

# Épithéliopathie en plaques et choroïdite serpiginieuse

**RÉSUMÉ :** L'épithéliopathie en plaques (EEP) et la choroïdite serpiginieuse (CS) font partie des syndromes des taches blanches du fond d'œil idiopathiques de type placode. Ces deux importantes entités oculaires spécifiques présentent quelques similitudes et de nombreux caractères distinctifs cliniques et en imagerie multimodale. Un diagnostic de certitude s'impose compte tenu des implications pour le traitement, la surveillance et le pronostic.

Enfin, l'EEP et la CS doivent être clairement différenciées des autres syndromes des taches blanches du fond d'œil et il ne faut pas méconnaître une tuberculose, une syphilis ou encore un lymphome vitréo-rétinien.

→ N. ABROUG, M. (Molka) KHAIRALLAH, A. MAHMOUD, R. MESSAOUD, M. (Moncef) KHAIRALLAH

Service d'ophtalmologie, CHU Fattouma Bourguiba, MONASTIR, Tunisie;

Service d'ophtalmologie, CHU Tahar Sfar, MAHDIA, Tunisie.

L'épithéliopathie en plaques (EPP) et la choroïdite serpiginieuse (CS) font partie des "syndromes des taches blanches du fond d'œil", terme qui regroupe diverses affections inflammatoires d'origine inconnue, caractérisées par l'apparition de lésions blanc jaunâtre situées au niveau de la rétine externe, de l'épithélium pigmentaire et de la choroïde. L'aspect placode des lésions, avec ou sans hyalite minime associée, est une caractéristique commune à l'EEP et à la CS, avec comme *primum movens* probable une atteinte inflammatoire ischémique de la choriocapillaire.

Ces deux entités oculaires spécifiques se distinguent toutefois par leurs particularités cliniques et en imagerie multimodale et par leur profil évolutif respectif,

avec d'importantes implications thérapeutiques (**tableau I**). L'EEP et la CS doivent être clairement différenciées des autres chorioretinopathies placodes et il ne faut surtout pas méconnaître une tuberculose, une syphilis ou encore un lymphome vitréo-rétinien (**tableau II**).

## ■ Épithéliopathie en plaques

L'EEP a été décrite pour la première fois par Donald Gass en 1968, qui a proposé la dénomination *acute multifocal posterior placoid pigment epitheliopathy* (AMPPE) [1]. L'accent a été initialement mis sur l'épithélium pigmentaire (EP) comme site primaire potentiel du processus inflammatoire, mais les données récentes de l'imagerie multimodale plaident en faveur d'une choriocapillarite ischémique multifocale, avec atteinte secondaire de l'EP et de la rétine externe [2].

L'EEP est une entité oculaire spécifique qui touche avec prédilection l'adulte jeune en bonne santé entre 20 et 40 ans, sans prédominance de sexe. Même si la

majorité des patients rapportés est d'origine caucasienne, les publications sur l'EEP proviennent de toutes les régions du monde. Bien que l'atteinte soit le plus souvent purement oculaire, une éventuelle association systémique, notamment neurologique, doit être toujours recherchée.

## 1. Étude clinique

### >>> Symptômes

Un syndrome grippal prodromique peut précéder l'atteinte oculaire de quelques jours dans 30-50 % des cas. L'EEP est habituellement bilatérale, avec parfois un décalage de quelques jours à quelques semaines entre les deux yeux. Les signes fonctionnels, qui dépendent surtout de la localisation des lésions inflammatoires par rapport à la fovéa, incluent une baisse brutale et plus ou moins profonde de la vision, des scotomes centraux ou paracentraux, des photopsies et des métamorphopsies [1, 3]. L'acuité visuelle peut varier entre compte les doigts et 10/10. Il n'y a pas de rougeur ou de douleur oculaire associée.

	Épithéliopathie en plaques	Choroïdite serpigneuse
Âge	Adulte jeune (20-40 ans)	Adulte (30-60 ans)
Sexe	H = F	H > F
Syndrome grippal prodromique	30-50 %	Absent
Atteinte cérébrale associée	Possible	Absente
Latéralité	Bilatérale	Bilatérale asymétrique
Réaction inflammatoire vitréenne	Absente ou minime	Absente ou minime
Fond d'œil	Lésions profondes, placoides, blanc jaunâtre multiples, prédominant au pôle postérieur, ne dépassant pas l'équateur  Séquelles : remaniements pigmentaires cicatriciels	Atteinte initiale péripapillaire, extension progressive en travées ou pseudopodes vers la macula ou la périphérie  Forme maculaire pure (rare)  Séquelles : atrophie chorioretinienne plus sévère que dans l'EEP, fibrose sous-rétinienne  Néovascularisation choroïdienne (13-35 %)
Autofluorescence	Hypoautofluorescence initiale puis hyperautofluorescence puis hypoautofluorescence par atrophie de l'EP	Hyperautofluorescence hétérogène, hypoautofluorescence des lésions atrophiques
Angiographie à la fluorescéine	Hypofluorescence précoce et hyperfluorescence tardive par imprégnation tissulaire des lésions actives  Lésions cicatricielles : effet fenêtre	Rupture focale du liseré hyperfluorescent entourant les plages hypofluorescentes atrophiques (signe de Jean-Antoine Bernard)  Imprégnation tissulaire tardive des lésions actives  Lésions atrophiques : imprégnation sclérale tardive  Néovaisseaux choroïdiens : diffusion
Angiographie en ICG	Lésions hypofluorescentes tout au long de la séquence angiographique	Plages hypofluorescentes étendues (temps précoces et tardifs)
OCT	Hyperréflexivité en bande de la nucléaire externe, interruptions de la zone ellipsoïde, de la zone d'interdigitations et de la limitante externe  Restitution structurelle progressive	Hyperréflexivités de la rétine externe, interruptions de la zone ellipsoïde et d'interdigitations, épaissement choroïdien avec points hyperréflexifs  Stade cicatriciel : atrophie de la rétine externe, de l'EP et de la choriocapillaire  Lésion hyperréflexive sous-rétinienne avec signes exsudatifs (néovaisseaux choroïdiens)
OCT-A	Zones hypodenses de configuration géographique traduisant un déficit de flux au niveau de la choriocapillaire (lésions actives)  Restauration progressive du flux vasculaire  Zones hypodenses résiduelles par atrophie de la choriocapillaire)	Lésions actives : zones hypodenses traduisant un déficit de flux au niveau de la choriocapillaire  Lésions cicatricielles : zones hypodenses par atrophie chorioretinienne  Détection d'un lacis néovasculaire sous-rétinien
Pronostic	Bon	Réservé : atteinte fovéolaire, néovaisseaux choroïdiens
Traitement	Corticothérapie si menace ou atteinte fovéolaire ou si atteinte cérébrale associée (+ immunosuppresseurs/ agents biologiques)	Corticothérapie + immunosuppresseurs/agents biologiques (après exclusion d'une tuberculose)

