

Le dossier – La CRSC

CRSC ou VPC ?

RÉSUMÉ : Pour la chorioretinopathie séreuse centrale (CRSC) comme pour la vasculopathie polypoïdale choroïdienne (VPC), le diagnostic peut être difficile en raison d’une présentation polymorphe dans laquelle on tente d’identifier des *patterns* plus ou moins typiques. Ces *patterns* définissent le diagnostic positif mais, dans certains cas, il reste des éléments hors du *pattern* typique qui ouvrent la porte à un diagnostic différentiel, qu’on gardera à l’esprit si l’évolution spontanée ou sous traitement s’écarte de celle qui est attendue.

Outre cette difficulté au diagnostic des formes atypiques de CRSC ou de VPC, les deux affections ont certains éléments en commun – un décollement séreux rétinien, un ou plusieurs décollements de l’épithélium pigmentaire, un épaississement choroïdien – qui font également la difficulté du diagnostic différentiel. Ils permettent aussi d’envisager des formes de passage entre les deux affections. Nous reprenons ici les éléments principaux qui facilitent le diagnostic différentiel entre la CRSC et la VPC en pratique courante.



T. DESMETTRE
Centre de Rétine Médicale,
MARQUETTE-LEZ-LILLE,
Queen Anne St. Medical Centre,
LONDRES.

Plusieurs auteurs ont rapporté des cas de confusions entre les deux affections chez des patients qui étaient parfois un peu trop âgés pour avoir une chorioretinopathie séreuse centrale (CRSC) mais un peu trop jeunes pour une vasculopathie polypoïdale choroïdienne (VPC) [1, 2]. D’autres auteurs ont rapporté des cas de coexistence des deux pathologies chez un même patient, au niveau du même œil [3].

Les deux affections peuvent avoir une présentation clinique similaire et comportent souvent un épaississement de la choroïde. À ce titre, elles font partie de ce que l’on regroupe sous le terme de “pachychoroïdes”. Les deux affections diffèrent cependant par le terrain, leurs hypothèses pathogéniques respectives, leurs pronostics et leurs prises en charge.

Le spectre des pachychoroïdes

La redéfinition des pathologies au moyen des progrès d’imagerie est devenue une démarche classique, surtout sur la côte est des États-Unis, en regroupant des formes typiques et des formes atypiques

en un “spectre” assimilant en outre des pathologies décrites plus récemment.

Cette notion de spectre permet de définir des ensembles aux bords flous et les recouvrements aux bords extrêmes de ces ensembles peuvent appartenir à une pathologie ou à une autre, ce qui est probablement plus conforme à la réalité.

Outre la CRSC et la VPC, deux autres entités ont été décrites dans le groupe des pachychoroïdes. La *Pachychoroid Pigment Epitheliopathy* comporte des modifications de l’épithélium pigmentaire (EP) rétinien avec une tessellation réduite du fond d’œil, en regard d’une choroïde épaisse, mais sans épisode de soulèvement séreux rétinien antérieur [4]. Pang et Freund ont décrit une néovascularisation choroïdienne de type I se développant sur des zones focales d’épaississement choroïdien définissant la *Pachychoroid Neovascularopathy* [5].

Les quatre affections sont présentées comme des entités indépendantes. On suppose cependant qu’elles partagent des pathogénies similaires et que

Le dossier – La CRSC

des formes de passage d'une pathologie à l'autre puissent être décrites. En 2017, Manaytah montrait la possible coexistence d'une VPC et d'une CRSC sur le même œil dans 3 % des cas sur une série de 226 patients [3]. Dans cette étude, l'épaississement choroïdien était un élément important en commun aux deux pathologies, avec probablement une implication dans une pathogénie commune.

CRSC typiques et moins typiques

Dans sa forme aiguë typique, la CRSC comporte un décollement séreux rétinien (DSR), un point de fuite classiquement repéré en angiographie mais parfois identifié en OCT sous la forme d'un soulèvement ponctiforme de l'épithélium pigmentaire, des altérations de l'épithélium pigmentaire qui peuvent traduire des poussées antérieures et il est assez fréquent d'observer un ou plusieurs décollements de l'épithélium pigmentaire (DEP) de type séreux (DEP dits "juvéniles"). À ces notions s'est ajouté l'épaississement choroïdien qui n'est pas constant.

