



Les pièges diagnostiques les plus fréquents en DMLA

Maddalena Quaranta-El Maftouhi, Adil El Maftouhi

L'OCT est un examen simple à réaliser, non invasif, très précis dans la visualisation des anomalies rétinienues et sous-rétiniennes de la DMLA. De ce fait, il existe une tendance à vouloir analyser la DMLA en s'appuyant de manière isolée sur les données de l'OCT qui sont parfois interprétées de manière binaire « fluide or not fluide ». Or, à l'époque de l'imagerie multimodale, cette démarche simpliste nous expose à des erreurs diagnostiques multiples qui risquent de compromettre le devenir fonctionnel de nos patients.

Cet article décrit les principales pathologies et configurations anatomiques pouvant simuler une DMLA exsudative et pour lesquelles l'imagerie multimodale est contributive.

Vasculopathie choroïdienne polypôidale (VCP)

La VCP est une maladie choroïdienne néovasculaire, caractérisée par des néovaisseaux choroïdiens (NVC) rétroépithéliaux (trame d'interconnexion) s'ouvrant sur des dilatations vasculaires en forme de dôme (polypes). La VCP peut être idiopathique ou associée à une chorio-rétinopathie séreuse centrale/épithéliopathie rétinienne diffuse (CRSC/ERD) ou encore être secondaire à la DMLA. L'absence de drusen de l'œil atteint ou de l'œil controlatéral, des phénomènes exsudatifs de localisation extramaculaire ou péripapillaire devraient exclure le diagnostic de DMLA exsudative avant même la réalisation de tout autre examen complémentaire.

L'angiographie à la fluorescéine (AF) montre la VCP comme une néovascularisation occulte ou mixte (visibles et occultes), non différentiable des NVC de la DMLA. L'angiographie au vert d'indocyanine (ICG) est, en revanche, l'examen pathognomonique de la VCP. La trame d'interconnexion apparaît comme un lacis néovasculaire formé par des vaisseaux grêles d'aspect « granulaire ». Aux temps précoces de l'ICG, ce lacis se dessine, en général, de manière évidente dans les formes les plus typiques mais peut être parfois de visualisation difficile. Les dilatations polypôidales, quant à elles, apparaissent comme des « glomérules » très hypercyanescents à remplissage pulsatile.

Les polypes, souvent entourés d'une petite zone d'hypocyanescence, peuvent diffuser le colorant aux temps tardifs de la séquence, surtout quand ils sont très exsudatifs.

L'aspect OCT des VCP est moins connu dans ses caractéristiques que l'ICG mais reste cependant tout aussi pathognomonique. La trame d'interconnexion est visualisée comme une élévation superficielle de l'épithélium pigmentaire (EP) avec un profil ondulé, surmontant du matériel moyennement réfléchissant en regard d'une membrane de Bruch (MB) d'aspect normal ou légèrement épaissie (signe du dédoublement ou *double-layer sign*). Les polypes sont visualisés comme des petites structures rondes moyennement réfléchissantes ou optiquement vides suspendues à un décollement de l'EP en forme de dôme à bords abrupts. La choroïde de la VCP peut être normale ou épaissie. Dans la DMLA, seuls les drusen séreux associés aux NVC peuvent donner un aspect ondulé de l'EP mais, dans ce cas précis, l'examen du fond de l'œil associé à l'ICG peut redresser le diagnostic. L'OCT en face des VCP actives est aussi très utile en nous montrant une ou plusieurs zones sombres entourées d'un liseré hyperréfléchissant qui correspond à l'élévation de l'épithélium où siègent les polypes. La VCP peut être à l'origine d'hémorragies massives.

Une analyse rapide basée sur l'OCT avec des clichés centrés seulement sur la région maculaire peut induire une erreur diagnostique fortement préjudiciable pour le patient (*figure 1*).

Centre Rabelais. Lyon.

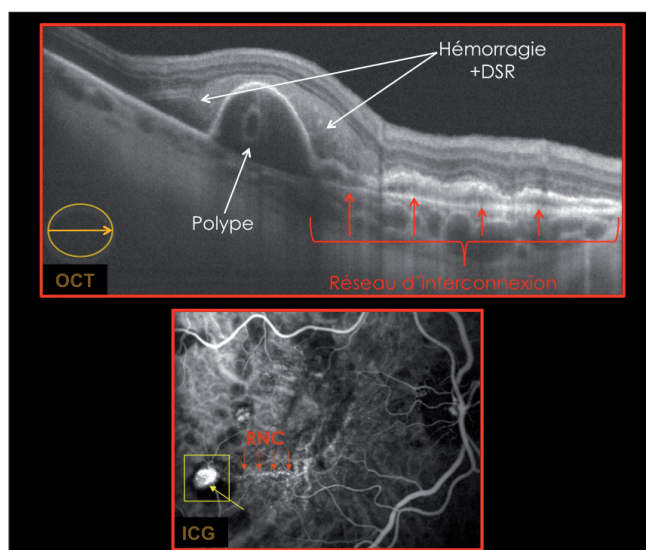


Figure 1. Vasculopathie polypoidale choroïdienne. L'ICG visualise la trame d'interconnexion et les polypes à son extrémité temporale. L'OCT B-scan montre une élévation ondulée de l'épithélium pigmentaire (EP) (double-layer sign) s'ouvrant sur un décollement séreux de l'EP. Au sein du décollement de l'épithélium pigmentaire, on observe une structure ronde et optiquement vide représentant la dilatation polypoidale.

