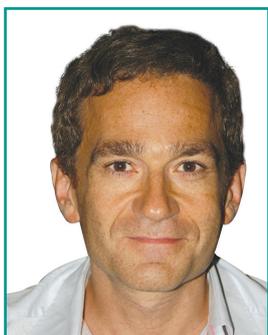


Examens clés dans...

Le diagnostic des taches blanches du fond d'œil

RÉSUMÉ : Le but de cet article est de faire le point sur les éléments sémiologiques indispensables au diagnostic des taches blanches du fond d'œil. Pour les sept pathologies suivantes – épithéliopathie en plaques, choroïdite serpiginieuse, choroïdite multifocale, MEWDS, syndrome d'élargissement idiopathique de la tache aveugle, AZOOR et neurorétinopathie maculaire aiguë –, nous décrivons le terrain sur lequel elles surviennent, les éléments clés issus de l'imagerie multimodale et leur profil évolutif.



F. FAJNKUCHEN^{1, 2}, S. MREJEN^{1, 3}, B. WOLFF⁴

¹ Centre d'Imagerie et de Laser, PARIS,

² Hôpital Avicenne, BOBIGNY,

³ CHNO XV-XX, PARIS,

⁴ Centre Ophtalmologique Maison Rouge, STRASBOURG.

Les affections regroupées sous le vocable de syndrome des taches blanches ont en commun une atteinte de la rétine externe. Gass a émis l'hypothèse que l'*acute zonal occult outer retinopathy* (AZOOR), l'élargissement idiopathique aigu de la tache aveugle (AIBSE), le syndrome des taches blanches évanescents multiples (MEWDS), la neurorétinopathie maculaire aiguë (AMN), la choroïdopathie interne ponctuée (PIC) et la choroïdite multifocale (CMF) étaient un cluster d'affections constituant le "complexe AZOOR". Plus tard, Herborn a suggéré que ces atteintes étaient des choriocapillaropathies inflammatoires primaires, vraisemblablement causées par un processus inflammatoire perturbant la perfusion de la choriocapillaire et conduisant à une atteinte de la rétine externe.

La nature exacte de ces atteintes reste cependant encore à ce jour non élucidée. L'hypothèse d'une atteinte auto-immune parfois réactionnelle post-infection virale a été évoquée. Certaines de ces atteintes semblent affecter primitivement la choriocapillaire (choroïdite serpiginieuse, épithéliopathie en plaques [EEP]), alors que d'autres semblent plutôt affecter primitivement l'épithélium pigmentaire rétinien (EPR) et/ou la rétine externe (MEWDS, AMN).

Sur le plan sémiologique, elles sont, en revanche, de mieux en mieux caractérisées. Au cours de ces dernières années,

l'avènement de l'imagerie multimodale a permis de mieux décrire ces affections. Certaines de ces atteintes telles que le MEWDS ou l'AMN, lorsqu'elles sont complètement typiques, ne nécessitent pas *a priori* de bilan étiologique inflammatoire. D'autres atteintes telles que la CMF, l'EEP ou la choroïdite serpiginieuse nécessitent en revanche un bilan inflammatoire étiologique car elles peuvent dans certains cas être secondaires à une pathologie infectieuse. On éliminera en particulier une atteinte tuberculeuse. Bien que chacune de ces entités soit unique avec des caractéristiques d'imagerie spécifiques, il existe aussi des formes frontières de chevauchement entre certains de ces syndromes des taches blanches.

Le but de cet article est de faire le point sur les éléments sémiologiques indispensables à leur diagnostic.

Épithéliopathie en plaques (*acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy*, fig. 1) [1, 2]

>>> Terrain (sexe, âge, facteurs déclenchants):

- pas de prédominance de sexe;
- survenue entre 20 et 40 ans;
- présence d'un épisode viral ou d'une vaccination (hépatite, varicelle) dans 30 % des cas.

Examens clés dans...