Tableau 1: Caractéristiques distinctives entre l'épithéliopathie en plaques et la choroïdite serpigneuse.

Épithéliopathie en plaques
Choroïdite serpiginieuse
<i>Relentless placoid chorioretinitis/ampiginous choroiditis</i>
Maculopathie plaçoïde persistante
Maculopathie idiopathique aiguë
Choroïdite pseudo-serpiginieuse tuberculeuse
Choriorétinite plaçoïde postérieure syphilitique
Lymphome vitréo-rétinien
Autres causes: lupus, granulomateuse avec polyangéite, maladie de Vogt-Koyanagi-Harada, sarcoïdose, virus, MEWDS atypique, rétinochoroïdopathie de Birdshot

**Tableau II :** Principales chorioretinopathies plaçoïdes.

### >>> Signes cliniques

L'examen à la lampe fente révèle parfois quelques cellules dans la chambre antérieure et une hyalite minime est

présente dans 50 % des cas [3]. À l'examen du fond d'œil, on observe de multiples lésions blanc jaunâtre, profondes, plaçoïdes, d'un demi à deux diamètres papillaires, plus ou moins bien délimi-

tées, parfois confluentes, prédominant au pôle postérieur et ne dépassant pas l'équateur (**fig. 1A et B**).

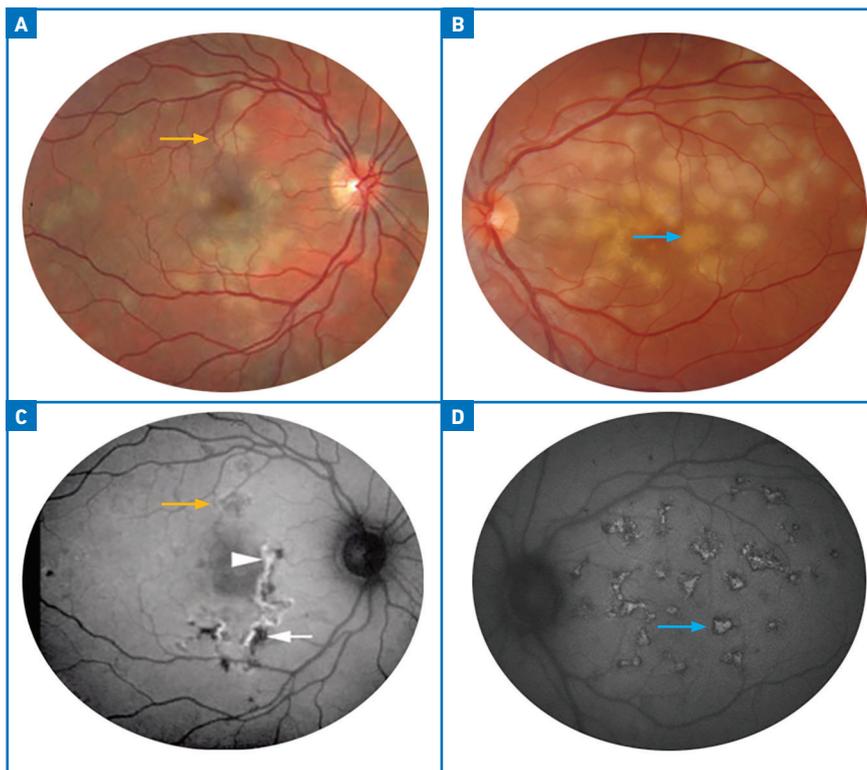
La cicatrisation des lésions actives se fait progressivement, d'abord au centre puis vers la périphérie, laissant place à des remaniements atropho-pigmentaires plus ou moins marqués. Il n'est pas rare de voir coexister de nouvelles lésions actives avec d'autres plus anciennes dès l'examen initial ou au cours de la surveillance [1, 3]. La présence d'une hyperhémie papillaire associée est fréquente, mais le décollement séreux rétinien est généralement absent au cours de l'EEP typique. Des cas de vasculite rétinienne non occlusive ou occlusive ont été rarement décrits au cours de l'EEP.

