



Hôpital Lariboisière
Hôpital Saint Louis
AP-HP.Nord



Université
Paris Cité



HÔPITAL FONDATION
Adolphe de ROTHSCCHILD
LA RÉFÉRENCE TÊTE ET COU

Les taches blanches inflammatoires du fond d'œil

Alain Gaudric



Service d'Ophtalmologie
Hôpital Lariboisière



Hôpital Lariboisière
Hôpital Saint Louis
AP-HP.Nord



Université
Paris Cité



HÔPITAL FONDATION
Adolphe de ROTHCHILD
LA RÉFÉRENCE TÊTE ET COU

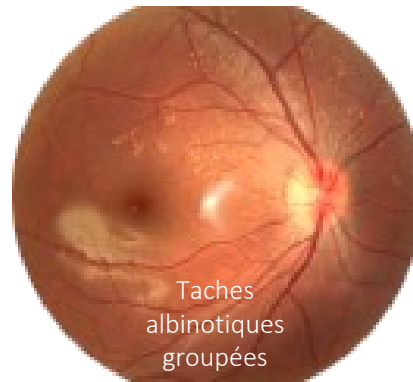
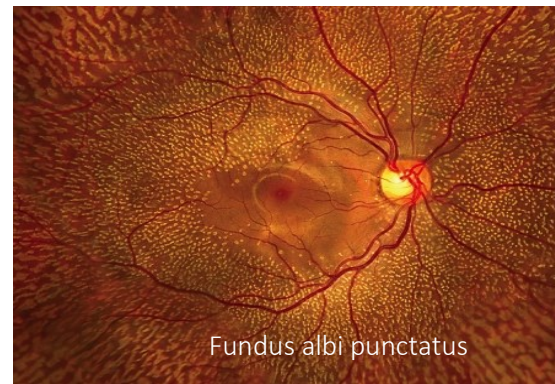
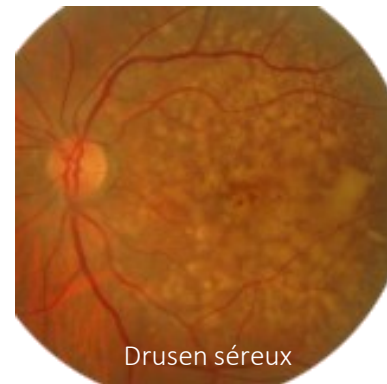
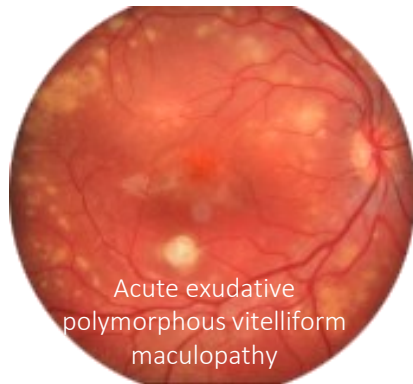
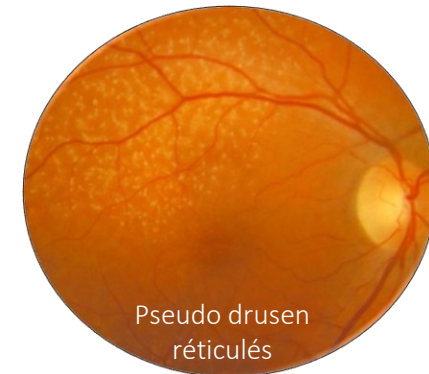
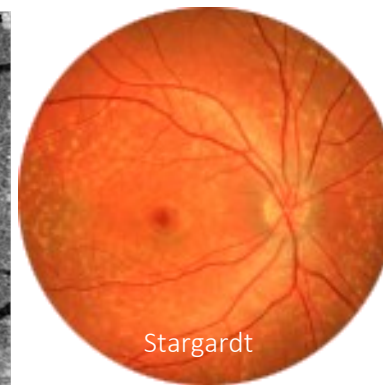
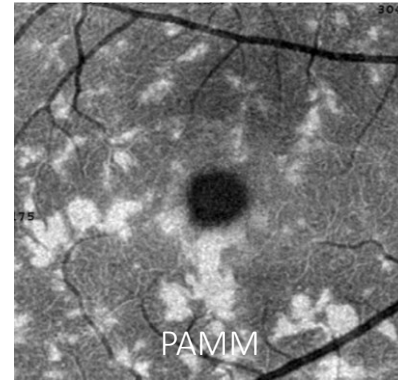
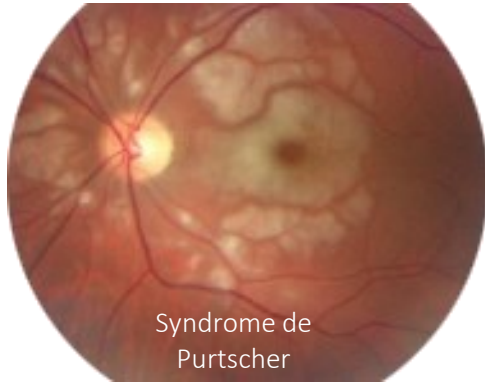
Le syndrome des "taches blanches du fond d'œil"
existe-t-il ?



Service d'Ophtalmologie
Hôpital Lariboisière

Aucun conflit d'intérêt

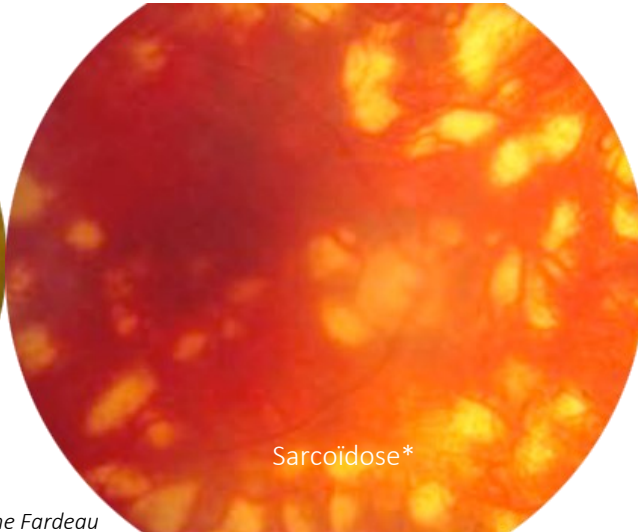
Qu'y a-t-il de commun entre toutes ces taches blanches ?



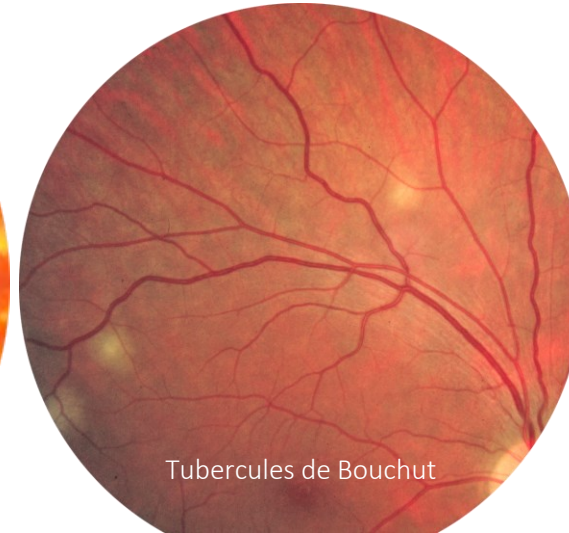
Y a-t-il un Σ des taches blanches inflammatoires ?



