



## Apports de l'OCT-angiographie dans la choréïdite multifocale

Sarah Mrejen

**L**a choréïdite multifocale (CMF) est une pathologie inflammatoire d'origine inconnue qui atteint habituellement des sujets jeunes sans atteinte systémique. La survenue de néovaisseaux secondaires peut aggraver le pronostic visuel. Le diagnostic différentiel entre lésion inflammatoire active et néovaisseau secondaire est un défi diagnostique en imagerie multimodale classique. L'OCT-angiographie permet de distinguer entre les lésions inflammatoires et les néovaisseaux mais ne permet pas de distinguer entre néovaisseaux actifs et inactifs. L'OCT-angiographie est très utile dans le diagnostic des néovaisseaux compliquant la CMF mais doit être intégrée dans une démarche d'imagerie multimodale.

La CMF est une pathologie d'étiologie inconnue, mais il semble plausible qu'elle atteigne des sujets sans atteinte systémique avec une prédisposition génétique et une composante auto-immune. De façon arbitraire, certains auteurs distinguent la CMF de la PIC sur des critères de taille et de localisation des lésions inflammatoires. Dans la CMF, les lésions seraient de plus grand diamètre (500 à 1000 microns), de localisation non confinée au pôle postérieur mais aussi en périphérie rétinienne et en péripapillaire. Par comparaison, les lésions de la PIC seraient de plus petite taille (100 à 300 microns) et confinées au pôle postérieur. Nous ne considérons pas ces deux entités comme deux pathologies séparées mais plutôt comme deux modes de présentation de la même pathologie, comme la plupart des auteurs [1]. On peut distinguer la CMF avec ou sans panuvéïte associée [1]. Par ailleurs, des études histopathologiques ont montré des atteintes identiques dans la CMF et la PIC [2].

La maladie atteint typiquement les femmes jeunes atteintes de myopie modérée, sans atteinte systémique. La CMF est une maladie chronique et progressive. Environ la moitié des cas sont bilatéraux dès la présentation, et environ 2/3 après 5 ans d'évolution [1]. L'évolution de la maladie peut être émaillée de différentes complications : hypertension oculaire, cataracte, membrane épitrétiennne, néovaisseaux, vascularites, neuropathie optique.

Les principaux symptômes visuels sont : baisse d'acuité visuelle, métamorphopsies, scotome, photopsies, photophobie. Certaines lésions sont infracliniques et ne peuvent être détectées que grâce à l'imagerie, et notamment certaines lésions inflammatoires occultes ne seront visualisées qu'en autofluorescence [3].

### Néovaisseaux secondaires dans la CMF : une complication fréquente de mauvais pronostic

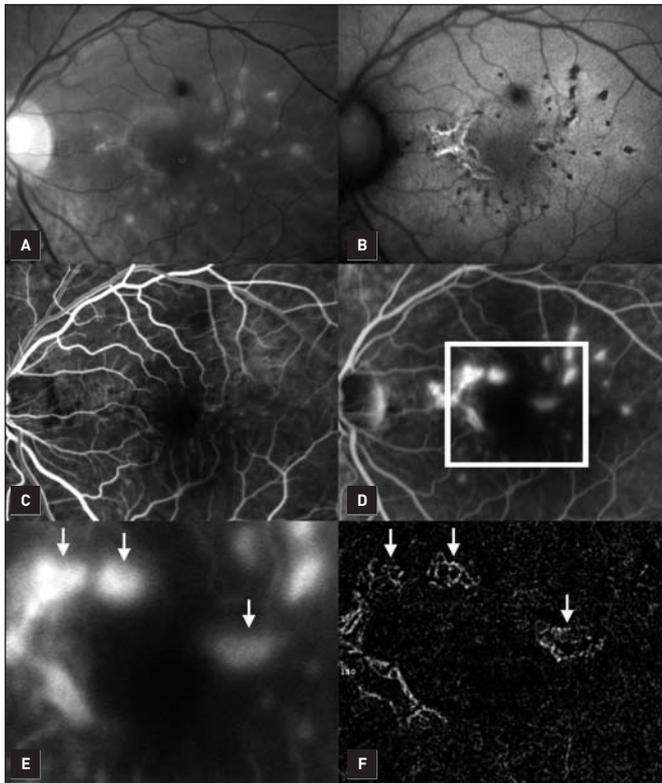
Le pronostic visuel de la CMF dépend du développement de néovaisseaux secondaires, d'atrophie chorioretinienne ou de cicatrice fibreuse centrale. Les néovaisseaux secondaires se développent dans 6 à 76% des cas selon les études [4]. Le diagnostic précis et précoce des néovaisseaux secondaires est important pour pouvoir instaurer rapidement un traitement par anti-VEGF et ainsi prévenir des baisses de vision sévères et irréversibles. Au niveau de l'examen du fond d'œil, il n'est pas rare de visualiser des lésions de précédentes poussées qui peuvent être passées inaperçues si elles épargnaient le centre de la macula. Des lésions inflammatoires actives et cicatricielles peuvent coexister au niveau de l'examen du fond d'œil. De la même façon, des néovaisseaux multiples peuvent être visualisés, certains inactifs ou partiellement fibrosés et d'autres actifs. Les néovaisseaux de la CMF sont principalement des néovaisseaux classiques, ou de type 2, pré-épithéliaux.

