

# NEOVAISSEAUX CHOROÏDIENS IDIOPATHIQUES DU SUJET JEUNE

Z. BEN ZINA\*, D. ABID, M. DERBEL, H. BEN AYED, F.ABBES, M. CHAABOUNI

\*Assistante hospitalo-universitaire

## RESUME

La survenue de néo-vaisseaux choroïdiens chez des sujets jeunes sans antécédents généraux et ophtalmologiques est rare. Nous rapportons l'observation de deux sujets jeunes âgés respectivement de 35 ans et de 29 ans qui ont consulté pour un syndrome maculaire et dont l'examen clinique et angiographique a montré des néo-vaisseaux choroïdiens maculaires. Le bilan biologique et radiologique étaient normaux. Une corticothérapie par voie générale était instaurée chez les deux patients pendant deux semaines à raison de 1 mg/Kg/j avec régression progressive. Une photo-coagulation au laser krypton était réalisée chez le premier patient ayant entraîné une cicatrisation de la membrane néo-vasculaire et une remontée de l'acuité visuelle à 4/10. Une chirurgie de la membrane néo-vasculaire était envisagée chez le deuxième patient, mais elle n'a pas été réalisée faute de moyens. A la lumière de ces deux observations, nous soulevons les problèmes nosologiques en distinguant entre deux entités cliniques qui sont la pseudo-histoplasmose et la choroïdopathie maculaire hémorragique du sujet jeune. Nous discutons également les problèmes étiopathogéniques et thérapeutiques de ces deux affections.

**Mots-clés :** *Néo-vascularisation choroïdienne, pseudo-histoplasmose, choroïdopathie maculaire hémorragique, sujet jeune, laser.*

## SUMMARY

We report two cases of subretinal neovascularization occurring on two young adults under 35 years of age. We underline the nosology of this pathology and distinguish two syndromes consisting on presumed histoplasmosis and hemorrhagic macular choroidopathy occurring in young adults. We also discuss the aetiology, evolution and treatment of this pathology.

**Key words :** *Subretinal neovascularization, presumed histoplasmosis, hemorrhagic macular choroidopathy, young adults, laser.*

## INTRODUCTION

L'apparition de néo-vaisseaux choroïdiens maculaires chez les sujets jeunes sans antécédents généraux ou ophtalmologiques est rare (1). L'étiopathogénie de ces néo-vaisseaux choroïdiens reste encore non étiquetée. Les possibilités thérapeutiques sont limitées. Elles consistent à la photo-coagulation au laser krypton et à l'ablation chirurgicale de la membrane néo-vasculaire.

## MATERIEL ET METHODE

### Observation n°1

Un jeune homme, âgé de 35 ans, sans antécédents ophtalmologiques ni généraux a consulté en mars 1995 pour une baisse brutale de l'acuité visuelle de l'œil gauche accompagnée de métamorphopsies et de perception d'un scotome central. L'acuité visuelle était de 10/10 P2 à droite avec un examen du segment antérieur et du fond d'œil sans anomalie. A gauche, l'acuité visuelle était limitée à 2/10 P14.

L'examen du segment antérieur était normal. L'examen biomicroscopique du fond d'œil a montré une membrane néo-vasculaire maculaire avec un décollement séreux rétinien (DSR) et une couronne d'hémorragie. L'examen de la périphérie rétinienne était parfaitement normal.

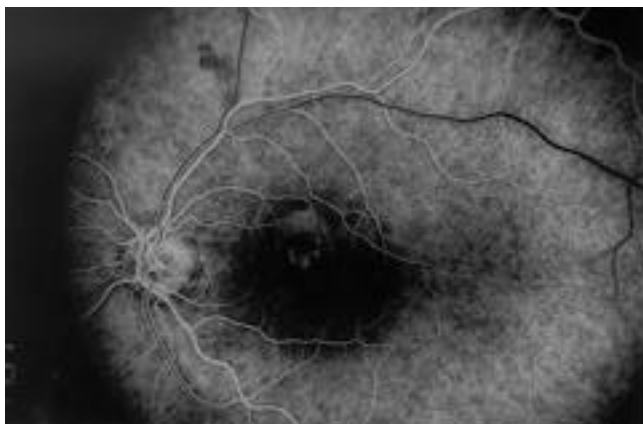
L'angiographie a montré à l'œil gauche, une hyperfluorescence précoce et intense avec une diffusion tardive du colorant dans l'aire maculaire correspondant à des néo-vaisseaux choroïdiens juxta-fovéaux (fig. n°1).

