



## Syndrome MEWDS et photobleaching

Benoit Delaunay<sup>1,2</sup>, Thibaud Mathis<sup>1</sup>

Une femme de 33 ans d'origine caucasienne sans antécédent, avec légère myopie, se présente en urgence pour baisse d'acuité visuelle rapide de l'œil gauche avec scotomes multiples.

L'examen clinique retrouve une acuité visuelle chiffrée à 2/10 P14 à gauche et 10/10 P2 à droite. Le segment antérieur est normal des deux côtés. Il n'existe pas de hyalite. L'examen du fond d'œil est normal à droite. Il montre à gauche des petites taches blanches péripapillaires et périphériques multiples, discrètement visibles (figure 1A).

L'OCT montre des altérations de la ligne ellipsoïde à gauche sous forme de disruptions, associées à quelques spicules remontant dans la couche nucléaire externe (figure 1B). L'OCT est normal à droite.

L'examen en autofluorescence en lumière bleue montre des taches hyper-autofluorescentes multiples confluentes de disposition péripapillaire et maculaire (figure 2A).

L'angiographie à la fluorescéine retrouve des taches isofluorescentes s'imprégnant avec la séquence (figure 2B). Ces taches sont hypocyantes uniquement aux temps tardifs de l'angiographie au vert d'indocyanine (figure 2C).

L'examen par photobleaching montre une disparition des taches hyper-autofluorescentes dans l'autofluorescence de fond quelques minutes après l'examen (figure 3).

L'aspect clinique fait évoquer un syndrome des taches blanches évanescents (Multiple Evanescent White Dot Syndrome - MEWDS). L'évolution initiale est marquée par une extension des taches hyper-autofluorescentes au cours de la première semaine. À 1 mois l'acuité visuelle est remontée 10/10 P2, et il existe une nette diminution des taches en autofluorescence (figure 4). La récupération est finalement totale en quelques semaines, sans qu'aucun bilan ni traitement n'ait été nécessaire.

### Discussion : la place du photobleaching

L'imagerie en autofluorescence étudie la fluorescence endogène émise par la rétine et la choroïde lors de son exposition à une lumière d'excitation. Le principal fluorophore endogène rétinien est la lipofuscine, qui est présente de manière physio-

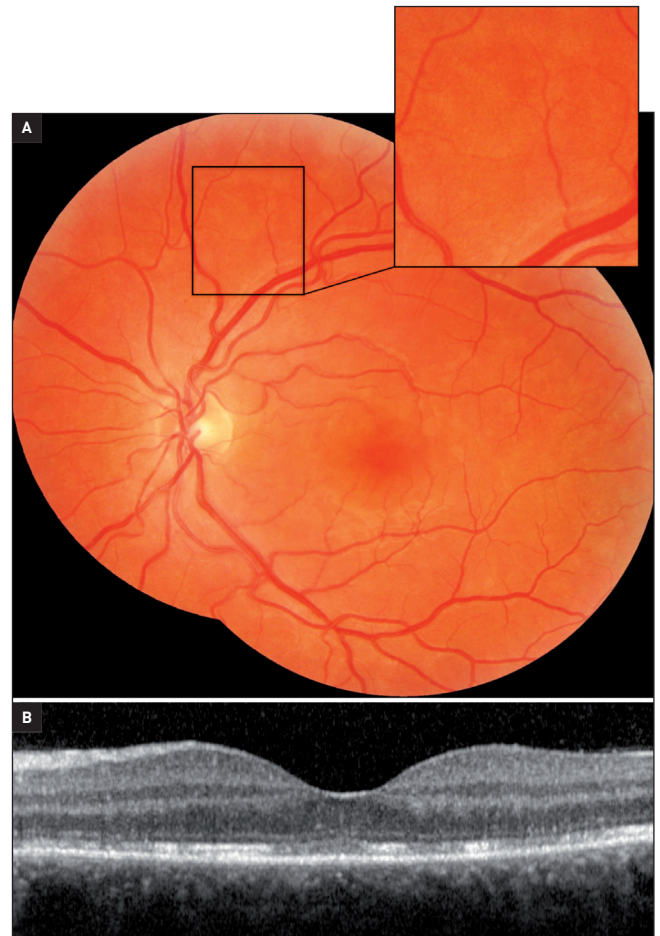


Figure 1. Examen initial. A. Rétinophotographie couleur initiale : discrètes taches blanches péripapillaires et péri-vasculaires. B. OCT initial : altération de l'ellipsoïde avec disruptions multiples.

