

Le dossier – La CRSC

Pachychoroïde : définition et classifications

RÉSUMÉ : La pachychoroïde est une entité de description relativement récente. Elle est définie par une augmentation diffuse ou focale de l'épaisseur choroïdienne avec une dilatation des vaisseaux choroïdiens dans la couche de Haller (pachyvaisseaux), associée à une perte de la choriocapillaire et de la couche de Sattler mise en évidence à l'OCT en mode *Enhanced Depth Imaging* ou en *Swept-Source*. Il existe aussi une hyperperméabilité choroïdienne objectivée en angiographie au vert d'indocyanine. Sa physiopathologie reste obscure.

Le spectre des pachychoroïdes associe plusieurs entités avec des formes non néovasculaires (*pachychoroid pigment epitheliopathy*, syndrome de pachychoroïde péripapillaire et choriorétinopathie séreuse centrale) et des formes néovasculaires (*pachychoroid neovascularopathy* et vasculopathie polypoïdale). L'OCT-A reste l'examen de référence pour le diagnostic des formes néovasculaires et les anti-VEGF combinés à la photothérapie dynamique gardent une place centrale dans leur traitement.



M. SROUR, N. HERDA
Service d'Ophtalmologie, CHI CRÉTEIL.

La description de la pachychoroïde (PC) par Freund est récente, datant de 2013. Elle est définie initialement par une augmentation diffuse ou focale d'épaisseur choroïdienne avec une dilatation des vaisseaux choroïdiens (pachyvaisseaux) adjacents à la membrane de Bruch, associée à une perte de la choriocapillaire et de la couche de Sattler [1]. Il existe aussi une hyperperméabilité choroïdienne au vert d'indocyanine se traduisant par une visibilité des vaisseaux choroïdiens au fond d'œil. La mesure de cette pachychoroïde

se fait en mode *Enhanced Depth Imaging* (EDI) ou en *Swept-Source* (fig. 1).

Le spectre des pachychoroïdes associe plusieurs entités avec des formes non néovasculaires comme la *pachychoroid pigment epitheliopathy* (PPE), le syndrome de pachychoroïde péripapillaire (PPS) et la chorioretinite séreuse centrale (CRSC) aiguë ou chronique, et des formes néovasculaires comme la *pachychoroid neovascularopathy* (PNV) et la vasculopathie polypoïdale (VPC; **tableau I**).

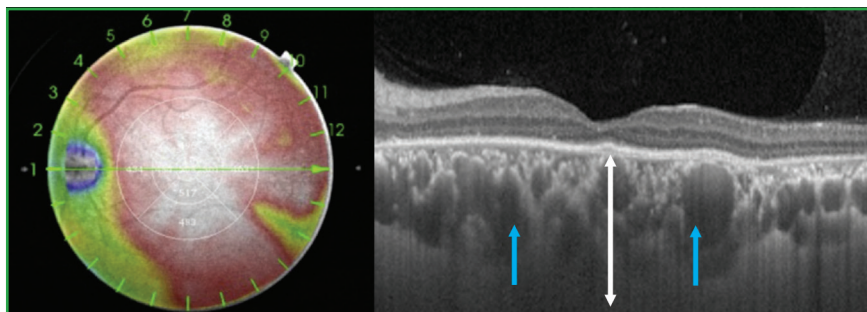


Fig. 1 : Cartographie de l'épaisseur choroïdienne en OCT *Swept-Source* avec une augmentation diffuse de l'épaisseur choroïdienne (flèche blanche) et une dilatation des vaisseaux choroïdiens (flèches bleues).

	Pachychoïde non néovasculaire			Pachychoïde néovasculaire	
	<i>Pachychoïde pigment épithéliopathie (PPE)</i>	<i>Peripapillary pachychoïde sd (PPS)</i>	CRSC aiguë/K ou ERD	<i>Pachychoïde néovasculopathie (PNV)</i>	Vasculopathie polypoïdale (VPC)
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	Pachychoïde avec présence de pachyvaisseaux				
OCT-A	Absence de flux			→ NVC type 1	→ BVN ± polypes

Tableau 1 : Spectre des pachychoïdes. AEP : altérations de l'épithélium pigmentaire ; BVN : *branching vascular network* ; DEP : décollement de l'épithélium pigmentaire ; DSR : décollement séreux rétinien ; K : chronique ; NVC : néovasculaires choroïdiens ; PM : papillomaculaire ; V : vascularisé.

