

Le dossier – La CRSC

Toutes les CRSC sont-elles des pachychoroïdes ?

RÉSUMÉ: Le concept de pachychoroïde est en perpétuelle évolution, actuellement défini par une augmentation de l'épaisseur choroïdienne focale ou diffuse, une dilatation des veines choroïdiennes avec atténuation de la choriocapillaire (pachyvaisseaux) et une hyperperméabilité choroïdienne. La définition des pachyvaisseaux reste subjective et ils sont retrouvés chez environ 40 % des sujets sains. Les pachyvaisseaux seraient secondaires à des anastomoses veino-veineuses inter-vortex dont la fréquence dans la population générale reste à établir. L'hyperperméabilité choroïdienne visualisée en angiographie au vert d'indocyanine est présente chez environ 60 % des patients atteints de CRSC.



É. BOUSQUET
Ophtalmopôle, Hôpital Cochin,
Université de PARIS.

La définition de la pachychoroïde est récente et fait l'objet de vifs débats. Le terme de pachychoroïde a été utilisé pour la première fois par Freund suite à l'observation de patients ayant une augmentation de l'épaisseur choroïdienne associée à des altérations de l'épithélium pigmentaire sans décollement séreux rétinien (DSR) [1]. Ces anomalies étaient fréquemment observées dans l'œil controlatéral de patients atteints de chorioretinopathie séreuse centrale (CRSC). Par la suite, il a été suggéré que certaines pathologies rétinienne résultaient de ces anomalies choroïdiennes dénommées "pachychoroïdes" parmi lesquelles la CRSC, l'épithéliopathie, les néovaisseaux choroïdiens de type 1, les vasculopathies polypoïdales et la pachychoroïde péripapillaire. Pour certains auteurs, il y aurait même un continuum entre l'épithéliopathie, la CRSC, les néovaisseaux de type 1 et la vasculopathie polypoïdale [2]. Ces quatre pathologies constitueraient quatre stades évolutifs d'une même pathologie [2].

■ Définition de la pachychoroïde

La définition la plus aboutie du concept de pachychoroïde est résumée dans un

article écrit par l'équipe de Freund dans la revue *Eye* [3]. Toutefois, cette définition reste subjective. Dans cette revue, la pachychoroïde est définie par la présence des 3 anomalies choroïdiennes suivantes (**fig. 1**) :

1. augmentation focale ou diffuse de l'épaisseur choroïdienne ;
2. présence de pachyvaisseaux correspondant à des veines choroïdiennes dilatées visibles en angiographie au vert d'indocyanine ou en OCT en face associés à une atténuation de la choriocapillaire en regard ;
3. présence d'une hyperperméabilité choroïdienne en angiographie au vert d'indocyanine.

Ce phénotype choroïdien est-il présent chez tous les patients atteints de CRSC ?

■ Y a-t-il toujours une augmentation de l'épaisseur choroïdienne dans la CRSC ?

L'utilisation des OCT en mode EDI (*enhanced depth imaging*), décrite pour la 1^{re} fois par Spaide, a permis de mettre en évidence une augmentation de l'épaisseur choroïdienne rétrofovolaire chez les patients atteints de CRSC, à la fois dans l'œil avec décollement séreux

rétinien mais également dans l'œil controlatéral [4]. Toutefois, chez les patients atteints de CRSC, les moyennes d'épaisseur choroïdienne sont extrêmement variables en fonction des études (de 298 à 505 μm) [5]. Certains patients ont donc une épaisseur choroïdienne rétrofovéolaire inférieure à 300 μm sans que le diagnostic de CRSC soit remis en question.

De nombreux facteurs influencent l'épaisseur choroïdienne, en premier lieu l'âge [6] et la longueur axiale [7] mais également le moment de la journée [8], le genre, la tension artérielle et certaines pathologies systémiques [9]. Ainsi, il est difficile d'établir une valeur seuil permettant de différencier une choroïde épaisse d'une choroïde normale. Cette valeur seuil a été beaucoup discutée et restait variable en fonction des études (270, 300, 390 μm ...), et a été finalement abandonnée dans la définition la plus récente de la pachychoroïde. Dans l'étude de Touhami *et al.*, 30 % des sujets sains avaient une épaisseur choroïdienne rétrofovéolaire supérieure à 395 μm [10]. De plus, l'analyse du *mapping* choroïdien en OCT *Swept-Source* a permis de démontrer que le point de fuite le plus épais n'était pas forcément rétrofovéolaire mais pouvait être localisé en temporal supérieur de la fovéa [10].

Cette augmentation d'épaisseur choroïdienne est en partie secondaire à la présence de veines choroïdiennes dilatées appelées pachyvaisseaux [11]. Récemment, la définition de la pachychoroïde a évolué vers une analyse qualitative de la choroïde.

