

Dictionnaire des nouveaux acronymes de maladies et de signes pathologiques

RÉSUMÉ : Les acronymes sont nombreux en médecine et l'ophtalmologie n'y déroge pas pour définir des pathologies ou signes pathologiques. Le spectre des pachychoïdes, de description récente, présente des acronymes comme la PPE, la PPS ou le FIPED. Les acronymes dans le spectre des DMLA sont en rapport avec de nouveaux signes en OCT (SHE) ou des tableaux cliniques particuliers (EMAP, PEHCR). Le PEVAC et la PAMM correspondent à des pathologies vasculaires : le PEVAC est un diagnostic d'élimination et la PAMM s'associe à une notion d'occlusion artérielle incomplète rétinienne. Enfin, la SMACH regroupe pour l'instant peu de cas dans la littérature.

→ V. SARDA¹, S.-Y. COHEN²

^{1,2} Centre d'imagerie et de laser, PARIS.

¹ Centre ophtalmologique Saint Paul, PARIS.

¹ Hôpital Avicenne, BOBIGNY.

² CHI, CRÉTEIL.

Un acronyme est un mot formé des initiales de plusieurs mots qui se prononce comme un mot et non pas lettre par lettre, contrairement à un sigle. Cet article s'intéresse aux acronymes récemment décrits en rétinologie médicale.

Les acronymes dans le spectre des pachychoïdes

La pachychoïde est une entité récente et se définit par une augmentation inconstante diffuse ou focale de l'épaisseur choroïdienne avec une dilatation des vaisseaux choroïdiens (pachyvaisseaux) adjacents à la membrane de Bruch, associée à une perte de la choriocapillaire et de la couche de Sattler. Il existe aussi une hyperperméabilité choroïdienne au vert d'indocyanine [1]. Le spectre des pachychoïdes associe plusieurs nouvelles entités.

>>> La **PPE (Pachychoïde Pigment Epitheliopathy)** regroupe des modifications de l'épithélium pigmentaire (altération, petits décollements) sans fluide sous-rétinien dans un contexte de pachychoïde [2]. Ces altérations sont localisées en regard des zones d'épaississement choroïdien et des pachyvaisseaux. Les patients sont plus jeunes que dans la DMLA. Cette pathologie peut mener à une choriorétinopathie séreuse centrale (**CRSC**), une vasculopathie

polypoïdale ou une néovascularisation de type 1 (**fig. 1**).

>>> Le **PPS (Peripapillary Pachychoïde Syndrome)** est une pachychoïde localisée en péripapillaire [3]. Les modifications de l'épithélium pigmentaire sont aussi localisées en péripapillaire et plus particulièrement en inter-maculopapillaire. Dans cette zone péripapillaire, on peut observer des kystes intrarétiniens en OCT, des décol-

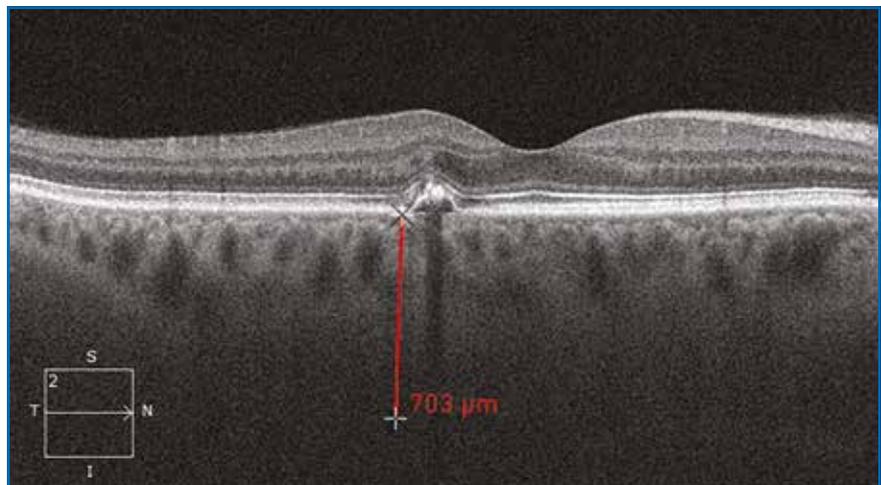


Fig. 1 : Coupe d'OCT d'une PPE.

lements séreux rétiniens, des fuites de fluorescent (50 %), des plis chorio-rétiniens (77 %) voire un œdème papillaire. L'atteinte est le plus souvent bilatérale. Les patients sont asymptomatiques sauf en cas d'œdème papillaire et/ou de fuite menaçant la fovéa. Les diagnostics différentiels sont le rétinoschisis, l'uvéite postérieure et la maladie de Harada (**fig. 2**).

