

I Revues générales

VPC : une forme de DMLA ou une pathologie à part entière ?

RÉSUMÉ : À la question posée “La VPC est une forme de DMLA ou une pathologie à part entière?”, la réponse n’est pas si simple, car il existe de nombreuses controverses. En effet, il existe des caractéristiques épidémiologiques, histologiques et cliniques différentes et communes entre ces deux entités. Cependant, la présence d’une pachychoïde dans la VPC suggère des mécanismes physiopathologiques différents.

La capacité à identifier par l’imagerie ces deux entités permet une approche thérapeutique plus spécifique.



M. SROUR, É. SOUIED
Service d’Ophtalmologie, CHIC CRÉTEIL.

La vasculopathie polypoïdale choroïdienne (VPC) a été décrite pour la première fois par Yannuzzi en 1982 [1]. Elle est décrite comme une vascularisation anormale et ramifiée de la choroïdienne interne, associée à des dilatations vasculaires anévrysmales et pouvant être responsable d’un décollement de l’épithélium pigmentaire (DEP) séreux, et parfois d’un véritable tableau hémorragique. La VPC est le plus souvent idiopathique, mais peut aussi être secondaire à une dégénérescence maculaire liée à l’âge (DMLA) exsudative, un staphylome myopique, une épithéliopathie rétinienne diffuse (ERD) ou un nævus.

Plus récemment, Freund intègre la VPC dans le spectre des pachychoïdes [2] (*tableau I*), et a récemment rebaptisé la VPC en “néovaisseaux de type 1 avec anévrysmes” [3].

Quelles sont finalement les différences entre la DMLA et la VPC ?

1. Épidémiologie (*tableau II*)

Sur le plan épidémiologique, à l’inverse de la DMLA exsudative, la prévalence de

la VPC est plus marquée dans les populations asiatiques que dans les populations caucasiennes. L’âge de découverte [4] reste plus précoce dans la VPC (60 ans *versus* 70 ans dans la DMLA exsudative), et touche plus souvent les femmes que les hommes (chez les caucasiens).

Cependant, les deux entités partagent certains facteurs de risques environnementaux (le tabac) et génétiques [2] (*CFH, HTRA1, LOC387715*), avec un *odds ratio* et des fréquences alléliques différents. Le tabagisme est significativement associé à la fois à la VPC et à la DMLA exsudative. Dans une étude sur la population chinoise, les personnes qui fument ont 4 fois plus de risque d’avoir une VPC [5].

2. Présentation clinique

Concernant la présentation clinique du fond d’œil, la VPC peut se caractériser dans de nombreux cas par une atteinte extrafovéolaire et parfois périphérique, avec absence de drusen au pôle postérieur. Elle s’accompagne souvent d’une lésion hémorragique avec des exsudats.

L’angiographie au vert d’infracyanine (ICG-A) est traditionnellement considérée comme le *gold standard* ou l’examen

	PACHYCHOROÏDE NON NÉOVASCULAIRE			PACHYCHOROÏDE NÉOVASCULAIRE	
	<i>Pachychoroid pigment epitheliopathy</i> (PPE)	<i>Peripapillary pachychoroid sd</i> (PPS)	CRSC aiguë/K	<i>Pachychoroid neovascularopathy</i> (PNV)	Vasculopathie polypoïdale (PCV)
Clinique	AEP localisées	AEP inter-PM + logettes ± DSR	DEP séreux/ bulle DSR	NVC type 1	Polypes
A. Fluo	Non spécifique	Non spécifique	DEP séreux/ point de fuite	DEP-V	Polypes
Autofluo	AEP localisées	AEP localisées	± Coulée gravitationnelle	Non spécifique	Non spécifique
ICG	Hyperperméabilité			Plaque NVC	Polypes
OCT-EDI	Pachychoroïde avec présence de <i>pachyvessels</i>				
OCT-A	Absence de flux			Type 1 NVC	BVN ± polypes

Tableau I : Spectre des pachychoroïdes.

de référence du diagnostic de la VPC. Elle permet de visualiser les polypes ou dilata-tions anévrysmales sous la forme de lésions hyperfluorescentes arrondies dès les temps précoces pouvant donner don-nant un aspect dit “en grappe de raisin”, qui peuvent persister aux temps tardifs. Mais une atténuation de leur hyper-fluorescence peut être observée, réali-sant alors un phénomène de *wash-out*. Le BVN (*branching vascular network*) qui peut accompagner les polypes est visible dès les temps précoces et peut être visualisé aux temps tardifs sous la forme d’une plaque hyperfluorescente.

L’ICG-A peut aussi retrouver une hyper-perméabilité choroïdienne dans les VPC mais jamais dans la DMLA exsu-dative (fig. 1). À l’inverse, les NVC de la DMLA sont le plus souvent de localisa-tion rétrofovolaire ou juxtafovolaire, avec au fond d’œil la présence d’une maculopathie drusénoïde associée.

