CRSC: les aspects atypiques en imagerie

RÉSUMÉ: La généralisation des techniques d'imagerie multimodale dans le diagnostic et la prise en charge de nos patients atteints de choriorétinopathie séreuse centrale (CRSC) a permis d'enrichir sa sémiologie. La caractérisation clinique et paraclinique de cette pathologie ne se limite plus à un décollement séreux rétinien visible au fond d'œil et en OCT associé à un point de fuite en angiographie à la fluorescéine. En effet, de nouvelles descriptions ont été faites avec l'avènement de l'imagerie ultra-grand champ (en mode couleur, autofluorescence ou angiographie au vert d'indocyanine), l'OCT haute résolution (en mode EDI ou *Swept-Source*), l'OCT en face ou encore l'imagerie RetroMode. Ainsi, certains aspects atypiques ou méconnus de l'imagerie méritent notre attention car ils peuvent égarer le diagnostic, conduire à une prescription inappropriée de corticoïdes ou amener à des explorations complémentaires inutiles.



P. RAMTOHUL Université de Paris, Service d'Ophtalmologie, Hôpital Lariboisière, PARIS, Centre Hospitalier Universitaire de l'Hôpital Nord, MARSEILLE.

es aspects atypiques de la choriorétinopathie séreuse centrale (CRSC) en imagerie multimodale sont nombreux. La plupart de ces descriptions concernent l'OCT, dont l'apport dans le diagnostic et le suivi des patients est devenu incontournable. Plusieurs "signes" ont ainsi été définis et ont enrichi le lexique sémiologique de la CRSC. Par ailleurs, l'imagerie ultra-grand champ en mode couleur et autofluorescence a permis de mieux caractériser certains variants de la CRSC. De même, l'angiographie au vert d'indocyanine ultra-grand champ offre une visualisation inédite des veines vortiqueuses et de leurs anomalies dans la CRSC. L'OCT en face permet une analyse fine de certains défects de l'épithélium pigmentaire. L'imagerie RetroMode, qui donne une cartographie en relief de l'épithélium pigmentaire et de la choroïde, ajoute de nouveaux aspects méconnus dans l'imagerie de la CRSC.

Aspects atypiques en photographie du fond d'œil

Un des variants atypiques de la CRSC est la forme bulleuse de CRSC (*fig. 1*) [1]. L'imagerie ultra-grand champ en mode couleur montre un décollement de rétine



Fig. 1: Variant bulleux de la CRSC en imagerie couleur ultra-grand champ. Noter la présence d'altérations de l'épithélium pigmentaire au niveau maculaire (d'après [1]).

exsudatif inférieur, d'aspect bulleux, avec des plis rétiniens peu mobiles. L'exsudation sous-rétinienne est fréquemment turbide, traduisant l'accumulation présumée de protéines dont la fibrine. Les anomalies classiques de la CRSC au pôle postérieur doivent être recherchées sur le reste de l'imagerie multimodale, en particulier des décollements de l'épithélium pigmentaire ou des pachyvaisseaux en OCT et une hyperperméabilité choroïdienne en angiographie au vert d'indocyanine.

La (re)connaissance de ce variant est capitale car il peut mimer des pathologies inflammatoires associées à des décollements de rétine exsudatifs, pour lesquelles la prescription erronée de corticoïdes risquerait d'aggraver le tableau clinique. Citons par exemple la maladie de Vogt-Koyanagi-Harada, la prolifération mélanocytaire uvéale bilatérale diffuse (BDUMP) ou le syndrome d'effusion uvéale.

Aspects atypiques en autofluorescence

L'imagerie en autofluorescence présente un intérêt majeur pour caractériser les altérations de l'épithélium pigmentaire dans la CRSC chronique. Plusieurs aspects atypiques peuvent être distingués.

