Revues générales

Démarche diagnostique devant un décollement de l'épithélium pigmentaire

RÉSUMÉ : Le décollement de l'épithélium pigmentaire (DEP) est un soulèvement de l'épithélium pigmentaire, réalisant une séparation entre ce dernier et la membrane de Bruch. Il est mieux visualisé en OCT *swept-source* ou EDI et son contenu peut être plus ou moins réflectif.
Dans la grande majorité des cas (> 60 %), il s'agit d'une origine dégénérative associée à la DMLA. Le DEP est associé à d'autres signes de maculopathie liée à l'âge que sont les drusen et les migrations pigmentaires. Parfois, il coexiste avec une exsudation intrarétinienne et peut présenter une croissance rapide justifiant un traitement par anti-VEGF. Les autres causes les plus fréquentes sont les DEP drusénoïdes par confluence de drusen, la choriorétinite séreuse centrale, le DEP présentant une valeur localisatrice du point de fuite au sein du DSR. Enfin, les DEP idiopathiques sont rares.
Un bilan minimal doit comporter des rétinophotos, un OCT maculaire *spectral domain* et un cliché en autofluorescence. En cas de suspicion de néovascularisation, une angiographie à la fluorescéine et au vert d'indocyanine, voire un OCT-angiographie seront indispensables. Une surveillance rapprochée, mensuelle initialement, permet de s'assurer de l'absence d'exsudation et de néovascularisation.

J. MARIE-LOUISE
Service d'Ophtalmologie,
Hôpital Lariboisière, PARIS.

Le décollement de l'épithélium pigmentaire (DEP) correspond à une séparation entre l'épithélium pigmentaire et la membrane de Bruch (***fig. 1 et 2***). Le DEP étant pléiomorphe, une analyse sémiologique est primordiale pour assurer un diagnostic de certitude afin de différencier les formes bénignes, nécessitant une simple surveillance, des formes plus sérieuses, nécessitant la réalisation d'examens complémentaires et un traitement afin d'améliorer le pronostic visuel.

Physiopathologie

L'OCT (*optical coherence tomography*) *spectral domain* (OCT-SD) permet une étude *in vivo* sans précédent de la macula. La segmentation des différentes strates de la rétine est aujourd'hui possible avec une résolution de 4 à 6 µm. Ainsi, l'épaisseur moyenne de l'épithélium pigmentaire est définie autour de 26,3 ± 4,8 µm (***fig. 1***) au centre de la macula [1]. Cette moyenne a été obtenue sur une série de patients ayant une erreur réfractive modérée, en l'absence de comorbidités. L'âge, l'origine ethnique, la réfraction, la pression intraoculaire et le tabagisme étaient des facteurs responsables de variations de l'épaisseur de l'EP.

Le décollement de l'EP intervient entre la partie basale de l'EP et la couche interne de la membrane de Bruch formée de collagène, d'après les constations anatomiques *post-mortem* décrites par Murphy *et al.* [2] (***fig. 2***). L'épithélium pigmentaire occupe une place centrale dans l'homéostasie rétinienne et, parmi ses nombreuses fonctions, celles de barrière hématorétinienne, de déshydratation de l'espace sous-rétinien, de dégradation des articles externes des photorécepteurs, entre autres, expliquent que toute perturbation de l'EP soit manifeste sur l'anatomie et la fonction rétinienne.

Les DEP sont principalement de deux types :

Revues générales

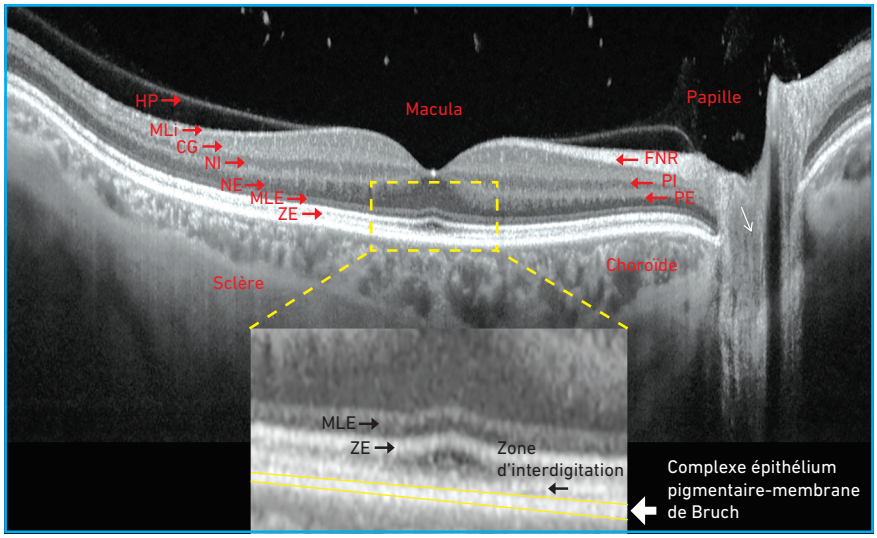

Fig. 1 : Coupe OCT Topcon *swept-source* en mode Dynamic Focus de 12 mm passant par la macula et la papille, segmentation du complexe EP-membrane de Bruch en **jaune continu**. CG : complexe ganglionnaire ; FNR : fibres nerveuses rétiniennes ; HP : hyaloïde postérieure ; MLE : membrane limitante externe ; MLI : membrane limitante interne ; NE : nucléaire externe ; NI : nucléaire interne ; PE : plexiforme externe ; PI : plexiforme interne ; ZE : zone ellipsoïde.

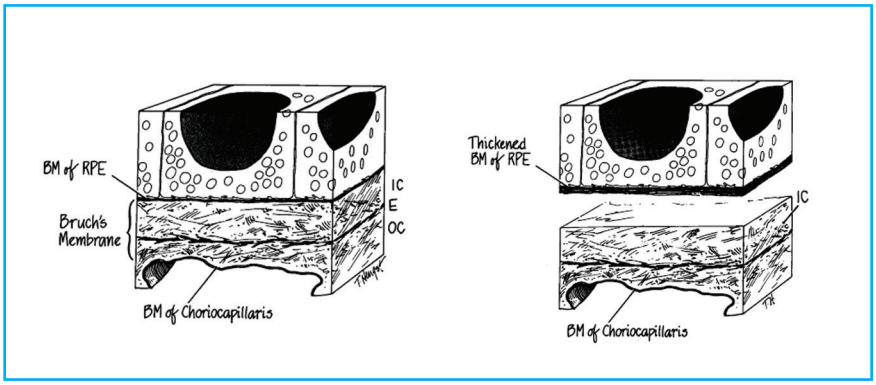

Fig. 2 : Illustration d'après Murphy *et al.* [2] montrant **à gauche** les 5 couches normales de la membrane de Bruch comprise entre la membrane basale de l'EP (*BM of RPE*), une couche interne de collagène (IC), une couche élastique (E), une couche externe de collagène (OC) et la membrane basale de la choriocapillaire (*BM of choriocapillaris*). **À droite**, séparation anormale entre la membrane basale de l'EP et la couche interne de collagène décrite par Green et Gass.

– dégénératifs, parmi lesquels les DEP néovasculaires ;
– idiopathiques.

Les autres types sont plus anecdotiques et le DEP est souvent au second plan, associé à des décollements séreux rétiniens (DSR), des anomalies de la perfusion rétinienne et/ou choroïdienne :
– inflammatoires ;
– tumoraux ;
– ischémiques.

Ces derniers surviennent lorsque l'inflammation et/ou l'ischémie choroïdienne augmentent la perméabilité vasculaire et rompent la barrière hématooculaire externe, avec une accumulation de fluides riches en protéines sous l'EP comme dans le syndrome de Vogt-Koyanagi-Harada ou en cas d'éclampsie.

Les DEP idiopathiques et dégénératifs sont plus fréquents et seront développés plus attentivement.

Démarche diagnostique : dans quelle situation met-on en évidence un DEP ?

La difficulté de produire une hypothèse adéquate pour expliquer la structure et la pathogenèse des DEP vient du manque d'informations concernant leur contenu. Depuis l'avènement des OCT *swept-source* et de l'OCT-EDI (*enhanced deep imaging*), l'exploration des DEP s'est améliorée. Toutefois, dans de nombreux cas, l'OCT n'est pas suffisant pour affirmer leur contenu avec certitude.

