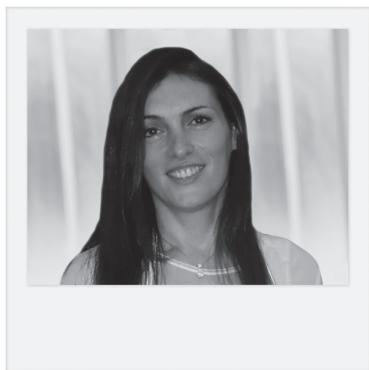


# Formes trompeuses et diagnostics différentiels de la CRSC

**RÉSUMÉ :** La CRSC est une maladie qui présente une grande variabilité phénotypique. Chez le sujet jeune, la CRSC aiguë peut se présenter avec des exsudats blanc-jaunâtres sous-rétiniens fibrineux pouvant faire évoquer une étiologie inflammatoire. Certains sujets peuvent aussi présenter une forme exagérée de la maladie avec de véritables décollements de rétine bulleux exsudatifs inférieurs.

Chez le sujet plus âgé, la CRSC peut se compliquer de l'accumulation de dépôts de matériel vitelliforme, pouvant faire évoquer une dystrophie pseudovitelliforme de l'adulte. Chez le sujet âgé, la CRSC chronique est un diagnostic différentiel classique de la DMLA néovasculaire, car les deux maladies peuvent présenter des signes exsudatifs intrarétiniens, sous-rétiniens et sous-épithéliaux. La distinction entre les deux entités est d'autant plus délicate que la CRSC chronique peut, elle aussi, se compliquer de néovascularisation secondaire. La distinction des formes trompeuses de la CRSC et des diagnostics différentiels évoqués est importante, car ces maladies n'ont ni le même pronostic visuel ni la même stratégie thérapeutique.



→ **S. MREJEN<sup>1</sup>,  
M. MAUGET-FAÏSSE<sup>2</sup>,  
B. WOLFF<sup>2</sup>**

<sup>1</sup> Service du Pr Sahel, CHNO des Quinze-Vingts, PARIS.

<sup>2</sup> Service du Pr Sahel, Fondation Ophtalmologique Adolphe de Rothschild, PARIS.

**L**a chorioretinopathie séreuse centrale (CRSC) est définie par la présence de décollements séreux rétiniens liés au passage de liquide d'origine choroïdienne à travers l'épithélium pigmentaire rétinien (EPR). La CRSC aiguë classique du sujet jeune est habituellement une maladie spontanément résolutive, bénigne et dont le diagnostic n'est pas difficile. Cependant, la CRSC peut être diagnostiquée à tout âge, et présente une variabilité importante dans ses présentations cliniques. Les formes cliniques de la CRSC du sujet plus âgé sont volontiers plus chroniques, diffuses et bilatérales, avec une myriade de signes cliniques et d'imagerie plus variés que la simple présence de décollements séreux de la rétine et de l'EPR [1]. Le pronostic visuel est également plus réservé quand le diagnostic de CRSC est posé après l'âge de 50 ans [1].

L'âge de présentation est un des principaux facteurs corrélés aux variations

phénotypiques de la CRSC, et guidera donc le déroulement de cet article sur les différentes présentations cliniques de la CRSC, en particulier de ses formes les plus trompeuses.

