

## Cas clinique

# Les altérations de l'épithélium pigmentaire avec pachychoroïde

→ M. LAPEYRE, L. ROSIER,  
M. DOMINGUEZ, E. FOURMAUX, C. SEGUY,  
L. VÉLASQUE  
Centre Rétine Gallien, BORDEAUX.

**RÉSUMÉ :** La *pachychoroïde pigment epitheliopathy (PPE)* fait partie du spectre clinique des anomalies avec pachychoroïde. Elle concerne particulièrement les patients autour de 50 ans ayant une personnalité de type A, l'atteinte est souvent bilatérale et asymétrique. On retrouve, en plus de la pachychoroïde mise en évidence par l'OCT-EDI, des altérations de l'épithélium pigmentaire sans présence de liquide sous-rétinien. La PPE est fréquemment mal diagnostiquée au profit d'une *pattern dystrophie* ou d'une DMLA atypique.

Le risque majeur est l'apparition de néovaisseaux choroïdiens, ce qui implique une surveillance de ces patients jeunes pour permettre un dépistage précoce.

Les PPE (*pachychoroïde pigment epitheliopathy*) font parties d'un spectre clinique comprenant la chorioretinite séreuse centrale (CRSC), la vasculopathie polypôïdale choroïdienne (VPC) ainsi que la pathologie de la pachychoroïde néovascularisée (*pachychoroïde neovasculopathy*). Celles-ci sont bien décrites par l'équipe de K. B. Freund [1-4]. Ce spectre clinique a comme point commun une hyper-

perméabilité choroïdienne avec des vaisseaux choroïdiens dilatés, c'est-à-dire des pachyvaisseaux.

Étymologiquement, le terme pachychoroïde vient du grec ancien *pachy* qui veut dire épais. On se trouve donc en présence de différentes pathologies qui ont comme point commun une choroïde épaisse. Le meilleur examen renseignant l'épaisseur de la choroïde est l'OCT en mode EDI (*enhanced deep imaging*), cette mesure est effectuée manuellement à l'aide des outils du programme utilisé. En comparaison avec la CRSC, les anomalies pigmentaires dans la PPE sont présentes en absence de liquide sous-rétinien [1].

Un diagnostic erroné de DMLA précoce atypique, de *pattern dystrophie* ou encore de pathologie inflammatoire de l'épithélium pigmentaire est souvent effectué chez les patients atteints de PPE [2].

### Observations

Nous présentons 6 patients présentant cette pathologie qui ont été retrouvés

en 1 mois au centre Rétine Gallien de Bordeaux (*tableau 1 et figures 1 à 9*).

### Discussion

Ces 6 patients ont en commun leur âge, des altérations de l'épithélium pigmentaire, une atteinte bilatérale ainsi qu'une pachychoroïde. L'un d'entre eux a présenté une néovascularisation choroïdienne. L'évolution a été favorable avec une absence de récurrence après la réalisation de huit injections d'anti-VEGF.

Cette pathologie est probablement relativement fréquente car ces 6 cas ont été retrouvés en l'espace d'1 mois par un seul rétinologue. On retrouve le plus souvent la PPE chez des patients qui ont une personnalité de type A (stress) et un âge autour de 40-50 ans. Souvent bilatérale, elle peut être asymétrique, et les zones de remaniement de l'épithélium pigmentaire peuvent apparaître hyperautofluorescentes comme hypoautofluorescentes en imagerie.

La choroïde épaisse s'explique par la présence de pachyvaisseaux (dilatation des vaisseaux choroïdiens externes) et

	Âge	Sexe	Épaisseur choroïde en moyenne	Néovascularisation choroïdienne
Patient 1	55 ans	Féminin	370 µm	Non
Patient 2	55 ans	Féminin	483 µm	Non
Patient 3	57 ans	Féminin	490 µm	Non
Patient 4	67 ans	Masculin	565 µm	Oui
Patient 5	66 ans	Féminin	507 µm	Non
Patient 6	58 ans	Masculin	480 µm	Non

Tableau 1 : Aspect clinique des patients.

Patient 1

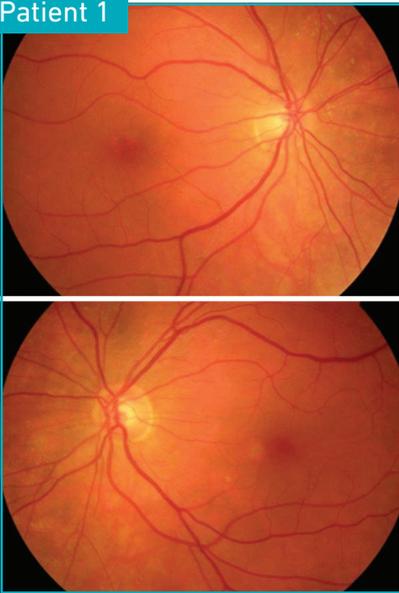


Fig. 1: Rétinophotographie bilatérale du pôle postérieur.

