

LE DOSSIER

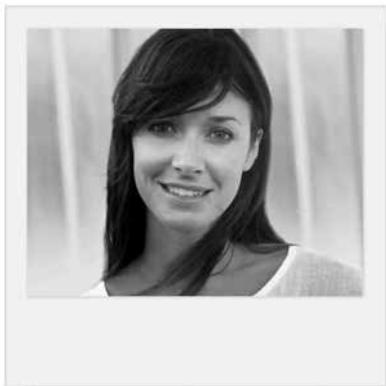
Vasculopathies polypoïdales choroïdiennes

Manifestations cliniques, histopathologie et évolution naturelle de la maladie

RÉSUMÉ : La vasculopathie polypoïdale choroïdienne (VPC) se définit par un ensemble de lésions vasculaires comprenant des formations polypoïdales associées ou non à un réseau vasculaire choroïdien anormal.

L'examen clinique retrouve souvent un tableau très exsudatif pouvant associer des hémorragies sous-rétiniennes récidivantes, des décollements séro-hémorragiques de l'épithélium pigmentaire, une exsudation sous-rétinienne importante et des décollements séreux rétiniens. Les polypes se développent dans l'aire maculaire, péripillaire ou plus en périphérie.

Cette pathologie polypoïdale regroupe plusieurs entités différentes avec des signes ou non de dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA). Le pronostic est bon si les polypes sont isolés et inactifs. Cependant, le pronostic fonctionnel visuel sera engagé en cas d'altération irréversibles de l'épithélium pigmentaire maculaire, d'exsudation hémorragique récidivante maculaire et de fibrose sous-rétinienne secondaire.



→ F. DE BATS
Pôle Vision, LYON.

La vasculopathie polypoïdale choroïdienne (VPC) a été initialement décrite par Yannuzzi en 1982. Elle correspond à des zones de vascularisation choroïdienne interne anormale et ramifiée, associée à des dilatations vasculaires anévrismales, polypoïdales, pouvant entraîner une exsudation séro-hémorragique récidivante [1]. Le diagnostic pourra être suspecté dès l'examen du fond d'œil si le tableau clinique est hémorragique et très exsudatif. Dans tous les cas, il sera confirmé par l'angiographie au vert d'indocyanine (ICG) et la tomographie en cohérence optique en *spectral domain* (SD-OCT). L'imagerie et le traitement de la vasculopathie polypoïdale seront évoqués dans les chapitres suivants.

Manifestations cliniques

L'examen du fond d'œil (FO) identifie souvent d'emblée la dilatation polypoï-

dale comme une lésion sous-rétinienne, unique ou en grappe, focale ou multifocale, nodulaire et rouge orangée. La localisation peut être rétrofovéolaire, juxtafovéolaire, extrafovéolaire, péripillaire, voire périphérique.

Les polypes sont le plus souvent reliés entre eux par un réseau vasculaire choroïdien anormal que l'angiographie au vert d'indocyanine (ICG) permettra de bien visualiser. Les polypes peuvent exsuder et entraîner la formation de décollements de l'épithélium pigmentaire (DEP) séro-hémorragiques (**fig. 1 et 2**), ou d'hémorragies sous-rétiniennes récurrentes. Dans ces cas, les patients sont habituellement symptomatiques et peuvent présenter un syndrome maculaire associant une baisse d'acuité visuelle brutale ou progressive et des métamorphopsies. Cependant, certains patients avec VPC peuvent être asymptomatiques s'il n'y a pas d'exsudation des lésions polypoïdales. L'atteinte peut être bilatérale (dans 32 % des cas

LE DOSSIER

Vasculopathies polypoïdales chorôidiennes



FIG. 1 : Rétinophotographie couleur avec trois lésions polypoïdales orangées extrafovéolaires (flèches bleues) et décollements de l'épithélium pigmentaire de contiguïté.



FIG. 2 : Cliché ICG aux temps tardifs montrant les formations rondes polypoïdales hyperfluorescentes au sein des décollements de l'épithélium pigmentaire hypofluorescents (flèches bleues). Les polypes sont interconnectés par un réseau vasculaire chorôidien anormal hyperfluorescent (flèche verte).

chez les Caucasiens et 12 % chez les Asiatiques) et asymétrique. La présence de polype sera suspectée devant toute DMLA exsudative résistante à un traitement anti-VEGF bien conduit. Le FO ne retrouve pas toujours les drusen séreux classiquement associés à la DMLA exsudative [2].

En 2005, le *Japanese Study Group Guidelines* propose une définition de la vasculopathie polypoïdale en se basant sur le FO et l'ICG. Le diagnostic est certain s'il existe des lésions rouges orangées surélevées au FO et des polypes vus en ICG. Le diagnostic est probable si on ne voit que le réseau vasculaire chorôï-

dien anormal en ICG, ou qu'il existe au FO des DEP sérohémorragiques récidivants [3].

L'origine de cette pathologie polypoïdale reste très controversée :

- s'agit-il d'un sous-groupe de DMLA exsudative ?
- ou s'agit-il d'une pathologie différente avec prolifération et dilatation de la vascularisation chorôidienne sans vrais néovaisseaux chorôidiens (NVC) ?