Y a-t-il toujours des pachyvaisseaux dans la CRSC ?

Les pachyvaisseaux correspondent à des veines choroïdiennes dilatées occupant tout l'espace de la choroïde, avec une absence de visualisation de la choriocapillaire en regard (*fig. 1*). Toutefois,

plusieurs études montrent que les pachyvaisseaux sont retrouvés chez environ 40 % des sujets sains [10, 12]. Récemment, l'équipe de Spaide a mis en évidence des anastomoses choroïdiennes inter-vortex avec des asymétries de drainage veineux pouvant expliquer

l'existence de ces veines choroïdiennes dilatées [13] (*fig. 2*). Ces pachyvaisseaux pourraient donc être secondaires à une anomalie du drainage veineux au niveau des vortiqueuses. L'origine de cette anomalie de drainage, congénitale ou acquise, reste à démontrer.

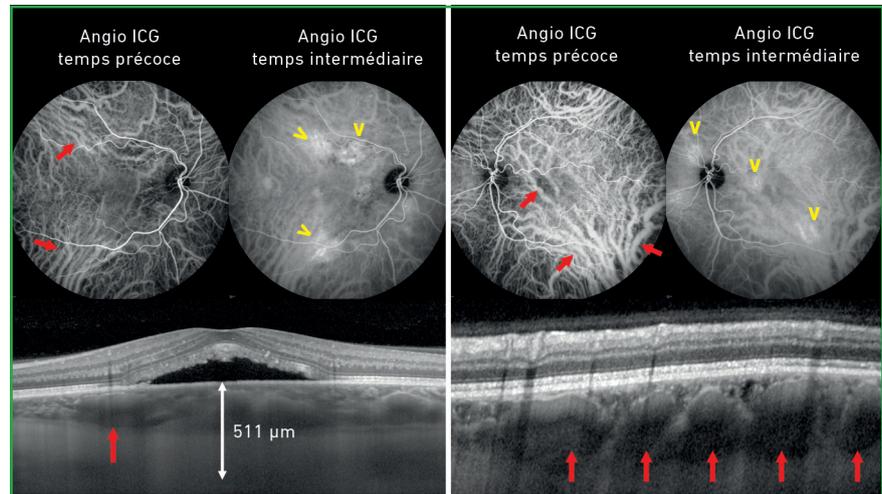


Fig. 1 : CRSC bilatérale avec pachychoroïde. L'angiographie au vert d'indocyanine met en évidence des veines dilatées au temps précoce (**flèches rouges**) et des plaques d'hyperperméabilité au temps intermédiaire (**têtes de flèches jaunes**). L'OCT en mode EDI met en évidence des pachyvaisseaux (**flèches rouges**) entraînant une absence de visualisation de la choriocapillaire en regard.

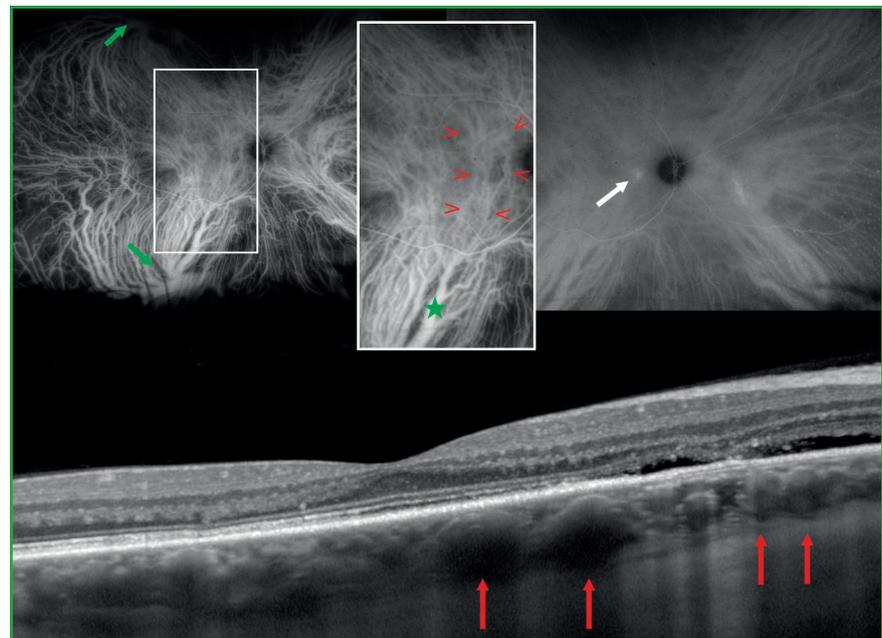


Fig. 2 : CRSC œil droit. Anastomoses veino-veineuses (**têtes de flèches rouges**) entre le territoire de drainage des veines vortiqueuses temporale supérieure et temporale inférieure (**flèches vertes**) avec dilatation d'une veine choroïdienne (**étoile**). Le point de fuite interpapillomaculaire (**flèche blanche**) est visible au temps intermédiaire de l'angiographie au vert d'indocyanine. Les pachyvaisseaux sont également visibles en OCT (**flèches rouges**).