La pachychoïde pigment épithéliopathie

David *et al.* ont été les premiers en 2013 à la considérer comme une entité clinique à part entière, actuellement nommée *pachychoïde pigment épithéliopathie* [2]. Il s'agissait d'une série de patients qui répondaient aux critères jusqu'alors admis pour le diagnostic de pachychoïde, mais qui présentaient également des altérations de l'épithélium pigmentaire (EP) avec de petits décollements de l'EP sans décollement séreux rétinien (DSR) en regard des zones d'épaississement choroïdien, avec le plus souvent un aspect hétérogène en autofluorescence. Les altérations de l'EP sont localisées dans la zone d'épaississement choroïdien et au niveau des pachyvaisseaux (*fig. 2*).

La chorioretinite séreuse centrale aiguë/chronique

La CRSC est une maculopathie d'origine inconnue [3] touchant couramment les hommes jeunes qui présentent un ou plusieurs facteurs de risque suivants [4] : personnalité de type A, prise de corticostéroïdes, syndrome de Cushing, altérations du cycle sommeil/travail nocturne, inhibiteurs de la phos-

phodiestérase de type 5. La CRSC est caractérisée par un passage de liquide provenant de la choroïde à travers l'épithélium pigmentaire rétinien (EPR), entraînant un décollement bulleux de

la rétine habituellement situé au pôle postérieur (*fig. 3*).

Il s'agit d'une manifestation aiguë, mais qui peut devenir chronique quand le

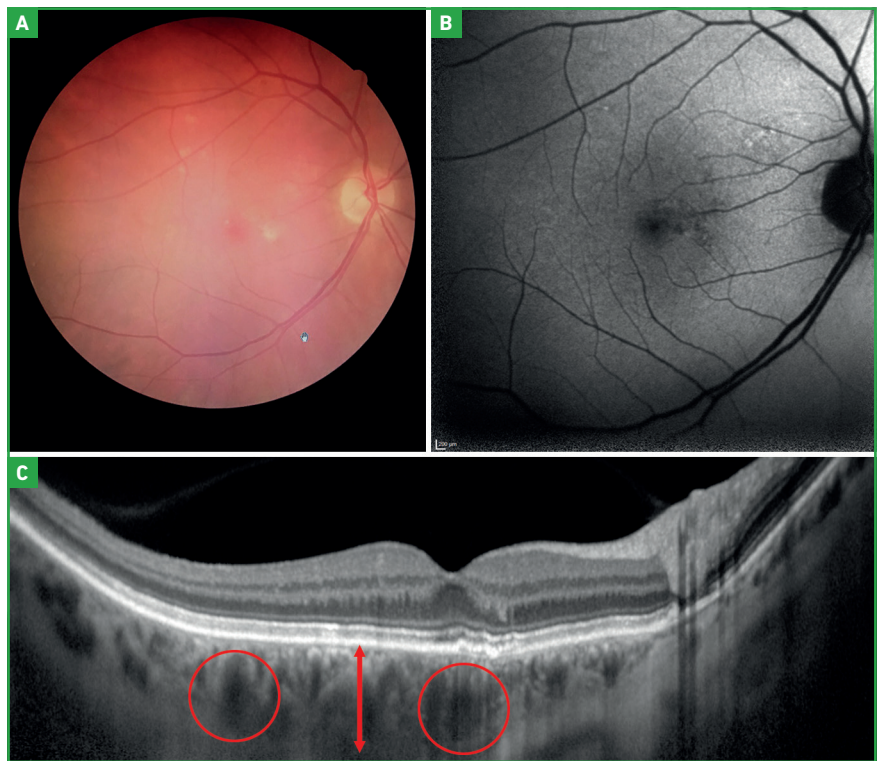


Fig. 2A : Altérations de l'épithélium pigmentaire. **B :** aspect hétérogène en autofluorescence. **C :** les altérations de l'EP sont localisées dans la zone d'épaississement choroïdien et au niveau des pachyvaisseaux (ronds rouges), avec de petits épaississements de l'EP sans DSR.