## CRSC du sujet jeune

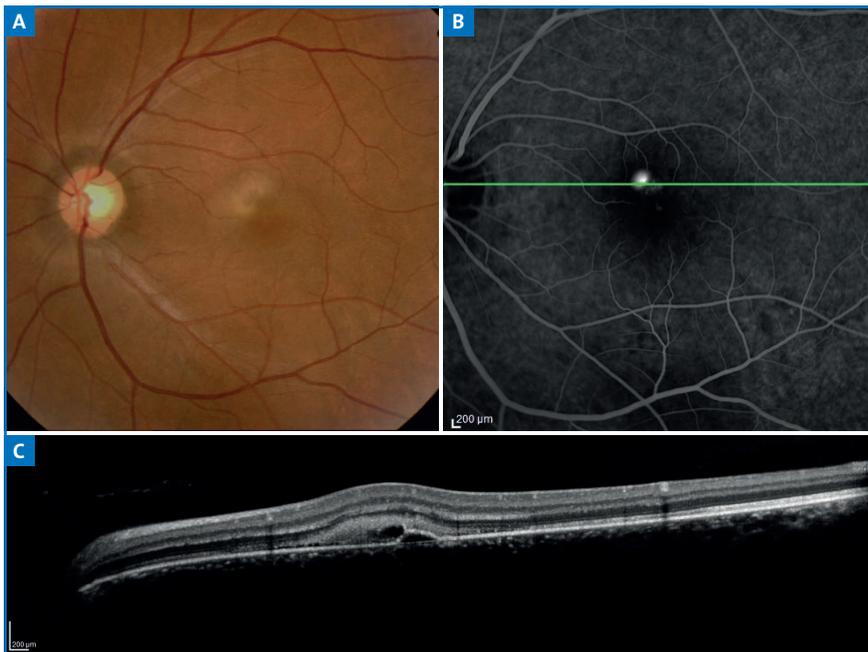
Certaines variations cliniques de la CRSC aiguë du sujet jeune sont importantes à identifier, car elles peuvent aisément être diagnostiquées à tort comme d'autres maladies rétiniennes, avec un impact significatif sur la prise en charge thérapeutique.

### 1. Exsudats fibrineux

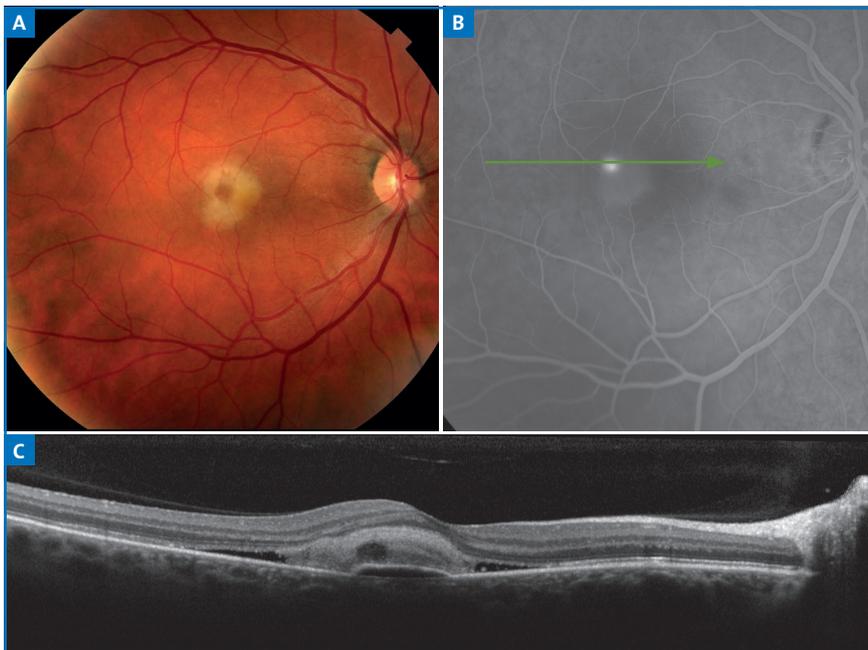
Il est possible d'observer à la phase aiguë de la CRSC de véritables plaques d'exsudats sous-rétiniens blancs, grisâtres ou jaunâtres. Ces plaques exsudatives peuvent suggérer le diagnostic d'une plaque de néovascularisation choroïdienne, ou encore d'une

## LE DOSSIER

### La CRSC



**FIG. 1 :** CRSC aiguë avec dépôt sous-rétinien fibrineux au niveau de l'OG d'un patient de 36 ans. Le dépôt sous-rétinien blanc-jaunâtre en supérieur de la fovéa est bien visualisé sur la rétino-photo couleur (A) et localisé au niveau du point de fuite en tache d'encre sur l'angiographie à la fluorescéine (AGF) à 2 minutes (B). L'OCT-SD, au niveau de la flèche verte et du point de fuite, révèle un décollement de l'EPR séreux surmonté du matériel fibrineux hyperréfléctif dans l'espace sous-rétinien (C).



