

■ Le dossier – Acronymes en ophtalmologie...

Quid du PEVAC ?

RÉSUMÉ : Le complexe vasculaire exsudatif périfovéal anormal (PEVAC) est caractérisé par la présence d'une lésion vasculaire microanévrismale souvent isolée, parfois associée à des phénomènes exsudatifs. Il s'agit avant tout d'un diagnostic d'élimination après avoir écarté les causes systémiques — diabète et hypertension artérielle principalement — et les causes locales, séquelles d'occlusion veineuse rétinienne, anastomose chorioretinienne et télangiectasies rétinienne dans la plupart des cas.

La prise en charge devra dans un premier temps rechercher ces différentes pathologies. En cas de phénomènes exsudatifs avec retentissement visuel, une photocoagulation laser peut se proposer si le complexe vasculaire est situé dans la région extrafovéale. Les injections intravitréennes d'anti-VEGF peuvent également être utilisées.



N. LEVÉZIEL
Service d'Ophtalmologie,
CHU, POITIERS.

■ Définition

Le complexe vasculaire exsudatif périfovéal anormal (PEVAC), décrit en 2011 par le Professeur Querques, est défini comme étant une lésion anévrismale périfovéale isolée, parfois associée à des hémorragies rétinienne ou à des phénomènes exsudatifs, en l'absence d'anomalie vasculaire rétinienne ou choroïdienne.

Cette entité d'étiologie inconnue constitue avant tout un diagnostic d'élimination.

Il faudra en effet avoir éliminer différents diagnostics différentiels avant de pouvoir poser le diagnostic de PEVAC.

■ Principaux diagnostics différentiels

Devant la présence d'un ou plusieurs microanévrismes isolés, il faudra rechercher différentes causes de microanévrismes (*fig. 1*) avant de pouvoir évoquer un complexe vasculaire exsudatif périfovéal anormal.

L'existence d'un diabète, la présence de microanévrismes en dehors de la région maculaire, et d'autres signes de rétinopathie diabétique possiblement associés (exsudats, nodules cotonneux, AMIR, occlusions capillaires, parfois néovaisseaux) permettent de faire facilement le diagnostic de rétinopathie diabétique.

L'hypertension artérielle peut aussi entraîner l'apparition de microanévrismes. Le fond d'œil montre fréquemment un amincissement diffus, parfois focal du calibre artériel, ainsi que des signes du croisement et un aspect cuivré des artères.

Les causes d'hypoperfusions artérielles rétinienne d'évolution chronique, par exemple par sténose carotidienne ou dans le cadre de la maladie de Takayasu, peuvent se traduire par l'apparition de microanévrismes rétinienne pouvant être associés à des nodules cotonneux, une augmentation du calibre des veines et des artères rétinienne, des hémorragies rétinienne, des zones de non perfusions capillaires, parfois à un tableau d'occlusion vasculaire rétinienne.

Le dossier – Acronymes en ophtalmologie...

