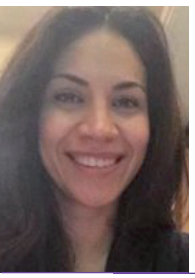

Y a-t-il vraiment un NVC ? Diagnostics différentiels et formes frontières

Rocio Blanco-Garavito

Présence ou absence de néovaisseaux ? Telle est la question. La réponse est parfois difficile à obtenir, laissant la place à des hésitations concernant la prise en charge optimale du patient : observation simple ? Suivi rapproché ? Traitement anti-VEGF ? Chez le sujet âgé, la présence de certaines maculopathies dites formes frontières de la DMLA pose aussi un problème de diagnostic différentiel. Cela peut être aussi source d'angoisse pour les patients, cherchant à comprendre s'ils ont effectivement une DMLA.

Pour la plupart des cas cependant, la réponse apparait claire au clinicien s'il s'astreint à être rigoureux et exhaustif.

Anamnèse et mesure de l'acuité visuelle

Le recueil de l'acuité visuelle, ainsi que la prise en compte d'une modification de la symptomatologie telle que l'apparition de métamorphopsies et de scotomes est primordial. Cependant, plusieurs autres pathologies maculaires peuvent aussi donner les mêmes symptômes (par exemple les drusen séreux confluents, le matériel vitelliforme ou encore les épithéliopathies avec atteinte centrale).

Fond d'œil

L'examen du fond d'œil peut mettre en évidence une hémorragie accompagnant la lésion maculaire, témoignant de la présence d'une lésion néovasculaire active.

Imagerie multimodale conventionnelle

En OCT-SD, les signes en faveur d'une membrane néovasculaire sont les suivants : décollement de l'épithélium pigmentaire (DEP), décollement séreux rétinien (DSR), lésions ponctiformes hyper réflectives, ou encore logettes cystoïdes intra-rétiniennes. Enfin, la présence de « SHRM » ou « *sub-retinal hyper-reflective material* » peut être un signe indirect de la présence d'un NVC [1]... Néanmoins, aucun de ces différents signes visibles en OCT-SD n'est exclusif des néovaisseaux choroïdiens (NVC).

En angiographie à la fluorescéine (FA), la présence d'une diffusion (augmentation de la taille et de l'intensité de la lésion au cours de la séquence angiographique) est le signe cardinal évoquant la présence d'un NVC actif.

Centre de référence des maladies rares, Créteil

Cependant plusieurs cas de pseudo-diffusions peuvent être trompeurs pour le clinicien :

Il peut exister une pseudo-diffusion dans le cadre des lésions vitelliformes, même en l'absence de complications néovasculaires avérées. Dans les DEP non néovascularisés ou séreux, une image de pseudo-diffusion peut aussi être retrouvée si le matériel se trouvant à l'intérieur du DEP se colore. En ce qui concerne les choriorétinopathies séreuses centrales (CRSC), l'image classique d'hyper fluorescence à partir d'un point de fuite (et le subséquent remplissage avec le signe « en plumeau ») n'est pas toujours l'image que l'on voit. En effet, plusieurs cas de CRSC peuvent se présenter comme une diffusion inhomogène à la FA sans vrai point de fuite.

Enfin, l'angiographie au vert d'infracyanine (ICGA) est un examen capital (malheureusement en décroissance d'usage) de l'imagerie multimodale permettant dans la plupart des cas de confirmer ou d'infirmer la présence de néovaisseaux. Ce colorant de poids moléculaire supérieur à celui de la fluorescéine reste intravasculaire, nécessitant des altérations majeures de l'intégrité du complexe EPR/membrane de Bruch pour pouvoir diffuser. Ainsi, grâce aux propriétés moléculaires de l'ICGA, les néovaisseaux restent imprégnés jusqu'aux phases très tardives de la séquence angiographique. En ICGA, tous les néovaisseaux deviennent visibles et on peut voir, même à travers les autres composants lésionnels (sang, exsudats ou DEP saillant). L'absence de plaque tardive à l'ICGA élimine le diagnostic de NVC sauf dans le cas des polypes, où il existe un effet *wash-out*, c'est-à-dire une élimination rapide de colorant du fait de la vitesse de flux intra-lésionnelle. Il est important de souligner que l'ICGA fait partie des recommandations de l'HAS en cas d'allergie à la fluorescéine ou en cas de doute sur la présence de NVC.