Le dossier – La CRSC

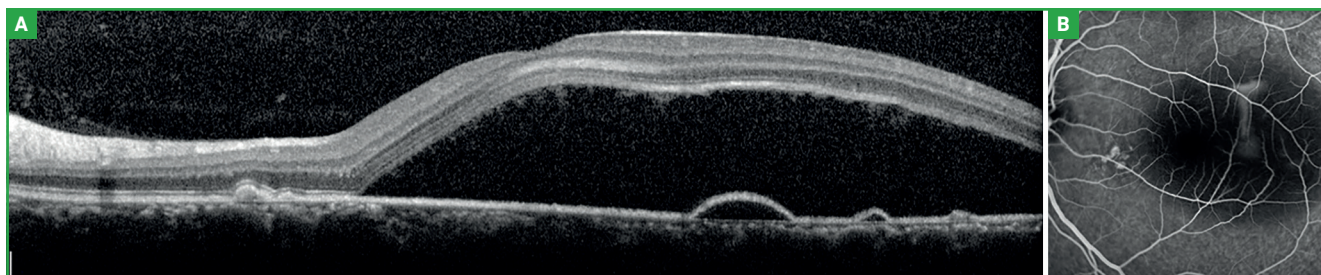


Fig. 3A: OCT, DSR avec présence d'un décollement de l'EP séreux. **B:** point de fuite angiographique temporomaculaire en jet de vapeur sous forme de plumeau, typique de la CRSC aiguë.

DSR dure plus de 6 mois. On parlera alors de CRSC chronique ou d'épithéliopathie rétinienne diffuse (ERD; *fig. 4*). La CRSC chronique est caractérisée par la survenue de symptômes plus tardifs, habituellement après 50 ans, avec des points de fuite angiographiques mal définis et multiples, et une évolution volontiers chronique et récidivante. La plupart de ces patients n'ont pas de passé documenté de CRSC aiguë typique.

La maculopathie cystoïde peut compliquer la CRSC chronique avec les caractéristiques suivantes : elle est située dans toutes les couches de la rétine (couche nucléaire externe, interne et/ou des cellules ganglionnaires), la localisation est surtout péripapillaire ou interpapillomaculaire. On retrouve fréquemment une atrophie de l'épithélium pigmentaire (*fig. 5*).

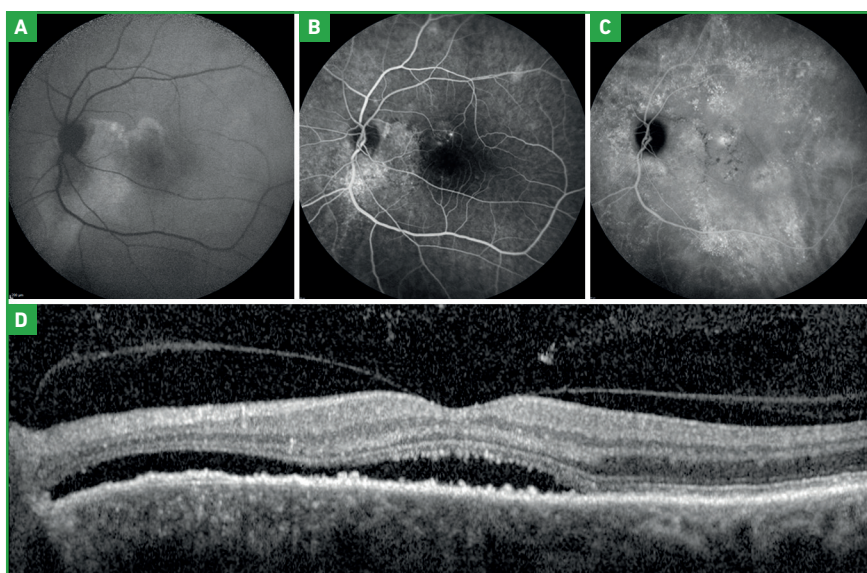


Fig. 4A: Autofluorescence, aspect de coulée gravitationnelle en rapport avec des poussées anciennes. **B:** points de fuite angiographiques mal définis et multiples en angiographie à la fluorescéine. **C:** hyperperméabilité multifocale choroïdienne en ICG. **D:** présence d'un DSR témoignant de l'activité chronique de la CRSC en OCT.