>>> Le **FIPED (Flat Irregular Pigment Epithelial Detachment)** est un décollement plan et irrégulier de l'épithélium pigmentaire qui peut être néovascularisé ou non [4] dans les cas de CRSC chroniques. La présence de FIPED soulève la question de la présence de néovaisseaux de type 1 associés dont le diagnostic est difficile et nécessite une imagerie mul-

timodale, notamment l'OCT-angiographie. Le caractère vascularisé ou non aura des implications sur la prise en charge thérapeutique (**fig. 3**).

Les acronymes dans le spectre des DMLA

L'évolution de l'imagerie rétinienne multimodale a permis de découvrir de nouveaux signes OCT et de nouvelles formes pathologiques dans la dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA).

>>> La **SHE (Subretinal Hyperreflective Exudation)** est une lésion grise hyperréflective pré-épithéliale exsudative et a été décrite en 2014 en OCT [5, 6]. C'est un excellent biomarqueur de récurrence néovasculaire justifiant un traitement anti-VEGF. Cette lésion, qui peut être retrouvée dans la DMLA et dans la myopie, correspond à un signe précoce d'activité néovasculaire et doit conduire à un traitement précoce. Au fond d'œil, la lésion est jaunâtre et iso-autofluorescente. Aucun flux n'est détecté en OCT-A. Les diagnostics différentiels sont les hémorragies sous-rétiniennes, des dépôts vitelliformes, une fibrose ou une vascularisation pré-rétinienne (**fig. 4**).

>>> L'**EMAP (Extensive Macular Atrophy with Pseudodrusen)** est une lésion atrophique maculaire précoce

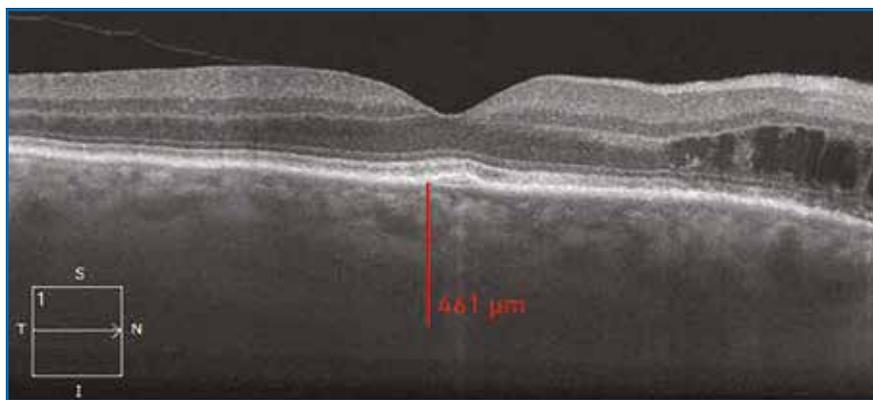


Fig. 2 : Coupe d'OCT d'une PPS.

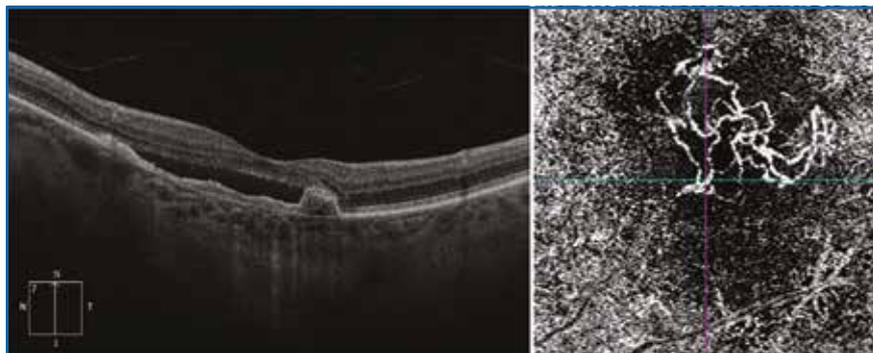


Fig. 3 : Coupe d'OCT d'un FIPED néovascularisé.

