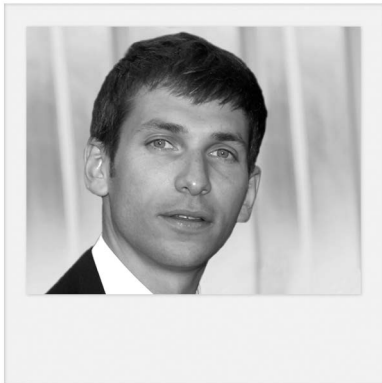


LE DOSSIER

Vasculopathies polypœdales chorœdiennes

Imagerie des vasculopathies polypœdales chorœdiennes

RÉSUMÉ : La vasculopathie polypœdale chorœdienne (VPC) est une maladie initialement décrite par Yannuzzi en 1990. Cette forme clinique de néovascularisation chorœdienne est souvent sous-estimée en raison de l'abandon progressif de l'angiographie à la fluorescène et surtout du vert d'indocyanine. La sémiologie riche de cette affection doit donc être maîtrisée afin d'éviter toute errance dans la prise en charge des patients présentant une vasculopathie polypœdale.



→ B. WOLFF ¹, F. FAJNKUCHEN ², F. DE BATS ³, M. MAUGET-FAÏSSE ⁴

¹ Centre ophtalmologique
Maison Rouge, STRASBOURG.

² Centre d'Imagerie et de Laser, PARIS.
³ Pôle Vision, Clinique du Val d'Ouest,
ÉCULLY.

⁴ Service du Professeur Sahel,
Fondation ophtalmologique
Rothschild, PARIS.

La vasculopathie polypœdale chorœdienne (VPC) est une maladie initialement décrite par Yannuzzi en 1990. En 2005, un groupe de travail japonais a précisé les éléments pour poser le diagnostic de VPC chez les sujets japonais : la présence de lésions surélevées rouge orangées au fond d'œil correspondant aux polypes, et la présence de lésions polypœdales caractéristiques en angiographie ICG permettent d'affirmer le diagnostic de VPC. La VPC est probable si l'on constate une trame néovasculaire chorœdienne anormale ramifiée en ICG sans que l'on puisse identifier le polype, associée à la présence de décollements séro-hémorragiques de l'EP ou d'hémorragies rétinienues récidivantes.

Cette forme clinique de néovascularisation chorœdienne est souvent sous-estimée en raison de l'abandon progressif de l'angiographie à la fluorescène et surtout du vert d'indocyanine. Par ailleurs, la VPC peut compliquer d'autres pathologies rétinienues sous-jacentes telles la CRSC, un nævus chorœdien, ou encore certains cas de dégénérescence maculaire liée à l'âge.

La sémiologie riche de cette affection doit donc être maîtrisée afin d'éviter

toute errance dans la prise en charge des patients présentant une vasculopathie polypœdale.

Fond d'œil et rétinothographies (fig. 1)

La présentation des VPC peut être très polymorphe. Certains signes sont cependant fréquemment retrouvés en présence d'une VPC :

- la présence de décollements séreux et/ou séro-hémorragiques de l'épithélium pigmentaire ;
- la visualisation de lésions rouges orangées correspondant aux dilatations polypœdales ;
- la présence d'exsudats lipidiques.

Les clichés en autofluorescence (AF) (fig. 2 et 3)

Les polypes apparaissent en général hyperautofluorescents. Le réseau vasculaire alimentant les polypes (ou *branching vascular network*) est granulaire et hypoAF.

Il n'est pas rare d'observer un aspect de coulée gravitationnelle hyperAF en rapport avec une exsudation sous-rétinienne chronique.