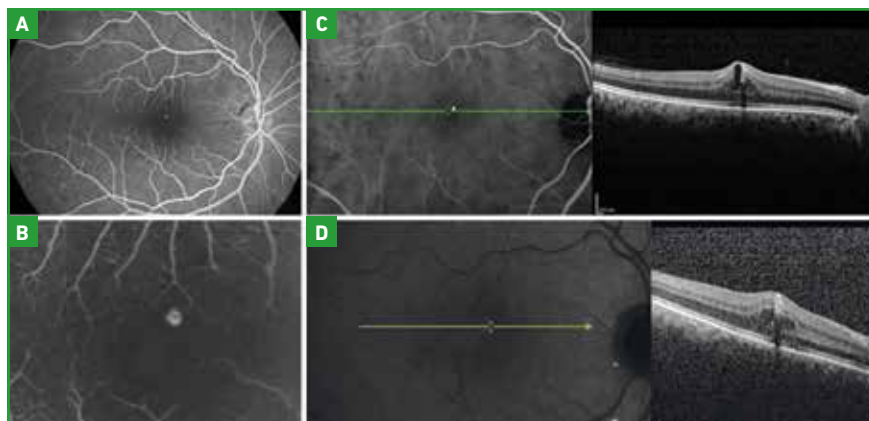


Fig. 1 : Complexe vasculaire exsudatif périfovéal anormal de localisation juxtafovéale, associé à des logettes intrarétiniennes. **A et B :** Angiographie à la fluorescéine. **C et D :** Angiographie au vert d'indocyanine phase précoce et tardive. **D :** Coupe d'OCT centrée sur la lésion (d'après Querques G, Kuhn D, Massamba N *et al.* Perifoveal exudative vascular anomalous complex. *J Fr Ophtalmol*, 2011;34:559. Copyright © 2011 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés. Avec l'autorisation.

Dans ce contexte d'évolution chronique, le patient est parfois asymptomatique.

Les séquelles d'occlusion de branche veineuse rétinienne (*fig. 2*) sont de diagnostic rétrospectif parfois difficile. Mais la présence d'une tortuosité veineuse localisée, de dilatations télangiectasiques et d'anastomoses pouvant s'établir de part et d'autre du raphé médian, en amont d'un croisement artérioveineux intéressant la veine de suppléance, permettent de faire le

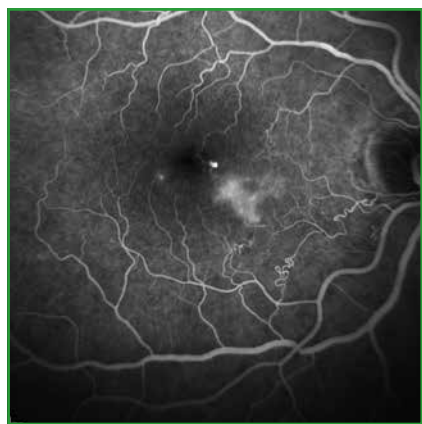


Fig. 2 : Anomalies vasculaires rétiniennes séquentielles d'une occlusion de branche veineuse temporale inférieure. Microanévrisme et anastomoses rétino-rétiniennes.

diagnostic rétrospectif d'une occlusion de branche veineuse rétinienne ancienne. De même, une occlusion de veine centrale de la rétine ancienne

(*fig. 3*) pourra parfois être diagnostiquée rétrospectivement par la présence de *shunt* opto-ciliaires, par une tortuosité et une dilatation veineuse rétinienne plus prononcée, et par des hémorragies rétiniennes parfois séquentielles dans les différents quadrants. Dans ce contexte, il n'est pas rare que des microanévrismes persistent de façon isolée dans la région maculaire.

Les néovaisseaux choroïdiens de type 3 ou anastomoses chorio-rétiniennes peuvent également constituer un diagnostic différentiel de PEVAC. La présence de nombreux drusen séreux et d'altérations pigmentaires, l'aspect coudé et dilaté d'un vaisseau rétinien semblant plonger dans les couches rétiniennes (*fig. 4*), souvent associé à une hémorragie rétinienne au voisinage de la coudure, et surtout l'effraction bien visible en OCT *spectral domain* de la couche de l'épithélium pigmentaire,