Les formes chroniques de la maladie peuvent avoir des présentations variées qui dépendent finalement, d'une part, de la durée d'évolution du DSR associée à une perte de photorécepteurs (amincissement rétinien, altérations de l'épithélium pigmentaire) et à une autofluorescence plus ou moins hétérogène attribuée à l'accumulation de débris issus du métabolisme des photorécepteurs et, d'autre part, à la composition du liquide ou du gel dans le DSR (aspects en stalactites ou stalagmites, exsudats lipidiques au pourtour du DSR).

On observe en outre régulièrement des "zones de fuite", traduisant une décompensation de l'épithélium pigmentaire plus étendue que dans les formes aiguës. Ces aspects cliniques moins typiques de la CRSC sont repris dans l'un des articles de ce dossier.

Les signes cliniques et l'OCT permettent souvent de faire le diagnostic des formes aiguës, comme l'avait fait Von Graefe en 1866 [6]. L'angiographie à la fluorescéine, qui avait permis de caractériser la maladie, contribue aujourd'hui surtout au diagnostic différentiel avec des néovaisseaux choroïdiens du sujet jeune. Enfin, l'angiographie ICG est souvent utilisée avant traitement d'une forme chronique ou pour le diagnostic différentiel avec une VPC en montrant l'absence de lésion polypoïdale. Il est classique de décrire des dilatations veineuses choroïdiennes, cohérentes avec l'épaississement choroïdien observé en OCT [7].

VPC typiques et moins typiques

Les formes typiques de la VPC comportent des soulèvements polypoïdes de l'épithélium pigmentaire souvent bordés d'un soulèvement irrégulier de l'épithélium pigmentaire, correspondant au réseau néovasculaire afférent. On décrit également des DEP séro-sanguins, des hémorragies sous-réiniennes récurrentes, des DSR, des fluides intraréiniens et enfin un épaississement choroïdien [8, 9]. Ces lésions sont souvent proches de la papille.

Début 2021, un groupe de travail évaluant le rôle de l'OCT pour le diagnostic des VPC a recommandé l'utilisation des termes "lésion polypoïdale" et "réseau néovasculaire afférent" pour définir les deux éléments clefs de la maladie [8]. Surtout, les auteurs ont proposé la combinaison de 3 critères majeurs basés sur l'OCT : lésion de forme annulaire sous l'épithélium pigmentaire (EP), soulèvement complexe de l'EP en OCT-en face et DEP à bords abrupts. L'utilisation de ces 3 critères a permis d'obtenir une spécificité de 0,90 et une sensibilité de 82 %. Ce travail est basé sur l'utilisation d'un OCT spectral et ne reprend volontairement pas les notions décrites en OCT-angiographie ni en OCT *Swept-Source*, parce que ces techniques sont moins répandues.

Par ailleurs, une équipe française avait montré la possibilité de visualiser le réseau néovasculaire afférent en OCT-angiographie [10] et une étude utilisant un OCT *Swept-Source* avait montré que les lésions polypoïdales pourraient correspondre à des enchevêtrements vasculaires [11].

Lorsqu'il persiste un doute diagnostique, l'angiographie ICG permet d'objectiver des zones d'hyperfluorescence focale sous-réiniennes (les lésions polypoïdales) qui apparaissent généralement dans les 5 premières minutes de l'angiographie et persistent aux temps tardifs [12-14].

Éléments du diagnostic différentiel

Un DSR, un ou plusieurs DEP, des altérations pigmentaires ainsi qu'un épaississement choroïdien peuvent donc être communs aux deux affections dans leurs présentations typiques.

Il peut y avoir confusion entre les petits DEP accompagnant la CRSC et des lésions polypoïdales. Il n'y a pas d'hémorragie au cours de la CRSC mais, à l'inverse, toutes les VPC ne sont pas accompagnées de saignement. Le réseau néovasculaire afférent des VPC est situé entre l'EP et la membrane de Bruch et n'est pas situé dans la choroïde, ce qui le différencie des néovaisseaux de la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) [15, 16]. Il faut aussi distinguer ce réseau néovasculaire afférent des néovaisseaux des *Pachychoroid Neovascularopathy* [4, 5, 17].

