



Spectre des pathologies associées à la pachychoroïde

Sarah Mrejen

La pachychoroïde est un concept relativement nouveau qui correspond à un phénotype morphologique choroïdien. Sa définition s'est précisée depuis la première description par K. Bailey Freund en 2013 [1] et le spectre des pathologies associées s'est élargi : chorioretinopathie séreuse centrale, pachychoroïde associée à des altérations de l'EPR, pachychoroïde associée à des néovaisseaux choroïdiens, vasculopathie polypoïdale choroïdienne, excavation choroïdienne focale et pachychoroïde péripapillaire.

La description de ce phénotype, largement fondée sur l'OCT choroïdien, associe de façon permanente une dilatation des larges veines choroïdiennes à une diminution de visibilité de la choriocapillaire sus-jacente. Ce phénotype choroïdien initialement identifié comme étant une signature de la chorioretinopathie séreuse centrale (CRSC) peut aussi être associé à d'autres pathologies. La pachychoroïde est associée à une dysfonction progressive de l'EPR sus-jacent et à des néovaisseaux.

Anomalies quantitatives et qualitatives

La pachychoroïde correspond à une augmentation permanente diffuse ou focale de l'épaisseur choroïdienne au niveau maculaire mesurée sur l'OCT choroïdien en mode *Enhanced Depth Imaging* (EDI) ou en *Swept Source*. L'épaisseur choroïdienne maculaire varie beaucoup en fonction notamment de l'âge, de l'erreur réfractive, de la longueur axiale, de la pression artérielle et du nyctémère [2]. Certains auteurs ont utilisé un seuil d'épaisseur choroïdienne rétrofovéolaire supérieur à 300 microns pour définir la pachychoroïde, mais il n'y a actuellement pas de consensus concernant une limite d'épaisseur choroïdienne supérieure pour la définir [3]. Une cartographie de l'épaisseur choroïdienne maculaire en OCT est nécessaire car il peut y avoir une augmentation anormale de l'épaisseur choroïdienne excentrée avec une épaisseur choroïdienne fovéolaire normale. La région d'épaisseur choroïdienne maximale est typiquement

associée à de larges veines choroïdiennes anormalement dilatées, avec diminution de visibilité de la choriocapillaire et de la couche de Sattler sus-jacentes. Des études en OCT en face ont permis de montrer la colocalisation des pachyvaisseaux aux zones d'épaississement choroïdien anormal et aux zones d'AEP [4]. L'index de vascularité choroïdienne (rapport du volume des lumières des vaisseaux choroïdiens au volume choroïdien total) est pertinent pour distinguer une choroïde épaissie non pathologique d'une pachychoroïde pathologique [3].

Pachychoroïde associée à des altérations de l'EPR

La pachychoroïde associée à des altérations de l'EPR (AEP) est définie par la présence d'AEP dans les territoires d'épaississement choroïdien et de pachyvaisseaux sans décollement séreux rétinien (DSR) (*figure 1*) [1]. La pathologie est comprise comme une forme de CRSC occulte. Ces patients sont habituellement asymptomatiques ou peuvent présenter quelques métamorphopsies. Les patients de la description initiale de cette entité avaient été diagnostiqués comme ayant soit une maculopathie liée à l'âge avec des migrations pigmentaires, soit une *pattern dystrophie* atypique, soit encore des séquelles de pathologies inflammatoires de l'EPR [1]. Ces patients sont en général plus jeunes que ceux atteints d'une DMLA et ne présentent pas de drusen. Ce concept introduit une notion nouvelle : un certain degré d'ischémie de la choriocapillaire chronique dans les territoires focaux de pachyvaisseaux pourrait induire une dégénérescence progressive de l'EPR sus-jacent sans DSR. Au fil du temps, ces patients peuvent développer des néovaisseaux de type 1 dans les zones d'AEP sans avoir eu d'épisode de CRSC.