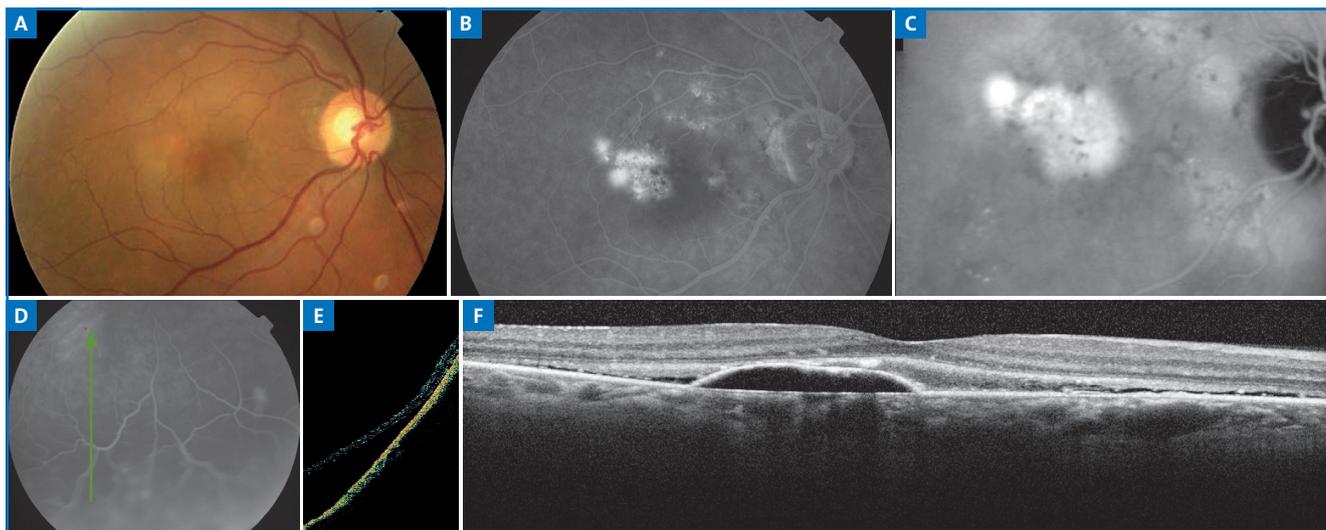
**FIG. 2 :** CRSC aiguë avec dépôt sous-rétinien fibrineux au niveau de l'OD d'un patient de 39 ans. Le dépôt sous-rétinien blanc-jaunâtre rétrofovéolaire est bien visualisé sur la rétino-photo couleur (A) et localisé au niveau du point de fuite en tache d'encre sur l'AGF à 2 minutes (B). L'OCT-SD, au niveau de la flèche verte et du point de fuite, révèle un décollement de l'EPR séreux surmonté du matériel fibrineux hyperréfléctif dans l'espace sous-rétinien (C).

choriorétinite d'origine inflammatoire (*fig. 1 et 2*). Cette plaque d'exsudation blanc-jaunâtre surmonte habituellement un point de fuite avec diffusion importante sur l'angiographie à la fluorescéine [2], et correspond à du matériel hyperréfléctif sous-rétinien sur l'OCT-SD (*fig. 1 et 2*). Certains auteurs ont postulé qu'il pouvait s'agir de protéines de fibrine exsudant à partir de la choroïde à travers l'EPR [2]. La résolution de cette plaque exsudative peut soit précéder, soit coïncider avec la résolution du DSR. Après la résolution de ces exsudats fibrineux, quelques altérations de l'EPR peuvent persister [2].

Ces exsudats blanc-jaunâtres sous-rétiniens ont été bien caractérisés cliniquement et en imagerie, mais leur signification physiopathologique et pronostique reste incertaine. La présence d'une exsudation fibrineuse est notamment importante à identifier en cas de traitement par PDT demi-fluence, car sa présence a été corrélée à la survenue d'une atrophie de l'EPR et de la rétine externe post-traitement [3]. De la même façon que les molécules d'ICG qui se conjuguent aux protéines de fibrine, les molécules de vertéporfine aux nombreuses similarités biochimiques avec l'ICG pourraient aussi se conjuguer avec la fibrine, présente en excès dans l'espace sous-rétinien avec un risque de réponse exagérée à la PDT, d'atrophie et scotome secondaires [3].

