



OCT dans la DMLA : comment différencier un vrai DSR d'une fragmentation de matériel pseudo-vitelliforme ?

Violaine Caillaux

La reconnaissance des manifestations exsudatives en OCT est essentielle dans l'évaluation d'un patient présentant une dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) néovasculaire, tant lors du diagnostic initial que lors du suivi thérapeutique. En effet, la présence de signes exsudatifs tels qu'un décollement séreux rétinien (DSR) confirme le caractère actif d'une néovascularisation choroïdienne. Les conséquences thérapeutiques sont importantes, amenant à proposer des traitements invasifs (injections intravitréennes) actifs, voire même de plus en plus souvent proactifs.

Le pseudo-DSR lié à la présence de matériel pseudo-vitelliforme fragmenté dans l'espace sous-rétinien peut simuler les manifestations exsudatives de la DMLA néovasculaire, notamment des néovaisseaux de type 1 (sous-épithéliaux) (figure 1). Le diagnostic est d'autant plus difficile que le dépôt de matériel peut lui-même se compliquer d'une néovascularisation choroïdienne.

Dépôts de matériel pseudo-vitelliforme

La dystrophie pseudo-vitelliforme de l'adulte constitue la forme la plus classique de dépôt de matériel sous-rétinien. Elle se manifeste par une accumulation isolée de matériel jaunâtre (pseudo-vitelliforme) dans la région fovéolaire, parfois centrée par une zone d'hyperpigmentation (figure 2). L'affection peut être d'origine génétique mais la plupart des cas sont sporadiques.

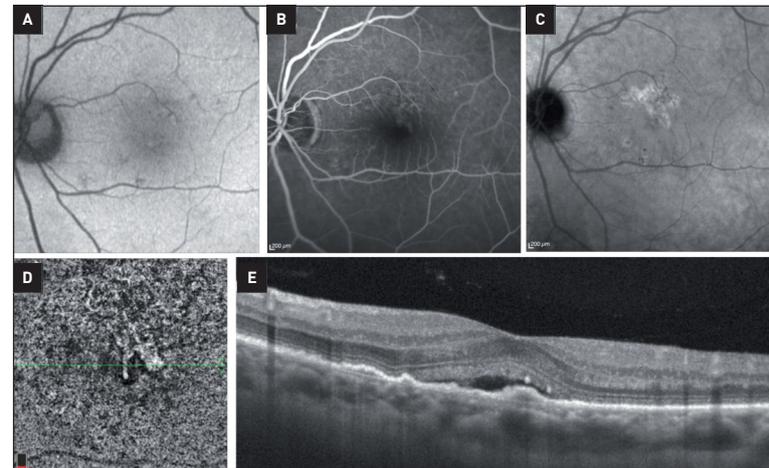


Figure 1. DMLA exsudative avec néovaisseaux choroïdiens de type 1.

A. Le cliché en autofluorescence ne montre pas de dépôt hyperautofluorescent. **B.** En angiographie à la fluorescéine, on visualise une hyperfluorescence mal définie en supérofovolaire. **C.** En ICG, la plaque hyperfluorescente apparaît aux temps tardifs. **D.** Le lacis néovasculaire est visible en OCT-A dans la segmentation choriocapillaire. **E.** Sur la coupe OCT-SD, on visualise un DSR rétrofovolaire avec une irrégularité de l'EP.

