

OCT & RETINE

Dr. Marie-Bénédicte Rougier

Pr. Marie-Noëlle Delyfer

Pr. Jean-François Korobelnik

Centre Hospitalier Universitaire de Bordeaux



Edition

Edité par :
Laboratoire Théa
12 Rue Louis Blériot
63000 Clermont-Ferrand
Tél : 04 73 98 14 36

Carl Zeiss Meditec France SAS
100 Route de Versailles
78160 Marly-le-Roi
Tél : 01 34 80 21 00

Le contenu de cet ouvrage présente le point de vue des auteurs et ne reflète pas nécessairement les opinions du laboratoire Théa et de la société Carl Zeiss.

Conception - Réalisation : Elwood

Tous droits de traduction, d'adaptation et de reproduction par tous procédés, réservés pour tous pays.

Toute reproduction ou représentation intégrale ou partielle, par quelque procédé que ce soit, des pages publiées dans le présent ouvrage, faite sans autorisation préalable et écrite de l'éditeur est interdite et illicite et constitue une contrefaçon. Seules sont autorisées, d'une part les reproductions strictement réservées à l'usage privé du copiste et non destinées à une utilisation collective, et d'autre part les analyses courtes et citations justifiées par le caractère scientifique ou d'information de l'œuvre dans laquelle elles sont incorporées (Loi du 11 mars 1957 art. 40 et 41. Et Code Pénal art. 425).

PRÉFACE

C'est peu dire que l'imagerie rétinienne a connu une révolution depuis 15 ans. L'arrivée et la généralisation de la tomographie en cohérence optique (Optical Coherence Tomography, ou OCT) ont bouleversé le diagnostic et le suivi des maladies de la macula. Cette révolution a été possible grâce aux progrès technologiques (OCT Time Domain ou TD-OCT puis OCT Spectral Domain ou SD-OCT) et grâce au fait qu'ils sont devenus accessibles à de très nombreux centres et praticiens dans le monde. Cette révolution a été portée par une évolution majeure des traitements, en particulier avec l'arrivée des corticoïdes et des anti-VEGF administrés en injections intra-vitréennes (IVT).

Nous sommes maintenant près de 10 ans après la généralisation des IVT, et près de 7 ans après la commercialisation des SD-OCT. Il nous a semblé intéressant de proposer un ouvrage présentant un certain nombre d'images caractéristiques des maladies maculaires. Avec le Docteur Marie-Bénédicte ROUGIER et le Professeur Marie-Noëlle DELYFER nous avons colligé les cas, choisis les plus typiques, les plus intéressants, sans chercher l'exhaustivité de toutes les affections maculaires possibles. Le lecteur pourra parcourir cet ouvrage, et y reconnaître facilement certaines affections, tout en sachant qu'une analyse précise et complète de toutes les images OCT est nécessaire. En effet dans notre pratique quotidienne, la facilité serait de ne lire rapidement qu'une seule coupe OCT, ce qui est potentiellement source d'erreur. Car ce n'est pas une image OCT, mais de nombreuses coupes qui doivent être analysées, ainsi que la cartographie rétinienne, et les images d'OCT en face. Ces images OCT doivent être soigneusement corrélées à l'examen du fond d'œil (pôle postérieur et périphérie), à l'acuité visuelle, et à l'histoire du patient pour arriver au bon diagnostic, qui permettra la bonne décision thérapeutique. Selon les cas, d'autres techniques d'imagerie pourront compléter l'OCT, comme les angiographies rétiniennes à la fluorescéine et au vert d'indocyanine, ou les rétino-photographies en auto-fluorescence.

Nous souhaitons remercier la société ZEISS et les Laboratoires Théa qui ont soutenu cette initiative, et permettent la diffusion gracieuse de cet ouvrage. Nous espérons qu'il contribuera à actualiser votre connaissance des affections de la rétine.

Nous vous souhaitons une agréable lecture.

Professeur Jean-François KOROBELNIK (CHU de Bordeaux, Université de Bordeaux)

jean-francois.korobelnik@chu-bordeaux.fr

Nous tenons à remercier Brigitte Gontier (Orthoptiste), France Combillet et Marion Blaizeau (Chefs de clinique) ainsi que Yona Geismar, Marion Gilles, Camille Seguy et Antoine Robinet-Perrin (Internes), pour leur aide dans la réalisation de ces images.

Table des Matières

1. Tomographie en cohérence optique du sujet normal	p. 13
2. Pathologies de l'interface vitréo-rétinienne	p. 17
2.1. Traction vitréo-maculaire	p. 18
2.2. Trou maculaire	p. 22
2.3. Trou lamellaire	p. 26
2.4. Membrane épi-maculaire	p. 28
3. Œdèmes maculaires	p. 33
3.1. Diabète	
3.1.1. Œdème maculaire focal	p. 34
3.1.2. Œdème maculaire mixte	p. 40
3.1.3. Œdème maculaire diffus	p. 42
3.1.4. Œdème maculaire tractionnel	p. 44
3.1.5. Maculopathie mixte œdémato-ischémique	p. 46
3.2. Occlusions veineuses	
3.2.1. Occlusion de la veine centrale	p. 48
3.2.2. Occlusion de branche veineuse	p. 50
3.3. Occlusions artérielles	
3.3.1. Occlusion de l'artère centrale	p. 52
3.3.2. Occlusion de branche artérielle	p. 54
3.4. Inflammation	
3.4.1. Uvéites	p. 56
3.4.2. Syndrome d'Irvine-Gass	p. 60
4. Téléangiectasies Maculaires	p. 63
5. DMLA	p. 69
5.1. DMLA précoce ou MLA	
5.1.1. Drusen séreux	p. 70
5.1.2. Drusen réticulés	p. 76
5.1.3. Drusen cuticulaires	p. 80
5.2. DMLA atrophique	p. 82
5.3. DMLA exsudative ou néovasculaire	
5.3.1. Formes typiques	
5.3.1.1. Formes actives	p. 90
5.3.1.2. Formes cicatricielles	p. 96
5.3.1.3. Déchirure de l'épithélium pigmentaire	p. 102
5.3.2. Vasculopathie polypoidale	p. 104
5.3.3. Anastomoses chorio-rétiniennes	p. 106
6. Autres affections dégénératives maculaires	p. 109
6.1. Pseudo-vitelliforme	p. 110
6.2. Stries angioïdes	p. 112

7. Dystrophie réiniennes héréditaires	p. 115
7.1. Maculopathie de Stargardt	p. 116
7.2. Rétinopathie pigmentaire	p. 118
7.3. Dystrophie des cônes	p. 122
7.4. Maladie de Best	p. 124
7.5. Sclérose aréolaire centrale	p. 130
7.6. Rétinoschisis lié à l'X	p. 132
8. Myopie	p. 137
8.1. Amincissement choroïdien	p. 138
8.2. Syndrome de la macula bombée	p. 140
8.3. Rupture de la membrane de Bruch	p. 142
8.4. Néovaisseau du myope fort	p. 144
8.5. Schisis du myope fort	p. 146
9. Choriorétinite Séreuse Centrale (CRSC) et autres Décollements Séreux Réiniens	p. 149
9.1. CRSC typique	p. 150
9.2. CRSC chronique et Epithéliopathie réiniene diffuse	p. 156
9.3. Autres causes de Décollements Séreux Réiniens	
9.3.1. Hypertension artérielle	p. 160
9.3.2. Syndrome de Purtscher	p. 162
9.3.3. Fossette colobomateuse	p. 164
9.3.4. Causes iatrogènes	p. 166
9.3.5. Décollement de rétine rhéigmatogène	p. 168
9.3.6. Circonstances post-opératoires	
9.3.6.1. Suites de chirurgie épisclérale	p. 170
9.3.6.2. Perfluorocarbones liquides sous-réiniens	p. 172
10. Maladies inflammatoires	p. 175
10.1. Syndrome des taches blanches évanescences (MEWDS)	p. 176
10.2. Epithéliopathie en plaques	p. 178
10.3. Choroidite serpiginieuse	p. 180
10.4. Maladie de Harada	p. 182
11. Maculopathie aux Anti-Paludéens de Synthèse	p. 185
12. Tumeurs	p. 189
12.1. Nævus choroïdien	p. 190
12.2. Mélanome choroïdien	p. 192
12.3. Métastase choroïdienne	p. 194
12.4. Ostéome choroïdien	p. 196

1. Tomographie en cohérence optique du sujet normal

L'examen OCT repose sur les propriétés de réflexion de la lumière sur le tissu rétinien. Les coupes transversales obtenues ont, avec les machines de dernière génération, une résolution axiale d'environ 3 à 8 microns et une résolution transversale de 15 à 20 microns. Les différentes couches composant la rétine apparaissent selon une échelle de gris (ou de couleur) qui va du blanc au noir. Plus le tissu est réfléchissant, plus l'image sera blanche (ou rouge si on utilise l'échelle en couleurs). Moins le tissu est réfléchissant, plus l'image apparaîtra noire (ou bleue).

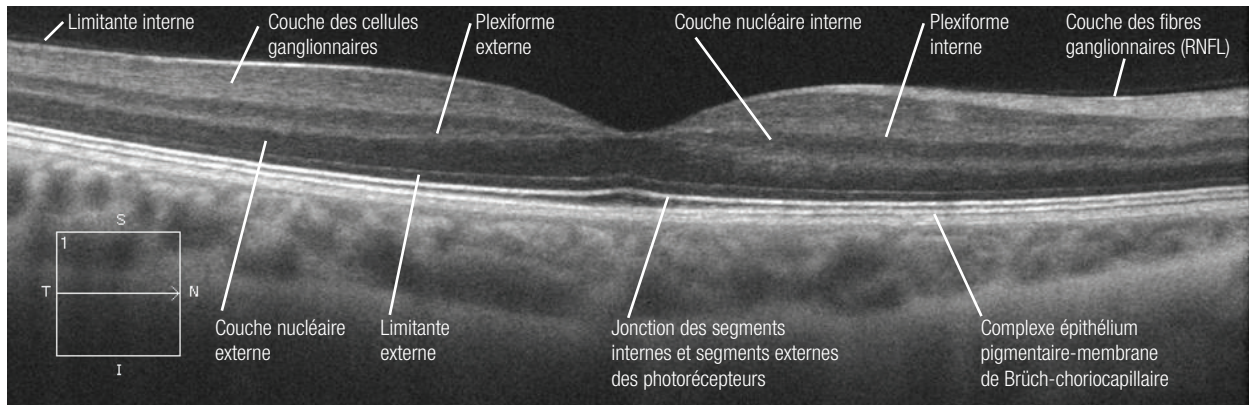
La première couche hyperréfléchissante visible dans la plupart des cas (mais pas de façon systématique) est la limitante interne. Les couches des fibres nerveuses, plexiformes interne et externe sont également hyperréfléchissantes, alors que les couches nucléaires interne et externe sont hyporéfléchissantes. La couche des cellules ganglionnaires a une réflectivité moyenne. On retiendra que dans les conditions normales, la couche des fibres de Henlé (au niveau de la plexiforme externe) n'est pas visible.

Concernant la rétine externe, il est admis que la ligne la plus hyperréfléchissante correspond à la ligne de jonction des segments internes et externes des photorécepteurs (appelée aussi communément « ligne des photorécepteurs »). La ligne faiblement réfléchissante située juste au-dessus est la limitante externe. La ligne hyperréfléchissante la plus externe et la plus épaisse correspond au complexe épithélium pigmentaire - membrane de Bruch - choriocapillaire. Dans certains cas, si la qualité de l'image est bonne, on peut voir juste en-dessous de la ligne de jonction des segments interne et externe des photorécepteurs des interdigitations entre les segments externes des photorécepteurs et les villosités apicales de l'épithélium pigmentaire.

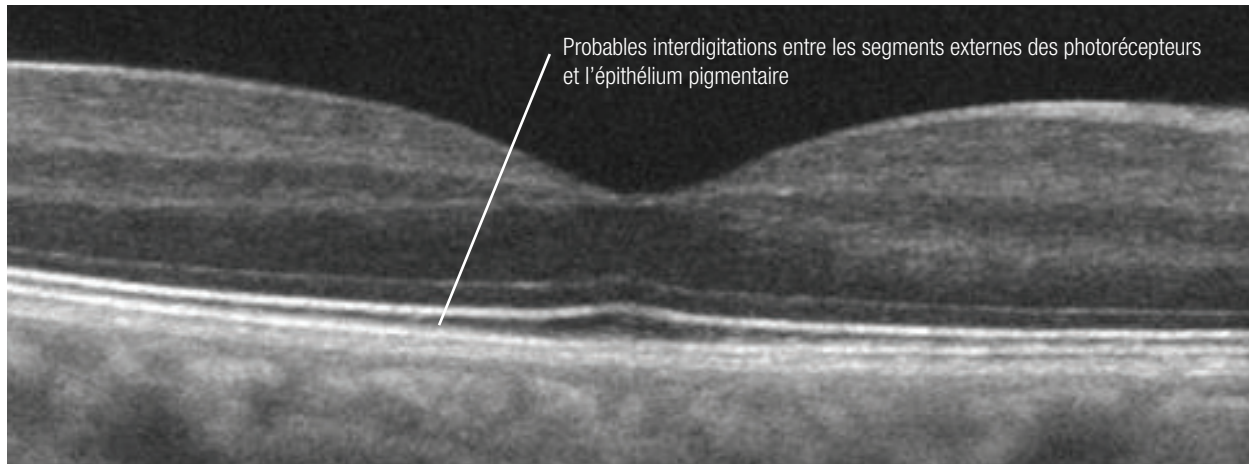
En mode EDI (Enhanced Depth Imaging), les couches les plus postérieures sont mieux visibles, et on peut individualiser la couche de Haller, qui correspond aux gros vaisseaux choroïdiens, et la couche de Sattler qui correspond aux vaisseaux de taille moyenne.

On visualise également la jonction choroïdo-sclérale (flèches bleues).

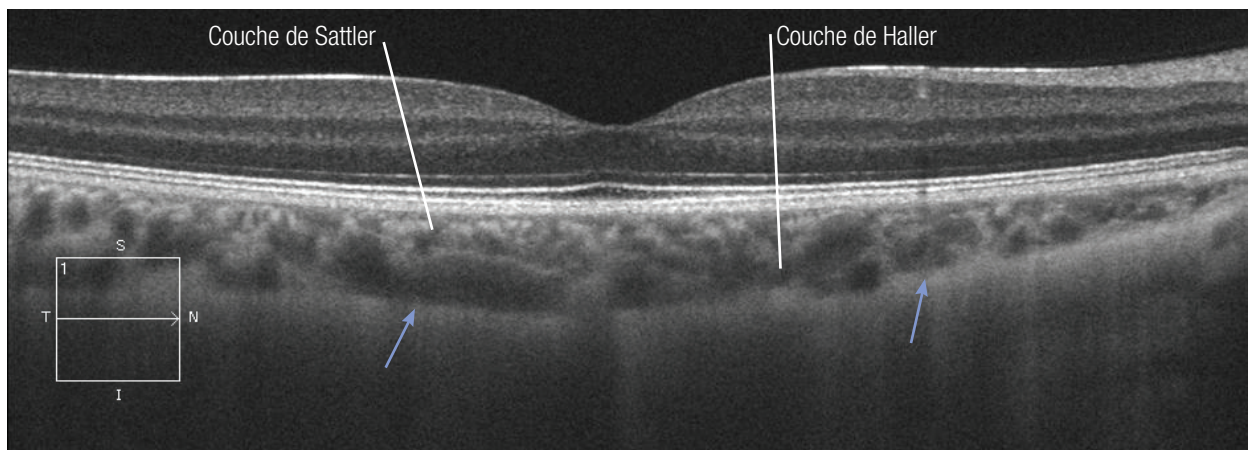
OCT normal



OCT à fort grossissement



OCT normal en EDI



2. Pathologies de l'interface vitréo-rétinienne

- 2.1. Traction vitréo-maculaire**
- 2.2. Trou maculaire**
- 2.3. Trou lamellaire**
- 2.4. Membrane épi-maculaire**

Syndrome de traction vitréo-maculaire

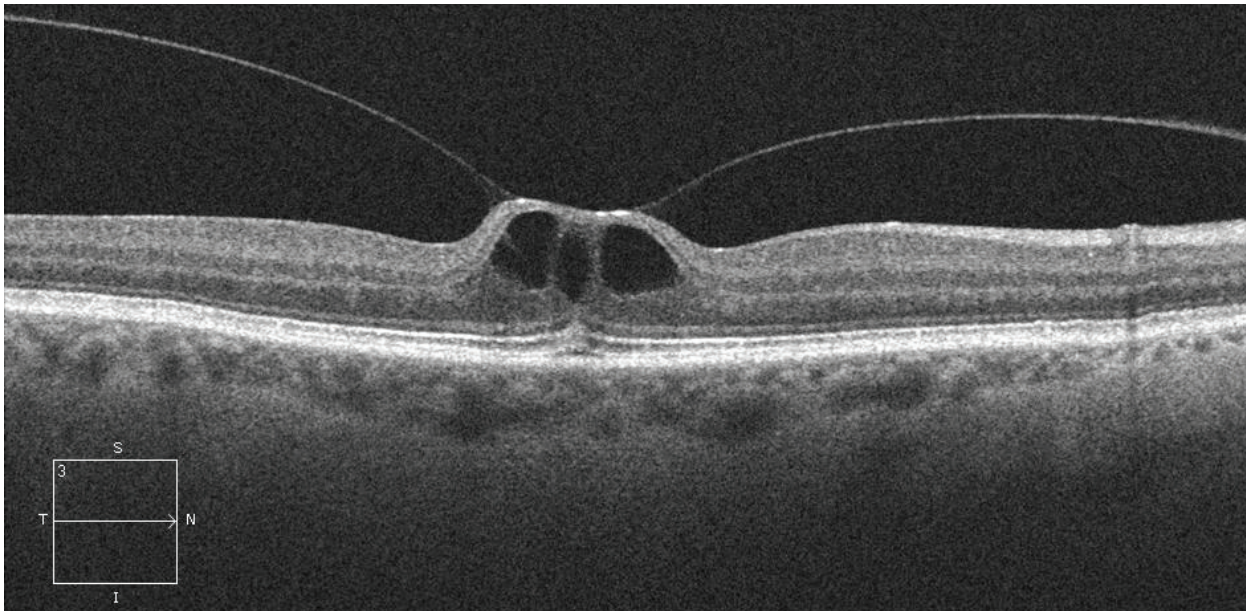
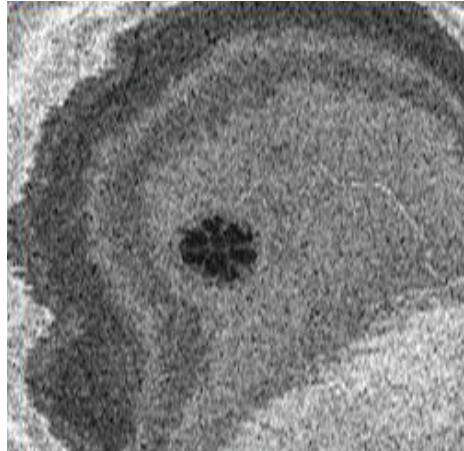
Cas 1

Le cliché en couleurs est souvent peu contributif pour expliquer les métamorphopsies du patient. Sur le cliché OCT, la hyaloïde postérieure reste attachée à la région maculaire où elle prend un aspect hyperréfléctif. La fovéa en regard est surélevée et micro-kystique. La coupe OCT en face retrouve un aspect en « pétales » des kystes réiniens.

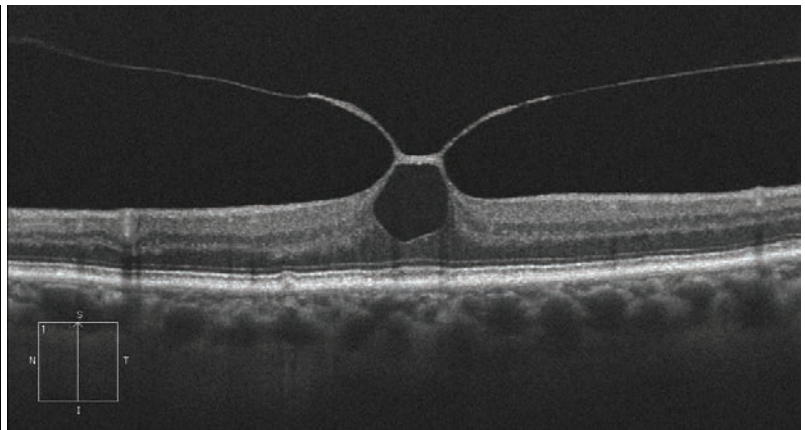
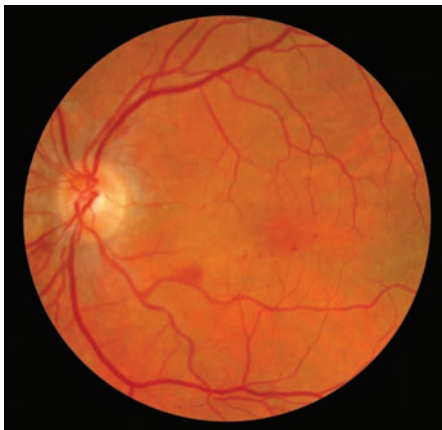
Cas 2

La hyaloïde postérieure est très épaissie en regard de la région maculaire et hyper-réfléctive. La traction vitréo-maculaire est ici encore plus nette avec un soulèvement marqué de la zone d'adhérence vitréo-maculaire centrale. La rétine externe est intacte.

Cas 1



Cas 2



Trous maculaires

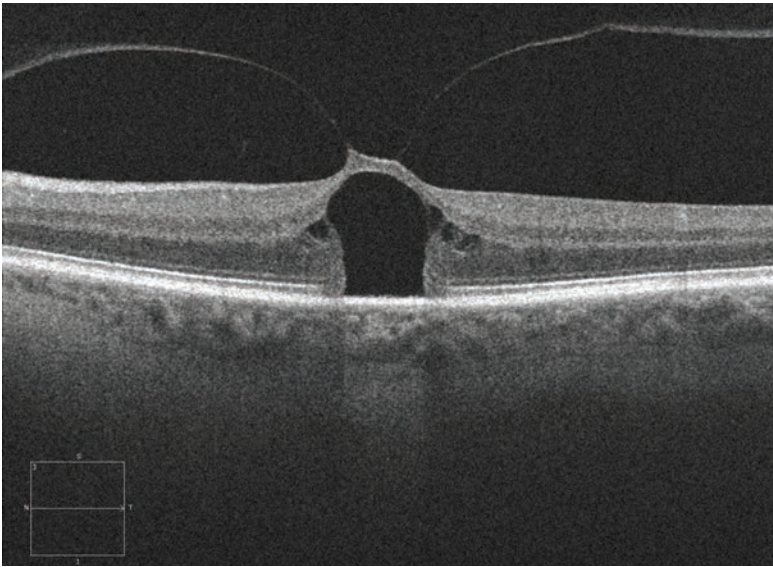
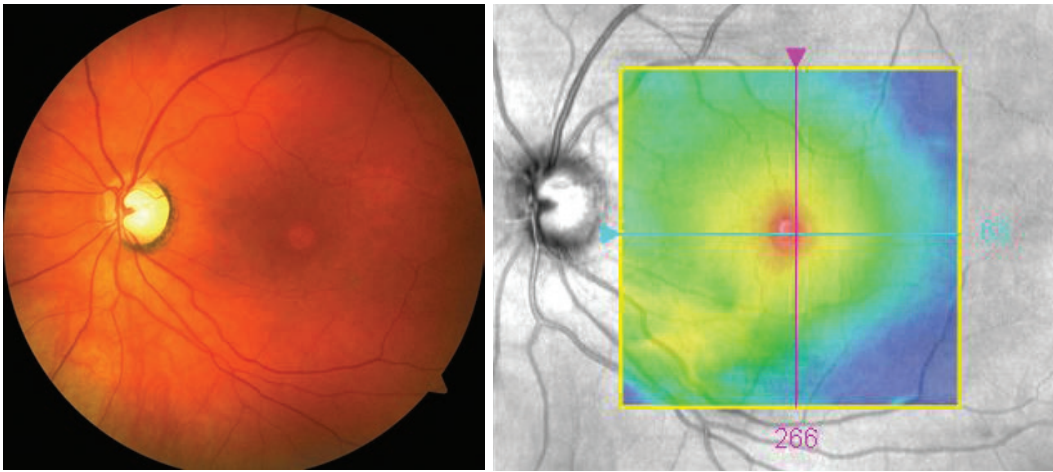
Cas 1 - Trou maculaire de stade 1B : menace de trou maculaire

Sur le cliché couleur, il existe une lésion arrondie centrale un peu décolorée par rapport à la zone péri-lésionnelle riche en pigment maculaire. La cartographie retrouve un aspect d'épaississement centro-fovéolaire qui correspond, sur la coupe OCT, à une traction vitréo-maculaire marquée. Contrairement à la traction vitréo-maculaire « simple », le kyste maculaire en regard de la traction est associé à une ouverture des couches externes de la rétine, réalisant le stade 1 B de trou maculaire ou menace de trou maculaire.

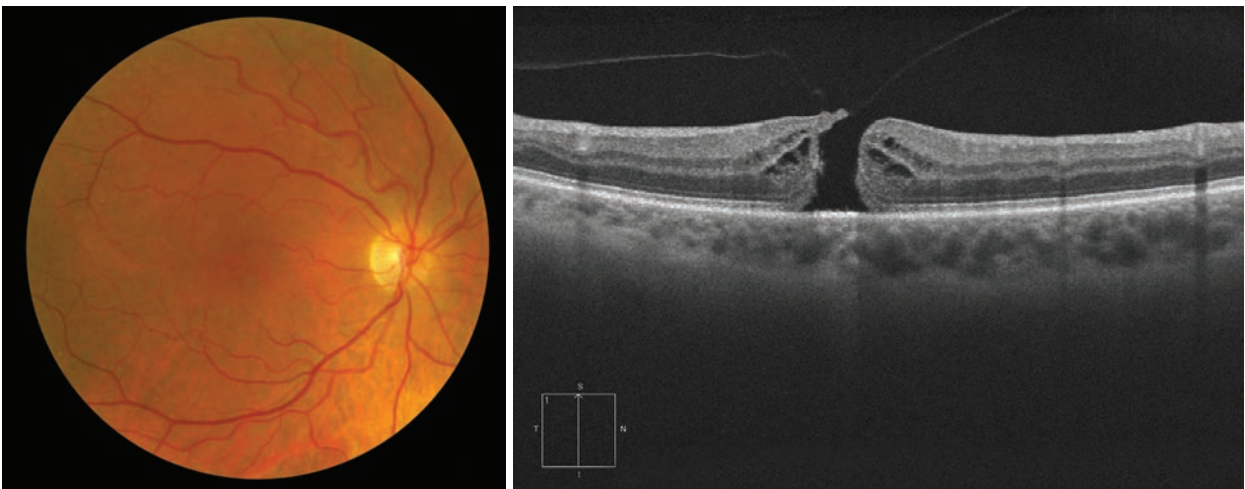
Cas 2 - Trou maculaire de stade 2

Dans ce cas, la lésion arrondie de petite taille du cliché couleur correspond à un trou maculaire de pleine épaisseur. La coupe OCT montre en effet la rupture du toit du kyste, avec une adhérence toujours présente de la hyaloïde postérieure sur le bord du trou. Les bords du trou maculaire sont épaissis avec des kystes hyporéfléctifs.

Cas 1



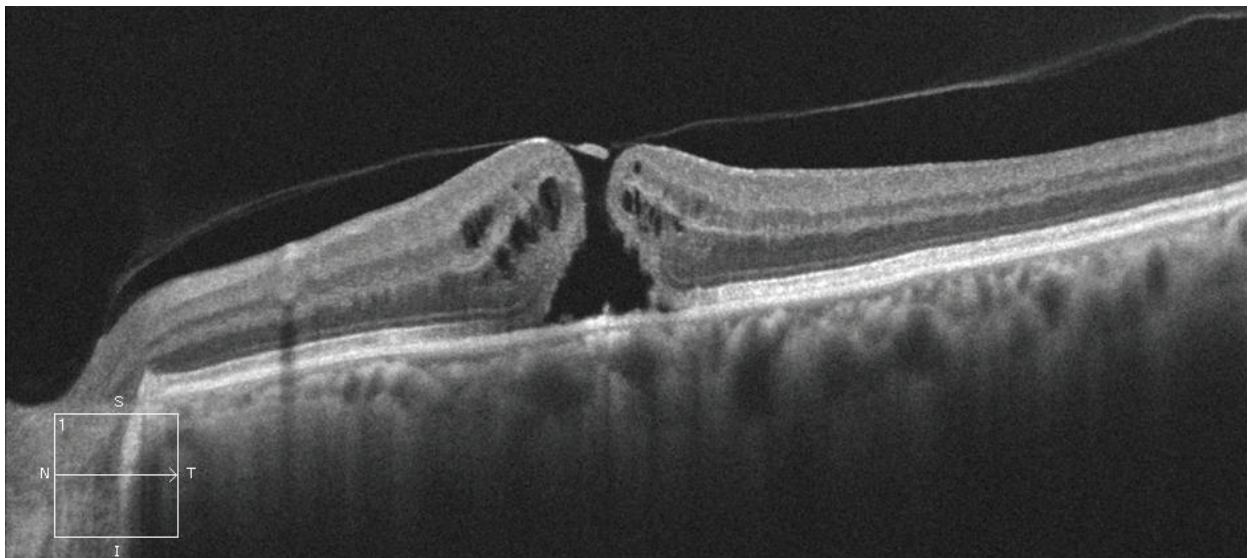
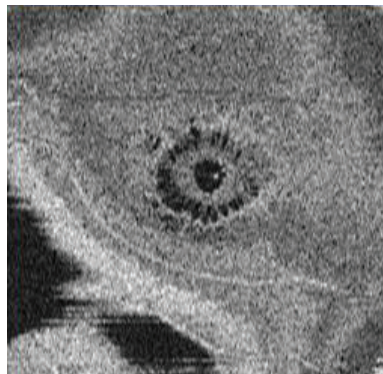
Cas 2



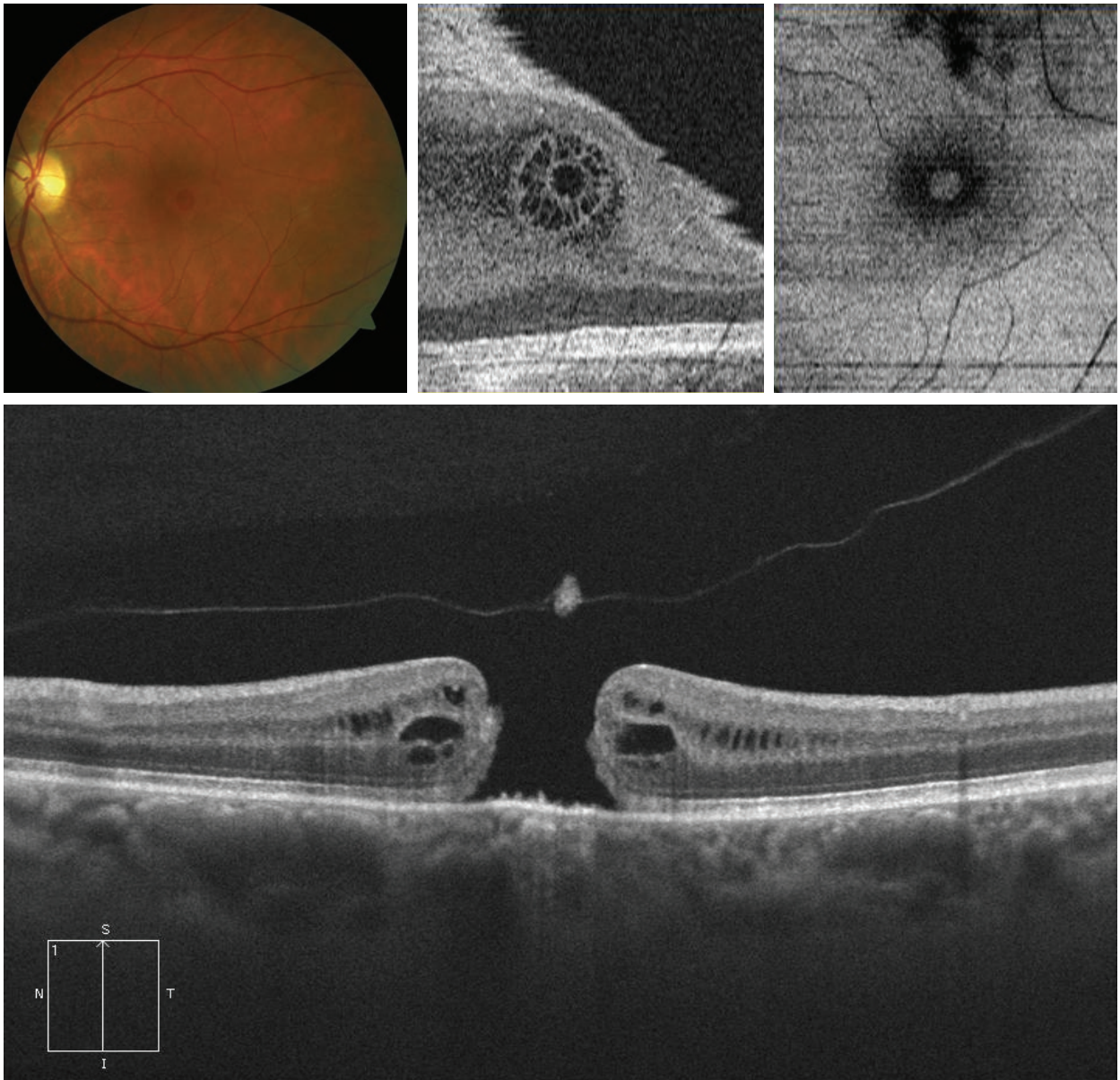
Cas 3 et 4 - Trou maculaire de stade 3

La hyaloïde postérieure est détachée des bords du trou maculaire réalisant un aspect d'opercule. Le vitré n'est pas encore détaché de la papille. Il s'agit de stades 3 de trous maculaires, plus ou moins larges : de petite taille pour le cas 3 ($< 250 \mu\text{m}$), de taille plus importante ($500 \mu\text{m}$) pour le cas 4. Il peut exister des petits amas blanc-jaunâtres visibles au centre du trou maculaire, comme ici sur le cliché couleur du cas n° 4, qui correspondent à des proliférations de l'épithélium pigmentaire sur la coupe OCT. Les bords sont encore ici épaissis par des cavités kystiques donnant un aspect « pétaaloïde » sur les clichés d'OCT en face. En modifiant la profondeur de focalisation de l'OCT en face du patient 4, on retrouve l'aspect fundoscopique de trou maculaire avec écartement du pigment maculaire.

Cas 3



Cas 4



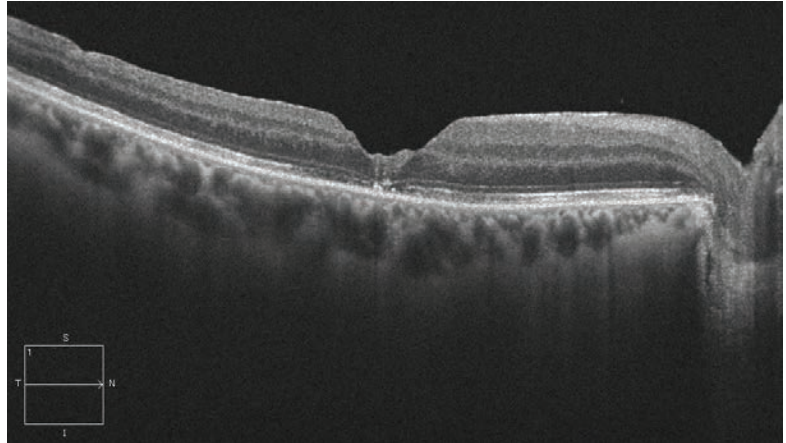
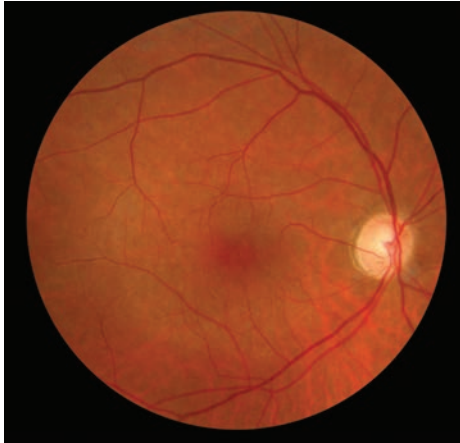
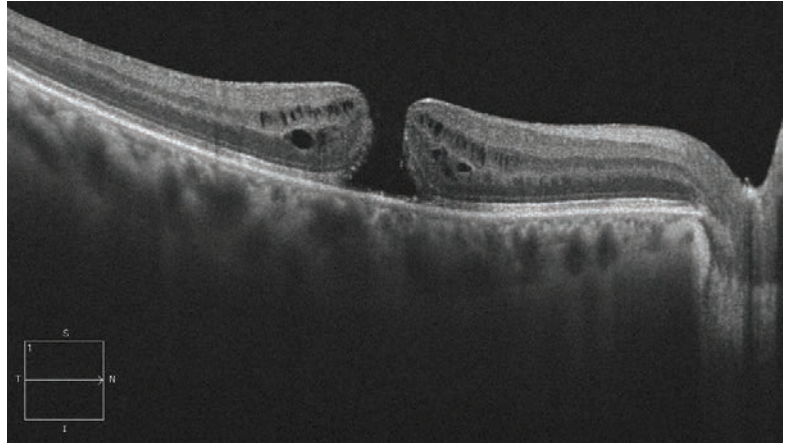
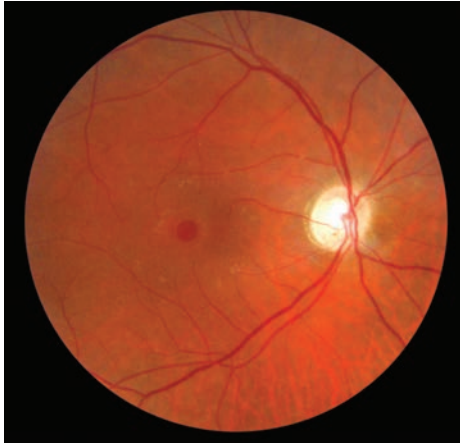
Cas 5

Lorsque la hyaloïde postérieure est complètement détachée, il s'agit du stade 4 de trou maculaire. Les bords du trou sont toujours épaissis avec de multiples cavités kystiques, la hyaloïde n'est plus visible. Un mois après chirurgie, le trou maculaire est fermé mais il existe des remaniements du tissu centro-fovéolaire sur la coupe OCT.

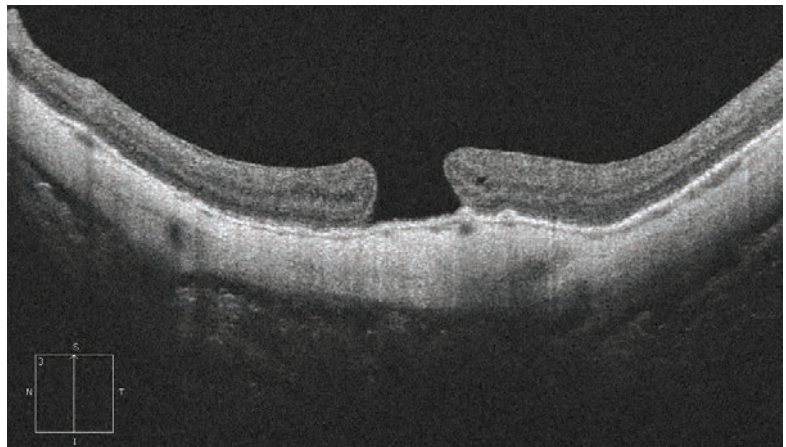
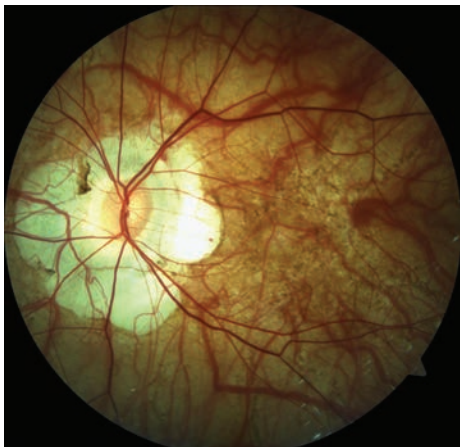
Cas 6

Trou maculaire ancien, chez un patient myope fort, à peine visible au fond d'œil au sein de la choroïdose. Le trou est ici très large, les bords sont aplatis. Il n'y a plus d'indication opératoire.

Cas 5

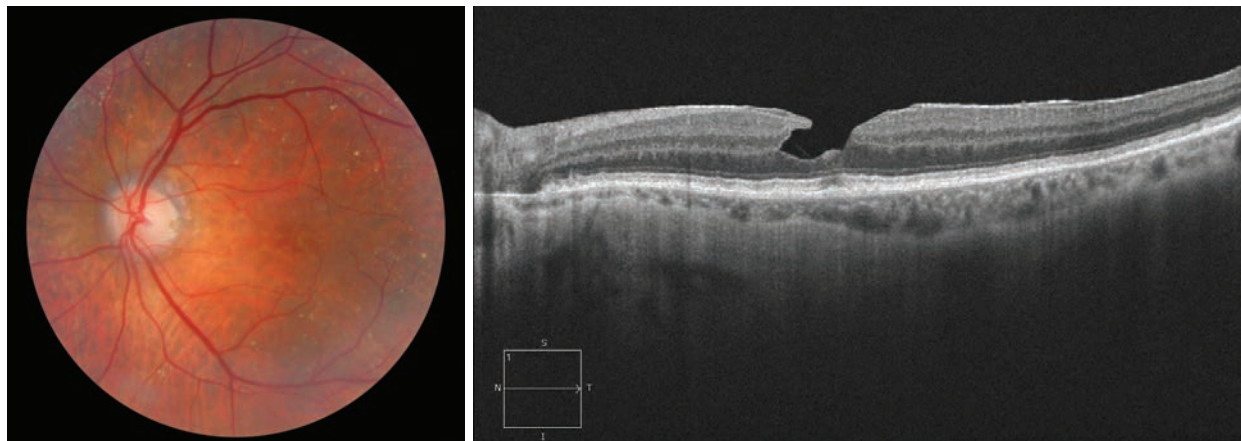


Cas 6



Trou lamellaire

Le cliché couleur montre un aspect de pseudo-trou maculaire. Sur la coupe OCT, on note une irrégularité de la fovéola qui apparaît amincie par endroits, et un clivage caractéristique en angle aigu entre la rétine externe et la rétine interne sur le bord fovéolaire.



Membranes épi-maculaires

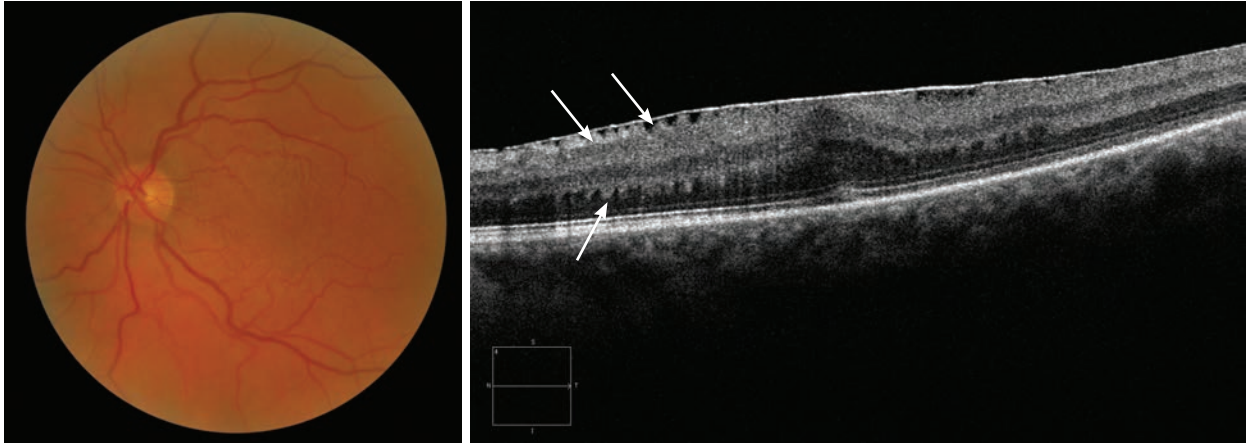
Cas 1

Sur le cliché couleur, il existe un plissement dans l'aire maculaire avec un reflet cellophane évocateur de membrane épi-maculaire. Sur la coupe OCT, on note une ligne hyperréflexive tendue à la surface de la rétine induisant des contractions tangentielles, responsables de la perte de l'entonnoir fovéolaire et du plissement de la rétine (flèches).

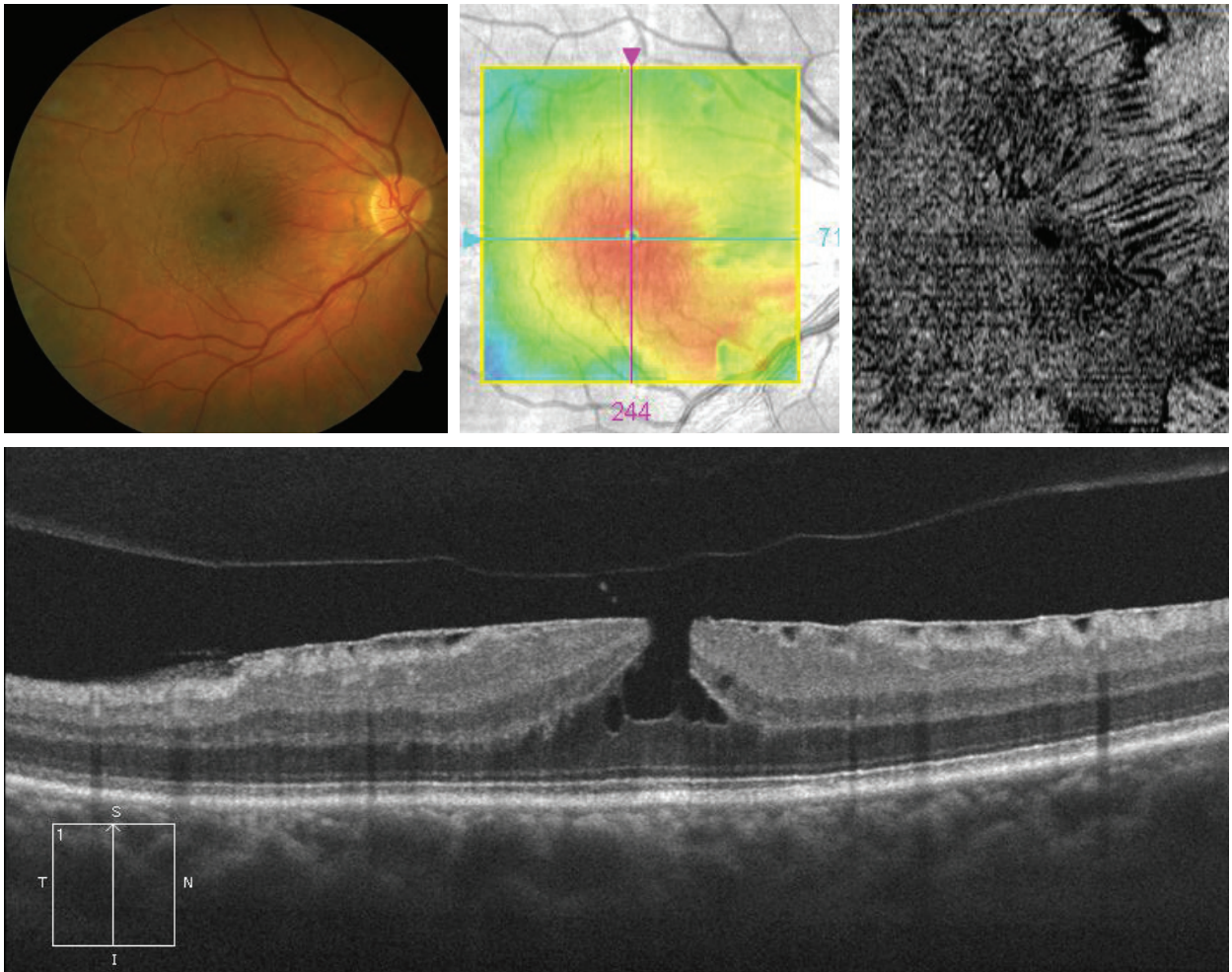
Cas 2

Dans ce cas, on note au fond d'œil un reflet cellophane associé à un aspect de pseudo-trou maculaire. La cartographie confirme l'épaississement rétinien centré sur la fovéa. Sur la coupe OCT, il existe une ligne hyperréflexive sur la surface maculaire avec des plis rétiens superficiels. Les bords de l'entonnoir fovéolaire sont verticalisés expliquant l'aspect de pseudo-trou au fond d'œil. La hyaloïde postérieure est décollée. En OCT en face, le plissement maculaire est bien visible.

Cas 1



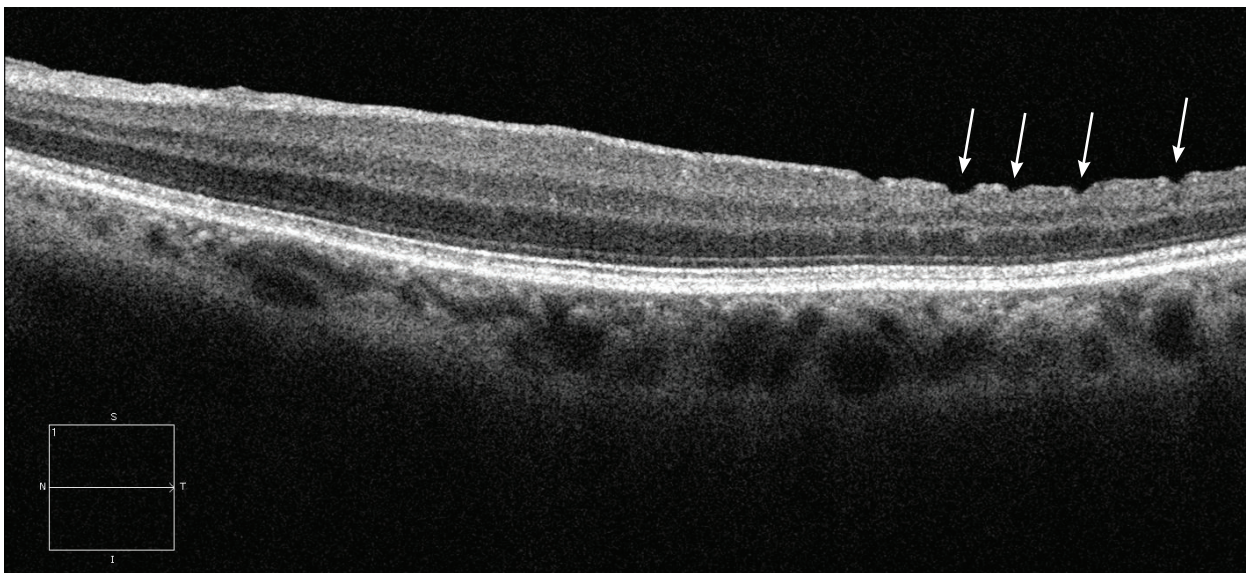
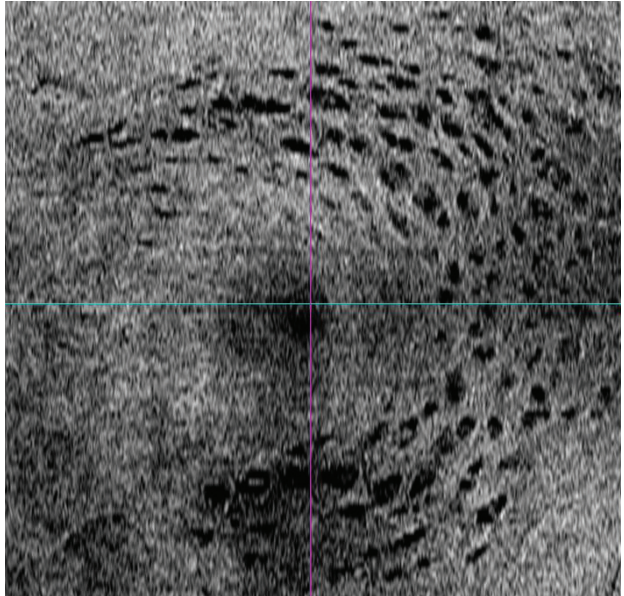
Cas 2



Cas 3 - Aspect post-opératoire de DONFL (Dissociated Optic Nerve Fiber Layer)

Sur le cliché couleur, on observe en temporal supérieur un aspect alvéolé de dissociation des fibres optiques (flèches) témoignant du pelage étendu de la limitante interne. Sur la coupe OCT centrée en région temporale supérieure, ces aspects alvéolés correspondent à des lacunes au niveau de la surface de la couche des fibres optiques (flèches). Ces lacunes sont très nettement mises en évidence par l'OCT en face.