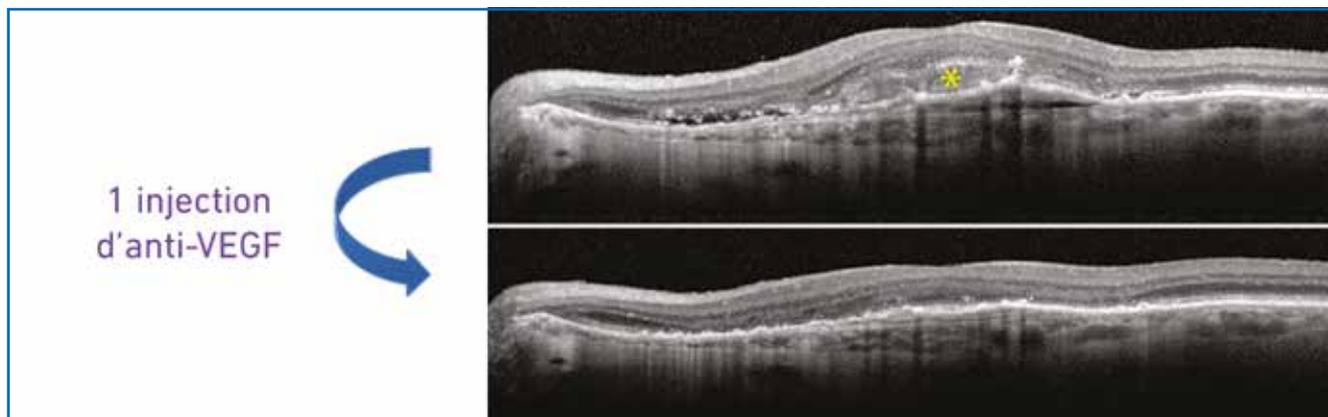


Fig. 4 : Coupe d'OCT d'une SHE.

apparaissant vers l'âge de 50 ans [7]. L'atteinte est bilatérale et symétrique. Son évolution est rapide avec une large atrophie maculaire d'axe vertical. Elle s'associe à des pseudodrusen diffus et des lésions dégénératives périphériques pavimenteuses. Aucune mutation spécifique n'a été retrouvée. Le profil des patients est à prédominance féminine avec des antécédents familiaux de DMLA et de glaucome, et un terrain systémique inflammatoire. L'incidence est moins élevée dans les régions à régime méditerranéen. Une exposition toxique professionnelle peut être retrouvée (fig. 5).

>>> La **PEHCR (Peripheral Exudative Hemorrhagic ChorioRetinopathy)** est une hémorragie rétinienne massive spontanée en périphérie chez le sujet âgé [8]. Le terrain est l'âge (77-83 ans), l'ethnie caucasienne (99 %), le sexe plutôt féminin (69 %). Elle se présente par des hémorragies sous-rétiennes périphériques associées à une exsudation (DEP hémorragique, exsudat lipidique sous-rétinien), des altérations de l'épithélium pigmentaire voire des hémorragies vitréennes. L'atteinte est majoritairement unilatérale et dans le quadrant temporel au-delà de l'équateur. Cette pathologie est fréquemment associée à une DMLA typique. Elle peut être asymptomatique ou entraîner une baisse de l'acuité visuelle ou l'apparition de corps flottants. Les lésions sont stables ou évoluent vers la fibrose sous-rétinienne (fig. 6).

Les acronymes dans le spectre des anomalies vasculaires

>>> La **PAMM (Paracentral Acute Middle Maculopathy)** se présente comme un scotome paracentral aigu à fond d'œil normal. Une lésion grisâtre est visible à l'infrarouge SLO, une hyperréflexivité en OCT est limitée aux plexiformes internes et externes. La probable physiopathologie est une ischémie capillaire focale secondaire à



Fig. 5 : Rétinophotographie couleur et autofluorescence d'une EMAP (Images du Pr Yves Salomon Cohen, CIL).

