



## Néovaisseau du sujet jeune

Rodica Isaico

**L**e néovaisseau choroïdien (NVC) est une cause fréquente de baisse d'acuité visuelle. La dégénérescence maculaire liée à l'âge est de loin la principale pathologie compliquée par un NVC. Cependant, celui-ci peut également survenir chez des sujets jeunes (< 50 ans). Il s'agit d'un événement potentiellement cécitant, ayant des répercussions graves et ce d'autant plus qu'il affecte des sujets menant une vie sociale et professionnelle active. Le NVC du sujet jeune peut avoir de multiples étiologies. Il peut être idiopathique ou secondaire à une pathologie.

Le NVC apparaît généralement dans un contexte d'anomalie de la membrane de Bruch. Les facteurs angiogéniques et l'inflammation sont également impliqués.

La fréquence globale des NVC du sujet jeune n'est pas connue. Plusieurs dizaines d'affections compliquées par une néovascularisation ont été rapportées. Selon Cohen et coll. [1], les quatre principales causes représentant plus de 96 % des cas de NVC du sujet jeune sont : la myopie forte (62 %), le NVC idiopathique (17 %), les choroïdites multifocales (CMF) (12 %) et les stries angioïdes (5 %). Le reste (4 %) sont des étiologies variées représentées dans le *tableau 1*.

### La myopie forte

Elle représente la première cause de NVC chez le sujet jeune. Selon les études, 4 à 11 % des myopes forts sont concernés par un NVC. Le risque de bilatéralisation est de 30 % à 8 ans.

Le néovaisseau du myope fort est souvent symptomatique (baisse d'acuité visuelle, métamorphopsies, scotome) et accompagné d'une hémorragie maculaire. Les signes exsudatifs en OCT sont généralement modestes, avec une diffusion modérée en angiographie à la fluorescéine (AF) (*figure 1*).

L'association avec des ruptures de la membrane de Bruch est de mauvais pronostic. Il est parfois difficile de faire le diagnostic différentiel entre un NVC et une rupture de la membrane de Bruch. Les clichés en lumière rouge et l'angiographie au vert d'indocyanine (ICG) peuvent aider au diagnostic.

L'évolution sans traitement est défavorable avec constitution d'une tache de Fuchs. Sans traitement, l'acuité

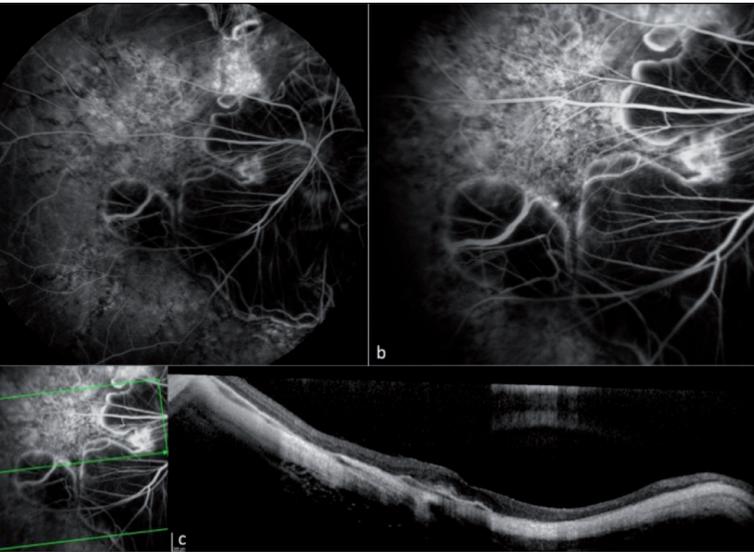
**Tableau 1.** Principales étiologies du néovaisseau choroïdien du sujet jeune.

<b>Idiopathiques</b>	NVC idiopathique
<b>Les affections « dégénératives »</b>	Myopie Stries angioïdes CRSC* chronique
<b>Les maladies inflammatoires et infectieuses</b>	CMF*, POHS* MEWDS*, AZOOR* Sarcoïdose Choroïdite serpiginieuse Vogt-Koyanagi-Harada Birdshot Toxoplasmose Tuberculose, endocardite, rubéole, syphilis Hystoplasmose
<b>Les dystrophies chorioretiniennes</b>	Maladie de Best Choroïdérémie Maladie de Stargardt Drusen dominants Rétinopathie pigmentaire
<b>Les tumeurs</b>	Ostéome choroïdien Naevus Hamartome de l'épithélium pigmentaire Mélanome choroïdien
<b>Les anomalies papillaires et chorioretiniennes</b>	Drusen papillaires Fossette colobomateuse Dysversion papillaire Morning glory syndrome Colobome chorioretinien
<b>Traumatismes</b>	Rupture de la membrane de Bruch Phototraumatisme Cryothérapie, radiothérapie, photocoagulation

\* CRSC : chorioretinopathie sévère centrale ; CMF : choroïdite multifocale ; POHS : presumed ocular histoplasmosis syndrome ; MEWDS : syndrome des taches blanches multiples évanescences ; AZOOR : acute zonal occult outer retinopathy.