Les coulées gravitationnelles représentent des altérations verticales, descendantes, associant des lésions mixtes hyper- et hypoautofluorescentes, et traduisant des épisodes d'exsudation récurrents ou chroniques [2]. Les lésions annulaires et curvilinéaires (annular and catenary lesions) se présentent comme une accumulation de petites lésions hyperautofluorescentes de l'épithélium pigmentaire, disposées en cercle ou selon une courbe parabolique et pouvant être localisées en dehors de la macula. Isolément et en l'absence de fluide sous-rétinien apparent, ces lésions peuvent être prises à tort pour des signes de dystrophie rétinienne. L'analyse



Fig. 2: Aspect de coulées gravitationnelles, lésions annulaires, altérations péripapillaires et altérations diffuses en autofluorescence. A: coulées gravitationnelles en autofluorescence ultra-grand champ. B: lésions multiples annulaires avec liséré hyperautofluorescent réticulé. C: altérations péripapillaires dans le cadre d'un syndrome de pachychoroïde péripapillaire. D: altérations diffuses prédominant en inférieur après résolution d'une CRSC de forme bulleuse.

de la choroïde, généralement épaissie en regard de ces lésions, permet de les relier à une pachychoroïdopathie [3]. Des lésions hyperautofluorescentes ressemblant à une *pattern dystrophy* de type dystrophie réticulée ou dystrophie en aile de papillon ont également été rapportées et correspondraient à l'accumulation des segments externes des photorécepteurs non phagocytés par l'épithélium pigmentaire [4]. Des altérations multiples de l'autofluorescence dans l'aire péripapillaire peuvent être retrouvées dans le syndrome de pachychoroïde péripapillaire, pouvant mimer des pathologies inflammatoires comme l'AZOOR (acute zonal occult outer retinopathy) [5] (fig. 2).

Aspects atypiques en OCT

Le *bacillary layer detachment* est une description nouvelle correspondant à

une séparation présumée de la rétine au niveau de la myoïde des segments internes des photorécepteurs [6]. Cette séparation apparaîtrait sous l'effet d'une exsudation choroïdienne intense. Un renforcement de l'adhérence des segments externes des photorécepteurs aux villosités des cellules épithéliales a été suggéré pour expliquer la survenue d'un bacillary layer detachment et cette modulation intervient en présence de différents éléments comme de la fibrine ou du sang. Le bacillary layer detachment a été décrit dans la CRSC aiguë fibrineuse [7] et dans le syndrome de pachychoroïde péripapillaire [8] (fig. 3).

Des modifications morphologiques atypiques de la rétine externe peuvent apparaître dans la CRSC aiguë. Précédemment dénommées *sagging* ou *dipping sign*, ces anomalies correspondent à une attraction de la rétine externe vers le point de



Fig. 3: Bacillary layer detachment dans un syndrome de pachychoroïde péripapillaire. A: le fond d'œil montre une collection de fluide sous-rétinien péripapillaire (flèche). B: l'angiographie à la fluorescéine au temps intermédiaire retrouve un remplissage du liquide sous-rétinien. C: l'angiographie au vert d'indocyanine au temps intermédiaire montre une hyperperméabilité choroïdienne prédominant en péripapillaire (flèches). D: l'OCT montre une séparation de la rétine externe au niveau de la zone myoïde hyporéflective, séparant la membrane limitante externe au-dessus et laissant la zone ellipsoïde attachée à l'épithélium pigmentaire (adaptée de [8]).



Fig. 4: Aspect de sagging ou dipping sign. Noter l'attraction de la rétine externe en regard du décollement discret de l'épithélium pigmentaire.



Fig. 5: Aspect en stalagmite et stalactite au cours d'une CRSC aiguë. **A:** le cliché du fond d'œil montre une bulle de décollement séreux rétinien (**flèche**). **B:** l'angiographie à la fluorescéine retrouve une diffusion en tache d'encre (**flèches en pointillés**). **C:** l'OCT démontre un aspect en stalagmite et stalactite. Il s'agit d'un variant du classique *sagging sign* où la rétine externe est attirée vers l'épithélium pigmentaire par des exsudats fibrineux (adaptée de [10]).

fuite de l'épithélium pigmentaire par des exsudats fibrineux [9] (*fig. 4*). Elles apparaissent comme une déformation en V de la neurorétine externe et sont fréquentes puisque rapportées dans plus de 40 % des CRSC aiguës dans certaines séries [9]. Ces déformations peuvent parfois être multiples et donner un aspect de "stalactites" en OCT, pouvant ainsi orienter à tort vers un décollement séreux rétinien associé à une macroglobulinémie de Waldenström [10, 11] (*fig. 5*).

