

Le dossier – Myopie forte

Les particularités OCT du myope fort (hors néovaisseaux et rupture de la membrane de Bruch)

RÉSUMÉ : La myopie forte, souvent définie par une longueur axiale supérieure à 26,5 mm, entraîne diverses manifestations pathologiques du segment postérieur secondaires à l'étirement excessif des différentes structures oculaires. Ces anomalies sont souvent facilement reconnaissables en SD-OCT et il est important de les connaître pour ne pas évoquer à tort des diagnostics différentiels.

Dans cet article, nous parlons des *humps* de l'épithélium pigmentaire qui correspondent au soulèvement de l'EP par les vaisseaux choroïdiens résiduels chez ces patients ayant une choroïde par ailleurs atrophique, de l'atrophie chorio-rétinienne, principale cause de baisse d'acuité visuelle chez ces patients, mais également de la macula bombée, des ectasies sclérales focales, des cavitations intrachoroïdiennes et des staphylomes, qui sont tous dus à une déformabilité excessive de la sclère.



A. PEDINIELLI^{1,2,3}, E. BRUYÈRE^{1,2}

¹ Centre Point Vision Rétine, PARIS,

² Centre Hospitalier Intercommunal de CRÉTEIL,

³ Hôpital Lariboisière, PARIS.

Même si la définition peut varier selon les auteurs, la myopie forte est souvent définie par une erreur réfractive supérieure à -6 D mais surtout par une longueur axiale > 26,5 mm. En effet, alors que l'amétropie peut être en partie due à un excès de convergence de la cornée, c'est bien l'allongement anormal du globe qui, entraînant un amincissement scléral, choroïdien et rétinien excessif, est responsable des différentes manifestations maculaires ou périphériques de la "myopie pathologique".

Même si la plupart de ces anomalies sont multifactorielles, on peut résumer de façon schématique que :

- l'amincissement de la sclère et sa déformabilité excessive sont responsables des staphylomes, des maculas bombées et des ectasies sclérales ;
- l'amincissement choroïdien provoque les *humps* de l'épithélium pigmentaire et est probablement la principale cause de l'apparition des ruptures de la membrane de Bruch et des atrophies maculaires ;

– et enfin l'amincissement rétinien mais également les anomalies du vitré et de l'interface vitréo-rétinienne sont eux à l'origine des pathologies pouvant nécessiter une prise en charge chirurgicale, comme les déchiscences périphériques et décollement de rétine, les trous maculaires, les membranes épirétiennes et les fovéoschisis.

Toutes ces anomalies ont souvent des caractéristiques OCT très spécifiques et il est important de les connaître, afin ne pas évoquer inutilement ou bien de rater un diagnostic différentiel. Les néovaisseaux, les ruptures de la membrane de Bruch et les pathologies chirurgicales étant déjà traités de ce dossier, cet article se concentre sur la description OCT des autres lésions citées ci-dessus.

Les *humps* de l'épithélium pigmentaire

Décrits en 2017 [1], ces *humps* se traduisent littéralement par "bosses de l'épithélium pigmentaire" (EP). Ils

désignent un soulèvement irrégulier de l'EP par le passage d'un gros vaisseau choroïdien sous-jacent chez des patients myopes forts ayant, par ailleurs, une atrophie de la couche choriocapillaire et des autres gros vaisseaux choroïdiens (**fig. 1**). Dans cet article initial, les *humps* étaient retrouvés chez des patients plus âgés, ayant une longueur axiale plus longue et une choroïde plus amincie que le groupe contrôle de myopes forts ne présentant pas cette anomalie. Ils étaient également associés à la présence plus fréquente d'atrophie chorioretinienne diffuse ou en patch. De façon intéressante, l'atrophie chorioretinienne était cependant souvent située à distance des *humps*, comme si la présence de ce gros vaisseau choroïdien permettait d'assurer une vascularisation locale suffisante. À noter qu'il ne semblait pas y avoir plus de néovascularisation associée chez ces patients.