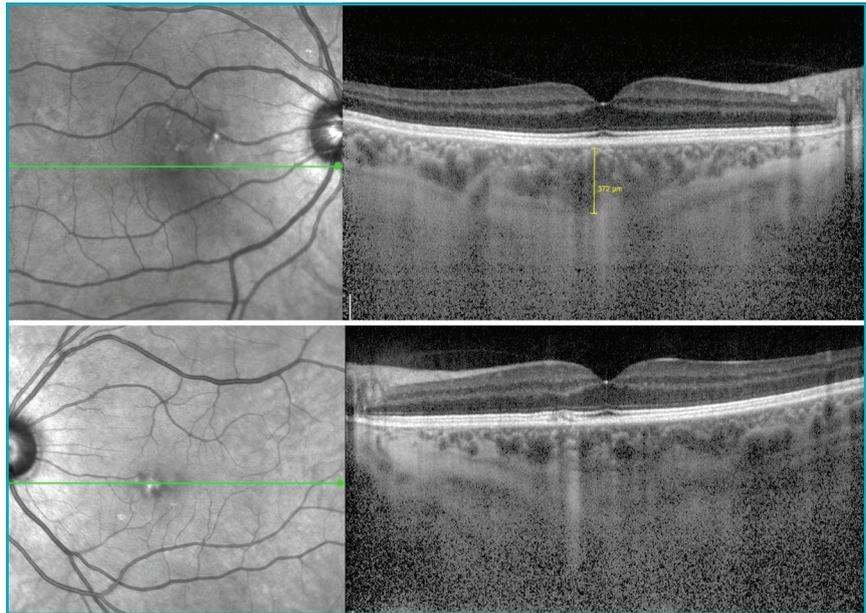


Fig. 2: OCT-EDI bilatéral passant par la fovéa.

Patient 3



Fig. 3: Rétinophotographie du pôle postérieur œil gauche.

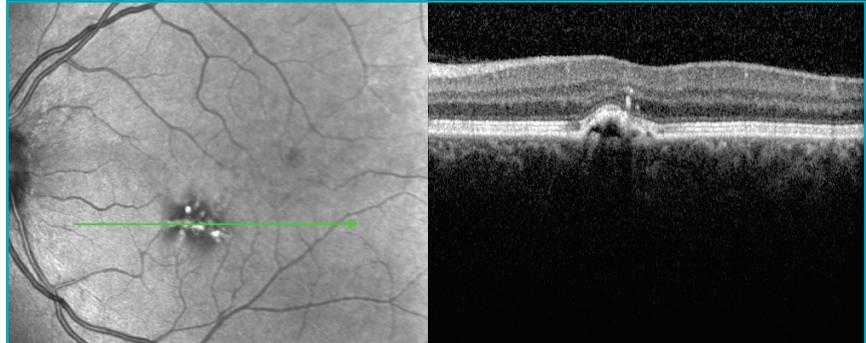


Fig. 5: OCT coupe horizontale passant par les lésions de l'épithélium pigmentaire.

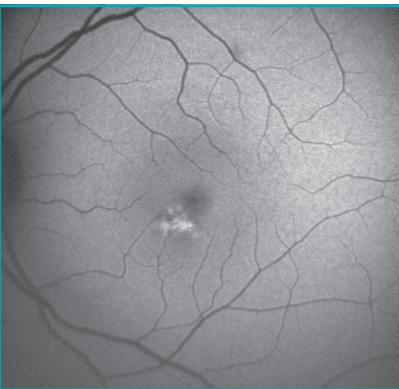


Fig. 4: Autofluorescence du pôle postérieur œil gauche.

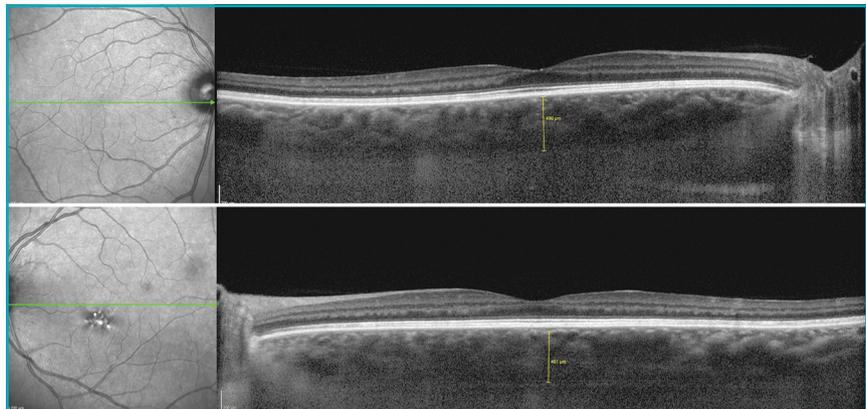


Fig. 6: OCT-EDI passant par la fovéa œil droit puis œil gauche.