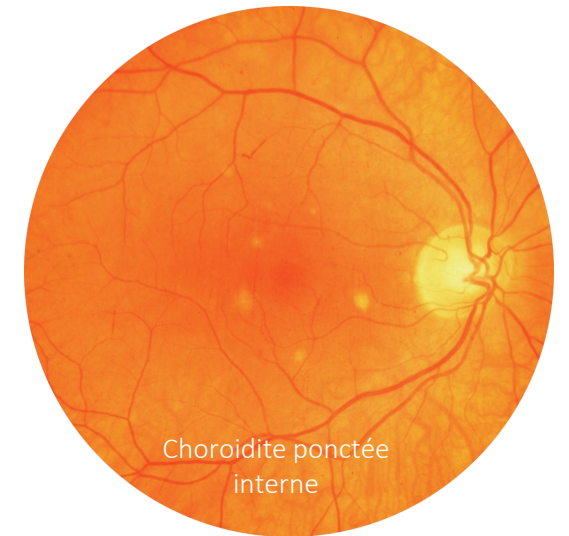
Birdshot
Retinochoroidopathy*



Sarcoïdose*

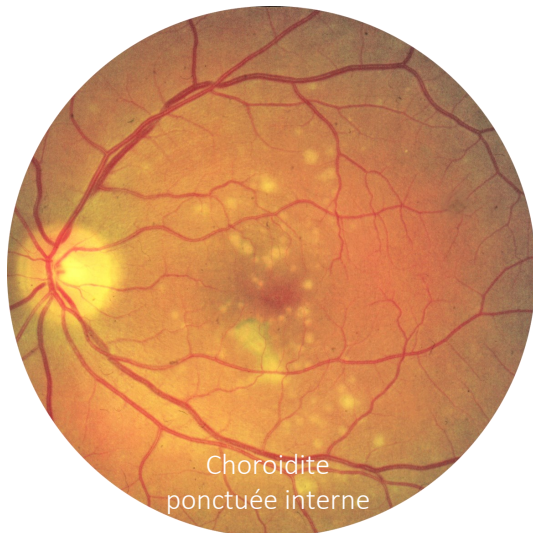


Tubercules de Bouchut

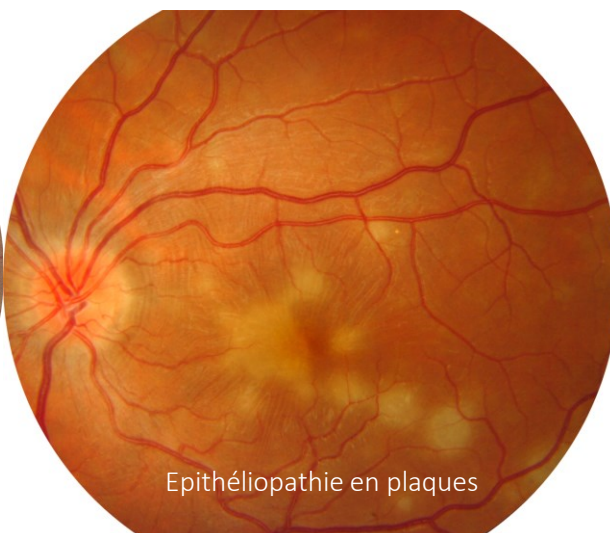


Choroidite ponctuée
interne

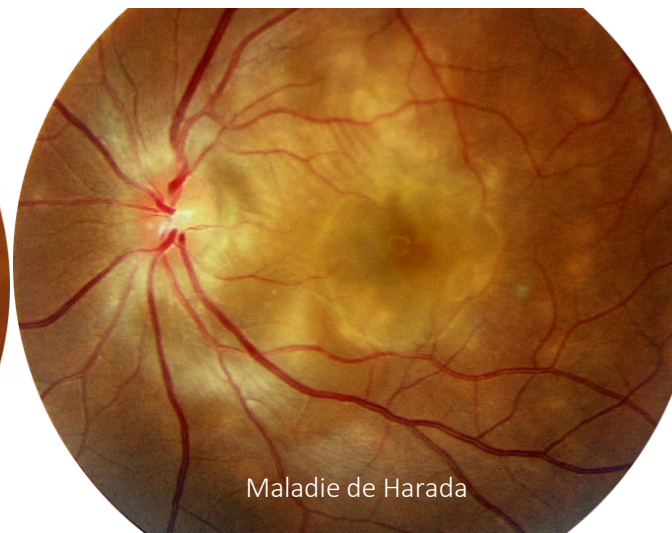
**Clichés Dr Christine Fardeau*



Choroidite
ponctuée interne



Epithéliopathie en plaques



Maladie de Harada



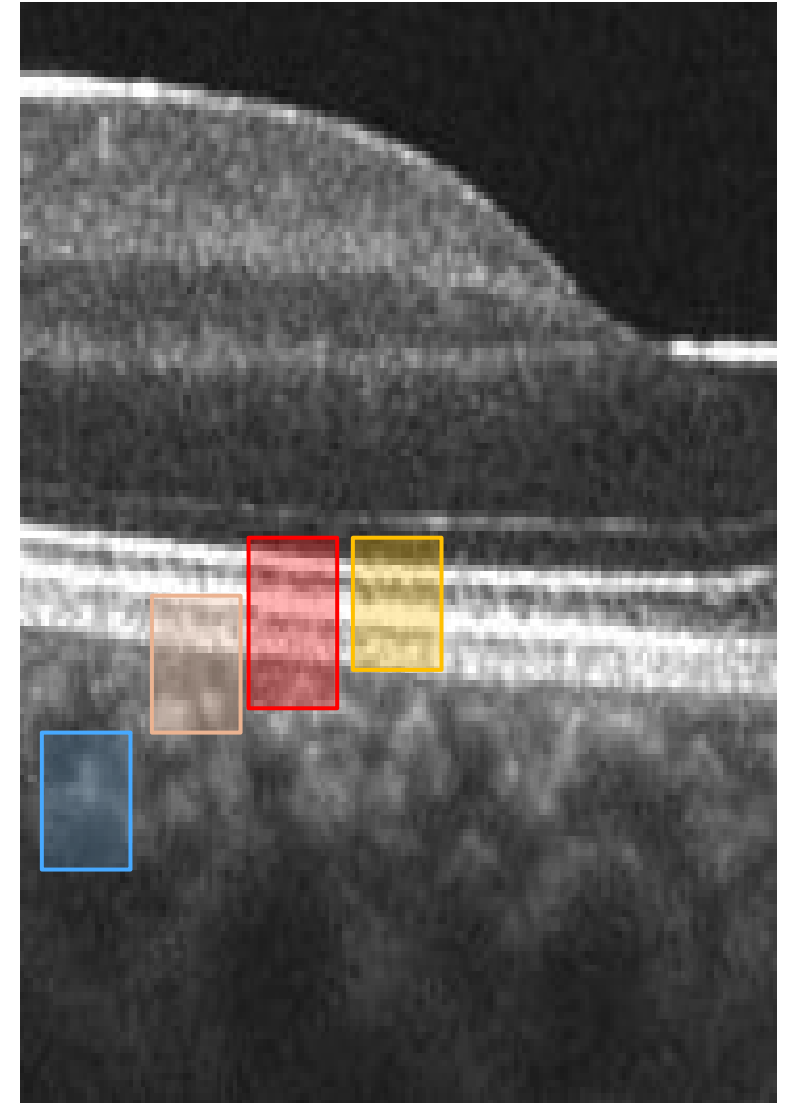
MEWDS

Essai de classement des taches blanches inflammatoires selon l'imagerie

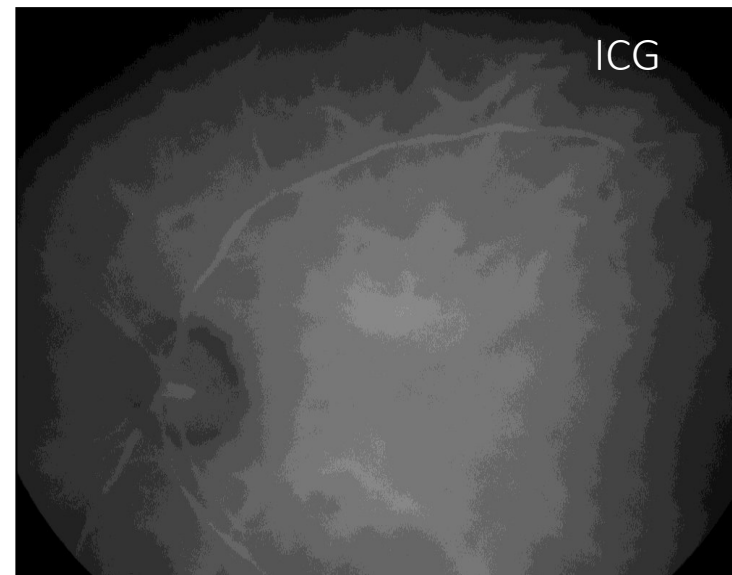
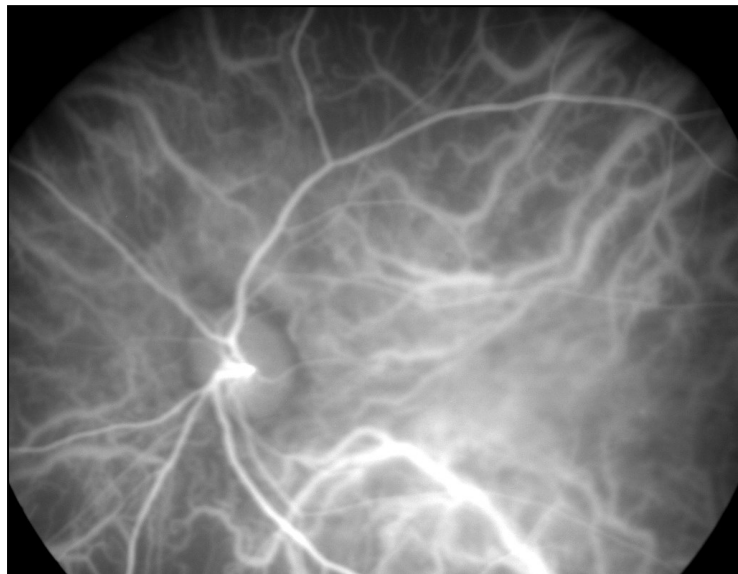
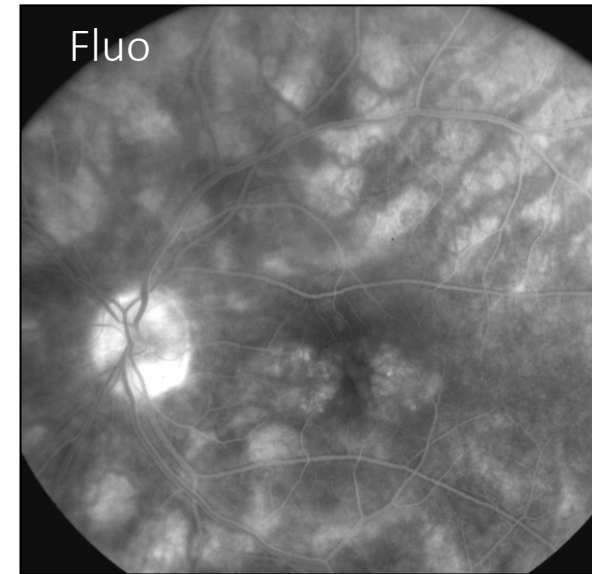
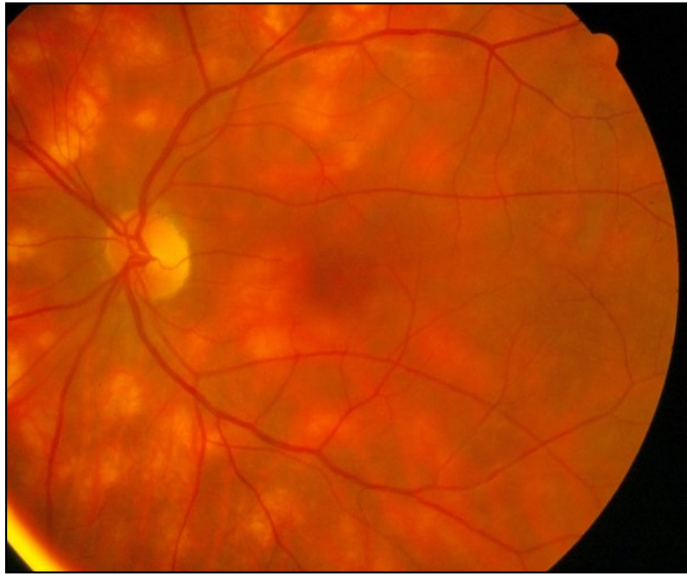
- Cas où l'imagerie est évocatrice mais nécessite une confirmation biologique ou systémique:
 - Birdshot : HLA A29
 - Sarcoïdose : bilan systémique
- Cas où l'imagerie est suffisamment évocatrice mais qui peut justifier un bilan systémique et biologique d'élimination:
 - choroïdites ponctuée interne et multifocale
- Cas où le diagnostic repose principalement sur l'imagerie:
 - Épithéliopathie en plaques , choroïdite serpiginieuse
 - MEWDS

Essai de classification des taches blanches inflammatoires selon leur localisation

- **Choroïde moyenne**
 - Birdshot chorioretinopathy
 - mais aussi atteinte secondaire possible de l'épithélium pigmentaire et de la rétine
 - Sarcôïdose
 - mais aussi atteinte possible de la rétine, du NO , du SA
- **Choroïde interne**
 - Choroïdite ponctuée interne et choroïdite multifocale
- **Choriocapillaire**
 - Epithéliopathie en plaques et choroïdite serpigneuse
- **Epithélium pigmentaire**
 - Multiple Evanescent White Dot Syndrome