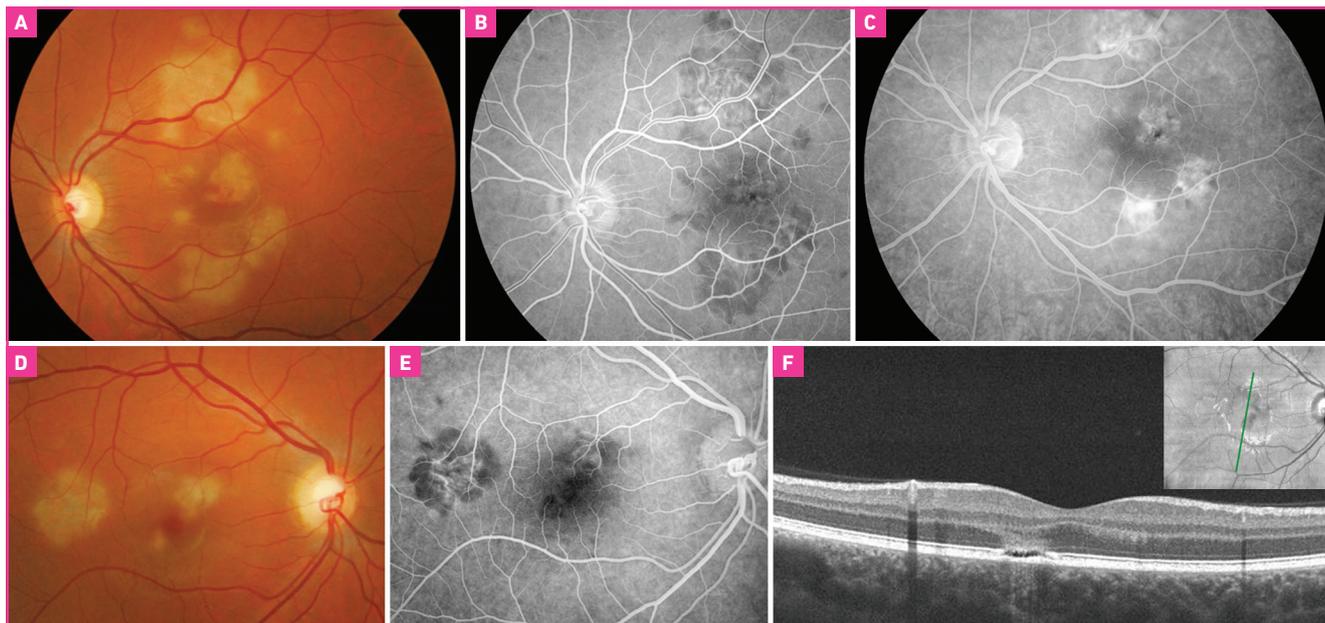


Fig. 1 : Épithéliopathie en plaques bilatérale, patient de 35 ans. **A** : cliché couleur OG, plaques jaunâtres arrondies au pôle postérieur. **B** : angiographie à la fluorescéine, temps précoce, hypofluorescence des plaques. **C** : angiographie à la fluorescéine, temps tardif, hyperfluorescence par imprégnation des plaques. **D** : cliché couleur OD, plaques jaunâtres arrondies au pôle postérieur. **E** : angiographie à la fluorescéine, temps précoce, hypofluorescence des plaques. **F** : OCT, hyperréflexivité en bande au niveau de la nucléaire externe avec disruption de la zone ellipsoïde.

>>> Uni- ou bilatérale : l'atteinte est le plus souvent bilatérale, avec survenue différée de quelques jours à quelques semaines entre les deux yeux.

>>> Signes fonctionnels : baisse d'acuité visuelle (BAV) d'installation brutale, scotomes centraux et paracentraux. Céphalées et myalgies parfois présentes dans les jours qui précèdent. Les céphalées feront suspecter une vascularite cérébrale associée et justifient de réaliser une IRM cérébrale car ces vascularites cérébrales associées peuvent affecter le pronostic vital [3].

>>> Fond d'œil : lésions multiples, arrondies, blanc-jaunâtre, profondes, ne dépassant pas la moyenne périphérie, mesurant 0,5 à 1,5 diamètre papillaire (DP).

>>> Autofluorescence : à la phase aiguë, hypoautofluorescence centrale avec liseré hyperautofluorescent, puis autofluorescence hétérogène au cours de l'évolution.

>>> Angiographie à la fluorescéine (AF) : c'est l'examen clé permettant le

diagnostic de l'affection. Elle objective une hypofluorescence d'apparition précoce au niveau des lésions, qui persiste aux temps intermédiaires. Sur les clichés tardifs, on peut observer une hyperfluorescence par imprégnation des plaques.

>>> ICG : à l'angiographie au vert d'indocyanine, les lésions sont hypofluorescentes dès les temps très précoces, tout au long de la séquence angiographique et sont mieux visibles aux temps tardifs. Certaines lésions visibles en ICG ne le sont pas en angiographie à la fluorescéine.

>>> OCT : on peut observer précocement des irrégularités de la membrane limitante externe (MLE), de la zone ellipsoïde (ZE), de la zone d'interdigitation (ZI) et de l'épithélium pigmentaire (EP). À un stade un peu plus avancé, l'OCT permet de localiser les taches en profondeur, sous la forme de plaques hyperréflexives au niveau de la couche nucléaire externe (NE) se prolongeant au niveau de la plexiforme externe. Un décollement

séreux rétinien (DSR) est fréquemment associé aux plaques à la phase aiguë. Dans les territoires où les plaques semblent être le plus installées, on observe une tendance à l'amincissement de la rétine externe.

>>> OCT-A : zones d'hypoperfusion de la choriocapillaire superposables aux territoires hypofluorescents en ICG. Ces zones d'hypoperfusion peuvent s'étendre au-delà des limites des lésions observées en OCT. Un liseré en hypersignal de flux est identifiable autour de la zone d'hypoperfusion à la phase initiale et pourrait correspondre à une hyperperfusion réactionnelle.

>>> Évolution : le niveau final d'acuité visuelle est généralement bon, en dépit de lésions cicatricielles pigmentées parfois nombreuses. Les altérations visualisées sur l'OCT s'améliorent le plus souvent spontanément en 3 à 6 semaines. L'acuité visuelle finale est souvent supérieure à 5/10. Les plaques de localisation maculaire peuvent avoir un moins bon pronostic visuel.

>>> **Récidives** : rares.

>>> **Remarques** : certains auteurs plaident en faveur d'un changement de nom de l'atteinte qui ne serait pas une épithéliopathie mais une choroïdopathie. Il existe en effet de plus en plus de preuves d'une atteinte choroïdienne primaire avec des dommages secondaires au niveau de l'épithélium pigmentaire rétinien sus-jacent et des couches rétinienne externes.

Choroïdite serpigneuse

(fig. 2) [4, 5]

>>> **Terrain** (sexe, âge, facteurs déclenchants) :

- pas de prédominance de sexe ;
- survenue plus tardive que l'épithéliopathie en plaques.

>>> **Uni- ou bilatérale** : bilatérale mais asymétrique, prédominant souvent sur un œil.

>>> **Signes fonctionnels** : baisse visuelle brutale, prédominant sur un œil, scotomes, métamorphopsies.

>>> **Fond d'œil** : la forme la plus habituelle et représentant 80 % des cas est de localisation péripapillaire. Il s'agit d'une lésion profonde, gris-blanchâtre, généralement unifocale, qui apparaît autour du disque optique et progresse de manière centrifuge et irrégulière en serpentins vers la macula. Une autre forme, la choroïdite serpigneuse dite maculaire, est une cause de perte de vision relativement rare mais redoutée en raison de l'implication précoce de la macula et d'un risque plus élevé de développer une néovascularisation choroïdienne (NVC).

>>> **Autofluorescence** : une hyperfluorescence peut s'observer à la phase initiale dans le territoire de l'atteinte, une hypofluorescence s'installe ensuite progressivement lorsque l'atteinte progresse et évolue vers l'atrophie.

>>> **Angiographie à la fluorescéine** : l'angiographie montre une hypofluorescence très prolongée au niveau des lésions actives avec imprégnation inhomogène tardive. Quand la maladie est en cours de cicatrisation, un liseré hyperfluorescent apparaît sur les bords de la lésion. Au stade de cicatrice, on constate une hyperfluorescence inhomogène d'apparition tardive. La récurrence est marquée par la disparition du liseré hyperfluorescent au niveau du territoire qui récidive (signe de Jean-Antoine Bernard).