## 2. Décollement de rétine bulleux inférieur

La CRSC aiguë peut, dans certains cas, se présenter sous une forme plus exagérée avec un véritable décollement de rétine bulleux inférieur (*fig. 3*). Ces décollements de rétine (DR) bulleux exsudatifs peuvent représenter un challenge diagnostique. Ce variant de la CRSC peut être diagnostiqué comme un DR rhégmotogène, ou encore comme une maladie de Harada et donc



**FIG. 3 :** CRSC aiguë avec dépôt sous-rétinien fibrineux et décollement de rétine exsudatif inférieur au niveau de l'OD d'un patient de 49 ans traité par corticothérapie orale. Sur la rétino-photo couleur (A), on note une perte de transparence de la rétine en temporofovéolaire liée à des dépôts sous-rétiniens fibrineux. Sur l'angiographie à la fluorescéine à 3 minutes (B), on note plusieurs points de fuite en tache au même niveau. Sur l'angiographie en ICG aux temps intermédiaires (C), les exsudats fibrineux sont hyperfluorescents, et il y a plusieurs plages d'hyperfluorescence de la choroïde interne. Le cliché d'AGF inférieur montre un décollement de rétine inférieur (D), aussi visualisé sur l'OCT *time domain* au niveau de la flèche verte (E). La coupe d'OCT-SD horizontale passant par la fovéa montre un DEP séreux surmonté de matériel hyperréfléctif correspondant à l'exsudat fibrineux (F).

traité par corticothérapie avec risque d'aggravation [4]. Il est par conséquent important d'identifier cette forme clinique de la CRSC pour éviter des traitements inutiles, voire aggravants. Cette forme de CRSC présente typiquement plusieurs points de fuite en AGF, et plusieurs auteurs ont noté que la corticothérapie en était un facteur de risque important [5, 6].

La présence d'exsudats sous-rétiniens fibrineux est fréquente. L'examen attentif du pôle postérieur cliniquement ainsi qu'en AGF et en OCT-SD permettra d'identifier les points de fuite typiques de la CRSC responsables d'une bulle de DSR au pôle postérieur. Un examen minutieux en OCT-SD permettra de mettre en évidence la continuité entre la bulle de DSR maculaire et le véritable DR bulleux inférieur (**fig. 3**). Ces décollements de rétine bulleux inférieurs pourront régresser soit spontanément [4], soit après traitement des points de fuite par laser thermique ou PDT demi-fluence, selon leur localisation. La résolution des signes exsudatifs se

fera, dans certains cas, au prix d'une fibrose sous-rétinienne [6].

### 3. Diagnostics différentiels

#### • Chez le sujet myope

Chez le sujet atteint d'une myopie modérée ou pathologique, avant de poser le diagnostic de CRSC, il conviendra d'éliminer d'abord d'autres diagnostics, car la CRSC atteint typiquement les sujets emmétropes ou modérément hypermétropes. En particulier, il est possible d'observer un DSR maculaire au bord supérieur d'un staphylome inférieur associé à une dysversion papillaire ou bien encore associé à une macula bombée. Que ce soit au bord d'un staphylome inférieur ou au niveau du dôme de la macula bombée, le mécanisme physiopathologique responsable de l'accumulation de liquide sous-rétinien maculaire ne semble pas être lié à une hyperperméabilité choroïdienne, comme c'est le cas dans la CRSC, mais plus vraisemblablement à des phénomènes

mécaniques liés aux changements de courbure de l'EPR, de la choroïde et de la sclère associés. Les mécanismes physiopathologiques exacts de ces DSR maculaires au bord supérieur d'un staphylome inférieur ou au niveau d'une macula bombée restent néanmoins imparfaitement compris.

#### • Autres

Chez le sujet jeune, le diagnostic différentiel de la CRSC comprend également celui de maculopathie associée à une fossette colobomateuse. Dans ce cas, il y a typiquement un schisis de la rétine neurosensorielle associé au DSR. Le DSR s'étend jusqu'au niveau du nerf optique. Il est possible en OCT-SD de mettre en évidence la continuité entre la fossette colobomateuse et le DSR.