… et l'OCT-angiographie (OCT-A)

Plus récemment, avec l'arrivée de l'OCT-A, une nouvelle description sémiologique de la DMLA commence à se dessiner, ainsi que pour les formes cliniques frontières. Cet outil révolutionnaire permet au spécialiste de trancher face aux cas difficiles. Ainsi, l'OCT-A est très utile dans les cas où il n'existe pas de lésion saillante, telle que le FIPED « *flat, irregular pigment epithelium detachment* » que l'on trouve dans une partie non négligeable des CRSC. L'OCT-A peut aussi être utile dans les dystrophies vitelliformes pour mettre en évidence une membrane néovasculaire douteuse en imagerie conventionnelle. Enfin, du fait des problèmes de segmentation et des artefacts de projection, l'OCT-A est peu contributif à ce jour en cas des DEP de grande taille (DEP séreux ou drusenoïde saillant).

Formes frontières

Cas clinique n°1. Drusen cuticulaires associés à du matériel vitelliforme

Les drusen cuticulaires sont une entité rare, prédisposant à l'accumulation du matériel vitellin central. Leur origine est inconnue. L'acuité visuelle peut être affectée modestement. Au fond d'œil, des lésions ponctiformes accompagnées d'un dépôt central jaunâtre évoquent le diagnostic qui sera ensuite confirmé par l'angiographie à la fluorescéine (aspect en « ciel étoilé »). Le matériel vitelliforme au stade de fragmentation peut présenter une lame hypo réflective en OCT-SD, évoquant fortement un DSR. Une imprégnation du matériel pendant la séquence angiographique peut évoquer une diffusion (et des NVC !) si l'intensité de cette imprégnation est majeure, mais en ICG, ce matériel ne donne pas lieu à une plaque (même si une image inhomogène tardive est visible, une vraie plaque n'est pas retrouvée). L'évolution se fait vers la régression du matériel et parfois l'atrophie des couches externes de la rétine, sauf en cas de néovascularisation secondaire (*figure 1*).

Cas clinique n°2. Choriorétinopathie centrale séreuse (CRSC)

Les CRSC accompagnées des FIPED peuvent effectivement entre classées comme une forme frontière ou un continuum entre la DMLA chez la population plus âgée. On sait aussi que les NVC peuvent compliquer les CRSC dites « classiques ». En OCT-SD, les FIPED sont des élévations non saillantes de l'EP, très irrégulières d'extension variable. Ces lésions peuvent être si aplaties que parfois elles donnent un aspect de faux épaississement de l'EP. À l'intérieur de ces lésions, une lésion néovasculaire est souvent présente. Les signes angiographiques peuvent être similaires entre une CRSC chronique avec des altérations de l'EP et une CRSC présentant une vraie néovascularisation : une diffusion sans remplissage et une lésion

