

FAITS CLINIQUES

Intérêt de l'imagerie multimodale dans le diagnostic et le suivi de la macula bombée

Interest of multimodal imaging in the diagnosis and follow-up of the dome-shaped macula

Kmar Maaloul*, Aymen Ben Mrad, Sofien Affes, Dorra Sellami, Amira Trigui

Service d'ophtalmologie, Hôpital universitaire Habib Bourguiba, Faculté de médecine de Sfax, Université de Sfax, Tunisie

<p>Mots-clés macula bombée, néovascularisation choroïdienne, décollement maculaire séreux</p>	<p>Résumé</p> <p>Introduction La macula bombée est définie par un bombement maculaire au sein de la concavité d'un staphylome myopique. Elle a été caractérisée suite aux progrès de la tomographie par cohérence optique.</p> <p>But Analyser les caractéristiques de la macula bombée, les complications associées et l'évolution clinique chez trois patients myopes.</p> <p>Observations Premier cas Une Femme âgée de 44 ans a consulté pour un flou visuel depuis trois jours. Le fond d'œil a montré une dysversion papillaire, un conus myopique, une atrophie choroïdienne diffuse et un staphylome inférieur au niveau des deux yeux. L'imagerie multimodale a montré une macula bombée compliquée de décollement maculaire séreux au niveau des deux yeux avec un doute sur un néovaisseau choroïdien associé au niveau de l'œil droit. La patiente a reçu une injection intra-vitréenne de Bévacizumab au niveau de l'œil droit. L'évolution fut marquée par un état stationnaire au niveau de l'œil droit et une amélioration spontanée au niveau de l'œil gauche. Deuxième cas Une Femme âgée de 48 ans a consulté pour une baisse brutale de l'acuité visuelle au niveau de l'œil droit. Le fond d'œil a montré une atrophie choroïdienne diffuse au niveau des deux yeux, une lésion jaune-grisâtre maculaire au niveau de l'œil droit et des altérations de l'épithélium pigmentaire maculaire au niveau de l'œil gauche. L'imagerie multimodale a montré une macula bombée associée à un néovaisseau choroïdien au niveau de l'œil droit et compliquée de décollement maculaire séreux au niveau de l'œil gauche. La patiente a reçu une injection intra-vitréenne de Bévacizumab au niveau de l'œil droit. L'évolution fut marquée par une amélioration fonctionnelle au niveau de l'œil droit avec apparition d'une fibrose sous rétinienne et par une amélioration spontanée au niveau de l'œil gauche. Troisième cas Un Homme âgé de 45 ans a consulté pour une correction optique. Le fond d'œil a montré une dysversion papillaire et des altérations de l'épithélium pigmentaire maculaire au niveau des deux yeux. L'imagerie multimodale a montré une macula bombée compliquée de décollement maculaire séreux au niveau de l'œil droit et de dégénérescence rétinienne kystique au niveau de l'œil gauche.</p> <p>Conclusion La tomographie par cohérence optique, avec des scans à la fois verticaux et horizontaux, est essentielle pour le diagnostic de la macula bombée. Le décollement maculaire séreux et les néovaisseaux choroïdiens sont des complications fréquemment associées à la macula bombée.</p>
--	--

<p>Keywords dome-shaped macula, choroidal neovascularization, serous macular detachment</p>	<p>Abstract</p> <p>Introduction The dome-shaped macula is defined by a macular bulge within the concavity of a myopic staphyloma. It was characterized following advances in optical coherence tomography.</p> <p>Aim To analyze the characteristics of dome-shaped macula, the associated complications and the clinical course in three myopic patients.</p> <p>Observation First case A 44-year-old woman consulted for visual blurring for three days. The fundus showed papillary dysversion, myopic conus, diffuse chorioretinal atrophy and inferior staphyloma in both eyes. Multimodal imaging showed a dome-shaped macula complicated by a serous macular detachment in both eyes with doubt about an associated choroidal neovascularization in the right eye. The patient received an intravitreal injection of Bevacizumab in the right eye. The evolution was marked by a stationary state in the right eye and a spontaneous improvement in the left eye. case A 48-year-old woman consulted for a sudden drop in visual acuity in the right eye. The fundus showed diffuse chorioretinal atrophy in both eyes, a greyish-yellow macular lesion in the right eye and macular pigment epithelial changes in the left eye. Multimodal imaging showed a dome-shaped macula associated with a choroidal new vessel in the right eye and complicated by a serous macular detachment in the left eye. The patient received an intravitreal injection of Bevacizumab in the right eye. The evolution was marked by a functional improvement in the right eye with the appearance of subretinal fibrosis and by a spontaneous improvement in the left eye. Third case A 45-year-old man consulted for an optical correction. The fundus showed papillary dysversion and macular pigment epithelium alterations in both eyes. Multimodal imaging showed a dome-shaped macula complicated by serous macular detachment in the right eye and cystic retinal degeneration in the left eye.</p> <p>Conclusion Optical coherence tomography, with both vertical and horizontal scans, is essential for the diagnosis of dome-shaped macula. Serous macular detachment and choroidal neovascularization are common complications associated with dome-shaped macula.</p>
--	--