L'ensemble du bilan étiologique clinique, biologique et radiologique était normal. Une corticothérapie à la dose de 1 mg/kg/jour de prednisone était instaurée pendant deux semaines avec une régression progressive. Une photo-coagulation au laser krypton de la membrane néo-vasculaire a été réalisée. Après trois mois, l'acuité visuelle a remonté à 4 /10 avec cicatrisation de la membrane néo-vasculaire.

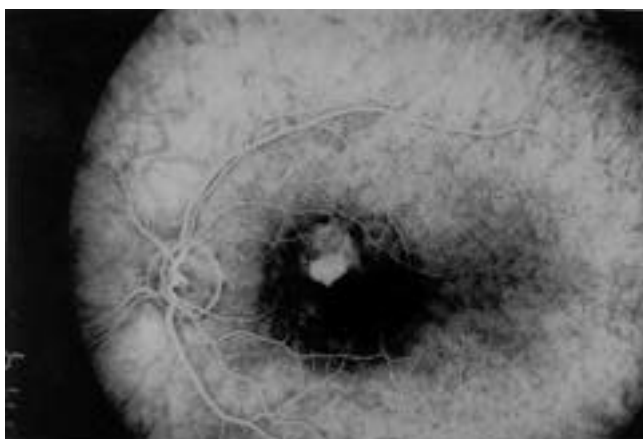
Service d'Ophtalmologie, C.H.U. Habib Bourguiba - Sfax- Tunisie.

**Figure n°1 : Aspects angiographiques après injection : membrane néo-vasculaire juxta-fovéale.**

**(a) : temps précoce, hyperfluorescence de la lésion néo-vasculaire**



**(b) : temps tardif : diffusion du colorant entraînant un aspect flou des bords de la lésion**

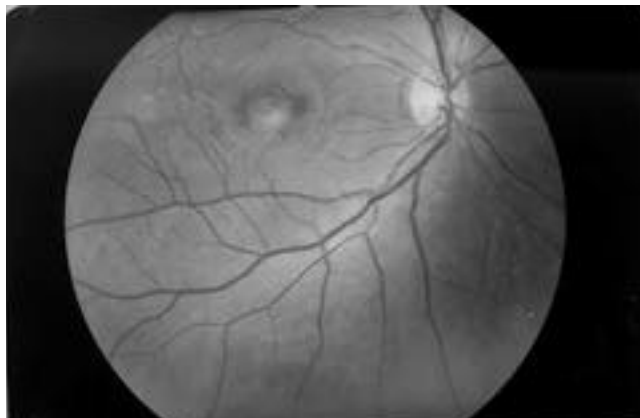


**Observation n°2**

Jeune femme âgée de 29 ans, sans antécédents oculaires ou généraux particuliers ; a consulté en janvier 1998 pour une baisse brutale de l'acuité visuelle de l'œil droit accompagnée de métamorphopsies et de la perception d'un scotome central. L'acuité visuelle était de 1/10 P20 à droite et de 10/10 P2 à gauche. L'examen du segment antérieur était normal aux deux yeux. L'examen biomicroscopique du fond d'œil a montré à droite un décollement séreux, bulleux de la rétine sensorielle maculaire, délimité par un