### Distinction des néovaisseaux et des taches inflammatoires en imagerie multimodale classique

Cependant la distinction entre lésions inflammatoires actives maculaires et néovaisseaux secondaires peut dans certains cas constituer un véritable défi diagnostique et donc thérapeutique. Ces deux types de lésions peuvent présenter les mêmes caractéristiques aussi bien au niveau des symptômes visuels, qu'à l'examen du fond d'œil qu'au niveau du bilan d'imagerie multimodale (figure 1). Sur le cliché en autofluorescence, les deux types de lésions

Hôpital des Quinze-Vingts, Paris.

peuvent présenter un liseré hyperautofluorescent. Sur l'angiographie à la fluorescéine, les taches inflammatoires et les néovaisseaux peuvent présenter une hyperfluorescence précoce avec diffusion aux temps tardifs. Sur l'OCT-Spectral Domain (OCT-SD), les deux lésions peuvent correspondre à des infiltrats sous-épithéliaux avec des degrés variables d'infiltration de matériel hyper-réfléctif sous-rétinien et une augmentation de la transmission de lumière postérieure choroïdienne. Dans certains cas, le diagnostic de néovaisseaux sera rendu certain par la présence de signes indirects d'activité néovasculaire comme la présence d'hémorragies sous-rétiniennes ou d'exsudats lipidiques, la visualisation d'un lacis néovasculaire aux temps précoces de l'angiographie à la fluorescéine, ou encore la présence de liquide sous-rétinien ou intrarétinien sus-jacent sur l'OCT-SD.