Il est important de savoir différencier cette entité des décollements de l'épithélium pigmentaire (DEP), afin de ne pas s'égarer dans un diagnostic différentiel : cette différence est souvent aisée puisque, dans les *humps*, il n'existe pas d'interposition de matériel entre la membrane de Bruch et l'EP qui restent tous les deux indifférenciables en OCT, contrairement aux cas de DEP. De plus, lorsqu'on dispose de plusieurs coupes de B-scan, il est souvent facile d'identifier le vaisseau choroïdien en le suivant coupe après coupe. Celui-ci est également souvent bien visible sur les clichés infrarouges couplé à l'OCT. Comme les vaisseaux rétinien, on peut également visualiser au sein de ce vaisseau en OCT une hyper-réflexivité en sablier témoignant de la présence d'un flux dans le vaisseau.

La macula bombée (*dome-shaped macula*)

La macula bombée (**fig. 2**) est une anomalie anatomique du pôle postérieur du myope fort qui a été décrite en 2008 grâce à l'apparition de l'OCT [2]. Il s'agit

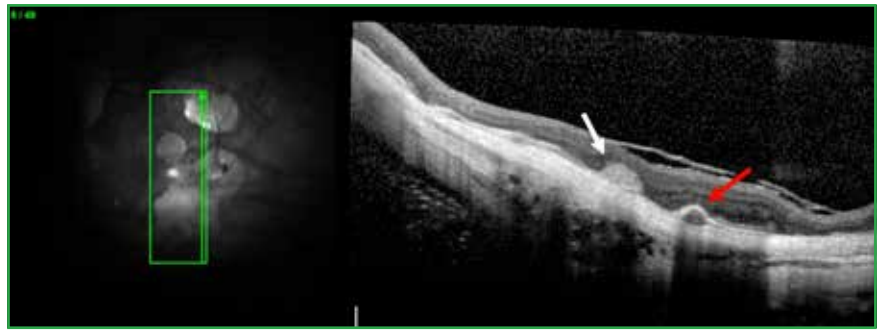


Fig. 1 : *Humps* de l'épithélium pigmentaire (**flèche rouge**). Noter la disparition de la choroïde et de la couche de la choriocapillaire, ainsi que la présence d'une double hyper-réflexivité en sablier au sein du *humps* signant l'existence d'un flux intravasculaire. Ce décollement de l'épithélium est à différencier de l'hyper-réflexivité pré-épithéliale homogène adjacente (**flèche blanche**), correspondant à un ancien néovaisseau de type 2 fibrosé (tache de Fuchs).

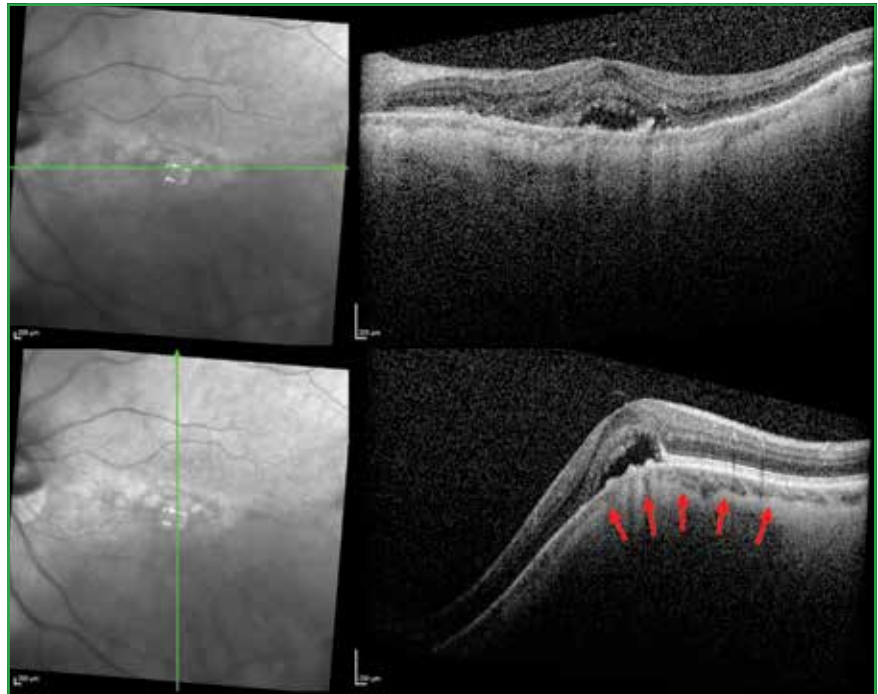


Fig. 2 : Macula bombée chez un patient présentant un décollement séreux rétinien sous-fovéal. Le bombement maculaire secondaire à un épaississement scléral n'est dans ce cas visible que sur la coupe verticale qui permet alors de poser facilement le diagnostic. Noter que la choroïde est amincie au sommet du dôme et s'épaissit en temporal (**flèches rouges**). L'angiographie et l'angio-OCT ne mettaient pas en évidence la présence de néovaisseau associé.

