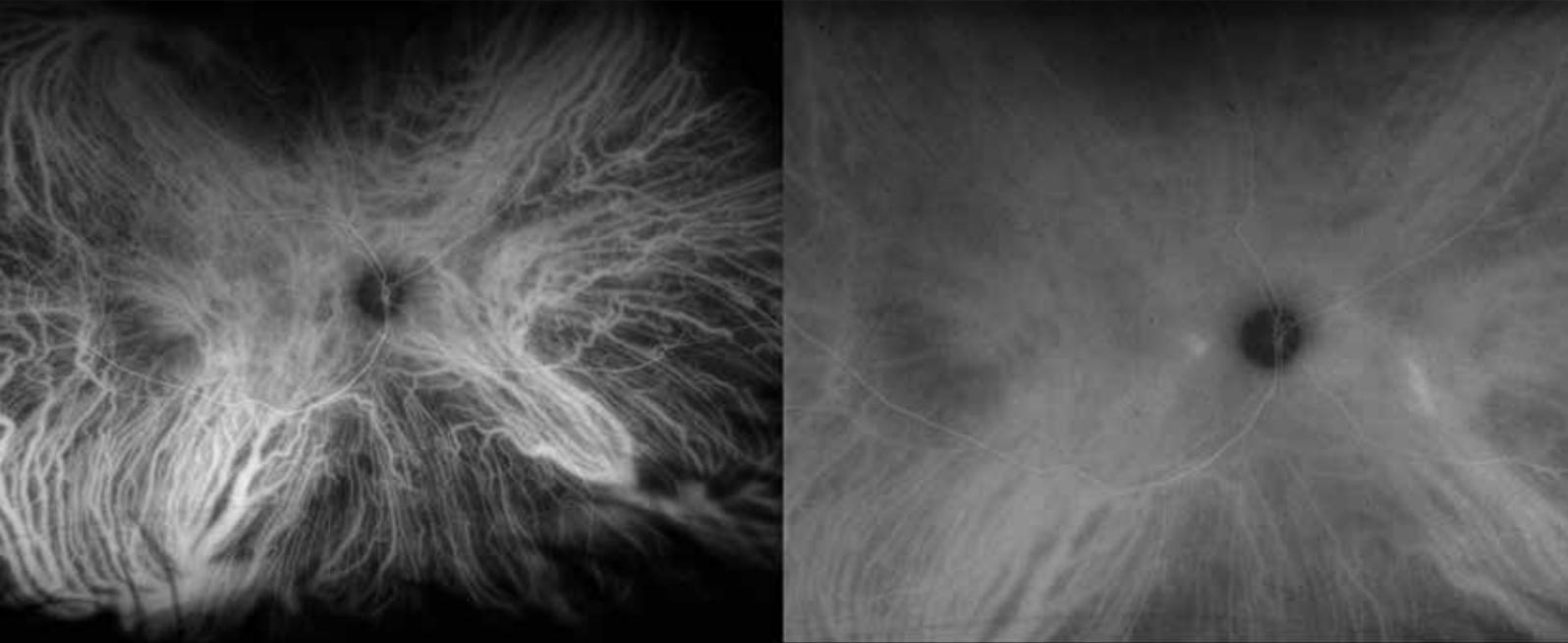


### OPHTALMOLOGIQUES



#### Le dossier : Choriorétinopathie séreuse centrale

Les uvéites de l'enfant

Sémiologie de l'allergie oculaire

Chirurgie des très forts astigmatismes

Cataracte et greffe endothéliale : quelle stratégie ?



[www.realites-ophtalmologiques.com](http://www.realites-ophtalmologiques.com)

La FMC de l'ophtalmologiste d'aujourd'hui pour préparer la médecine de demain

## COMITÉ SCIENTIFIQUE

Pr J.P. Adenis, Pr J.L. Arné, Pr Ch. Baudouin,  
Pr T. Bourcier, Pr A. Brézin, Pr A. Bron,  
Pr E.A. Cabanis, Pr G. Chaîne,  
Pr B. Cochener, Pr J. Colin, Pr Ch. Corbe,  
Pr G. Coscas, Pr C. Creuzot-Garcher,  
Pr P. Denis, Pr J.L. Dufier, Pr A. Gaudric,  
Pr T. Hoang-Xuan, Pr J.F. Korobelnik,  
Pr P. Le Hoang, Dr S. Liotet, Pr F. Malecaze,  
Pr P. Massin, Dr S. Morax, Pr J.P. Nordmann,  
Pr J.P. Renard, Pr J.F. Rouland, Pr J.A. Sahel,  
Pr G. Soubrane, Pr E. Souied, Pr P. Turut,  
Pr M. Weber

## COMITÉ DE LECTURE

Dr M. Assouline, Dr C. Boureau,  
Dr S. Defoort-Dhellemmes, Dr L. Desjardins,  
Dr B. Fayet, Dr C. Albou-Ganem,  
Dr S. Leroux-les-Jardins, Dr G. Quentel,  
Dr B. Roussat, Dr E. Sellem,  
Dr M. Tazartes, Dr M. Ullern

## COMITÉ DE RÉDACTION

Dr F. Auclin, Dr S.Y. Cohen,  
Dr M.A. Espinasse-Berrod, Dr F. Fajnkuchen,  
Dr J.L. Febbraro, Dr M.N. George,  
Dr J.F. Girmens, Dr Y. Lachkar,  
Dr Y. Le Mer, Dr D.A. Lebuissou,  
Dr F. Malet, Dr M. Pâques, Dr C. Peyre,  
Dr J.J. Saragoussi, Dr R. Tadayoni, Dr F. Vayr

## RÉDACTEURS EN CHEF

Dr T. Desmettre, Dr D. Gatineau

## CONSEILLER DE LA RÉDACTION

Dr T. Amzallag

## DIRECTEUR DE LA PUBLICATION

Dr R. Niddam

## SECRÉTARIAT DE RÉDACTION

M. Anglade, M. Meissel

## RÉDACTEUR GRAPHISTE

M. Perazzi

## MAQUETTE, PAO

D. Plaisance

## PUBLICITÉ

D. Chargy  
C. Poussin (assistante)

## RÉALITÉS OPHTALMOLOGIQUES

est édité par Performances Médicales  
91, avenue de la République  
75 540 Paris Cedex 11  
Tél. 01 47 00 67 14, Fax : 01 47 00 69 99  
info@performances-medicales.com

## IMPRIMERIE

Impression : espaceGrafic  
Mutilva Baja – Espagne  
Commission paritaire : 0126 T 81115  
ISSN : 1242 – 0018  
Dépôt légal : 4<sup>e</sup> trimestre 2021

## Sommaire

Octobre 2021

Cahier 1

n° 284

## BRÈVES

### 5 Faire le diagnostic des PCV en OCT sans l'OCT-angio et sans l'ICG

#### Imagerie multimodale des FIPED dans la CRSC

T. Desmettre

## LE DOSSIER

### La CRSC

#### 9 Éditorial S. Mrejen

#### 12 Pachychoïde : définition et classifications M. Srour, N. Herda

#### 18 Toutes les CRSC sont-elles des pachychoïdes ? É. Bousquet

#### 22 CRSC : les aspects atypiques en imagerie P. Ramtohul

#### 29 CRSC ou VPC ? T. Desmettre

#### 36 Algorithme des traitements de la CRSC en 2021 É. Bousquet

#### 41 En pratique, on retiendra

## REVUES GÉNÉRALES

#### 43 Chirurgie des très forts astigmatismes L. Laroche, E. Basli-Laroche

#### 48 Sémiologie de l'allergie oculaire S. Doan

#### 54 Les uvéites de l'enfant O. Xerri, M. Robert

#### 61 Cataracte et greffe endothéliale : quelle stratégie ? N. Duquesne

Un cahier 2 "Revue Francophone des Spécialistes de la Rétine" n° 32 est routé avec ce numéro.

Un bulletin d'abonnement est en page 42.



## Brèves

### Faire le diagnostic des PCV en OCT sans l'OCT-angio et sans l'ICG

CHEUNG CMG, LAI TYY, TEO K *et al.* Polypoidal choroidal vasculopathy: consensus nomenclature and non-indocyanine green angiograph diagnostic criteria from the Asia-Pacific Ocular Imaging Society PCV Workgroup. *Ophthalmology*, 2021;128:443-452.

Le diagnostic des vasculopathies polypoïdales choroïdiennes (VPC) n'est pas toujours évident. Certaines chorioretinopathies séreuses centrales (CRSC) du sujet âgé se sont révélées être des VPC débutantes et, régulièrement, des néovaisseaux de la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) ne répondant pas aux anti-VEGF utilisés seuls s'avèrent correspondre à une VPC [1, 2]. À l'inverse, les néovaisseaux maculaires de la DMLA peuvent simuler une VPC, surtout dans le cas de néovaisseaux de type I avec un décollement de l'épithélium pigmentaire (DEP) de petite taille et une hémorragie.

Dans ces situations, l'examen attentif des images d'OCT dans ses différents modes, en particulier l'OCT-en face et l'OCT-angiographie, permet souvent de redresser le diagnostic [3]. Dans les cas les plus difficiles, l'angiographie ICG contribue au diagnostic différentiel en montrant la coloration des lésions polypoïdes dès les temps précoces (5 min), avec la persistance de l'hyperfluorescence aux temps plus tardifs de la séquence [4].

L'article publié en mars dans la revue *Ophthalmology* par un groupe international associant 22 experts analyse les études de la littérature concernant la nomenclature des lésions composant la VPC. Ces experts proposent une nomenclature consensuelle et actualisée d'après les dernières connaissances en imagerie et en histologie. Cette nomenclature a enfin été validée sur une cohorte regroupant 80 yeux.

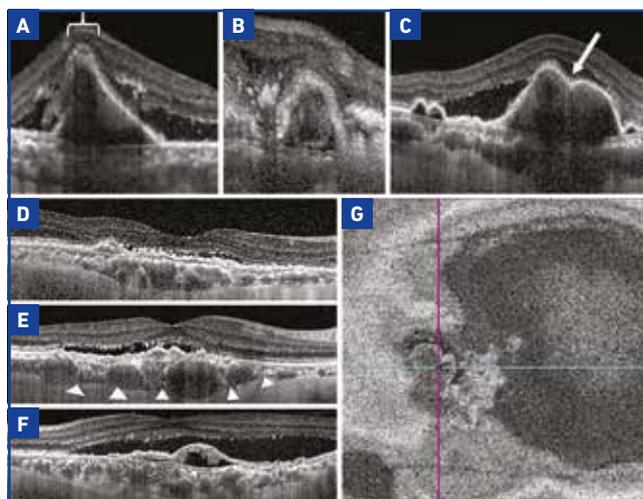
Les auteurs ont aussi tenté de déterminer les meilleurs critères permettant de faire le diagnostic d'une VPC avec les techniques les plus courantes (photographies du fond d'œil, OCT spectral) sans n'avoir recours ni à l'angiographie ICG, ni à l'OCT-angiographie, parce que ces deux techniques ne sont pas aussi répandues dans la communauté ophtalmologique que l'OCT spectral.

Les auteurs recommandent d'abord l'utilisation des termes "lésion polypoïdale" et "réseau néovasculaire afférent" pour définir les deux éléments clés de la maladie. Surtout, ils proposent la combinaison de 3 critères majeurs basés sur l'OCT (DEP à bords abrupts, lésion de forme annulaire sous l'épithélium pigmentaire [EP] et soulèvement complexe de l'EP en OCT-en face; **fig. 1**). L'utilisation de ces 3 critères a permis d'obtenir une spécificité de 0,90 (aire sous la courbe) et une sensibilité de 82 % dans leur cohorte.

La démarche des auteurs est finalement originale et pratique. Alors que de nombreuses publications ont détaillé les caractéristiques des VPC en angiographie ICG et que les travaux les plus récents ont décrit les signes des VPC en OCT-angiographie, ils détaillent ici les signes accessibles par la plupart des praticiens disposant d'un OCT spectral "standard" pour améliorer leurs performances diagnostiques.

On peut rappeler qu'une étude utilisant un OCT *Swept-Source* avait montré que les lésions polypoïdales pourraient correspondre à des enchevêtrements vasculaires complexes [5]. Pour cette raison, les auteurs de l'article d'*Ophthalmology* ont choisi le terme de "lésions polypoïdales" plutôt que celui de "polypes".

Les CRSC et les VPC qui comportent un épaissement choroïdien font partie du groupe des pachychoroïdes. L'épaississement choroïdien participe probablement à la pathogénie des deux affections qui peuvent être difficiles à différencier. Ces deux pathologies peuvent être accessibles à un traitement par thérapie photodynamique (PDT). Au contraire, certaines VPC pourraient correspondre à l'évolution de néovaisseaux maculaires de type I de la DMLA avec, également à ce niveau, un diagnostic différentiel qui peut être difficile en raison de la présence d'un ou de plusieurs DEP. Le traitement des néovaisseaux de la DMLA repose sur les anti-VEGF en intravitréen, ce qui majore l'intérêt des nuances diagnostiques. Lorsqu'il persiste un doute, l'angiographie ICG garde son intérêt pour objectiver des zones d'hyperfluorescence focale sous-rétinienne (les lésions polypoïdales).



**Fig. 1 :** Principaux signes observés en OCT chez les patients présentant une VPC. **A :** DEP avec bords abrupts. **B :** DEP en anneau. **C :** décollement complexe ou multilobulaire de l'épithélium pigmentaire (la flèche montre une encoche dans le décollement). **D :** décollement plan de l'EP avec pseudo-dédoublement de l'EP. **E :** épaissement choroïdien avec vaisseaux dilatés dans la couche de Haller (les pointes de flèches montre l'interface sclère-choroïde). **F :** prédominance du DSR sur le DEP. **G :** soulèvement complexe de l'EP observé en OCT-en face (d'après Cheung *et al.* *Ophthalmology*, 2021).

## Brèves

### BIBLIOGRAPHIE

1. CHO M, BARBAZETTO IA, FREUND KB. Refractory neovascular age-related macular degeneration secondary to polypoidal choroidal vasculopathy. *Am J Ophthalmol*, 2009;148:70-78e1.
2. STANGOS AN, GANDHI JS, NAIR-SAHNI J *et al*. Polypoidal choroidal vasculopathy masquerading as neovascular age-related macular degeneration refractory to ranibizumab. *Am J Ophthalmol*, 2010;150:666-673.
3. SROUR M, QUERQUES G, SOUIED EH. Optical coherence tomography angiography of idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy. *Dev Ophthalmol*, 2016;56:71-76.
4. LIM TH, LAUDE A, TAN CS. Polypoidal choroidal vasculopathy: an angiographic discussion. *Eye*, 2010;24:483-490.
5. BO Q, YAN Q, SHEN M *et al*. Appearance of polypoidal lesions in patients with polypoidal choroidal vasculopathy using Swept-Source optical coherence tomographic angiography. *JAMA Ophthalmol*, 2019;137:642-650.

### Imagerie multimodale des FIPED dans la CRSC

AZZOLINI C, CATTANEO J, PREMOLI L *et al*. The morphology of choroidal neovascularization in chronic central serous chorioretinopathy presenting with flat, irregular pigment epithelium detachment. *Int Ophthalmol*, 2021;41:2109-2116.

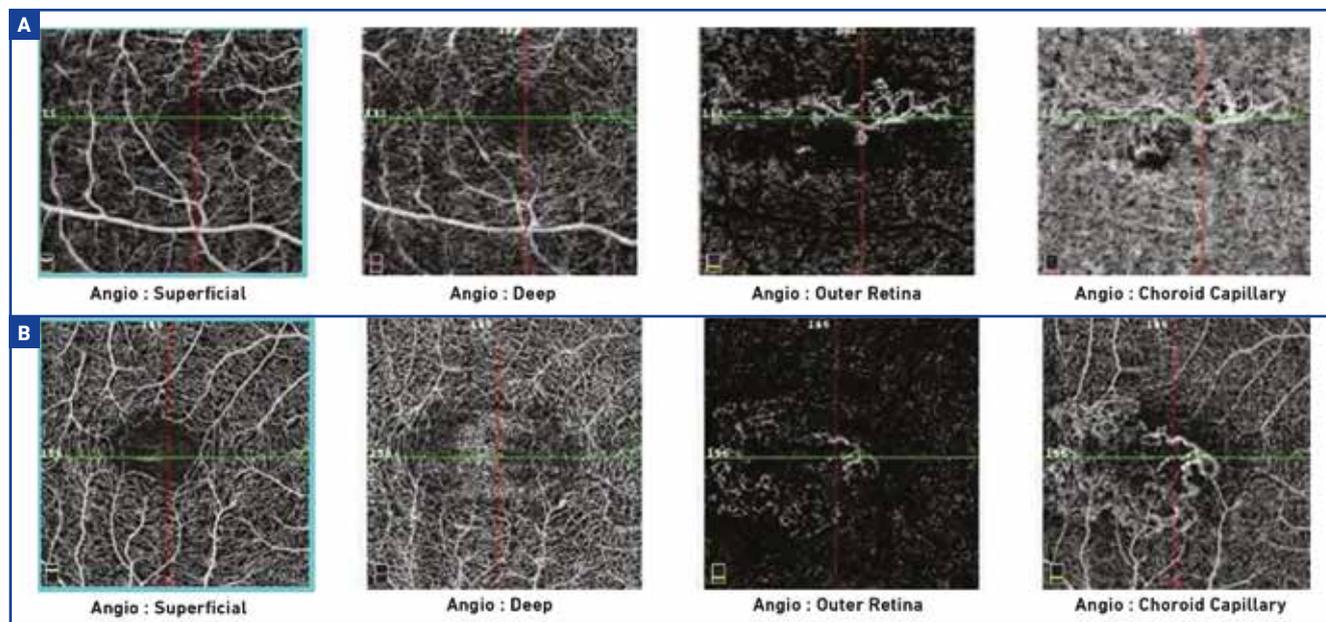
Les chorioretinopathies séreuses centrales (CRSC) chroniques peuvent se compliquer de néovaisseaux choroïdiens, le plus souvent sous la forme d'un soulèvement plan et irrégulier de l'épithélium pigmentaire (FIPED), décrit pour la première fois en 2015 par l'équipe de l'hôpital Lariboisière à Paris [1].

Ces néovaisseaux apparaissent dans le contexte d'altérations chroniques de l'épithélium pigmentaire (EP) associées à un décollement séreux rétinien (DSR), qui font l'intérêt de l'imagerie multimodale pour leur diagnostic. L'OCT-angiographie complète cette imagerie multimodale en objectivant le réseau néovasculaire dans le plan du FIPED, en regard de la zone de diffusion peu spécifique de l'angiographie à la fluorescéine et d'une hyperfluorescence en plaque sur l'angiographie ICG.

Dans cette étude observationnelle transversale avec un suivi moyen de 8 mois, les auteurs décrivent 10 patients consécutifs atteints de CRSC chronique avec FIPED en utilisant l'angiographie à la fluorescéine, l'angiographie ICG et l'OCT-angiographie.

En OCT-B, les FIPED sont repérés sous la forme un dédoublement du complexe EP-membrane de Bruch, avec un épaississement de la membrane de Bruch chez tous les patients. Dans 8 cas sur 10, les auteurs objectivent à la fois une coloration en plaque en angiographie ICG en regard du FIPED et un lacis néovasculaire en OCT-angiographie.

L'OCT-angiographie permet ici de décrire deux morphologies différentes des lacis néovasculaires : des vaisseaux filamenteux avec un tronc néovasculaire principal et quelques branches, définis par les auteurs comme un "aspect d'arbre élagué" (62,5 % des cas), et des vaisseaux filamenteux avec un filet épais évoquant de la laine, qu'ils ont définis comme un "aspect enchevêtré" (37,5 % des cas ; **fig. 1**).



**Fig. 1 :** L'OCT-angiographie permet d'illustrer les deux aspects des FIPED distingués par les auteurs. **A :** aspect en arbre élagué ; **B :** aspect en enchevêtrement. Des analogies peuvent probablement être faites avec les aspects des néovaisseaux de la DMLA pour distinguer des types de néovaisseaux plus ou moins actifs (d'après Azzolini *et al*. *Int Ophthalmol*, 2021).

La pathogénie des néovaisseaux est aussi discutée dans cette étude. Le caractère chronique du FIPED pourrait être associé à une rupture de la membrane de Bruch favorisant l'émergence de néovaisseaux, comme l'ont proposé certains auteurs [2, 3].

En outre, les auteurs ont repéré, chez 80 % des patients, des zones hypofluorescentes en angiographie ICG et des zones hyporéfléctives dans les plans de l'OCT-angiographie correspondant à la choriocapillaire. Ces taches sont interprétées comme des hypoperfusions localisées de la couche choriocapillaire, qui pourraient être caractéristiques des CRSC chroniques et associées aux modifications chroniques de la perméabilité et de la perfusion tissulaire.

La série rétrospective de CRSC chroniques initialement décrite par Hage en 2015 comportait 53 yeux avec des FIPED au sein desquels une néovascularisation avait pu être authentifiée dans 10 cas (en angiographie ICG et en OCT-B). Chez les autres patients, les FIPED restaient stables dans le temps, sans aucun signe de néovascularisation active. Plus récemment, sur 59 FIPED liés à la CRSC chronique, Bousquet objectivait des néovaisseaux dans 35 % des cas. Chez ces patients, les auteurs montraient la supériorité de l'OCT-angiographie sur les angiographies avec injection de colorant pour détecter ces néovaisseaux [4]. Dans ces séries dont l'effectif est relativement important, la proportion des FIPED néovascularisés est donc moindre que dans celle publiée par Azzolini, où les auteurs objectivent des néovaisseaux dans 80 % des 10 cas.

Pour la pratique, on retiendra l'intérêt de rechercher des FIPED chez les patients atteints de CRSC chronique et l'intérêt particulier de l'OCT-angiographie pour rechercher des néovaisseaux de type I dans ces lésions qui peuvent, selon Azzolini, appa-

raître sous deux aspects, "en arbre élagué" ou "en enchevêtrement". Il reste qu'une proportion importante des FIPED, environ 2/3, sont probablement avasculaires, d'après les séries comportant des effectifs plus importants.

## BIBLIOGRAPHIE

1. 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;159:890-903.
2. DANSINGANI KK, BALARATNASINGAM C, KLUFAS MA *et al.* Optical coherence tomography angiography of shallow irregular pigment epithelial detachments in pachychoroid spectrum disease. *Am J Ophthalmol*, 2015;160:1243-1254.
3. FUNG AT, YANNUZZI LA, FREUND KB. Type 1 (subretinal pigment epithelial) neovascularization in central serous chorioretinopathy masquerading as neo-vascular age-related macular degeneration. *Retina*, 2012;32:1829-1837.
4. BOUSQUET E, BONNIN S, MREJEN S *et al.* Optical coherence tomography angiography of flat irregular pigment epithelium detachment in chronic central serous chorioretinopathy. *Retina*, 2018;38:629-638.



**T. DESMETTRE**

Centre de rétinie médicale, MARQUETTE-LEZ-LILLE,  
Queen Anne St. Medical Centre,  
LONDRES.

**LUCENTIS®**  
RANIBIZUMAB  
10 mg/ml solution injectable  
EN SERINGUE PRÉREMPLIE

Fête ses

10 OMD

ans!

**EFFICACITÉ PROUVÉE, CONFIANCE PARTAGÉE**  
depuis 10 ans dans l'OMD



**anti-VEGF**  
à avoir obtenu  
l'AMM  
dans l'OMD \*



**étude française prospective  
en vie réelle publiée (BOREAL)** évaluant  
un anti-VEGF dans l'OMD (résultats à 3 ans)<sup>4</sup>



anti-VEGF  
commercialisé  
en **seringue  
pré-remplie** \*\*1,5

Traitement de **1<sup>er</sup> intention** chez les adultes de la baisse visuelle inférieure ou égale à 5/10 due à l'œdème maculaire diabétique (OMD), réservé aux formes diffuses et aux formes impliquant le centre de la macula après une prise en charge optimale du diabète et des facteurs de risque associés à l'OMD \*\*\* 1-3

Avant de prescrire, consultez la place dans la stratégie thérapeutique sur [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr)

Pour une information complète, consultez le Résumé des Caractéristiques du Produit sur la base de données publique du médicament en flashant ce QR Code ou directement sur le site internet : <http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr>



LUCENTIS® est un médicament d'exception : la prescription doit être accompagnée d'une ordonnance de médicament d'exception et ne peut avoir lieu que dans le respect de la Fiche d'Information Thérapeutique (FIT).

**Déclarez immédiatement tout effet indésirable suspecté d'être dû à un médicament à votre Centre régional de pharmacovigilance (CRPV) ou sur [www.signalement-sante.gouv.fr](http://www.signalement-sante.gouv.fr)**

Liste I. Médicament à prescription réservée aux spécialistes en ophtalmologie.

\* 10 ans depuis l'autorisation de mise sur le marché en 2011 de LUCENTIS® dans l'OMD ; \*\* La forme seringue préremplie est commercialisée depuis le 15/05/2014 ; \*\*\* Remboursement Sécurité Sociale à 100 %, procédure des médicaments d'exception à suivre pour ouvrir droit au remboursement, prescription en conformité avec la Fiche d'Information Thérapeutique. Agréé aux Collectivités

AMM : autorisation de mise sur le marché. VEGF : facteur de croissance de l'endothélium vasculaire.

1. Résumé des Caractéristiques du Produit LUCENTIS®. 2. HAS. Avis de la Commission de la Transparence LUCENTIS® - 19/09/2018. 3. HAS. Avis de la Commission de la Transparence LUCENTIS® - 02/12/2015. 4. Massin P. et al. Real-world outcomes after 36 months treatment with ranibizumab 0.5 mg in patients with visual impairment due to diabetic macular edema (BOREAL-DME). *Ophthalmic Res.* 2020 Sep 15. doi: 10.1159/000511591. 5. HAS. Avis de la Commission de la Transparence LUCENTIS® - 11/10/2017. Rapport d'évaluation de la place dans la stratégie thérapeutique de LUCENTIS®, EYLEA® et de leurs comparateurs cliniquement pertinents dans la forme néovasculaire (humide) de la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA).

## Le dossier – La CRSC

# Éditorial

Chers amis, chers collègues,

Nous avons le plaisir de vous présenter une mise au point aussi précise qu'exhaustive sur la chorioretinopathie séreuse centrale (CRSC). Le diagnostic et la prise en charge de celle-ci ont considérablement évolué récemment. De nouveaux concepts ont émergé ces dernières années, qui ont changé notre compréhension de cette pathologie, et notamment l'idée que la CRSC s'insère au sein du spectre plus large des "pachychoroïdopathies". Le diagnostic et la compréhension de la CRSC et des pachychoroïdopathies ont grandement bénéficié des progrès de l'imagerie rétinienne, notamment l'OCT choroïdien en mode EDI ou *Swept-Source*, l'angiographie en ultra-grand champ pour visualiser les veines et l'hyperperméabilité vasculaire choroïdiennes, et l'OCT-angiographie indispensable pour distinguer les pachychoroïdopathies néovasculaires de celles non néovasculaires. Nous passons aussi en revue les nouveautés thérapeutiques car plusieurs études récentes prospectives randomisées contrôlées ont complètement changé l'algorithme de traitement de la CRSC.



**S. MREJEN**  
CHNO des Quinze-Vingts, PARIS.

Le premier article, rédigé par **Mayer Srour et Nabil Herda**, fait un point très clair sur le concept de pachychoroïde et montre que toutes les pachychoroïdopathies ne sont pas des CRSC. La définition de la pachychoroïde est récente, en constante évolution et fait l'objet de débats. Il s'agit d'un spectre de pathologies qui ont en commun un phénotype choroïdien, décrit par Bailey Freund, qui associe une dilatation des vaisseaux choroïdiens de la couche de Haller appelés pachyvaisseaux, avec perte de la choroïde interne et de la choriocapillaire en regard. Ces pachyvaisseaux sont responsables d'un épaissement choroïdien qui peut être focal ou diffus. Les patients présentent aussi une hyperperméabilité choroïdienne vasculaire sur l'angiographie au vert d'indocyanine. La première entité décrite en 2013 fut la pachychoroïde associée à des altérations de l'épithélium pigmentaire. Ce spectre comprend également la pachychoroïde associée à des néovaisseaux de type 1, le syndrome de pachychoroïde péripapillaire et, enfin, la pachychoroïde associée à la vasculopathie polypoïdale (VPC).

Après avoir vu avec Mayer Srour que toutes les pachychoroïdopathies n'étaient pas des CRSC, nous répondons à la question connexe : toutes les CRSC sont-elles des pachychoroïdes ? Ce sujet original est traité avec beaucoup de clarté par **Élodie Bousquet**. Elle explique que le concept de pachychoroïde devient de plus en plus qualitatif plutôt que quantitatif. L'épaisseur choroïdienne est soumise à de très nombreuses variations physiologiques avec l'âge et l'erreur réfractive entre autres. Pour cette raison, il est très difficile de définir un seuil d'épaisseur choroïdienne centrale limite au-delà duquel on parlerait de pachychoroïde. L'autre raison est que le l'épaissement choroïdien peut être focal et non diffus, avec une zone d'épaissement extrafovéolaire en rapport avec des pachyvaisseaux.

Dans cet article, Élodie Bousquet aborde également une autre question intéressante : existe-t-il des pachychoroïdes chez les sujets sains ? Une étude récente de Sara Touhami a montré que 30 % des sujets sains avaient une épaisseur choroïdienne centrale supérieure à 395 µm et environ 40 % présentaient des pachyvaisseaux. Par ailleurs, l'hyperperméabilité choroïdienne vasculaire sur l'angiographie en ICG n'est pas constante dans la CRSC et est retrouvée dans environ 60 % des cas et surtout dans les formes chroniques de la maladie, selon un travail récent de Julien Provost.

## ■ Le dossier – La CRSC

Elle mentionne aussi l'hypothèse récente sur la physiopathologie de la CRSC : celle d'anastomoses veino-veineuses choroïdiennes inter-vortex, pouvant expliquer des anomalies de drainage veineux et la présence des pachyvaisseaux.

**Prithvi Ramtohul** montre les aspects atypiques en imagerie de la CRSC. Il illustre parfaitement toutes les variations phénotypiques de celle-ci, en détaillant tous les nouveaux aspects décrits ces dernières années : vous saurez tout sur le signe du collier, les CRSC avec décollement de rétine bulleux, les CRSC avec dépôts réticulés et dépôts annulaires, le *vacuole sign*, le *sagging sign*, les *choroidal caverns*. Toutes ces particularités cliniques de la CRSC sont autant de pièges diagnostiques que cet article permettra d'éviter. Il est essentiel de reconnaître ces formes cliniques pour éviter par exemple d'opérer un décollement de rétine exsudatif associé à la CRSC ou de prescrire une corticothérapie en suspectant une maladie inflammatoire.

**Thomas Desmettre** propose une superbe mise au point sur le diagnostic différentiel entre CRSC et vasculopathie polypoïdale, d'autant plus complexe que ces deux pathologies peuvent être associées de façon non rare. Elles sont soumises à des variations phénotypiques majeures, rendant leur diagnostic différentiel parfois délicat. La CRSC et la VPC ont des éléments en commun : un décollement séreux rétinien (DSR), un ou plusieurs décollements de l'épithélium pigmentaire (DEP), des altérations pigmentaires et un épaissement choroïdien. L'examen attentif de l'OCT-SD et de l'OCT-angiographie permet de distinguer le réseau néovasculaire afférent ou *branching network* et l'angiographie en ICG permettra de confirmer la présence des polypes.

Enfin, l'algorithme de traitement est remis à jour par **Élodie Bousquet**. Elle nous fait le plaisir de répondre à toutes les questions que l'on peut se poser sur la place des différentes modalités thérapeutiques dans la CRSC : quand proposer une photothérapie dynamique (PDT) à la vertéporfine à demi-dose (demi-fluence) ou un laser focal thermique ? Quand proposer une injection intravitréenne d'anti-VEGF ? Un traitement combiné par PDT et anti-VEGF ? Reste-t-il une place pour les traitements médicaux par antiminéralocorticoïdes ?

En vous souhaitant à tous, chers amis, chers collègues, une bonne lecture et en espérant que ce dossier répondra à toutes vos questions sur la CRSC, dont le diagnostic et la prise en charge thérapeutique ont considérablement évolué récemment.

# ESPACER LES INJECTIONS JUSQU'À 16 SEMAINES EST DÉJÀ UNE RÉALITÉ DANS L'ÉTUDE ALTAIR\*



**DMLA :** EYLEA® est indiqué en 1<sup>ère</sup> intention dans le traitement chez l'adulte de la forme néovasculaire (humide) rétrofovéolaire de la dégénérescence maculaire liée à l'âge.<sup>1,2,3</sup> *Indication remboursée séc. soc. et agréée coll.*



## Méthodologie de l'étude ALTAIR<sup>1</sup> Résultats à 96 semaines disponibles

**Objectifs de l'étude :** ALTAIR était une étude multicentrique, randomisée en ouvert, d'une durée de 96 semaines, conduite chez 247 patients japonais atteints de la forme humide de la DMLA naïfs de traitement, conçue pour évaluer l'efficacité et la sécurité d'Eylea® administré selon un protocole « *Treat and Extend* » avec deux durées d'ajustement différentes des intervalles entre les injections (2 semaines et 4 semaines).

**Descriptif et schéma de l'étude :** Tous les patients ont reçu une dose mensuelle de 2 mg d'Eylea® pendant 3 mois suivie d'une injection après un intervalle étendu à 2 mois. À la semaine 16, les patients ont été randomisés selon un ratio 1:1 dans deux groupes de traitement : 1) Eylea® selon un protocole « *Treat and Extend* » avec des ajustements de 2 semaines et 2) Eylea® selon un protocole « *Treat and Extend* » avec des ajustements de 4 semaines. L'extension ou le raccourcissement de l'intervalle entre deux injections était décidé selon des critères visuels et/ou anatomiques définis dans le protocole avec un intervalle entre deux injections de 16 semaines maximum\* pour les deux groupes.

**Critère principal de l'étude :** Variation moyenne de la MAVC entre l'inclusion et la semaine 52 (en lettre ETDRS).

**Critères secondaires de l'étude :** Proportion de patients avec une perte < 15 lettres ; Proportion de patients ayant gagné au moins 15 lettres de MAVC entre l'inclusion et la semaine 52 ; Variation de l'épaisseur centrale rétinienne de l'inclusion à la semaine 52 ; Proportion de patients sans fluide visible à l'OCT à la semaine 52 ; Tolérance.

\* Des intervalles au-delà de quatre mois entre les injections n'ont pas été étudiés.

Médicament d'exception – Prescription en conformité avec la fiche d'information thérapeutique



EYLEA® 40 mg/ml,  
solution injectable  
en flacon



EYLEA® 40 mg/ml,  
solution injectable en  
seringue préremplie

Pour une information complète, vous pouvez consulter le Résumé des Caractéristiques du Produit en flashant ces QR Codes ou directement sur :

- la base de données publique des médicaments (<http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr>)
- le site de Bayer (<http://www.bayer.fr>).

**Conditions de prescription et de délivrance :** Liste I. Médicament à prescription réservée aux spécialistes en ophtalmologie. Uniquement sur ordonnance. Remb. séc. Soc. 100%.

Pharmacovigilance / Information médicale (N° vert) : 0 800 87 54 54

ETDRS : Early Treatment Diabetic Retinopathy Study ; MAVC : Meilleure Acuité Visuelle Corrigée ; OCT : Tomographie par Cohérence Optique ; *Treat and Extend* : traiter et étendre.

1. RCP EYLEA®. 2. HAS. Avis de la CT EYLEA® du 03/04/2013. 3. HAS. Avis de la CT - Place dans la stratégie thérapeutique de LUCENTIS®, EYLEA® et de leurs comparateurs cliniquement pertinents dans la forme humide de la DMLA. 11/10/2017.