Introduction

La macula bombée (MB) a été initialement décrite par Gaucher

en 2008 comme un bombement maculaire au sein de la concavité d'un staphylome myopique. Elle a été caractérisée suite aux progrès de la tomographie par cohérence optique (OCT) qui a permis l'acquisition d'images en coupe in vivo de haute résolution de la macula (1). Ellabban et coll ont proposé une définition

*Auteur correspondant :

Kmar Maaloul

Email: kmarmaaloul@hotmail.fr

Service d'ophtalmologie, Hôpital universitaire Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie.

de la MB, largement acceptée et suivie, comme étant un renflement de l'épithélium pigmentaire rétinien (EPR), de la choroïde et de la sclère de plus de 50 μm de hauteur au-dessus d'une ligne reliant l'EPR des deux côtés à l'extérieur de la MB au fond du staphylome postérieur (2). Les yeux avec une MB peuvent développer un groupe particulier de complications, notamment des anomalies de l'EPR, un décollement maculaire séreux (DMS), un néovaisseau choroïdien (NVC) et un rétinopathie extra-fovéale (3)

Objectif

Analyser les caractéristiques de la macula bombée, les complications associées et l'évolution clinique chez trois patients myopes

Observations

Observation 1

Une Femme âgée de 44 ans, sans antécédents généraux, myope forte, a consulté pour un flou visuel depuis trois jours. La meilleure acuité visuelle corrigée (MAVC) était de 6,3/10ème au niveau de l'œil droit (OD) et de 4,8/10ème au niveau de l'œil gauche (OG). Le segment antérieur était normal. Le fond d'œil (FO) a montré une dysversion papillaire, un conus myopique, une atrophie chorio-rétinienne diffuse et un staphylome inférieur au niveau des deux yeux. L'angiographie à la fluorescéine (AF) a montré des hyperfluorescences maculaires inhomogènes sans diffusion au niveau des deux yeux. La Tomographie en Cohérence Optique (OCT) maculaire a montré une macula bombée, au niveau des deux yeux, visible sur le scan vertical, une petite hyper-réflexivité pré épithéliale au niveau de l'OD et un DMS plus important au niveau de l'OD. L'OCT angiographie (OCT-A) n'a pas montré de réseau néovasculaire (**Figure 1**). Le diagnostic d'une macula bombée compliquée de DMS au niveau des deux yeux a été fait. Devant le doute sur un NVC associé au niveau de l'OD, la patiente a reçu une injection intra-vitréenne de Bévaccizumab. L'évolution fut marquée par un état stationnaire du DMS au niveau de l'OD, rejetant le diagnostic du NVC, et une amélioration spontanée au niveau de l'OG

Observation 2

Une Femme âgée de 48 ans, aux antécédents d'un rhumatisme articulaire, d'une anémie et d'une myopie forte, a consulté pour une baisse brutale de l'acuité visuelle au niveau de l'OD. La MAVC était réduite à la décompte des doigts à un mètre au niveau de l'OD et à 2,2/10ème au niveau de l'OG. Le segment antérieur était normal. Le FO a montré une atrophie chorio-rétinienne diffuse au niveau des deux yeux, une lésion jaune-grisâtre maculaire au niveau de l'OD et des altérations de l'EPR maculaire au niveau de l'OG. L'OCT maculaire a montré une macula bombée, au niveau des deux yeux, visible sur le scan vertical, une hyper-réflexivité pré épithéliale avec un léger épaissement rétinien au niveau de l'OD et un DMS au niveau de l'OG. L'OCT-A a montré un réseau néovasculaire au niveau de l'OD (**Figure 2**). Le diagnostic d'une macula bombée associée à un NVC au niveau de l'OD et compliquée de DMS au niveau de l'OG a été fait. La patiente a reçu une injection intra-vitréenne de Bévaccizumab au niveau de l'OD. L'évolution fut marquée par une amélioration de l'épaissement rétinien au niveau de l'OD à l'OCT avec apparition d'une fibrose sous rétinienne et par une amélioration spontanée du DMS au niveau de l'OG (**Figure 2**). La MAVC finale était à 1/20ème au niveau de l'OD et restait à 2,2/10ème au niveau de l'OG.