Cas 3



3. Œdèmes maculaires

3.1. Diabète

- 3.1.1. Œdème maculaire focal
- 3.1.2. Œdème maculaire mixte
- 3.1.3. Œdème maculaire diffus
- 3.1.4. Œdème maculaire tractionnel
- 3.1.5. Maculopathie mixte œdémato-ischémique

3.2. Occlusions veineuses

- 3.2.1. Occlusion de la veine centrale
- 3.2.2. Occlusion de branche veineuse

3.3. Occlusions artérielles

- 3.3.1. Occlusion de l'artère centrale
- 3.3.2. Occlusion de branche artérielle

3.4. Inflammation

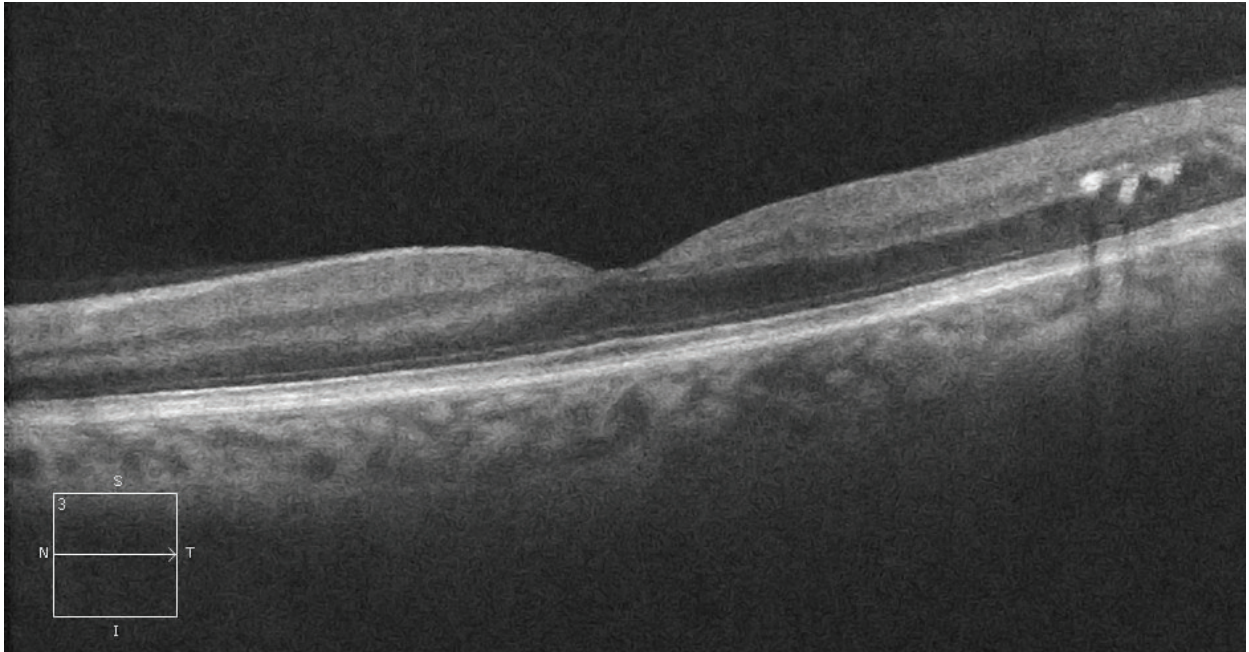
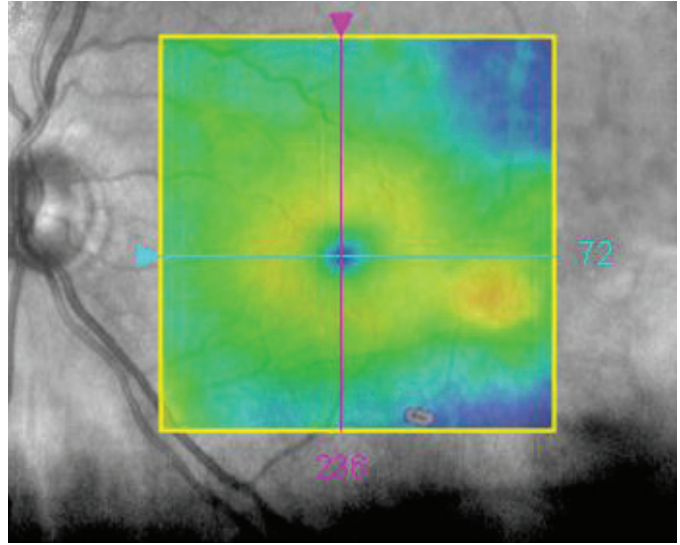
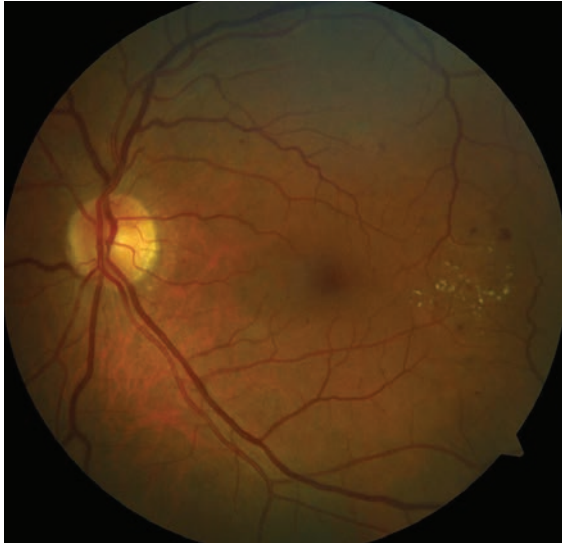
- 3.4.1. Uvéites
- 3.4.2. Syndrome d'Irvine-Gass

Œdème maculaire focal

Cas 1

Sur le cliché couleur, on observe des micro-anévrysmes et/ou micro-hémorragies dans la région temporo-maculaire associés à des exsudats prenant une disposition en couronne ou « circinées », très à distance du point de fixation, donc « non cliniquement significatif ». L'épaississement rétinien reste très à distance du point de fixation et est visible sur la cartographie. L'OCT retrouve les exsudats sous forme de lésions intra-réiniennes arrondies hyperréfectives.

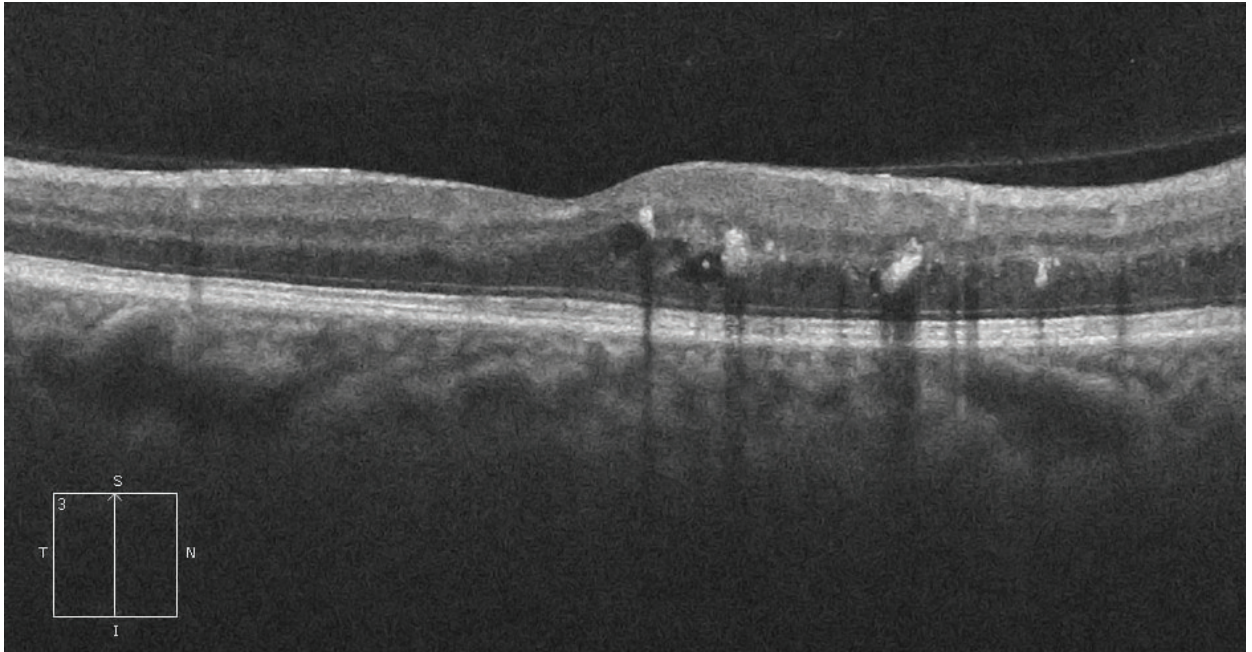
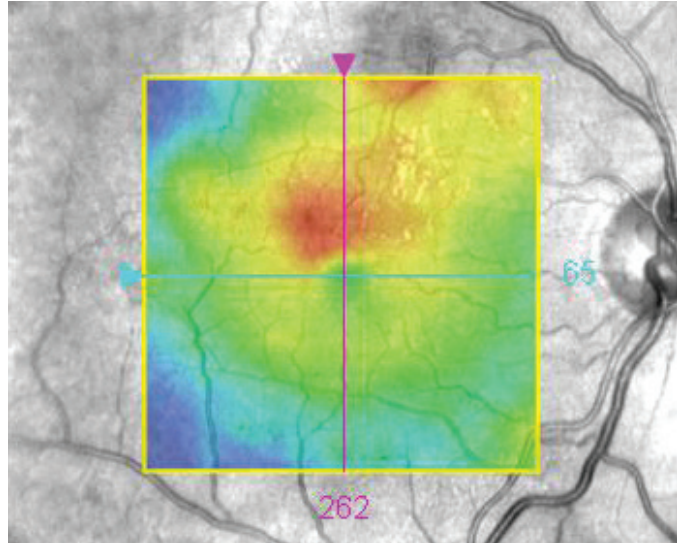
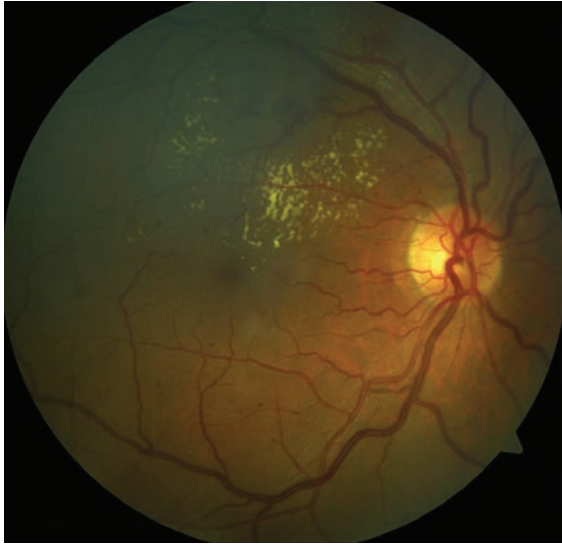
Cas 1



Cas 2

Dans ce cas, les exsudats sont plus nombreux sous l'arcade temporale supérieure et menacent le point de fixation. La cartographie montre une rétine modérément épaissie dans la région centrale (350 μm). Sur la coupe OCT, on observe un début d'altération de l'entonnoir fovéolaire avec présence d'exsudats hyperréfectifs et de kystes intrarétiniens.

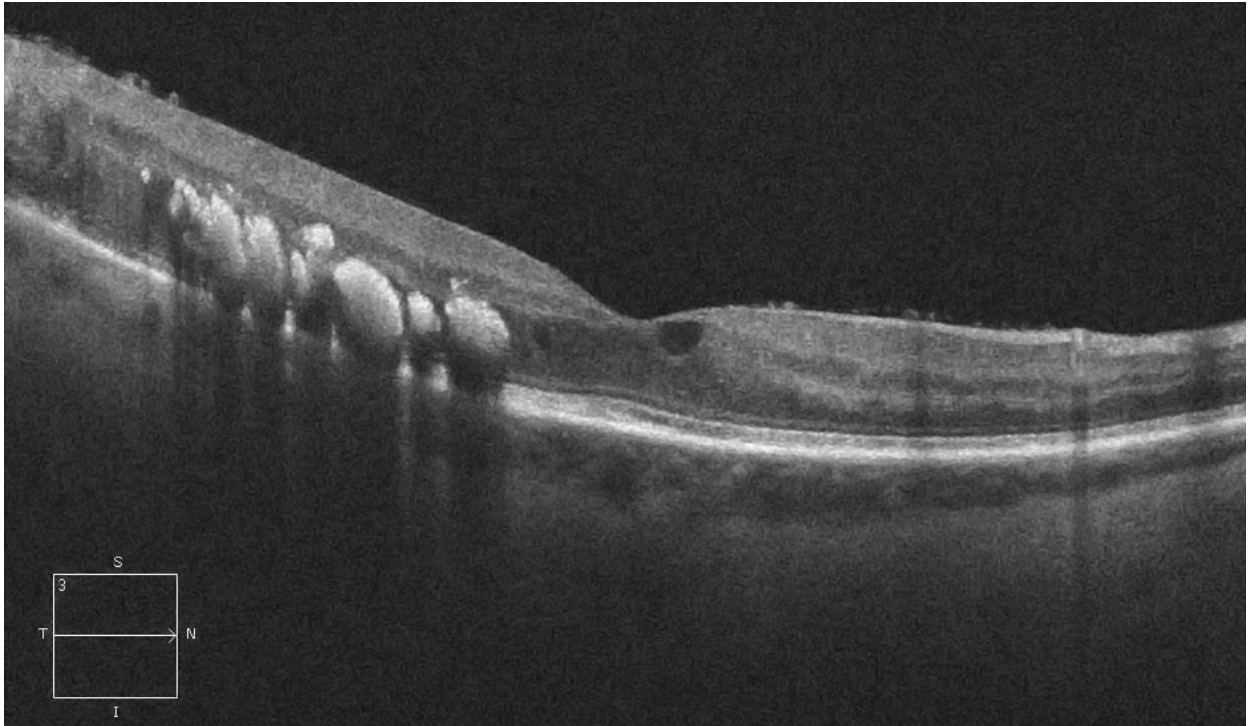
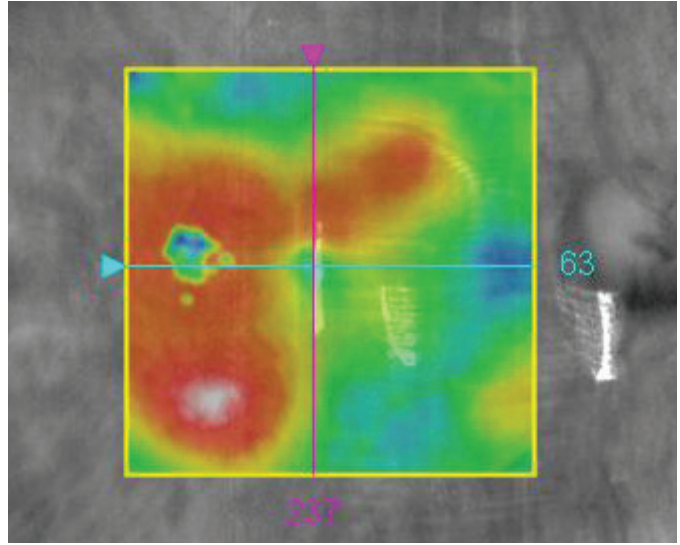
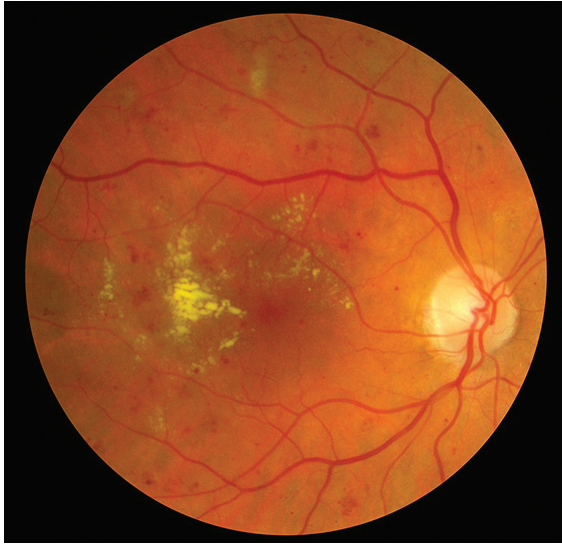
Cas 2



Cas 3

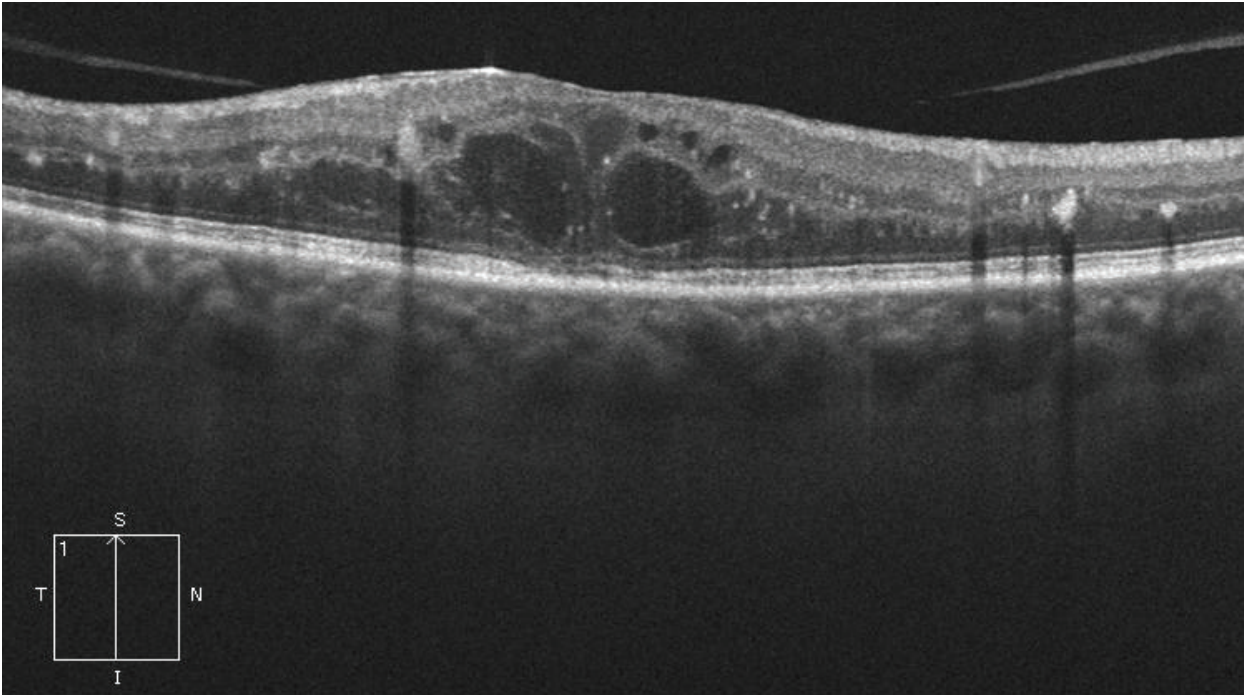
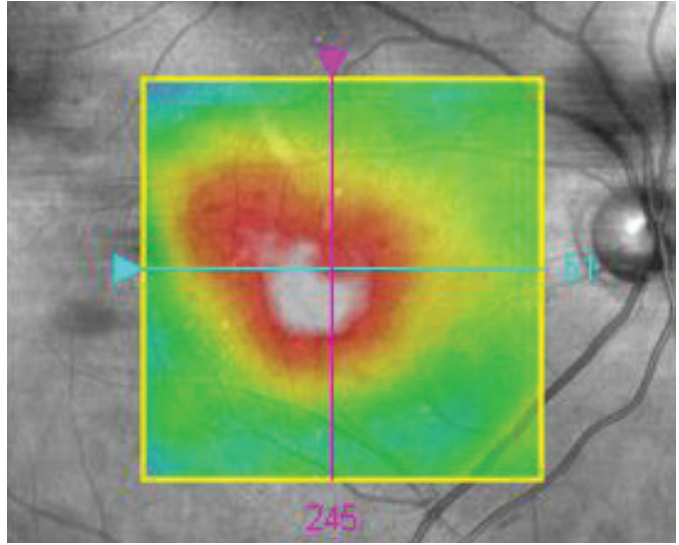
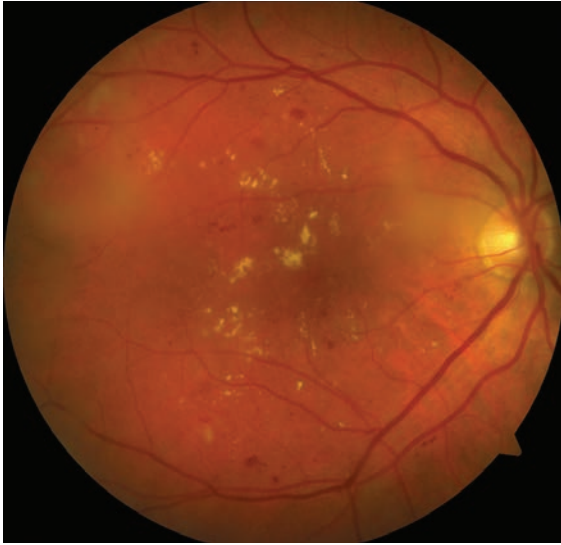
À un stade encore plus avancé, les anomalies vasculaires et les exsudats sont encore plus nombreux et plus denses dans la région maculaire. L'épaississement est majeur sur la cartographie, avec un aspect de placard exsudatif hyperréfléctif sur la coupe OCT entraînant un masquage rétinien en arrière.

Cas 3



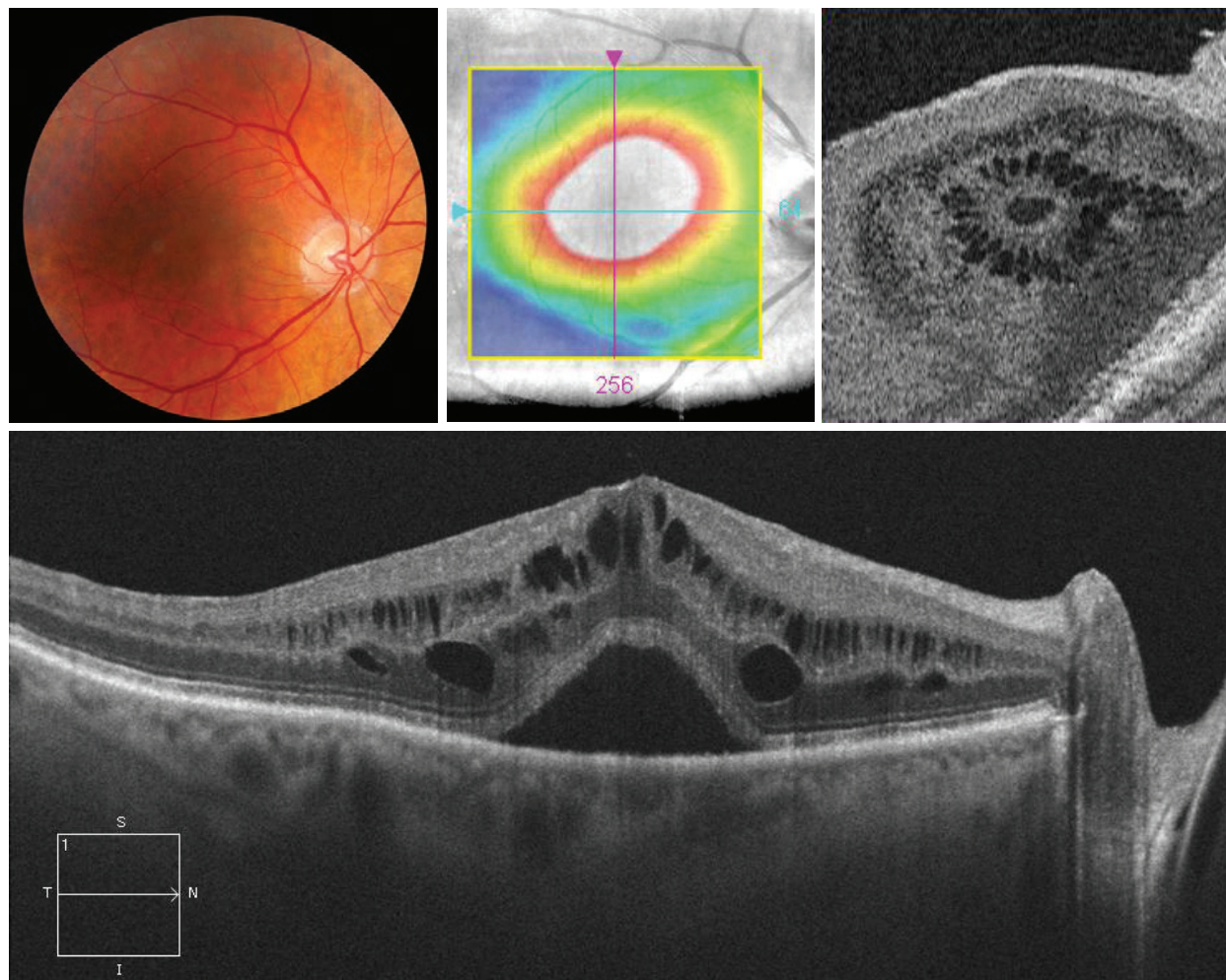
Œdème maculaire mixte

Le cliché couleur montre des micro-anévrismes, des micro-hémorragies et des exsudats multifocaux. L'épaississement rétinien étendu est visible sur la cartographie rétinienne. La coupe OCT objective un épaississement maculaire avec perte de l'entonnoir fovéolaire, des cavités kystiques hyporéfectives intra-réiniennes et des exsudats hyperréfectifs.



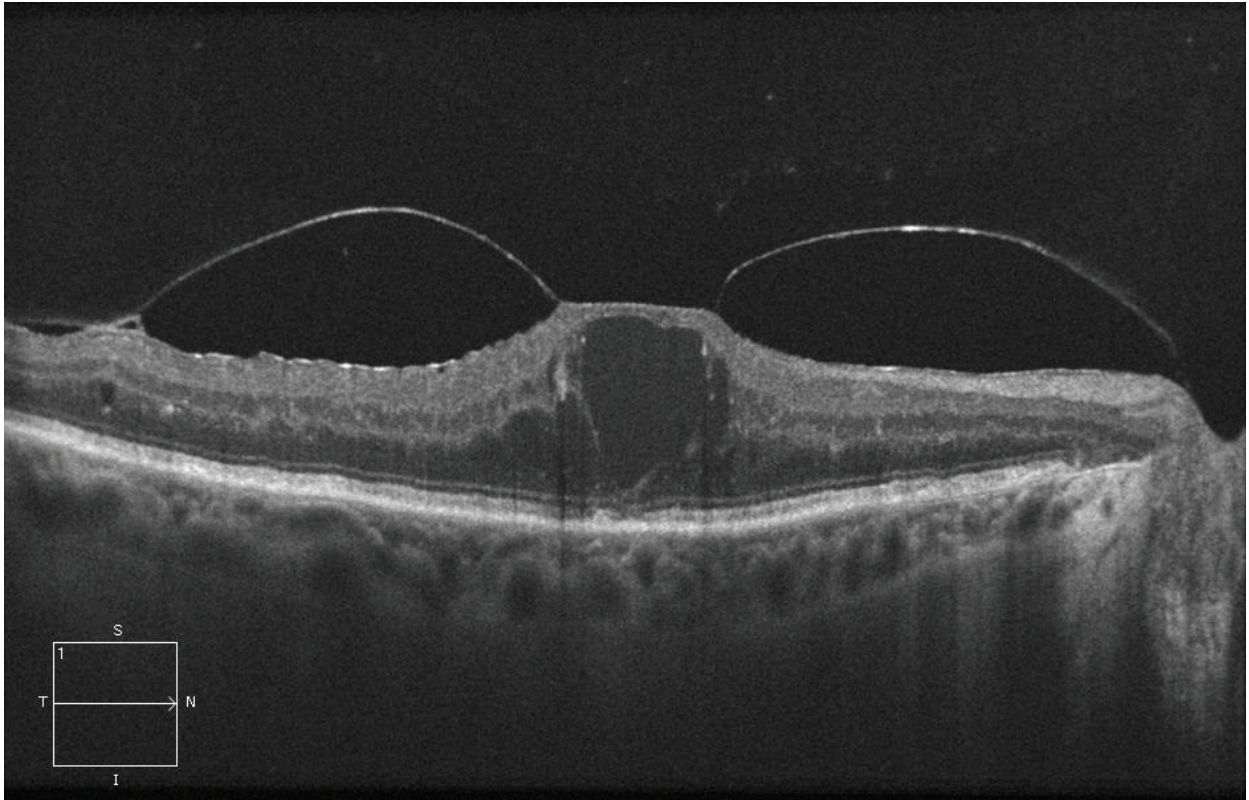
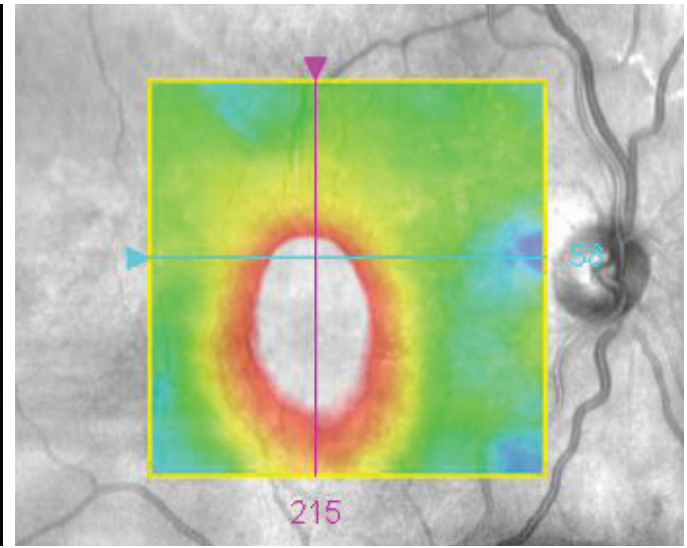
Œdème maculaire diffus

Le cliché couleur est ici peu contributif. Il n'y a pas d'exsudats. L'épaississement maculaire est objectivé sur la cartographie rétinienne (700 μm). La coupe OCT objective de multiples cavités kystiques intra-réiniennes au niveau des couches nucléaires externe et interne ainsi qu'un décollement rétro-fovéolaire. L'OCT en face réalise un aspect « pétaloïde » typique de l'œdème maculaire cystoïde.



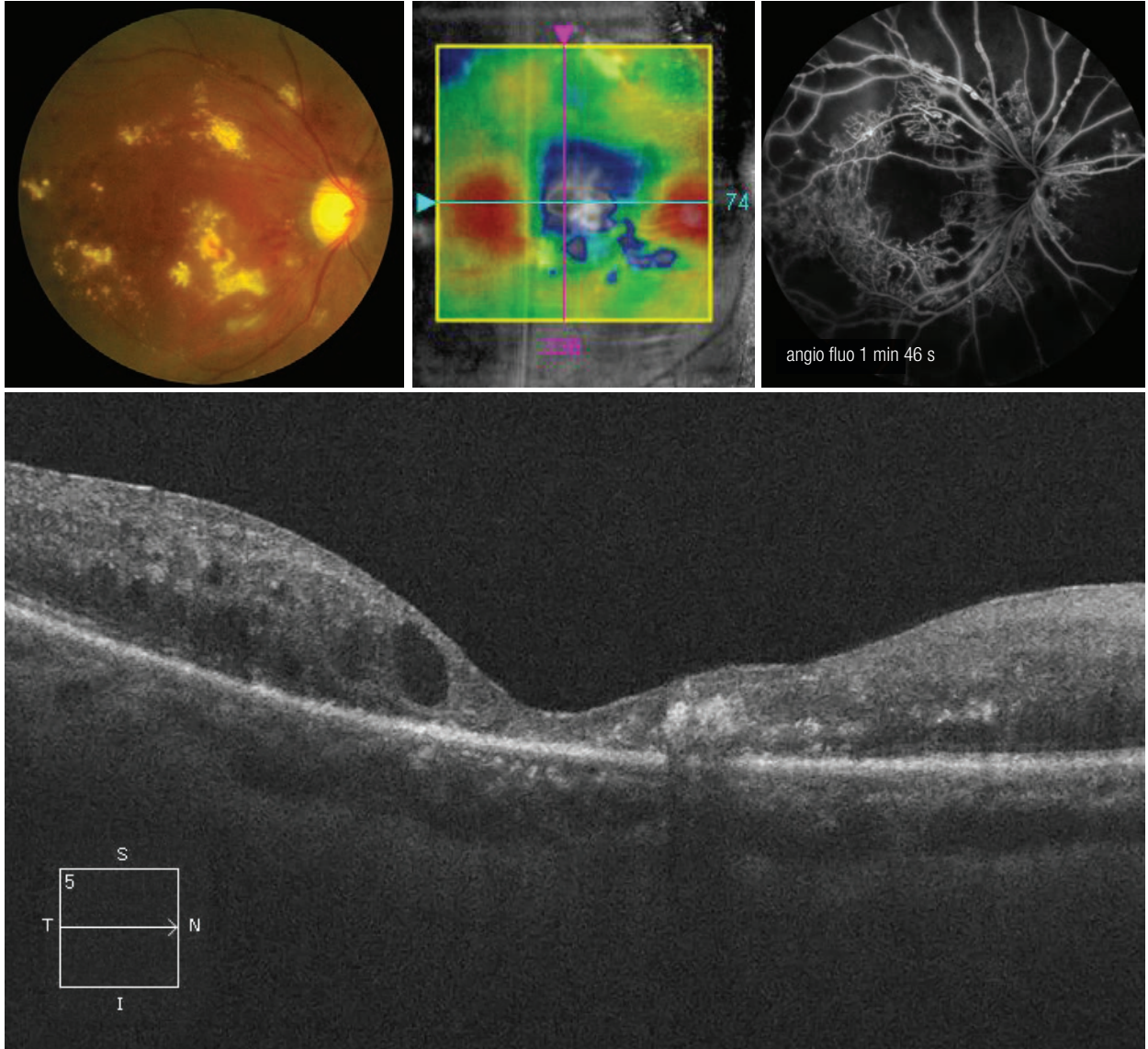
Œdème maculaire tractionnel

Sur le cliché couleur, on observe des micro-anévrysmes et/ou micro-hémorragies ainsi que quelques fins exsudats dans la région maculaire. L'épaississement centro-maculaire est nettement visible sur la cartographie. L'OCT montre le décollement partiel de la hyaloïde postérieure, très épaisse et hyperréflexive, avec persistance de zones d'attaches vitréo-rétiniennes centro-fovéolaire et temporale et présence d'une membrane épi-maculaire. Le tissu rétinien est désorganisé en regard de la traction avec une grande cavité kystique fovéolaire entourée de kystes plus petits.



Maculopathie œdémato-ischémique

Le cliché couleur retrouve des exsudats nombreux, des hémorragies et des artères grêles. Sur la cartographie, il existe à la fois des zones d'épaississement péri-fovéolaire et un amincissement central. La coupe OCT confirme l'amincissement central et la désorganisation rétinienne. Les couches externes fovéolaires sont atrophiées et on note la coexistence de kystes et d'exsudats hyperréflectifs. L'ischémie maculaire est démontrée à l'angiographie.



Occlusion de la veine centrale de la rétine (OVCR)

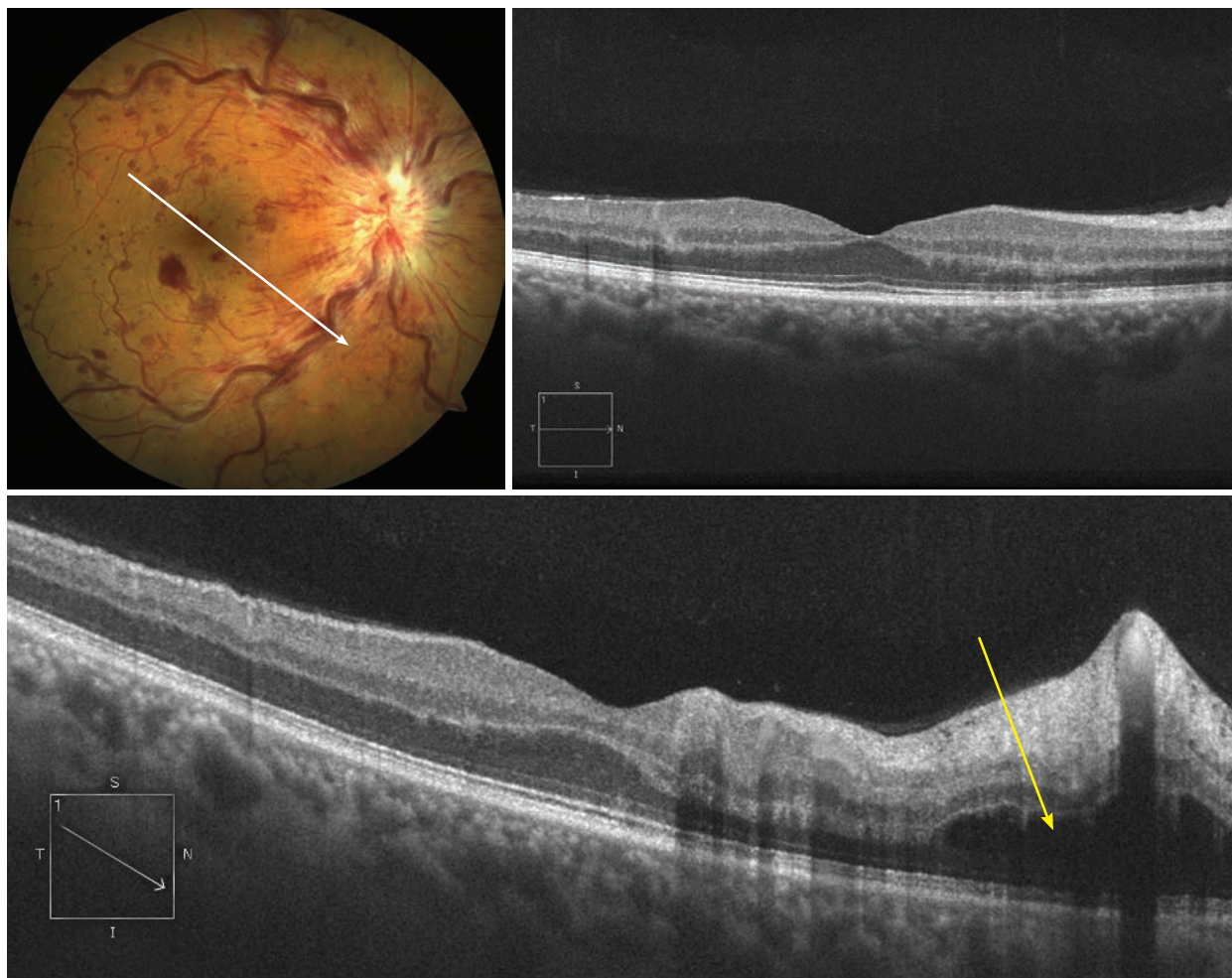
Cas 1

Aspect typique d'une OVCR sur le cliché couleur avec œdème papillaire, dilatations périveinulaires, et hémorragies rétinienne diffuses. On retrouve également du blanc veineux. L'image OCT en coupe horizontale ne retrouve aucun œdème maculaire associé, alors que la coupe oblique objective un volumineux œdème rétinien ischémique autour de la veine (flèche jaune), correspondant au blanc périveinulaire.

Cas 2

Sur cet autre cas typique d'OVCR, l'œdème maculaire est majeur, associant un volumineux DSR à des kystes intra-rétiens.

Cas 1

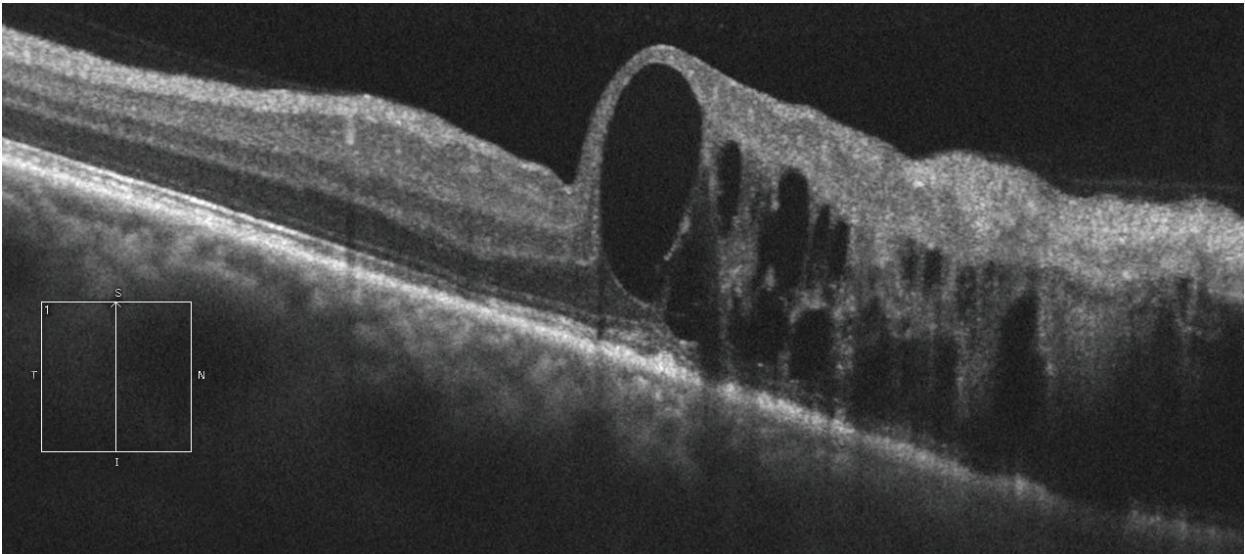
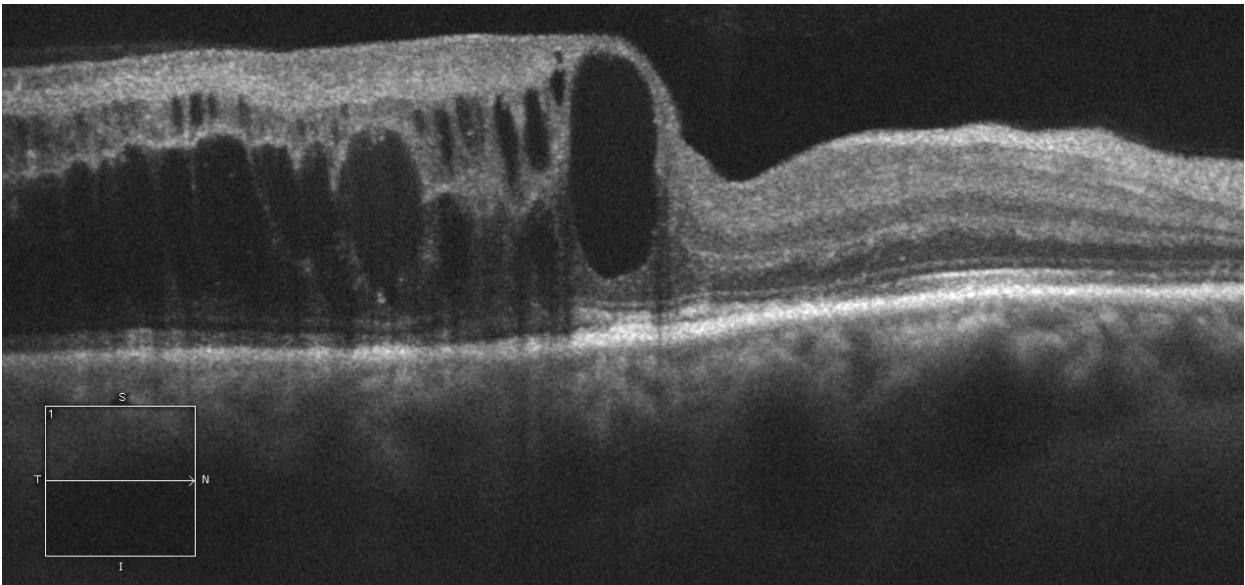
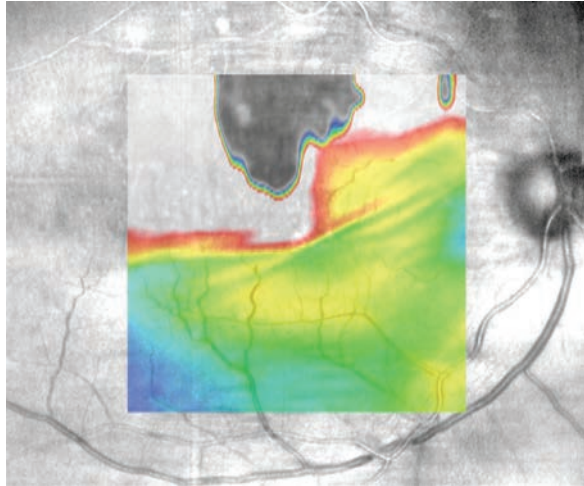
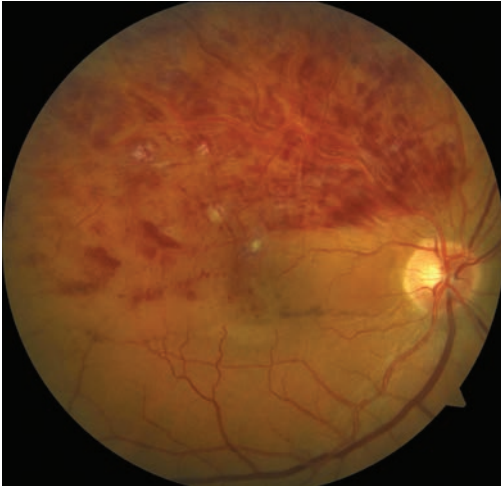


Cas 2



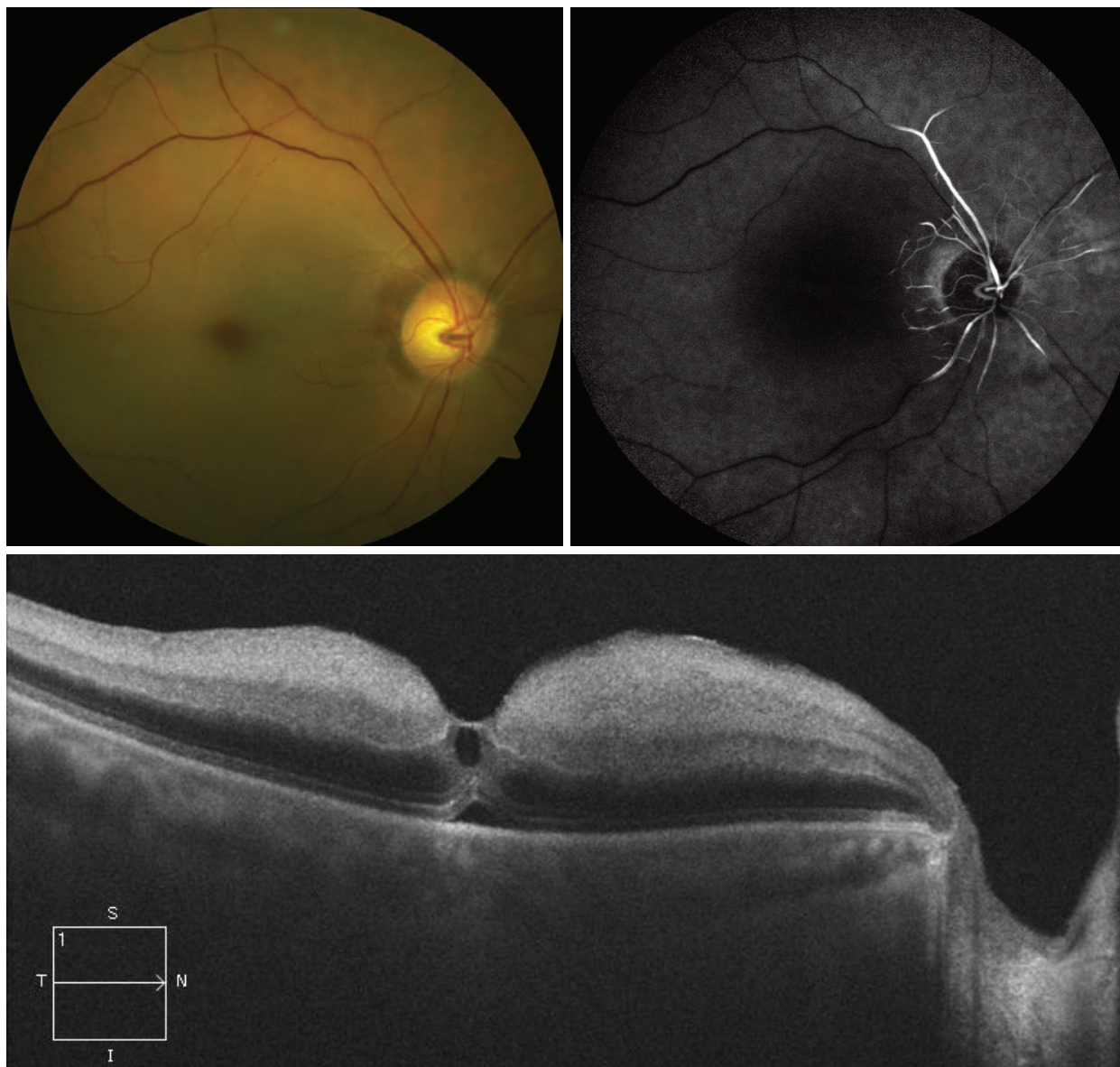
Occlusion de branche veineuse rétinienne

Aspect d'occlusion de la branche veineuse temporale supérieure associant de très nombreuses hémorragies rétinienne à quelques nodules cotonneux. Les coupes OCT horizontale et verticale montrent un volumineux œdème intra-rétinien touchant la macula et l'hémi-rétine supérieure. La région inter-papillo-maculaire est épargnée. Sur la cartographie rétinienne on retrouve un épaissement systématisé dans le territoire occlus.



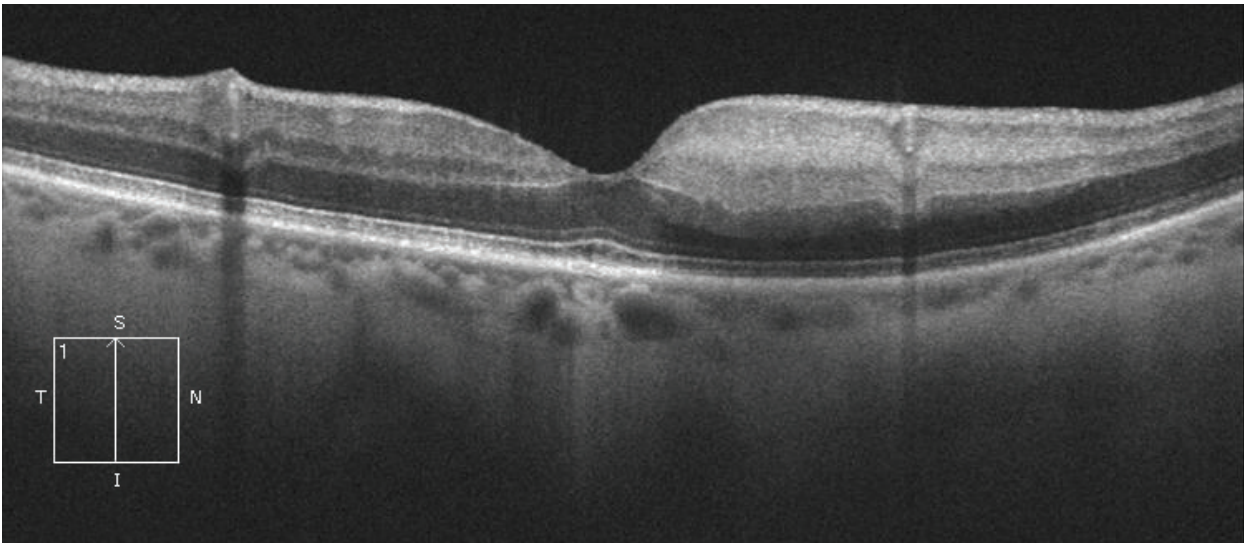
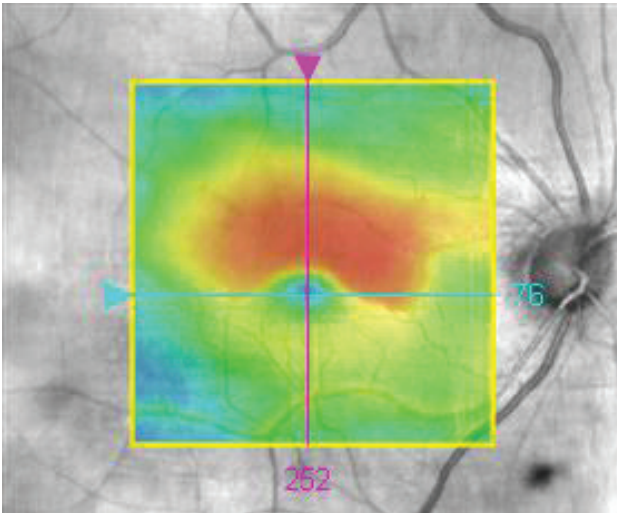
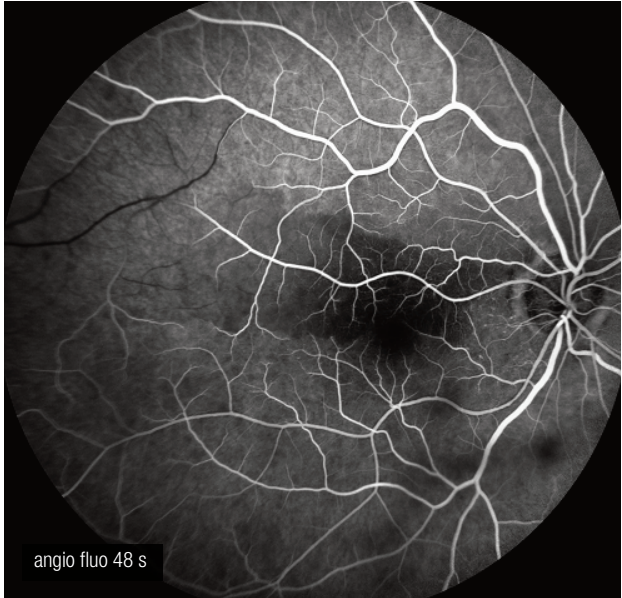
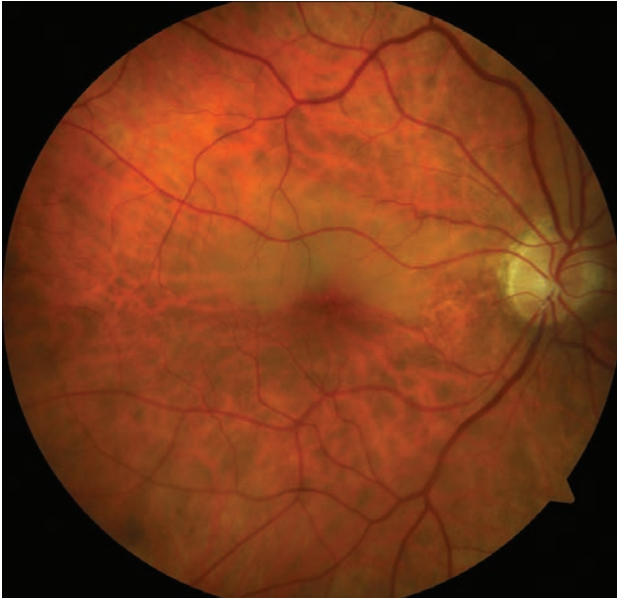
Occlusion de l'artère centrale de la rétine

Patient polyvasculaire présentant une baisse d'acuité visuelle brutale. Le cliché couleur retrouve un œdème ischémique de la rétine contrastant avec la région fovéolaire de couleur normale et réalisant l'aspect de « macula rouge cerise ». L'OCT montre un épaissement hyperréfléctif des couches internes de la rétine correspondant à l'ischémie de la rétine interne. L'angiographie à la fluorescéine confirme la non-perfusion du tronc de l'artère centrale de la rétine.



Occlusion de branche artérielle

Sur le cliché couleur, on observe une zone œdémateuse blanchâtre le long d'une branche artérielle temporale affleurant la région supéro-maculaire. La cartographie rétinienne confirme l'épaississement localisé. L'OCT met en évidence la zone ischémique œdémateuse hyperréfléctive des couches internes de la rétine dans la zone infarctée. L'angiographie à la fluorescéine confirme la mauvaise perfusion de la région temporale supérieure.



Œdème inflammatoire

Au cours d'une uvéite, l'œdème maculaire peut se présenter sous différents aspects : épaissement rétinien sans liquide, décollement séreux rétinien ou œdème cystoïde, ainsi qu'une association de tous ces aspects.

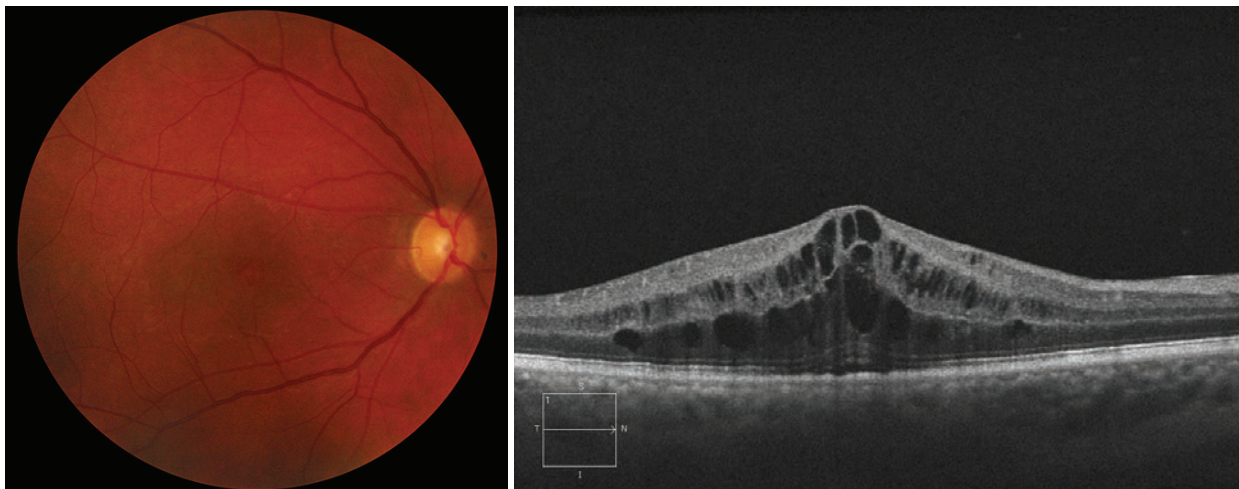
Cas 1

Il s'agit d'une uvéite intermédiaire d'origine indéterminée. La photo couleur est non démonstrative. La coupe OCT montre un œdème maculaire cystoïde avec œdème intra-rétinien et logettes cystoïdes.