## Le dossier – La CRSC

# Pachychoroïde : définition et classifications

**RÉSUMÉ :** La pachychoroïde est une entité de description relativement récente. Elle est définie par une augmentation diffuse ou focale de l'épaisseur choroïdienne avec une dilatation des vaisseaux choroïdiens dans la couche de Haller (pachyvaisseaux), associée à une perte de la choriocapillaire et de la couche de Sattler mise en évidence à l'OCT en mode *Enhanced Depth Imaging* ou en *Swept-Source*. Il existe aussi une hyperperméabilité choroïdienne objectivée en angiographie au vert d'indocyanine. Sa physiopathologie reste obscure.

Le spectre des pachychoroïdes associe plusieurs entités avec des formes non néovasculaires (*pachychoroid pigment epitheliopathy*, syndrome de pachychoroïde péripapillaire et choriorétinopathie séreuse centrale) et des formes néovasculaires (*pachychoroid neovasculopathy* et vasculopathie polypoïdale). L'OCT-A reste l'examen de référence pour le diagnostic des formes néovasculaires et les anti-VEGF combinés à la photothérapie dynamique gardent une place centrale dans leur traitement.

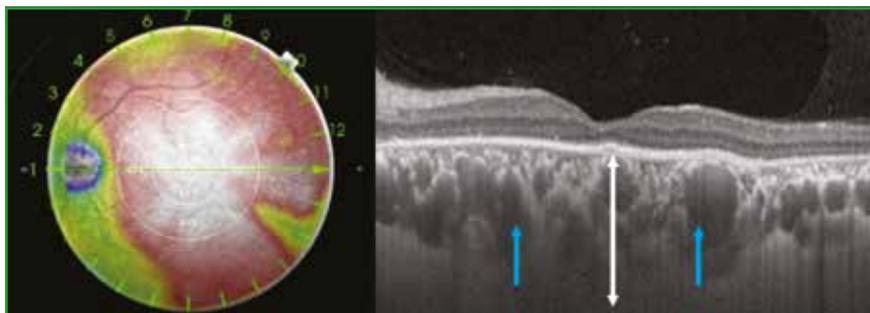


**M. SROUR, N. HERDA**  
Service d'Ophtalmologie, CHI CRÉTEIL.

La description de la pachychoroïde (PC) par Freund est récente, datant de 2013. Elle est définie initialement par une augmentation diffuse ou focale d'épaisseur choroïdienne avec une dilatation des vaisseaux choroïdiens (pachyvaisseaux) adjacents à la membrane de Bruch, associée à une perte de la choriocapillaire et de la couche de Sattler [1]. Il existe aussi une hyperperméabilité choroïdienne au vert d'indocyanine se traduisant par une visibilité des vaisseaux choroïdiens au fond d'œil. La mesure de cette pachychoroïde

se fait en mode *Enhanced Depth Imaging* (EDI) ou en *Swept-Source* (fig. 1).

Le spectre des pachychoroïdes associe plusieurs entités avec des formes non néovasculaires comme la *pachychoroid pigment epitheliopathy* (PPE), le syndrome de pachychoroïde péripapillaire (PPS) et la chorioretinite séreuse centrale (CRSC) aiguë ou chronique, et des formes néovasculaires comme la *pachychoroid neovasculopathy* (PNV) et la vasculopathie polypoïdale (VPC; **tableau I**).



**Fig. 1 :** Cartographie de l'épaisseur choroïdienne en OCT *Swept-Source* avec une augmentation diffuse de l'épaisseur choroïdienne (flèche blanche) et une dilatation des vaisseaux choroïdiens (flèches bleues).

	Pachychoïde non néovasculaire			Pachychoïde néovasculaire	
	<i>Pachychoroid pigment epitheliopathy</i> (PPE)	<i>Peripapillary pachychoroid sd</i> (PPS)	CRSC aiguë/K ou ERD	<i>Pachychoroid neovasculopathy</i> (PNV)	Vasculopathie polypoïdale (VPC)
Clinique	AEP localisées	AEP inter-PM + logettes ± DSR	DEP séreux/bulle DSR	NVC type 1	Polypes
A. fluo	Non spécifique	Non spécifique	DEP séreux/point de fuite	DEP-V	Polypes
Autofluo	AEP localisées	AEP localisées	± coulée gravitationnelle	Non spécifique	Non spécifique
ICG	Hyperperméabilité			Plaque NVC	Polypes
OCT-EDI	Pachychoïde avec présence de pachyvaisseaux				
OCT-A	Absence de flux			→ NVC type 1	→ BVN ± polypes

**Tableau 1 :** Spectre des pachychoïdes. AEP : altérations de l'épithélium pigmentaire ; BVN : *branching vascular network* ; DEP : décollement de l'épithélium pigmentaire ; DSR : décollement séreux rétinien ; K : chronique ; NVC : néovaisseaux choroïdiens ; PM : papillomaculaire ; V : vascularisé.

### La pachychoïde pigment epitheliopathy

David *et al.* ont été les premiers en 2013 à la considérer comme une entité clinique à part entière, actuellement nommée *pachychoroid pigment epitheliopathy* [2]. Il s'agissait d'une série de patients qui répondaient aux critères jusqu'alors admis pour le diagnostic de pachychoïde, mais qui présentaient également des altérations de l'épithélium pigmentaire (EP) avec de petits décollements de l'EP sans décollement séreux rétinien (DSR) en regard des zones d'épaississement choroïdien, avec le plus souvent un aspect hétérogène en autofluorescence. Les altérations de l'EP sont localisées dans la zone d'épaississement choroïdien et au niveau des pachyvaisseaux (*fig. 2*).

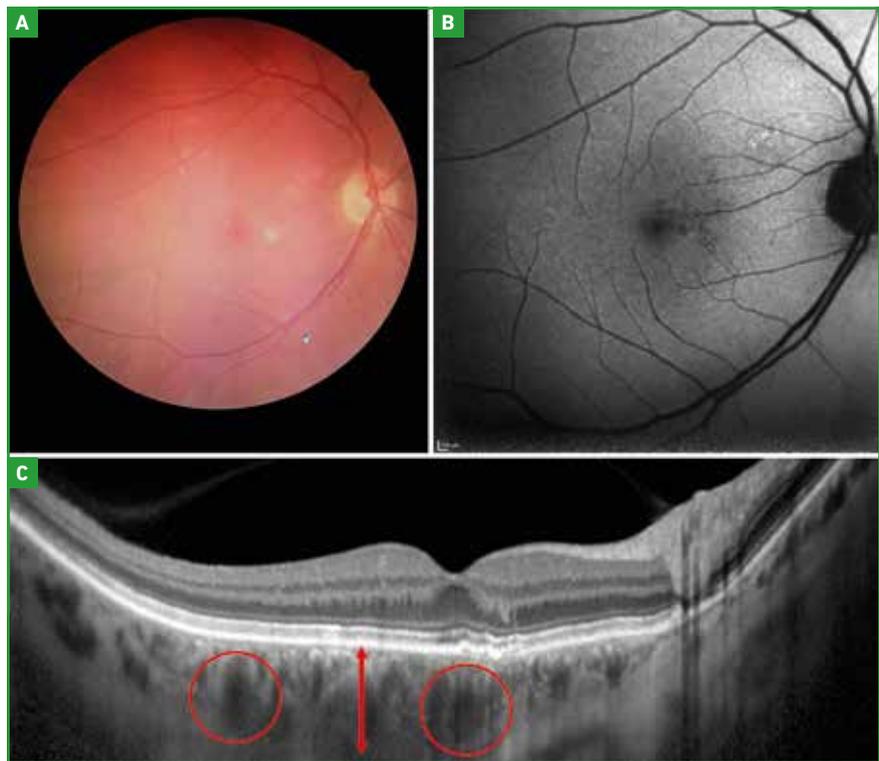
### La chorioretinite séreuse centrale aiguë/chronique

La CRSC est une maculopathie d'origine inconnue [3] touchant couramment les hommes jeunes qui présentent un ou plusieurs facteurs de risque suivants [4] : personnalité de type A, prise de corticostéroïdes, syndrome de Cushing, altérations du cycle sommeil/travail nocturne, inhibiteurs de la phos-

phodiestérase de type 5. La CRSC est caractérisée par un passage de liquide provenant de la choroïde à travers l'épithélium pigmentaire rétinien (EPR), entraînant un décollement bulleux de

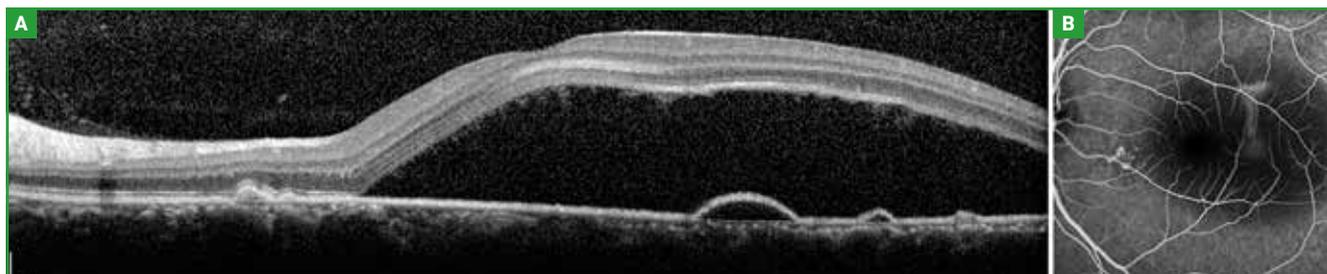
la rétine habituellement situé au pôle postérieur (*fig. 3*).

Il s'agit d'une manifestation aiguë, mais qui peut devenir chronique quand le



**Fig. 2A :** Altérations de l'épithélium pigmentaire. **B :** aspect hétérogène en autofluorescence. **C :** les altérations de l'EP sont localisées dans la zone d'épaississement choroïdien et au niveau des pachyvaisseaux (ronds rouges), avec de petits épaississements de l'EP sans DSR.

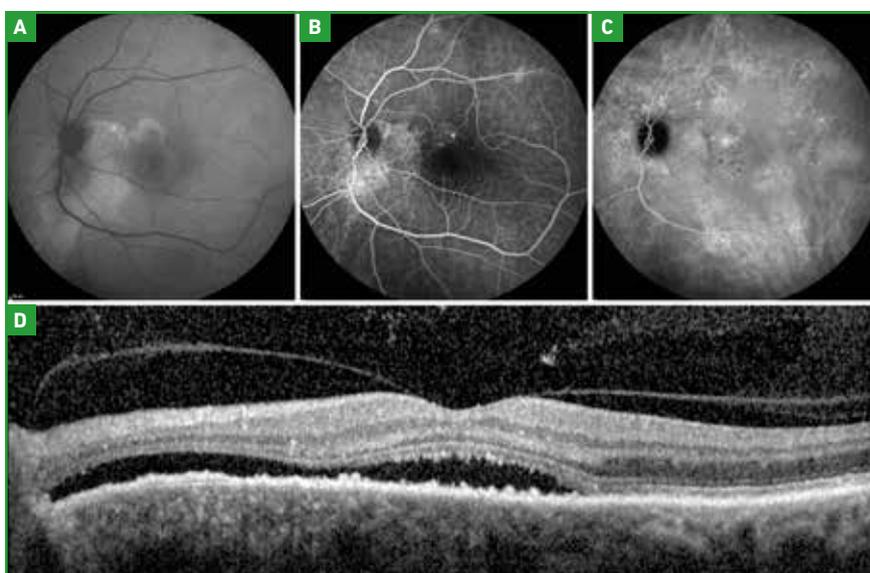
## Le dossier – La CRSC



**Fig. 3A:** OCT, DSR avec présence d'un décollement de l'EP séreux. **B:** point de fuite angiographique temporomaculaire en jet de vapeur sous forme de plumeau, typique de la CRSC aiguë.

DSR dure plus de 6 mois. On parlera alors de CRSC chronique ou d'épithéliopathie rétinienne diffuse (ERD; **fig. 4**). La CRSC chronique est caractérisée par la survenue de symptômes plus tardifs, habituellement après 50 ans, avec des points de fuite angiographiques mal définis et multiples, et une évolution volontiers chronique et récidivante. La plupart de ces patients n'ont pas de passé documenté de CRSC aiguë typique.

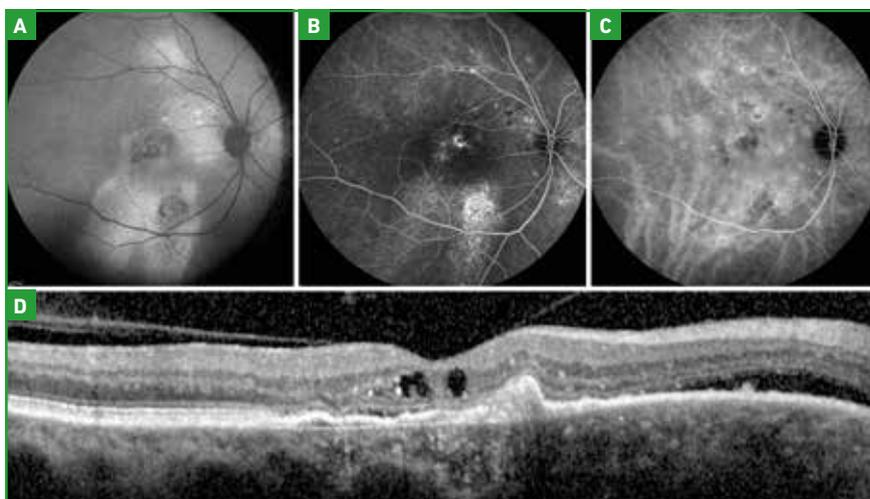
La maculopathie cystoïde peut compliquer la CRSC chronique avec les caractéristiques suivantes : elle est située dans toutes les couches de la rétine (couche nucléaire externe, interne et/ou des cellules ganglionnaires), la localisation est surtout péripapillaire ou interpapillomaculaire. On retrouve fréquemment une atrophie de l'épithélium pigmentaire (**fig. 5**).



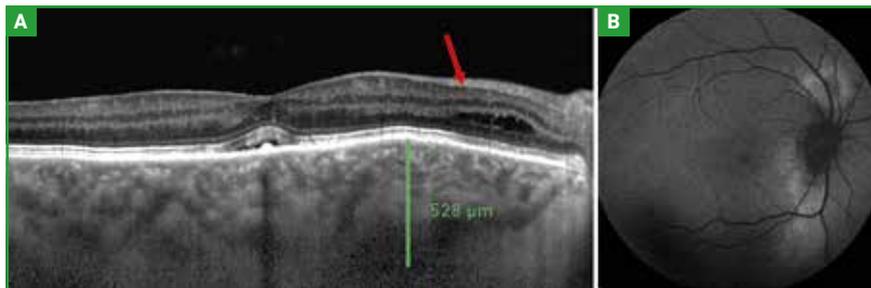
**Fig. 4A:** Autofluorescence, aspect de coulée gravitationnelle en rapport avec des poussées anciennes. **B:** points de fuite angiographiques mal définis et multiples en angiographie à la fluorescéine. **C:** hyperperméabilité multifocale choroïdienne en ICG. **D:** présence d'un DSR témoignant de l'activité chronique de la CRSC en OCT.

### Le syndrome de pachychoïde péripapillaire

Phasukkijwatana *et al.* ont récemment décrit une nouvelle entité appartenant au groupe des PC : le syndrome de pachychoïde péripapillaire [5]. Il est défini par un épaissement choroïdien focal le plus souvent bilatéral, prédominant dans la région péripapillaire et plus particulièrement en interpapillomaculaire, qui décroît progressivement plus on se rapproche du côté temporal de la macula. Peuvent s'y associer un DSR et/ou du liquide intrarétinien en nasal de la macula, des plis choroïdiens, un pseudo-œdème papillaire ou un



**Fig. 5A:** Autofluorescence, aspect de coulée gravitationnelle et atrophie de l'EP dans l'aire maculaire. **B:** points de fuite angiographiques mal définis et multiples en angiographie à la fluorescéine. **C:** hyperperméabilité multifocale choroïdienne en ICG. **D:** présence d'un DSR et de logettes cystoïdes chroniques en OCT.



**Fig. 6A:** Autofluorescence, hyperfluorescence en interpapillomaculaire témoignant de la souffrance de l'épithélium pigmentaire. **B:** OCT montrant un épaississement choroïdien prédominant dans la région péri-papillaire et plus particulièrement en interpapillomaculaire, associant un micro-DSR rétrofovéolaire et du liquide intrarétinien dans la région péri-papillaire chez un patient présentant une PPS.

véritable œdème papillaire. La majorité des patients sont asymptomatiques. Une baisse d'acuité visuelle peut être présente en cas de véritable œdème papillaire et/ou de liquides intrarétiniens et/ou de DSR avec menace fovéolaire (**fig. 6**).

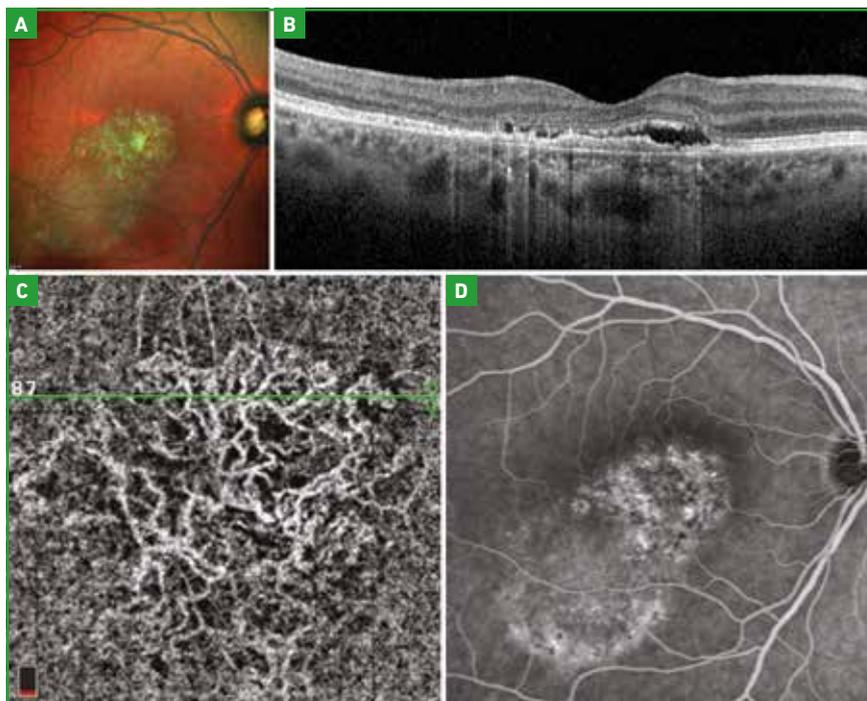
Ce tableau de PPS peut poser la question du diagnostic différentiel avec des pathologies inflammatoires ou neuro-ophtalmologiques.

### La pachychoroid neovascularopathy

La PNV est décrite en 2014 par l'équipe de Freund [6]. Elle correspond à la présence de néovaisseaux choroïdiens de type 1 associés à une pachychoroïde chez des patients pouvant avoir initialement une histoire de CRSC chronique ou de PPE. L'OCT met en évidence la présence d'un soulèvement de l'EP d'allure plan. Ce soulèvement, décrit comme des FIPED (*flat irregular pigment epithelium detachment* ou décollement plan irrégulier de l'épithélium pigmentaire) par l'équipe du Pr Gaudric, est retrouvé dans un à deux tiers des CRSC chroniques.

Cependant, le diagnostic angiographique est très difficile et l'OCT-A reste l'examen de référence pour détecter ces formes de pachychoroïdes compliquées d'une néovascularisation (**fig. 7**). Les néovaisseaux de type 1, sus-jacents aux pachyvaisseaux, sont de diagnos-

tic facile en OCT-angiographie. Ils sont probablement secondaires à une ischémie chronique de la choroïde interne et les DSR présents peuvent être dus à l'hyperperméabilité choroïdienne vasculaire ou bien secondaires à la néovascularisation, avec parfois une origine mixte. L'évolution peut être spontanément favorable dans de rares cas mais la photothérapie dynamique (PDT) et les anti-VEGF gardent une place centrale.



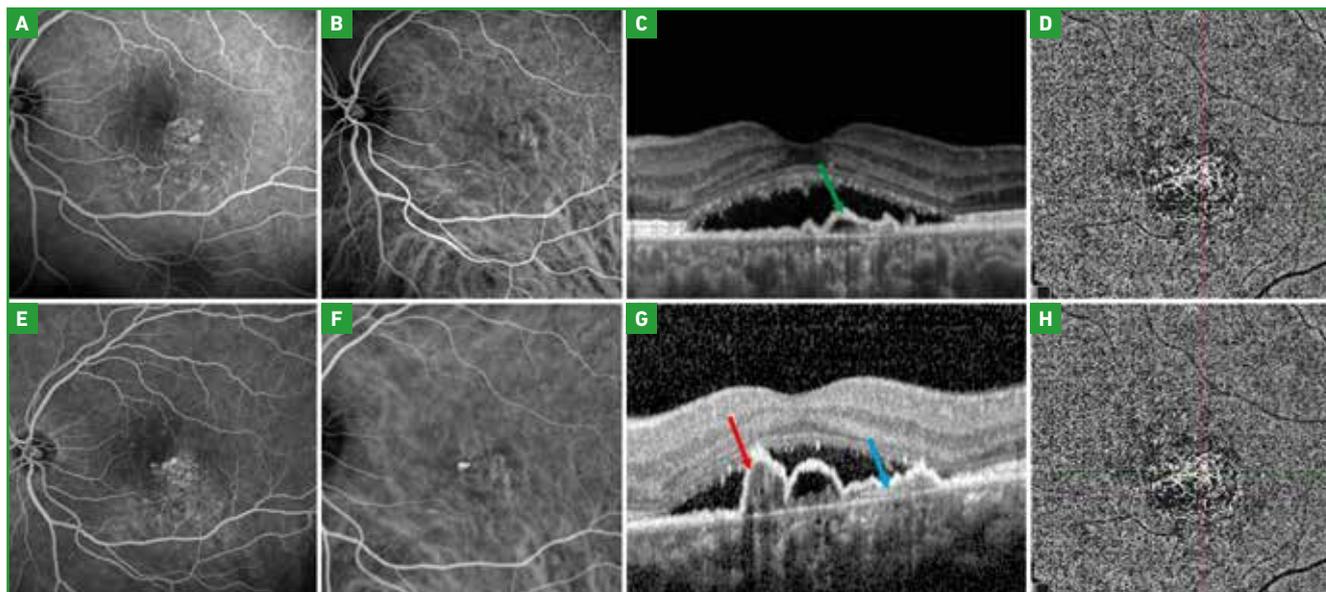
**Fig. 7A:** Vaste zone de remaniement maculaire. **B:** OCT montrant un vaste DSR associé à un décollement de l'épithélium pigmentaire plan à contenu hyperréfléctif et hétérogène, et à une choroïde épaisse. **C:** OCT-A montrant une lésion avec flux dans la région maculaire correspondant à la présence d'un néovaisseau pré-rétinien. **D:** angiographie à la fluorescéine montrant une zone hyperfluorescente mal définie dans la région maculaire.

### La vasculopathie polypoidale choroïdienne

La VPC a été décrite pour la première fois par Yannuzzi en 1982 [7]. Il s'agit d'une vascularisation anormale et ramifiée de la choroïde interne, associée à des dilatations vasculaires anévrysmales et qui peuvent parfois être associées à une pachychoroïde. La prévalence de la VPC est plus marquée dans les populations asiatiques que dans les populations caucasiennes. L'âge de découverte reste plus précoce que dans la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA). La VPC peut aussi s'intégrer dans un tableau évolutif compliquant une évolution longue d'un tableau de CRSC/d'ERD ou bien un PNV (**fig. 8**).

La présence d'une pachychoroïde est un facteur prédictif de réponse aux traitements par anti-VEGF et la place d'un traitement combiné (anti-VEGF et PDT) peut s'avérer efficace.

## Le dossier – La CRSC



**Fig. 8 :** Imagerie multimodale montrant un tableau de pachychoroïdopathie néovasculaire (PNV, **en haut**), évoluant progressivement après 2 ans de suivi (après 8 injections intravitréennes d'anti-VEGF) vers un véritable tableau de VPC (**en bas**). **A :** angiographie à la fluorescéine, hyperfluorescence mal définie en temporal de la macula. **B :** angiographie au vert d'indocyanine, hyperperméabilité choroïdienne. **C :** OCT, DSR avec un DEP (**flèche verte**) à contenu hyperréfléctif hétérogène. **D :** OCT-A, présence d'un flux en rapport avec des néovaisseaux choroïdiens. **E :** angiographie à la fluorescéine, hyperfluorescence mal définie avec discrète diffusion en temporal de la macula. **F :** angiographie au vert d'indocyanine, hyperperméabilité choroïdienne avec hyperfluorescence arrondie d'une dilatation polypoidale et hyperfluorescence du réseau choroïdien anormal. **G :** OCT, DSR avec un DEP ogival (**flèche rouge**) correspondant au polype associé à un soulèvement plan de l'EP contenant le réseau choroïdien anormal (**flèche bleue**). **H :** OCT-A, présence d'un flux en rapport avec un réseau choroïdien anormal sans visualisation du flux de la lésion polypoidale.

Plus récemment, Freund intègre la VPC dans le spectre des pachychoroïdes et rebaptise celle-ci sous le terme “néovaisseaux de type 1 avec anévrysmes” [8].

### Conclusion

Le terme de pachychoroïde reste assez vague et, en tant qu'entité seule, elle ne peut pas correspondre à une pathologie. En effet, de nombreuses personnes peuvent avoir une choroïde épaissie, mais nous ne devons pas les considérer comme pathologiques.

Au travers d'une imagerie grand champ en ICG, Spaide nous rappelle dans un article que, chez le sujet sain, les veines de drainage de la choroïde ne sont pas connectées et sont segmentaires alors que, dans la CRSC et la PPS, il existe des anastomoses veineuses entre les vortex, probablement à l'origine de la physiopathologie de la pachychoroïde [9]. Autre fait important, les anastomoses veineuses entre les vortex correspondent

aux images de pachyvaisseaux vues en OCT-B scan, orientant ainsi vers une pathologie plutôt congestive.

La présence d'une néovascularisation choroïdienne dans le spectre des pachychoroïdes néovasculaires laisse penser qu'elles partagent probablement des facteurs de risque génétiques en commun avec la DMLA.

D'autres études sur des modèles animaux et l'évolution technologique de l'imagerie rétinienne comprendant la mesure des flux choroïdiens apporteront plus de précision dans le futur pour la compréhension de la pachychoroïde.

### BIBLIOGRAPHIE

1. GALLEGU-PINAZO, DOLZ-MARCO R, GÓMEZ-ULLA F *et al.* Pachychoroid diseases of the macula. *Med Hypothesis Discov Innov Ophthalmol*, 2014;3:111-115.
2. WARROW DJ, HOANG QV, FREUND KB. Pachychoroid pigment epitheliopathy. *Retina*, 2013;33:1659-1672.

3. SPAIDE RF, CAMPEAS L, HAAS A *et al.* Central serous chorioretinopathy in younger and older adults. *Ophthalmology*, 1996;103:2070-2079.
4. BOUSQUET E, DHUNDASS M, LEHMANN M *et al.* Shift work: a risk factor for central serous chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol*, 2016;165:23-28.
5. PHASUKKIJWTANA N, FREUND KB, DOLZ-MARCO R *et al.* Peripapillary pachychoroid syndrome. *Retina*, 2018;38:1652-1667.
6. PANG CE, FREUND KB. Pachychoroid neovascularopathy. *Retina*, 2015;35:1-9.
7. YANNUZZI LA. Idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy. Macula Society Meeting 1982; Miami, Florida, USA.
8. DANSINGANI KK, GAL-OR O, SADDI SR *et al.* Understanding aneurysmal type 1 neovascularization (polypoidal choroidal vasculopathy): a lesson in the taxonomy of 'expanded spectra' - a review. *Clin Exp Ophthalmol*, 2018;46:189-200.
9. SPAIDE RF, LEDESMA-GIL G, GEMMY CHEUNG CM. Intervortex Venous Anastomosis in Pachychoroid-Related Disorders. *Retina*, 2021;41:997-1004.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

# TRANSITIONS NATURELLES<sup>1,2</sup>

## STABLE<sup>3,4</sup>

## SIMPLE

BAUSCH + LOMB ULTRA®  
MULTIFOCALE POUR ASTIGMATES



NOUVEAU



Disponible en 48h



Essais gratuits

ADAPTATION FACILE : IDENTIQUE À ULTRA® POUR PRESBYTES<sup>2</sup>

1. ULTRA® Comfort Experience™ for Presbyopia Data Analysis Phase 1 + 2. 2017. 2. Scotton D., Perceptions of Bausch + Lomb PureVision 2 for Presbyopia field observation evaluation. Rochester, NY. 2013. 3. Bausch + Lomb ULTRA® Multifocal for Astigmatism stabilization study. 4. Results from a 7-investigator, multi-site 2-week study of Bausch + Lomb ULTRA® for Astigmatism contact lenses on 157 current soft contact lens wearers. 2017. Mars 2021 © Bausch Lomb Incorporated ®™ sont des marques déposées de Bausch Lomb Incorporated. Les lentilles de contact souples mensuelles ULTRA® sont des Dispositifs Médicaux de classe II a, fabriqués par Bausch Lomb Incorporated USA, qui portent le marquage CE 0050 dont l'évaluation de conformité a été établie par l'organisme habilité NSAI. Ces lentilles corrigent les amétropies. Pour recommander une utilisation correcte et sécuritaire des lentilles et leur confirmer la durée de port ainsi que la période de renouvellement, veuillez lire attentivement les instructions figurant sur l'étiquetage. Ces dispositifs médicaux ne sont pas pris en charge par les organismes publics d'assurance maladie, excepté dans les indications suivantes kératocône, astigmatisme irrégulier, myopie supérieure ou égale à 8 dioptries, aphakie, anisométrie à 3 dioptries non corrigées par des lunettes, strabisme accommodatif. Identification : 21/02/BAUSCH&LVC/PM/007

## Le dossier – La CRSC

# Toutes les CRSC sont-elles des pachychoroïdes ?

**RÉSUMÉ:** Le concept de pachychoroïde est en perpétuelle évolution, actuellement défini par une augmentation de l'épaisseur choroïdienne focale ou diffuse, une dilatation des veines choroïdiennes avec atténuation de la choriocapillaire (pachyvaisseaux) et une hyperperméabilité choroïdienne. La définition des pachyvaisseaux reste subjective et ils sont retrouvés chez environ 40 % des sujets sains. Les pachyvaisseaux seraient secondaires à des anastomoses veino-veineuses inter-vortex dont la fréquence dans la population générale reste à établir. L'hyperperméabilité choroïdienne visualisée en angiographie au vert d'indocyanine est présente chez environ 60 % des patients atteints de CRSC.



**É. BOUSQUET**

Ophtalmopôle, Hôpital Cochin,  
Université de PARIS.

La définition de la pachychoroïde est récente et fait l'objet de vifs débats. Le terme de pachychoroïde a été utilisé pour la première fois par Freund suite à l'observation de patients ayant une augmentation de l'épaisseur choroïdienne associée à des altérations de l'épithélium pigmentaire sans décollement séreux rétinien (DSR) [1]. Ces anomalies étaient fréquemment observées dans l'œil controlatéral de patients atteints de chorioretinopathie séreuse centrale (CRSC). Par la suite, il a été suggéré que certaines pathologies rétinienne résultaient de ces anomalies choroïdiennes dénommées "pachychoroïdes" parmi lesquelles la CRSC, l'épithéliopathie, les néovaisseaux choroïdiens de type 1, les vasculopathies polypoïdales et la pachychoroïde péripapillaire. Pour certains auteurs, il y aurait même un continuum entre l'épithéliopathie, la CRSC, les néovaisseaux de type 1 et la vasculopathie polypoïdale [2]. Ces quatre pathologies constitueraient quatre stades évolutifs d'une même pathologie [2].

### ■ Définition de la pachychoroïde

La définition la plus aboutie du concept de pachychoroïde est résumée dans un

article écrit par l'équipe de Freund dans la revue *Eye* [3]. Toutefois, cette définition reste subjective. Dans cette revue, la pachychoroïde est définie par la présence des 3 anomalies choroïdiennes suivantes (**fig. 1**):

1. augmentation focale ou diffuse de l'épaisseur choroïdienne;
2. présence de pachyvaisseaux correspondant à des veines choroïdiennes dilatées visibles en angiographie au vert d'indocyanine ou en OCT en face associés à une atténuation de la choriocapillaire en regard;
3. présence d'une hyperperméabilité choroïdienne en angiographie au vert d'indocyanine.

Ce phénotype choroïdien est-il présent chez tous les patients atteints de CRSC ?

### ■ Y a-t-il toujours une augmentation de l'épaisseur choroïdienne dans la CRSC ?

L'utilisation des OCT en mode EDI (*enhanced depth imaging*), décrite pour la 1<sup>re</sup> fois par Spaide, a permis de mettre en évidence une augmentation de l'épaisseur choroïdienne rétrofovéolaire chez les patients atteints de CRSC, à la fois dans l'œil avec décollement séreux

rétinien mais également dans l'œil controlatéral [4]. Toutefois, chez les patients atteints de CRSC, les moyennes d'épaisseur choroïdienne sont extrêmement variables en fonction des études (de 298 à 505  $\mu\text{m}$ ) [5]. Certains patients ont donc une épaisseur choroïdienne rétrofovéolaire inférieure à 300  $\mu\text{m}$  sans que le diagnostic de CRSC soit remis en question.

De nombreux facteurs influencent l'épaisseur choroïdienne, en premier lieu l'âge [6] et la longueur axiale [7] mais également le moment de la journée [8], le genre, la tension artérielle et certaines pathologies systémiques [9]. Ainsi, il est difficile d'établir une valeur seuil permettant de différencier une choroïde épaisse d'une choroïde normale. Cette valeur seuil a été beaucoup discutée et restait variable en fonction des études (270, 300, 390  $\mu\text{m}$ ...), et a été finalement abandonnée dans la définition la plus récente de la pachychoïde. Dans l'étude de Touhami *et al.*, 30 % des sujets sains avaient une épaisseur choroïdienne rétrofovéolaire supérieure à 395  $\mu\text{m}$  [10]. De plus, l'analyse du *mapping* choroïdien en OCT *Swept-Source* a permis de démontrer que le point de fuite le plus épais n'était pas forcément rétrofovéolaire mais pouvait être localisé en temporal supérieur de la fovéa [10].

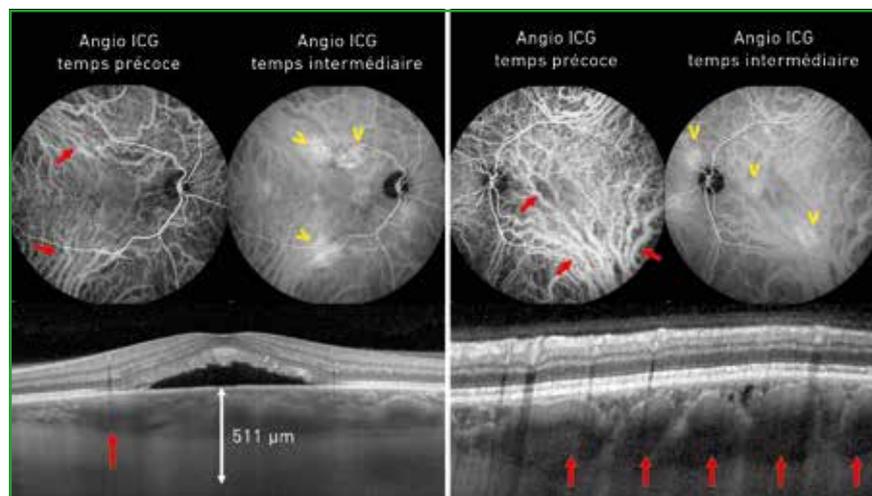
Cette augmentation d'épaisseur choroïdienne est en partie secondaire à la présence de veines choroïdiennes dilatées appelées pachyvaisseaux [11]. Récemment, la définition de la pachychoïde a évolué vers une analyse qualitative de la choroïde.