Observation 3

Un Homme âgé de 45 ans, aux antécédents d'une dyslipidémie et d'une myopie faible, a consulté pour une correction optique. La MAVC était à 8/10ème au niveau de l'OD et à 5/10ème au niveau de l'OG. Le segment antérieur était normal. Le FO a montré une dysversion papillaire et des altérations de l'EPR maculaire au niveau des deux yeux. L'OCT maculaire a montré une macula bombée, au niveau des deux yeux, un DMS au niveau de l'OD et une dégénérescence rétinienne kystique au niveau de l'OG. L'AF a montré une hyperfluorescence hétérogène maculaire sans diffusion au niveau des deux yeux, plus importante au niveau de l'OG. L'angiographie au vert d'indocyanine (A-ICG) n'a pas montré de réseau néovasculaire choroïdien au niveau des deux yeux (**Figure 3**). Le diagnostic d'une macula bombée compliquée de DMS au niveau de l'OD et de dégénérescence rétinienne kystique au niveau de l'OG a été fait.

Discussion

Une prévalence de la MB de 10 à 20% chez les patients myopes forts se présentant à l'hôpital a été notée (3). Ce diagnostic a également été documenté dans les yeux légèrement myopes, emmétropes et même hypermétropes. La prévalence de la MB bilatérale varie de 30 à 80% selon les études. Le plus souvent diagnostiquée au cours de la quatrième ou de la cinquième décennie, la MB a également été documentée chez des enfants et des adolescents (3). La pathogénie de la MB est encore controversée. Une étude récente a montré que l'augmentation du bombement maculaire est associée à un allongement de l'œil affecté et à un amincissement général de la choroïde périphérique. Cette découverte indique que l'évolution de la MB est secondaire à un allongement différentiel de l'œil prédominant dans la région du péri-dôme, plutôt qu'à une poussée vers l'intérieur de la sclère rétro-maculaire (4). Les patients atteints de MB non compliquée restent généralement asymptomatiques; cependant, les patients ayant des complications telles que les anomalies de l'EPR ou un NVC peuvent se plaindre d'une diminution de la vision, de métamorphopsies ou d'un scotome central. Au fond d'œil, à côté des modifications évidentes de la myopie, la MB peut être vue comme un renflement convexe central dans une zone de concavité chorio-rétinienne. Néanmoins, le diagnostic définitif ne peut être posé que sur OCT. Selon l'orientation de la protrusion, trois types anatomiques de MB ont été décrits : le dôme horizontal de forme ovale vu lors d'un scan OCT vertical (le plus courant, 62 %) ; le dôme vertical de forme ovale vu lors d'un scan OCT horizontal (16,7 %) et le dôme rond vu lors d'un scan horizontal et vertical (20,8 %) (3,5). Le DMS est la complication la plus courante de la MB avec une prévalence rapportée variant dans une large gamme de 2 à 67 % (3). Le DMS est plus fréquent lorsque la hauteur de la voussure dépasse 350 μm (6). Plusieurs hypothèses pour la génération du DMS dans la MB ont été postulées ; cependant, la pathogénèse exacte est actuellement inconnue. Une choroïde épaissie au niveau du dôme a été attribuée à la formation du DMS sur la même ligne que dans la chorio-rétinopathie séreuse centrale. Par ailleurs, la sclérotique épaissie a été proposée pour altérer l'écoulement du liquide choroïdien, similaire aux cas de nanophthalmie (5). Le cours naturel du DMS est fluctuant. Cependant la vision reste relativement préservée. Un mauvais résultat visuel est secondaire à la présence d'une atrophie de l'EPR (7). Plusieurs modalités de traitement ont été essayées mais il n'y a pas de traitement définitif du DMS dans le cadre de la MB (8). L'exclusion d'un NVC associé au DMS est nécessaire car le traitement et le pronostic différeraient considérablement. Le développement de NVC est indépendant de la présence d'une MB en elle-même. Il augmente avec l'âge, la longueur axiale et l'amincissement de la choroïde. Sa prévalence varie de 0% à 25% des cas. Deux