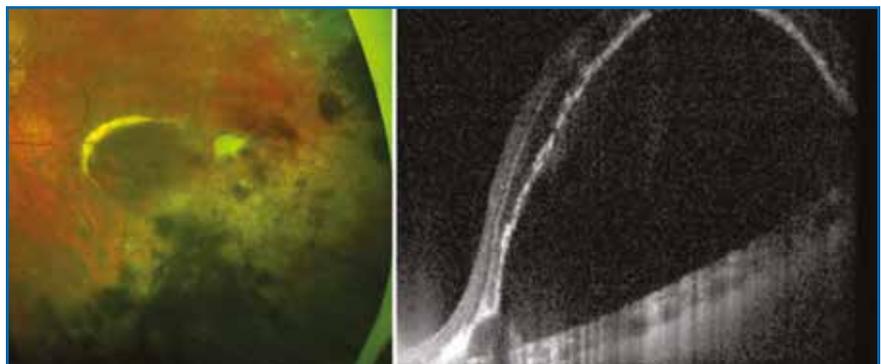


Fig. 6 : Rétinophotographie couleur et coupe d'OCT d'une PEHCR.

POINTS FORTS

- Le spectre des pachychoroïdes a ses nouveaux acronymes : PPE, PPS, FIPED.
- L'EMAP touche des sujets plus jeunes que la DMLA, et la PEHCR touche les sujets plus âgés.
- Le SHE est un biomarqueur de récurrence néovasculaire précoce.
- LA PAMM est en rapport avec une occlusion artérielle rétinienne incomplète.
- Le PEVAC est un diagnostic d'élimination.
- Le SMACH est une nouvelle entité, peu de cas ont été répertoriés à ce jour.

une occlusion artérielle incomplète. Le complexe capillaire profond n'est pas occlus mais un apport d'oxygène serait insuffisant pour la consommation des plexiformes riches en mitochondries, fortes consommatrices d'oxygène. Le terrain est plutôt un homme de plus de 60 ans avec des anomalies vasculaires rétinienne associées. C'est une macu-

lopathie par hypoperfusion, caractérisée par aspect blanchâtre de la rétine plus ou moins étendu. Cet acronyme a été décrit par Sarraf en 2013 [10] mais nous avons décrit en 2011 avec le Pr Paques des lésions blanchâtres péri-veinulaires en rapport avec une hypoperfusion sous le terme de "blancs péri-veinulaires" (fig. 7).

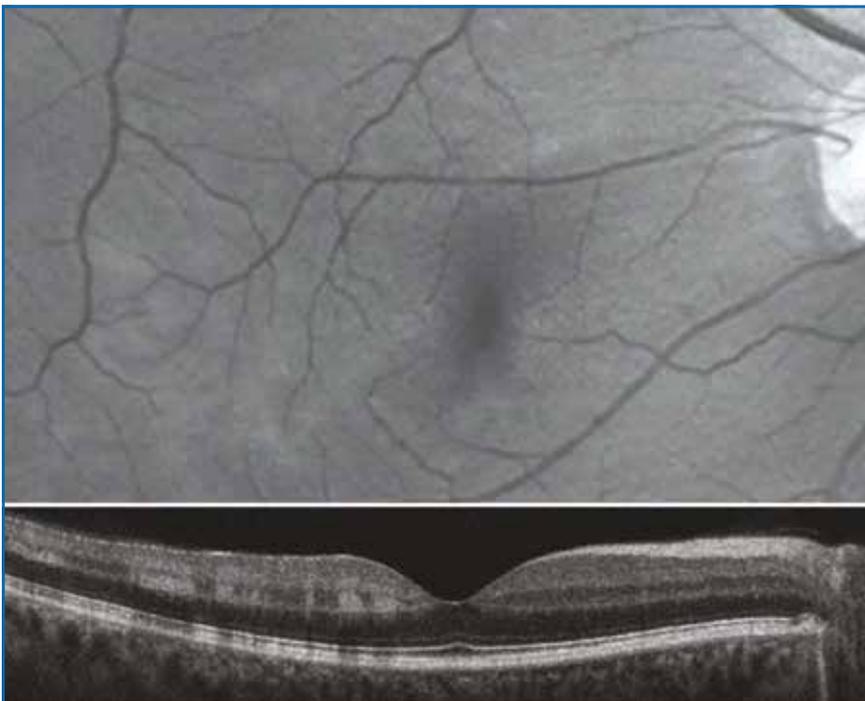


Fig. 7 : Coupe d'OCT d'une PAMM (cas du Dr Bénédicte Dupas, Paris).