### Y a-t-il toujours des pachyvaisseaux dans la CRSC ?

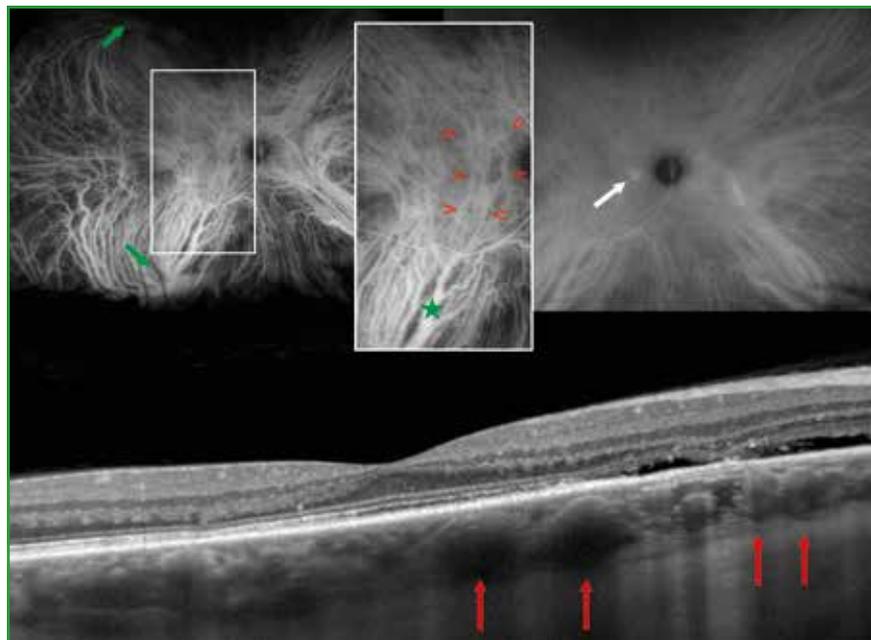
Les pachyvaisseaux correspondent à des veines choroïdiennes dilatées occupant tout l'espace de la choroïde, avec une absence de visualisation de la choriocapillaire en regard (*fig. 1*). Toutefois,

plusieurs études montrent que les pachyvaisseaux sont retrouvés chez environ 40 % des sujets sains [10, 12]. Récemment, l'équipe de Spaide a mis en évidence des anastomoses choroïdiennes inter-vortex avec des asymétries de drainage veineux pouvant expliquer

l'existence de ces veines choroïdiennes dilatées [13] (*fig. 2*). Ces pachyvaisseaux pourraient donc être secondaires à une anomalie du drainage veineux au niveau des vortiqueuses. L'origine de cette anomalie de drainage, congénitale ou acquise, reste à démontrer.



**Fig. 1 :** CRSC bilatérale avec pachychoïde. L'angiographie au vert d'indocyanine met en évidence des veines dilatées au temps précoce (**flèches rouges**) et des plaques d'hyperperméabilité au temps intermédiaire (**têtes de flèches jaunes**). L'OCT en mode EDI met en évidence des pachyvaisseaux (**flèches rouges**) entraînant une absence de visualisation de la choriocapillaire en regard.



**Fig. 2 :** CRSC œil droit. Anastomoses veino-veineuses (**têtes de flèches rouges**) entre le territoire de drainage des veines vortiqueuses temporale supérieure et temporale inférieure (**flèches vertes**) avec dilatation d'une veine choroïdienne (**étoile**). Le point de fuite interpapillomaculaire (**flèche blanche**) est visible au temps intermédiaire de l'angiographie au vert d'indocyanine. Les pachyvaisseaux sont également visibles en OCT (**flèches rouges**).

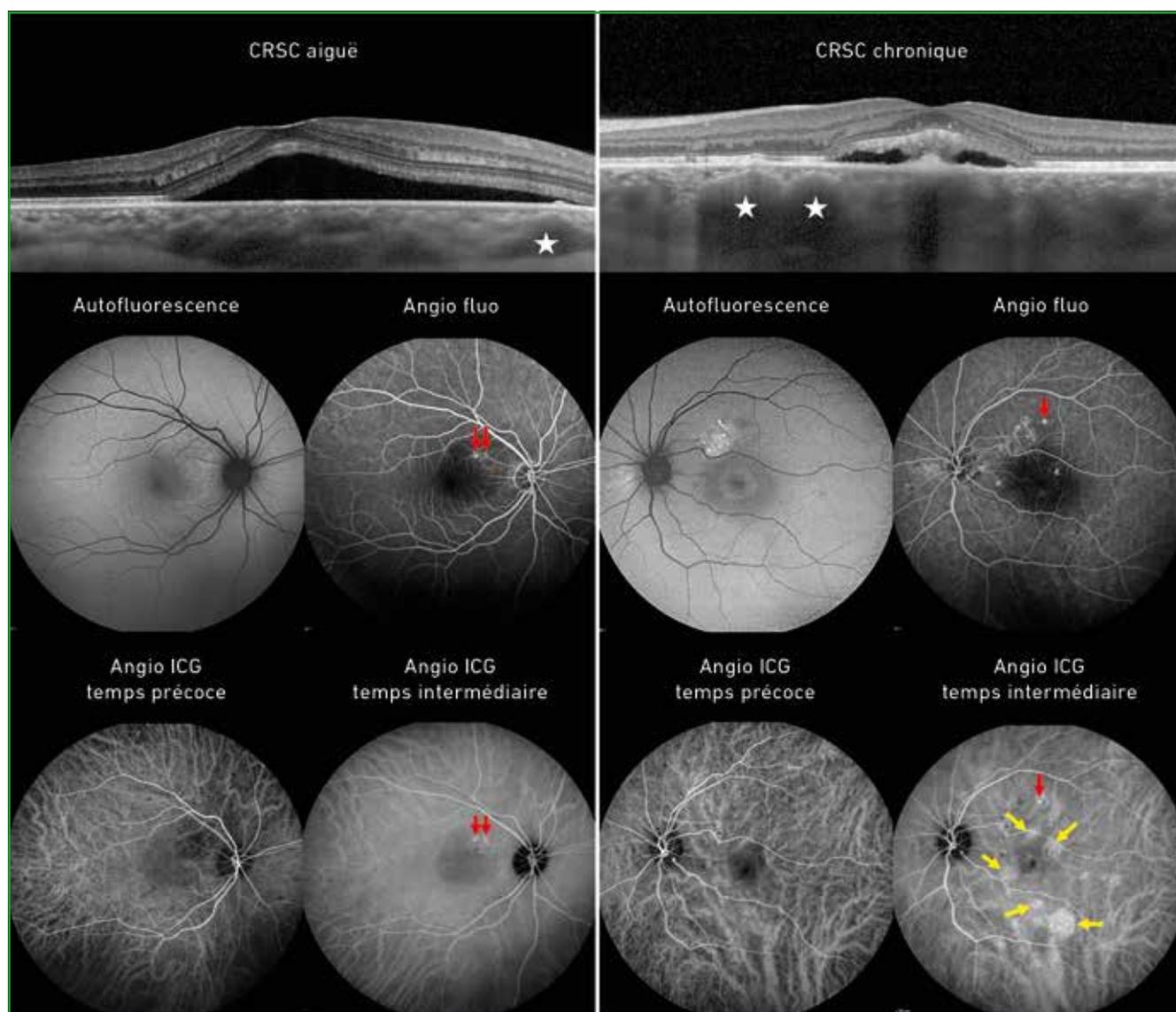
## Le dossier – La CRSC

Ces données étant très récentes, nous n'avons pas encore d'étude à disposition pour savoir si ces anastomoses sont présentes dans tous les cas de CRSC et surtout pour connaître la proportion d'anastomoses veino-veineuses inter-vortex chez les sujets sains. Ces travaux confirment les données d'Hiroe *et al.* qui avaient déjà mis en évidence une asymétrie de drainage veineux au niveau des vortiqueuses chez les patients atteints de CRSC [14].

### Y a-t-il toujours une hyperperméabilité choroïdienne dans la CRSC ?

L'hyperperméabilité choroïdienne correspond à la présence de plaques hyperfluorescentes visibles au temps intermédiaire de l'angiographie au vert d'indocyanine (**fig. 1 et 3**). Ces plaques pourraient correspondre à une fuite du colorant au niveau de la choriocapillaire ou des veines choroïdiennes dilatées.

Toutefois, une étude réalisée dans le service évaluant l'imagerie de 100 patients atteints de CRSC (thèse du Dr Julien Provost) a montré que ces plaques étaient présentes dans environ 60 % des CRSC et que la majorité des patients avec ces plaques avaient une forme chronique de la maladie. Dans tous les cas, des anomalies de l'épithélium pigmentaire (détachement de l'épithélium pigmentaire [DEP], *flat irregular pigment epithelium detachment* [FIPED], hyperplasie



**Fig. 3 :** CRSC aiguë et chronique. Dans le cas de CRSC aiguë, deux points de fuite (flèches rouges) sont visualisés en supéro-nasal de la fovéa en angiographie à la fluorescéine et au vert d'indocyanine. Il n'y a pas de plaque d'hyperperméabilité. Dans la CRSC chronique, en plus du point de fuite (flèche rouge), des plaques d'hyperperméabilité (flèches jaunes) sont visibles et sont localisées en regard des veines choroïdiennes dilatées en inférieur.

de l'EPR) ont été détectées au niveau des plaques, qui pourraient finalement correspondre à une dysfonction de l'épithélium pigmentaire (**fig. 3**).

## ■ Conclusion

La définition de la pachychoroïde reste subjective et une partie non négligeable des sujets sains ont une choroïde épaissie et des pachyvaisseaux. L'analyse des anastomoses veino-veineuses intervortex permettra peut-être d'apporter des éléments plus objectifs à la définition de la pachychoroïde. Mais, à ce jour, la fréquence de ces anastomoses dans la population générale est inconnue. On peut supposer que la pachychoroïde soit un facteur de prédisposition anatomique et qu'un facteur déclenchant soit nécessaire au développement de la maladie.

## BIBLIOGRAPHIE

1. WARROW DJ, HOANG QV, FREUND KB. Pachychoroid pigment epitheliopathy. *Retina*, 2013;33:1659-1672.
2. SIEDLECKI J, SCHWORM B, PRIGLINGER SG. The pachychoroid disease spectrum and the need for a uniform classification system. *Ophthalmol Retina*, 2019;3:1013-1015.
3. CHEUNG CMG, LEE WK, KOIZUMI H *et al*. Pachychoroid disease. *Eye*, 2019;33:14-33.
4. IMAMURA Y, FUJIWARA T, MARGOLIS R *et al*. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of the choroid in central serous chorioretinopathy. *Retina*, 2009;29:1469-1473.
5. 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.
6. MARGOLIS R, SPAIDE RF. A pilot study of enhanced depth imaging optical coherence tomography of the choroid in normal eyes. *Am J Ophthalmol*, 2009;147:811-815.
7. FUJIWARA T, IMAMURA Y, MARGOLIS R *et al*. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of the choroid in highly myopic eyes. *Am J Ophthalmol*, 2009;148:445-450.
8. TAN CS, OUYANG Y, RUIZ H *et al*. Diurnal variation of choroidal thickness in normal, healthy subjects measured by spectral domain optical coherence tomography. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2012;53:261-266.
9. BOROOAH S, SIM PY, PHATAK S *et al*. Pachychoroid spectrum disease. *Acta Ophthalmol*, 2020 [online ahead of print].
10. TOUHAMI S, PHILIPPAKIS E, MREJEN S *et al*. Topographic variations of choroidal thickness in healthy eyes on swept-source optical coherence tomography. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2020;61:38.
11. CHUNG Y-R, KIM JW, KIM SW *et al*. Choroidal thickness in patients with central serous chorioretinopathy: assessment of Haller and Sattler layers. *Retina*, 2016;36:1652-1657.
12. EYMARD P, GERARDY M, BOUYS L *et al*. Choroidal imaging in patients with Cushing syndrome. *Acta Ophthalmol*, 2020 [online ahead of print].
13. SPAIDE RF, LEDESMA-GIL G, GEMMY CHEUNG CM. Intervortex venous anastomosis in pachychoroid-related disorders. *Retina*, 2021;41:997-1004.
14. HIROE T, KISHI S. Dilatation of asymmetric vortex vein in central serous chorioretinopathy. *Ophthalmol Retina*, 2018;2:152-161.

L'auteure a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

DE NOUVELLES PRATIQUES  
DANS LA PRISE EN CHARGE  
DE LA MYOPIE ÉVOLUTIVE



Retrouvez les articles des Drs Marie-Caroline Trone, Houda Baïz et  
Louissette Bloise sur le site [www.realites-ophtalmologiques.com](http://www.realites-ophtalmologiques.com)

## I Le dossier – La CRSC

# CRSC : les aspects atypiques en imagerie

**RÉSUMÉ :** La généralisation des techniques d'imagerie multimodale dans le diagnostic et la prise en charge de nos patients atteints de chorioretinopathie séreuse centrale (CRSC) a permis d'enrichir sa sémiologie. La caractérisation clinique et paraclinique de cette pathologie ne se limite plus à un décollement séreux rétinien visible au fond d'œil et en OCT associé à un point de fuite en angiographie à la fluorescéine. En effet, de nouvelles descriptions ont été faites avec l'avènement de l'imagerie ultra-grand champ (en mode couleur, autofluorescence ou angiographie au vert d'indocyanine), l'OCT haute résolution (en mode EDI ou *Swept-Source*), l'OCT en face ou encore l'imagerie RetroMode. Ainsi, certains aspects atypiques ou méconnus de l'imagerie méritent notre attention car ils peuvent égarer le diagnostic, conduire à une prescription inappropriée de corticoïdes ou amener à des explorations complémentaires inutiles.



**P. RAMTOHUL**

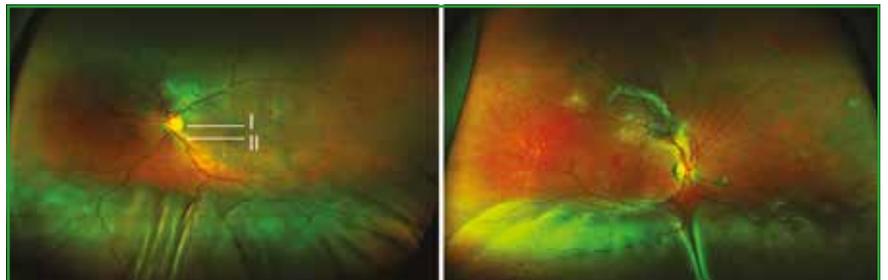
Université de Paris, Service d'Ophtalmologie, Hôpital Lariboisière, PARIS, Centre Hospitalier Universitaire de l'Hôpital Nord, MARSEILLE.

Les aspects atypiques de la chorioretinopathie séreuse centrale (CRSC) en imagerie multimodale sont nombreux. La plupart de ces descriptions concernent l'OCT, dont l'apport dans le diagnostic et le suivi des patients est devenu incontournable. Plusieurs "signes" ont ainsi été définis et ont enrichi le lexique sémiologique de la CRSC. Par ailleurs, l'imagerie ultra-grand champ en mode couleur et autofluorescence a permis de mieux caractériser certains variants de la CRSC. De même, l'angiographie au vert d'indocyanine ultra-grand champ offre une visualisation inédite des veines vortiqueuses et de leurs ano-

malies dans la CRSC. L'OCT en face permet une analyse fine de certains défauts de l'épithélium pigmentaire. L'imagerie RetroMode, qui donne une cartographie en relief de l'épithélium pigmentaire et de la choroïde, ajoute de nouveaux aspects méconnus dans l'imagerie de la CRSC.

### Aspects atypiques en photographie du fond d'œil

Un des variants atypiques de la CRSC est la forme bulleuse de CRSC (**fig. 1**) [1]. L'imagerie ultra-grand champ en mode couleur montre un décollement de rétine



**Fig. 1 :** Variant bulleux de la CRSC en imagerie couleur ultra-grand champ. Noter la présence d'altérations de l'épithélium pigmentaire au niveau maculaire (d'après [1]).

VIEILLISSEMENT RÉTINIEN

NOUVEAU

# RETINEAL®

PROTECTION 360°



- **Curcuma** : 300 mg
- **Lutéine** : 10 mg
- **Zinc** : 10 mg
- **Quercétine** : 100 mg

Au-delà des  
phénomènes oxydatifs



Complément alimentaire  
à visée oculaire

Boîte de 30 comprimés  
Code ACL 3770008240117

Le Zinc contribue au maintien de la vision.

[www.densmore.mc](http://www.densmore.mc)

**DENSMORE**  
LABORATOIRE  
EYE CARE

## Le dossier – La CRSC

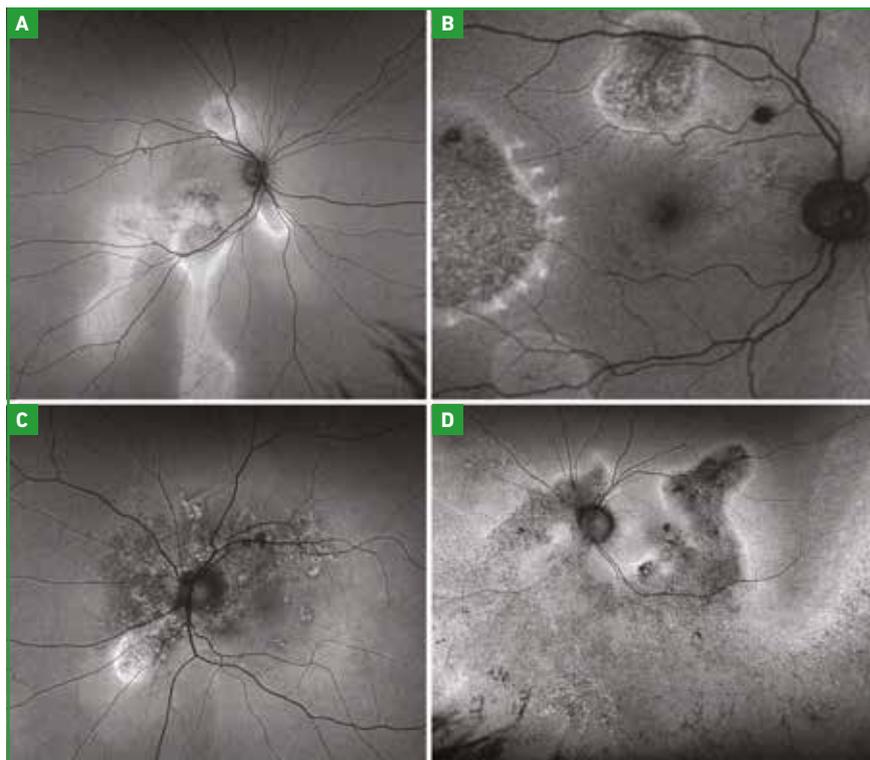
exsudatif inférieur, d'aspect bulleux, avec des plis rétinien peu mobiles. L'exsudation sous-rétinienne est fréquemment turbide, traduisant l'accumulation présumée de protéines dont la fibrine. Les anomalies classiques de la CRSC au pôle postérieur doivent être recherchées sur le reste de l'imagerie multimodale, en particulier des décollements de l'épithélium pigmentaire ou des pachyvaisseaux en OCT et une hyperperméabilité choroïdienne en angiographie au vert d'indocyanine.

La (re)connaissance de ce variant est capitale car il peut mimer des pathologies inflammatoires associées à des décollements de rétine exsudatifs, pour lesquelles la prescription erronée de corticoïdes risquerait d'aggraver le tableau clinique. Citons par exemple la maladie de Vogt-Koyanagi-Harada, la prolifération mélanocytaire uvéale bilatérale diffuse (BDUMP) ou le syndrome d'effusion uvéale.

### Aspects atypiques en autofluorescence

L'imagerie en autofluorescence présente un intérêt majeur pour caractériser les altérations de l'épithélium pigmentaire dans la CRSC chronique. Plusieurs aspects atypiques peuvent être distingués.

Les coulées gravitationnelles représentent des altérations verticales, descendantes, associant des lésions mixtes hyper- et hypoautofluorescentes, et traduisant des épisodes d'exsudation récurrents ou chroniques [2]. Les lésions annulaires et curvilinéaires (*annular and catenary lesions*) se présentent comme une accumulation de petites lésions hyperautofluorescentes de l'épithélium pigmentaire, disposées en cercle ou selon une courbe parabolique et pouvant être localisées en dehors de la macula. Isolément et en l'absence de fluide sous-rétinien apparent, ces lésions peuvent être prises à tort pour des signes de dystrophie rétinienne. L'analyse



**Fig. 2 :** Aspect de coulées gravitationnelles, lésions annulaires, altérations péripapillaires et altérations diffuses en autofluorescence. **A :** coulées gravitationnelles en autofluorescence ultra-grand champ. **B :** lésions multiples annulaires avec liséré hyperautofluorescent réticulé. **C :** altérations péripapillaires dans le cadre d'un syndrome de pachychoroïde péripapillaire. **D :** altérations diffuses prédominant en inférieur après résolution d'une CRSC de forme bulleuse.

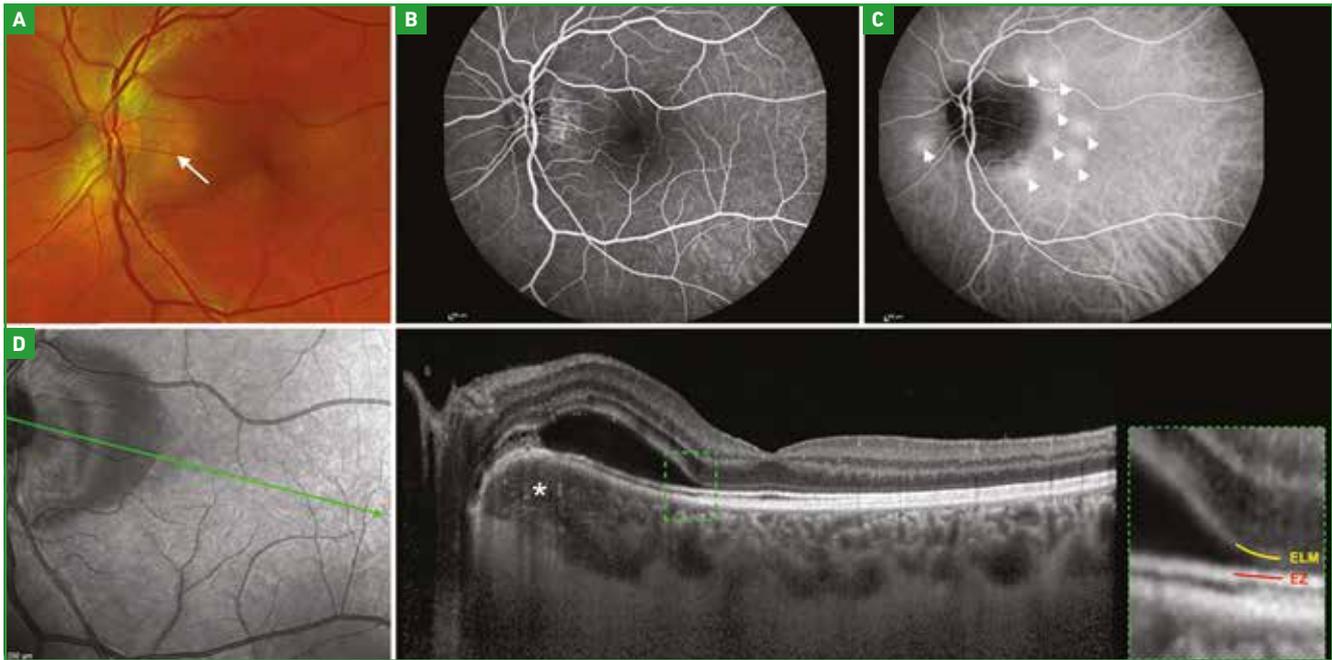
de la choroïde, généralement épaissie en regard de ces lésions, permet de les relier à une pachychoroïdopathie [3]. Des lésions hyperautofluorescentes ressemblant à une *pattern dystrophy* de type dystrophie réticulée ou dystrophie en aile de papillon ont également été rapportées et correspondraient à l'accumulation des segments externes des photorécepteurs non phagocytés par l'épithélium pigmentaire [4]. Des altérations multiples de l'autofluorescence dans l'aire péripapillaire peuvent être retrouvées dans le syndrome de pachychoroïde péripapillaire, pouvant mimer des pathologies inflammatoires comme l'AZOOR (*acute zonal occult outer retinopathy*) [5] (**fig. 2**).

### Aspects atypiques en OCT

Le *bacillary layer detachment* est une description nouvelle correspondant à

une séparation présumée de la rétine au niveau de la myoïde des segments internes des photorécepteurs [6]. Cette séparation apparaîtrait sous l'effet d'une exsudation choroïdienne intense. Un renforcement de l'adhérence des segments externes des photorécepteurs aux villosités des cellules épithéliales a été suggéré pour expliquer la survenue d'un *bacillary layer detachment* et cette modulation intervient en présence de différents éléments comme de la fibrine ou du sang. Le *bacillary layer detachment* a été décrit dans la CRSC aiguë fibrineuse [7] et dans le syndrome de pachychoroïde péripapillaire [8] (**fig. 3**).

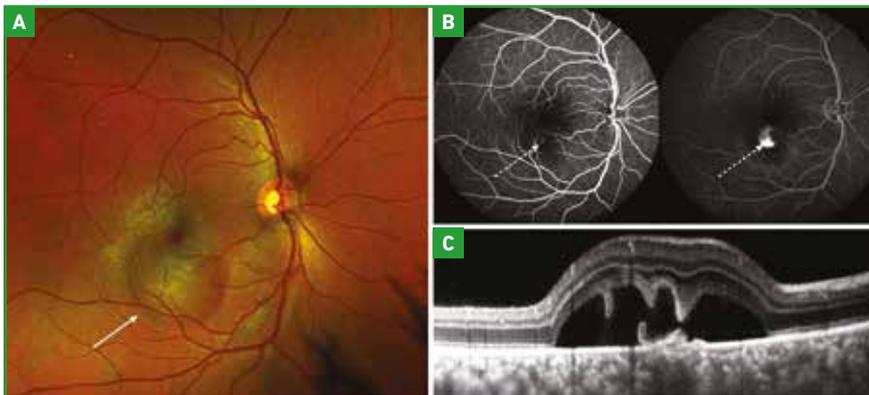
Des modifications morphologiques atypiques de la rétine externe peuvent apparaître dans la CRSC aiguë. Précédemment dénommées *sagging* ou *dipping sign*, ces anomalies correspondent à une attraction de la rétine externe vers le point de



**Fig. 3:** *Bacillary layer detachment* dans un syndrome de pachychoïde péripapillaire. **A:** le fond d'œil montre une collection de fluide sous-rétinien péripapillaire (flèche). **B:** l'angiographie à la fluorescéine au temps intermédiaire retrouve un remplissage du liquide sous-rétinien. **C:** l'angiographie au vert d'indocyanine au temps intermédiaire montre une hyperperméabilité choroïdienne prédominant en péripapillaire (flèches). **D:** l'OCT montre une séparation de la rétine externe au niveau de la zone myoïde hyporéflexive, séparant la membrane limitante externe au-dessus et laissant la zone ellipsoïde attachée à l'épithélium pigmentaire (adaptée de [8]).



**Fig. 4:** Aspect de *sagging* ou *dipping sign*. Noter l'attraction de la rétine externe en regard du décollement discret de l'épithélium pigmentaire.

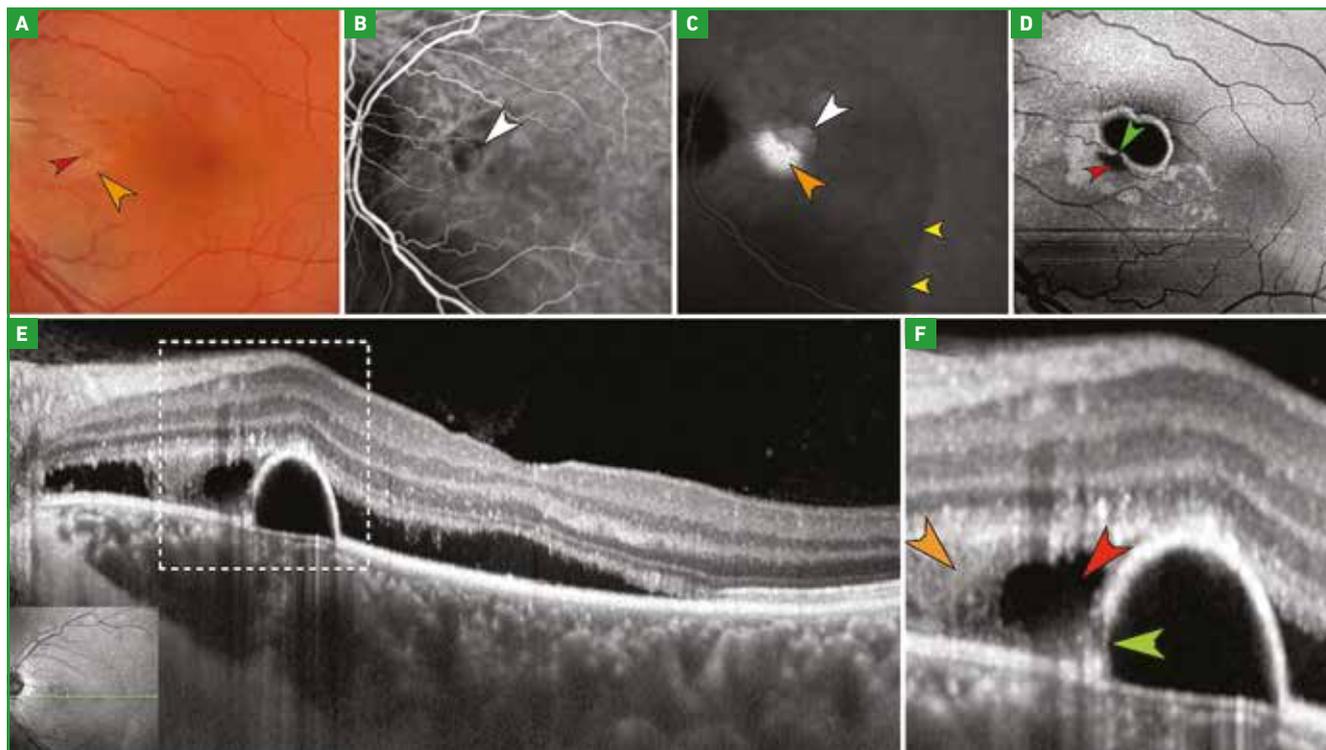


**Fig. 5:** Aspect en stalagmite et stalactite au cours d'une CRSC aiguë. **A:** le cliché du fond d'œil montre une bulle de décollement séreux rétinien (flèche). **B:** l'angiographie à la fluorescéine retrouve une diffusion en tache d'encre (flèches en pointillés). **C:** l'OCT démontre un aspect en stalagmite et stalactite. Il s'agit d'un variant du classique *sagging sign* où la rétine externe est attirée vers l'épithélium pigmentaire par des exsudats fibrineux (adaptée de [10]).

fuite de l'épithélium pigmentaire par des exsudats fibrineux [9] (**fig. 4**). Elles apparaissent comme une déformation en V de la neurorétine externe et sont fréquentes puisque rapportées dans plus de 40 % des CRSC aiguës dans certaines séries [9]. Ces déformations peuvent parfois être multiples et donner un aspect de "stalactites" en OCT, pouvant ainsi orienter à tort vers un décollement séreux rétinien associé à une macroglobulinémie de Waldenström [10, 11] (**fig. 5**).

Les formes dites "fibrineuses" de CRSC se présentent comme une accumulation de matériel hyperréflexif dans le décollement séreux rétinien. Dans ces formes, une hyporéflexivité arrondie, appelée *subretinal lucency* ou *vacuole sign*, située au sein de la fibrine peut être détectée en OCT et correspond au site de fuite active en angiographie à la fluorescéine [12, 13]. Un défaut ou *rip* de l'épithélium pigmentaire peut être mis en évidence en regard de cette hyporéflexivité arrondie, notamment en OCT en face [13] (**fig. 6**).

## Le dossier – La CRSC

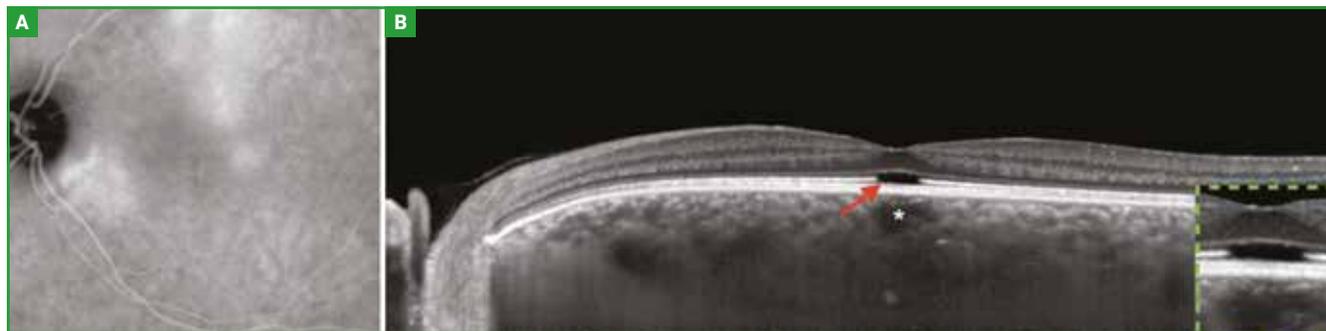


**Fig. 6 :** Imagerie multimodale d'une CRSC aiguë fibrineuse avec *subretinal lucency* et *rip* au niveau de l'épithélium pigmentaire. **A :** photographie du fond d'œil montrant un décollement séreux rétinien jaunâtre correspondant à de la fibrine (flèche orange). On note une petite lésion brune au sein de la fibrine (flèche rouge). **B et C :** angiographie au vert d'indocyanine au temps précoce (B) et tardif (C) retrouvant un remplissage progressif d'un décollement de l'épithélium pigmentaire (flèche blanche) et une hyperfluorescence tardive adjacente correspondant à la liaison de la molécule d'indocyanine à la fibrine (flèche orange). L'étendue du décollement séreux rétinien est visible au temps tardif (flèches jaunes). **D :** l'OCT en face segmenté au niveau de la rétine externe montre une lésion arrondie correspondant à un décollement de l'épithélium pigmentaire. La flèche verte indique une zone de micro-rupture ou *rip* dans l'épithélium pigmentaire. La flèche rouge indique l'hyporéflexivité dans la fibrine ou *subretinal lucency*. **E et F :** l'OCT structurel montre un décollement séreux rétinien avec de la fibrine (flèche orange), un décollement de l'épithélium pigmentaire avec une zone de micro-rupture ou *rip* dans l'épithélium pigmentaire (flèche verte) et une hyporéflexivité dans la fibrine ou *subretinal lucency* (flèche rouge).