### >>> Examens complémentaires

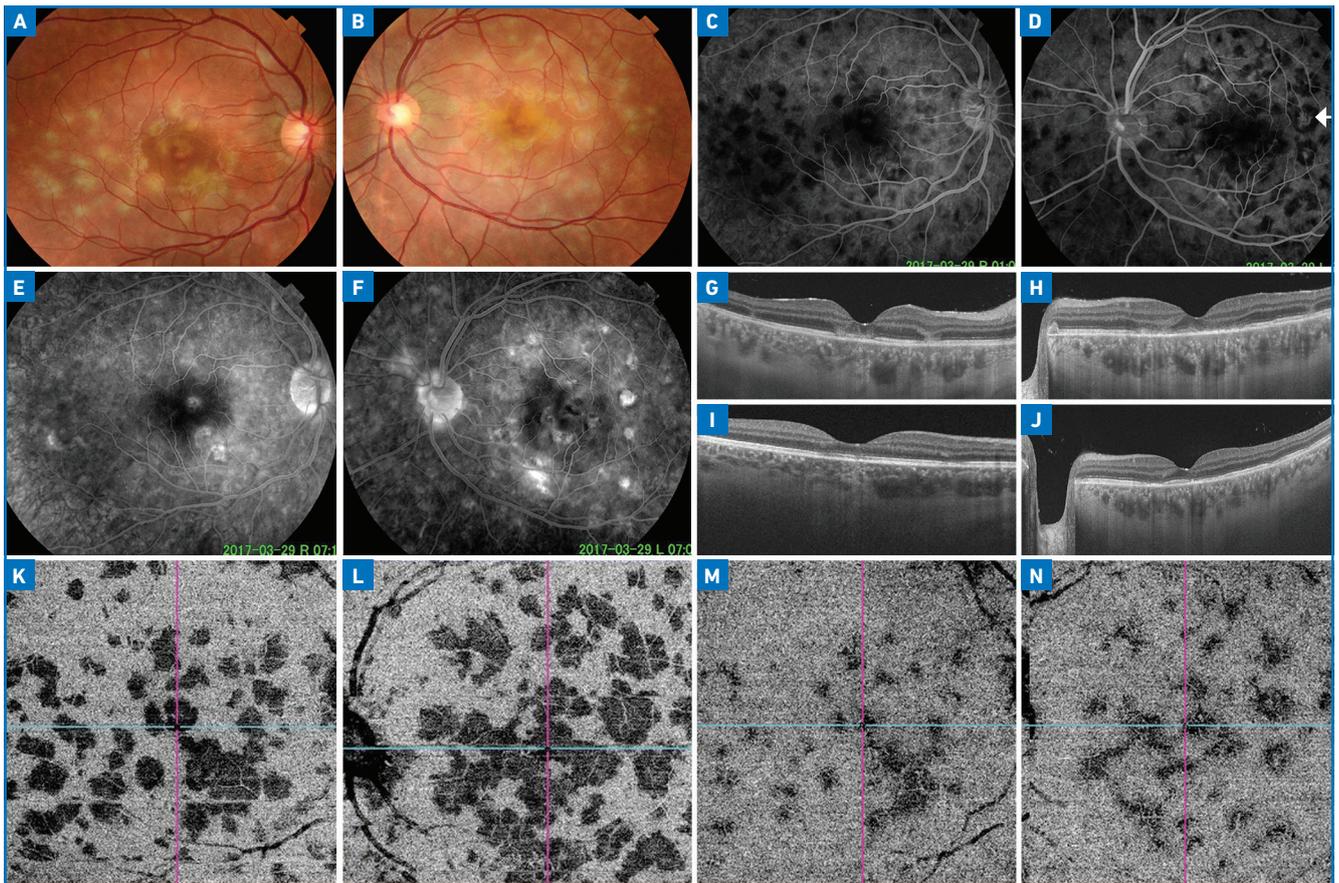
Les photographies couleur du fond d'œil permettent de documenter et de suivre l'évolution des lésions d'EEP observées lors de l'examen clinique.

Les clichés en autofluorescence montrent une hypoautofluorescence des lésions actives fraîches par effet masque dû à l'œdème cellulaire ou du fait d'anomalie de production de la lipofuscine (**fig. 1C**). Il s'ensuit une hyperautofluorescence centrale par relargage de lipofuscine par les photorécepteurs (**fig. 1D**) puis, à la phase cicatricielle, une hypoautofluorescence par atrophie de l'EP associée à une hyperautofluorescence des zones d'hyperpigmentation (**fig. 1C**) [4].

En angiographie à la fluorescéine (AF), les lésions actives sont hypofluorescentes aux temps précoces et deviennent hyperfluorescentes aux temps tardifs par imprégnation tissulaire progressive sans ou parfois avec diffusion (**fig. 2A à F**). L'hypofluorescence précoce des lésions fraîches d'EEP a été initialement interprétée comme un effet masque par des dépôts inflammatoires au niveau de l'EP [1]. Plus vraisemblablement, ces zones hypofluorescentes correspondent à une



**Fig. 1A et B :** Photographies du fond d'œil d'un patient âgé de 24 ans mettant en évidence de multiples lésions blanc jaunâtre, profondes, plaçoïdes, plus ou moins confluentes, d'âge différent, prédominant au pôle postérieur. **C :** les clichés en autofluorescence montrent une hypoautofluorescence des lésions actives fraîches (**flèche jaune**). Lésions cicatricielles, hypoautofluorescence par atrophie de l'EP (**flèche blanche**) associée à une hyperautofluorescence des zones d'hyperpigmentation (**tête de flèche**). **D :** lésions subaiguës, hyperautofluorescence centrale (**flèche bleue**).