## Cas clinique

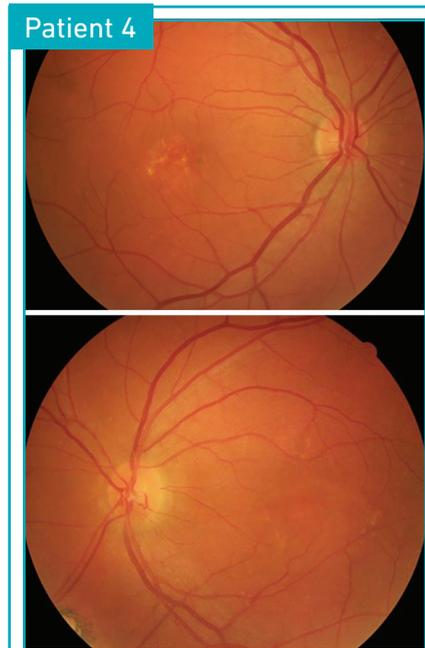


Fig. 7: Rétinophotographie bilatérale du pôle postérieur.

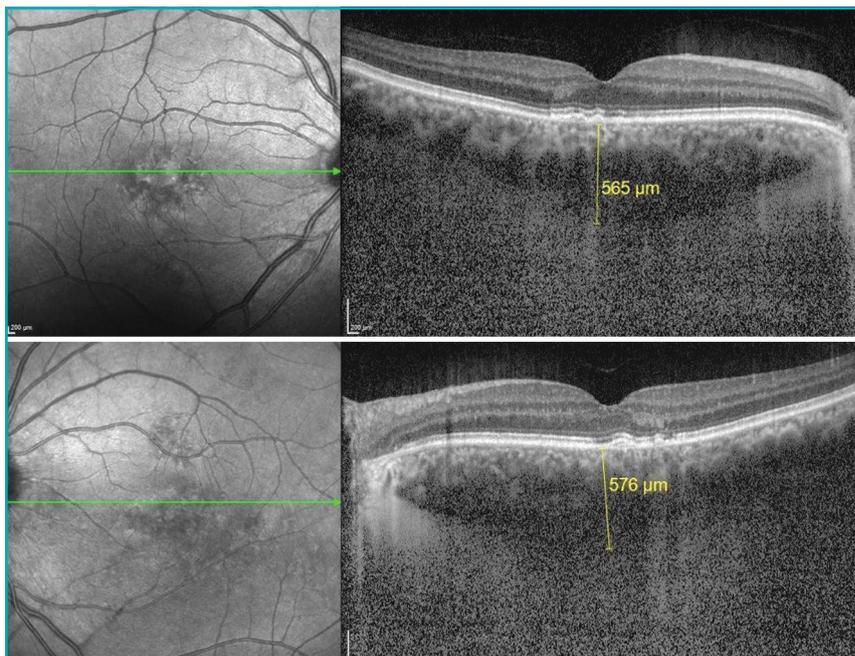


Fig. 8: OCT-EDI bilatéral passant par la fovéa.

