



Un cas atypique de Torpedo maculopathy

Sara Touhami

Mme M., patiente d'origine africaine âgée de 50 ans, a été adressée par son ophtalmologiste de ville pour le bilan systématique d'une lésion rétinienne de son œil droit, lésion découverte fortuitement lors d'un examen pour le renouvellement de sa correction optique. Dans ses antécédents, on relève un diabète de type 2 et une hypertension artérielle bien équilibrés, ainsi qu'une histoire de violences conjugales ayant eu lieu un an auparavant.

L'anamnèse ne révèle rien de particulier et la patiente ne rapporte pas de baisse visuelle récente. L'examen clinique retrouve une acuité visuelle maximale corrigée de 6/10 P3 à droite et de 10/10 P2 à gauche. La pression intraoculaire est de 13 mmHg à droite et de 14 mmHg à gauche. L'examen du segment antérieur révèle la présence d'une opacification cristallinienne bilatérale débutante sans signes en faveur d'un processus inflammatoire ou de stigmates orientant vers une cause post-traumatique. L'examen du segment postérieur n'objective pas de cellules dans le vitré. Celui du fond d'œil ne présente pas de particularités à gauche. À droite, il révèle la présence d'une lésion maculaire, allongée en forme de torpille, avec un grand axe horizontal et pigmentée de façon diffuse (figure 1). L'examen en autofluorescence retrouve une lésion hypoautofluorescente de même taille que l'examen du fond d'œil, entourée d'un liseré légèrement hyperautofluorescent (figure 1). En angiographie à la fluorescéine, la lésion apparaît hyperfluorescente dès les premiers temps angiographiques et reste hyperfluorescente tout au long de la séquence, ce qui indique un probable effet fenêtre. On ne constate pas de diffusion au sein de la lésion, ni de fuite vasculaire adjacente. Il n'existe pas d'argument pour un processus néovasculaire (figure 2). La tomographie par cohérence optique (OCT) n'apporte pas d'arguments en faveur d'une rupture de la membrane de Bruch, d'une hyperplasie de l'épithélium pigmentaire ou d'une lésion choroïdienne. En particulier, l'épaisseur choroïdienne sous la lésion est normale. L'examen de la rétine externe révèle une atténuation de la zone d'interdigitation et de la zone ellipsoïde, ainsi qu'un allongement des articles externes de la couche des photorécepteurs, un amincissement et une irrégularité de la couche de l'épithélium pigmentaire. Il n'existe pas d'anomalies au niveau de la rétine interne (figure 3).

À ce stade, le diagnostic retenu est celui d'une *Torpedo maculopathy* atypique en raison du caractère maculaire central et hyperpigmenté diffus de la lésion.

Hôpital Lariboisière, Hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris

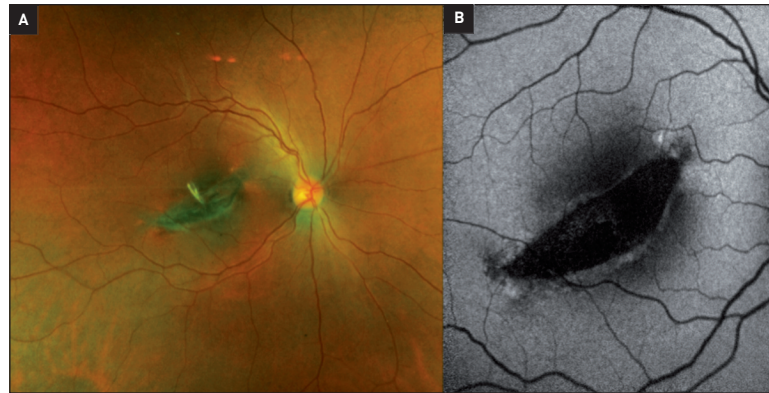


Figure 1. Aspect de la lésion. **A.** Cliché couleur montrant une lésion maculaire ovoïde en forme de torpille, de grand axe horizontal, pigmentée de façon diffuse. **B.** Cliché en autofluorescence montrant le caractère hypoautofluorescent de la lésion, entourée par un fin liseré hyperautofluorescent.

