



Quand l'œdème maculaire ne diffuse pas

Pierre-Henry Gabrielle

L'œdème maculaire cystoïde (OMC) est une accumulation de liquide provenant de la circulation rétinienne via une rupture de la barrière hématorétinienne (BHR) interne – composée de cellules endothéliales, péricytes et de la glie –, et/ou de la circulation choroïdienne via une rupture de la BHR externe – composée de l'épithélium pigmentaire de la rétine (EPR), la membrane de Bruch et l'endothélium fenestré de la choriocapillaire.

L'OMC se caractérise par l'accumulation de fluide dans des cavités cystoïdes au sein de la rétine, où aucun liquide interstitiel n'est normalement détecté. Lors de l'angiographie à la fluorescéine, la fluorescéine est un traceur qui montre la concentration de liquide provenant de la circulation sanguine alors que l'OCT montre le volume de rétention d'eau dans la macula sans indiquer son origine vasculaire. De nombreuses maladies de la rétine d'origines diverses peuvent être compliquées par un OMC. Elles partagent la particularité d'avoir une hyperperméabilité de la BHR, qui peut être corrigée par la réalisation d'injections intravitréennes de corticostéroïdes ou d'anti-VEGF. Cependant, toutes les cavités cystoïdes maculaires ne sont pas dues à une rupture de la BHR et ne nécessitent pas de traitement intravitréen. L'angiographie à la fluorescéine, en montrant la présence ou l'absence de fuite de colorant qui s'accumule dans les cavités cystoïdes, aide à différencier l'OMC dû à une rupture de la BHR des autres pathologies rétinienne dans lesquelles les cavités cystoïdes ont d'autres origines. Spaide *et al.* proposent ainsi de qualifier d'OMC l'œdème maculaire d'origine vasogénique avec rupture de la BHR et d'utiliser le terme de maculopathie cystoïde pour les pathologies n'impliquant pas une rupture de la BHR [1]. Lors de ce chapitre, nous allons donc reprendre l'ensemble des causes de maculopathie cystoïde.

Maculopathie cystoïde

La maculopathie cystoïde survient sans altération de la BHR. Le fluide des cavités cystoïdes peut s'accumuler dans la rétine par différents mécanismes (*tableau*) : tractionnel, dégénératif, toxique ou autre impliquant un dysfonctionnement des cellules gliales de Müller ou de l'EPR, qui jouent tous les 2 un rôle majeur dans la régulation du transport hydrique dans la rétine et dans la

vasogénèse de l'œdème par l'élimination de l'excès de liquide. Ainsi, on confirme la présence d'une maculopathie cystoïde si les cavités cystoïdes en OCT ne se remplissent pas de colorant lors de l'angiographie à la fluorescéine.

Tableau. Causes de maculopathie cystoïde.

Anomalies de l'interface vitréo-rétinienne	Traction vitréo-rétinienne Membrane épirétinienne Fovéoschisis du myope fort
Vasculopathie rétinienne	Télangiectasies rétinienne maculaires de type 2 (MacTel2)
Pathologies avec dysfonction de l'EPR	Choriorétinite séreuse centrale Cancer-associated retinopathy (CAR) syndrome
Rétinopathies toxiques	Taxane Tamoxifène Chloroquine Niacine/Acide Nicotinique
Neuropathies optiques	Atrophie optique Fossette colobomateuse Neuropathie glaucomateuse
Hérédo-dégénérescences rétinienne	Rétinite pigmentaire X-linked retinoschisis Bestrophinopathy Enhanced S-cone dystrophy

Anomalies de l'interface vitréo-rétinienne

Les anomalies de l'interface vitréo-rétinienne, comme les membranes épirétinienne (MER) et les tractions vitréo-rétinienne, peuvent présenter des cavités cystoïdes qui ne s'imprègnent pas de fluorescéine et disparaissent généralement après la chirurgie. Les tractions chroniques

sur les cellules bipolaires ou ganglionnaires peuvent engendrer un œdème intracellulaire conduisant à une dégénérescence kystique de la couche nucléaire interne. Cette entité est d'ailleurs un facteur pronostic préopératoire de mauvaise récupération visuelle de la chirurgie de MER [2]. La différence avec une MER compliquée d'un OMC n'est pas bien comprise, mais la présence d'une traction induite par la membrane ou le vitré sur les capillaires rétinien et/ou d'une inflammation entraînant une rupture de la BHR ont été suggérés.