La *pachychoroid pigment epitheliopathy* est considérée comme une forme fruste de CRSC et est caractérisée par le même phénotype choroïdien que la CRSC, mais en l'absence d'épisodes actuels ou passés de décollements

séreux rétiens. Des altérations focales de l'épithélium pigmentaire et des lignes ellipsoïde et d'interdigitation en OCT peuvent y être associées et parfois se concentrer en rétrofovéolaire, donnant un aspect de cavitation [14, 15]. Ces

aspects atypiques peuvent mimer une dystrophie des cônes (achromatopsie, maculopathie liée à une mutation du gène *ABCA4*, dystrophie maculaire occulte) et orienter vers des explorations génétiques inutiles (fig. 7).



**Fig. 7 :** Aspect de cavitation de la rétine externe dans une *pachychoroid pigment epitheliopathy*. **A :** angiographie au vert d'indocyanine au temps tardif montrant une hyperperméabilité choroïdienne. **B :** l'OCT retrouve une choroïde épaissie avec un défaut de la rétine externe touchant la ligne ellipsoïde (flèche rouge et carré vert). Noter la présence d'un pachyvaisseau comprimant la choriocapillaire en regard de la cavitation (adaptée de [15]).

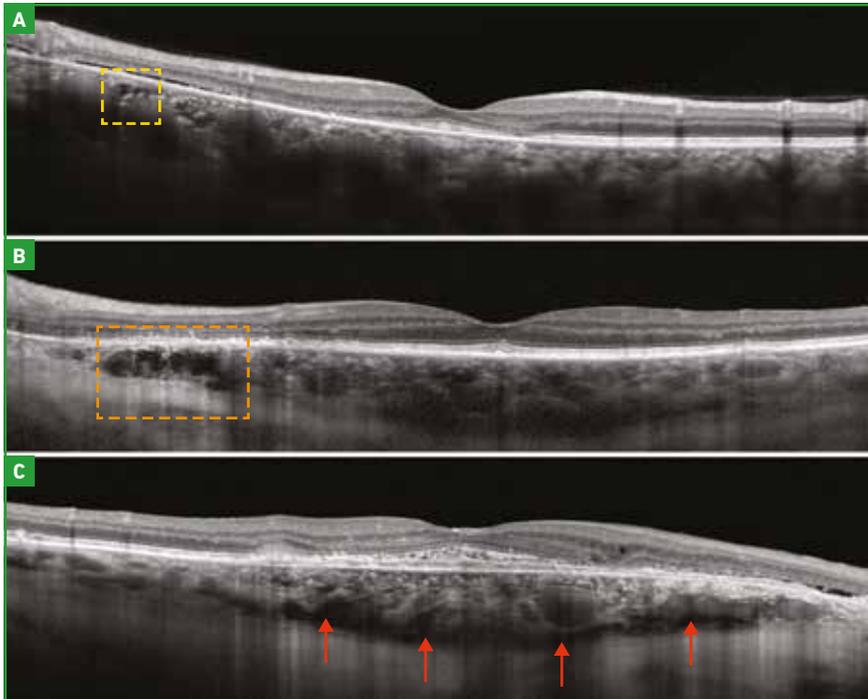
La description des anomalies choroïdiennes associées à la CRSC a bénéficié de l'avènement de l'OCT en mode EDI (*Enhanced Depth Imaging*) et *Swept-Source*. En dehors des classiques pachyvasseaux choroïdiens, certains aspects atypiques peuvent questionner. Les *cho-*

*roidal cavern*, *choroidal rift* et *choroidal loculation* font partie d'un spectre de lésions hyporéfléctives de la choroïde d'origine non vasculaire. Les *choroidal caverns* apparaissent comme de petites lésions hyporéfléctives et polygonales. Elles correspondraient aux globules lipi-

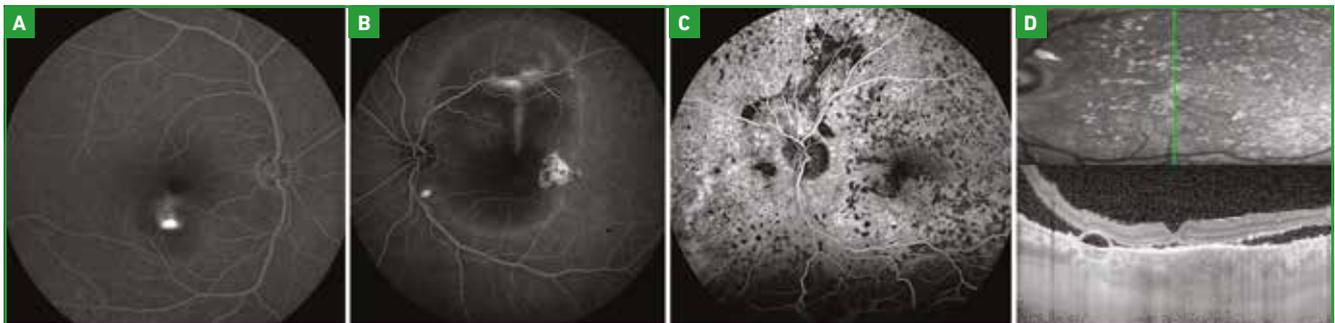
diques de Friedman qui sont des dépôts lipidiques présents dans le stroma de choroïdes saines et pathologiques, bien que leur nature soit controversée, certains postulant qu'elles représentent plutôt des vaisseaux fantômes [16]. Les *choroidal rifts* correspondent à des lésions hyporéfléctives, à bords irréguliers, s'étendant sur toute l'épaisseur choroïdienne et reflétant un remodelage marqué du stroma choroïdien dans les CRSC chroniques avancées [17]. Enfin, la *choroidal loculation* apparaît comme une large plage hyporéfléctive localisée entre la face postérieure de la choroïde et l'espace suprachoroïdien, et correspondrait à une collection externe de fluide [18] (*fig. 8*).

### Aspects atypiques en angiographie à la fluorescéine

Nous connaissons l'aspect classique du point de fuite en tache d'encre ou en jet de vapeur dans la CRSC aiguë. Un *pattern* d'angiographie à la fluorescéine plus atypique en "peau de léopard" ou "peau de girafe" peut se rencontrer dans la CRSC chronique et dans son variant bulleux. Ce *pattern* survient dans le cadre d'un décollement séreux rétinien chronique avec accumulation de matériel jaunâtre dans l'espace sous-rétinien, masquant ainsi la fluorescence de l'épithélium pigmentaire (*fig. 9*).

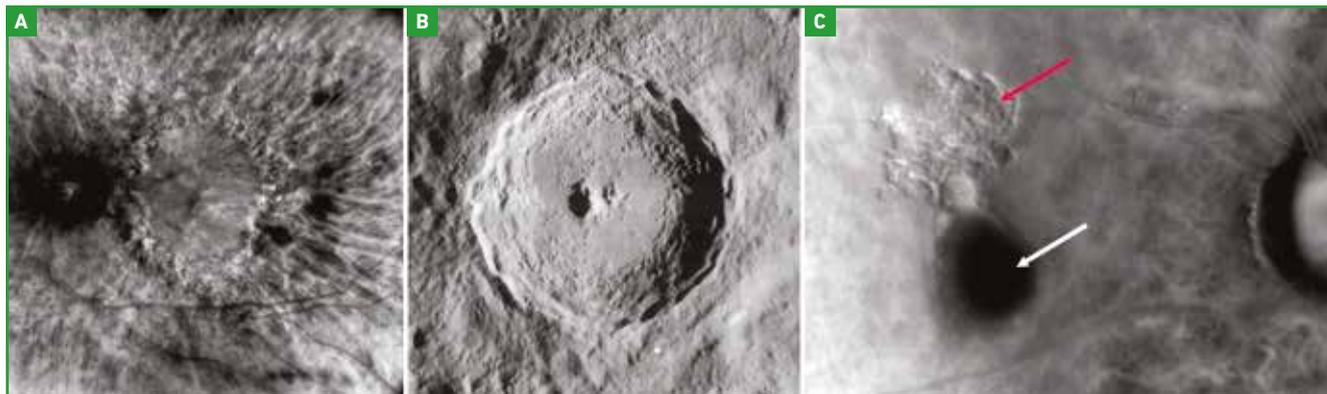


**Fig. 8 :** Aspect de *choroidal cavern*, *choroidal rift* et *choroidal loculation* en OCT mode EDI chez des patients atteints de CRSC chronique. **A :** *choroidal cavern*. Lésion hyporéfléctive arrondie avec un cône d'hypertransmission postérieure. Noter les nombreuses veines choroïdiennes dilatées et comprimant la choriocapillaire (carré jaune). **B :** *choroidal rift*. Lésions hyporéfléctives, à bords irréguliers, s'étendant sur toute l'épaisseur choroïdienne et associées à un signal postérieur d'hypertransmission (rectangle orange). **C :** *choroidal loculation*. Plage hyporéfléctive étendue et localisée entre la face postérieure de la choroïde et l'espace suprachoroïdien (flèches rouges).



**Fig. 9 :** Aspects en tache d'encre, jet de vapeur et peau de léopard en angiographie à la fluorescéine. **A :** angiographie à la fluorescéine au temps tardif montrant une diffusion en tache d'encre en regard du point de fuite dans une CRSC aiguë. **B :** angiographie à la fluorescéine au temps intermédiaire montrant une diffusion en jet de vapeur en regard du point de fuite dans une CRSC aiguë. **C :** angiographie à la fluorescéine au temps tardif montrant des altérations réticulées diffuses donnant un aspect en peau de léopard dans une CRSC chronique. Noter le décollement de rétine exsudatif inférieur. **D :** l'OCT en coupe verticale retrouve un décollement séreux rétinien chronique avec une accumulation de matériel hyperréfléctif dans l'espace sous-rétinien.

## Le dossier – La CRSC



**Fig. 10 :** Aspects d'images en RetroMode acquises avec le Mirante (Nidek, Japon). **A et B :** exemple représentatif d'une atrophie géographique dans la DMLA ressemblant au cratère lunaire Tycho capturé par la sonde spatiale *Lunar Reconnaissance Orbiter* en 2010 (crédit: NASA Goddard/Arizona State University). **C :** imagerie RetroMode d'un décollement de l'épithélium pigmentaire néovasculaire dans une CRSC chronique (flèche blanche). Noter les déformations de l'épithélium pigmentaire imprimées par le *branching vascular network* (flèche rouge) situé au-dessus du décollement de l'épithélium pigmentaire.

### Aspects atypiques en RetroMode

L'imagerie RetroMode est une technique d'acquisition non invasive et émergente. Elle utilise la lumière infrarouge dispersée pour détecter les réflexions anormales de la choroïde provoquées par des déformations de l'épithélium pigmentaire. Le résultat est une cartographie en nuances de gris et en pseudo-relief de l'épithélium pigmentaire mimant l'aspect de la surface lunaire. Cette technique peut s'avérer utile dans la détection des décollements de l'épithélium pigmentaire, des pachydrusens ou encore du *branching vascular network* dans les CRSC néovasculaires (fig. 10).

### BIBLIOGRAPHIE

- BALARATNASINGAM C, FREUND KB, TAN AM *et al.* Bullous variant of central serous chorioretinopathy: expansion of phenotypic features using multimethod imaging. *Ophthalmology*, 2016;123:1541-1552.
- PANG CE, SHAH VP, SARRAF D *et al.* Ultra-widefield imaging with autofluorescence and indocyanine green angiography in central serous chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol*, 2014;158:362-371.e2.
- DANSINGANI KK, BALARATNASINGAM C, MREJEN S *et al.* Annular lesions and catenary forms in chronic central serous chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol*, 2016;166:60-67.
- SPAIDE RF, KLANCNIK JM. Fundus autofluorescence and central serous chorioretinopathy. *Ophthalmology*, 2005;112:825-833.
- PHASUKKIJWTANA N, FREUND KB, DOLZ-MARCO R *et al.* Peripapillary pachychoroid syndrome. *Retina*, 2018;38:1652-1667.
- RAMTOHUL P, DENIS D, GASCON P. Bacillary layer detachment in acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy: a multimodal imaging analysis. *Retina*, 2021;41:e12-e14.
- SAHOO N, GOVINDHARI V, BEDI R *et al.* Subretinal hyperreflective material in central serous chorioretinopathy. *Indian J Ophthalmol*, 2020;68:126.
- RAMTOHUL P, COMET A, DENIS D. Bacillary layer detachment in peripapillary pachychoroid syndrome. *Oph Retina*, 2020;4:587.
- FUJIMOTO H, GOMI F, WAKABAYASHI T *et al.* Morphologic changes in acute central serous chorioretinopathy evaluated by fourier-domain optical coherence tomography. *Ophthalmology*, 2008;115:1494-1500.e2.
- RAMTOHUL P, COMET A, DENIS D. Expanding the OCT spectrum of acute central serous chorioretinopathy: the stalagmite-stalactite pattern. *Ophthalmol Retina*, 2019;3:636.
- LIN AB, SHEYMAN AT, JAMPOL LM. Unusual serous retinal detachment in a patient with waldenstrom macroglobulinemia: a case report. *Retin Cases Brief Rep*, 2019;13:1-4.
- YANNUZZI NA, MREJEN S, CAPUANO V *et al.* A central hyporeflexive subreti-
- nal lucency correlates with a region of focal leakage on fluorescein angiography in eyes with central serous chorioretinopathy. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina*, 2015;46:832-836.
- RAJESH B, KAUR A, GIRIDHAR A *et al.* "Vacuole" sign adjacent to retinal pigment epithelial defects on spectral domain optical coherence tomography in central serous chorioretinopathy associated with subretinal fibrin. *Retina*, 2017;37:316-324.
- LEE JH, KIM JY, JUNG BJ *et al.* Focal disruptions in ellipsoid zone and interdigitation zone on spectral-domain optical coherence tomography in pachychoroid pigment epitheliopathy. *Retina*, 2019;39:1562-1570.
- RAMTOHUL P, FREUND KB. Diagnostic and therapeutic challenges. *Retina*, 2020 [online ahead of print].
- DOLZ-MARCO R, GLOVER JP, GAL-OR O *et al.* Choroidal and sub-retinal pigment epithelium caverns: multimodal imaging and correspondence with Friedman lipid globules. *Ophthalmology*, 2018;125:1287-1301.
- BATTISTA M, BORRELLI E, VERONESE C *et al.* Choroidal rift: a new OCT finding in eyes with central serous chorioretinopathy. *J Clin Med*, 2020;9:2260.
- SPAIDE RF, RYAN EH. Loculation of fluid in the posterior choroid in eyes with central serous chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol*, 2015;160:1211-1216.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

## Le dossier – La CRSC

# CRSC ou VPC ?

**RÉSUMÉ :** Pour la chorioretinopathie séreuse centrale (CRSC) comme pour la vasculopathie polypoïdale choroïdienne (VPC), le diagnostic peut être difficile en raison d’une présentation polymorphe dans laquelle on tente d’identifier des *patterns* plus ou moins typiques. Ces *patterns* définissent le diagnostic positif mais, dans certains cas, il reste des éléments hors du *pattern* typique qui ouvrent la porte à un diagnostic différentiel, qu’on gardera à l’esprit si l’évolution spontanée ou sous traitement s’écarte de celle qui est attendue.

Outre cette difficulté au diagnostic des formes atypiques de CRSC ou de VPC, les deux affections ont certains éléments en commun – un décollement séreux rétinien, un ou plusieurs décollements de l’épithélium pigmentaire, un épaississement choroïdien – qui font également la difficulté du diagnostic différentiel. Ils permettent aussi d’envisager des formes de passage entre les deux affections. Nous reprenons ici les éléments principaux qui facilitent le diagnostic différentiel entre la CRSC et la VPC en pratique courante.



**T. DESMETTRE**  
Centre de Rétine Médicale,  
MARQUETTE-LEZ-LILLE,  
Queen Anne St. Medical Centre,  
LONDRES.

Plusieurs auteurs ont rapporté des cas de confusions entre les deux affections chez des patients qui étaient parfois un peu trop âgés pour avoir une chorioretinopathie séreuse centrale (CRSC) mais un peu trop jeunes pour une vasculopathie polypoïdale choroïdienne (VPC) [1, 2]. D’autres auteurs ont rapporté des cas de coexistence des deux pathologies chez un même patient, au niveau du même œil [3].

Les deux affections peuvent avoir une présentation clinique similaire et comportent souvent un épaississement de la choroïde. À ce titre, elles font partie de ce que l’on regroupe sous le terme de “pachychoroïdes”. Les deux affections diffèrent cependant par le terrain, leurs hypothèses pathogéniques respectives, leurs pronostics et leurs prises en charge.

### Le spectre des pachychoroïdes

La redéfinition des pathologies au moyen des progrès d’imagerie est devenue une démarche classique, surtout sur la côte est des États-Unis, en regroupant des formes typiques et des formes atypiques

en un “spectre” assimilant en outre des pathologies décrites plus récemment.

Cette notion de spectre permet de définir des ensembles aux bords flous et les recouvrements aux bords extrêmes de ces ensembles peuvent appartenir à une pathologie ou à une autre, ce qui est probablement plus conforme à la réalité.

Outre la CRSC et la VPC, deux autres entités ont été décrites dans le groupe des pachychoroïdes. La *Pachychoroid Pigment Epitheliopathy* comporte des modifications de l’épithélium pigmentaire (EP) rétinien avec une tessellation réduite du fond d’œil, en regard d’une choroïde épaisse, mais sans épisode de soulèvement séreux rétinien antérieur [4]. Pang et Freund ont décrit une néovascularisation choroïdienne de type I se développant sur des zones focales d’épaississement choroïdien définissant la *Pachychoroid Neovascularopathy* [5].

Les quatre affections sont présentées comme des entités indépendantes. On suppose cependant qu’elles partagent des pathogénies similaires et que

## Le dossier – La CRSC

des formes de passage d'une pathologie à l'autre puissent être décrites. En 2017, Manaytah montrait la possible coexistence d'une VPC et d'une CRSC sur le même œil dans 3 % des cas sur une série de 226 patients [3]. Dans cette étude, l'épaississement choroïdien était un élément important en commun aux deux pathologies, avec probablement une implication dans une pathogénie commune.

### CRSC typiques et moins typiques

Dans sa forme aiguë typique, la CRSC comporte un décollement séreux rétinien (DSR), un point de fuite classiquement repéré en angiographie mais parfois identifié en OCT sous la forme d'un soulèvement ponctiforme de l'épithélium pigmentaire, des altérations de l'épithélium pigmentaire qui peuvent traduire des poussées antérieures et il est assez fréquent d'observer un ou plusieurs décollements de l'épithélium pigmentaire (DEP) de type séreux (DEP dits "juvéniles"). À ces notions s'est ajouté l'épaississement choroïdien qui n'est pas constant.

Les formes chroniques de la maladie peuvent avoir des présentations variées qui dépendent finalement, d'une part, de la durée d'évolution du DSR associée à une perte de photorécepteurs (amincissement rétinien, altérations de l'épithélium pigmentaire) et à une autofluorescence plus ou moins hétérogène attribuée à l'accumulation de débris issus du métabolisme des photorécepteurs et, d'autre part, à la composition du liquide ou du gel dans le DSR (aspects en stalactites ou stalagmites, exsudats lipidiques au pourtour du DSR).

On observe en outre régulièrement des "zones de fuite", traduisant une décompensation de l'épithélium pigmentaire plus étendue que dans les formes aiguës. Ces aspects cliniques moins typiques de la CRSC sont repris dans l'un des articles de ce dossier.

Les signes cliniques et l'OCT permettent souvent de faire le diagnostic des formes aiguës, comme l'avait fait Von Graefe en 1866 [6]. L'angiographie à la fluorescéine, qui avait permis de caractériser la maladie, contribue aujourd'hui surtout au diagnostic différentiel avec des néovaisseaux choroïdiens du sujet jeune. Enfin, l'angiographie ICG est souvent utilisée avant traitement d'une forme chronique ou pour le diagnostic différentiel avec une VPC en montrant l'absence de lésion polypoïdale. Il est classique de décrire des dilatations veineuses choroïdiennes, cohérentes avec l'épaississement choroïdien observé en OCT [7].

### VPC typiques et moins typiques

Les formes typiques de la VPC comportent des soulèvements polypoïdes de l'épithélium pigmentaire souvent bordés d'un soulèvement irrégulier de l'épithélium pigmentaire, correspondant au réseau néovasculaire afférent. On décrit également des DEP séro-sanguins, des hémorragies sous-rétiniennes récurrentes, des DSR, des fluides intrarétiniens et enfin un épaississement choroïdien [8, 9]. Ces lésions sont souvent proches de la papille.

Début 2021, un groupe de travail évaluant le rôle de l'OCT pour le diagnostic des VPC a recommandé l'utilisation des termes "lésion polypoïdale" et "réseau néovasculaire afférent" pour définir les deux éléments clefs de la maladie [8]. Surtout, les auteurs ont proposé la combinaison de 3 critères majeurs basés sur l'OCT : lésion de forme annulaire sous l'épithélium pigmentaire (EP), soulèvement complexe de l'EP en OCT-en face et DEP à bords abrupts. L'utilisation de ces 3 critères a permis d'obtenir une spécificité de 0,90 et une sensibilité de 82 %. Ce travail est basé sur l'utilisation d'un OCT spectral et ne reprend volontairement pas les notions décrites en OCT-angiographie ni en OCT *Swept-Source*, parce que ces techniques sont moins répandues.

Par ailleurs, une équipe française avait montré la possibilité de visualiser le réseau néovasculaire afférent en OCT-angiographie [10] et une étude utilisant un OCT *Swept-Source* avait montré que les lésions polypoïdales pourraient correspondre à des enchevêtrements vasculaires [11].

Lorsqu'il persiste un doute diagnostique, l'angiographie ICG permet d'objectiver des zones d'hyperfluorescence focale sous-rétinienne (les lésions polypoïdales) qui apparaissent généralement dans les 5 premières minutes de l'angiographie et persistent aux temps tardifs [12-14].

### Éléments du diagnostic différentiel

Un DSR, un ou plusieurs DEP, des altérations pigmentaires ainsi qu'un épaississement choroïdien peuvent donc être communs aux deux affections dans leurs présentations typiques.

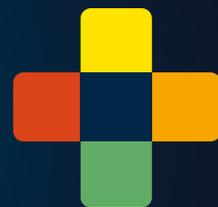
Il peut y avoir confusion entre les petits DEP accompagnant la CRSC et des lésions polypoïdales. Il n'y a pas d'hémorragie au cours de la CRSC mais, à l'inverse, toutes les VPC ne sont pas accompagnées de saignement. Le réseau néovasculaire afférent des VPC est situé entre l'EP et la membrane de Bruch et n'est pas situé dans la choroïde, ce qui le différencie des néovaisseaux de la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) [15, 16]. Il faut aussi distinguer ce réseau néovasculaire afférent des néovaisseaux des *Pachychoroid Neovascularopathy* [4, 5, 17].

Le **tableau 1** présente de façon synthétique les principaux éléments qui permettent habituellement le diagnostic différentiel entre une CRSC et une VPC. Nous avons également indiqué les principaux éléments qui contribuent au diagnostic différentiel entre la VPC et les formes néovasculaires de la DMLA.

3<sup>e</sup> édition



Vision  
glaucome



Au cas par cas

## 1<sup>re</sup> plateforme d'échanges cliniques en ophtalmologie

Après une première étape de recueil de cas cliniques, retrouvez les **5 cas retenus** par le **Groupe Glaucome**, en vous inscrivant à la **3<sup>e</sup> Webconférence Vision Glaucome**.

Webconférence

Interaction en **DIRECT**  
avec les auteurs  
et les experts glaucome

le 7 décembre 2021  
de 20h30 à 22h00

[www.visionglaucome.com](http://www.visionglaucome.com)

Inscription obligatoire. Site réservé aux professionnels de santé.



EN PARTENARIAT AVEC

**réalités**

OPHTALMOLOGIQUES

**BAUSCH + LOMB**

## Le dossier – La CRSC

CRSC chronique	VPC	DMLA
Épaississement choroïdien commun à la CRSC et la VPC		Hémorragies communes à la VPC et la DMLA
DSR, DEP, exsudats et altérations pigmentaires peuvent être communs aux 3 affections		
<p>Homme entre la 3<sup>e</sup> et la 5<sup>e</sup> décennie, mais pas toujours</p> <p>Pas d'hémorragie</p> <p>DEP séreux avec une coloration d'emblée homogène et complète en angiographie à la fluorescéine</p> <p>Dilatations veineuses observées en angiographie ICG</p>	<p>Trois critères majeurs en OCT :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>● lésion en anneau sous l'EP</li> <li>● soulèvement complexe de l'EP en OCT-en face</li> <li>● DEP à bords abrupts</li> </ul> <p>Réseau néovasculaire afférent repérable en OCT-angiographie</p> <p>Remplissage des polypes dans les 5 premières minutes en angiographie ICG avec hyperfluorescence persistante aux temps plus tardifs</p>	<p>Après la 5<sup>e</sup> décennie</p> <p>Présence de drusen</p> <p>DEP séro-sanguin (néovaisseaux de type I) dont l'imprégnation est hétérogène et progressive en angiographie à la fluorescéine</p> <p>Néovaisseaux de type II visibles dans les premières secondes de l'angiographie à la fluorescéine</p>

**Tableau 1 :** Les frontières entre les 3 affections ne sont pas toujours bien définies mais on peut lister ici les principaux éléments communs et permettant de différencier les CRSC chroniques, les VPC et les néovaisseaux de type I et II de la DMLA.

### CRSC, VPC et DMLA

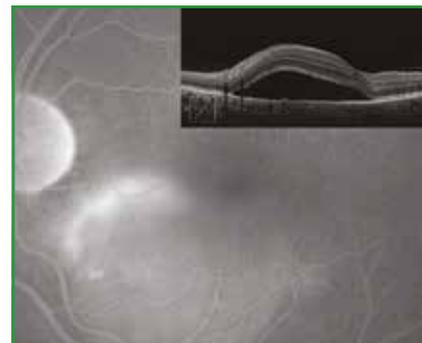
La discussion du diagnostic entre CRSC et VPC aborde certains éléments concernant la DMLA. Des auteurs ont relevé des cas de diagnostic difficile entre les 3 affections [18, 19]. Plusieurs types de situations peuvent apparaître :

- certaines "CRSC du sujet âgé" se sont révélées être des VPC débutantes ;
- des patients chez qui l'on avait porté le diagnostic de néovaisseaux de la DMLA ont une réponse insuffisante aux anti-VEGF utilisés seuls, ce qui incite à rechercher une VPC ;
- des néovaisseaux maculaires de la DMLA peuvent simuler une VPC, surtout dans le cas de néovaisseaux de type I avec un DEP de petite taille et une hémorragie, en particulier si les lésions sont disposées près de la papille.

### Cas cliniques

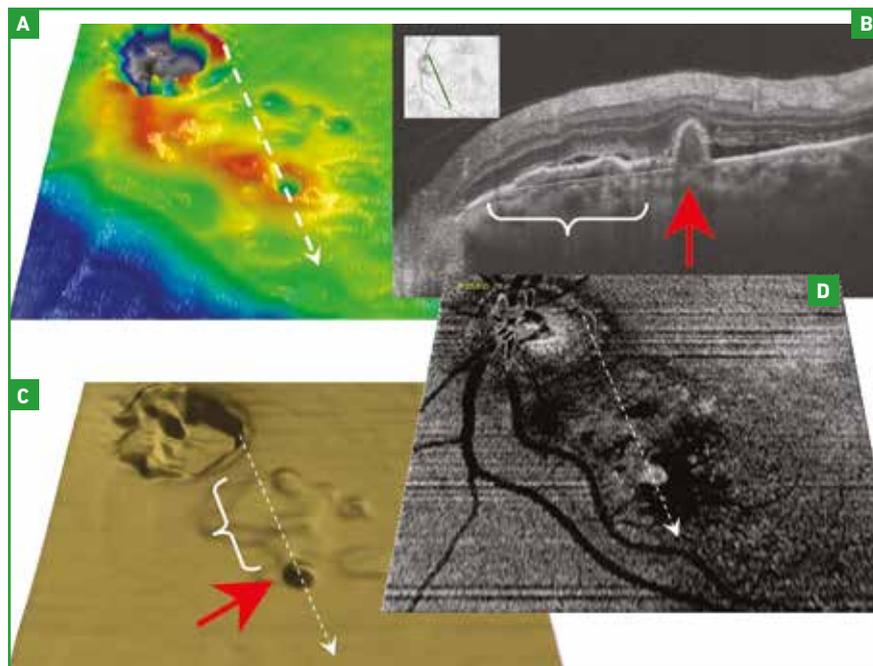
>>> **Le premier cas clinique** concerne une patiente de 60 ans décrivant une gêne visuelle d'installation rapide mais en voie d'amélioration progressive. L'interrogatoire ne retrouve pas de prise

médicamenteuse. L'acuité est mesurée à 6/10<sup>e</sup> de loin, Parinaud 2 de près. On repère un DSR étendu à la zone centrale qui explique la gêne visuelle. En OCT, on



**Fig. 1 :** L'angiographie à la fluorescéine (ici aux temps tardifs) montre une zone de fuite associée à un DSR dont la coloration est progressive. Ce DSR est objectivé en OCT. On retient dans un premier temps le diagnostic d'une CRSC atypique et l'on propose une surveillance simple.

repère un minime soulèvement ponctiforme de l'EP en regard de la zone de fuite observée en angiographie à la fluorescéine (**fig. 1**). On retient dans un premier temps le diagnostic de CRSC atypique et l'on temporise, d'autant que la gêne visuelle est en voie d'amélioration. La patiente est revue après 2 mois. L'acuité est remontée à 10/10<sup>e</sup> de loin, Parinaud 2. En OCT, la résorption du DSR facilite



**Fig. 2 :** Après 2 mois, le DSR est quasiment résorbé. La segmentation ILM-EP (A), la segmentation au niveau de l'EP (C) et l'OCT-en face (D) montrent un soulèvement complexe de l'EP compatible avec des lésions poly-poidales (flèche rouge) associées à un réseau néovasculaire afférent (accolade blanche). Ces lésions sont retrouvées sur la coupe d'OCT-B oblique (B).

la mise en évidence de lésions polypoidales et d'un réseau néovasculaire afférent (**fig. 2**).

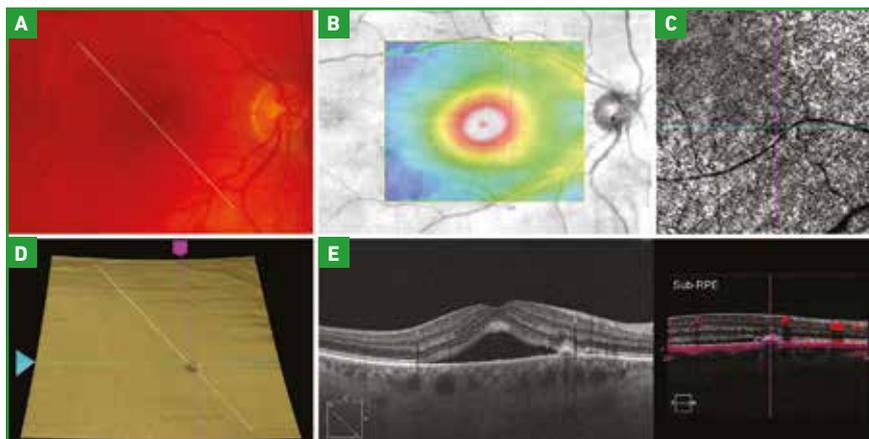
Il n'est pas rare que, lors de la présentation initiale d'une VPC, les phénomènes exsudatifs soient prédominants et occultent, comme dans le cas présent, la présence des lésions polypoidales et du réseau néovasculaire afférent. Ici, l'importance du DSR a incité à retenir dans un premier temps le diagnostic d'une CRSC. Après 2 mois, la résorption spontanée du DSR a facilité la mise en évidence des polypes et permis de redresser le diagnostic.

**>>> Le second cas clinique** concerne un patient de 71 ans avec une gêne visuelle évoluant depuis 2 mois. L'interrogatoire ne relève pas de prise médicamenteuse particulière. On mesure 4/10<sup>e</sup> de loin, Parinaud 3. L'absence de drusen (à droite comme à gauche) est rassurante vis-à-vis d'une éventuelle DMLA (**fig. 3**).

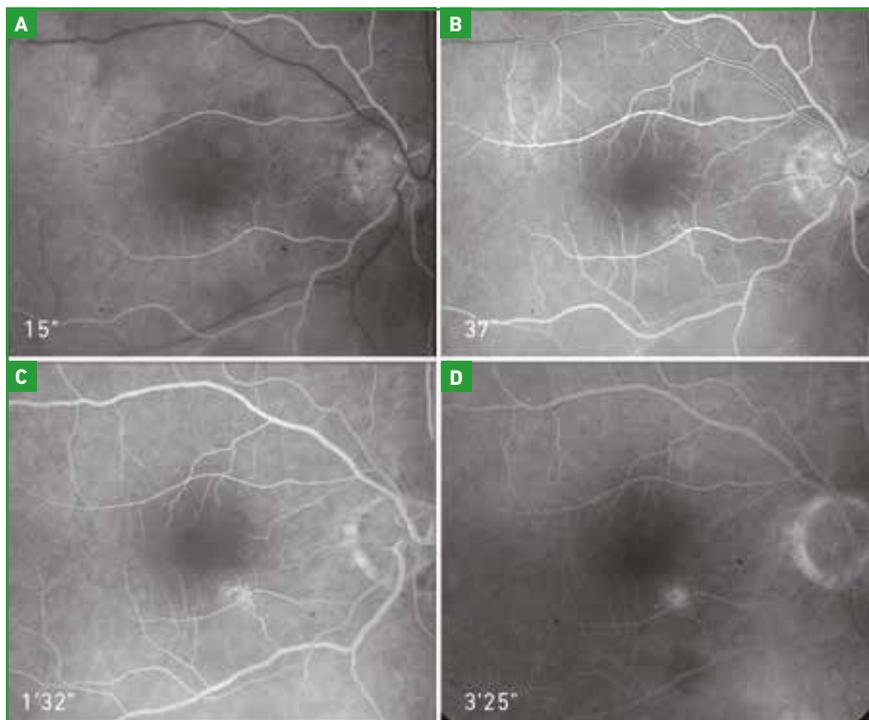
En angiographie à la fluorescéine, on vérifie l'absence de drusen séreux et l'on observe une hyperfluorescence focale dont l'intensité augmente progressivement au cours de la séquence (**fig. 4**). Le rythme du remplissage du DEP n'est pas en faveur d'un DEP séreux. L'âge du patient, la durée d'évolution sans tendance à l'amélioration, l'épaississement choroïdien, la forme du DEP et son aspect en angiographie font évoquer une VPC débutante plutôt qu'une première poussée de CRSC atypique, même si le réseau néovasculaire afférent n'est pas mis en évidence en OCT-angiographie. On propose dans un premier temps de temporiser un mois.

Après un mois, l'épaisseur du DSR est majorée, ce qui incite alors à proposer un traitement combiné comportant une thérapie photodynamique (PDT) suivie de deux injections intravitréennes (IVT) d'anti-VEGF espacées d'un mois (**fig. 5**).

Trois mois après la seconde IVT d'anti-VEGF (4 mois après la séance de PDT), les phénomènes exsudatifs sont



**Fig. 3 :** Aspect initial. Le cliché couleur (A) montre un effet de relief maculaire objectivé sur le mapping de l'OCT (B). On n'observe pas de drusen. L'OCT-angiographie (C) ne permet pas de montrer de flux néovasculaire sous l'EP. La segmentation de l'OCT (D) au niveau de l'EP montre un DEP pontiforme peu élevé, repéré également sur la coupe d'OCT-B oblique (E). Cette coupe montre aussi un relatif épaississement de la choroïde compte tenu de l'âge.



