



Diagnostiques différentiels de la chorioretinopathie séreuse centrale

Alexandre Matet¹, Anthony Manassero², Alejandra Daruich³, Nathalie Cassoux¹, Francine Behar-Cohen⁴

Plusieurs pathologies rétiniennes ou choroïdiennes peuvent se manifester par une accumulation de liquide sous-rétinien, pouvant faire poser à tort le diagnostic de chorioretinopathie séreuse centrale (CRSC). Il est donc indispensable de réaliser des examens détaillés d'imagerie afin de définir la pathologie en cause et de mettre en place le traitement adéquat.

En l'absence de diagnostic, et donc de traitement adapté, un décollement séreux rétinien (DSR) secondaire à une autre cause peut devenir persistant, et être étiqueté « CRSC chronique ». Au-delà de l'OCT maculaire, qui identifie souvent ce DSR, il est important d'effectuer un examen complet du fond d'œil, et si possible une rétinophotographie couleur, ainsi qu'une autofluorescence et une angiographie à la fluorescéine et au vert d'indocyanine (ICG), devant toute suspicion de CRSC chronique. Ces diagnostics différentiels présentent en effet des anomalies rétiniennes visibles au fond d'œil ou se traduisant par des phénomènes angiographiques qu'il est important de savoir reconnaître.

Nous passerons en revue les pathologies qui peuvent être confondues avec une CRSC, ainsi que les caractéristiques cliniques et d'imagerie qui permettent de les distinguer.

Vasculopathie polypoïdale choroïdienne

La vasculopathie polypoïdale choroïdienne (VPC) consiste en un réseau de vaisseaux sacculaires bien visibles à l'ICG. Il s'agit probablement d'une variante de néovaisseaux choroïdiens car ce réseau vasculaire ramifié semble provenir de la vascularisation choroïdienne, bien que son caractère néovasculaire ne soit pas formellement établi. Selon les recommandations récentes, la VPC devrait être suspectée devant un DSR associé à au moins une des anomalies suivantes :

- nodules sous-rétiniens orangés ou hémorragie sous-maculaire massive au fond d'œil, séreuse ;
- décollement de l'épithélium pigmentaire (DEP) séreux en OCT ;
- absence de réponse aux injections intravitréennes d'anti-VEGF.

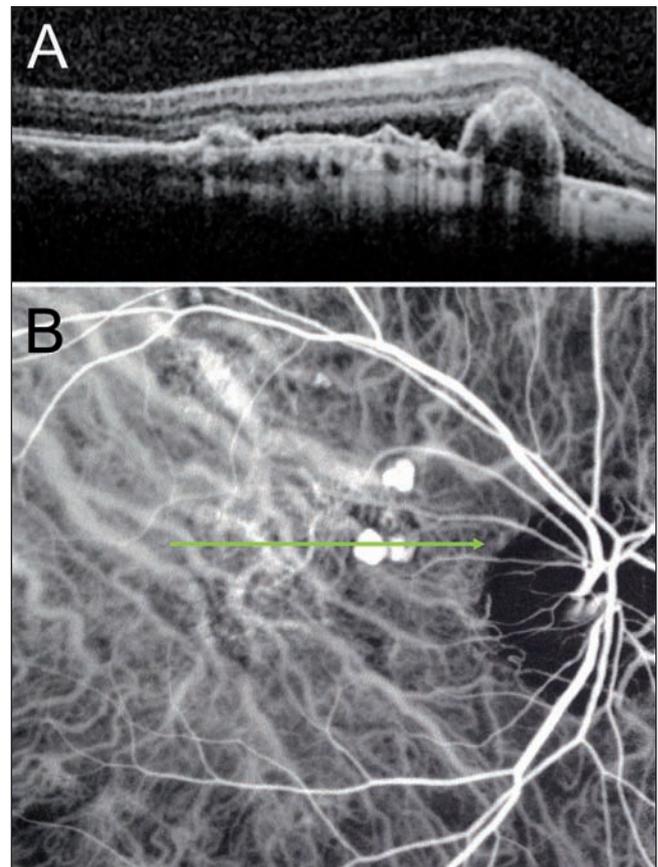


Figure 1. Vasculopathie polypoïdale choroïdienne.

A. Coupe OCT horizontale montrant des DEP.

B. ICG précoce montrant l'hyperfluorescence focale précoce correspondant à un volumineux lacis polypoïdal (flèche verte indiquant la coupe de l'OCT).