Cas 2

Dans le cas d'une toxoplasmose oculaire, le foyer est parfois individualisable sous la forme d'une zone légèrement hyperréfléctive au sein de la rétine interne globalement épaissie (flèche jaune). Au contact du foyer actif apparaît une zone d'atrophie correspondant à un foyer ancien cicatrisé (flèche rouge). On remarque également les points hyperréfléctifs dans le vitré correspondant à des condensations vitréennes inflammatoires.

Cas 1



Cas 2



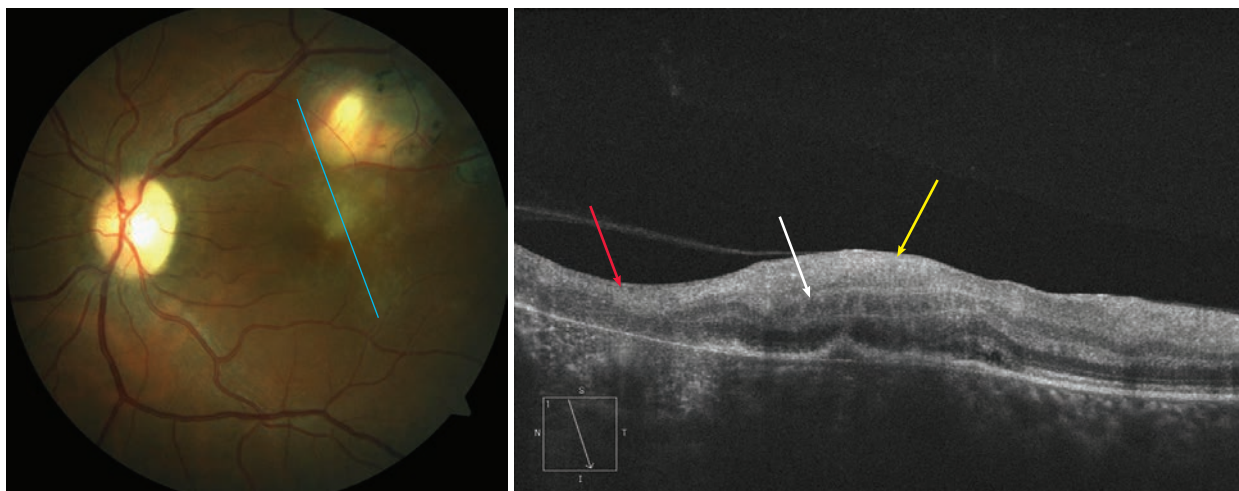
Cas 3

Cas semblable au précédent auquel s'ajoute un œdème kystique intra-rétinien discret en regard du foyer (flèche blanche).

Cas 4

Dans ce cas d'infection oculaire par la borreliose (maladie de Lyme), le foyer est nettement visible au sein de la rétine interne (flèche jaune) sous la forme d'une légère hyperréflexivité arrondie.

Cas 3

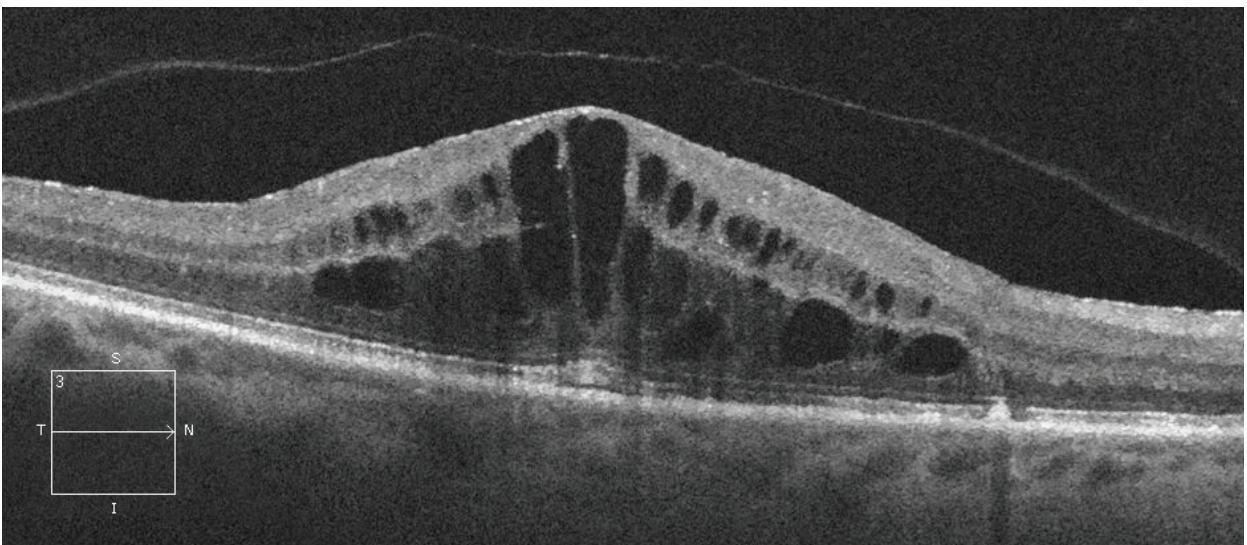
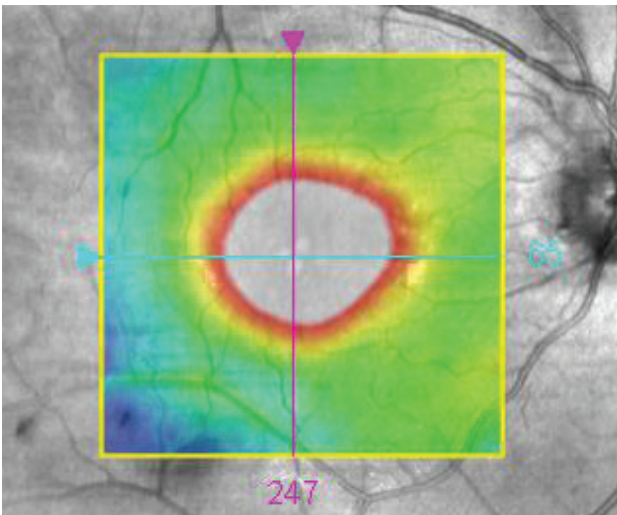


Cas 4



Syndrome d'Irvine-Gass

Patient présentant une baisse d'acuité visuelle 4 mois après une chirurgie de la cataracte. Le cliché couleur retrouve une modification du reflet maculaire. L'OCT retrouve un épaissement maculaire bien visible sur la cartographie rétinienne (650 μm), avec un aspect kystique sur la coupe OCT dans les couches nucléaires interne et externe. L'angiographie montre une diffusion maculaire et papillaire très évocatrice du diagnostic.



4. Téléangiectasies Maculaires

Télangiectasies maculaires idiopathiques

Les télangiectasies maculaires idiopathiques correspondent à des dilatations des capillaires de la macula.

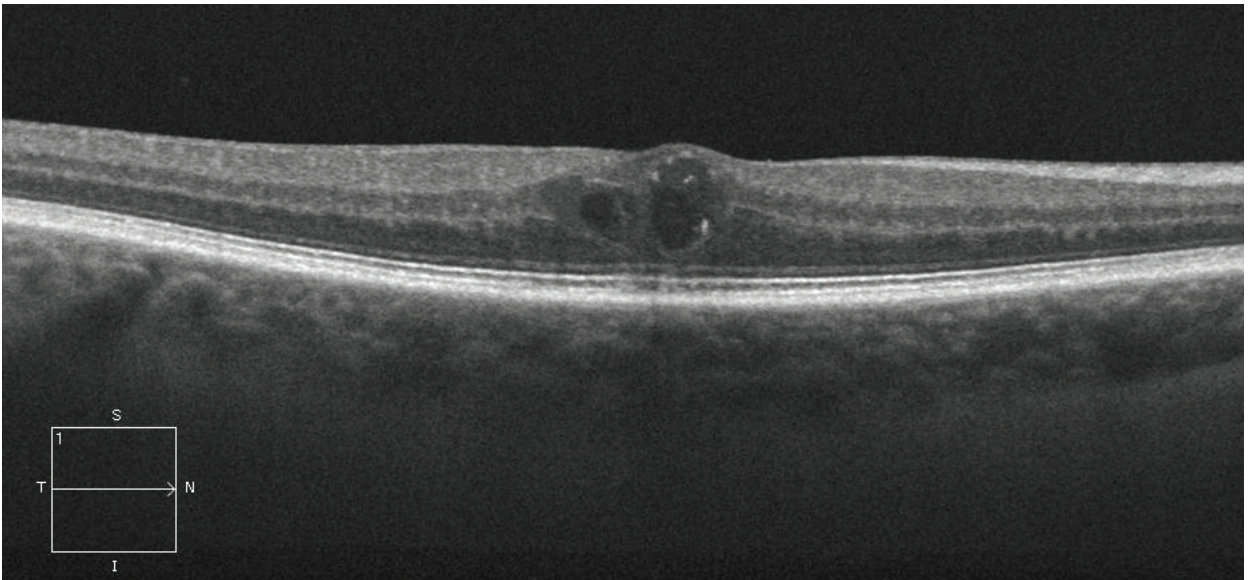
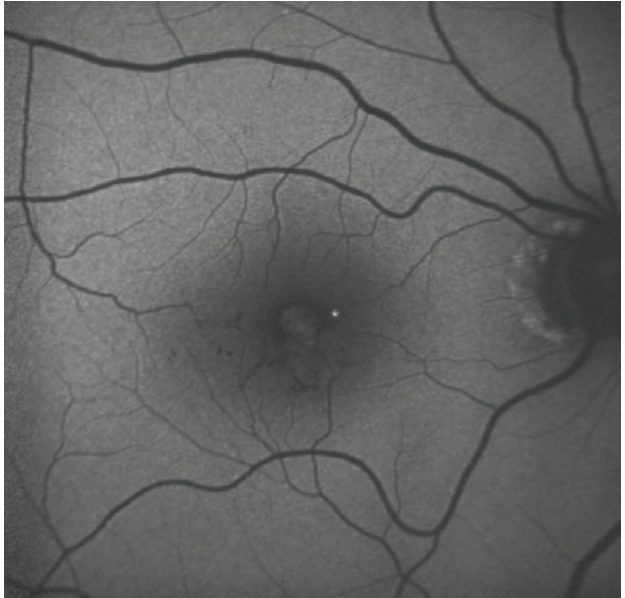
Les télangiectasies maculaires de type 1 sont le plus souvent associées à un œdème maculaire cystoïde et à des télangiectasies périphériques type Coats. Elles entraînent souvent la constitution d'exsudats. Elles sont unilatérales.

Les télangiectasies maculaires de type 2 (ou MacTel2) sont bilatérales, peu visibles au fond d'œil et peuvent évoluer vers l'atrophie maculaire.

MacTel2 - Cas 1

Ici on devine les télangiectasies sur le bord temporal de la macula sous la forme de petits points rouges. On note également la présence de petits points réfringents de couleur jaune qui sont des dépôts cristallins dont l'origine est inconnue. L'image en autofluorescence met en évidence une disparition presque totale du pigment maculaire, ainsi que les télangiectasies elles-mêmes, sous la forme de petits points hypoautofluorescents. Sur la coupe OCT horizontale passant par la fovea, on individualise 2 cavités hyporéfectives situées dans la rétine interne, correspondant probablement à des kystes dégénératifs plutôt qu'à des kystes exsudatifs. Les petits points hyperréfectifs dans la rétine interne correspondent aux dépôts cristallins jaunes vus au fond d'œil. La rétine externe est intacte, témoignant d'une lésion évoluant depuis peu de temps.

Cas 1

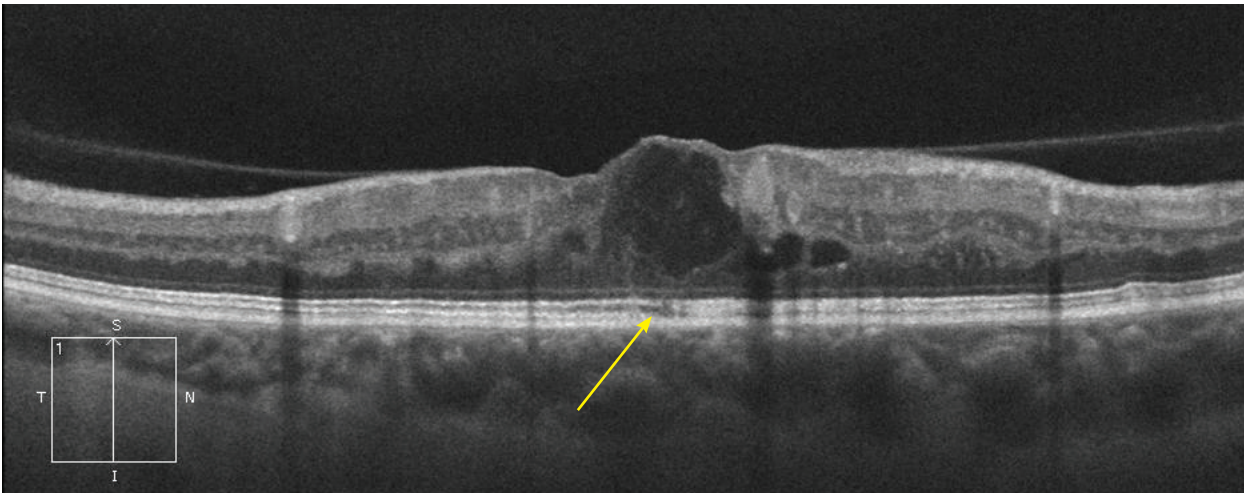


MacTel2 - Cas 2

Sur le cliché couleur les MacTel2 sont quasiment invisibles. Elles sont mieux individualisées sur le cliché en autofluorescence sous la forme de petits points hypoautofluorescents (flèches rouges). On remarque aussi la modification de la répartition du pigment maculaire.

Sur une coupe OCT verticale passant par la macula, on retrouve une grosse cavité hyporéflexive dans la rétine interne, et deux autres plus petites. La lésion faiblement hyperréflexive au contact du kyste correspondant probablement à une migration de matériel rétinien remanié. On remarque une brève interruption de la rétine externe (flèche jaune), ce qui témoigne d'une lésion évoluant vers l'atrophie.

Cas 2



5. DMLA

5.1. DMLA précoce ou MLA

- 5.1.1. Drusen séreux
- 5.1.2. Drusen réticulés
- 5.1.3. Drusen cuticulaires

5.2. DMLA atrophique

5.3. DMLA exsudative ou néovasculaire

- 5.3.1. Formes typiques
 - 5.3.1.1. Formes actives
 - 5.3.1.2. Formes cicatricielles
 - 5.3.1.3. Déchirure de l'épithélium pigmentaire
- 5.3.2. Vasculopathie polypoïdale
- 5.3.3. Anastomose chorio-rétinienne

Drusen séreux

Cas 1

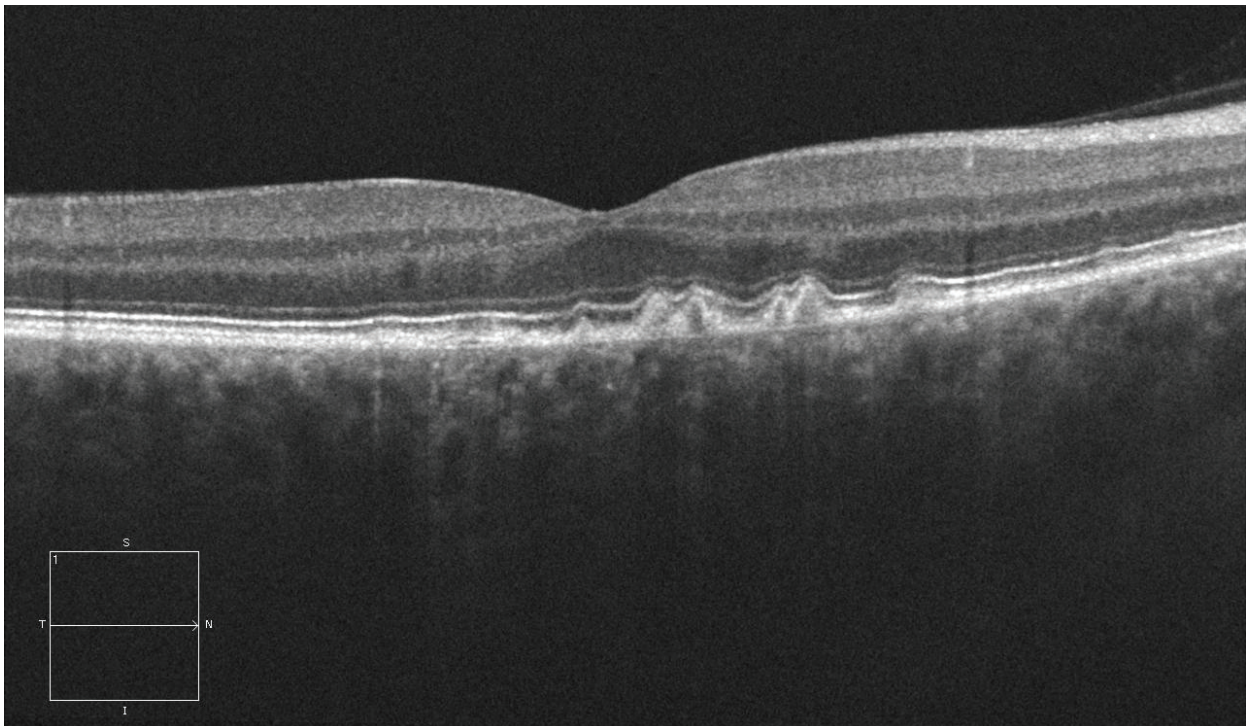
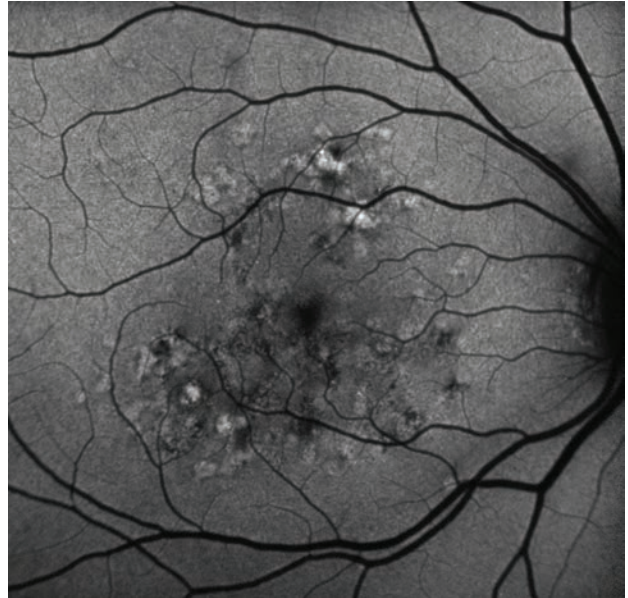
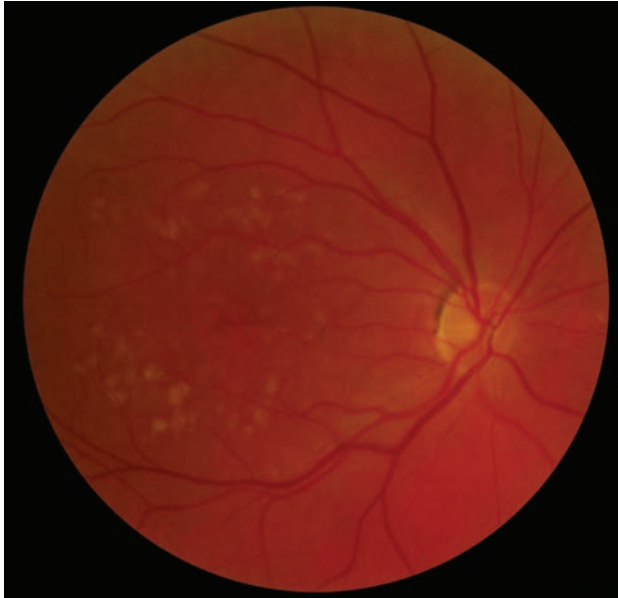
Sur le cliché couleur on individualise les drusen sous la forme de petites taches jaunâtres, profondes, dispersées dans le pôle postérieur. Il existe des drusen de petites et de moyennes tailles, essentiellement autour de la macula, et des grands drusen plus périphériques, dits drusen séreux.

En autofluorescence, le pôle postérieur est parsemé de petites zones arrondies hyper ou hypoautofluorescentes, en fonction du taux de lipofuscine composant le matériel des drusen. Enfin, il existe un rétrécissement de l'hypoautofluorescence maculaire, témoignant d'une modification de la répartition du pigment maculaire.

En OCT (coupe horizontale), les drusen de petites et moyennes tailles se présentent sous la forme de soulèvements discrets de l'épithélium pigmentaire. La réflectivité de ces drusen est variable témoignant de la nature variable du matériel qui les compose. La ligne de jonction des segments internes et externes des photorécepteurs ainsi que la limitante externe suivent les mêmes déformations que l'épithélium pigmentaire, sans interruption. On ne voit pas de grands drusen car la coupe ne passe pas dans la zone qui en contient.

La rétine interne n'est pas modifiée.

Cas 1



Cas 2

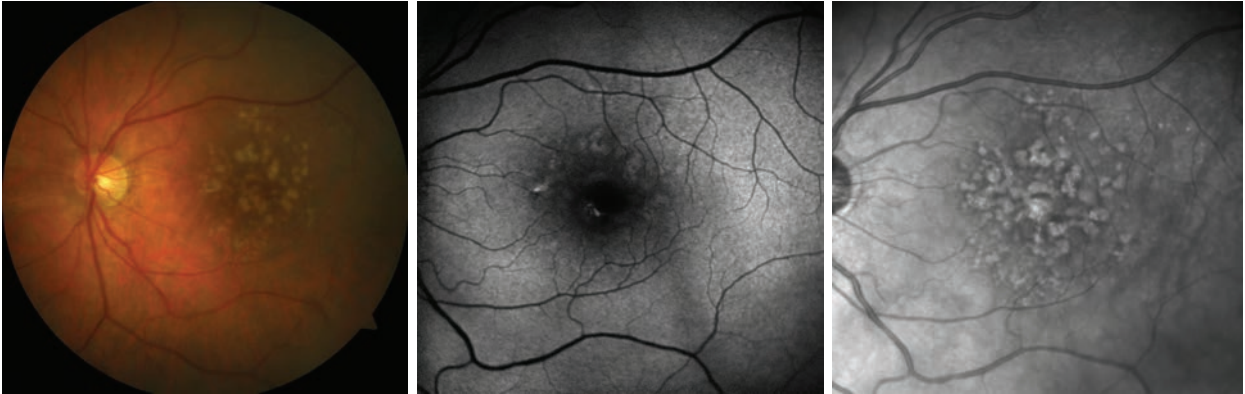
Sur le cliché couleur de nombreux drusen sont visibles dans l'aire maculaire. Certains sont confluents. On note également la présence de petits points sombres correspondant à des migrations pigmentaires.

Ici, l'autofluorescence est peu modifiée, avec quelques petites zones hyperautofluorescentes, et une hypoautofluorescence maculaire préservée. A l'inverse, le cliché en infrarouge est très remanié montrant les nombreux drusen sous la forme de lésions arrondies hyperréfectives, ce qui témoigne de l'importance du matériel pigmenté dans la composition des drusen.

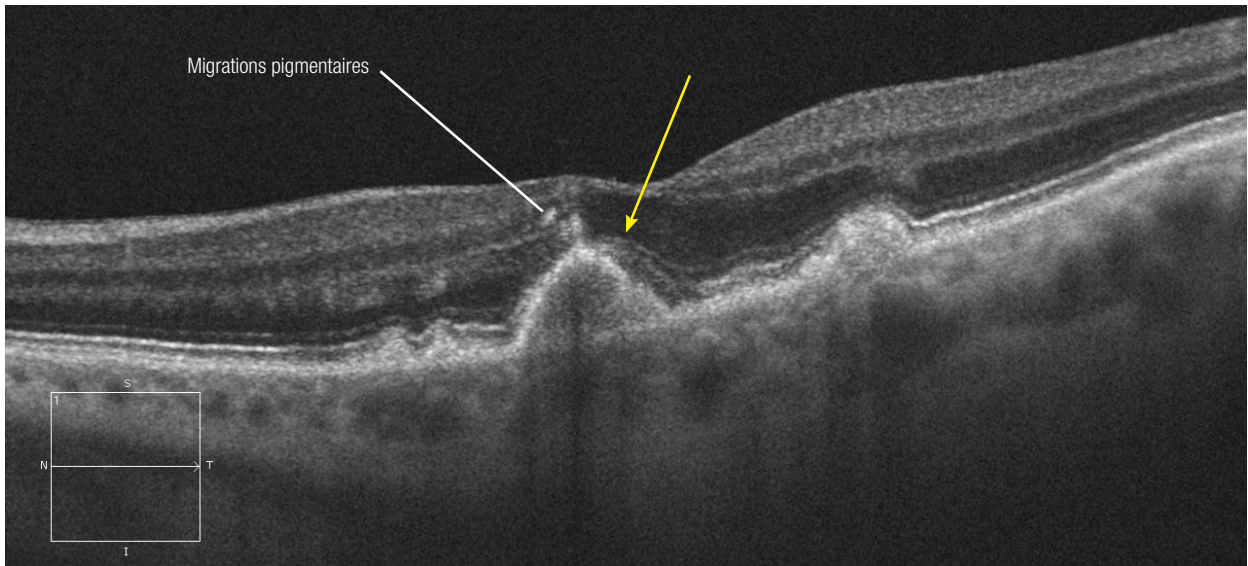
Sur la coupe horizontale de l'OCT, on retrouve un drusen de grande taille (de forme arrondie), un de taille moyenne et deux de petite taille. Ces drusen sont accompagnés de modification de la rétine neuro-sensorielle. En effet, au niveau du grand drusen, il existe une interruption de la ligne des photorécepteurs et de la limitante externe, ce qui témoigne d'une perte des photorécepteurs (flèche jaune). On note également un amincissement de la couche nucléaire externe. Enfin, il existe des petits points hyperréfectifs au sommet des drusen, localisés dans la couche nucléaire externe. Ces points hyperréfectifs sont attribués aux migrations pigmentaires visibles sur le cliché couleur.

Sur la coupe verticale, outre le point hyperréfectif bien visible au sommet du grand drusen, on remarque que la limite interne de la couche nucléaire externe est floue et irrégulière. On attribue cet aspect à des portions de la couche des fibres de Henlé rendues visibles en raison de la modification de l'angle d'incidence du faisceau OCT (flèches rouges). Cette modification est liée au changement de la topologie rétinienne par les drusen.

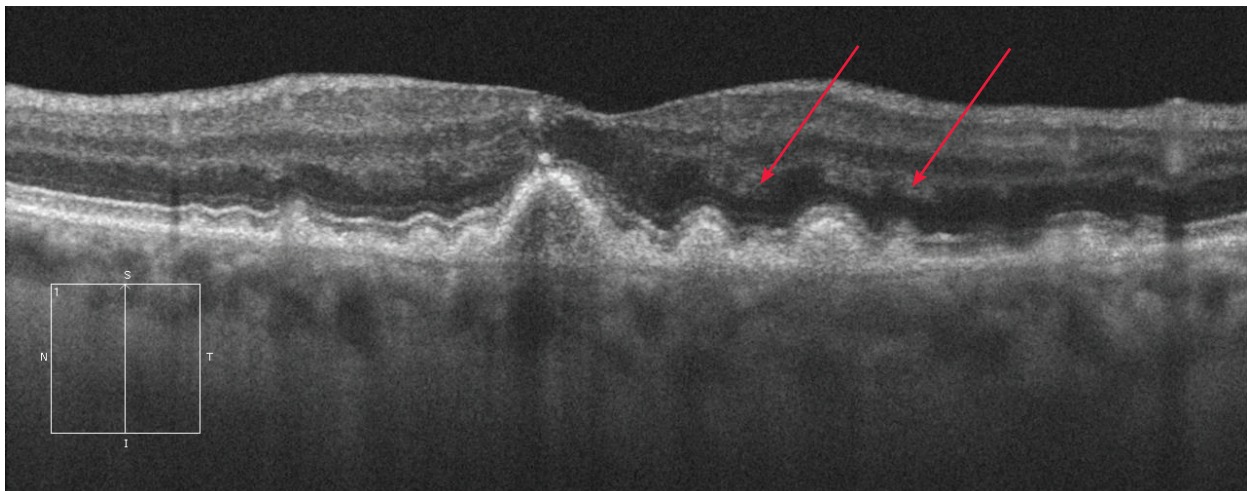
Cas 2



Coupe horizontale



Coupe verticale



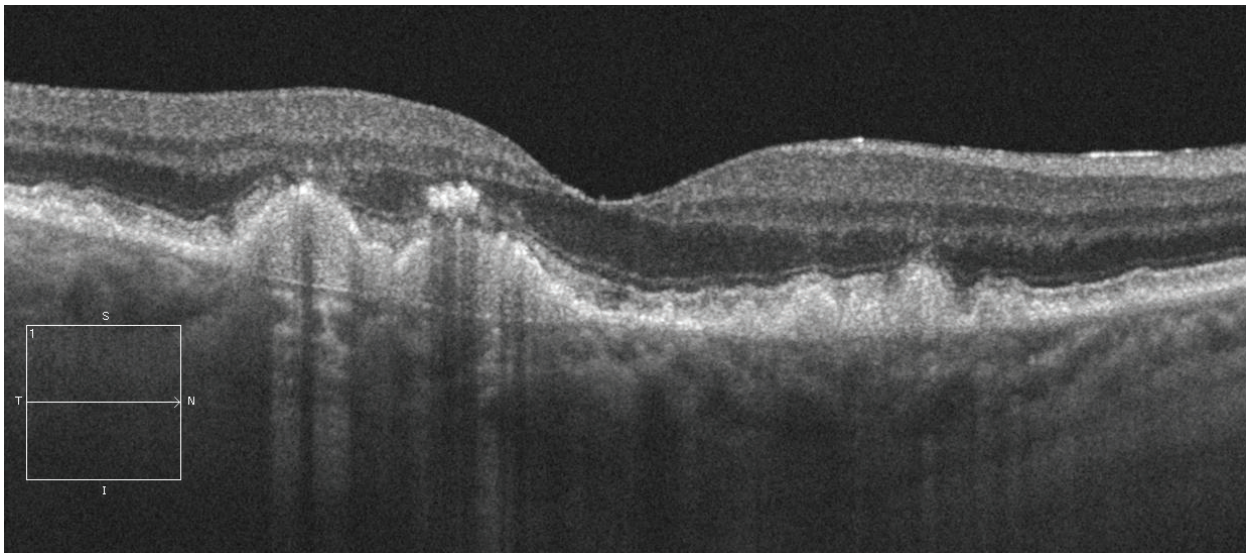
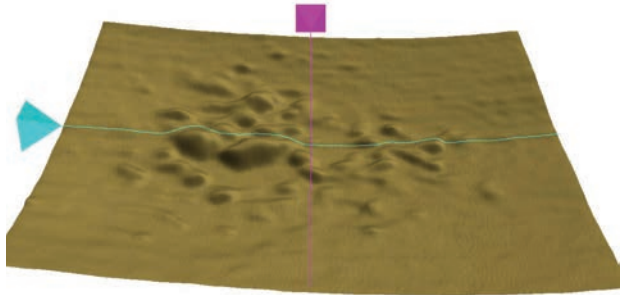
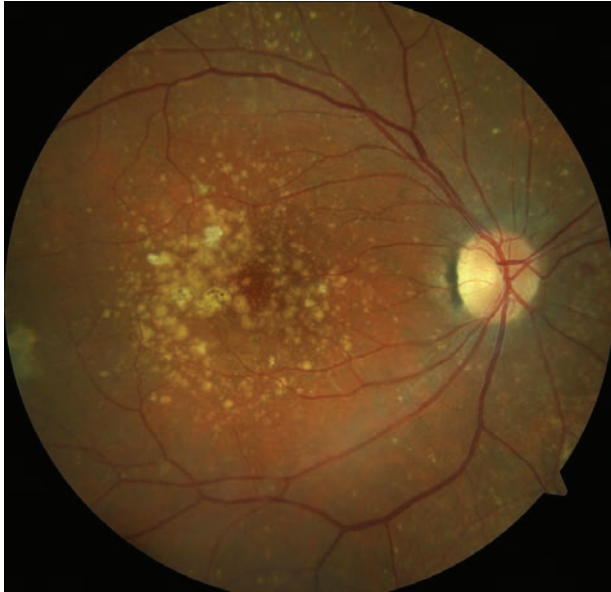
Cas 3

Sur le cliché couleur, on note la présence de très nombreux drusen, de toute taille, dont certains sont confluents. Ces drusen sont associés à des migrations pigmentaires.

L'OCT en coupe horizontale retrouve une succession d'élévations de l'épithélium pigmentaire correspondant à des drusen de taille variable. Au niveau des deux plus gros, on note la présence de migrations pigmentaires à leur sommet, dans la couche nucléaire externe. Il existe aussi une interruption de la ligne des photorécepteurs et de la limitante externe.

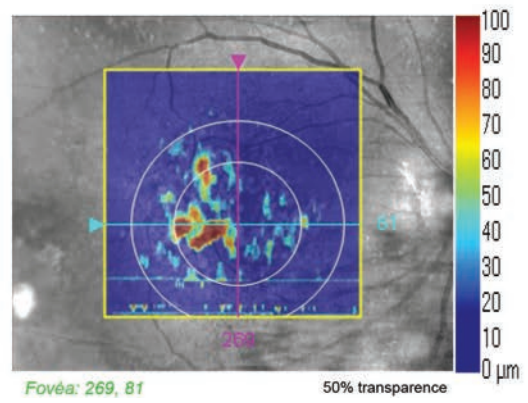
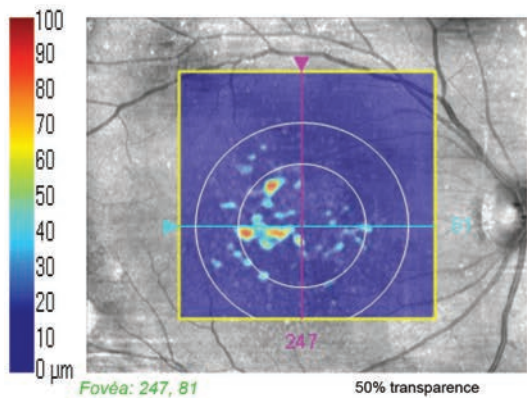
Sur une analyse de l'OCT en coupe longitudinale au niveau de l'EP (mapping), les déformations de l'EP par les drusen sont bien visibles. Il est également possible de faire un calcul de la surface et du volume des zones d'élévations de l'EP à différentes visites. Dans le cas présenté, on a comparé ces valeurs à deux visites réalisées à deux ans d'intervalle. Ainsi, dans les 3 mm centraux, on note une extension en surface des drusen de 100 % en deux ans, et une augmentation du volume de 160 % dans la même période.

Cas 3



Visite antérieure

Visite en cours



Drusen réticulés

Cas 1, 2 et 3

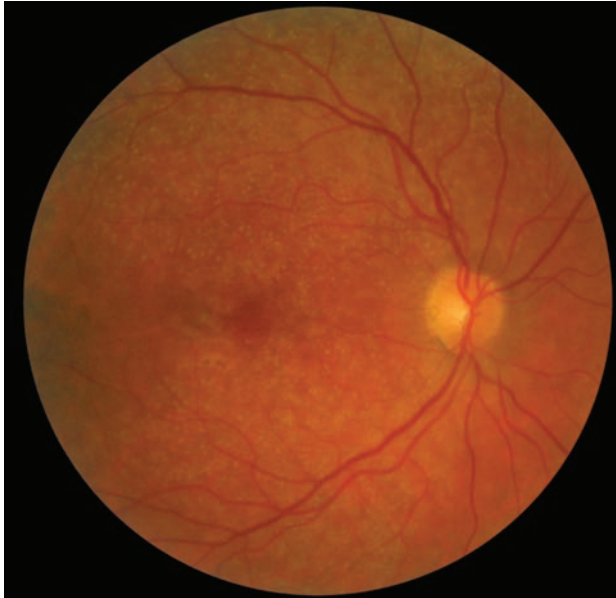
Il est important d'identifier ces drusen car ils sont plus à risque que les grands drusen de se compliquer d'une DMLA néovasculaire.

En couleur, ils apparaissent sous la forme de petits dépôts jaunâtres discrets. C'est en lumière bleue (ou en autofluorescence) qu'ils sont le plus visibles. Ils se présentent comme des zones hypoautofluorescentes.

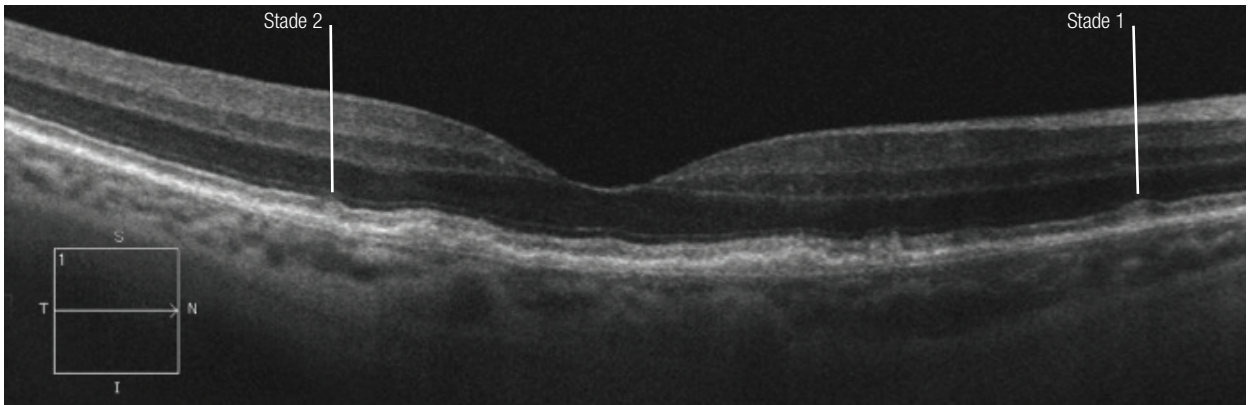
Ces drusen se caractérisent en OCT par du matériel granulaire hyperréfléctif entre l'EP et la ligne des photorécepteurs. Ils sont donc localisés dans l'espace sous-rétinien.

On décrit 3 stades évolutifs : stade 1 correspond au dépôt de granules hyperréfléctifs dans l'espace sous-rétinien. Dans le stade 2, l'accumulation de matériel est plus importante et altère les contours de la ligne des photorécepteurs. Le stade 3 est défini par l'aspect conique des drusen avec effraction de la ligne des photorécepteurs par leur sommet. Par ailleurs, l'épaisseur de la choroïde est amincie.

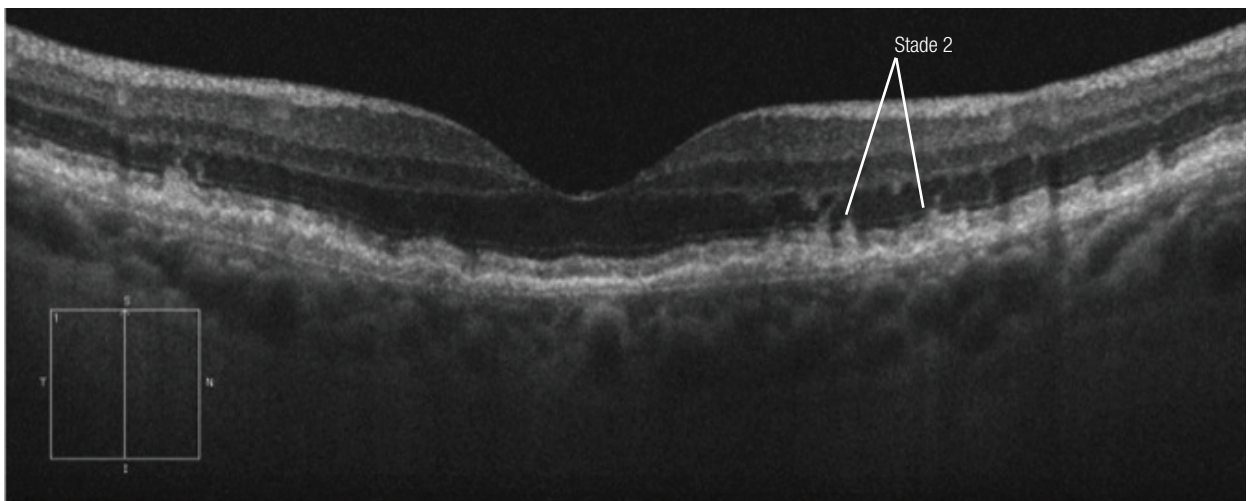
Cas 1



Coupe horizontale



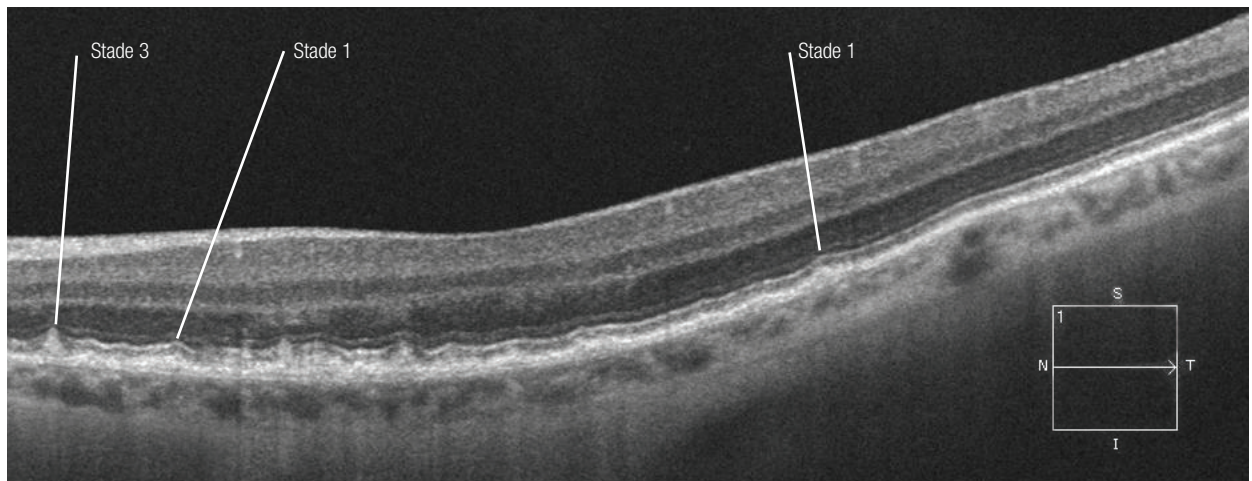
Coupe verticale



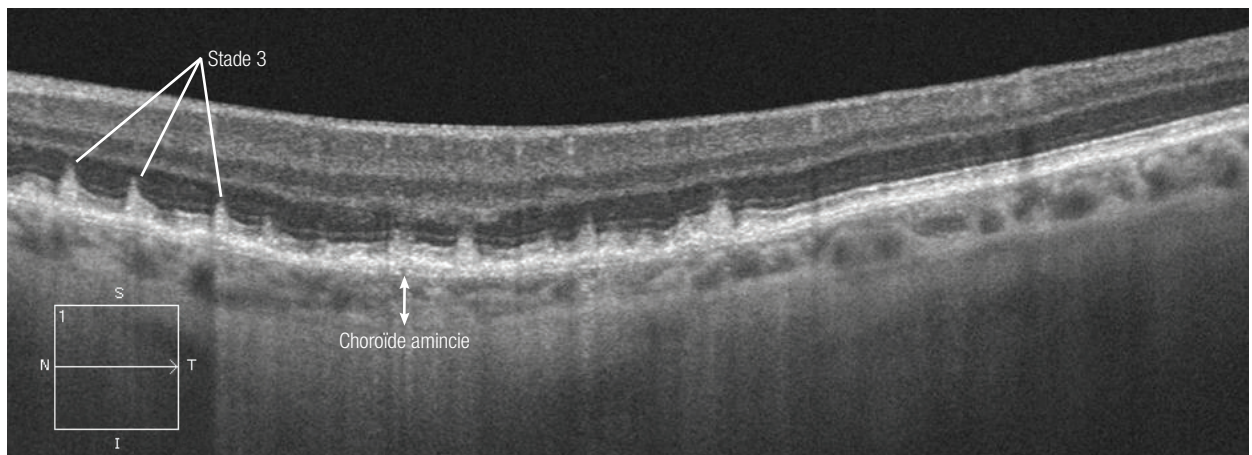
Cas 2



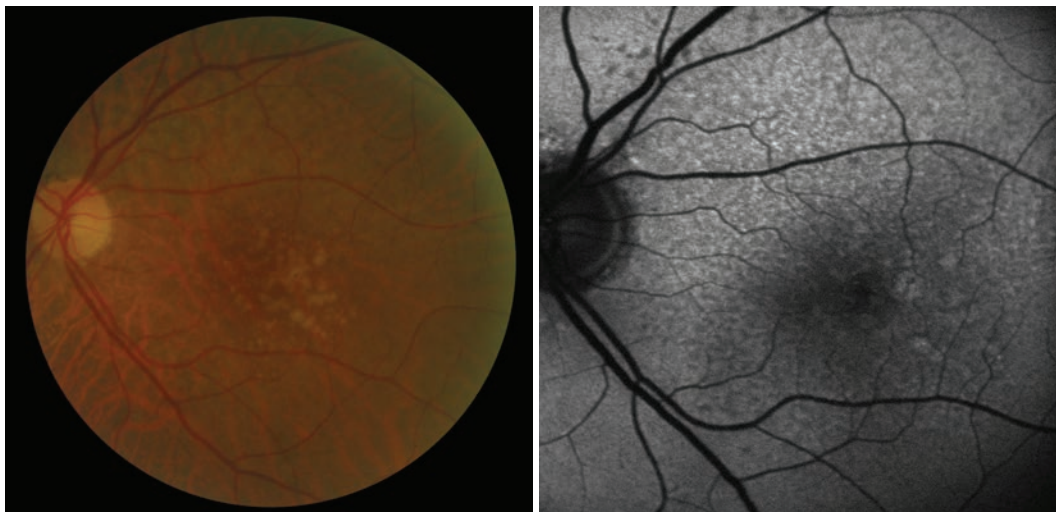
Coupe horizontale sus-maculaire



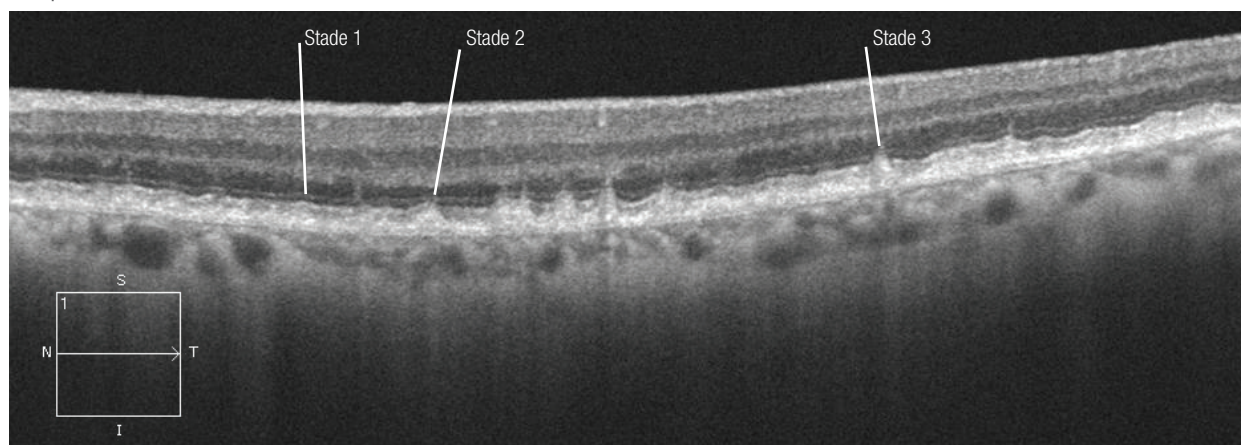
Coupe horizontale sus-maculaire en EDI



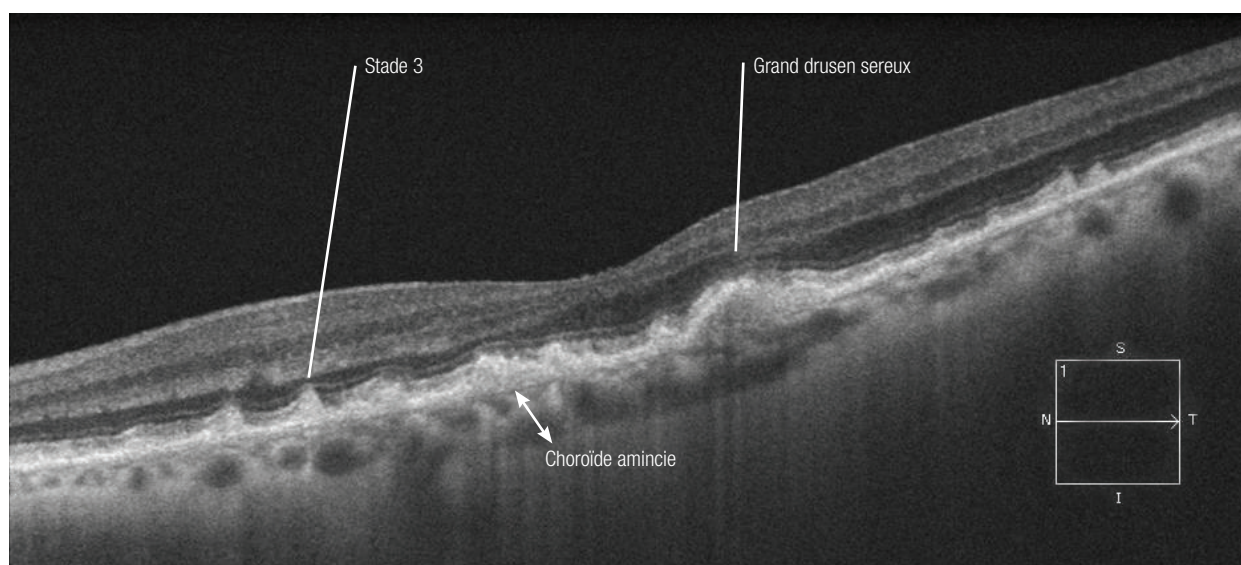
Cas 3



Coupe horizontale sus-maculaire



Coupe horizontale sus-maculaire en EDI



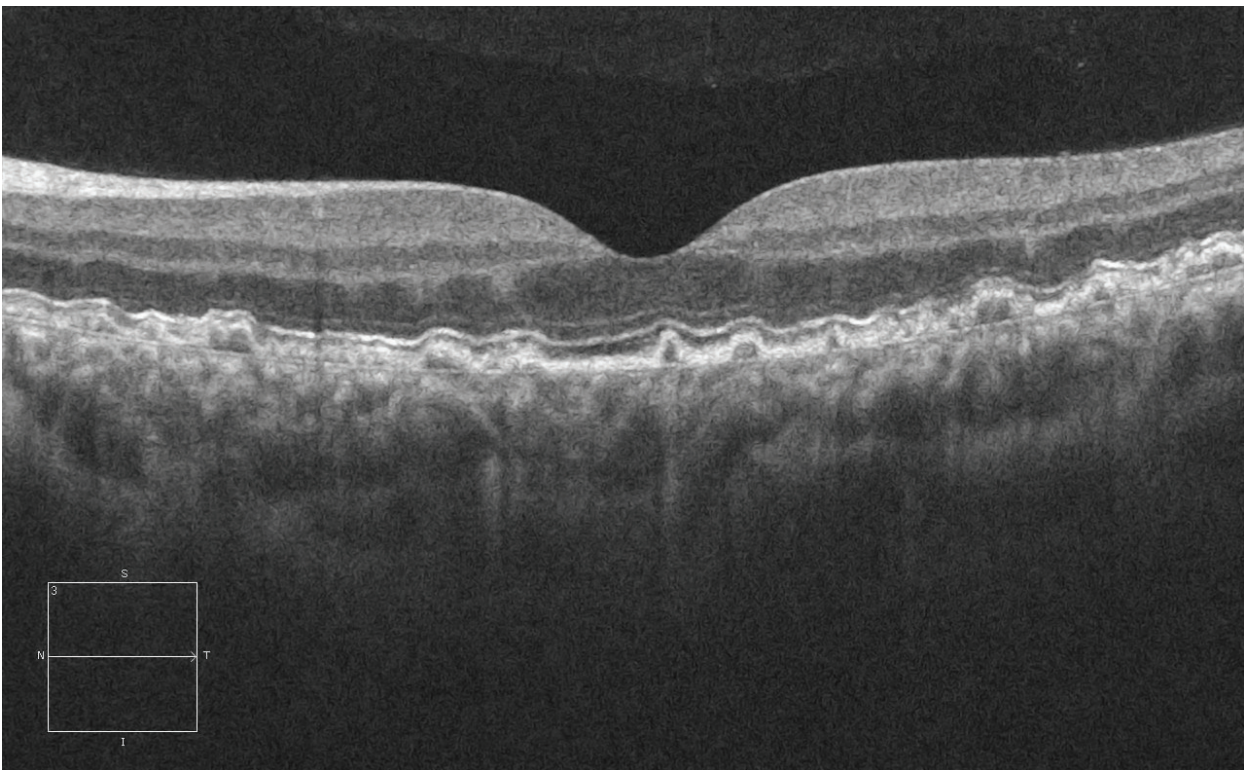
Drusen cuticulaires

Ces drusen sont toujours très nombreux, petits, ronds et de taille uniforme. Sur l'OCT les déformations régulières de l'EP prennent une forme en dents de scie, avec une ondulation (et parfois interruption) de la ligne des photorécepteurs et de la limitante externe.

Ils sont parfois associés à une dégénérescence pseudo-vitelliforme.

Ils ont une composante génétique.

Ci-contre le fond d'œil et l'OCT d'un jeune homme de 15 ans.