**Fig. 4 :** Hyperfluorescence focale dont l'intensité augmente progressivement au cours de la séquence. L'absence de fluorescence focale aux temps précoces (A, B) permet d'éliminer un DEP séreux, qui aurait été un élément en faveur d'une CRSC.

résolus et l'acuité est remontée à 10/10<sup>e</sup> de loin Parinaud 2. En OCT, l'épaisseur choroïdienne est moindre qu'initialement. Un autre examen réalisé à 6 mois montre l'absence de reprise évolutive de l'exsudation.

L'absence d'angiographie ICG laisse un doute sur le diagnostic initial. Une forme atypique de CRSC aurait pu guérir spontanément ou après la PDT. Néanmoins, le mode de remplissage du DEP nous avait paru évocateur d'une VPC.

## Le dossier – La CRSC

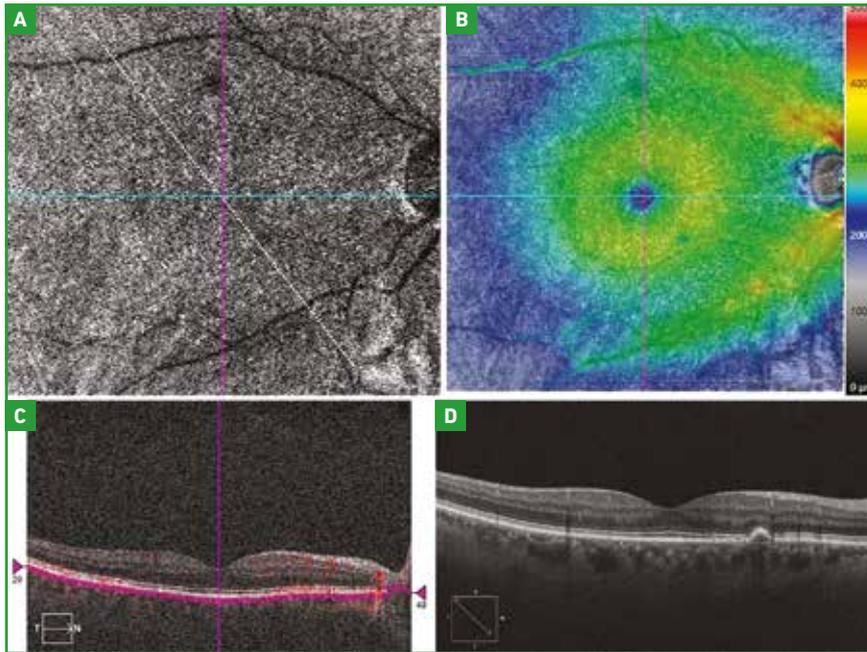


Fig. 5 : Examen 3 mois après la seconde IVT. Slab de 8 mm<sup>2</sup> (A) et mapping (B) montrant la résolution complète du DSR. Coupe horizontale d'OCT (C) et coupe oblique d'OCT (D) passant par le reliquat de la lésion polypoidale.

### En pratique

Le diagnostic différentiel entre CRSC et VPC apparaît utile pour notre compréhension des affections et pour la bonne prise en charge des patients, surtout lorsqu'une sanction thérapeutique est proposée et que les traitements diffèrent selon l'affection. Chez un patient dont l'acuité est maintenue, on peut tolérer un doute diagnostique entre une CRSC et une VPC, comme chez la patiente de notre premier cas clinique. L'abstention thérapeutique avec surveillance avait été proposée dans un premier temps. En revanche, si un traitement par PDT est envisagé, l'intérêt du patient impose d'affiner le diagnostic.

De la même manière, le différentiel entre une VPC avec polypes proches de la zone fovéale et des néovaisseaux de la DMLA a peu d'incidence pratique si une réponse favorable est observée après les premières injections intravitréennes d'anti-VEGF. Au contraire, les patients qui s'avèrent mauvais répondeurs aux anti-VEGF imposent de rechercher une

VPC qui pourra répondre de façon plus favorable à une PDT guidée par l'angiographie ICG [14].

Dans tous les cas, l'examen attentif des images d'OCT dans ses différents modes, en particulier l'OCT-en face et l'OCT-angiographie, permet souvent de redresser le diagnostic. Dans les cas les plus difficiles, l'angiographie ICG fait le diagnostic différentiel.

La différenciation de ces affections reste utile pour notre compréhension de leur pathogénie. Si, pour certains auteurs, la VPC peut représenter la complication d'une affection rétinienne chronique, elle peut dans certains cas être un mode d'évolution d'une CRSC ou d'une DMLA [20].

L'auteur remercie le Dr Dagmar Kuhn pour ses conseils lors de la rédaction de cet article.

### BIBLIOGRAPHIE

- AHUJA RM, DOWNES SM, STANGA PE *et al.* Polypoidal choroidal vasculopathy

and central serous chorioretinopathy. *Ophthalmology*, 2001;108:1009-1010.

- YANNUZZI LA, FREUND KB, GOLDBAUM M *et al.* Polypoidal choroidal vasculopathy masquerading as central serous chorioretinopathy. *Ophthalmology*, 2000;107:767-777.
- MANAYATH GJ, SHAH VS, SARAVANAN VR *et al.* Polypoidal choroidal vasculopathy associated with central serous chorioretinopathy: pachychoroid spectrum of diseases. *Retina*, 2018;38:1195-1204.
- WARROW DJ, HOANG QV, FREUND KB. Pachychoroid pigment epitheliopathy. *Retina*, 2013;33:1659-1672.
- PANG CE, FREUND KB. Pachychoroid neovascularopathy. *Retina*, 2015;35:1-9.
- VON GRAEFE A. Kurzere Abhandlungen. Notizen und casaistische Mitteilungen vermischten Inhalts: VI. Ueber zentrale recidivirende Retinitis. *Graefes Arch Klin Exp Ophthalmol*, 1866;12:211-215.
- PANG CE, SHAH VP, SARRAF D *et al.* Ultra-widefield imaging with autofluorescence and indocyanine green angiography in central serous chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol*, 2014; 158:362-371e2.
- CHEUNG CMG, LAI TYY, TEO K *et al.* Polypoidal choroidal vasculopathy: consensus nomenclature and non-indocyanine green angiograph diagnostic criteria from the Asia-Pacific Ocular Imaging Society PCV Workgroup. *Ophthalmology*, 2021;128:443-452.
- YANNUZZI LA, CIARDELLA A, SPAIDE RF *et al.* The expanding clinical spectrum of idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy. *Arch Ophthalmol*, 1997;115:478-485.
- SROUR M, QUERQUES G, SOUIED EH. Optical coherence tomography angiography of idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy. *Dev Ophthalmol*, 2016;56:71-76.
- BO Q, YAN Q, SHEN M *et al.* Appearance of polypoidal lesions in patients with polypoidal choroidal vasculopathy using swept-source optical coherence tomographic angiography. *JAMA Ophthalmol*, 2019;137:642-650.
- BAEK J, LEE JH, JUNG BJ *et al.* Morphologic features of large choroidal vessel layer: age-related macular degeneration, polypoidal choroidal vasculopathy, and central serous chorioretinopathy. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*, 2018;56:2309-2317.
- LIM TH, LAUDE A, TAN CS. Polypoidal choroidal vasculopathy: an angiographic discussion. *Eye*, 2010;24:483-490.

14. YANNUZZI LA, SLAKTER JS, GROSS NE *et al.* Indocyanine green angiography-guided photodynamic therapy for treatment of chronic central serous chorioretinopathy: a pilot study. 2003. *Retina*, 2012; 32:288-298.
15. BALARATNASINGAM C, LEE WK, KOIZUMI H *et al.* Polypoidal choroidal vasculopathy: a distinct disease or manifestation of many? *Retina*, 2016;36:1-8.
16. DE CARLO TE, KOKAME GT, KANEKO KN *et al.* Sensitivity and specificity of detecting polypoidal choroidal vasculopathy with en face optical coherence tomography and optical coherence tomography angiography. *Retina*, 2019; 39:1343-1352.
17. AZAR G, WOLFF B, MAUGET-FAÏSSE M *et al.* Pachychoroid neovascularopathy: aspect on optical coherence tomography angiography. *Acta Ophthalmol*, 2017;95:421-427.
18. CHO M, BARBAZETTO IA, FREUND KB. Refractory neovascular age-related macular degeneration secondary to polypoidal choroidal vasculopathy. *Am J Ophthalmol*, 2009;148:70-78e1.
19. STANGOS AN, GANDHI JS, NAIR-SAHNI J *et al.* Polypoidal choroidal vasculopathy masquerading as neovascular age-related macular degeneration refractory to ranibizumab. *Am J Ophthalmol*, 2010;150:666-673.
20. COSCAS G, LUPIDI M, COSCAS F *et al.* Toward a specific classification of polypoidal choroidal vasculopathy: idiopathic disease or subtype of age-related macular degeneration. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2015;56:3187-3195.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

### Nouveau packaging pour MiSight 1 day

Depuis le 15 septembre, MiSight 1 day, la 1<sup>re</sup> lentille souple journalière cliniquement prouvée pour freiner la progression de la myopie, est disponible en boîte de 90.

Ce conditionnement, plus économique que la boîte de 30, favorisera l'observance de ce nouveau type de lentilles indiquées pour des jeunes myopes dès l'âge de 8 ans à des fins thérapeutiques. Les études ont en effet montré une efficacité de 59 % sur la freination de la myopie avec des lentilles portées au minimum 6 jours sur 7 et 10 h par jour. Les enfants traités avec les lentilles MiSight 1 day pendant 6 ans sauvent 4 ans de progression de la myopie dans une période clé de la croissance de l'enfant.

De plus, 90 % des enfants préfèrent nettement leurs lentilles à leurs lunettes. Ils se sentent plus à l'aise dans leurs activités sportives, mieux dans leur peau et mieux intégrés dans leur cercle d'amis. La manipulation, étape complexe au démarrage, n'est pas un problème s'ils sont bien accompagnés par un professionnel. Après seulement 1 mois de port, 85 % des enfants déclarent que les lentilles MiSight 1 day sont faciles à poser et 100 % déclarent qu'elles sont faciles à retirer.

J.N.

D'après un communiqué de CooperVision

### Argos : le nouveau biomètre de tomographie par cohérence optique Swept-Source (SS-OCT)

Alcon fait son retour sur le marché de la biométrie avec Argos, le biomètre de dernière génération disponible depuis le 1<sup>er</sup> octobre en France. Argos est :

>>> **Rapide** : doté de la technologie *Swept-Source* assurant une vitesse d'imagerie élevée et une capture des données de biométrie et de kératométrie en moins d'une seconde.

>>> **Intuitif** : Argos intègre le planificateur de vision Alcon et l'imagerie OCT 2D en temps réel pour une optimisation de la prise de mesures.

>>> **Performant** : grâce à son mode unique ERV (*Enhanced Retina Visualization*), Argos présente un taux d'acquisition des mesures élevé, même en cas de cataractes denses.

J.N.

D'après un communiqué du laboratoire Alcon

## I Le dossier – La CRSC

# Algorithme des traitements de la CRSC en 2021

**RÉSUMÉ :** En termes de fréquence, la choriorétinopathie séreuse centrale est la 4<sup>e</sup> pathologie rétinienne non chirurgicale. De nombreuses modalités thérapeutiques ont été proposées mais l'efficacité des différents traitements est difficile à démontrer du fait du caractère fluctuant et spontanément résolutif du décollement séreux rétinien. Toutefois, plusieurs études randomisées ont récemment confirmé l'efficacité de la photothérapie dynamique demi-dose pour traiter les formes chroniques de la maladie.



**É. BOUSQUET**  
Ophtalmopôle, Hôpital Cochin,  
Université de PARIS.

La choriorétinopathie séreuse centrale (CRSC) est une pathologie qui atteint volontiers les hommes avec un pic de fréquence autour de 40-50 ans. Classiquement, on distingue la CRSC aiguë de bon pronostic, caractérisée par une résolution spontanée du décollement séreux rétinien (DSR) en quelques mois. Les récurrences sont fréquentes, dans 30 à 50 % des cas. La CRSC chronique est caractérisée par un DSR persistant plus de 6 mois et des altérations diffuses de l'épithélium pigmentaire rétinien [1]. Son pronostic visuel est plus réservé. Cette classification CRSC aiguë/chronique est imparfaite car non représentative des différentes formes cliniques de la maladie [2], mais c'est encore à ce jour la classification la plus utilisée dans la littérature.

Compte tenu de l'évolution spontanément favorable d'un grand nombre de CRSC aiguës, l'abstention thérapeutique paraît légitime lors de la première poussée évoluant depuis moins de 3 mois. Des facteurs déclenchants doivent être recherchés chez tout patient présentant une CRSC. Un traitement peut être envisagé lorsque le DSR évolue depuis plus de 3-4 mois sans tendance à une résolution spontanée. Le laser sur un point de fuite extrafovéolaire ou la photothérapie dynamique (PDT) demi-dose constituent

alors les traitements de choix pour traiter les DSR persistants [3] (*fig. 1*).

### L'éviction des facteurs favorisants

Le facteur de risque le mieux démontré de CRSC est la prise de corticoïdes par toutes les voies d'administration (orale, intraveineuse, topique cutanée, sprays nasaux...) [4]. Il est important de rechercher une prise de corticoïdes parfois occultée par le patient et d'évaluer les possibilités d'alternatives thérapeutiques en accord avec le médecin traitant.

Le stress, les troubles de la personnalité (personnalité de type A ou narcissique) ainsi que l'anxiété et la dépression ont été décrits comme facteurs favorisant la CRSC. Un événement stressant (familial, professionnel) peut être retrouvé dans les semaines précédant une poussée de CRSC [5]. Une infection à *Helicobacter pylori* a également été rapportée comme facteur de risque de la CRSC [6]. Enfin, les troubles du sommeil, le travail en horaires décalés [7] ainsi que le syndrome de l'apnée du sommeil [8] sont des facteurs de risque récemment mis en évidence, à rechercher et à corriger dans la mesure du possible avec l'aide du médecin traitant.

**Neha a 84 ans,  
elle a les yeux bleus  
comme certaines femmes  
du Cachemire**

**Elle s'occupe de son époux  
parkinsonien**

**Elle est traitée depuis  
plus de dix ans  
pour son hypertension**

**Championne de bridge,  
elle perd des tournois depuis peu  
car elle n'arrive plus à voir  
toutes les cartes**

## GLAUCOME OU HYPERTENSION OCULAIRE

Réduction de la pression intra-oculaire élevée (PIO) chez les patients ayant un **glaucome à angle ouvert** ou une **hypertension oculaire**.

En monothérapie chez les patients présentant une contre indication aux bêta-bloquants à usage local. En association à d'autres traitements diminuant la pression intra-oculaire dans le cas où une monothérapie ne permet pas d'atteindre la PIO cible.

### Nouveau



**UNIDOSE**

**SANS CONSERVATEUR**

Boite de 60 unidoses  
CIP: 34009 301 500 8 5  
Non remboursé Séc. Soc.  
Agréé aux Collectivités  
Liste I

# BRIMAZED®

**Brimonidine tartrate 2 mg/mL,**

collyre en solution en récipient unidosé

LE SEUL ALPHA-2 ADRÉNERGIQUE **SANS CONSERVATEUR** POUR LE TRAITEMENT DE L'HYPERTONIE ET DU GLAUCOME<sup>1</sup>  
**VOS PATIENTS, LEURS HISTOIRES, VOTRE BRIMAZED®**



Pour une information complète, consultez le Résumé des Caractéristiques du Produit sur la base de données publique du médicament en flashant ce QR Code ou directement sur internet : <http://base-donnees-publique.medicaments.gouv.fr>

1. Base ANSM Répertoire des Spécialités Pharmaceutiques (consulté le 25/03/2020)

148, Av. G. Guynemer - 06700 Saint-Laurent du Var  
Tél : 04 93 19 54 03 - Fax : 04 97 19 36 31 - [www.horus-pharma.fr](http://www.horus-pharma.fr)

**Horus**  
PHARMA

APPORTEUR DE SOLUTIONS

## Le dossier – La CRSC

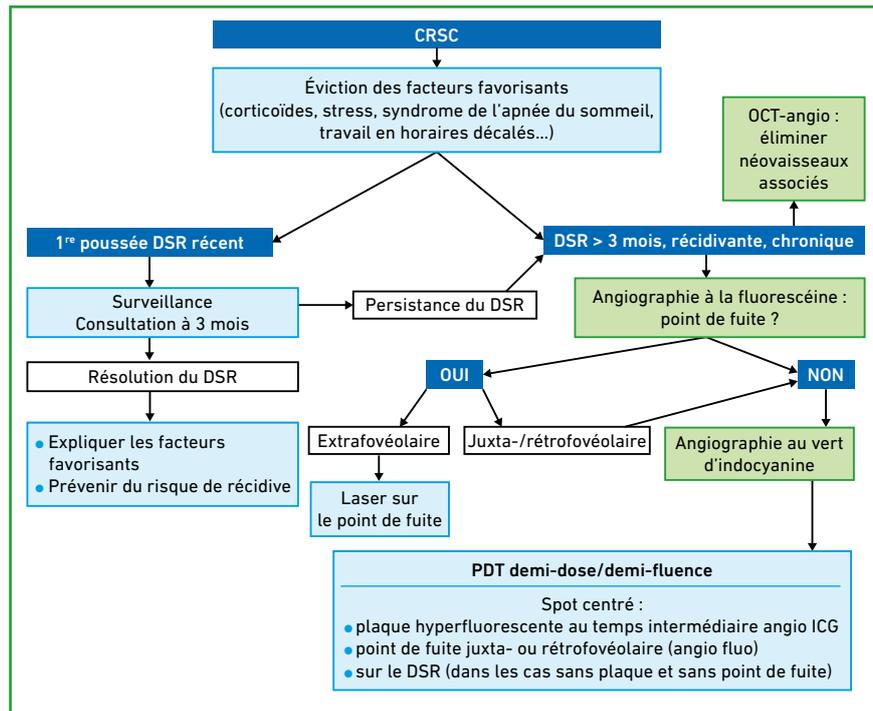


Fig. 1 : Algorithme des traitements de la CRSC.

### Le laser focal

#### 1. Dans quelles indications ?

Seuls les points de fuite extrafovéolaires sont accessibles au laser (fig. 2). Le traitement par laser est guidé par cliché du temps précoce de l'angiographie à la fluorescéine à 30 secondes lorsque le

point de fuite est punctiforme. L'intensité doit être la plus faible possible pour obtenir une couleur blanc/chamois du point de fuite.

#### 2. Quels mécanismes d'action ?

Les mécanismes par lesquels la photo-coagulation laser accélère la résorption du liquide sous-rétinien par l'épithé-

lium pigmentaire restent mal élucidés. Le laser, contrairement à la PDT, est sans effet sur l'épaisseur choroïdienne [9].

#### 3. Quels résultats ?

Le traitement par photocoagulation laser au niveau du point de fuite permet de diminuer la durée du DSR (6 semaines en moyenne dans le groupe traité *versus* 12 à 16 semaines dans le groupe contrôle). Cependant, la majorité des études ne mettent pas en évidence d'effet du traitement sur l'acuité visuelle finale [10, 11]. Son rôle sur la fréquence des récurrences reste controversé.

#### 4. Quelles complications ?

Bien que le traitement par laser à faible dose soit généralement bien toléré, des complications ont été décrites, notamment des scotomes paracentraux et la survenue de néovaisseaux choroïdiens au niveau des points d'impact.

#### 5. Quel laser ?

La majorité des études cliniques ont évalué l'efficacité du laser vert argon (514 nm).

Le laser micro-pulsé infraliminaire a été évalué dans une grande étude multicentrique randomisée (étude PLACE) et

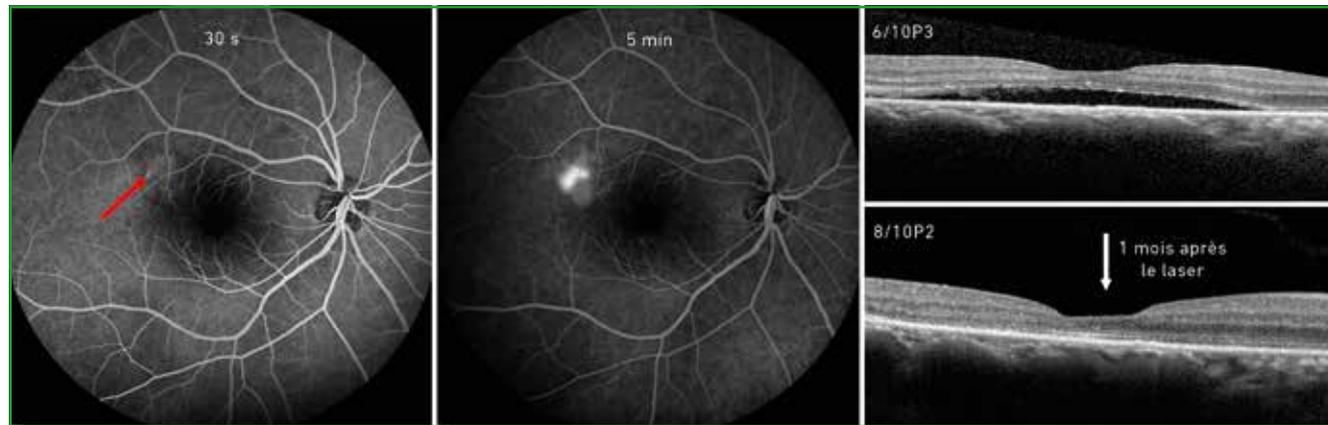


Fig. 2 : Homme de 43 ans présentant une CRSC sans résolution du DSR à 4 mois. L'angiographie à la fluorescéine met en évidence un point de fuite extrafovéolaire. Le laser est réalisé sur le point de fuite quand celui-ci est punctiforme à 30 secondes de l'angiographie. On observe une résolution complète du DSR à 1 mois du traitement par laser et une augmentation de l'acuité visuelle.

a été comparé à la PDT demi-dose [12]. Les résultats sont très en faveur de la PDT demi-dose à la fois sur le plan anatomique et fonctionnel. La place du laser infraliminaire reste à définir.

## 6. Dans quels délais ?

Le délai optimal de réalisation du laser n'est pas établi de façon consensuelle. Il est classique d'attendre 3 mois que le DSR se résorbe spontanément. Le traitement peut cependant être réalisé plus précocement en cas de gêne fonctionnelle importante et/ou de point de fuite loin de la fovéa.

## ■ La photothérapie dynamique

### 1. Dans quelles indications ?

Le traitement par PDT est indiqué dans les CRSC avec DSR persistant plus de 3 mois, en cas de point de fuite juxta- ou rétrofovéolaire ou en l'absence de point de fuite en angiographie à la fluorescéine. Le traitement est guidé par l'angiographie au vert d'indocyanine et cible la zone hyperfluorescente du temps intermédiaire ("hyperperméabilité choroïdienne") responsable du DSR (**fig. 3**). En l'absence de point de fuite ou de plaque hyperfluorescente au temps intermédiaire, la PDT peut être réalisée sur le DSR.

### 2. Quels mécanismes d'action ?

Ils ne sont pas totalement élucidés. L'injection intraveineuse de vertéporfine, molécule activée par un laser de longueur d'onde spécifique (693 nm), déclenche la libération de radicaux libres oxygénés responsables d'occlusions vasculaires. Le traitement par PDT entraînerait ainsi une hypoperfusion de la choriocapillaire associée à un remodelage et une diminution de la perméabilité des vaisseaux choroïdiens. Plusieurs études mettent en évidence une diminution de l'épaisseur choroïdienne suite au traitement par PDT, contrairement au traitement par laser focal [9, 13].

### 3. Quelle dose ? Quelle fluence ?

Les effets secondaires potentiels ont motivé la réévaluation des paramètres de PDT standard (dose : 6 mg/m<sup>2</sup> ; fluence : 50 J/cm<sup>2</sup>), donnant naissance à la PDT demi-dose (3 mg/m<sup>2</sup>) ou demi-fluence (25 J/cm<sup>2</sup>). Il n'y a pas de différence d'efficacité entre la PDT demi-dose ou demi-fluence par rapport à la PDT pleine fluence [1]. Néanmoins, c'est la PDT demi-dose qui a été utilisée dans les études récentes de grande taille randomisées et contrôlées.

### 4. Quels effets secondaires ?

Les effets secondaires sont exceptionnels avec les protocoles de traitement utilisés dans la CRSC (demi-dose ou demi-fluence). De rares cas de néovaisseaux choroïdiens ou d'atrophie de l'épithélium pigmentaire ont été rapportés.

### 5. Quels résultats ?

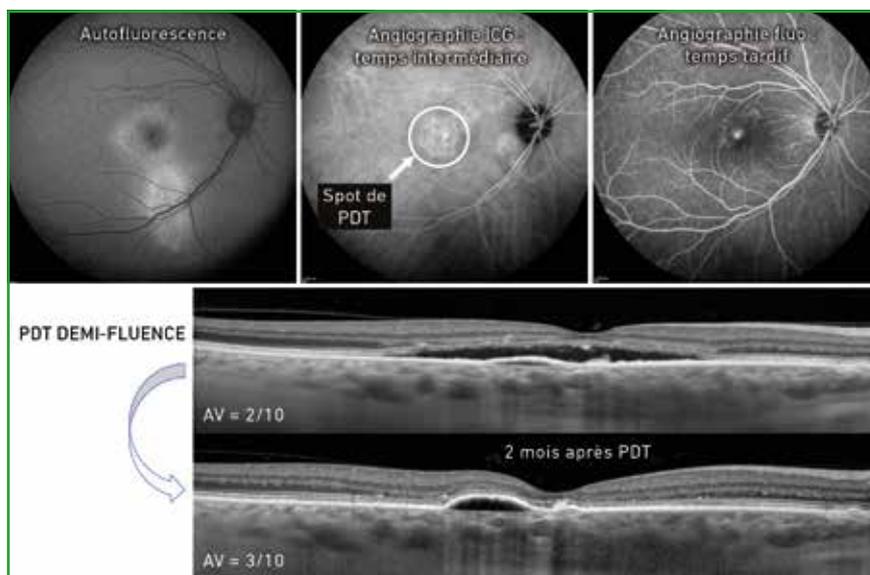
L'efficacité de la PDT demi-dose a été confirmée récemment par l'étude PLACE

dans laquelle 89 patients atteints de CRSC chronique ont été traités par PDT demi-dose [12]. Une résolution du DSR a été mise en évidence dans 67 % des cas à 7-8 mois, associée à une augmentation de l'acuité visuelle de 4,6 lettres ETDRS.

Par ailleurs, plusieurs études suggèrent que le traitement par PDT diminue le taux de récurrences, probablement du fait d'un "remodelage" choroïdien et d'une diminution de l'épaisseur choroïdienne [14, 15]. Pour certains auteurs, cet effet sur la choroïde justifie l'utilisation de la PDT en 1<sup>re</sup> intention à la place du laser focal dans le traitement de points de fuite extrafovéolaires.

## ■ Les antagonistes du récepteur minéralocorticoïde

Malgré un rationnel scientifique suggérant l'implication du récepteur minéralocorticoïde dans la CRSC [16], l'étude randomisée contrôlée et multicentrique VICI n'a pas mis en évidence de supériorité du traitement par éplérénone par



**Fig. 3 :** Homme de 48 ans présentant un DSR depuis plus d'un an. Le cliché en autofluorescence montre une coulée gravitationnelle hyperautofluorescente. En angiographie au vert d'indocyanine, on visualise une plaque hyperfluorescente au temps intermédiaire au niveau du DSR maculaire. En angiographie à la fluorescéine, il existe un point de fuite fovéolaire avec une faible diffusion. Le spot de PDT demi-fluence est réalisé sur la plaque observée en angiographie au vert d'indocyanine. Une résolution complète du DSR est observée à 2 mois avec une petite augmentation de l'acuité visuelle à 3/10. L'acuité visuelle reste basse du fait de l'atrophie de la couche des photorécepteurs séquellaire du DSR prolongé.

## Le dossier – La CRSC

rapport au placebo à 1 an [17]. Il s'agit d'une étude avec un haut niveau de preuve qui remet en question l'utilisation de l'éplérénone et la spironolactone dans le traitement de la CRSC.

### BIBLIOGRAPHIE

1. 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.
2. SINGH SR, MATET A, VAN DIJK EHC *et al.* Discrepancy in current central serous chorioretinopathy classification. *Br J Ophthalmol*, 2019;103:737-742.
3. VAN RIJSSEN TJ, VAN DIJK EHC, YZER S *et al.* Central serous chorioretinopathy: Towards an evidence-based treatment guideline. *Prog Retin Eye Res*, 2019;73:100770.
4. HAIMOVICI R, KOH S, GAGNON DR *et al.*, Central Serous Chorioretinopathy Case-Control Study Group. Risk factors for central serous chorioretinopathy: a case-control study. *Ophthalmology*, 2004;111:244-249.
5. KAYE R, CHANDRA S, SHETH J *et al.* Central serous chorioretinopathy: An update on risk factors, pathophysiology and imaging modalities. *Prog Retin Eye Res*, 2020;79:100865.
6. MATEO-MONTOYA A, MAUGET-FAÏSE M. *Helicobacter pylori* as a risk factor for central serous chorioretinopathy: Literature review. *World J Gastrointest Pathophysiol*. 2014;5:355-358.
7. BOUSQUET E, DHUNDASS M, LEHMANN M *et al.* Shift work: a risk factor for central serous chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol*, 2016;165:23-28.
8. PAN CK, VAIL D, BHATTACHARYA J *et al.* The effect of obstructive sleep apnea on absolute risk of central serous chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol*, 2020; 218:148-155.
9. MARUKO I, IIDA T, SUGANO Y *et al.* Subfoveal choroidal thickness after treatment of central serous chorioretinopathy. *Ophthalmology*, 2010; 117:1792-1799.
10. ROBERTSON DM, ILSTRUP D. Direct, indirect, and sham laser photocoagulation in the management of central serous chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol*, 1983;95:457-466.
11. ROBERTSON DM. Argon laser photocoagulation treatment in central serous chorioretinopathy. *Ophthalmology*, 1986; 93:972-974.
12. VAN DIJK EHC, FAUSER S, BREUKINK MB *et al.* Half-dose photodynamic therapy versus high-density subthreshold micropulse laser treatment in patients with chronic central serous chorioretinopathy: The PLACE trial. *Ophthalmology*, 2018;125:1547-1555.
13. RAZAVI S, SOUIED EH, CAVALLERO E *et al.* Assessment of choroidal topographic changes by swept source optical coherence tomography after photodynamic therapy for central serous chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol*, 2014;157:852-860.
14. OZKAYA A, ALKIN Z, OZVEREN M *et al.* The time of resolution and the rate of recurrence in acute central serous chorioretinopathy following spontaneous resolution and low-fluence photodynamic therapy: a case-control study. *Eye*, 2016;30:1005-1010.
15. MOHABATI D, BOON CJF, YZER S. Risk of recurrence and transition to chronic disease in acute central serous chorioretinopathy. *Clin Ophthalmol*, 2020; 14:1165-1175.
16. BOUSQUET E, ZHAO M, DARUICH A *et al.* Mineralocorticoid antagonists in the treatment of central serous chorioretinopathy: Review of the pre-clinical and clinical evidence. *Exp Eye Res*, 2019; 187:107754.
17. LOTERY A, SIVAPRASAD S, O'CONNELL A *et al.* Eplerenone for chronic central serous chorioretinopathy in patients with active, previously untreated disease for more than 4 months (VICI): a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet*, 2020; 395: 294-303.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.



**LA PRISE EN CHARGE DU PORTEUR PRESBYTE EN LENTILLES DE CONTACT**

Retrouvez les articles des Drs Houda Baïz, Virginie Madariaga, Catherine Peyre et Marie-Aude Lureau-Cornuot sur le site [www.realites-ophtalmologiques.com](http://www.realites-ophtalmologiques.com)



## Le dossier – La CRSC

### EN PRATIQUE, ON RETIENDRA

#### Pachychoroïde : définition et classifications

- La pachychoroïde est un phénotype particulier. Elle associe une augmentation de l'épaisseur choroïdienne avec la présence de pachyvaisseaux dans la couche de Haller et une hyperperméabilité choroïdienne.
- L'OCT en mode *Enhanced Depth Imaging* ou en *Swept-Source* plus ou moins associée à l'angiographie au vert d'indocyanine sont les examens clés du diagnostic.
- Sa physiopathologie reste encore méconnue.
- Le spectre des pachychoroïdes associe des formes non néovasculaires et des formes néovasculaires.

#### Toutes les CRSC sont-elles des pachychoroïdes ?

- Le concept de pachychoroïde est en perpétuelle évolution, actuellement défini par une augmentation de l'épaisseur choroïdienne focale ou diffuse, une dilatation des veines choroïdiennes avec atténuation de la choriocapillaire (pachyvaisseaux) et une hyperperméabilité choroïdienne.
- La définition des pachyvaisseaux reste subjective et ils sont retrouvés chez environ 40 % des sujets sains.
- Les pachyvaisseaux seraient secondaires à des anastomoses veino-veineuses inter-vortex dont la fréquence dans la population générale reste à établir.
- L'hyperperméabilité choroïdienne visualisée en angiographie au vert d'indocyanine est présente chez environ 60 % des patients atteints de CRSC.

#### CRSC : les aspects atypiques en imagerie

- Les aspects atypiques de la CRSC sont multiples.
- L'avènement des nouvelles techniques d'imageries multimodales offre de nouvelles descriptions dans cette pathologie polymorphe et apporte de nouveaux indices pour la compréhension de sa physiopathologie.
- Face à ces aspects atypiques, les errances diagnostiques et traitements inappropriés peuvent avoir des conséquences délétères et la (re)connaissance de ces phénotypes particuliers est essentielle dans la prise en charge quotidienne de nos patients.

#### CRSC ou VPC ?

- Pour la CRSC comme pour VPC, le diagnostic peut être difficile en raison d'une présentation polymorphe.
- Les deux affections ont des éléments en commun : un DSR, un ou plusieurs DEP, des altérations pigmentaires et un épaissement choroïdien.
- La CRSC ne comporte pas d'hémorragie. En angiographie ICG, on observe des dilatations veineuses choroïdiennes.



## Revue générale

# Chirurgie des très forts astigmatismes

**RÉSUMÉ :** Les très forts astigmatismes (supérieurs à 5 dioptries) sont rarement réguliers et congénitaux. Le plus souvent irréguliers et secondaires à des kératoplasties transfixiantes ou lamellaires antérieures profondes, ils en compromettent le résultat visuel. Leur chirurgie peut mettre en œuvre des techniques incisionnelles, photoablatives ou additives, dont aucune prise isolément ne s'avère satisfaisante.

Le **DIAKIK** (*Deep Intrastromal Arcuate Keratotomy with In situ Keratomileusis*) est une chirurgie cornéenne séquentielle innovante, associant des kératotomies arciformes intrastromales profondes à une kératotomie lamellaire plane, suivies dans un second temps d'une photoablation stromale. Il permet de corriger les très forts astigmatismes, avec une bonne précision et stabilité, épargnant du tissu cornéen et diminuant les complications postopératoires.



**L. LAROCHE<sup>1</sup>, E. BASLI-LAROCHE<sup>2</sup>**

<sup>1</sup> Institut d'Ophtalmologie du Panthéon (IOP), PARIS.

<sup>2</sup> CHNO des XV-XX, PARIS.

On appelle très forts astigmatismes ou astigmatismes géants les astigmatismes supérieurs à 5 dioptries. Ceux-ci, numériquement peu nombreux dans la population, sont rarement réguliers et congénitaux. Ils sont le plus souvent irréguliers, post-chirurgicaux, secondaires à des kératoplasties transfixiantes (KT) ou des kératoplasties lamellaires antérieures profondes (KLAP).

