

I Revues générales

Stries angioïdes : rappels et nouveautés

RÉSUMÉ : Les stries angioïdes sont des ruptures de la membrane de Bruch isolées ou associées dans environ 50 % des cas à des maladies systémiques telles que le pseudoxanthome élastique, la maladie de Paget, le syndrome d'Ehlers-Danlos, les hémoglobinopathies, ou d'autres maladies des tissus élastiques et du collagène. Tous les moyens d'imagerie de la rétine, et notamment les clichés couleur, les clichés en infrarouge, l'autofluorescence, l'examen en tomographie par cohérence optique, l'angiographie à la fluorescéine et l'angiographie au vert d'indocyanine, sont utiles pour diagnostiquer, évaluer et surveiller les stries angioïdes. La néovascularisation choroïdienne constitue une complication majeure. Les anti-VEGF permettent le plus souvent de la contrôler.



V. KRIVOSIC
Hôpital Lariboisière,
Université Paris Cité.

La membrane de Bruch, riche en fibres élastiques et en collagène, est accolée à l'épithélium pigmentaire (EP) et impliquée dans le transport des nutriments et des métabolites entre celui-ci et la choriocapillaire. Elle a également une fonction mécanique, séparant la circulation choroïdienne de la rétine externe.

Les stries angioïdes sont des ruptures de la membrane de Bruch rigidifiée par la calcification [1]. Elles s'accompagnent de migrations de l'EP et peuvent se compliquer d'une prolifération néovasculaire issue de la choriocapillaire [2].

■ Diagnostic

Les stries angioïdes se présentent généralement sous la forme de lignes grises ou rouge foncé, à disposition radiaire péripapillaire dans $\frac{3}{4}$ des cas. Elles ne s'étendent généralement pas au-delà de l'équateur. Elles sont bien mieux visibles sur les clichés en infrarouge et en autofluorescence que sur les clichés couleur [3] (**fig. 1**). L'angiographie à la fluorescéine permet elle aussi de mieux visualiser les stries et surtout de diagnostiquer les néovaisseaux choroïdiens (NVC).

Un aspect en peau d'orange peut parfois être retrouvé au pôle postérieur. Il est pathognomonique d'un pseudoxanthome élastique [4]. Il est bien visible sur les clichés en autofluorescence et en angiographie au vert d'indocyanine.

Des cristaux en moyenne périphérie rétinienne, des plages d'atrophie chorioretinienne péripapillaire et/ou en périphérie rétinienne, une dystrophie réticulée et des druses de la papille peuvent également être observés.

1. Que disent l'OCT et l'OCTA ?

L'OCT permet le diagnostic et le suivi des NVC traitées. Il permet également de visualiser les calcifications, un amincissement de la choroïde en cas de NVC et des ondulations de la membrane de Bruch [5].

L'OCT angiographie a révélé une correspondance entre le *pattern* des NVC et la forme des ruptures de la membrane de Bruch, renforçant la forte présomption de lien de causalité entre les deux [6].

2. Que dit l'angiographie au vert d'indocyanine ?

Plusieurs *patterns* peuvent être observés en angiographie au vert d'indocyanine.