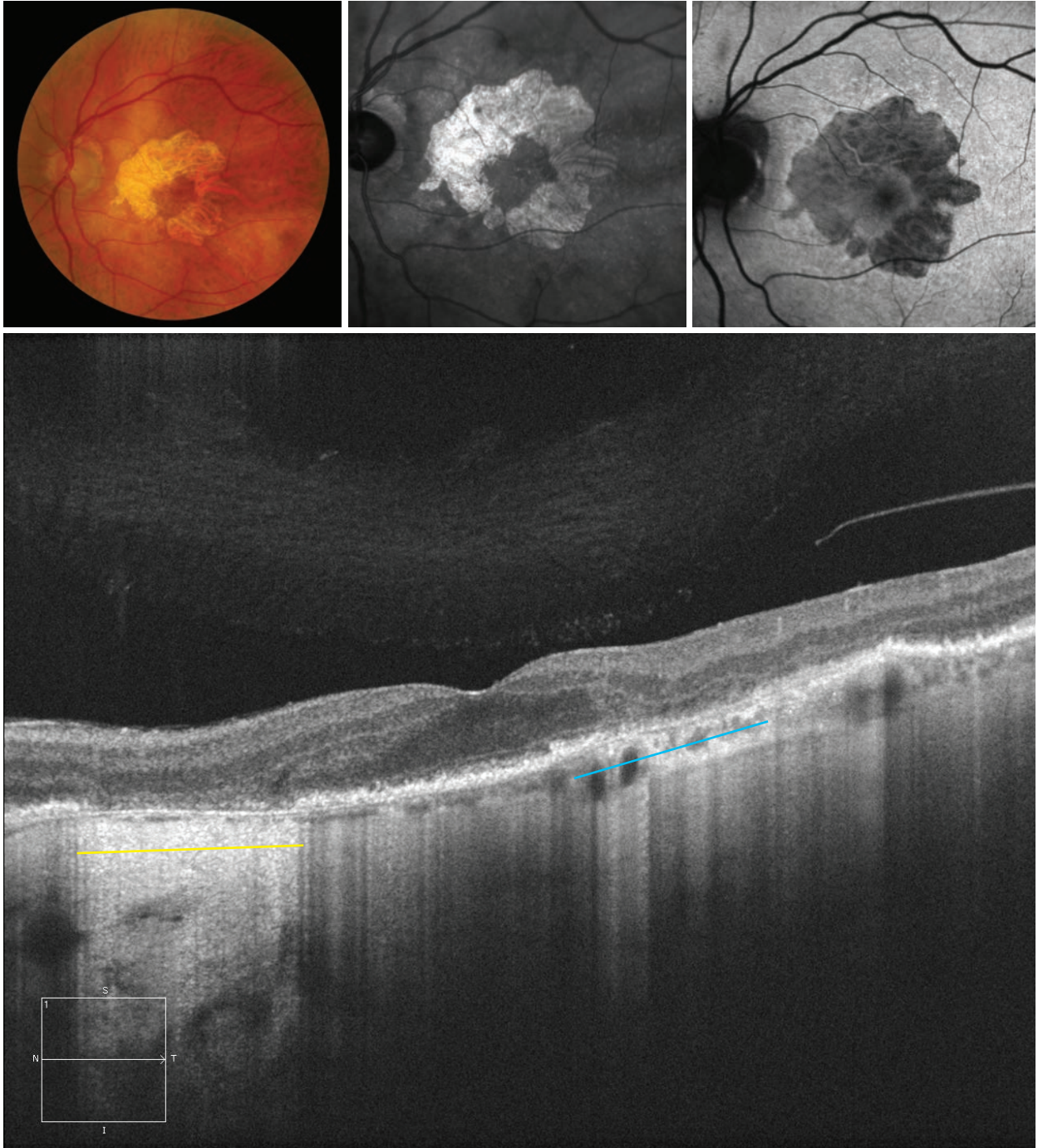
DMLA atrophique

Cas 1 - DMLA atrophique

Le cliché couleur met en évidence une atrophie aréolaire centrale avec épargne maculaire. L'épargne est mieux visible sur les clichés en infrarouge que sur les images en autofluorescence. En effet, en autofluorescence, l'atrophie et la macula apparaissent toutes deux hypoautofluorescentes.

L'OCT (coupe horizontale) montre l'épargne maculaire avec le respect de toutes les couches rétiniennes. De part et d'autre de la zone maculaire, la rétine externe est soit amincie (zone bleue) soit a disparu (zone jaune). En raison de la disparition de l'épithélium pigmentaire, la réflectivité des tissus situés en arrière est augmentée. On remarque ici un amincissement majeur de la choroïde en regard de l'atrophie.

Cas 1

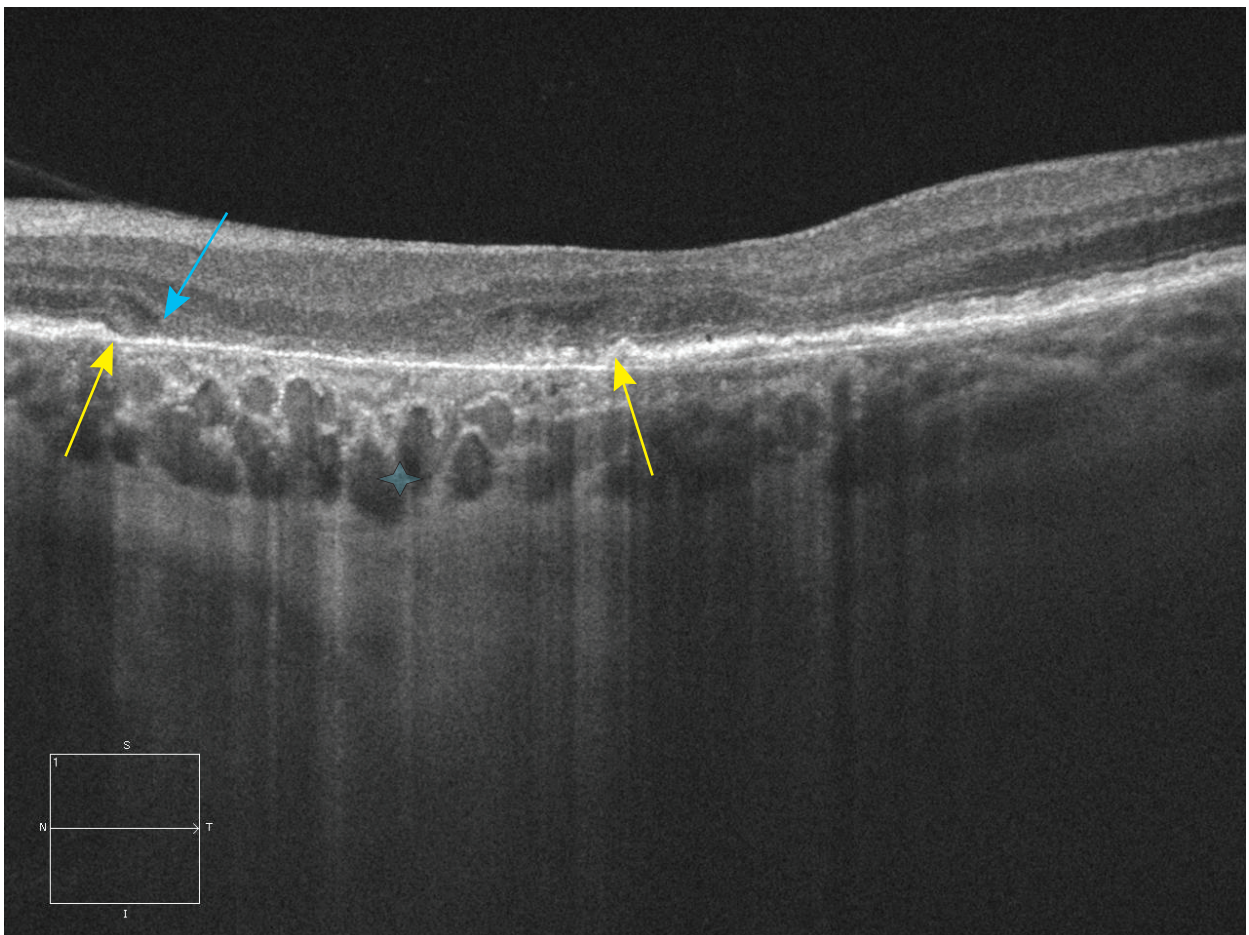
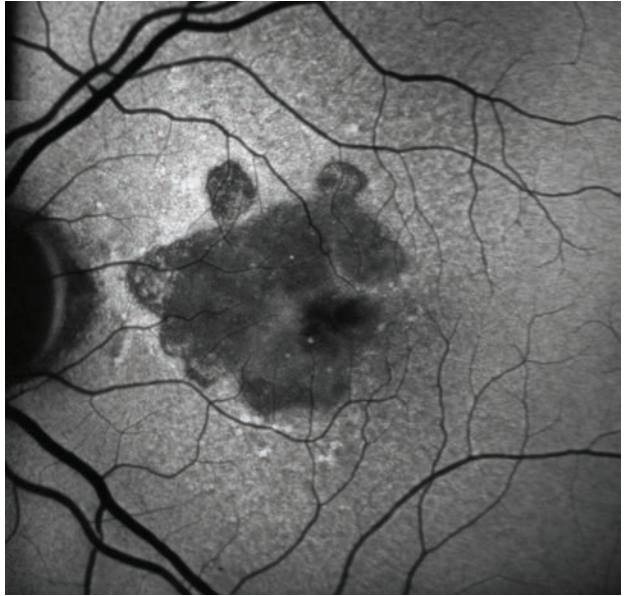


Cas 2 - DMLA atrophique

Les images couleur et en autofluorescence sont superposables. On note sur l'autofluorescence un liseré hyperautofluorescent autour de l'atrophie, ce qui signe en général un risque élevé de progression de cette atrophie.

L'analyse OCT (coupe horizontale) en mode EDI permet de mieux visualiser la choroïde (étoile) dans la zone d'atrophie rétinienne alors qu'elle est moins visible là où persiste l'épithélium pigmentaire. On retrouve l'effondrement des couches externes de la rétine (flèche bleue) sur les bords de l'atrophie et l'interruption de la ligne de photorécepteurs et de la limitante externe (flèches jaunes).

Cas 2

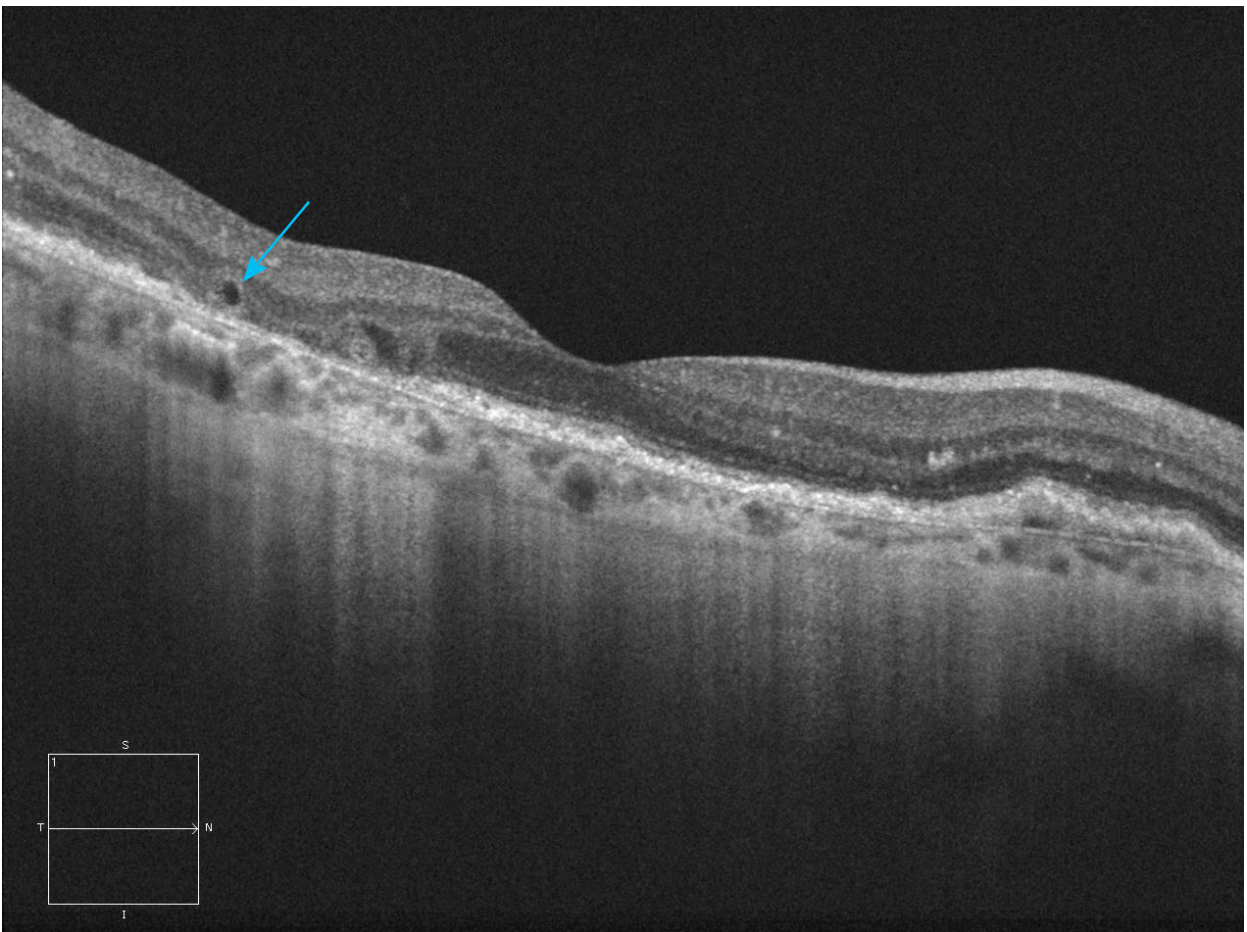
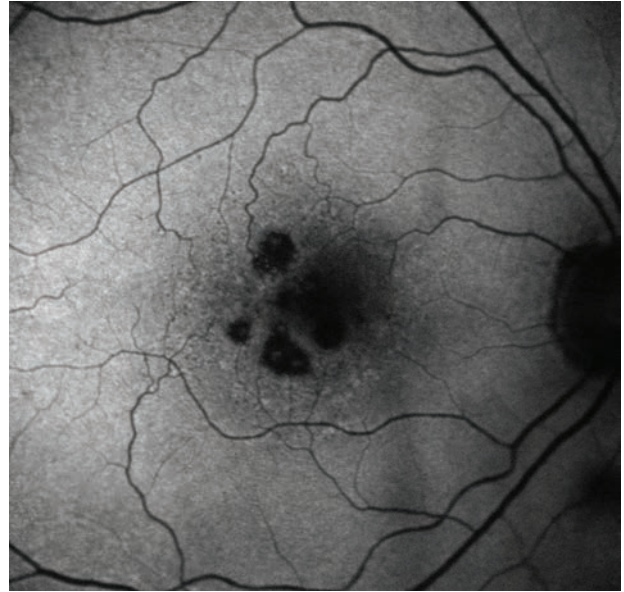
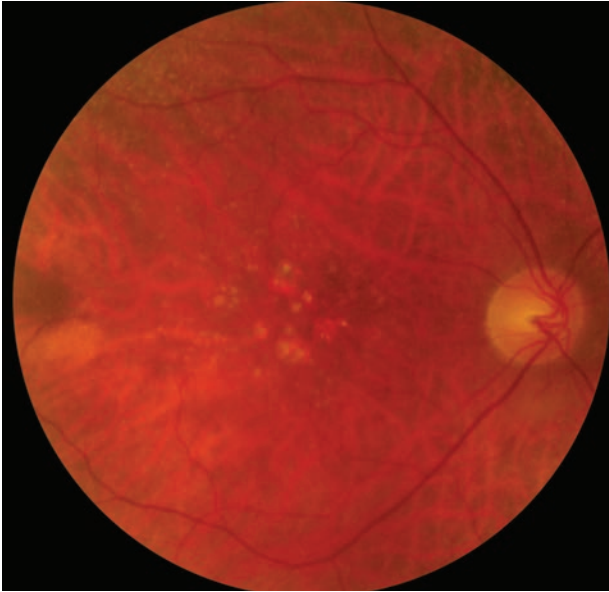


Cas 3 - DMLA atrophique et kystes

Les clichés couleur et en autofluorescence montrent des plages d'atrophie rétinienne perimaculaires. On devine que la macula est respectée.

La coupe OCT (horizontale) confirme l'épargne maculaire. Elle retrouve aussi 1 cavité hyporéflexive (flèche bleue), dont l'une est parfaitement ronde, situées dans la rétine externe, en regard de zones d'atrophie. Ces kystes font partie du tableau OCT de la DMLA atrophique ; ils ont été décrits comme des lésions cicatricielles. Il ne s'agit pas de kystes en lien avec une complication néovasculaire.

Cas 3

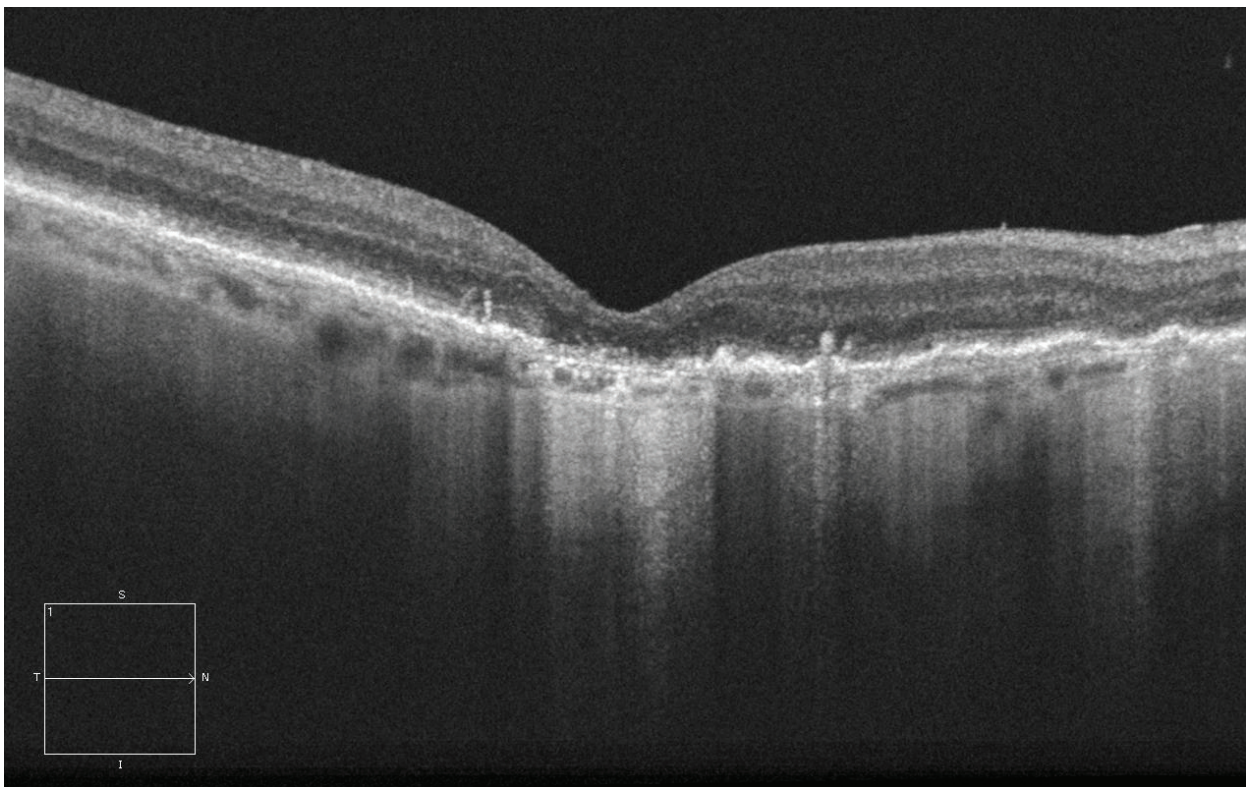
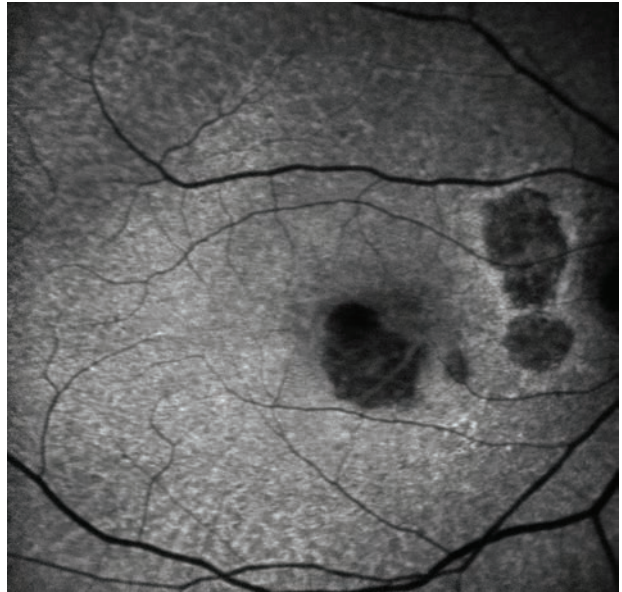
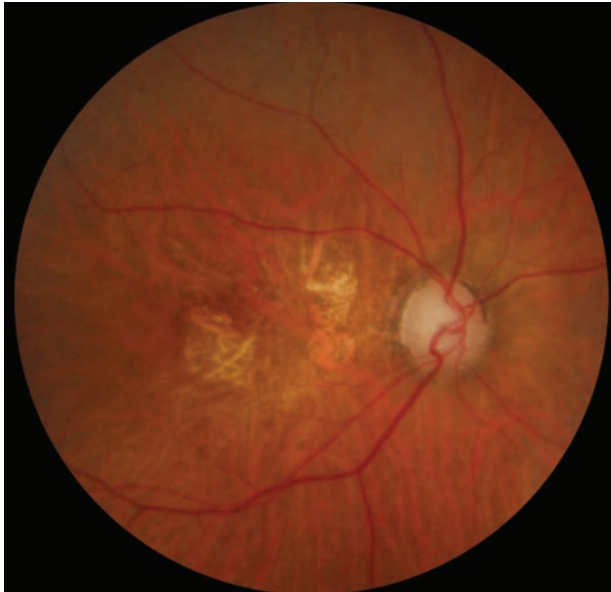


Cas 4 - DMLA atrophique et drusen réticulés

Sur les clichés couleurs et en autofluorescence, on retrouve les caractéristiques déjà décrites de l'atrophie et des drusen réticulés.

La coupe OCT (horizontale) montre un amincissement de la rétine avec une disparition des couches externes, ainsi qu'une disparition de l'épithélium pigmentaire et une réflectivité augmentée des tissus postérieurs (choroïde et sclère). L'ensemble est typique d'une atrophie centrale. La coupe OCT ne passe pas par des drusen réticulés situés plus en périphérie. En revanche on retrouve des petits amas hyperréfectifs déjà décrits au-dessus des drusen.

Cas 4



DMLA néovasculaire : formes actives

L'examen OCT fait maintenant partie intégrante du diagnostic et du suivi d'une DMLA néovasculaire. Si l'on se réfère au schéma de base de la survenue de néovaisseaux choroïdiens, on comprend plus facilement les différentes lésions retrouvées sur l'OCT.

Ainsi, les néovaisseaux choroïdiens prolifèrent à travers une rupture de la membrane de Bruch soit sous l'épithélium pigmentaire, soit sous la rétine. Ces vaisseaux immatures induisent une exsudation plus ou moins importante, ainsi que des hémorragies, ce qui conduit à une compartimentation anormale sous l'EP (formant un décollement de l'EP ou DEP) ou sous la rétine (formant un décollement séreux rétinien ou DSR). Par ailleurs, l'invasion de la rétine par les néovaisseaux entraîne une destruction et un remodelage de l'espace extracellulaire ainsi que l'intrusion de cellules telles que des fibroblastes. Toutes ces modifications aboutissent à la formation d'une cicatrice disciforme avec destruction de l'EP et des photorécepteurs sus-jacents, ainsi qu'une désorganisation de la rétine interne.

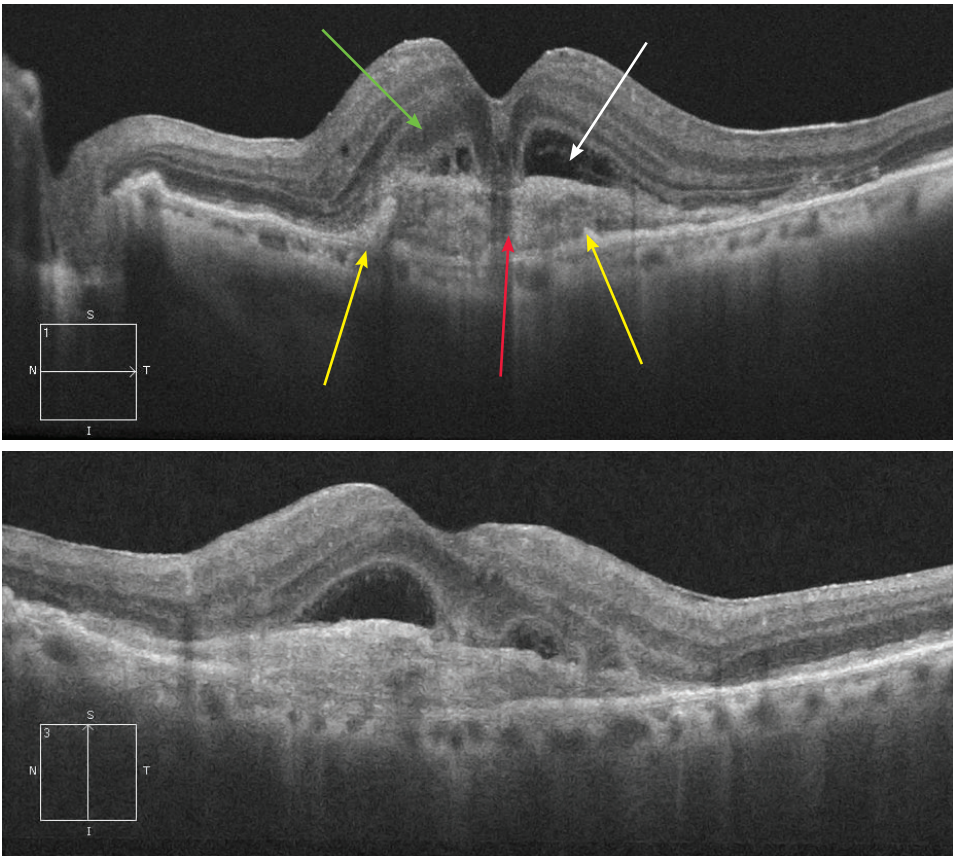
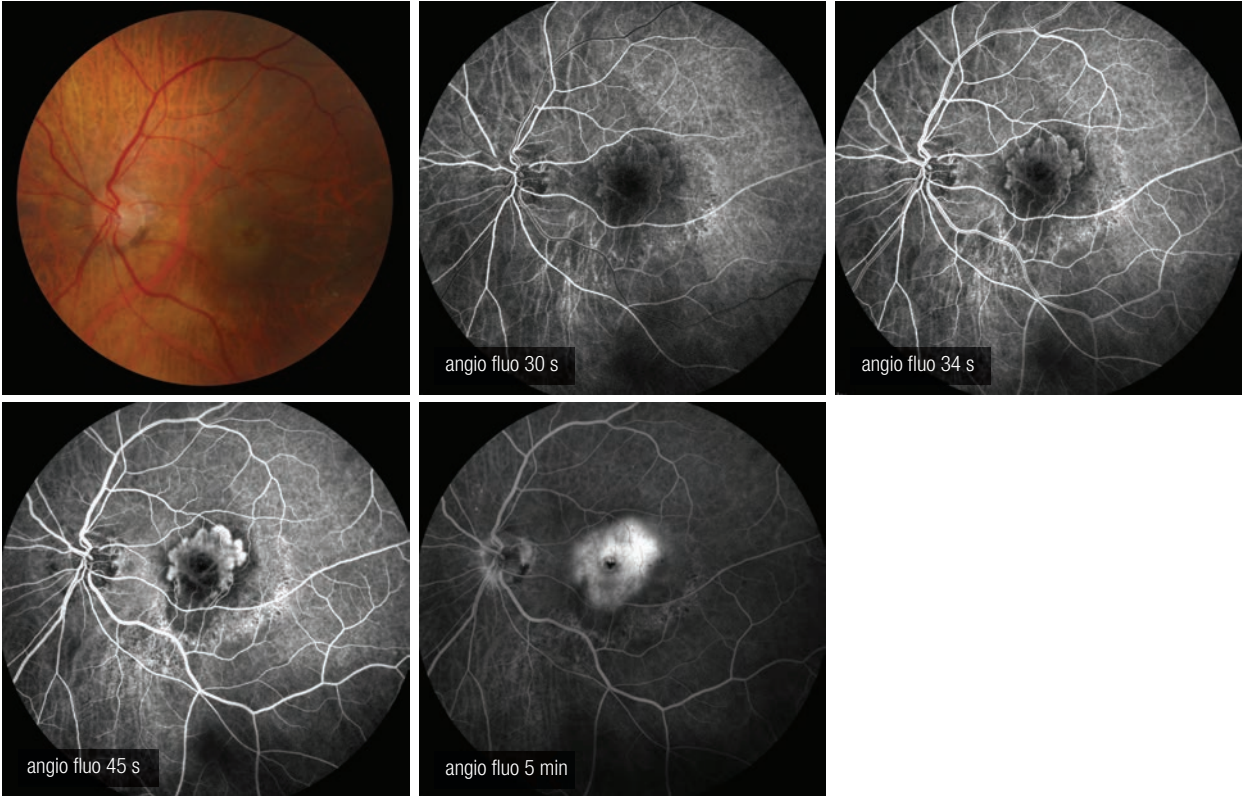
Cas 1- Néovaisseaux pré-épithéliaux

Sur le cliché couleur on note la présence d'une formation jaunâtre en regard de la macula, et des exsudats fins à distance, en temporal de la lésion.

L'angiographie est caractéristique d'une membrane néovasculaire dite « visible » avec remplissage précoce de la lésion en rayons de roue. Sur les temps tardifs, il existe une imprégnation de cette lésion ainsi qu'une diffusion du produit de contraste.

Sur la coupe OCT horizontale, la lésion néovasculaire apparaît sous la forme d'une hyperréflexivité fusiforme (flèche rouge) située au dessus de l'EP détruit (flèches jaunes). Au dessus de la lésion, il existe un DSR modéré (flèche blanche). On note également un épaissement de la couche nucléaire externe en regard de la lésion (flèche verte). On retrouve les mêmes anomalies sur la coupe verticale.

Cas 1



Cas 2a - DEP fibrovasculaire

Lorsque la prolifération néovasculaire est sous épithéliale, elle peut entraîner un DEP dont le liquide est hyporéfléctif, mais peut contenir des éléments moyennement hyperréfléctifs. C'est ce que l'on constate ici, témoignant du caractère fibrovasculaire du DEP (flèche rouge) avec un DSR sus-jacent. Par ailleurs l'EP est globalement remanié, et en un endroit, la ligne des photorécepteurs et la limitante externe sont interrompues (flèche jaune). Enfin, du fait du DEP de faible épaisseur, la membrane de Bruch est individualisée sous la forme d'une fine ligne hyperréfléctive (flèche blanche). On notera que le cliché couleur apparaît normal.

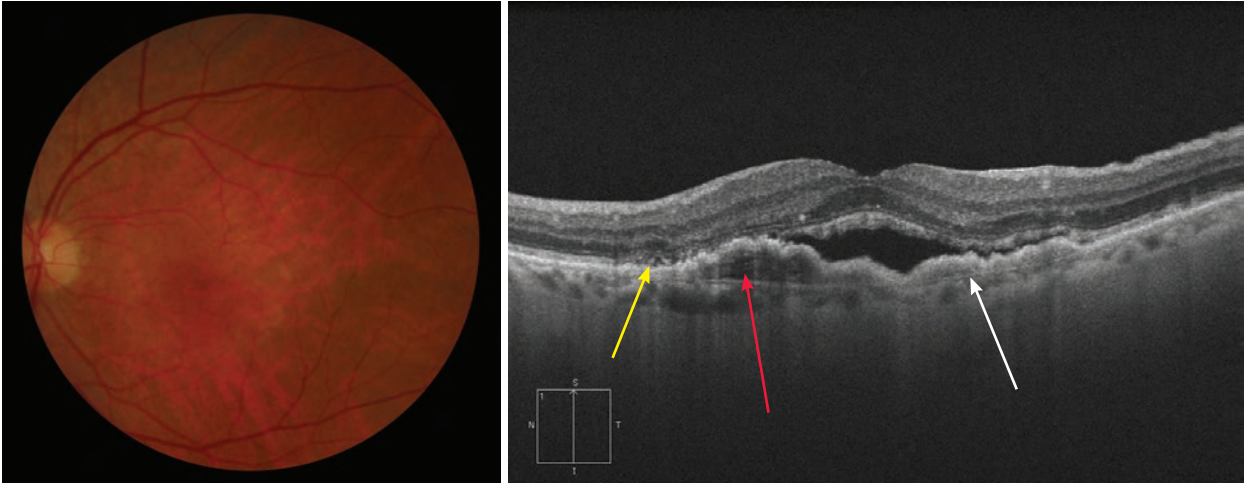
Cas 2b - DEP fibrovasculaire

Ce cas est similaire, mais de découverte très récente. La membrane néovasculaire est sous-épithéliale, entraînant une DSR contenant de nombreux éléments hyperréfléctifs.

Cas 3 - DEP hémorragique

Ce cas est presque similaire au précédent, hormis le fait que dans le DEP fibrovasculaire on retrouve du sang (flèche rouge), bien visible sur le cliché couleur. Ici la rétine externe est intacte.

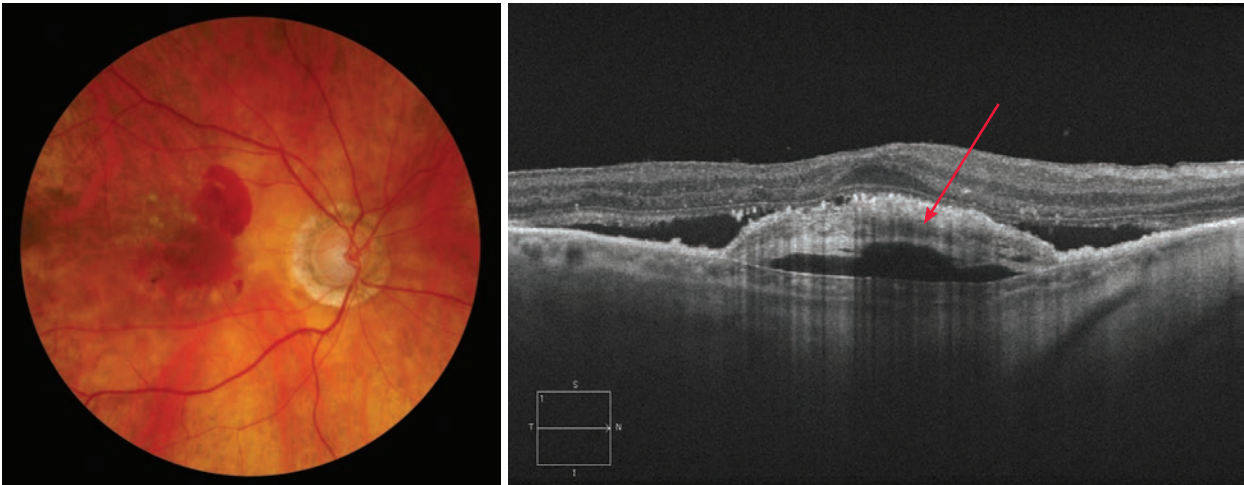
Cas 2a



Cas 2b



Cas 3



Cas 4 - DEP séreux

Les DEP séreux sont caractérisés à l'OCT par l'importance de leur exsudation, leur donnant une forme de dôme. Ce sont ces DEP qui sont bien visibles au fond d'œil, qui se remplissent très précocement à l'angiographie (ici dès 18 s), avec parfois visualisation d'un hot spot correspondant au néovaisseau, puis d'une petite encoche sur leur bords au temps tardif (flèche jaune).

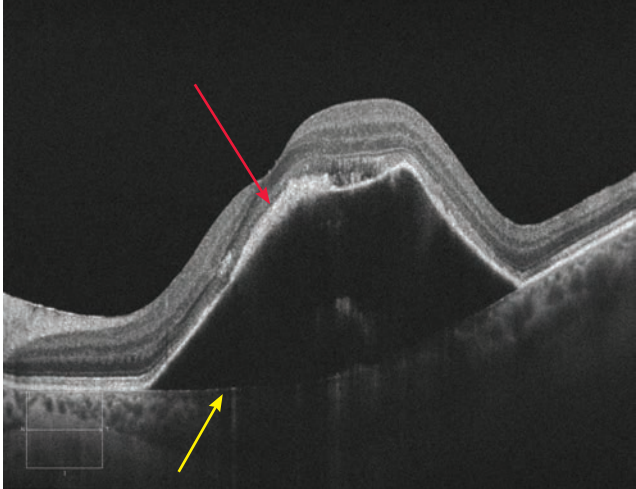
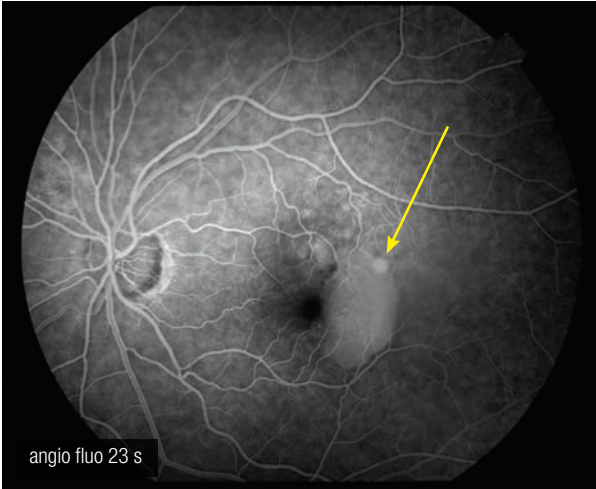
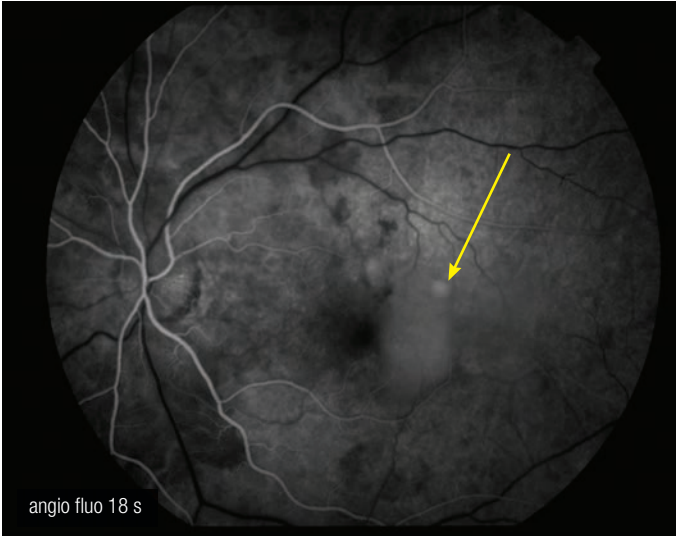
Le cas illustré ici retrouve ces caractéristiques, avec également au sein du liquide hyporéfléctif, des éléments moyennement hyperréfléctifs. Les limites sont très nettes, et la membrane néovasculaire est de forme fusiforme en rétro-maculaire (flèche rouge). La membrane de Bruch est visible sous la forme d'une mince ligne hyperréfléctive (flèche jaune).

Cas 5 - Liquide intra-rétinien

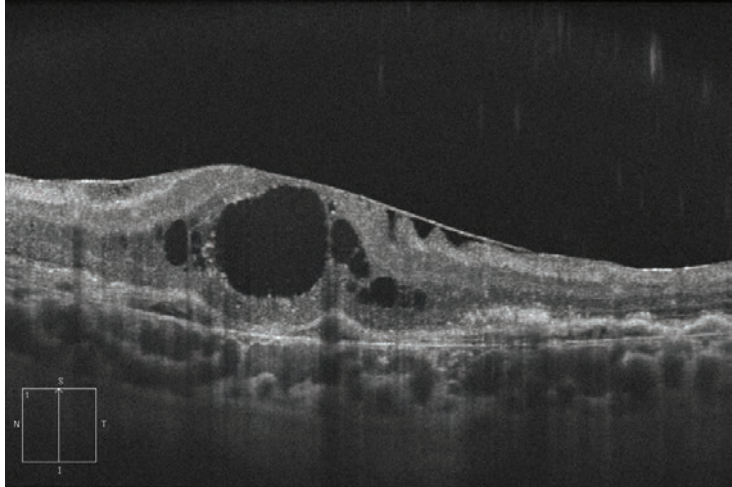
Lorsqu'il y a rupture du complexe limitante externe/photorécepteurs, l'exsudation apparaît au niveau de la rétine neuro-sensorielle. Cette exsudation est également favorisée par la production de VEGF qui augmente la perméabilité des vaisseaux rétiniens. Au tout début, cette exsudation se manifeste sous la forme d'un épaissement de la couche nucléaire externe (qui peut passer faussement pour un DSR), puis les kystes intra-rétiniens se forment.

Dans ce cas de DMLA déjà évoluée, les kystes intra-rétiniens sont volumineux. La rétine externe est totalement désorganisée et il existe des DEP fibrovasculaires de faible épaisseur. Enfin, de façon anecdotique, on retrouve en surface une membrane épirétinienne.

Cas 4



Cas 5



DMLA néovasculaire : formes cicatricielles

Certaines lésions à l'OCT doivent être considérées comme cicatricielles. Ainsi, les plus fréquentes sont représentées par les tubulations intra-rétiniennes. Il s'agit de lésions kystiques, rondes ou ovales, hyporéfléctives et cerclées d'une ligne hyperréfléctive. Elles sont situées dans la couche nucléaire externe, en regard d'une cicatrice fibreuse ou en bordure d'atrophie. Ce sont des structures ramifiées qui correspondraient à un réarrangement des photorécepteurs.

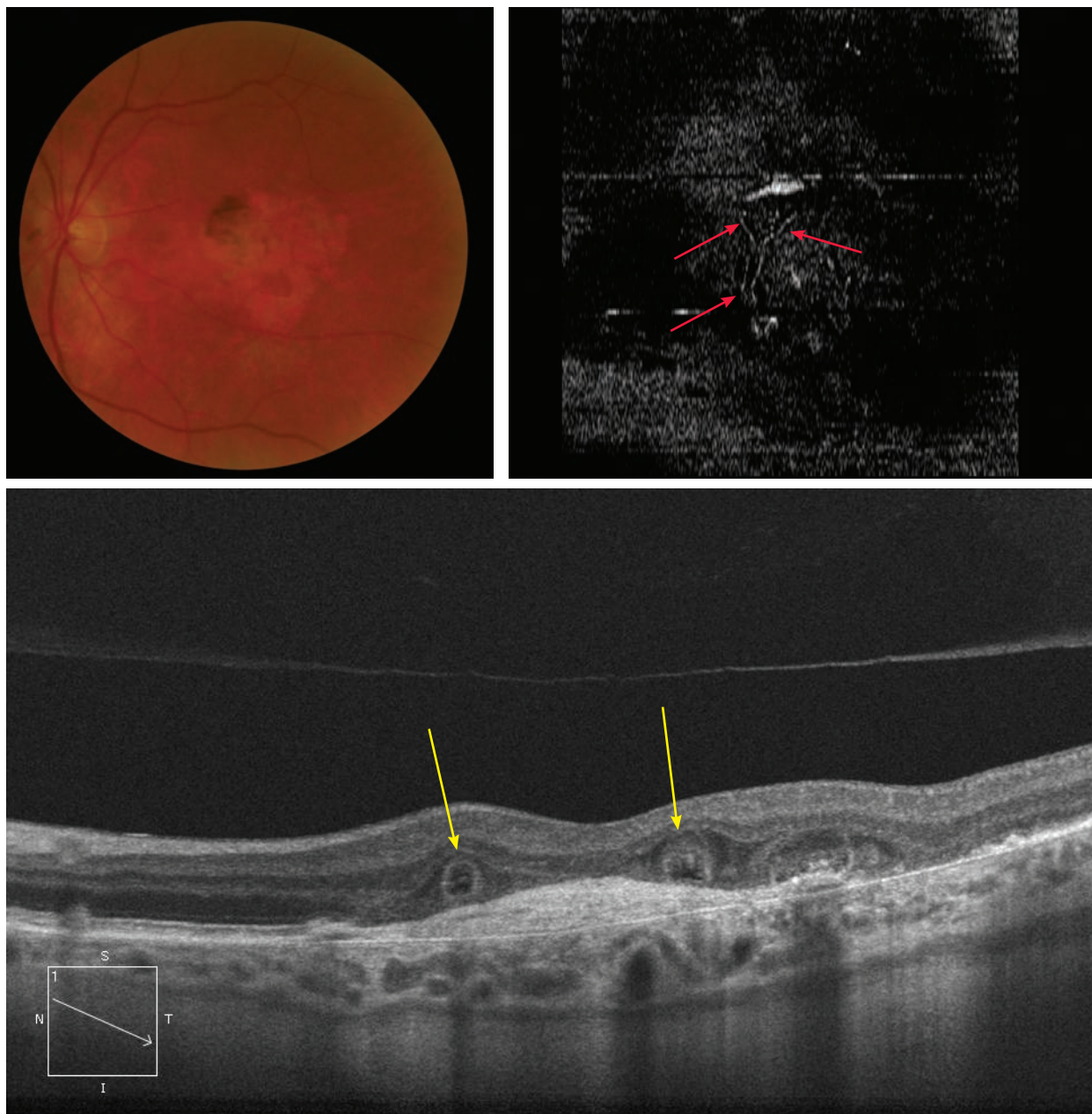
D'autres lésions sont plus difficiles à distinguer d'une authentique persistance d'activité néovasculaire. Ce sont les kystes intra-rétiniens qui persistent malgré l'absence de toute diffusion à l'angiographie. On les regroupe sous le terme de dégénérescence cystoïde de la macula. Quand ils sont à bords carrés, ils sont plus facilement identifiables. Ils sont situés dans la rétine interne.

Ces lésions ne sont pas visibles ni au fond d'œil, ni à l'angiographie. Elles ne doivent susciter aucun traitement.

Cas 1 - Tubulations

Le cliché couleur montre une atrophie maculaire associée à une plage de pigmentation sur son bord supéro-interne. Sur l'OCT on découvre également une cicatrice fibreuse, le tout témoignant de la cicatrisation d'une DMLA exsudative. La coupe oblique passant par la cicatrice retrouve 2 tubulations typiques au sein de la couche nucléaire externe (flèches jaunes). Sur l'analyse avancée du Macular Cube (Advanced Visualization) et en choisissant la coupe « RPE fit » on obtient une image en face de l'épithélium pigmentaire. En déplaçant la coupe au niveau de la couche nucléaire externe, on observe l'aspect ramifié de ces tubulures prenant ici un aspect en Y (flèches rouges). Les 2 tubulations vues en coupe constituent les 2 branches du Y vues de face.

Cas 1



Cas 2- Kystes et tubulations

Dans ce cas de DMLA cicatricielle avec cicatrice fibreuse au fond d'œil, on note la coexistence de tubulation (flèche jaune) et de kystes intra-rétiens à bords carrés (flèches rouges), ces derniers formant une dégénérescence cystoïde de la macula.

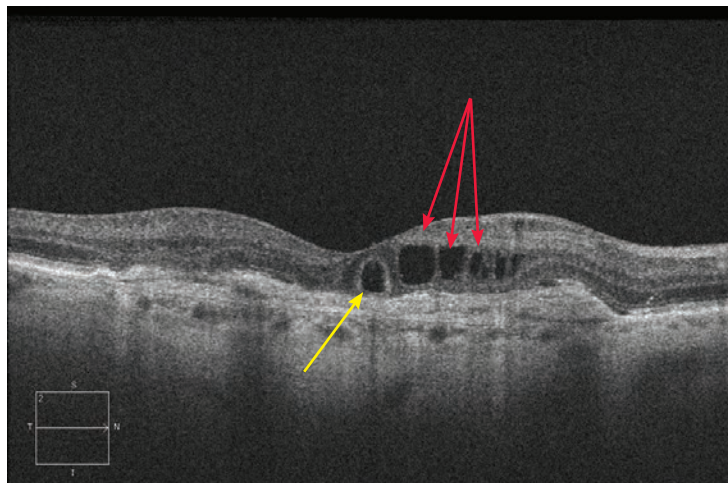
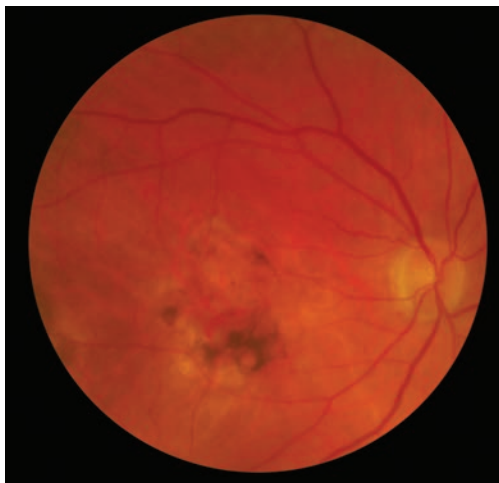
Cas 3 - Kystes

La présence de kystes au sein de la rétine interne, stables d'un examen à l'autre sur plusieurs mois, en regard de la cicatrice fibreuse rentre dans le cadre d'une dégénérescence cystoïde de la macula.

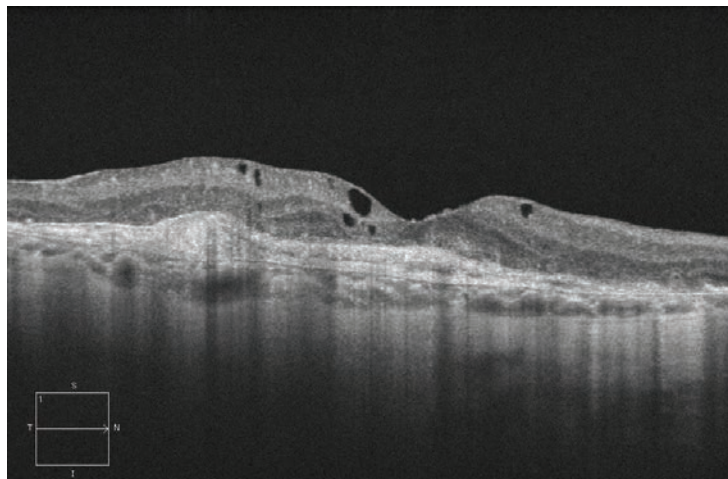
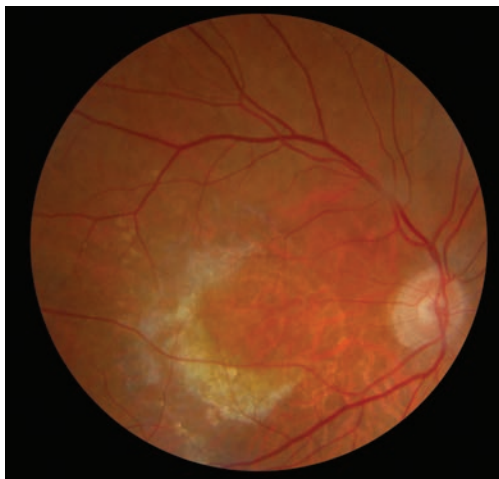
Cas 4 - Kystes

La présence d'une cicatrice pigmentée sur la photo couleur est caractéristique d'une cicatrice de néovaisseaux pré-épithéliaux. Sur la coupe OCT, la cicatrice est très nette, avec en regard un kyste cicatricielle isolée au sein de la rétine interne.

