



Ce que l'OCT-angiographie nous a apporté dans les maladies vasculaires rétiniennes rares

OCT angiography in rare retinal vascular disease

V. Krivosic

(Hôpital Lariboisière, Paris ; Centre ophtalmologique de l'Odéon, Paris)

La tomographie en cohérence optique-angiographie (OCT-A) est une nouvelle technique d'imagerie de la rétine permettant de visualiser les vaisseaux rétiniens sans injection de colorant. Elle est fondée sur l'enregistrement des mouvements des globules rouges et autres particules dans les vaisseaux sanguins. Les images obtenues permettent une excellente visualisation de la maille capillaire avec une bien meilleure résolution qu'en angiographie à la fluorescéine. Il est par ailleurs possible de différencier de manière un peu grossière plusieurs couches de vaisseaux. Dans les maladies vasculaires rares de la rétine, l'OCT-A apporte des éléments nouveaux dans l'observation des anomalies vasculaires et leur retentissement sur le tissu rétinien adjacent.

Anatomie de la vascularisation rétinienne normale

L'OCT-A a permis de visualiser in vivo l'anatomie de la vascularisation et son organisation en plexus. Cette organisation a pu être appréhendée à l'aide de modèles animaux, en particulier grâce à la rétine de souris et de cochon (1). Plusieurs couches ont ainsi été décrites dans la région péri-fovéolaire :

✓ le plexus capillaire superficiel (PCS), qui est composé d'artérioles terminales, de veines de petit calibre et de capillaires ;

✓ le complexe vasculaire profond (CVP), qui est composé de 2 couches de capillaires organisés en vortex et drainés dans les veines du PCS (le plexus capillaire intermédiaire et le plexus capillaire profond) [2].

Certaines artères du PCS plongent vers les capillaires du CVP, sans interposition avec des capillaires du PCS. Il est fortement probable que le CVP soit le principal site de drainage veineux de la vascularisation rétinienne. Cette organisation est néanmoins encore sujette à débat. L'analyse en OCT-A des tortuosités artériolaires familiales va plutôt dans le sens de cette théorie.

Apport de l'analyse des tortuosités artériolaires rétiniennes familiales en OCT-A

Il a récemment été mis en évidence une association entre les tortuosités artériolaires rétiniennes familiales et une atteinte des petits vaisseaux cérébraux s'exprimant par une leucoencéphalopathie et des accidents vasculaires cérébraux hémorragiques (3). Des mutations du gène COL4A1 ont ensuite été identifiées chez ces patients (4). Le spectre clinique des mutations COL4A1 peut également être associé à des hématuries et à des crampes musculaires dans le syndrome de HANAC (5). Le phénotype des

V. Krivosic déclare ne pas avoir de liens d'intérêts.

patients porteurs de la mutation COL4A1 semble exclusivement lié à des altérations de la paroi des petites artères qui se déformerait et serait plus fragile. En OCT-A, l'augmentation de la tortuosité vasculaire n'est visible qu'au niveau des artéριοles du PCS. Les plexus capillaires intermédiaire et profond ont un aspect proche de la normale (6). Cette donnée apporte des éléments en faveur de l'hypothèse que le CVP serait exclusivement composé de capillaires assurant le drainage veineux de la rétine. Le Dr A. Giocanti présente un cas clinique illustrant ces données dans ce dossier.

OCT-A des MacTel de type 2

Dans les télangiectasies maculaires de type 2 (MacTel), la visualisation des plexus capillaires maculaires a permis, comme cela n'avait encore jamais été le cas, de visualiser in vivo les anomalies vasculaires. Gass avait émis l'hypothèse que les altérations vasculaires commençaient au niveau du plexus profond sur des clichés stéréoscopiques dans les années 1980 (7). Cela permettait d'expliquer,