La réalisation d'imagerie rétinienne multimodale incluant les rétinographies couleur, les clichés en autofluorescence et en infrarouge, l'OCT en face, l'angiographie à la fluorescéine, au vert d'indocyanine (ICG) et l'OCT-angiographie (OCT-A) sont autant d'outils qui apportent des arguments quant à la teneur des DEP et forment un faisceau d'arguments sur leur origine, l'essentiel étant de distinguer les DEP néovascularisés des autres DEP.

1. Découverte fortuite

Le DEP peut être diagnostiqué au fond d'œil par un aspect rond, en relief qui modifie la courbure des vaisseaux, une couleur beige différente de celle de la rétine saine, mais également lors d'un OCT réalisé pour le suivi d'une autre pathologie ou lors de l'examen systématique de l'œil adelphe : la ***figure 3*** montre un cas de patient diabétique pour lequel la mise en évidence du DEP est fortuite.

2. Au décours d'une baisse d'acuité visuelle (BAV)

Le DEP est responsable d'une diminution de l'AV qui prédomine de près. La BAV peut être associée à des métamorphopsies, une diplopie binoculaire, une micropsie. Elle témoigne d'une localisation maculaire du DEP ou encore d'une zone d'atrophie associée.

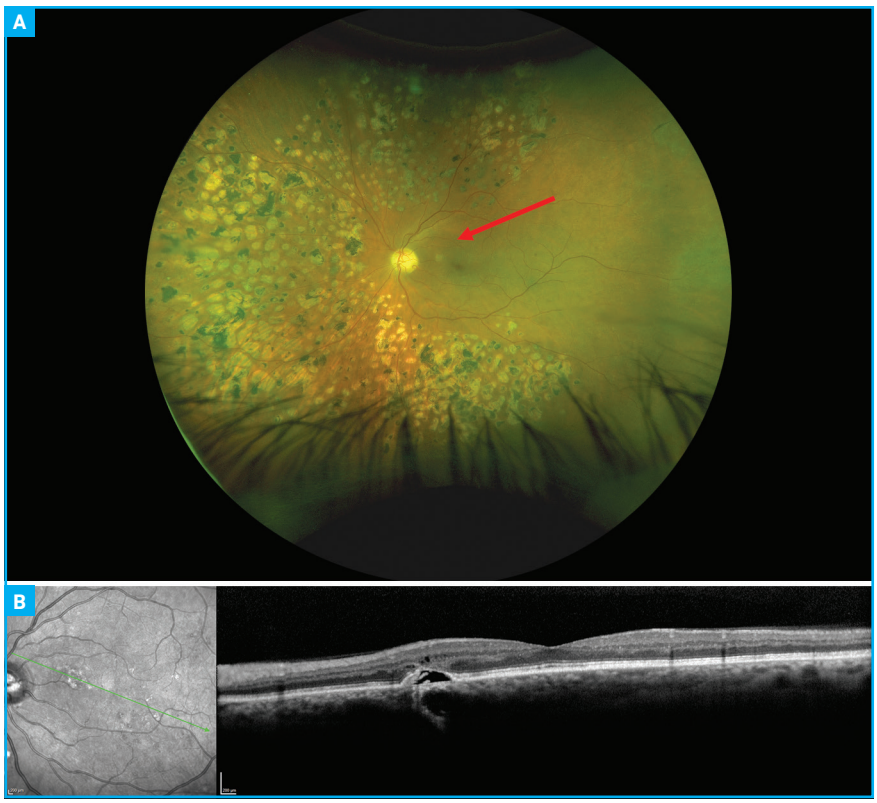

Fig. 3 : Patient diabétique suivi pour évaluation de l'exhaustivité d'une photocoagulation panrétinienne. Une lésion maculaire (**flèche rouge**) est en fait un DEP en sur l'OCT B-scan. **A :** cliché couleur ultra-grand champ Optos montrant une PPR incomplète et une lésion maculaire. **B :** OCT maculaire passant par la lésion.

3. Signes associés au DEP

Le DEP est souvent associé à d'autres lésions du fond d'œil qui permettent d'orienter rapidement le diagnostic :

>>> **En cas d'hémorragie**, une néovascularisation sera suspectée. L'OCT-SD permet de localiser l'hémorragie qui peut être intrarétinienne, préépithéliale (***fig. 4***) ou rétroépithéliale. Il est indiqué de pratiquer rapidement une angiographie à la fluorescéine et au vert d'indocyanine et/ou un OCT-angiographie. Le DEP peut être de contenu hémorragique lors d'une dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) de forme pseudotumorale.

>>> **En cas de drusen**, le DEP s'inscrit dans une DMLA. Le DEP peut être lui-même de nature drusénoïde, le contenu est homogène et isoréflectif (***fig. 3***). On devra s'attacher à exclure un DEP néovasculaire et, en l'absence de mise en évidence d'une néovascularisation (signes d'exsudation, hémorragie), des contrôles rapprochés initialement seront justifiés afin de dépister une conversion en DMLA néovasculaire.

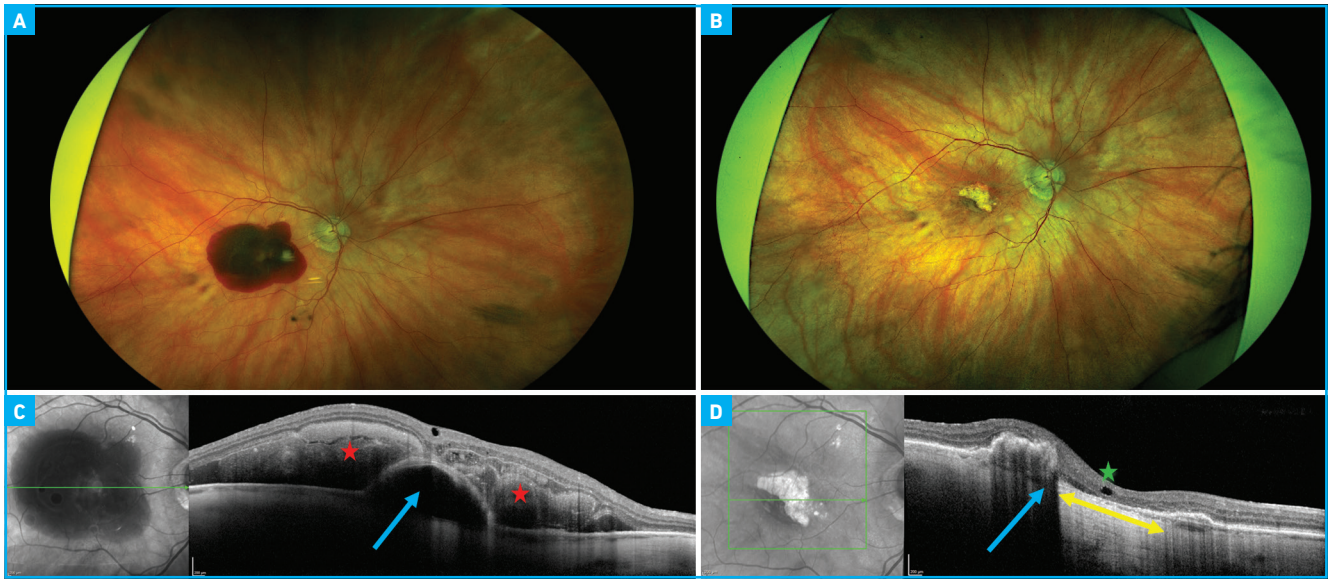

Fig. 4 : DEP néovasculaire compliqué d'hémorragie rétinienne (**A et C**) puis d'une rupture de l'EP au bout de 5 mois de suivi (**B et D**). Imagerie du fond d'œil en rétinographie grand champ (**A et B**) et OCT maculaire correspondant (**C et D**). **C :** OCT maculaire de l'œil droit avec DEP (**flèche bleue**) et hématome sous-rétinien (**étoiles rouges**). **D :** OCT du même patient 6 mois plus tard. Disparition de l'hématome sous-rétinien, déchirure de l'EP avec rétraction de l'EP en temporal (**flèche bleue**). Atrophie des couches rétiniennes externes centrales en regard de l'absence d'EP (**double flèche jaune**) et kyste intrarétinien à bords carrés (**étoile verte**), témoin de la dysfonction rétinienne.