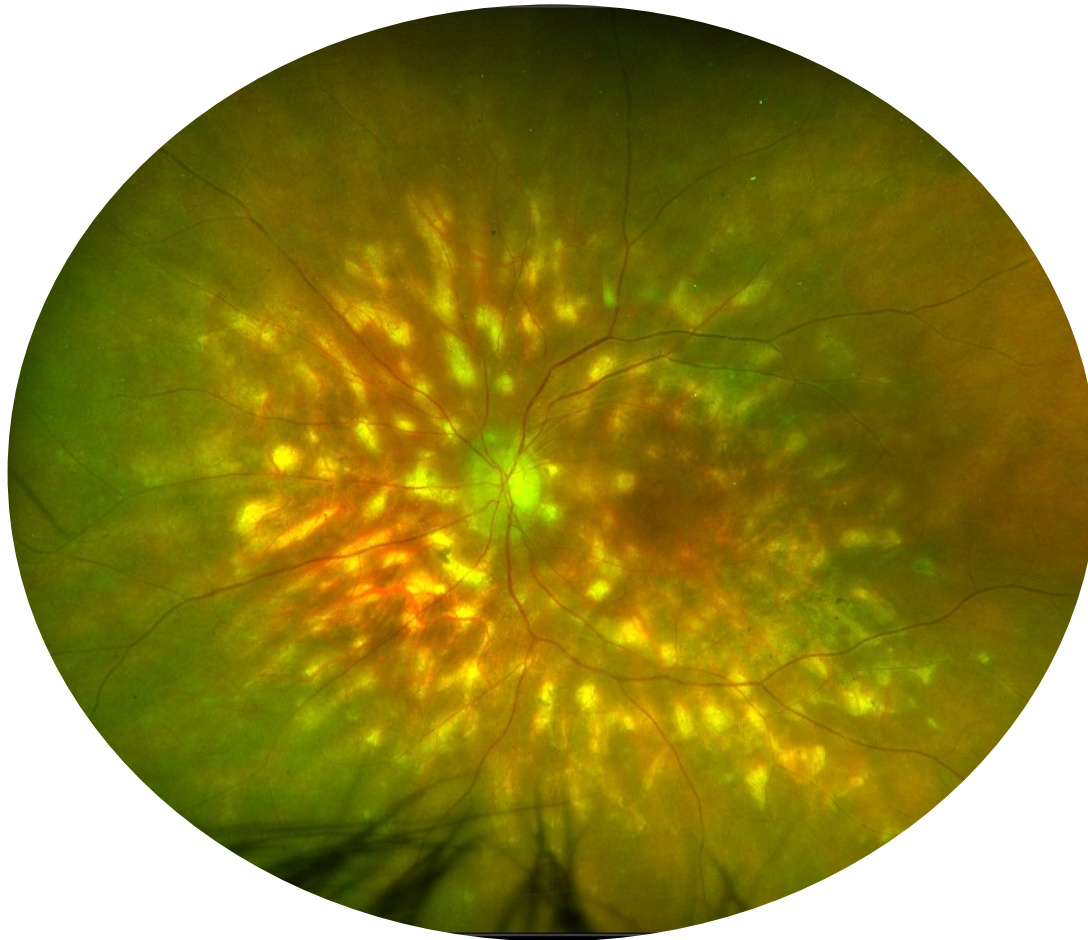


Birdshot retinochoroidopathy

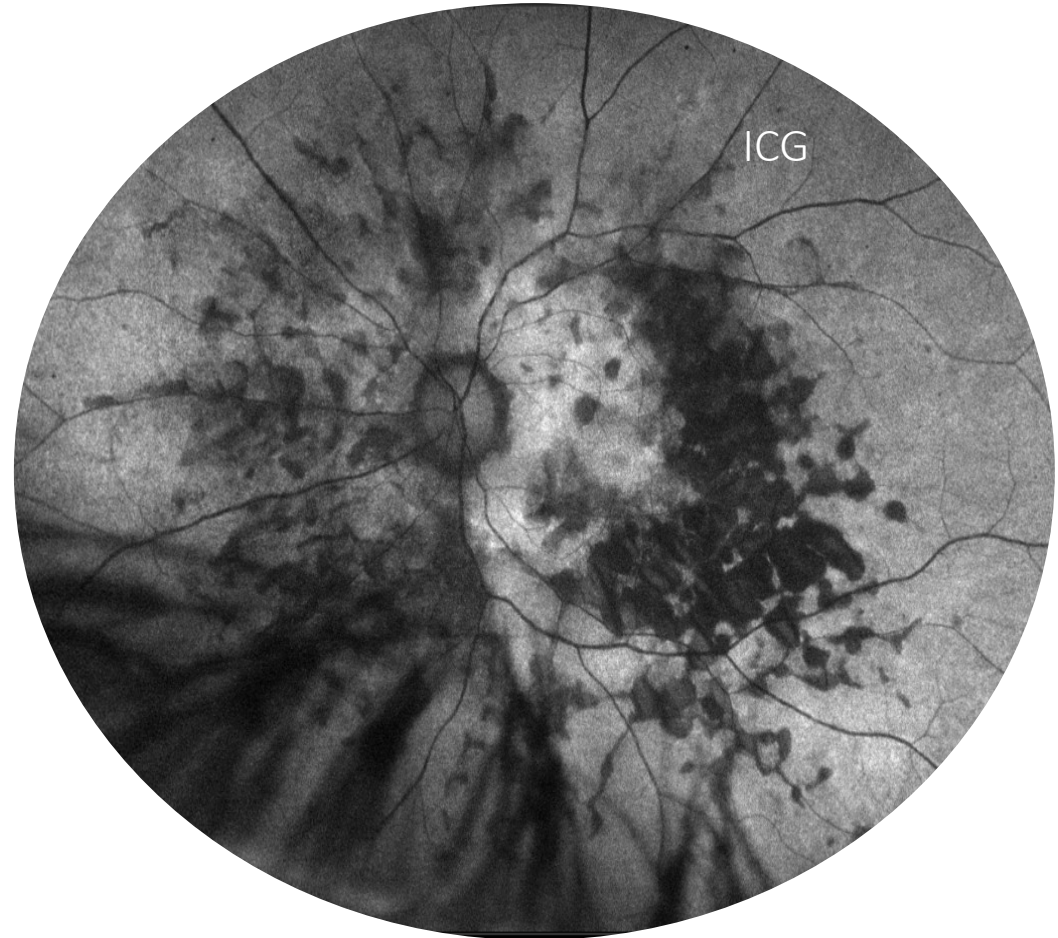


*Cas du Dr Christine Fardeau
La Pitié-Salpêtrière, Paris*

Birdshot retinochoroidopathy

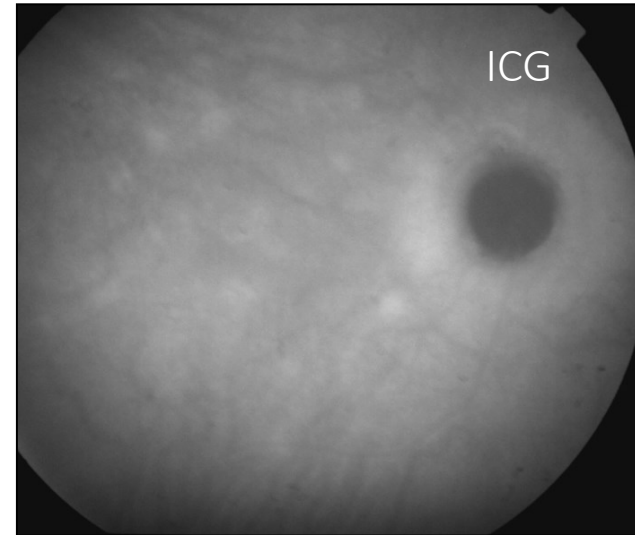
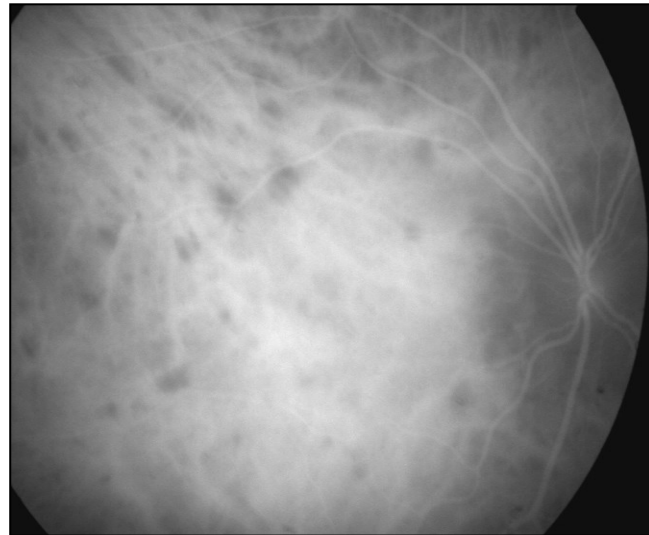
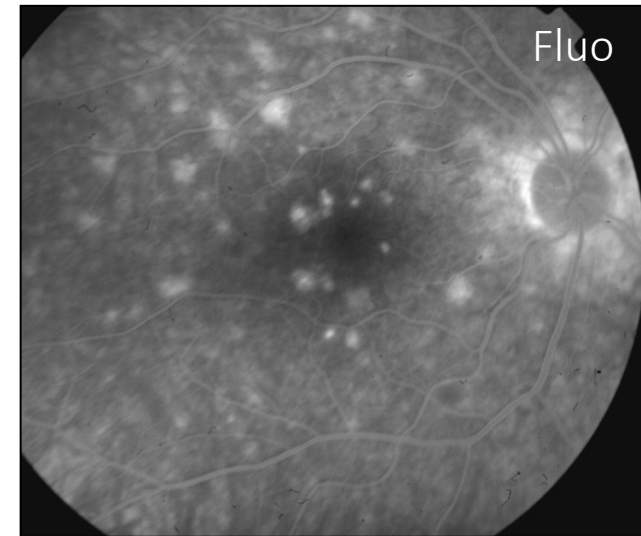
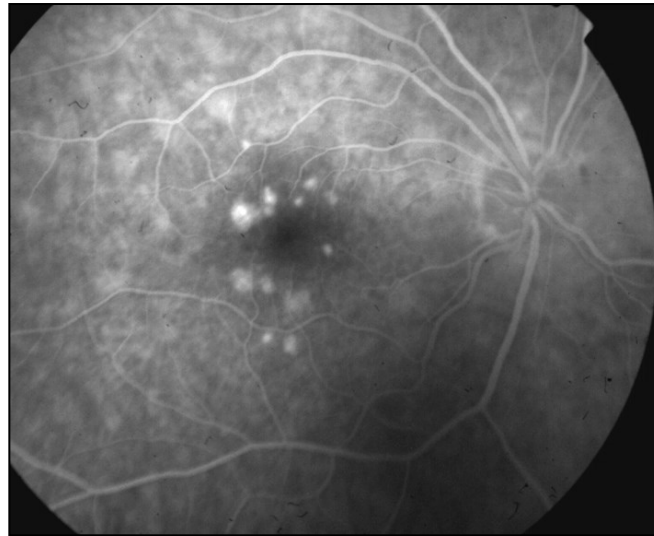
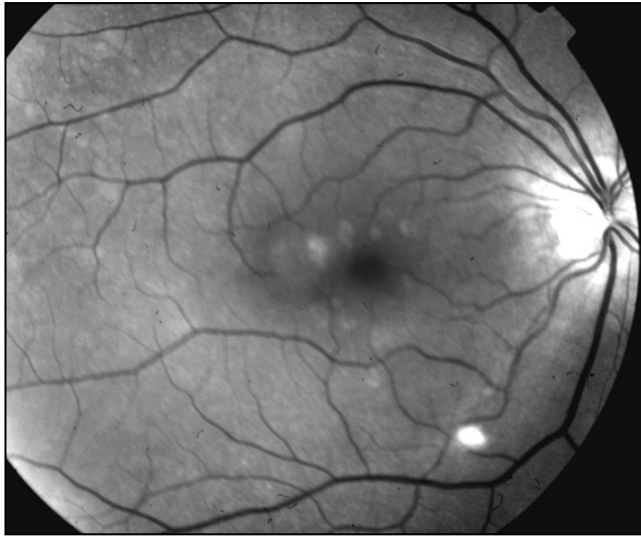


*Cas du Dr Christine Fardeau
La Pitié-Salpêtrière, Paris*



Forme avancée avec altération de l'EP

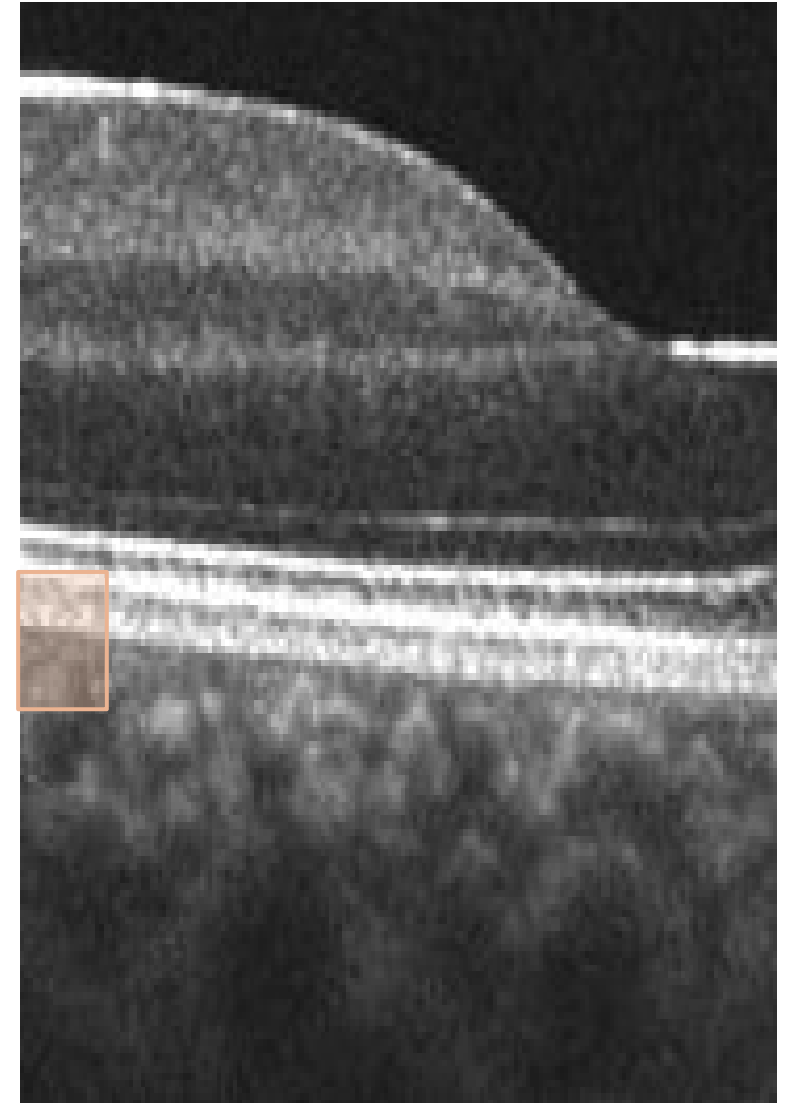
Sarcoïdose



*Cas du Dr Christine Fardeau
La Pitié-Salpêtrière, Paris*

Essai de classification des taches blanches inflammatoires selon leur localisation

