# Apport de l'OCT Spectral Domain dans les syndromes des taches blanches

*Alexandre Matet[1], Benjamin Wolff[1,2], Vivien Vasseur[1], Martine Mauget-Faÿsse[1]*

*Les cas présentés illustrent l'apport du SD-OCT dans la compréhension, le diagnostic et le suivi des maladies inflammatoires de la rétine et de la choroïde rassemblées sous l'appellation de « syndromes des taches blanches » : syndrome des taches blanches évanescentes (MEWDS), épithéliopathie en plaques (EEP), choroïdite serpigineuse, choroïdite ponctuée interne (PIC), choroïdite multifocale (CMF), choriorétinopathie de Birdshot, ARPE (*Acute Retinal Pigment Epitheliitis*) et* acute macular neuroretinopathy.

L'appellation « syndromes des taches blanches » (*white dot syndromes*) désigne diverses entités ayant en commun une inflammation choroïdienne ou rétinienne due à une dysrégulation immunitaire. Le mécanisme physiopathogénique reste mal élucidé, mais ce type d'atteinte survient souvent dans un contexte de syndrome pseudo grippal. Les syndromes des taches blanches touchent préférentiellement les femmes jeunes, les sujets myopes et se présentent sous la forme de lésions rétiniennes blanches ou jaunes, profondes, arrondies. Leur taille et leur nombre sont variables, ainsi que leur caractère uni- ou bilatéral.

Ces particularités sémiologiques permettent d'orienter le diagnostic, que l'angiographie à la fluorescéine et au vert d'indocyanine aident à confirmer [1]. Ces examens renseignent également sur l'activité inflammatoire et la présence de complications.

Grâce à la résolution élevée des images qu'il nous fournit, l'OCT Spectral Domain permet la visualisation directe des couches rétiniennes impliquées. Son apport est précieux car il nous informe sur :
- la localisation précise de l'atteinte, qualitative et quantitative,
- l'intégrité de la ligne IS/OS (jonction des segments interne et externe des photorécepteurs),
- l'évolutivité et la cicatrisation des lésions inflammatoires,
- la survenue de complications néovasculaires.

Nous décrirons donc les caractéristiques de l'imagerie en SD-OCT pour différentes pathologies appartenant aux syndromes des taches blanches. Nous conservons la nomenclature habituelle des quatre bandes hyperréflectives de la rétine externe (membrane limitante externe, ligne IS/OS, membrane de Verhoeff, épithélium pigmentaire (EP)).

*1. Service du Professeur Sahel, Fondation ophtalmologique A. de Rothschild, Paris.*
*2. Centre d'exploration de la rétine Kleber, Lyon.*

## Syndrome des taches blanches évanescentes (MEWDS)

Le MEWDS (*Multiple Evanescent White Dot Syndrome*), qui touche préférentiellement les femmes jeunes, se présente comme une baisse visuelle brutale, unilatérale dans 80 % des cas, associée à des scotomes paracentraux. L'examen clinique retrouve de petites taches périfovéolaires discrètes (*figure 1a*), une hyalite peu intense et parfois un flou papillaire. En angiographie, ces points apparaissent hyperfluorescents, tandis qu'ils sont hypofluorescents en ICG (*figure 1b*). L'évolution se caractérise par la résolution spontanée en quelques semaines. Le SD-OCT montre que l'atteinte se situe au niveau de la rétine externe, avec disruption de la ligne IS-OS à la phase aiguë [2] (*figure 1c*). La localisation de ces lésions correspond aux taches observées au fond d'œil et en angiographie. La récupération fonctionnelle est bien corrélée au SD-OCT [3] qui montre la reconstitution progressive de cette ligne, sans séquelles (*figures 1d et 1e*).

## Épithéliopathie en plaques (EEP)

Dans cette affection bilatérale, souvent asymétrique, touchant les sujets des deux sexes, le fond d'œil présente de larges plaques blanc-jaune de un à deux diamètres papillaires, réparties de la fovéa à l'équateur [4] (*figure 2a*). Elles peuvent s'associer à une hyalite modérée. L'aspect