Centre hospitalier national d'ophtalmologie
des Quinze-Vingts, Paris

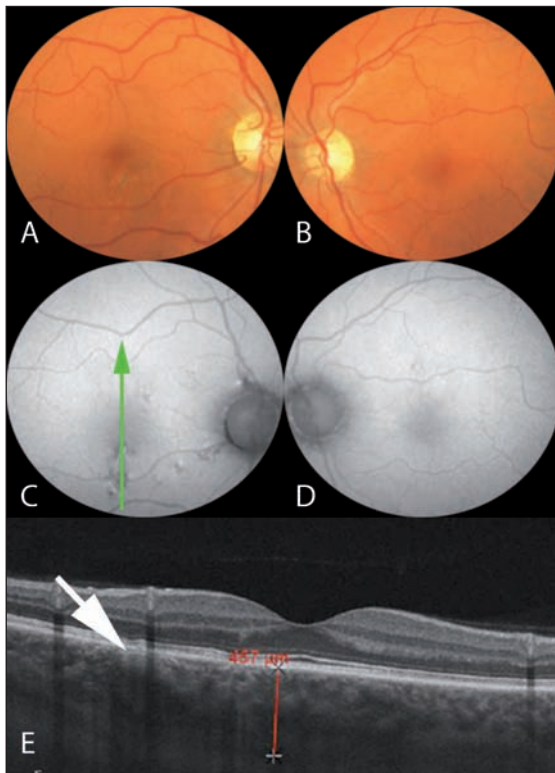


Figure 1. Imagerie multimodale d'un patient de 45 ans ayant consulté pour des métamorphopsies modérées de l'œil droit sans baisse d'acuité visuelle, avec rétinoscopes couleur (A, B), clichés en autofluorescence (C, D) et coupe verticale fovéolaire en OCT en mode EDI de l'œil droit (E). Au niveau de l'œil droit, on note des migrations pigmentaires inféromaculaires sur le cliché couleur (A), hyper-autofluorescentes (B), qui correspondent à des irrégularités minimales des couches profondes en OCT au niveau d'un pachyvaisseau choroïdien (flèche blanche, E). L'épaisseur choroïdienne fovéolaire est mesurée à plus de 450 microns. Au niveau de l'œil gauche, le patient présentait un fond d'œil sans anomalie significative en couleur ou en autofluorescence (B, D) et une pachychoïde sur l'OCT (non montrée).

Pachychoïde associée à des néovaisseaux choroïdiens

La pachychoïde associée à des néovaisseaux a été décrite par la même équipe sous l'égide de K. Bailey Freund en 2015, à partir de 3 yeux ayant développé des néovaisseaux de type 1 dans des territoires de pachychoïde associée à des AEP sans avoir développé de CRSC [5]. Cette entité est distincte des néovaisseaux secondaires à la CRSC chronique. Le diagnostic différentiel avec la DMLA peut être délicat mais ces patients n'ont pas de drusen et sont habituellement plus jeunes. Ces néovaisseaux sont exclusivement de type 1 et de croissance lente, et se développent chez des sujets

prédisposés présentant probablement des facteurs de risque génétiques de néovascularisation communs avec la DMLA. Le diagnostic repose sur l'imagerie multimodale. L'OCT montre un aspect de soulèvement plat irrégulier de l'EPR (FIPED). L'angiographie au vert d'indocyanine (ICG) révèle une sémiologie mixte : des plages hyperfluorescentes d'hyperperméabilité vasculaire choroïdienne au temps intermédiaire et une plaque hyperfluorescente tardive liée au lacis néovasculaire. L'examen de choix pour confirmer la présence de ces néovaisseaux est l'OCT-A (figure 2). Les signes exsudatifs sous-rétiniens sont d'origine mixte, liés à l'hyperperméabilité vasculaire choroïdienne et à la néovascularisation. La réponse aux anti-VEGF est donc souvent incomplète et un traitement