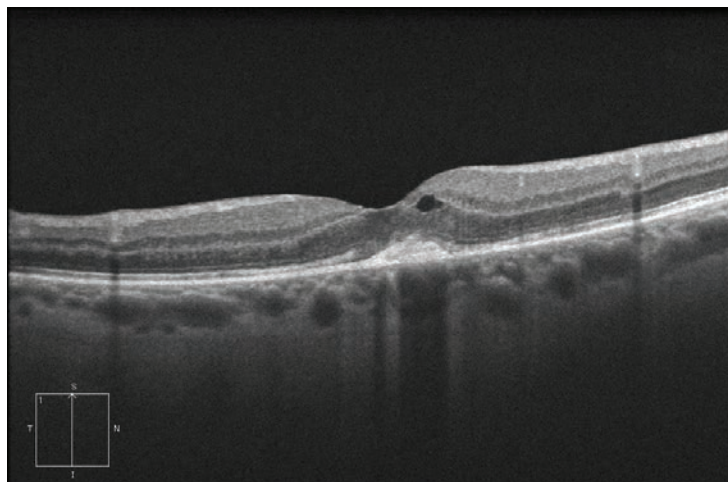
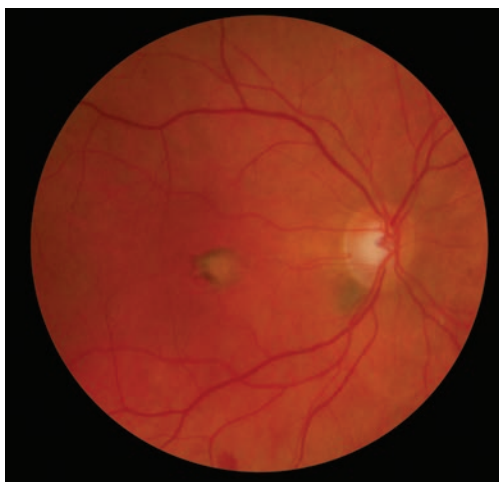
Cas 2



Cas 3



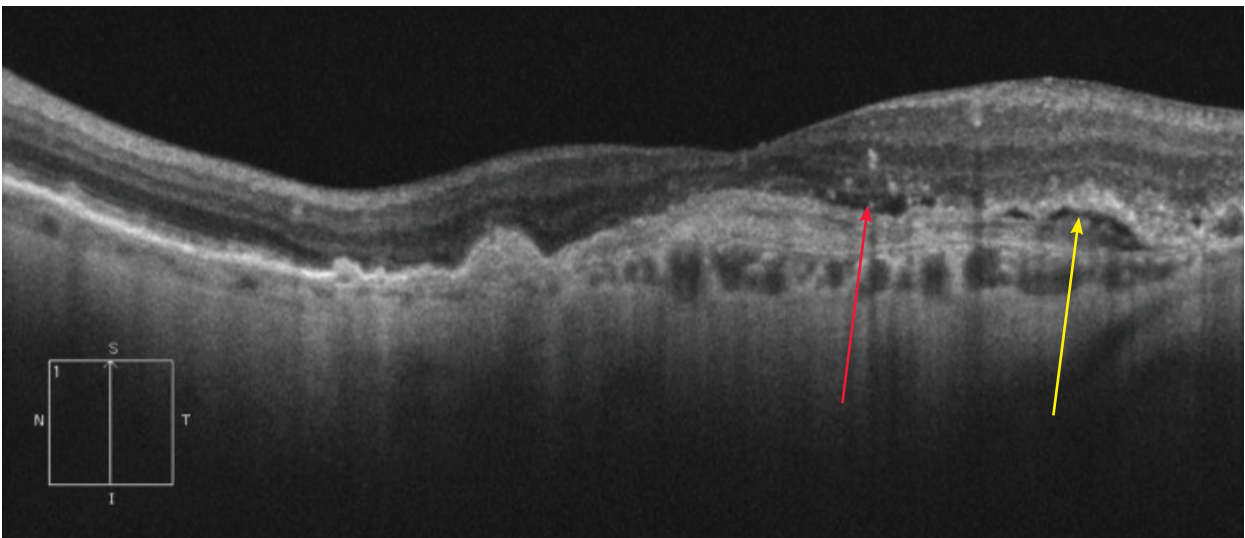
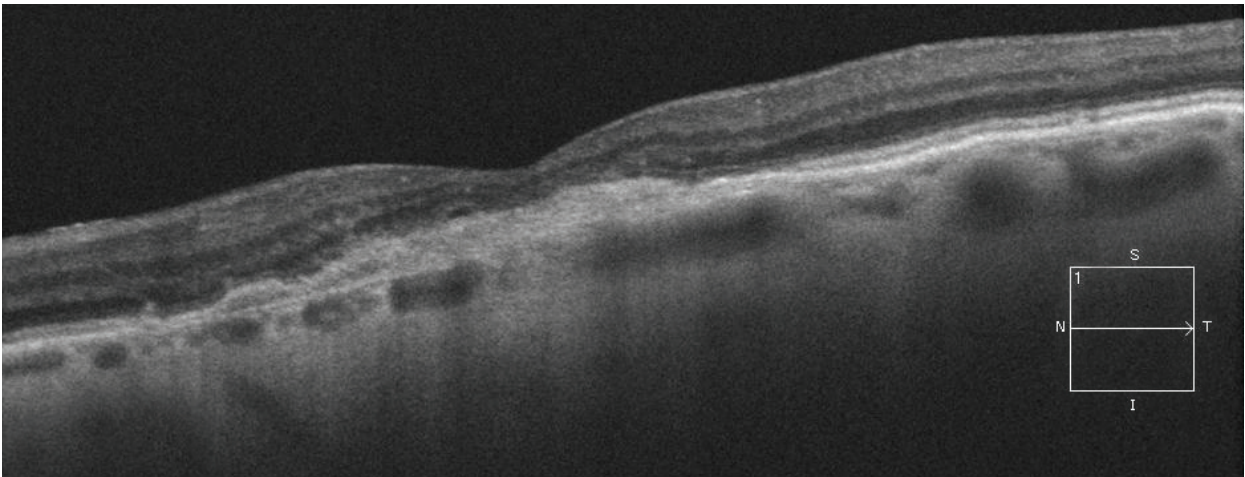
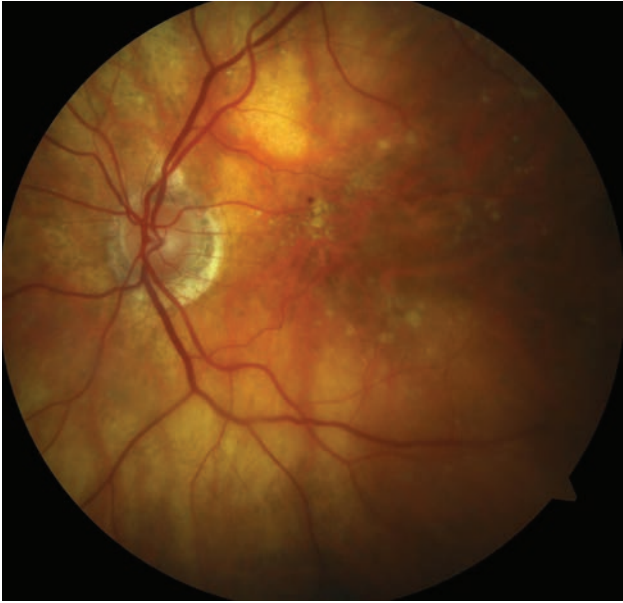
Cas 4



Cas 5 - Récidive

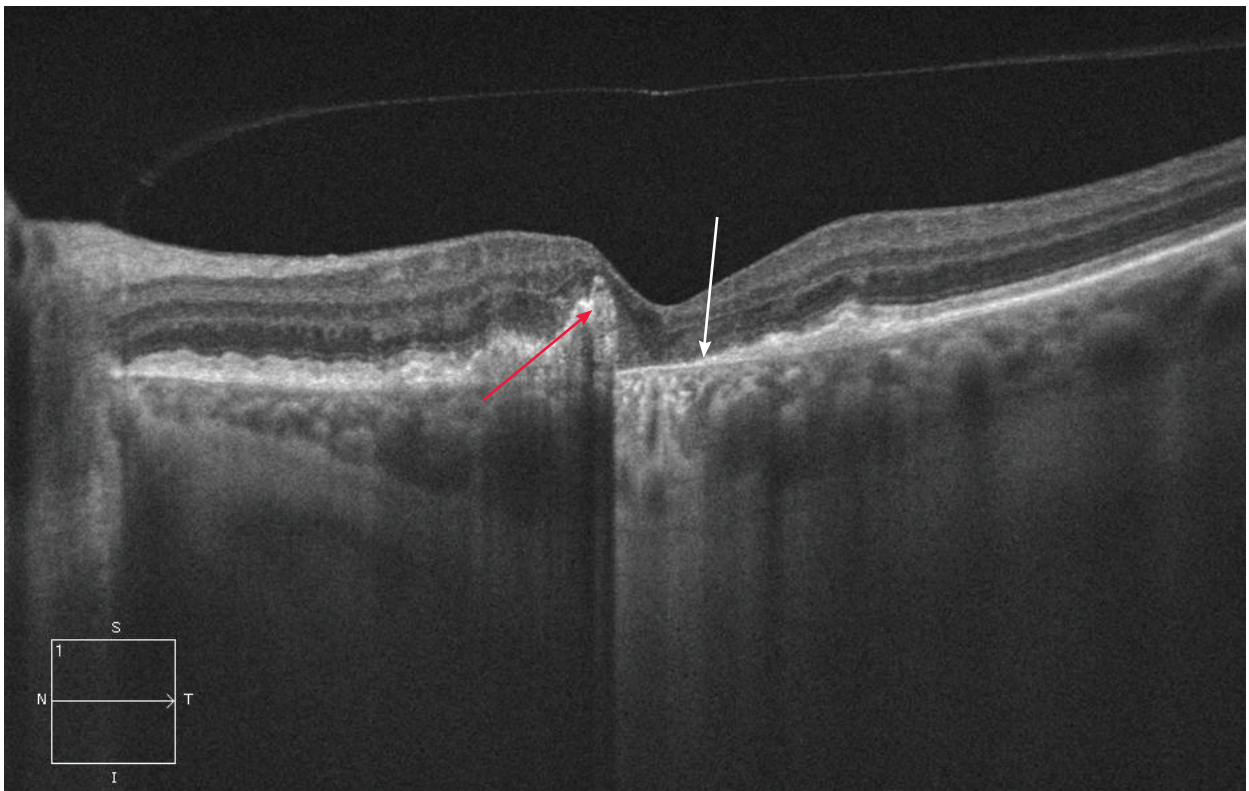
Il s'agit d'un suivi de DMLA exsudative. La macula est très remaniée, et on note une petite hémorragie punctiforme et des exsudats. La coupe OCT horizontale est rassurante, retrouvant une cicatrice fibreuse sans complication. C'est la coupe verticale qui montre les signes de récurrence néovasculaire avec la présence de liquide sous-rétinien (flèche jaune) et sous l'EP entraînant la constitution de 2 petits DEP (flèche rouge). Les petites hyperréflexivités au sein de la rétine interne correspondent aux exsudats.

Cas 5



Déchirure de l'épithélium pigmentaire

La déchirure de l'EP est une complication de la DMLA exsudative. Sur le cliché couleur, le tissu sous-rétinien est rendu visible à l'endroit de la déchirure (flèche blanche), et on retrouve sur le bord, l'EP enroulé (flèche rouge). Sur l'OCT elle se présente également sous la forme d'une zone dans laquelle la choroïde est très bien visible (flèche blanche) car l'EP a disparu, et une zone où l'EP est enroulé sur le bord de la déchirure (flèche rouge).



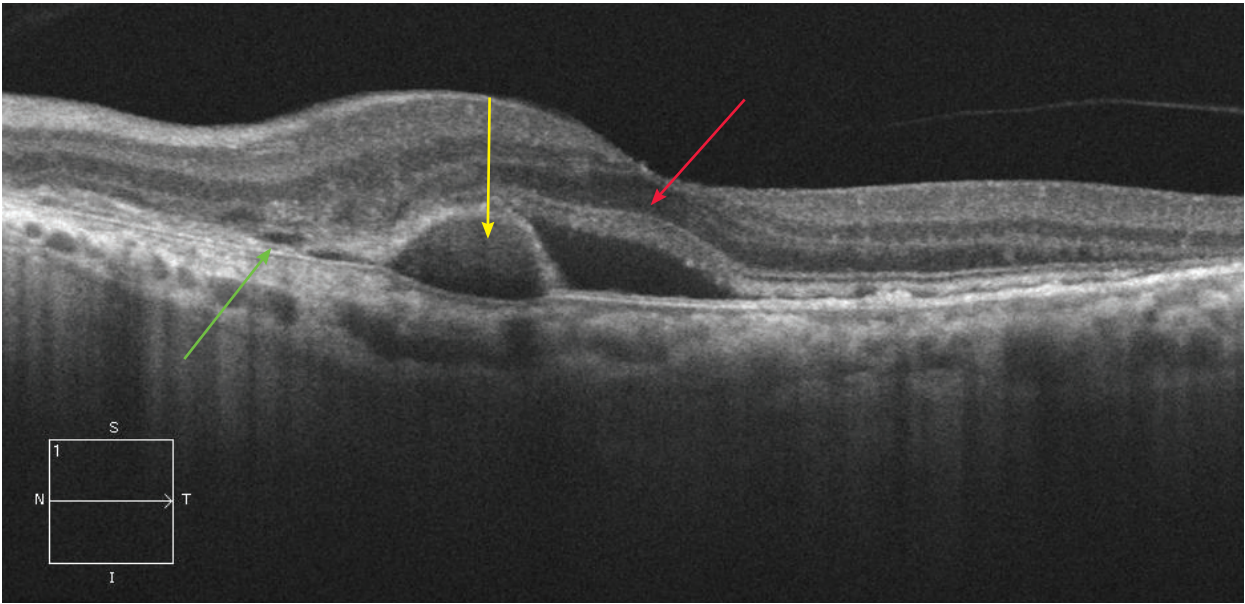
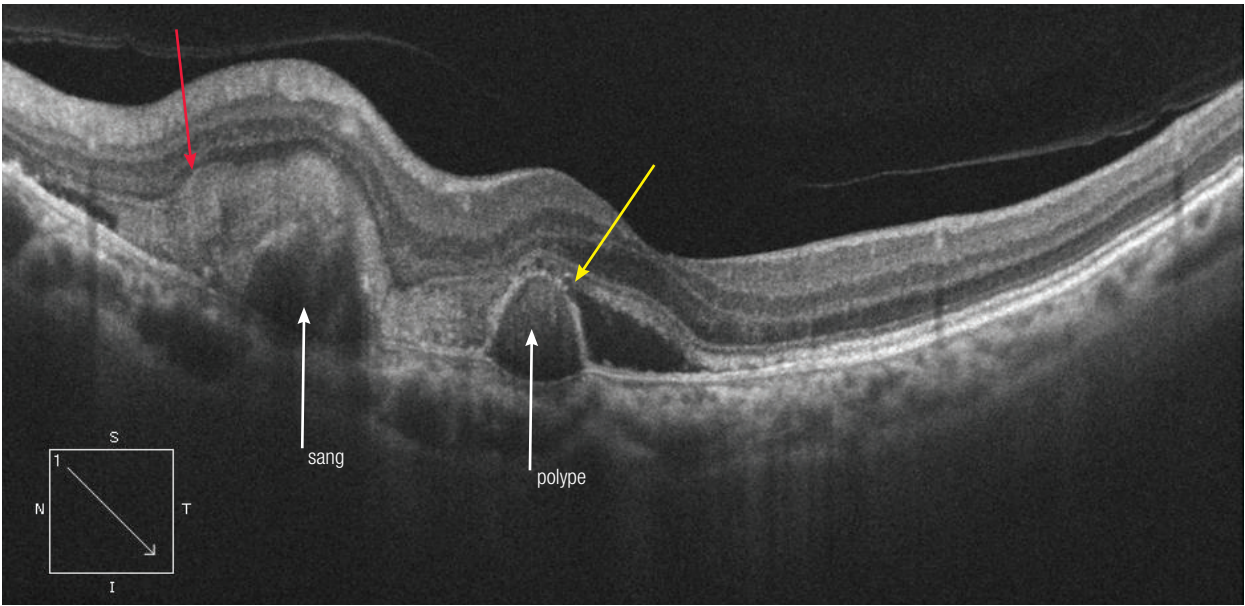
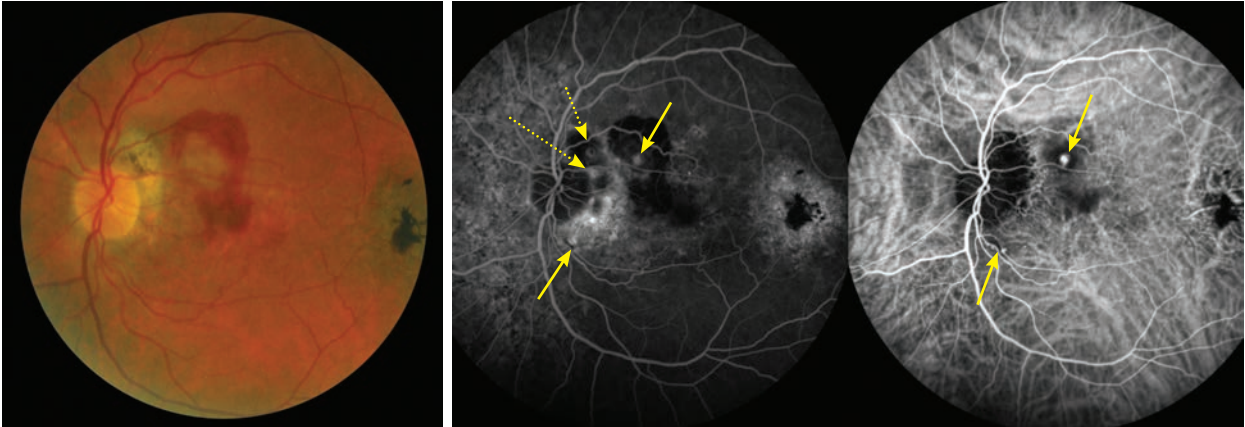
Vasculopathie polypoïdale

Il s'agit d'une lésion résultant de la prolifération vasculaire anormale provenant de la choroïde. Elle se caractérise par une petite lésion rouge-orangée en relief à l'examen du fond d'œil, et une exsudation séro-hémorragique souvent importante. L'angiographie ICG reste avec l'OCT l'examen clé. Outre les modifications de la trame choroïdienne aux temps précoces, elle montre aux temps moyens une hyperfluorescence arrondie correspondant au polype (flèche jaune).

Sur la photo couleur, on note surtout une hémorragie en nappe, sous-rétinienne, entourant 3 petites boules rouges mal individualisables. Sur les clichés angiographiques à la fluorescéine et à l'ICG on retrouve 2 hyperfluorescences correspondant aux polypes (flèches jaunes). On remarque que certains sont visibles à la fluorescéine mais masqués par le sang en ICG (flèches jaunes pointillées).

Sur la coupe OCT oblique passant par un polype, on retrouve un DEP séro-hémorragique d'importance variable -ici il est volumineux-, (flèche rouge) au contact d'un DEP moins volumineux à la surface externe duquel est appendu une zone de réflectivité moyenne correspondant au polype.

Sur une coupe horizontale simple passant par la macula, on retrouve un DEP séro-hémorragique moins important car il y a beaucoup moins de sang à ce niveau (flèche rouge), un DSR (flèche verte) et un DEP avec appendu à son sommet une hyper-réflectivité moyenne correspondant à un polype (flèche jaune).



Anastomoses chorio-rétiniennes

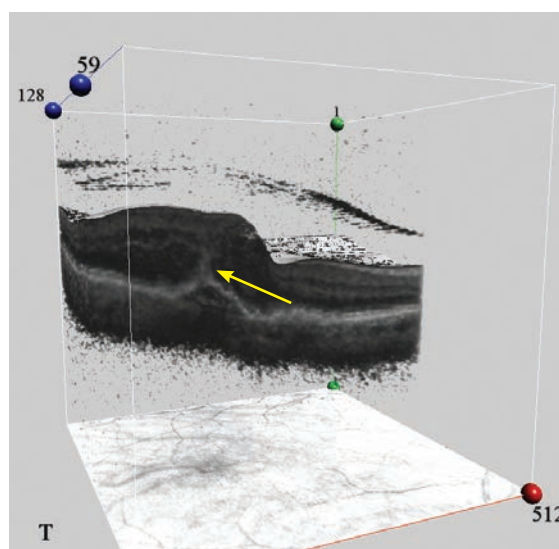
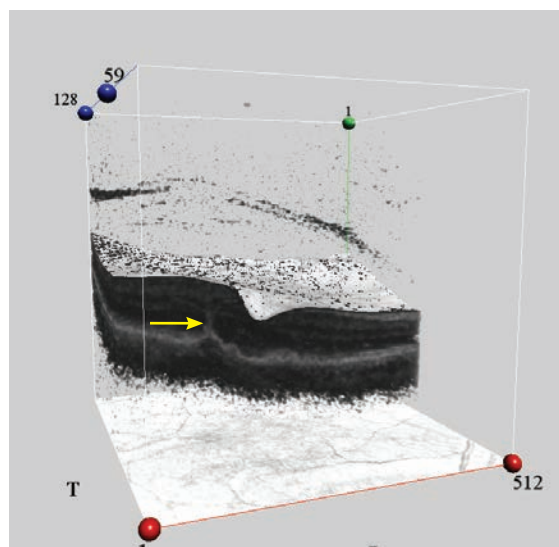
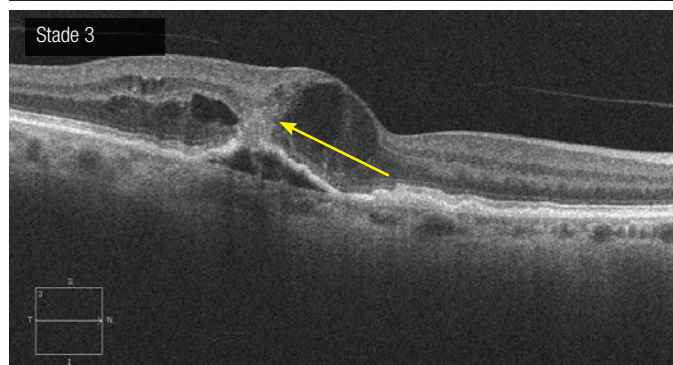
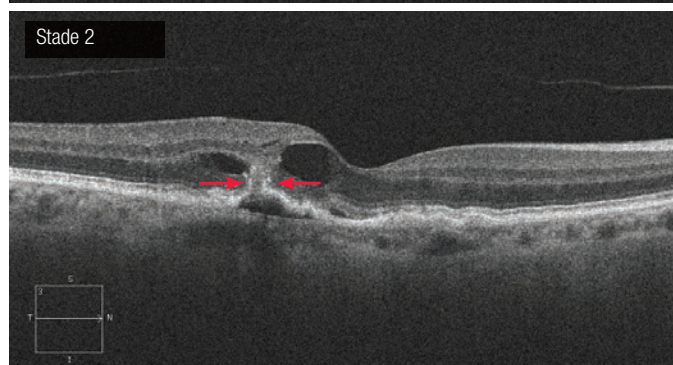
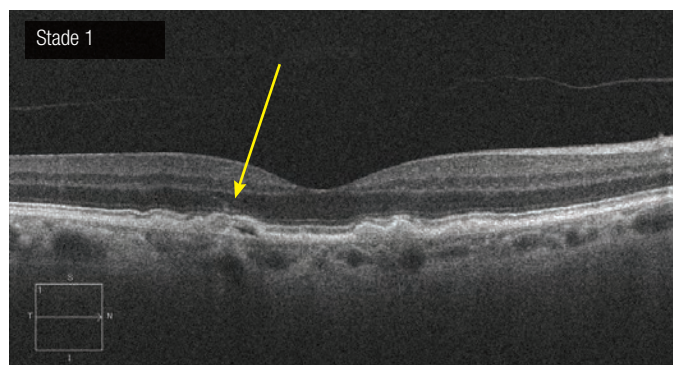
Les anastomoses chorio-rétiniennes sont définies comme des communications anormales entre le réseau vasculaire rétinien et le réseau choroïdien. Elles sont isolées ou plus souvent associées à des néovaisseaux occultes. Leur pathogénie est encore discutée. Elles se compliquent d'hémorragies et de signes exsudatifs (DEP, DSR, œdème maculaire cystoïde), et sont très souvent associées à des drusen séreux. L'angiographie retrouve une diffusion marécageuse de colorant avec parfois un hot spot. L'OCT est très contributive au diagnostic.

Au stade débutant, il n'existe qu'une petite érosion de l'épithélium pigmentaire qui est soulevé. Au sommet du soulèvement existe une « mèche » hyperréflexive dans la couche nucléaire externe. Par ailleurs, on retrouve les déformations typiques de l'EP en lien avec des drusen séreux.

Au stade 2 apparaissent des phénomènes exsudatifs (ici deux logettes intra-rétiniennes et un mini DSR). Au niveau de l'anastomose existe une rupture de l'EP et un aspect en double « clapet » (flèches rouges). La lésion est hyperréflexive. Sur l'image 3D en regard de l'anastomose existe un épaissement rétinien.

Au stade évolué, il existe un aspect en double entonnoir : un qui part du sommet du DEP et qui s'évase vers la rétine neurosensorielle, et qui rejoint l'autre qui part de la limitante interne. C'est le « kissing sign » qui illustre la connexion entre rétine interne et externe. On retrouve bien ce signe également sur l'image 3D, avec l'épaississement rétinien en regard. A ce stade les phénomènes exsudatifs se sont majorés.

On note que sur le cliché couleur, seuls les drusen séreux sont visibles. Il n'y a ni hémorragie ni exsudat.



6. Autres affections dégénératives maculaires

6.1. Pseudo-vitelliforme

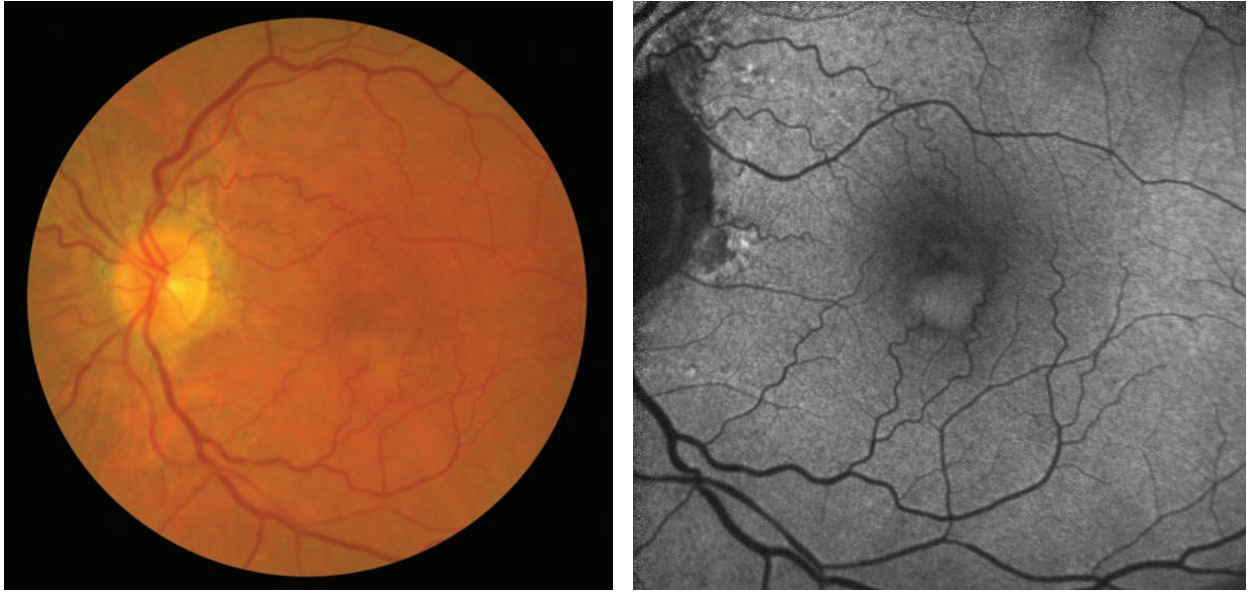
6.2. Stries angioides

Dystrophie pseudo-vitelliforme

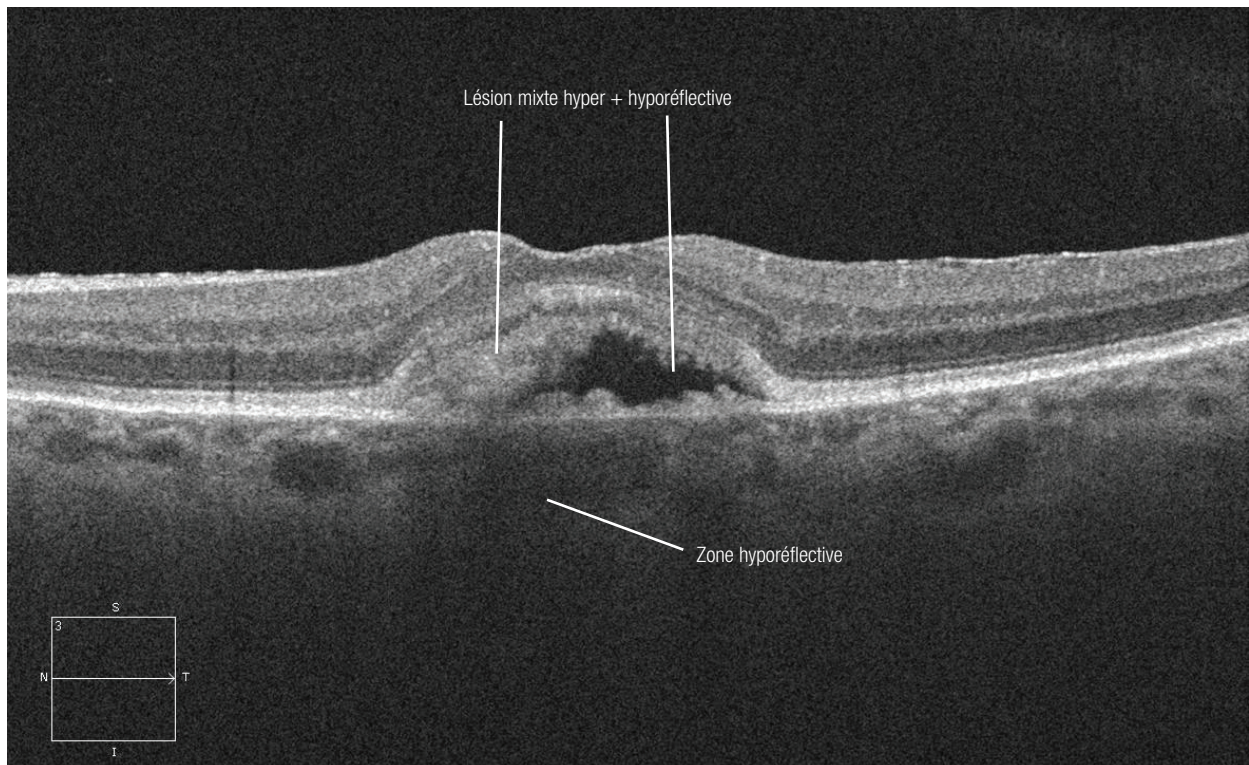
Cette affection correspond à l'accumulation d'un matériel jaunâtre (comme du jaune d'œuf) entre l'EP et la rétine neuro-sensorielle. A l'examen du fond d'œil, on individualise 4 stades :

- 1) présence du matériel vitellin répartie de façon homogène sous la rétine, avec ou sans une hyperpigmentation centrale,
- 2) pseudo-hypopion (il y a du liquide sous-rétinien dans la partie supérieure),
- 3) morcellement du matériel qui persiste le plus souvent sur les bords de la lésion,
- 4) atrophie.

En autofluorescence, le matériel est nettement hyperautofluorescent et, sous l'EP en regard de la lésion, on retrouve une zone hyporéflexive. Dans le cas présenté ici, il s'agit d'un stade de pseudo-hypopion.

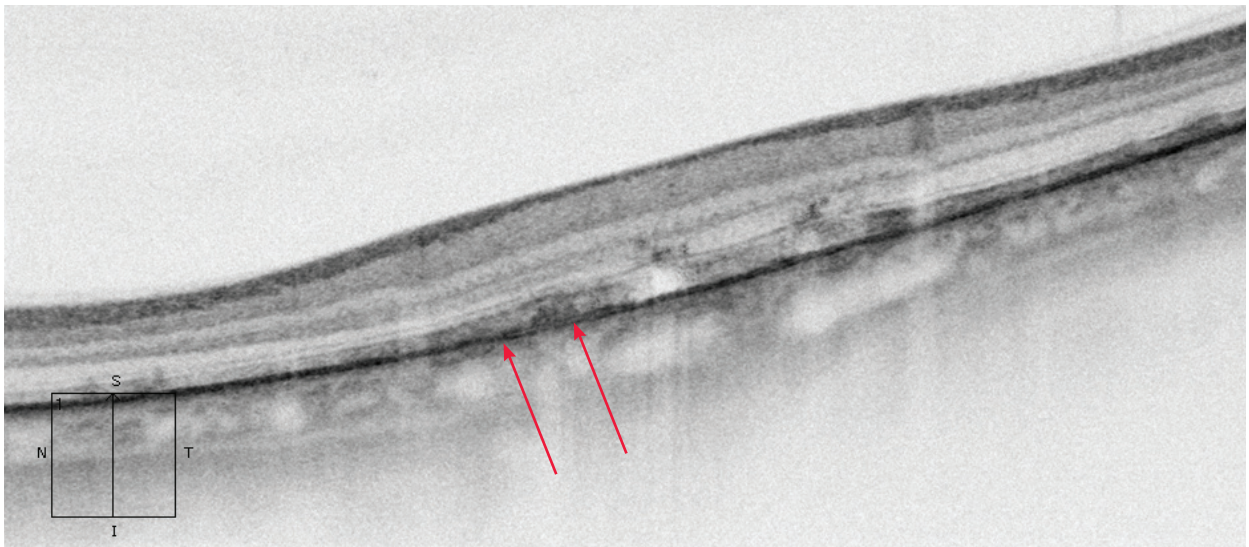
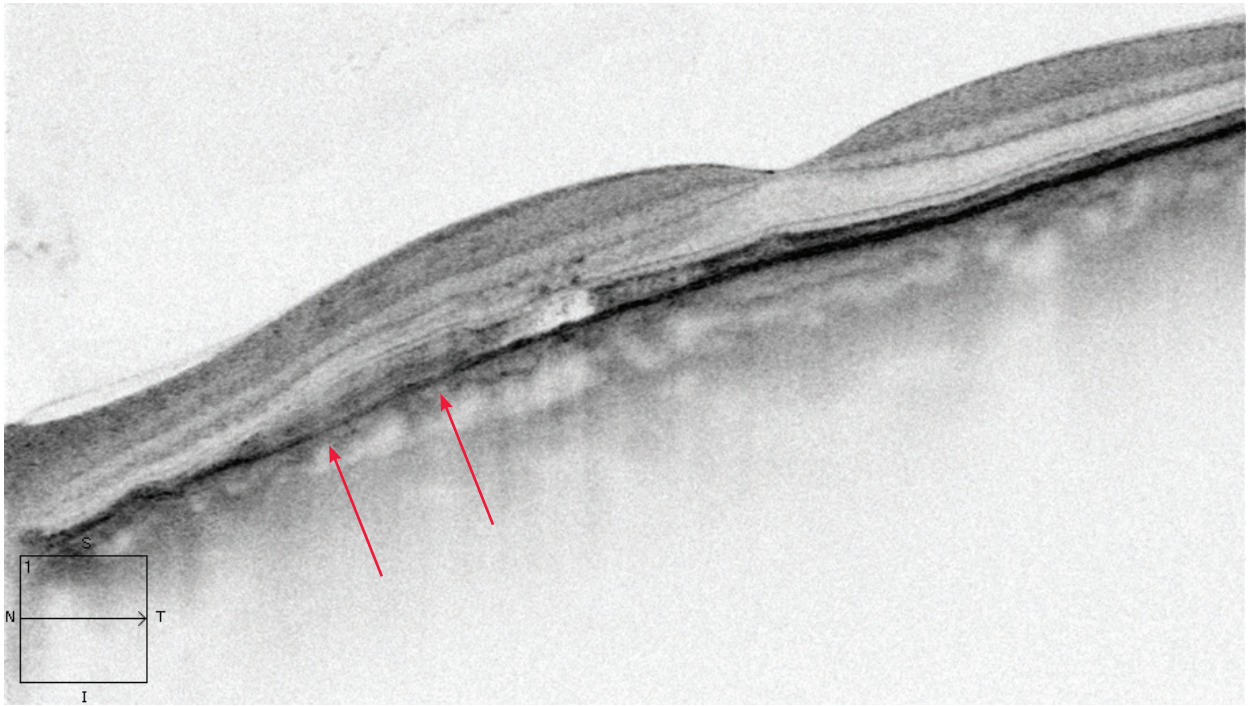
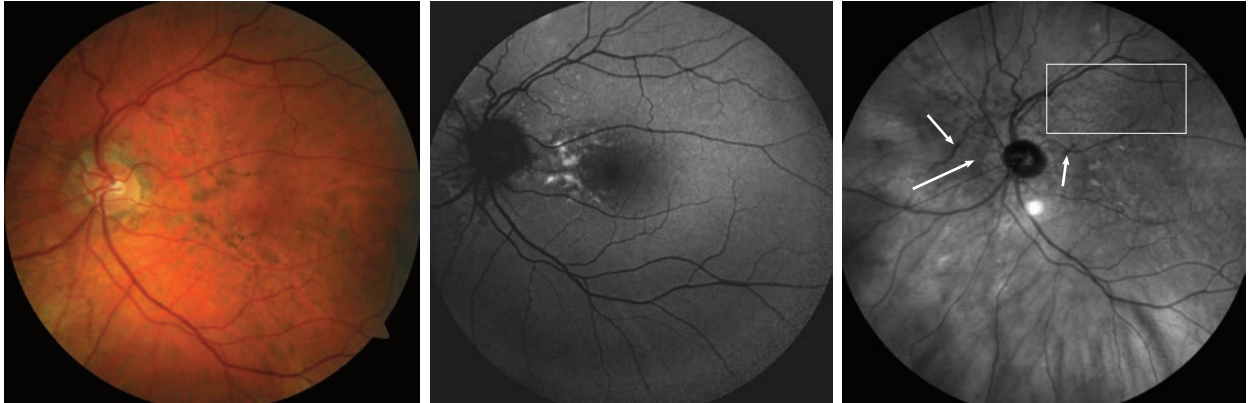


Pseudo-vitelliforme au stade de pseudo-hypopion.



Stries angioïdes

Elles sont souvent discrètes sur la couleur et l'autofluorescence, car ne se manifestent que lorsqu'elles sont déjà un peu évoluées par des remaniements de l'EP, ou des zones hyperautofluorescentes. En revanche, elles apparaissent plus nettement et précocement sur les clichés en infra-rouge (flèches blanches), avec une meilleure visibilité de l'aspect en peau d'orange lorsqu'elles sont associées à un pseudo-xanthome élastique (rectangle). Sur l'OCT, la visibilité de la rupture de la membrane de Bruch est fonction de la largeur de la strie (flèches rouges), et plus évidente sur les images en négatif.



7. Dystrophies rétiniennes héréditaires

7.1. Maculopathie de Stargardt

7.2. Rétinopathie pigmentaire

7.3. Dystrophie des cônes

7.4. Maladie de Best

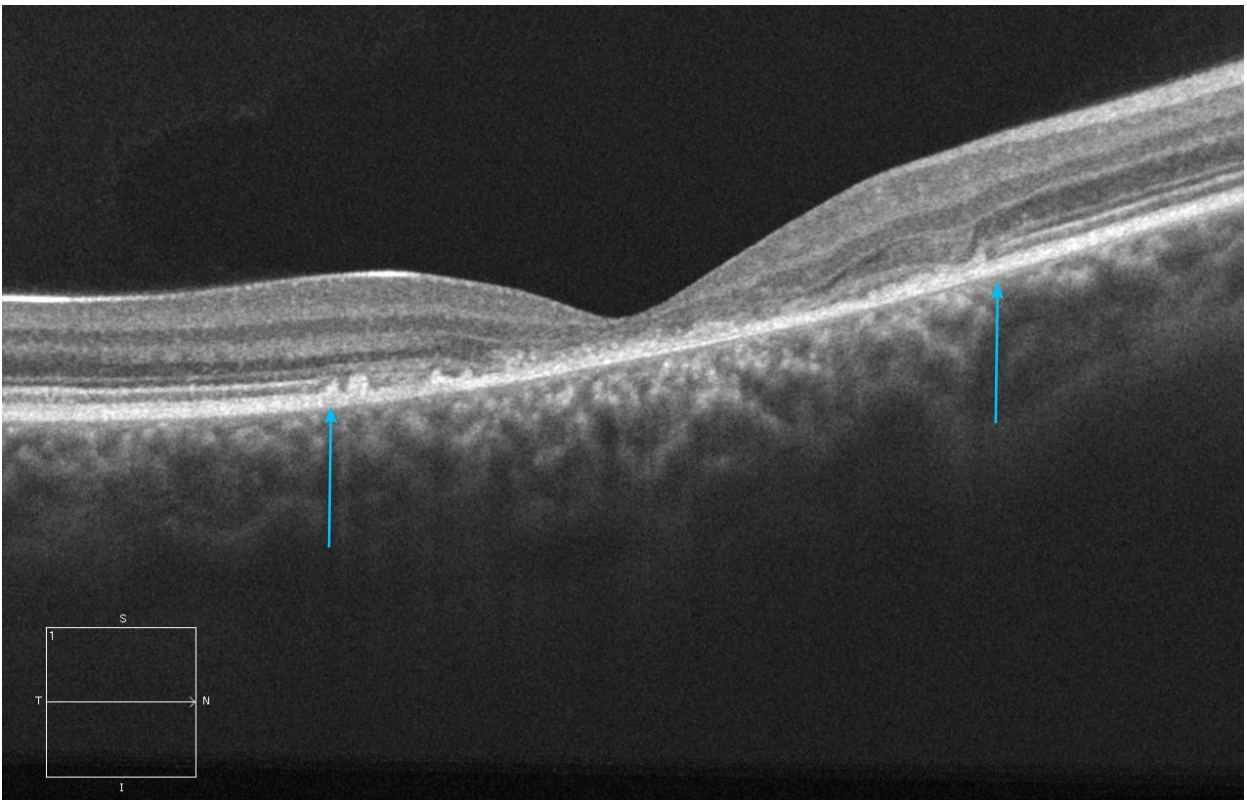
7.5. Sclérose aréolaire centrale

7.6. Rétinoschisis lié à l'X

Maladie de Stargardt diagnostiquée chez un adolescent

Sur l'image couleur on remarque une modification du reflet maculaire associée à des taches jaunâtres périmaculaires.

Le cliché en autofluorescence met en évidence de petits points hypo- et hyperautofluorescents, de disposition périmaculaire. C'est l'image OCT qui révèle l'atrophie maculaire centrale (entre les 2 flèches), avec une disparition de la rétine externe.

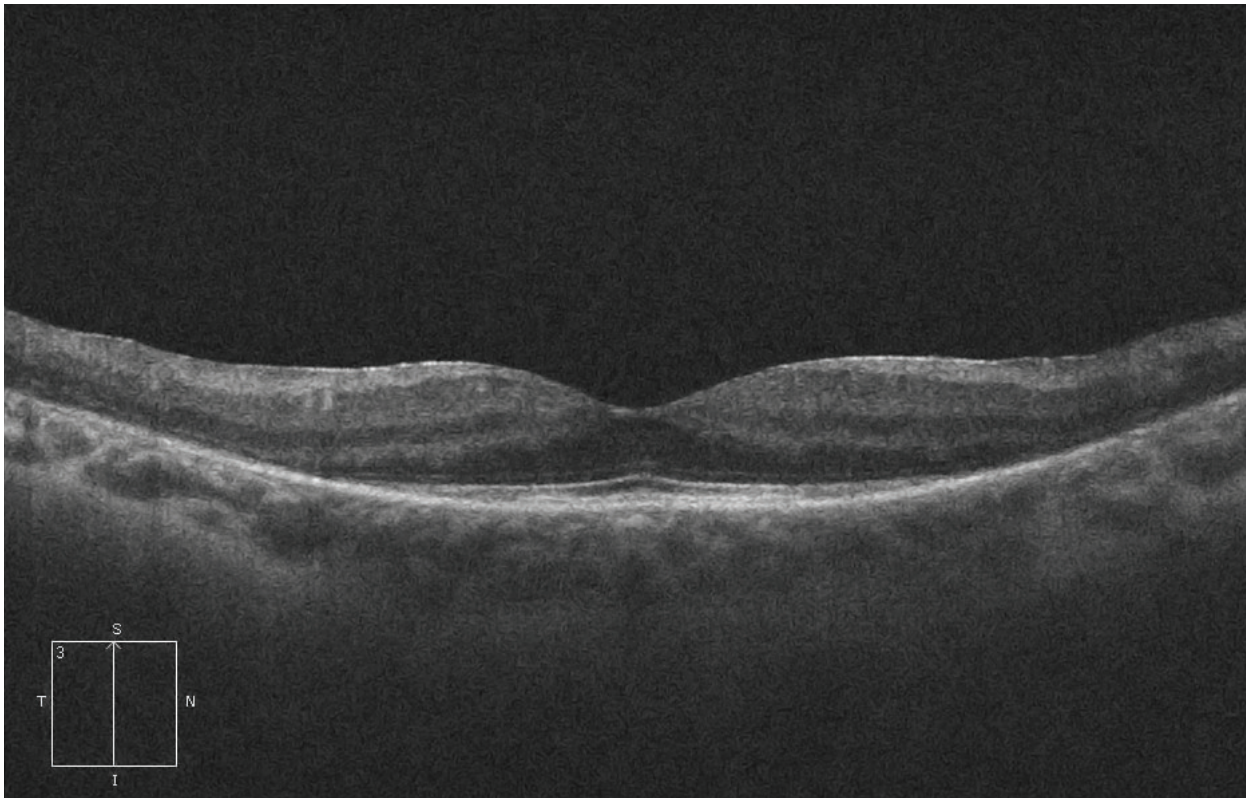
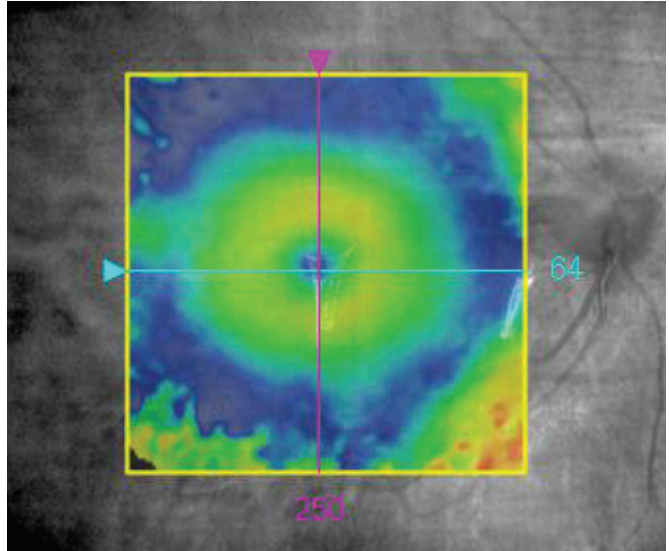


Rétinopathie pigmentaire

Cas 1 - Cas classique de rétinopathie pigmentaire de type rod-cone dystrophy

Le cliché couleur montre une atrophie rétinienne grisâtre depuis la région péri-maculaire jusqu'au-delà des arcades vasculaires, contrastant avec l'aspect conservé de la région maculaire. On note quelques migrations pigmentaires périphériques réalisant un aspect en « ostéoblastes ». Les artères ont un calibre un peu rétréci et le nerf optique prend un aspect « cireux ». La cartographie confirme l'atrophie rétinienne au-delà de la région maculaire centrale. La coupe OCT retrouve une interruption rapide de la couche nucléaire externe dans la région péri-maculaire, secondaire à la dégénérescence des photorécepteurs, avec une bonne conservation des couches internes.

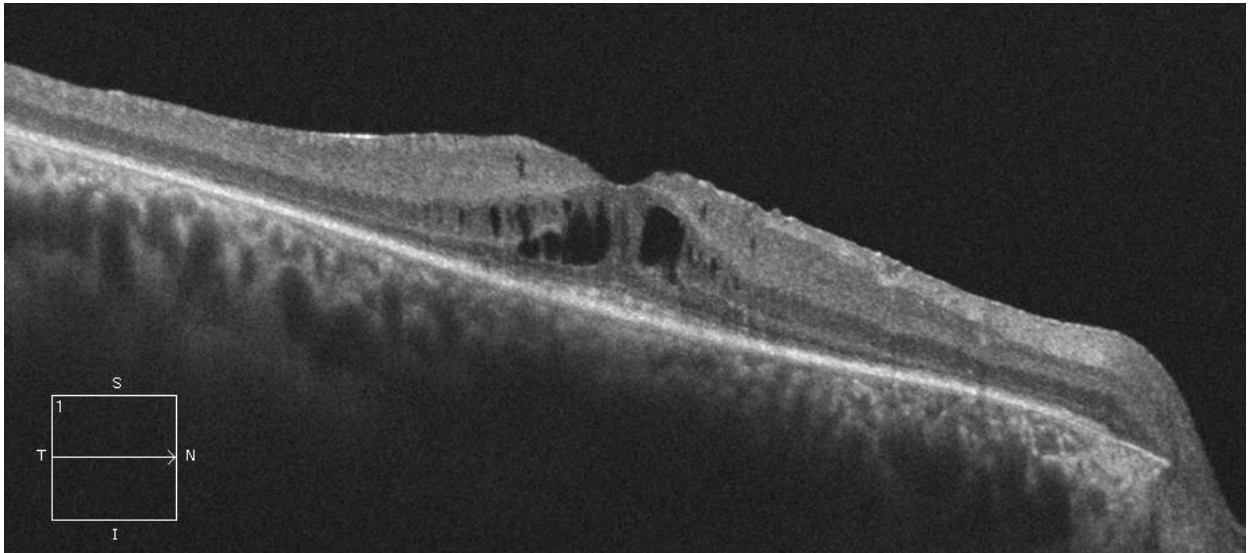
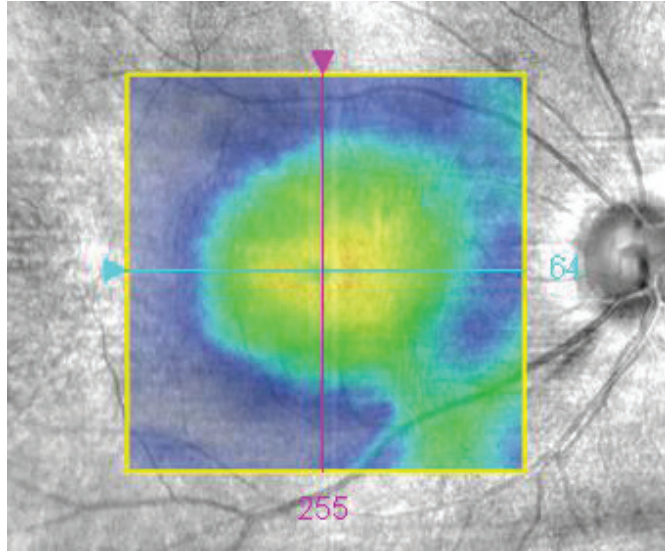
Cas 1



Cas 2 - Rétinopathie pigmentaire associée à un œdème maculaire

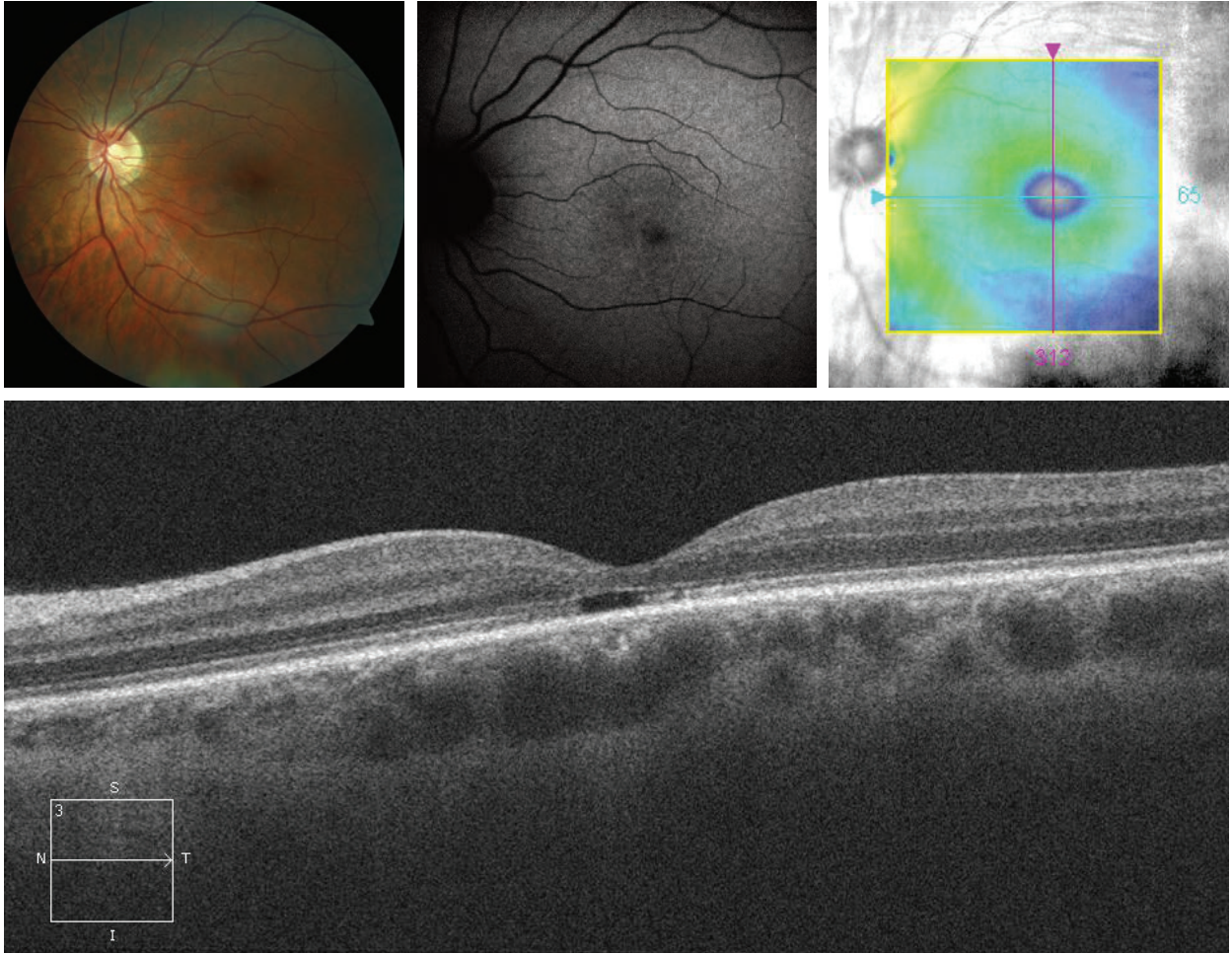
L'aspect au fond d'œil est assez proche du précédent avec atrophie périphérique, migrations pigmentaires et artères rétrécies. La cartographie objective l'atrophie de la région péri-maculaire. Sur la coupe OCT, en plus de l'interruption de la couche nucléaire externe dans la région péri-maculaire, il existe des cavités kystiques fovéolaires. La survenue de ce type d'œdème maculaire est assez fréquente chez les patients présentant une rétinopathie pigmentaire sans que sa pathogénie soit bien comprise.

Cas 2



Dystrophie des cônes

Sur le cliché couleur, on observe des remaniements maculaires discrets. En auto-fluorescence, il existe une diminution de l'hypoautofluorescence maculaire. La cartographie maculaire objective un amincissement fovéolaire. Sur la coupe OCT, cet amincissement est associé à une interruption focale de la ligne de jonction entre les segments internes et les segments externes des photorécepteurs. L'ERG global en mode ISCEV confirme le diagnostic de dystrophie des cônes en mettant en évidence une absence de réponse en conditions photopiques alors que la réponse scotopique est conservée.



Maladie de Best

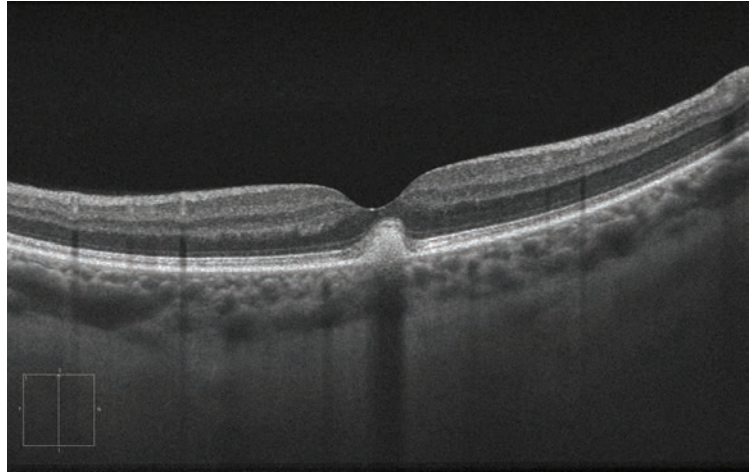
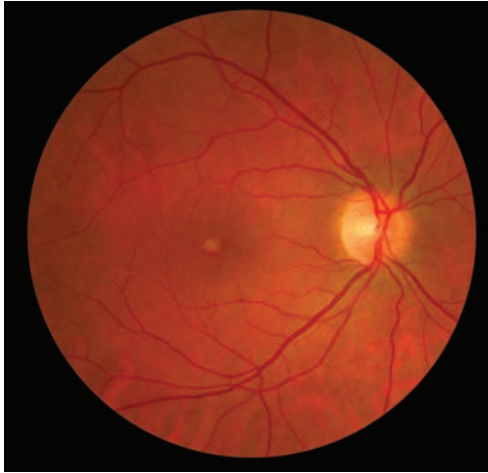
Cas 1 - Stade vitelliforme

Le cliché couleur retrouve une lésion maculaire isolée arrondie jaunâtre et, dans le cas présent, de petite taille. Cette lésion correspond à une accumulation de matériel sous-rétinien hyperrélectif. La rétine en regard est surélevée par le matériel mais ne présente pas d'anomalie.

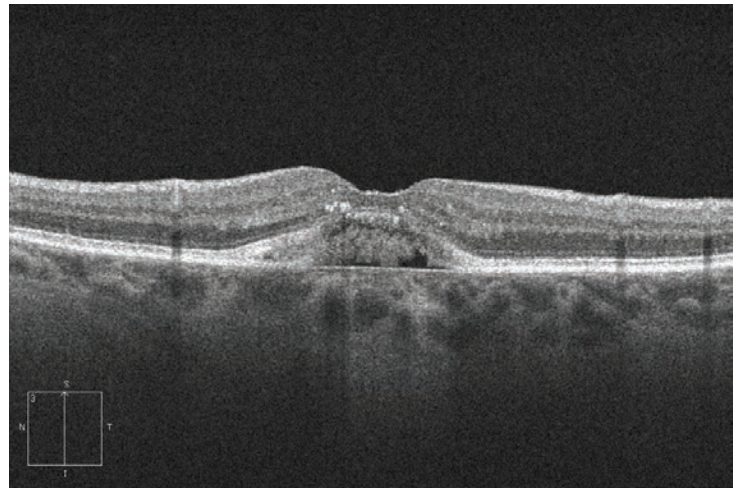
Cas 2 et 3 - Stade de fragmentation

La lésion jaunâtre centro-maculaire perd son aspect régulier. Sur les coupes OCT, le dépôt de matériel sous-rétinien n'est plus hyperrélectif de manière homogène, il semble se fragmenter avec apparition de zones hyporélectives.

