

Brèves

Complications maculaires des dysversions papillaires

COHEN SY, VIGNAL-CLERMONT C, TRINH L *et al.* Tilted disc syndrome (TDS): New hypotheses for posterior segment complications and their implications in other retinal diseases. *Prog Retin Eye Res*, 2021;101020.

Le syndrome de dysversion papillaire (SDP) est considéré comme une anomalie congénitale liée à un retard de fermeture de la fente embryonnaire. Il se caractérise par une orientation oblique de l'axe de la papille associée à d'autres anomalies du pôle postérieur telles que le conus myopique, le *situs inversus* et le staphylome inférieur (**fig. 1**).

Les auteurs de cette revue font le point sur la pathogénie du SDP et ses conséquences cliniques. Les progrès récents de l'imagerie, avec l'imagerie par résonance magnétique (IRM), les techniques d'imagerie grand champ de la rétine et les possibilités de représentation 2D ou 3D en OCT, apportent en effet des informations nouvelles sur le SDP et ses complications.

À partir d'une série d'observations cliniques, les auteurs discutent des hypothèses expliquant l'apparition de complications telles qu'une néovascularisation choroïdienne, une vasculopathie polypoïdale choroïdienne, un décollement séreux au bord du staphylome, un fovéoschisis du myope et des plis chorioretiniens. Ces hypothèses non exclusives font intervenir :

- des altérations tissulaires au niveau des changements de courbure aux bords du staphylome ;
- des effets de traction ;
- un déséquilibre “contenant-contenu” ;
- des altérations du couple choroïde-épithélium pigmentaire (EP).

On notera par ailleurs que ces SDP sont liés à des astigmatismes en raison de modifications associées du segment antérieur. Des auteurs ont suggéré que les facteurs morphogénétiques responsables de la formation de la papille pourraient aussi influencer la formation de la cornée. De même, les astigmatismes du myope fort sont régulièrement associés à ces syndromes de dysversion [1].

Il n'existe actuellement pas de consensus sur la définition du syndrome de dysversion papillaire. Une définition purement descriptive inclurait uniquement l'inclinaison verticale de la papille et l'orientation oblique ou horizontale de l'axe de la papille. L'inclinaison de la papille a d'abord été observée en photographie du fond d'œil en 2D et en couleurs, puis cliniquement en ophtalmoscopie indirecte binoculaire ou stéréophotographie, permettant une perception en 3D sans quantification objective. L'utilisation de rétinophotographies en couleurs et en infrarouge en combinaison avec l'OCT en mode EDI-OCT a plus récemment permis de spécifier et de quantifier ces aspects.

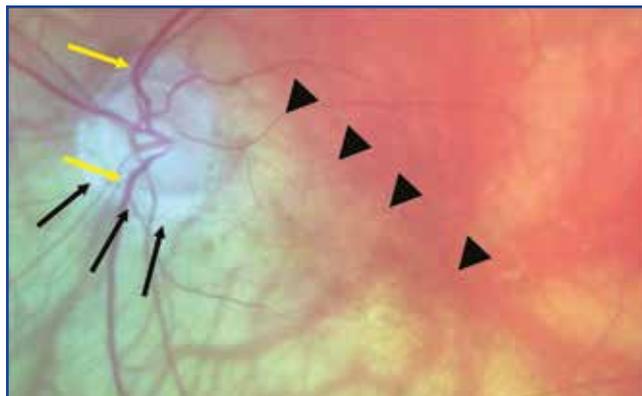


Fig. 1 : Dysversion papillaire congénitale typique avec conus myopique inférieur (flèches noires), inversion de la courbure des vaisseaux aux bords de la papille (*situs inversus* ; flèches jaunes) et pâleur inférieure du fond d'œil, correspondant au staphylome inférieur. Les limites entre la zone supérieure correspondant au fond d'œil normal et le bord du staphylome inférieur sont bien définies (pointes de flèches noires).