Enfin, la pachychoroïde visualisée en OCT accompagne souvent le tableau de la VPC (plus rarement celui la DMLA exsudative), et l’OCT-SD apporte une aide précieuse au diagnostic en mon-trant des signes caractéristiques de la VPC. On retrouve comme un soulève-ment arrondi ou “en dôme” de l’EP au contenu modérément réfléchif avec des bords abrupts, la paroi hyperréfléctive de la lésion vasculaire est parfois visualisée.

Auteur	Nombre	Population	VPC/DMLA
Yannuzzi, 1999	167	Caucasiens	8 %/92 %
Wen, 2004	166	Chinois	25 %/75 %
Maruko, 2007	289	Japonais	54 %/36 % (10 % mixte)

	DMLA	VPC
Âge du diagnostic	> 70	60/70

	Population asiatique	Population caucasienne
Sexe	H > F	F > H
Localisation	Maculaire	Péripapillaire
Bilatéral	20 %	60-80 %

Tableau II : Épidémiologie de la VPC.

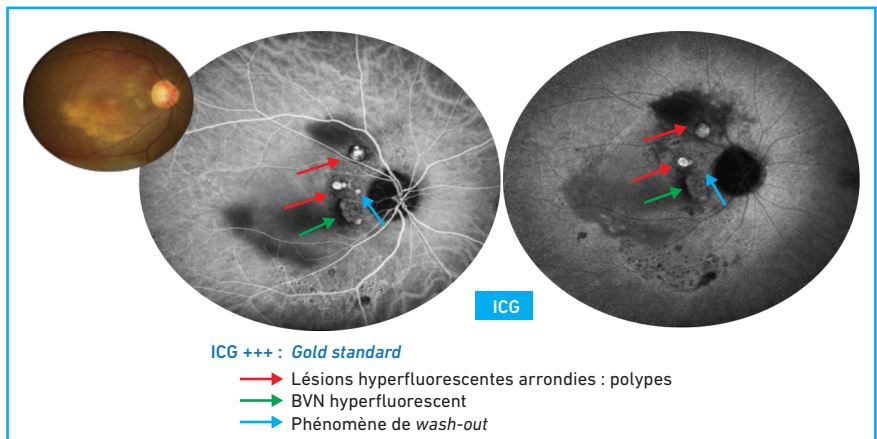


Fig. 1 : Vasculopathie polypoïdale en ICG : angiographie au vert d’indocyanine temps précoce (à gauche) et temps tardif (à droite). Visualisation des polypes sous forme de lésion hyperfluorescentes arrondies (flèches rouges) dès les temps précoces, pouvant persister aux temps tardifs, ou bien réaliser un phénomène de *wash-out* (flèches bleues). Les polypes vont être accompagnés du BVN (flèches vertes), qui est visible dès les temps précoces avec présence des polypes en son sein ou sur son bord réalisant une “lésion hyperfluorescente” tardive.

I Revues générales

En présence de DEP, le polype est souvent appendu à la face externe de l'EP, le BVN est lui caractérisé par un soulèvement plan irrégulier de l'EP (*double layer sign*) à contenu hyperréfléctif (**fig. 2**).

3. Analyse histologique

La VPC se caractérise par une atteinte de la choroïde interne avec une localisation en avant de la membrane de Bruch et sous l'épithélium pigmentaire. On retrouve aussi une hyalinisation des vaisseaux choroïdiens [3] associée à une exsudation massive fibrinoplasmatique et une choroïde le plus souvent très épaissie. L'immunomarquage par anticorps anti-VEGF est inconstant.

À la différence, la DMLA exsudative se caractérise par une néovascularisation à partir de la choroïde, avec un immunomarquage des anticorps anti-VEGF qui est très important et avec une choroïde plutôt amincie.

4. Prise en charge thérapeutique

À la différence de la prise en charge thérapeutique de la DMLA exsudative, où les anti-VEGF restent le pilier du traitement, il existe pour la VPC plusieurs alternatives thérapeutiques. Celles-ci comprennent le traitement laser focal, la photothérapie dynamique (PDT) à la vertéporfine et les anti-VEGF (bevacizumab, ranibizumab, aflibercept), avec la possibilité d'utiliser la combinaison de ces différentes options.

En effet, plusieurs études ont montré que les polypes régressent après monothérapie par PDT, mais il semble que ce traitement soit incomplet ou inactif sur le BVN associé aux polypes [6], ce qui expliquerait en partie les récurrences survenant après PDT à partir de nouvelles lésions polypoïdales provenant des branches du BVN persistant. Ainsi, la combinaison thérapeutique de la PDT à la vertéporfine avec ses effets angio-occlusifs et des anti-VEGF avec leurs effets antiangiogéniques, anti-perméabilité

POINTS FORTS

- La VPC touche le plus souvent la population asiatique mais celle-ci n'épargne pas la population caucasienne.
- La VPC et la DMLA partagent certains facteurs de risques environnementaux et génétiques.
- Réévaluer le diagnostic de DMLA exsudative avec une ICG à la recherche de polypes si l'exsudation persiste malgré une thérapie bien conduite.