- **Choroïde moyenne**
 - Birshot chorioretinopathy
 - mais aussi atteinte possible de l'épithélium pigmentaire et de la rétine
 - Sarcoïdose
 - mais aussi atteinte possible de la rétine, du NO , du SA
- **Choroïde interne**
 - Choroidite ponctuée interne et choroïdite multifocale
- **Choriocapillaire**
 - Epithéliopathie en plaques et choroïdite serpigneuse
- **Épithélium pigmentaire**
 - Multiple Evanescent White Dot Syndrome





Hôpital Lariboisière
Hôpital Saint Louis
AP-HP.Nord



Université
Paris Cité



HÔPITAL FONDATION
Adolphe de ROTHSCCHILD
LA RÉFÉRENCE TÊTE ET COU

CHOROIDITES MULTIFOCALES



Service d'Ophtalmologie
Hôpital Lariboisière

Choroidite Multifocale (et uvéite)

- Description par Nozik et Dorsch 1973, (*Am J Ophthalmol*) puis Dreyer et Gass 1984 (*Arch Ophthalmol*)
- Femmes dans 75 à 100% des cas
 - le plus souvent autour de 30 ans , mais possible à tout âge
 - myopie moyenne
 - bilatéralité, mais asymétrie
 - pas d 'antécédents ni de contexte
- Symptômes
 - baisse visuelle, vision trouble
 - scotomes paracentraux, photopsies centrales,
 - photophobie

A NEW CHORIORETINOPATHY ASSOCIATED WITH ANTERIOR UVEITIS

ROBERT A. NOZIK, M.D., AND WILLIAM DORSCH, M.D.

San Francisco, California

Nozik, R. A., & Dorsch, W. (1973). A New Chorioretinopathy Associated by Anterior Uveitis. *Am J Ophthalmol*, 76(5), 758–762.

Multifocal Choroiditis and Panuveitis

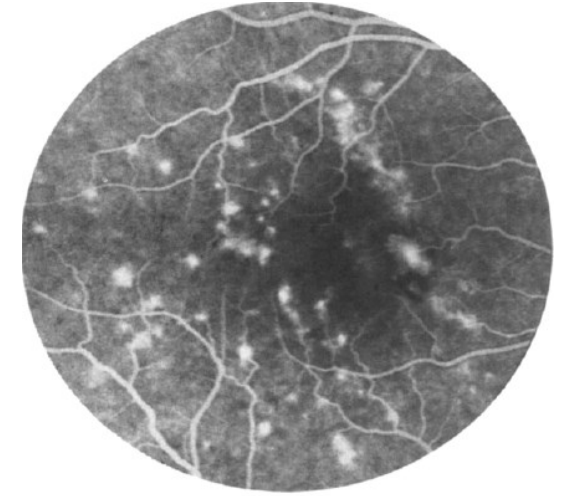
A Syndrome That Mimics Ocular Histoplasmosis

Richard F. Dreyer, MD, J. Donald M. Gass, MD

Dreyer, R. F. (1984). Multifocal Choroiditis and Panuveitis. *Arch Ophthalmol*, 102(12), 1776.

Choroïdite Ponctuée Interne

- Description par Krill et al (1969) et Watzke (1984)
- Femmes dans 90 à 95 % des cas
 - jeunes 16-40 ans
 - myopie faible ou moyenne
 - bilatéralité 90% souvent asymétrique
 - sans antécédent ni contexte
- Symptômes
 - baisse visuelle, vision trouble
 - scotomes paracentraux, photopsies centrales,
 - photophobie



PUNCTATE INNER CHOROIDOPATHY

ROBERT C. WATZKE, M.D.
Portland, Oregon

Am J Ophthalmol 1984, 98: 572

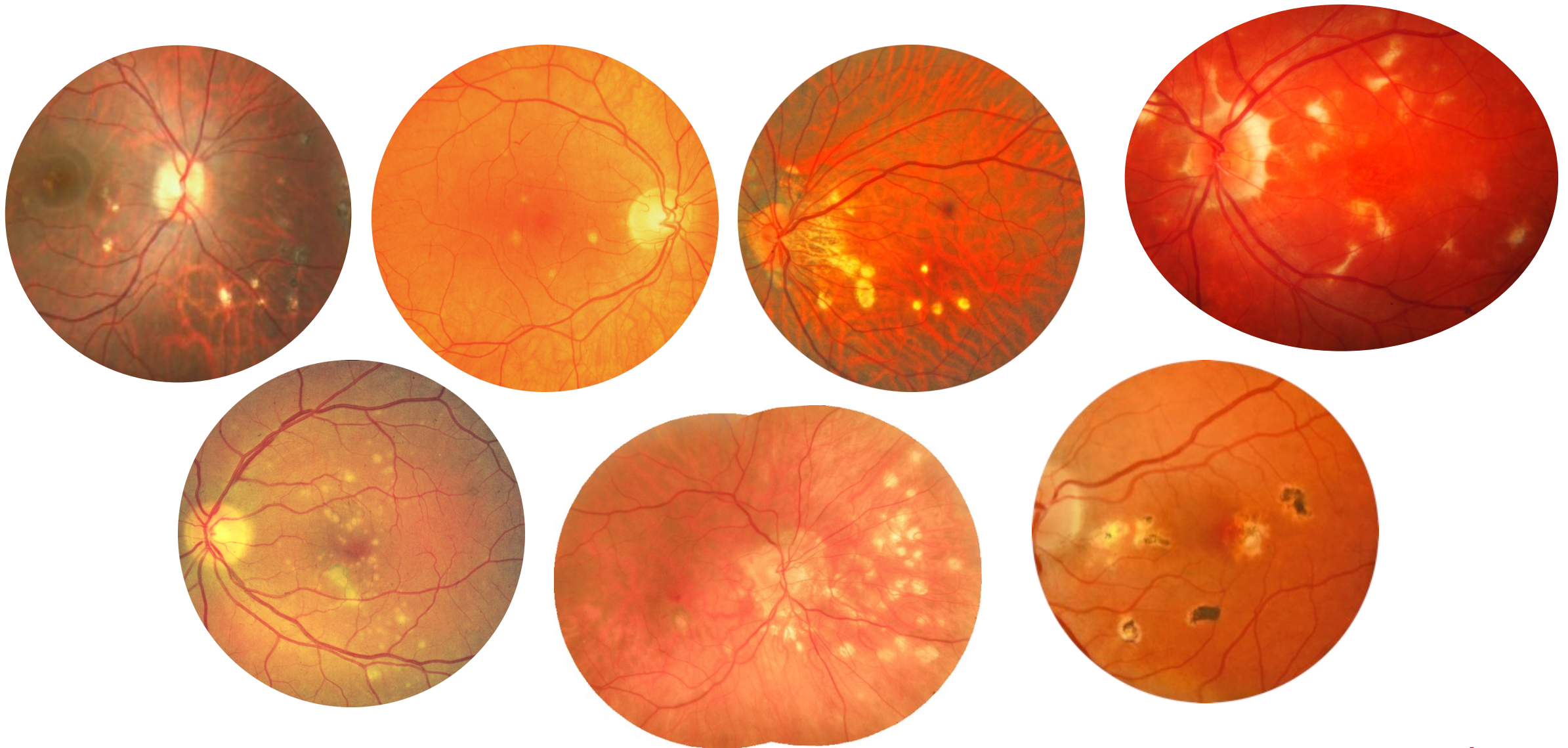
Krill AE, Chishti MI, Klien BA, Newell FW, Potts AM.
Multifocal inner choroiditis. Trans Am Acad
Ophthalmol Otolaryngol. 1969; 73: 222-245.

*Leung TG, et al. Clinical features and incidence
rate of ocular complications in punctate inner
choroidopathy. RETINA. 2014;34(8):1666-1674.*

Choroïdite ponctuée interne ou multifocale

- lésions récentes : taches jaunes
 - au niveau EP
 - à bords nets
 - peuvent confluer
 - au pôle postérieur et moyenne périphérie`
 - Parfois lignes de Schlaegel
- angiographie
 - Fluo :
 - taches hyperfluorescentes précoces et tardives avec quelque diffusion
 - hyperfluorescence papillaire
 - diffusions segmentaires des parois veineuses
 - ICG taches hypofluo précoces et tardives

variantes de CPI/CMF



CMF-PIC une même entité?

Editorial Retina 2013

RW Essex, J.Wong , Lee Jampol, J. Dowler, Alan C.Bird.

- Femmes jeunes
- Taches jaune clair du pôle postérieur et de la périphérie
- Peu de cellules dans le vitré
- Même polymorphisme cytokinique, IL-10 et TNF (*Atan D, IOVS, 2011*)
- Idiopathiques
- Les mêmes complications:
 - néovaisseaux choroïdiens,
 - fibrose sous rétinienne,

CPI-CMF une même entité?

Editorial

RETINA. 2013;33(1):1-4

Idiopathic Multifocal Choroiditis: A Comment on Present and Past Nomenclature

RW Essex, J.Wong , Lee Jampol, J. Dowler, Alan C.Bird.

Il existe de nombreuses maladies caractérisées par une inflammation choroïdienne multifocale. Bien que certaines soient des entités pathologiques réellement distinctes, avec une pathogénie reconnue, un certain nombre d'entre elles, listées ci-dessous, font simplement référence au syndrome de Choroïdite Multifocale idiopathique ou à ses séquelles. **Il n'existe aucune preuve qu'il s'agisse d'entités distinctes : leur évolution clinique est similaire, les traitements sont identiques et toutes sont idiopathiques.** L'utilisation de ces termes doit donc être découragée - ces maladies doivent être incluses dans la catégorie des MFC idiopathiques à diagnostic unique, à moins qu'il n'existe des preuves à l'appui d'une entité pathologique distincte

REDEFINING MULTIFOCAL CHOROIDITIS AND PANUVEITIS AND PUNCTATE INNER CHOROIDOPATHY THROUGH MULTIMODAL IMAGING

RETINA. 2013;33(7):1315-1324.

RICHARD F. SPAIDE, MD, NAOMI GOLDBERG, MD, K. BAILEY FREUND, MD

Malgré les noms de ces maladies, les principaux sites impliqués semblent être l'épithélium pigmentaire sous-rétinien et les couches de la rétine externe. Comme la Choroïdite Multifocale et la Choroïdite Ponctuée Interne ciblent toutes deux les mêmes structures essentielles de la même manière phénotypique et, lorsqu'ils sont actifs, sont traités de la même manière.