Explore Vision, Paris et Rueil Malmaison,
hôpital Lariboisière, Paris

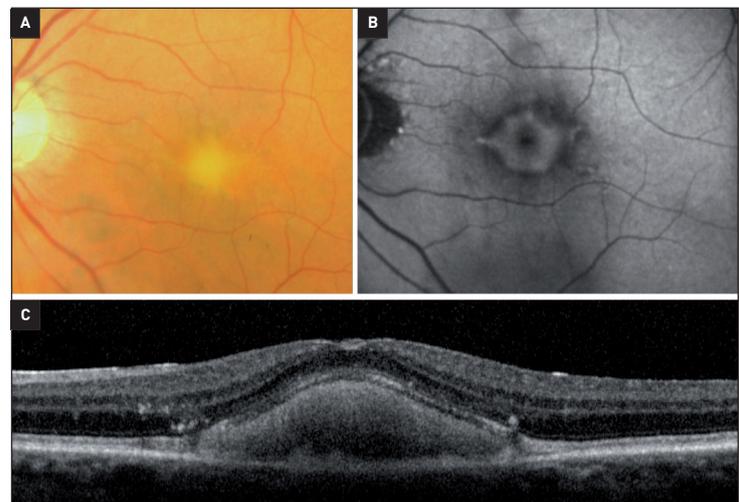


Figure 2. Dépôt de matériel pseudo-vitelliforme. Les clichés couleur (A) et en autofluorescence (B) montrent un dépôt fovéolaire jaunâtre, arrondi, hyperautofluorescent. En OCT-SD (C), le dépôt réalise un dôme hyperréfléctif sous-rétinien, homogène, associé à des migrations pigmentaires dans les couches rétinienne externes. L'architecture de la rétine neurosensorielle en regard est respectée.

Sur le plan histopathologique, il s'agit d'un dysfonctionnement entre l'épithélium pigmentaire (EP) et les photorécepteurs, responsable d'un défaut de phagocytose des segments externes par l'EP avec formation d'un dépôt de matériel sous-rétinien.

Ce matériel correspond à une accumulation de lipofuscine lui conférant un caractère hyper-autofluorescent caractéristique sur le cliché en autofluorescence. La lésion est habituellement arrondie, de petite taille, mesurant de 0,5 à 1 diamètre papillaire, surélevée et aux contours le plus souvent réguliers et homogènes. L'association à des drusen miliaires ou à des pseudo-drusen réticulés est fréquente.

L'OCT Spectral Domain (OCT-SD) permet de localiser avec précision le dépôt de matériel dans l'espace sous-rétinien, entre l'EP et la zone ellipsoïde. La lésion forme un dôme rétrofovolaire hyperréfléctif, soulevant la rétine neurosensorielle et comblant la dépression fovéolaire.

L'EP sous-jacent au matériel peut être régulier ou au contraire présenter des épaisissements hyperréfléctifs, voire des petits décollements de l'EP (DEP). Ces DEP peuvent faire évoquer à tort la présence de néovaisseaux choroïdiens de type 1 (sous-épithéliaux).

Des migrations pigmentaires peuvent être observées dans la rétine neurosensorielle, sous la forme d'hyper-réfléctivités punctiformes ou en motte dans les couches rétinienne externes. Dans tous les cas, il n'y a pas d'épaississement de la rétine neurosensorielle en regard du dépôt de matériel et l'architecture des différentes couches rétinienne est respectée. La zone ellipsoïde peut présenter des interruptions focales.

S'il y a un doute diagnostique, l'angiographie à la fluorescéine met habituellement en évidence une hypofluorescence initiale du matériel par un effet masque, suivie d'une hyperfluorescence progressive centripète débutant par les bords de la lésion. En angiographie au vert d'infra-cyanine, le matériel reste hypofluorescent, à bords nets, tout au long de la séquence.

Les dépôts sous-rétiniens de matériel pseudo-vitelliforme peuvent être rencontrés dans de nombreuses autres affections : dystrophies réticulées, drusen cuticulaires, DEP drusénoïdes, chorioretinopathie séreuse centrale

chronique, tractions vitréomaculaires et membranes épitréiniennes, pseudo-xanthome élastique...

À l'heure actuelle, il n'existe aucun traitement pour les dépôts de matériel pseudo-vitelliforme.

Évolution naturelle

L'évolution est habituellement lente, avec une acuité visuelle relativement préservée à court et à moyen terme. Cependant, quelle que soit la cause du dépôt de matériel, on évolue à long terme vers une résorption complète du matériel, laissant une plage d'atrophie centromaculaire profonde, bien délimitée, avec une baisse d'acuité visuelle marquée (figure 3).

Avant la survenue d'une atrophie, le matériel pseudo-vitelliforme passe par différents stades. L'évolution naturelle consiste tout d'abord en une fragmentation progressive. Le matériel peut prendre un aspect hétérogène, avec des fragments de dépôts sous-rétiniens de réflectivité variable, associés à des zones hyporéfléctives.