1. Institut Curie, Paris ; 2. Fondation ophtalmologique Adolphe de Rothschild, Paris ; 3. Hôpital Necker-Enfants-malades, Paris ; 4. Hôpital Cochin, Paris

Dossier

La VPC est confirmée par l'angiographie ICG, montrant en phase précoce un réseau vasculaire anormal avec un ou plusieurs points focalement hyperfluorescents correspondant à des « polypes » (*figure 1*). Étant donné que la VPC et la CRSC présentent des DSR et des anomalies de l'épithélium pigmentaire (EP) en OCT, la distinction entre les 2 entités peut être complexe. De petits polypes peuvent être uniquement associés à un DSR ou à des petits DEP séreux, sans autres manifestations exsudatives. Inversement, des cas avancés de CRSC peuvent présenter une rupture diffuse de la barrière hématorétinienne, des exsudats lipidiques et même une hémorragie maculaire en présence de complications néovasculaires, simulant les critères d'une VPC. Dans ces cas, une analyse attentive de l'ICG, notamment des clichés précoces et intermédiaires centrés sur la macula, permet souvent de redresser le diagnostic.

De plus, une augmentation de l'épaisseur choroïdienne est généralement présente dans la VPC, tout comme dans la CRSC. Ce critère n'est donc pas utile pour distinguer les 2 entités. La CRSC et la VPC seraient 2 formes du « spectre pachychoïde », concept récent qui regroupe les 2 pathologies.

DMLA néovasculaire de type 1

En plus d'un DSR persistant, la CRSC chronique peut se manifester par un ou plusieurs décollements de l'EP plans irréguliers, et la présence de kystes d'œdème intrarétinien. Ces formes, survenant plutôt après 50 ans, partagent donc de nombreux signes cliniques avec les néovaisseaux de type 1 (dits « occultes ») survenant dans le cadre d'une DMLA (*figure 2*). Pour les différencier, l'angiographie ICG est essentielle car elle montrera des zones d'hyperperméabilité aux temps intermédiaire et tardif dans la CRSC chronique. En angiographie à la fluorescéine, des pin points ne sont pas toujours présents dans ces CRSC souvent anciennes. L'épaisseur choroïdienne permet également d'orienter le diagnostic car elle est souvent plus épaisse dans la CRSC, bien que cela ne soit pas systématique. Récemment, le terme « pachychoïde néovasculopathie » a été inventé par le groupe de Freund (New York, États-Unis) pour décrire des yeux associant néovaisseaux de type 1, choroïde épaisse et hyperperméabilité choroïdienne en ICG, établissant un pont entre une CRSC chronique et une DMLA néovasculaire. De plus, l'OCT-angiographie détecte très fréquemment un flux évocateur de néovascularisation au sein des DEP plans irréguliers dans la CRSC, ajoutant un argument pour un continuum entre ces entités. Enfin, ces formes présentent souvent des images polypoïdales en ICG, ce qui établit un lien supplémentaire avec la VPC, mentionnée ci-dessus.

Le diagnostic de CRSC doit donc être envisagé chez les patients présentant une DMLA exsudative ne répondant pas aux anti-VEGF, particulièrement s'il existe une augmentation de l'épaisseur choroïdienne.

Il est important de souligner qu'une CRSC peut également se compliquer d'une néovascularisation de type 2. Bien que plus rare, cette complication peut survenir sur des CRSC aiguës comme chroniques, et elle répond favorablement aux anti-VEGF intravitréens.

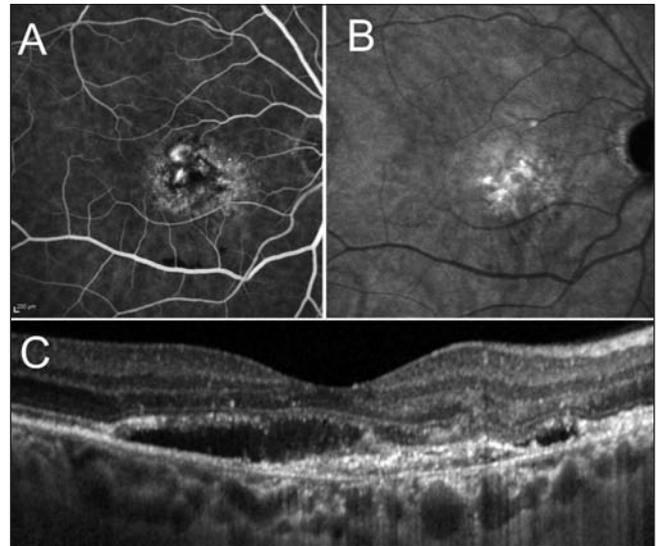


Figure 2. Néovaisseaux de la DMLA de type 1 (« occultes »).
A. Angiographie à la fluorescéine (temps précoce) montrant une hyperfluorescence modérée et d'aspect irrégulier.
B. Angiographie ICG (temps tardif) montrant une hyperfluorescence franche correspondant à un réseau néovasculaire occulte.
C. OCT montrant un DEP plan irrégulier, siège du néovaisseau occulte (sous-épithélial), associé à des manifestations exsudatives : DSR et épaissement rétinien focal en regard.