Les tubulations

Les tubulations sont un signe OCT d'un processus de l'atrophie de l'EP. En regard de l'EP altéré par une néo-vascularisation ou détruit par l'atrophie, la couche des photorécepteurs s'enroule sur elle-même et forme des tubulations bien visibles sur les clichés OCT. Le décours de la limitante externe et son enroulement associé à un anneau hyperréfléctif autour des tubulations doivent faire évoquer leur présence.

En fonction de l'axe de coupe, les tubulations peuvent apparaître comme :

- des *cavités rondes* au niveau de la couche nucléaire externe, optiquement vides et entourées d'un liseré hyper-réfléctif, aspect qui simule un œdème maculaire cystoïde (coupe transversale) ;
- des *pseudo-décollements* de la rétine sensorielle à bords enroulés, qui en réalité présentent une fine couche de rétine entre la cavité de la tubulation et ce qui reste du plan de l'EP (coupe tangentielle).

Les tubulations, visualisées en OCT B-scan, doivent être reconnues pour éviter le faux diagnostic d'exsudation dans le cadre d'une DMLA néovasculaire et donc des traitements inutiles par anti-VEGF.

L'OCT en face est d'une aide contributive dans leur individualisation. Un slab passant par la nucléaire externe

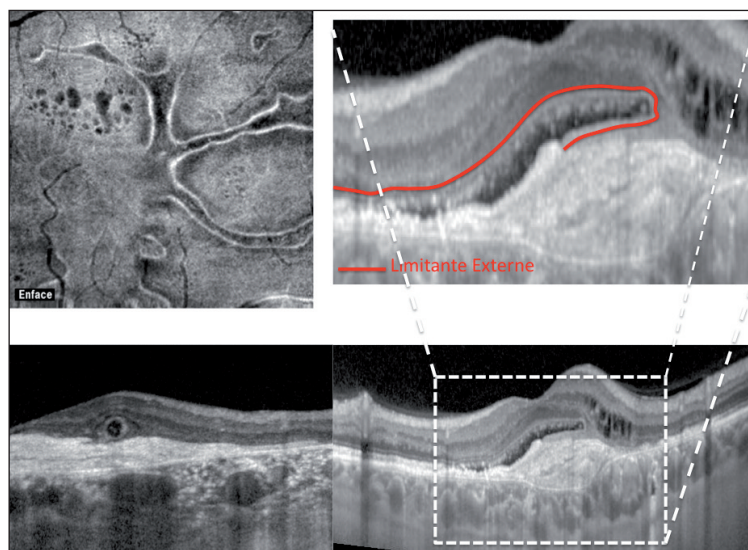


Figure 2. Tubulations simulant un décollement séreux rétinien (DSR) associées à quelques logettes d'œdème maculaire cystoïde. L'OCT en face redresse le diagnostic en montrant l'aspect en branches d'arbre à double contour typique des tubulations devenues coalescentes.

met en évidence la présence de ces tubulations de manière isolée ou coalescente, prenant la forme de branches d'arbre à double contour (figure 2).

La chorioretinopathie séreuse centrale/épithéliopathie rétinienne diffuse

La CRSC chronique ainsi que l'ERD peuvent simuler une DMLA exsudative, surtout chez les patients âgés de plus de 50 ans.

Les altérations diffuses de l'EP, non limitées à la région maculaire, devraient faire évoquer, dès l'examen du fond d'œil, un autre diagnostic que celui d'une DMLA. Les clichés en autofluorescence sont également très utiles dans le diagnostic différentiel.

LAF est normalement peu contributive, tandis que l'ICG donne souvent un aspect d'hyperperfusion tardive de la choroïde caractéristique de la CRSC (ou ERD).

En OCT B-scan, le décollement de la rétine sensorielle est mis en évidence et s'associe à une elongation des segments externe des photorécepteurs. Au niveau du plan de l'EP et de la MB, il existe deux aspects typiques :
- un *profil de l'EP relativement plat* pouvant être associé à des micro-élévations optiquement vides de l'EP (décollement de l'épithélium pigmentaire séreux) dans les