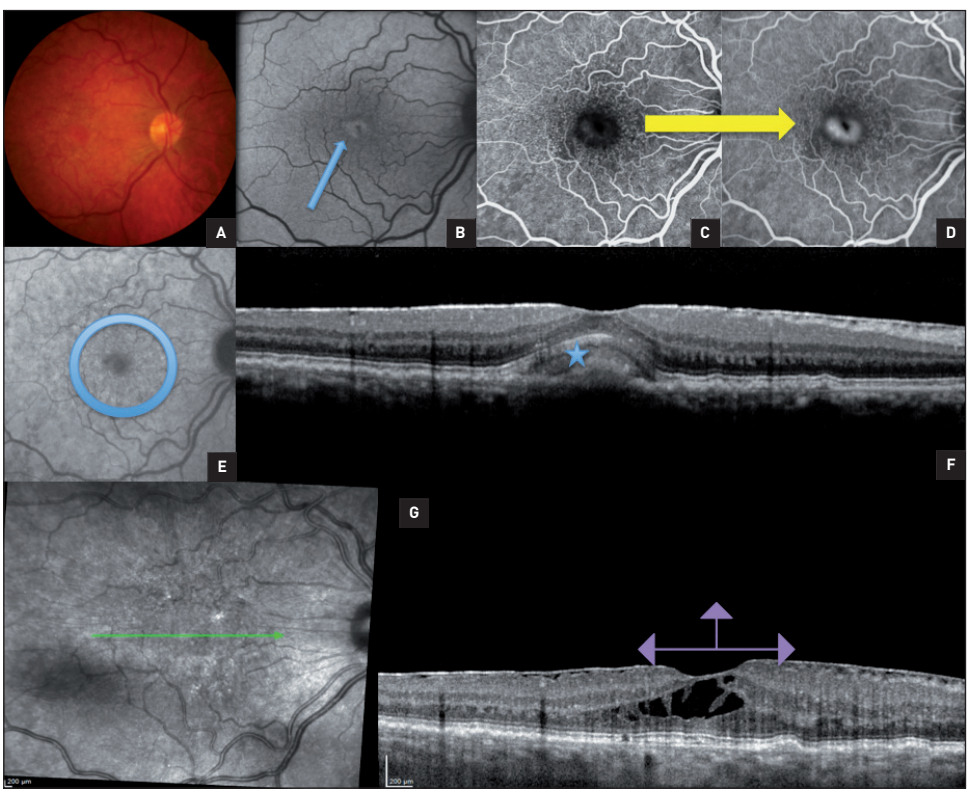

Figure 1. ***A.*** *Cliché couleur. Les drusen cuticulaires et le matériel sont à peine visibles.* ***B.*** *Autofluorescence (flèche) du matériel vitellin en retrofovéolaire.* ***C.*** *Phase initiale.* ***D.*** *Phase tardive de l'AF mettant en évidence une imprégnation très marquée qui ressemble une diffusion.* ***E.*** *Absence de plaque en ICGA tardive.* ***F.*** *Étoile : matériel vitellin en avant de l'EP avec fragmentation en bordure.* ***G.*** *Evolution trois ans plus tard : aspect de disparition du matériel en OCT-SD, en IR il existe une traction par une MER, qui est mise en évidence à l'OCT-SD. Des altérations majeures des couches internes de la rétine sont observées.*

type plaque en ICG tardive (*figure 2*) : un cas de diagnostic de NVC à l'intérieur d'un FIPED.

Cas clinique n°3. DEP séreux

Les DEP séreux sont une forme de maculopathie liée à l'âge, sans qu'il ait forcement une membrane néovasculaire associée. Leur pathogenèse reste inconnue. Les signes fonctionnels, tels que la baisse d'acuité visuelle et les métamorphopsies entraînés par ces lésions saillants, peuvent imiter ceux de la DMLA exsudative. Ainsi, à l'imagerie en OCT-SD, ces DEP sont en forme de dôme, hyporéflectifs pour la plupart, avec parfois, des petits groupements intra DEP de matériel hyper réflectif. Au sommet du DEP ainsi que sur les bords, un vrai DSR peut apparaître. Il est la conséquence d'un dysfonctionnement de la pompe de l'EP sans que cela constitue un vrai signe d'exsudation. Un aspect de « gris » (présence du SRHRM) au sommet du DEP peut aussi être présent. Le DEP séreux notamment ne change pas de taille dans la séquence angiographique en FA et reste hypo fluorescent en ICGA. Leur évolution est plutôt vers une atrophie rétinienne, les complications néovasculaires peuvent se présenter chez ces patients (*figure 3*).

