### **Dossier**



# Imagerie multimodale de la choriorétinopathie séreuse centrale

Sarah Mrejen

La choriorétinopathie séreuse centrale (CRSC) est une maculopathie d'origine inconnue caractérisée par un passage de liquide provenant de la choroïde à travers l'épithélium pigmentaire rétinien (EPR), entraînant un décollement bulleux de la rétine habituellement au pôle postérieur. Manifestation habituellement aiguë, elle peut devenir chronique quand le décollement séreux rétinien (DSR) dure plus de six mois. Une forme diffuse de la CRSC chronique est appelée épithéliopathie rétinienne diffuse (ERD). Le diagnostic de la CRSC aiguë typique n'est pas difficile, mais celui de l'ERD chez les patients de plus de 50 ans sans point de fuite bien défini peut être compliqué. L'analyse en imagerie multimodale aidera au diagnostic : clichés sans préparation et cliché en autofluorescence, angiographie à la fluorescéine (AGF) et/ou au vert d'indocyanine (ICG), spectral-domain OCT (SD-OCT) ou enhanced depth imaging OCT (EDI-OCT).

La choriorétinopathie séreuse centrale (CRSC) est une maculopathie d'origine inconnue caractérisée par un passage de liquide provenant de la choroïde à travers l'épithélium pigmentaire rétinien (EPR), entrainant un décollement bulleux de la rétine localisé et autolimité. habituellement au pôle postérieur. Même si la CRSC est de mieux en mieux caractérisée à l'ère de l'imagerie multimodale, il n'y a pas de critères diagnostiques bien définis. Il s'agit habituellement d'une manifestation aiguë, atteignant le sujet jeune (20 à 45 ans) avec une prédominance masculine (90 %) et dont l'évolution est spontanément favorable en un à trois mois. La CRSC chronique a été définie par la persistance de décollement séreux rétinien (DSR) de plus de six mois. La forme diffuse de la CRSC chronique est appelée épithéliopathie rétinienne diffuse (ERD). L'imagerie multimodale de la CRSC aiguë typique et celle de l'ERD seront traitées séparément.

# Le diagnostic de la CRSC aiguë centrale est typique

La présence de DSR au pôle postérieur et/ou d'un décollement de l'EPR (DEP) séreux sont en effet très caractéristiques de la CRSC bien qu'il n'existe pas de critère diagnostique strict. Les DEP séreux peuvent être

Sarah Mrejen Vitreous Retina Macula Consultants of New York, USA – CHNO des Quinze-Vingts, Paris observés de façon isolée sans DSR, au sein d'un DSR au niveau du point de fuite ou ailleurs, ou bien en dehors du DSR.

### Clichés sans préparation pour mettre en évidence le DSR et autofluorescence pour analyser l'activité physiologique du couple EPR-segments externes des photorécepteurs

Le cliché couleur met en évidence le DSR et on peut également observer des petits points blancs sous-rétiniens après quelques semaines d'évolution (figure 1) [1]. Le cliché en filtre bleu permet de mettre en évidence le DSR et visualise également bien le pigment xanthophylle soulevé à la surface de la macula.

L'autofluorescence (AF) est une méthode non invasive d'imagerie fonctionnelle du fond d'œil qui reflète des changements de l'activité physiologique du couple fonctionnel que forment l'EPR et les segments externes des photorécepteurs. Les patients présentent des anomalies de l'AF dès la phase aiguë de la CRSC. Le premier mois, on peut retrouver une discrète hyperautofluorescence (hyper-AF) distribuée de façon diffuse et homogène dans la zone de DSR, mais le matériel hyper-AF peut aussi sédimenter vers la partie inférieure du DSR. Puis au fil du temps, une hyper-AF granulaire associée peut apparaître. Elle correspond aux petits points blancs sous-rétiniens (figure 1). Le point de fuite apparaît le plus souvent en hypo-autofluorescence (hypo-AF). L'examen

## Rétine

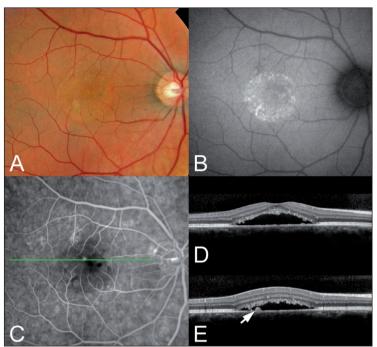


Figure 1. Homme de 35 ans avec une CRSC typique au niveau de l'œil droit évoluant depuis trois mois (AV : 10/10).