Les formes dites "fibrineuses" de CRSC se présentent comme une accumulation de matériel hyperréflectif dans le décollement séreux rétinien. Dans ces formes, une hyporéflectivité arrondie, appelée *subretinal lucency* ou *vacuole sign*, située au sein de la fibrine peut être détectée en OCT et correspond au site de fuite actif en angiographie à la fluorescéine [12, 13]. Un défect ou *rip* de l'épithélium pigmentaire peut être mis en évidence en regard de cette hyporéflectivité arrondie, notamment en OCT en face [13] (*fig. 6*).



Fig. 6: Imagerie multimodale d'une CRSC aiguë fibrineuse avec subretinal lucency et rip au niveau de l'épithélium pigmentaire. A: photographie du fond d'œil montrant une décollement séreux rétinien jaunâtre correspondant à de la fibrine (flèche orange). On note une petite lésion brune au sein de la fibrine (flèche rouge). B et C: angiographie au vert d'indocyanine au temps précoce (B) et tardif (C) retrouvant un remplissage progressif d'un décollement de l'épithélium pigmentaire (flèche blanche) et une hyperfluorescence tardive adjacente correspondant à la liaison de la molécule d'indocyanine à la fibrine (flèche orange). L'étendue du décollement séreux rétinien est visible au temps tardif (flèche yaunes). D: l'OCT en face segmenté au niveau de la rétine externe montre une lésion arrondie correspondant à un décollement de l'épithélium pigmentaire. La flèche verte indique une zone de micro-rupture ou *rip* dans l'épithélium pigmentaire. La flèche rouge indique l'hyporéflecti vité dans la fibrine ou subretinal lucency. E et F: l'OCT structurel montre une décollement séreux rétinien avec de la fibrine (flèche orange), un décollement de l'épithélium pigmentaire avec une zone de micro-rupture ou *rip* dans l'épithélium pigmentaire (flèche rouge).

La pachychoroid pigment epitheliopathy est considérée comme une forme fruste de CRSC et est caractérisée par le même phénotype choroïdien que la CRSC, mais en l'absence d'épisodes actuels ou passés de décollements séreux rétiniens. Des altérations focales de l'épithélium pigmentaire et des lignes ellipsoïde et d'interdigitation en OCT peuvent y être associées et parfois se concentrer en rétrofovéolaire, donnant un aspect de cavitation [14, 15]. Ces aspects atypiques peuvent mimer une dystrophie des cônes (achromatopsie, maculopathie liée à une mutation du gène *ABCA4*, dystrophie maculaire occulte) et orienter vers des explorations génétiques inutiles (*fig. 7*).



Fig. 7: Aspect de cavitation de la rétine externe dans une *pachychoroid pigment epitheliopathy*. A: angiographie au vert d'indocyanine au temps tardif montrant une hyperperméabilité choroïdienne. B: l'OCT retrouve une choroïde épaissie avec un défect de la rétine externe touchant la ligne ellipsoïde (flèche rouge et carré vert). Noter la présence d'un pachyvaisseau comprimant la choriocapillaire en regard de la cavitation (adaptée de [15]).