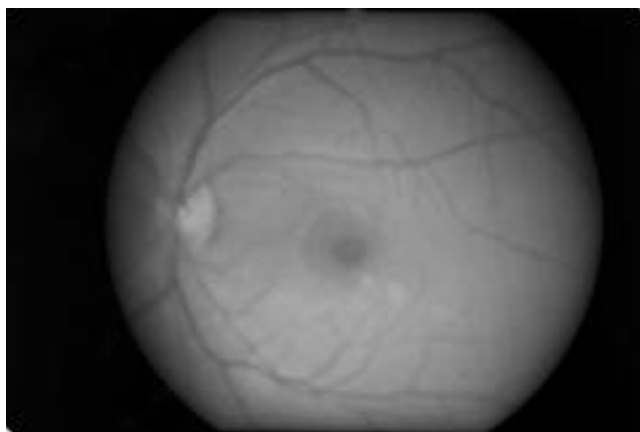
reflet brillant annulaire. Ce DSR est centré par une plage grisâtre légèrement saillante, à bords irréguliers faisant 1/2 diamètre papillaire et il est entouré par une couronne d'hémorragie sous-rétinienne donnant à la lésion un aspect en cocarde. Par ailleurs, nous avons noté une atrophie chorio-rétinienne péri-papillaire (Photo n°2).

**Photo n°2 : OD : membrane néo-vasculaire grisâtre centro-maculaire entourée d'une frange hémorragique avec un décollement séreux rétinien sus-jacent. Altération péri-papillaire de l'épithélium pigmentaire.**



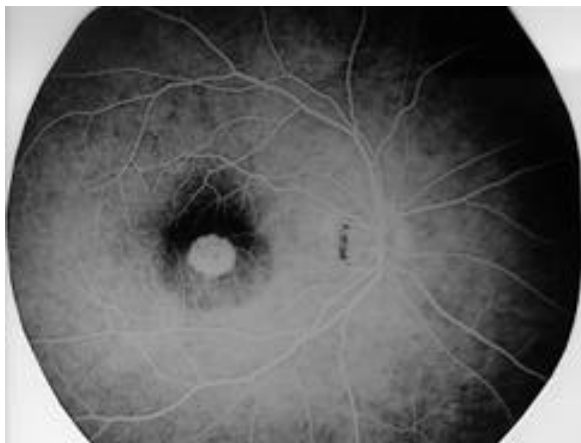
L'examen du fond d'œil à gauche a montré trois petites lésions blanches atrophiques cicatricielles périmaculaires temporales inférieures (Photo n°3).

**Photo n°3 : OG : trois petites lésions blanches atrophiques cicatricielles en foyers périmaculaires temporales inférieures**



L'angiographie rétinienne mettait en évidence sur les clichés avant injection, une zone de dépigmentation de l'épithélium pigmentaire maculaire entourée d'une couronne hémorragique. Après injection, nous avons noté, dès les temps précoces, une imprégnation d'un lacis vasculaire profond maculaire rétro-fovéale (fig. n°4a). Cette hyperfluorescence augmente en intensité et diffuse donnant un aspect flou et étalé des bords de la lésion (fig. n°4b).

**Photo n°4a : OD : aspect angiographique après injection : temps précoce : imprégnation du lacis néo-vasculaire profond**