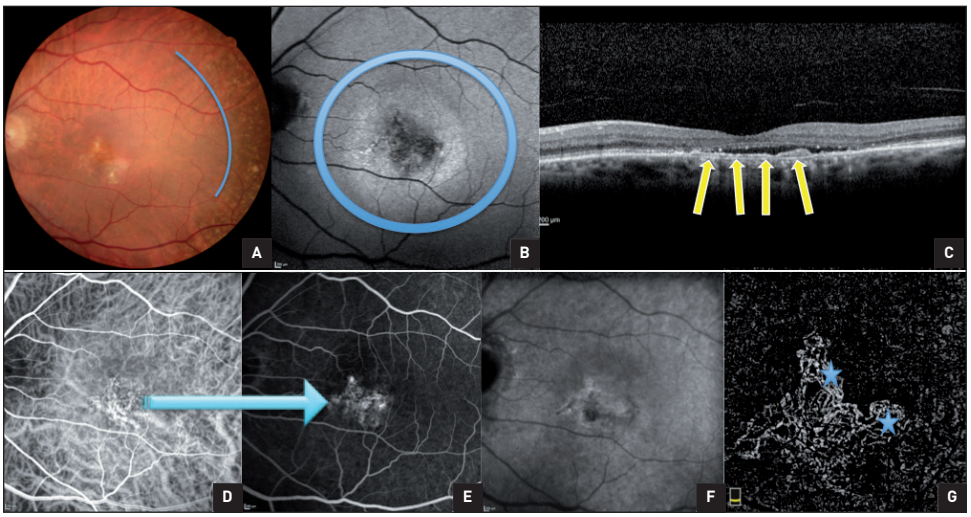

Figure 2. A. *Cliché couleur. Altérations de l'EP fovéolaires. Drusen périphériques (arc).* ***B.*** *Autofluorescence inhomogène (hyper et hypo autofluorescence).* ***C.*** *FIPED (flèches) avec une lame de DSR.* ***D.*** *Phase artério-veineuse de la FA, avec des altérations précoces de la fluorescence rétrofovéolaire liées aux altérations de l'EP.* ***E.*** *Phase tardive de la FA : imprégnation mais pas de vraie diffusion de la lésion.* ***F.*** *Plaque tardive en ICGA.* ***G.*** *Image en OCT-A (plan situé à niveau de la rétine externe avasculaire), mettant en évidence une belle plaque de NVC (étoiles).*

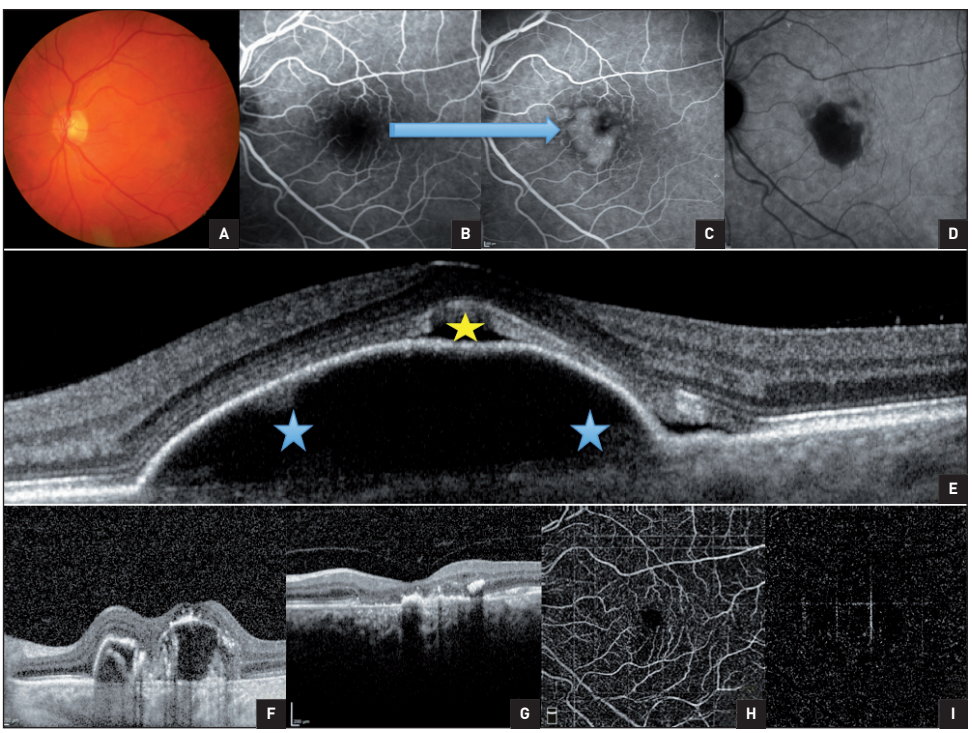

Figure 3. A. *Cliché couleur. Soulèvement jaunâtre de l'EP rétrofovéolaire de 2 DP.* ***B et C.*** *Imprégnation de la lésion en FA sans augmentation de la taille (flèche).* ***D.*** *Absence de plaque en ICGA tardive, voire hypocyanescence tardive.* ***E.*** *OCT-SD : matériel hyper réflectif à l'intérieur du DEP pouvant évoquer des NVC (étoiles bleues). Étoile jaune : DSR avec du matériel sous la couche des photorécepteurs (hypothèse d'origine de ce matériel : élongation des segments externes des photorécepteurs n'ayant pas pu être fagocités par l'EP adjacent).* ***F et G.*** *Évolution de la lésion vers l'atrophie.* ***H et I.*** *Absence de NVC en OCT-A.*

Référence bibliographique

1. Bruyère E, Caillaux V, Cohen SY, Martiano D, Ores R, Puche N, Souied EH. Spectral-domain optical coherence tomography of subretinal hyperreflective exudation in myopic choroidal neovascularization. Am J Ophthalmol. 2015;160(4):749-58.e1.