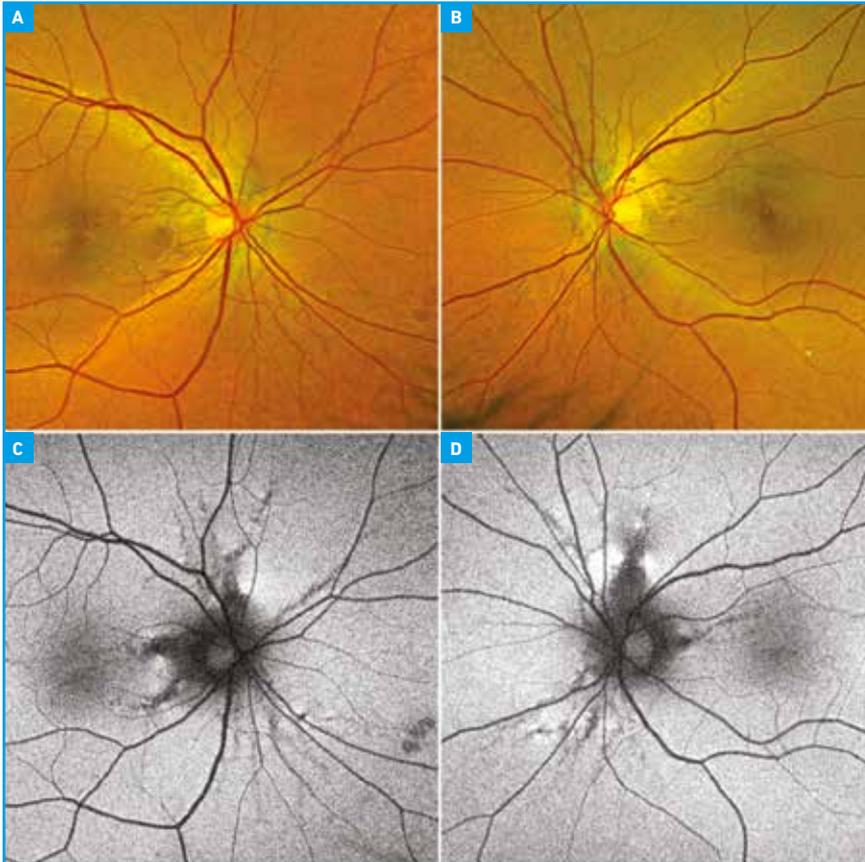


Fig. 1 : Œil droit et œil gauche d'une jeune femme présentant des stries angioides dans un contexte d'ostéogénèse imparfaite. Les stries se présentent comme des lignes rouge foncé à disposition radiaire péripapillaire. Elles sont bilatérales (**A et B**). Elles sont mieux visibles sur les clichés en autofluorescence (**C et D**). Elles sont hypo-autofluorescentes.

Le plus souvent, les stries sont hyper-fluorescentes. L'ICG permet également de bien imaginer les NVC de type 1 et l'aspect de peau d'orange du pôle postérieur en cas de PXE (**fig. 2**).

Maladies systémiques associées

Les stries angioides sont associées à une maladie systémique dans la moitié des cas [7]. Le pseudoxanthome élastique (PXE) est le plus fréquent. C'est une maladie métabolique rare, d'origine génétique (gène *ABCC6*), avec atteinte du tissu conjonctif, caractérisée par une calcification ectopique progressive et une fragmentation des fibres élastiques de la peau, de la rétine et des parois artérielles.

Outre les stries angioides, les patients développent des lésions cutanées qui vont donner l'aspect typique en peau d'orange. La calcification des parois artérielles peut donner lieu à une artérite périphérique et plus rarement, à un infarctus du myocarde ou un accident vasculaire cérébral [8]. Les autres pathologies à évoquer sont :

– la maladie de Paget ;