Le **tableau 1** présente de façon synthétique les principaux éléments qui permettent habituellement le diagnostic différentiel entre une CRSC et une VPC. Nous avons également indiqué les principaux éléments qui contribuent au diagnostic différentiel entre la VPC et les formes néovasculaires de la DMLA.

Le dossier – La CRSC

CRSC chronique	VPC	DMLA
Épaississement choroïdien commun à la CRSC et la VPC		Hémorragies communes à la VPC et la DMLA
DSR, DEP, exsudats et altérations pigmentaires peuvent être communs aux 3 affections		
Homme entre la 3 ^e et la 5 ^e décennie, mais pas toujours Pas d'hémorragie DEP séreux avec une coloration d'emblée homogène et complète en angiographie à la fluorescéine Dilatations veineuses observées en angiographie ICG	Trois critères majeurs en OCT : <ul style="list-style-type: none"> ● lésion en anneau sous l'EP ● soulèvement complexe de l'EP en OCT-en face ● DEP à bords abrupts Réseau néovasculaire afférent repérable en OCT-angiographie Remplissage des polypes dans les 5 premières minutes en angiographie ICG avec hyperfluorescence persistante aux temps plus tardifs	Après la 5 ^e décennie Présence de drusen DEP séro-sanguin (néovaisseaux de type I) dont l'imprégnation est hétérogène et progressive en angiographie à la fluorescéine Néovaisseaux de type II visibles dans les premières secondes de l'angiographie à la fluorescéine

Tableau 1 : Les frontières entre les 3 affections ne sont pas toujours bien définies mais on peut lister ici les principaux éléments communs et permettant de différencier les CRSC chroniques, les VPC et les néovaisseaux de type I et II de la DMLA.

CRSC, VPC et DMLA

La discussion du diagnostic entre CRSC et VPC aborde certains éléments concernant la DMLA. Des auteurs ont relevé des cas de diagnostic difficile entre les 3 affections [18, 19]. Plusieurs types de situations peuvent apparaître : – certaines “CRSC du sujet âgé” se sont révélées être des VPC débutantes ; – des patients chez qui l’on avait porté le diagnostic de néovaisseaux de la DMLA ont une réponse insuffisante aux anti-VEGF utilisés seuls, ce qui incite à rechercher une VPC ; – des néovaisseaux maculaires de la DMLA peuvent simuler une VPC, surtout dans le cas de néovaisseaux de type I avec un DEP de petite taille et une hémorragie, en particulier si les lésions sont disposées près de la papille.

Cas cliniques

>>> **Le premier cas clinique** concerne une patiente de 60 ans décrivant une gêne visuelle d'installation rapide mais en voie d'amélioration progressive. L'interrogatoire ne retrouve pas de prise

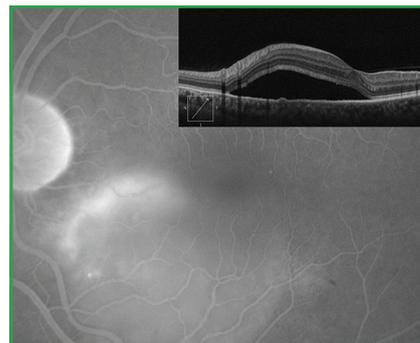


Fig. 1 : L'angiographie à la fluorescéine (ici aux temps tardifs) montre une zone de fuite associée à un DSR dont la coloration est progressive. Ce DSR est objectivé en OCT. On retient dans un premier temps le diagnostic d'une CRSC atypique et l'on propose une surveillance simple.

repère un minime soulèvement ponctiforme de l'EP en regard de la zone de fuite observée en angiographie à la fluorescéine (**fig. 1**). On retient dans un premier temps le diagnostic de CRSC atypique et l'on temporise, d'autant que la gêne visuelle est en voie d'amélioration. La patiente est revue après 2 mois. L'acuité est remontée à 10/10^e de loin, Parinaud 2. En OCT, la résorption du DSR facilite

médicamenteuse. L'acuité est mesurée à 6/10^e de loin, Parinaud 2 de près. On repère un DSR étendu à la zone centrale qui explique la gêne visuelle. En OCT, on