Revues générales

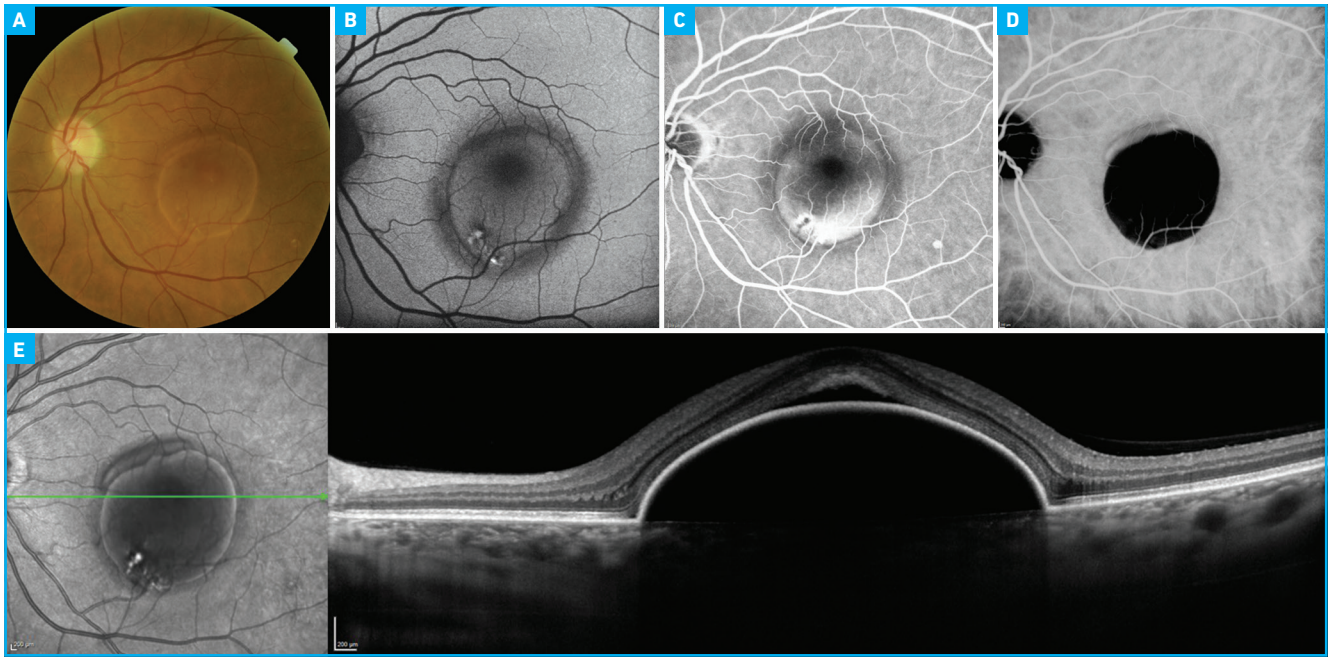

Fig. 5 : DEP idiopathique. **A :** aspect biomicroscopique d'un DEP idiopathique : aspect rond, coloration isochrome à la rétine adjacente. **B :** autofluorescence normale à l'exception de migrations pigmentaires inférieures hyperautofluorescentes. **C :** angiographie à la fluorescéine au temps tardif retrouvant un remplissage homogène du DEP par effet *pooling*. **D :** angiographie au vert d'indocyanine au temps tardif retrouvant un effet masque du DEP. **E :** OCT-EDI, large DEP avec aspect régulier de l'EP, contenu homogène et hyporéflectif (liquidien). Aspect de DSR au sommet du DEP, il s'agit en fait d'un probable allongement des articles externes des photorécepteurs par absence de contact entre ceux-ci et l'EP (effet "tente").

>>> **En cas de décollement séreux rétinien associé**, il oriente d'abord vers une néovascularisation. Le DSR peut se voir dans les choriorétinites séreuses centrales (CRSC, dysfonction de la résorption par la pompe de l'EP due à l'effet "tente") lors des DEP de grande taille à bords abrupts (***fig. 5 et 6***). Dans les pathologies inflammatoires et/ou tumorales, les DSR sont fréquemment associés aux multiples DEP (***fig. 7***).

>>> **En cas d'œdème intrarétinien (OIR)**, les kystes peuvent témoigner d'une activité néovasculaire ou se rencontrer dans les formes dépassées des DEP fibrovasculaires par dégénérescence neuronale. Dans ce dernier cas, ils sont localisés dans la couche nucléaire interne et ont des bords carrés (***fig. 4D***).

Diagnostics différentiels

>>> **Décollement séreux rétinien :** il existe un décollement entre la neurorétine (synonyme de rétine externe) et l'EP. Le DSR est prépondérant dans la CRSC et peut être associé à un petit DEP en regard du point de fuite (***fig. 8***).

>>> **Décollement choroïdien :** il est souvent étendu et la résolution transversale de l'OCT n'est pas suffisante pour le visualiser en entier. Une ondulation de

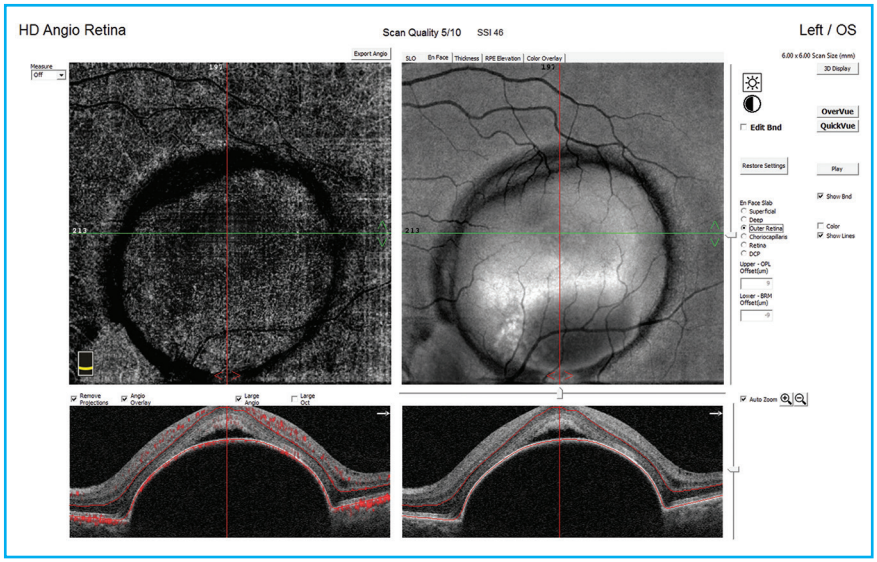

Fig. 6 : DEP idiopathique. Même patient que sur la **figure 5**. OCT-angiographie, coupe sur la rétine externe montrant l'absence de signal de décorrélation et l'absence de néovascularisation.

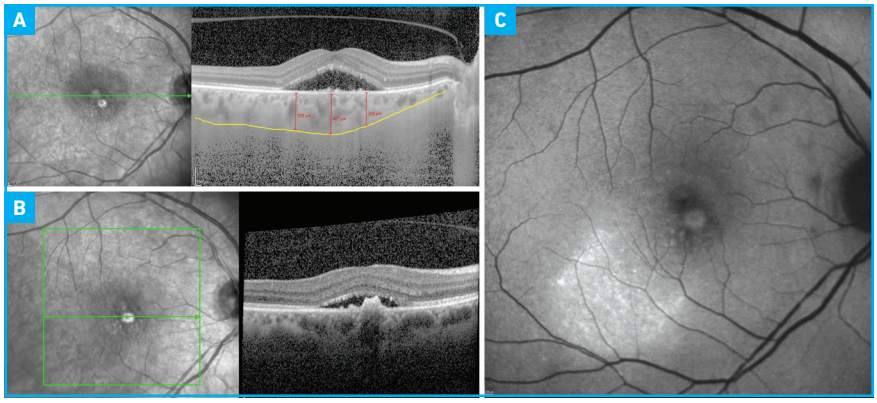

Fig. 7 : *Flat irregular pigment epithelial detachment* ou FIPED. **A :** OCT maculaire retrouvant un DSR rétrofovéolaire et un épaississement choroïdien (**flèches rouges**). **B :** OCT maculaire avec une ligne passant par un décollement modéré et irrégulier de l'épithélium pigmentaire. **C :** autofluorescence retrouvant une plage hyperautofluorescente en coulée gravitationnelle temporo-fovéolaire et légèrement hyperautofluorescente du DEP (images Dr M. Chétrit).