La présence de DSR bilatéraux associés à une baisse de vision brutale au 3<sup>e</sup> trimestre de la grossesse peut être liée à une ischémie choroïdienne dans le cadre d'une toxémie gravidique. Ce diagnostic est le plus souvent révélé

## LE DOSSIER

### La CRSC

par les signes cliniques systémiques associant hypertension artérielle, protéinurie, et un œdème généralisé incluant les mains, les pieds et le visage.

#### CRSC diagnostiquée après 50 ans

##### 1. Matériel vitelliforme

Dans sa forme plus chronique, la CRSC peut se compliquer secondairement de l'accumulation de dépôts de matériel sous-rétinien jaunâtre ou vitelliforme [7]. Ce matériel sous-rétinien est typiquement hyperautofluorescent sur le

cliché en autofluorescence et hyperrélectif en OCT-SD (fig. 4-1). Ce matériel peut avoir des caractéristiques similaires à une plaque d'exsudation fibreuse sous-rétinienne cliniquement ainsi qu'en OCT-SD, d'où l'importance du cliché en autofluorescence pour les distinguer. La présence de matériel vitelliforme maculaire suggère le diagnostic de dystrophie pseudovitelliforme de l'adulte. Cependant, ce matériel s'accumule plus volontiers de façon symétrique dans la dystrophie pseudovitelliforme de l'adulte, et asymétrique voire unilatérale dans la CRSC.

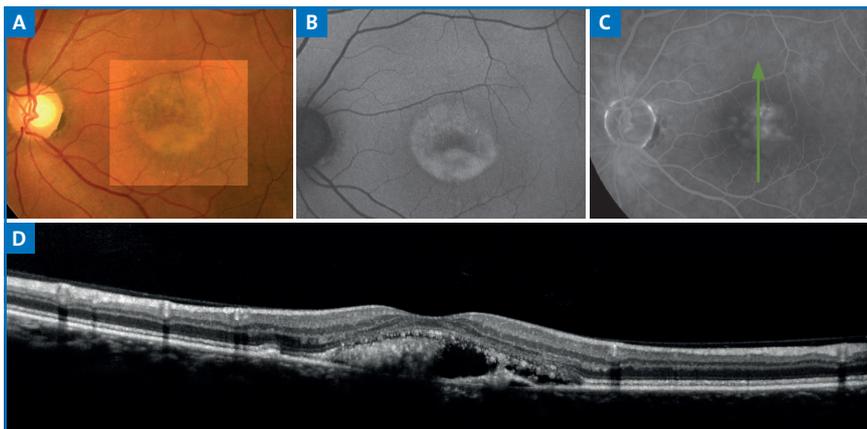
Dès lors, devant une dystrophie pseudovitelliforme de l'adulte très asymé-

trique ou unilatérale, il conviendra d'éliminer d'abord une CRSC atypique. Les signes qui aideront à poser le diagnostic de CRSC seront la présence de DEP séreux cliniquement et sur l'OCT-SD, de coulées gravitationnelles sur le cliché en autofluorescence, de veines choroïdiennes dilatées et d'une hyperperméabilité choroïdienne en ICG et d'un épaissement choroïdien sur l'OCT-EDI. L'examen de l'œil adelphe asymptomatique pourra aussi aider au diagnostic et révéler tous ces mêmes signes évocateurs de la CRSC, sans retentissement visuel car de distribution extrafovéolaire (fig. 4-2).