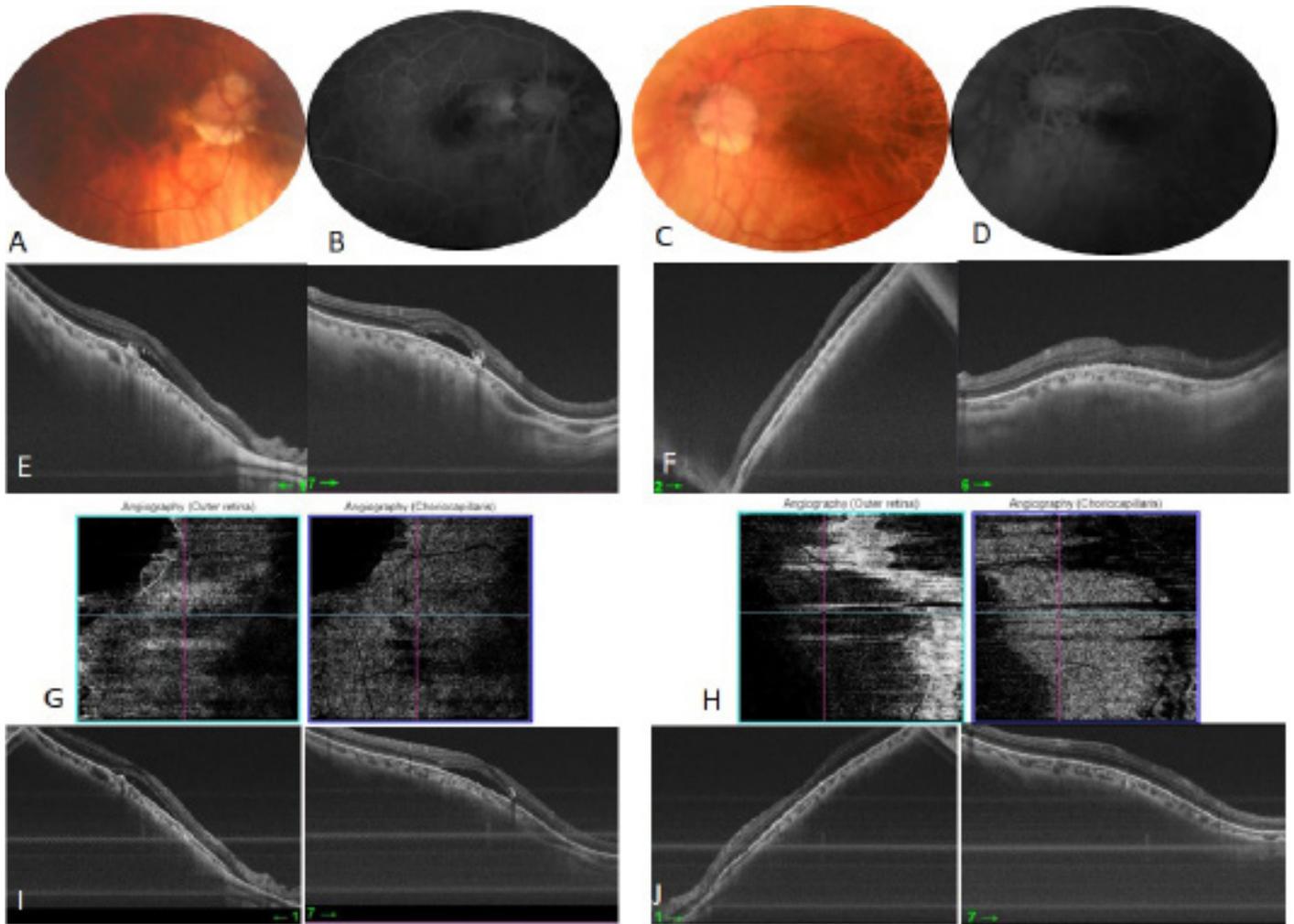


Figure 1. (A, C) Photographies du fond d'œil montrant une dysversion papillaire, un conus myopique, une atrophie chorioretinienne diffuse et un staphylome inférieur au niveau des deux yeux. (B, D) Clichés d'angiographie à la fluorescéine montrant des hyperfluorescences maculaires inhomogènes sans diffusion au niveau des deux yeux. Coupes d'OCT maculaire montrant une macula bombée, visible sur le scan vertical, une petite hyper réflectivité pré épithéliale et un décollement maculaire séreux au niveau de l'œil droit (E) et une macula bombée, visible sur le scan vertical, avec un petit décollement maculaire séreux au niveau de l'œil gauche (F). (G, H) Clichés d'OCT angiographie ne montrant pas de réseau choroïdien néovasculaire. (I) Coupe OCT après une injection intra vitréenne de Bévacizumab au niveau de l'œil droit montrant un aspect stationnaire. (J) Coupe OCT montrant une amélioration spontanée du décollement maculaire séreux au niveau de l'œil gauche.

types de NVC sont décrits : le NVC de type 2 myopique typique (le plus fréquent, 73 % des cas) et le NVC de type 1 associé à une pachychoïde (27 % des cas) (9). Dans les yeux de MB, les NVC ont tendance à être extra-fovéolaires, assurant ainsi un bon pronostic visuel. Par ailleurs, la MB ne représente pas un facteur pronostique négatif à la réponse du NVC aux anti-VEGFs (10).

Conclusion

La MB est une saillie convexe antérieure de la macula généralement dans des yeux à forte myopie. Cela pourrait être le résultat d'une variation régionale des propriétés biomécaniques donnant un allongement différentiel de l'œil prédominant dans la région du péri-dôme. Un scan OCT, à la fois vertical et horizontal, est essentiel pour le diagnostic de la MB. Le DMS et le NVC sont des complications fréquemment associées. Le NVC dans la MB répond favorablement aux injections d'anti-VEGFs.