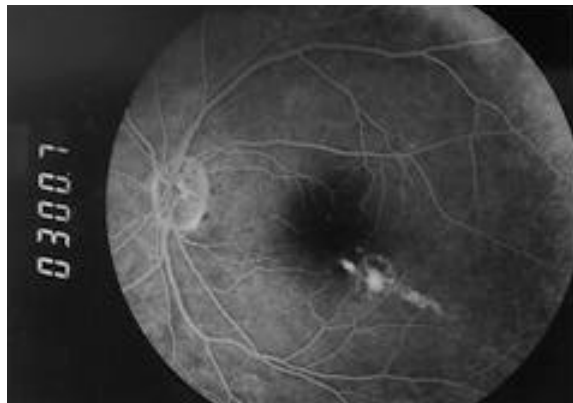


**Photo n°4b : Temps tardif : diffusion du colorant entraînant un aspect flou des bords de la membrane néo-vasculaire**



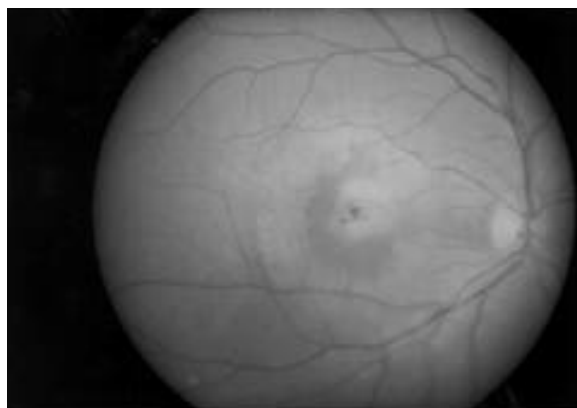
Au niveau de l'œil gauche, l'angiographie a montré un effet masque-fenêtre au niveau des cicatrices chorio-rétiniennes atrophiques en foyers temporo-maculaires inférieurs. (fig. n°5).

**Photo n°5 : OG : Aspect angiographique : temps tardif : cicatrices chorio-rétiniennes atrophiques temporo-maculaires inférieures**



Un bilan clinique (examen stomatologique, examen ORL) ainsi que biologique (NFS, VS, fibrinémie, intradermo-réaction à la tuberculine, BW, sérologie toxoplasmique) ; et radiologique (radiographie du thorax) étaient pratiqués et ils étaient normaux. La malade a été mise sous prednisone à la dose de 1 mg/kg/j pendant deux semaines avec régression progressive. Les examens de contrôle pratiqués en juillet 1998 puis en décembre 1998 ont montré une accentuation du syndrome maculaire avec élargissement du scotome central. L'acuité visuelle était chiffrée à 1/10 faible P28. L'examen du fond d'œil droit ainsi que l'angiographie ont montré une extension de la membrane néo-vasculaire dont la taille atteignait un diamètre papillaire avec augmentation du décollement séreux rétinien et de la couronne hémorragique (fig. n°6).

**Photo n°6 : Extension de la membrane néo-vasculaire avec augmentation de la couronne hémorragique et du décollement séreux rétinien**



A gauche, l'aspect du fond d'œil restait inchangé. L'ablation chirurgicale de la membrane néo-vasculaire était envisagée, mais faute de moyens, elle n'a pas été réalisée.

### DISCUSSION

L'apparition de néo-vasseaux choroïdiens chez un sujet jeune sans antécédents ophtalmologiques ni généraux pose un double problème nosologique et thérapeutique. De nombreux auteurs ont analysé les cas de néo-vascularisation choroïdienne apparaissant chez les sujets jeunes (2, 3, 4, 5, 1). Cependant, une confusion demeure entre deux entités distinctes : la pseudo-histoplasmose et la choroïdopathie maculaire hémorragique du sujet jeune. Selon SOUBRANE (1), le syndrome de pseudo-histoplasmose oculaire est la forme présumée de l'histoplasmose oculaire décrite par les auteurs américains. Il associe une lésion disciforme hémorragique du pôle postérieur, une altération péri-papillaire de l'épithélium pigmentaire, des foyers de choroïdite cicatricielle, bilatéraux, périphériques et au pôle postérieur évoluant en l'absence de tous signes inflammatoires (6, 7). Aux Etats-Unis, cette affection est caractérisée par l'existence d'une cuti-réaction positive à l'histoplasmine liée à une infection à *histoplasma capsulatum* (6, 8).