>>> **ICG** : les lésions actives de choroïdite serpigneuse s'accompagnent d'une hypofluorescence prolongée de la phase précoce à la phase tardive. L'étendue de l'hypofluorescence en ICG dépasse les limites des lésions correspondantes visualisées par la fluorescéine.

>>> **OCT** : à la phase active, on observe des zones de discontinuité de la membrane limitante externe, de la zone ellipsoïde et de la zone d'interdigitation. L'épithélium pigmentaire est hyperréfléctif, un soulèvement plan irrégulier de l'EP est possible

avec aspect en "double couche", un DSR n'est pas exceptionnel. À la phase cicatricielle, une évolution atrophique est constatée, on observe un amincissement de la nucléaire externe, une interruption de la MLE, de la ZE et de la ZI. Il existe de plus une atrophie de la choriocapillaire et de la choroïde.

>>> **OCT-A** : l'OCT-A objective une absence de flux au niveau de la choriocapillaire dans les territoires concernés par les lésions de choroïdite serpigneuse. En cas de baisse d'acuité visuelle avec atteinte maculaire, l'OCT-A peut être très utile pour faire la distinction entre une récurrence de la maladie avec apparition d'un front de progression maculaire ou la survenue d'une complication néovasculaire.

>>> **Évolution** : les lésions actives disparaissent généralement en 6 à 8 semaines. L'évolution est très atrophique et nécrosante au niveau de l'épithélium pigmentaire. Des migrations pigmentaires étendues peuvent s'observer. Parfois, l'atrophie est si étendue que les gros

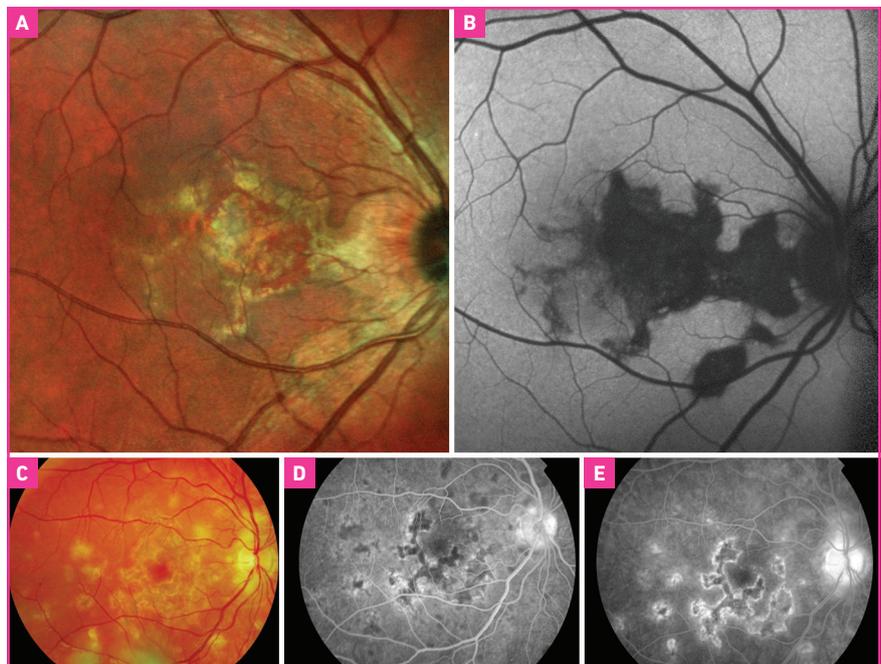


Fig. 2 : Choroïdite serpigneuse cicatricielle chez deux patients. **A et C** : clichés couleur. **B** : cliché en autofluorescence. **D et E** : liseré hyperfluorescent, signe de l'absence d'activité en angiographie à la fluorescéine.

Examens clés dans...

vaisseaux choroïdiens sous-jacents sont exposés et la destruction de la choroïde entière jusqu'à la sclérotique peut se produire. La survenue de **néovaisseaux choroïdiens** peut aggraver un tableau clinique déjà sévère.

>>> Récidives : les récidives sont fréquentes et surviennent généralement en bordure des lésions cicatrisées précédentes. L'intervalle de temps entre ces attaques récurrentes est variable et peut s'étendre de plusieurs mois à plusieurs années. Au fil des récurrences, plus de 75 % des patients présentent une baisse d'AV dans 1 œil ou les 2 yeux, avec une AV inférieure à 1/10 chez plus de 25 % des patients malgré le traitement.

>>> Remarques : les examens complémentaires réalisés dans la choroïdite serpiginieuse visent principalement à éliminer une infection tuberculeuse ou herpétique. En effet, le contact avec un antigène tuberculeux, mis en évidence par la production d'interféron γ par les lymphocytes, a été rapporté chez 52 % des patients atteints de choroïdite serpiginieuse.

Choroïdite multifocale et choroïdite ponctuée interne

(fig. 3) [6-9]

>>> Remarque : un débat existe pour savoir si la choroïdite multifocale et la choroïdite ponctuée interne sont une même entité ou deux entités distinctes. Le terrain, la description lésionnelle en

imagerie multimodale et le risque néovasculaire étant similaire dans les deux pathologies, nous les avons regroupées dans une description commune. La choroïdite multifocale est une des rares pathologies rétinienne pouvant se compliquer de plusieurs néovaisseaux choroïdiens.

>>> Terrain (sexe, âge, facteurs déclenchants):

- femme;
- jeune;
- myope.

>>> Uni- ou bilatérale : l'atteinte bilatérale est la plus fréquente avec souvent plusieurs mois avant l'atteinte du second œil, mais des atteintes unilatérales sont possibles.

>>> Signes fonctionnels : BAV inconstante, scotomes, photopsies, métamorphopsies.