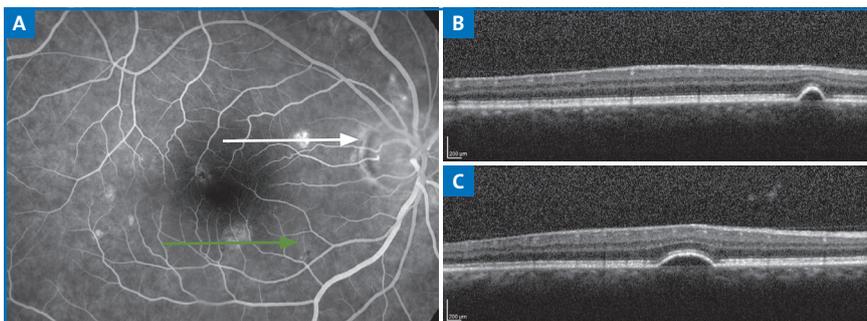
Cependant, il est intéressant de noter que Coscas *et al.* ont montré que les patients atteints de dystrophie pseudovitelliforme de l'adulte ont un relatif épaissement choroïdien en OCT-EDI par rapport à des sujets contrôles du même âge soit normaux, soit atteints de DMLA néovasculaire ou sèche [8]. Ces nouvelles données rendent plus complexe le diagnostic différentiel entre la CRSC et la dystrophie pseudovitelliforme de l'adulte.

##### 2. Formes chroniques et diffuses

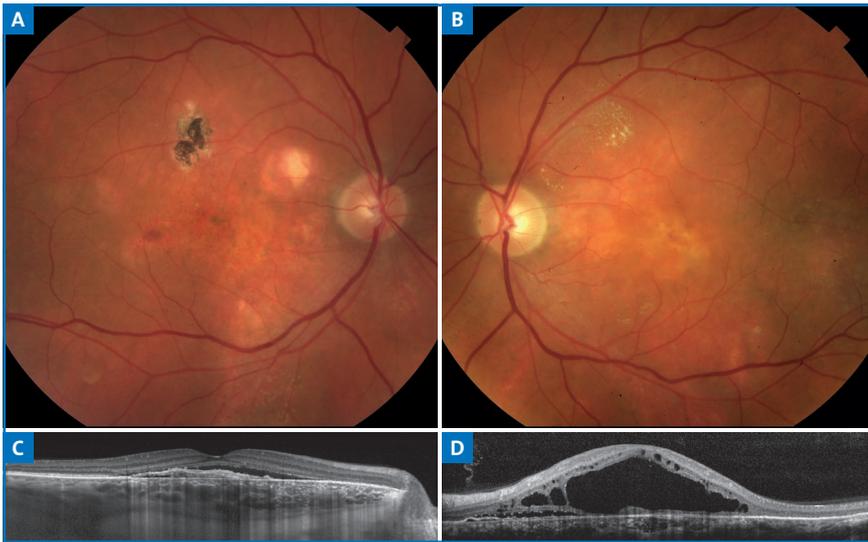
Enfin, la CRSC du sujet âgé est habituellement une forme plus chronique et diffuse de la maladie, qui est plus souvent bilatérale et peut présenter une myriade de signes cliniques et d'imagerie en plus des décollements séreux typiques de la rétine neurosensorielle et de l'EPR [1]. Ces signes pourront inclure dès l'examen du fond d'œil la présence d'altérations de l'EPR, de migrations pigmentaires, de plages hyperpigmentées ou hypopigmentées et d'exsudats lipidiques (fig. 5-1, p. 2) [1]. En OCT, on peut noter la présence de soulèvements irréguliers de l'EPR, de kystes intrarétiniens et de plages d'atrophie de l'EPR et de la rétine externe, ainsi que l'accumulation de matériel hyper-rélectif sous-rétinien (fig. 5-1, p. 2). En angiographie à la fluorescéine, on