LE DOSSIER

Vasculopathies polypoïdales choréïdiennes

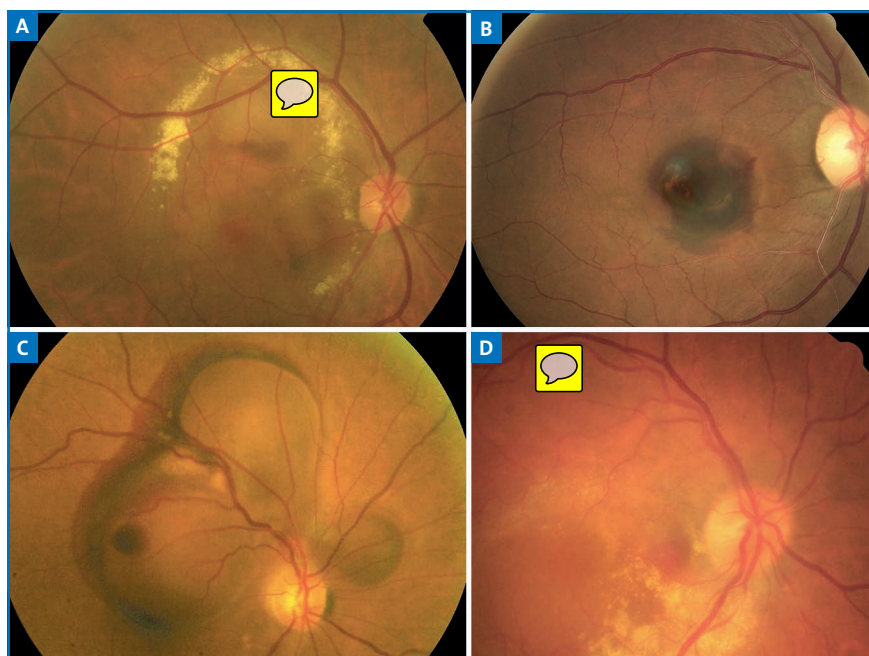


FIG. 1 : Rétinophotographies de plusieurs cas de VPC. **A :** forme principalement exsudative. On distingue des lésions rouges orangées en nasal de la fovéa (flèche); **B :** forme hémorragique avec présence d'une hémorragie sous-rétinienne; **C :** présence de plusieurs décollements de l'EP séro-hémorragiques; **D :** forme exsudative avec lésion rouge orangée péripapillaire (flèche).

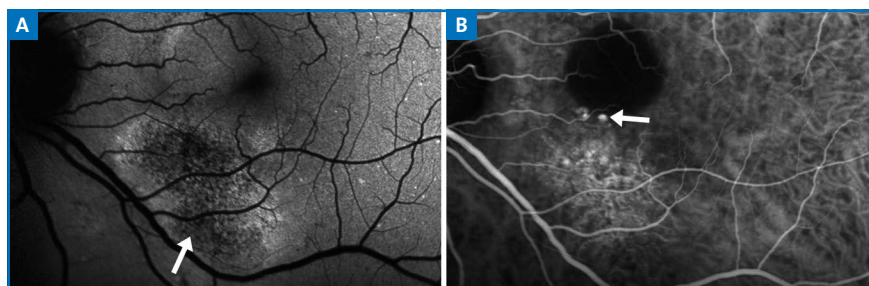


FIG. 2 : Cliché en autofluorescence (**A**) montrant une hypoautofluorescence granulaire inféro-maculaire (flèche). Le cliché en ICG correspondant (**B**) montre le réseau vasculaire ramifié et les polypes inféro-maculaires (flèche).

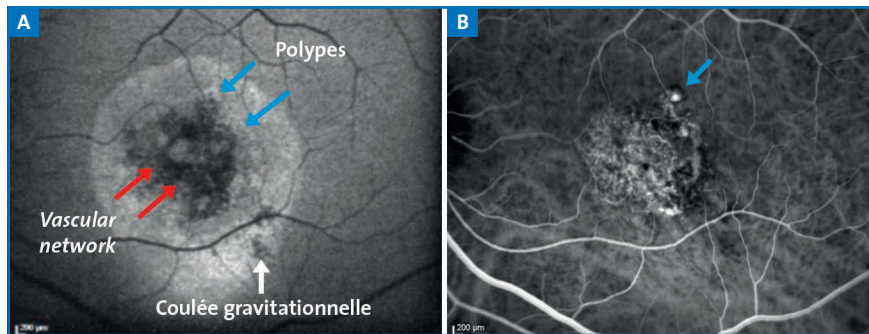


FIG. 3 : Cliché en autofluorescence (**A**) montrant les lésions polypoïdales hyperAF, le réseau vasculaire hypoAF et une coulée gravitationnelle hyperAF. Le cliché en ICG correspondant (**B**) montre le réseau vasculaire ramifié et les polypes rétrofovéolaires (flèche).

[L'OCT (fig. 4 à 8)

Cet examen permet de suspecter ou confirmer le diagnostic en montrant les dilatations polypoïdales, le réseau vasculaire nourricier et les phénomènes exsudatifs associés.