>>> Fond d'œil : taches multiples profondes, inflammatoires de 1/4 à 3/4 de DP, d'âge différent, certaines blanchâtres, d'autres jaune-grisâtre, d'autres d'aspect cicatriciel parfois pigmenté, à bord flou, réparties en nombre (de 5 à 100) au pôle postérieur et en moyenne périphérie, parfois regroupées de façon curvilinéaire (ligne de Schlaegel) en périphérie. Les formes prédominantes au pôle postérieur sans signes d'uvéite associée entreraient dans le cadre de la choroïdite ponctuée interne, les formes avec atteinte de la périphérie et signes d'inflammation seraient des choroïdites multifocales.

>>> Autofluorescence : à la phase initiale, discrète hyperautofluorescence de la lésion inflammatoire. En cas d'atteinte plus importante de l'EP, la lésion devient hypoautofluorescente avec présence possible d'un anneau hyperautofluorescent sur les bords de la lésion active.

>>> Angiographie à la fluorescéine : hypo- ou isofluorescence habituelle des lésions à la phase précoce qui s'imprègnent aux temps tardifs.

>>> ICG : hypofluorescence aux temps intermédiaires puis tardifs de la séquence, avec plus de lésions que ne le laisse supposer l'examen du fond d'œil.

>>> OCT : les lésions actives de CMF apparaissent sous la forme d'une élévation en dôme de l'EP avec infiltration de la rétine externe, parfois altérations et interruptions de l'EP responsables d'une transmission postérieure du signal avec hyperréflexivité postérieure, la ZE est interrompue en regard des lésions actives. L'OCT peut contribuer au diagnostic différentiel entre lésions inflammatoires actives et complications néovasculaires. Seules les lésions inflammatoires montrent une transmission lumineuse choroïdienne accrue à travers toute la surface de l'infiltrat, tandis que l'augmentation de la transmission choroïdienne n'est que partielle au niveau de la néovascularisation ou hétérogène. Les lésions néovasculaires s'accompagnent fréquemment d'une réaction exsudative sous- (DSR) et intrarétinienne (logettes cystoïdes et/ou gris intrarétinien).



Fig. 3 : Choroïdite multifocale. **A :** cliché couleur OG avec des taches le long des vaisseaux temporaux supérieurs. **B :** en OCT, la tache de gauche est inflammatoire, on observe une transmission lumineuse choroïdienne accrue à travers toute la surface de l'infiltrat (flèche bleue), tandis que l'augmentation de la transmission choroïdienne n'est que partielle au niveau de la néovascularisation qui correspond à la lésion de droite (flèche verte).

>>> **OCT-A**: il est difficile, même avec une approche multimodale d'imagerie, de faire la différence entre lésions inflammatoires de localisation maculaire et complications néovasculaires. L'OCT-A est un examen essentiel face à cette problématique. L'OCT-A indique la présence d'un flux au sein de la lésion et permet d'identifier morphologiquement les lésions néovasculaires. En revanche, l'OCT-A n'est pas contributif pour préciser si la lésion néovasculaire est active ou inactive.

>>> **Champ visuel**: l'examen du champ visuel peut révéler un élargissement de la tache aveugle (TA) et des scotomes nettement plus étendus que ce que pourraient laisser supposer les lésions rétinienne.

>>> **Récidives**: fréquentes.

>>> **Évolution**: une évolution atrophique est généralement observée en regard des lésions inflammatoires même si, dans un certain nombre de cas, les lésions peuvent disparaître sans laisser de séquelles évidentes. Les récurrences sont fréquentes, avec élargissement des lésions existantes ou apparition de nouvelles lésions. Une complication néovasculaire est fréquente, même si le taux de complication est hautement variable selon les séries et surviendrait dans 10 à 70 %.

Syndrome des taches blanches multiples évanescentes (*multiple evanescent white dot syndrome, MEWDS, fig. 4*) [10-12]

>>> **Terrain** (sexe, âge, facteurs déclenchants):

- femme;
- jeune (20-40 ans);
- parfois précédé d'un épisode viral ou d'une vaccination.

>>> **Uni- ou bilatéral**: le plus souvent unilatéral.

>>> **Signes fonctionnels**: baisse d'acuité visuelle d'installation rapide, scotomes

temporaires, élargissement de la tache aveugle, photopsies, photophobie.

>>> **Fond d'œil**: multiples petits points gris-blanc ou jaunâtres, discrets et transitoires dans la rétine externe et l'épithélium pigmentaire rétinien avec un aspect de granité au niveau de la fovéa. Les points sont localisés au pôle postérieur et en moyenne périphérie avec une localisation péripapillaire fréquente. Les lésions du MEWDS sont de taille variable, allant des points (petites lésions d'environ 100 µm) aux taches (lésions plus grandes > 200 µm). On peut observer des bords papillaire flous et des cellules dans le vitré.

>>> **Autofluorescence**: hyperautofluorescence des taches qui sont plus nombreuses qu'à l'examen clinique du fond d'œil.

>>> **Angiographie à la fluorescéine**: parfois considérée comme normale, on observe fréquemment une hyperfluorescence ponctuelle pouvant apparaître de façon précoce ou retardée au niveau de

certaines taches blanches, parfois disposée "en forme de couronne". Une hyperfluorescence papillaire est fréquente.

>>> **ICG**: sur l'angiographie au vert d'indocyanine (ICGA), de nombreuses lésions hypofluorescentes sont visibles aux temps tardifs et nettement plus nombreuses que celles visibles à l'examen clinique et à l'AF.

>>> **OCT**: au niveau de la fovéa, l'OCT montre des zones de disruption de la zone ellipsoïde et des accumulations possibles dans la rétine externe de matériel hyperréfléctif de taille et de forme variables. En dehors de la fovéa, la ZI et la NE sont également parfois observées. Un DSR et un soulèvement de l'EP sont parfois observés.

>>> **OCT-A**: pas d'anomalie évidente au niveau de la choriocapillaire ou au niveau des plexus rétinien.

>>> **Récidives**: possibles mais rares, < 10 %.