d'une protrusion interne et convexe de la macula liée à l'épaississement relatif de la sclère sous-fovéale [3]. Il est important chez tout myope fort de réaliser des coupes OCT orthogonales. En effet, du fait de leur courbure, 17 % des dômes ne sont détectables que sur des coupes verticales [4].

Une des hypothèses avancées est que cette zone de la sclère serait plus résistante à l'amincissement et à l'étirement lié à la croissance anormale du globe oculaire. La choroïde est plus amincie au sommet du dôme et s'épaissit souvent dans la région péri-maculaire [5]. Ces signes sont importants à connaître

Le dossier – Myopie forte

et, devant un bombement anormal de la macula, permettent de faire la différence avec une tumeur choroïdienne qui, par opposition, entraîne un épaissement localisé de la choroïde.

La macula bombée peut se compliquer d'un décollement sous rétinien (DSR) au sommet du dôme, dans 6 à 67 % des cas selon les auteurs [2, 6]. Ce DSR n'entraîne souvent pas ou peu de baisse d'acuité visuelle et serait lié à la compression de la choroïde sous-jacente par l'épaississement. Il a été rapporté des améliorations anatomiques du DSR après traitement par IVT ou photothérapie dynamique [7, 8], mais souvent sans effet sur l'acuité visuelle.

Le traitement de ces DSR n'est donc pas recommandé en l'absence de néovaisseaux associés qui peuvent rarement compliquer les maculas bombées. L'angiographie est souvent d'interprétation difficile dans ces cas, du fait de remaniements de l'EP, et c'est souvent l'OCT-angiographie qui permet le diagnostic.

Les ectasies sclérales

Ces lésions, pouvant être visibles au fond d'œil et parfois impressionnantes en OCT, sont liées à une déformation très localisée de la sclère au sein d'une zone d'atrophie chorioretinienne, chez des patients ayant souvent des longueurs axiales supérieures à 30 mm (**fig. 3**). L'étude de ces ectasies [9] a montré qu'elles étaient le plus souvent localisées dans la zone maculaire inférieure, au niveau de la perforation de la sclère par une branche de l'artère ciliaire postérieure longue rejoignant la choroïde. Ces lésions apparaissent lorsque la zone d'atrophie se développe en regard de la zone de perforation du vaisseau.

L'association, sur une sclère déjà amincie, de l'atrophie et de la faiblesse locale, créée par cette perforation vasculaire, entraîne probablement une différence de résistance sclérale trop importante.