La description des anomalies choroïdiennes associées à la CRSC a bénéficié de l'avènement de l'OCT en mode EDI (Enhanced Depth Imaging) et Swept-Source. En dehors des classiques pachyvaisseaux choroïdiens, certains aspects atypiques peuvent questionner. Les choroidal cavern, choroidal rift et choroidal loculation font partie d'un spectre de lésions hyporéflectives de la choroïde d'origine non vasculaire. Les choroidal caverns apparaissent comme de petites lésions hyporéflectives et polygonales. Elles correspondraient aux globules lipi-



Fig. 8: Aspect de choroidal cavern, choroidal rift et choroidal loculation en OCT mode EDI chez des patients atteints de CRSC chronique. A: choroidal cavern. Lésion hyporéflective arrondie avec un cône d'hypertransmission postérieure. Noter les nombreuses veines choroïdiennes dilatées et comprimant la choriocapillaire (carré jaune). B: choroidal rift. Lésions hyporéflectives, à bords irréguliers, s'étendant sur toute l'épaisseur choroïdienne et associées à un signal postérieur d'hypertransmission (rectangle orange). C: choroidal loculation. Plage hyporéflective étendue et localisée entre la face postérieure de la choroïde et l'espace suprachoroïdien (flèches rouges).

diques de Friedman qui sont des dépôts lipidiques présents dans le stroma de choroïdes saines et pathologiques, bien que leur nature soit controversée, certains postulant qu'elles représentent plutôt des vaisseaux fantômes [16]. Les choroidal rifts correspondent à des lésions hyporéflectives, à bords irréguliers, s'étendant sur toute l'épaisseur choroïdienne et reflétant un remodelage marqué du stroma choroïdien dans les CRSC chroniques avancées [17]. Enfin, la choroidal loculation apparaît comme une large plage hyporéflective localisée entre la face postérieure de la choroïde et l'espace suprachoroïdien, et correspondrait à une collection externe de fluide [18] (*fig. 8*).

Aspects atypiques en angiographie à la fluorescéine

Nous connaissons l'aspect classique du point de fuite en tache d'encre ou en jet de vapeur dans la CRSC aiguë. Un *pattern* d'angiographie à la fluorescéine plus atypique en "peau de léopard" ou "peau de girafe" peut se rencontrer dans la CRSC chronique et dans son variant bulleux. Ce *pattern* survient dans le cadre d'un décollement séreux rétinien chronique avec accumulation de matériel jaunâtre dans l'espace sous-rétinien, masquant ainsi la fluorescence de l'épithélium pigmentaire (*fig. 9*).



Fig. 9: Aspects en tache d'encre, jet de vapeur et peau de léopard en angiographie à la fluorescéine. A: angiographie à la fluorescéine au temps tardif montrant une diffusion en tache d'encre en regard du point de fuite dans une CRSC aiguë. B: angiographie à la fluorescéine au temps intermédiaire montrant une diffusion en jet de vapeur en regard du point de fuite dans une CRSC aiguë. C: angiographie à la fluorescéine au temps intermédiaire montrant une diffusion en jet aspect en peau de léopard dans une CRSC chronique. Noter le décollement de rétine exsudatif inférieur. D: l'OCT en coupe verticale retrouve un décollement séreux rétinien.



Fig. 10: Aspects d'images en RetroMode acquises avec le Mirante (Nidek, Japon). A et B: exemple représentatif d'une atrophie géographique dans la DMLA ressemblant au cratère lunaire Typho capturé par la sonde spatiale *Lunar Reconnaissance Orbiter* en 2010 (crédit: NASA Goddard/Arizona State University). C: imagerie Retro-Mode d'un décollement de l'épithélium pigmentaire néovascularisé dans une CRSC chronique (flèche blanche). Noter les déformations de l'épithélium pigmentaire imprimées par le *branching vascular network* (flèche rouge) situé au-dessus du décollement de l'épithélium pigmentaire.

Aspects atypiques en RetroMode

L'imagerie RetroMode est une technique d'acquisition non invasive et émergente. Elle utilise la lumière infrarouge dispersée pour détecter les réflexions anormales de la choroïde provoquées par des déformations de l'épithélium pigmentaire. Le résultat est une cartographie en nuances de gris et en pseudo-relief de l'épithélium pigmentaire mimant l'aspect de la surface lunaire. Cette technique peut s'avérer utile dans la détection des décollements de l'épithélium pigmentaire, des pachydrusens ou encore du branching vascular network dans les CRSC néovascularisées (fig. 10).