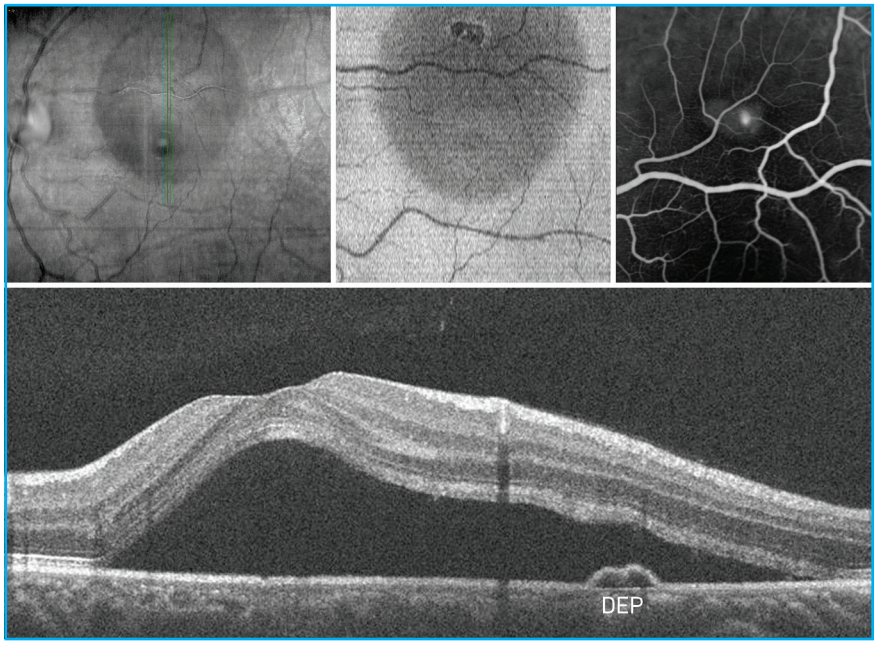

Fig. 8 : CRSC. Il existe un DSR associé à un petit DEP au niveau du point de fuite.

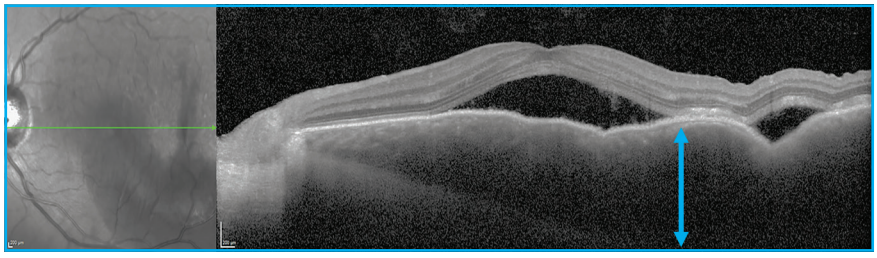

Fig. 9 : Pseudo-DEP dans une pathologie tumorale. Patient présentant un plasmocytome avec localisation oculaire réalisant une infiltration choroïdienne avec ondulations de l'EP et épaississement choroïdien (**flèche bleue**). L'EP dysfonctionne et il existe un DSR associé.

l'EP visible sur l'intégralité du B-Scan doit y faire songer (***fig. 9***). Si le décollement n'est pas identifiable en OCT, il devrait l'être en échographie.

Démarche étiologique : quels examens réaliser ?

Un examen par OCT peut sembler suffisant pour l'analyse du DEP. Cependant, les orientations étiologiques seront mieux précisées par la multimodalité de l'imagerie. Un bilan minimal peut comprendre des rétinophotos, un OCT maculaire *spectral domain* (si possible en EDI ou *swept-source*) et un cliché en autofluorescence.

1. Rétinophotos

La tonalité du DEP est différente de celle de la rétine saine adjacente (***fig. 3, 5, 6, 10 à 12***). La couleur peut orienter sur le contenu du DEP. Il peut être jaune en cas de coalescence de drusen (***fig. 10***). Il est d'aspect grisâtre et inhomogène en cas de néovascularisation (***fig. 13***).

Des placards exsudatifs entourant des lésions orangées, en grappe, évoquent une vasculopathie polypoïdale (VPC, ***fig. 11 et 12***). Elle se présente, dans sa forme primitive, sous la forme de lésions séro-hémorragiques péripapillaires.

2. Taille, réflectivité du contenu en OCT, OCT-EDI, OCT *swept-source*

Examen indispensable certifiant la présence du DEP, il permet déjà de dégager de nombreuses hypothèses nosologiques.

La taille du DEP se mesure entre la ligne de l'EP et la membrane de Bruch à l'apex et permet de différencier les petits DEP < 250 µm des grands DEP > 400 µm. La réflectivité et le contenu du DEP sont mieux visibles en OCT-EDI ou en OCT *swept-source* : il peut être hyporéflectif (***fig. 5***), isoréflectif (***fig. 10***) ou hyperréflectif (***fig. 14***). Le contenu peut apparaître homogène, hétérogène ou

Revues générales

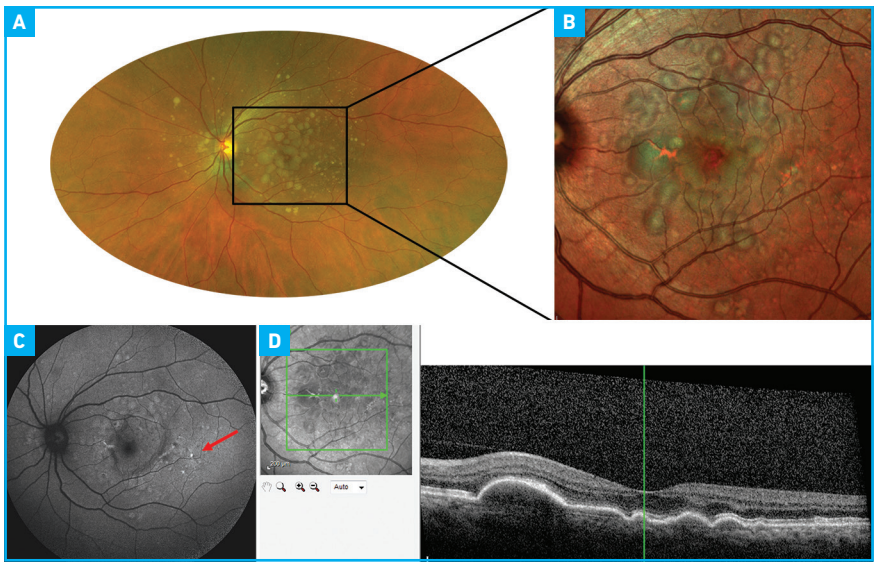

Fig. 10 : DEP drusénoïdes. **A :** cliché grand champ, aspect jaunâtre des drusen qui confluent pour former un DEP. **B :** imagerie en mode Multi-color 30° (reconstitution à partir des clichés bleu-vert et infrarouge) mettant en évidence de multiples drusen. **C :** autofluorescence montrant l'aspect hyperautofluorescent des drusen dont certains, très hyperautofluorescents, sont calcifiés (**flèche rouge**). **D :** OCT B-scan, drusen formant un DEP.

multicouches, alternant des zones hypo- et hyperréflectives. L'aspect irrégulier de l'EP, festonné, rompu, atrophique, avec des migrations intrarétiniennes oriente également sur le diagnostic de forme néovascularisée.

3. Autofluorescence

Elle témoigne d'une accumulation de lipofuscine lors d'un dysfonctionnement de l'EP. Les plages en coulée gravitationnelle alternant hypo- et hyperautofluorescence évoquent des épisodes passés de CRSC (***fig. 7C***). Le contenu des drusen est hyperautofluorescent pour les drusen réfringents, calcifiés, souvent associés à une atrophie rétinienne externe (***fig. 10C***).