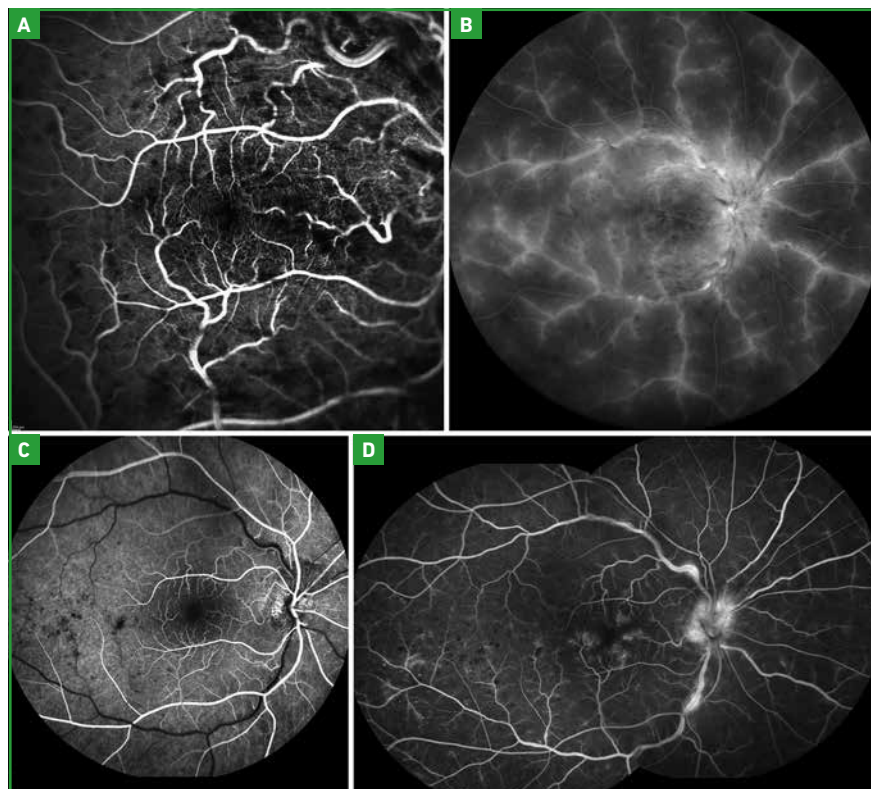


Fig. 3 : Occlusion de la veine centrale de la rétine diagnostiquée en 2014 (**A et B**). Aspect en 2016 (**C et D**). Présence de microanévrismes et de diffusion pariétale veineuse et papillaire.