Il semble ... que l'utilité clinique de tenter de les différencier soit limitée. Sur la base des résultats de l'imagerie multimodale, une réévaluation des caractéristiques pathogènes et des conventions de dénomination de ces maladies semble indiquée.

Classification Criteria for Punctate Inner Choroiditis

THE STANDARDIZATION OF UVEITIS NOMENCLATURE (SUN) WORKING GROUP^{1,2,3,4,*}

TABLE 2. Classification Criteria for Punctate Inner Choroiditis

- Criteria
- 1. Multifocal choroidal inflammatory lesions
 - a. Predominant lesion size of <250 µm and
 - b. Punctate lesion appearance
- And
- 2. Lesion involvement of posterior pole with or without mid-periphery
- And
- 3. Absent to minimal anterior chamber and vitreous inflammation
- Exclusions
- 1. Positive serologic test result for syphilis using a treponemal test
 - 2. Evidence of sarcoidosis (either bilateral hilar adenopathy on chest imaging or tissue biopsy results demonstrating non-caseating granulomata)

CMF-PIC une même entité?

Sun Working Group

Classification Criteria for Multifocal Choroiditis With Panuveitis

THE STANDARDIZATION OF UVEITIS NOMENCLATURE (SUN) WORKING GROUP^{1,2,3,*}

TABLE 2. Classification Criteria for Multifocal Choroiditis With Panuveitis

- Criteria
- 1. Multifocal choroiditis with
 - a. Oval or round lesions AND
 - b. Predominant lesion size > 125 µm
- AND
- 2. Characteristic appearance
 - a. "Punched-out atrophic" chorioretinal scars OR
 - b. Active lesions with more than minimal vitreous inflammation
- AND
- 3. Inflammatory lesions and/or characteristic scars involving the midperiphery or periphery with or without posterior pole involvement
- Exclusions
- 1. Positive serologic test for syphilis using a treponemal test
 - 2. Evidence of sarcoidosis (either bilateral hilar adenopathy on chest imaging or tissue biopsy demonstrating noncaseating granulomata)
 - 3. In tuberculosis-endemic regions or tuberculosis-exposed individuals,^a evidence of infection with *Mycobacterium tuberculosis*
 - a. Histologically or microbiologically confirmed infection with *M. tuberculosis*^b OR
 - b. Positive interferon-γ release assay^c OR
 - c. Positive tuberculin skin test^d