Le polype apparaît sous la forme d'une surélévation de l'EP au contenu moyennement réflectif. La paroi hyperréflective de la lésion vasculaire peut être parfois identifiée. En présence d'un DEP, la structure polypoïdale est souvent appendue à la face postérieure du DEP sous la forme d'une lésion de réflectivité moyenne. Dans d'autres cas, l'OCT permet de visualiser un volumineux DEP, en forme de dôme, contigu à un petit DEP qui correspond à la lésion polypoïdale observée sur l'angiographie en ICG. Le réseau vasculaire ramifié alimentant les polypes (*branching vascular network*) se présente comme un fin décollement de l'EP (dédoublage de l'EP) contigu à la lésion polypoïdale.

L'OCT en mode EDI a permis de montrer qu'il existe une choroïde plus épaisse dans la VPC en comparaison des patients présentant une DMLA. L'OCT en face permet d'individualiser, avec beaucoup de précision, les structures polypoïdales sous la forme de petites lésions arrondies aux contours hyperréflectifs. Ces dernières se situent au sein ou en bordure d'un DEP, ou sont raccordées au réseau vasculaire qui apparaît toujours hyperréflectif.

[Angiographie à la fluorescéine (fig. 9)

Cet examen ne permet pas de poser avec certitude le diagnostic de VPC. Il montre une diffusion inhomogène de colorant associée à des *pinpoints* visualisés aux temps tardifs de l'examen. L'angiographie à la fluorescéine donne ainsi une information sur l'activité de la maladie.

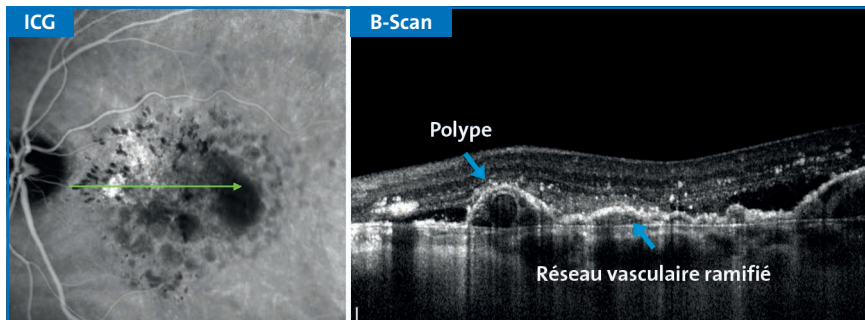


FIG. 4 : Coupe en OCT B-scan montrant une lésion polypoïdale (hyporéfléctive avec un contour hyper-réfléctif) connectée au réseau vasculaire ramifié (dédoulement de l'EP).

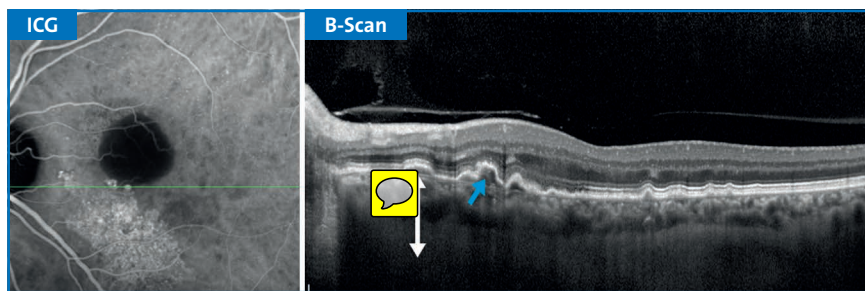


FIG. 5 : Coupe en OCT B-scan montrant une lésion polypoïdale (flèche bleue) réalisant un soulèvement abrupte de l'EP au contenu moyennement réfléctif. On pourra également noter un épaississement du tissu choroïdien avec une dilatation des gros vaisseaux de la couche de Haller (flèche blanche).

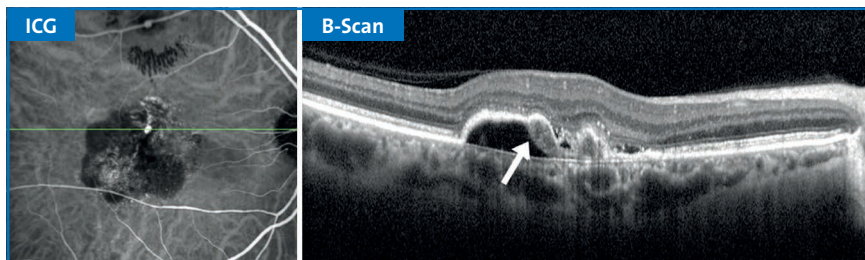


FIG. 6 : Coupe en OCT B-scan montrant une structure polypoïdale (flèche) hyperréfléctive appendue à la face postérieure du DEP.