L'aurore de la chirurgie réfractive a été marquée par la première approche chirurgicale de l'astigmatisme. Snellen a proposé dès 1869 des techniques incisionnelles cornéennes, reprises et formalisées par Lans en 1898 [1]. L'arsenal chirurgical réfractif s'est enrichi des photoablations au laser excimer, LASIK (*laser in situ keratomileusis*) et PKR (photokératectomie réfractive). Le LASIK, même s'il paraît supérieur à la PKR pour corriger les astigmatismes [2], peut être utilement associé aux incisions arciformes dans la correction des astigmatismes géants, d'autant que le laser femtoseconde leur a donné une nouvelle actualité. Les implants phaqes ont connu une période d'en-

gouement dans cette indication, seuls ou associés de façon séquentielle au LASIK (bioptics) [3].

Dans tous les cas, la correction d'un astigmatisme géant nécessite un diagnostic précis et la compréhension de sa physiopathologie. Cette démarche exige l'examen topographique de la cornée en mode Placido et anatomique en OCT à haute définition.

### Les astigmatismes secondaires postopératoires

De loin les plus fréquents, ces astigmatismes acquis sont habituellement irréguliers, survenant après une KT ou une KLAP, plus rarement après un traumatisme cornéen transfixiant. L'astigmatisme géant constitue le principal facteur limitant la récupération visuelle d'un greffon clair et touche 15 à 30 % des patients greffés de KT ou de KLAP. Les facteurs étiologiques sont multiples et, en dehors des décalages du greffon aisément repérables en biomicroscopie et en OCT-HD, ils sont souvent peu identifiables. La prévention

## I Revues générales

du rejet est bien entendu systématique lors de toute chirurgie réfractive post-greffe.

De multiples techniques de correction ont été proposées. Toutes nécessitent la prévention du rejet de greffe.

### 1. Les kératotomies arciformes

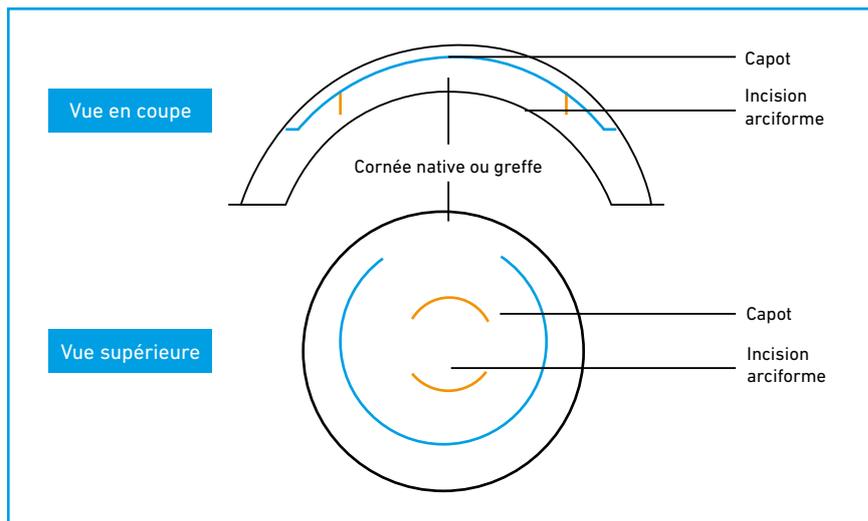
Longtemps pratiquées à la lame diamant, elles aplanissent le méridien le plus cambré [4], comme l'avaient déjà constaté Snellen et Lans. Leur reproductibilité est imparfaite, les complications potentiellement sévères non exceptionnelles et leur stabilité dans le temps très variable [5]. Elles sont pratiquées aujourd'hui au laser femtoseconde, ce qui améliore leur précision et leur reproductibilité, et les rend plus efficaces pour la réduction de l'astigmatisme. Mais la prévisibilité du résultat réfractif reste encore imparfaite [6] et elles sont exposées aux mêmes complications.

La déformation de la surface cornéenne est la résultante d'une anisotropie biomécanique très importante, dont l'analyse topographique ne rend que très imparfaitement compte. On comprend donc le caractère aléatoire de la correction chirurgicale en un temps. La chirurgie incisionnelle seule ainsi que le LASIK seul s'avèrent insuffisants pour traiter de façon satisfaisante l'astigmatisme géant post-greffe.

### 2. La chirurgie photoablatrice

La chirurgie photoablatrice au laser excimer implique, le cas échéant, la prévention des récurrences d'herpès cornéen, car c'est un laser qui émet dans l'UV. La PKR, qu'elle soit guidée par topographie [7] ou non [8], s'avère insuffisante dans cette indication car elle expose à la régression et surtout au haze [9], et finalement à une perte de la meilleure acuité visuelle corrigée. Elle n'est donc pas recommandée.

Le LASIK, plus sûr pour le greffon, est plus efficace pour la correction de la



**Fig. 1 :** Schéma de la découpe au laser femtoseconde lors de la première phase de la technique de DIAKIK (méridien le plus bombé : 90°-270°).

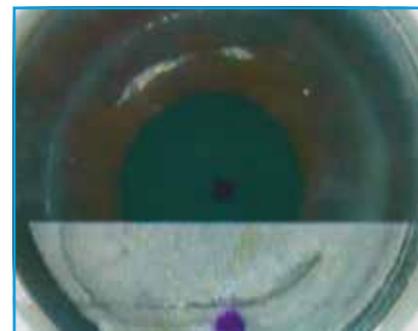
sphère que du cylindre. Mais il est insuffisant à lui seul pour corriger les astigmatismes géants. Certains auteurs ont proposé des procédures LASIK séquentielles en deux temps, afin d'affiner en un deuxième temps le résultat obtenu dans la première phase [10]. Après une découpe du capot, il se produit une relaxation partielle des contraintes biomécaniques au sein de la cornée greffée. Suite à un nouveau bilan réfractif, la photoablation par laser excimer est appliquée dans un second temps. Il en résulte une meilleure précision. D'autres auteurs ont proposé le LASIK succédant à des incisions arciformes à la lame diamant, introduisant la notion de chirurgie réfractive ajustable [11].

### 3. Le DIAKIK

La précision des découpes au laser femtoseconde et des photoablations au laser excimer nous a permis de proposer une nouvelle technique séquentielle en deux temps. Elle associe les avantages des incisions intrastromales (IA) pour la réduction du cylindre à ceux du LASIK pour celle de la sphère afin de corriger les fortes amétropies sphéro-cylindriques, au-delà des possibilités de traitement par les IA isolées ou par le LASIK seul. Un nouvel acronyme désigne cette chirur-

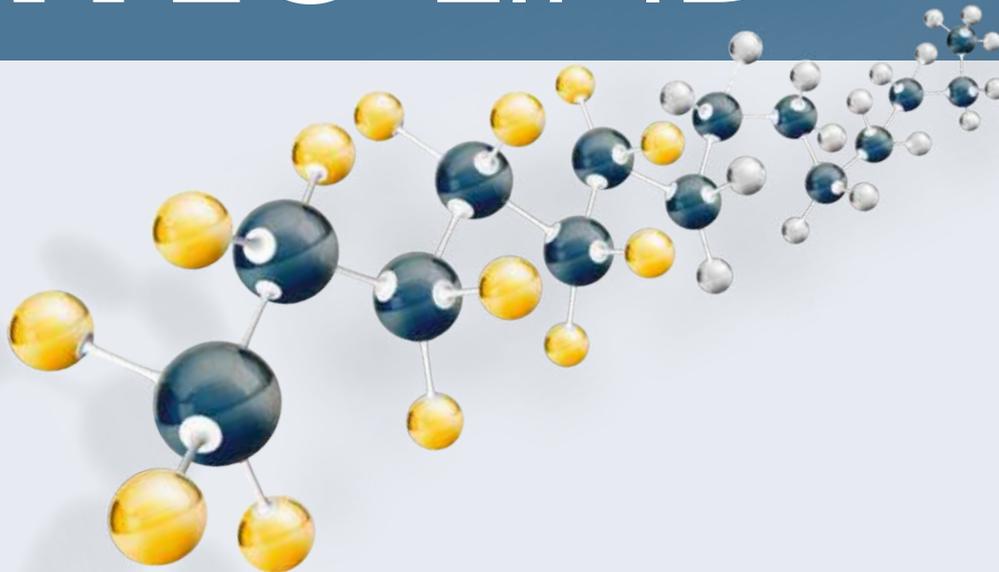
gie réfractive ajustable : DIAKIK (*deep intrastromal arcuate keratotomy with in situ keratomileusis*) [12, 13].

La première étape est effectuée au laser femtoseconde. Elle consiste à réaliser des incisions arciformes intrastromales profondes affleurant en surface au niveau de la face profonde du capot, puis une kératotomie lamellaire superficielle (fig. 1 et 2). Le capot est soulevé et les incisions intrastromales sont ouvertes manuellement, puis le capot est reposé. Dans un contexte d'astigmatisme post-kératoplastie où la fibrose de l'anneau limitant risque de rendre la dissection du capot délicate, le capot est



**Fig. 2 :** Vue du capot en cours de réalisation par le laser femtoseconde lors de la première phase de la technique de DIAKIK dans un cas d'astigmatisme post-greffe. Le laser femtoseconde découpe le capot au-dessus des incisions arciformes intrastromales.

# HYLO LIPID®



## La nouvelle classe thérapeutique pour le traitement de la sécheresse oculaire évaporative



- **Innovation**  
Substitut lipidique unique pour le traitement de la sécheresse évaporative composé exclusivement de Perfluorohexyloctane
- **Anhydre**  
Pas de contamination microbienne, aucun pH
- **Sans additif**  
Sans conservateur, sans phosphate, ni émulsifiant
- **Aucune osmolarité**  
Pas de stress osmotique
- **Sans trouble de la vue**  
Indice de réfraction identique aux larmes
- **Dysfonctionnement des glandes de meibomius**  
Amélioration de la fonctionnalité et sécrétion des glandes meibomius<sup>1</sup>

**HYLO LIPID®**, Collyre stérile sans eau, sans agent conservateur, sans émulsifiants et sans phosphates, Flacon multidose de 3 ml, Code ACL : 3664478000015. Tarif LPPR : 8,54 €. Prix limite de vente : 10,84 €. Voir notice pour plus d'informations.

Conditions de prise en charge : La prescription initiale doit être faite par un ophtalmologiste après diagnostic de sécheresse oculaire associée à un dysfonctionnement meibomien. La prescription initiale ne peut pas excéder 6 mois de traitement. À l'issue de cette période, réévaluation idéalement par un ophtalmologiste pour un éventuel renouvellement de prescription. Dispositif médical classe IIB, CE 0197

Fabricant : **URSAPHARM** Arzneimittel GmbH

Distributeur France : Laboratoires **URSAPHARM**, 7 rue Denis Papin, 57200 Sarreguemines

<sup>1</sup> Steven, P. et al. J Ocul Pharmacol Ther, 2017. 33(9) : 678-685

## I Revues générales

programmé à une profondeur de 130 µm pour faciliter son soulèvement. Les IA ont pour profondeur maximale 90 % de la pachymétrie minimale du greffon, mesurée en OCT-HD. Le nomogramme d'Hanna [14], conçu pour les incisions à l'arcitome mécanique, reste un guide même s'il sous-évalue la profondeur des IA car, à l'époque de sa conception, la pachymétrie était ultrasonique en mode A et donc moins précise. Il est en cours de modification.

Durant la période intermédiaire, succédant à la première découpe, la relaxation des contraintes biomécaniques cornéennes grâce aux incisions arciformes intrastromales profondes et à la kératotomie lamellaire plane permet de diminuer l'astigmatisme résiduel (habituellement de près de moitié), mais aussi l'équivalent sphérique.

La deuxième étape est réalisée environ 1 mois plus tard. Après stabilisation réfractive et topographique, le capot est de nouveau soulevé et une photablation intrastromale par laser excimer est pratiquée pour corriger l'amétropie sphéro-cylindrique résiduelle. Le résultat obtenu ainsi est le plus souvent très satisfaisant (**tableau I**).

Comparativement à la simulation du traitement maximal réalisable par LASIK seul (et insuffisant pour corriger toute l'amétropie), qui n'intègre pas les IA, le

### POINTS FORTS

- La chirurgie des très forts astigmatismes n'est pas une chirurgie de convenance mais de réhabilitation visuelle.
- L'astigmatisme post-kératoplastie compromet le bénéfice visuel de la greffe.
- La chirurgie réfractive post-greffe nécessite la prévention du rejet.
- Le DIAKIK est une chirurgie séquentielle qui permet d'étendre les indications et d'améliorer la précision de la chirurgie des très forts astigmatismes congénitaux et post-greffe.

DIAKIK permet une épargne tissulaire significative. La puissance de l'astigmatisme cornéen, initialement hors d'atteinte des nomogrammes de correction des lasers excimer, est ramenée dans une zone accessible lors de la deuxième phase du DIAKIK. En cas d'astigmatisme composé, les composantes hypermétropique et myopique se neutralisent partiellement, rendant l'amétropie résiduelle très aisément traitable par LASIK.

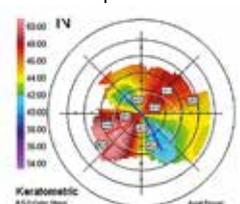
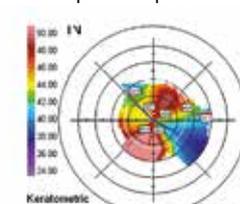
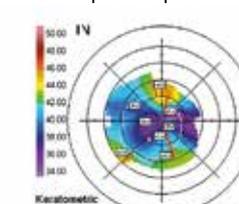
#### 4. La chirurgie cornéenne additive par anneaux intracornéens (AIC)

Les AIC ont une faible prédictibilité réfractive après greffe (sous-corrrection surtout), mais ils peuvent réduire l'astigmatisme postopératoire [15]. Peu de séries ont été publiées et il manque des nomogrammes pour cette technique

théoriquement réversible. Les risques sont dominés par l'extériorisation de l'anneau (avec fonte stromale antérieure), l'infection, la néovascularisation de la porte d'entrée et le rejet du greffon.

#### 5. L'implantation intraoculaire

La mise en place d'implants phaques de type Artisan torique a été proposée après kératoplastie transfixiante [16]. Elle est efficace pour la diminution de l'amétropie et notamment de l'astigmatisme mais nocive pour l'endothélium, dans toutes ses indications [17], et n'est plus guère pratiquée. En cas de cataracte chez un greffé présentant un astigmatisme régulier, la phacoémulsification suivie d'une implantation torique en chambre postérieure n'est légitime que lorsque l'endothélium est intègre (KLAP) et la

	Préopératoire	Après 1 <sup>re</sup> phase	Après 2 <sup>e</sup> phase
<b>Topographie cornéenne</b>			
<b>Réfraction subjective</b>	+1,25 (-8 ; 125°)	-2,50 (-4,50 ; 125°)	-2 (-0,75 ; 135°)
<b>UDVA</b>	0,5/10 - 20/400	1/10 - 20/200	5/10 - 20/40
<b>CDVA</b>	4/10 - 20/50	4/10 - 20/50	6/10 - 20/32

**Tableau I:** Exemple d'un patient traité par DIAKIK sur KT, évolution réfractive et topographique.

perspective d'un changement de greffon irréaliste.

Les implants toriques phaques de chambre postérieure ont été proposés pour la correction des amétropies post-greffe [18], mais il est difficile de faire la part des forts astigmatismes dans les séries publiées.

## Les astigmatismes congénitaux géants et idiopathiques

### 1. Lorsque le LASIK est récusé en raison d'un trop fort astigmatisme avec un équivalent sphérique inférieur à 10 D myopiques (selon l'épaisseur cornéenne)

Dans ces cas, le DIAKIK est l'intervention de choix, donnant les résultats les plus prévisibles en raison de la faible anisotropie biomécanique de la cornée (en comparaison à l'astigmatisme secondaire) [12, 13]. La technique est comparable à ce qui a été décrit plus haut mais, dans un contexte d'astigmatisme congénital, le capot est plus fin, programmé à une profondeur de 100 µm dans un but d'épargne tissulaire accrue. Les IA ont toujours une profondeur maximale de 90 % de la pachymétrie minimale de la cornée.

### 2. Lorsque le LASIK est récusé en raison d'un trop fort astigmatisme avec un équivalent sphérique supérieur à 10 D myopiques (selon l'épaisseur cornéenne)

L'intervention combinant un implant phaqué avec un LASIK est connue depuis longtemps sous le nom de bioptics. Cette dernière connaît un regain d'intérêt en raison de l'amélioration des implants phaques de chambre postérieure. Toutefois, les séries publiées comprennent peu ou pas d'astigmatismes géants [19]. On conçoit qu'en présence d'un astigmatisme géant, un nouveau type de bioptics incluant un DIAKIK puisse être envisagé.

## Conclusion

La chirurgie des forts astigmatismes peut permettre une réelle réhabilitation visuelle. Elle s'est enrichie du DIAKIK qui en étend les indications, tout en améliorant la précision et la sécurité.

## BIBLIOGRAPHIE

- LANS LJ. Experimentelle Untersuchungen über Entstehung von Astigmatismus durch nicht-perforierende corneawunden. *Albrecht Von Graefes Arch Klin Exp Ophthalmol*, 1898;45:117-152.
- MIMOUNI M, POKROY R, RABINA G *et al*. LASIK versus PRK for high astigmatism. *Int Ophthalmol*, 2021 [online ahead of print].
- ZALDIVAR R, DAVIDORF JM, OSCHEROW S *et al*. Combined posterior chamber phakic intraocular lens and laser in situ keratomileusis: bioptics for extreme myopia. *Refract Surg*, 1999;15:299-308.
- HOFFART L, TOUZEAU O, BORDERIE V *et al*. Mechanized astigmatic arcuate keratotomy with the Hanna arcitome for astigmatism after keratoplasty. *J Cataract Refract Surg*, 2007;33:862-868.
- LORIAUT P, TUMAHAI P, HOFFART L *et al*. Long-term outcomes after mechanized arcuate keratotomy for the correction of astigmatism after keratoplasty. *J Refract Surg*, 2015;31:71-72.
- LORIAUT P, BORDERIE VM, LAROCHE L. Femtosecond-Assisted Arcuate Keratotomy for the correction of postkeratoplasty astigmatism: vector analysis and accuracy of laser incisions. *Cornea*, 2015;34:1063-1066.
- BIZRAH M, LIN DTC, BABILI A *et al*. Topography-guided photorefractive keratectomy for postkeratoplasty astigmatism: long-term outcomes. *Cornea*, 2021;40:78-87.
- WARD MS, WANDLING GR, GOINS KM *et al*. Photorefractive keratectomy modification of postkeratoplasty anisometric refractive errors. *Cornea*, 2013;32:273-279.
- LA TEGOLA MG, ALESSIO G, SBORGIA C. Topographic customized photorefractive keratectomy for regular and irregular astigmatism after penetrating keratoplasty using the LIGI CIPTA/LaserSight platform. *J Refract Surg*, 2007;23:681-693.
- ALIÓ JL, JAVALOY J, OSMAN AA *et al*. Laser in situ keratomileusis to correct post-keratoplasty astigmatism; 1-step versus 2-step procedure. *J Cataract Refract Surg*, 2004;30:2303-2310.
- GÜELL JL, VAZQUEZ M. Correction of high astigmatism with astigmatic keratotomy combined with laser in situ keratomileusis. *J Cataract Refract Surg*, 2000;26:960-966.
- LORIAUT P, SANDALI O, EL SANHARAWI M *et al*. New combined technique of deep intrastromal arcuate keratotomy overlaid by LASIK flap for the treatment of high astigmatism. *Cornea*, 2014;33:1123-1128.
- LORIAUT P, TUMAHAI P, HOFFART L *et al*. Long-term outcomes after mechanized arcuate keratotomy for the correction of astigmatism after keratoplasty. *J Refract Surg*, 2015;31:71-72.
- HANNA KD, HAYWARD JM, HAGEN KB *et al*. Keratotomy for astigmatism using an arcuate keratome. *Arch Ophthalmol*, 1993;111:998-1004.
- LISA C, GARCIA-FERNANDEZ M, MADRID-COSTA D *et al*. Femtosecond laser-assisted intrastromal corneal ring segment implantation for high astigmatism correction after penetrating keratoplasty. *J Cataract Refract Surg*, 2013;39:1660-1667.
- TAHZIB NG, CHENG YY, NUIJTS RM. Three-year follow-up analysis of Artisan toric lens implantation for correction of post-keratoplasty ametropia in phakic and pseudophakic eyes. *Ophthalmology*, 2006;113:976-984.
- BOUHERAOUA N, BONNET C, LABBÉ A *et al*. Iris-fixated phakic intraocular lens implantation to correct myopia and a predictive model of endothelial cell loss. *J Cataract Refract Surg*, 2015;41:2450-2457.
- ALFONSO JF, LISA C, ABDELHAMID A *et al*. Posterior chamber phakic intraocular lenses after penetrating keratoplasty. *Cataract Refract Surg*, 2009;35:1166-1173.
- JABBOUR S, BOWER KS. Three-year outcomes of implantable collamer lens followed by excimer laser enhancement ("bioptics") in the treatment of high myopic astigmatism. *Clin Ophthalmol*, 2021;15:635-643.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

## I Revues générales

# Sémiologie de l'allergie oculaire

**RÉSUMÉ :** L'allergie oculaire est fréquente et peut prendre plusieurs formes cliniques parmi lesquelles les réactions allergiques vraies sont soit prépondérantes, soit un facteur d'aggravation. La place du bilan allergologique varie en fonction de la forme clinique.

Dans la conjunctivite saisonnière, le diagnostic est en général aisé et le bilan allergologique ne fait que confirmer l'allergène suspecté à l'interrogatoire. La conjunctivite perannuelle est parfois de diagnostic clinique plus difficile, le bilan allergologique étant alors un élément clé. Dans la kératoconjunctivite vernale et la kératoconjunctivite atopique, la sensibilisation conjonctivale n'est pas le mécanisme principal mais aggrave la maladie. Le bilan allergologique permet de proposer une éviction ou une immunothérapie spécifique. L'eczéma de contact nécessite souvent un bilan cutané lorsque l'allergène n'est pas évident. Enfin, certaines conjunctivites chroniques liées à un syndrome sec ou à une blépharite peuvent prendre l'apparence d'une conjunctivite allergique et inversement. Le bilan allergologique est alors un élément important du diagnostic.



**S. DOAN**

Service d'Ophtalmologie, Hôpital Bichat et Fondation A. de Rothschild, PARIS.

### L'interrogatoire est un élément clé du diagnostic

On retiendra en faveur de l'allergie :

- le prurit, qu'il faut différencier de la sensation de sable ;
- le terrain personnel ou familial d'atopie : asthme, dermatite atopique et surtout rhinite (éternuements, rhinorrhée, obstruction). Tout œil rouge accompagné d'une rhinite est fortement suspect d'allergie, sauf contexte infectieux ;
- une unité de temps : une survenue chaque année à la même période ;
- une unité de lieu : des crises déclenchées par certains lieux ;
- un facteur déclenchant (par exemple : maquillage) ;
- un bilan allergologique positif ;
- l'efficacité des antiallergiques.

On pourra rechercher également des arguments en faveur d'une sécheresse oculaire :

- sensation de brûlure ou de sécheresse oculaires ;
- sécheresse buccale, cutanée, vaginale ;
- arthrites, dysthyroïdie, maladie auto-immune ;
- troubles hormonaux, ménopause ;

- prise de médicaments neurotropes ou d'acide isotrétinoïque ;
- troubles cutanés évoquant une rosacée ou une dermite séborrhéique.

### Formes cliniques d'allergie oculaire

On distingue classiquement 5 formes d'allergies oculaires (**tableaux I et II**) :

- la conjunctivite saisonnière ou intermittente ;
- la conjunctivite perannuelle ou persistante ;
- la kératoconjunctivite vernale ;
- la kératoconjunctivite atopique ;
- l'eczéma de contact des paupières.

La conjunctivite gigantomaculaire, liée à un mécanisme irritatif d'une lentille de contact ou d'une prothèse oculaire, ne fait plus partie des allergies oculaires.

#### 1. La conjunctivite saisonnière ou intermittente

C'est la forme la plus fréquente d'allergie oculaire. Elle est en général associée à la rhinite dans le cadre d'une pollinose.

	Conjonctivite saisonnière	Conjonctivite perannuelle	Kératoconjonctivite vernale	Kératoconjonctivite atopique	Conjonctivite giganto-papillaire	Blépharoconjonctivite de contact
<b>Saison</b>	Printemps	Perannuelle	Chronique avec aggravation printemps, été, automne	Chronique	Chronique	Selon exposition à l'allergène
<b>Mécanisme allergique</b>	IgE-médiée	IgE-médiée	IgE et non IgE-médiée	IgE et non IgE-médiée	Non allergique	Non IgE-médiée
<b>Terrain</b>	-	-	Enfant, garçon	Adulte > enfant	-	-
<b>Atopie</b>	Oui Rhinite	Oui Rhinite	Atopie 50 %	Atopie ++ Eczéma	Non	Non
<b>Paupières</b>	Œdème	Œdème	Pseudoptosis	Eczéma Blépharite	-	Eczéma
<b>Conjonctive palpébrale</b>	Papilles	Papilles	Papilles géantes	Papilles ± fibrose	Papilles géantes	Follicules
<b>Limbe</b>	-	-	Œdème + grains de Trantas	Œdème + grains de Trantas	-	-
<b>Cornée</b>	-	-	KPS Ulcère Plaque Cicatrices Pannus supérieur Kératocône	KPS Ulcère Plaque Cicatrices Insuf limbique avec néovascularisation Kératocône	-	-

**Tableau I :** Formes cliniques des allergies oculaires (d'après Leonardi A, Doan S, Fauquert JL *et al.* Diagnostic tools in ocular allergy. *Allergy*, 2017;72:1485-1498).

Signes	Signe de sévérité	Évocateur d'allergie oculaire	Formes cliniques d'allergie oculaire	Diagnostics différentiels
Papilles conjonctive tarsale		++		Conjonctivite bactérienne, rosacée, sécheresse...
Papilles géantes	Oui	++++	KCV, KCA	CGP
Bourrelet limbique	Oui	++++	KCV, KCA	Tumeur limbique
Chémosis, œdème palpébral		+	Toutes	Conjonctivites non allergiques
Sécrétions		++	Toutes, surtout KCV et KCA	Infection, sécheresse sévère, CGP
Sécheresse évaporative			CAP > KCV, KCA, CAS	Dysfonctionnements meibomiens...
Eczéma palpébral		++++	KCA et BCC > KCV	Dermite séborrhéique, psoriasis
Blépharite			Toutes	Rosacée, dermite séborrhéique
KPS	Oui		KCV, KCA	Kératite non allergique
Ulcère/plaque	Oui	+++	KCV, KCA	Aucun

**Tableau II :** Signes cliniques d'allergie oculaire. BCC: blépharoconjonctivite de contact; CAP: conjonctivite allergique perannuelle; CAS: conjonctivite allergique saisonnière; CGP: conjonctivite gigantopapillaire; KCA: kératoconjonctivite atopique; KCV: kératoconjonctivite vernale; KPS: kératite ponctuée superficielle (d'après Leonardi A *et al.* op. cit.).

## I Revues générales

Le diagnostic clinique est le plus souvent aisé devant une rhinoconjonctivite bilatérale prurigineuse avec larmoiement survenant chaque année à la même période. L'interrogatoire oriente vers un allergène donné en se basant sur le calendrier pollinique. L'examen montre un chémosis, un œdème des paupières, une hyperhémie conjonctivale, des papilles (petites élevures centrées par un axe vasculaire) au niveau de la conjonctive palpébrale supérieure (**fig. 1**) et des sécrétions muqueuses.

### 2. La conjonctivite perannuelle ou persistante

Elle est liée à des pneumallergènes perannuels domestiques comme les acariens, les moisissures et les phanères animaux ou à des allergènes professionnels. Cette forme clinique est souvent plus difficile à diagnostiquer. En effet, les signes oculaires sont souvent modérés voire non spécifiques. Les signes fonctionnels peuvent être le prurit, mais aussi une sensation de brûlure oculaire, de corps étranger oculaire, d'œil larmoyant, d'œil sec. L'examen peut montrer une conjonctivite papillaire le plus souvent œdémateuse (**fig. 1**) mais parfois minime. Le film lacrymal est souvent de mauvaise qualité avec un temps de rupture des larmes diminué (inférieur à 10 secondes), témoignant d'une instabilité lacrymale. Il peut exister une blépharite secondaire associée, caractérisée par une inflammation du bord libre des paupières et en particulier des glandes de Meibomius.

On comprend alors que le tableau d'allergie perannuelle puisse être confondu avec un syndrome sec ou une rosacée, qui sont des diagnostics différentiels classiques. De plus, ces pathologies peuvent aussi être intriquées dans une pathologie chronique complexe où l'allergie entraîne un syndrome sec qualitatif et une blépharite secondaire. Devant ces difficultés diagnostiques, les explorations allergologiques sont souvent la clé du diagnostic.

### 3. La kératoconjonctivite vernale

C'est une pathologie rare touchant plutôt le garçon avant la puberté. Elle se caractérise par une conjonctivite chronique évoluant par poussées. Les signes fonctionnels lors des poussées inflammatoires sont souvent majeurs avec une photophobie intense, les yeux collés au réveil, une sensation de prurit et de brûlure oculaire intense. L'examen montre des papilles géantes au niveau de la conjonctive palpébrale supérieure (**fig. 2**) ou parfois une inflammation limbique sous forme d'un bourrelet gélatineux hyperhémique accompagné de grains de Trantas (**fig. 3**). Il existe souvent une kératite ponctuée superficielle supérieure lors des poussées.

Si l'inflammation cornéenne est importante, il existe un risque de complication à type d'ulcère vernal, qui est typiquement supérieur, ovalaire, épithélial, à bords très nets (**fig. 4**). Il peut évoluer en l'absence de traitement vers une plaque vernale qui est caractérisée par un dépôt blanc grisâtre au fond de l'ulcère. Ulcère et plaque cicatrisent avec le traitement sous forme d'une taie plus ou moins néovascularisée, responsable d'un astigmatisme irrégulier. Un kératocône peut être associé et doit être suspecté en cas d'astigmatisme évolutif.

Chez le mélanoderme, la forme limbique avec bourrelet inflammatoire du limbe est la plus fréquente. Elle peut évoluer vers un pannus néovasculaire qui peut menacer la vision.

L'inflammation peut être perannuelle mais les poussées sont plus fréquentes et plus importantes du printemps à l'automne. Cette chronologie fait souvent suspecter à tort par l'allergologue une sensibilisation aux pollens ou aux moisissures, voire aux acariens. Or ce sont en réalité la chaleur et les ultraviolets qui sont les facteurs d'aggravation expliquant les poussées estivales. En effet, bien que classée dans les conjonctivites allergiques, la kératoconjonctivite

vernale est en fait une pathologie inflammatoire complexe d'étiologie indéterminée, pour laquelle l'allergie est un facteur



Fig. 1 : Conjonctivite perannuelle aux acariens avec conjonctivite papillaire.



Fig. 2 : Conjonctivite vernale avec papilles géantes.

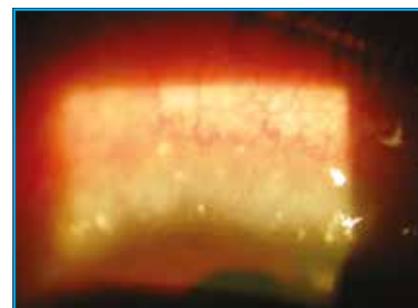


Fig. 3 : Bourrelet limbique avec grains de Trantas.

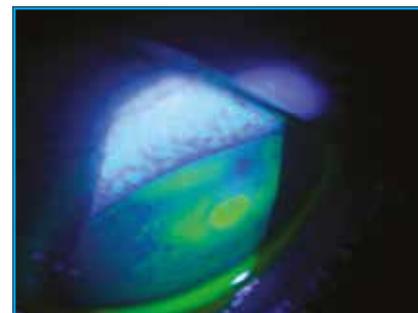


Fig. 4 : Ulcère vernal.

## POINTS FORTS

- L'interrogatoire orienté est capital pour le diagnostic positif et pour évaluer la sévérité de la maladie allergique oculaire.
- La sémiologie des allergies oculaires permet de classer un cas donné parmi les 5 formes cliniques (allergie saisonnière, allergie perannuelle, kératoconjonctivite vernale, kératoconjonctivite atopique, blépharoconjonctivite de contact). Le pronostic et le traitement varieront selon la forme clinique.
- Le bilan allergologique est indispensable dans les cas douteux.

aggravant mais non causal. Cela explique l'absence de terrain atopique et la négativité du bilan allergologique dans 40 à 50 % des cas, ainsi que l'absence fréquente d'effet des antidégranulants et des antihistaminiques lors des poussées sévères, qui ne sont en général contrôlées que par les corticoïdes locaux.



**Fig. 5 :** Kératoconjonctivite atopique avec fibrose conjonctivale.



**Fig. 6 :** Kératoconjonctivite atopique avec eczéma palpébral.

Ce point est important à expliquer aux parents des enfants souffrant de cette maladie, car il s'agit d'un facteur majeur d'incompréhension si le diagnostic simpliste d'allergie oculaire est avancé. Le bilan allergologique reste cependant important pour mettre en évidence une sensibilisation à un allergène qui aggraverait la maladie. À noter enfin que la conjonctivite vernale disparaît en général après la puberté.

#### 4. La kératoconjonctivite atopique

Elle survient chez l'homme entre 30 et 50 ans. Des antécédents de dermatite atopique ou d'asthme sont constants. Il s'agit d'une conjonctivite chronique évoluant par poussées. Les signes fonctionnels sont souvent invalidants et majeurs, à type de photophobie, larmoiement et prurit ou brûlure oculaire. L'examen retrouve une conjonctivite très œdémateuse parfois fibrosante et souvent des complications comme une kératite ponctuée superficielle, un ulcère cornéen, un abcès de cornée, une cicatrice non transparente, des néovaisseaux cornéens ou un kératocône. Les atteintes cornéennes font la gravité de la maladie car elles sont potentiellement cécitantes (**fig. 5**).

Un point clé du diagnostic est la présence d'un eczéma chronique des paupières typique car induisant un épaississement cutané souvent important, avec une peau cartonnée, squameuse et avec

des fissures au niveau des canthi (**fig. 6**). Une perte des cils et une blépharite postérieure sont fréquentes. Un traitement par corticoïdes est souvent nécessaire lors des poussées. Il n'est pas rare d'observer des complications iatrogènes liées à la corticodépendance (glaucome chronique à angle ouvert, cataracte, surinfection).

Dans cette pathologie, l'allergie a probablement un rôle initial, mais apparaissent rapidement des réactions inflammatoires médiées par des lymphocytes de type TH1, c'est-à-dire non allergiques. L'allergie joue alors un rôle en aggravant de la maladie. Le bilan allergologique est bien sûr utile dans ce cadre à la recherche d'une allergie aux pneumallergènes ou d'une allergie de contact.

#### 5. La blépharoconjonctivite de contact

Les paupières sont la localisation la plus fréquente des eczémas de contact du visage. Le diagnostic clinique est le plus souvent aisé, mais parfois plus difficile lorsque la phase aiguë est passée et qu'il ne reste qu'une desquamation ou une sécheresse cutanée post-inflammatoire. À noter que des conjonctivites "de contact" peuvent survenir en l'absence d'eczéma.

Il s'agit de conjonctivites caractérisées par la présence de follicules conjonctivaux. Le mécanisme n'est pas ici une allergie IgE-médiée, mais plutôt une hypersensibilité retardée à médiation cellulaire. L'allergène peut être un produit topique appliqué directement sur la peau ou un collyre oculaire. Les allergènes peuvent être masqués car volatils ou à distance des paupières (vernis à ongles, teinture de cheveux par exemple). Dans les cas où l'allergène n'est pas connu, le bilan allergologique est nécessaire.