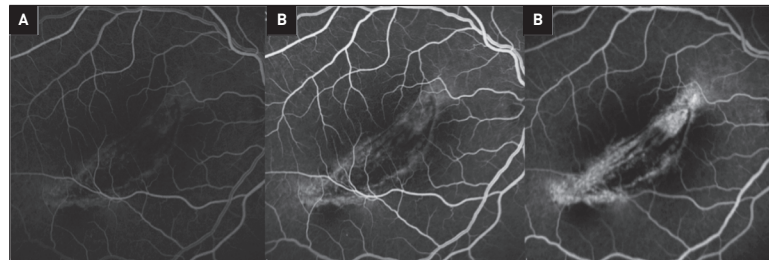


Figure 2. Angiographie à la fluorescéine.

A. Au temps précoce. **B.** Au temps intermédiaire. **C.** Au temps tardif, montrant une prise de contraste sans réelle diffusion, dénotant d'un probable effet fenêtre. À noter que la zone nasale supérieure, qui semble diffuser, ne correspond à aucune lésion sur le cliché OCT correspondant.

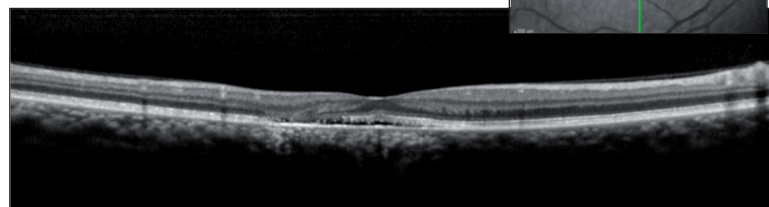


Figure 3. Aspect en OCT montrant une atténuation des couches rétinienne externes allant jusqu'à la couche nucléaire externe par endroits, un allongement des articles externes des photorécepteurs et un aspect pouvant correspondre à un décollement séreux rétinien ou à la cavitation rétinienne classiquement décrite dans la *Torpedo maculopathy*. La couche de l'épithélium pigmentaire adjacente apparaît irrégulière et amincie, et il existe une augmentation de la réflectivité choroïdienne en regard.

Discussion

La *Torpedo maculopathy* est une entité rare et de description relativement récente puisque l'un des tout premiers cas a été décrit par Roseman et Gass dans les années 1992. Il s'agit d'une lésion typiquement unique, unilatérale et généralement asymptomatique, de topographie temporo-maculaire, n'impliquant habituellement pas la fovéa. Sa forme ovoïde, avec un grand axe horizontal et une « queue » se dirigeant vers la périphérie temporale, lui confère un aspect en torpille, d'où la dénomination *Torpedo maculopathy* ou maculopathie en torpille [1-3], terminologie introduite par Daily dans les années 1993. La taille est généralement de 1 à 2 diamètres papillaires dans l'axe horizontal et de 0,5 à 1 diamètre papillaire dans l'axe vertical. Cette lésion rétinienne est habituellement isolée, aucune association systémique n'a été décrite à ce jour.

La maculopathie en torpille est habituellement décrite comme étant une lésion hypopigmentée, avec une hyperpigmentation variable, généralement localisée au niveau de la queue. Le caractère maculaire central et hyperpigmenté diffus rend ce cas clinique quelque peu atypique. Cependant, d'autres publications ont rapporté des cas de maculopathies en torpille avec une hyperpigmentation diffuse, ou des atteintes frôlant la fovéa, n'excluant donc pas le diagnostic évoqué dans ce cas clinique [1].

Sur les clichés en autofluorescence, cette lésion apparaît typiquement hypoautofluorescente, ce qui dénote d'un certain degré d'atténuation de la rétine externe, de l'épithélium pigmentaire ou d'une interaction réduite entre les cellules de l'épithélium pigmentaire et les segments externes des photorécepteurs. L'OCT retrouve généralement un remodelage et un amincissement des couches externes de la rétine et de l'épithélium pigmentaire. Dans certains cas, il existe également une excavation, ou fossette, sous-rétinienne, parfois associée à une excavation choroïdienne [2]. La réflectivité choroïdienne est généralement augmentée. La rétine interne est, quant à elle, typiquement intacte.