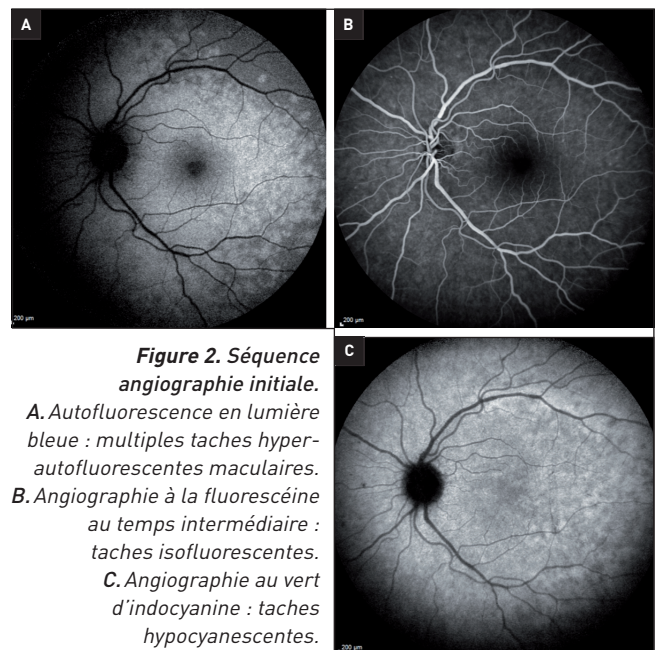
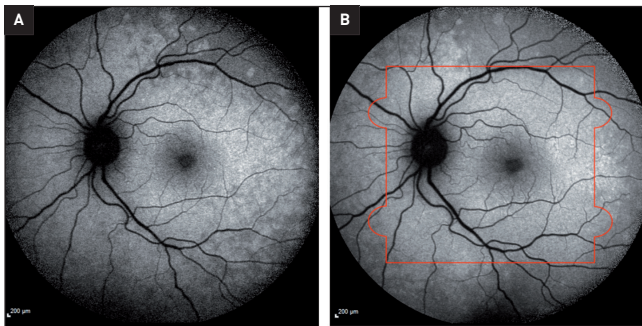


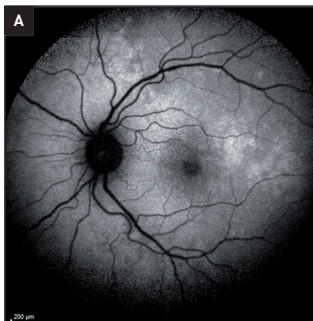
Figure 2. Séquence angiographie initiale. A. Autofluorescence en lumière bleue : multiples taches hyper-autofluorescentes maculaires. B. Angiographie à la fluorescéine au temps intermédiaire : taches isofluorescentes. C. Angiographie au vert d'indocyanine : taches hypocyantes.

1. CHU de Lyon. 2. Interne en 6<sup>e</sup> semestre.

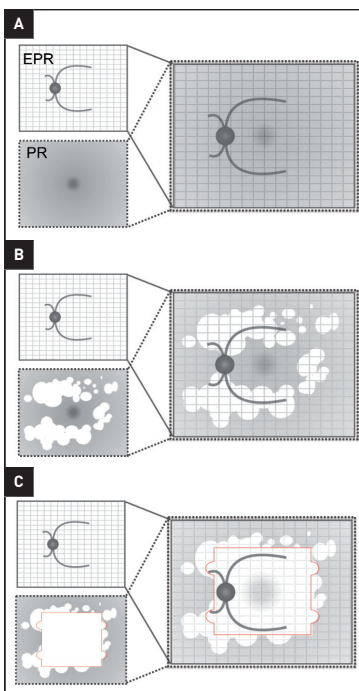
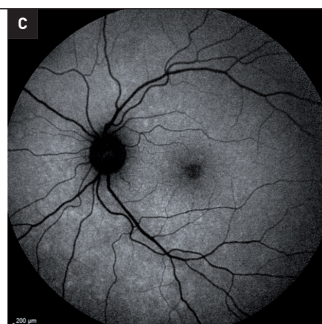
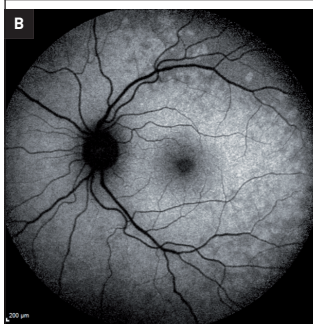


▲ **Figure 3. Effet du photobleaching.**

A. Avant photobleaching. B. Après photobleaching : les taches hyper-autofluorescentes ne sont plus discernables du bruit de fond.