Fossette colobomateuse de la papille

Une fossette colobomateuse de la papille (« *Optic disc pit* ») est une anomalie congénitale consistant en une excavation focale dans la tête du nerf optique, créant virtuellement une communication entre la cavité vitréenne, l'espace sous-rétinien et, dans une mesure variable, l'espace sous-arachnoïdien. Cliniquement, elle peut provoquer un DSR récurrent ou chronique, ainsi qu'un œdème cystoïde intrarétinien variable conduisant, dans les cas avancés, à un aspect de schisis. Un examen attentif de la papille doit donc être effectué chez les patients présentant une présomption de CRSC en raison d'un DSR ou d'un œdème chronique lorsqu'ils sont adjacents à la papille, afin d'éliminer une fossette colobomateuse (*figure 3*). Parmi les options thérapeutiques possibles, la

photocoagulation au laser seule ou la vitrectomie partielle avec une photocoagulation laser légère de la zone juxtapapillaire et un tamponnement par gaz permettraient de renforcer l'adhérence de la rétine péripapillaire à l'EP, afin d'éviter les récives.

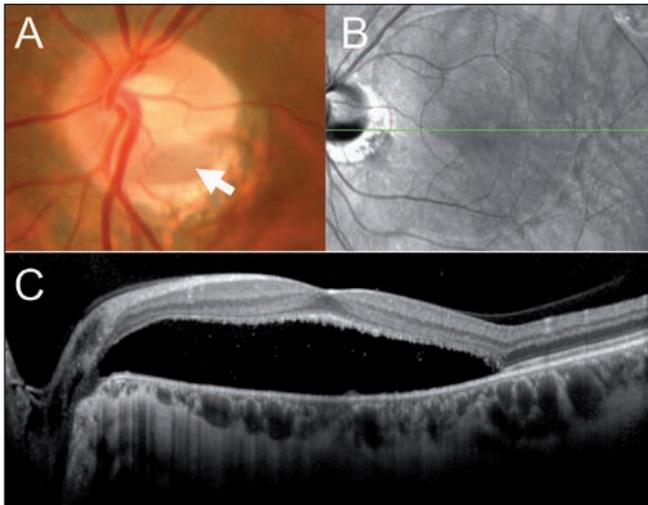


Figure 3. Fosse colobomateuse de la papille.
A. Photographie de la papille montrant une encoche (flèche blanche).
B. Cliché infrarouge montrant la coupe de l'OCT (flèche verte).
C. Coupe OCT horizontale montrant un important DSR maculaire allant jusqu'à la papille.

Macula bombée

La macula bombée (« *dome-shaped macula* ») est une protrusion vers l'avant de la sclère au niveau maculaire, faisant saillie au sein d'un staphylome du pôle postérieur des yeux myopes. Un DSR fovéolaire fluctuant s'y associe dans environ 50% des cas (figure 4), et peut à tort faire porter le diagnostic de CRSC, notamment si la coupe OCT horizontale ne montre pas d'aspect de macula bombée, qui peut n'être visible que sur la coupe OCT verticale en raison de la morphologie de la déformation sclérale. Ce

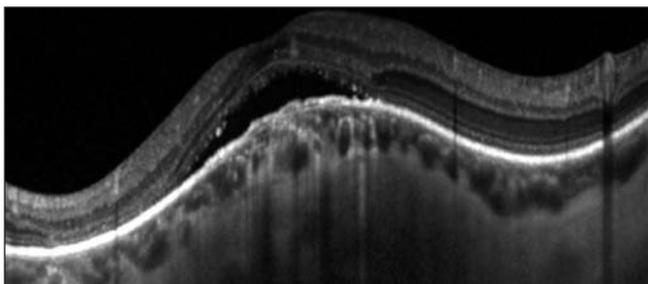


Figure 4. Coupe OCT horizontale d'une macula bombée chez une patiente présentant une myopie modérée.