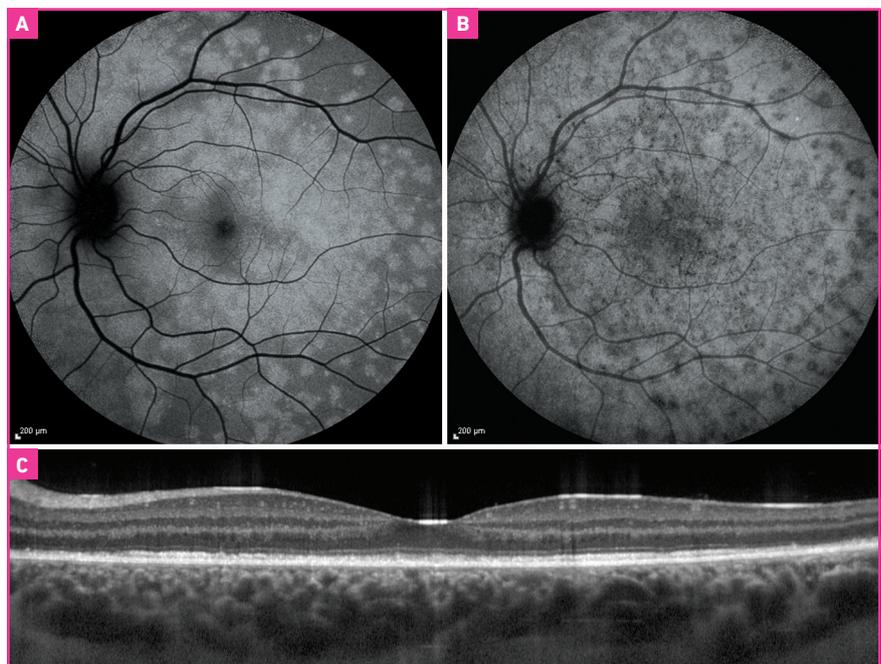


Fig. 4: MEWDS. A: hyperautofluorescence dans la zone atteinte. B: en angiographie au vert d'indocyanine, hypofluorescence prolongée. C: OCT, irrégularité de la ZE.

Examens clés dans...

>>> **Évolution** : favorable en 6 semaines avec disparition des taches, remontée de l'acuité visuelle et normalisation progressive de l'autofluorescence et de l'OCT. Le granité maculaire peut être plus durable.

>>> **Remarques** : le MEWDS comporterait une atteinte primitive de l'EP avec une atteinte secondaire des segments externes des photorécepteurs.

Syndrome d'élargissement idiopathique de la tache aveugle (*acute idiopathic blind spot enlargement, AIBSE*) [13, 14]

Terrain (sexe, âge, facteurs déclanchants) :
– femme ;
– jeune ;
– myopie, parfois précédée d'une vaccination.

>>> **Uni- ou bilatérale** : atteinte unilatérale.

>>> **Signes fonctionnels** : scotomes, photopsies, fausse perception du mouvement, métamorphopsies, diminution

de la perception lumineuse orientent l'examineur vers le domaine des neuropathies optiques, d'autant plus que le déficit pupillaire relatif afférent est présent dans 30 % des cas. BAV rare ou faible.

>>> **Champ visuel** : élargissement de la tache aveugle, avec déficit souvent profond.

>>> **Fond d'œil** : souvent normal, parfois discrète papillite, quelques cellules dans le vitré possible.

>>> **Autofluorescence** : hyperautofluorescence péripapillaire possible.

>>> **Angiographie à la fluorescéine** : parfois discrète hyperfluorescence péripapillaire.

>>> **Angiographie ICG** : hypofluorescence avec angiographie.

>>> **OCT** : disruption de la ZE ± de la MLE dans les régions paramaculaires et péripapillaires. L'atteinte structurelle identifiée en OCT n'est donc pas limitée à la région péripapillaire.

>>> **IRM et PEV** : RAS.

>>> **ERG multifocal** : fréquemment perturbé.

>>> **Évolution** : la plupart des patients obtiennent une amélioration symptomatique après 4 semaines à 4 mois. Cependant, la tache aveugle élargie ne revient généralement pas à la normale.

>>> **Remarques** : Yanuzzi suggère que l'AIBSE n'est pas une entité pathologique individualisée et considère que seule l'évolution de ces formes permet de dire à quelle pathologie on a affaire :
– si l'élargissement de la tache aveugle régresse, il considère qu'il s'agit en fait d'un MEWDS à un stade où les taches blanches ont régressé ou sont trop discrètes pour être vues ;
– la persistance de l'élargissement de la TA avec une atrophie péripapillaire conduirait à un diagnostic de CMF (*fig. 5*) ;
– une progression de l'élargissement de la TA serait presque certainement un AZOOR.