Le syndrome de pachychoïde péripapillaire

Phasukkijwatana *et al.* ont récemment décrit une nouvelle entité appartenant au groupe des PC : le syndrome de pachychoïde péripapillaire [5]. Il est défini par un épaissement choroïdien focal le plus souvent bilatéral, prédominant dans la région péripapillaire et plus particulièrement en interpapillomaculaire, qui décroît progressivement plus on se rapproche du côté temporal de la macula. Peuvent s'y associer un DSR et/ou du liquide intrarétinien en nasal de la macula, des plis choroïdiens, un pseudo-œdème papillaire ou un

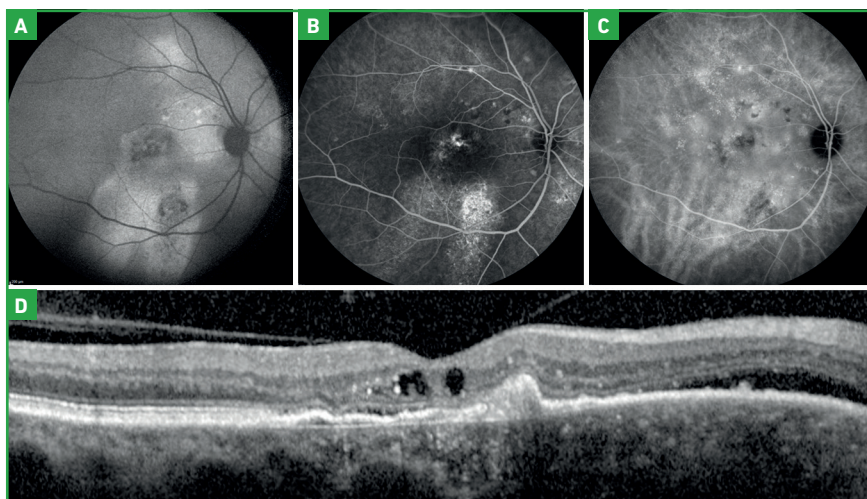


Fig. 5A: Autofluorescence, aspect de coulée gravitationnelle et atrophie de l'EP dans l'aire maculaire. **B:** points de fuite angiographiques mal définis et multiples en angiographie à la fluorescéine. **C:** hyperperméabilité multifocale choroïdienne en ICG. **D:** présence d'un DSR et de logettes cystoïdes chroniques en OCT.

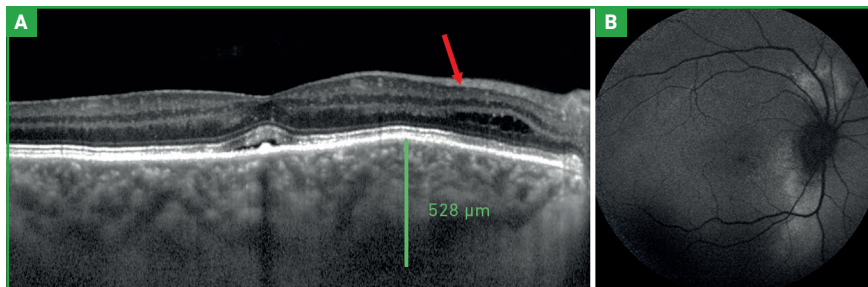


Fig. 6A: Autofluorescence, hyperfluorescence en interpapillomaculaire témoignant de la souffrance de l'épithélium pigmentaire. **B:** OCT montrant un épaississement choroïdien prédominant dans la région péri-papillaire et plus particulièrement en interpapillomaculaire, associant un micro-DSR rétrofovéolaire et du liquide intrarétinien dans la région péri-papillaire chez un patient présentant une PPS.

véritable œdème papillaire. La majorité des patients sont asymptomatiques. Une baisse d'acuité visuelle peut être présente en cas de véritable œdème papillaire et/ou de liquides intrarétiniens et/ou de DSR avec menace fovéolaire (**fig. 6**).