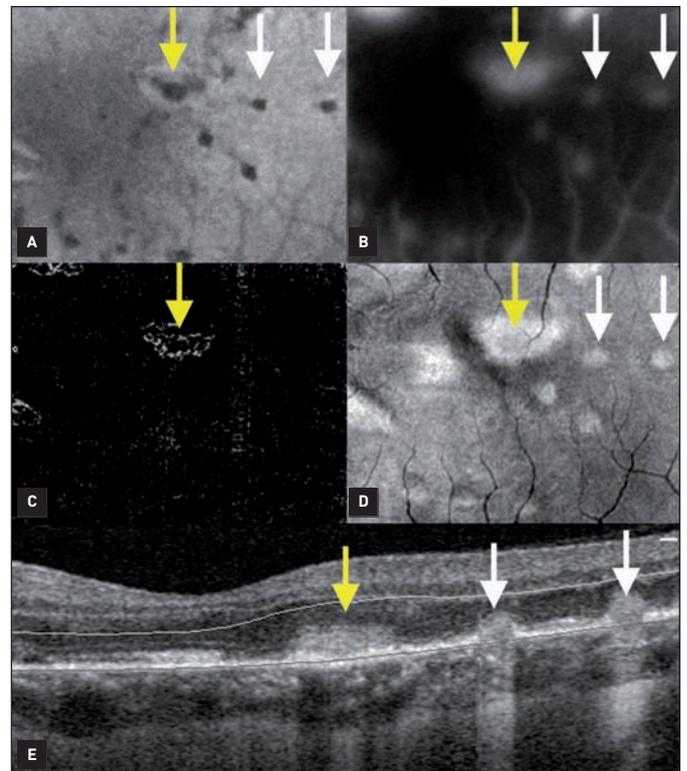


**Figure 1.** Imagerie multimodale de l'œil gauche d'une patiente de 31 ans atteinte de CMF, lors de la visite initiale. Le cliché monochromatique en filtre vert montre de nombreuses lésions blanchâtres du pôle postérieur (A). Sur le cliché en autofluorescence, toutes ces lésions apparaissent hypoautofluorescentes avec un liseré hyperautofluorescent (B). Sur l'angiographie à la fluorescéine, toutes les lésions apparaissent hyperfluorescentes aux temps précoces (C) avec diffusion aux temps tardifs (D, E). Au sein de ces nombreuses lésions hyperfluorescentes aux temps précoces avec diffusion tardive, seules trois lésions présentent une image de flux anormal néovasculaire sur l'OCT-A segmenté au niveau de la rétine externe (F) [d'après 4].

Cependant, l'absence de ces signes d'examen ou d'imagerie n'élimine pas la présence de néovaisseaux. D'où l'utilité de l'OCT-angiographie (OCT-A) pour distinguer les néovaisseaux secondaires à la CMF des lésions inflammatoires actives.

### Apports de l'OCT-A dans le diagnostic des néovaisseaux de la CMF

La littérature récente a démontré que l'OCT-A était supérieur à l'imagerie multimodale classique dans le diagnostic des néovaisseaux de la CMF et permettait dans un nombre significatif de cas, de mettre en évidence un



**Figure 2.** Agrandissement de la partie temporale de la macula gauche de la patiente montrée figure 1. Trois lésions hypoautofluorescentes avec liseré hyperautofluorescent (A) montrent une diffusion tardive aux temps tardifs de l'angiographie à la fluorescéine (B). Sur l'OCT-A segmenté au niveau de la rétine externe, seule une de ces trois lésions montre une image de flux anormal (C, flèche jaune). L'OCT en face segmenté au niveau de la rétine externe ne montre pas de différence entre les deux lésions inflammatoires (flèches blanches) et la lésion néovasculaire (flèche jaune) qui apparaissent toutes hyper-réfléctives (D). L'OCT-SD structural (E) montre des aspects différents au niveau du néovaisseau et des lésions inflammatoires : les trois lésions montrent un certain degré de discontinuité de l'EPR avec infiltration sous-rétinienne hyper-réfléctive, mais les lésions inflammatoires (flèches blanches) montrent une augmentation homogène de la transmission du signal choroïdien sous-jacent alors que la lésion néovasculaire (flèche jaune) montre une augmentation hétérogène de ce signal [d'après 4].

lacs néovasculaire au niveau de lésions autrement diagnostiquées comme des lésions inflammatoires actives en imagerie multimodale classique [4,5] (*figures 1 et 2*).

Dans une étude collaborative entre le centre d'imagerie et de laser (CIL) avec le Pr Salomon-Yves Cohen et le service du Pr Souied [4] à propos de 18 yeux de 13 patients atteints de CMF avec atteinte maculaire, nous avons retrouvé qu'il y avait environ 2/3 des cas de néovaisseaux actifs qui présentaient des signes exsudatifs intra-ou sous-rétiniens sur l'OCT-SD, alors que le tiers restant présentait une diffusion anormale aux temps tardifs de l'angiographie à la fluorescéine sans signe exsudatif sur l'OCT-SD [4]. Cheng *et al.* ont trouvé que 11/23 yeux (47,8%) avec néovaisseaux présentaient des signes exsudatifs sur l'OCT-SD [5]. Dans notre étude, une image de haut flux anormal en OCT-A était retrouvée dans tous les cas de néovaisseaux actifs (5/5 cas), et dans 83% des cas (5/6 cas) de néovaisseaux inactifs [4]. Par comparaison, Cheng *et al.* ont trouvé que 20/23 des cas de néovaisseaux présentaient une image de flux anormal en OCT-A (83%) [5].

Dans notre étude, 2/14 cas (14%) des lésions considérées comme inflammatoires actives sans néovaisseaux en imagerie multimodale classique présentaient en fait une image de haut flux néovasculaire sur l'OCT-A permettant de rectifier le diagnostic et de choisir un traitement approprié [4] (*figure 1*). De la même façon, Cheng *et al.* ont détecté une image de flux anormal néovasculaire sur l'OCT-A dans 2/34 cas de lésions considérées comme inflammatoires actives [5].