Chalon-sur-Saône

visuelle (AV) est inférieure à 1/10 dans 90 % des cas des NVC rétro- et juxtafovéolaires. Le traitement de première intention repose à l'heure actuelle sur la réalisation d'injections intravitréennes (IVT) d'anti-VEGF. Il est suggéré d'effectuer une seule IVT suivie d'un traitement à la demande (PRN) [2].



**Figure 1.** Néovaisseau choroïdien chez un myope fort. À noter la diffusion faible en angiographie (a, b) et l'exsudation modeste en OCT (c) (images CHU Dijon).

## Néovaisseau choroïdien idiopathique

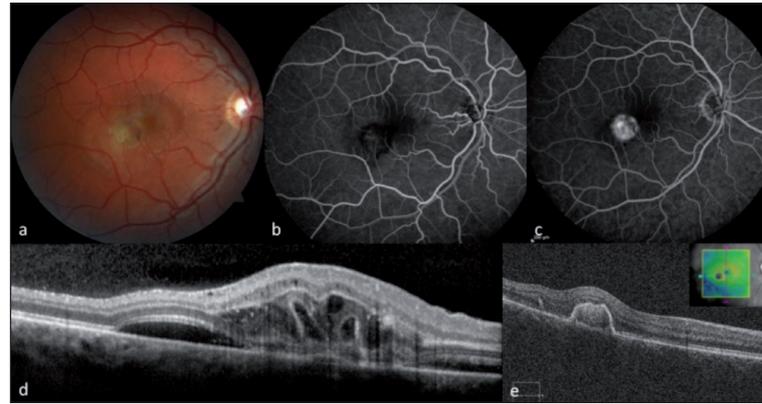
Il s'agit de la deuxième cause de NVC du sujet jeune. Il survient le plus souvent chez les femmes et généralement lors de la 2<sup>e</sup> ou 3<sup>e</sup> décennie. L'atteinte est unilatérale, souvent non récidivante.

Par définition, l'étiologie est inconnue, mais plusieurs auteurs suggèrent une étiologie inflammatoire. En effet, de nombreux NVC idiopathiques compliquent une CMF passée inaperçue ou peuvent en constituer la première manifestation, les patients développant une CMF à long terme. D'autres auteurs ont mis en évidence un amincissement choroïdien et une hypoperfusion choroïdienne responsable probablement des phénomènes ischémiques et d'une augmentation des facteurs de croissance angiogéniques [3].

Les patients ont souvent un syndrome maculaire. Au fond œil, la lésion néovasculaire est habituellement associée à une hémorragie. Il n'existe aucune autre anomalie ipsi- ou controlatérale favorisant l'apparition du NVC. L'OCT et l'AF retrouvent des aspects typiques de NVC de type 2 (figure 2).

L'évolution spontanée se fait rapidement vers une cicatrice fibro-atrophique. Comme pour tout NVC, le traite-

ment doit être rapide. Le nombre moyen d'injections pour obtenir une cicatrisation est faible (1,7-2,9 selon différentes études). Une seule injection suivie d'un régime PRN est conseillée.



**Figure 2.** Néovaisseau choroïdien idiopathique. Jeune homme de 32 ans présentant une baisse d'acuité visuelle brutale, avec au fond d'œil à droite une lésion grisâtre accompagnée d'une hémorragie et un décollement séreux rétinien (a). L'angiographie (b, c) et l'OCT (d) sont en faveur d'un NVC type 2 juxtafovéolaire. La cicatrisation du NVC a été obtenue après trois IVT d'anti-VEGF avec disparition des signes exsudatifs à l'OCT (e) (images CHU Dijon).