Télangiectasies maculaires de type 2

Les télangiectasies maculaires de type 2 (MacTel2) correspondent à des anomalies bilatérales de la maille capillaire maculaire dites « occultes », car peu visibles au fond d'œil et associées à une atrophie de la rétine neurosensorielle. Leur cause n'est pas connue mais une origine neurodégénérative par un dysfonctionnement de la glie lié au métabolisme sérine-glycine serait impliqué. Les MacTel2 sont un cas particulier dans lequel il existe une fuite de fluorescéine au niveau des télangiectasies alors que les cavités cystoïdes ne se remplissent pas pendant l'angiographie. Elles ne répondent pas au traitement par anti-VEGF (figure 1).

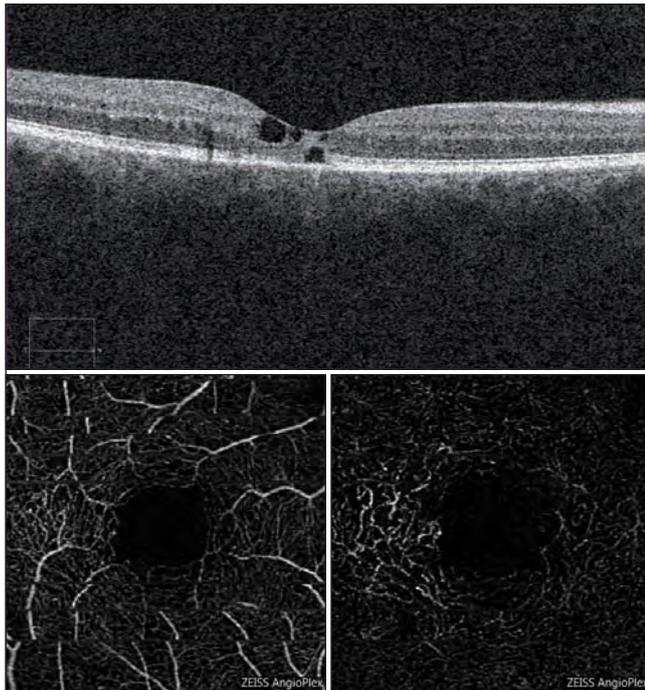


Figure 1. OCT B-scan (en haut) et OCT-A des plexus capillaires superficiel (en bas à gauche) et profond (en bas à droite) d'un patient présentant des télangiectasies maculaires de type 2. L'OCT montre des kystes intrarétiniens localisés dans les couches rétinien interne et externe. La raréfaction des capillaires et les télangiectasies en temporal sont révélées par l'OCT-A.

Pathologies avec dysfonction de l'EPR

Parmi les maladies avec dysfonctionnement acquis de l'EPR, la chorioretinite séreuse centrale chronique est fréquemment associée à des changements kystiques dans la macula ou en péripapillaire sans imprégnation de ces cavités en angiographie à la fluorescéine (figure 2). La dilatation des vaisseaux de la choroïde et/ou le dysfonctionnement de l'EPR pourraient altérer la résorption liquidienne intrarétinienne.

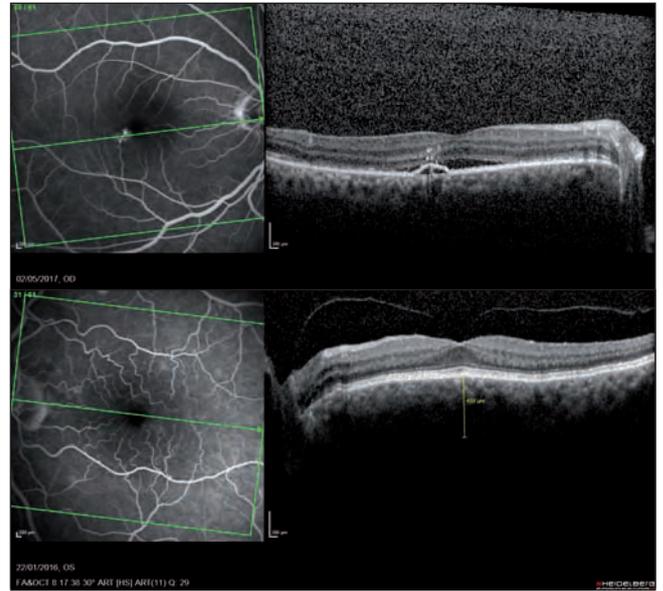


Figure 2. OCT B-scan d'un patient présentant une CRSC chronique de l'œil droit. Sur l'œil adelphe (en bas), on peut voir la présence d'anomalies kystiques péripapillaires sans imprégnation à l'angiographie à la fluorescéine.