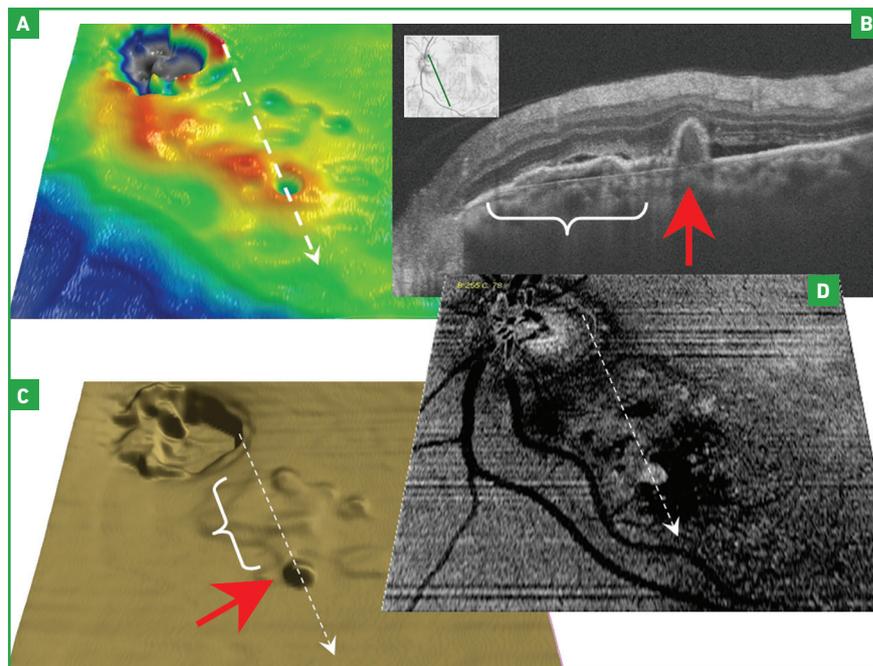


Fig. 2 : Après 2 mois, le DSR est quasiment résorbé. La segmentation ILM-EP (A), la segmentation au niveau de l'EP (C) et l'OCT-en face (D) montrent un soulèvement complexe de l'EP compatible avec des lésions polypoidales (flèche rouge) associées à un réseau néovasculaire afférent (accolade blanche). Ces lésions sont retrouvées sur la coupe d'OCT-B oblique (B).

la mise en évidence de lésions polypoidales et d'un réseau néovasculaire afférent (**fig. 2**).

Il n'est pas rare que, lors de la présentation initiale d'une VPC, les phénomènes exsudatifs soient prédominants et occultent, comme dans le cas présent, la présence des lésions polypoidales et du réseau néovasculaire afférent. Ici, l'importance du DSR a incité à retenir dans un premier temps le diagnostic d'une CRSC. Après 2 mois, la résorption spontanée du DSR a facilité la mise en évidence des polypes et permis de redresser le diagnostic.

>>> Le second cas clinique concerne un patient de 71 ans avec une gêne visuelle évoluant depuis 2 mois. L'interrogatoire ne relève pas de prise médicamenteuse particulière. On mesure 4/10^e de loin, Parinaud 3. L'absence de drusen (à droite comme à gauche) est rassurante vis-à-vis d'une éventuelle DMLA (**fig. 3**).

En angiographie à la fluorescéine, on vérifie l'absence de drusen séreux et l'on observe une hyperfluorescence focale dont l'intensité augmente progressivement au cours de la séquence (**fig. 4**). Le rythme du remplissage du DEP n'est pas en faveur d'un DEP séreux. L'âge du patient, la durée d'évolution sans tendance à l'amélioration, l'épaississement choroïdien, la forme du DEP et son aspect en angiographie font évoquer une VPC débutante plutôt qu'une première poussée de CRSC atypique, même si le réseau néovasculaire afférent n'est pas mis en évidence en OCT-angiographie. On propose dans un premier temps de temporiser un mois.

Après un mois, l'épaisseur du DSR est majorée, ce qui incite alors à proposer un traitement combiné comportant une thérapie photodynamique (PDT) suivie de deux injections intravitréennes (IVT) d'anti-VEGF espacées d'un mois (**fig. 5**).