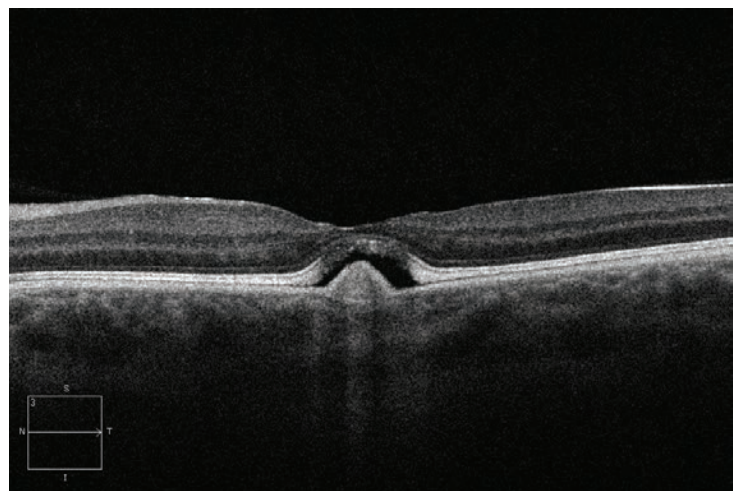
Cas 1



Cas 2



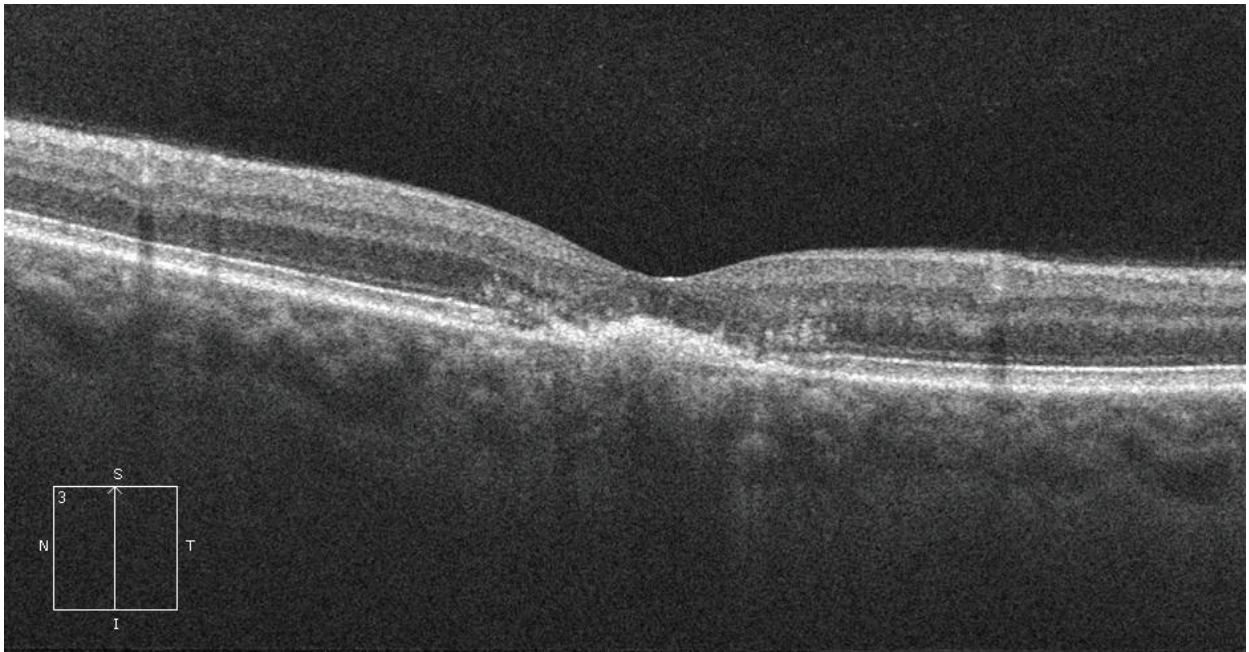
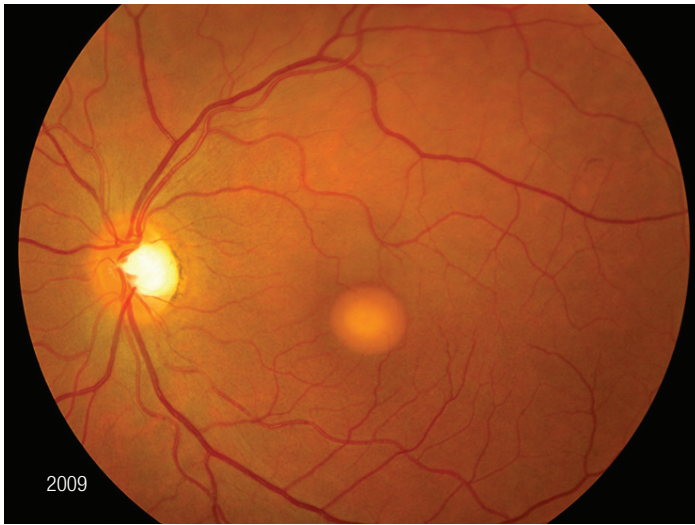
Cas 3



Cas 4 - Stade atrophique

Fond d'œil d'une patiente avec un disque vitellin homogène en 2009 (en haut à gauche) ; même patiente en 2013 (en haut à droite), le matériel a laissé la place à une zone d'atrophie maculaire. Sur la coupe OCT réalisée en 2013, il existe un affaissement du matériel sous-rétinien avec disparition des segments externes des photorécepteurs.

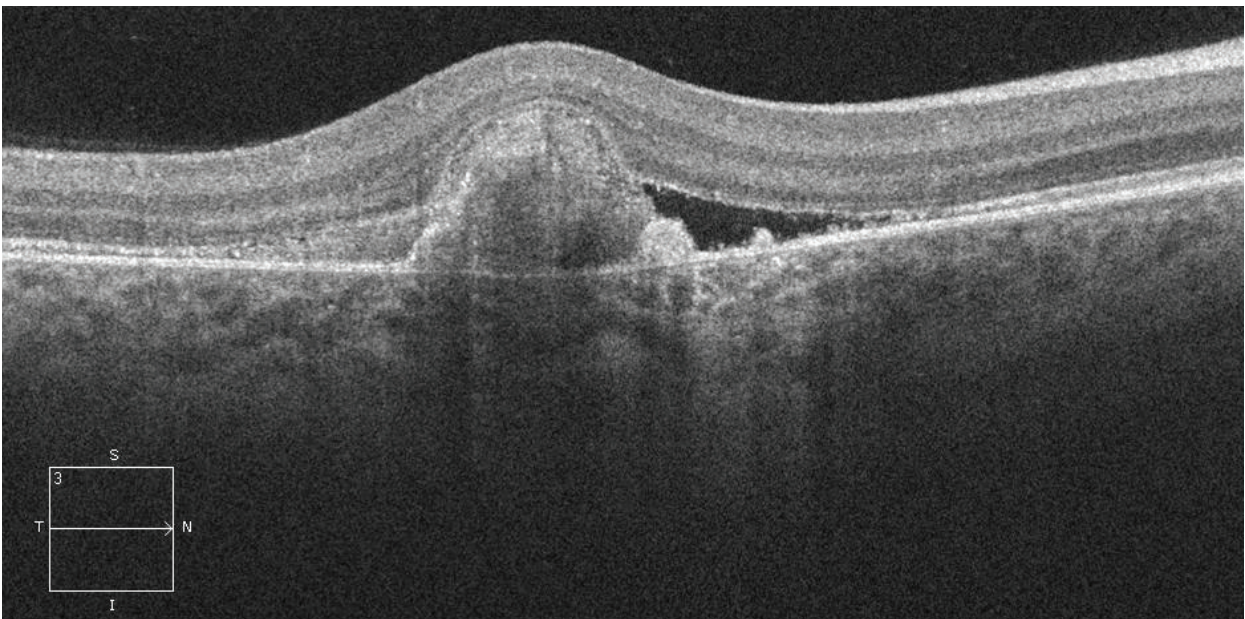
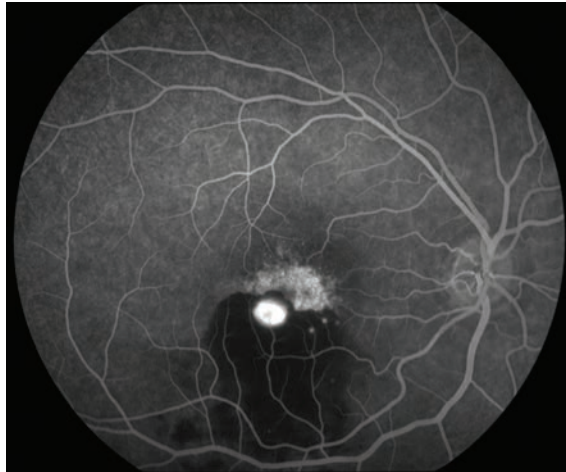
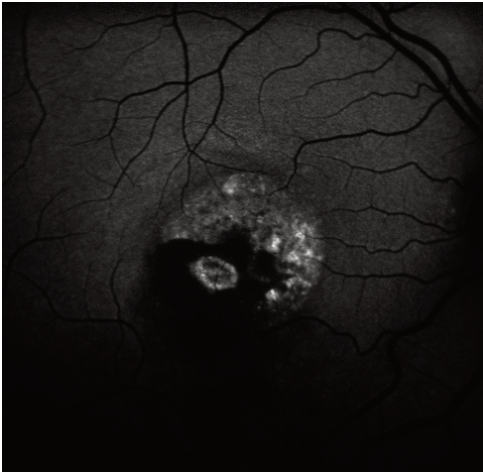
Cas 4



Cas 5 - Complication néovasculaire

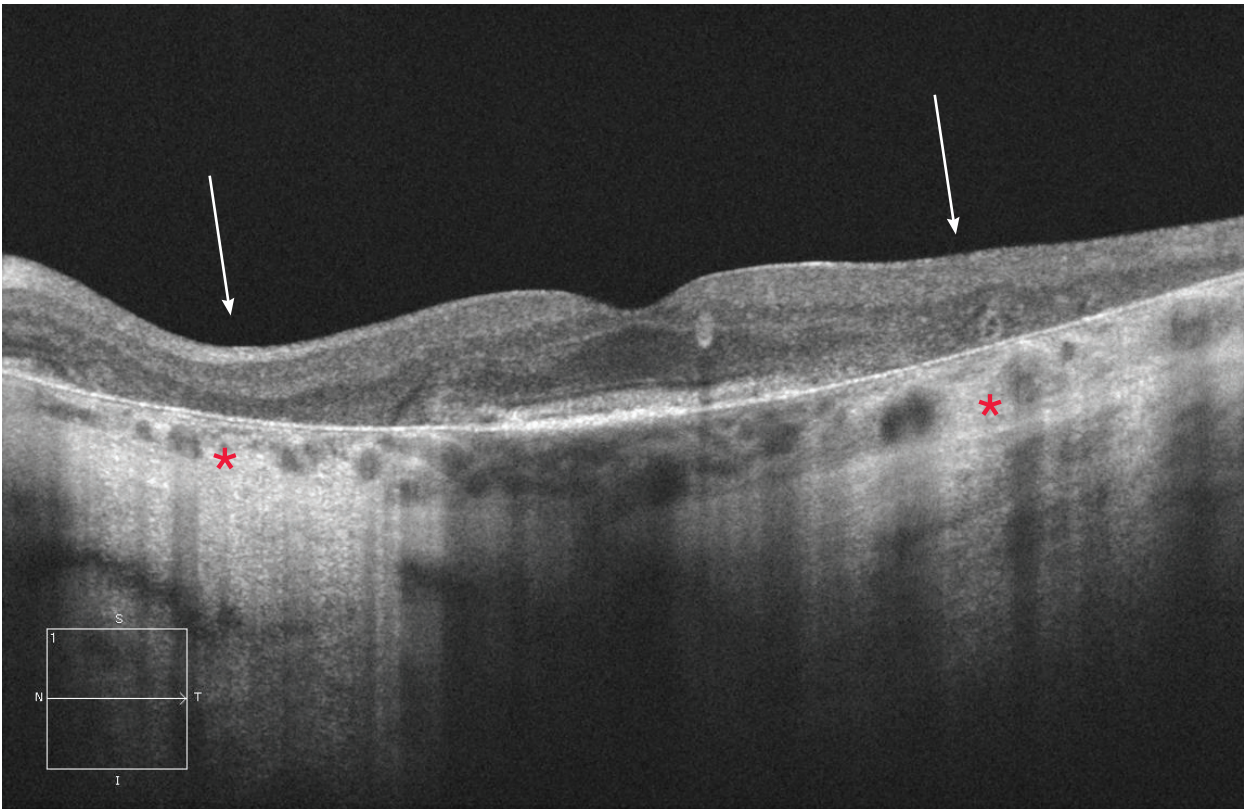
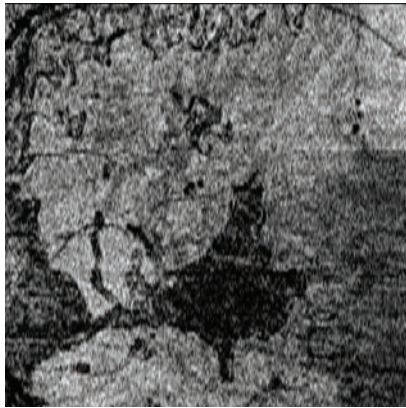
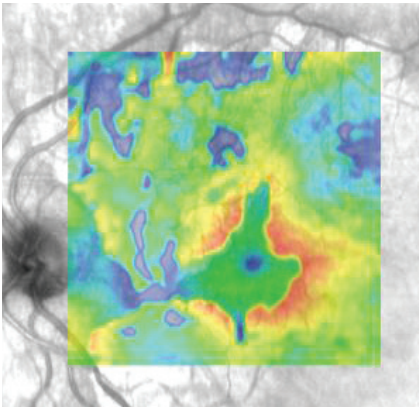
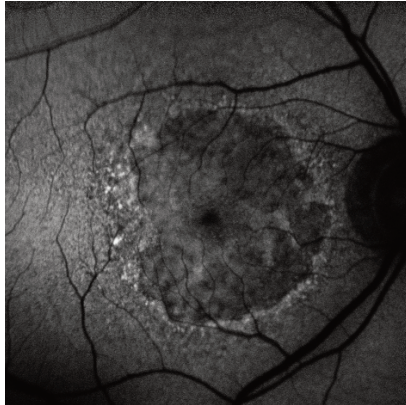
Apparition d'un néovaisseau choroïdien avec hémorragie. En autofluorescence, il existe des reliquats de matériel hyperautofluorescent fragmenté ainsi que des zones d'hypoautofluorescence correspondant à de l'atrophie. En temporal inférieur, l'hémorragie est responsable d'un effet masque de l'autofluorescence sous-jacente. Sur le cliché précoce de l'angiographie, au centre de l'hémorragie, le néovaisseau s'imprègne de fluorescéine. Sur le cliché OCT, on note un décollement néovasculaire de l'épithélium pigmentaire de contenu hétérogène associé à un décollement séreux rétinien exsudatif.

Cas 5



Sclérose aréolaire centrale

Patient de 45 ans avec acuité visuelle conservée mais rapportant des scotomes péricentraux. Au fond d'œil, il existe une zone d'atrophie chorio-rétinienne péri-maculaire avec épargne fovéolaire (aspect en cocarde), proche de l'aspect d'atrophie géographique observé chez des patients plus âgés présentant une DMLA atrophique. En autofluorescence, la zone d'atrophie de l'épithélium pigmentaire apparaît hypo-autofluorescente. La cartographie confirme l'atrophie rétinienne au-delà de la région maculaire centrale. L'OCT en face retrouve un aspect très proche de celui du fond d'œil avec épargne du tissu centro-fovéolaire. La coupe OCT objective l'atrophie de la rétine externe et de l'épithélium pigmentaire de part et d'autre de la région centro-fovéolaire (flèches). En regard de l'atrophie, la choroïde apparaît hyperréfléctive du fait de la disparition de l'épithélium pigmentaire (astérisques).

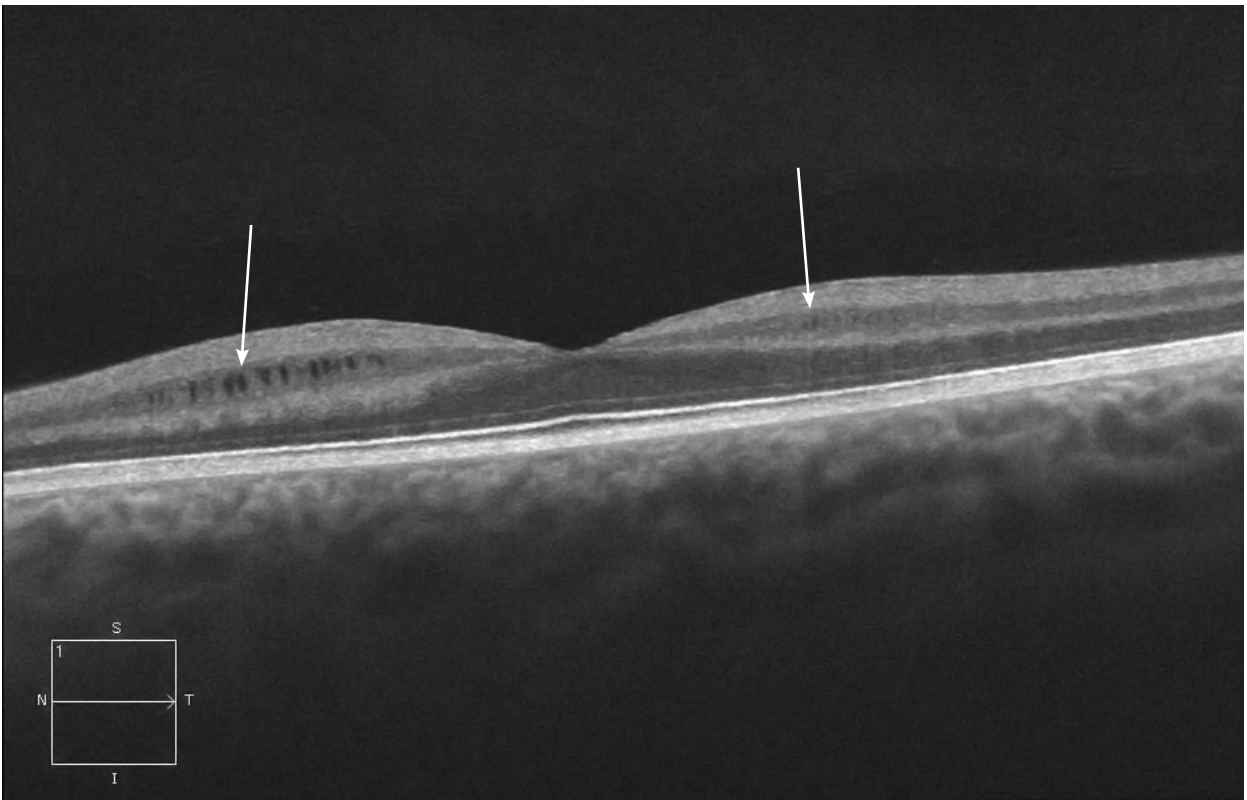


Rétinoschisis lié à l'X

Cas 1

Fond d'œil d'un jeune patient de 13 ans présentant une baisse d'acuité visuelle bilatérale. On observe un discret remaniement de la région maculaire et, en OCT, une zone de clivage localisée dans la rétine interne avec de petits kystes radiaires.

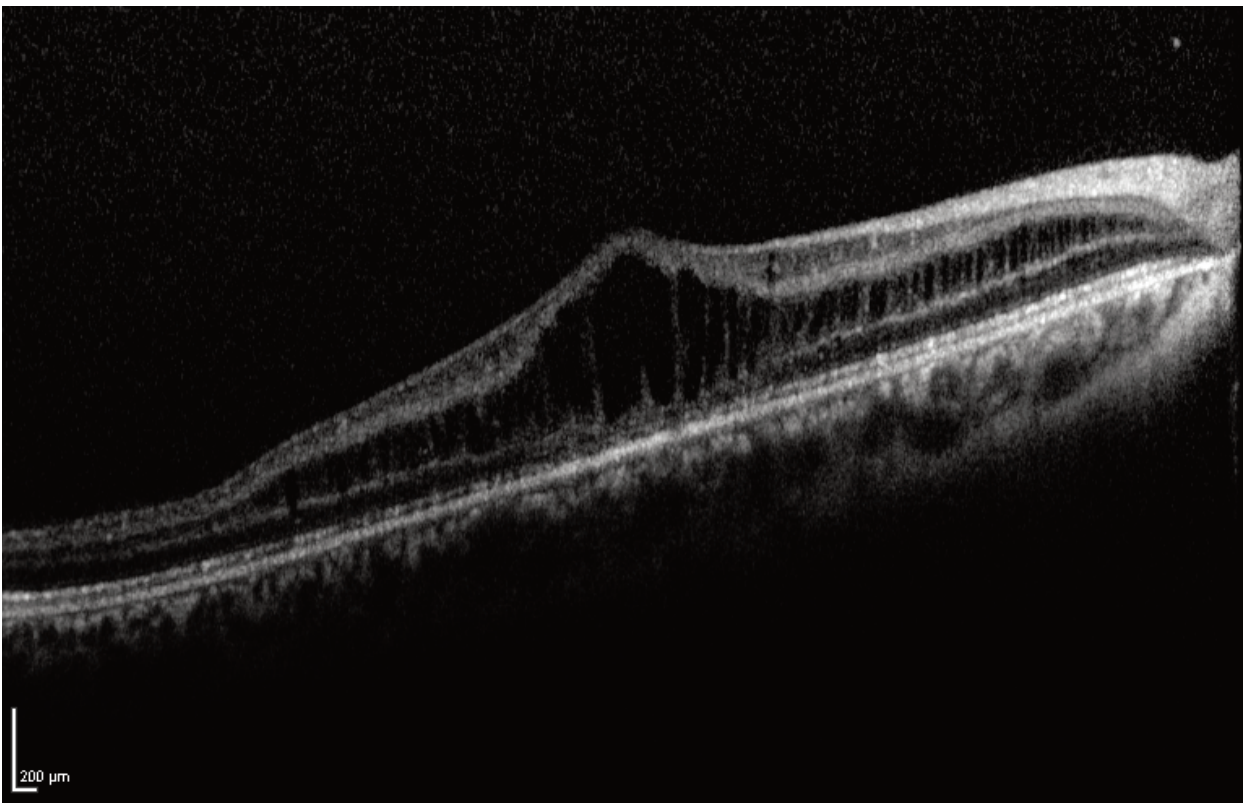
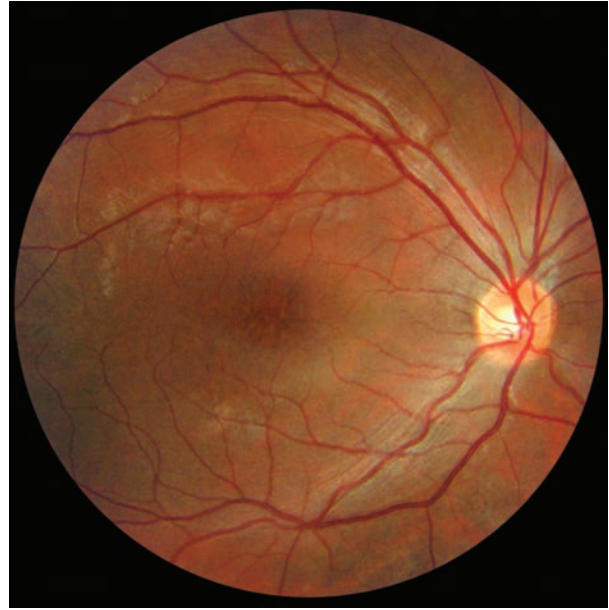
Cas 1



Cas 2

Remaniements maculaires caractéristiques avec aspect « étoilé » ou « en rayons de roue ». Sur le cliché en autofluorescence, la distribution du pigment maculaire est modifiée par la présence des kystes à disposition radiaire. En OCT, sur la coupe horizontale, le schisis de la rétine interne est évident.

Cas 2



8. Myopie

8.1. Amincissement choroïdien

8.2. Syndrome de la macula bombée

8.3. Rupture de la membrane de Bruch

8.4. Néovaisseau du myope fort

8.5. Schisis du Myope fort

Amincissement choroïdien

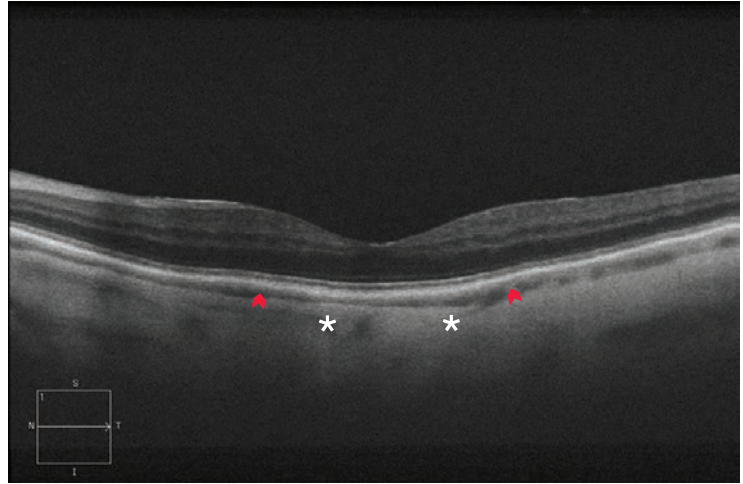
Cas 1

Au fond d'œil, aspect de choroïdose modérée avec atrophie péri-papillaire, petits remaniements maculaires et dépigmentation du fond choroïdien. Sur la coupe OCT, les différentes couches neurosensorielles rétiniennes semblent bien conservées contrastant avec une choroïde hyporéflexive très affinée (flèches rouges), ayant perdu son organisation en trois couches de vaisseaux de calibres différents, et rendant nettement visible la coque sclérale hyperréflexive sous-jacente (astérisques).

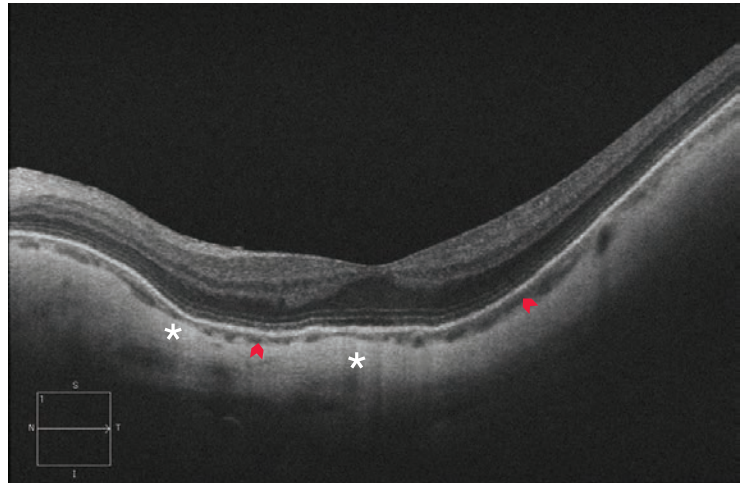
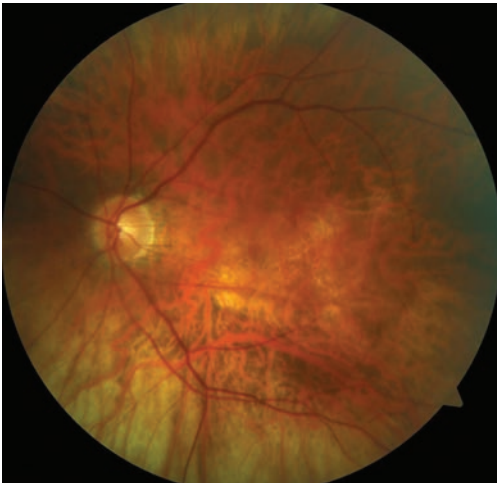
Cas 2

Autre cas de choroïdose modérée chez une patiente de 55 ans ayant une myopie de - 9,00 dioptries. On note une dépigmentation du fond choroïdien bien visible laissant voir la vascularisation choroïdienne. Il existe un staphylome modéré du pôle postérieur. Sur la coupe OCT, on retrouve là aussi un bon respect des couches rétiniennes avec une choroïde hyporéflexive à peine visible (flèches rouges), notez la paroi déformée de la sclère hyperréflexive au niveau du staphylome (astérisques).

Cas 1



Cas 2



Syndrome de la macula bombée

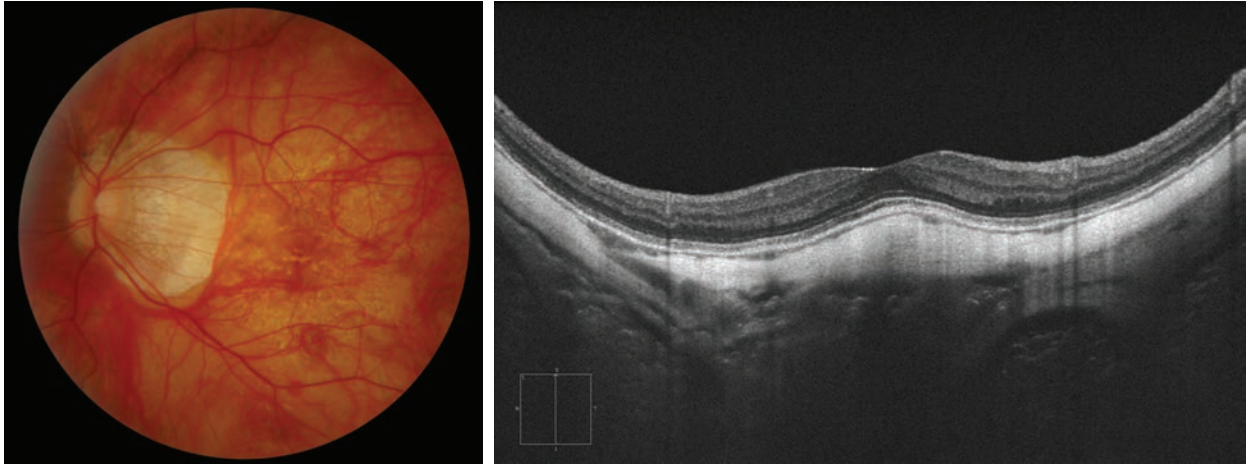
Cas 1

Patient myope fort asymptomatique. Au fond d'œil, staphylome myopique avec atrophie péri-papillaire étendue en temporal. Sur l'OCT, on observe un bombement de la région maculaire associé à un amincissement choroidien.

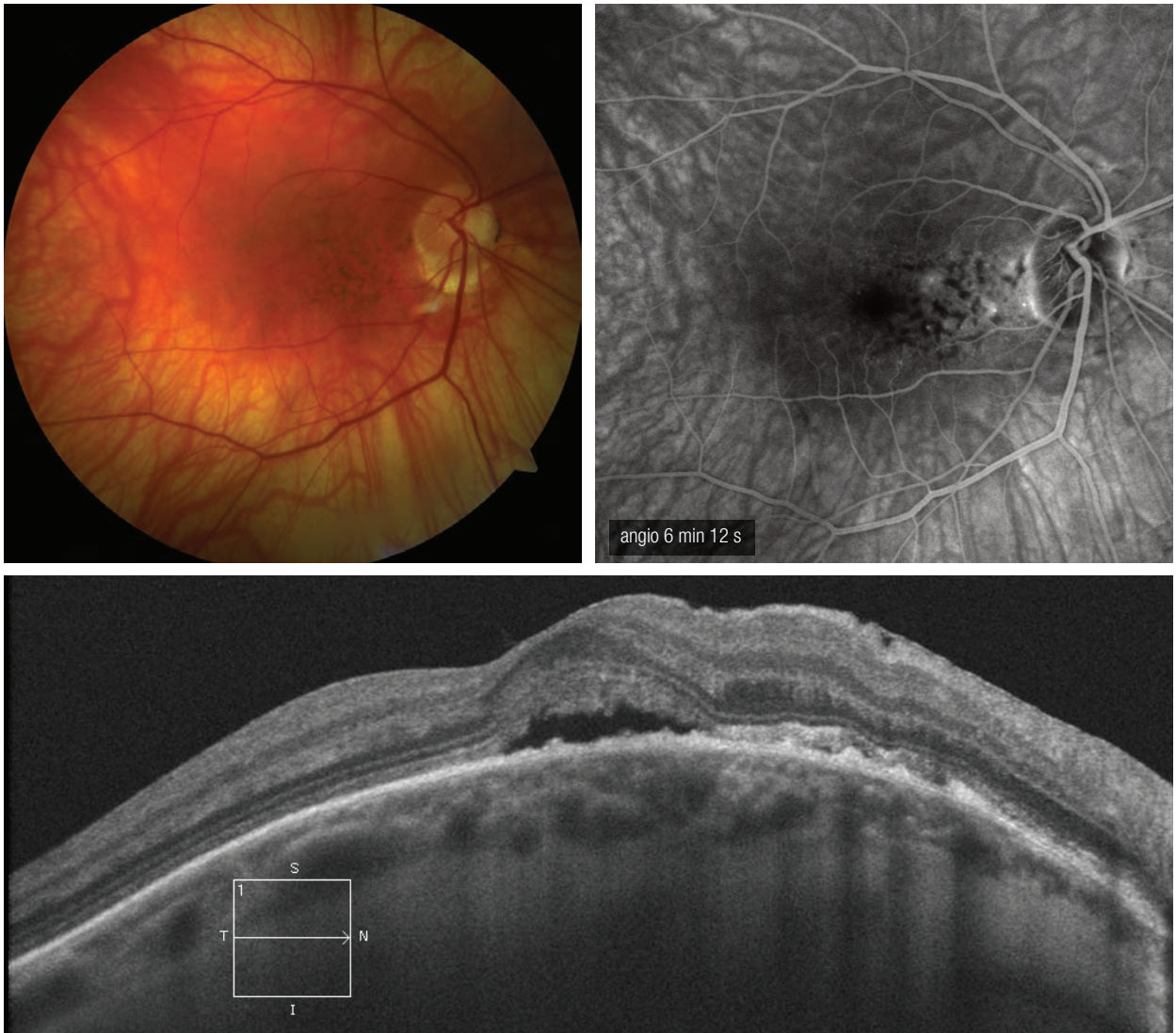
Cas 2

Cas de macula bombée associée à un décollement séreux rétinien symptomatique. Au fond d'œil, aspect de dépigmentation marquée de l'épithélium pigmentaire chez une patiente myope de -6,00 dioptries présentant une perte récente d'acuité visuelle d'environ 4/10e. En OCT, on observe un bombement de la région centro-maculaire associé à un décollement séreux minime en regard. A l'angiographie, il existe des altérations modérées de l'épithélium pigmentaire associées à des points de fuite en tête d'épingle.

Cas 1

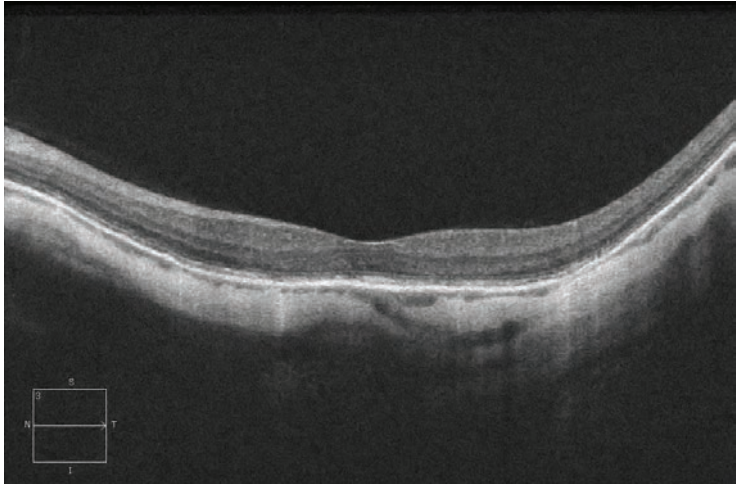
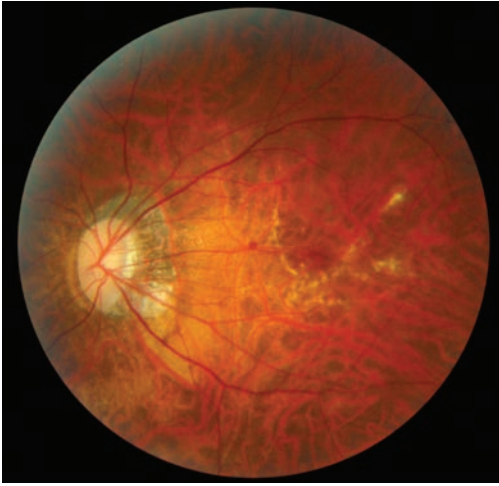


Cas 2



Rupture de la membrane de Bruch

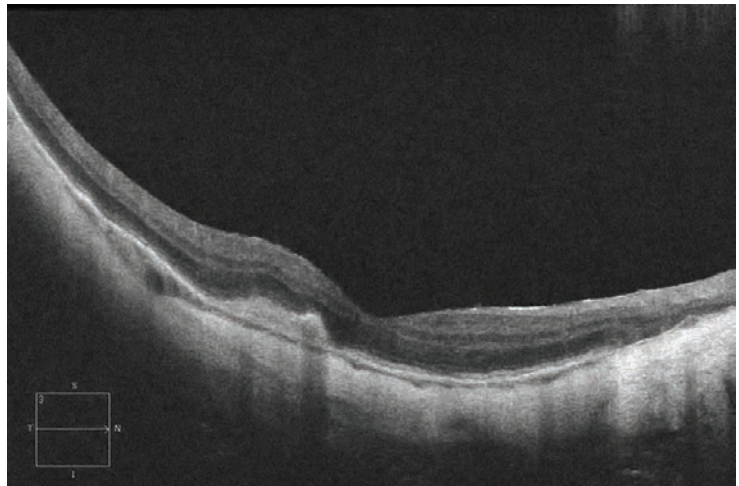
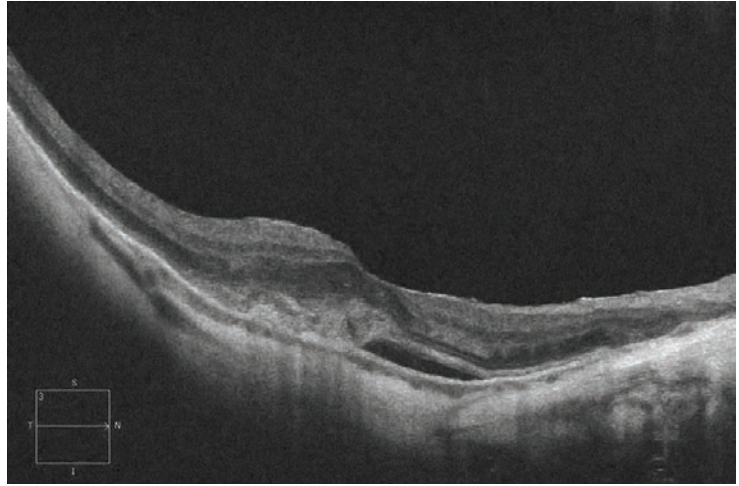
Au fond d'œil, aspect de choroïdose myopique avec atrophie péri-papillaire et dépigmentation du fond choroïdien chez un patient de 43 ans myope de -18,00 dioptries. On note dans la région maculaire plusieurs lignes blanchâtres de rupture de la membrane de Bruch prenant un aspect réticulé. Sur la coupe OCT réalisée au sein de ces lignes, mis à part l'amincissement choroïdien, on ne note pas de solution de continuité clairement identifiable. Les ruptures de la membrane de Bruch ne sont en effet pas visibles en OCT.



Néovaisseau du myope fort

Le patient rapporte une baisse d'acuité visuelle brutale associée à des métamorphoses. Au fond d'œil, aspect de choroïdose myopique avec atrophie péri-papillaire, zones focales d'atrophie chorio-rétinienne et remaniements maculaires associant hyperpigmentation et hémorragie localisée. Sur le cliché OCT, il existe une lésion exsudative pré-épithéliale avec décollement séreux rétro-fovéal. Notez l'amincissement choroïdien associé.

3 mois après une injection intra-vitréenne d'anti-VEGF, la vision remonte à 8/10e et l'hémorragie maculaire a disparu au fond d'œil. Une discrète hyperpigmentation de la membrane néovasculaire cicatrisée est visible. Sur la coupe OCT, il persiste une lésion cicatricielle sous-rétinienne juxta-fovéale, avec une bonne récupération du tissu rétinien strictement rétro-fovéal expliquant l'amélioration fonctionnelle.



Schisis du myope fort

Cas 1

Au fond d'œil, aspect de choroïdose myopique avec staphylome. Sur la coupe OCT, l'entonnoir fovéolaire est conservé mais on note deux grandes zones de clivages à l'intérieur du tissu rétinien : une première zone de clivages internes entre la limitante interne et la couche des cellules ganglionnaires d'une part et la couche plexiforme interne et la couche nucléaire interne d'autre part, et une deuxième zone de clivage externe au niveau de la plexiforme externe. A noter également, la présence d'un amincissement choroïdien et l'aspect de macula bombée.

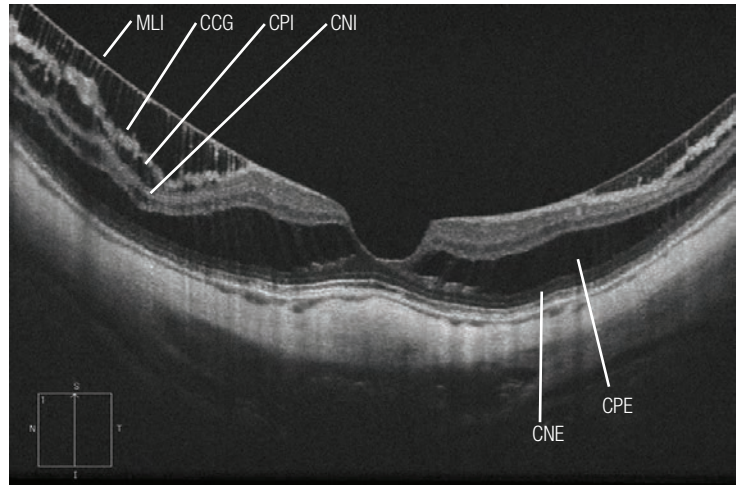
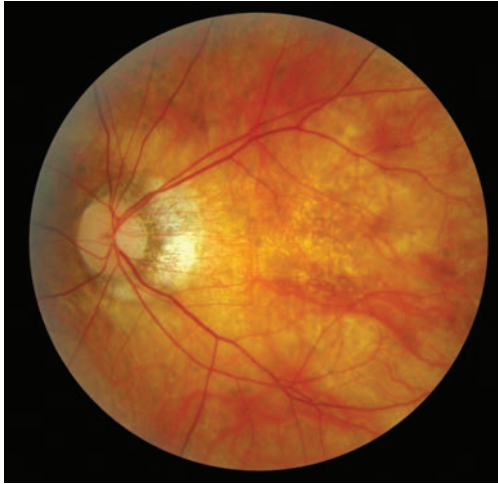
Cas 2

Dans ce cas, sur l'imagerie du fond d'œil, la choroïdose est plus marquée avec une zone d'atrophie choroïdienne juxta-maculaire rendant la sclère visible. Sur l'OCT, en plus des zones de clivages interne et externe déjà décrites, on observe une déformation nette de l'entonnoir fovéolaire avec mise en tension de la région centro-maculaire. Les couches externes de la rétine restent cependant en contact avec l'épithélium pigmentaire.

Cas 3

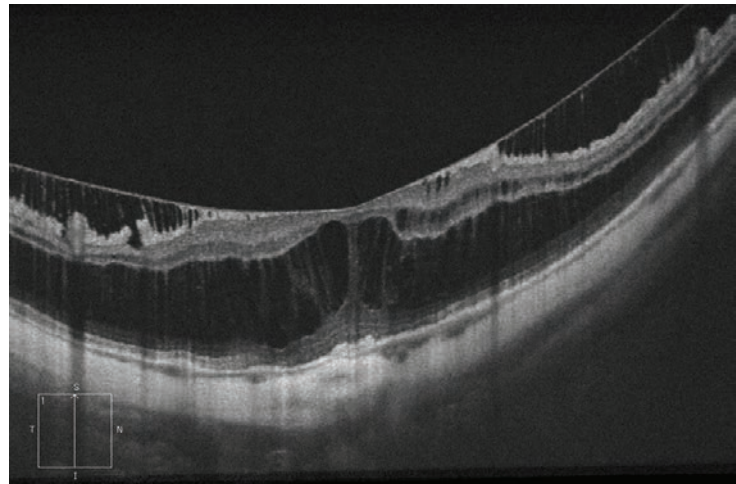
Chez cette patiente, on observe en plus du clivage externe, une perte du contact entre les photorécepteurs centro-fovéolaires et l'épithélium pigmentaire sous-jacent (astérisque). Il s'agit d'un critère péjoratif d'évolution pouvant conduire à poser l'indication opératoire.

Cas 1

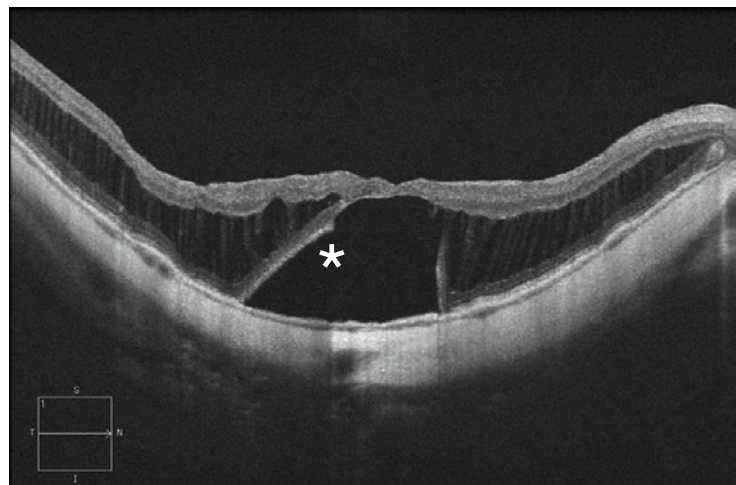
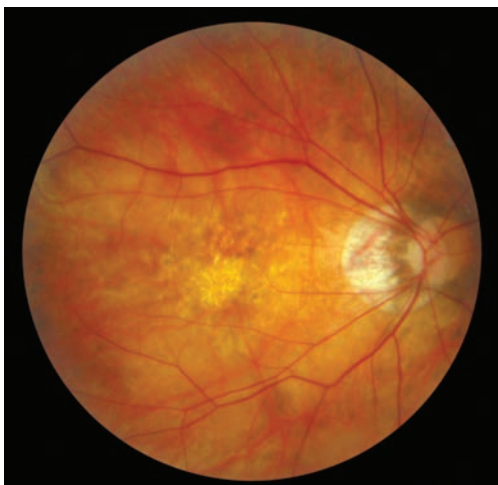


MLI : membrane limitante interne ; CCG : couche des cellules ganglionnaires ; CPI couche plexiforme interne ; CNI : couche nucléaire interne ; CPE : couche plexiforme externe ; CNE couche nucléaire externe.

Cas 2



Cas 3



9. Chorioretinite Séreuse Centrale (CRSC) et autres Décollements Séreux Rétiniens

9.1. CRSC typique

9.2. CRSC chronique et Epithéliopathie rétinienne diffuse

9.3. Autres causes de Décollements Séreux Rétiniens

9.3.1. Hypertension artérielle (2 cas)

9.3.2. Syndrome de Purtscher

9.3.3. Fossette colobomateuse

9.3.4. Causes iatrogènes

9.3.5. Décollement de rétine rhéomatogène

9.3.6. Circonstances post-opératoires

9.3.6.1. Suites de chirurgie épisclérale

9.3.6.2. Perfluorocarbones liquides sous-rétiniens

CRSC typique

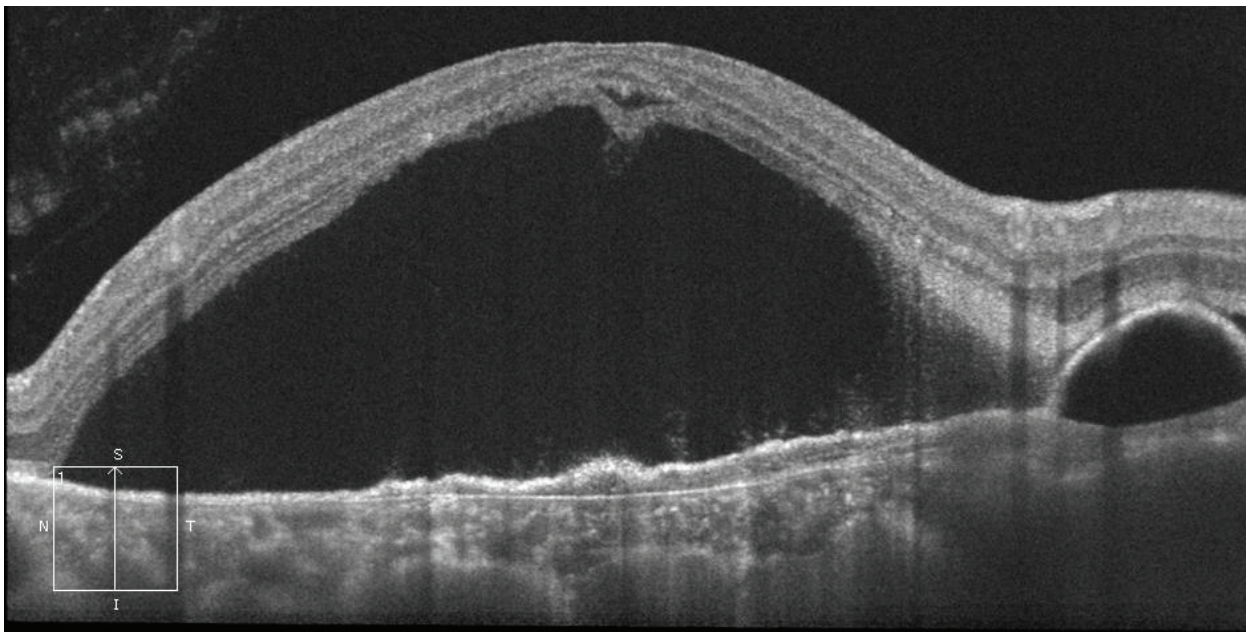
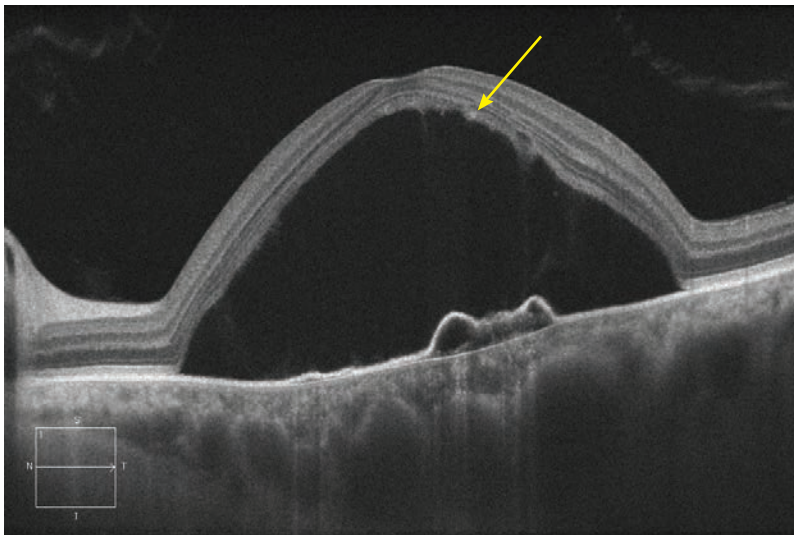
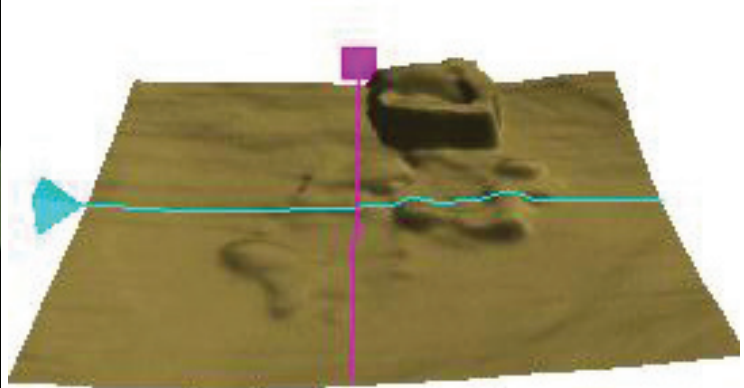
La Choriorétinopathie Séreuse Centrale (CRSC) est une affection plus fréquente chez les hommes, et provoquant un décollement séreux rétinien le plus souvent maculaire. Si elle est d'origine inconnue, on admet cependant que c'est un dysfonctionnement de la perméabilité choroïdienne qui est en cause dans la pathogénie de cette affection.

Cas 1

Sur le cliché couleur on retrouve une bulle de décollement séreux rétinien à limites nettes (flèches pleines). Au sein de la bulle, il existe de petits points blancs sous-rétiens témoignant de la chronicité du soulèvement rétinien.

Sur la coupe OCT horizontale la bulle de DSR est volumineuse, globalement homogène et hyporréflexive. Au sein de la bulle de DSR on retrouve un DEP au niveau d'un point de fuite. La rétine neurosensorielle reste globalement normale ; toutefois il existe des points hyperréflexifs à la face postérieure de la ligne des photorécepteurs qui correspondent aux points blancs vus sur le cliché couleur (flèche jaune). La coupe verticale individualise un autre DEP correspondant à un deuxième point de fuite. Ces DEP sont bien visibles sur le mapping passant par l'épithélium pigmentaire sous la forme d'élévations de cette couche.