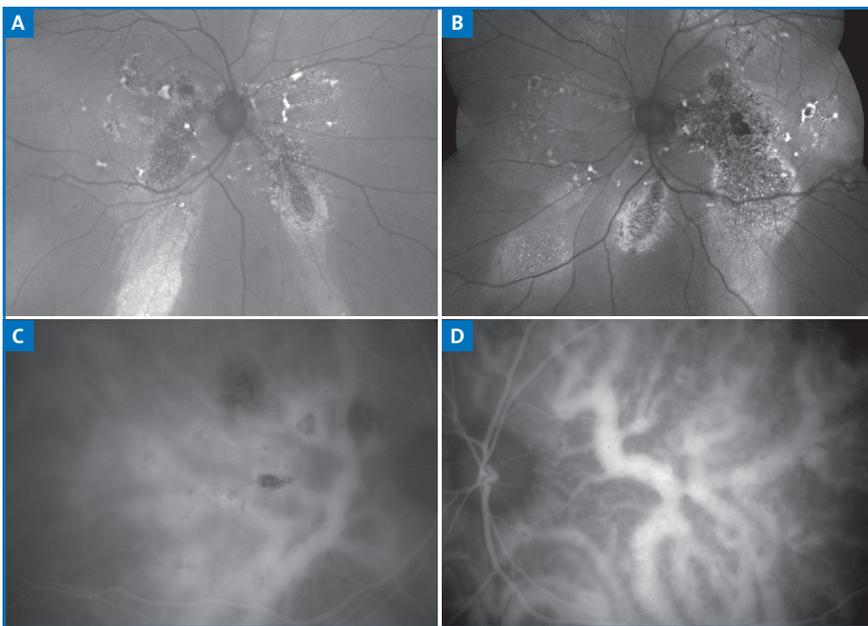
**FIG. 4-1:** CRSC chronique avec dépôt de matériel vitelliforme sous-rétinien au niveau de l'OG d'un patient de 55 ans. Le dépôt vitelliforme jaunâtre est visualisé sur la rétino-photo couleur (A) avec sédimentation en inférieur, et apparaît hyperautofluorescent (B). L'AGF à 3 minutes montre une discrète imprégnation du matériel et un point de fuite avec diffusion modérée en supérofovéolaire (C). L'OCT-SD vertical passant par la flèche verte montre le matériel sous-rétinien hyper-rélectif accumulé en inférieur de la bulle de DSR et un petit DEP séreux au niveau du point de fuite (D).



**FIG. 4-2:** Œil adelphe asymptomatique du patient dont l'OG est imagé figure 4-1. L'AGF à 2 minutes montre de multiples petits DEP séreux de distribution extrafovéolaire (A). Les coupes d'OCT-SD au niveau de la flèche blanche (B) et verte (C) confirment la présence de multiples DEP séreux.



**FIGURE 5-1** : Épithéliopathie rétinienne diffuse bilatérale avec complication néovasculaire OD chez un patient de 65 ans. L'acuité visuelle est à 4/10 OD et 1/20 OG. Les rétinoscopes couleurs montrent des altérations de l'EPR bilatérales (A, B) avec plages hypopigmentées bilatérales et hyperpigmentées OD (A). Au niveau de l'OD, on note une hémorragie sous-rétinienne temporomaculaire (A), signe indirect de néovascularisation secondaire. Au niveau de l'OG, il y a des exsudats lipidiques en supéromaculaire, signes d'exsudation chronique, sans néovascularisation associée (B). L'OCT-EDI de l'OD montre une élévation irrégulière de l'EPR avec contenu hyperreflectif surmonté d'un DSR central correspondant à des néovaisseaux choroïdiens de type 1 (C). La choroïde est très épaisse, mesurée à 560 microns en rétrofovéolaire (C). L'OCT-SD de l'OG montre la présence de larges kystes intrarétiniens, d'un DSR et d'une élévation irrégulière de l'EPR à contenu hyporeflectif en interpapillomaculaire (D). On note une atrophie de la rétine externe centrale au niveau de l'OG (D) (clichés dus à l'amabilité du Pr Yannuzzi, New York).



**FIGURE 5-2** : Même patient atteint d'ERD bilatérale que dans la figure 5-1. Les clichés en autofluorescence grand champ (Optos) révèlent de multiples coulées gravitationnelles hyper- et hypoautofluorescentes (A, B). Il existe une plaque d'atrophie hypoautofluorescente centrale au niveau de l'OG (B), expliquant la mauvaise acuité visuelle. L'angiographie en ICG à 4 minutes OD (C) et 1 minute OG (D) montre des veines choroïdiennes très dilatées bilatérales (clichés dus à l'amabilité du Pr Yannuzzi, New York).

retrouve volontiers des plages hyperfluorescentes mal limitées. Chez un sujet de plus de 55 ans avec ces signes, le premier diagnostic qui viendra à l'esprit pourrait être plutôt celui d'une DMLA néovasculaire par argument de fréquence. D'où l'importance de garder à l'esprit la possibilité d'une CRSC chronique ou épithéliopathie rétinienne diffuse (ERD) comme diagnostic différentiel de la DMLA néovasculaire, diagnostic certes plus fréquent mais avec un pronostic et une stratégie thérapeutique très différents.