Les dysversions papillaires peuvent toutefois être classées en deux groupes en fonction de leur étiologie présumée : la dysversion congénitale, caractérisée par une inclinaison inférieure ou inféronasale de la papille, et la dysversion associée à la myopie, qui est un changement acquis en rapport avec la progression de la myopie [2, 3].

Les auteurs développent différentes hypothèses de la littérature sur la pathogénie des lésions associées au SDP. Ces théories sont probablement complémentaires.

>>> Théorie du changement de courbure

Chez les patients ayant un SDP, le fond d'œil peut associer des zones correspondant à un rayon de courbure différent, ce qui peut être à l'origine d'altérations tissulaires au niveau des zones de transition (**fig. 2**). Plusieurs auteurs ont montré que ces altérations tissulaires aux bords du staphylome favorisaient les ruptures de la membrane de Bruch et les néovaisseaux choroïdiens [4, 5]. Cette théorie expliquerait les altérations de l'épithélium pigmentaire aux bords du staphylome, la survenue de néovascularisations choroïdiennes, de même que certaines vasculopathies polypoïdales dites “secondaires” [6].

>>> Théorie tractionnelle

La progression du staphylome va entraîner un différentiel croissant entre les tissus faisant partie du staphylome et les tissus situés en zone “normale”. Ce différentiel peut être à l'origine de tractions progressives au niveau de l'épithélium pigmentaire, de la membrane de Bruch et de la choriocapillaire, qui vont générer des plis chorioretiniens radiaires prenant leur origine au bord supérieur du staphylome. Cette théorie tractionnelle participerait aussi à la pathogénie des fovéoschisis du myope fort.