>>> L'**AMNR (Acute Macular Neuro-Retinopathy)** est aussi un scotome paracentral aigu plus rare que la PAMM, chez les femmes plus jeunes et sans anomalie vasculaire rétinienne associée.

>>> Le **PEVAC (Perifoveal exudative vascular anomalous complex)** est une entité clinique découverte en 2011 et correspond à la présence unilatérale d'une lésion vasculaire micro-anévrysmale périfovéale isolée dans le plexus profond et/ou superficiel pouvant être associée à des phénomènes exsudatifs [11].

L'angiographie à la fluorescence montre un microanévrisme bien défini avec possible fuite du colorant au temps tardif. En OCT, la lésion hyperréflective ronde avec un mur hyperréflectif et une lumière hyporéflective pouvant être associée à des exsudats durs et des kystes intrarétiniens. Une raréfaction des capillaires rétinien en péri-lésionnel est retrouvée dans 75 % des cas. Aucune pathologie systémique (notamment diabète) ni oculaire n'est retrouvée.

C'est un diagnostic d'élimination après avoir écarté les causes systémiques (diabète, HTA) ou locales (séquelle d'occlusion veineuse rétinienne, anastomose chorioretinienne, télangiectasies rétinienne) (fig. 8).

Le traitement est possible par laser ou anti-VEGF si les phénomènes exsudatifs s'associent à une baisse visuelle.

■ Autre nouvel acronyme

>>> La **SMACH (ou Stellate Multifforme Amelanotic CHoroidopathy)** est une entité pathologique de découverte récente avec peu de cas dans la littérature. C'est un tableau de décollement séreux sous-rétinien maculaire associé à une choroïdopathie aspécifique unilatérale [12]. Le fond d'œil présente une lésion choroïdienne d'aspect dendritique jaunâtre de cause inconnue souvent associée à un décollement séreux

rétinien (56 % des cas). La choroïde est épaissie de manière irrégulière et présente une accumulation de matériel hyperreflectif pouvant être vue au sein de la choroïde avec une hyperplasie et une hyperpigmentation de l'épithélium pigmentaire en regard. Aucune néovascularisation n'y était associée, ni de fuite en angiographie (**fig. 9**).

Conclusion

Le développement de l'imagerie rétinienne multimodale permet de découvrir de nouvelles maladies et signes en rétine médicale, permettant une meilleure connaissance physiopathologique de la rétine et une prise en charge optimisée de nos patients.

BIBLIOGRAPHIE

1. GALLEGO-PINAZO R, DOLZ-MARCO R, GÓMEZ-ULLA F *et al.* Pachychoroid diseases of the macula. *Med Hypothesis Discov Inner Ophthalmol*, 2014.
2. WARROW D, HOANG Q, FREUND B *et al.* Pachychoroid pigment epitheliopathy. *Retina*, 2013.
3. PHASUKKIJWTANA N, FREUND B, DOLZ-MARCO R *et al.* Peripapillary pachychoroid syndrome. *Retina*, 2018.
4. HAGE R, MREJEN S, KRISOVIC V *et al.* Flat irregular pigment epithelial detachments in chronic CSC. *Am Journal Ophthalmol*, 2015.
5. SHAH V, SHAH S, MREJEN S *et al.* Subretinal hyperreflective exudation associated with neovascular age-related macular degeneration. *Retina*, 2014.
6. ORES R, PUCHE R, QUERQUES G *et al.* Gray hyper-reflective subretinal exudative lesions in exudative age-related macular degeneration. *Am J Ophthalmol*, 2014.
7. HAMEL C, MEUNIER I, ARNDT C *et al.* Extensive macular atrophy with pseudodrusen like appearance: a new clinical entity. *Am J Ophthalmol*, 2009.
8. GOLDMAN D, FREUND KB, MCCANNEL C *et al.* Peripheral polypoidal choroidal vasculopathy as a cause of peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy: a report of 10 eyes. *Retina*, 2013.
9. SARRAF D, RAHIMY E, FAWZI A *et al.* Paracentral acute middle maculopathy: a new variant of acute macular neuroretinopathy associated with retinal capillary ischemia. *JAMA Ophthalmol*, 2013.
10. SARDA V, NAKASHIMA K, WOLFF B *et al.* Topography of patchy retinal whitening during acute perfused retinal vein occlusion by optical coherence tomography and adaptive optics fundus imaging. *Eur J Ophthalmol*, 2011.
11. QUERQUES G, KUHN D, MASSAMBA N *et al.* Perifoveal exudative vascular anomalous complex. *J Fr Ophthalmol*, 2011.
12. RAMTOHUL P, PELLEGRINI M, PICI F *et al.* Stellate multifocal amelanotic choroidopathy: Clinical and multifocal imaging features. *Retina*, 2013.