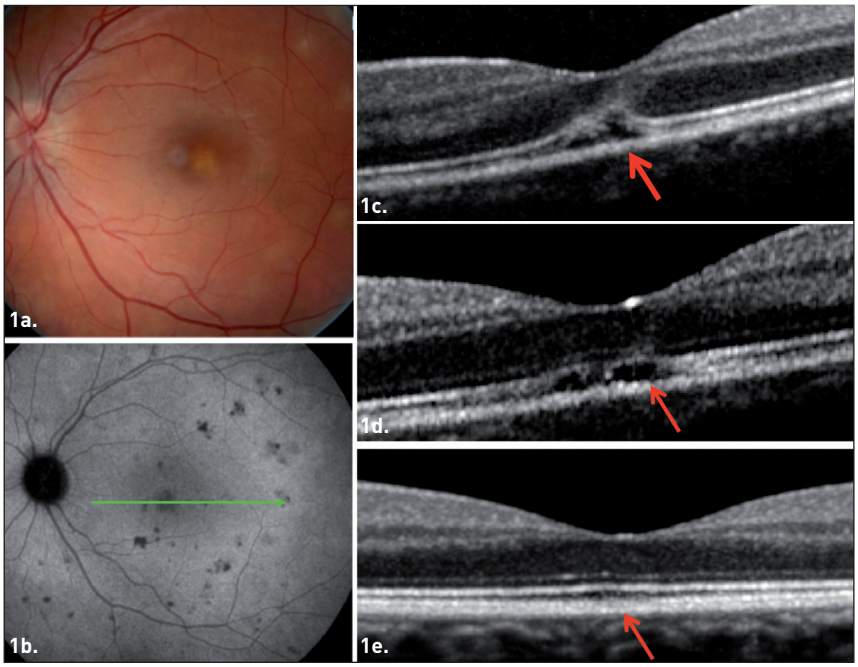


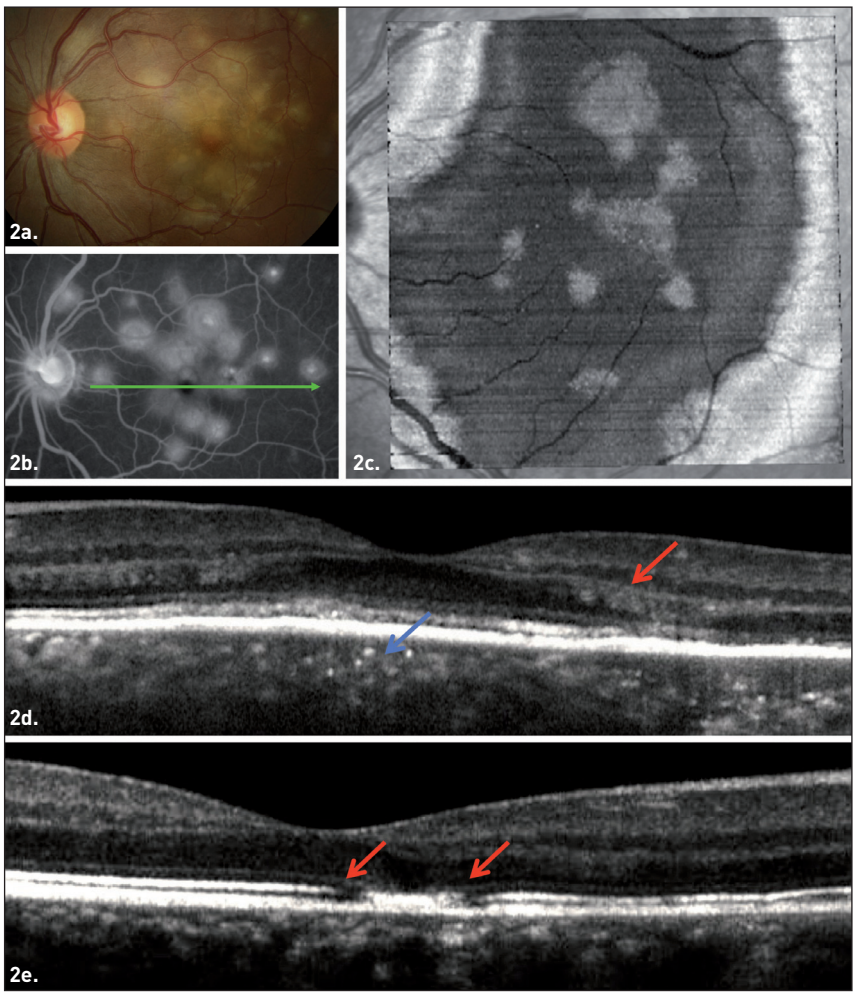

***Figure 1. MEWDS (ou syndrome des taches blanches évanescentes).*** *Fond d'œil montrant des taches blanches discrètes (**a**), hypofluorescentes en ICG (**b**) à la phase aiguë. L'OCT montre une disruption de la ligne IS/OS à la phase aiguë (**c**), avec cicatrisation en cours à un mois (**d**) et absence de séquelles à six mois (**e**).*