entre autres, l'aspect occulte des télangiectasies. Les travaux de l'étude MACTEL ont plus récemment proposé une origine neurodégénérative aux MacTel de type 2 (8). Tout commencerait par une altération des cellules de Müller qui entraînerait ensuite une disparition des photorécepteurs. En OCT-A, on retrouve l'altération précoce et prédominante du CVP, le PCS se modifiant secondairement. On note également que la rupture de la couche ellipsoïde précède les modifications vasculaires. Enfin, la prolifération et la dilatation des capillaires du CVP se produisent en regard des zones de rupture de la couche ellipsoïde. Ainsi, les anomalies vasculaires observées dans les MacTel de type 2 semblent bien précédées par la disparition des couches externes de la rétine (9). Un cas clinique illustrant la séquence d'apparition des anomalies vasculaires par rapport aux altérations des couches externes est présenté dans ce dossier. Dans environ 15 % des cas, les MacTel de type 2 peuvent se compliquer de néovaisseaux intrarétiniens (10). L'OCT-A permet de bien visualiser ce réseau vasculaire supplémentaire,

qui semble connecté à la prolifération capillaire du CVP envahissant les couches rétinienne externes et probablement localisé au-dessus de l'épithélium pigmentaire.

OCT-A des MacTel de type 1

Les MacTel de type 1 correspondent à des anomalies congénitales de la maille capillaire maculaire proches de celles de la maladie de Coats. Les anomalies n'étant localisées qu'au niveau de la maille capillaire maculaire, elles s'expriment le plus souvent à l'âge adulte. La baisse de l'acuité visuelle est secondaire à une rupture de la barrière hémato-rétinienne entraînant un œdème maculaire cystoïde et une accumulation d'exsudats secs lipidiques. En OCT-A, on retrouve une raréfaction et des dilatations des capillaires dans les plexus superficiel et profond (11). L'altération du PCS explique que les télangiectasies sont dites "visibles" dans les MacTel de type 1. Le Pr C. Creuzot-Garcher fait le point dans un Focus de ce dossier. ■

Références bibliographiques

1. Fouquet S, Vacca O, Sennlaub F, Paques M. The 3D retinal capillary circulation in pigs reveals a predominant serial organization. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2017;58(13):5754-63.
2. Garrity ST, Paques M, Gaudric A, Freund KB, Sarraf D. Considerations in the understanding of venous outflow in the retinal capillary plexus. *Retina* 2017;37(10):1809-12.
3. Vahedi K, Massin P, Guichard JP et al. Hereditary infantile hemiparesis, retinal arteriolar tortuosity, and leukoencephalopathy. *Neurology* 2003;60(1):57-63.
4. Gould DB, Phalan FC, van Mil SE et al. Role of COL4A1 in small-vessel disease and hemorrhagic stroke. *N Engl J Med* 2006;354(14):1489-96.
5. Plaisier E, Gribouval O, Alamowitch S et al. COL4A1 mutations and hereditary angiopathy, nephropathy, aneurysms, and muscle cramps. *N Engl J Med* 2007;357(26):2687-95.
6. Giocanti-Auregan A, Gaudric A et al. Optical coherence tomography angiography of familial retinal arteriolar tortuosity. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina*. [Epub ahead of print]
7. Gass JD, Blodi BA. Idiopathic juxtafoveal retinal telangiectasis. Update of classification and follow-up study. *Ophthalmology* 1993;100(10):1536-46.
8. Charbel Issa P, Gillies MC, Chew EY et al. Macular telangiectasia type 2. *Prog Retin Eye Res* 2013;34:49-77.
9. Gaudric A, Krivosic V, Tadayoni R. Outer retina capillary invasion and ellipsoid zone loss in macular telangiectasia type 2 imaged by optical coherence tomography angiography. *Retina* 2015;35(11):2300-6.
10. Leung I, Sallo FB, Bonelli R et al. Characteristics of pigmented lesions in type 2 idiopathic macular telangiectasia. *Retina* 2018;38(Suppl. 1):S43-50.
11. Matet A, Daruich A, Dirani A, Ambresin A, Behar-Cohen F. Macular telangiectasia type 1: capillary density and microvascular abnormalities assessed by optical coherence tomography angiography. *Am J Ophthalmol* 2016;167:18-30.