Une équipe australienne a récemment proposé une classification basée sur des critères OCT et subdivisant les cas selon deux sous-catégories : la maculopathie en torpille de type 1 correspondrait à une atténuation des structures rétinienne externes en l'absence de cavitation ; celle de type 2 regrouperait les cas présentant ces mêmes lésions, mais accompagnées d'une cavitation ou excavation rétinienne externe ± choroïdienne. Cette équipe a démontré que les patients avec un *Torpedo* de type 1 étaient globalement plus jeunes et ne présentaient pas d'anomalies du champ visuel en micropérimétrie, contrairement aux patients ayant une *Torpedo* de type 2 [2].

En angiographie à la fluorescéine, le defect dans la couche de l'épithélium pigmentaire se matérialise généralement par un effet fenêtre à l'endroit de la lésion. L'acuité visuelle est habituellement conservée, hormis chez les quelques rares cas où l'excavation de la rétine externe frôle la fovéa. Le champ visuel peut, quant à lui, retrouver des scotomes correspondant à la topographie lésionnelle.

L'origine de cette lésion est encore débattue, mais la majorité des spécialistes s'accorde à dire qu'il s'agit soit d'une anomalie développementale de l'épithélium pigmentaire au niveau du renflement temporal foetal, soit d'une malformation du canal émissaire de l'artère ciliaire postérieure longue. La *Torpedo maculopathy* résulterait d'une entrave à la traversée de l'artère et du nerf ciliaires postérieurs longs, compromettant le développement normal de la choroïde et de l'épithélium pigmentaire.

En raison de ces caractéristiques morphologiques, plusieurs diagnostics différentiels sont à évoquer : d'une part, le naevus choroïdien, le mélanome choroïdien, l'hyperplasie congénitale de l'épithélium pigmentaire, les anomalies de l'épithélium pigmentaire en lien avec un syndrome de Gardner (un variant de la polypose adénomateuse familiale avec atteintes extracoliques), les hamartomes de l'épithélium pigmentaire ; et, d'autre part, les lésions cicatricielles, en particulier celles faisant suite par exemple à une toxoplasmose oculaire ou à un traumatisme [4]. Dans le cas présent, la sérologie toxoplasmose n'a pas été réalisée et il est donc impossible d'exclure de façon formelle ce diagnostic différentiel. Par ailleurs, l'allongement des articles externes des photorécepteurs, l'aspect de décollement séreux rétinien en OCT et l'épaisseur choroïdienne chiffrée ici à 400 microns peuvent également faire penser à une chorio-rétinite séreuse centrale sur les seuls clichés OCT.

Conclusion

La *Torpedo maculopathy* est une lésion bénigne et généralement non évolutive. La plupart des cas restent en effet asymptomatiques tout au long du suivi, avec une acuité visuelle conservée. Les lésions épargnant généralement la fovéa, il n'existe que de rares cas entraînant une baisse visuelle minime à modérée. Dans ces cas, les lésions sembleraient être plus proches de la fovéola, et une excavation ou une hypoautofluorescence marquée seraient observées dans la région centrale. Quelques cas évolutifs ont également été décrits, avec une augmentation de la taille de la lésion notée chez un patient après cinq années de suivi [1]. Enfin, une étude a rapporté un cas de néovascularisation choroïdienne secondaire [5].

En raison de son caractère bénin, il n'existe pas de traitement recommandé pour la maculopathie en torpille, mais une surveillance reste nécessaire.

Références bibliographiques

- [1] Rohl A, Vance S. Hyperpigmented torpedo maculopathy with pseudo-lacuna: a 5-year follow-up. *Case Rep Ophthalmol*. 2016;7(1):184-90. [2] Wong EN, Fraser-Bell S, Hunyor AP, Chen FK. Novel optical coherence tomography classification of torpedo maculopathy. *Clin Exp Ophthalmol*. 2015;43(4): 342-8. [3] Trevino R, Kiani S, Raveendranathan P. The expanding clinical spectrum of torpedo maculopathy. *Optom Vis Sci*. 2014;91(4 Suppl 1):S71-8. [4] Villegas VM, Schwartz SG, Flynn HW Jr et al. Distinguishing torpedo maculopathy from similar lesions of the posterior segment. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina*. 2014;45(3):222-6. [5] Jurjevic D, Böni C, Barthelmes D et al. Torpedo maculopathy associated with choroidal neovascularization. *Klin Monbl Augenheilkd*. 2017;234(4):508-14.