L'observation n°2 semble s'intégrer dans cette entité. La choroïdopathie maculaire hémorragique du sujet jeune est caractérisée par une lésion néo-vasculaire isolée et longtemps unilatérale. CLEASBY (9) en 1976 a différencié cette entité de la pseudo-histoplasmose et lui a attribué le nom de néo-vascularisation sous rétinienne focale idiopathique. L'observation n°1 semble correspondre à cette forme clinique. Ces deux affections sont proches par le terrain (femme jeune) et le mode évolutif ; mais il semble exister une différence dans l'âge moyen de survenue. En effet, dans la pseudo-histoplasmose, il est de 36 ans pour SHAGEL et WEBER (10) et de 41 ans pour GASS et WILKINSON (11). Par contre, dans la choroïdopathie maculaire hémorragique du sujet jeune, l'âge moyen de survenue est plus précoce. Il est de 26 ans pour BONNET (12), de 35 ans pour FRANÇOIS (13) et de 34,2 ans pour SOUBRANE et coll. (1). En fait, la différence essentielle entre les deux affections est le caractère multi-focal et bilatéral des atteintes de l'épithélium pigmentaire dans la pseudo-histoplasmose et le caractère isolé de la lésion néo-vasculaire dans la choroïdopathie maculaire hémorragique du sujet jeune. L'étiopathogénie de ces deux affections reste encore mal élucidée.

Cependant, dans la pseudo-histoplasmose, on a proposé la possibilité d'une dissémination par voie artérielle d'un matériel pathologique (agent infectieux), devant l'aspect multifocal des atteintes de l'épithélium pigmentaire (14). L'évolution spontanée dans la pseudo-histoplasmose se fait soit vers la stabilisation des lésions avec apparition d'un bloc fibro-gliaire maculaire, soit vers l'extension de la membrane.

Enfin, de nouvelles lésions de l'épithélium pigmentaire peuvent apparaître après un délai plus long sur le même œil ou l'œil adelphe. La bilatéralisation est notée dans 12 % des cas dans dix ans selon GASS (11). Dans la choroïdopathie maculaire hémorragique du sujet jeune, l'évolution est la même que dans la pseudo-histoplasmose avec quelques différences près. En effet, le pouvoir d'extension de la membrane néo-vasculaire est limité, les hémorragies sont peu sévères et la bilatéralisation se fait dans 10 à 15 % des cas. Les possibilités thérapeutiques dans ces deux affections sont limitées. La corticothérapie par voie générale trouve son indication dans la forme maculaire, mais son efficacité est discutée (15). La photocoagulation au laser krypton a pour but de détruire électivement les néo-vasseaux choroïdiens et d'améliorer l'acuité visuelle. En effet, selon SOUBRANE (1), la photocoagulation a permis de remonter l'acuité visuelle et de détruire la membrane néo-vasculaire dans 85 % des cas. Les principaux écueils rencontrés sont la localisation juxta et subfovéale et la difficulté à obtenir la destruction effective de la membrane néo-vasculaire (1). Pour éviter la perte de la vision centrale résultant de la photocoagulation au laser, certains auteurs ont proposé l'ablation chirurgicale de la membrane néo-vasculaire subfovéale. L'abord se fait par une petite rétinotomie après vitrectomie (15, 16). Les résultats de cette chirurgie sont encourageants, mais la stabilité de l'effet bénéfique de cette chirurgie n'est pas encore prouvée (16).

Les patients qui ont pu conserver une vision centrale utilisable doivent être prévenus de l'intérêt de l'utilisation régulière et fréquente d'une grille d'Amsler et des tests de vision de près ainsi que de l'importance d'un examen clinique rapide à l'apparition de la moindre modification. Le contrôle angiographique deux fois par an s'impose pour le deuxième œil, surtout en présence de cicatrices atrophiques maculaires qui pourraient se compliquer de néo-vasseaux choroïdiens.

## CONCLUSION

Le pronostic fonctionnel des néo-vaisseaux choroïdiens reste réservé dans les formes maculaires subfovéales car la photocoagulation au laser krypton trouve ses indications surtout dans les formes extrafovéales. L'efficacité de la

corticothérapie reste discutée. La chirurgie des membranes néo-vasculaires subfovéales semble être prometteuse. Nous insistons sur l'intérêt de la surveillance régulière biomicroscopique et angiographique de l'œil atteint et de l'œil adelphe vu le taux élevé de bilatéralisation.

