PHOTO DU MOIS

Pseudoxanthome élastique, stries angioïdes et vasculopathie polypoïdale

S. BAILLIF[1], M. QUARANTA-EL MAFTOUHI[2], M. MAUGET-FAŸSSE[2]

Une femme de 51 ans est adressée, en avril 2005, pour traitement d'un néovaisseau préépithélial rétrofovéolaire gauche compliquant des stries angioïdes (*fig. 1*). La patiente est porteuse d'un pseudoxanthome élastique. L'œil gauche est traité par photothérapie dynamique (verteportfine) associée à des injections intravitréennes de triamcinolone (4 mg). L'acuité visuelle gauche se stabilise à 1/10.

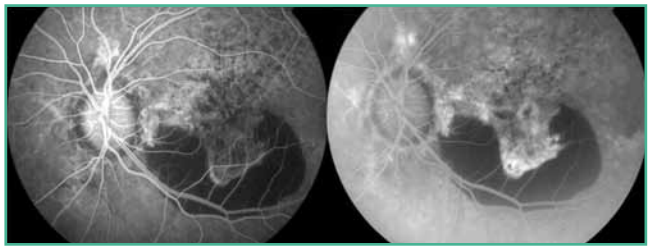

FIG. 1 : Angiographie à la fluorescéine montrant une large lésion néovasculaire rétrofovéolaire gauche. Notez la présence des stries angioïdes péripapillaires.

En septembre 2006, la patiente consulte suite à l'apparition d'un syndrome maculaire droit. L'acuité visuelle est de 10/10. L'angiographie met en évidence un néovaisseau préépithélial interpapillo-maculaire (*fig. 2*) qui sera traité par une injection intravitréenne de bevacizumab 1,25 mg.

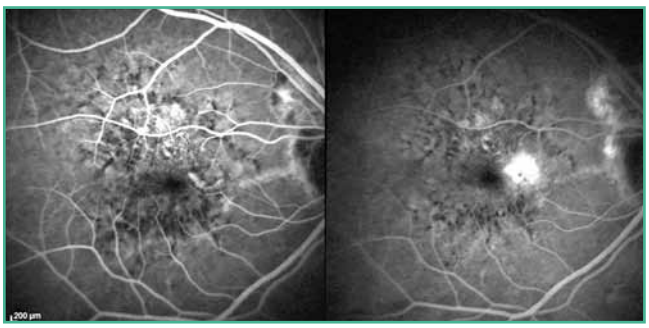

FIG. 2 : Angiographie à la fluorescéine montrant une lésion néovasculaire préépithéliale interpapillo-maculaire droite.

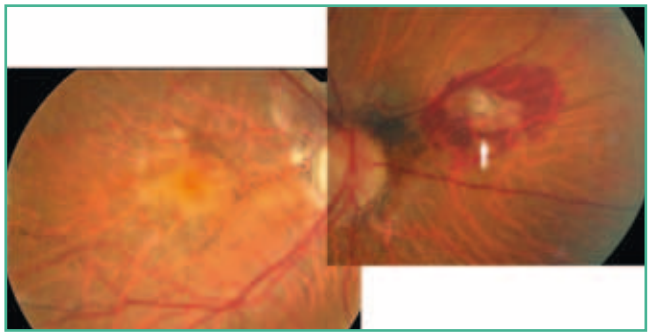

FIG. 3 : Rétinophotographie couleur de l'œil droit montrant les stries angioïdes et la lésion polypoïdale exsudative en nasal du nerf optique (flèche blanche).

En février 2009, lors d'une consultation de contrôle, sont découvertes, à droite, deux lésions rouge-orangé nodulaires situées en temporal du pôle postérieur et en supéro-nasal du nerf optique (*fig. 3*). Cette dernière lésion est associée à une hémorragie rétinienne et à un décollement séreux rétinien.

PHOTO DU MOIS

L'angiographie ICG retrouve une vasculopathie polypoïdale avec visualisation d'un réseau choroïdien anormal bordé par des lésions anévrysmales. L'OCT confirme le diagnostic (*fig. 4*). Les lésions sont traitées par photocoagulation laser.