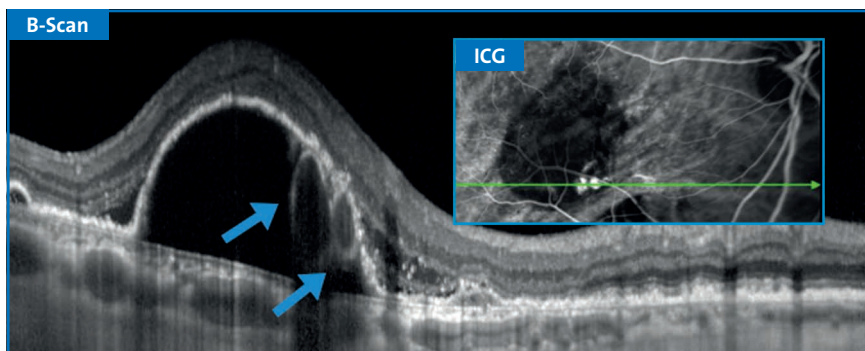


FIG. 7 : Coupe en OCT B-scan montrant deux lésions polypoïdales (flèches) hyporéfléctives avec une bordure hyperréfléctive, situées en périphérie d'un volumineux DEP.

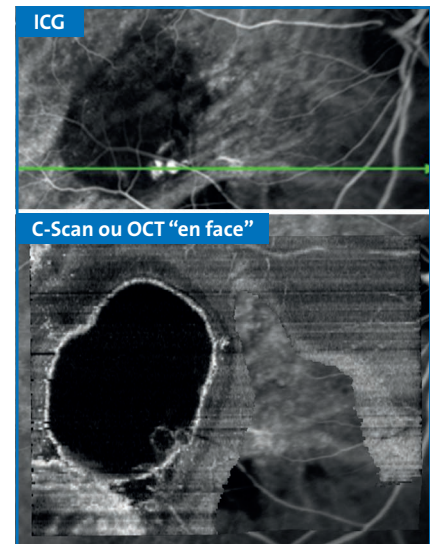


FIG. 8 : OCT "en face" montrant les deux lésions polypoïdales (flèches) en périphérie du DEP. On notera l'excellente corrélation entre l'aspect de l'OCT "en face" et l'angiographie en ICG.

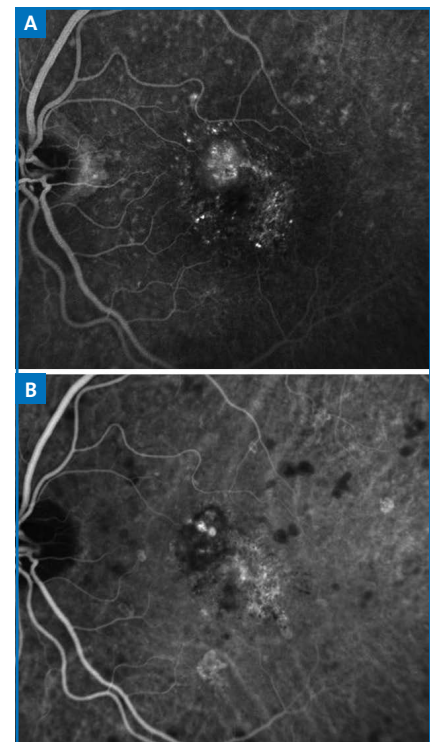


FIG. 9 : Temps tardifs d'une angiographie à la fluorescéine (A) montrant une diffusion inhomogène de colorant, associée à des *pinpoints*. L'ICG correspondante (B) permet d'identifier avec certitude la présence de polypes.

LE DOSSIER

Vasculopathies polypéïdales choroïdiennes

Angiographie au vert d'indocyanine (fig. 10 à 12)

L'angiographie au vert d'indocyanine peut être considérée comme l'examen de référence pour le diagnostic

et le suivi de la vasculopathie polypéïdale. Elle permet d'objectiver les dilatations vasculaires qui apparaissent hyperfluorescentes dès les temps précoces. Une atténuation de l'hyperfluorescence des polypes (ou

washout) est parfois observée aux temps tardifs de l'ICG.

Deux formes ont été récemment identifiées :

- la première, plus fréquente dans les pays occidentaux, dans laquelle les ectasies polypéïdales se développent en bordure d'une plaque néovasculaire située sous l'EP (néovaisseaux type 1 ou occultes) ;
- la seconde, plus fréquente dans les pays asiatiques, dans laquelle les polypes se développent à la terminaison de vaisseaux choroïdiens anormaux et dilatés (*interconnected channel*).