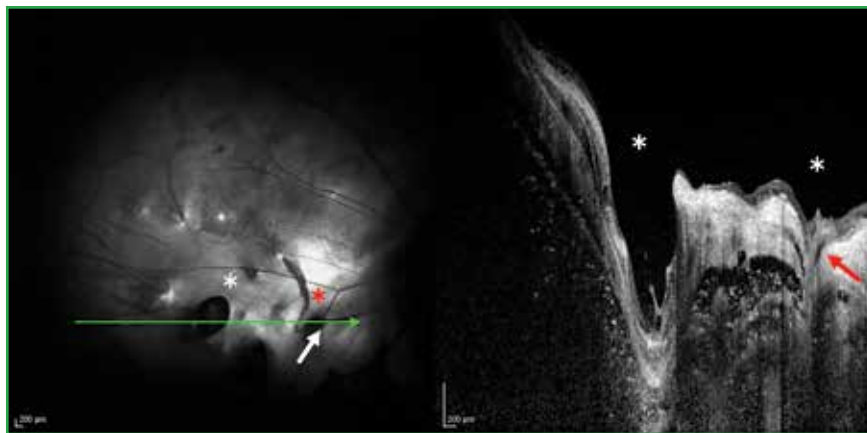


Fig. 3 : Présence de 2 ectasies sclérales focales (astérisques) chez un patient myope fort ayant une longueur axiale de 33 mm qui apparaissent comme une lésion noire arrondie au sein d'une zone d'atrophie sur le cliché infrarouge. En OCT, l'ectasie temporale est la plus importante avec disparition de la choroïde et de la rétine au sein de l'ectasie. L'ectasie nasale est plus modérée avec persistance de la rétine sus-jacente. On peut visualiser en OCT une hyporéflexivité arrondie, correspondant à une artère ciliaire en cours de passage de l'espace rétro-orbitaire à l'espace choroïdien (flèche rouge). Le vaisseau devient alors visible sur le cliché infrarouge (flèche blanche).

Il n'existe pas de suivi longitudinal de l'évolution de ces lésions, mais aucune complication n'a été rapportée à ce jour.

Les cavitations intrachoroïdiennes péripapillaires

Ces lésions jaunes-orangées localisées en inférieur du conus myopique sont présentes chez environ 5 % des patients myopes forts [10]. Initialement décrit comme un "décollement péripapillaire" à l'ophtalmoscopie [11], il s'agit en fait en OCT de cavités hyporéflexives intrachoroïdiennes qui occupent toute l'épaisseur de la choroïde, avec une disparition totale du réseau vasculaire choroïdien normal. La sclère est anormalement courbée en postérieur en regard de ces cavitations. La partie inférieure du conus myopique est la zone la plus fine et la plus sensible à la pression intraoculaire dont l'augmentation va créer une excavation de la sclère et un étirement de la choroïde [12].

L'aspect ophtalmoscopique et en OCT de ces cavitations est typique et important à connaître pour ne pas évoquer à tort la présence d'une tumeur choroïdienne.

À noter que, plus récemment, des cavitations choroïdiennes maculaires ont également été décrites en bordure de zone de *patchy atrophy* [13].

L'atrophie chorioretinienne

L'atrophie chorioretinienne serait secondaire à la disparition de la couche choriocapillaire, responsable de la dégénérescence de l'EP et des photorécepteurs [14].

La classification et la progression de l'atrophie chorioretinienne dans la myopie forte est principalement basée sur l'étude du fond d'œil. La classification internationale de la maculopathie myopique [15] est d'ailleurs basée uniquement sur les rétinoscopes.

>>> La catégorie 1 correspond à la présence d'une choroidose myopique isolée sans atrophie, définie comme la présence de vaisseaux choroïdiens bien définis dans la macula et proche des arcades vasculaires.

>>> Le fond d'œil est classé dans la catégorie 2 lorsqu'il présente une atrophie diffuse, c'est-à-dire un aspect blanc-

jaunâtre mal défini du pôle postérieur. Il n'y a pas de définition OCT pour ce type d'atrophie mais on peut souvent noter une hypertransmission diffuse du signal à travers la rétine. Ce type d'atrophie peut s'accompagner d'une baisse d'acuité visuelle minime avec une irrégularité de la ligne ellipsoïde.

>>> La catégorie 3 correspond à la présence de zone d'atrophie en patch bien définie (**fig. 4**). Cette atrophie est facilement visualisée au fond d'œil mais aussi sur les clichés en autofluorescence. En OCT, hormis quelques rares gros vaisseaux choroïdiens restants, on note la disparition totale de la choroïde, de l'épithélium pigmentaire, de la couche ellipsoïde et souvent de toute la rétine externe. La rétine interne est alors souvent en contact direct avec la sclère et une hypertransmission du signal est évidente en comparaison avec les zones saines. Cette atrophie entraîne un scotome absolu et est la première cause de baisse d'acuité visuelle chez le patient myope fort lorsqu'elle touche la fovéa (catégorie 4).

À noter que l'évolution de la maculopathie suit l'ordre de ces stades et que la présence de rupture de la membrane de Bruch, de néovaisseaux et de tache de Fuchs sont classées comme des lésions "plus", qui peuvent apparaître à n'importe quel moment dans l'évolution de la pathologie.