## Choréidite multifocale (CMF)

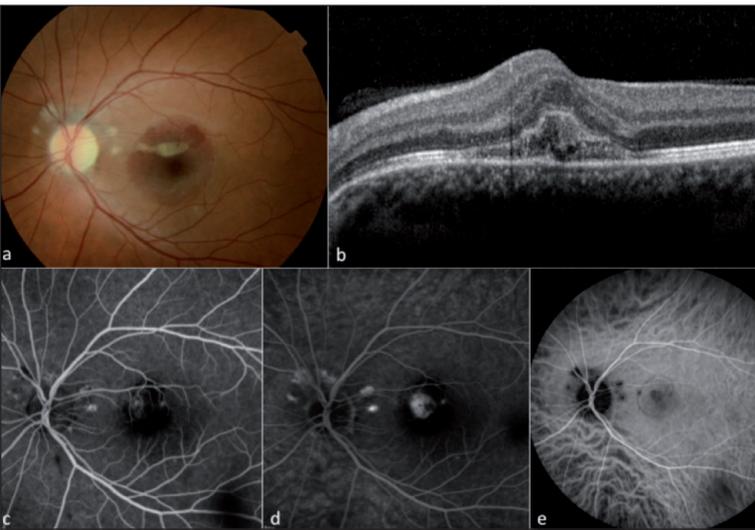
Elle représente la troisième cause de NVC du sujet jeune. Le terme de CMF entend un syndrome associant des taches blanches correspondant à des lésions choroïdoriétiniennes bilatérales du pôle postérieur et de la moyenne périphérie avec, souvent, des manifestations inflammatoires modérées.

La CMF touche préférentiellement les femmes (80 %) de 30 à 50 ans, légèrement myopes. Les NVC seraient la complication la plus fréquente (24-40 %) et la principale cause de baisse d'acuité visuelle (BAV) au cours de la CMF.

Le diagnostic de NVC est posé devant les signes cliniques (BAV, décollement séreux rétinien - DSR, hémorragie au fond œil), OCT et AF (NVC type 2) (figure 3). Parfois, il est difficile de faire la distinction entre un NVC et l'apparition d'un nouveau foyer. Selon Amer [4] des signes en OCT plutôt en faveur de NVC seraient : le DSR et la rupture de la membrane de Bruch. Les signes en faveur d'un nouveau foyer inflammatoire seraient : l'hyperréflexivité choroïdienne et surtout l'épaississement choroïdien. Le contingent sous-rétinien, l'infiltrat sous-rétinien et la rupture de l'ellipsoïde seraient en revanche des signes communs.

Le traitement du NVC repose sur les IVT d'anti-VEGF. Une corticothérapie ou les immunosuppresseurs sont utilisés dans le traitement de l'inflammation liée à la CMF, mais leur rôle dans le contrôle des NVC est controversé.

## Dossier rétine



**Figure 3.** Néovaisseau choroïdien compliquant une choréïdite multifocale. Cliché en couleur (a), coupe horizontale OCT (b), angiographie fluorescéine et ICG (c,d,e) : taches blanches inflammatoires évoquant une choréïdite ponctuée interne compliquées d'un NVC rétrofovéolaire (images : hôpital Lariboisière, Paris).

### Stries angioïdes

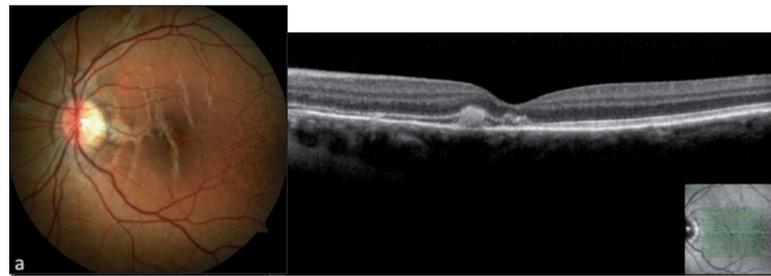
Les stries angioïdes sont responsables d'environ 5 % des NVC du sujet jeune.

Ce sont des lignes de rupture de la membrane de Bruch anormale, fragile et cassante, dans le cadre d'affections générales comme le pseudoxanthome élastique, le syndrome d'Ehlers-Danlos, la maladie de Paget ou la drépanocytose.

La complication néovasculaire dans le cadre des stries angioïdes est de l'ordre de 70 à 86 %, survenant en moyenne vers 40 ans. Le risque de bilatéralisation est compris entre 40 à 60 %. Le NVC est souvent révélateur des stries angioïdes car, en l'absence de complications, les patients sont asymptomatiques.

En cas de NVC, le patient se plaint d'une BAV et de métamorphopsies. L'examen du FO met en évidence souvent un DSR grisâtre associé à une hémorragie. L'OCT et l'AF confirment le diagnostic. L'ICG est utile dans le cas où le NVC est masqué par une hémorragie. En OCT, on peut trouver des DSR plans très fins associés à des dépôts de matériel sous-rétinien qui ne doivent pas être confondus avec des signes exsudatifs dans le cadre d'un NVC (figure 4).