Trois mois après la seconde IVT d'anti-VEGF (4 mois après la séance de PDT), les phénomènes exsudatifs sont

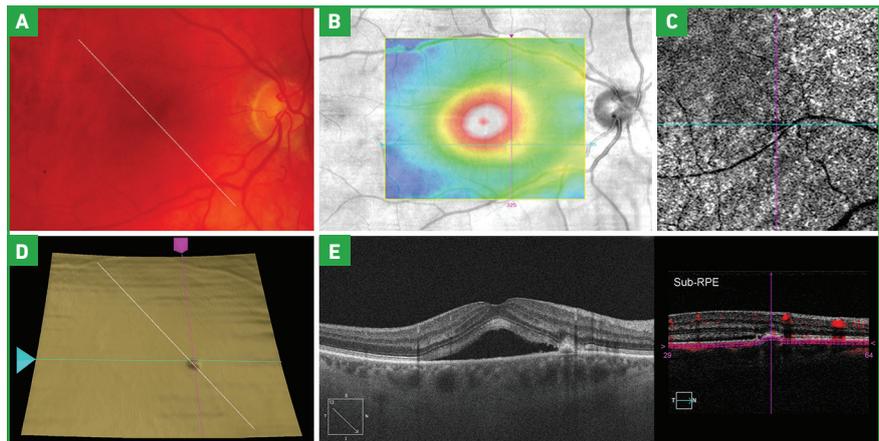


Fig. 3 : Aspect initial. Le cliché couleur (A) montre un effet de relief maculaire objectivé sur le mapping de l'OCT (B). On n'observe pas de drusen. L'OCT-angiographie (C) ne permet pas de montrer de flux néovasculaire sous l'EP. La segmentation de l'OCT (D) au niveau de l'EP montre un DEP pontiforme peu élevé, repéré également sur la coupe d'OCT-B oblique (E). Cette coupe montre aussi un relatif épaississement de la choroïde compte tenu de l'âge.

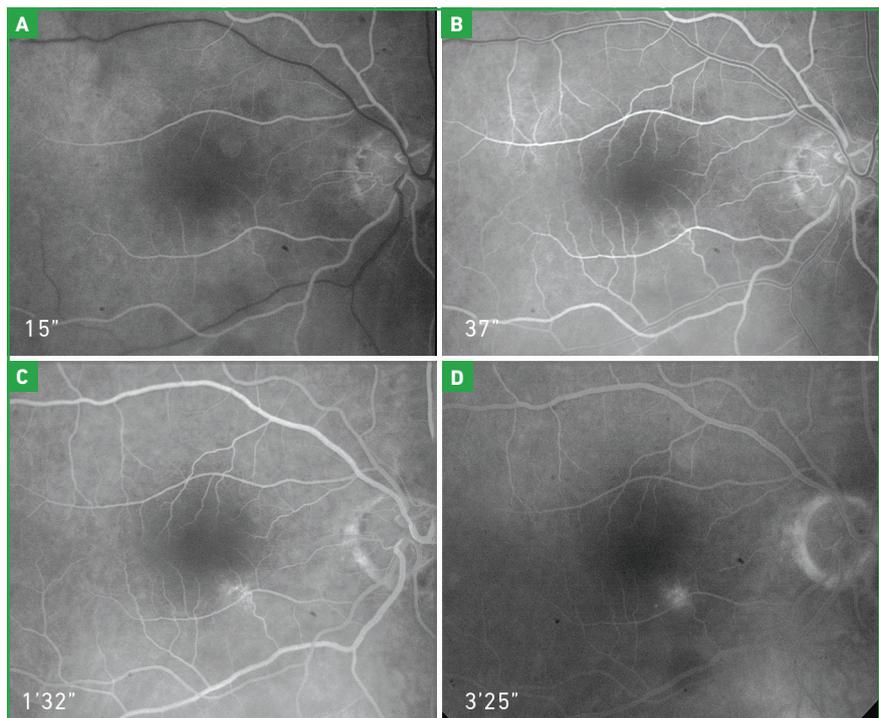


Fig. 4 : Hyperfluorescence focale dont l'intensité augmente progressivement au cours de la séquence. L'absence de fluorescence focale aux temps précoces (A, B) permet d'éliminer un DEP séreux, qui aurait été un élément en faveur d'une CRSC.

résolus et l'acuité est remontée à 10/10^e de loin Parinaud 2. En OCT, l'épaisseur choroïdienne est moindre qu'initialement. Un autre examen réalisé à 6 mois montre l'absence de reprise évolutive de l'exsudation.