Le dossier – La CRSC

Ces données étant très récentes, nous n'avons pas encore d'étude à disposition pour savoir si ces anastomoses sont présentes dans tous les cas de CRSC et surtout pour connaître la proportion d'anastomoses veino-veineuses inter-vortex chez les sujets sains. Ces travaux confirment les données d'Hiroe *et al.* qui avaient déjà mis en évidence une asymétrie de drainage veineux au niveau des vortiqueuses chez les patients atteints de CRSC [14].

Y a-t-il toujours une hyperperméabilité choroïdienne dans la CRSC ?

L'hyperperméabilité choroïdienne correspond à la présence de plaques hyperfluorescentes visibles au temps intermédiaire de l'angiographie au vert d'indocyanine (**fig. 1 et 3**). Ces plaques pourraient correspondre à une fuite du colorant au niveau de la choriocapillaire ou des veines choroïdiennes dilatées.

Toutefois, une étude réalisée dans le service évaluant l'imagerie de 100 patients atteints de CRSC (thèse du Dr Julien Provost) a montré que ces plaques étaient présentes dans environ 60 % des CRSC et que la majorité des patients avec ces plaques avaient une forme chronique de la maladie. Dans tous les cas, des anomalies de l'épithélium pigmentaire (détachement de l'épithélium pigmentaire [DEP], *flat irregular pigment epithelium detachment* [FIPED], hyperplasie