Au terme de ces premiers examens et en l'absence d'hémorragie, d'exsudation

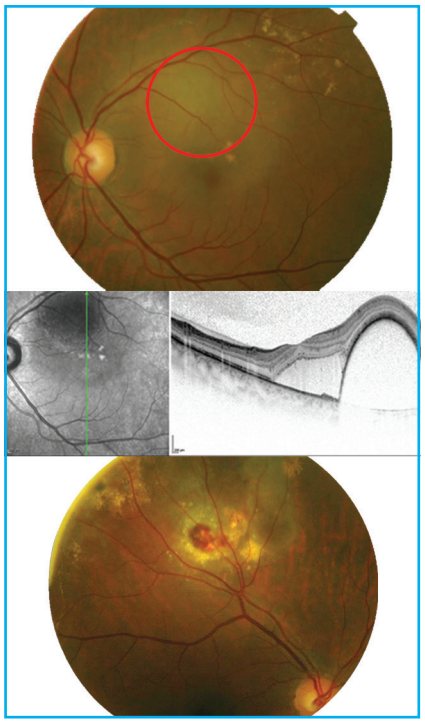

Fig. 11 : DEP dans une vasculopathie polypoïdale. Rétinographies couleur montrant, **en haut**, une lésion rouge entourée d'un placard séro-hémorragique en supérieur. **En bas**, le cliché est centré sur le pôle postérieur et montre un aspect grisâtre en supéro-maculaire. L'OCT de l'œil gauche (**au milieu**) confirme la coexistence d'un DEP et d'un DSR (images Drs E. Colas et É. Philippakis).

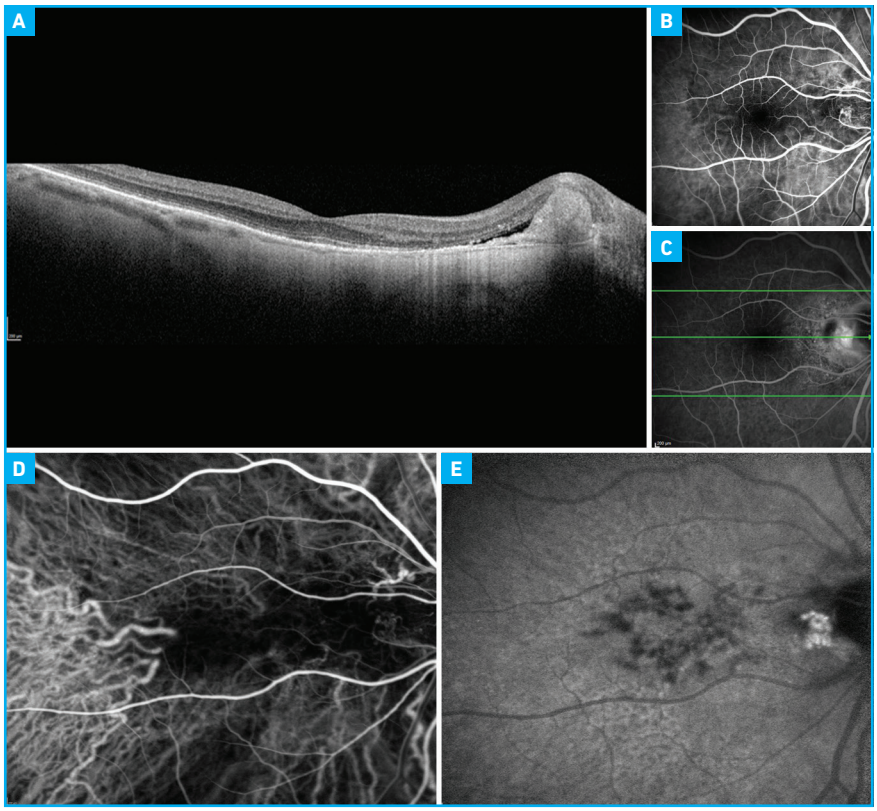

Fig. 12 : Vasculopathie polypoïdale. **A :** OCT-SD montrant un polype juxtapapillaire hyperréflectif. **B :** angiographie à la fluorescéine au temps intermédiaire, début de remplissage du polype. **C :** au temps tardif, diffusion du polype. **D :** au temps précoce, visualisation du *branching vascular network*. **E :** au temps tardif, hyperfluorescence en grappe des polypes.

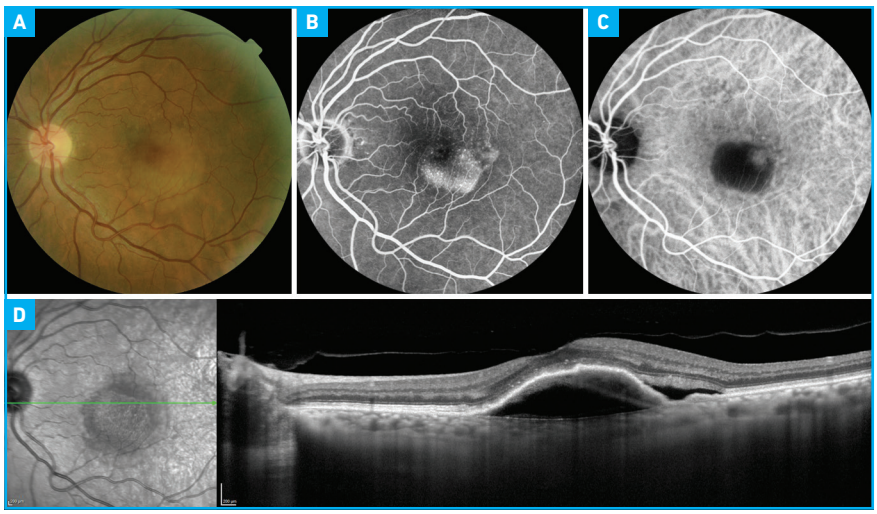

Fig. 13 : DEP fibrovasculaire, acuité visuelle à 7/10 P3. **A :** rétinographie couleur montrant une lésion ronde de couleur beige centromaculaire, on note des drusen associés. **D :** l'OCT maculaire retrouve un DEP fibrovasculaire avec un DSR. **B :** l'angiographie à la fluorescéine aux temps tardifs retrouve des *pin-points* et une diffusion du colorant avec un effet de remplissage du DEP. **C :** sur l'angiographie au vert d'indocyanine, on retrouve un effet masque du DEP, une plaque néovasculaire est visible aux temps intermédiaires, dessinant une encoche.

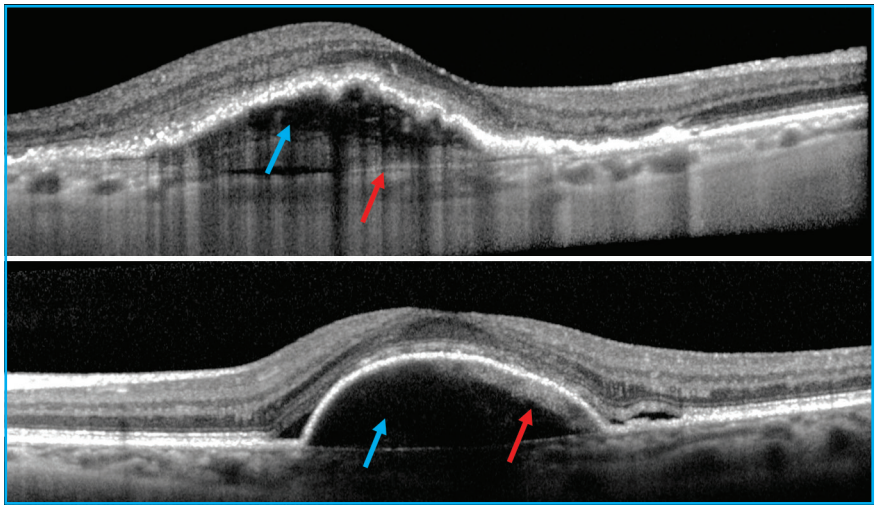

Fig. 14 : DEP fibrovasculaire : réflectivité et contenu du DEP en OCT-EDI. Contenu mixte du DEP : aspect d'oignon multicouche du contenu inhomogène, coexistence d'espaces hyporéflectifs (**flèches bleues**, exsudation liquidienne) et hyperréflectifs (**flèches rouges**, membrane néovasculaire).

intra- et/ou sous-rétinienne et après observation rapprochée (mensuelle), le bilan pourra s'arrêter en cas de petits DEP isolés, réguliers, de contenu homogène, stables en taille, peu ou non symptomatiques. En cas de doute sur une néovascularisation (hémorragie, DSR, OIR, DEP de grande taille, augmentation rapide de la taille du DEP ou baisse d'acuité visuelle), les examens suivants devront être réalisés.

