

Brèves

DSR du sujet âgé : ne pas oublier les fossettes !

IGLICKI M, BUSCH C, LOEWENSTEIN A *et al.* Underdiagnosed optic disk pit maculopathy: spectral domain optical coherence tomography features for accurate diagnosis. *Retina*, 2019;39:2161-2166.

Par argument de fréquence, la présence d'un décollement séreux rétinien (DSR) chez un patient âgé oriente d'abord vers des néovaisseaux choroïdiens de la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA). Pourtant, plusieurs autres pathologies telles qu'une chorioretinopathie séreuse centrale (CRSC) atypique, une dystrophie réticulée, un œdème maculaire cystoïde ou une fossette colobomateuse peuvent aussi être en cause. Ces pathologies apparaissent alors comme des diagnostics différentiels avec un DSR qui ne répondra pas au traitement anti-VEGF. Il est important de repérer les fossettes colobomateuses et de ne pas retarder leur prise en charge qui relève de la chirurgie.

Les fossettes colobomateuses (*optic disk pit*) correspondent à une fermeture incomplète de la fente embryonnaire associée à une hernie de la rétine à travers la lame criblée de la papille (*fig. 1*) [1]. Elles peuvent être associées à une maculopathie comportant un DSR et un rétinischisis externe ou interne. Ces fossettes seraient présentes dans 1/11 000^e de la population générale avec une incidence égale pour les deux sexes. Elles sont unilatérales dans 85 à 90 % des cas et sont observées le plus souvent au bord temporal de la papille [2]. La plupart des cas de maculopathie associés aux fossettes colobomateuses sont

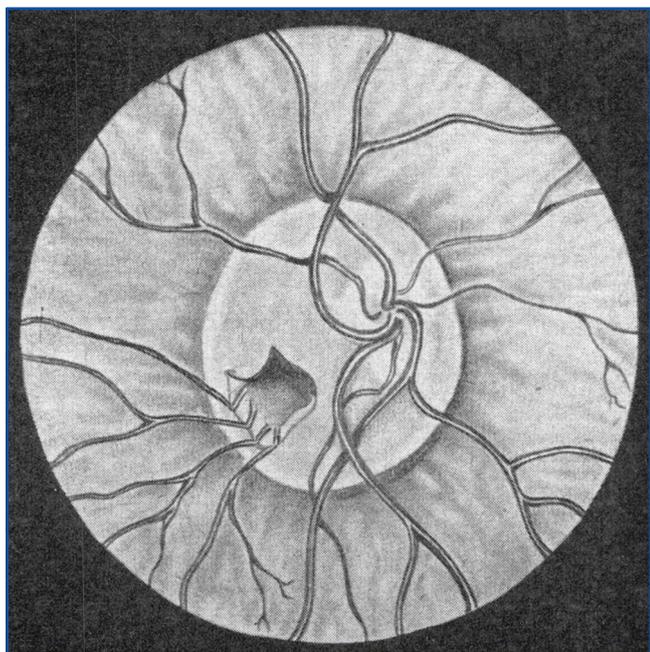


Fig. 1 : Dessin d'une fossette colobomateuse par Emanuel Rosen dans l'une des premières descriptions en 1948 [1].

décrits chez des sujets entre 30 et 40 ans, mais le début de la symptomatologie peut être décalé et la pathologie décelée chez un patient plus âgé.

L'origine des fluides présents dans le DSR et les logettes intrarétiniennes reste discutée. Pour certains auteurs, il s'agirait de liquides provenant de la cavité vitréenne, de liquide céphalorachidien en provenance de l'espace sous-arachnoïdien ou de fuites à partir des vaisseaux à la base de la fossette.

La série analysée dans cette étude multicentrique internationale apparaît intéressante parce qu'elle concerne un effectif important (59 sujets) avec des patients plus âgés que dans les formes décrites classiquement (58,7 ans ± 15,8). On remarquera que le diagnostic initial était erroné chez 44 patients et le traitement initial inapproprié chez 40 patients.

Le traitement des maculopathies associées aux fossettes colobomateuses repose sur la vitrectomie avec ou sans pelage de la membrane limitante interne, laser péripapillaire peropératoire et tamponnement par gaz (C2F6) [2]. Dans leur article, les auteurs montrent que le retard au diagnostic était généralement associé à l'apparition d'altérations pigmentaires maculaires, avec un pronostic visuel moins favorable que pour les cas qui avaient pu bénéficier rapidement d'une vitrectomie.

Dans cette série, tous les patients présentaient initialement un DSR. Dans 49,1 % des cas, on observait en outre un rétinischisis des couches internes de la rétine et, dans 75,9 % des cas, un rétinischisis des couches externes de la rétine. Ce rétinischisis externe pouvait passer pour un œdème maculaire cystoïde, ce qui a pu conduire à tort à mettre en place un traitement par anti-VEGF.