Cas 1

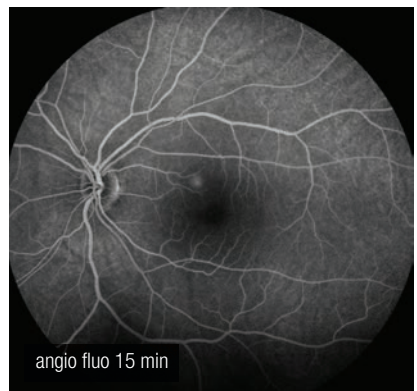
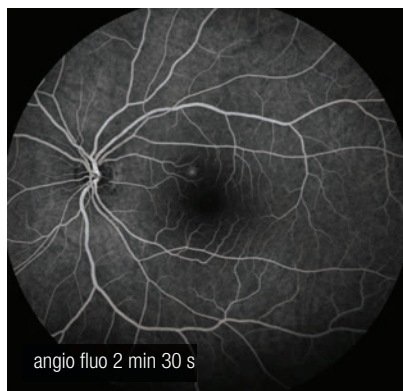
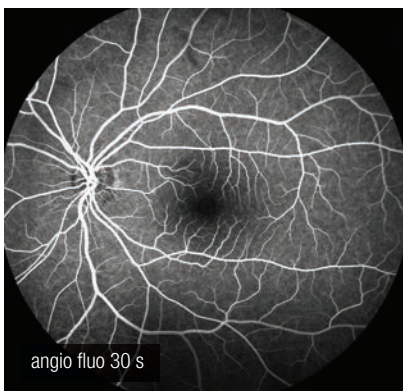
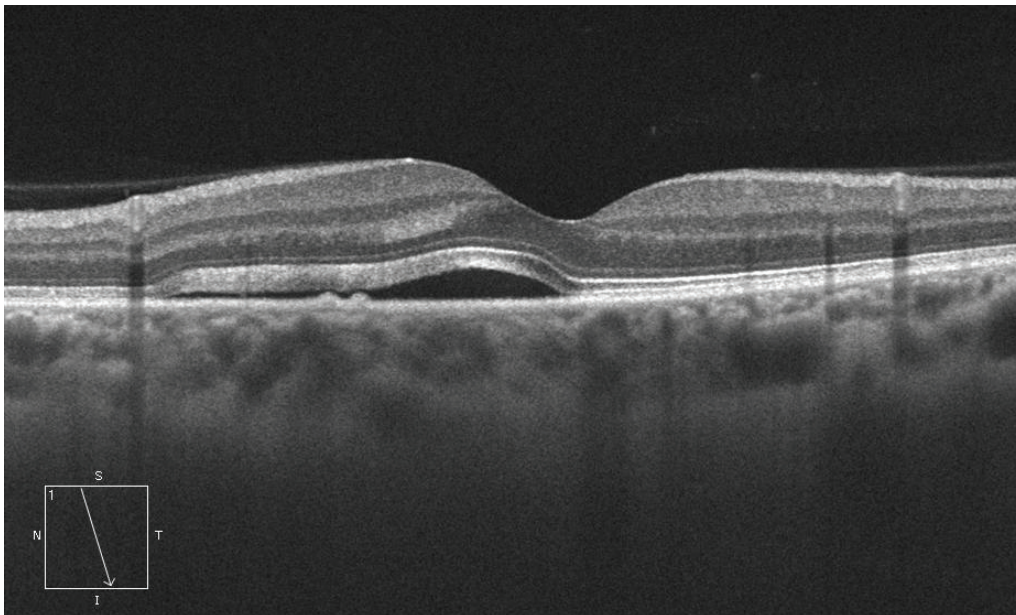
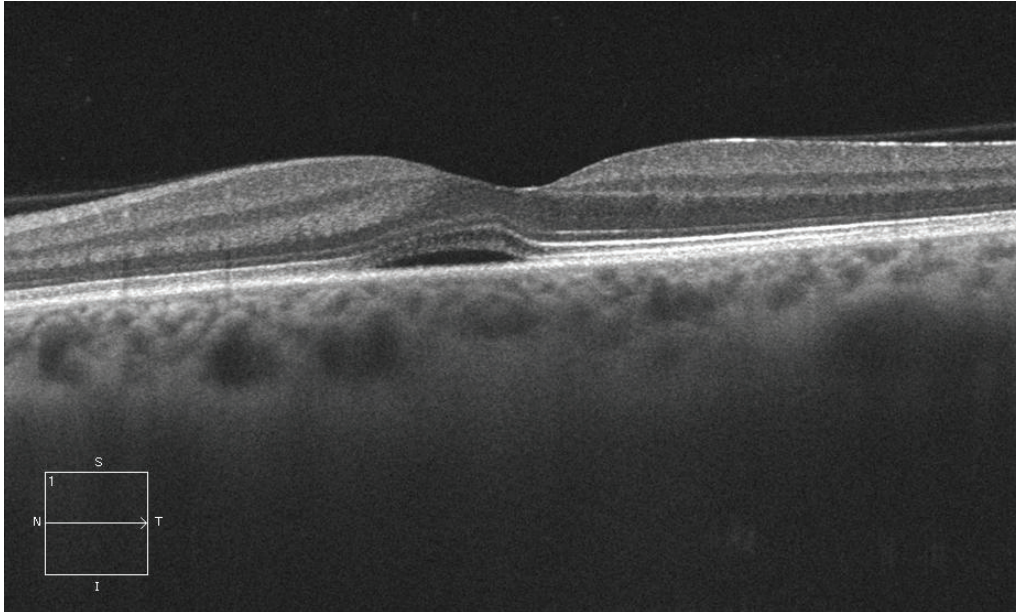


Cas 2

Dans ce cas de CRSC, le DSR est presque plan sur la coupe horizontale. Cependant si la coupe passe par le point de fuite, on retrouve deux petits DEP juxtaposés correspondant au point de fuite. La rétine neurosensorielle ne présente aucune anomalie.

Le point de fuite est bien individualisé à l'angiographie à la fluorescéine au temps intermédiaire (2 mn 30 s) alors qu'il n'apparaît pas au temps précoce (30 s), et la diffusion sur le temps tardif (15 mn) est minime.

Cas 2

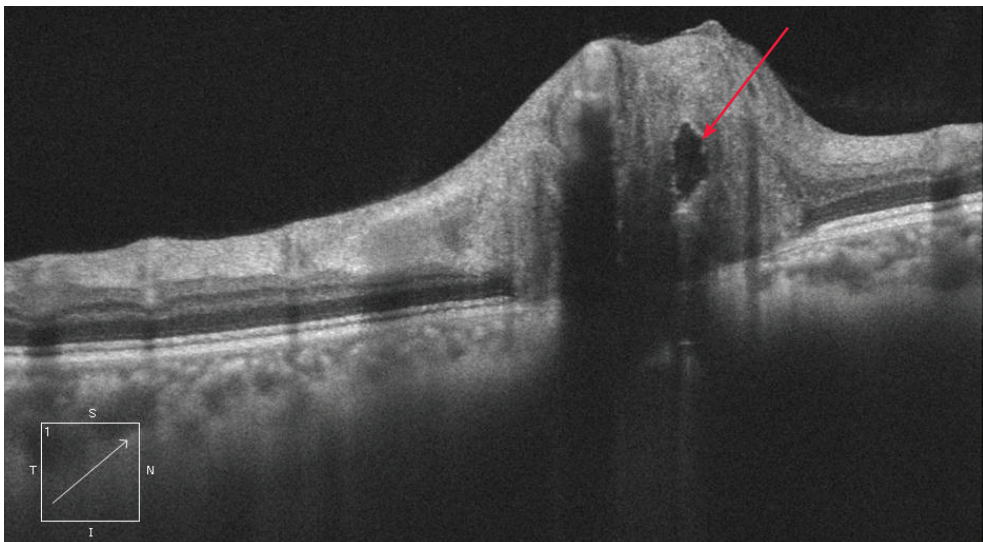
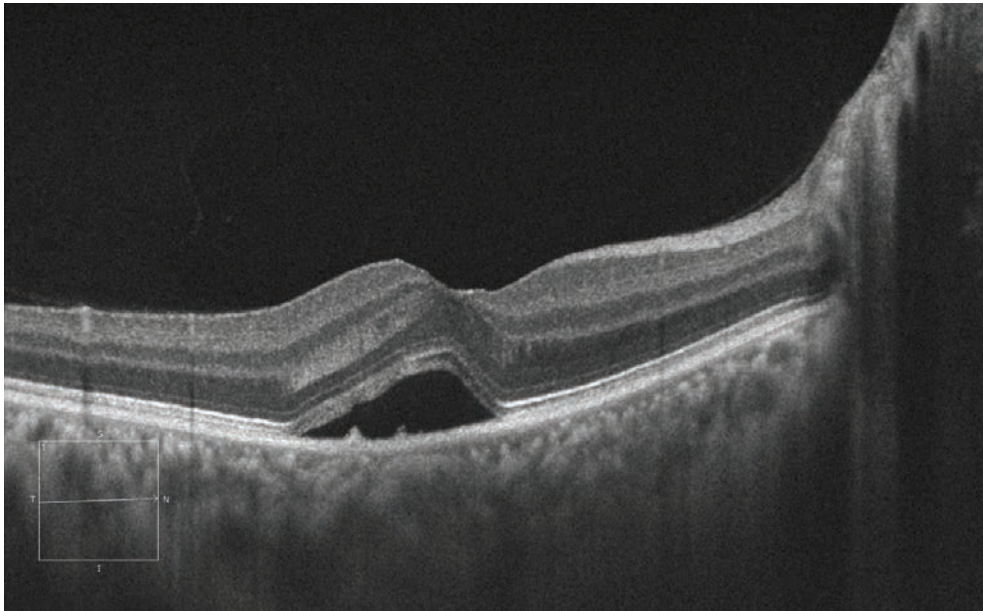
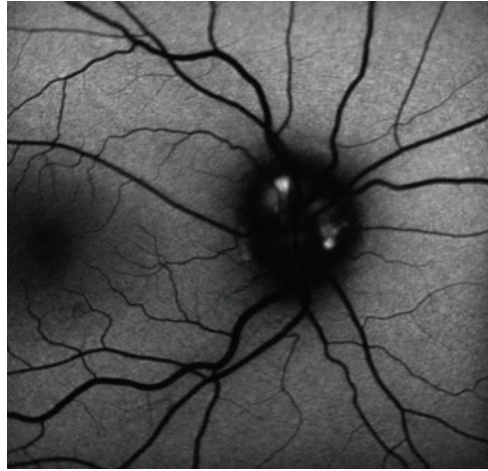


Cas 3

On devine ici un DSR minime sur la couleur (flèches pleines). On remarque aussi un aspect flou des bords de la papille correspondant à des drusen. Le cliché en auto-fluorescence de la papille retrouve ces drusen sous la forme d'une hyperauto-fluorescence.

L'OCT maculaire met en évidence un DSR avec deux irrégularités de l'EP au niveau du point de fuite. Cette coupe EDI met aussi en évidence une épaisseur anormalement élevée de la choroïde comme cela se rencontre fréquemment dans la CRSC. Enfin, la coupe OCT en EDI passant pas la tête du nerf optique montre une cavité globalement ronde, hyporréflexive correspondant à la drusen (flèche rouge).

Cas 3



Epithéliopathie rétinienne diffuse (ERD)

Si la CRSC dure plus de 6 mois, on parle de CRSC chronique. Dans les formes diffuses de CRSC chronique, avec des points de fuite multiples, on parlera d'ERD. La diffusion à l'angiographie est généralement plus faible que dans une CRSC typique, parfois même il s'agit d'une diffusion en plages à limites floues. L'épithélium pigmentaire est souvent altéré, avec des signes de dépigmentation gravitationnelle.

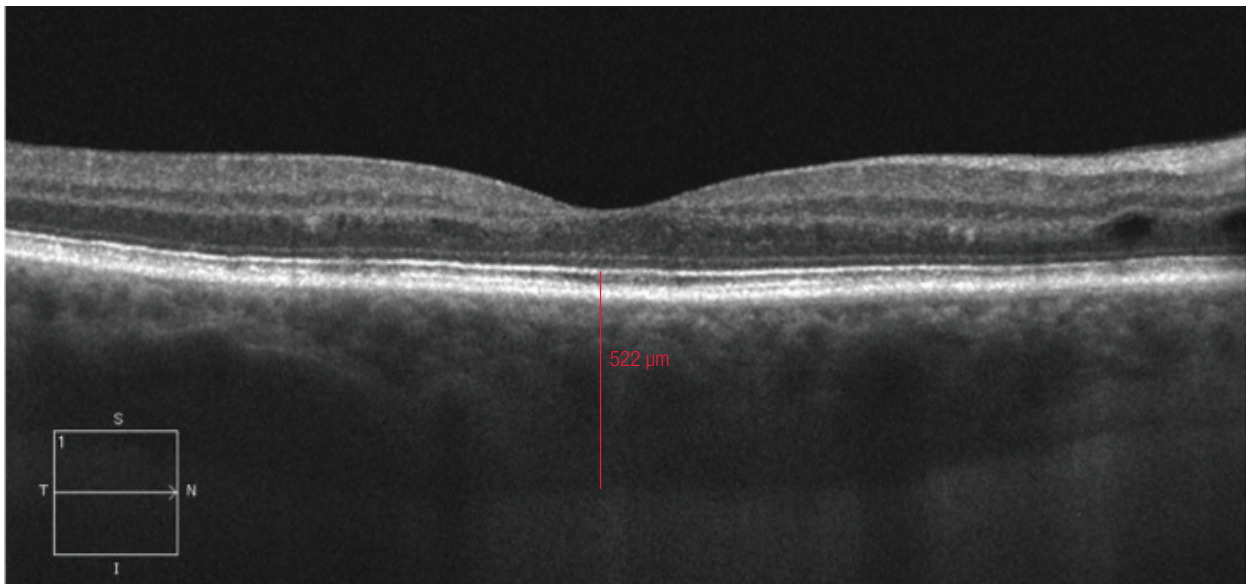
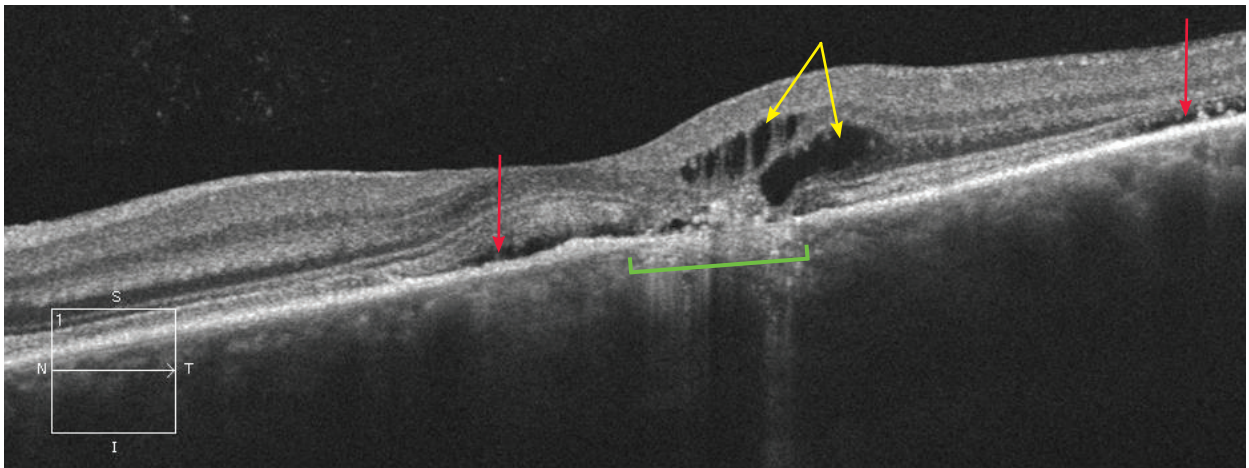
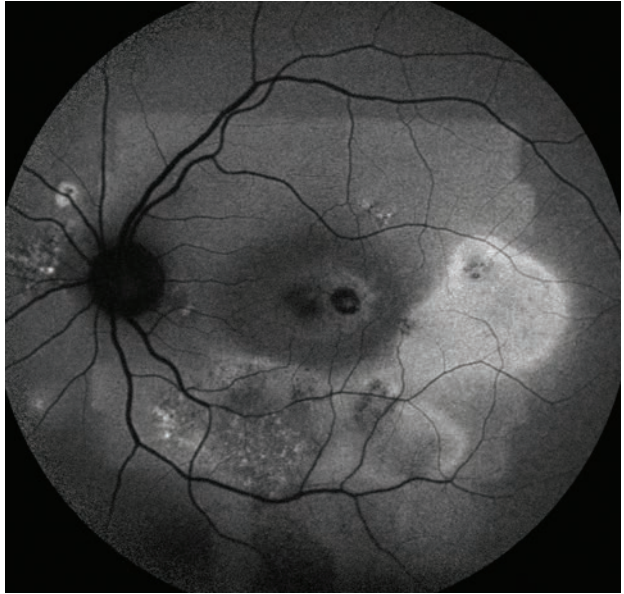
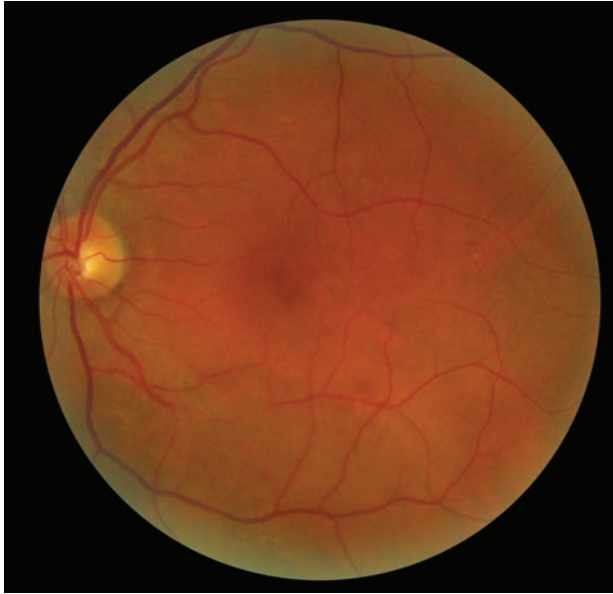
Cas 1

La photo couleur ne montre que de très discrètes altérations sous la forme de plages de migrations pigmentaires éparses. L'autofluorescence est beaucoup plus parlante avec des modifications importantes de la pigmentation rétinienne, associant des plages d'hyperautofluorescence avec des plages d'hypoautofluorescence. On retrouve aussi une disposition de ces plages en coulée gravitationnelle.

La coupe OCT horizontale sur la macula individualise deux DSR plans (flèches rouges), des kystes intra-rétiens (flèches jaunes) et une zone d'atrophie de l'EP (trait vert). La présence de points hyperréfectifs dans le DSR témoigne de la chronicité du DSR.

Sur l'OCT EDI de l'œil controlatéral du même patient, on note une épaisseur choroïdienne très augmentée (trait rouge), et seulement deux petits kystes intra-rétiens.

Cas 1



Epithéliopathie rétinienne diffuse (ERD)

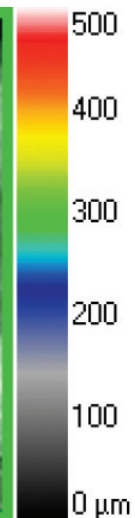
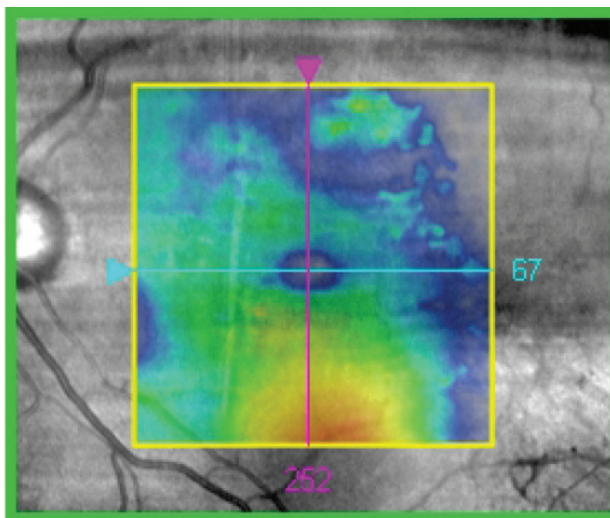
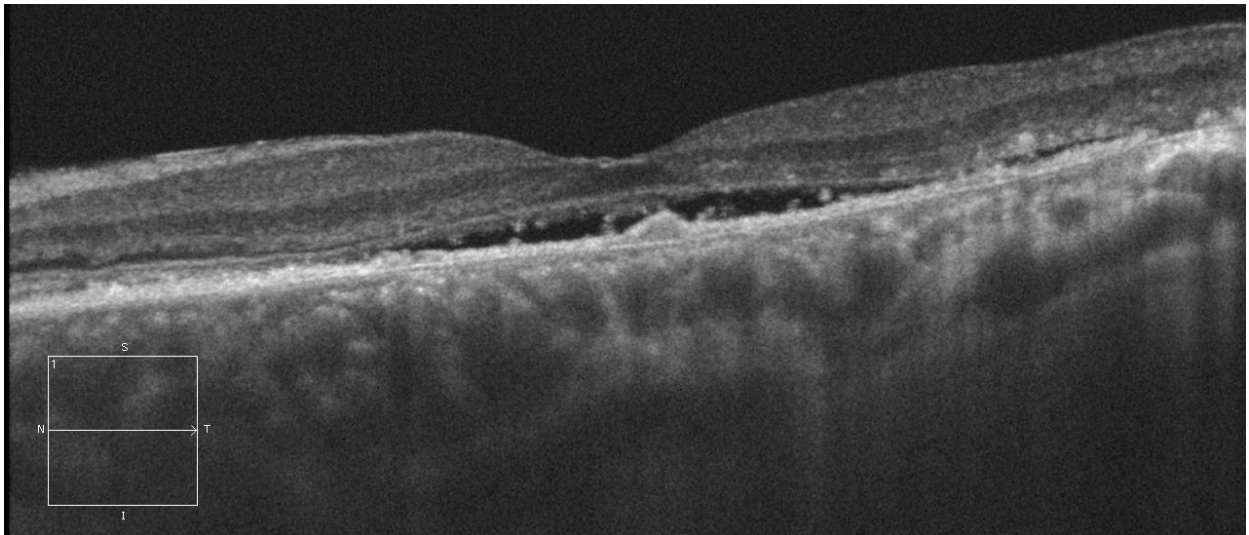
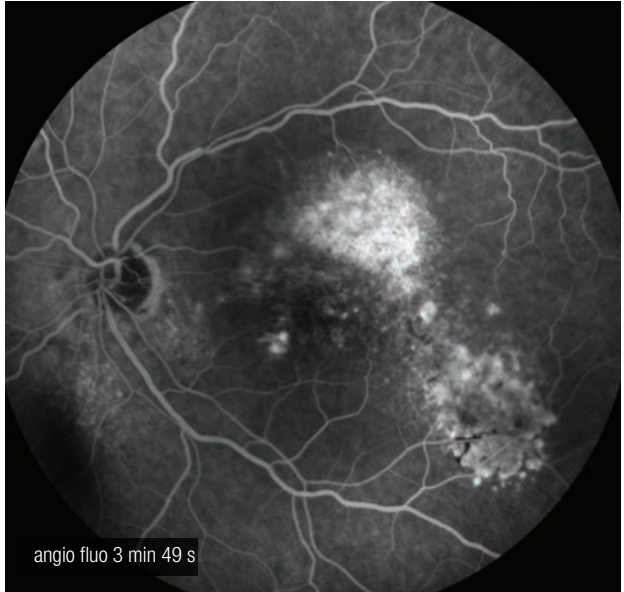
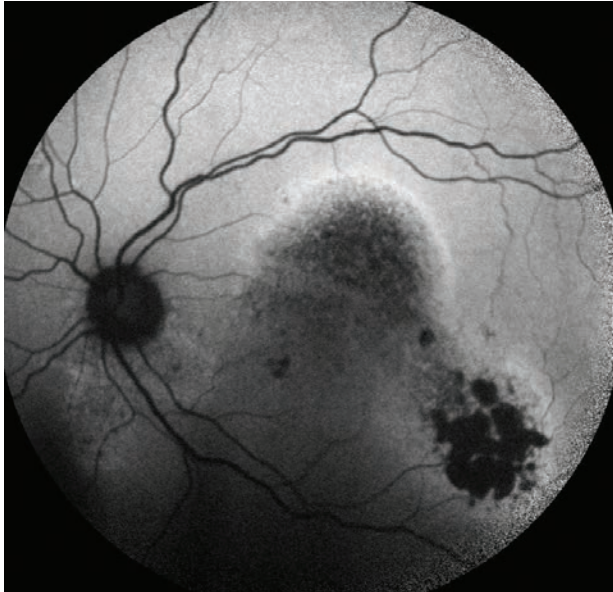
Cas 2

L'autofluorescence montre les signes de dépigmentation rétinienne avec des zones hypoautofluorescentes (de topographie gravitationnelle) bordées d'une ligne hyperautofluorescente. L'angiographie à la fluorescéine retrouve une plage diffuse hyperautofluorescente en supéro-temporal de la macula aux temps tardifs (3 mn 49 s).

La coupe OCT au niveau maculaire est caractéristique de l'ERD : un DSR plan, une atrophie de l'EP en regard du DR, des points hyperréfectifs sur le bord externe de la rétine interne (témoignant de la chronicité du soulèvement) et un épaissement choroïdien.

On note même un petit DEP probablement au niveau d'un point de fuite. Le mapping rétinien mesurant l'épaisseur rétinienne entre limitante interne et EP montre que le DSR est plus important en inférieur, résultat de la coulée gravitationnelle du liquide sous-rétinien vers le bas.

Cas 2



Épaisseur ILM-RPE (μm)

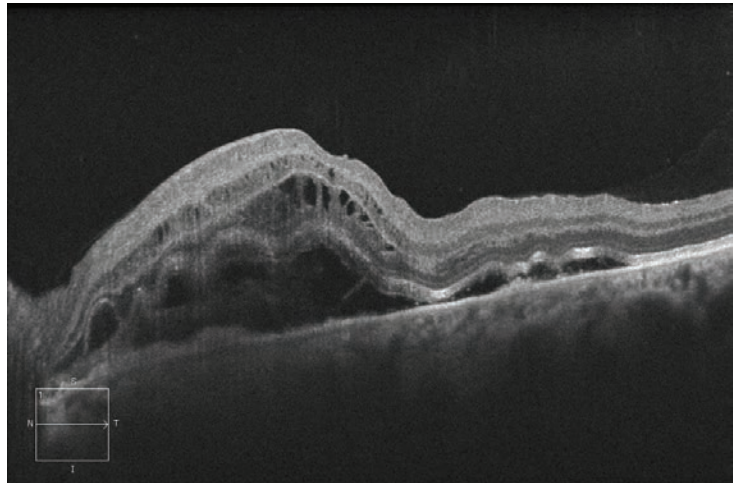
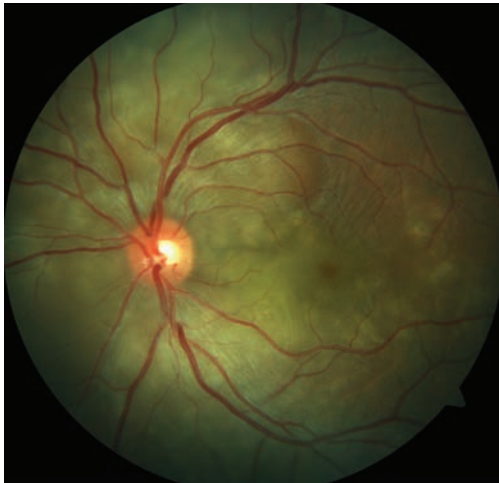
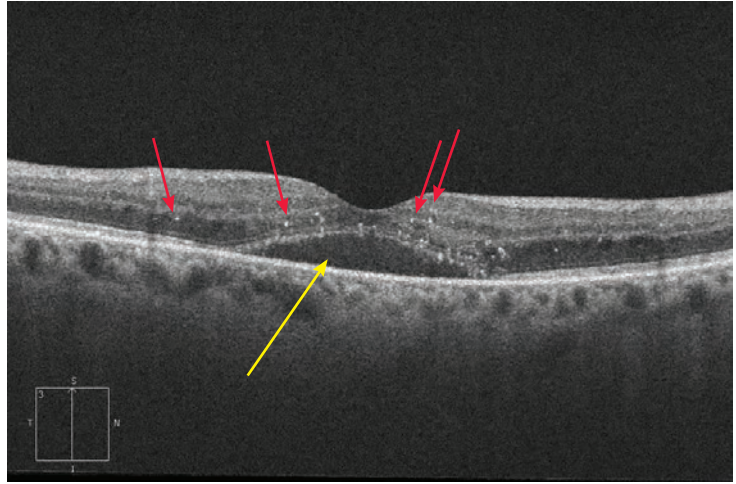
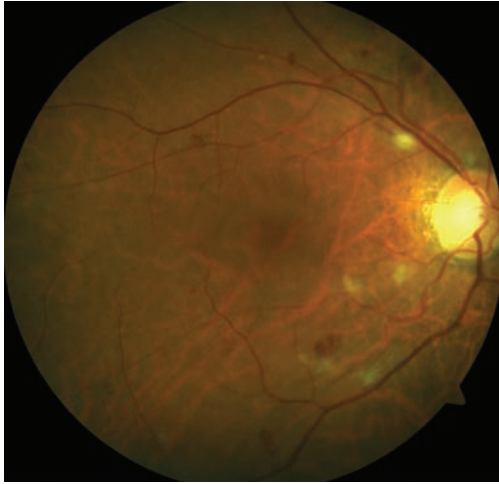
HTA

Lors d'une poussée d'HTA, une choroïdopathie hypertensive (c'est-à-dire une ischémie choroïdienne) peut apparaître sous la forme de DSR le plus souvent maculaire. La résorption de ce DSR maculaire avec le traitement entraîne le plus souvent l'apparition d'exsudats sous la forme d'une étoile maculaire. Dans le cas ici, l'OCT retrouve le DSR (flèche jaune) mais aussi des points hyperréfectifs intra-rétiniens (flèches rouges) correspondant à des exsudats intra-rétiniens non encore visibles au fond d'œil. En revanche sur le cliché couleur il existe des nodules cotonneux et des hémorragies rétiniennes.

Toxémie gravidique

Les signes oculaires de la toxémie gravidique sont représentés essentiellement par une ischémie de la choroïde et de l'EP qui entraîne respectivement des DSR multiples et des taches jaunâtres aux deux yeux. Il n'y a que rarement des hémorragies et des nodules cotonneux.

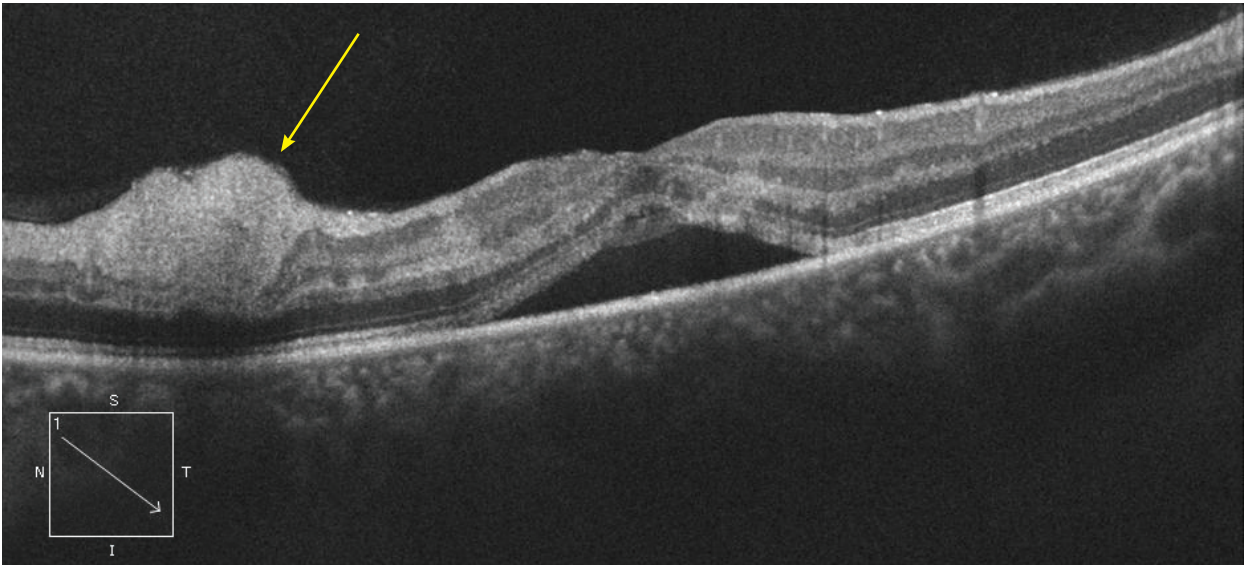
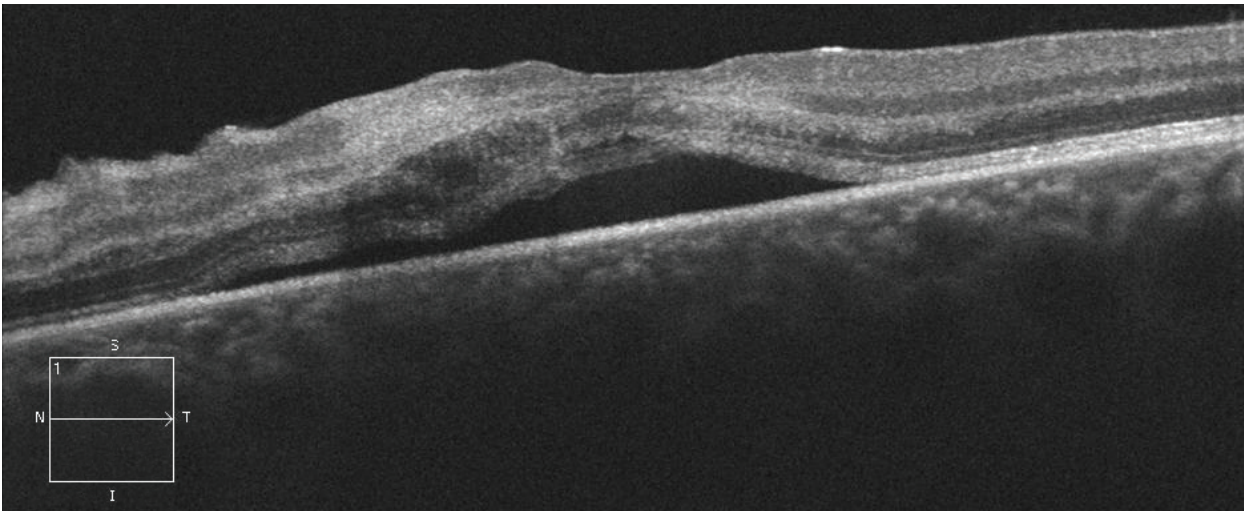
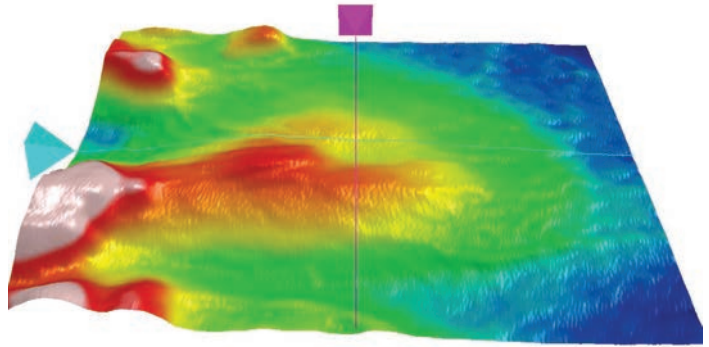
A l'OCT les DSR sont nombreux et volumineux. Ils sont associés à un œdème rétinien secondaire au spasme artériel rétinien engendré par la poussée aiguë de tension artérielle au stade de pré-éclampsie. Tout rentre dans l'ordre avec le traitement.



Syndrome de Purtscher

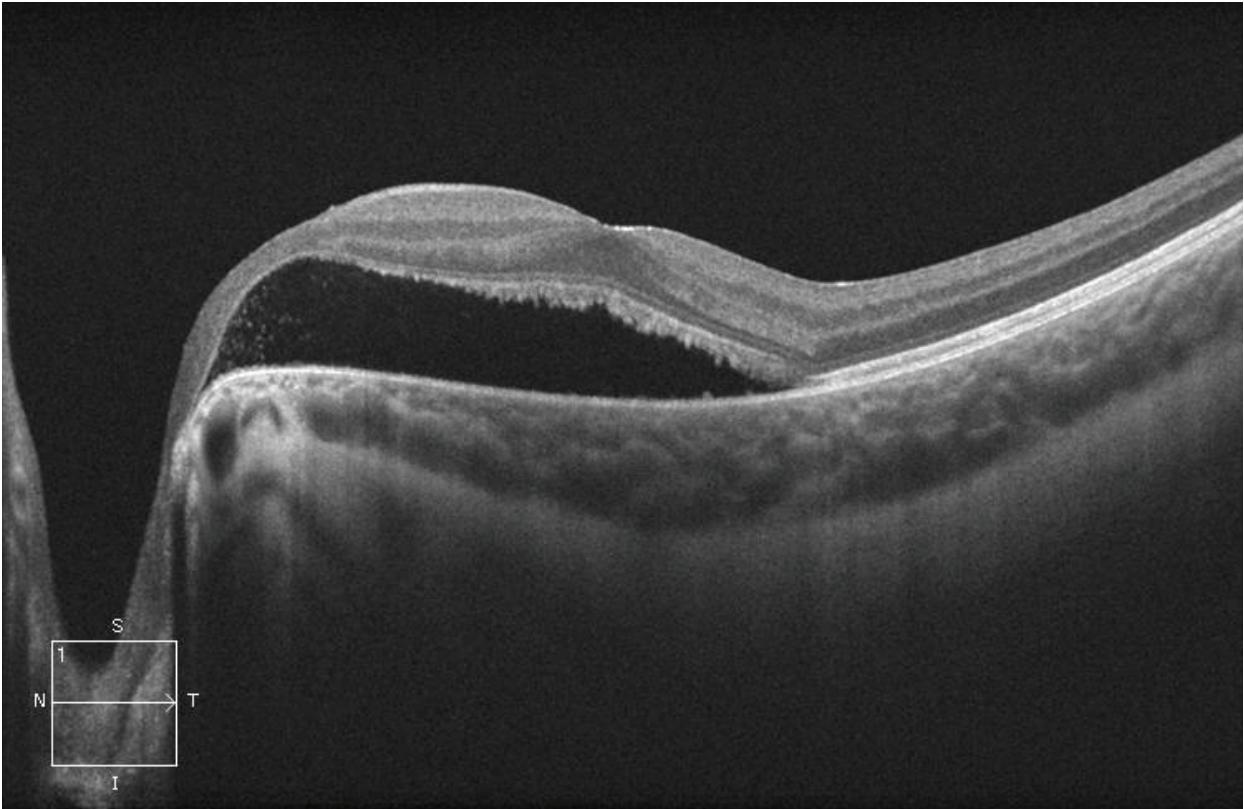
Il s'agit d'une rétinopathie post-traumatique sans contusion oculaire directe. Elle se présente au fond d'œil sous la forme de multiples nodules cotonneux et d'hémorragies en flammèches. Sur la coupe OCT horizontale on note la présence d'un décollement séreux rétinien associé à un épaissement de la ligne de photorécepteurs. Une coupe oblique passant par un nodule cotonneux (flèche jaune) montre à ce niveau une lésion arrondie hyperréfléctive dans la couche des fibres ganglionnaires. Rappelons qu'histologiquement les nodules cotonneux correspondent à une ischémie dans la couche des fibres ganglionnaires et à un gonflement des axones par blocage du transport axoplasmique.

Le mapping retrouve un épaissement rétinien global avec des zones surélevées en regard des nodules cotonneux.



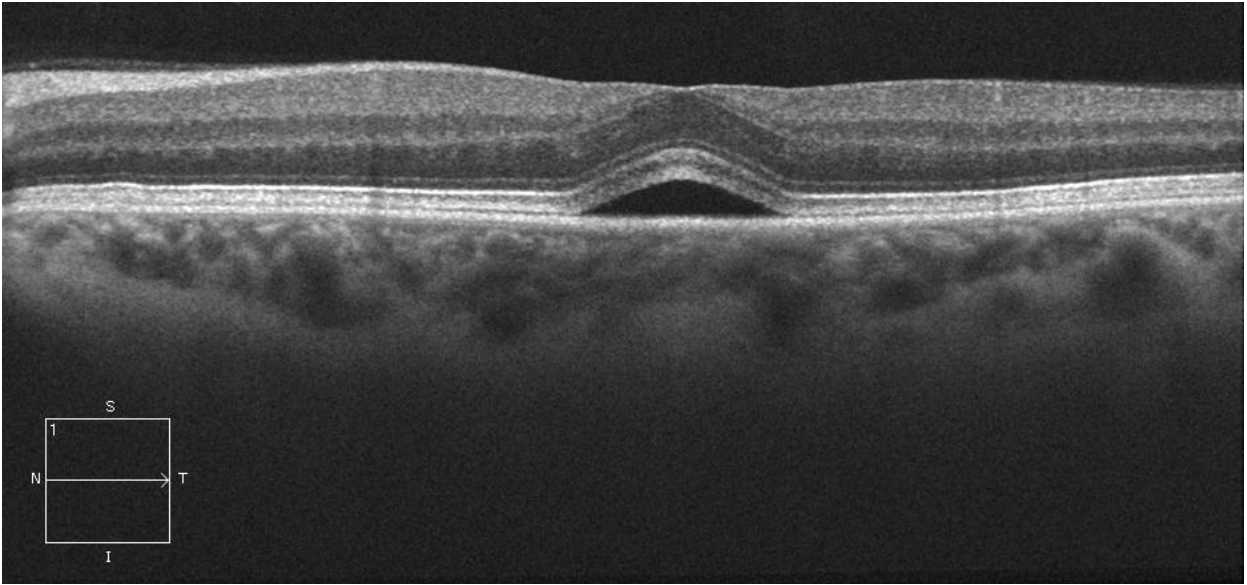
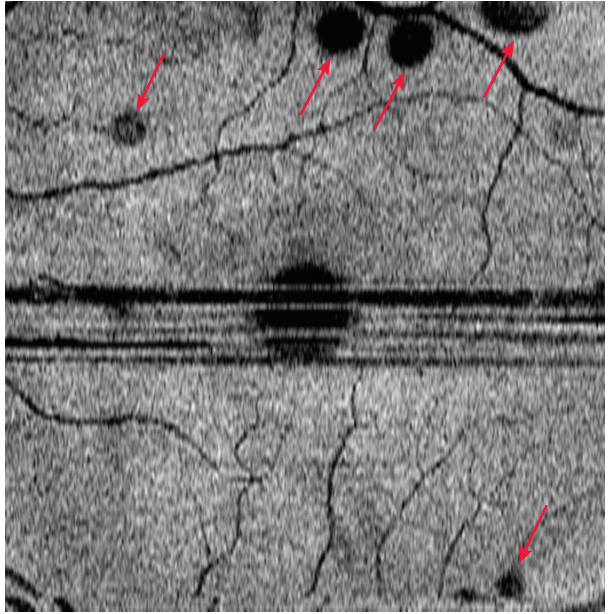
Fossette colobomateuse

Enfant de 6 ans présentant une baisse d'acuité visuelle sur quelques semaines. Au fond d'œil, on retrouve une bulle de décollement séreux rétinien englobant la macula et, en temporal-inférieur de la papille, une lésion ovale grisâtre très évocatrice de fossette colobomateuse. Sur la coupe OCT, on observe un large soulèvement séreux rétinien englobant la région maculaire et communiquant avec le nerf optique. Les segments externes des photorécepteurs séparés de l'épithélium pigmentaire prennent un aspect « peigné », les autres couches rétinienne en regard du décollement sont intactes.



DSR : causes iatrogènes

Survenue brutale de DSR multiples suite à un traitement anticancéreux (MEK Inhibitors). Sur la coupe OCT, le DSR est isolé, sans autre anomalie. Sur l'OCT en face, on remarque la superposition des images hyporéfectives avec les DSR visualisées sur le cliché couleur (flèches).



Décollement de rétine rhegmatogène

Cas 1

Décollement de rétine très récent chez une patiente pseudo-phake présentant une baisse d'acuité visuelle depuis 24h. Au fond d'œil, il existe des plis rétiniens en temporal inférieur de la région maculaire. L'analyse de la périphérie rétinienne objectivera une déhiscence sur 8h. Sur la coupe OCT verticale, on observe le soulèvement temporal et fovéolaire. La rétine entre la macula et le nerf optique n'est pas soulevée. Les couches rétiniennes en regard du soulèvement conservent une organisation « normale ».

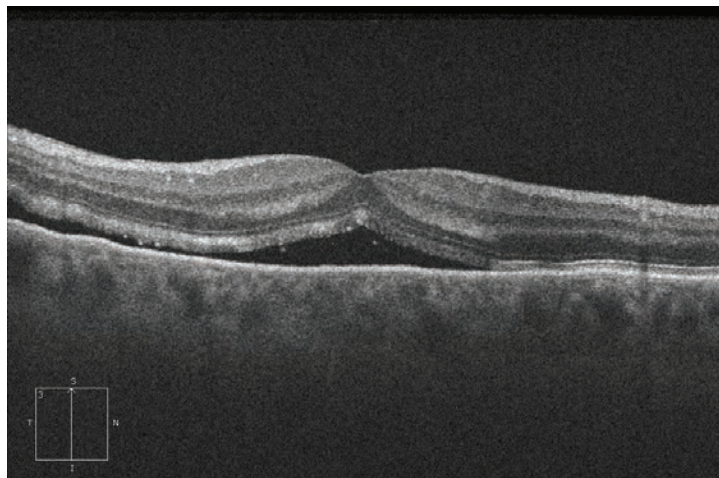
Cas 2

Autre cas de décollement de rétine rhegmatogène plus ancien. La rétine fovéolaire est soulevée avec cette fois-ci des signes objectifs de souffrance cellulaire : kystes intrarétiniens et ondulations de la rétine externe.

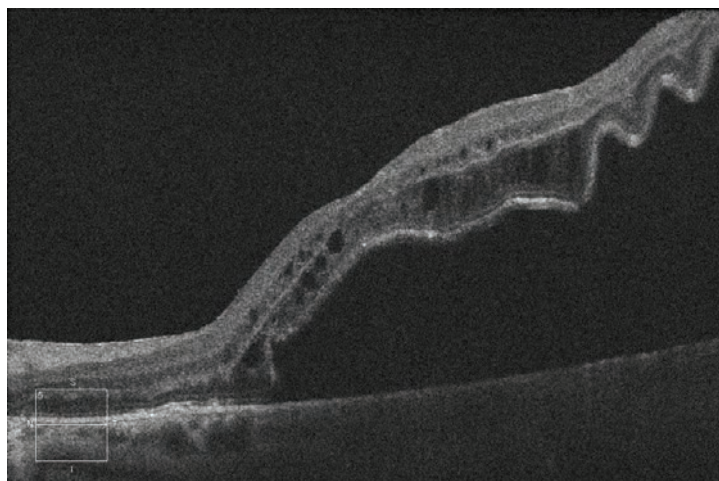
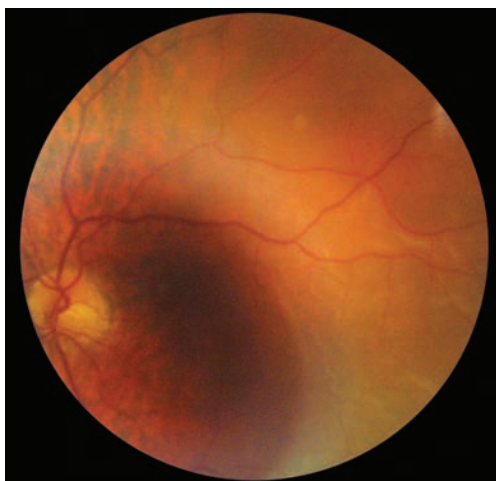
Cas 3

Cas de décollement de rétine ancien à marche lente « auto-limité ». Le patient est asymptomatique avec une acuité visuelle conservée à 10/10e P2. Sur le cliché couleur, on observe néanmoins un large décollement bulleux de la rétine supérieure, nasale et inférieure avec des lignes de démarcations pigmentées (flèches) ayant, jusqu'à présent, limité la progression du soulèvement rétinien vers le pôle postérieur. Sur la coupe verticale en OCT, la rétine fovéolaire est bien à plat avec cependant présence de kystes intrarétiniens et d'une zone de prolifération de l'épithélium pigmentaire hyperréfléctif (flèche) correspondant à la ligne de démarcation visible sur le cliché couleur et limitant la progression du décollement vers la macula (astérisque).

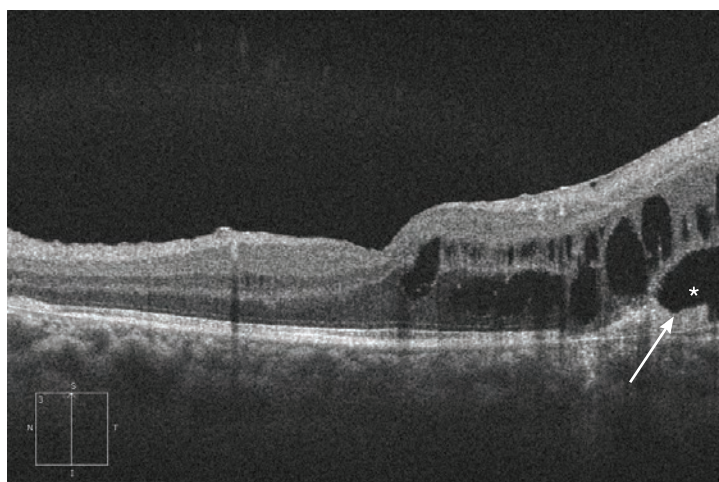
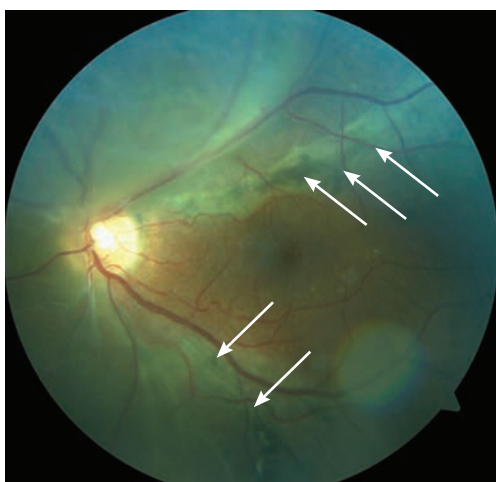
Cas 1



Cas 2



Cas 3



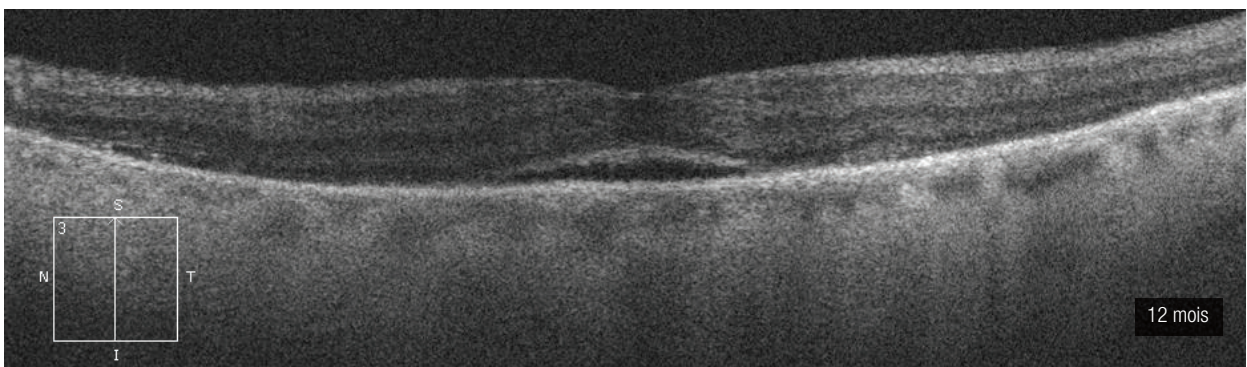
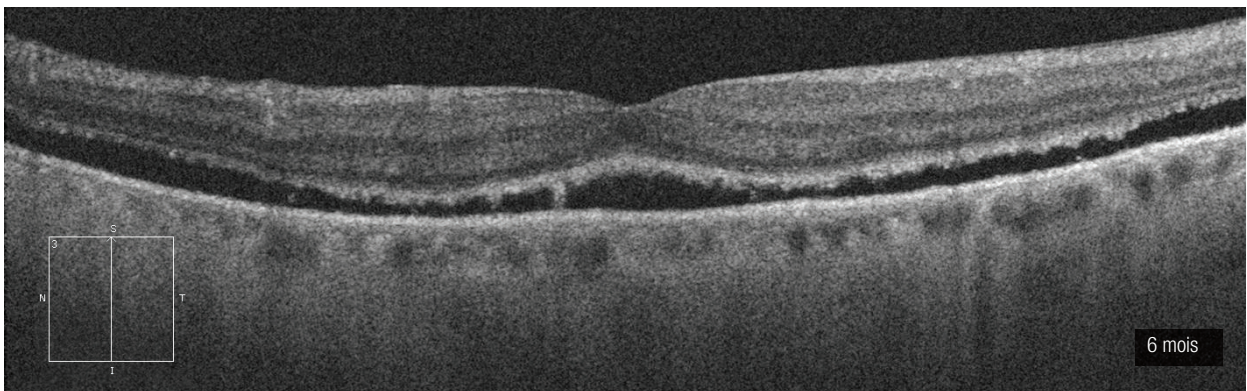
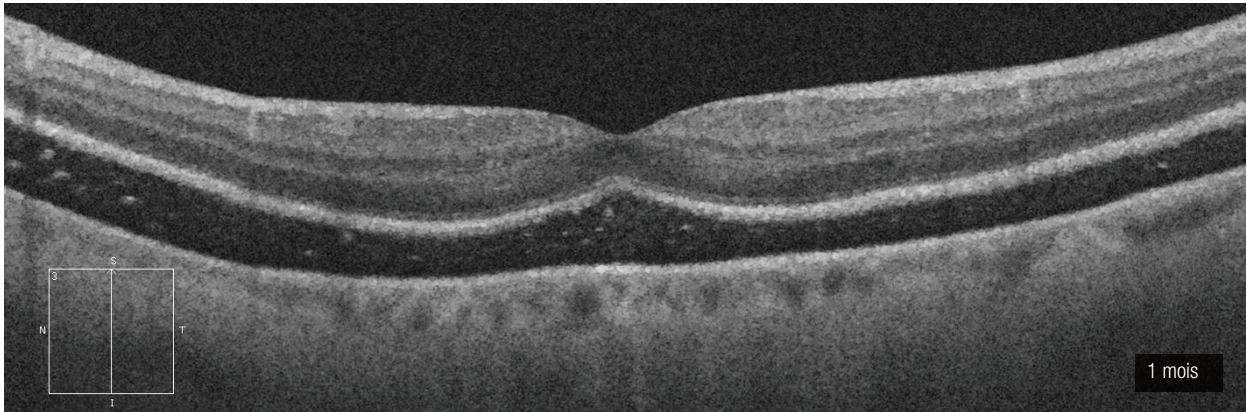
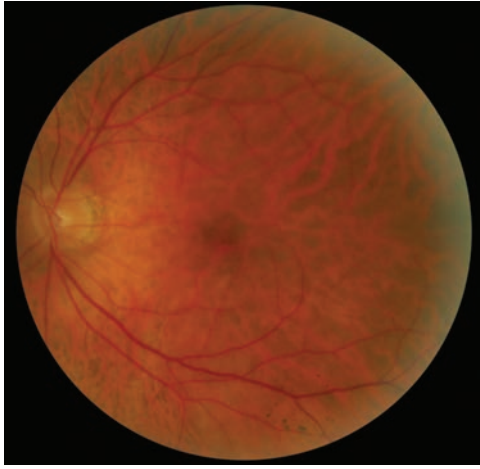
Suites de chirurgie épisclérale

Patient phake opéré de décollement de rétine macula-OFF par voie épisclérale.

A 1 mois post-opératoire, le fond d'œil retrouve une rétine bien ré-appliquée. Le patient conserve cependant des métamorphopsies. Sur la coupe OCT, il persiste un décollement séreux rétinien. L'aspect hétérogène avec points hyper-réfléctifs du décollement témoigne d'un liquide épais et probablement ancien. Les couches rétiniennes en regard du soulèvement conservent une organisation normale, sans signe objectif de souffrance cellulaire (kyste, ondulation de la rétine externe...).

A 6 mois, le décollement séreux rétinien est toujours présent mais diminue au fur-et-à-mesure que le liquide est ré-absorbé par l'épithélium pigmentaire.

A 12 mois, la rétine péri-fovéolaire est bien ré-appliquée mais il persiste encore un fin soulèvement fovéal.