***Figure 2. Épithéliopathie en plaques.*** *À la phase aiguë : plaques blanc-jaune au fond d'œil (**a**), hyperfluorescentes aux temps tardifs en angiographie à la fluorescéine (**b**). Visualisation de formations placoïdes dans la rétine externe en OCT en face (**c**). Visualisation de condensations de la rétine externe (flèche rouge), d'irrégularités de la ligne IS/OS, de signes de choroïdite (flèche bleue) en mode EDI (**d**). Au stade séquellaire : altérations de l'IS-OS (**e**).*

angiographique de ces plaques est pathognomonique : hypofluorescence précoce par effet masque, puis hyperfluorescence tardive par imprégnation (*figure 2b*). En SD-OCT, on observe au niveau des plaques des condensations hyperréflectives au sein des couches externes, notamment des fibres de Henle (*figure 2d*). Il existe également une irrégularité de la ligne IS/OS, de la limitante externe et de la membrane de Verhoeff (jonction photorécepteurs-EP à l'OCT). La présence de formations placoïdes au sein de la rétine externe est attestée par l'OCT en face (*figure 2c*). On remarque également en mode EDI des points hyperréflectifs intrachoroïdiens (*figure 2d*), signe d'inflammation choroïdienne. Classiquement, une atteinte de l'EP est décrite [5]. En SD-OCT, elle apparaît au stade de séquelles sous forme de zones d'épaississement irrégulier de l'EP (*figure 2e*).

## Choroïdite serpigineuse

Il s'agit d'une affection chronique, progressive, bilatérale et asymétrique qui affecte autant hommes que femmes, de la 2e à la 6e décade de vie [6]. Diverses étiologies infectieuses ont été proposées, en particulier la tuberculose, qu'il convient



toujours d'éliminer formellement [7]. L'examen clinique et angiographique retrouve des lésions blanc grisâtre projetant des digitations à partir de la papille (*figure 3a*) et dont la bordure active est hyperfluorescente aux temps tardifs après injection de fluorescéine. L'ICG est très utile pour suivre la réponse sous traitement car les lésions peuvent apparaître plus étendues qu'en angiographie. En SD-OCT, il existe au sein des zones actives un épaississement et une désorganisation des structures externes : couche des fibres de Henle, ligne IS/OS, membrane de Verhoeff (*figure 3c*). Ces couches deviennent atrophiques après passage du front inflammatoire [8]. En outre, l'OCT en face confirme que le réseau de digitations correspond à une atteinte de la rétine externe (*figure 3b*). Enfin, on note la présence de nombreux points très hyperréflectifs au sein de la choroïde (*figure 3c*), ainsi qu'une augmentation de l'épaisseur choroïdienne en EDI.