À l'inverse, Volpe considère que l'AIBSE est une entité unique distincte

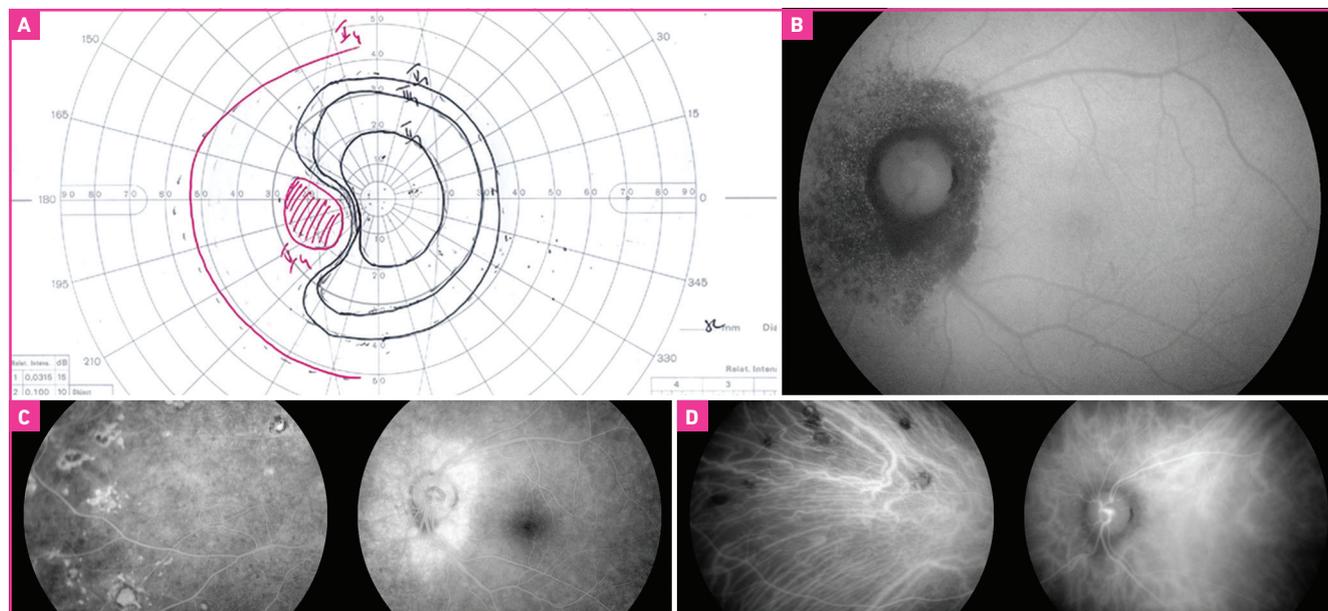


Fig. 5 : Élargissement de la tache aveugle. Patient présentant un élargissement de la tache aveugle (A) avec atrophie péripapillaire (B) et lésions évocatrices de choroïdite multifocale en angiographie à la fluorescéine et ICG (C et D).

des MEWDS, CMF et AZOOR. Volpe décrit, dans une série de 27 patients, un suivi au cours duquel les symptômes visuels disparaissent mais un déficit de champ visuel persistant et stable subsiste.

Acute zonal occult outer retinopathy (AZOOR, fig. 6)

[15, 16]

>>> Terrain (sexe, âge, facteurs déclenchants):

- femme;
- âge moyen;
- épisode viral parfois retrouvé dans les jours qui précèdent.

>>> Uni- ou bilatérale: lors de la présentation initiale, une implication unilatérale est observée dans 60 % des cas,

pendant, sur le long terme, une atteinte bilatérale est la plus courante.

>>> Signes fonctionnels: l'acuité visuelle est conservée tant que la macula est épargnée, mais un scotome paracentral ou des photopsies sont très souvent ressentis. Parmi les autres symptômes possibles, citons la présence de métamorphopsies, une gêne à la vision nocturne et une photophobie.

>>> Fond d'œil: au stade initial, l'examen du fond d'œil peut être normal puis s'installe une zone de rétine anormalement pâle péripapillaire, avec présence inconstante d'une ligne de démarcation blanche ou orangée entre la rétine affectée et la rétine saine.

>>> Autofluorescence: à la phase d'installation, la zone de rétine anormale,

péripapillaire, apparaît hyperautofluorescente avec parfois un anneau plus hyperautofluorescent.

>>> Angiographie à la fluorescéine: dans la plupart des cas, l'angiographie est normale au début. Au cours de l'évolution, 52 % des yeux restent sans lésions rétinienne spécifiques et 48 % ont des manifestations rétinienne anormales, telles qu'une évolution plus ou moins atrophique avec discrète hyperfluorescence péripapillaire par effet fenêtre, on peut aussi observer la présence de migrations pigmentaires de type rétinite pigmentaire, isolées ou associées à un œdème maculaire cystoïde, un rétrécissement vasculaire rétinien, des cicatrices chori-rétiniennes unifocales ou multifocales.

>>> ICG: hypofluorescence plus évidente sur les clichés tardifs.