Dans une autre étude récente, Zahid *et al.* ont différencié trois types de lésions sur l'OCT-SD structurel : sous-épithéliales, sous-rétiniennes et mixtes. Aucune des lésions sous-épithéliales, 91% des lésions sous-rétiniennes, et 100% des lésions mixtes présentaient une image de flux anormal néovasculaire en OCT-A [6]. Ces résultats suggèrent que la naissance de néovaisseaux serait liée à l'intégrité de l'EPR et que des défauts au niveau de l'EPR pourraient permettre la néoangiogenèse [6].

Il pourrait y avoir un spectre continu de lésions entre les lésions inflammatoires actives de la CMF et les néovaisseaux. Certaines lésions pourraient être mixtes à la fois inflammatoires et néovasculaires, comme cela a été suggéré par Spaide [3]. Cela explique en partie la prévalence non rare de néovaisseaux multifocaux dans la CMF. Dans notre étude, environ un tiers des patients présentaient des néovaisseaux multifocaux (*figure 1*). La présence de néovaisseaux multifocaux est par ailleurs très rare dans la pathologie rétinienne, et donc assez évocatrice du diagnostic de CMF.

Cependant, l'OCT-A seul ne permet pas de distinguer les néovaisseaux actifs des néovaisseaux inactifs. Les néovaisseaux actifs et inactifs peuvent en effet présenter

des caractéristiques communes en OCT-A : image de flux anormal représentant le lacs néovasculaire, présence de collatérales, arcade anastomotique périphérique, vaisseaux dilatés, halo sombre périlésionnel, tronc nourricier, arborisation [4]. Par ailleurs, la diffusion aux temps tardifs sur l'angiographie à la fluorescéine peut être présente en cas de lésion inflammatoire active en l'absence de néovaisseaux. Chaque technique d'imagerie utilisée seule a donc ses limites et la combinaison de plusieurs techniques d'imagerie associées à l'OCT-A est supérieure à chacune d'entre elles séparément. L'imagerie multimodale combinant l'OCT-A, l'OCT-SD et l'angiographie à la fluorescéine pourra déterminer si les néovaisseaux secondaires à la CMF sont présents et s'ils sont actifs, afin de prendre une décision thérapeutique appropriée et d'instaurer rapidement une thérapie intravitréenne par anti-VEGF.

## Conclusion

Il semblerait que dans la CMF, il y ait un continuum entre les lésions inflammatoires et les néovaisseaux, certaines lésions pouvant être mixtes, à la fois inflammatoires et néovasculaires. L'imagerie multimodale classique permet d'identifier des lésions à risque d'évolution vers la néovascularisation dans la CMF. L'OCT-A permet de diagnostiquer de façon plus précoce des lésions inflammatoires développant une composante néovasculaire, permettant ainsi un traitement approprié plus rapide et un meilleur pronostic visuel. Cependant, l'OCT-A seul ne permet pas de distinguer entre néovaisseaux actifs et inactifs et doit être intégré dans une démarche d'imagerie multimodale.

## Références bibliographiques

1. Fung AT, Pal S, Yannuzzi NA *et al.* Multifocal choroiditis without panuveitis: clinical characteristics and progression. *Retina*. 2014;34(1):98-107.
2. Shimada H, Yuzawa M, Hirose T *et al.* Pathological findings of multifocal choroiditis with panuveitis and punctate inner choroidopathy. *Jpn J Ophthalmol*. 2008;52(4):282-8.
3. Spaide RF, Goldberg N, Freund KB. Redefining multifocal choroiditis and panuveitis and punctate inner choroidopathy through multimodal imaging. *Retina*. 2013;33(7):1315-24.
4. Astroz P, Miere A, Mrejen S *et al.* OCT Angiography to Distinguish Choroidal Neovascularization from Macular Inflammatory Lesions in Multifocal Choroiditis. *Retina*. 2017; En révision.
5. Cheng L, Chen X, Weng S *et al.* Spectral-Domain Optical Coherence Tomography Angiography Findings in Multifocal Choroiditis With Active Lesions. *Am J Ophthalmol*. 2016;169:145-61.
6. Zahid S, Chen KC, Jung JJ *et al.* Optical Coherence Tomography Angiography of Chorioretinal Lesions Due to Idiopathic Multifocal Choroiditis. *Retina*. 2016 cct 31. [Epub ahead of print]