

Le dossier – L'imagerie grand champ

Intérêt de l'imagerie grand champ pour le diagnostic des pathologies vasculaires rares

RÉSUMÉ: L'imagerie ultra-grand champ (UGC) consiste à réaliser des clichés du fond d'œil de plus de 50°, de manière assez peu contraignante pour les patients. Il est ainsi possible d'imager le pôle postérieur et la périphérie rétinienne jusqu'à l'ora serrata sur le même cliché. La résolution et la mise au point sont de bonne qualité, aussi bien au niveau de la macula qu'au niveau des anomalies de la périphérie.

Dans la maladie de von Hippel-Lindau, l'identification de petits hémangioblastomes capillaires rétiens présymptomatiques est améliorée par la réalisation de clichés couleur UGC. Dans la maladie de Coats, l'angiographie à la fluorescéine UGC, réalisable y compris chez l'enfant en consultation, facilite grandement le bilan lésionnel initial et le suivi. Un cas de tumeur rétinienne vasoproliférative et un cas de communication artérioveineuse sont également proposés afin d'illustrer la qualité et le champ d'analyse de l'imagerie UGC.



V. KRIVOSIC

Praticien hospitalier, Hôpital Lariboisière, Université Paris Cité Sorbonne, Centre référent des maladies rares des vaisseaux de la rétine, PARIS.

Ce qui est particulièrement plaisant avec l'imagerie ultra-grand champ (UGC), c'est la possibilité d'imager la quasi-totalité du fond d'œil sur un seul cliché. On parvient ainsi à visualiser l'ensemble des lésions sans avoir recours à des montages de clichés de 50°. Par ailleurs, les appareils permettant des clichés de 200° nous aident à explorer la rétine jusqu'à l'ora serrata, ce qui n'est que rarement possible avec les appareils ne fournissant que des clichés de 50°, même en faisant regarder le patient dans les directions extrêmes [1, 2]. Ce confort d'examen optimise indubitablement le diagnostic et le suivi des anomalies vasculaires rares de la périphérie rétinienne.

L'intérêt de l'imagerie UGC a été exploré dans les hémangiomes capillaires rétiens (HCR) et la maladie de Coats, en autres. Il semble intéressant de s'arrêter sur ces publications.

Les hémangiomes capillaires rétiens

Les hémangioblastomes capillaires rétiens (HCR) sont des tumeurs vasculaires rétiennes bénignes et rares. Ils peuvent être sporadiques ou associés à une maladie de von Hippel-Lindau (VHL ; **fig. 1**). Les principaux diagnostics différentiels sont les tumeurs rétiennes vasoprolifératives (**fig. 2**) et les communications artérioveineuses de type 3 (**fig. 3**). Les HCR se présentent le plus souvent comme des lésions rouge rosé du fond d'œil, bien limitées. On les retrouve majoritairement en périphérie rétinienne (85 %). Les vaisseaux nourriciers et de drainage sont dilatés.

Le diagnostic d'HCR repose sur l'examen du fond d'œil. L'angiographie à la fluorescéine permet de mieux les visualiser, en particulier les petites lésions périphériques. Le remplissage

Le dossier – L'imagerie grand champ

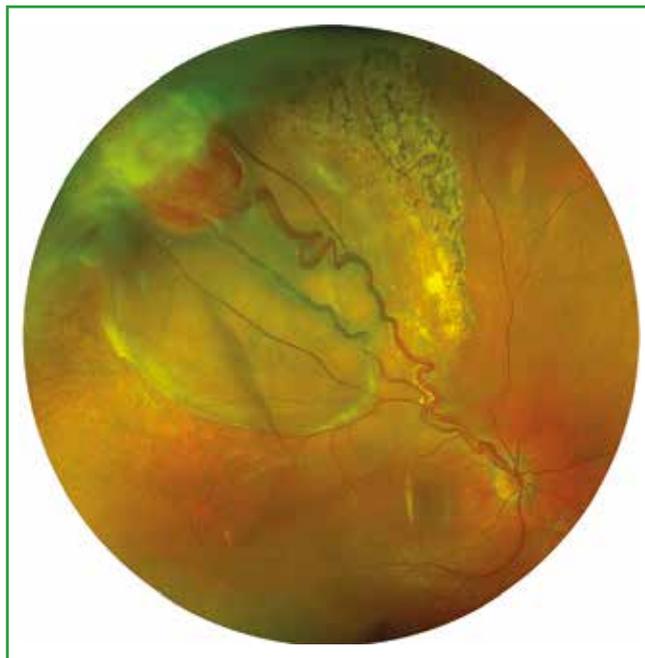


Fig. 1 : Un cas d'hémangiome capillaire rétinien (HCR). Volumineux HCR compliqué d'un décollement séreux rétinien n'atteignant pas la macula et d'une prolifération fibreuse et néovascularisée de la base du vitré chez un patient présentant une maladie de von Hippel-Lindau. Il a été possible d'imager le pôle postérieur et la périphérie rétinienne jusqu'à l'ora serrata sur le même cliché. La résolution et la mise au point sont de bonne qualité, aussi bien au niveau de la papille et des vaisseaux temporaux supérieurs que de l'HCR.