Les fragments de matériel ont tendance à sédimenter de façon déclinée, réalisant une image caractéristique en

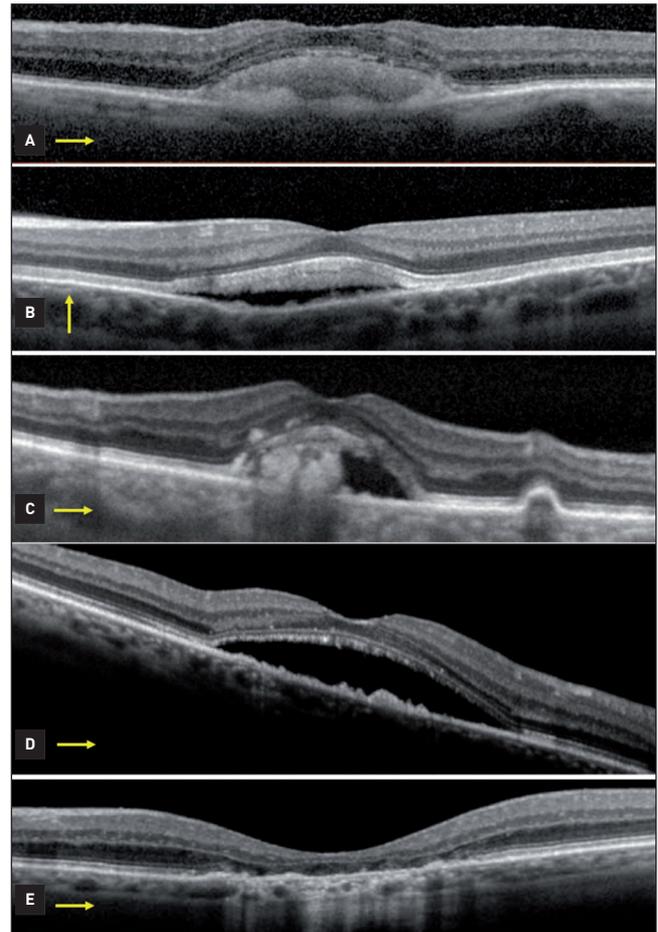


Figure 3. Différents stades évolutifs d'un dépôt de matériel pseudo-vitelliforme en OCT-SD.

- A. Dépôt en dôme typique, hyperréfléctif et homogène.
- B. Fragmentation partielle avec une lame hyporéfléctive sous une hyperréfléctivité à la face postérieure de la rétine neurosensorielle.
- C. Aspect en pseudo-hypopyon avec sédimentation inférieure du matériel fragmenté (coupe horizontale).
- D. Pseudo-DSR avec fragmentation complète du matériel, associé à une petite irrégularité de l'EP.
- E. Atrophie de l'épithélium pigmentaire et de la rétine externe.

Dossier

pseudo-hypopion, bien visible sur les coupes OCT verticales.

Après la fragmentation complète, le matériel laisse place à un espace hyporéfléctif sous-rétinien évoquant un DSR bien qu'il ne soit pas d'origine exsudative. Ce pseudo-DSR ne s'accompagne pas de signe exsudatif intrarétinien (logettes cystoïdes) en regard, ni d'épaississement de la rétine neurosensorielle, contrairement à une néovascularisation choroïdienne.

La disparition du matériel est suivie par un amincissement progressif de la rétine neurosensorielle (couche nucléaire externe) en regard, témoignant d'une perte progressive en photorécepteurs. L'acuité visuelle est d'ailleurs corrélée à l'intégrité de la membrane limitante externe et de la zone ellipsoïde en OCT-SD.

Néovascularisation choroïdienne du matériel

La dystrophie pseudo-vitelliforme de l'adulte peut se compliquer de néovaisseaux choroïdiens, pour lesquels le traitement par injections intravitréennes d'anti-VEGF permet souvent une stabilisation fonctionnelle (figure 4).

L'apparition d'un syndrome maculaire brutal avec une baisse visuelle associée à une hémorragie maculaire, une diffusion angiographique et/ou une franche modification de l'OCT permet de poser le diagnostic de façon aisée. Mais en l'absence de ces signes typiques, il peut être très difficile de faire la différence entre du matériel pseudo-vitelliforme fragmenté et des néovaisseaux choroïdiens sous-épithéliaux actifs. En effet, l'hyperfluorescence mal limitée du matériel en angiographie à la fluorescéine peut mimer des néovaisseaux choroïdiens. Une hypofluorescence constante en angiographie au vert d'infra-rouge permet alors d'orienter le diagnostic vers du matériel pseudo-vitelliforme. L'OCT-angiographie est également d'une aide précieuse car elle peut visualiser un lacis néovasculaire choroïdien. Cependant, les faux négatifs sont nombreux à cause du masquage par le matériel, ne permettant pas d'exclure la présence d'une néovascularisation si un lacis n'est pas observé.