L'absence d'angiographie ICG laisse un doute sur le diagnostic initial. Une forme atypique de CRSC aurait pu guérir spontanément ou après la PDT. Néanmoins, le mode de remplissage du DEP nous avait paru évocateur d'une VPC.

Le dossier – La CRSC

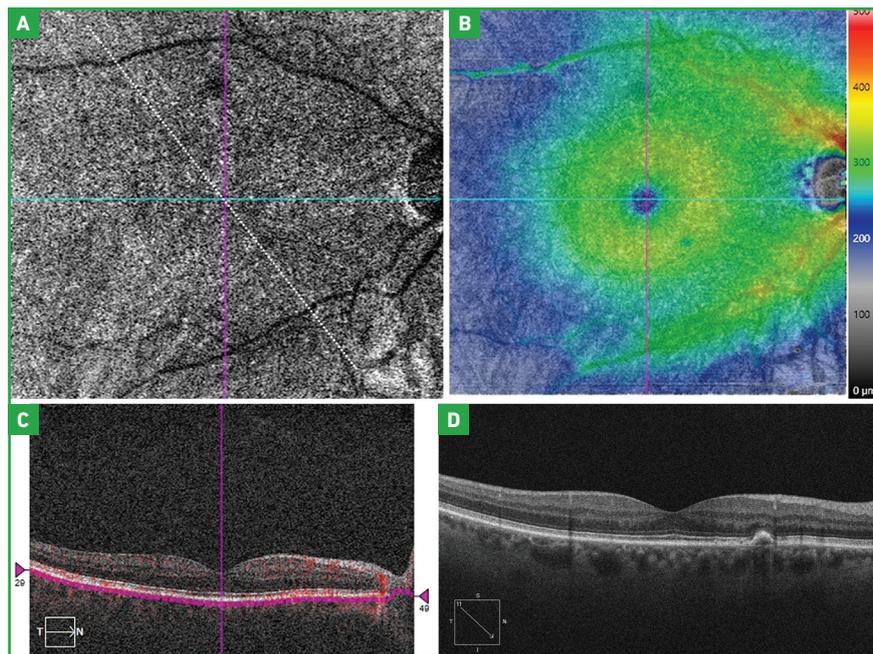


Fig. 5 : Examen 3 mois après la seconde IVT. Slab de 8 mm² (A) et mapping (B) montrant la résolution complète du DSR. Coupe horizontale d'OCT (C) et coupe oblique d'OCT (D) passant par le reliquat de la lésion polypoidale.

En pratique

Le diagnostic différentiel entre CRSC et VPC apparaît utile pour notre compréhension des affections et pour la bonne prise en charge des patients, surtout lorsqu'une sanction thérapeutique est proposée et que les traitements diffèrent selon l'affection. Chez un patient dont l'acuité est maintenue, on peut tolérer un doute diagnostique entre une CRSC et une VPC, comme chez la patiente de notre premier cas clinique. L'abstention thérapeutique avec surveillance avait été proposée dans un premier temps. En revanche, si un traitement par PDT est envisagé, l'intérêt du patient impose d'affiner le diagnostic.

De la même manière, le différentiel entre une VPC avec polypes proches de la zone fovéale et des néovaisseaux de la DMLA a peu d'incidence pratique si une réponse favorable est observée après les premières injections intravitréennes d'anti-VEGF. Au contraire, les patients qui s'avèrent mauvais répondeurs aux anti-VEGF imposent de rechercher une

VPC qui pourra répondre de façon plus favorable à une PDT guidée par l'angiographie ICG [14].

Dans tous les cas, l'examen attentif des images d'OCT dans ses différents modes, en particulier l'OCT-en face et l'OCT-angiographie, permet souvent de redresser le diagnostic. Dans les cas les plus difficiles, l'angiographie ICG fait le diagnostic différentiel.

La différenciation de ces affections reste utile pour notre compréhension de leur pathogénie. Si, pour certains auteurs, la VPC peut représenter la complication d'une affection rétinienne chronique, elle peut dans certains cas être un mode d'évolution d'une CRSC ou d'une DMLA [20].

L'auteur remercie le Dr Dagmar Kuhn pour ses conseils lors de la rédaction de cet article.