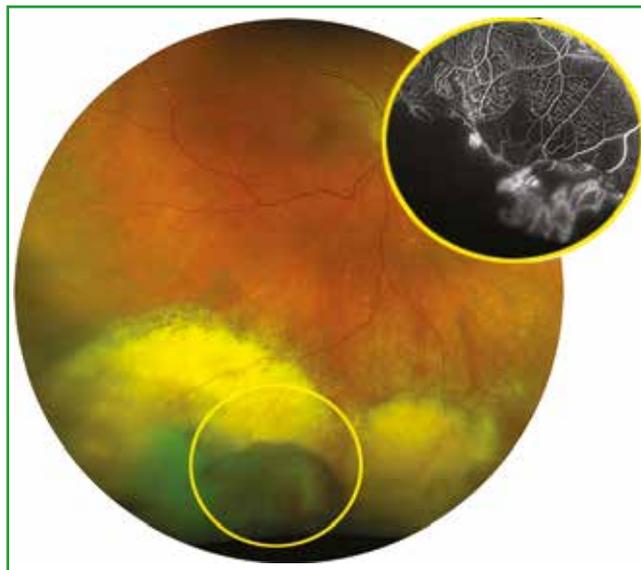


Fig. 2 : Un cas de tumeur rétinienne vasoproliférative. Les tumeurs rétinienne vasoprolifératives sont des tumeurs bénignes rares qui se caractérisent par l'association d'une masse solide fibreuse à des télangiectasies de la vascularisation rétinienne périphérique et une exsudation intrarétinienne (noter le placard d'exsudats secs lipidiques entourant la lésion dans ce cas). Les principaux diagnostics différentiels sont la maladie de Coats de l'adulte et les hémangioblastomes capillaires rétiens. Les vaisseaux nourriciers et de drainage ne sont pas ou peu dilatés. L'angiographie à la fluorescéine (**encart**) permet de visualiser les anomalies vasculaires sur les temps précoces, en révélant un réseau de capillaires anormalement dilatés associés à des dilatations télangiectasiques. Les anomalies sont noyées dans la diffusion du colorant aux temps plus tardifs.

est rapide, dès les temps précoces. La fluorescence augmente ensuite au sein de la tumeur et devient très intense aux temps tardifs. Une diffusion du colorant au niveau de l'HCR et des vaisseaux nourriciers et de drainage peut être observée. Les lésions de plus grande taille sont habituellement associées à une exsudation intrarétinienne (décollement séreux rétinien [DSR] et exsudats secs) qui peut s'étendre jusque dans la macula.

Les clichés couleur UGC permettent de bien visualiser la ou les lésions et optimisent ainsi le bilan lésionnel initial et bien sûr le suivi. Dans les cas complexes, cette imagerie permet de bien analyser l'étendu des DSR et l'accumulation d'exsudats secs lipidiques. Il est possible d'obtenir sur un seul cliché l'ensemble des anomalies périphériques et maculaires, et de réaliser ainsi un bilan lésionnel optimal.

Dans le cadre du suivi des patients présentant une maladie de VHL, le diagnostic présymptomatique des lésions permet de préserver la vision à long

terme. Celui-ci est réalisé au mieux par un examen du fond d'œil tous les ans. Il est nettement optimisé par la réalisation de clichés couleur UGC, sur