**Fig. 2 :** Patiente âgée de 21 ans consultant pour une baisse brutale de la vision bilatérale, prédominant à droite, précédée par un syndrome pseudo-grippal datant de deux semaines. Acuité visuelle : 3/10 OD, 6/10 OG ; Tyndall cellulaire vitréen minime ODG. **A et B :** photographies du fond d'œil mettant en évidence de multiples lésions blanc jaunâtre, placoides, profondes, au pôle postérieur. **C et D :** temps précoces de l'angiographie à la fluorescéine montrant la présence de nombreuses lésions hypofluorescentes, plus nombreuses à l'examen clinique. De gros vaisseaux choroïdiens sont visibles au sein de certaines lésions hypofluorescentes (flèche blanche). **E et F :** aux temps tardifs, on observe une hyperfluorescence plus ou moins intense des lésions par imprégnation tissulaire. **G et H :** coupes OCT B-scan à la présentation mettant en évidence des bandes hyperréfléctives au niveau de la couche nucléaire externe et des interruptions de la limitante externe, de la zone ellipsoïde et de la zone d'interdigitations. **I et J :** 6 semaines plus tard, l'OCT montre une résolution des anomalies structurales avec restitution quasi complète des couches rétinienne externe. **K et L :** OCT angiogrammes (9 x 9 mm) montrant des zones hypodenses de configuration géographique, bien limitées, plus ou moins confluentes, évoquant un déficit de flux au niveau de la choriocapillaire. **M et N :** OCT-A 6 semaines plus tard montrant une nette amélioration de la perfusion choroïdienne, avec quelques zones hypodenses résiduelles par atrophie séquellaire de la choriocapillaire.

hypoperfusion multifocale de la choriocapillaire, avec une opacification en taches de l'EP comme conséquence clinique de cette choriocapillarite [2]. L'angiographie en ICG (AICG) permet de supporter l'hypothèse de l'ischémie choroïdienne en montrant des zones hypofluorescentes, de configuration géographique, visibles dès les temps précoces et persistant tout au long de la séquence angiographique (fig. 3).

Les zones hypofluorescentes en AF ou AICG sont souvent plus étendues que les taches visibles au fond d'œil et

de gros vaisseaux choroïdiens perfusés sont parfois visibles dans la zone d'hypofluorescence (fig. 2D). Tous ces éléments angiographiques sont autant d'arguments en faveur de l'hypothèse de l'hypoperfusion choroïdienne. Les lésions cicatricielles de l'EEP se traduisent à l'AF par des effets fenêtres par atrophie de l'EP et à l'AICG par des zones hypofluorescentes aux temps précoces, intermédiaires et tardifs.

Les progrès technologiques de l'OCT structurel (OCT-SD, OCT en face, OCT EDI, OCT Swept-Source) font de cet

examen un outil essentiel dans le diagnostic, l'évaluation et le suivi de l'EEP. La phase aiguë de l'EEP est caractérisée par la présence de bandes hyperréfléctives au niveau de la couche nucléaire externe et d'interruptions de la limitante externe, de la ligne ellipsoïde et de la zone d'interdigitations (fig. 2G et H). D'autres anomalies OCT ont été également décrites : zones hyporéfléctives de la rétine externe, décollement séreux rétinien, décollement de la couche bacillaire, épaissement choroïdien [2, 3]. Au cours du suivi, l'OCT permet de documenter la résolution progressive des



**Fig. 3A :** Photographies du fond d'œil droit d'une patiente présentant une EEP. **B et C :** l'angiographie en ICG montre des zones hypofluorescentes, de configuration géographique, plus étendues que les taches notées à l'examen du fond d'œil, visibles dès les temps précoces et persistant tout au long de la séquence angiographique.

anomalies structurelles et la restitution progressive, plus ou moins complète, des couches rétinienne externes (**fig. 2I et J**).

L'OCT-angiographie est une nouvelle technique d'imagerie qui permet de visualiser de façon non invasive le réseau vasculaire rétinien et choroïdien. Elle s'impose actuellement comme un outil indispensable dans le diagnostic et le suivi de l'EEP. L'OCT-A révèle la présence de zones hypodenses de configuration géographique, bien limitées, plus ou moins confluentes, qui traduisent un déficit de flux au niveau de la choriocapillaire et qui coïncident avec les zones hypofluorescentes observées à l'AICG (**fig. 2K et L**) [2, 3, 5]. La perfusion de la choriocapillaire s'améliore progressivement au cours du suivi, mais des zones d'atrophie séquellaire de la choriocapillaire donnent lieu à des zones hypointenses résiduelles (**fig. 2M et N**). En raison de son caractère non invasif, rapide et répétitif, l'OCT-A est amenée à remplacer l'AICG dans le diagnostic et la surveillance de l'EEP et des autres choriocapillaropathies inflammatoires.

Des altérations fonctionnelles correspondant aux lésions du fond d'œil peuvent être mises en évidence à l'examen du champ visuel (scotomes paracentraux ou centraux) et en micropérimétrie (baisse de la sensibilité rétinienne), avec amélioration progressive au cours de l'évolution. L'électrorétinogramme est le plus souvent normal ou subnormal. L'électro-

oculogramme peut être perturbé avec réduction, parfois importante, du rapport d'Arden.

#### >>> Évolution et pronostic

Classiquement, le pronostic de l'EEP est considéré comme spontanément favorable. La majorité des patients récupère une acuité visuelle  $\geq 5/10$ , typiquement en 4-6 semaines, parfois après un délai plus long allant jusqu'à 6 mois. Il faut néanmoins noter que 20-25 % des patients ont une acuité visuelle finale  $\leq 4/10$ , le plus souvent en rapport avec une atteinte fovéolaire. D'autres facteurs de risque de mauvais pronostic visuel ont été identifiés : âge  $> 60$  ans, délai de bilatéralisation  $\geq 6$  mois, atteinte unilatérale, récurrence (très rare), hyperperméabilité veineuse choroïdienne en AICG. La survenue d'une néovascularisation choroïdienne (NVC) est une complication très rare de l'EEP.