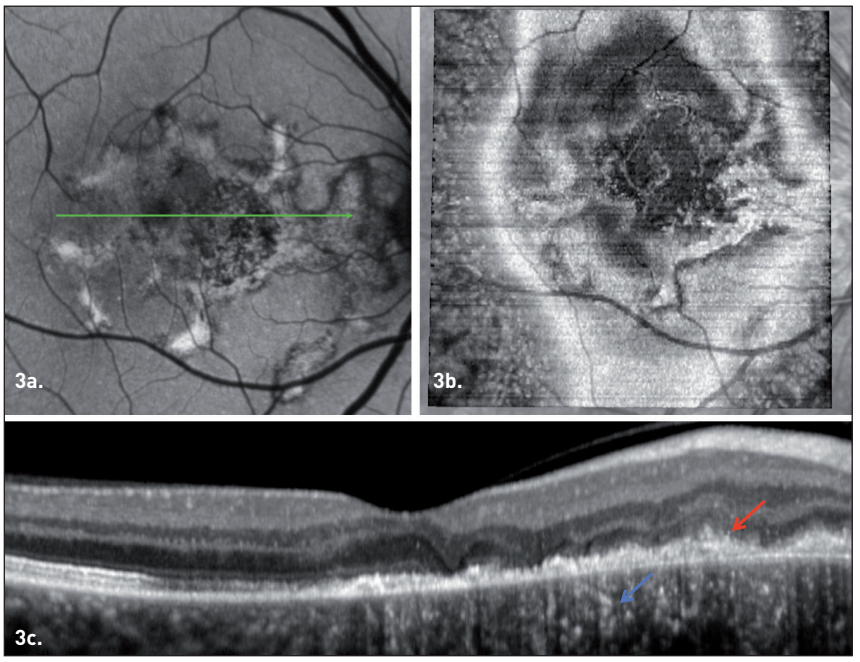



***Figure 3. Choroïdite serpigineuse.*** *L'autofluorescence fait apparaître une lésion typique avec digitations et bordure active (**a**). L'OCT en face retrouve la bordure hyperréflective des lésions focales inflammatoires en profondeur (**b**). Une coupe OCT passant par la lésion montre une désorganisation de la rétine externe (flèche rouge) et des hyperréflectivités choroïdiennes focales (flèche bleue) (**c**).*

## Choroïdite ponctuée interne (PIC) et choroïdite multifocale (CMF)

Ces deux affections proches se caractérisent par la présence de petites lésions nettes, évoluant rapidement vers des cicatrices pigmentées, chez les femmes myopes entre 20 et 40 ans. La PIC se différencie de la CMF par l'absence de hyalite et la limitation des lésions au pôle postérieur, alors qu'elles peuvent atteindre l'équateur dans la CMF (*figures 4a et 4b*). Leur comportement angiographique est marqué par une hypofluorescence précoce et une hyperfuorescence tardive. En milieu de séquence ICG, ces lésions sont hypofluorescentes et plus nombreuses qu'au fond d'œil (*figure 4b*).

En SD-OCT, sur les coupes passant par une lésion, il existe une accumulation de matériel entre l'EP et la membrane de Bruch (*figure 4c*). À leur niveau, on observe dans la choroïde un cône d'ombre hyporéflectif. Ces lésions ont un fort potentiel néovasculaire, complication que l'OCT aide à détecter. La présence de lésions fusiformes hyperréflectives en avant de l'EP (*figure 4d*), de logettes exsudatives intrarétiniennes, voire d'œdème maculaire cystoïde