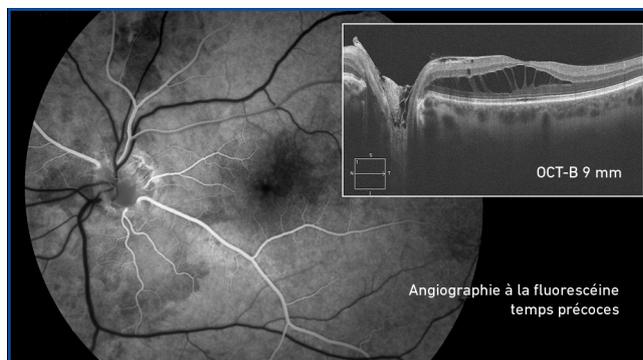


Fig. 2 : Patient de 41 ans avec une baisse d'acuité visuelle à 4/10° de loin à gauche. L'OCT montre un épaississement maculaire avec un rétinischisis dans les couches externes de la rétine étendu à l'ensemble de la macula. Les clichés sans préparation et ici le cliché précoce d'angiographie à la fluorescéine montrent une fossette colobomateuse expliquant le soulèvement maculaire. On observe aussi des anomalies de distribution vasculaire dans l'aire de la fente embryonnaire. L'interrogatoire relève des reins de petite taille et une greffe rénale chez la sœur qui font évoquer une mutation du gène PAX2, confirmée ultérieurement (clichés T. Desmettre).

Brèves

Des auteurs ont montré l'intérêt de coupes d'OCT-B longues, en mode EDI, pour mieux faire la part entre une pathologie strictement maculaire et une pathologie impliquant la macula et la région papillaire [3]. Ces coupes horizontales peuvent permettre de visualiser la connexion entre les cavités des schisis rétinien et la lacune de la lame criblée de la papille (*fig. 2*).

En conclusion, les fossettes colobomateuses sont souvent diagnostiquées avec retard. Elles constituent l'une des étiologies des phénomènes exsudatifs rétinien et/ou sous-rétinien du sujet âgé. L'examen attentif des clichés du fond d'œil et l'utilisation de coupes d'OCT longues passant par la macula et la zone papillaire facilitent le diagnostic de ces fossettes, ce qui permet d'éviter le retard à la prise en charge chirurgicale.

BIBLIOGRAPHIE

- ROSEN E. Crater-like holes in the optic disc. *Br J Ophthalmol*, 1948;32:465-478.
- SANDALI O, BARALE PO, BUI QUOC E *et al.* Résultats à long terme du traitement des fossettes colobomateuses de la papille compliquées de décollement séreux rétinien maculaire : à propos de 20 cas. *J Fr Ophtalmol*, 2011;34:532-538.
- GOWDAR JP, RAJESH B, GIRIDHAR A *et al.* An insight into the pathogenesis of optic disc pit-associated maculopathy with enhanced depth imaging. *JAMA Ophthalmol*, 2015;133:466-469.

Facteurs génétiques de la CRSC

MOHABATI D, SCHELLEVIS RL, VAN DIJK EHC *et al.* Genetic risk factors in acute central serous chorioretinopathy. *Retina*, 2019;39:2303-2310.

La chorioretinopathie séreuse centrale (CRSC) est une affection courante qui évolue de façon favorable dans 95 % des cas, avec la résorption progressive du décollement séreux rétinien (DSR) et de la gêne visuelle qui lui est associée en quelques semaines à quelques mois [1].

Devant un patient présentant une forme aiguë de la maladie (CRSCa), il reste cependant difficile de prédire si son évolution sera favorable rapidement ou s'il existe un risque d'évolution chronique. La présence de migrations pigmentaires bilatérales témoignant d'épisodes antérieurs est tout au moins un facteur de récurrence, mais elle ne permet finalement pas d'estimer la durée d'évolution de la poussée qui est observée lorsque que patient consulte. On estime généralement que la persistance du DSR peu modifié après 3 mois témoigne d'une évolution vers une forme chronique et incite à discuter de l'opportunité d'un traitement (*fig. 1*) [2].