#### >>> Diagnostic positif

Une publication récente du SUN Working Group met l'accent sur l'importance de l'aspect placœïde des lésions choroïdiennes avec hypofluorescence précoce et imprégnation tardive en AF pour le diagnostic de l'EEP [6]. De nos jours, une approche par imagerie multimodale incluant, outre l'AF, l'AICG, l'autofluorescence, l'OCT et l'OCT-A est essentielle pour bien identifier l'EEP, la différencier des autres syndromes des taches blanches du FO et mieux appré-

hender les mécanismes physiopathologiques sous-jacents [7].

Par ailleurs, chez tout patient se présentant avec une EEP, un examen neurologique, complété au moindre doute par une angio-IRM cérébrale, est recommandé pour exclure une atteinte neurologique associée, notamment une vasculite cérébrale. Il faut également noter tout éventuel syndrome systémique prodromique ou facteur déclenchant spécifique (infection COVID, vaccination récente, etc.).

#### >>> Diagnostic différentiel

Une analyse minutieuse des données cliniques et de celles de l'imagerie multimodale permet de différencier l'EEP de la CS et des autres syndromes des taches blanches inflammatoires placœïdes du fond d'œil (**tableaux I et II**). Il existe une forme particulière de chorioretinite placœïde d'évolution chronique, récurrente et rampante appelée *relentless placoid chorioretinitis* ou parfois *ampiginous choroiditis*. Il pourrait s'agir d'une entité propre ou d'une forme frontière entre l'EEP et la CS [7, 8]. D'autre part, l'association de deux entités cliniques de choriocapillaropathies inflammatoires différentes chez le même patient ou une présentation clinique intermédiaire inclassable ont été rapportées [7].

## 2. Traitement

Il n'y a pas de consensus sur l'intérêt du traitement dans l'EEP, dont l'évolution

naturelle est généralement considérée comme favorable [3]. Même si l'abstention peut se justifier dans les formes modérées avec épargne centrale, une corticothérapie systémique est probablement bénéfique en cas d'atteinte ou de menace fovéolaire. Le recours aux immunosuppresseurs/agents biologiques est surtout indiqué en cas d'atteinte neurologique sévère associée.

## ■ Choréïdite serpiginieuse

La CS est une forme particulière de chorioretinopathie placoïde, qui se différencie de l'EEP et des autres syndromes de taches blanches du FO par ses caractéristiques cliniques et son caractère progressif et récurrent, aboutissant à une destruction chorioretinienne irréversible en l'absence de traitement approprié et rapide. Elle touche souvent des patients d'âge plus avancé que l'EEP (30-60 ans) avec une prédominance masculine, généralement en l'absence d'atteinte systémique associée (**tableau I**). Son pronostic est réservé.

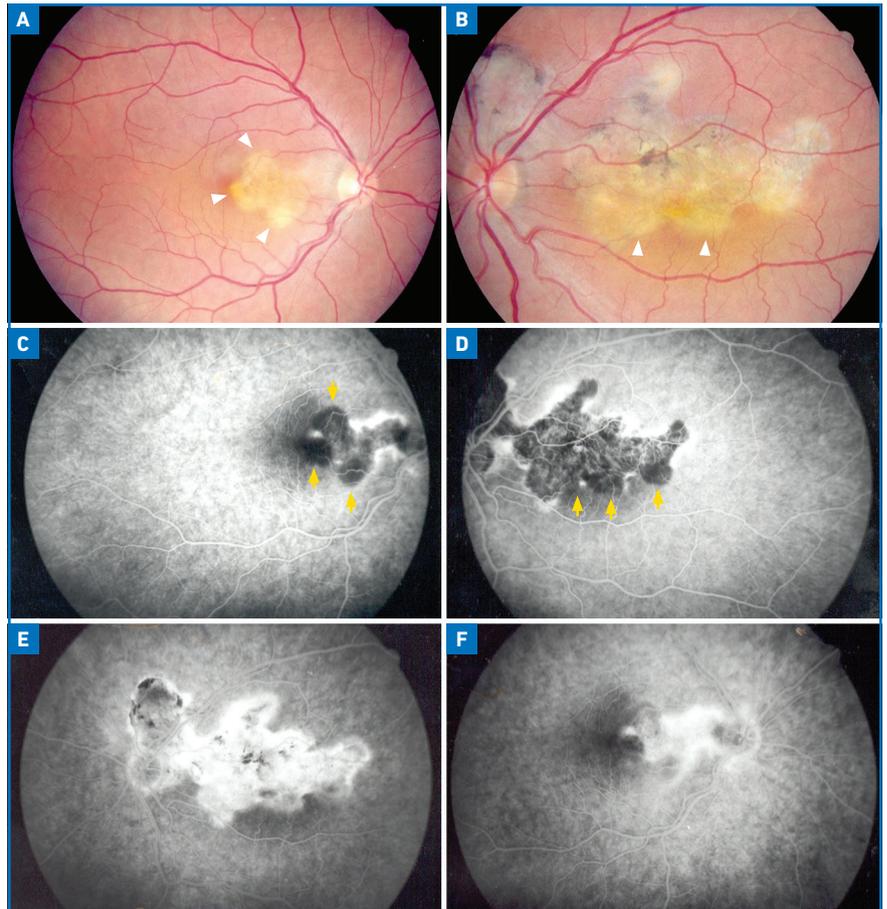
### 1. Étude clinique

#### >>> Symptômes

Il n'y a pas de syndrome prodromal grippal. L'atteinte, dont l'installation est progressive, est initialement unilatérale puis se bilatéralise. Les symptômes surviennent lorsqu'il y a une atteinte maculaire avec flou visuel, baisse d'acuité visuelle, scotome ou métamorphopsies, sans douleur ni rougeur [3].