DSR est souvent associé à un ou plusieurs points de fuite en angiographie à la fluorescéine, et à de petits DEP plans irréguliers à l'OCT. Le DSR fluctue au cours du temps, il peut être spontanément résolutif et parfois récidiver.

Tumeurs choroïdiennes achromes

Les tumeurs choroïdiennes peuvent s'associer à un DSR, par exsudation de la lésion elle-même dans le cas de l'hémangiome choroïdien circonscrit, ou par altération de la barrière rétinienne externe dans le cas des autres tumeurs choroïdiennes, qu'elles soient bénignes (nævus) ou malignes (métastases, mélanomes). Devant tout tableau d'un DSR diagnostiqué à l'OCT et faisant suspecter une CRSC, un examen attentif du fond d'œil dilaté doit systématiquement être pratiqué afin de détecter ces diagnostics différentiels. On détaillera ici les caractéristiques en imagerie d'une tumeur bénigne fréquente, l'hémangiome choroïdien circonscrit, et d'un exemple de tumeur maligne, les métastases choroïdiennes.

Hémangiome choroïdien circonscrit

L'hémangiome choroïdien circonscrit (figure 5) est une tumeur vasculaire bénigne de la choroïde caractérisée par une coloration rose-orangé au fond d'œil. Fréquemment localisé dans la région maculaire, il peut longtemps rester

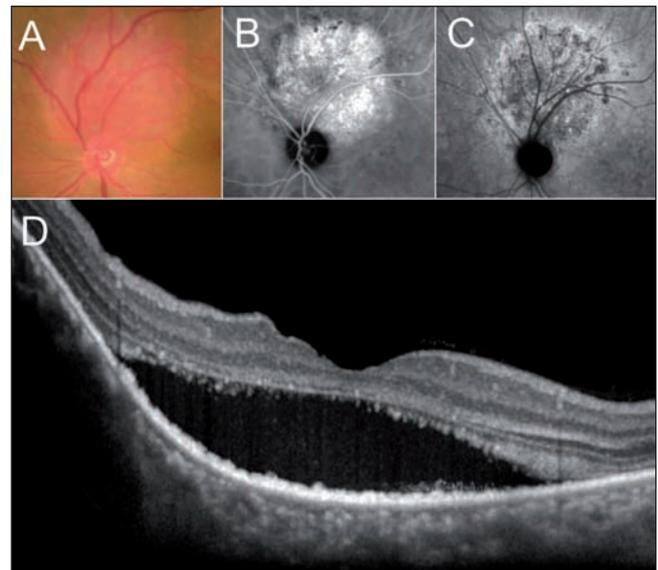


Figure 5. Hémangiome choroïdien circonscrit. A. Rétinophotographie montrant une lésion choroïdienne achrome rose-orangé. B. Angiographie ICG précoce montrant une hyperfluorescence diffuse témoignant d'une lésion hypervascularisée. C. Angiographie ICG tardive montrant une hypofluorescence (phénomène de « wash-out »). D. OCT maculaire (coupe verticale) montrant un DSR et une masse choroïdienne induisant un soulèvement de l'épithélium pigmentaire en supérieur.

asymptomatique. Il se manifeste ensuite par un DSR lorsqu'il devient exsudatif. En angiographie à la fluorescéine, il existe une fluorescence croissante au cours de la séquence. C'est l'angiographie ICG qui permet de confirmer le diagnostic d'hémangiome choroïdien circonscrit avec une hyperfluorescence précoce et intermédiaire de la lésion, suivie d'une hypofluorescence tardive, le « wash out », pathognomonique de cette lésion. L'hémangiome lui-même est visible en OCT et en échographie B comme un épaissement focal au sein de la choroïde. La thérapie photodynamique pleine fluence est efficace dans les hémangiomes choroïdiens peu épais (moins de 2 mm). Dans les cas plus épais ou résistants à la PDT, une protonthérapie à faible dose (20 Grays en 8 fractions) est efficace, sans effets secondaires majeurs sur la vision.