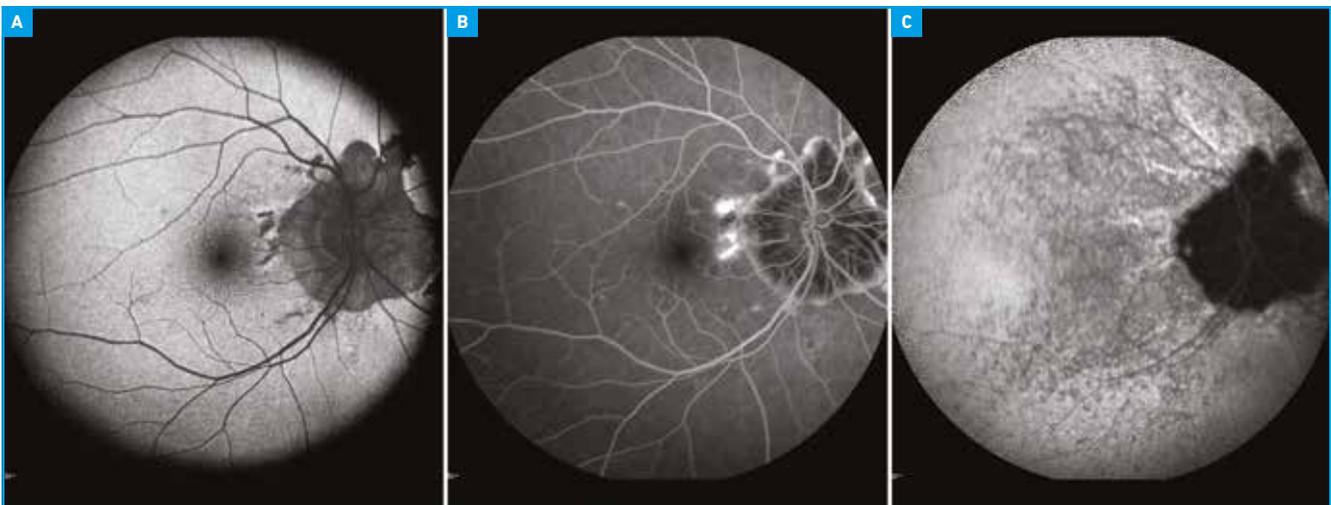


Fig. 2 : Œil droit d'un patient de 56 ans présentant des stries angioides compliquées de néovaisseaux choroïdiens dans un contexte de pseudoxanthome élastique. Les stries sont bien visibles sur le cliché en autofluorescence (**A**). Elles sont associées à une atrophie péripapillaire assez étendue. La néovascularisation est révélée par l'angiographie à la fluorescéine (**B**). Un aspect de peau d'orange est identifié en angiographie au vert d'indocyanine (**C**).

Revue générale

- le syndrome d’Ehlers-Danlos ;
- l’acromégalie ;
- le syndrome de Marfan ;
- la drépanocytose ;
- la thalassémie ;
- la sphérocytose ;
- l’anémie hémolytique ;
- l’hémochromatose ;
- l’abétalipoprotéïnémie ;
- l’hypertension ;
- le diabète ;
- l’hypercalcémie ;
- l’hyperphosphatémie ;
- la lipomatose ;
- le syndrome de Sturge-Weber ;
- la neurofibromatose ;
- la sclérose tubéreuse ;
- la microsomie ;
- l’épilepsie ;
- la calcinose cutanée ;
- un trauma.

Surveillance et traitement des complications

Les stries en elles-mêmes sont peu évolutives (**fig. 3**). Les baisses de vision sont secondaires à la survenue d’un néovaisseau choroïdien ou d’une rupture de la membrane de Bruch maculaire. Le risque de néovascularisation est de 40 à 70 %. Il est plus élevé quand les stries sont longues, larges et proches de la macula. Il s’agit dans 86 % des cas de NVC de type 2. Le risque de bilatéralisation est de 70 % [9].

Les NVC répondent plutôt bien aux anti-VEGF. Leur récurrence est fréquente, y compris après plusieurs années d’inactivité. Il peut s’agir d’une réactivation d’un foyer pré-existant ou de l’apparition d’un nouveau foyer [10].

Conclusion

Bien que les stries angioïdes soient rares, il s’agit d’une entité bien connue dont le diagnostic est assez aisé, en particulier grâce à l’imagerie multimodale. Elles nécessitent une surveillance rapprochée

POINTS FORTS

- Les stries angioïdes sont isolées dans la moitié des cas.
- Les maladies systémiques les plus souvent associées sont, par ordre de fréquence, le pseudoxanthome élastique, la maladie de Paget, le syndrome d’Ehlers-Danlos et les hémoglobinopathies.
- Une surveillance régulière est nécessaire du fait du risque de néovascularisation choroïdienne.
- Les NVC des stries angioïdes répondent bien aux anti-VEGF mais peuvent récidiver à tout moment, y compris après une longue période d’inactivation.