En l'absence de drusen dès l'examen du FO, il semble donc légitime de remettre en cause le diagnostic de DMLA. Chez un sujet âgé avec des signes exsudatifs intrarétiniens, sous-rétiniens ou sous-épithéliaux, certains signes feront évoquer une CRSC chronique ou ERD : l'absence de drusen, la présence de coulées gravitationnelles mises en évidence sur le cliché en autofluorescence, de veines choroïdiennes dilatées, d'une hyperperméabilité choroïdienne maximale aux temps intermédiaires de l'ICG et d'un épaissement choroïdien en OCT-EDI (fig. 5-2). L'examen de l'œil adelphe asymptotique peut révéler tous ces mêmes signes de distribution extrafovéolaire et aussi aider au diagnostic différentiel avec la DMLA.

Même si la CRSC chronique ou l'ERD est un des diagnostics différentiels classiques de la DMLA néovasculaire, la CRSC chronique peut, elle aussi, se compliquer de néovascularisation secondaire. Il peut s'agir de néovaisseaux de type 2 préépithéliaux, ou de type 1 sous-épithéliaux [9]. La présence de néovaisseaux de type 1 semble plus fréquente, bien que leur prévalence exacte reste à déterminer. Le diagnostic et le traitement de ces patients sont difficiles car les signes exsudatifs intra-, sous-rétiniens, ou sous-épithéliaux peuvent être liés soit à la CRSC et à l'hyperperméabilité choroïdienne, soit à la néovascularisation secondaire.

## LE DOSSIER

### La CRSC

Leur diagnostic requiert une analyse en imagerie multimodale avec un cliché en autofluorescence, une angiographie à la fluorescéine et en ICG et un examen par OCT en mode conventionnel et en EDI [9]. La présence d'une vasculopathie polypoïdale est un diagnostic différentiel classique de la CRSC chronique, mais la survenue de polypes peut aussi compliquer secondairement une ERD.

Enfin, la DMLA et la CRSC sont deux maladies qui ne sont pas mutuellement exclusives.

#### Bibliographie

1. SPAIDE RF, CAMPEAS L, HAAS A *et al.* Central serous chorioretinopathy in younger and older adults. *Ophthalmology*, 1996;103: 2070-2079; discussion 9-80.
2. IE D, YANNUZZI LA, SPAIDE RF *et al.* Subretinal exudative deposits in central serous chorioretinopathy. *Br J Ophthalmol*, 1993;77:349-353.
3. YANNUZZI LA. Central serous chorioretinopathy: a personal perspective. *Am J Ophthalmol*, 2010;149:361-363.
4. SAHU DK, NAMPERUMALSAMY P, HILTON GF *et al.* Bullous variant of idiopathic central serous chorioretinopathy. *Br J Ophthalmol*, 2000;84:485-492.
5. GASS JD. Bullous retinal detachment and multiple retinal pigment epithelial detachments in patients receiving hemodialysis. *Graefe's archive for clinical and experimental ophthalmology = Albrecht von Graefes Archiv fur klinische und experimentelle Ophthalmologie*, 1992;230:454-458.
6. SCHATZ H, McDONALD HR, JOHNSON RN *et al.* Subretinal fibrosis in central serous chorioretinopathy. *Ophthalmology*, 1995;102: 1077-1088.
7. FREUND KB, LAUD K, LIMA LH *et al.* Acquired Vitelliform Lesions: correlation of clinical findings and multiple imaging analyses. *Retina*, 2011;31:13-25.
8. COSCAS F, PUCHE N, COSCAS G *et al.* Comparison of macular choroidal thickness in adult onset foveomacular vitelliform dystrophy and age-related macular degeneration. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*, 2014;55:64-69.
9. FUNG AT, YANNUZZI LA, FREUND KB. Type 1 (sub-retinal pigment epithelial) neovascularization in central serous chorioretinopathy masquerading as neovascular age-related macular degeneration. *Retina*, 2012; 32:1829-1837.

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