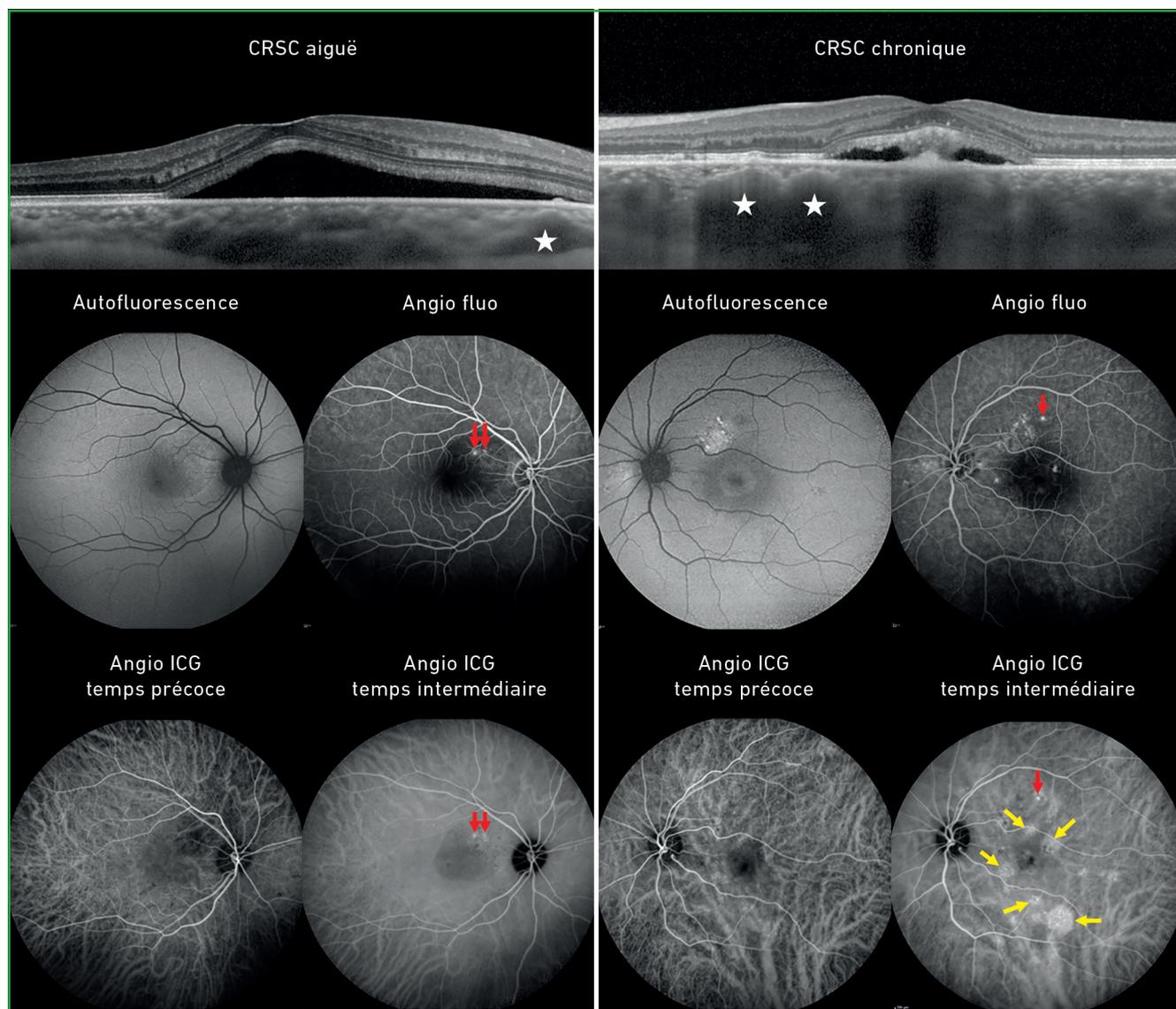


Fig. 3 : CRSC aiguë et chronique. Dans le cas de CRSC aiguë, deux points de fuite (flèches rouges) sont visualisés en supéro-nasal de la fovéa en angiographie à la fluorescéine et au vert d'indocyanine. Il n'y a pas de plaque d'hyperperméabilité. Dans la CRSC chronique, en plus du point de fuite (flèche rouge), des plaques d'hyperperméabilité (flèches jaunes) sont visibles et sont localisées en regard des veines choroïdiennes dilatées en inférieur.

de l'EPR) ont été détectées au niveau des plaques, qui pourraient finalement correspondre à une dysfonction de l'épithélium pigmentaire (**fig. 3**).

■ Conclusion

La définition de la pachychoroïde reste subjective et une partie non négligeable des sujets sains ont une choroïde épaissie et des pachyvaisseaux. L'analyse des anastomoses veino-veineuses inter-vortex permettra peut-être d'apporter des éléments plus objectifs à la définition de la pachychoroïde. Mais, à ce jour, la fréquence de ces anastomoses dans la population générale est inconnue. On peut supposer que la pachychoroïde soit un facteur de prédisposition anatomique et qu'un facteur déclenchant soit nécessaire au développement de la maladie.

BIBLIOGRAPHIE

- WARROW DJ, HOANG QV, FREUND KB. Pachychoroid pigment epitheliopathy. *Retina*, 2013;33:1659-1672.
- SIEDLECKI J, SCHWORM B, PRIGLINGER SG. The pachychoroid disease spectrum and the need for a uniform classification system. *Ophthalmol Retina*, 2019;3:1013-1015.
- CHEUNG CMG, LEE WK, KOIZUMI H *et al*. Pachychoroid disease. *Eye*, 2019;33:14-33.
- IMAMURA Y, FUJIWARA T, MARGOLIS R *et al*. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of the choroid in central serous chorioretinopathy. *Retina*, 2009;29:1469-1473.
- DARUICH A, MATET A, DIRANI A *et al*. Central serous chorioretinopathy: Recent findings and new physiopathology hypothesis. *Prog Retin Eye Res*, 2015;48:82-118.
- MARGOLIS R, SPAIDE RF. A pilot study of enhanced depth imaging optical coherence tomography of the choroid in normal eyes. *Am J Ophthalmol*, 2009;147:811-815.
- FUJIWARA T, IMAMURA Y, MARGOLIS R *et al*. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of the choroid in highly myopic eyes. *Am J Ophthalmol*, 2009;148:445-450.
- TAN CS, OUYANG Y, RUIZ H *et al*. Diurnal variation of choroidal thickness in normal, healthy subjects measured by spectral domain optical coherence tomography. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2012;53:261-266.
- BOROOAH S, SIM PY, PHATAK S *et al*. Pachychoroid spectrum disease. *Acta Ophthalmol*, 2020 [online ahead of print].
- TOUHAMI S, PHILIPPAKIS E, MREJEN S *et al*. Topographic variations of choroidal thickness in healthy eyes on swept-source optical coherence tomography. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2020;61:38.
- CHUNG Y-R, KIM JW, KIM SW *et al*. Choroidal thickness in patients with central serous chorioretinopathy: assessment of Haller and Sattler layers. *Retina*, 2016;36:1652-1657.
- EYMARD P, GERARDY M, BOUYS L *et al*. Choroidal imaging in patients with Cushing syndrome. *Acta Ophthalmol*, 2020 [online ahead of print].
- SPAIDE RF, LEDESMA-GIL G, GEMMY CHEUNG CM. Intervortex venous anastomosis in pachychoroid-related disorders. *Retina*, 2021;41:997-1004.
- HIROE T, KISHI S. Dilatation of asymmetric vortex vein in central serous chorioretinopathy. *Ophthalmol Retina*, 2018;2:152-161.

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