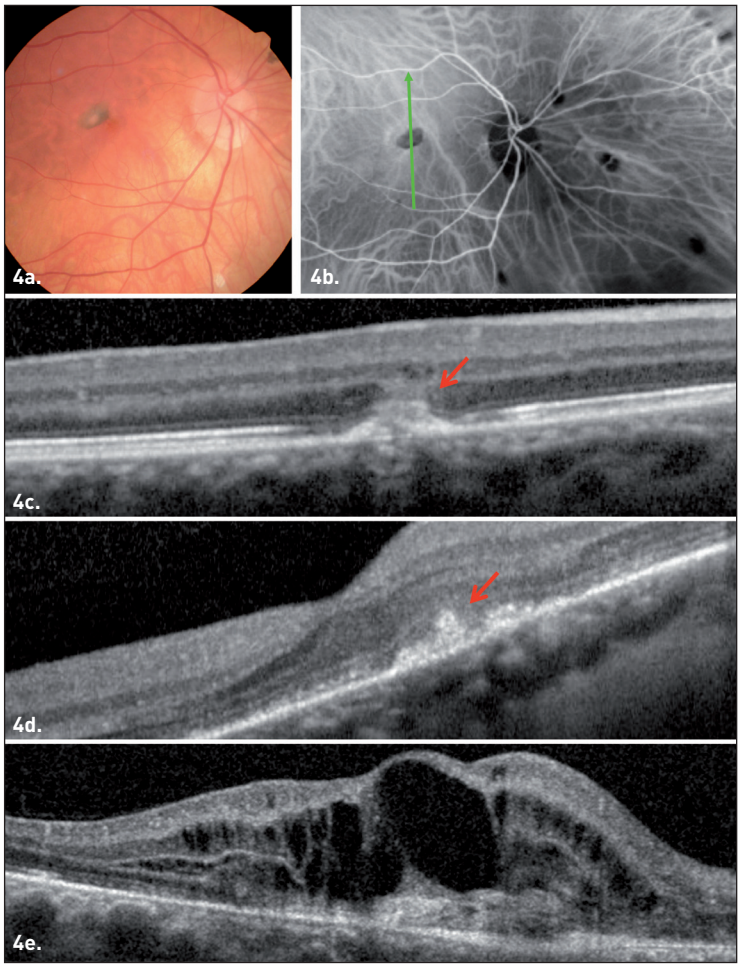



***Figure 4. Choroïdite multifocale à la phase aiguë.*** *Taches blanches à pigmentation variable visibles au fond d'œil (**a**), hypofluorescentes en ICG (**b**). Le SD-OCT identifie une densification de la rétine externe au niveau des lésions (**c**). Une hyperréflectivité fusiforme au niveau de l'EP (**d**, coupe verticale indiquée dans l'image b) doit faire évoquer une néovascularisation, comme dans certains cas qui évoluent vers un œdème maculaire (**e**).*

(*figure 4e*), est très évocatrice de néovascularisation choroïdienne [9]. Cette néovascularisation peut régresser après l'injection répétée d'anti-VEGF, sous réserve d'un bon contrôle anti-inflammatoire [10].

## Birdshot

La choriorétinopathie de Birdshot est une inflammation progressive, indolente, bilatérale, à prédominance féminine et apparaissant à l'âge moyen de 53 ans (30-70 ans). Elle est marquée par une association au HLA A29. Le fond d'œil se caractérise par de multiples lésions choroïdiennes hypopigmentées. L'angiographie à la fluorescéine est plus utile à la détection des complications (vasculite, œdème maculaire) qu'à l'examen des taches elles-mêmes (*figure 5a*). Elles sont mieux analysables en ICG, où elles apparaissent hypofluorescentes et souvent plus nombreuses qu'au fond d'œil (*figure 5b*).

Au cours des phases actives de cette pathologie, le SD-OCT peut retrouver des points hyperréflectifs intrarétiniens diffus, correspondant à des capillaires dilatés bien visibles en cas de vasculite. Il confirme également l'existence d'une hyalite fréquemment associée : grains hyperréflectifs situés dans l'espace vitréen (*figure 5c*). Son intérêt réside principalement dans la recherche de complications, principalement un œdème maculaire cystoïde [11] ou une membrane épirétinienne [12] (*figure 5c*). Au stade tardif, les cas insuffisamment traités ou échappant au traitement peuvent évoluer vers une atrophie rétinienne externe, avec interruptions de la ligne IS/OS (*figure 5d*). Le SD-OCT permet donc de distinguer ces différentes causes de perte visuelle et d'orienter vers le traitement adapté pour celles qui sont réversibles.