V. SARDA¹, S.-Y. COHEN²

^{1, 2} Centre d'imagerie et de laser, PARIS.

¹ Centre ophtalmologique Saint Paul, PARIS.

¹ Hôpital Avicenne, BOBIGNY.

² CHI, CRÉTEIL.

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

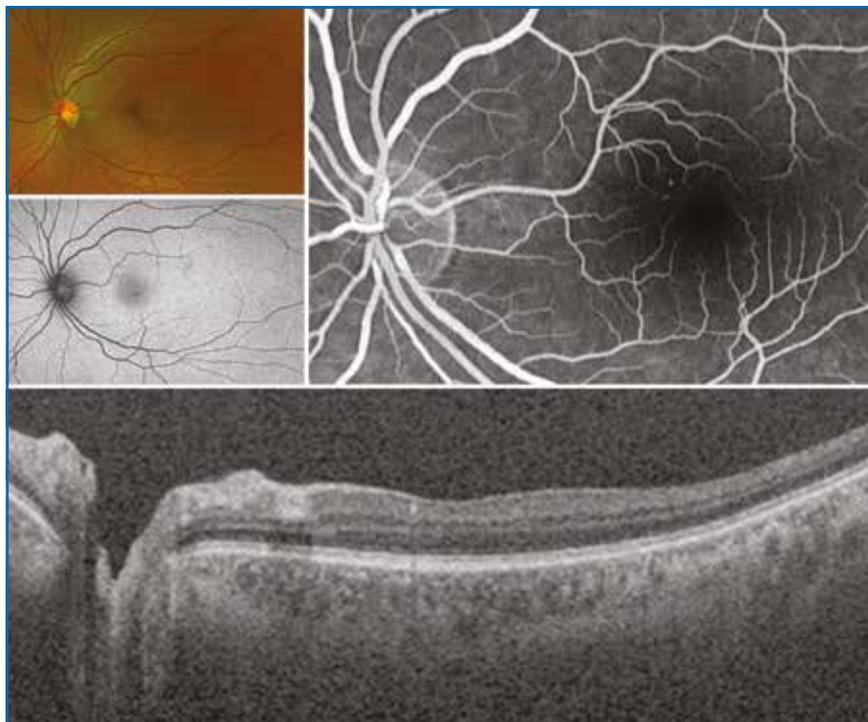


Fig. 8 : Rétinophotographie couleur et autofluorescente, coupe d'OCT et angiographie à la fluorescence d'un PEVAC non exsudatif.

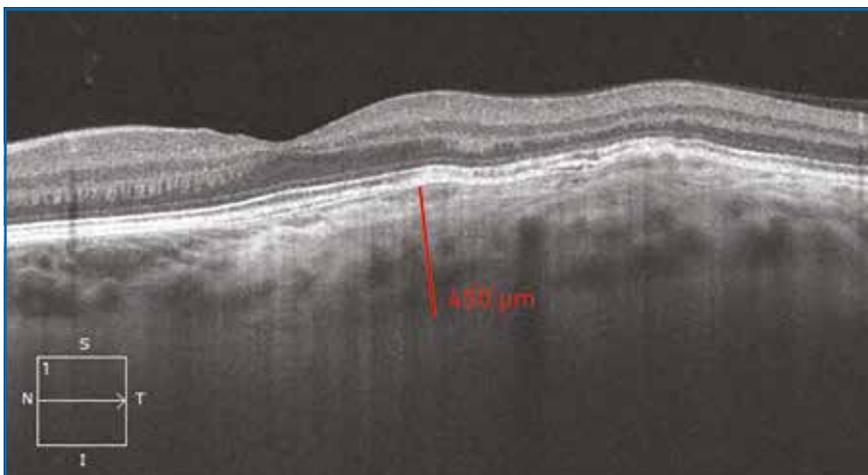


Fig. 9 : Coupe OCT d'une SMACH (Images du Pr Yves Salomon Cohen, CIL).