#### ■ Bilan allergologique

L'allergologue est notre ami. Il prend le temps nécessaire pour l'indispensable

## I Revues générales

interrogatoire policier, puis oriente les tests allergologiques selon le type d'allergie suspectée. Il distingue ainsi les allergies IgE-médiées vis-à-vis des pneumallergènes et les allergies retardées non IgE-médiées liées à un allergène de contact comme un collyre, un cosmétique ou un produit chimique.

### 1. Le bilan pour les allergies médiées par les IgE

Elles sont surtout liées aux pneumallergènes, les allergènes responsables de l'asthme : pollens, acariens, moisissures, phanères animaux. Plus rarement, les aliments peuvent être en cause.

#### ● Les tests allergologiques généraux

##### >>> Le *prick test*

C'est un test fondamental qui permet de mettre en évidence une sensibilisation par provocation d'une réaction allergique cutanée. On le réalise au niveau de l'avant-bras en piquant l'épiderme après avoir déposé une goutte d'allergène. La lecture s'effectue après quelques minutes et montre une papule érythémateuse, témoin d'une réaction positive. Une batterie standard est réalisée, éventuellement complétée en fonction de l'interrogatoire et des allergènes suspectés.

##### >>> Les IgE sériques spécifiques

Les tests multi-allergéniques de dépistage tels que le Phadiatop ne sont pas conseillés par les allergologues car ils ne permettent pas de spécifier l'allergène en cause. Une recherche d'IgE spécifiques unitaires, c'est-à-dire dirigées contre un allergène donné, est réalisée lorsque les *prick tests* sont douteux.

Le bilan allergologique permet d'affirmer une sensibilisation systémique mais pas une réaction allergique au niveau oculaire. Dans les cas douteux, des tests oculaires peuvent être utiles.

#### ● Les tests oculaires

##### >>> La recherche de polynucléaires éosinophiles

La présence de polynucléaires éosinophiles dans les larmes ou sur un grattage conjonctival est un argument en faveur d'une étiologie allergique.

##### >>> La recherche d'IgE totales dans les larmes

Les IgE totales des larmes peuvent être dosées de façon semi-quantitatives en prélevant les larmes sur bandelette de papier buvard. Cette méthode est sensible mais parfois non spécifique car ne prenant pas en compte le phénomène de transudation. En effet, les IgE lacrymales comprennent les IgE synthétisées localement et les IgE sériques qui ont traversé la barrière hématoconjunctivale, qui est d'autant plus perméable qu'il existe une inflammation conjonctivale. Ces dernières ne peuvent pas être évaluées par la méthode de la bandelette. La méthode quantitative de recueil des larmes permet cette correction en utilisant le rapport de Liotet qui associe la mesure des IgE sériques totales ainsi que les taux d'albumine dans le sang et dans le sérum. La présence d'une sécrétion locale d'IgE totales dans les larmes oriente simplement vers un diagnostic de conjonctivite allergique sans préjuger de l'allergène. Le dosage des IgE lacrymales spécifiques n'est en pratique pas réalisé en routine.

##### >>> Le test de provocation conjonctivale

En cas de doute sur la pertinence oculaire du bilan allergologique pour un allergène donné, la responsabilité de cet allergène peut être formellement objectivée grâce à un test de provocation conjonctivale. Cet examen consiste à objectiver la réaction allergique au niveau conjonctival après instillation de l'allergène dans le cul-de-sac conjonctival.

On dispose de plusieurs dilutions de l'allergène standardisé. On débute

en instillant la concentration la plus faible dans un œil et un placebo dans l'autre œil. La réaction conjonctivale est cotée après 10 minutes selon le score d'Abelson, Chambers et Smith. En cas de négativité, la concentration supérieure est utilisée. La spécificité et la sensibilité du test de provocation conjonctivale avoisinent les 100 %. Il s'agit donc du test de référence pour prouver la présence d'une conjonctivite allergique à un allergène donné.

En pratique, un seul allergène est théoriquement testé lors d'un test de provocation conjonctivale du fait de la longueur du test. C'est pourquoi le bilan allergologique systématique est indispensable car il permet d'abord d'objectiver un allergène candidat. À noter que les kits permettant de réaliser ces tests sont pour le moment indisponibles auprès du laboratoire Stallergènes, seul fournisseur ayant l'autorisation de mise sur le marché (AMM) en France.

### 2. Le bilan pour les allergies de contact

Les allergènes peuvent être des médicaments, des cosmétiques ou des chimiques professionnels.

##### >>> Les *patch tests*

Ils consistent à reproduire la réaction eczémateuse par application des allergènes candidats sur la peau du dos pendant 48 heures puis lecture. L'allergologue teste en général une batterie standard européenne, éventuellement complétée selon l'interrogatoire. Dans le cas d'une suspicion d'allergie à un collyre, le patient doit amener chez l'allergologue ses collyres pour effectuer les *patch tests*. La peau du dos étant plus épaisse que celle des paupières, le bilan peut être faussement négatif.

## ■ Conclusion

Le diagnostic d'allergie est souvent évident pour une conjonctivite

allergique saisonnière ou une kérato-conjonctivite vernale ou atopique. C'est dans les conjonctivites perannuelles qu'il faut discuter le diagnostic différentiel avec une sécheresse oculaire par dysfonctionnement meibomien. La sémiologie permet de classer les formes

cliniques afin d'en définir le pronostic et de proposer le traitement adapté.

**POUR EN SAVOIR PLUS**

- DOAN S, MORTEMOSQUE B, PISELLA PJ. *L'allergie oculaire : du diagnostic au traitement*. Paris : Medcom ; 2011.

- PISELLA PJ, BAUDOUIN C, HOANG-XUAN T (ed.). *Surface oculaire*. Rapport de la Société Française d'Ophtalmologie. Paris : Elsevier-Masson ; 2015.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

**JIFRO**

**13<sup>es</sup>**  
 JOURNÉES INTERACTIVES  
 DE FORMATION DE RÉALITÉS  
 OPHTALMOLOGIQUES

**En présentiel !**

**NOUVEAU LIEU**

**DPC 1**  
 N° 52492100272  
 Session 1

**Jeudi 16 et Vendredi 17 décembre 2021**

**NEWCAP Event Center-Paris**  
 3, QUAI DE GRENELLE – 75015 PARIS

POSSIBILITÉ D'INSCRIPTION  
 ET DE RÈGLEMENT EN LIGNE SUR : [www.jifro.info](http://www.jifro.info)

## I Revues générales

# Les uvéites de l'enfant

**RÉSUMÉ :** L'uvéite de l'enfant est une entité rare. Elle partage des signes communs avec les uvéites de l'adulte : présence d'un Tyndall cellulaire et/ou de précipités rétro-cornéens, risque de synéchies iridocristalliniennes, atteinte antérieure et/ou postérieure.

Toutefois, elle est souvent très différente de celle de l'adulte car non bruyante, sans rougeur oculaire ni douleur, notamment au cours de l'arthrite juvénile idiopathique qui est l'étiologie la plus fréquente chez l'enfant. L'uvéite pédiatrique présente également des complications propres telles que l'amblyopie ou le retard de croissance iatrogénique. Les avancées thérapeutiques de ces dernières années ont heureusement nettement amélioré le pronostic pour la plupart des enfants présentant une uvéite.



**O. XERRI, M. ROBERT**

Service d'ophtalmologie,  
Hôpital Necker-Enfants malades, PARIS.

L'uvéite en pédiatrie est une affection relativement rare. Son incidence a été estimée à 4,9/100 000 enfants-années en Europe [1, 2]. Elle est beaucoup moins fréquente chez l'enfant que chez l'adulte, représentant 5 à 10 % des uvéites à l'âge adulte [2]. Comme chez l'adulte, il s'agit d'une pathologie potentiellement cécitante. L'uvéite pédiatrique présente des spécificités tant sur le plan diagnostique que sur le plan thérapeutique. Certaines complications sont spécifiques à l'enfant, comme l'amblyopie, et certains risques iatrogéniques comme le retard de croissance associé aux corticoïdes doivent être pris en compte. La recherche étiologique devra être exhaustive et, au mieux, menée de front avec un pédiatre.

Le pronostic a été nettement amélioré depuis quelques années avec de nouvelles thérapeutiques disponibles pour les formes réfractaires, récidivantes ou corticodépendantes, notamment les immunosuppresseurs et les traitements biologiques de type anti-TNF $\alpha$ .

### ■ Diagnostic clinique

#### 1. Uvéite antérieure

En cas d'uvéite antérieure, les symptômes classiques sont la douleur, la photo-

phobie et la rougeur oculaire, la baisse d'acuité visuelle étant inconstante. Chez l'enfant, ces symptômes peuvent cependant manquer, notamment dans l'arthrite juvénile idiopathique. C'est pourquoi, en présence de facteurs de risque d'uvéite, il est nécessaire de mettre en place une surveillance systématique et régulière pour ne pas diagnostiquer la poussée uvéitique trop tard, au stade de complication.

À l'examen, on recherche initialement des signes d'uvéite antérieure en examinant successivement la conjonctive bulbaire, la cornée, la chambre antérieure, l'iris et le cristallin. La rougeur oculaire diffuse ou le cercle périkératique sont très inconstants. On recherchera au niveau de la chambre antérieure la présence des signes suivants :

- une (des) opacité(s) cornéenne(s) voire un (des) ulcère(s) cornéen(s) ;
- des précipités rétro-cornéens (PRC), que l'on qualifiera de granulomateux (amas de PRC grossiers ; **fig. 1**) ou non granulomateux (PRC punctiformes) ;
- un Tyndall cellulaire ou un "flare protéique" qui correspondent respectivement à la libération de cellules et à l'accumulation de protéines en chambre antérieure ;
- des synéchies iridocristalliniennes (**fig. 2**) ou iridocornéennes ;
- des nodules iriens : nodules de Koeppe localisés sur le bord pupillaire ou

nodules de Busacca se situant dans le stroma superficiel de l'iris;  
 – des dépôts pigmentaires sur la cristalloïde antérieure, signes de poussées antérieures;  
 – une opacité cristallinienne.



Fig. 1 : Précipités rétrodescemétiques pigmentés.



Fig. 2 : Synéchies iridocristalliniennes.



Fig. 3 : Foyer de toxoplasmose maculaire actif chez une adolescente de 15 ans.

Enfin, on vérifiera la pression intraoculaire (PIO), le plus souvent de manière non contact chez l'enfant.

## 2. Uvéite intermédiaire

L'uvéite intermédiaire est liée à l'inflammation de la partie intermédiaire de l'œil. Elle est définie par une iridocyclite postérieure et/ou une pars planite et/ou une inflammation du vitré. La hyalite antérieure isolée est souvent liée à une importante poussée d'uvéite antérieure, avec une atteinte du vitré antérieur par contiguïté.

On nomme uvéite intermédiaire une inflammation se localisant à part entière au niveau du vitré et de la base de la rétine, notamment dans le cadre de la pars planite ou de l'uvéite intermédiaire idiopathique du sujet jeune. Les grands enfants et les adolescents sont les plus concernés. Ce type d'uvéite intermédiaire se complique régulièrement d'épisodes d'œdème maculaire et papillaire.

À l'interrogatoire, l'enfant décrit généralement des myodésopsies ou un flou visuel uni- ou bilatéraux. L'acuité visuelle est variablement affectée, souvent fluctuante. À l'examen, l'œil est blanc, la chambre antérieure calme ou comprenant de rares cellules par contiguïté, on visualise une hyalite antérieure ou diffuse. Si la visibilité le permet, on recherche une pars planite associée qui est caractérisée par la présence de dépôts blanchâtres vitréens ("banquise") à la base du vitré. Il peut s'y associer des vascularites ou une ischémie rétinienne.

Les amas cellulaires se regroupent en *snowballs* ou "œufs de fourmis" qui sédimentent dans le vitré inférieur. Parfois, l'inflammation s'organise en "brides vitréennes" qui peuvent partir de la papille, suivant le trajet du canal de Cloquet.

## 3. Uvéite postérieure

L'uvéite postérieure se définit par une atteinte primitive de la rétine et ou de la choroïde. Elle est le plus souvent associée à une hyalite et à une uvéite antérieure vraie (panuvéite).

Au fond d'œil dilaté, on peut observer la présence de foyers rétinien blanchâtres ou jaunâtres. Si ces foyers sont localisés au niveau d'une cicatrice préexistante, l'hypothèse principale est celle d'une toxoplasmose chorioretinienne, qui est une cause fréquente d'uvéite postérieure chez l'enfant (fig. 3). On peut également visualiser des zones de vascularites avec la présence d'engainements vasculaires. Dans le cas de zones d'ischémie, on observe le plus souvent une intrication d'hémorragies rétinien et de zones de foyers blancs ou jaunâtres.

La choroïdite multifocale peut se présenter comme des lésions rétinien, le plus souvent périphériques, à l'emporte-pièce, en inférieur et en nasal (fig. 4). Il sera utile de réaliser une OCT sur les lésions et une angiographie à la fluorescéine et au vert d'indocyanine (ICG, *indocyanine green*) pour rechercher des signes d'activité ou une néovascularisation choroïdienne associée

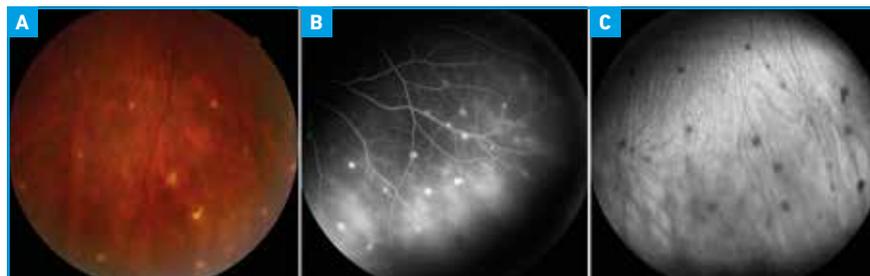


Fig. 4 : Lésions de choroïdite multifocale inférieures chez une enfant de 9 ans. A : rétinophotographie. B : angiographie à la fluorescéine aux temps tardifs, 18 minutes. C : angiographie à l'ICG aux temps tardifs, 25 minutes.

## Revue générale

aux lésions de choroïdite ou de choroïdite ponctuée interne (PIC, *punctate inner choroidopathy*).

### Examens complémentaires

#### 1. Examens complémentaires ophtalmologiques

##### >>> Imagerie rétinienne

Dans un premier temps, il sera utile de réaliser des examens complémentaires ophtalmologiques comme un OCT (*Optical Coherence Tomography*) maculaire pour le dépistage ou la quantification d'un œdème maculaire et un OCT RNFL (*Retinal Nerve Fiber Layer*) à la recherche d'œdème papillaire débutant, puis pour le suivi d'une papillite. En cas d'uvéïte postérieure, la réalisation d'une angiographie à la fluorescéine et à l'ICG est indiquée pour rechercher la présence d'une vascularite, rechercher une ischémie et rechercher des signes d'activité d'un foyer rétinien.

L'OCT et l'angiographie seront de réalisation difficile avant 3 ans et seront alors à effectuer sous anesthésie générale si nécessaire. À partir de 3-4 ans, l'imagerie multimodale devient plus aisée. Pour réussir au mieux une angiographie chez l'enfant, on posera la voie veineuse périphérique après l'application d'un patch anesthésiant pendant environ 45 minutes. On pourra y associer une sédation au masque sous mélange équimolaire d'oxygène et de protoxyde d'azote.

Chez le grand enfant et en cas de suspicion de néovascularisation choroïdienne, on pourra également réaliser un OCT-angio, qui aura l'avantage d'éviter toute injection de colorant.

##### >>> Explorations fonctionnelles

Dans les cas complexes ou en cas de doute diagnostique, un électrorétinogramme (ERG) global et un ERG multifocal seront indiqués.

##### >>> Ponction de chambre antérieure

La différence essentielle entre l'enfant et l'adulte consiste en la nécessité d'une anesthésie générale (avec masque laryngé préférentiellement ou intubation) pour la réalisation de celle-ci. Les indications doivent cependant être similaires. Dans le cas d'indications "à discuter", avec une forte suspicion diagnostique et une présentation peu sévère, le rapport bénéfice-risque peut, en raison du risque additionnel, faire décider de surseoir à cet examen.

Les indications formelles de la ponction de chambre antérieure sont les suspicions d'uvéïte infectieuse : virales (PCR des virus herpès [HSV1, CMV et EBV]), parasitaires (toxoplasmose et toxocarose, cf. ci-dessous), exceptionnellement bactériennes ou mycologiques.

#### 2. Examens complémentaires généraux

En cas d'uvéïte granulomateuse, deux diagnostics peuvent être écartés : l'uvéïte liée à HLA-B27 et la maladie de Behçet. Sauf exception, ces deux causes ne seront donc pas à rechercher.

En cas d'uvéïte non granulomateuse, aucune cause ne peut être exclue et le bilan sera plus large étant donné que toute uvéïte granulomateuse peut initialement se présenter sous forme non granulomateuse.

Un examen clinique pédiatrique général permettra de rechercher une atteinte clinique associée, notamment les signes d'une arthrite juvénile idiopathique (AJI).

### Diagnostiques différentiels

Devant toute inflammation intraoculaire chez l'enfant, il faudra éliminer certains diagnostics différentiels :

- le rétinoblastome : le plus grave, il peut rapidement engager le pronostic vital de l'enfant s'il n'est pas pris en charge à temps (**fig. 5**) ;

- le lymphome oculaire ;
- les dystrophies rétinienne ;
- la iatrogénie : la rifabutine et le cidofovir ont été responsables d'épisodes d'uvéïte antérieure ;
- l'histiocytose et le xanthogranulome juvénile ;
- la maculopathie au laser : aspect de taches blanches initialement au fond d'œil.

### Étiologies

#### 1. Les causes propres à l'enfant

##### >>> Arthrite juvénile idiopathique

L'arthrite juvénile idiopathique est la première cause d'uvéïte chez l'enfant, représentant 35 à 70 % des uvéïtes pédiatriques selon les études [3, 4]. Elle est définie par l'association chez un enfant d'une inflammation articulaire et d'une inflammation intraoculaire. L'arthrite juvénile idiopathique a été définie par l'*International League of Associations for Rheumatology* (ILAR) comme une arthrite idiopathique apparue avant l'âge de 16 ans et persistant au moins 6 semaines [5].

Les facteurs de risque de développer une uvéïte sont : une apparition précoce de l'AJI, le genre féminin, un type oligoarticulaire et la présence d'anticorps antinucléaires positifs [6, 7]. La prévalence de l'uvéïte dans l'AJI est estimée entre 11,6 et 30 % [8, 9].



**Fig. 5 :** Tableau de pseudo-uvéïte avec Tyndall et pseudo-hypopyon à convexité supérieure (en fait deux nodules de chambre antérieure) dans le cadre d'un rétinoblastome.

Une fois le diagnostic d'AJI posé, il est nécessaire de réaliser une consultation ophtalmologique à la recherche de signes d'uvéïte. Puis, en fonction de la présence ou non d'uvéïte et de la présence de facteurs de risque, l'intervalle entre deux contrôles variera entre 3 et 6 mois. En cas de forme systémique, étant donné l'absence de risque d'uvéïte, il n'y aura pas de suivi ophtalmologique particulier à instaurer.

La présentation clinique de l'uvéïte dans l'arthrite juvénile idiopathique est particulière car elle est caractérisée par l'absence de signes inflammatoires "extérieurs" tels que la rougeur, la douleur ou la photophobie. L'uvéïte dans l'AJI est non granulomateuse. Elle est le plus souvent torpide, avec un Tyndall modéré et des PRC ponctiformes. Elle reste antérieure dans l'immense majorité des cas. Elle peut se compliquer de signes de contiguïté au niveau du segment postérieur avec une hyalite antérieure, voire par l'apparition d'un œdème maculaire ou d'une membrane épitréminienne [10].

En cas d'échec de "traitement au long cours" par collyres ou en cas de poussée inflammatoire corticodépendante, il faudra instaurer un traitement de fond par voie orale ou parentérale. Celui-ci est généralement instauré par les pédiatres.

Le traitement de première intention reste le méthotrexate *per os* ou par voie sous-cutanée. Toutefois, son manque d'efficacité chez certains enfants fait parfois avoir recours directement aux thérapies biologiques de type anti-TNF $\alpha$ . L'anti-TNF $\alpha$  de choix est l'adalimumab pour son efficacité particulière en ophtalmologie et pour sa simplicité d'administration (injections sous-cutanées), même si la nécessité d'injections peut être un frein chez certains enfants.

### >>> Cryopyrinopathies (CAPS) et syndrome CINCA

Les cryopyrinopathies ou CAPS (*Cryopyrin-Associated Periodic*

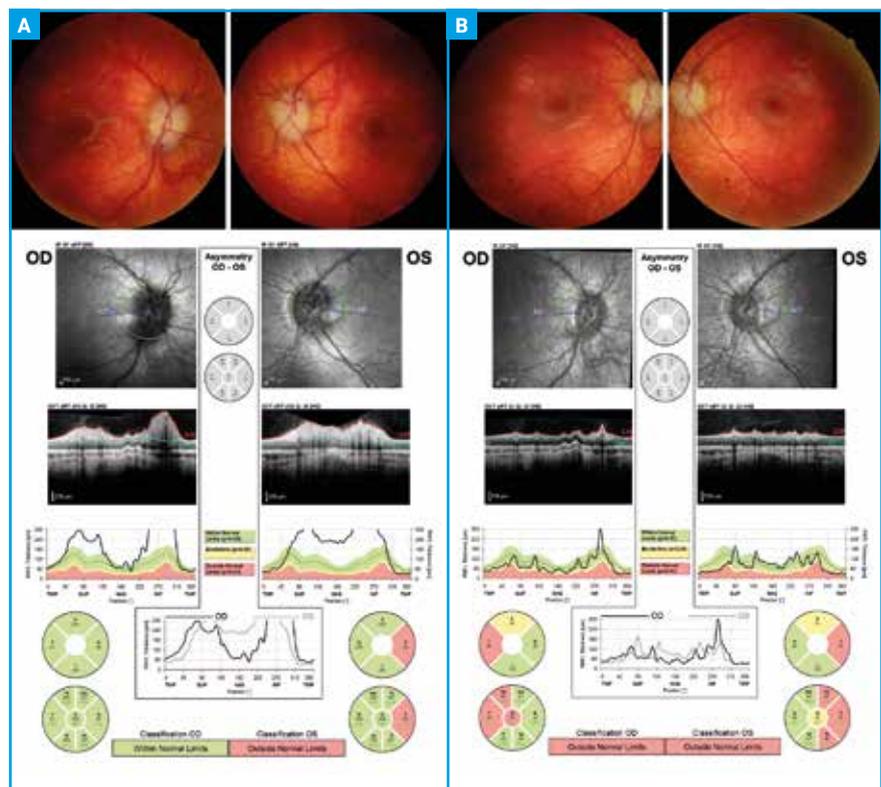
*Syndromes*) sont des maladies auto-inflammatoires héréditaires rares liées à des mutations du gène *NLRP3*, qui code une protéine clef dans la réponse immunitaire innée et qui régule l'activation et la sécrétion de l'interleukine 1 $\beta$  [11]. Elles comprennent trois entités distinctes : le syndrome CINCA, l'urticaire familiale au froid et le syndrome de Muckle-Wells [12, 13].

Le syndrome CINCA (*Chronic Infantile Neurological Cutaneous and Articular syndrome*), également appelé NOMID (*Neonatal Onset Multisystem Inflammatory Disease*), est l'entité la plus sévère des CAPS. Il associe chez l'enfant et le nourrisson voire le nouveau-né une atteinte du système nerveux central (méningite aseptique parfois très précoce possiblement compliquée de déficience intellectuelle et de surdité) et/ou une atteinte ophtalmologique (névrite optique avec papillite), une atteinte cuta-

née, une atteinte articulaire (hypertrophie articulaire et déformation osseuse) et des épisodes de fièvre. Une nouvelle thérapie est désormais disponible : le canakinumab, un anticorps monoclonal humain anti-IL1 $\beta$ , notamment indiqué en cas de papillite chronique (**fig. 6**) dans le syndrome CINCA, afin d'éviter l'évolution vers une atrophie optique.

L'urticaire familiale au froid est la forme la plus modérée et est caractérisée par des épisodes d'urticaire après exposition au froid, s'associant à un fébricule et des arthralgies.

Dans le syndrome de Muckle-Wells, de sévérité intermédiaire, on retrouve l'association d'une fièvre récurrente, d'épisodes d'urticaire, parfois d'une surdité et de signes d'inflammation oculaires : conjonctivite ou épisclérite, plus rarement uvéïte ou névrite optique avec papillite.



**Fig. 6 :** Syndrome CINCA, œdème papillaire chronique chez un enfant. **A :** œdème papillaire avant traitement et OCT-RNFL. **B :** œdème papillaire après 4 mois de traitement par canakinumab et OCT-RNFL.

# Revue générale

## >>> Syndrome de Blau

Le syndrome de Blau est également une maladie auto-inflammatoire héréditaire rare, associée à des mutations dans le gène *NOD2* [14]. *NOD2* code une protéine qui compose le récepteur *NOD-Like* (NLR). Ces récepteurs sont impliqués dans l'inflammation et dans la réponse immunitaire innée contre les pathogènes.

Le syndrome de Blau, parfois défini comme une sarcoïdose à début précoce (*Early Onset Sarcoidosis*), est une maladie granulomateuse se caractérisant cliniquement par la triade polyarthrite granulomateuse, dermatite et uvéite granulomateuse. Il existe des formes atypiques ou incomplètes pouvant se présenter comme une uvéite non granulomateuse et être prises pour une AJI. Le diagnostic peut être redressé au décours d'une poussée d'uvéite granulomateuse. Contrairement à l'uvéite antérieure de l'AJI, il s'agit le plus souvent d'une panuvéite avec une atteinte du segment postérieur, à type de choroïdite multifocale.

La prise en charge de ces uvéites est similaire à celle des AJI avec une indication en première intention des collyres de dexaméthasone en cas d'uvéite antérieure. En cas d'atteinte postérieure menaçant la fovéa, on aura recours à la prednisone par voie générale voire en bolus. La corticodépendance aux collyres de dexaméthasone et/ou à la prednisone conduiront à la prescription de traitements immunosuppresseurs pour tenter de mettre fin à la corticothérapie.

### 2. Les étiologies non spécifiques à l'enfant

Elles sont résumées dans le **tableau I**.

### ■ Pronostic

Les uvéites chez l'enfant sont de présentation multiple et le pronostic est globalement dépendant de la forme clinique

## POINTS FORTS

- L'uvéite de l'enfant est une pathologie rare mais potentiellement sévère, elle nécessite une prise en charge ophtalmologique spécialisée et un bilan pédiatrique adapté.
- L'arthrite juvénile idiopathique est la cause la plus fréquente d'uvéite chez l'enfant. Sa présentation est particulière : "uvéite à œil blanc". Elle nécessite la mise en place d'un dépistage et d'une surveillance régulière.
- Il faut limiter au maximum l'utilisation des anti-inflammatoires stéroïdiens par voie générale au long cours chez l'enfant, afin d'éviter des effets indésirables tel le retard de croissance iatrogénique.
- Les programmes de dépistage ciblés et l'arrivée de nouvelles thérapies accessibles chez l'enfant (anti-TNF $\alpha$  et autres immunosuppresseurs) ont nettement amélioré le pronostic visuel des enfants atteints d'uvéite.

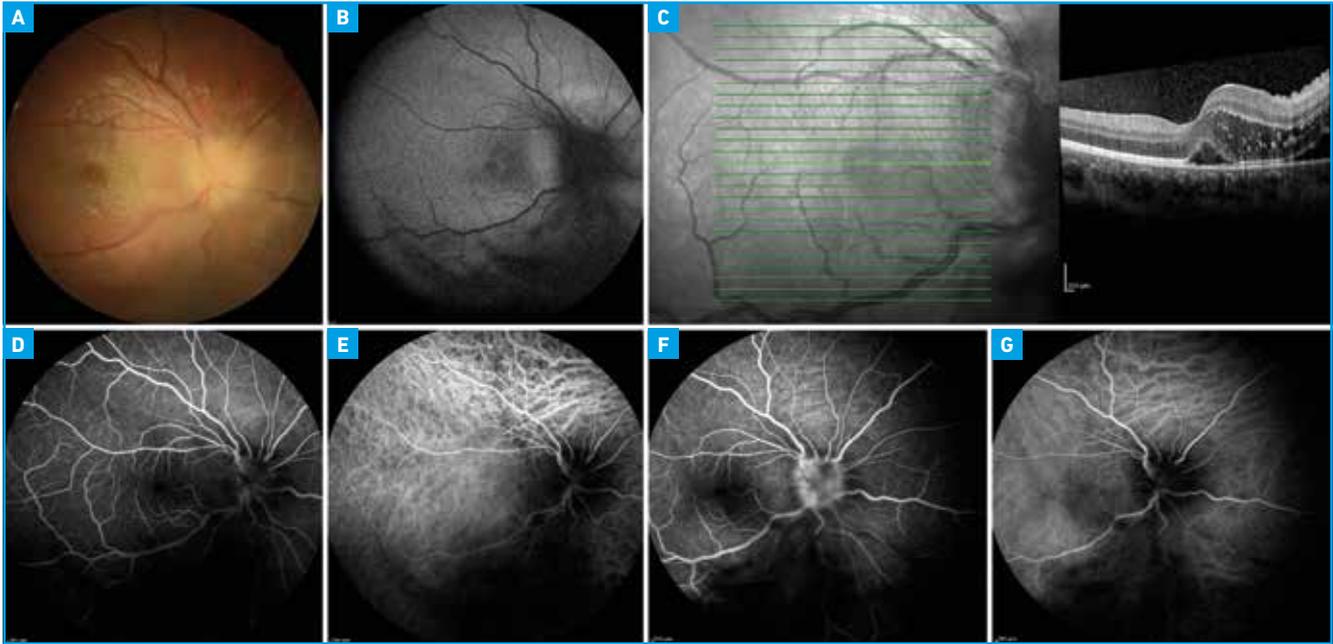
de chaque patient. Certaines formes ont malheureusement un pronostic péjoratif (toxocarose oculaire) alors que certaines présentations peuvent s'avérer d'excellent pronostic (neurorétinite et bartonellose; **fig. 7 et 8**).

Il y a quelques années, les statistiques sur le pronostic visuel des enfants atteints

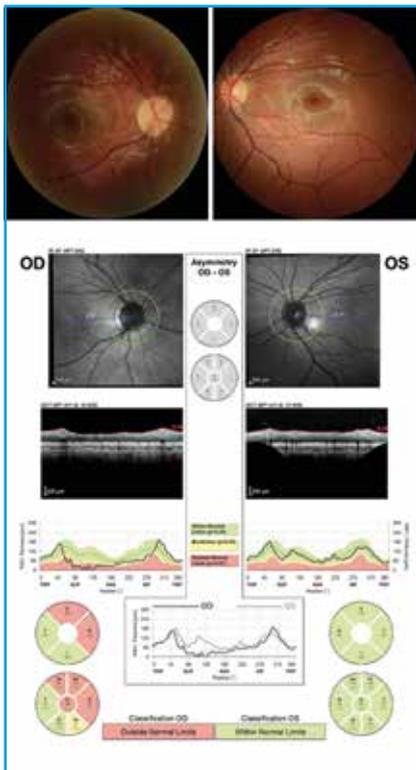
d'uvéite étaient alarmantes : 34 à 67 % de patients avec des complications oculaires dans l'arthrite juvénile idiopathique et près de la moitié de ces patients avec une acuité inférieure ou égale à 1/10<sup>e</sup> [15]. Depuis la mise en place du dépistage systématique des épisodes inflammatoires chez les enfants à risque, et depuis la limitation des traitements

Uvéites non granulomateuses	
<ul style="list-style-type: none"> <li>● Uvéites liées à l'antigène HLA-B27</li> <li>● Maladie de Behçet</li> </ul>	
Uvéites granulomateuses	
Uvéites granulomateuses d'origine non infectieuse	<ul style="list-style-type: none"> <li>● Sarcoïdose</li> <li>● Panuvéite et choroïdite multifocale (CMF)</li> <li>● Syndrome TINU (<i>tubulo-interstitial nephritis and uveitis</i>)</li> </ul>
Uvéites granulomateuses d'origine infectieuse	<ul style="list-style-type: none"> <li>● <b>Uvéites virales</b> : uvéites liées aux virus du groupe herpes (HSV, VZV et CMV); syndrome de Posner-Schlossman</li> <li>● <b>Uvéites bactériennes et mycobactériennes</b> : uvéites tuberculeuses, bartonellose/maladie des griffes du chat, borréliose/maladie de Lyme, uvéite syphilitique</li> <li>● <b>Uvéites parasitaires</b> : uvéites toxoplasmiques, uvéites liées à <i>Toxocara gondii</i></li> </ul>

Tableau I : Étiologies des uvéites non spécifiques à l'enfant.



**Fig. 7 :** Neurorétinite droite à *Bartonella henselae* chez un jeune garçon de 9 ans. Acuité visuelle initiale : 8/10 P2. **A :** rétinothoto. **B :** cliché en autofluorescence. **C :** OCT maculaire. **D :** AF, 1 minute. **E :** AICG, 1 minute. **F :** AF, 5 minutes. **G :** AICG, 5 minutes.



**Fig. 8 :** Aspect de pâleur papillaire séquellaire suite à une neurorétinite droite à *Bartonella henselae* chez un jeune garçon de 9 ans. Acuité visuelle finale : 10/10 P2.

par corticoïdes et avec l'utilisation de plus en plus fréquente des anti-TNF $\alpha$ , le pronostic visuel de ces enfants s'est nettement amélioré. Ferrara *et al.* ont montré une amélioration de l'acuité visuelle chez les enfants bien suivis, avec une acuité visuelle finale de plus de 5/10<sup>e</sup> chez 83,5 % des enfants étudiés [3].

### Principes généraux de prise en charge des uvéites chez l'enfant

La prise en charge des uvéites chez l'enfant repose tant sur la réalisation d'un bilan clinique et paraclinique que sur une prise en charge thérapeutique adaptée à chaque situation. Ainsi, un avis pédiatrique spécialisé est indispensable lors d'un premier épisode, il est souvent la clef du diagnostic étiologique.

Une fois l'enquête étiologique lancée, la prise en charge thérapeutique aura un double objectif : traiter la cause sous-jacente si nécessaire et instaurer un traitement symptomatique, notamment en cas d'uvéite antérieure. On associe alors des

collyres à la dexaméthasone aux collyres mydriatiques et/ou cycloplégiques pour lutter contre l'inflammation de chambre antérieure et éviter les synéchies irido-cristalliniennes. En cas de forte inflammation, des injections péri-oculaires de dexaméthasone (sous-conjonctivales ou latéro-bulbaire) peuvent être réalisées chez un enfant calme. Les instillations de collyre à la dexaméthasone seront rapidement dégressives, avec des paliers de traitement de 4 à 7 jours habituellement.

La surveillance aura pour objet de contrôler l'efficacité du traitement et de réadapter les fréquences d'instillation si besoin. On vérifiera également l'absence d'hypertonie cortico-induite, apparaissant classiquement 4 à 6 semaines après le début du traitement par collyre à la dexaméthasone mais dont le risque, élevé chez l'enfant, est présent en permanence. On vérifiera systématiquement l'excavation papillaire (possibilité de pics pressionnels avec pression intra-oculaire normale lors de l'examen).