#### >>> Signes cliniques

L'atteinte est souvent bilatérale asymétrique. La chambre antérieure est généralement calme, mais un Tyndall vitréen cellulaire minime ou modéré est observé dans 30-50 % des cas. À l'examen du fond d'œil, on note la présence de lésions profondes, placoïdes, similaires à celles de l'EEP, mais qui se distinguent par leur topographie péripapillaire initiale. Lors de poussées inflammatoires



**Fig. 4 :** Patiente âgée de 42 ans ayant une baisse ancienne de l'acuité visuelle de l'œil gauche, se présentant avec une baisse récente de la vision de l'œil droit. Acuité visuelle: 6/10 OD, 1/10 OG. Absence de cellules dans le vitré. **A et B :** photographies du fond d'œil montrant un aspect serpiginoux caractéristique associant des lésions cicatricielles et des lésions jaunâtres fraîches adjacentes (**têtes de flèches**), s'étendant de la papille vers la macula. Les lésions sont plus étendues et la macula plus sévèrement atteinte à l'œil gauche. **C et D :** le temps précoce de l'angiographie à la fluorescéine permet une délimitation précise des nouvelles lésions actives contiguës aux cicatrices anciennes, en montrant des ruptures focales du liseré hyperfluorescent (**flèches jaunes**) qui entoure normalement les lésions cicatricielles (signe de récidence de Jean-Antoine Bernard). L'hypo-fluorescence des lésions actives est probablement due à une ischémie choroïdienne, alors que celle des lésions cicatricielles est due à une atrophie de la choriocapillaire, laissant voir les gros vaisseaux choroïdiens. **E et F :** le temps tardif de l'angiographie à la fluorescéine montre une imprégnation des lésions actives à partir de leurs bords et une hyperfluorescence par imprégnation sclérolaire au niveau des cicatrices.

itératives, de nouvelles lésions actives apparaissent au contact des cicatrices précédentes avec une extension en travées ou pseudopodes plus moins sinueux de la papille vers la macula ou la périphérie rétinienne (**fig. 4A et B**) [9]. Il est possible, bien que rare, que la CS commence initialement au niveau de la macula (forme maculaire). Les lésions actives de CS évoluent progressivement en quelques semaines vers des cicatrices atrophiques qui affectent la rétine externe, l'EP et la choriocapillaire.

#### >>> Examens complémentaires

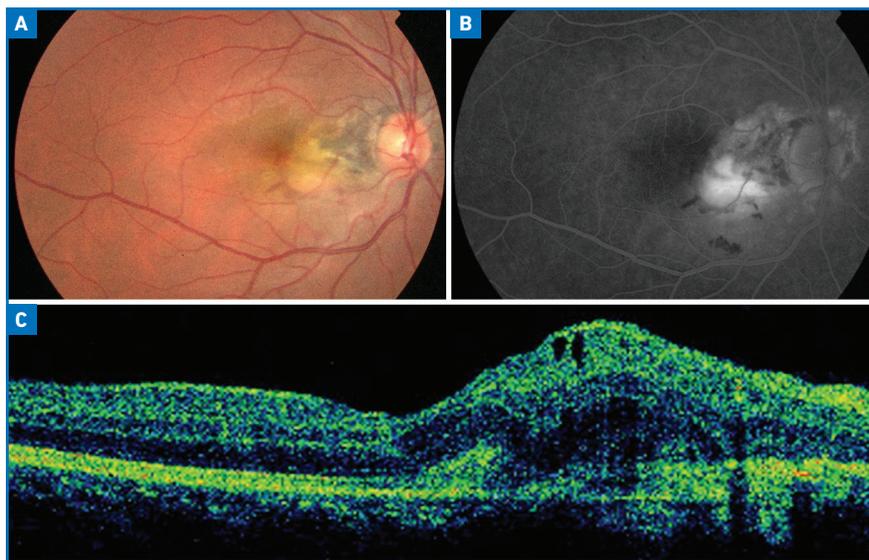
Les photographies couleur du fond d'œil permettent de documenter l'évolution clinique de la CS. L'autofluorescence montre une hyperautofluorescence plus ou moins irrégulière des lésions actives et une hypoautofluorescence marquée des lésions cicatricielles [9].

L'AF demeure un examen essentiel dans l'évaluation de la CS. Les lésions actives se traduisent par une hypo-fluorescence

précoce (**fig. 4C et D**) et une hyperfluorescence tardive par imprégnation tissulaire progressive (**fig. 4E et F**). Quant aux lésions cicatricielles, elles donnent lieu à des zones d'hypofluorescence précoce (atrophie de la choriocapillaire avec visibilité des gros vaisseaux choroïdiens) entourées par un liseré hyperfluorescent continu (effet fenêtre par atrophie de l'EP avec préservation de la choriocapillaire; **fig. 4C et D**). La rupture de ce liseré hyperfluorescent caractérise la reprise évolutive de la CS, avec apparition d'une nouvelle lésion active en bordure d'une zone cicatricielle (signe de Jean-Antoine Bernard; **fig. 4C et D**). Aux temps tardifs de l'AF, les lésions cicatricielles montrent une hyperfluorescence par imprégnation sclérale (**fig. 4F**).