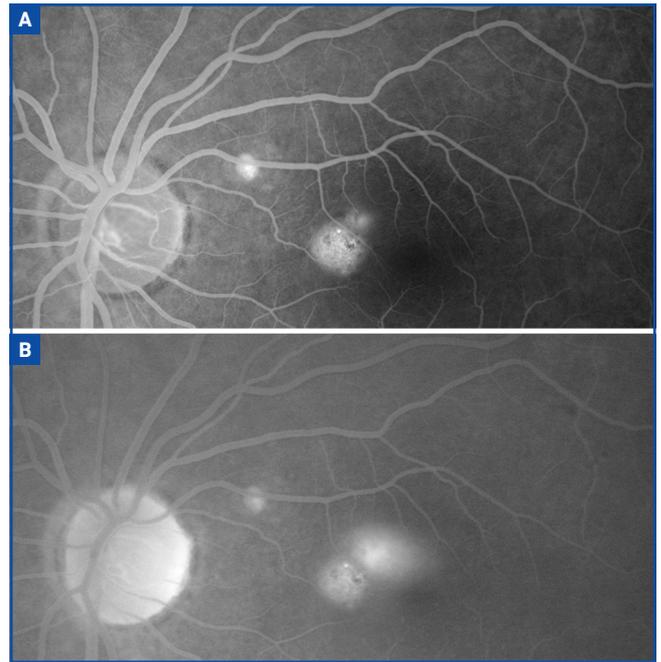


Fig. 1 : CRSC relativement typique avec cliché intermédiaire de l'angiographie à la fluorescéine (A) montrant deux soulèvements séreux de l'épithélium pigmentaire. Le soulèvement situé à la partie nasale de la zone juxtafovéale est associé à un point de fuite. Aux temps tardifs de la séquence (B), on note la diffusion très progressive du colorant qui ne remplit pas encore la totalité du décollement séreux rétinien (cliché T. Desmettre).

On considère que l'affection est complexe et multifactorielle [3]. Des variants génétiques pour le gène codant pour le récepteur aux minéralocorticoïdes favoriseraient la maladie [4]. Les auteurs de cet article publié dans le dernier numéro de *Retina* ont recherché la présence de facteurs génétiques chez des patients caucasiens atteints de CRSC. L'étude visait en outre à identifier d'éventuels facteurs génétiques différenciant les formes aiguës (CRSCa) et chroniques (CRSCc) de CRSC.

Cette étude d'observation comportait 135 patients CRSCa, 272 patients CRSCc et 1 385 témoins. 8 polymorphismes mononucléotidiques ont été génotypés pour *ARMS2* (rs10490924), *CFH* (rs800292, rs1061170, rs1065489, rs1329428, rs2284664, rs3753394) et *NR3C2* (rs2070951). De plus, le nombre de copies du gène *C4B* a été évalué.

3 polymorphismes mononucléotidiques du gène *CFH* sont apparus significativement associés à la CRSCa : rs800292 ($p = 0,003$; OR : 1,53; IC 95 % : 1,15-2,03), rs1061170 ($p = 0,002$; OR : 0,64; IC 95 % : 0,48-0,86), et rs1329428 ($p = 5,87 \cdot 10^{-6}$; OR : 1,83; IC 95 % : 1,40-2,38). En outre, une différence significative a été observée dans la distribution du nombre de copies du gène *C4B* chez les patients CRSCa par rapport aux témoins ($p = 0,0042$). Par contre, aucune différence n'a pu être identifiée entre les patients CRSCa et CRSCc pour les variants sélectionnés.

Dans cette étude d'observation, 3 variants du gène *CFH* et des variations du nombre de copies du gène *C4B* ont donc été significativement associés au risque de développement d'une CRSC. Malgré les différences dans la présentation et surtout l'évolution clinique, sur la base de cette analyse, les CRSCa et CRSCc semblent partager une prédisposition génétique similaire. Les auteurs concluent que d'autres facteurs de risque génétiques et/ou non génétiques sont probablement plus marquants pour expliquer les différences d'évolution entre les formes aiguës et chroniques de la CRSC.

BIBLIOGRAPHIE

1. YANNUZZI LA. Type A behavior and central serous chorioretinopathy. *Retina*, 1987;7:111-131.
2. BOUSQUET E, BEYDOUN T, ROTHSCHILD PR *et al.* Spironolactone for nonresolving central serous chorioretinopathy a randomized controlled crossover study. *Retina*, 2015;35:2505-2515.
3. CHEN SN, LIAN I, CHEN YC *et al.* Increased incidence of peptic ulcer disease in central serous chorioretinopathy patients: a population-based retrospective cohort study. *Retina*, 2015;35:231-237.
4. VAN DIJK EHC, SCHELLEVIS RL, VAN BERGEN MGJM *et al.* Association of a haplotype in the NR3C2 gene, encoding the mineralocorticoid receptor, with chronic central serous chorioretinopathy. *JAMA Ophthalmol*, 2017;135:446-451.



T. DESMETTRE

Centre de rétine médicale, MARQUETTE-LEZ-LILLE,
Queen Anne St. Medical Centre,
LONDRES.