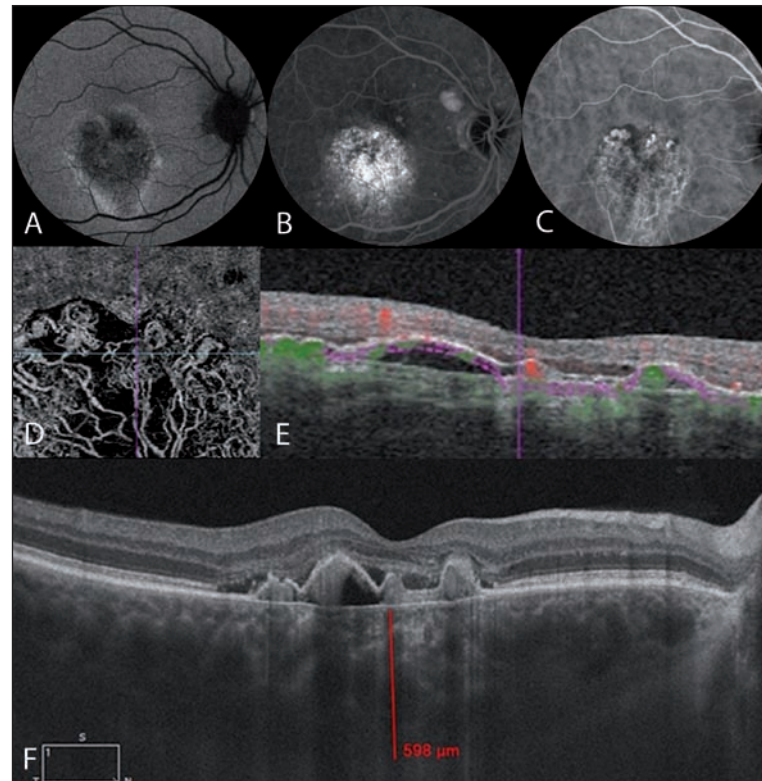


Figure 2. Imagerie multimodale d'un patient de 55 ans présentant une baisse d'acuité visuelle de l'œil droit liée à une vasculopathie polypôidale associée à une pachychoïde. Sur le cliché en autofluorescence (A), on note une ébauche de coulée gravitationnelle inféromaculaire. Sur l'angiographie à la fluorescéine au temps tardif (B), il y a une hyperfluorescence hétérogène maculaire avec des pin points. L'angiographie au vert d'indocyanine (C) met en évidence au temps précoce des dilatations polypôidales en bordure d'un lacis néovasculaire de type 1. Le lacis néovasculaire est bien visible sur l'OCT-A (D), segmenté au niveau de la choriocapillaire (E). La coupe fovéolaire horizontale d'OCT en mode EDI met en évidence des dilatations ogivales entre la membrane de Bruch et l'EPR typiques de polypes, associées à une pachychoïde mesurée à près de 600 microns au centre de la fovea et à un DSR central.

combiné par anti-VEGF et PDT demi-fluence peut s'avérer utile. Ces patients peuvent aussi, au fil du temps, développer des dilatations anévrysmales ou polypes en bordure du lacis néovasculaire.

Vasculopathie polypoïdale choroidienne

La vasculopathie polypoïdale choroidienne a été récemment renommée par K. Bailey Freund « lésion néovasculaire anévrysmale de type 1 » car ces lésions sont plutôt des anévrysmes vasculaires que des polypes qui évoquent des lésions muqueuses [6]. Les vasculopathies polypoïdales peuvent dans certains cas être associées à une pachychoroïde (figure 2). La présence d'une pachychoroïde est un facteur prédictif de réponse aux traitements par anti-VEGF. Dans le cas d'une pachychoroïde associée, la réponse aux anti-VEGF peut être incomplète et un traitement combiné par anti-VEGF et PDT demi-fluence peut être efficace.

Excavation choroidienne focale

L'excavation choroidienne focale (FCE) est caractérisée par une ou plusieurs zones d'excavation choroidienne focale sans anamnèse de pathologie résultant en un amin-

cissement choroïdien (figure 3). Les patients sont habituellement asymptomatiques ou peuvent présenter quelques métamorphopsies. On distingue 2 formes : la FCE conforme, avec une adhérence préservée entre les photorécepteurs et l'EPR au niveau de l'excavation, et le type non conforme, avec l'interposition d'un espace hyporéfléctif entre les photorécepteurs et l'EPR sur l'OCT. Ces FCE semblent peu évolutives au fil du temps [3].

Syndrome de pachychoroïde péripapillaire

Le syndrome de pachychoroïde péripapillaire (PPS) a été décrit en 2017 à propos de 31 yeux de 16 patients qui présentaient des pachychoroïdes de distribution inhabituelle, plus épaissie en nasal de la macula, avec des DSR et des kystes intrarétiniens de distribution préférentiellement péripapillaire (figure 4) [7]. Dans certains cas, les kystes intrarétiniens peuvent être isolés sans DSR, rendant le diagnostic plus difficile. Ces patients présentent fréquemment des plis chorio-rétiniens (77%) et une hyperfluorescence papillaire à type de diffusion modérée ou imprégnation sur l'angiographie à la fluorescéine dans la moitié des cas. La présence de ces kystes intrarétiniens de distribution péripapillaire pose la question du diagnostic différentiel avec des pathologies neuro-ophtalmologiques ou inflammatoires.