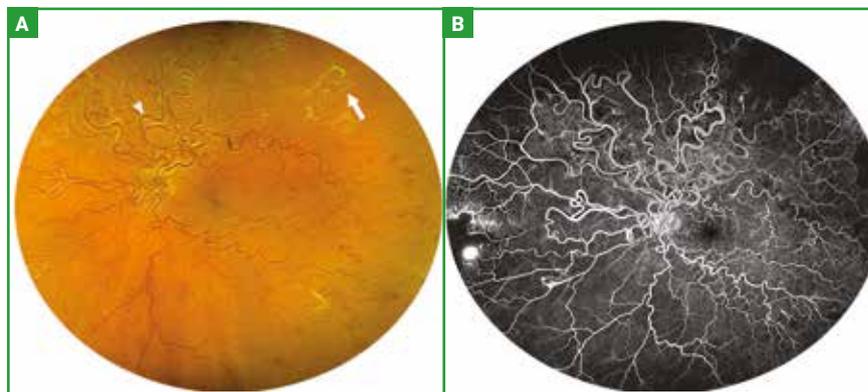


Fig. 3 : Un cas de communication artérioveineuse (CAV) de type 3. Également appelées hémangiomes racémeux, les communications artérioveineuses correspondent à une anomalie de développement de la vascularisation rétinienne caractérisée par des anastomoses entre des veines et des artères de premier ordre à plein canal, sans interposition de capillaire. Elles peuvent être associées à des CAV intracrâniennes et rentrent alors dans le cadre du syndrome de Wyburn-Mason ou Bonnet-Dechaume-Blanc. **A :** la paroi des vaisseaux dilatés est épaissie et fibrosée. **B :** l'angiographie à la fluorescéine permet de visualiser le remplissage rapide des vaisseaux afférents et efférents et l'absence de capillaire. Ce cas est compliqué d'une occlusion de branche veineuse ischémique en extrême périphérie nasale. On retrouve également un néovaisseau préretinien.

lesquels il est possible de détecter les petits HCR [3-5].

Les patients porteurs de mutation VHL peuvent présenter, dans environ 15 % des cas, des proliférations fibreuses néovascularisées à la surface des HCR. Ces proliférations peuvent également être retrouvée en rétine saine, bien perfusée. L'imagerie UGC, en particulier l'angiographie à la fluorescéine UGC, va permettre de bien visualiser la néovascularisation et l'absence de zone de non-perfusion capillaire.

■ La maladie de Coats

La maladie de Coats se caractérise par l'association d'anomalies du réseau capillaire rétinien d'un secteur plus ou moins étendu du fond d'œil à une exsudation intra- et sous-rétinienne, chez un patient de sexe masculin, jeune et sans antécédents. Le spectre clinique est vaste, allant de la forme pédiatrique qui peut être très sévère, avec un décollement de rétine exsudatif total et une leucocorie dont le pronostic est sombre, à une forme très modérée, diagnostiquée chez l'adulte, se limitant à la présence de quelques anomalies capillaires maculaires et parfois périphériques, et correspondant aux télangiectasies maculaires de type 1.

L'imagerie UGC s'est révélée très utile pour l'exploration des anomalies de la vascularisation périphérique des formes pédiatriques. En rendant possible l'examen de la quasi-totalité du fond d'œil en consultation, elle permet d'éviter le recours à l'anesthésie générale [6].

L'angiographie à la fluorescéine UGC révèle les anomalies de la vascularisation jusqu'à l'ora serrata. Les télangiectasies, les dilatations vasculaires et les zones de non-perfusion capillaire peuvent ainsi être bien identifiées. Par ailleurs, elle permet d'explorer aussi bien les anomalies périphériques que d'éventuelles télangiectasies macu-

laires (fig. 4). L'élargissement du champ d'exploration optimise ainsi le diagnostic et le bilan lésionnel initial, qui guidera le traitement par photocoagulation laser [7].

Quelques auteurs rapportent des anomalies de la maille capillaire du réseau terminal de l'œil adelphe de patients présentant une maladie de Coats. Il s'agit essentiellement de microanévrismes et de petites diffusions périvasculaires. Ces résultats doivent être interprétés avec prudence, en particulier parce qu'il n'y a pas de groupe contrôle dans ces études [8]. En effet, on retrouve également dans la littérature quelques descriptions de la maille capillaire terminale de sujets sains [9, 10]. Celle-ci n'est plus constituée que d'une seule couche de capillaires entre l'ora serrata

et l'équateur. Elle est bien visible au cours de la première minute de l'angiographie à la fluorescéine. Il s'avère que l'on retrouve assez fréquemment des petits microanévrismes, des diffusions vasculaires et même des modifications de la tortuosité vasculaire en l'absence de toute pathologie sous-jacente.

■ Conclusion

En élargissant le champ d'exploration de la rétine, l'imagerie UGC améliore sensiblement la qualité du diagnostic et de la prise en charge des maladies vasculaires rares de la rétine. L'acquisition des images est peu contraignante pour le patient, ce qui a permis de l'intégrer de manière assez naturelle aux soins courants dans notre Centre de référence des