## BIBLIOGRAPHIE

- 1 - SOUBRANE G., KOERING F., QUIGUIM A.  
Choroidopathie maculaire hémorragique du sujet jeune.  
J. Fr. Ophthalmol., 1983 ; 6, 1 : 25-34.
- 2 - JUNIUS P.  
Erscheinungsformen und ablauf juvenilen retinitis exsudativa macularis.  
Augenheilk., 1930 ; 70, 129-148.
- 3 - VERHOEFF F.M., GROSSMAN H.P.  
Pathogenesis of disciform degeneration of the macula.  
Arch. Ophthalmol. Soc., 1959 ; 40, 139-160.
- 4 - GASS J.D.M.  
Pathogenesis of disciform detachment of the neuroepithelium :  
Disciform macular degeneration secondary to focal choroiditis.  
Am. J. Ophthalmol., 1976 ; 63, 661-687.
- 5 - SARAUX H., LE FRANÇOIS A., OFFRET H.  
La choroidopathie maculaire hémorragique du sujet jeune ou pseudohistoplasmose.  
J. Fr. Ophthalmol., 1979 ; 2, (5), 349-354.
- 6 - SCHAEGL T.F., WEBER J.C., HEBBESTON E.  
Presumed ocular histoplasmosis.  
Am. J. Ophthalmol., 1967 ; 63 : 919-25.
- 7 - SCHEFFER A., GREEN W.R., FINE S.L., KNICAID M.  
Presumed ocular histoplasmosis syndrom a clinico-pathologic correlation of a treated case.  
Arch. Ophthalmol, 1980 ; 98 ; 335-40.
- 8 - GRANLEY J.P.  
Epidemiology of presumed ocular histoplasmosis.  
Arch. Ophthalmol, 1982 ; 102 : 1754-56.
- 9 - CLEASBY G.W.  
Idiopathic focal subretinal neovascularization (2).  
Am. J. Ophthalmol, 1976 ; 81 : 590-96.
- 10 - SCHEAGEL T.F., WEBER J.C.  
Follow up study of presumed histoplastic.  
Am. J. Ophthalmol, 1971 ; 1192-95.
- 11 - GASS J.D.M., WILKINSON C.P.  
Follow up study of presumed ocular histoplasmosis.  
Trans. Am. Acad. Ophthalmol. Otolaryngol , 1972 ; 76, 3 : 672-94.
- 12 - BONNET M., DUBOST-PERET P., GRANGE G.D.  
Etude de 29 cas de néovaisseaux choroïdiens idiopathique du sujet jeune (syndrome de pseudohistoplasmose) suivis depuis 6 mois à 11 ans.  
Bull. Soc. Ophthalmol. Fr. 1981 ; 11: 1059-61.
- 13 - FRANCOIS J., DELAEY J.J., DALAIN M.  
Choroidopathie maculaire hémorragique chez les sujets jeunes.  
Bull. Soc. Beige Ophthalmol, 1979 ; 167 : 664-78.
- 14 - SARAUX H., PELOSSE B., QUINGUIRN A.  
Choroidite multifocale interne : pseudohistoplasmose forme européenne de l'histoplasmose présumée américaine.  
J. Fr. Ophthalmol, 1986 ; 9, 10 : 645-51.
- 15 - BERGER A.S., KAPLAN H.J.  
Clinical experience with the surgical removal of subfoveal neovascular membranes. Short term postoperative results.  
Ophthalmology, 1992 ; 99, 6 : 969-76.
- 16 - NANCY M.HOLEKAMP , MD , MATTHEW A. THOMAS , MD,  
JOHN D , DICKINSON MD ,SHAILAJA VELLURI , MD  
Surgical removal of subfoveal choroidol neovascularization in presumed ocular histoplasmosis. Stability of early visual results.  
Ophthalmology, 1997 ; 104 : 22-26.

Retrouvez  
« Médecine du Maghreb »  
sur Internet  
**WWW.santetropicale.com**

ainsi que  
Médecine d'Afrique Noire, Le Pharmacien d'Afrique et  
Odonto-Stomatologie Tropicale