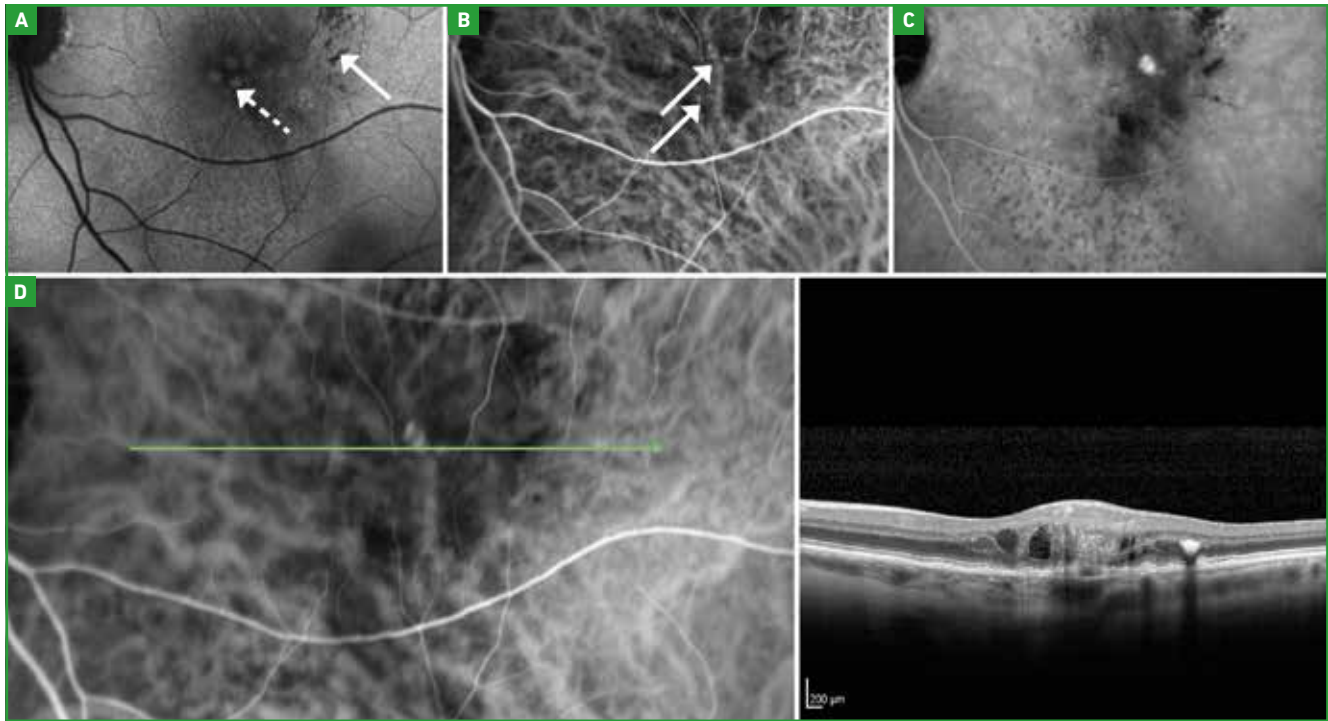


Fig. 4 : Anastomose chorio-rétinienne. **A :** Cliché en autofluorescence montrant des exsudats (flèches pleines) et des logettes intrarétiniennes (flèche pointillée). **B et C :** ICG aux temps précoce et intermédiaire. Visualisation du vaisseau rétinien plongeant au sein de l'anastomose (flèche blanche) (**B**) et du *hot spot* tardif (**C**). **D :** Coupe d'OCT montrant l'effraction de l'épithélium pigmentaire associée à des phénomènes exsudatifs.

parfois associée à la présence d'un décollement de l'épithélium pigmentaire et à des phénomènes exsudatifs (décollement séreux rétinien et logettes intrarétiniennes) permettent de redresser le diagnostic. L'angiographie au vert d'indocyanine pourra mettre en évidence le *hot spot* tardif, parfois au sein d'un décollement de l'épithélium pigmentaire apparaissant hypocyanescent.

Les télangiectasies maculaires idiopathiques unilatérales des groupes 1A et 1B sont caractérisées par la présence de télangiectasies capillaires localisées dans la région temporale de la macula, de part et d'autre du raphé médian, parfois associées à des exsudats disposés en couronnes autour des lésions télangiectasiques, ou à un œdème maculaire.

La rétinopathie radique peut également se traduire par l'apparition de télangiectasies capillaires associées à des occlusions artérielles rétinienne et à

des nodules cotonneux. L'anamnèse et le contexte clinique évocateur font rapidement poser le diagnostic.

Traitement

En l'absence de retentissement visuel, la surveillance clinique est de rigueur. En cas de baisse visuelle en rapport avec l'apparition d'un œdème maculaire, une photocoagulation du ou des microanévrismes à l'origine de l'œdème pourra être réalisée si celui-ci est localisé à distance de la fovéa. Des injections intravitréennes (hors AMM) pourront être proposées au patient si le microanévrisme proche de la fovéa entraîne un œdème maculaire.

Conclusion

Le complexe vasculaire exsudatif péri-fovéal anormal constitue un diagnostic

d'élimination. Il faudra avoir recherché une pathologie systémique ou une étiologie rétinienne avant de poser le diagnostic.

POUR EN SAVOIR PLUS

- QUERQUES G, KUHN D, MASSAMBA N *et al.* Perifoveal exudative vascular anomalous complex. *J Fr Ophtalmol*, 2011;34:559.
- GROSSO A, CHEUNG N, VEGLIO F *et al.* Similarities and differences in early retinal phenotypes in hypertension and diabetes. *J Hypertens*, 2011;29:1667-1675.
- WONG TY, MCINTOSH R. *Systemic associations of retinal microvascular signs: a review of recent population-based studies.* *Ophthalmic Physiol Opt*, 2005; 25:195-204.
- TAKAYAMA K, OOTO S, TAMURA H *et al.* Retinal structural alterations and macular sensitivity in idiopathic macular telangiectasia type 1. *Retina*, 2012;32:1973-1980.

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