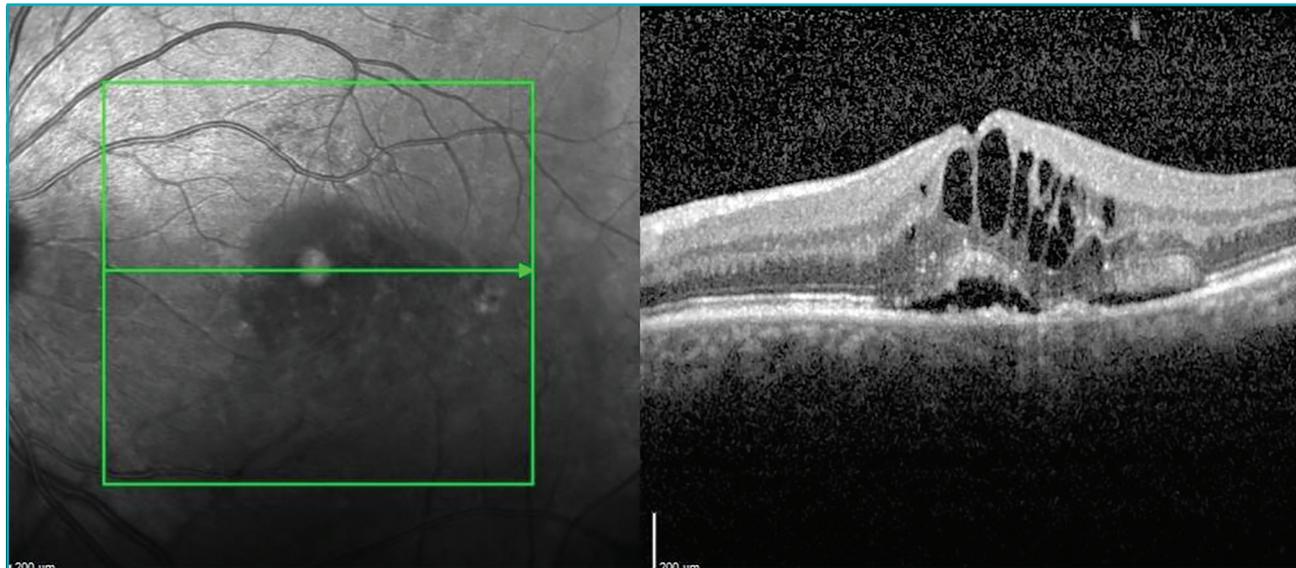


Fig. 9: OCT coupe horizontale passant par la fovéa et montrant un œdème maculaire et un décollement séreux rétinien œil gauche, secondaire à une néovascularisation de type 1. La prise en charge est effectuée par des injections intravitréennes d'anti-VEGF (traitement d'induction puis protocole T&E). Au total, huit injections ont été nécessaires pour le traitement et la stabilisation de ces néovaisseaux choroïdiens, sans récurrence avec un recul de 2 ans.

une atténuation voire un amincissement de la choriocapillaire et de la couche de Sattler. La proximité entre les pachyvaisseaux et le complexe épithélium pigmentaire/membrane de Bruch suggère que ces premiers sont mécaniquement

impliqués dans la stimulation de ce type d'épithéliopathie pigmentaire [4].

Le risque dans cette pathologie, comme dans la CRSC, est le développement de néovaisseaux choroïdiens de type 1 [5].

L'utilisation de l'OCT-EDI ainsi que l'OCT-A (OCT-angiographie) permet une détection précoce d'une néovascularisation profonde qui mène à la formation d'un réseau vasculaire, d'où pourrait naître une lésion de type polypoïdale [3, 6].

## POINTS FORTS

- L'examen clé pour le diagnostic de pachychoïde est l'OCT en mode EDI.
- La PPE est souvent bilatérale et asymétrique.
- Elle touche des patients jeunes, de 50 ans, avec une personnalité de type A.
- Le risque majeur est l'évolution vers une néovascularisation choroïdienne.
- Importance du dépistage et de la surveillance des patients à risque.

Il paraît intéressant de dépister, détecter ces patients afin de les informer de la possibilité de complications, de type néovascularisation choroïdienne, et de les sensibiliser à l'intérêt d'une autosurveillance et du contrôle régulier par un ophtalmologue avec un OCT de la région maculaire.

de DMLA survenant chez les patients jeunes. Il est intéressant de la rechercher afin de dépister d'éventuelles complications néovasculaires et ainsi délivrer l'information permettant de sensibiliser le patient jeune, pour une meilleure compréhension et adhésion au suivi et projet de soin proposé.

### ■ Conclusion

La survenue d'une épithéliopathie pigmentaire pachychoïdienne (PPE) englobe probablement certains cas

### BIBLIOGRAPHIE

1. WARROW DJ, HOANG QV, FREUND KB. Pachychoroid pigment epitheliopathy. *Retina*, 2013;33:1659-1672.
2. PANG CE, FREUND KB. Pachychoroid pigment epitheliopathy may masquerade as acute retinal pigment epitheliitis. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2014;3:111-115.
3. PANG CE, FREUND KB. Pachychoroid neovascularopathy. *Retina*, 2015;35:1-9.
4. DOLZ-MARCO R, DANSINGANI KK, FREUND KB. The Pachychoroid Clinical Spectrum. A new risk and disease modifier in macular disorders. *Retina today*, 2017.
5. 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.
6. DANSINGANI KK, BALARATNASINGAM C, NAYSAN J *et al.* En face imaging of pachychoroid spectrum disorders with swept-source optical coherence tomography. *Retina*, 2016;36:499-516.

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