Pas d'OCT

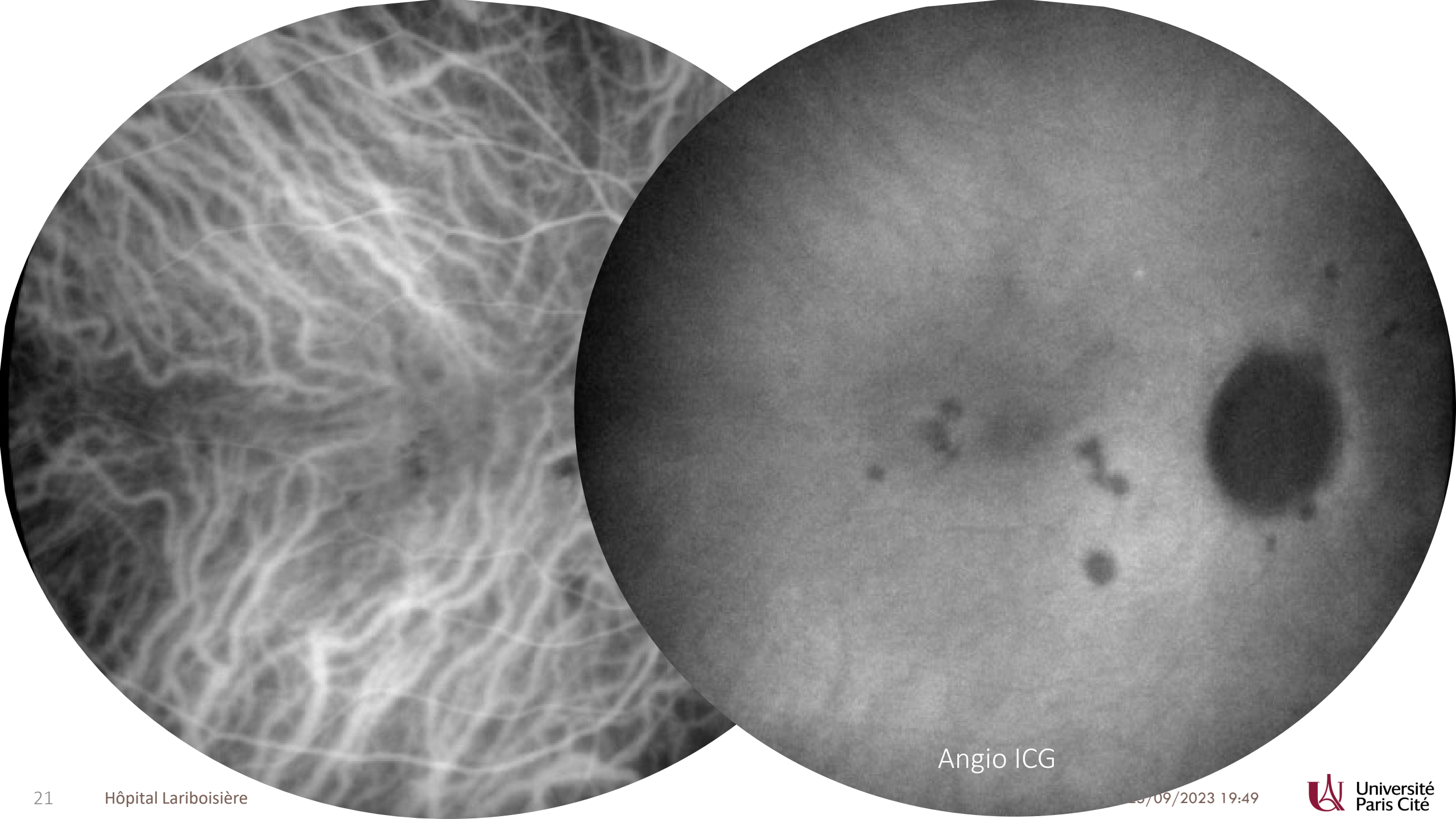
Pas d'Angio Fluo

Pas d'Angio ICG

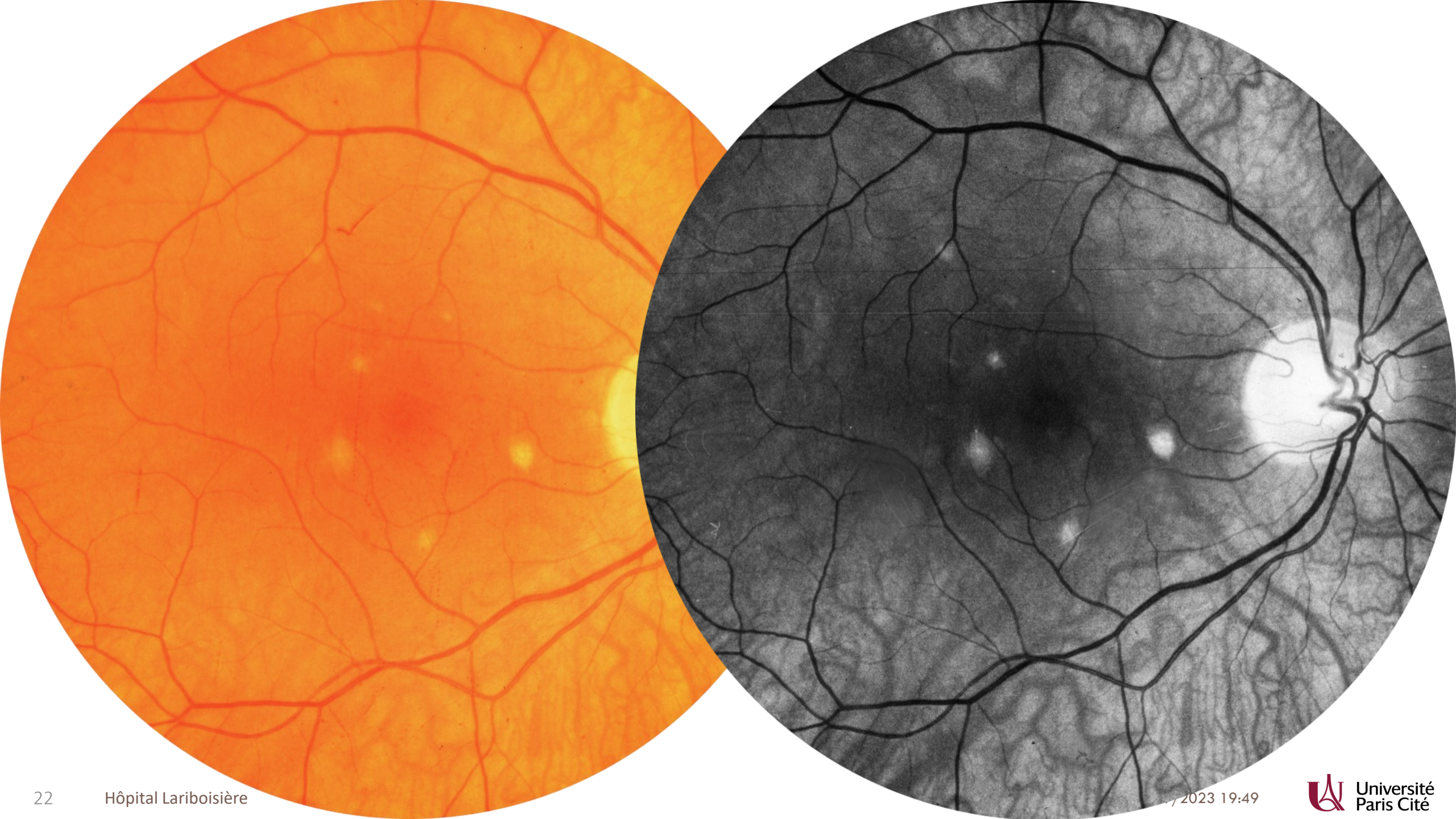
Pas de mention du risque NVC

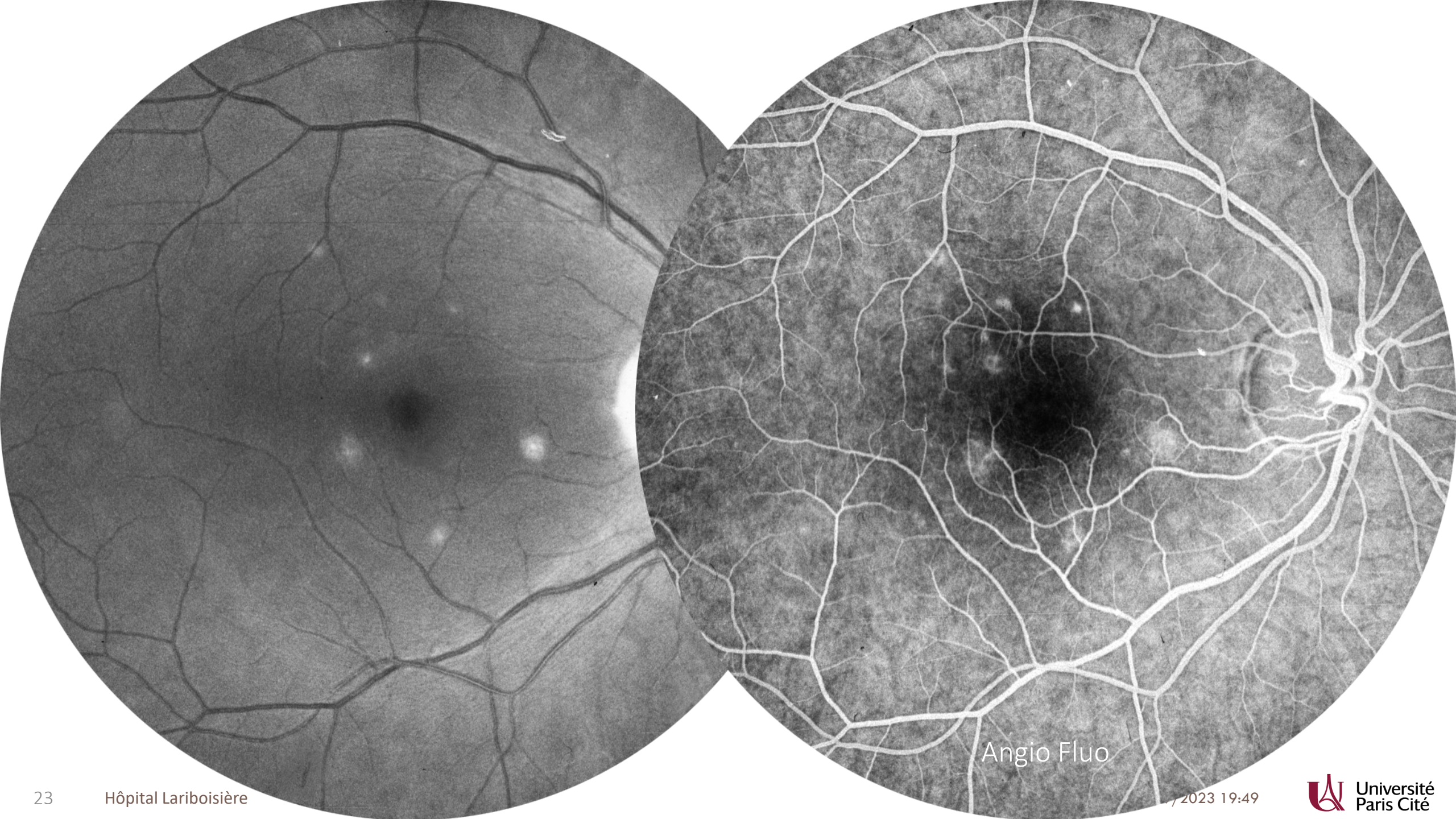


Angio Fluo



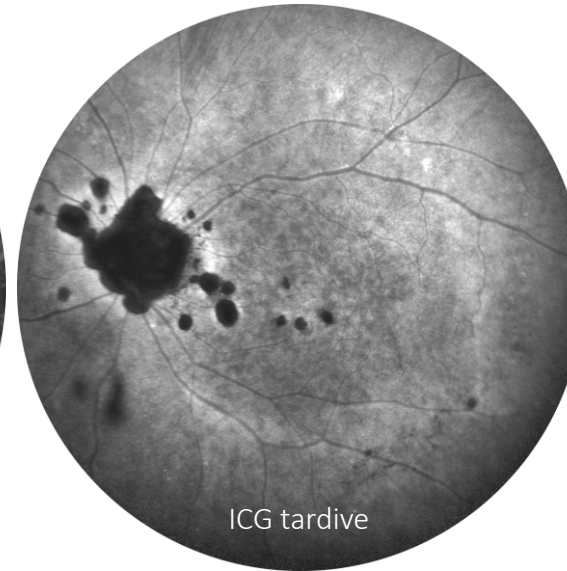
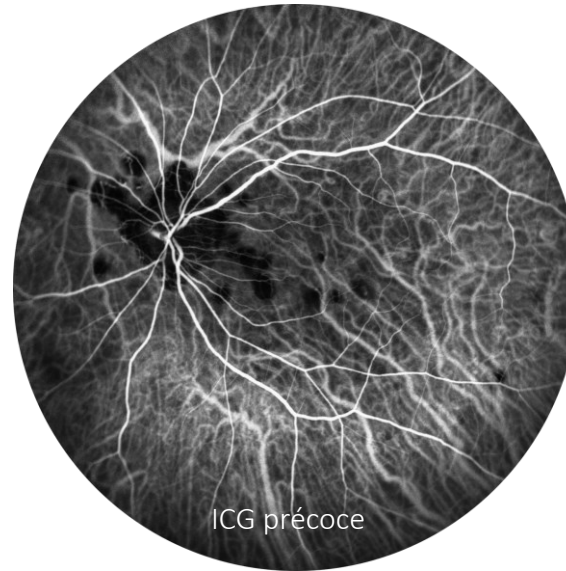
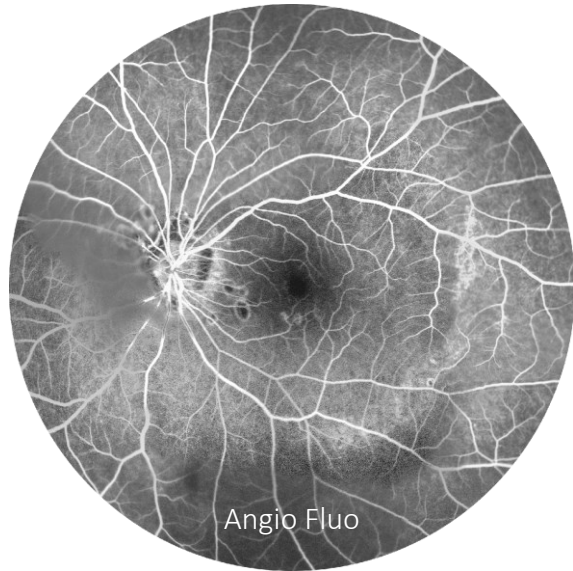
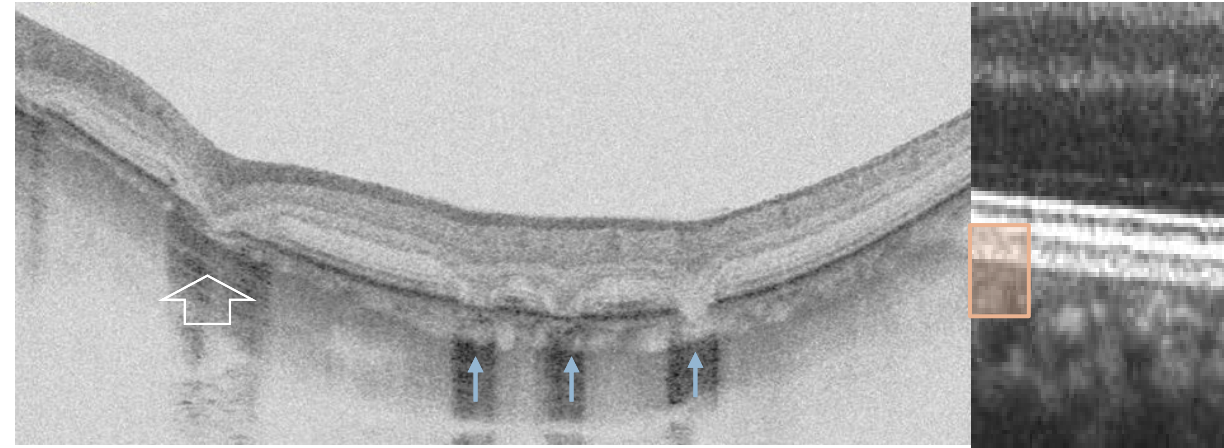
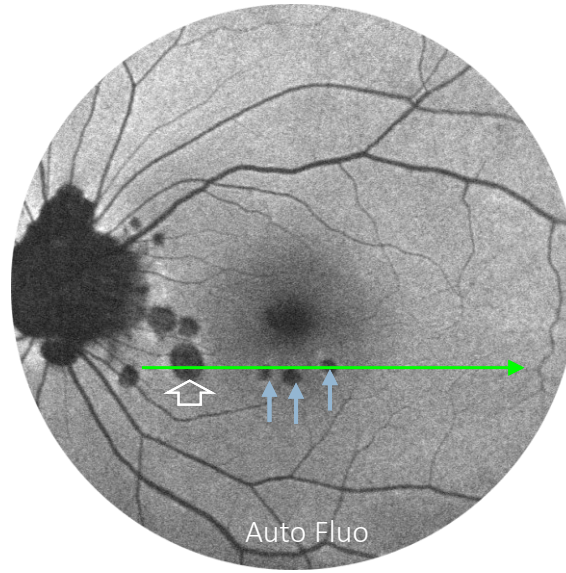
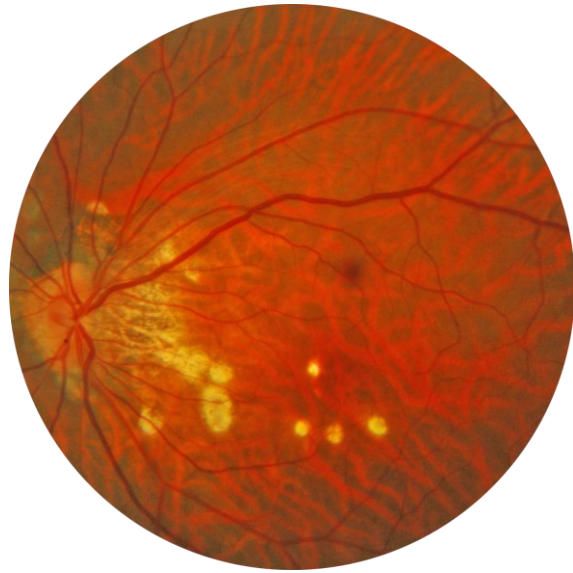
Angio ICG