■ Les staphylomes

Il s'agit d'une ectasie évolutive des trois tuniques (sclère, choroïde, rétine) du globe. À un stade de début, le staphylome est simplement caractérisé au fond d'œil par une pâleur relative et localisée avec visualisation accrue de la choroïde. À un stade ultérieur, le changement de courbure du pôle postérieur est plus patent, le staphylome correspondant à une cavité plus importante (**fig. 5**). On peut observer un bord arciforme correspondant à la limite entre le staphylome

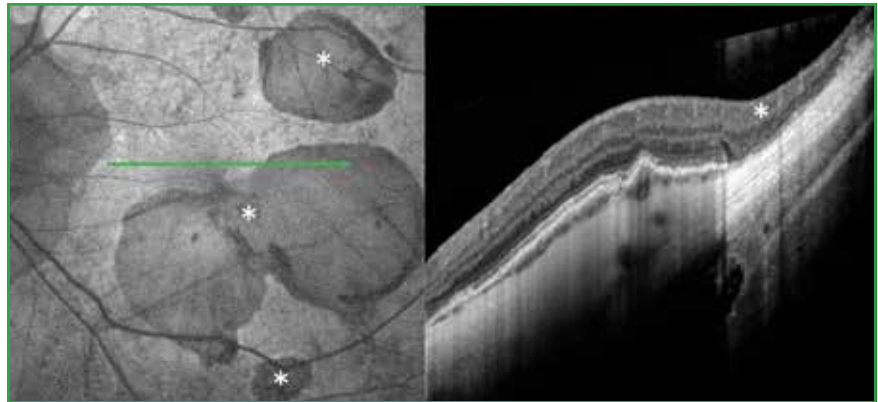


Fig. 4 : Cliché en autofluorescence et coupe OCT passant par une zone saine et une zone d'atrophie en patches (astérisques). En autofluorescence, les zones d'atrophie sont hypoautofluorescentes à cause de la disparition de l'épithélium pigmentaire contenant la lipofuscine. Dans la zone d'atrophie en OCT, il existe une interruption de la couche de l'épithélium pigmentaire avec hypertransmission du signal OCT, responsable d'une meilleure visualisation de la sclère et des structures rétroscclérales.

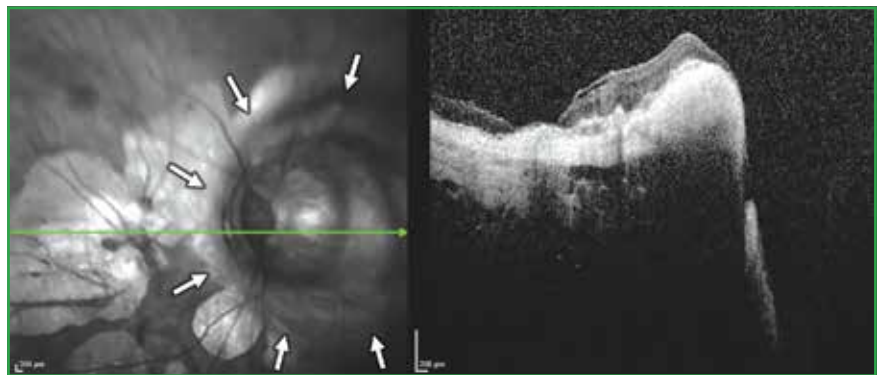


Fig. 5 : Staphylome péripapillaire (stade 3 de la classification de Curtin). Les bords du staphylome sont bien visibles en infrarouge (flèches). La déformation est plus évidente en OCT.

et la courbure du reste de la paroi oculaire. Il est facilement observé au fond d'œil mais ses limites sont particulièrement bien analysées en échographie.

Curtin [16] a proposé une classification des staphylomes myopiques en 10 types (5 types de staphylomes simples et 5 types de staphylomes composés). Le staphylome le plus répandu est le type I, englobant la papille et la macula, et représente à lui seul 76 % de l'ensemble des staphylomes.

Plus tard, Moriyama *et al.* [17] ont montré l'intérêt de l'IRM en 3 dimensions (3D) pour l'analyse des staphylomes, puis Ohno-Matsui [18] a proposé une classification en 6 types basée sur

l'utilisation combinée de l'IRM-3D et des images grand champ du fond d'œil (en fonction de la forme, de la taille et de la localisation). L'IRM-3D présente l'avantage de pouvoir analyser la forme du globe oculaire dans sa globalité, mais ne permet pas de discerner des modifications de très petite taille (présence de fluide, tractions vitréorétiniennes), ne distingue pas les différents tissus (rétine, choroïde et sclère) et ne peut être réalisée en pratique courante.