4. Bilan adjuvant : angiographie et OCT-angiographie

>>> Aspect en angiographie à la fluorescéine et ICG

En angiographie à la fluorescéine, le remplissage du DEP peut augmenter le long de la séquence pour être homogène aux temps tardifs par effet *pooling* dans le DEP séreux ou idiopathique (***fig. 5C***). Il peut rester sectoriel en *hot-spot*, signe d'une néovascularisation (***fig. 13B***).

En angiographie au vert d'indocyanine, il peut exister un effet masque avec un silence angiographique en regard du DEP dans le cas du DEP idiopathique (***fig. 5D***) ou, à l'inverse, être hyperfluorescent aux temps tardifs, dessinant la membrane néovasculaire en encoche (***fig. 13C***).

>>> Place de l'OCT-angiographie

L'OCT-A était initialement mis en échec par défaut de segmentation, mais les récentes évolutions logicielles permettent de suivre la convexité du DEP, de s'assurer de l'absence de néovascularisation (***fig. 6***) et d'identifier des lacis néovasculaires (***fig. 15B***) dans la couche de la rétine externe. Une segmentation manuelle peut être nécessaire lorsque le DEP est très irrégulier.

Principales formes cliniques

Sur une série de Pauleikhoff *et al.* [3] concernant 101 DEP présents chez des sujets âgés, on retrouvait 71,2 % de DEP vascularisés, 14 % de VPC et 15 % de DEP idiopathiques ou avasculaires. On comprend ainsi que l'origine néovasculaire des DEP du sujet âgé est prépondérante et doit être recherchée avec minutie.

1. DEP vascularisés

>>> DEP néovasculaire

Le DEP dégénératif est associé à la DMLA dans 63 à 80 % des cas selon les séries [4, 5]. Il reste encore difficile de préciser si le DEP précède ou est la conséquence de la néovascularisation choroïdienne.

La première description clinique a été faite en 1966 par Gass [6] : il a émis l'hypothèse que les DEP se formeraient à partir d'une exsudation en provenance de la choriocapillaire, qui traverserait la

Revues générales

POINTS **FORTS**

- La découverte du DEP peut être fortuite ou à partir d'un syndrome maculaire.
- Les DEP sont mieux visibles en OCT *swept-source* ou en OCT-EDI.
- Le DEP est fréquemment associé à la DMLA.
- En cas d'exsudation ou de croissance rapide, le DEP doit être considéré comme néovascularisé et un traitement par IVT d'anti-VEGF entrepris.
- En cas de DEP isolé, un suivi rapproché mensuel permet de s'assurer de l'absence d'évolutivité.

membrane de Bruch à partir d'une exsudation dans l'espace sousépithélial liée à la croissance de néovaisseaux. Par la suite, Green *et al.* [7] ont décrit histologiquement une invasion néovasculaire au sein d'un DEP déjà présent. La néovascularisation choroïdienne (NVC) serait un évènement apparaissant secondairement au DEP. Marshall *et al.* [8] ont émis l'hypothèse que le DEP causerait une altération du collagène de type 4 présent au sein de la membrane de Bruch, permettant ainsi une migration de cellules endothéliales issues aboutissant à la NVC. Enfin, la coexistence avec une anastomose choriorétinienne n'est pas rare selon Kuhn [9].

La présentation clinique est celle d'un néovaisseau de type 1 à l'origine du soulèvement qui est souvent situé sur le bord du DEP, dessinant "une encoche" en ICG (***fig. 13C***) et une irrégularité sur le bord du DEP avec un contenu inhomogène hyperréflectif en OCT. Chez le sujet âgé et en cas de signes de DMLA (drusen, altérations de l'EP), le DEP est fréquemment d'origine néovasculaire et cette néovascularisation peut présenter des signes d'activité comme une exsudation intra- et/ou sous-rétinienne, une hémorragie, voire une croissance rapide du DEP.

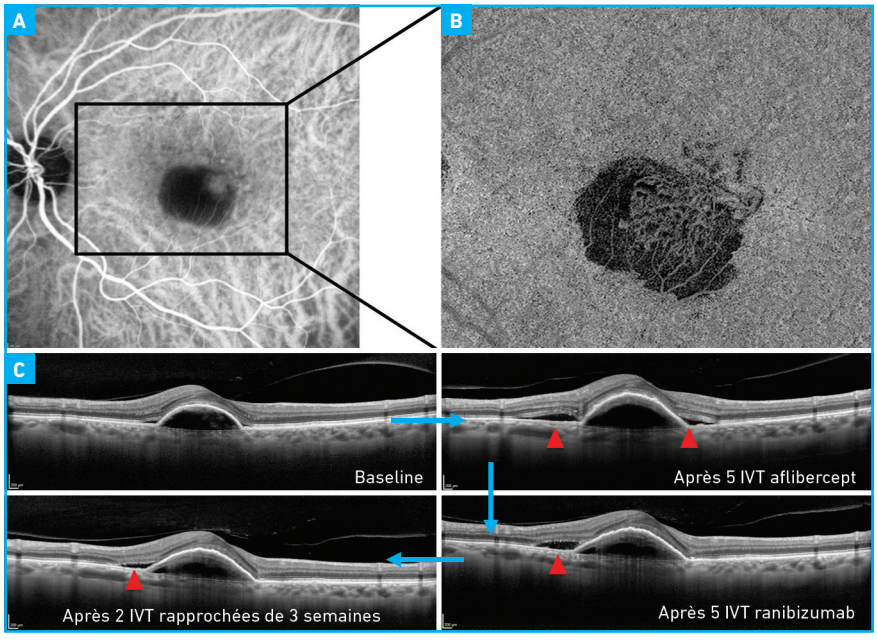

Fig. 15 : DEP fibrovasculaire. **A :** angiographie au vert d'indocyanine montrant une hyperfluorescence en encoche sur le bord du DEP. **B :** OCT-angiographie 3 x 3 isolant la couche choriocapillaire et montrant le lacis néovasculaire. **C :** aspect des OCT maculaires successifs montrant la persistance d'un DSR et du DEP malgré le changement d'anti-VEGF et l'intensification du traitement.

Dans le cas où un néovaisseau est mis en évidence, notamment par l'OCT-A, mais qu'il n'y a pas de signes d'activité exsudative (hémorragie, liquide sous-rétinien [LSR] ou OIR), la prise en charge n'est pas consensuelle :
– les uns observeront le patient de façon mensuelle afin de surveiller l'apparition de ces précédents signes ;
– les autres, plus proactifs et devant une augmentation de taille du DEP et/ou devant une baisse d'acuité visuelle, réaliseront des injections intravitréennes (IVT) d'anti-VEGF (*vascular endothelial growth factor*).

La déchirure de l'EP (***fig. 4***) peut concerner jusqu'à 27 % des cas de DMLA exsudative en général [10] mais, sur les séries portant sur des cas de DEP, la rupture concernerait 15 % des cas [11]. Les ruptures de l'EP sont plus fréquentes en cas de DEP de grand diamètre et de plus de 600 µm de hauteur selon Sarraf *et al.* [12]. Si une rupture de l'EP venait à survenir, avec pour conséquence une baisse d'acuité visuelle brutale, son lien controversé avec les anti-VEGF n'est pas clair mais elle pourrait être attribuée comme telle par le patient. Une information préalable du risque de rupture de l'EP en cas de DEP > 600 µm est primordiale. Malgré les ruptures de l'EP, certains patients peuvent conserver une acuité visuelle et le traitement par anti-VEGF sera maintenu si des signes d'activité persistent.

Une revue de la littérature de Khanani *et al.* [11] montre que les différents anti-VEGF sont d'efficacité similaire. Des doses plus élevées d'anti-VEGF peuvent être nécessaires afin d'améliorer la

réponse anatomique sans que la réponse sur la fonction visuelle ne soit meilleure. Les DEP fibrovasculaires ont une réponse anatomique parfois incomplète (***fig. 15B***) mais peuvent présenter une amélioration de l'acuité visuelle. Le but du traitement par anti-VEGF des DEP vascularisés sera d'améliorer l'acuité visuelle, de diminuer les signes exsudatifs (LSR, OIR), mais ne sera pas la résolution complète du DEP. Il n'y a pas de corrélation apparente entre l'amélioration anatomique du DEP et l'amélioration fonctionnelle *i.e.* de l'acuité visuelle.