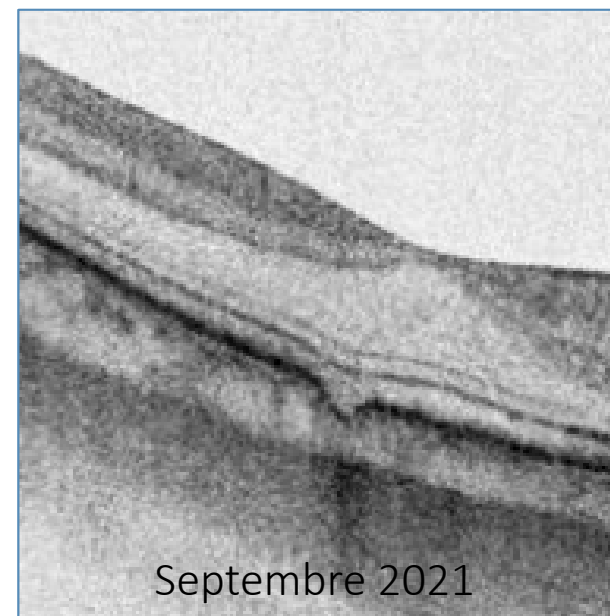
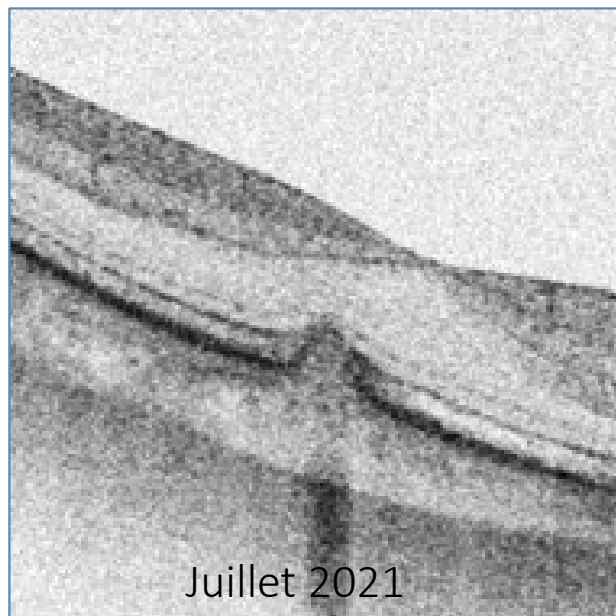
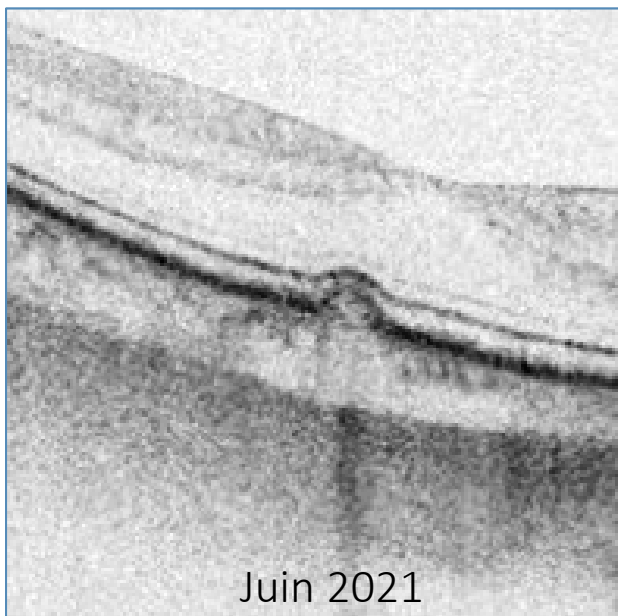
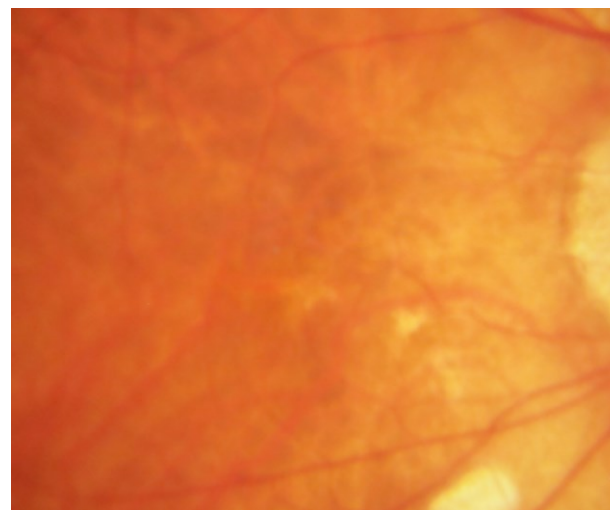
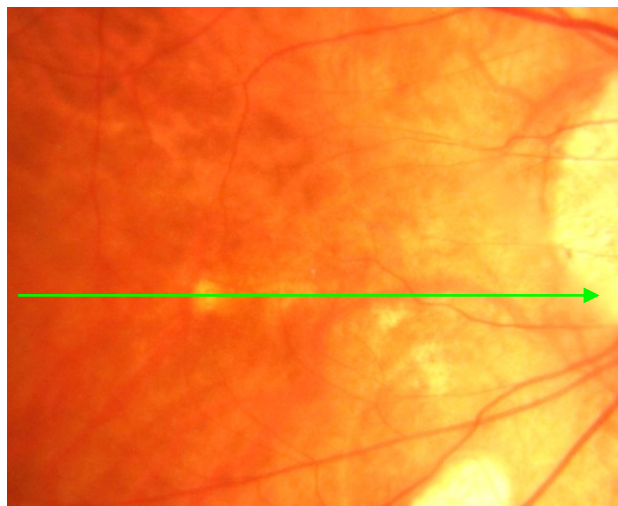
Angio Fluo

Choroïdite ponctuée interne et choroïdite multifocale: cicatrices



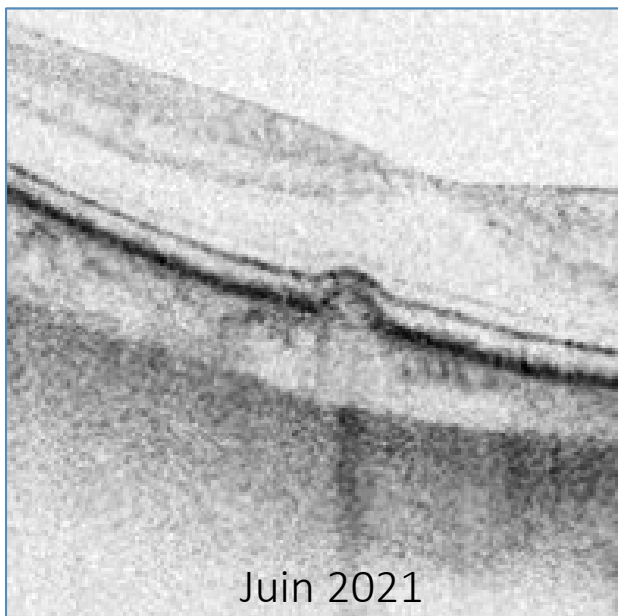
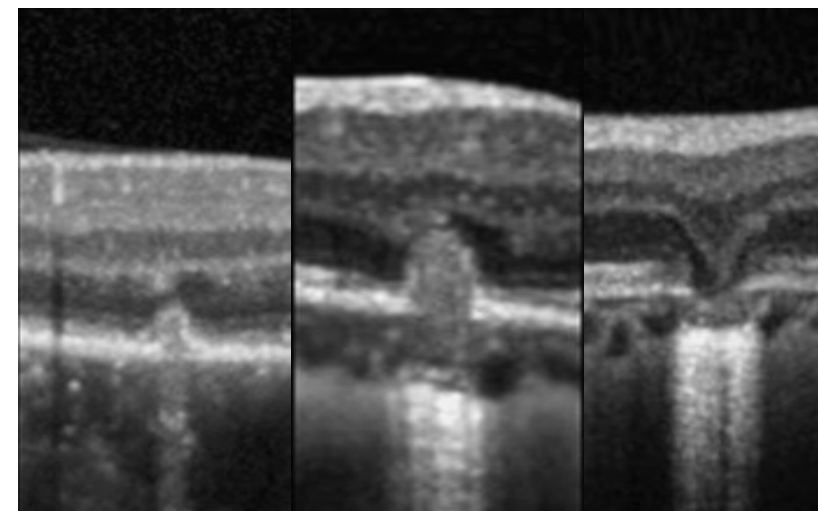
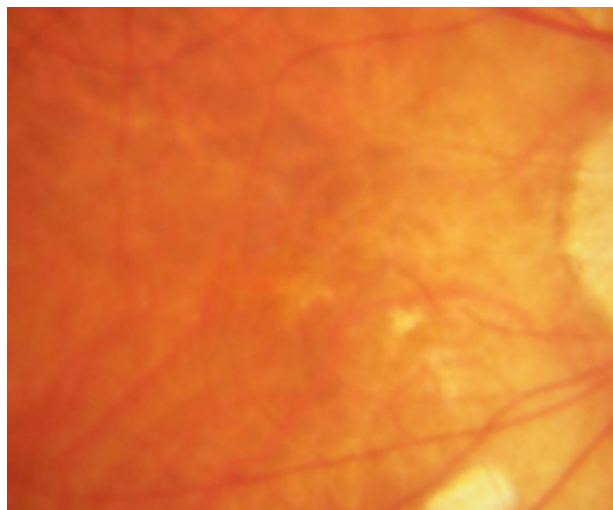
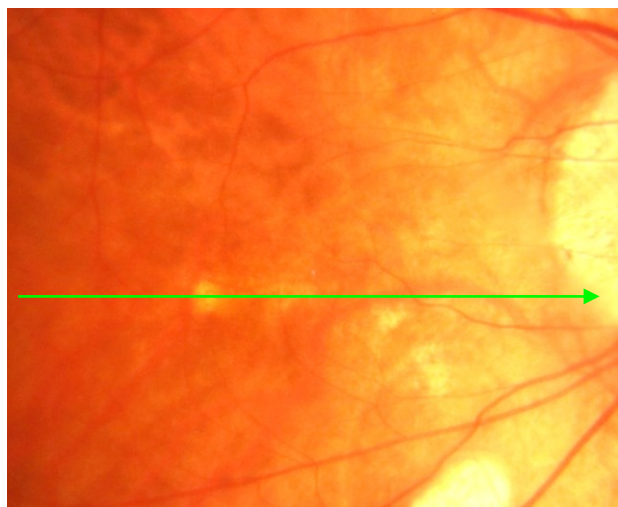
- taches blanches atrophiques
- hypo autofluo
- rupture de l'EP, atrophie de la nucléaire externe et de la choroïde interne
- Effet fenêtre en angio fluo
- Hypofluorescence précoce et tardive en ICG

Choroïdites multifocales : de la phase aigüe à la cicatrice

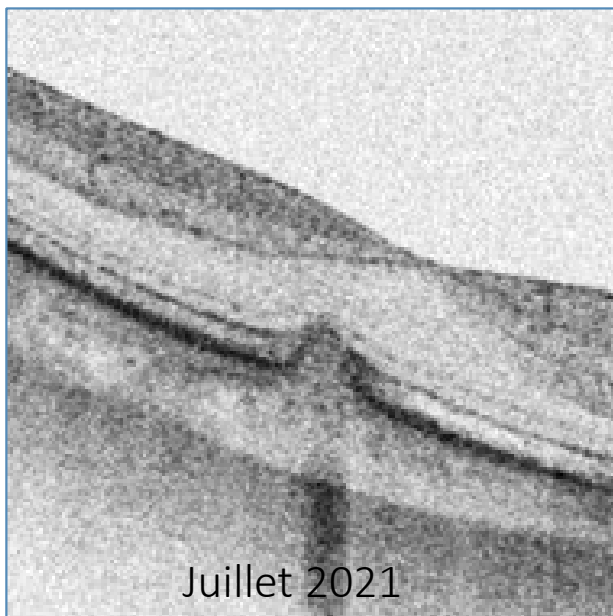


Cas du Dr Corinne Delahaye Mazza

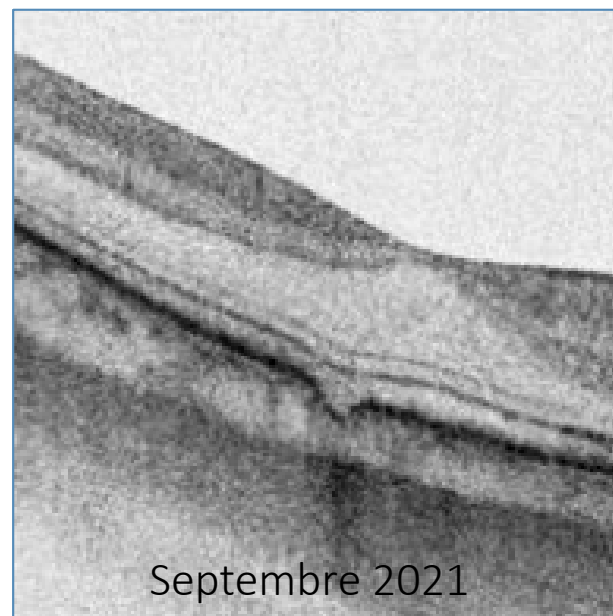
Choroïdites multifocales : de la phase aigüe à la cicatrice