Ce tableau de PPS peut poser la question du diagnostic différentiel avec des pathologies inflammatoires ou neuro-ophtalmologiques.

La pachychoroïd neovasculopathy

La PNV est décrite en 2014 par l'équipe de Freund [6]. Elle correspond à la présence de néovaisseaux choroïdiens de type 1 associés à une pachychoroïde chez des patients pouvant avoir initialement une histoire de CRSC chronique ou de PPE. L'OCT met en évidence la présence d'un soulèvement de l'EP d'allure plan. Ce soulèvement, décrit comme des FIPED (*flat irregular pigment epithelium detachment* ou décollement plan irrégulier de l'épithélium pigmentaire) par l'équipe du Pr Gaudric, est retrouvé dans un à deux tiers des CRSC chroniques.

Cependant, le diagnostic angiographique est très difficile et l'OCT-A reste l'examen de référence pour détecter ces formes de pachychoroïdes compliquées d'une néovascularisation (**fig. 7**). Les néovaisseaux de type 1, sus-jacents aux pachyvaisseaux, sont de diagnos-

tic facile en OCT-angiographie. Ils sont probablement secondaires à une ischémie chronique de la choroïde interne et les DSR présents peuvent être dus à l'hyperperméabilité choroïdienne vasculaire ou bien secondaires à la néovascularisation, avec parfois une origine mixte. L'évolution peut être spontanément favorable dans de rares cas mais la photothérapie dynamique (PDT) et les anti-VEGF gardent une place centrale.

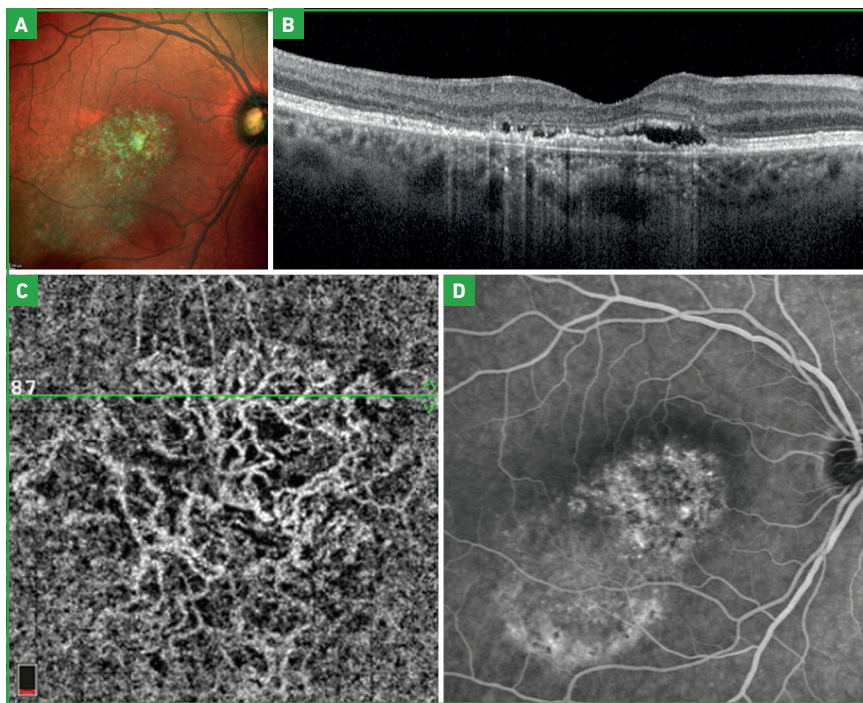


Fig. 7A: Vaste zone de remaniement maculaire. **B:** OCT montrant un vaste DSR associé à un décollement de l'épithélium pigmentaire plan à contenu hyperréfléctif et hétérogène, et à une choroïde épaisse. **C:** OCT-A montrant une lésion avec flux dans la région maculaire correspondant à la présence d'un néovaisseau pré-rétinien. **D:** angiographie à la fluorescéine montrant une zone hyperfluorescente mal définie dans la région maculaire.