Brèves

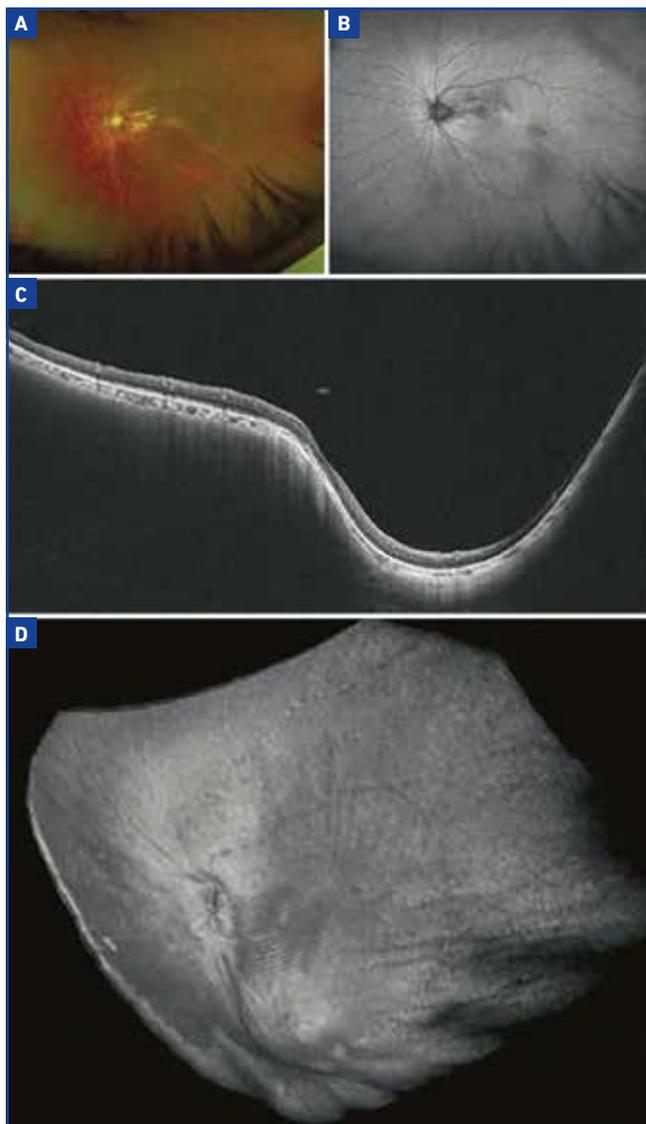


Fig. 2 : Clichés couleur (A), autofluorescence (B) et OCT grand champ (UWF ; C et D) d'un œil avec SDP et staphylome inférieur. Des différences de pigmentation peuvent être observées entre les deux zones du fond d'œil (A). L'autofluorescence montre les altérations pigmentaires au bord supérieur du staphylome inférieur et les plis choroïdiens associés (B). En OCT grand champ, on repère la déformation correspondant au staphylome (C). La reconstruction 3D du pôle postérieur permet de mieux visualiser l'ensemble des modifications morphologiques associées à l'affection (D).

>>> Théorie du décalage entre “contenant et contenu”

Les fovéoschisis du myope fort sont habituellement limités à l'aire du staphylome. Il est probable que ces fovéoschisis évoluent à la faveur de la majoration progressive du staphylome alors que les couches internes de la neurorétine restent adhérentes à une limitante interne qui est moins élastique, restant plus ou moins en place, ce qui favorise une traction antéro-postérieure sur la neurorétine.

>>> Théorie de l'entonnoir choroïdien

Les soulèvements séreux rétiens aux bords du staphylome ont parfois été associés à des points de fuite en angiographie à la fluorescéine, rappelant ceux de la chorioretinopathie séreuse centrale [7]. Plus récemment, des études ont montré un amincissement de la choroïde et des altérations de l'EP associés à une protrusion relative de la sclère. L'atrophie secondaire de l'EP provoquerait une rupture de la barrière hématorétinienne et, *in fine*, un soulèvement séreux rétien au bord du staphylome [8, 9].

L'intérêt de ces hypothèses dépasse probablement le champ des complications du SDP puisque certaines complications peuvent survenir dans d'autres contextes. Ainsi, la compréhension de la pathogénie des complications du SDP peut contribuer à la compréhension d'autres affections rétiniennes et choroïdiennes.

BIBLIOGRAPHIE

1. JONAS JB, KLING F, GRÜNDLER AE. Optic disc shape, corneal astigmatism, and amblyopia. *Ophthalmology*, 1997;104:1934.
2. APPLE DJ, RABB MF, WALSH PM. Congenital anomalies of the optic disc. *Surv Ophthalmol*, 1982;27:3-41.
3. WITMER MT, MARGO CE, DRUCKER M. Tilted optic disks. *Surv Ophthalmol*, 2010;55:403-428.
4. PROST M, DE LAEY JJ. Choroidal neovascularization in tilted disc syndrome. *Int Ophthalmol*, 1988;12:131-135.
5. STUR M. Congenital tilted disc syndrome associated with parafoveal subretinal neovascularization. *Am J Ophthalmol*, 1988;105:98-99.
6. MAUGET-FAYÛSSE M, CORNUT PL, QUARANTA EL-MAFTOUHI M *et al.* Polypoidal choroidal vasculopathy in tilted disc syndrome and high myopia with staphyloma. *Am J Ophthalmol*, 2006;142:970-975.
7. COHEN SY, QUENTEL G, GUIBERTEAU B *et al.* Macular serous retinal detachment caused by subretinal leakage in tilted disc syndrome. *Ophthalmology*, 1998;105:1831-1834.
8. MARUKO I, IIDA T, SUGANO Y *et al.* Morphologic choroidal and scleral changes at the macula in tilted disc syndrome with staphyloma using optical coherence tomography. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2011;52:8763-8768.
9. HIRANO Y, YASUKAWA T, TSUKADA A *et al.* Resolution of exudative changes refractory to ranibizumab after aflibercept injections at the margin of inferior staphyloma in tilted disc syndrome. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina*, 2015;46:384-386.



T. DESMETTRE

Centre de rétine médicale, MARQUETTE-LEZ-LILLE,
Queen Anne St. Medical Centre,
LONDRES.