A. Photo couleur avec un DSR maculaire et de multiples petits points blancs sous-rétiniens. B. Cliché en autofluorescence avec de nombreux petits points blancs hyperautofluorescents correspondants aux points blancs du cliché couleur.

C. AGF à trois minutes montrant le point de fuite en tâche d'encre.

D. SD-OCT : coupe horizontale fovéolaire montrant un DSR aréflectif et un épaississement irrégulier de la ligne des segments externes des photorécepteurs. E. SD-OCT : coupe horizontale au niveau de la flèche verte (C) représentée sur l'AGF. Il y a un petit DEP sur l'OCT correspondant au niveau du point de fuite.

de l'œil adelphe peut retrouver des anomalies de l'AF au niveau de zones d'altérations de l'EPR ou de points de fuite anciens asymptomatiques.

# L'angiographie à la fluorescéine (AGF) met en évidence le point de fuite

Celui-ci apparaît typiquement comme un point hyperfluorescent vers la 30° seconde après l'injection [2]. La diffusion du colorant peut ensuite prendre un aspect en tâche d'encre (figure 1) ou en « plumeau » (figure 2). Bien que le point de diffusion en « plumeau » soit plus typique, il est aussi plus rare de l'observer. Aux temps très tardifs de l'AGF (30 mn), l'ensemble du DSR devient hyperfluorescent. La CRSC peut être bilatérale et symptomatique dans environ 10 % des cas, mais l'étude angiographique de l'œil adelphe asymptomatique retrouve souvent des signes de CRSC guérie (zones dépigmentées et effet fenêtre), ou de CRSC chronique infraclinique (points de fuite, DSR et/ou DEP séreux extrafovéolaires).

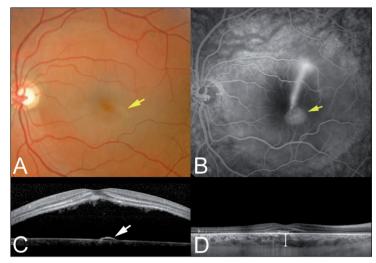


Figure 2. Homme de 30 ans avec une CRSC typique au niveau de l'œil gauche depuis une semaine (AV 2/10).

A. Photo couleur avec un DSR maculaire et un DEP séreux (flèche jaune). B. AGF à cinq minutes montrant le point de fuite en « plumeau » diffusant surmontant un DEP séreux (flèche jaune). L'ensemble du DSR est rempli de fluorescéine. C. SD-OCT: coupe horizontale fovéolaire montrant un petit DEP séreux au niveau du point de fuite et un large DSR aréflectif. D. EDI-OCT: coupe horizontale fovéolaire un mois plus tard après la quasi complète résolution du DSR; il existe un épaississement choroïdien au niveau de la fovéa mesuré à 500 microns (double flèche).

#### L'OCT n'est pas indispensable au diagnostic, mais permet d'évaluer l'évolution du DSR

Le DSR apparaît habituellement aréflectif et homogène. L'architecture et l'épaisseur de la rétine neurosensorielle sont préservées. La face postérieure de la rétine neurosensorielle soulevée est lisse initialement, mais si le DSR persiste plusieurs semaines, elle peut alors devenir granulaire avec un allongement des articles externes des photorécepteurs. Cet allongement n'est pas spécifique de la CRSC et peut être observé au niveau de DSR chroniques secondaires à d'autres étiologies. L'analyse corrélée de l'OCT et de l'AGF montre que le point de fuite correspond à un DEP de taille variable (figures 1 et 2). L'analyse corrélée de l'OCT et des rétinophotographies couleurs montre que les petits points blancs sous-rétiniens vus au fond d'œil après quelques semaines de DSR correspondent à des épaississements irréguliers au niveau de la ligne des segments externes à l'OCT (figure 1). Cela pourrait correspondre à des accumulations des segments externes non phagocytés par l'EPR, ou à des macrophages les ayant phagocytés. Le SD-OCT de l'œil adelphe, même asymptomatique, peut également démasquer de petits DEP séreux ou de discrètes élévations de la ligne de l'EPR.

Spaide a décrit un nouveau système utilisant le SD-OCT en inversant l'image sur l'écran qui permet de mieux

### **Dossier**

visualiser et de mesurer la choroïde *in vivo* [3]. Ce système est appelé *Enhanced Depth Imaging* SD-OCT (EDI-OCT) et a permis de mettre en évidence un épaississement diffus de la choroïde dans la CRSC comparé aux sujets normaux de même âge (*figures 3 et 4*) [4]. Cet épaississement était aussi présent au niveau de l'œil adelphe asymptomatique et persistait après la guérison de la CRSC cliniquement (*figure 4*) [4]. Cet épaississement choroïdien mesuré sur l'EDI-OCT pourrait être lié à l'hyperperméabilité choroïdienne présente dans la CRSC (*figure 3*).