■ Conclusion

La macula du patient myope fort peut présenter de nombreuses anomalies spécifiques à cette pathologie. En dehors

Le dossier – Myopie forte

des néovaisseaux et des ruptures de la membrane de Bruch pour lesquels la réalisation d'une angiographie peut parfois être nécessaire, la plupart de ces lésions sont typiques en OCT et une bonne connaissance sémiologique permet de faire le diagnostic facilement.

BIBLIOGRAPHIE

- MARCHESE A, CARNEVALI A, SACCONI R *et al.* Retinal pigment epithelium humps in high myopia. *Am J Ophthalmol*, 2017;182:56-61.
- GAUCHER D, ERGINAY A, LECLEIRE-COLLET A *et al.* Dome-shaped macula in eyes with myopic posterior staphyloma. *Am J Ophthalmol*, 2008;145:909-914.
- IMAMURA Y, LIDA T, MARUKO I *et al.* Enhanced depth imaging optical coherence tomography of the sclera in dome-shaped macula. *Am J Ophthalmol*, 2011;151:297-302.
- CAILLAUX V, GAUCHER D, GUALINO V *et al.* Morphologic characterization of dome-shaped macula in myopic eyes with serous macular detachment. *Am J Ophthalmol*, 2013;156:958-967.
- OHNO-MATSUI K, FANG Y, URAMOTO K *et al.* Peridome choroidal deepening in highly myopic eyes with dome-shaped maculas. *Am J Ophthalmol*, 2017;183:134-140.
- ELLABBAN AA, TSUJIKAWA A, MATSUMOTO A *et al.* Three-dimensional tomographic features of dome-shaped macula by swept-source optical coherence tomography. *Am J of Ophthalmol*, 2013;155:320-328.
- LORENZO D, ARIAS L, CHOUDHRY N *et al.* Dome-shaped macula in myopic eyes: twelve-month follow-up. *Retina*, 2017;37:680-686.
- CHINSKEY ND, JOHNSON MW. Treatment of subretinal fluid associated with dome-shaped macula. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina*, 2013;44:593-595.
- PEDINIELLI A, SOUIED EH, PERRENOUD F *et al.* In vivo visualization of perforating vessels and focal scleral ectasia in pathological myopia. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2013;54:7637-7643.
- SHIMADA N, OHNO-MATSUI K, NISHIMUTA A *et al.* Peripapillary changes detected by optical coherence tomography in eyes with high myopia. *Ophthalmology*, 2007;114:2070-2076.
- FREUND KB, CIARDELLA AP, YANNUZZI LA *et al.* Peripapillary detachment in pathologic myopia. *Arch Ophthalmol*, 2003;121:197-204.
- SPAIDE RF, AKIBA M, OHNO-MATSUI K. Evaluation of peripapillary intrachoroidal cavitation with swept source and enhanced depth imaging optical coherence tomography. *Retina*, 2013;32:1037-1044.
- OHNO-MATSUI K, AKIBA M, MORIYAMA M *et al.* Intrachoroidal cavitation in macular area of eyes with pathologic myopia. *Am J Ophthalmol*, 2012;154:382-393.
- HAYASHI K, OHNO-MATSUI K, SHIMADA N *et al.* Long-term pattern of progression of myopic maculopathy: a natural history study. *Ophthalmology*, 2010;117:1595-1611.
- OHNO-MATSUI K, KAWASAKI R, JONAS JB. International photographic classification and grading system for myopic maculopathy. *Am J Ophthalmol*, 2015;159:877-883.
- CURTIN BJ. The posterior staphyloma of pathologic myopia. *Trans Am Ophthalmol Soc*, 1977;75:67-86.
- MORIYAMA M, OHNO-MATSUI K, HAYASHI K *et al.* Topographic analyses of shape of eyes with pathologic myopia by high-resolution three-dimensional magnetic resonance imaging. *Ophthalmology*, 2011;118:1626-1637.
- OHNO-MATSUI K. Proposed classification of posterior staphylomas based on analyses of eye shape by three-dimensional magnetic resonance imaging and wide-field fundus imaging. *Ophthalmology*, 2014;121:1798-1809.

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