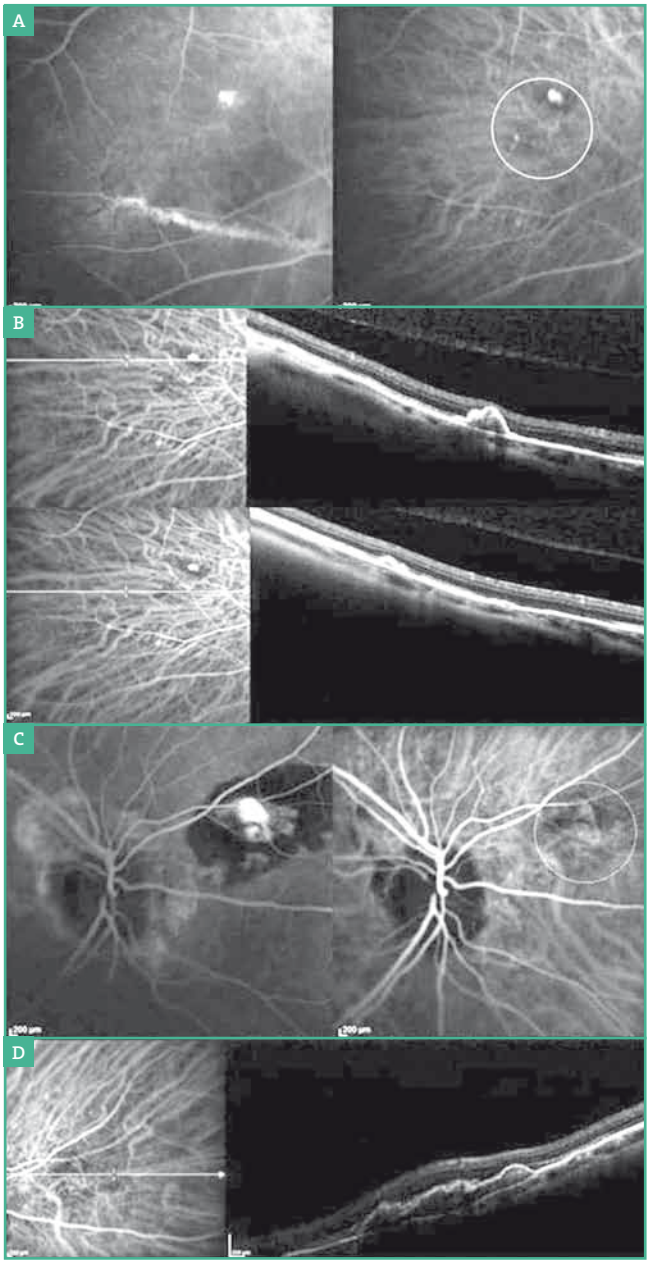

Fig. 4 : Angiographies à la fluorescéine et au vert d'indocyanine montrant, en temporal du pôle postérieur et en nasal du nerf optique, les réseaux choroïdiens anormaux se terminant par des ectasies polypoïdales (**A** et **C**). SD-OCT confirmant la présence de polypes sous la forme d'élévations à parois abruptes de l'épithélium pigmentaire. Les réseaux choroïdiens anormaux sont visibles sous la forme d'une ondulation de l'épithélium pigmentaire avec visualisation de la membrane de Bruch (**B** et **D**).

Commentaire

Le pseudoxanthome élastique (PXE) est une pathologie héréditaire du tissu conjonctif responsable, d'une calcification et d'une fragmentation progressive des fibres élastiques [1]. L'atteinte ophtalmologique se caractérise par un aspect "peau d'orange" de la macula et par la survenue de stries angioïdes qui se compliquent fréquemment de néovaisseaux choroïdiens. L'atteinte des parois artérielles est constante et se caractérise, en particulier, par une artériosclérose diffuse et précoce [1].

Dans la vasculopathie polypoïdale, des études histologiques récentes ont mis en évidence des fragmentations des fibres élastiques associées à des lésions d'artériosclérose [2, 3]. De plus, il semblerait que le gène de l'élastine (ELN) soit un gène de susceptibilité pour la vasculopathie polypoïdale [4] : son altération conduirait à des lésions d'artériosclérose avec, au niveau des vaisseaux choroïdiens, une disparition des cellules musculaires lisses favorisant alors le développement d'ectasies polypoïdales.

Ainsi, devant des caractéristiques histologiques communes associant altération du tissu élastique et lésions artériosclérotiques, l'association entre pseudoxanthome élastique et vasculopathie polypoïdale pourrait ne pas être fortuite. La recherche de lésions polypoïdales doit être entreprise chez ce type de patient.

Bibliographie

1. Finger RP, Issa PC, Ladewig MS et al. Pseudoxanthoma elasticum : genetics, clinical manifestations and therapeutic approaches. Surv Ophthalmol, 2009 ; 54 : 272-85.
2. Nakashizuka H, Mitsumata M, Okisaka S et al. Clinicopathologic findings in polypoidal choroidal vasculopathy. Invest Ophthalmol Vis Sci, 2008 ; 49 : 4 729-37.
3. Kuroiwa S, Tateiwa H, Hisatomi T et al. Pathological features of surgically excised polypoidal choroidal vasculopathy membranes. Clin Exp Ophthalmol, 2004 ; 32 : 297-302.
4. Kondo N, Honda S, Ishibashi K et al. Elastin gene polymorphisms in neovascular age-related degeneration and polypoidal choroidal vasculopathy. Invest Ophthalmol Vis Sci, 2008 ; 49 : 1 101-5.

1 Centre Hospitalo-Universitaire Saint-Roch, NICE ; 2 Centre d'Ophtalmologie Rabelais, LYON.