BIBLIOGRAPHIE

- AHUJA RM, DOWNES SM, STANGA PE *et al.* Polypoidal choroidal vasculopathy

- and central serous chorioretinopathy. *Ophthalmology*, 2001;108:1009-1010.
- YANNUZZI LA, FREUND KB, GOLDBAUM M *et al.* Polypoidal choroidal vasculopathy masquerading as central serous chorioretinopathy. *Ophthalmology*, 2000;107:767-777.
- MANAYATH GJ, SHAH VS, SARAVANAN VR *et al.* Polypoidal choroidal vasculopathy associated with central serous chorioretinopathy: pachychoroid spectrum of diseases. *Retina*, 2018;38:1195-1204.
- WARROW DJ, HOANG QV, FREUND KB. Pachychoroid pigment epitheliopathy. *Retina*, 2013;33:1659-1672.
- PANG CE, FREUND KB. Pachychoroid neovascularopathy. *Retina*, 2015;35:1-9.
- VON GRAEFE A. Kurzere Abhandlungen. Notizen und casaistische Mitteilungen vermischten Inhalts: VI. Ueber zentrale recidivirende Retinitis. *Graefes Arch Klin Exp Ophthalmol*, 1866;12:211-215.
- 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; 158:362-371e2.
- CHEUNG CMG, LAI TYY, TEO K *et al.* Polypoidal choroidal vasculopathy: consensus nomenclature and non-indocyanine green angiograph diagnostic criteria from the Asia-Pacific Ocular Imaging Society PCV Workgroup. *Ophthalmology*, 2021;128:443-452.
- YANNUZZI LA, CIARDELLA A, SPAIDE RF *et al.* The expanding clinical spectrum of idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy. *Arch Ophthalmol*, 1997;115:478-485.
- SROUR M, QUERQUES G, SOUIED EH. Optical coherence tomography angiography of idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy. *Dev Ophthalmol*, 2016;56:71-76.
- BO Q, YAN Q, SHEN M *et al.* Appearance of polypoidal lesions in patients with polypoidal choroidal vasculopathy using swept-source optical coherence tomographic angiography. *JAMA Ophthalmol*, 2019;137:642-650.
- BAEK J, LEE JH, JUNG BJ *et al.* Morphologic features of large choroidal vessel layer: age-related macular degeneration, polypoidal choroidal vasculopathy, and central serous chorioretinopathy. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*, 2018;56:2309-2317.
- LIM TH, LAUDE A, TAN CS. Polypoidal choroidal vasculopathy: an angiographic discussion. *Eye*, 2010;24:483-490.

14. YANNUZZI LA, SLAKTER JS, GROSS NE *et al.* Indocyanine green angiography-guided photodynamic therapy for treatment of chronic central serous chorioretinopathy: a pilot study. 2003. *Retina*, 2012; 32:288-298.
15. BALARATNASINGAM C, LEE WK, KOIZUMI H *et al.* Polypoidal choroidal vasculopathy: a distinct disease or manifestation of many? *Retina*, 2016;36:1-8.
16. DE CARLO TE, KOKAME GT, KANEKO KN *et al.* Sensitivity and specificity of detecting polypoidal choroidal vasculopathy with en face optical coherence tomography and optical coherence tomography angiography. *Retina*, 2019; 39:1343-1352.
17. AZAR G, WOLFF B, MAUGET-FAÏSSE M *et al.* Pachychoroid neovascularopathy: aspect on optical coherence tomography angiography. *Acta Ophthalmol*, 2017;95:421-427.
18. CHO M, BARBAZETTO IA, FREUND KB. Refractory neovascular age-related macular degeneration secondary to polypoidal choroidal vasculopathy. *Am J Ophthalmol*, 2009;148:70-78e1.
19. STANGOS AN, GANDHI JS, NAIR-SAHNI J *et al.* Polypoidal choroidal vasculopathy masquerading as neovascular age-related macular degeneration refractory to ranibizumab. *Am J Ophthalmol*, 2010;150:666-673.
20. COSCAS G, LUPIDI M, COSCAS F *et al.* Toward a specific classification of polypoidal choroidal vasculopathy: idiopathic disease or subtype of age-related macular degeneration. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2015;56:3187-3195.

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