En AICG, les lésions actives de CS se traduisent par une hypofluorescence géographique précoce, persistant tout au long de la séquence angiographique et évoquant une hypoperfusion au niveau de la choriocapillaire. Des zones d'hyperfluorescence périlésionnelle peuvent se rencontrer, pouvant correspondre à une inflammation choroïdienne infraclinique. Les lésions cicatricielles de CS se traduisent également par une hypofluorescence tout au long de la séquence angiographique, mais qui est due à une atrophie chorioretinienne séquellaire.

L'OCT structurel est un examen essentiel dans l'évaluation de la CS et de ses complications. Les lésions actives se traduisent par des zones hyperréfléctives au niveau de la rétine externe, avec une atteinte étendue au niveau de la zone ellipsoïde et une conservation de la rétine interne. La choroïde apparaît épaissie avec présence de points hyperréfléctifs intrachoroïdiens. Les lésions cicatricielles se traduisent par une atrophie de la couche des photorécepteurs, de l'EP et de la choriocapillaire, avec ou sans lésions fibrotiques hyperréfléctives sous-rétiniennes. La présence d'hémorragies rétiniennes et/ou de liquide sous-ou intrarétinien doit faire suspecter la présence de NVC (**fig. 5**).



**Fig. 5 :** Patient âgé de 32 ans se présentant pour une baisse rapide de l'acuité visuelle de l'œil droit. **A :** photographie du fond d'œil droit montrant une lésion atropho-pigmentaire d'aspect serpigneux caractéristique s'étendant de la papille vers la macula, bordée par une hémorragie rétinienne inféromaculaire. **B :** temps tardif de l'angiographie à la fluorescéine montrant une diffusion du colorant au niveau de la lésion inféromaculaire avec effet masque lié aux hémorragies. **C :** coupe OCT B-scan maculaire mettant en évidence une lésion hyperréfléctive sous-rétinienne avec épaississement intrarétinien confirmant le diagnostic de néovascularisation choroïdienne.

À la phase active de la CS, l'OCT-A montre la présence de zones d'hyposignal au niveau de la choriocapillaire, avec possibilité d'une reperméabilisation partielle aux marges après traitement. Les lésions cicatricielles se traduisent par une disparition complète de la choriocapillaire associée à une atrophie de l'EP et de la rétine externe. Les données en OCT-A sont superposables à celles fournies par l'IACG, rendant l'OCT-A apte à remplacer l'AICG dans la CS. L'OCT-A est également utile pour détecter une NVC et suivre la réponse au traitement.

Les atteintes du champ visuel à type de scotomes centraux et paracentraux dépendent de l'étendue des lésions chorioretiniennes. La micropérimétrie peut mettre en évidence une baisse de la sensibilité rétinienne dans des zones rétinienne apparemment saines, suggérant une altération fonctionnelle plus étendue [10].

L'électrorétinogramme et l'électro-oculogramme sont le plus souvent normaux, sauf au stade tardif avec atteinte étendue de l'EP.

### >>> Évolution et pronostic

La CS est une affection récidivante et agressive dont le pronostic est réservé. La progression de proche en proche des lésions chorioretiniennes aboutit à la formation de larges cicatrices atrophiques, avec des scotomes centraux ou cæco-centraux correspondants de plus en plus étendus et denses. La vision centrale sera altérée en cas d'atteinte fovéolaire. La NVC est une complication fréquente de la CS qui peut affecter jusqu'à 35 % des patients. Elle peut parfois être révélatrice de la maladie. La présence d'hémorragies rétiniennes suggère fortement la présence de NVC et l'imagerie multimodale, avec notamment l'OCT et l'OCT-A, est essentielle pour détecter la membrane néovasculaire et la distinguer d'une récurrence inflammatoire (**fig. 5**).

D'autres complications plus rares ont été rapportées à type de fibrose sous-rétinienne, d'occlusions vasculaires, d'œdème maculaire et de décollement séreux rétinien [9].

## POINTS FORTS

- L'épithéliopathie en plaques (EEP) et la choroïdite serpiginieuse (CS) appartiennent au groupe des syndromes des taches blanches du fond d'œil idiopathiques et leur *primum movens* est probablement une atteinte inflammatoire ischémique de la choriocapillaire.
- Ces deux entités oculaires spécifiques ont en commun la présence de lésions chorioretiniennes placoides, profondes, associées ou non à une réaction inflammatoire vitréenne minime.
- Dans l'EEP, les lésions actives prédominent au niveau du pôle postérieur et se traduisent par une hypofluorescence précoce et une imprégnation tardive en angiographie à la fluorescéine. Les principales autres données de l'imagerie sont l'hypofluorescence des plaques tout au long de la séquence en angiographie en ICG, l'hyperréflexivité de la nucléaire externe avec interruption de la zone ellipsoïde en OCT et les zones géographiques d'hyposignal au niveau de la choriocapillaire en OCT-A. L'évolution est généralement favorable, sans récurrences ni complications. Le traitement par corticoïdes est justifié en cas d'atteinte ou de menace centrale et en cas d'atteinte cérébrale associée.
- Dans la CS, les lésions chorioretiniennes, plus destructrices que celles de l'EEP, débutent généralement au niveau de la papille puis s'étendent par poussées successives vers la macula et la périphérie. L'angiographie à la fluorescéine permet d'identifier avec précision les lésions actives sur les bords de cicatrices anciennes (signe de Jean-Antoine Bernard). Le pronostic de la CS est réservé, ce qui justifie le recours aux corticoïdes et aux immunosuppresseurs ou agents biologiques pour contrôler l'atteinte rétinienne à la phase aiguë et limiter le risque de récurrences. Une tuberculose doit être systématiquement exclue. En cas de néovaisseaux choroïdiens, des injections intravitréennes d'anti-VEGF seront pratiquées.
- L'EEP et la CS doivent être clairement différenciées des autres chorioretinites placoides idiopathiques et il ne faut pas méconnaître une tuberculose, une syphilis ou encore un lymphome vitréo-rétinien.