Dans la littérature, de nombreux auteurs ont proposé diverses classifications pour cette pathologie polypoïdale [4, 5]. La plus récente et complète serait celle de Tan *et al.* dans le *BJO* en 2014 [6]. D'après cet article, la vasculopathie polypoïdale pourrait être scindée en plusieurs entités différentes.

>>> Une forme dite asiatique ou idiopathique ou type A "typical PCV" [6] correspondant à une anomalie proliférative des vaisseaux chorôidiens internes avec formations anévrismales correspondant aux polypes, sans vrai NVC. Dans cette forme, les clichés d'angiographie à la fluorescéine et d'ICG aux temps tardifs ne retrouvent pas de diffusion du colorant au niveau du réseau vasculaire anormal. En ICG, ce réseau chorôidien anormal se remplit et se vide en même

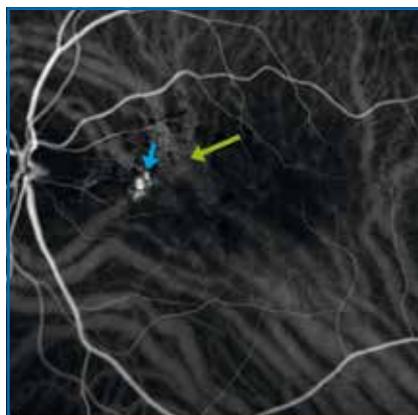


FIG. 3 : Cliché ICG au temps tardif avec polypes développés en bordure d'un réseau chorôidien très dilaté sans vrai néovaisseau.

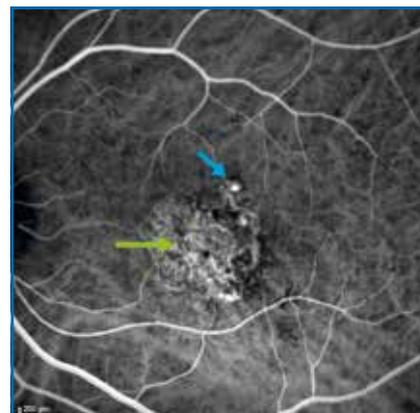


FIG. 4 : Cliché ICG au temps tardif avec réseau chorôidien anormal correspondant à une plaque de néovaisseaux chorôidiens de type 1 (flèche verte). Les polypes (flèche bleue) sont développés en bordure de la plaque néovasculaire.

temps que les vaisseaux chorôidiens normaux (fig. 3).

>>> Une forme dite caucasienne ou associée à des NVC occultes de type 1 où les polypes se développent aux extrémités de NVC (fig. 4). Cette forme se départage en deux sous-groupes [6] :

- type B "polypoidal PCV without leakage" où l'angiographie à la fluorescéine ne retrouve pas de phénomène de diffusion du réseau vasculaire anormal aux temps tardifs ;
- type C "polypoidal PCV with leakage" où les clichés de fluorescéine et d'ICG aux temps tardifs retrouvent un phénomène de diffusion du colorant au niveau du réseau néovasculaire anormal. Ce réseau anormal correspondant à des NVC avec absence de jonction intercellulaire.

En plus de ces deux entités, des polypes ont été retrouvés dans plusieurs autres maladies chorioretiniennes : épithéliopathie rétinienne diffuse (ERD), *tilt syndrome* [7], *nævus chorôidien* (fig. 5), post-radique [8], stries angioïdes [9]. Tout particulièrement à la soixantaine, les ERD peuvent présenter des complications exsudatives et hémorragiques fréquemment liées à des lésions anévrismales polypoïdales.