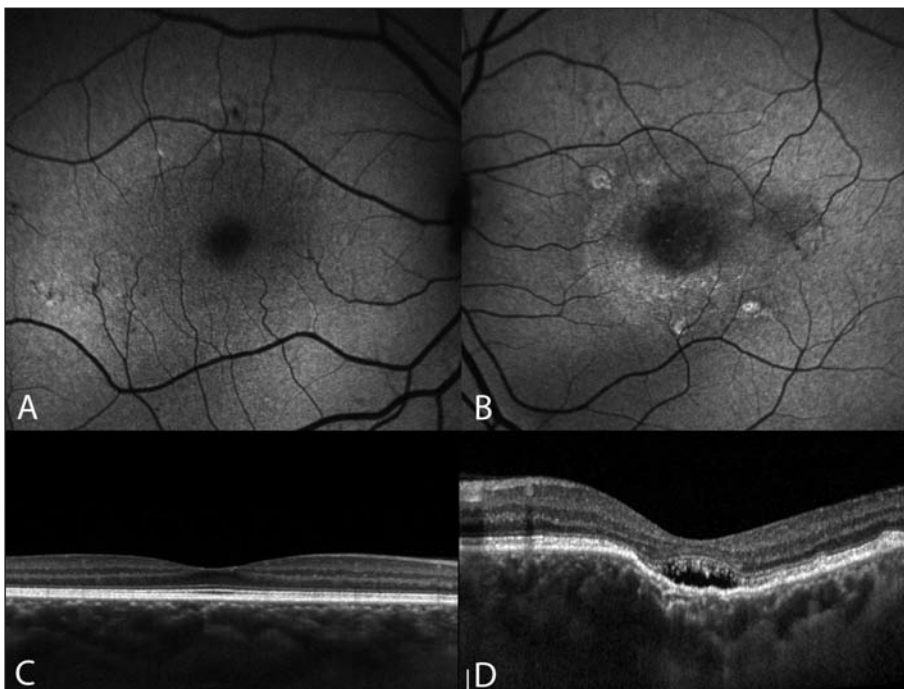


Figure 3. Clichés en autofluorescence (A, B) et OCT en mode EDI (C, D) d'une patiente de 55 ans avec une excavation choroidienne focale fovéolaire au niveau de l'œil gauche. Au niveau de l'œil droit, la patiente présente une pachychoroïde à plus de 500 microns en fovéolaire associée à quelques AEP infra-cliniques visibles sur le cliché en autofluorescence. Au niveau de l'œil gauche, le cliché en autofluorescence met en évidence une hyper-autofluorescence centrale qui évoque un DSR chronique. Sur l'OCT EDI on note une excavation choroidienne focale centrale non conforme, avec interposition d'un espace hyporéfléctif entre les photorécepteurs et l'EPR (D).

Conclusion

Toutes ces pathologies associées à la pachychoroïde pourraient représenter différentes manifestations d'un processus physiopathologique commun. Il existe des formes de passage de l'une à l'autre. Il s'agit d'entités qui présentent des caractéristiques phénotypiques

communes, mais la physiopathologie précise reste à élucider. Les formes de pachychoroïde associées à des néovaisseaux posent la question du rapport à la DMLA néovasculaire. Ces 2 pathologies ne sont pas mutuellement exclusives et il est possible qu'elles partagent des facteurs de risque génétiques. Une analyse précise de l'épaisseur et du flux de la choriocapillaire serait utile à la compréhension de la physiopathologie, ainsi qu'une analyse de vélocité au niveau des vaisseaux choroïdiens pour déterminer si la pathologie est bien liée à une congestion veineuse afin de développer des thérapeutiques spécifiques.