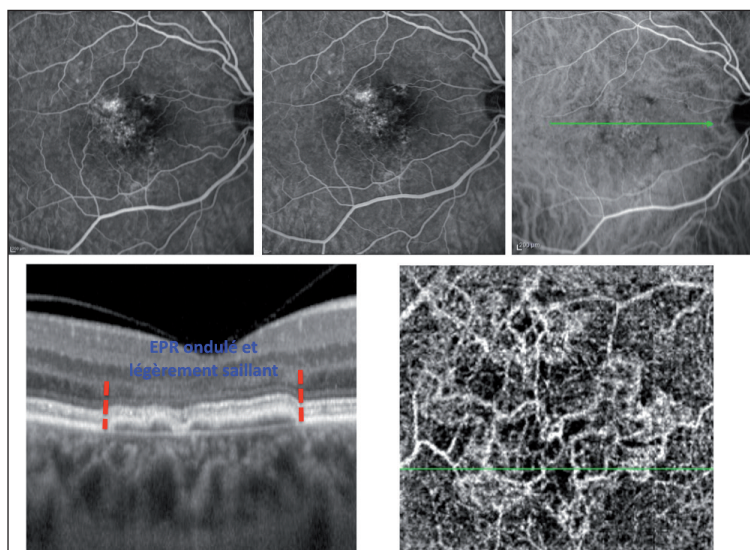


Figure 3. Choriorétinopathie séreuse centrale en angiographie à la fluorescéine (AF) et en angiographie au vert d'indocyanine (ICG). L'OCT B-scan montre une élévation superficielle de l'épithélium pigmentaire de profil légèrement ondulé. L'angio-OCT met en évidence la présence de néovaisseaux choroïdiens rétroépithéliaux.

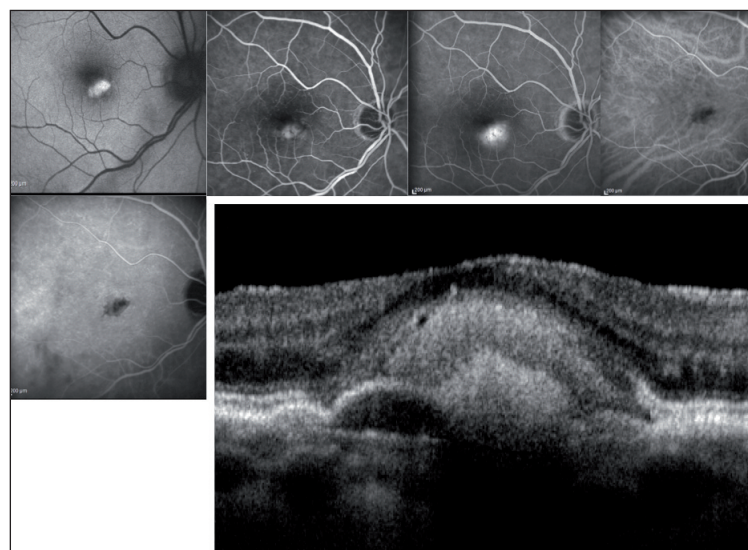


Figure 4. Matériel pseudo-vitelliforme simulant une néovascularisation choroïdienne visible en angiographie à la fluorescéine (AF). Sa morphologie en OCT avec cette hyperréfectivité en avant de l'épithélium pigmentaire associé à l'existence d'un pseudo-décollement séreux rétinien peut faire évoquer un diagnostic différentiel de néovaisseaux. Le matériel reste complètement hypocyane en ICG, ce qui confirme l'absence de néovaisseaux choroïdiens.

tableaux de CRSC/ERD classique. Le profil plat du complexe EP-MB devrait exclure toute confusion entre cette maladie et la DMLA exsudative ;

- un profil à peine saillant et ondulé de l'EP surmontant du matériel moyennement réflectif posé sur une MB anormalement visible ou parfois épaissie. Cette forme de CRSC/ERD chronique a été démontrée de nature néovasculaire grâce à l'exploration par angio-OCT. Cependant, les néovaisseaux choroïdiens rétroépithéliaux de la CRSC sont structurellement différents de ceux de la DMLA. Leur différenciation permettra de les traiter de façon adaptée (figure 3).

Le matériel pseudo-vitelliforme de la dystrophie réticulée

Le matériel de la dystrophie réticulée fait souvent l'objet de confusion avec la DMLA exsudative. En effet, l'AF tend à simuler une diffusion tardive du colorant par imprégnation du matériel. L'ICG est souvent contributive dans le diagnostic différentiel en nous montrant le matériel hypocyane au cours de toute la séquence.

L'OCT B-scan met en évidence du matériel hyperréflectif en sous-rétinien très similaire à la réflectivité des NVC visibles et peut également associer des aspects de pseudo-

décollement séreux rétinien. Cet aspect se différenciera des NVC de type 2 par la présence d'un « dédoublement » de la couche de l'EP visible à la périphérie du matériel (figure 4).

L'angio-OCT confirme l'absence de néovascularisation choroïdienne associée au matériel par l'absence de flux dans la lésion.

Conclusion

Le diagnostic de la DMLA repose sur des critères sémiologiques précis et sur une interprétation minutieuse des signes propres à chaque imagerie. L'association de différentes imageries permet d'éviter des erreurs diagnostiques préjudiciables à la fonction visuelle de nos patients.

Bibliographie

- Quaranta-El Maftouhi M, El Maftouhi A, Eandi CM. Chronic central serous chorioretinopathy imaged by optical coherence tomographic angiography. *Am J Ophthalmol*. 2015;160(3):581-7.
- Quaranta-El Maftouhi M, Wolff B, Mauget-Fajssse M. Outer retinal cysts in exudative age-related macular degeneration: a spectral domain OCT study. *J Fr Ophtalmol*. 2010;33(9):605-9.