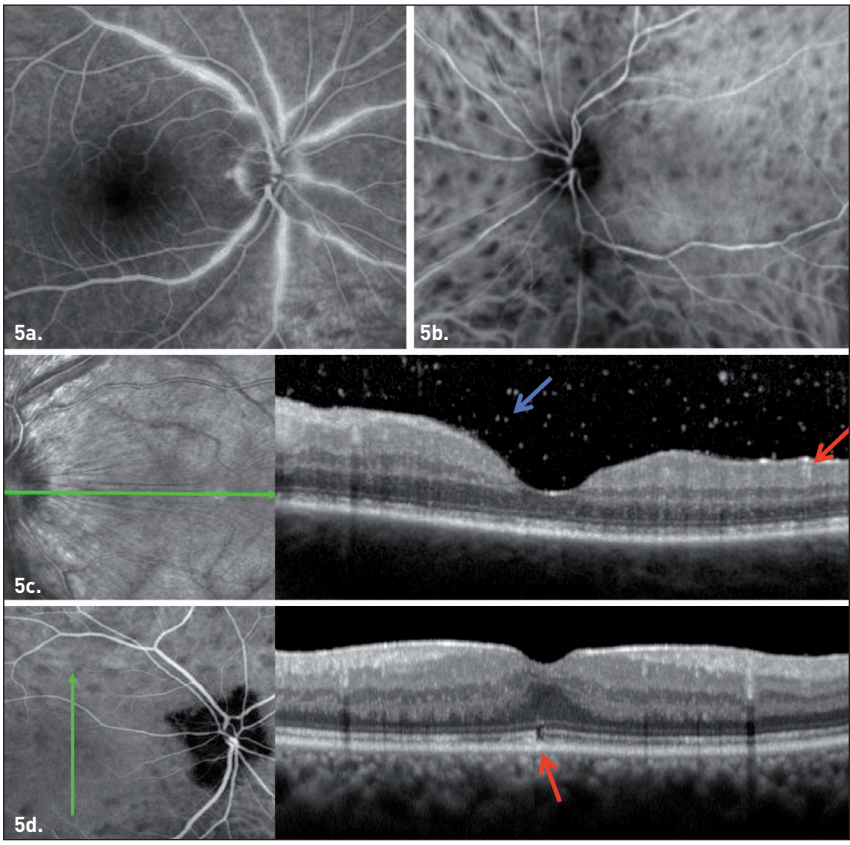



***Figure 5. Birdshot.*** *Vasculite en angiographie à la fluorescéine (**a**) et multiples taches hyporéflectives aux temps tardifs en ICG sur l'œil controlatéral du même patient (**b**). Lors d'une phase active, on remarque à l'OCT une hyalite dont les grains sont hyperréflectifs (flèche bleue), des capillaires intrarétiniens hyperréflectifs (flèche rouge) en rapport avec l'inflammation et une membrane épirétinienne débutante (**c**). Dans les formes évoluées, la ligne IS/OS est altérée (**d**).*

## ARPE (*Acute Retinal Pigment Epitheliitis*)

L'ARPE, ou maladie de Krill, auteur de sa première description en 1974 [13], est une maladie bénigne, auto-limitée, bilatérale mais asymétrique, touchant des sujets de 10 à 40 ans. Le fond d'œil retrouve un halo jaune autour de la fovéa, sans inflammation vitréenne.

La réalisation d'une angiographie au vert d'indocyanine permet d'éliminer un MEWDS et met en évidence un aspect de « cocarde maculaire » typique. L'atteinte se situe au voisinage de l'EP, comme le montre le SD-OCT, qui identifie des modifications de la ligne de Verhoeff et des altérations de la ligne

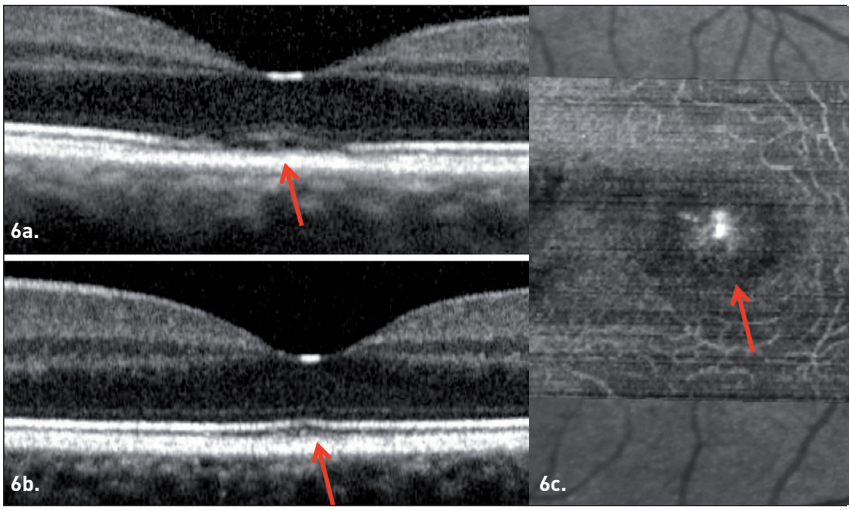



***Figure 6. ARPE (***Acute Retinal Pigment Epitheliitis***).*** *Disruption de la ligne IS/OS à la phase aiguë (**a**) avec autorésolution anatomique et fonctionnelle à 21 jours (**b**). L'OCT en face retouve cette lésion sous la forme d'une hyperréflectivité rétrofovéolaire, circulaire, de la rétine externe (**c**).*

IS/OS (*figure 6a*). Au cours du suivi, on observe une restitution *ad integrum* de ces structures sans traitement [14] (*figure 6b*). L'OCT en face confirme que l'inflammation est localisée à la surface de l'EP (*figure 6c*).

## Acute macular neuroretinopathy

Cette affection rare touche des femmes jeunes, présentant de multiples scotomes paracentraux, sans anomalie à l'examen du fond d'œil. Son évolution est généralement favorable, mais des séquelles peuvent persister.

Le cliché en lumière infrarouge (SLO) disponible sur les appareils de SD-OCT met en évidence des petites plages lacunaires sombres, ovales, bien délimitées proches de la fovéa (*figure 7a*).

En SD-OCT, elles correspondent à une perte localisée de la ligne IS/OS des photorécepteurs avec une atteinte probable des fibres de Henle (*figure 7b*). Il existe une hyperréflectivité de la plexiforme externe et un amincissement de la couche nucléaire externe [15,16].