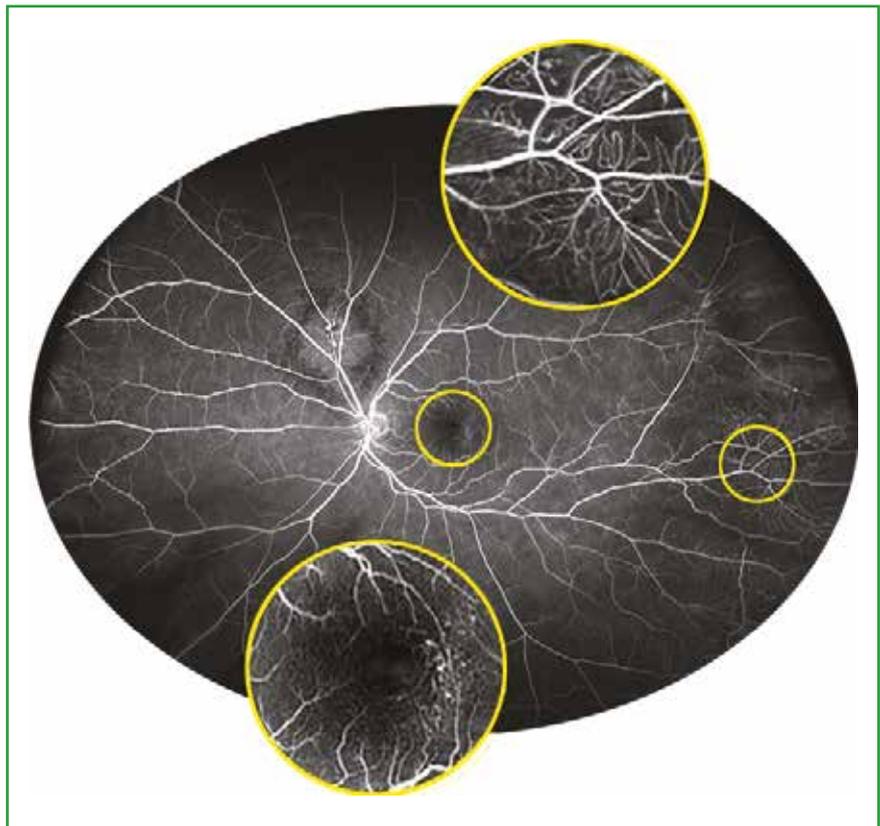


Fig. 4 : Un cas de maladie de Coats de l'adulte. Temps précoce de l'angiographie à la fluorescéine. Le champ d'analyse est suffisamment large pour explorer la rétine quasiment jusqu'à l'ora serrata au niveau du méridien horizontal en nasal et en temporal. Il est ainsi possible d'identifier l'aspect de capillaires dilatés et raréfiés en périphérie temporale qui oriente vers le diagnostic. Il est également possible d'identifier, sur le même cliché, les télangiectasies maculaires.

Le dossier – L'imagerie grand champ

maladies vasculaires rares du cerveau et de l'œil (CERVCO).

BIBLIOGRAPHIE

1. SILVA PS, CAVALLERANO JD, SUN JK *et al.* Nonmydriatic ultrawide field retinal imaging compared with dilated standard 7-field 35-mm photography and retinal specialist examination for evaluation of diabetic retinopathy. *Am J Ophthalmol*, 2012;154:549-559.e2.
2. PRICE LD, AU S, CHONG NV. Optomap ultrawide field imaging identifies additional retinal abnormalities in patients with diabetic retinopathy. *Clin Ophthalmol Auckl NZ*, 2015;9:527-531.
3. CHEN X, SANFILIPPO CJ, NAGIEL A *et al.* Early detection of retinal hemangioblastomas in von hippel-lindau disease using ultra-widefield fluorescein angiography. *Retina*, 2018;38:748-754.
4. MANSFIELD SMITH S, MAKAM R, SULLIVAN L *et al.* Is ultra wide-field retinal imaging alone appropriate for retinal angioma screening in lower risk subjects attending Von Hippel-Lindau (VHL) clinics? *Ophthalmic Genet*, 2019;40:403-406.
5. GOLAS L, SKONDRA D, ITTIARA S *et al.* Efficacy of retinal lesion screening in Von Hippel-Lindau patients with widefield color fundus imaging versus widefield FA. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina*, 2019;50:e260-e265.
6. TSUI I, FRANCO-CARDENAS V, HUBSCHMAN J-P *et al.* Pediatric retinal conditions imaged by ultra wide field fluorescein angiography. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina*, 2013;44:59-67.
7. KANG KB, WESSEL MM, TONG J *et al.* Ultra-widefield imaging for the management of pediatric retinal diseases. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*, 2013; 50:282-288.
8. RABIOLO A, MARCHESE A, SACCONI R *et al.* Refining Coats' disease by ultra-wide field imaging and optical coherence tomography angiography. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*, 2017;255: 1881-1890.
9. SINGER M, SAGONG M, VAN HEMERT J *et al.* Ultra-widefield imaging of the peripheral retinal vasculature in normal subjects. *Ophthalmology*, 2016;123:1053-1059.
10. WANG X, XU A, YI Z *et al.* Observation of the far peripheral retina of normal eyes by ultra-wide field fluorescein angiography. *Eur J Ophthalmol*, 2021;31:1177-1184.

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