Il existe une particularité concernant la prise en charge de la toxoplasmose

## I Revues générales

chez le nouveau-né. Le programme français de prévention et de dépistage de la toxoplasmose congénitale a pour but de limiter les cas de toxoplasmose congénitale. Il consiste en un dépistage systématique au cours de la grossesse d'une séroconversion toxoplasmique (sérologies réalisées tous les mois) chez les femmes non immunisées. En cas de séroconversion, une amniocentèse recherchera des arguments d'infection fœtale. Si l'infection est avérée chez le fœtus, un traitement prénatal est initié. En cas d'atteinte neurologique sévère, une interruption thérapeutique de grossesse peut être proposée.

À la naissance, les prélèvements sur sang de cordon et sur sang périphérique du fœtus auront pour but de confirmer l'infection congénitale. En cas de forte suspicion d'atteinte et en attendant la sérologie propre de l'enfant, un traitement antiparasitaire sera initié la première année sous surveillance rapprochée. La surveillance ophtalmologique aura lieu dès la naissance puis tous les 3 mois la première année jusqu'au résultat de sérologie définitif. En cas de sérologie positive, la surveillance ophtalmologique sera maintenue tous les 6 mois avec examen systématique du fond d'œil.

### Complications des uvéites chez l'enfant

Les complications des poussées d'uvéite peuvent être nombreuses et sévères, entravant le pronostic visuel de l'enfant. Il existe des complications spécifiques de l'enfant comme l'amblyopie ou le retard de croissance sous corticothérapie prolongée par voie générale. L'ensemble des complications des uvéites de l'enfant sont accessibles à un traitement spécifique pour lutter au maximum contre toute séquelle visuelle définitive. Elles sont les suivantes :

- l'amblyopie ;
- le retard de croissance et la corticothérapie générale prolongée ;
- la cataracte ;

- l'hypertonie oculaire (HTO) et le glaucome ;
- la kératopathie en bandelette (KB) ;
- la membrane épitréginienne (MER) et le vitré dense ;
- la phtyose.

### Conclusion

Les uvéites de l'enfant ont des présentations variées en lien avec des causes sous-jacentes nombreuses et diverses. L'arthrite juvénile idiopathique est la cause la plus fréquente d'inflammation intraoculaire chez l'enfant. Le bilan étiologique devra donc systématiquement rechercher des signes d'arthrite juvénile, sauf en cas de poussée granulomateuse. La prise en charge repose, d'une part, sur la recherche d'une étiologie sous-jacente et de son traitement le cas échéant et, d'autre part, sur des mesures symptomatiques immédiates pour mettre fin à l'inflammation et éviter toute complication uvéitique.

Le pronostic des uvéites de l'enfant s'est nettement amélioré depuis quelques années et les succès thérapeutiques sont désormais nombreux, notamment grâce à l'utilisation des immunosuppresseurs et immunomodulateurs, dont le rapport bénéfice-risque chez l'enfant est remarquablement supérieur à celui des corticoïdes au long cours d'autrefois.

### BIBLIOGRAPHIE

1. CLARKE LA, GUEX-CROSIER Y, HOFER M. Epidemiology of uveitis in children over a 10-year period. *Clin Exp Rheumatol*, 2013;31:633-637.
2. EDELSTEN C, REDDY MA, STANFORD MR *et al*. Visual loss associated with pediatric uveitis in english primary and referral centers. *Am J Ophthalmol*, 2003; 135:676-680.
3. FERRARA M, EGGENSCHWILER L, STEPHENSON A *et al*. The challenge of pediatric uveitis: tertiary referral center experience in the United States. *Ocul Immunol Inflamm*, 2019;27:410-417.
4. GUEX-CROSIER Y, VAUDAUX J, HOFER M. Prise en charge d'une uvéite pédiatrique. *Paediatrica*, 2015;26.
5. PETTY RE, SOUTHWOOD TR, MANNERS P *et al*. International League of Associations for Rheumatology classification of juvenile idiopathic arthritis: second revision, Edmonton, 2001. *J Rheumatol*, 2004;31:390-392.
6. CLARKE SL, SEN ES, RAMANAN AV. Juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis. *Pediatr Rheumatol Online J*, 2016;14:27.
7. HEILIGENHAUS A, HEINZ C, EDELSTEN C *et al*. Review for disease of the year: epidemiology of juvenile idiopathic arthritis and its associated uveitis: the probable risk factors. *Ocul Immunol Inflamm*, 2013;21:180-191.
8. ANGELES-HAN ST, PELAJO CF, VOGLER LB *et al*. Risk markers of juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis in the Childhood Arthritis and Rheumatology Research Alliance (CARRA) Registry. *J Rheumatol*, 2013;40:2088-2096.
9. MORADI A, AMIN RM, THORNE JE. The role of gender in juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis. *J Ophthalmol*, 2014;2014:461078.
10. PAROLI MP, ABOUDA A, RESTIVO L *et al*. Juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis at an Italian tertiary referral center: clinical features and complications. *Ocul Immunol Inflamm*, 2015; 23:74-81.
11. LACHMANN HJ. Periodic fever syndromes. *Best Pract Res Clin Rheumatol*, 2017;31:596-609.
12. FINETTI M, OMENETTI A, FEDERICI S *et al*. Chronic Infantile Neurological Cutaneous and Articular (CINCA) syndrome: a review. *Orphanet J Rare Dis*, 2016;11:167.
13. TRAN TA. Muckle-Wells syndrome: clinical perspectives. *Open Access Rheumatol*, 2017;9:123-129.
14. WOUTERS CH, MAES A, FOLEY KP *et al*. Blau syndrome, the prototypic auto-inflammatory granulomatous disease. *Pediatr Rheumatol Online J*, 2014;12:33.
15. ANESI SD, FOSTER CS. Importance of recognizing and preventing blindness from juvenile idiopathic arthritis-associated uveitis. *Arthritis Care Res*, 2012;64:653-657.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

## Revue générale

# Cataracte et greffe endothéliale : quelle stratégie ?

**RÉSUMÉ :** L'association d'une cataracte à une pathologie cornéenne nécessitant une greffe endothéliale n'est pas rare. Elle pose les questions suivantes : faut-il prendre en charge chirurgicalement un patient sans risquer de compromettre à long terme ses capacités visuelles et son confort ? Faut-il réaliser d'emblée une chirurgie combinant l'exérèse du cristallin à une greffe endothéliale ou peut-on proposer une chirurgie en deux temps ?

La réponse n'est pas univoque. Les patients bénéficient de très bons résultats obtenus grâce aux progrès réalisés dans la pratique de la greffe endothéliale. L'enchaînement de celle-ci avec la chirurgie de la cataracte va dépendre de l'état cornéen, cristallinien, accommodatif et général du patient au moment décisionnel et du souhait d'affiner le résultat réfractif.



**N. DUQUESNE**  
Centre Kléber, LYON.

La réalisation d'une greffe cornéenne endothéliale est à envisager en présence d'une pathologie cornéenne endothéliale symptomatique évolutive. Chez le patient phaqué, la dystrophie endothéliale de Fuchs (stade de décompensation de la *cornea guttata*) est la principale indication de greffe de cornée endothéliale (**fig. 1**) [1]. D'autres pathologies endothéliales du phaqué peuvent nécessiter une greffe : décompensation endothéliale après une ancienne kératoplastie transfixiante [2] (**fig. 2**), après une trabéculéctomie, après une endotélite virale...

En 2021, leur prise en charge chirurgicale consiste donc à réaliser une

kératoplastie, si possible lamellaire endothéliale. En effet, des études cliniques complémentaires sont encore nécessaires pour juger si d'autres alternatives à la greffe (comme le descemtorhexis sans greffe ou les thérapies cellulaires) seront envisageables en pratique courante dans certaines indications de pathologies endothéliales [3]. Dans cet article, nous citerons donc principalement la greffe de membrane endothéliale-descémétique (DMEK), qui sera préférée dans la mesure du possible à une greffe qui comporte une lamelle de stroma cornéen (DSAEK) car elle permet, entre autres, d'obtenir la récupération la plus rapide de l'acuité visuelle [4], voire la meilleure [5].



**Fig. 1 :** Dystrophie endothéliale de Fuchs avec œdème cornéen et plis de Descemet.

## I Revues générales

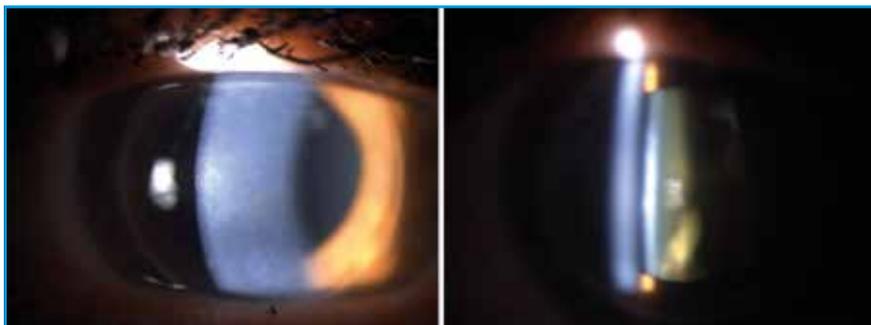


Fig. 2 : Décompensation d'un greffon de kératoplastie transfixiante.

Chez ces patients phages souvent âgés, il faudra déterminer si la dégradation de la vision est aussi secondaire à la présence associée d'opacités du cristallin ou d'une cataracte. Dans un tel cas, l'**extraction du cristallin avec mise en place d'un implant intraoculaire** devra aussi être proposée.

Ces deux chirurgies seront donc nécessairement envisagées lors de la consultation préopératoire. En fonction du contexte local et général du patient et des habitudes du chirurgien, celles-ci seront pratiquées soit dans le même temps opératoire (chirurgie combinée : greffe + cataracte), soit en mode séquentiel (chirurgie de la cataracte puis greffe ou inversement). Quel que soit le choix, il faudra anticiper la modification réfractive liée à la greffe endothéliale, qui entraîne un *shift* réfractif hypermétrope.

### Consultation préopératoire et choix des procédures

Durant la consultation préopératoire, le chirurgien doit s'astreindre à faire l'état des lieux et déterminer si les deux pathologies ont une répercussion équivalente sur la baisse d'acuité visuelle ou si l'une d'entre elles prédomine. Il n'est pas toujours facile pour le chirurgien, même expérimenté, de trancher et de définir les procédures chirurgicales nécessaires ou leur enchaînement pour obtenir les meilleurs résultats anatomiques et fonctionnels postopératoires. Ceux observés après une greffe endothéliale sur dystro-

phie de Fuchs seront globalement comparables quelle que soit la séquence des interventions [1, 6, 7]. Il faut néanmoins réellement peser l'indication de chaque intervention pour éviter ses inconvénients et tirer profit des avantages de leur bon enchaînement.

Durant la consultation, outre l'analyse clinique à la recherche d'un déverrouillage visuel matinal, des examens paracliniques pourront aider le chirurgien dans sa décision (carte pachymétrique et si possible comparaison avec d'anciennes valeurs accessibles dans le dossier, tentative de comptage cellulaire endothélial en microscopie spéculaire...). Le Pr Muraine a isolé des critères en présence d'une *cornea guttata*, qui aident les chirurgiens à déterminer si l'indication de greffe s'impose en présence d'une cataracte : si un flou visuel matinal est décrit par le patient ou, dans une moindre mesure, si le seuil de pachymétrie centrale (630  $\mu\text{m}$ ) est dépassé, il faudra inéluctablement réaliser une greffe endothéliale [8].

Il restera alors à choisir si les deux gestes sont à réaliser en chirurgie combinée ou séquentielle pour optimiser leur association ou enchaînement, ce qui permettra peut-être d'affiner les résultats, en particulier réfractifs.

### Chirurgie de la cataracte seule

La réalisation de la greffe endothéliale n'est jamais une urgence. Si les critères du Pr Muraine cités plus haut ne sont pas

atteints ou si la pathologie endothéliale semble peu sévère, il peut paraître raisonnable de ne réaliser que la chirurgie de la cataracte si le patient est gêné dans la vie courante.

Cela permettra de :

- repousser de quelques mois ou années les risques d'une greffe qui n'est jamais anodine [1] ;
- permettre d'attribuer les greffons à d'autres patients pour réduire les listes d'attente ;
- limiter l'inflammation majorée par l'association des 2 procédures. Il faudra attendre au moins 2 mois après la phacoémulsification pour réaliser la greffe si celle-ci s'impose secondairement [1] ;
- limiter les risques de détachement du greffon observé plus fréquemment mais non significativement en cas de chirurgie combinée [6, 7].

### >>> Conseils en cas de phacoémulsification seule :

- s'assurer en consultation que la transparence cornéenne sera suffisante pour le chirurgien en peropératoire afin de réaliser la phacoémulsification dans des conditions optiques correctes ;
- utiliser une bonne protection endothéliale avec les produits viscoélastiques adaptés ;
- réaliser un capsulorhexis couvrant bien l'optique (fig. 3). Cela limitera le risque de déjanter l'optique du sac par les manœuvres de pression/contre-pression lors du déroulement du greffon au cours d'une éventuelle greffe endothéliale ultérieure ;



Fig. 3 : Capsulorhexis couvrant bien l'optique sur un œil secondairement greffé en DMEK.



**Fig. 4 :** Dépôts phosphocalciques sur un implant hydrophile après une greffe endothéliale DMEK réalisée pour décompensation d'une ancienne kératoplastie transfixiante du pseudophaque.

- insérer un implant hydrophobe qui limitera fortement le risque de dépôts phosphocalciques à sa surface liés à l'injection d'air au cours d'une éventuelle greffe endothéliale ultérieure (**fig. 4**) [9];
- lors du calcul biométrique, cibler une myopie d'environ  $-0,75$  D si l'on veut anticiper le *shift* hypermétropique des greffes endothéliales lié aux modifications anatomiques et géométriques de la cornée et du greffon [10];
- prévenir le patient du risque de décompensation cornéenne nécessitant la réalisation d'une greffe endothéliale dans un second temps;
- après la chirurgie de la cataracte, ne pas s'inquiéter avant le 2<sup>e</sup> ou 3<sup>e</sup> mois postopératoire de la présence d'un œdème cornéen.

### ■ La greffe s'impose

Lorsque la décompensation endothéliale est avérée, la greffe endothéliale va s'imposer. Le chirurgien devra décider s'il effectue la chirurgie de la cataracte dans le même temps en combiné ou plutôt en séquentiel. Le mode séquentiel (chirurgie de la cataracte seule suivie de la greffe dans un second temps) n'a plus d'intérêt et la réalisation de la phacoémulsification peut même s'avérer périlleuse si la cornée est très opacifiée... Le plus souvent donc, la greffe est réalisée en association avec l'exérèse de la cataracte lors de la chirurgie combinée. Plus rarement, la greffe est effectuée dans le 1<sup>er</sup> temps d'une chirurgie séquentielle,

puis la phacoémulsification est programmée secondairement.

### 1. 1<sup>re</sup> option : chirurgie combinée greffe + cataracte

La chirurgie combinée (greffe endothéliale + cataracte) est devenue la technique la plus fréquente pour traiter les patients atteints de cataracte (surtout si elle est déjà évoluée) et de pathologie endothéliale (**fig. 5**). Cette procédure peut en revanche être ressentie comme techniquement difficile par les chirurgiens, en partie en raison des conditions optiques limitées par l'opalescence cornéenne [11]. Le pelage de l'épithélium cornéen peut alors aider le chirurgien pour réaliser l'extraction du cristallin (**fig. 6**).

La chirurgie combinée reste néanmoins avantageuse car elle permet en outre :

- de limiter le nombre d'hospitalisations, d'anesthésies et de rendez-vous postopératoires, et donc leurs coûts pour le patient et l'État;
- d'obtenir rapidement une excellente acuité visuelle corrigée supérieure à 8/10 dans 80 % des cas [7, 12];

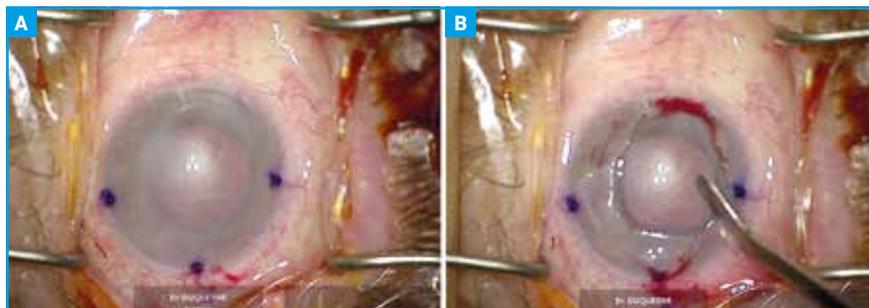
- de préserver les cellules du greffon des ultrasons puisque la phacoémulsification est réalisée au début de cette chirurgie combinée.

Par le remplacement de la membrane de Descemet et de l'endothélium, les modifications réfractives postopératoires sont aussi devenues bien moindres et donc bien plus prédictibles après greffe endothéliale qu'après greffe transfixiante.

Avec la chirurgie combinée, en anticipant le *shift* hypermétropique de la greffe endothéliale, l'opportunité d'obtenir la valeur réfractive ciblée lors de la consultation préopératoire est donc devenue élevée. Grâce à la stabilité réfractive de l'astigmatisme [11], certains chirurgiens s'autorisent même à utiliser des implants toriques [12, 13]. La cornée ayant 2 surfaces réfractives, les 2 doivent être prises en compte pour le calcul de l'implant. Mais celles-ci se modifient dans les suites de la chirurgie. Par conséquent, bien que cette chirurgie combinée soit une intervention sans suture, les résultats réfractifs pâtissent encore d'une variabilité avec un écart type des résultats non négligeable [14].



**Fig. 5 :** Dystrophie de Fuchs et cataracte. **A et B :** avant traitement. **C :** après chirurgie combinée DMEK + phacoémulsification.



**Fig. 6 :** Dystrophie endothéliale de Fuchs limitant l'analyse de la cataracte. **A :** forte opalescence cornéenne. **B :** grattage épithélial, meilleure visualisation de la cataracte.

## Revue générale

### POINTS FORTS

- La prise en charge des patients atteints d'une cataracte et d'une pathologie endothéliale ne se justifie qu'en présence de symptômes et d'une baisse d'acuité visuelle gênante.
- Il ne faut pas opérer la cataracte seule d'un patient qui décrit déjà un flou visuel matinal.
- La greffe endothéliale réalisée seule ou combinée entraîne un *shift* réfractif hypermétropique. Des études sont encore nécessaires pour limiter la variabilité de celui-ci.
- La chirurgie combinée (greffe + cataracte) sera justifiée si la cataracte est évoluée.
- Si la greffe endothéliale est nécessaire, il est possible de négliger une cataracte peu évoluée qui sera opérée plus tardivement avec de très bons résultats réfractifs.

Finalement, seulement 50 à 62,8 % des yeux opérés sont à  $\pm 1$  D de la cible [11, 12, 15] et 34,9 % à  $\pm 0,50$  D [11]. Des analyses sont donc encore nécessaires pour tenter de stigmatiser les bonnes valeurs biométriques préopératoires à prendre en considération (en particulier la kératométrie de la face postérieure, la pachy-

métrie, la densitométrie cornéenne postérieure...) pour réduire la variabilité de ce *shift* hypermétropique [14-16].

Il faudrait conduire des études analysant les variations biométriques observées dans les cas de DMEK seule sur yeux

de calcul spécifiques pour les patients à opérer de chirurgie combinée. Mais ces cohortes de patients sont beaucoup trop petites...

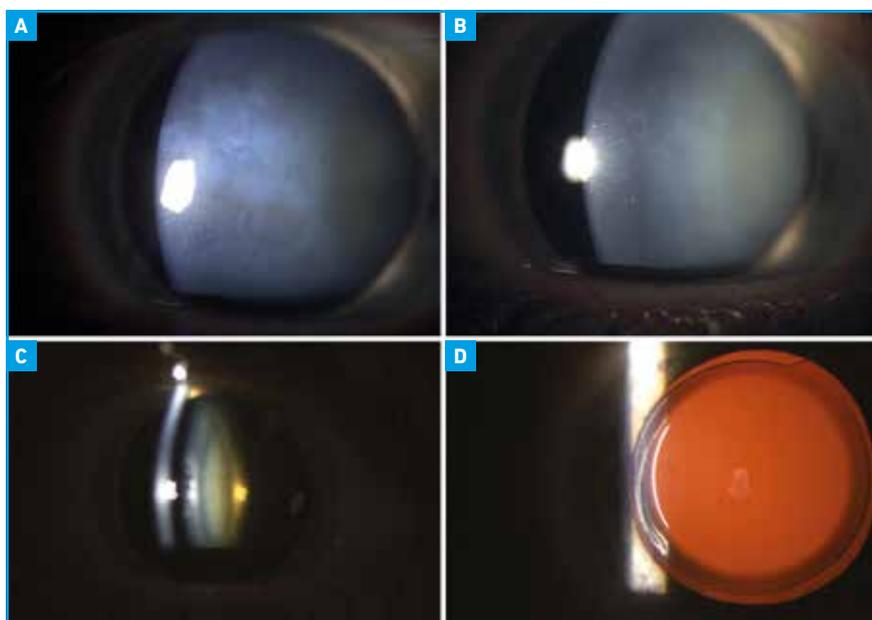
Après chirurgie combinée, la stabilité réfractive est observée à partir du 3<sup>e</sup> mois postopératoire et autorise alors une prescription optique définitive [14].

### 2. 2<sup>e</sup> option : greffe seule puis chirurgie de la cataracte

Le choix d'une procédure séquentielle (greffe puis chirurgie de la cataracte) peut être justifié [11] si :

- il n'est pas certain que la cataracte soit responsable significativement d'une partie de la baisse d'acuité visuelle. Cependant, même si la cataracte paraît peu évoluée, l'extraction associée du cristallin sera tout de même effectuée d'emblée en chirurgie combinée si la chambre antérieure est étroite;
- il semble prudent d'éclaircir la cornée dans un 1<sup>er</sup> temps pour réaliser l'extraction de la cataracte dans de bonnes conditions (**fig. 7**);
- le patient est fort amétrope des 2 yeux. En effet, conserver le cristallin encore quelques mois ou années permettra de retarder une anisométrie gênante;
- le jeune patient conserve encore une certaine accommodation qu'il conservera après cette greffe. Étonnamment, dans la dystrophie de Fuchs, la pratique d'une greffe endothéliale seule, malgré les manipulations peropératoires et l'utilisation de cortisone locale au long cours, ne semblerait pas significativement majorer l'apparition de la cataracte qui ne sera opérée que dans 16,8 % des cas après 5 ans de suivi [1].

Mais, pour certains auteurs, le principal avantage de réaliser la phacoémulsification à distance est d'améliorer la prédictibilité réfractive [17]. En effet, la cornée va retrouver une anatomie presque *ad integrum*, surtout en cas de DMEK, et les mesures kératométriques seront beaucoup plus fiables. Le résultat réfractif final permettra donc d'annuler



**Fig. 7 :** Fibrose sous-épithéliale secondaire à une endothélite virale nécessitant la réalisation de la phacoémulsification après la greffe DMEK. **A :** fibrose avant la greffe. **B :** 6 mois après la greffe, quasi-disparition de la fibrose. **C :** aggravation de la cataracte 1 an après la greffe. **D :** 2<sup>e</sup> mois après la phacoémulsification.

les erreurs réfractives variables de la greffe déjà effectuée, avec possibilité d'utiliser des implants toriques voire multifocaux [18]. Très peu d'études peuvent le confirmer, mais les résultats réfractifs pourraient être comparables à ceux obtenus après une phacoémulsification sur des yeux vierges de greffe endothéliale [19].

Cependant, il pourrait paraître irresponsable de pratiquer une phacoémulsification qui risquera d'altérer le greffon et de réduire la densité cellulaire. En fait, la perte cellulaire du greffon est estimée entre 3 et 11 % après la phacoémulsification selon les auteurs, comparable à celle observée après phacoémulsification sur œil non greffé [18, 20, 21].

#### >>> Conseils pour la phacoémulsification secondaire :

- évidemment effectuer un comptage cellulaire endothélial pré- et post-opératoire ;
- inciser à distance de l'incision cornéenne réalisée pour la greffe afin d'éviter un élargissement de cette incision, devenant peu étanche en peropératoire ;
- utiliser de manière adéquate les produits viscoélastiques pour la protection cellulaire endothéliale du greffon, comme lors d'une phacoémulsification classique ;
- utiliser le laser femtoseconde ne semblerait pas avoir d'intérêt puisqu'il n'a pas montré sa supériorité sur l'épargne cellulaire des yeux vierges de greffe [22] ;
- préférer un implant hydrophobe si une seconde greffe endothéliale devait être nécessaire plus tard, afin d'éviter les dépôts phosphocalciques de surface [9] ;
- observer un détachement peropératoire du greffon endothélial est très peu probable [19]. En cas de détachement, il ne faudra pas hésiter à injecter une bulle d'air en fin d'intervention et imposer une "position bulle" au patient pour tamponner ce détachement ;
- réaliser avec précaution l'hydrosuture afin de ne pas créer un détachement du greffon ;

– instaurer un traitement cortisonique local dégressif pour prévenir un rejet.

### ■ Conclusion

La dystrophie endothéliale de Fuchs et d'autres altérations cornéennes endothéliales conduisant à une perte d'acuité visuelle ne sont pas rares. Compte tenu de l'âge des patients, elles sont souvent associées à une cataracte plus ou moins évoluée. Progressivement, la question va se poser : comment faut-il envisager la prise en charge chirurgicale ? La décision n'est pas toujours simple et dépend essentiellement de l'intensité des deux pathologies en cause.

Chaque praticien va choisir sa stratégie : tenter une chirurgie seule de la cataracte puis effectuer la greffe si elle s'impose, réaliser la greffe puis opérer la cataracte à distance ou réaliser d'emblée une chirurgie combinée (cataracte + greffe). Chaque stratégie a ses avantages et inconvénients. La chirurgie combinée simplifie la prise en charge et permet de ne pas solliciter les cellules endothéliales du greffon par les ultrasons. Mais des formules de calcul mathématiques plus précises sont encore nécessaires pour affiner le résultat réfractif des patients opérés avec cette chirurgie combinée.

### BIBLIOGRAPHIE

1. BIRBAL R, BAYDOUN L, HAM L *et al.* Effect of surgical indication and preoperative lens status on Descemet membrane endothelial keratoplasty outcomes. *Am J Ophthalmol*, 2020;212:79-87.
2. PIERNE K, PANTHIER C, COURTIN R *et al.* Descemet membrane endothelial keratoplasty after failed penetrating keratoplasty. *Cornea*, 2019;38:280-284.
3. SPINOZZI D, MIRON A, BRUINSMA M *et al.* New developments in corneal endothelial cell replacement. *Acta Ophthalmol*, 2020 [online ahead of print].
4. TOURABALY M, CHETRET Y, PROVOST J *et al.* Influence of graft thickness and regularity on vision recovery after endothelial keratoplasty. *Br J Ophthalmol*, 2020;104:1317-1323.
5. CHAMBERLAIN W, LIN CC, AUSTIN A *et al.* Descemet endothelial thickness comparison trial: a randomized trial comparing ultrathin Descemet stripping automated endothelial keratoplasty with Descemet membrane endothelial keratoplasty. *Ophthalmology*, 2019;126:19-26.
6. CHAURASIA S, PRICE FW, GUNDERSON L *et al.* Descemet's membrane endothelial keratoplasty: clinical results of single versus triple procedures (combined with cataract surgery). *Ophthalmology*, 2014;121:454-458.
7. GODIN MR, BOEHLKE CS, KIM T *et al.* Influence of lens status on outcomes of Descemet membrane endothelial keratoplasty. *Cornea*, 2019;38:409-412.
8. MURAINÉ M. Cataracte et pathologie cornéenne (attitude pratique). Société de l'Association Française des Implants et de la chirurgie Réfractive. Congrès annuel 2015.
9. GIERS BC, TANDOGAN T, AUFFARTH GU *et al.* Hydrophilic intraocular lens opacification after posterior lamellar keratoplasty – a material analysis with special reference to optical quality assessment. *BMC Ophthalmol*, 2017;17:150.
10. DENG SX, LEE WB, HAMMERSMITH KM *et al.* Descemet membrane endothelial keratoplasty: safety and outcomes. A report by the American Academy of Ophthalmology. *Ophthalmology*, 2018;125:295-310.
11. GUNDLACH E, MAIER A-KB, TSANGARIDOU MA *et al.* DMEK in phakic eyes: targeted therapy or highway to cataract surgery? *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*, 2015;253:909-914.
12. SCHOENBERG ED, PRICE FW, MILLER J *et al.* Refractive outcomes of Descemet membrane endothelial keratoplasty triple procedures (combined with cataract surgery). *J Cataract Refract Surg*, 2015;41:1182-1189.
13. YOKOGAWA H, SANCHEZ PJ, MAYKO ZM *et al.* Astigmatism correction with toric intraocular lenses in descemet membrane endothelial keratoplasty triple procedures. *Cornea*, 2017;36:269-274.
14. AUGUSTIN VA, WELLER JM, KRUSE FE *et al.* Can we predict the refractive outcome after triple Descemet membrane endothelial keratoplasty? *Eur J Ophthalmology*, 2019;29:165-170.
15. SANNIER T, BOUTILLIER G, GUEUDRY J *et al.* Analyse approfondie de la précision réfractive du calcul d'implant chez les patients opérés d'une chirurgie combinée DMEK + phakoexérèse.

## I Revues générales

- 125<sup>e</sup> congrès international de la Société française d'ophtalmologie. Mai 2019.
16. CHEUNG AY, CHACHARE DY, ESLANI M *et al.* Tomographic changes in eyes with hyperopic shift after triple Descemet membrane endothelial keratoplasty. *J Cataract Refract Surg*, 2018;44:738-744.
  17. PRICE FW, PRICE MO. Combined cataract/DSEK/DMEK: changing expectations. *Asia-Pac J Ophthalmol*, 2017;6:388-392.
  18. PRICE MO, PINKUS D, PRICE FW. Implantation of presbyopia-correction intraocular lenses staged after Descemet membrane endothelial keratoplasty in patients with Fuchs dystrophy. *Cornea*, 2020;39:732-735.
  19. MUSA FU, CABRERIZO J, QUILENDRINO R *et al.* Outcomes of phacoemulsification after Descemet membrane endothelial keratoplasty. *J Cataract Refract Surg*, 2013;39:836-840.
  20. BURKHART ZN, FENG MT, PRICE FW *et al.* One-year outcomes in eyes remaining phakic after Descemet membrane endothelial keratoplasty. *J Cataract Refract Surg*, 2014;40:430-434.
  21. VASILIAUSKAITE I, DHUBHGHAILL SN, HAM L *et al.* Phacoemulsification after Descemet membrane endothelial keratoplasty: incidence and influence on endothelial cell density. *J Refract Surg*, 2021;37:119-125.
  22. MANNING S, BARRY P, HENRY Y *et al.* Femtosecond laser-assisted cataract surgery versus standard phacoemulsification cataract surgery: Study from the European Registry of Quality Outcomes for Cataract and Refractive Surgery. *J Cataract Refract Surg*, 2016;42:1779-1790.

---

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

### Nouvelle lentille Acuvue Oasys Multifocal avec profil optique optimisé

Johnson & Johnson Vision a annoncé sa dernière innovation pour les patients presbytes, la lentille de contact Acuvue Oasys Multifocal avec profil optique optimisé. Cette lentille offre le confort de la gamme Acuvue Oasys ainsi que l'ensemble des paramètres optimisés selon l'âge et l'amétropie. Elle intègre la même technologie, intitulée Profil optique optimisé, que la lentille journalière 1-Day Acuvue moist multifocal, conçue pour offrir aux patients presbytes une vision claire, nette et précise en vision de loin, de près et intermédiaire.

Acuvue Oasys Multifocal associe 3 technologies : Profil optique optimisé, face arrière asphérisphérique de la lentille et agent hydratant intégré, afin de créer une lentille conçue pour une performance visuelle et un confort optimisés.

J.N.

D'après un communiqué de Johnson & Johnson Vision

**D<sup>r</sup> Horus<sup>®</sup> débarque en France**  
**DÈS LE 6 SEPTEMBRE**

... et sur les réseaux sociaux !

**Horus**  
 AMPLIFICATEUR DE VISUALISATION

Tout à côté des Ophthalmologistes de France

**IA et réseaux de neurones : innovations diagnostiques en pathologie cornéenne**  
 Par P. Zéboulon

**DOSSIER : IA ET SEGMENT ANTÉRIEUR**

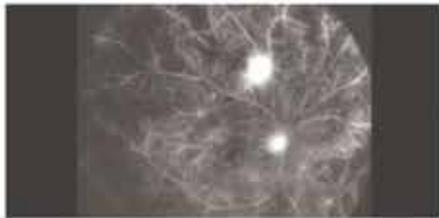
**REVUES GÉNÉRALES**

Prise en charge des uvéites hypertensives

Nouvelles thérapeutiques péri ou intraoculaires pour les uvéites non infectieuses

Place de l'IA au sein des outils de détection du kératocône

**REVUE DE PRESSE**



6 OCTOBRE 2021

**Clichés grand champ en lumière bleue pour détecter les zones d'ischémie**

Les auteurs de cette étude rétrospective visaient à déterminer si les zones sombres observées sur les clichés bleus obtenus par ophtalmoscopie laser à balayage (SLD) grand champ (Mirante, Nidek, Japon) correspondent aux zones non perfusées des angiographies à la fluorescéine chez les patients diabétiques (fig.1).



7 OCTOBRE 2021

**Crunch syndrome après anti-VEGF**



30 AOÛT 2021

**Pronostic des occlusions veineuses**



23 AOÛT 2021

**Polysulfate de pentosan sodique et toxicité rétinienne**



24 JUIN 2021

**Rétinologues vs IA pour la détection des fluides intrarétiniens**

26 OCTOBRE 2021

**Quel matériau à l'âge de la presbytie ?**

La rétroscopie d'implantation de lentilles chez les presbytes est de plus en plus croissante et les motivations de ces patients sont diverses et variées. Parmi elles, la poursuite de la vie sportive. Mais, les porteurs, près de 50 ans après l'opération, après 30 ans (1)...

**REVUES GÉNÉRALES**

Prise en charge des uvéites hypertensives

Nouvelles thérapeutiques péri ou intraoculaires pour les uvéites non infectieuses

Place de l'IA au sein des outils de détection du kératocône



**13<sup>es</sup> JOURNÉES INTERACTIVES DE FORMATION DE RÉALITÉS OPHTALMOLOGIQUES**

Jeudi 16 décembre 2021

Grand Palais de Paris

# La vie en clair

## ODM5



Nouveau

## ODM5<sup>®</sup>

pommade



**1<sup>ère</sup> gamme d'anti-œdémateux cornéen\***

**ODM5** : Flacon multidose 10mL – NaCl 5% - Acide hyaluronique 0,15% - sans conservateur. Préconisé pour réduire les œdèmes cornéens : les œdèmes causés par des dystrophies cornéennes, les œdèmes post-traumatiques, les œdèmes post-chirurgicaux. Dispositif Médical Classe DM IIb CE 0459. Fabricant : Horus Pharma

**ODM5 pommade** : Tube 5g – NaCl 5% - sans conservateur. Soulagement temporaire de l'œdème cornéen. Le produit agit en évacuant le liquide hors de la cornée pour réduire le gonflement et l'inconfort associés à l'œdème. Dispositif Médical Classe DM IIa CE 0425 - Fabricant : Velit Biopharma . Lire attentivement la notice.\*Données GERS janvier 2021.

 **Horus**  
PHARMA

APPORTEUR DE SOLUTIONS

148, Av. G. Guynemer - 06700 Saint-Laurent du Var  
Tél. : 04 93 19 54 03 - Fax : 04 93 19 54 09  
[www.horus-pharma.fr](http://www.horus-pharma.fr)