References

[1] Gaucher D, Erginay A, Lecomte-Collet A, Haouchine B, Puech M, Cohen SY, et al. Dome-Shaped Macula in Eyes with Myopic Pos

terior Staphyloma. *Am J Ophthalmol.* mai 2008;145(5):909-914.e1.
 [2] Ellabban AA, Tsujikawa A, Matsumoto A, Yamashiro K, Oishi A, Ooto S, et al. Three-Dimensional Tomographic Features of Dome-Shaped Macula by Swept-Source Optical Coherence Tomography. *Am J Ophthalmol.* févr 2013;155(2):320-328.e2.
 [3] Kumar V, Verma S, Azad SV, Chawla R, Bhayana AA, Surve A, et al. Dome-shaped macula—Review of literature. *Surv Ophthalmol.* juill 2021;66(4):560-71.
 [4] Dormegny L, Liu X, Philippakis E, Tadayoni R, Bocskei Z, Bourcier T, et al. Evolution of Dome-shaped Macula Is Due to Differential Elongation of the Eye Predominant in the Peri-dome Region. *Am J Ophthalmol.* avr 2021;224:18-29.
 [5] Jain M, Gopal L, Padhi TR. Dome-shaped maculopathy: a review. *Eye.* sept 2021;35(9):2458-67.
 [6] Caillaux V, Gaucher D, Gualino V, Massin P, Tadayoni R, Gaudric A. Morphologic Characterization of Dome-Shaped Macula in Myopic Eyes With Serous Macular Detachment. *Am J Ophthalmol.* nov 2013;156(5):958-967.e1.
 [7] Viola F, Leone G, Garoli E, Mainetti C, Galli D, Invernizzi A. Long-term natural history of highly myopic eyes with a dome-shaped macula with or without untreated serous retinal detachment: a 4-year follow-up study. *Br J Ophthalmol.* oct 2021;105(10):1405-9.
 [8] Lorenzo D, Arias L, Choudhry N, Millan E, Flores I, Rubio MJ, et al. DOME-SHAPED MACULA IN MYOPIC EYES: Twelve-Month Follow-up. *Retina.* avr 2017;37(4):680-6.