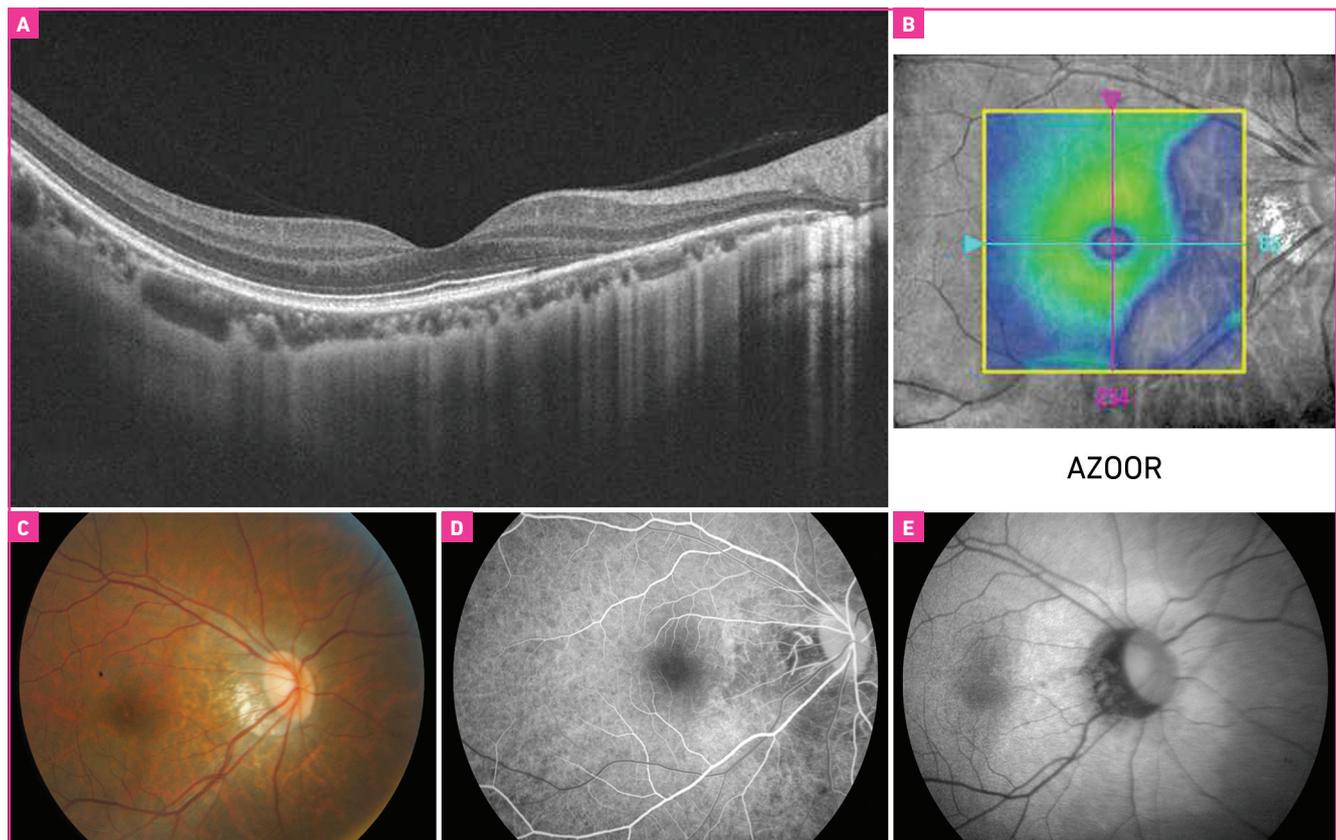


Fig. 6: AZOOR. **A et B:** OCT, interruption de la ZE, de la MLE puis amincissement de la nucléaire externe. **C:** cliché couleur, pâleur péripapillaire. **D:** angiographie à la fluorescéine, temps précoce, hypofluorescence péripapillaire et zone de transition hyperfluorescente à la limite avec la rétine saine. **E:** hyperautofluorescence.

Examens clés dans...

POINTS FORTS

- L'angiographie à la fluorescéine est l'examen clé permettant le diagnostic d'épithéliopathie en plaques, qui objective une hypofluorescence d'apparition précoce.
- Le pronostic de la choroïdite serpiginieuse est mauvais en raison de la fréquence des récives et du risque de complications néovasculaires.
- Dans la choroïdite multifocale, l'OCT et l'OCT-A sont essentiels pour distinguer les lésions inflammatoires des complications néovasculaires.
- Dans le MEWDS, les signes disparaissent en règle générale en 6 semaines.
- Cliché infrarouge et OCT sont les deux examens clés du diagnostic de neurorétinopathie maculaire aiguë.

>>> **OCT** : anomalies des couches externes qui s'accroissent à mesure que l'on se rapproche du nerf optique avec disparition de la zone ellipsoïde et de la membrane limitante externe et enfin de la couche nucléaire externe. La présence de points blancs au niveau de l'ellipsoïde a été décrite.

>>> **OCT-A** : absence d'anomalies significative au niveau des plexus capillaires rétinien et au niveau de la choriocapillaire.

>>> **Champ visuel** : la constatation la plus courante dans l'examen du champ visuel est l'élargissement de la tache aveugle.

>>> **Récidives** : taux de récive de 31 %.

>>> **Évolution** : sur le plan morphologique, une évolution "trizonale" en imagerie multimodale (autofluorescence-OCT-ICG) est habituelle. Isofluorescence en rétine saine, hyperfluorescence en liseré ou mouchetée à la frontière et hypoautofluorescence lorsque la lésion évolue vers l'atrophie. En OCT, une même disposition trizonale est observée : normale en rétine saine, quelques dépôts d'allure drusénoïde à la frontière, atteinte de la rétine externe dans la région pathologique. Enfin en ICG, isofluorescence en rétine saine, quelques diffusions à la frontière, hypofluorescence dans la zone pathologique.

Sur le plan fonctionnel, la perte du champ visuel est généralement stabilisée dans les 6 mois. La vision reste bonne dans la plupart des cas grâce à une épargne fovéolaire. La persistance de la ligne de démarcation entre rétine saine et pathologique est un signe de progression potentiel. Il peut y avoir des récives, de nouveaux scotomes ou une augmentation de la taille du scotome.

Neurorétinopathie maculaire aiguë (*acute macular neuroretinopathy*, fig. 7) [17-19]

>>> **Terrain** (sexe, âge, facteurs déclenchants) :

- femme ;
- jeune (3^e décennie) ;
- le facteur de risque le plus souvent retrouvé est l'association avec un syndrome pseudo-grippal dans les jours ou semaines qui précèdent l'atteinte. D'autres facteurs favorisants ont été identifiés : pilules contraceptives orales, hypotension/choc hypovolémiques (post-partum, post-chirurgie, traumatisme, produit de contraste intraveineux), toxiques (éphédrine, caféine, boissons énergétiques...), prééclampsie...

>>> **Uni- ou bilatérale** : dans la plus grande série publiée, l'atteinte est bilatérale dans 45 % des cas.

>>> **Signes fonctionnels** : apparition soudaine d'un ou plusieurs scotomes paracentraux. La plupart des scotomes

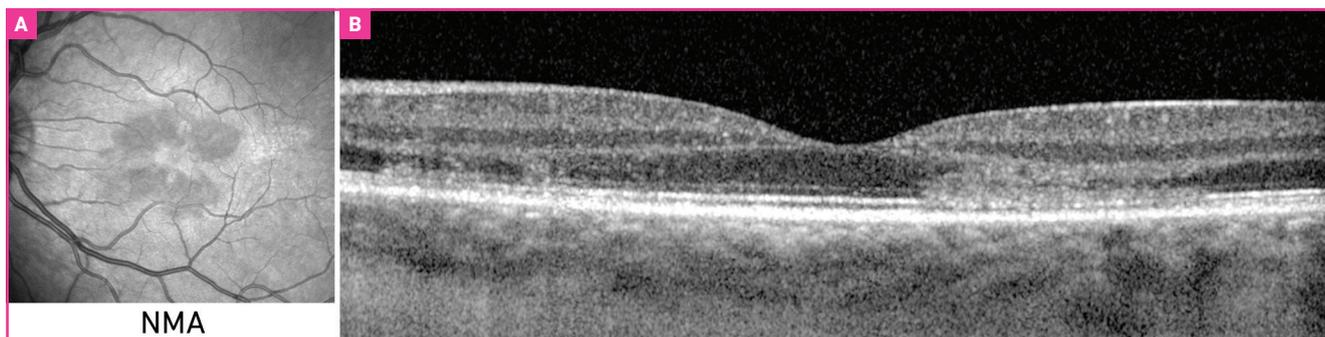


Fig. 7 : Neurorétinopathie maculaire aiguë (NMA). A : les lésions de NMA sont le mieux visibles sur le cliché en infrarouge. B : OCT, hyperréflexivité en bande au niveau de la nucléaire externe et de la plexiforme externe.

sont périfovéaux et donc la fovéa est épargnée, n'entraînant pas de diminution significative de la vision centrale dans les yeux affectés.