>>> DEP plan irrégulier ou FIPED (*flat irregular pigment epithelial detachment*)

Le soulèvement de l'EP est plus discret et irrégulier, le DSR est important. On note des altérations parfois diffuses de l'épithélium pigmentaire en autofluorescence avec un aspect de coulée gravitationnelle (***fig. 7C***). Il existe une pachychoroïde en OCT-EDI (***fig. 7A***). En angiographie à la fluorescéine (***fig. 16A et 16B***), il peut exister une diffusion aux temps tardifs, inhomogène. En ICG, il existe souvent une hyperperméabilité choroïdienne (***fig. 16C et D***).

La réponse aux anti-VEGF est incomplète. Le tableau est semblable à une CRSC chronique secondairement néovascularisée. Un traitement par les inhibiteurs des minéralocorticoïdes en prescription hors AMM est discutable et ne doit pas être envisagée en premier recours (***fig. 17***). Une photothérapie dynamique (PDT) demi-fluence pourra être discutée en fonction de l'acuité visuelle.

>>> Vasculopathie polypoïdale

Les DEP péripapillaires, rétrofovéolaires, associés avec des plages d'exsudation séro-sanguine, évoquent une vasculopathie polypoïdale (***fig. 11***). Les lésions ampullaires sont bien visibles en angiographie ICG, ainsi que le *branching vascular network* (BVN) (***fig. 12***). Les DEP sont souvent plus hauts que larges (***fig. 12A***).

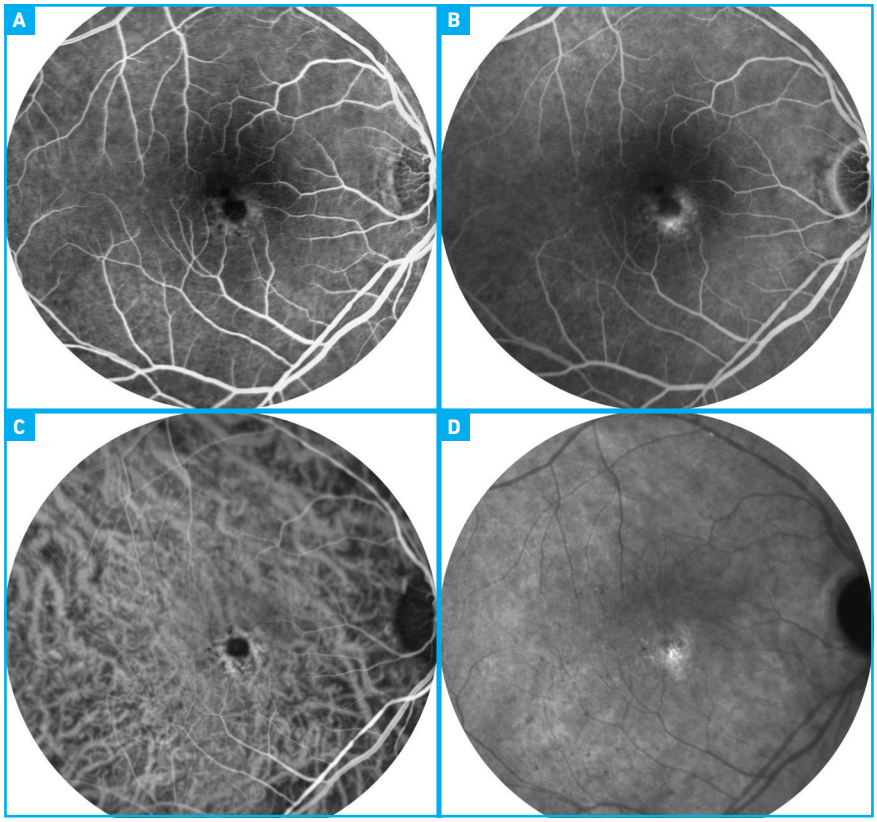

Fig. 16 : *Flat irregular pigment epithelial detachment* ou FIPED. **A :** angiographie à la fluorescéine temps intermédiaire. **B :** temps tardif montrant une hyperfluorescence en *hotspot*. **C :** angiographie ICG temps intermédiaire. **D :** temps tardif, hyperfluorescence de la membrane vasculaire.

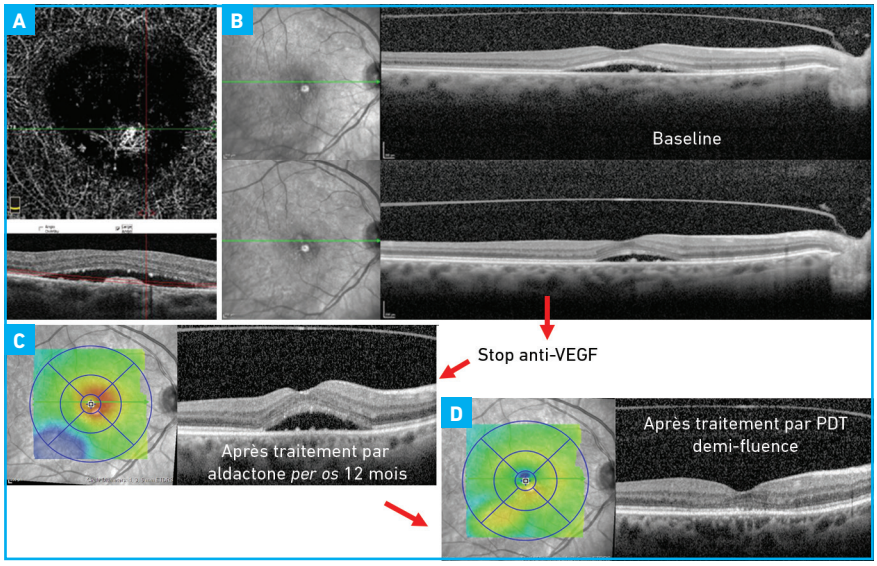

Fig. 17 : *Flat irregular pigment epithelial detachment* ou FIPED. Même patient que sur la **figure 16**. **A :** OCT-angiographie montrant un lacis néovasculaire dans la choriocapillaire. **B :** OCT maculaire avant et après une série de 3 IVT d'anti-VEGF sans efficacité anatomique ou clinique. **C :** OCT maculaire montrant la persistance d'un DSR malgré un traitement inhibiteur des minéralocorticoïdes. **D :** OCT maculaire montrant une disparition du DSR après PDT.

Revues générales

2. DEP avasculaires

Drusen séreux et altérations pigmentaires de l'EP constituent les lésions fondamentales de la DMLA débutante. Les drusen séreux sont les plus typiques, à contenu homogène en OCT, de taille supérieure à 125 µm. Ils peuvent se calcifier avec le temps.

Les DEP drusénoïdes (***fig. 10***) apparaissent sous forme de lésions sous-rétiniennes jaune pâle avec des bordures lisses ou festonnées, associées à des zones pigmentées hyperautofluorescentes. L'OCT-SD montre une élévation confluente de l'EP et de la lame basale associée avec un profil d'hyperréflectivité relativement homogène au sein du DEP. Ces DEP drusénoïdes sont issus de la confluence de drusen séreux puis d'une accumulation secondaire de fluide liée à la barrière hydrophobe créée par le dépôt de lipides dans la membrane de Bruch. On parle de DEP drusénoïde lorsque la lésion dépasse 350 µm [13]. L'évolution naturelle [13] est marquée par un taux de progression élevé vers une DMLA avancée, soit vers une forme atrophique, soit vers une forme néovasculaire. Les migrations pigmentaires ainsi que les calcifications des drusen sont fréquentes. Une baisse de l'acuité visuelle est également fréquente.

En OCT-SD, des points hyperréflectifs intrarétiniens peuvent être identifiables comme des migrations pigmentaires et des zones d'interruption de l'EP avec une augmentation de transmission du signal à la choroïde sont visibles.