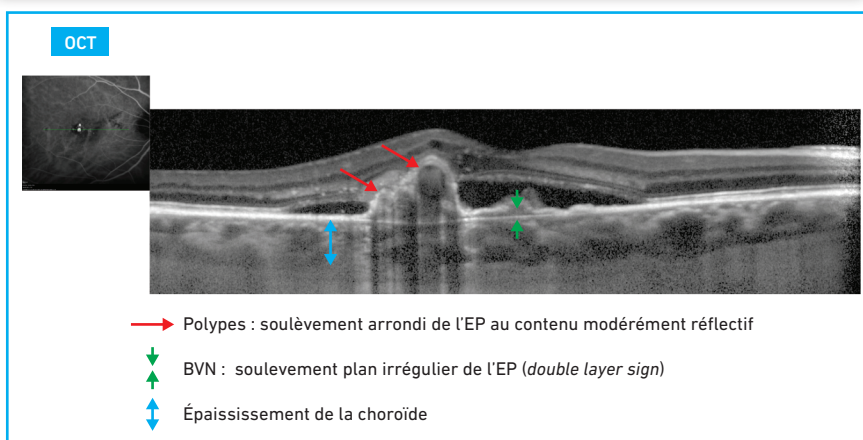


Fig. 2 : OCT d'une vasculopathie polypoïdale : on retrouve un soulèvement arrondi de l'EP au contenu modérément réfléchif avec des bords abrupts, la paroi hyperréfléctive de la lésion vasculaire est bien visualisée. Le BVN est lui caractérisé par un soulèvement plan irrégulier de l'EP (*double layer sign*) à contenu hyperréfléctif associé à une pachychoïde.

et angio-occlusifs peuvent conduire à des effets synergiques du traitement, avec pour but de limiter le nombre de retraitements.

Y a-t-il un lien entre la VPC et la DMLA exsudative ?

Quelques études ont montré que la VPC comprend deux entités cliniques différentes, la forme idiopathique et la forme dite avec une néovascularisation choroïdienne (NVC), mais cette définition de la maladie reste controversée [7, 8].

Coscas *et al.* ont classé la VPC en deux types, la VPC idiopathique et la VPC secondaire à la DMLA [9]. Cette étude a clarifié les différences cliniques sur des

critères de diffusion angiographiques, la présence ou non de BVN en ICG et l'aspect de la choroïde en OCT. La VPC secondaire associée aux NVC de la DMLA se présente le plus souvent avec une absence de BVN et une choroïde plutôt amincie.

La VPC et la DMLA exsudative partagent la localisation des lésions entre l'EP et la membrane de Bruch (pour les néovaisseaux choroïdiens occultes). Mais les mécanismes physiopathologiques restent différents, avec probablement dans la VPC une néovasculopathie secondaire à une ischémie chronique de la choroïde interne en rapport avec la pachychoïde, et dans la DMLA exsudative une néovascularisation à partir de la choroïde.

■ Conclusion

Au final, entre VPC et DMLA exsudative, on retrouve des caractéristiques épidémiologiques, histologiques et cliniques différentes et communes avec de nombreuses controverses. Il existe une fréquence importante de la VPC dans la population asiatique mais celle-ci n'épargne pas la population caucasienne.

Ces deux entités doivent être considérées comme des entités distinctes. La capacité à identifier un profil clinique différent suggère une approche thérapeutique plus spécifique. Il faut savoir réévaluer le diagnostic de DMLA exsudative avec une ICG à la recherche de polypes si l'exsudation persiste malgré une thérapeutique bien conduite.

BIBLIOGRAPHIE

1. YANNUZZI LA. Idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy. Macula Society Meeting 1982, Miami, Florida, USA.
2. WARROW DJ, HOANG QV, FREUND KB. Pachychoroid pigment epitheliopathy. *Retina*, 2013;33:1659-1672.
3. DANSINGANI KK, GAL-OR O, SADDI 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: 189-200.
4. LAUDE A, CACKETT PD, VITHANA EN *et al.* Polypoidal choroidal vasculopathy and neovascular age-related macular degeneration: same or different disease? *Prog Retin Eye Res*, 2010;29:19-29.
5. CACKETT P, YEO I, CHEUNG CMG *et al.* Relationship of smoking and cardiovascular risk factors with polypoidal choroidal vasculopathy and age-related macular degeneration in Chinese persons. *Ophthalmology*, 2011;118: 846-852.
6. LEE WK, LEE PY, LEE SK. Photodynamic therapy for polypoidal choroidal vasculopathy: vaso-occlusive effect on the branching vascular network and origin of recurrence. *Jpn J Ophthalmol*, 2008;52:108-115.
7. KAWAMURA A, YUZAWA M, MORI R *et al.* Indocyanine green angiographic and optical coherence tomographic findings support classification of polypoidal choroidal vasculopathy into two types. *Acta Ophthalmol*, 2013;91:e474-e481.
8. TANAKA K, NAKAYAMA T, MORI R *et al.* Associations of complement factor H (CFH) and age-related maculopathy susceptibility 2 (ARMS2) genotypes with subtypes of polypoidal choroidal vasculopathy. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2011;52:7441-7444.
9. COSCAS G, LUPIDI M, COSCAS F *et al.* Toward a specific classification of polypoidal choroidal vasculopathy: idiopathic disease or subtype of age-related macular degeneration. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2015;56:3187-3195.

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