BIBIOGRAPHIE

- 1. BALARATNASINGAM C, FREUND KB, TAN AM et al. Bullous variant of central serous chorioretinopathy: expansion of phenotypic features using multimethod imaging. *Ophthalmology*, 2016;123: 1541-1552.
- 2. PANG CE, SHAH VP, SARRAF D et al. Ultra-widefield imaging with autofluorescence and indocyanine green angiography in central serous chorioretinopathy. Am J Ophthalmol, 2014; 158:362-371.e2.
- 3. DANSINGANI KK, BALARATNASINGAM C, MREJEN S *et al.* Annular lesions and catenary forms in chronic central serous

chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol*, 2016;166:60-67.

- 4. SPAIDE RF, KLANCNIK JM. Fundus autofluorescence and central serous chorioretinopathy. *Ophthalmology*, 2005; 112:825-833.
- 5. PHASUKKIJWATANA N, FREUND KB, DOLZ-MARCO R *et al.* Peripapillary pachychoroid syndrome. *Retina*, 2018;38: 1652-1667.
- 6. RAMTOHUL P, DENIS D, GASCON P. Bacillary layer detachment in acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy: a multimodal imaging analysis. *Retina*, 2021;41:e12-e14.
- 7. SAHOO N, GOVINDHARI V, BEDI R *et al.* Subretinal hyperreflective material in central serous chorioretinopathy. *Indian J Ophthalmol*, 2020;68:126.
- RAMTOHUL P, COMET A, DENIS D. Bacillary layer detachment in peripapillary pachychoroid syndrome. *Oph Retina*, 2020;4:587.
- 9. FUJIMOTO H, GOMI F, WAKABAYASHI T et al. Morphologic changes in acute central serous chorioretinopathy evaluated by fourier-domain optical coherence tomography. *Ophthalmology*, 2008; 115:1494-1500.e2.
- 10. RAMTOHUL P, COMET A, DENIS D. Expanding the OCT spectrum of acute central serous chorioretinopathy: the stalagmite-stalactite pattern. *Ophthalmol Retina*, 2019;3:636.
- 11. LIN AB, SHEYMAN AT, JAMPOL LM. Unusual serous retinal detachment in a patient with waldenstrom macroglobulinemia: a case report. *Retin Cases Brief Rep*, 2019;13:1-4.
- 12. YANNUZZI NA, MREJEN S, CAPUANO V et al. A central hyporeflective subreti-

nal lucency correlates with a region of focal leakage on fluorescein angiography in eyes with central serous chorioretinopathy. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina*, 2015;46:832-836.

- 13. RAJESH B, KAUR A, GIRIDHAR A *et al.* "Vacuole" sign adjacent to retinal pigment epithelial defects on spectral domain optical coherence tomography in central serous chorioretinopathy associated with subretinal fibrin. *Retina*, 2017;37:316-324.
- 14. LEE JH, KIM JY, JUNG BJ et al. Focal disruptions in ellipsoid zone and interdigitation zone on spectral-domain optical coherence tomography in pachychoroid pigment epitheliopathy. *Retina*, 2019;39:1562-1570.
- 15. RAMTOHUL P, FREUND KB. Diagnostic and therapeutic challenges. *Retina*, 2020 [online ahead of print].
- 16. DOLZ-MARCO R, GLOVER JP, GAL-OR O et al. Choroidal and sub-retinal pigment epithelium caverns: multimodal imaging and correspondence with Friedman lipid globules. Ophthalmology, 2018; 125:1287-1301.
- 17. BATTISTA M, BORRELLI E, VERONESE C *et al.* Choroidal rift: a new OCT finding in eyes with central serous chorioretinopathy. *J Clin Med*, 2020;9:2260.
- SPAIDE RF, RYAN EH. Loculation of fluid in the posterior choroid in eyes with central serous chorioretinopathy. Am J Ophthalmol, 2015;160:1211-1216.

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