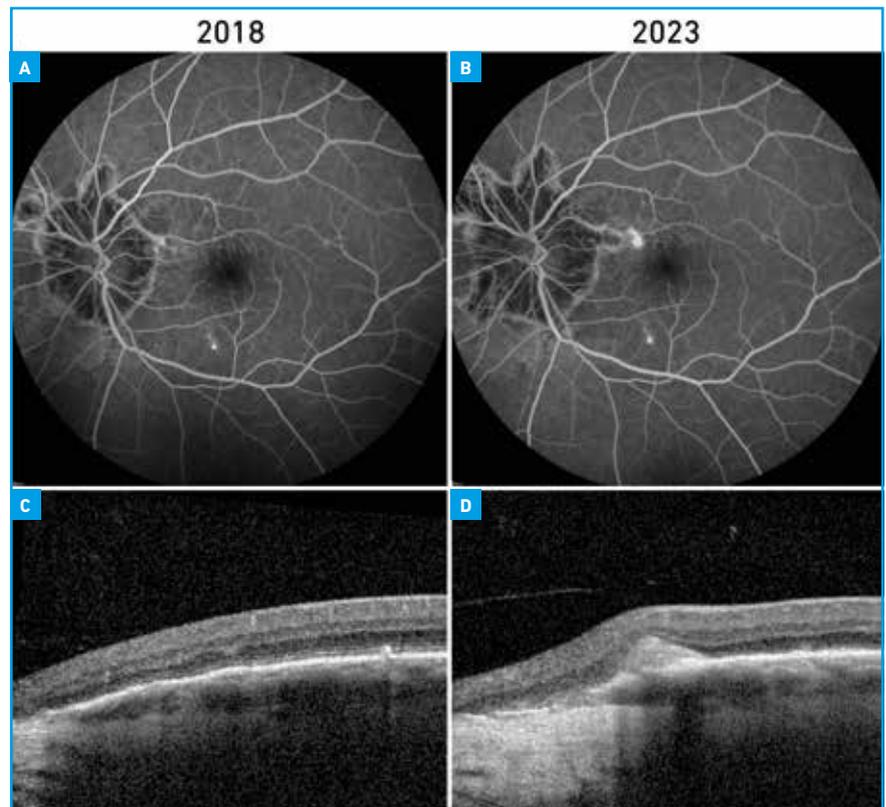


Fig. 3 : Extension de l’atrophie péripapillaire, des stries, et néovascularisation choroïdienne de l’œil gauche du patient de la **figure 2**. L’angiographie à la fluorescéine permet de bien identifier les bords de l’atrophie péri-papillaire et son extension entre 2018 et 2023 (**A et B**). L’élargissement de la strie en temporal se complique d’un néovaisseau choroïdien en 2023 (**B**). L’examen en tomographie en cohérence optique réalisé en 2018 retrouve une discrète ondulation du bord papillaire de la strie angioïde et l’hyper-réflexivité des calcifications (**C**). Le tableau se complique d’un néovaisseau choroïdien en 2023. On retrouve une rupture de la membrane de l’épithélium pigmentaire.

du fait du risque de néovascularisation choroïdienne qui grève sévèrement le pronostic visuel. Par ailleurs, leur sur-

venue fréquente dans un contexte de maladie systémique nécessite un bilan étiologique et une enquête familiale.

BIBLIOGRAPHIE

1. BOOIJ JC, BAAS DC, BEISEKEEVA J *et al.* The dynamic nature of Bruch's membrane. *Prog Retin Eye Res*, 2010;29:1-18.
2. RISSEEUW S, LEEUWEN R VAN, IMHOF SM *et al.* The Natural History of Bruch's Membrane Calcification in Pseudoxanthoma Elasticum. *Ophthalmol Sci*, 2021;1:100001.
3. ZAEYTIJD JD, VANAKKER OM, COUCKE PJ *et al.* Added value of infrared, red-free and autofluorescence fundus imaging in pseudoxanthoma elasticum. *Br J Ophthalmol*, 2010;94:479.
4. ISSA PC, FINGER RP, HOLZ FG *et al.* Multimodal Imaging Including Spectral Domain OCT and Confocal Near Infrared Reflectance for Characterization of Outer Retinal Pathology in Pseudoxanthoma Elasticum. *Investig Ophthalmology Vis Sci*, 2009;50:5913.
5. ELLABBAN AA, TSUJIKAWA A, MATSUMOTO A *et al.* Macular Choroidal Thickness and Volume in Eyes With Angioid Streaks Measured by Swept Source Optical Coherence Tomography. *Am J Ophthalmol*, 2012;153:1133-1143.
6. GAL-OR O, BALARATNASINGAM C, FREUND KB. Optical coherence tomography angiography findings of choroidal neovascularization in pseudoxanthoma elasticum. *Int J Retin Vitre*, 2015;1:11.
7. CHATZIRALLI I, SAITAKIS G, DIMITRIOU E *et al.* ANGIOID STREAKS: A Comprehensive Review From Pathophysiology to Treatment. *Retina*, 2019;39:1-11.
8. FINGER RP, ISSA PC, LADEWIG MS *et al.* Pseudoxanthoma Elasticum: Genetics, Clinical Manifestations and Therapeutic Approaches. *Surv Ophthalmol*, 2009; 54:272-285.
9. RAMAKRISHNAN T, CHANDRA S, SIVAPRASAD S. Long-term follow-up of management of choroidal neovascularisation secondary to angioid streaks with intravitreal anti-vascular endothelial growth factor. *Eye*, 2021;35:853-857.
10. MIMOUN G, TILLEUL J, LEYS A *et al.* Intravitreal Ranibizumab for Choroidal Neovascularization in Angioid Streaks. *Am J Ophthalmol*, 2010; 150:692-700.

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