Métastases choroïdiennes

Les métastases choroïdiennes peuvent venir de cancers touchant tous les organes. Elles surviennent principalement après un cancer du sein, de la prostate, du poumon, et des cancers gastro-intestinaux. Dans 25% des cas, la métastase choroïdienne est inaugurale et permet de découvrir le cancer causal. Le bilan à la recherche d'une tumeur primitive devant une lésion suspecte de métastase choroïdienne comprend un TEP-scanner, un scanner thoraco-abdomino-pelvien injecté, ainsi qu'une

mammographie et un dosage des marqueurs tumoraux CA 15-3 et CA125 chez les femmes, ou des PSA chez les hommes. L'OCT montre souvent un DSR et un aspect caractéristique irrégulier ou bosselé de l'EP au niveau de la métastase. En angiographie à la fluorescéine, les lésions sont progressivement hyperfluorescentes, avec de fréquents *pin points* angiographiques. L'ICG, très utile au diagnostic, montre des lésions hypofluorescentes à toutes les séquences (figure 6). En effet, au contraire d'un mélanome choroïdien, une métastase est généralement peu vascularisée. Enfin, il existe souvent des lésions controlatérales qui peuvent être asymptomatiques car plus petites ou plus périphériques. L'ICG peut aider à révéler ces petites métastases infracliniques. Le traitement des métastases choroïdiennes repose sur la radiothérapie externe fractionnée. Certains auteurs rapportent une efficacité transitoire de la PDT pleine fluence.

En conclusion, tout DSR maculaire n'est pas une CRSC et ce signe d'appel doit faire réaliser une anamnèse et un examen ophtalmologique complet, ainsi qu'un panel d'imagerie comprenant une rétinophotographie, une angiographie à la fluorescéine et une ICG afin d'éliminer les diagnostics différentiels que nous avons détaillés et qui sont parfois sévères.

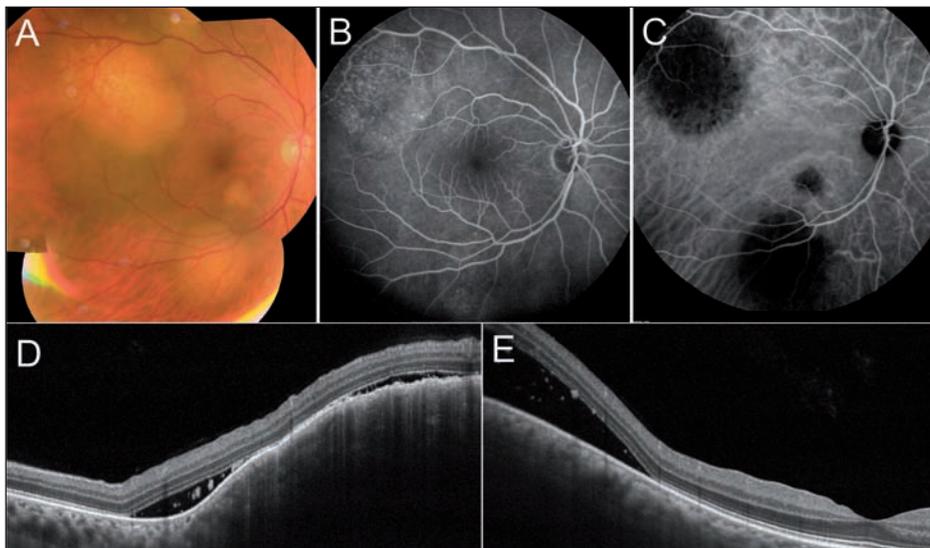


Figure 6. Métastases choroïdiennes d'un cancer pulmonaire chez un homme de 63 ans. **A.** Rétinophotographie montrant 3 lésions choroïdiennes achromes. **B.** Angiographie à la fluorescéine (temps intermédiaire) montrant des pin points au niveau des lésions. **C.** Angiographie ICG (temps intermédiaire) montrant très clairement 3 lésions hypofluorescentes. **D et E.** Coupes OCT montrant un DSR périlésionnel et une masse choroïdienne à surface irrégulière bosselée caractéristique d'une métastase.

Pour en savoir plus

Daruich A, Matet A, Dirani A *et al.* Central serous chorioretinopathy: recent findings and new physiopathology hypothesis. *Prog Retin Eye Res.* 2015;48:82-118.

Pang CE, Freund KB. Pachychoroid neovascularopathy. *Retina.* 2015;35(1):1-9.

Imamura Y, Engelbert M, Iida T *et al.* Polypoidal choroidal vasculopathy: a review. *Surv Ophthalmol.* 2010;55(6): 501-15.

Hage R, Mrejen S, Krivosic V *et al.* Flat irregular retinal pigment epithelium detachments in chronic central serous chorioretinopathy and choroidal neovascularization. *Am J Ophthalmol.* 2015;159(5):890-903.

Gaucher D, Erginay A, Lecleire-Collet A *et al.* Dome-shaped macula in eyes with myopic posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol.* 2008;145(5):909-14.

Mathis T, Jardel P, Loria O *et al.* New concepts in the diagnosis and management of choroidal metastases. *Prog Retin Eye Res.* 2019;68:144-76.