Rétinopathies toxiques

Après une période prolongée d'utilisation, le tamoxifène et les taxanes font partie des médicaments susceptibles d'induire des anomalies kystiques intrarétiniennes s'étendant de la couche nucléaire interne à la ligne ellipsoïde sans diffusion angiographique. Des altérations kystiques ont également été décrites dans la rétinopathie à la niacine/acide nicotinique et à la chloroquine par surdosage. L'évolution est incertaine, avec persistance ou résolution des altérations maculaires après l'arrêt du traitement.

Neuropathies optiques

Diverses causes d'atrophie du nerf optique peuvent générer des changements microkystiques en OCT situés principalement dans la couche nucléaire interne de la macula. La maculopathie secondaire à la fossette colobomateuse peut également induire un épaississement microkystique de la région interpapillomaculaire associé ou non à un décollement séreux rétinien (figure 3).

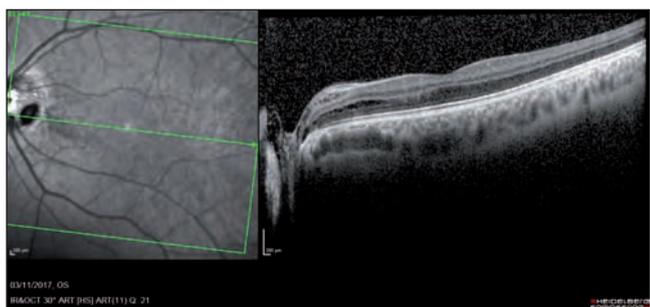


Figure 3. OCT B-scan d'un patient présentant des altérations kystiques intrarétiniennes de la région péripapillaire liées à une fossette colobomateuse.

Hérédodégénérescences rétiniennes

Plusieurs dystrophies rétiniennes peuvent montrer des anomalies kystiques maculaires au cours de leur progression. Dans la rétinite pigmentaire, les cavités

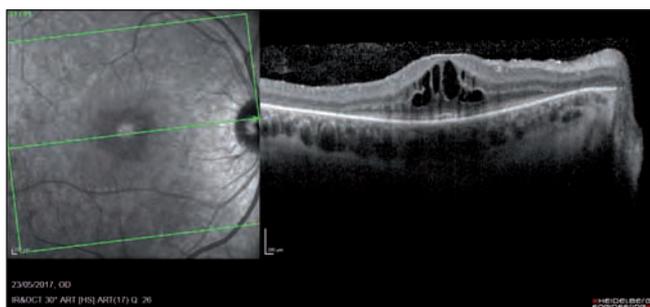


Figure 4. OCT B-scan (en haut) et rétinophotographie grand champ (en bas) d'un patient présentant une maculopathie cystoïde secondaire à une rétinite pigmentaire.

cystoïdes peuvent s'imprégner ou non de fluorescéine mais généralement, l'OCT montre une proportion plus importante d'anomalies kystiques que l'angiographie à la fluorescéine (figure 4). Dans le rétinosischis lié à l'X, le schisis rétinien est lié à une perte d'adhérence des cellules neuronales et gliales induite par l'absence de synthèse de rétinosischisine. Enfin, dans la bestrophinopathie, les altérations kystiques seraient liées à un dysfonctionnement du transport hydrique transépithélial de l'EPR.

Conclusion

Les maculopathies cystoïdes se caractérisent par l'absence de rupture de la BHR et ne répondent donc pas au traitement par injections intravitréennes d'anti-VEGF ou de stéroïdes. Selon l'étiologie, les maculopathies cystoïdes répondent parfois à un traitement par acétylzolamide systémique/topique ou à l'arrêt d'un traitement dans le cas d'une toxicité médicamenteuse, ou à une chirurgie vitréo-rétinienne en cas d'origine tractionnelle. Savoir distinguer la maculopathie cystoïde d'un OMC est donc utile en pratique clinique.

Références bibliographiques

- [1] Spaide RF. Retinal Vascular Cystoid Macular Edema: Review and New Theory. *Retina Phila Pa.* 2016;36(10):1823-1842.
- [2] Zur D, Iglicki M, Feldinger L *et al.* Disorganization of Retinal Inner Layers as a Biomarker for Idiopathic Epiretinal Membrane After Macular Surgery-The DREAM Study. *Am J Ophthalmol.* 2018;196:129-135.