3. DEP séreux dit également idiopathiques (*fig. 5 et 6*)

Ils sont très rares et se manifestent en OCT par un DEP d'aspect régulier de l'EP, à bords abrupts, dont le contenu est hyporéflectif. L'angiographie à la fluorescéine retrouve un effet *pooling* et l'ICG un effet masque. L'évolution naturelle est marquée par un affaissement du DEP en l'absence de tout traitement. L'association avec une pachychoroïde en OCT-EDI est parfois retrouvée. Une prise de corticoïdes doit être recherchée et l'évolution naturelle est l'affaissement du DEP qui peut parfois prendre plusieurs mois. Il faut garder à l'esprit que les DEP sont majoritairement vascularisés et une surveillance initialement mensuelle de ces patients doit être réalisée afin de rechercher des signes de néovascularisation (hémorragie, DSR, OIR).

Conclusion

Les DEP sont l'apanage du sujet âgé et doivent faire évoquer le plus souvent une DMLA néovasculaire. Leur caractère polymorphe et associé à d'autres lésions justifie une imagerie multimodale rapide afin de ne pas méconnaître une composante néovasculaire justifiant un

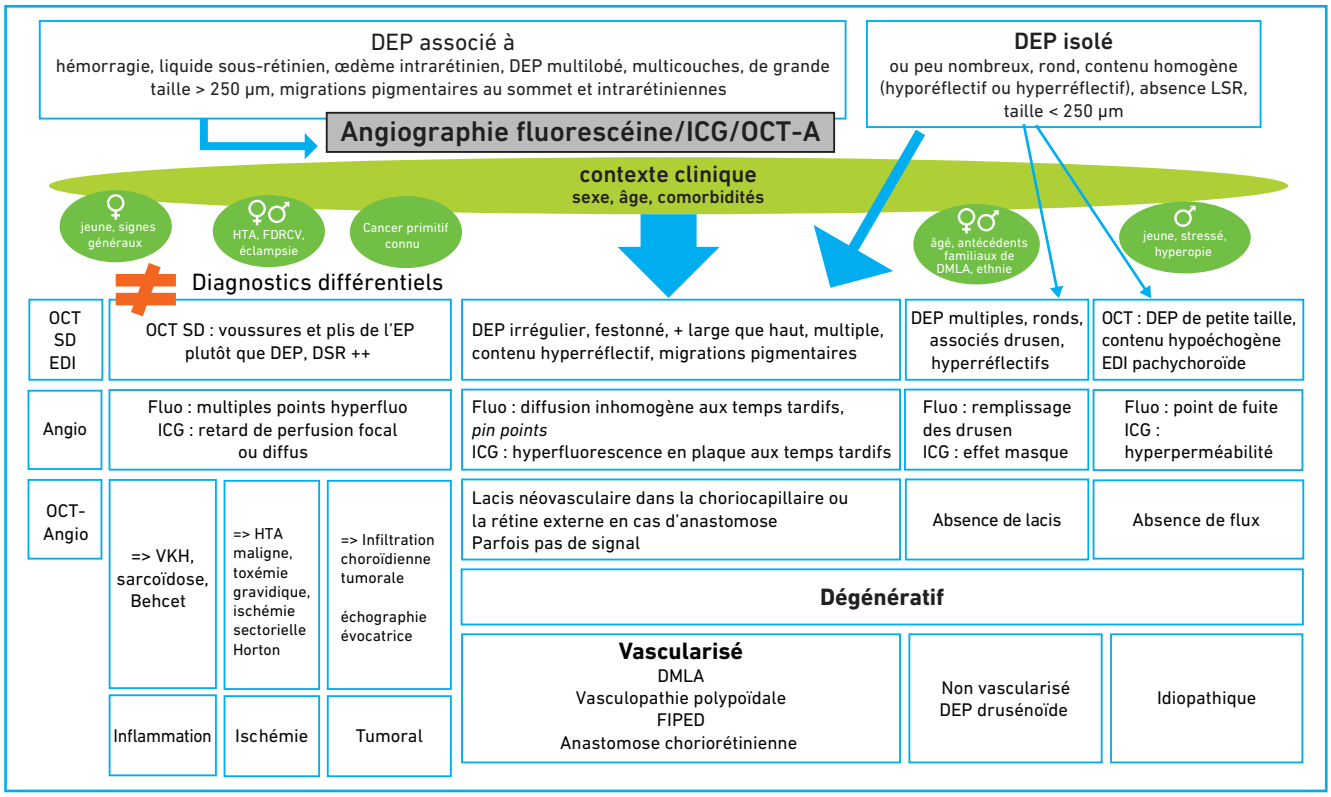

Fig. 18 : Démarche diagnostique devant un DEP. Examens minimums : rétinographie couleur, autofluorescence, OCT *spectral domain*.

traitement par anti-VEGF urgent. Un suivi rapproché en cas de doute diagnostique permet le plus souvent de dépister les formes sérieuses des formes bénignes (***fig. 18***).

BIBLIOGRAPHIE

1. Ko F, Foster PJ, Strouthidis NG *et al.*; UK Biobank Eye & Vision Consortium. Associations with retinal pigment epithelium thickness measures in a large cohort: results from the UK Biobank. *Ophthalmology*, 2017;124:105-117.
2. Murphy RP, Yeo JH, Green WR *et al.* Dehiscences of the pigment epithelium. *Trans Am Ophthalmol Soc*, 1985;83:63-81.
3. Pauleikhoff D, Löffert D, Spital G *et al.* Pigment epithelial detachment in the elderly. Clinical differentiation, natural course and pathogenetic implications. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*, 2002;240:533-538.
4. Coscas F, Coscas G, Souied E *et al.* Optical coherence tomography identification of occult choroidal neovascularization in age-related macular degeneration. *Am J Ophthalmol*, 2007;144:592-599.
5. Schmidt-Erfurth U, Waldstein SM, Deak GG *et al.* Pigment epithelial detachment followed by retinal cystoid degeneration leads to vision loss in treatment of neovascular age-related macular degeneration. *Ophthalmology*, 2015;122:822-832.
6. Gass JD, Norton EW, Justice J Jr. Serous detachment of the retinal pigment epithelium. *Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol*, 1966;70:990-1015.
7. Green WR, McDonnell PJ, Yeo JH. Pathologic features of senile macular degeneration. *Ophthalmology*, 1985;92:615-627.
8. Marshall GE, Konstas AG, Reid GG *et al.* Collagens in the aged human macula. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*, 1994;232:133-140.
9. Kuhn D, Meunier I, Soubrane G *et al.* Imaging of chorioretinal anastomoses in vascularized retinal pigment epithelium detachments. *Arch Ophthalmol*, 1995;113:1392-1398.
10. Yuksel H, Turkcu FM, Sahin A *et al.* One year results of anti-VEGF treatment in pigment epithelial detachment secondary to macular degeneration. *Arq Bras Oftalmol*, 2013;76:209-211.
11. Khanani AM, Eichenbaum D, Schlottmann PG *et al.* Optimal management of pigment epithelial detachments in eyes with neovascular age-related macular degeneration. *Retina*, 2018;38:2103-2117.
12. Sarraf D, London NJ, Khurana RN *et al.* Ranibizumab treatment for pigment epithelial detachment secondary to neovascular age-related macular degeneration: post hoc analysis of the HARBOR study. *Ophthalmology*, 2016;123:2213-2224.
13. Cukras C, Agrón E, Klein ML *et al.*; Age-Related Eye Disease Study Research Group. Natural history of drusenoid pigment epithelial detachment in age-related macular degeneration: Age-Related Eye Disease Study Report No. 28. *Ophthalmology*, 2010;117:489-499.

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

réalités
OPHTALMOLOGIQUES

☐ oui, je m'abonne à ***Réalités Ophtalmologiques***

Médecin : ☐ 1 an : 60 € ☐ 2 ans : 95 €

Étudiant/Interne : ☐ 1 an : 50 € ☐ 2 ans : 70 €
(joindre un justificatif)

Étranger : ☐ 1 an : 80 € ☐ 2 ans : 120 €
(DOM-TOM compris)

Bulletin à retourner à :
Performances Médicales
91, avenue de la République – 75011 Paris
Déductible des frais professionnels

Bulletin d'abonnement

Nom : .....

Prénom : .....

Adresse : .....

Ville/Code postal : .....

E-mail : .....

Règlement

☐ Par chèque (à l'ordre de Performances Médicales)

☐ Par carte bancaire n° |_|_|_|_|_|_|_|_|_|_|_|_|_|_|_|_|
(à l'exception d'American Express)

Date d'expiration : |_|_|_|_| Cryptogramme : |_|_|_|

Signature :