L'imagerie multimodale a ainsi toute sa place pour affiner le diagnostic et éviter un retard thérapeutique ou, au contraire, éviter des injections d'anti-VEGF non justifiées.

En cas de doute persistant, un suivi évolutif rapproché peut être proposé afin de desceller une dégradation anatomique (et/ou fonctionnelle) qui sera en faveur d'une néovascularisation choroïdienne.

La réalisation d'IVT d'anti-VEGF en test thérapeutique peut être envisagée devant une forte présomption de néovascularisation. En l'absence de modification anatomique, le diagnostic devra être remis en cause et les injections interrompues.

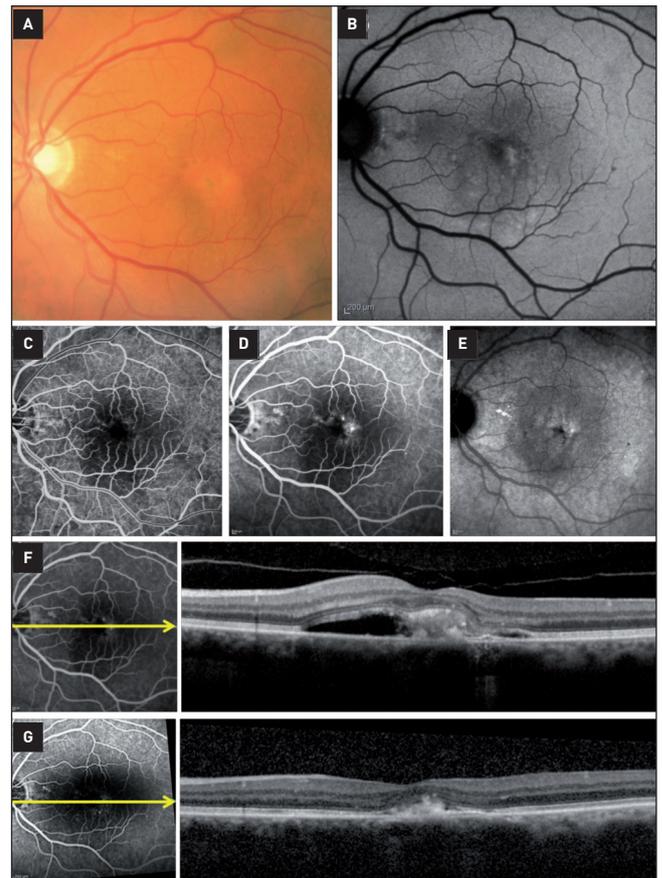


Figure 4. Dépôt de matériel pseudo-vitelliforme compliqué de néovascularisation choroïdienne. Les clichés couleur (A) et en autofluorescence (B) confirment la présence d'un dépôt jaunâtre hyper-autofluorescent fovéolaire. L'angiographie à la fluorescéine (C et D) montre une hyperfluorescence temporo-fovéolaire qui diffuse. En ICG (E), on note une hyperfluorescence tardive en temporo-fovéolaire. L'OCT-SD (F) montre une hyper-réfléctivité sous-rétinienne associée à un DSR. Après traitement par IVT d'anti-VEGF, l'OCT affiche une résorption complète du DSR (G). Il persiste le dépôt de matériel hyper-réfléctif, rétrofovéolaire.

Pour en savoir plus

Freund KB, Laud K, Lima LH *et al.* Acquired vitelliform lesions: correlation of clinical findings and multimodal imaging analysis. *Retina*. 2011;31(1):13-25.

Puche N, Querques G, Benhamou N *et al.* High-resolution spectral-domain optical coherence tomography features in adult onset foveomacular vitelliform dystrophy. *Br J Ophthalmol*. 2010;94(9):1190-6.

Querques G, Forte R, Querques L *et al.* Natural course of adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy: a spectral-domain optical coherence tomography analysis. *Am J Ophthalmol*. 2011;152(2):304-13.

Mimoun G, Caillaux V, Querques G *et al.* Ranibizumab for choroidal neovascularization associated with adult-onset foveomacular vitelliform dystrophy: one-year results. *Retina*. 2013;33(3):513-21.

Creuzot-Garcher C, Massin P. Œdèmes maculaires. Rapport de la Société française d'ophtalmologie, Elsevier Masson 2016.