◀ **Figure 4. Évolution temporelle des taches hyper-autofluorescentes à l'autofluorescence en lumière bleue.** A. Cliché initial. B. À 1 semaine. C. À 1 mois.



**Figure 5. Schématisation de l'effet du photobleaching sur l'autofluorescence du fond d'œil.**

A. L'autofluorescence normale est le résultat de la fluorescence de l'épithélium pigmentaire rétinien (EPR) (blanc, en haut), en partie masquée par l'absorption du photopigment du photorécepteur (PR) (effet « papier calque », en bas).

B. Dans le MEWDS, les photorécepteurs altérés ne permettent plus cette absorption, provoquant ainsi un effet « troué » du masquage du photopigment. Cela se traduit par une meilleure visibilité de l'autofluorescence de fond de l'EPR, réalisant ainsi un « effet fenêtre ».

C. Le photobleaching, en saturant le photorécepteur sur une zone déterminée (en rouge) va aussi induire un « effet fenêtre » sur l'autofluorescence de fond de l'EPR. Ainsi, chez un patient atteint de MEWDS, les taches hyper-autofluorescentes ne vont plus être discernés dans la zone photobleachée.

logique dans les cellules de l'épithélium pigmentaire. Celle-ci réalise donc un bruit de fond autofluorescent.

En revanche, on n'observe jamais directement la fluorescence de la lipofuscine. Elle est atténuée par les chromophores rétinien, dont le principal est le photopigment. C'est pourquoi le bruit de fond n'est pas blanc, mais grisé (figure 5A).

Une image hyper-autofluorescente a donc deux explications possibles :

- Un excès de fluorophore, donc de lipofuscine. C'est ce qu'on observe en cas d'accumulation de lipofuscine, par exemple en cas de dysfonctionnement du cycle visuel de type maladie de Stargardt.

- Un défaut de chromophore, donc de photopigment, celui-ci ne réalise plus l'effet masque et son absence provoque un « effet fenêtre » sur l'hyper-autofluorescence naturelle de l'épithélium pigmentaire rétinien (EPR). C'est ce qu'on observe dans le MEWDS ou ...après un photobleaching (figure 5B).

Le photobleaching consiste à « stimuler » les photorécepteurs par une exposition intense à la lumière bleue dans une zone précise. Dans cette situation, les capacités de régénération du photopigment au cours du cycle visuel sont saturées car celui-ci est immédiatement consommé. Il est donc temporairement inactivé et l'hyper-autofluorescence de l'EPR est mieux visible [1].

Dans le MEWDS, les taches hyper-autofluorescentes deviennent indiscernables du bruit de fond de l'EPR après un photobleaching. En effet, ce dernier a « mimé » l'inactivation du photopigment qui caractérise le MEWDS (visible par l'altération de la couche ellipsoïde sur l'OCT). Ces données confortent l'hypothèse d'une atteinte primitive du photorécepteur (figure 5C) [2].

## Conclusion

L'imagerie en autofluorescence est la clé du diagnostic de MEWDS. La disparition des taches hyper-autofluorescentes après photobleaching est un signe quasi-pathognomonique [1]. De même que le photobleaching inactive le photopigment par saturation lumineuse, on peut penser que le MEWDS inactive le photopigment par atteinte inflammatoire des photorécepteurs [2].

## Références bibliographiques

[1] Joseph A, Rahimy E, Freund KB *et al.* Fundus autofluorescence and photoreceptor bleaching in multiple evanescent white dot syndrome. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina.* 2013;44(6):588-92.

[2] Pichi F, Srivastava SK, Chexal S *et al.* En face optical coherence tomography and optical coherence tomography angiography of multiple evanescent white dot syndrome: New insights into pathogenesis. *Retina.* 2016;36 Suppl 1:S178-S188.