# Le diagnostic d'ERD peut être compliqué

L'ERD est caractérisée par la survenue de symptômes plus tardifs, habituellement après 50 ans, des points de fuite mal définis et multiples, une évolution volontiers chronique et récidivante et un pronostic visuel souvent réservé. On peut observer des altérations multiples ou diffuses de l'EPR, des dépigmentations en coulées gravitationnelles, ou même des exsudats lipidiques, et un œdème maculaire cystoïde. La plupart de ces patients n'ont pas de passé documenté de CRSC aiguë typique. Souvent, plutôt qu'un véritable point de fuite distinct, on note des zones hyperfluorescentes aux contours mal délimités sur l'AGF, rendant difficile le diagnostic différentiel avec une néovascularisation choroïdienne occulte liée à la DMLA.

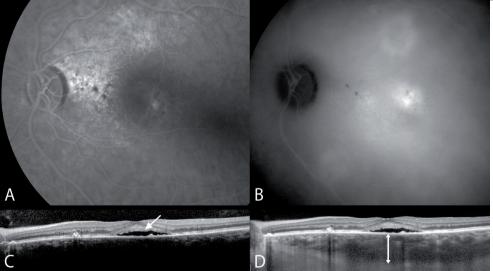
### L'AF montre des coulées gravitationnelles récentes généralement hyper-AF et des coulées plus anciennes hypo-AF

Dans l'ERD, les coulées gravitationnelles récentes sont

généralement hyper-AF (figure 4). Les coulées plus anciennes sont hypo-AF avec une bordure hyper-AF (figure 4). Elles ont une disposition spécifique, allant du pôle postérieur vers la partie inférieure du fond d'œil, à partir de la macula ou de la papille (figure 4) [5]. L'accumulation de lipofuscine dans les articles externes au niveau de la rétine décollée pourrait être toxique pour l'EPR sous-jacent lorsque celle-ci se réapplique, aboutissant à la mort cellulaire de l'EPR. Lorsque l'EPR maculaire devient atrophique, le pronostic visuel est très mauvais.

### L'angiographie au vert d'indocyanine est utile pour le diagnostic d'ERD et guider le traitement par photothérapie dynamique

Les études en angiographie au vert d'indocyanine (ICG) ont mis en évidence une hyperperméabilité choroïdienne dans la CRSC aussi bien dans sa forme aiguë que dans sa forme chronique. L'ICG n'est pas pour autant nécessaire au bilan initial de la CRSC aiguë typique. Elle est en revanche utile pour le diagnostic d'ERD et guider le traitement par photothérapie dynamique [6]. Elle objective des anomalies très caractéristiques des veines choroïdiennes anormalement dilatées dans les zones des points de fuite. avec diffusion pariétale, et des zones d'hyperfluorescence multifocales maximales aux temps intermédiaires (figure 3). Ces hyperfluorescences en ICG ne correspondent pas aux zones hyperfluorescentes ou aux points de fuite visualisées en AGF : elles sont typiquement plus larges et plus diffuses (figure 3). L'examen de l'œil adelphe en ICG peut aussi retrouver des hyperfluorescences dans des zones de rétine apparemment saine.



A. AGF à trois minutes montrant des zones diffuses d'hyperfluorescence sans point de fuite bien défini. B. ICG à 11 minutes (temps intermédiaires) montrant des zones d'hyperfluorescence en plaques multifocales plus étendues que les zones hyperfluorescentes en fluorescéine et de localisation relativement différente. C. SD-OCT : coupe horizontale fovéolaire montrant un DSR maculaire et un épaississement des segments externes des photorécepteurs (flèche). **D.** EDI-OCT : coupe horizontale fovéolaire montrant un épaississement choroïdien sub-fovéolaire mesuré à 600 microns (double flèche).

Figure 3. Homme de 55 ans avec des épisodes récidivants et/ou chroniques de CRSC au niveau de l'œil gauche depuis 15 ans (AV 6/10). (Remerciements au Dr Sorenson)

# Rétine

L'ICG est aussi une aide précieuse au diagnostic différentiel avec la vasculopathie polypoïdale, ou pour détecter des polypes et/ou une néovascularisation choroïdienne occulte secondaire à la CRSC chronique.