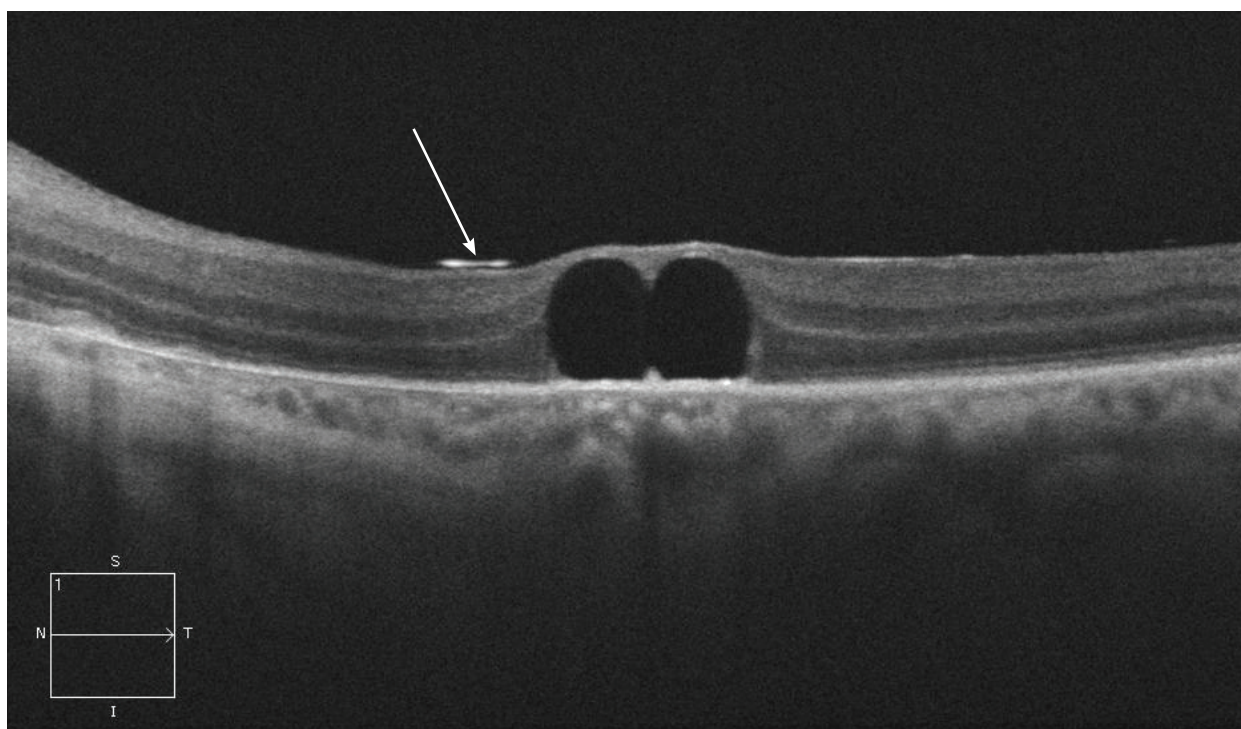
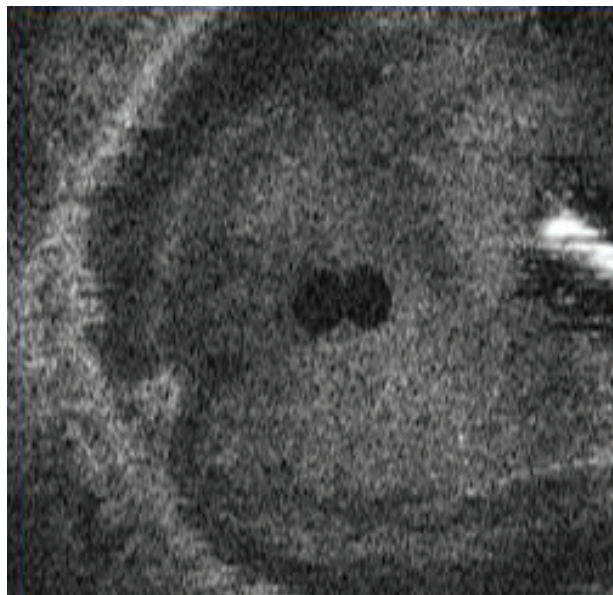
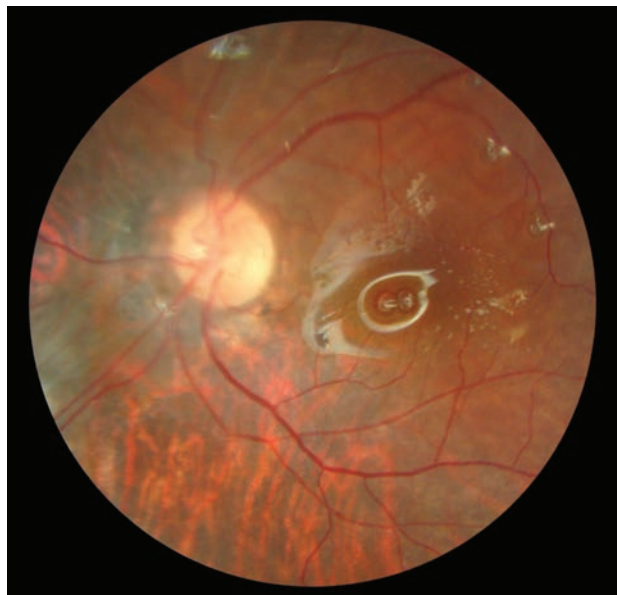


Perfluorocarbones liquides sous-rétiniens

Les perfluorocarbones liquides (PFCL) sont utilisés en per-opérateur pour repositionner les décollements de rétine compliqués. Ils sont retirés en fin d'intervention. Il arrive que l'échange soit cependant incomplet et que des bullettes de PFCL glissent sous la rétine s'enkystant de la zone la plus déclive, correspondant souvent à la région maculaire.

Le cliché couleur montre ici deux petites bulles de PFCL sous-rétiniennes dans l'aire centro-maculaire d'un œil rempli de silicones. Sur la coupe OCT on retrouve les deux bulles sous la rétine centrofovéolaire.

Noter le ménisque de silicones visible sous la forme d'un liseré hyperréfléctif (flèche). Sur l'OCT en face, on retrouve les deux bullettes de PFCL.



10. Maladies inflammatoires

10.1. Syndrome des taches blanches
évanescents (MEWDS)

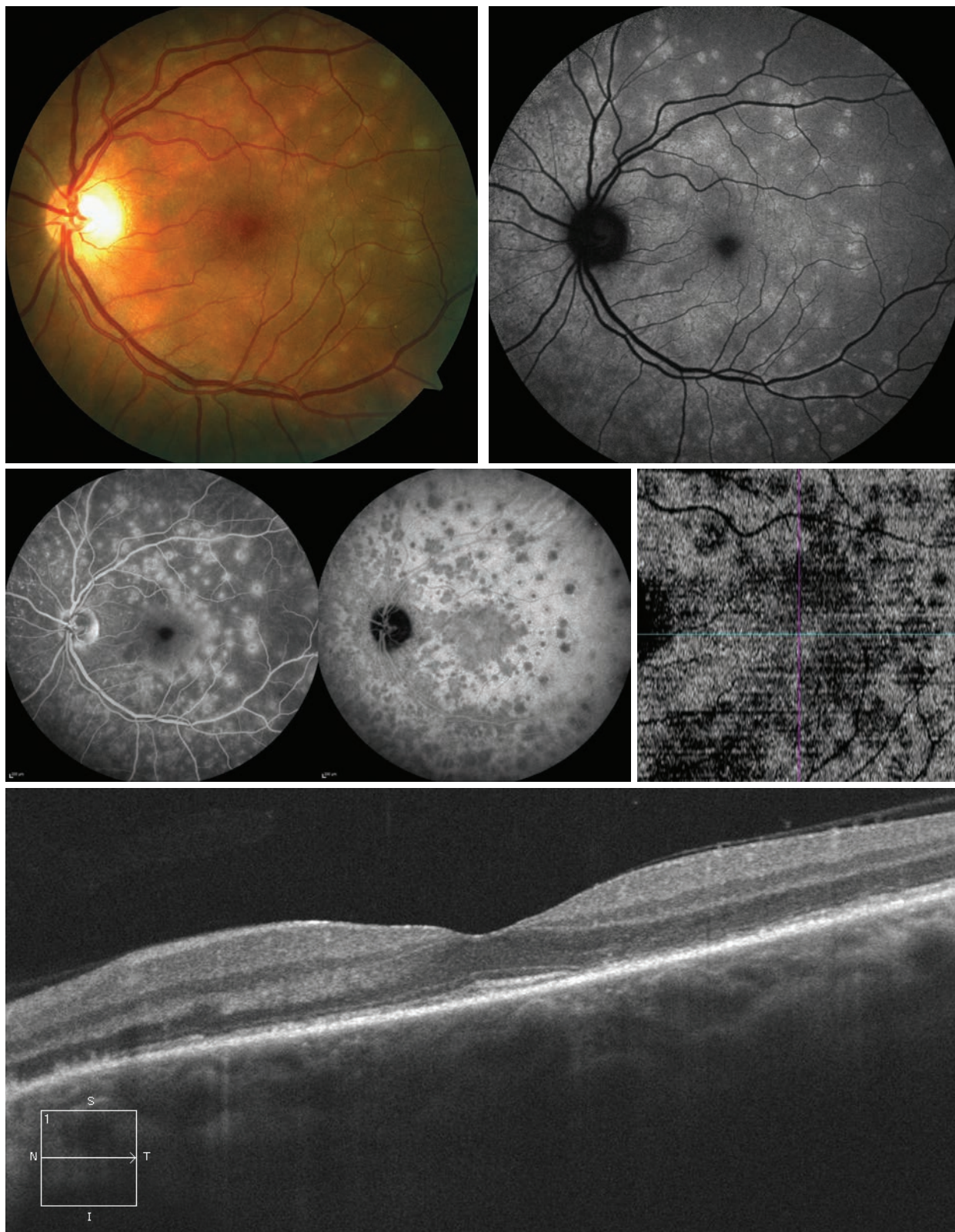
10.2. Epithéliopathie en plaques

10.3. Choréïdite serpiginéuse

10.4. Maladie de Harada

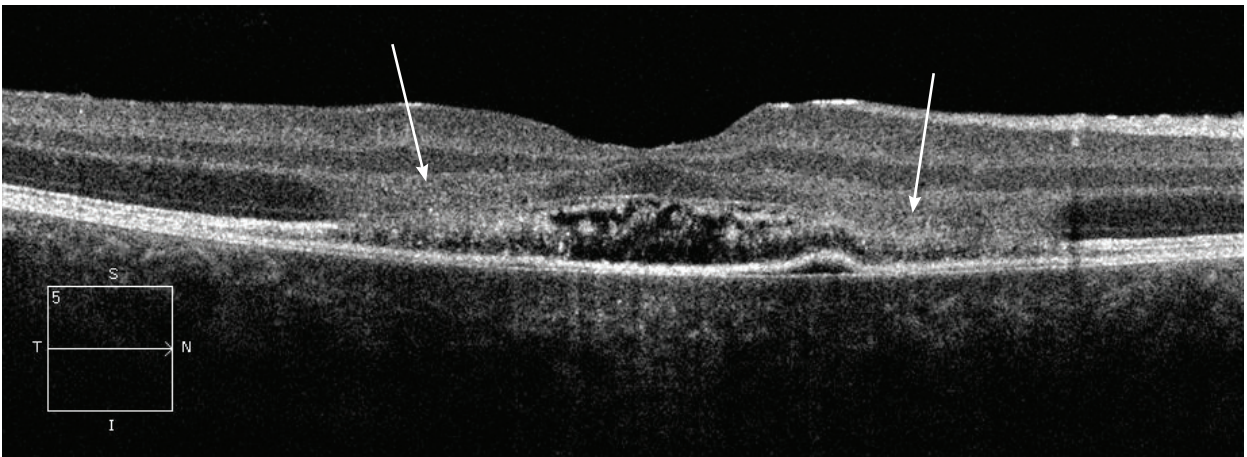
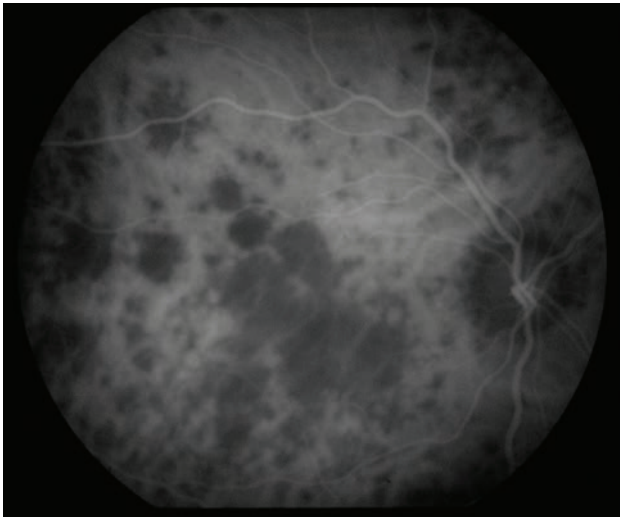
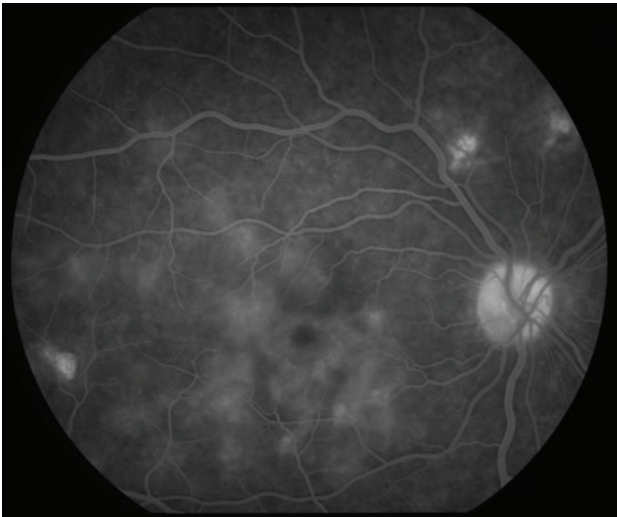
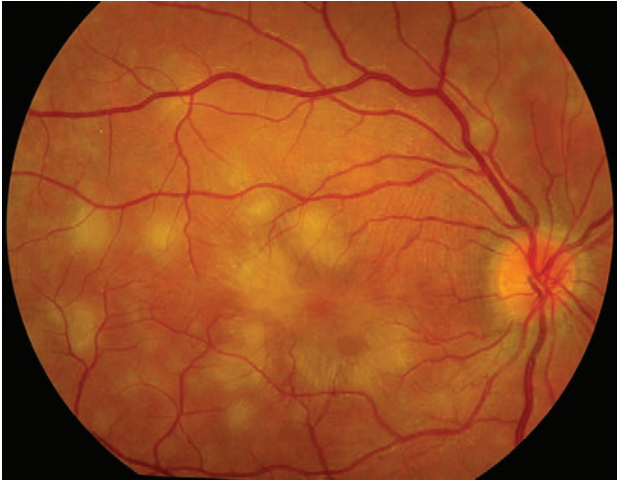
Syndrome des taches blanches évanescentes (MEWDS)

Le MEWDS est une inflammation bénigne de la rétine d'origine inconnue, survenant chez des femmes entre 20 et 50 ans. La baisse d'acuité visuelle est modérée et le fond d'œil montre de discrètes taches jaunâtres disséminées au pôle postérieur et en moyenne périphérie. Sur le cliché en autofluorescence, on note la présence de nombreuses taches hyperautofluorescentes correspondant aux taches hypocyantescentes à l'angiographie ICG. Ces mêmes taches apparaissent hyperfluorescentes en angiographie à la fluorescéine. Sur la coupe OCT, les signes sont discrets. La rétine externe et l'EP sont remaniés, avec par endroit une interruption de la ligne de jonction IS/OS. En revanche, sur l'OCT en face au niveau de la rétine externe apparaissent très nettement des zones hyporéfectives correspondant aux lésions individualisées en ICG et en autofluorescence.



Epithéliopathie en plaques (EEP)

L'EEP est une maladie inflammatoire de la rétine touchant le sujet jeune entre sa deuxième et sa quatrième décennie. Elle se caractérise au fond d'œil par la présence de taches jaunâtres arrondies, assez profondes, essentiellement au pôle postérieur. L'atteinte est uni ou bilatérale, et le trouble visuel dépend de la localisation des taches. L'angiographie à la fluorescéine retrouve en général davantage de taches que ne le montrait le fond d'œil sous la forme d'une hypo- puis hyperfluorescence au niveau des taches. L'angiographie ICG montre de nombreuses taches hypocyantescentes sur toute la séquence. L'OCT permet de localiser les taches en profondeur, sous la forme d'une hyperréflexivité (flèches) au niveau de la couche nucléaire externe. Sur la coupe on note également un petit DSR, fréquemment associé aux plaques à la phase aiguë.

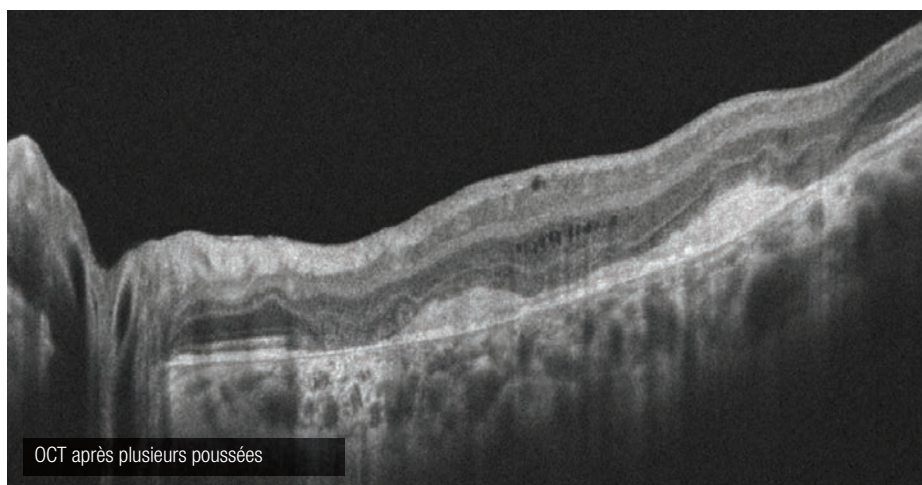
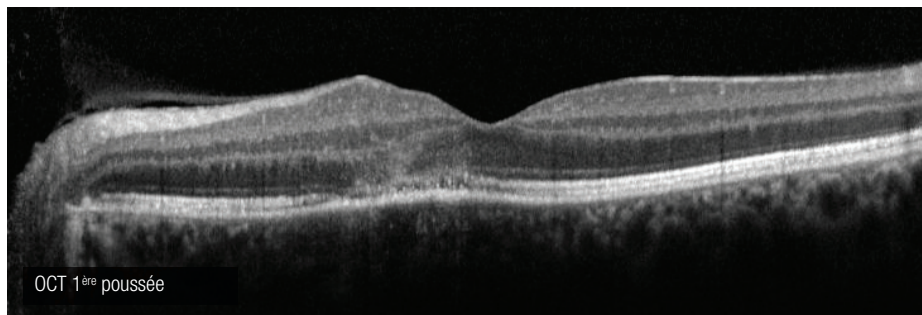
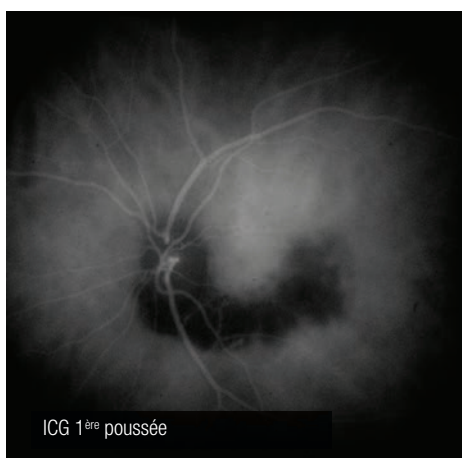
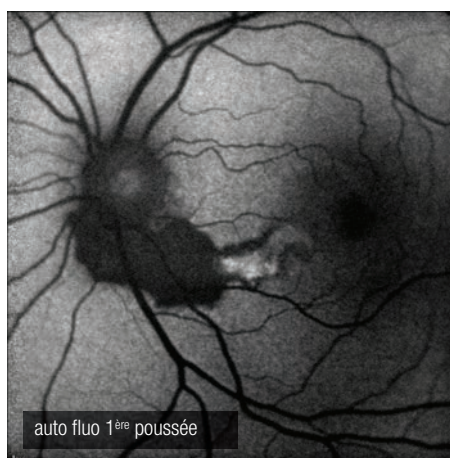
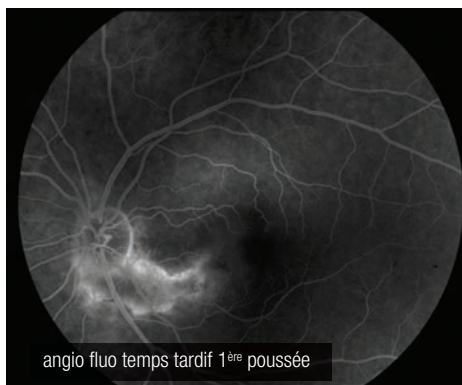
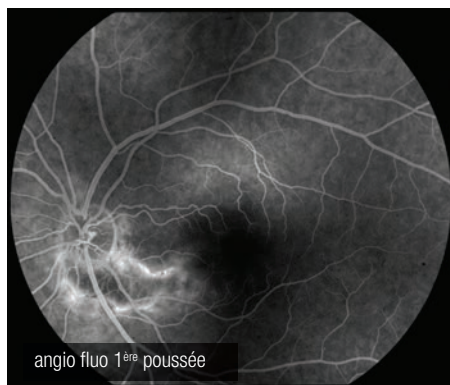


La choroïdite serpigineuse

La choroïdite serpigineuse est également une inflammation de la rétine externe et de la choroïde, rare et récidivante, aboutissant à des lésions rétinienne délabrantes. Son origine est inconnue. Les symptômes visuels ne sont présents que lorsque la macula est touchée, comme c'est le cas ici. En effet, on voit sur le cliché couleur qu'il y a eu une poussée antérieure, au contact de la papille, mais épargnant la macula, passée inaperçue. La patiente ne vient que pour une récurrence, jouxtant la cicatrice de la poussée antérieure. L'autofluorescence montre bien la cicatrice ancienne, hypoautofluorescente, de la poussée actuelle, hyperautofluorescente. L'angiographie à la fluorescéine retrouve un effet fenêtré au niveau de la cicatrice et un effet masque au niveau du foyer de choroïdite qui s'imprègne au temps tardif. Sur l'angiographie ICG l'ensemble des lésions, active et cicatricielle, reste hypocyanescent. Enfin, sur le cliché OCT, il existe une hyperreflectivité dans la couche nucléaire externe, juxta maculaire, correspondant au foyer de choroïdite actif.

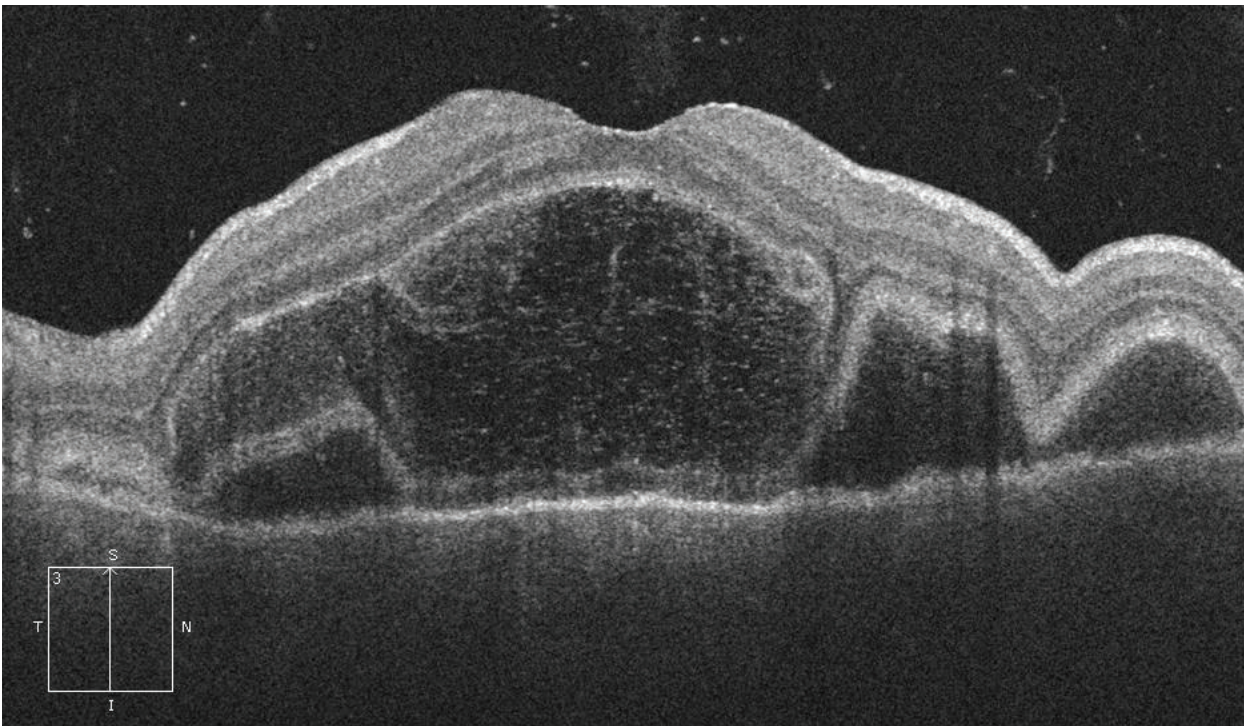
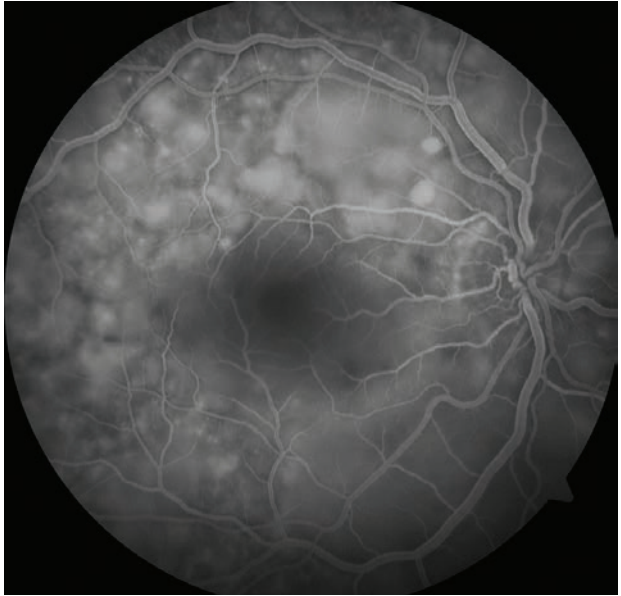
Après plusieurs poussées, on note l'importance des lésions étendues en surface. L'OCT montre les lésions destructives au niveau de la rétine externe et de l'EP, avec une rétine interne normale.





Maladie de Vogt-Koyanagi-Harada

A la phase aiguë de la maladie, le signe oculaire le plus typique est la présence de décollements séreux réiniens multiples (cliché couleur), qui se remplissent à l'angiographie. Ces DSR sont associés à une hyalite modérée, des vascularites et une papillite. L'OCT retrouve les DSR multiples avec les septa sous-réiniens, donnant un aspect polylobé assez caractéristique de la maladie.



11. Maculopathie aux Antipaludéens de Synthèse

Intoxication aux antipaludéens de synthèse (APS)

Cas 1

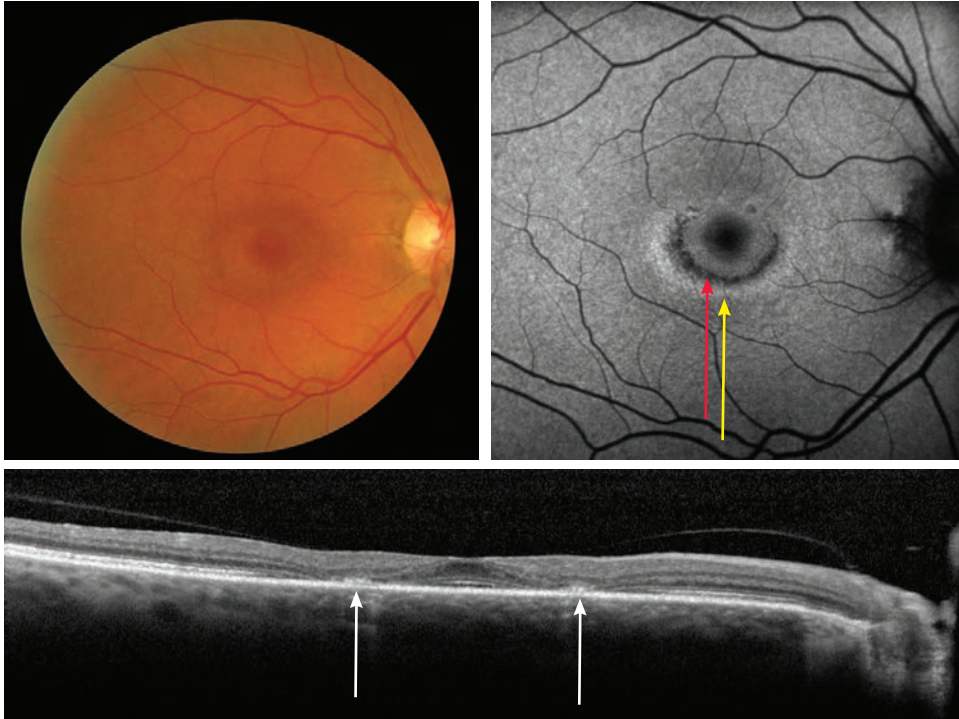
L'intoxication aux antipaludéens de synthèse se manifeste par une atteinte bilatérale et relativement symétrique de la macula. Les lésions débutent dans la région périmaculaire, donnant au stade tardif l'aspect classique en œil de bœuf, très bien visible en autofluorescence. En effet, il existe une disparition annulaire de l'autofluorescence périmaculaire, bien visible en inférieur, témoignant d'une atrophie de l'EP (flèche rouge) associée à une hyperautofluorescence annulaire en périphérie (flèche jaune). La coupe OCT retrouve une disparition de la rétine externe de part et d'autre de la macula (flèches blanches), donnant un aspect dit en « soucoupe volante ».

Cas 2

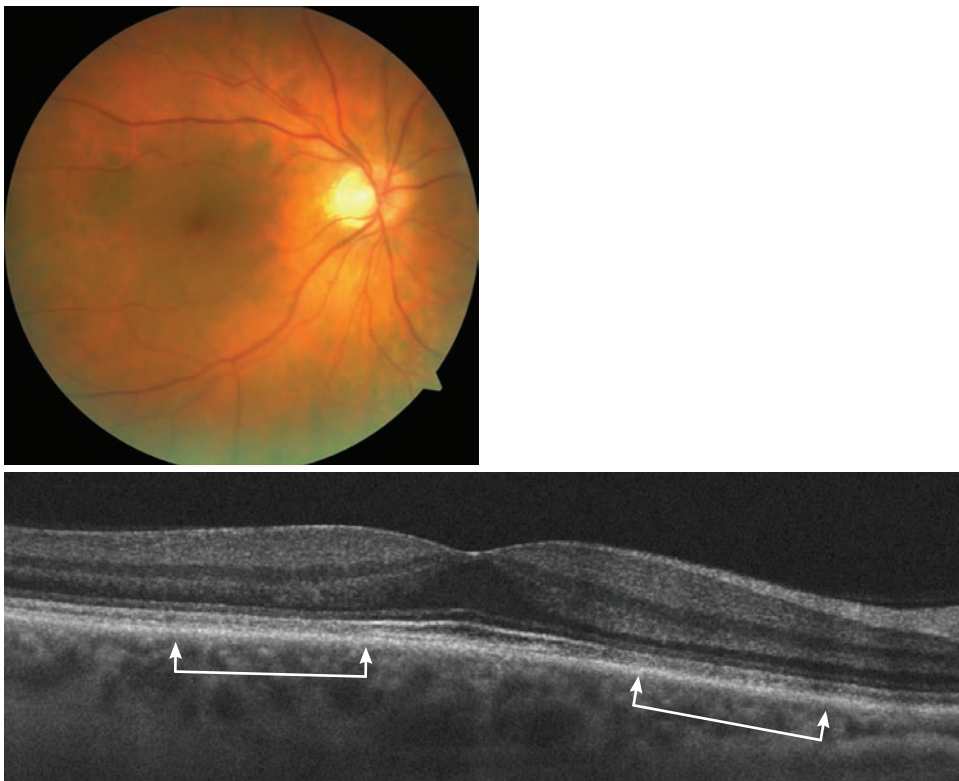
Avant le stade tardif d'œil de bœuf, lors de la surveillance d'un traitement au long cours, on peut détecter les signes précoces d'intoxication aux APS sur la coupe OCT alors que le fond d'œil et l'autofluorescence sont normaux. Ici, la ligne de jonction segments internes/segments externes des photorécepteurs est altérée, sans être interrompue (section entre les flèches).

Parallèlement, le champ visuel central et l'ERG multifocal sont anormaux.

Cas 1



Cas 2



12. Tumeurs

12.1. Nævus choroïdien

12.2. Mélanome choroïdien

12.3. Métastase choroïdienne

12.4. Ostéome choroïdien

Nævus choroïdien

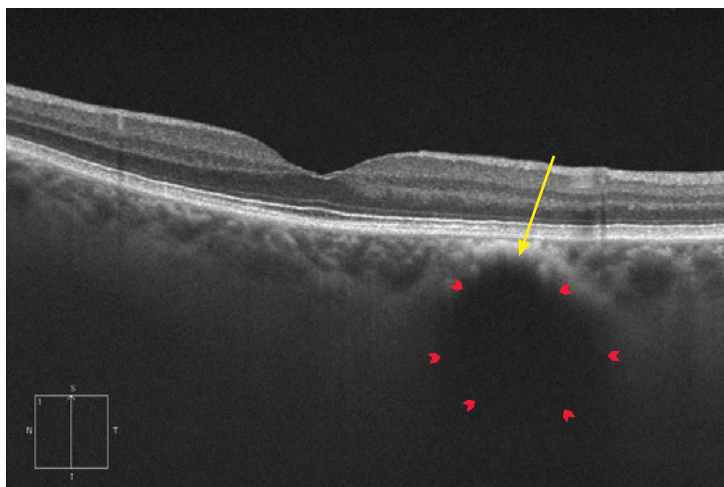
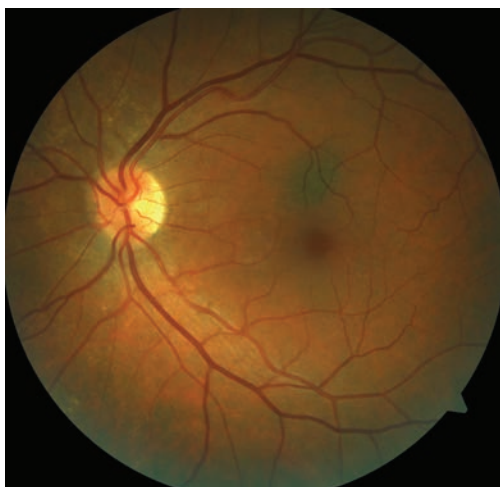
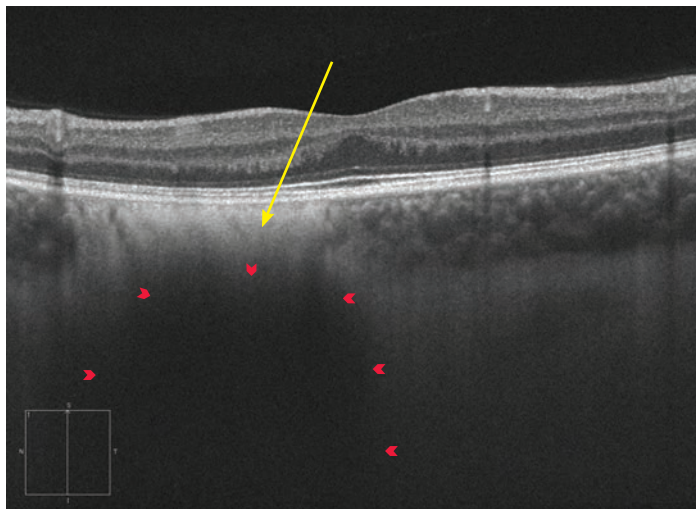
L'examen OCT complète l'imagerie des tumeurs choroïdiennes. Elle permet l'analyse de la rétine sus-jacente d'une part, et de la choroïde d'autre part. Dans ce dernier cas, la fonction EDI prend toute son importance.

La surveillance d'un nævus réside dans la recherche d'une éventuelle transformation en mélanome choroïdien. Les facteurs de risque sont : épaisseur supérieure à 1,5 mm (2 mm en echo B), présence d'un DSR, de pigment orange, proximité de la papille et troubles visuels.

L'OCT permet de dépister ces deux premiers éléments.

Typiquement, dans le cas d'une tumeur pigmentée, l'OCT individualise une ligne hyperréfective au niveau du complexe EP/membrane de Bruch/choriocapillaire (flèche jaune). En raison d'un effet d'ombre produit par le pigment, le nævus apparaît sous la forme d'une lésion hyporéfective au niveau de la choroïde (flèches rouges). L'épaisseur est parfois difficile à mesurer car l'image peut sortir du champ de visualisation de la machine. Mais retenons que pour les tumeurs les plus petites, l'OCT retrouve des mesures qui sont environ 50 % moins épaisses qu'avec un échographe B.

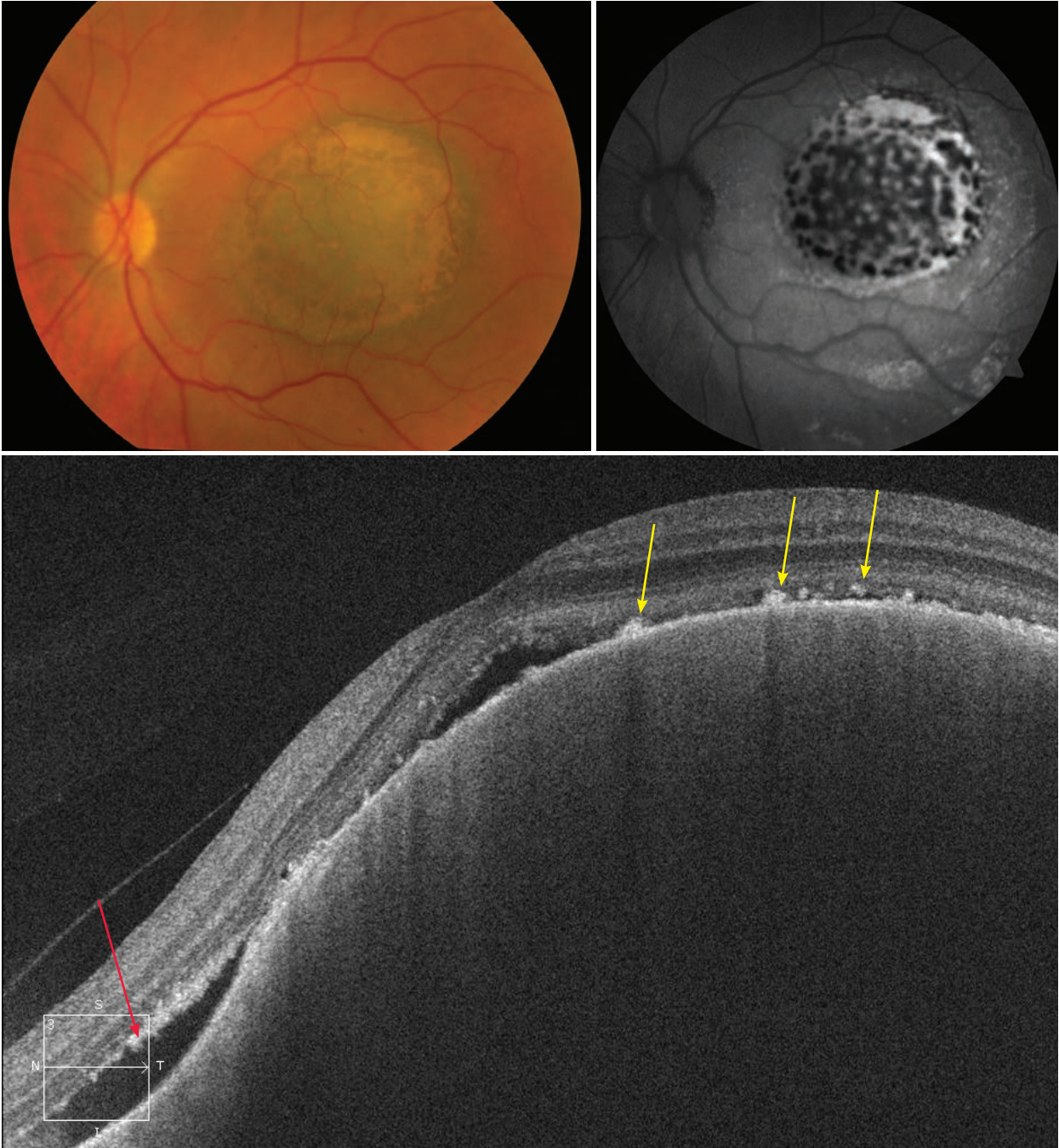
Dans les deux cas ci-contre, la rétine sus-jacente est normale.



Mélanome choroïdien

S'il est pigmenté, l'aspect OCT du mélanome est comparable à celui du nævus, pour ce qui concerne l'effet d'ombre porté dans la choroïde et la présence possible d'un DSR. En revanche, d'autres anomalies apparaissent : épaisseur plus marquée de la lésion, dépôts sous-rétiens de lipofuscine correspondant au pigment orange, atrophie de l'EP, aspect désorganisé des photorécepteurs (irréguliers, allongés et œdématiés) et globalement disparition des différentes couches de la rétine externe en fonction de la durée d'évolution.

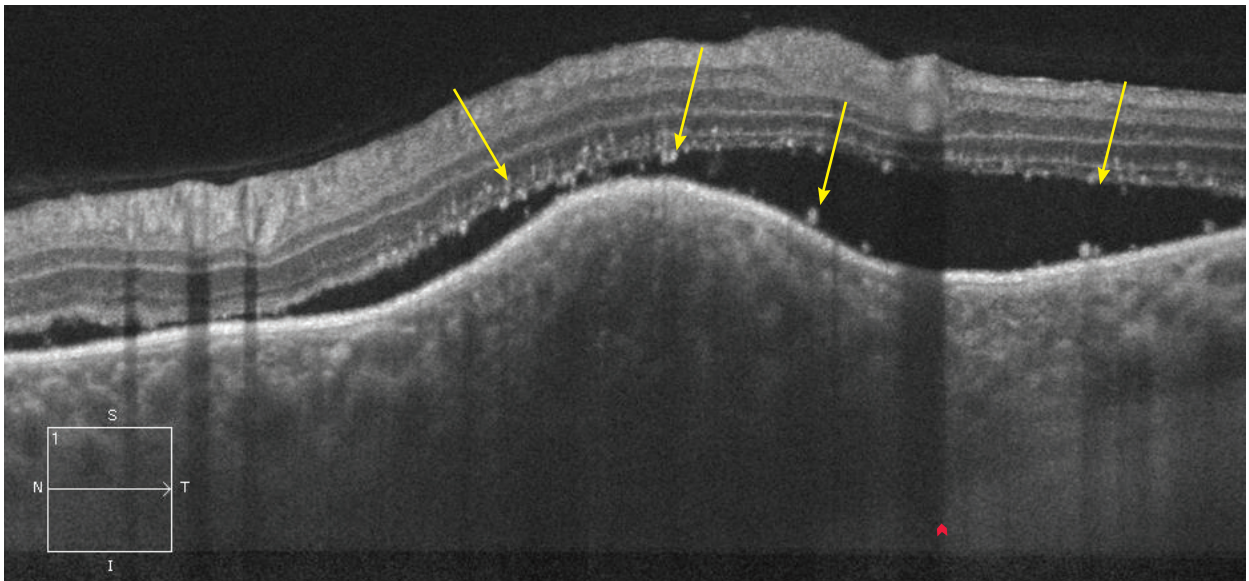
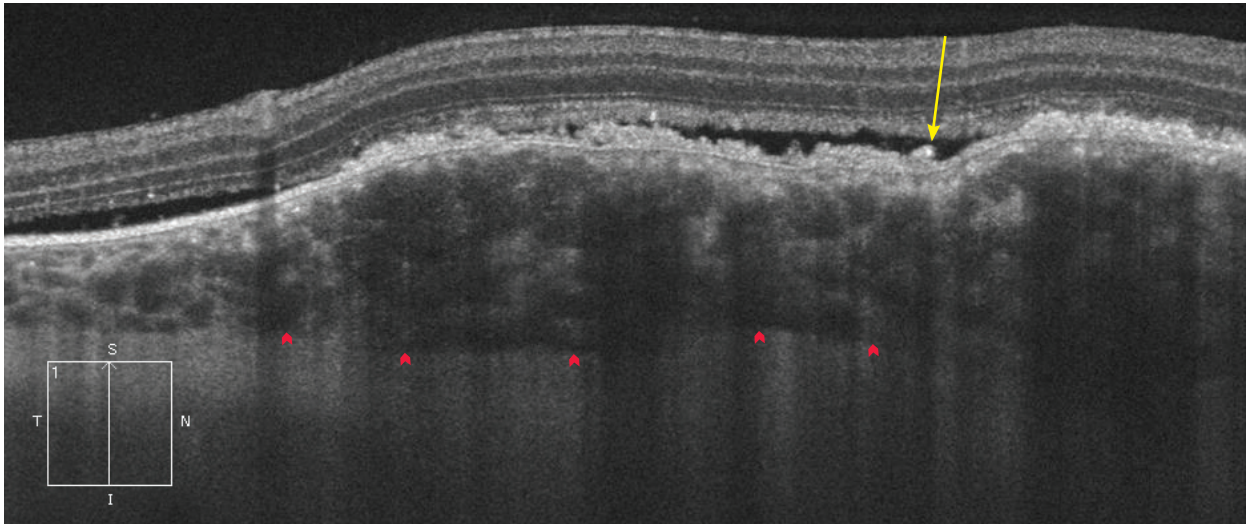
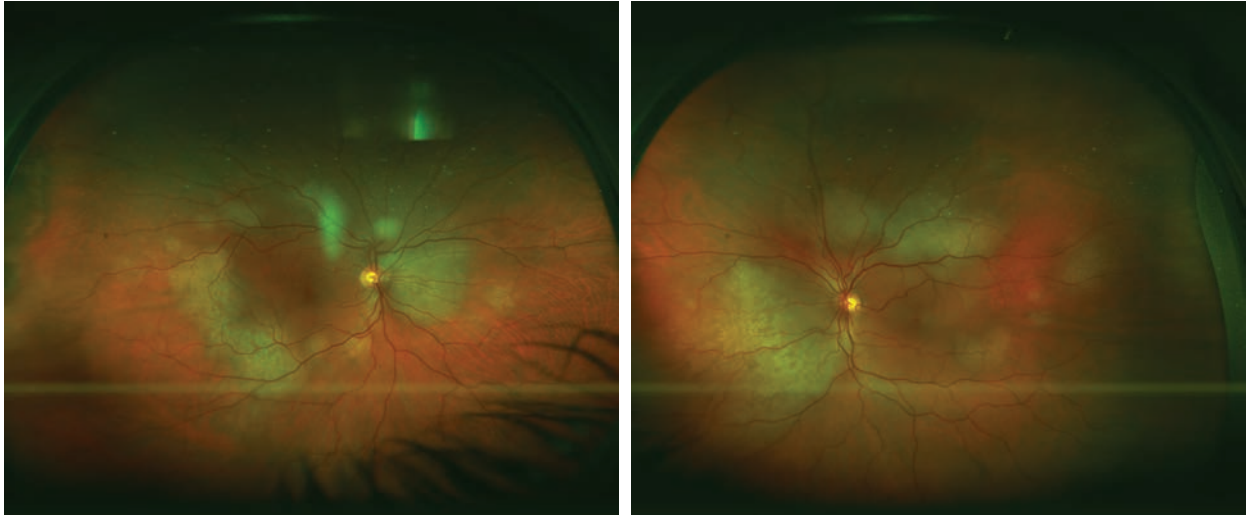
Dans le cas ci-contre, on retrouve sur la couleur un volumineux mélanome choroïdien avec du pigment orange. Sur le cliché en autofluorescence on trouve un aspect léopard correspondant au pigment orange. Sur l'OCT, outre l'hyporéflexivité en lien avec l'effet d'ombre portée au niveau de la choroïde, on note la présence d'un DSR, de dépôts sous-rétiens (flèches jaunes) d'une atrophie de l'EP et les photorécepteurs ont un aspect chevelu (flèche rouge). L'épaisseur n'est pas mesurable car trop importante.



Métastase choroïdienne

Les images couleur grand champ montrent une multitude de métastases aux deux yeux.

L'OCT EDI contribue au diagnostic et au suivi des métastases choroïdiennes. On retrouve un bombement de l'EP et de la rétine neuro-sensorielle associée à un DSR. La réflectivité de la tumeur est variable, mais le plus souvent hyporéflexive. Il existe aussi des points hyperréflexifs correspondant à des dépôts sous-réiniens (flèches jaunes). La rétine interne est normale ici, mais peut être le siège d'un œdème intrarétinien. La rétine externe en regard de la tumeur est remaniée avec un EP atrophique. Enfin, la limite postérieure de la tumeur est bien visible permettant de mesurer la taille de la tumeur (flèches rouges).



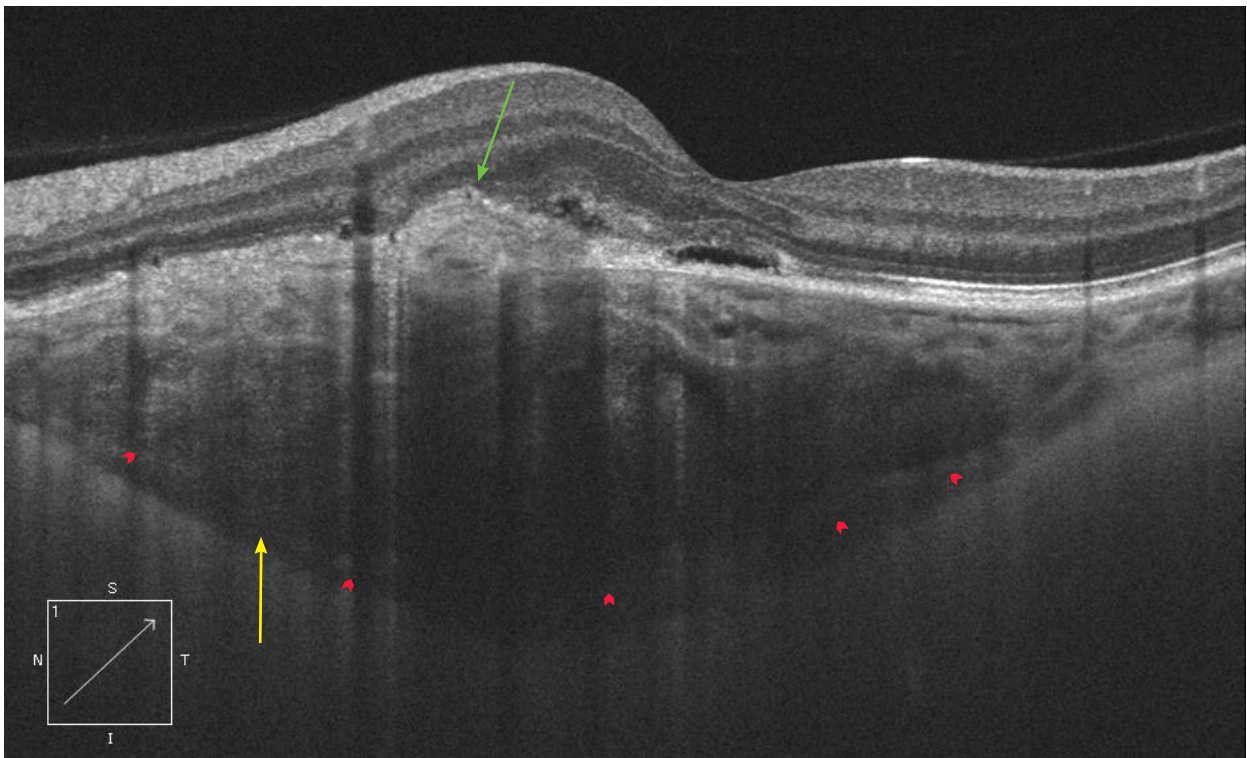
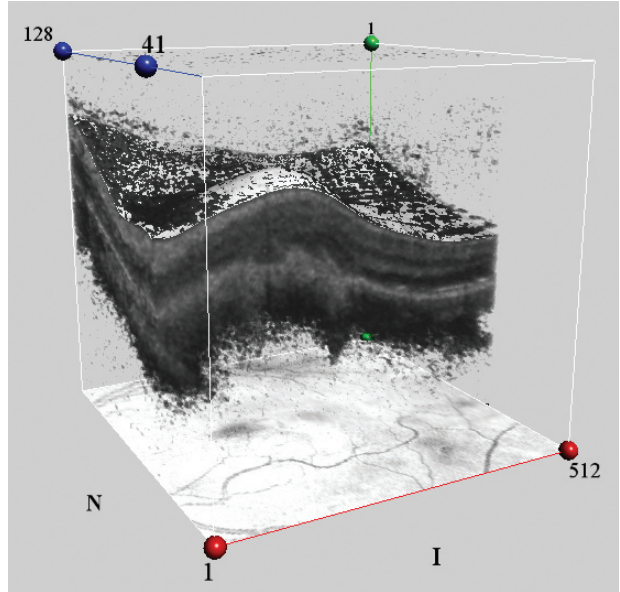
Ostéome choroïdien

L'ostéome choroïdien est une tumeur osseuse, rare. Au début elle est jaune-orangée, mais peut apparaître blanche lorsqu'elle se décalcifie (cas présenté ici). Cette décalcification est un facteur de mauvais pronostic visuel. Elle peut se compliquer d'un DSR ainsi que de néovaisseaux choroïdiens.

Ici, l'image couleur montre un ostéome décalcifié, associé à des migrations pigmentaires et une atrophie diffuse de l'EP.

Sur l'OCT la tumeur, du fait de la décalcification, est bien visible dans sa totalité (bords antérieur et postérieur) dans la choroïde sous la forme d'une lésion de réflectivité moyenne, parfaitement bien délimitée (flèches rouges pleines). On note également la présence d'un espace hyporéfectif qui sépare la tumeur de la sclère (flèche jaune). L'EP semble en continuité avec la lésion sur presque toute sa largeur. Le complexe EP/membrane de Bruch/choriocapillaire a disparu dans la zone qui fait protrusion dans la rétine neuro-sensorielle (flèche verte). La rétine sus-jacente est le siège d'un DSR de faible importance. Hormis la limitante externe qui est interrompue, les différentes couches de la rétine sont respectées.

L'image en 3D illustre bien la protrusion de la lésion dans la rétine neuro-sensorielle.



Edition

Edité par :
Laboratoire Théa
12 Rue Louis Blériot
63000 Clermont-Ferrand
Tél : 04 73 98 14 36

Carl Zeiss Meditec France SAS
100 Route de Versailles
78160 Marly-le-Roi
Tél : 01 34 80 21 00

Collection Librairie Médicale Théa



Laboratoire Théa
12 Rue Louis Blériot - ZI du Brézet
63017 Clermont-Ferrand cedex 2 - France
Tél. 04 73 98 14 36 - Fax 04 73 98 14 38
www.laboratoires-thea.com



Carl Zeiss Meditec France SAS
100 Route de Versailles
78160 Marly-le-Roi - France
Tél : 01 34 80 21 00 - Fax 01 34 80 20 35
www.zeiss.fr

OCT & RETINE

Dr. M-B. Rougier, Pr. M-N. Delyfer, Pr. J-F. Korobelnik