Au final, la majorité des patients atteints de CS auront une perte de la vision centrale dans au moins un œil et jusqu'à 25 % des yeux auront une AV < 1/10 [11].

### >>> Diagnostic positif

Selon le SUN Working Group [12], les principaux critères pour le diagnostic de la CS sont les suivants :

– choroïdite avec une forme amiboïde ou serpentine ;

– aspect caractéristique en AF ou en autofluorescence ;

– réaction inflammatoire de la chambre antérieure et du vitré absent ou minime ;

– exclusion de l'étiologie tuberculeuse.

En pratique, une approche par imagerie multimodale, incluant en outre l'OCT et l'OCT-A, est essentielle pour le diagnostic et le suivi de la CS et pour la détection d'une éventuelle NVC associée.

### >>> Diagnostic différentiel

Il est essentiel de différencier la CS de l'EEP et des autres chorioretinites placoides, compte tenu des implications thérapeutiques et pronostiques (**tableaux I et II**). L'exclusion d'une tuberculose est impérative chez tout patient avec CS, mais il ne faut surtout pas méconnaître la choroïdite pseudo-serpiginieuse (*serpiginous-like chorioiditis*), qui est beaucoup plus étroitement liée à la tuberculose que la CS.

### 2. Traitement

Contrairement à l'EEP, la CS nécessite un traitement agressif et prolongé pour tenter de contrôler l'inflammation chorioretinienne aiguë, prévenir l'atteinte fovéolaire, limiter les récurrences et combattre les complications. La corticothérapie par voie orale ou parfois intraveineuse constitue la pierre angulaire du traitement de la CS active. La corticothérapie périoculaire ou intravitréenne peut être utile dans certains cas. L'association d'un traitement d'épargne cortisonique de longue durée est nécessaire pour son effet anti-inflammatoire à long terme. Il peut s'agir d'agents antimétabolites (méthotrexate, mycophénolate mofétil, azathioprine), de cyclosporine A ou d'agents anti-TNF alpha (adalimumab ou infliximab). Un traitement antituberculeux sera prescrit en cas de bilan de tuberculose positif.

En cas de NVC, des injections intravitréennes d'anti-VEGF seront indiquées, avec 1 à 5 injections nécessaires pour stopper l'exsudation [13].

### BIBLIOGRAPHIE

1. GASS JD. Acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. *Arch Ophthalmol*, 1968;80:177-185.
2. MARCHESI A, AGARWAL AK, ERBA S *et al.* Placoid lesions of the retina: progress in multimodal imaging and clinical per-

- spective. *Br J Ophthalmol*, 2021;bjophthalmol-2020-318337.
3. SALEH M. [Placoid pigment epitheliopathy and serpiginous choroiditis]. *J Fr Ophthalmol*, 2020;43:243-255.
  4. SPAIDE RF. Autofluorescence imaging of acute posterior multi-focal placoid pigment epitheliopathy. *Retina*, 2006;26:479-482.
  5. KLUFAS MA, PHASUKKIJWTANA N, IAFE NA *et al*. Optical coherence tomography angiography reveals choriocapillaris flow reduction in placoid chorioretinitis. *Ophthalmol Retina*, 2017;1:77-91.
  6. Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group. Classification criteria for acute posterior multifocal placoid pigment epitheliopathy. *Am J Ophthalmol*, 2021;228:174-181.
  7. HERBORT CP, MANTOVANI A, TUGAL-TUTKUNI *et al*. Classification of non-infectious and/or immune mediated choroiditis: a brief overview of the essentials. *Diagnostics*, 2021;11:939.
  8. JONES BE, JAMPOL LM, YANNUZZI LA *et al*. Relentless placoid chorioretinitis: A new entity or an unusual variant of serpiginous chorioretinitis? *Arch Ophthalmol*, 2000;118:931-938.
  9. DUTTA MAJUMDER P, BISWAS J, GUPTA A. Enigma of serpiginous choroiditis. *Indian J Ophthalmol*, 2019;67:325-333.
  10. PILOTTO E, VUJOSEVIC S, GRGIC VA *et al*. Retinal function in patients with serpiginous choroiditis: a microperimetry study. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*, 2010;248:1331-1337.
  11. CHRISTMAS NJ, OH KT, OH DM *et al*. Long-term follow-up of patients with serpiginous choroiditis. *Retina*, 2002;22:550-556.
  12. Standardization of Uveitis Nomenclature (SUN) Working Group. classification criteria for serpiginous choroiditis. *Am J Ophthalmol*, 2021;228:126-133.
  13. PARODI MB, IACONO P, LA SPINA C *et al*. Intravitreal bevacizumab for choroidal neovascularisation in serpiginous choroiditis. *Br J Ophthalmol*, 2014;98:519-522.



**N. ABROUG, M. KHAIRALLAH,  
A. MAHMOUD, R. MESSAOUD,  
M. KHAIRALLAH**

Service d'ophtalmologie, CHU Fattouma Bourguiba, MONASTIR, Tunisie;  
Service d'ophtalmologie, CHU Tahar Sfar, MAHDIA, Tunisie.

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