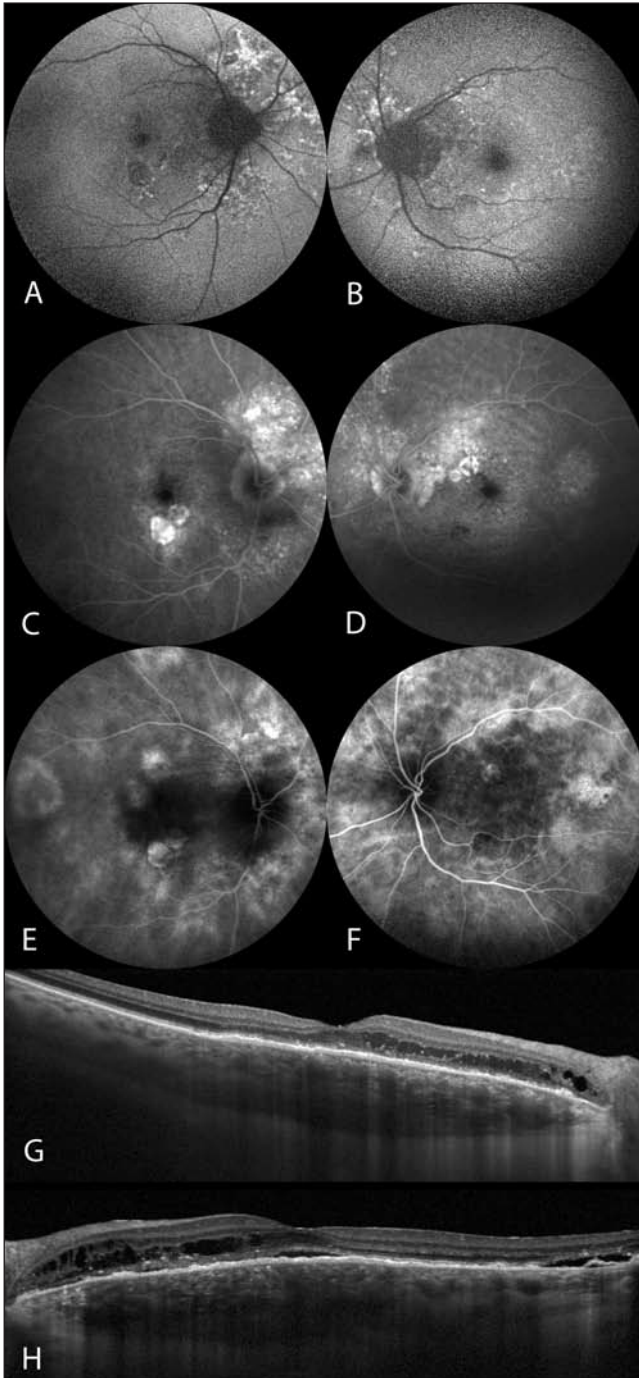


Figure 4. Imagerie multimodale d'un patient de 70 ans présentant un syndrome de pachychoroïde péripapillaire. Le cliché en autofluorescence bilatéral (A, B) met en évidence des altérations hyperautofluorescentes de distribution péripapillaire correspondant à des zones hyperfluorescentes hétérogènes sur l'angiographie à la fluorescéine au temps tardif (C, D). Les plages d'hyperperméabilité vasculaire choroïdienne sur le cliché en ICG au temps intermédiaire (E, F) sont surtout localisées en supéropapillaire des 2 côtés. L'OCT EDI central met en évidence des kystes intrarétiniens de distribution interpapillomaculaire des 2 côtés (G, H), associés à un DSR seulement sur l'œil gauche (H). L'épaisseur choroïdienne fovéolaire est mesurée à plus de 500 microns des 2 côtés et la choroïde est particulièrement épaissie en nasal de la macula.

Références bibliographiques

- [1] Warrow DJ, Hoang QV, Freund KB. Pachychoroid pigment epitheliopathy. *Retina*. 2013;33(8):1659-72.
- [2] Mrejen S, Spaide RF. Optical coherence tomography: imaging of the choroid and beyond. *Surv Ophthalmol*. 2013;58(5):387-429.
- [3] Cheung CMG, Lee WK, Koizumi H *et al*. Pachychoroid disease. *Eye (Lond)*. 2019;33(1):14-33.
- [4] Dansingani KK, Balaratnasingam C, Naysan J, Freund KB. En face imaging of pachychoroid spectrum disorders with swept-source optical coherence tomography. *Retina*. 2016;36(3):499-516.
- [5] Pang CE, Freund KB. Pachychoroid neovasculopathy. *Retina*. 2015;35(1):1-9.
- [6] Dansingani KK, Gal-Or O, Sadda 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(2):189-200.
- [7] Phasukkijwatana N, Freund KB, Dolz-Marco R *et al*. Peripapillary pachychoroid syndrome. *Retina*. 2018;38(9):1652-67.