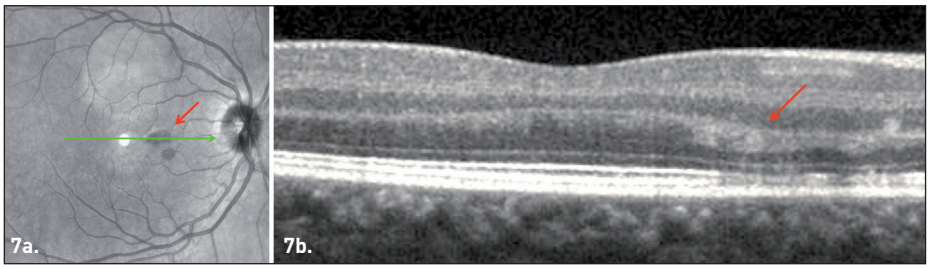



***Figure 7.*** **Acute macular neuroretinopathy.** *Lacunes périfovéolaires hyporéflectives en cliché infrarouge (SLO) (**a**). En SD-OCT : hyperreflectivité focale de la plexiforme externe et perte de netteté de la ligne IS/OS (**b**).*

**Remerciements**

Nous remercions pour sa coopération l'équipe du service d'ophtalmologie de la Pitié-Salpêtrière.

### Références

1. Cohen SY, Dubois L, Quentel G *et al.* Is indocyanine green angiography still relevant? Retina. 2011;31(2):209-21.

2. Nguyen MH, Witkin AJ, Reichel E *et al.* Microstructural abnormalities in MEWDS demonstrated by ultrahigh resolution optical coherence tomography. Retina. 2007;27(4):414-8.

3. Li D, Kishi S. Restored photoreceptor outer segment damage in multiple evanescent white dot syndrome. Ophthalmology. 2009; 116(4):762-70.

4. Fiore T, Iaccheri B, Androudi S *et al.* Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy: outcome and visual prognosis. Retina. 2009;29(7):994-1001.

5. Tarabishy AB, Lowder CY. Retinal pigment epithelium disturbances in acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. Eye (Lond). 2010;24(8):1404-5.

6. Lim WK, Buggage RR, Nussenblatt RB. Serpiginous choroiditis. Surv Ophthalmol. 2005;50(3):231-44.

7. Varma D, Anand S, Reddy AR *et al.* Tuberculosis: an under-diagnosed aetiological agent in uveitis with an effective treatment. Eye (Lond). 2006;20(9):1068-73.

8. Punjabi OS, Rich R, Davis JL *et al.* Imaging serpiginous choroidopathy with spectral domain optical coherence tomography. Ophthalmic Surg Lasers Imaging. 2008;39(4 suppl):S95-8.

9. Vance SK, Khan S, Klancnik JM *et al.* Characteristic spectral-domain optical coherence tomography findings of multifocal choroiditis. Retina. 2011;31(4):717-23.

10. Julián K, Terrada C, Fardeau C *et al.* Intravitreal bevacizumab as first local treatment for uveitis-related choroidal neovascularization: long-term results. Acta Ophthalmol. 2011;89(2):179-84.

11. Monnet D, Levinson RD, Holland GN *et al.* Longitudinal cohort study of patients with birdshot chorioretinopathy. III. Macular imaging at baseline. Am J Ophthalmol. 2007;144(6):818-28.

12. Witkin AJ, Duker JS, Ko TH *et al.* Ultrahigh Resolution Optical Coherence Tomography of Birdshot Retinochoroidopathy. Br J Ophthalmol. 2005;89(12):1660-1.

13. Krill AE, Deutman AF. Acute retinal pigment epitheliitus. Am J Ophthalmol. 1972;74(2):193-205.

14. Baillif S, Wolff B, Paoli V *et al.* Retinal fluorescein and indocyanine green angiography and spectral-domain optical coherence tomography findings in acute retinal pigment epitheliitis. Retina. 2011;31(6):1156-63.

15. Vance SK, Spaide RF, Freund KB *et al.* Outer retinal abnormalities in acute macular neuroretinopathy. Retina. 2011;31(3):441-5.

16. Azar G, Wolff B, Cornut PL *et al.* Spectral domain optical coherence tomography evolutive features in acute macular neuroretinopathy. Eur J Ophthalmol. 2012;22(5):850-2.