# L'OCT présente quelques caractéristiques particulières dans l'ERD

Au niveau des zones de dépigmentation gravitationnelle, l'OCT peut démasquer des DSR minimes non détectés lors de l'examen clinique. Lorsque la rétine est réappliquée, il n'est pas rare d'observer un certain degré d'amincissement de la rétine externe et/ou de l'EPR. L'OCT révèle une dégénérescence maculaire cystoïde qui ne s'imprègne pas de colorant en AGF. L'OCT en mode EDI met en évidence un épaississement choroïdien diffus qui contraste parfois avec un certain degré d'atrophie de l'EPR et de la rétine externe, dans les zones de DSR chroniques et récidivants. Les veines choroïdiennes dilatées peuvent être aussi visualisées en EDI-OCT.

### Conclusion

Le diagnostic de la CRSC aiguë typique n'est pas difficile, mais celui d'ERD chez les patients de plus de 50 ans sans point de fuite bien défini peut être compliqué. L'analyse en imagerie multimodale aidera au diagnostic en corrélant un faisceau d'arguments : l'examen en AGF et SD-OCT de l'œil adelphe peut révéler des points de fuite, DSR et/ou DEP séreux asymptomatiques ainsi que des zones d'altérations de l'EPR. Le cliché en AF peut révéler des coulées gravitationnelles aussi bien dans l'œil atteint que dans l'œil adelphe. L'OCT en mode EDI peut retrouver un épaississement choroïdien bilatéral et l'ICG peut mettre en évidence des signes d'hyperperméabilité choroïdienne dans les deux yeux également. Le diagnostic résulte de la corrélation de l'ensemble des résultats provenant de chaque méthode d'imagerie.

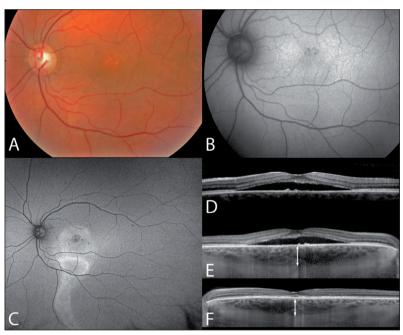


Figure 4. Homme de 45 ans avec des épisodes récidivants et/ou chroniques de CRSC au niveau de l'œil gauche depuis 2008 et évolution vers une épithéliopathie rétinienne diffuse après cinq ans d'évolution.

- A. Photo couleur en 2008 montrant un DSR maculaire.
- B. Cliché en autofluorescence en 2008 montrant de petites zones d'hypo-autofluorescence supéro-fovéo-laires (cicatrices de point de fuite).
- C. Cliché en autofluorescence acquise avec le système Optos® (ultra-widefield imaging 200 TX) en 2012 montrant le développement d'une coulée gravitationnelle récente hyper-autofluorescente à point de départ papillaire.
- **D.** SD-OCT en 2008 : coupe horizontale fovéolaire montrant un DSR.
- E. EDI-OCT en 2008 montrant un épaississement choroïdien sub-fovéolaire mesuré à 500 microns. F. EDI-OCT en 2012 montrant un fin DSR central et la persistance d'un épaississement choroïdien sub-fovéolaire mesuré à 500 microns. [Remerciements au Dr Freund]

#### Pour en savoir plus

- 1. Maruko I, Iida T, Ojima A, Sekiryu T. Subretinal dot-like precipitates and yellow material in central serous chorioretinopathy. Retina. 2011;31(4):759-65.
- 2. Gass JDM. Stereoscopic atlas of macular diseases.  $4^{th}$  ed. Saint Louis : CV Mosby, 1997.
- 3. Spaide RF, Koizumi H, Pozzoni MC. Enhanced depth imaging spectral-domain optical coherence tomography. Am J Ophthalmol. 2008;146(4):496-500.
- 4. Imamura Y, Fujiwara T, Margolis R, Spaide RF. Enhanced depth
- imaging optical coherence tomography of the choroid in central serous chorioretinopathy. Retina. 2009;29(10):1469-73.
- 5. Imamura Y, Fujiwara T, Spaide RF. Fundus autofluorescence and visual acuity in central serous chorioretinopathy. Ophthalmology. 2011;118(4):700-5.
- 6. Inoue R, Sawa M, Tsujikawa M, Gomi F. Association between the efficacy of photodynamic therapy and indocyanine green angiography findings for central serous chorioretinopathy. Am J Ophthalmol. 2010;149(3):441-6 e1-2.