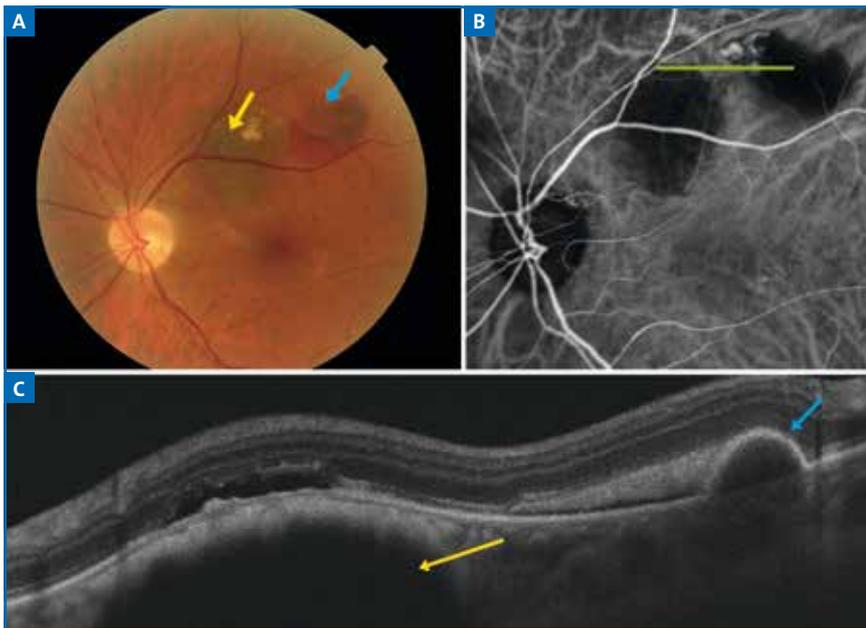


FIG. 5 : A. rétinothographie couleur montrant un polype avec décollement de l'épithélium pigmentaire (DEP) hémorragique supéro-temporal (flèche bleue) jouxtant un nævus choroïdien (flèche jaune); B. cliché ICG au temps tardif montrant le nævus et le polype au sein du DEP. Le trait vert correspond à la coupe en SD-OCT, B-scan; C. coupe SD-OCT B-scan montrant le nævus (flèche jaune) et le polype (flèche bleue).

Histopathologie

Dans la forme idiopathique ou type A, il n'existe pas de vrai néovaisseau choroïdien. Les anomalies vasculaires se font aux dépens de vaisseaux de larges calibres qui sont hyalinisés et artériosclérotiques [10]. Ils sont localisés au sein de la membrane de Bruch (MB), ou entre la MB et l'épithélium pigmentaire. Cette forme de VPC idiopathique pourrait être le reflet d'une maladie artériosclérotique plus généralisée.

Dans les types B et C avec néovaisseaux, les anomalies touchent les vaisseaux de plus petits calibres type capillaires. Ce sont de vrais néovaisseaux avec développement de tubes endothéliaux sans jonctions intercellulaires de type *tight junction*.

Évolution naturelle

La vasculopathie polypoïdale peut rester asymptomatique. En revanche,

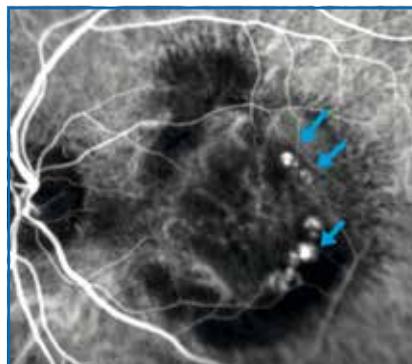


FIG. 6 : Cliché ICG au temps tardif montrant de nombreux polypes en grappe ou cluster (flèches bleues).

une baisse d'acuité visuelle brutale peut toujours survenir en cas de rupture spontanée hémorragique des polypes (hémorragie sous-rétinienne maculaire ou hémorragie intravitréenne). Si les récurrences hémorragiques sont fréquentes, le pronostic anatomo-fonctionnel peut être compromis par développement d'une fibrose sous-rétinienne et une destruction des cellules photoréceptrices.

L'évolution serait plus péjorative chez les VPC type C [6] et lorsque les polypes sont nombreux et regroupés en grappe [11] (fig. 6).

Bibliographie

1. YANNUZZI LA, SORENSON J, SPAIDE RF *et al.* Idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy (IPC). *Retina*, 1990;10:1-8.
2. CHO M1, BARBAZETTO IA, FREUND KB. Refractory neovascular age-related macular degeneration secondary to polypoidal choroidal vasculopathy. *Am J Ophthalmol*, 2009;148:70-78.
3. SPAIDE RF1, YANNUZZI LA, SLAKTER JS *et al.* Indocyanine green videoangiography of idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy. *Retina*, 1995;15:100-110.
4. NAKASHIZUKA H, MITSUMATA M, OKISAKA S *et al.* Clinicopathologic findings in polypoidal choroidal vasculopathy. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2008;49:4729-4723.
5. YUZAWA M. Polypoidal choroidal vasculopathy. *Nihon Ganka Gakkai Zasshi*, 2012;116:200-31; discussion 232.
6. TAN CS, NGO WK, LIM LW *et al.* A novel classification of the vascular patterns of polypoidal choroidal vasculopathy and its relation to clinical outcomes. *Br J Ophthalmol*, 2014-305059 [Epub ahead of print].
7. MAUGET-FAYÏSSE M, CORNUT PL, QUARANTA EL-MAFTOUHI M *et al.* Polypoidal choroidal vasculopathy in tilted disk syndrome and high myopia with staphyloma. *Am J Ophthalmol*, 2006;142:970-975.
8. MAUGET-FAYÏSSE M, COQUARD R, FRANÇAIS-MAURY C *et al.* Radiotherapy for age-related macular degeneration: risk factors of complications, prevention and treatment of side-effects. *J Fr Ophthalmol*, 2000;23:127-136.
9. BAILLIF-GOSTOLI S, QUARANTA-EL MAFTOUHI M *et al.* Polypoidal choroidal vasculopathy in a patient with angiod streaks secondary to pseudoxanthoma elasticum. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*, 2010; 248:1845-1848.
10. NAKASHIZUKA H, MITSUMATA M, OKISAKA S *et al.* Clinicopathologic findings in polypoidal choroidal vasculopathy. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2008;49:4729-4737.
11. BESSHO H, HONDA S, IMAI H *et al.* Natural course and fundus findings of polypoidal choroidal vasculopathy in a Japanese population over 1 year of follow-up. *Retina*, 2011;31:1598-1602.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.