>>> Fond d'œil : l'atteinte maculaire est caractérisée par des lésions maculaires de couleur brun-rougeâtre, discrètes, visibles quelques jours à quelques semaines après l'apparition des symptômes, partiellement confluentes en forme de pétales de fleur, à bords bien délimités et à pointe orientée vers la fovéa.

>>> Clichés en infrarouge : c'est l'examen qui permet de mieux voir les anomalies pétales sous forme de lésions bien délimitées, arrondies, autour de la fovéa qui ont une disposition typiquement décrite en pétales de fleur.

>>> Autofluorescence : pas d'anomalie.

>>> Angiographie à la fluorescéine : pas d'anomalie.

>>> ICG : pas d'anomalie.

>>> OCT : l'OCT maculaire retrouve dans la plupart des cas rapportés une atteinte des couches rétinienne externe, surtout de la couche plexiforme externe et la nucléaire externe, siège de lésions en plaques hyperréfléctives, associées à une atteinte de la ZE. À un stade avancé, un pincement de la couche nucléaire externe peut être observé.

>>> OCT-A : l'OCT-A révèle une diminution du flux vasculaire au niveau du plexus capillaire rétinien profond.

>>> Champ visuel : l'étude du champ visuel montre une corrélation entre la topographie des lésions et les scotomes paracentraux. Il s'agit de scotomes relatifs. Le champ visuel est très utile dans le suivi fonctionnel de ces patients.

>>> Évolution : le pronostic est favorable avec une récupération visuelle souvent complète et une régression spontanée

des lésions. Ces scotomes persistent généralement indéfiniment, bien que certains disparaissent partiellement au cours des mois.

>>> Remarques : les clichés en autofluorescence, l'angiographie et l'ICG restent sans particularité, ce qui suggère l'absence de participation de l'épithélium pigmentaire et de la choroïde. La neurorétinopathie maculaire aiguë est parfois subdivisée en 2 entités distinctes : le type 1 également appelé maculopathie moyenne aiguë paracentrale (PAMM), avec hyperréfléctivité de la couche nucléaire interne/couche plexiforme externe, et le type 2 (véritable neurorétinopathie maculaire aiguë), avec hyper-réfléctivité rétinienne externe.

BIBLIOGRAPHIE

- MREJEN S, SARRAF D, CHEXAL S *et al.* Choroidal involvement in acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina*, 2016;47:20-26.
- PAGLIARINI S, PIGUET B, FPHYTCHE TJ *et al.* Foveal involvement and lack of visual recovery in APMPPE associated with uncommon features. *Eye*, 1995;9:42-47.
- TSUBOYAMA M, CHANDLER JV, SCHARF E *et al.* Neurologic complications of acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy: a case series of 4 patients. *Neurohospitalist*, 2018;8:146-151.
- NAZARI KHANAMIRI H, RAO NA. Serpiginous choroiditis and infectious multifocal serpiginoid choroiditis. *Surv Ophthalmol*, 2013;58:203-232.
- DUTTA MAJUMDER P, BISWAS J, GUPTA A. Enigma of serpiginous choroiditis. *Indian J Ophthalmol*, 2019;67:325-333.
- FUNG AT, PAL S, YANNUZZI NA *et al.* Multifocal choroiditis without panuveitis: clinical characteristics and progression. *Retina*, 2014;34:98-107.
- GILBERT RM, NIEDERER RL, KRAMER M *et al.* Differentiating multifocal choroiditis and punctate inner choroidopathy: a cluster analysis approach. *Am J Ophthalmol*, 2020;213:244-251.
- ASTROZ P, MIERE A, MREJEN S *et al.* Optical coherence tomography angiography to distinguish choroidal neovascularization from macular inflammatory lesions in multifocal choroiditis. *Retina*, 2018;38:299-309.
- SPAIDE RF, GOLDBERG N, FREUND KB. Redefining multifocal choroiditis and panuveitis and punctate inner choroidopathy through multimodal imaging. *Retina*, 2013;33:1315-1324.
- TAVALLALI A, YANNUZZI LA. MEWDS, common cold of the retina. *J Ophthalmic Vis Res*, 2017;12:132-134.
- PICHI F, SRIVIVASTAVA SK, CHEXAL S *et al.* En face optical coherence tomography and optical coherence tomography angiography of multiple evanescent white dot syndrome. *Retina*, 2016;36:S178-S188.
- GAUDRIC A, MREJEN S. Why the dots are black only in the late phase of the indocyanine green angiography in multiple evanescent white dot syndrome. *Retina Cases Brief Rep*, 2017;11:S81-S85.
- YANNUZZI LA. Acute zonal occult outer retinopathy. In: Schepens CL lecture, American Academy of Ophthalmology Annual Meeting, Boston, USA (2013).
- VOLPE NJ, RIZZO JF 3RD, LESSELL S. Acute idiopathic blind spot enlargement syndrome: a review of 27 new cases. *Arch Ophthalmol*, 2001;119:59-63.
- MREJEN S, KHAN S, GALLEGO-PINAZO R *et al.* Acute zonal occult outer retinopathy: a classification based on multimodal imaging. *JAMA Ophthalmol*, 2014;132:1089-1098.
- GIOCANTI-AURÉGAN A, COHEN SY, FAJNKUCHEN F. [Acute zonal occult outer retinopathy]. *J Fr Ophthalmol*, 2016;39:e199-e200.
- BHAVSAR KV, LIN S, RAHIMY E *et al.* Acute macular neuroretinopathy: A comprehensive review of the literature. *Surv Ophthalmol*, 2016;61:538-565.
- SARRAF D, RAHIMY E, FAWZI AA *et al.* Paracentral acute middle maculopathy: a new variant of acute macular neuroretinopathy associated with retinal capillary ischemia. *JAMA Ophthalmol*, 2013;131:1275-1287.
- AZAR G, WOLFF B, CORNUT PL *et al.* Spectral domain optical coherence tomography evolutive features in acute macular neuroretinopathy. *Eur J Ophthalmol*, 2012;22:850-852.

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