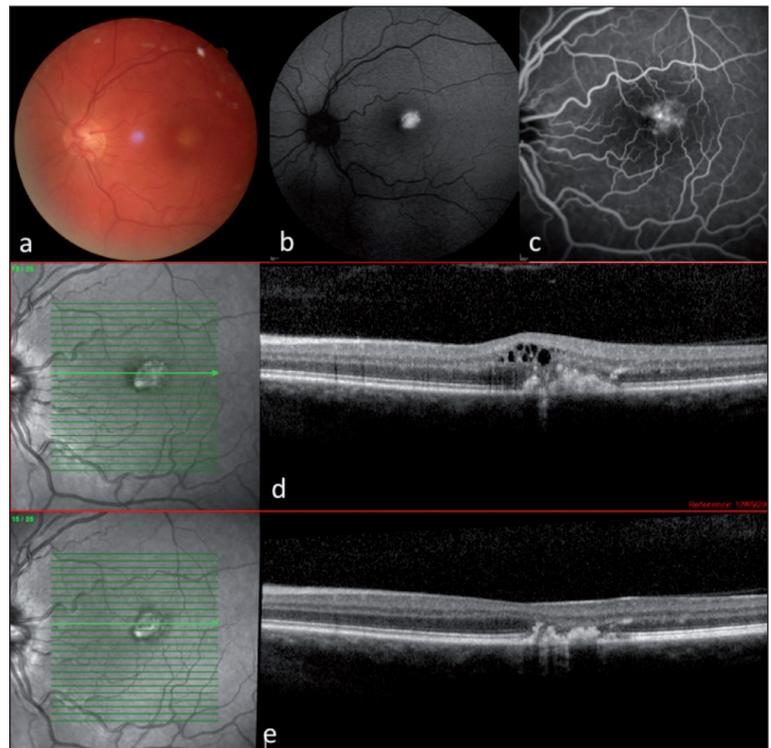
Les NVC compliquant les stries angioïdes sont plus sévères que les autres NVC du sujet jeune et nécessitent un traitement par trois IVT d'anti-VEGF d'emblé suivi d'un régime PRN [5].



**Figure 4.** Stries angioïdes. Jeune femme ayant des stries angioïdes au fond d'œil (a) dans le cadre d'un pseudoxanthome élastique. Le décollement séreux rétinien plan à l'OCT (b) est à ne pas confondre avec des signes exsudatifs dans le cadre d'un NVC (images CHU Dijon).

### Autres causes

Les autres causes de NVC sont multiples mais moins fréquentes (4 %). Elles ne doivent pourtant pas être méconnues (figure 5). Le traitement repose là aussi sur les anti-VEGF en association avec un traitement de la pathologie causale si possible.



**Figure 5.** Néovaisseau choroïdien compliquant une maladie de Best. Le fond d'œil (a) et l'autofluorescence (b) montre du matériel rétro-rétinien. L'angiographie (c) et l'OCT (d) sont en faveur d'un NVC type 2. Après un traitement par deux IVT d'anti-VEGF, l'OCT montre du matériel en fragmentation et la disparition des signes exsudatifs (e) (images : Inovu, Chalon-sur-Saône).

## Conclusion

Les principales étiologies de NVC du sujet jeune sont : la myopie forte, le NVC idiopathique, la CMF et le NVC dans le cadre de stries angioïdes.

Le bilan initial doit être complet afin de faciliter le diagnostic différentiel. Le pronostic dépend de l'étiologie, de la localisation, du délai de prise en charge et de l'activité du NVC. La prise en charge doit être rapide. Les injections d'anti-VEGF ont considérablement amélioré le pronostic, devenant le traitement de première intention. Un traitement par une IVT suivi d'un régime PRN est conseillé, à l'exception des NVC dans les stries angioïdes pour lesquels on recommande d'emblée trois IVT puis PRN.

Au sein de cette population jeune, il faut garder à l'esprit le risque tératogène des anti-VEGF et s'assurer de l'absence de grossesse pendant le traitement chez les femmes.

## Bibliographie

1. Cohen SY, Laroche A, Leguen Y *et al.* Etiology of choroidal neovascularization in young patients. *Ophthalmology*. 1996;103(8):1241-4.
2. Wolf S, Balciuniene VJ, Laganovska G *et al.* RADIANCE: a randomized controlled study of ranibizumab in patients with choroidal neovascularization secondary to pathologic myopia. *Ophthalmology*. 2014;121(3):682-92.
3. Kim H, Lee K, Lee CS *et al.* Subfoveal choroidal thickness in idiopathic choroidal neovascularization and treatment outcomes after intravitreal bevacizumab therapy. *Retina*. 2015;35(3):481-6.
4. Amer R, Priel E, Kramer M. Spectral-domain optical coherence tomographic features of choroidal neovascular membranes in multifocal choroiditis and punctate inner choroidopathy. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 2015;253(6):949-57.
5. Tilleul J, Mimoun G, Querques G *et al.* Intravitreal ranibizumab for choroidal neovascularization in angioïd streaks: four-year follow-up. *Retina*. 2015 [Epub ahead of print].