La vasculopathie polypôïdale choroïdienne

La VPC a été décrite pour la première fois par Yannuzzi en 1982 [7]. Il s'agit d'une vascularisation anormale et ramifiée de la choroïde interne, associée à des dilatations vasculaires anévrysmales et qui peuvent parfois être associées à une pachychoroïde. La prévalence de la VPC est plus marquée dans les populations asiatiques que dans les populations caucasiennes. L'âge de découverte reste plus précoce que dans la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA). La VPC peut aussi s'intégrer dans un tableau évolutif compliquant une évolution longue d'un tableau de CRSC/d'ERD ou bien un PNV (**fig. 8**).

La présence d'une pachychoroïde est un facteur prédictif de réponse aux traitements par anti-VEGF et la place d'un traitement combiné (anti-VEGF et PDT) peut s'avérer efficace.

Le dossier – La CRSC

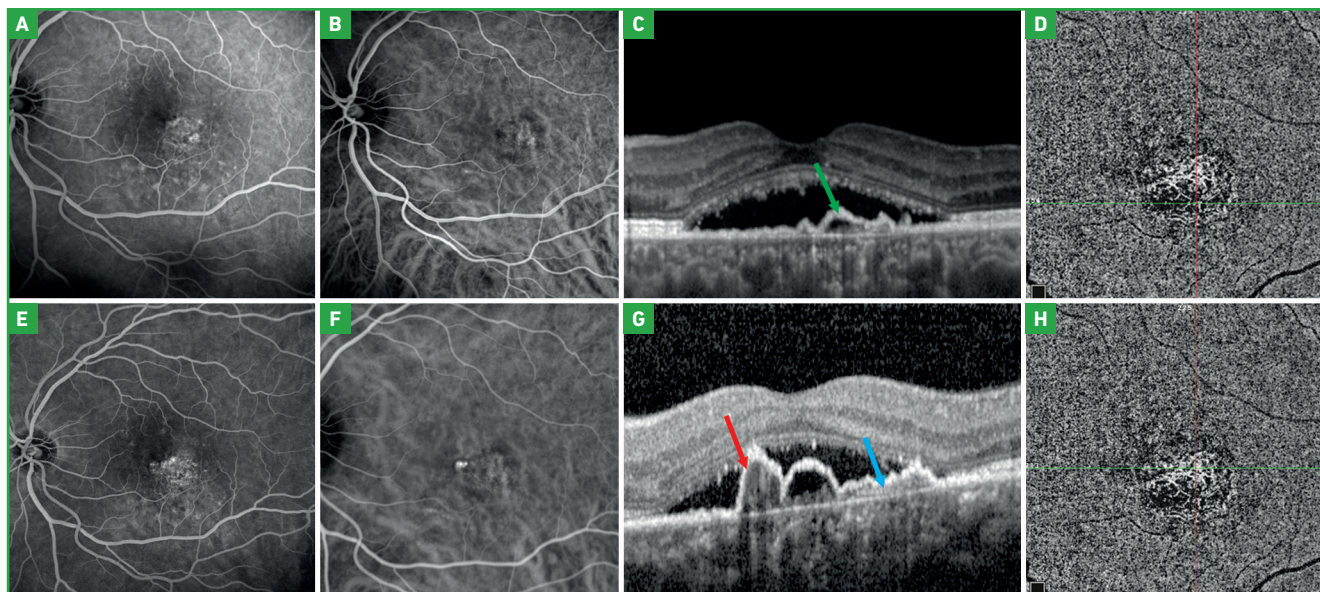


Fig. 8 : Imagerie multimodale montrant un tableau de pachychoroïdopathie néovasculaire (PNV, en haut), évoluant progressivement après 2 ans de suivi (après 8 injections intravitréennes d'anti-VEGF) vers un véritable tableau de VPC (en bas). **A :** angiographie à la fluorescéine, hyperfluorescence mal définie en temporal de la macula. **B :** angiographie au vert d'indocyanine, hyperperméabilité choroïdienne. **C :** OCT, DSR avec un DEP (flèche verte) à contenu hyperréfléctif hétérogène. **D :** OCT-A, présence d'un flux en rapport avec des néovaisseaux choroïdiens. **E :** angiographie à la fluorescéine, hyperfluorescence mal définie avec discrète diffusion en temporal de la macula. **F :** angiographie au vert d'indocyanine, hyperperméabilité choroïdienne avec hyperfluorescence arrondie d'une dilatation polypoidale et hyperfluorescence du réseau choroïdien anormal. **G :** OCT, DSR avec un DEP ogival (flèche rouge) correspondant au polype associé à un soulèvement plan de l'EP contenant le réseau choroïdien anormal (flèche bleue). **H :** OCT-A, présence d'un flux en rapport avec un réseau choroïdien anormal sans visualisation du flux de la lésion polypoidale.

Plus récemment, Freund intègre la VPC dans le spectre des pachychoroïdes et rebaptise celle-ci sous le terme “néovaisseaux de type 1 avec anévrysmes” [8].

Conclusion