Cet examen est donc indispensable pour localiser les lésions polypéïdales et leur réseau vasculaire nourricier et décider ainsi d'une prise en charge optimale. Dans de rares cas, l'angiographie ne permettra d'observer que l'un des deux critères diagnostiques : dilatations polypéïdales ou réseau vasculaire ramifié.

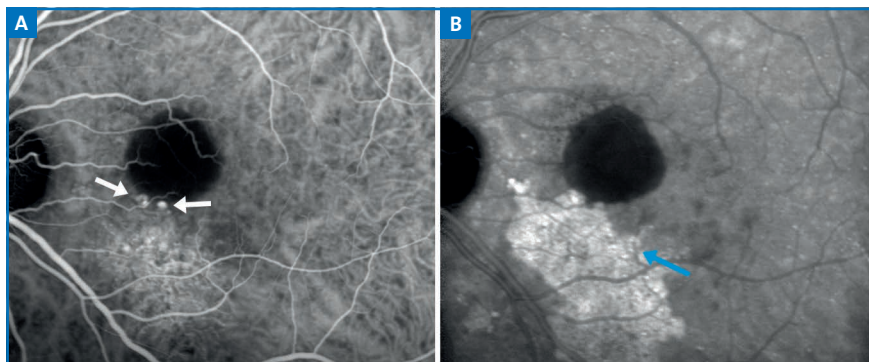


FIG. 10 : Angiographie au vert d'indocyanine d'une VPC. Les structures polypéïdales (flèches) sont bien identifiées aux temps précoces (A). Le réseau vasculaire ramifié (flèche) est en revanche mieux visualisé aux temps tardifs (B).

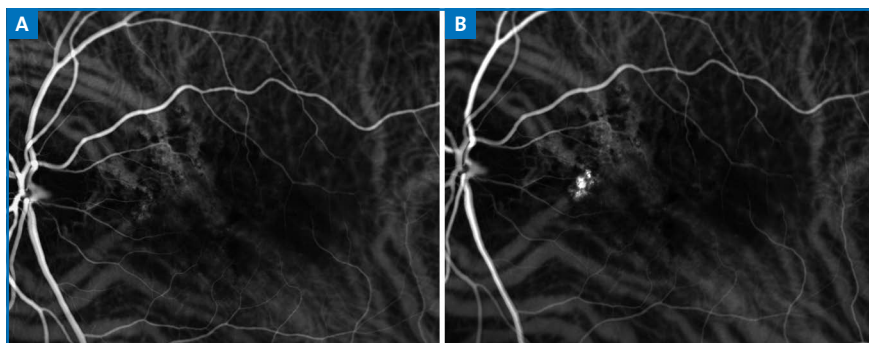


FIG. 11 : Angiographie au vert d'indocyanine d'une VPC. L'ICG permet de visualiser les ectasies polypéïdales à la terminaison de vaisseaux choroïdiens dilatés (*interconnected channel*) sans que l'on individualise de réseau vasculaire ramifié.

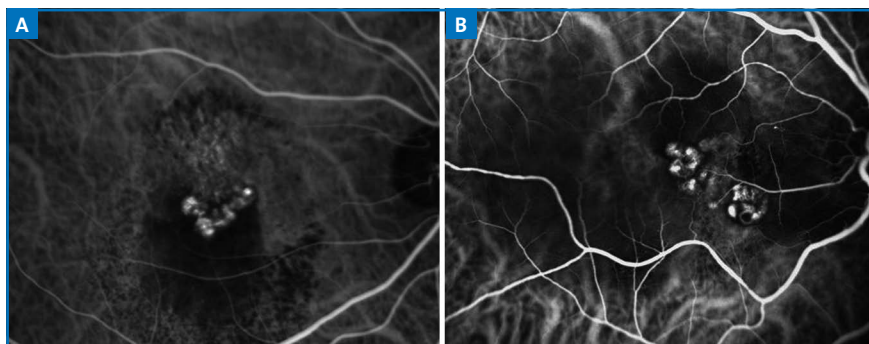


FIG. 12 : Exemples (A, B) de polypes regroupés en grappe. Cette forme est classiquement associée à un pronostic plus sévère.

Pour en savoir plus

- Japanese study group of polypoidal choroidal vasculopathy. Criteria for diagnosis of polypoidal choroidal vasculopathy. *J Jpn Ophthalmol Soc*, 2005;109:417-427.
- KOIZUMI H et al. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*, 2001;249:1123-1128.
- KAWAMURA A et al. *Acta Ophthalmol*, 2013; 91:474-481.

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