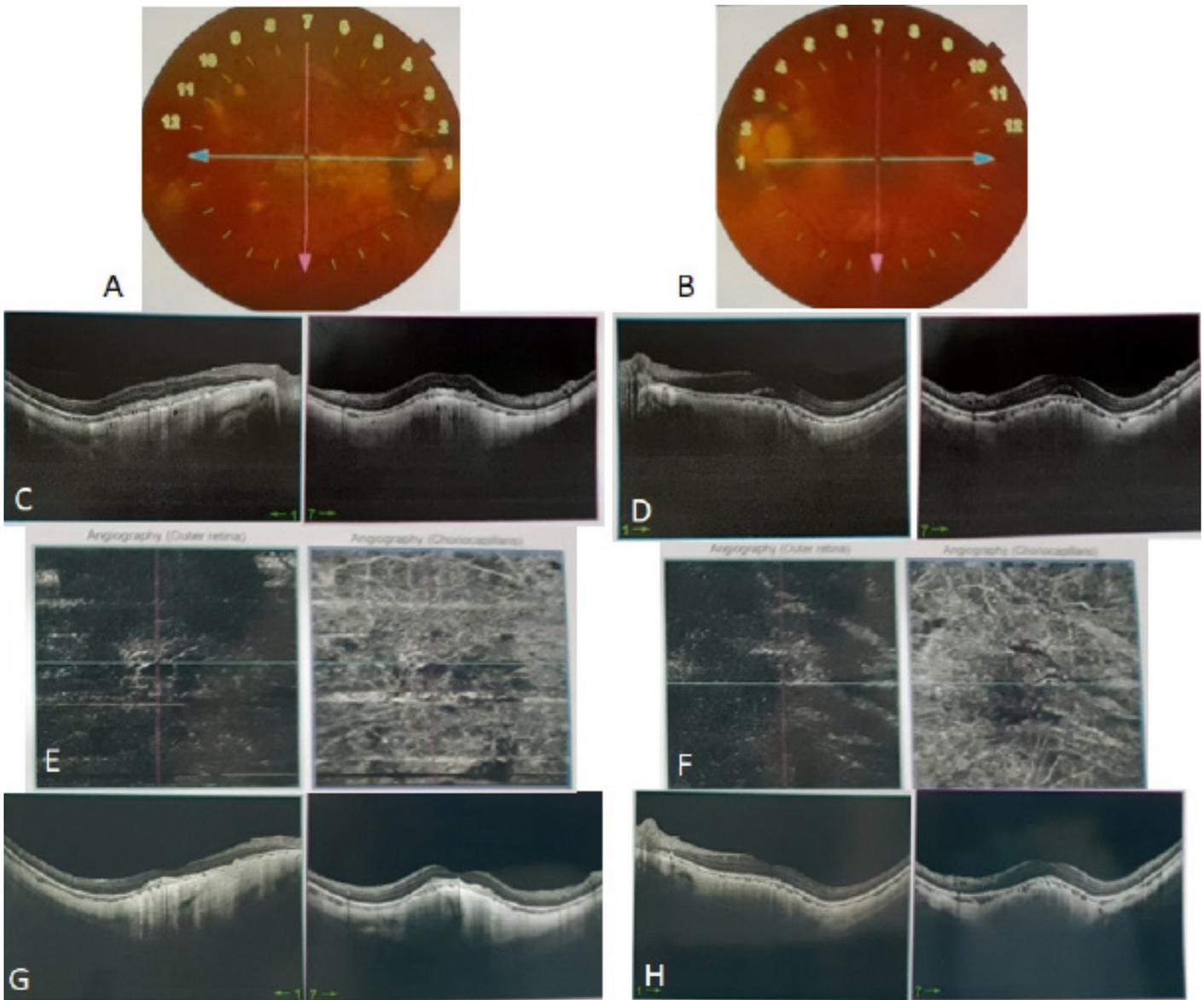


Figure 2. Photographies du fond d'œil montrant une atrophie choriorétinienne diffuse et une lésion jaune-grisâtre maculaire au niveau de l'œil droit (A) et une atrophie choriorétinienne diffuse avec des altérations de l'épithélium pigmentaire maculaire au niveau de l'œil gauche (B). Coupes d'OCT maculaire montrant une macula bombée, visible sur le scan vertical, une hyper réflectivité pré épithéliale avec un léger épaissement rétinien au niveau de l'œil droit (C) et une macula bombée avec un décollement maculaire séreux au niveau de l'œil gauche (D). (E, F) Clichés d'OCT-angiographie montrant un réseau néovasculaire au niveau de l'œil droit. (E) Coupes d'OCT maculaire montrant une amélioration de l'épaississement rétinien au niveau de l'œil droit avec apparition d'une fibrose sous rétinienne après l'injection intra vitréenne de Bévacizumab (G) et une amélioration spontanée du décollement maculaire séreux au niveau de l'œil gauche (H)

[9] Marchese A, Arrigo A, Sacconi R, Querques L, Prascina F, Pierro L, et al. Spectrum of choroidal neovascularisation associated with dome-shaped macula. *Br J Ophthalmol*. août 2019;103(8):1146-51.