Le terme de pachychoroïde reste assez vague et, en tant qu'entité seule, elle ne peut pas correspondre à une pathologie. En effet, de nombreuses personnes peuvent avoir une choroïde épaissie, mais nous ne devons pas les considérer comme pathologiques.

Au travers d'une imagerie grand champ en ICG, Spaide nous rappelle dans un article que, chez le sujet sain, les veines de drainage de la choroïde ne sont pas connectées et sont segmentaires alors que, dans la CRSC et la PPS, il existe des anastomoses veineuses entre les vortex, probablement à l'origine de la physiopathologie de la pachychoroïde [9]. Autre fait important, les anastomoses veineuses entre les vortex correspondent

aux images de pachyvaisseaux vues en OCT-B scan, orientant ainsi vers une pathologie plutôt congestive.

La présence d'une néovascularisation choroïdienne dans le spectre des pachychoroïdes néovasculaires laisse penser qu'elles partagent probablement des facteurs de risque génétiques en commun avec la DMLA.

D'autres études sur des modèles animaux et l'évolution technologique de l'imagerie rétinienne comprendant la mesure des flux choroïdiens apporteront plus de précision dans le futur pour la compréhension de la pachychoroïde.

BIBLIOGRAPHIE

1. GALLEGU-PINAZO, DOLZ-MARCO R, GÓMEZ-ULLA F *et al.* Pachychoroid diseases of the macula. *Med Hypothesis Discov Innov Ophthalmol*, 2014;3:111-115.
2. WARROW DJ, HOANG QV, FREUND KB. Pachychoroid pigment epitheliopathy. *Retina*, 2013;33:1659-1672.

3. SPAIDE RF, CAMPEAS L, HAAS A *et al.* Central serous chorioretinopathy in younger and older adults. *Ophthalmology*, 1996;103:2070-2079.
4. BOUSQUET E, DHUNDASS M, LEHMANN M *et al.* Shift work: a risk factor for central serous chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol*, 2016;165:23-28.
5. PHASUKKIJWTANA N, FREUND KB, DOLZ-MARCO R *et al.* Peripapillary pachychoroid syndrome. *Retina*, 2018;38:1652-1667.
6. PANG CE, FREUND KB. Pachychoroid neovascularopathy. *Retina*, 2015;35:1-9.
7. YANNUZZI LA. Idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy. Macula Society Meeting 1982; Miami, Florida, USA.
8. DARSINGANI KK, GAL-OR O, SADDU 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.
9. SPAIDE RF, LEDESMA-GIL G, GEMMY CHEUNG CM. Intervortex Venous Anastomosis in Pachychoroid-Related Disorders. *Retina*, 2021;41:997-1004.

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