[10] Pozzo Giuffrida F, Leone G, Mainetti C, Galli D, Dell'Arti L, Mapelli C, et al. RESPONSE TO TREATMENT OF CHOROIDAL NEOVASCULARIZATION IN HIGHLY MYOPIC EYES WITH DOME-SHAPED MACULA: Two Years of Follow-Up. *Retina Phila Pa*. 1 juin 2022;42(6):1057-64.

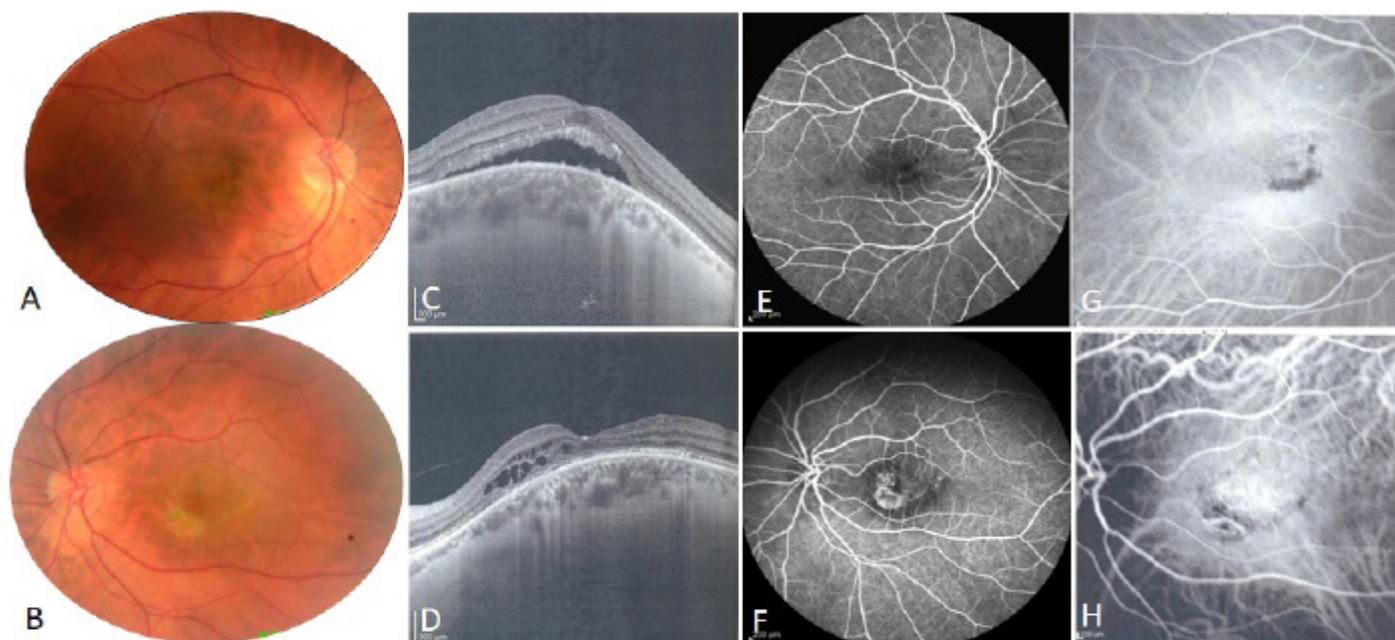


Figure 3. (A, B) Photographies du fond d'œil montrant une dysversion papillaire et des altérations de l'épithélium pigmentaire maculaire au niveau des deux yeux. Coupes d'OCT maculaire montrant une macula bombée et un décollement maculaire séreux au niveau de l'œil droit (C) et une macula bombée avec une dégénérescence rétinienne kystique au niveau de l'œil gauche (D). (E, F) Clichés d'angiographie à la fluorescéine montrant une hyperfluorescence hétérogène maculaire sans diffusion au niveau des deux yeux, plus importante au niveau de l'œil gauche (F). (G, H) Clichés d'angiographie au vert d'indocyanine ne montrant pas de réseau néovasculaire choroïdien au niveau des deux yeux.