Juin 2021



Juillet 2021

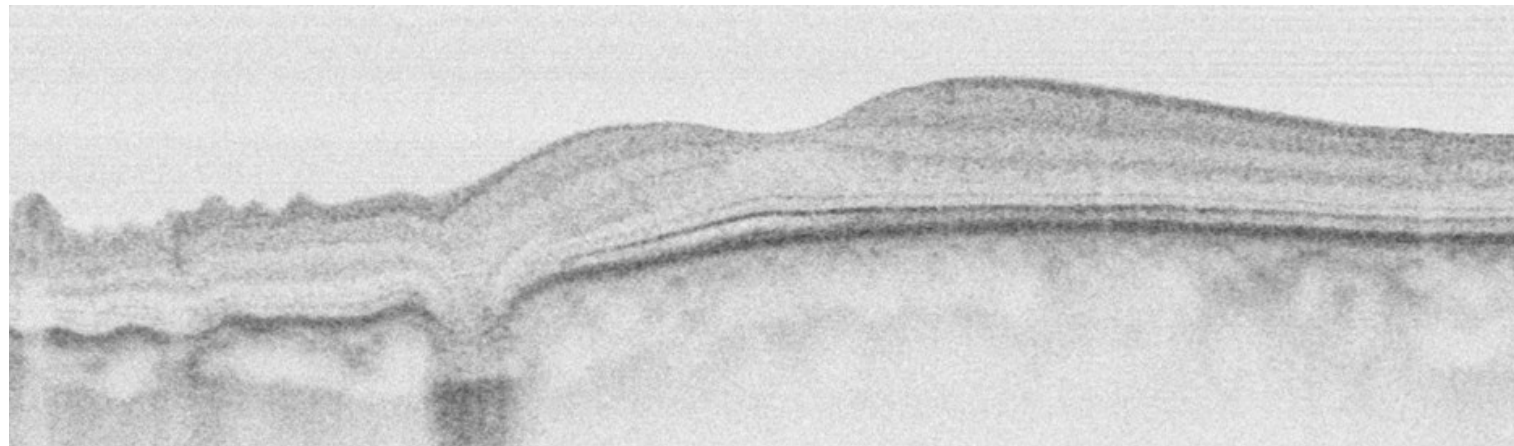
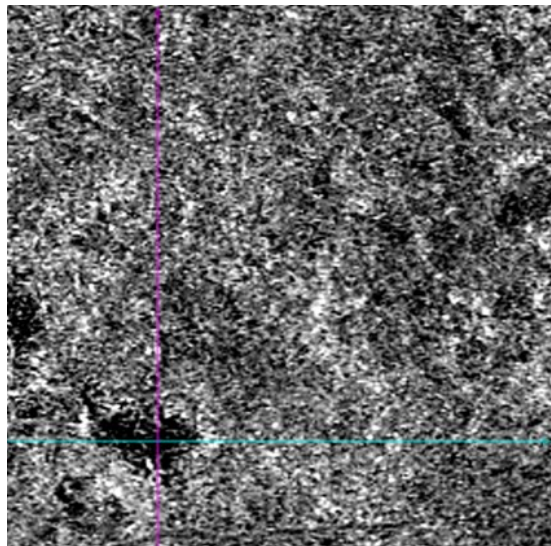
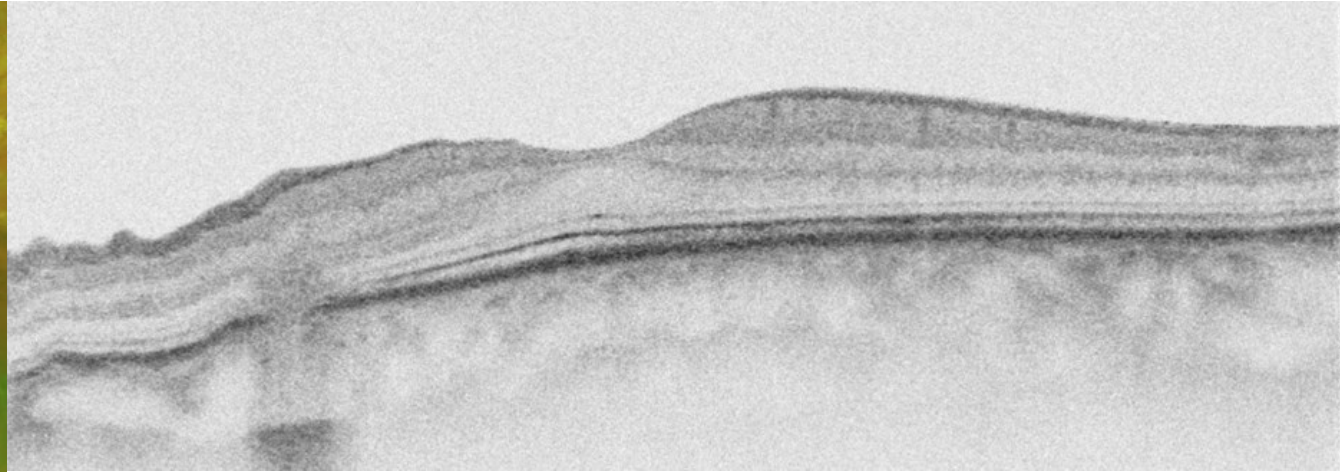


Septembre 2021

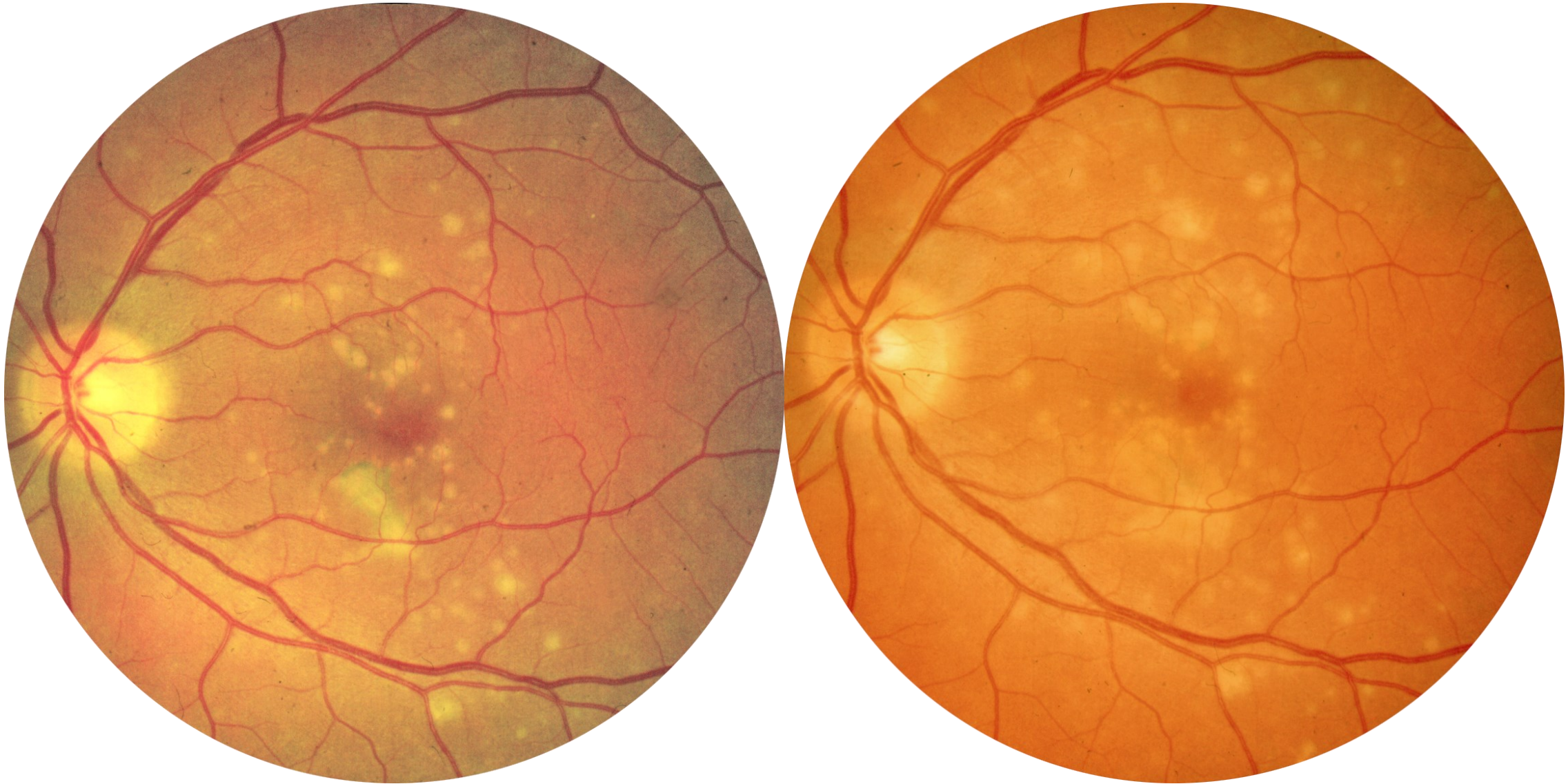
Zhang et al.
Ophthalmology
2013;120:2678-2683. SD-
OCT Findings at each
Stage of Punctate Inner
Choroidopathy

Cas du Dr Corinne Delahaye Mazza

Choroïdites multifocales : de la phase aigüe à la cicatrice



Evolution , récidives

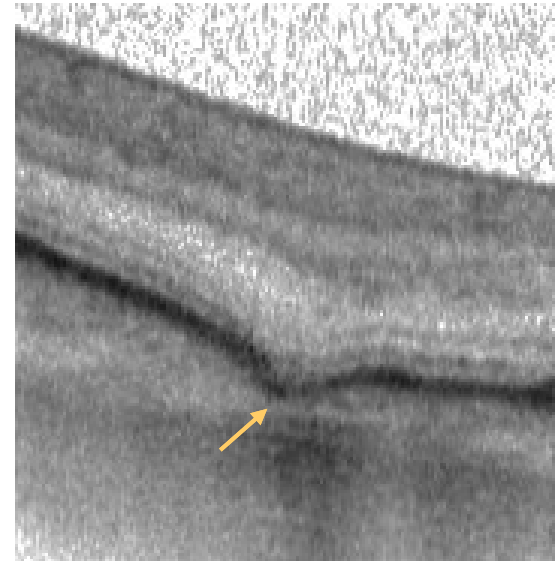
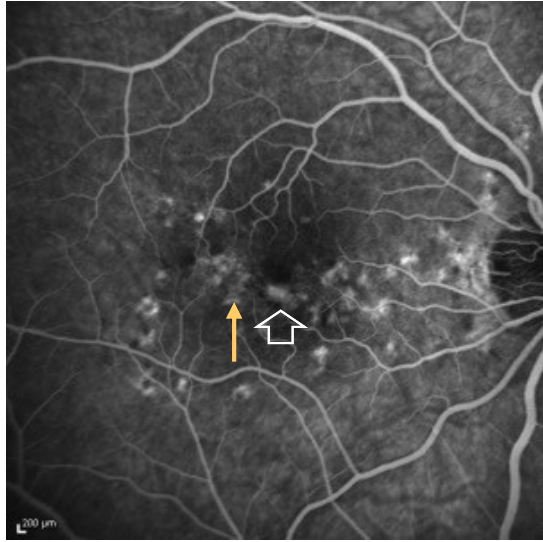


Les NVC , complication des CMF

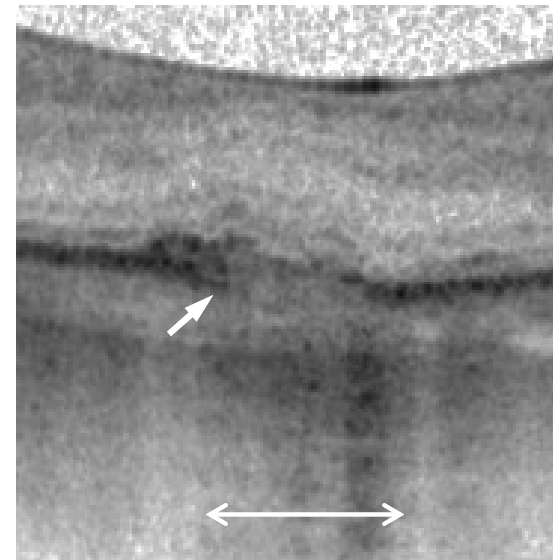
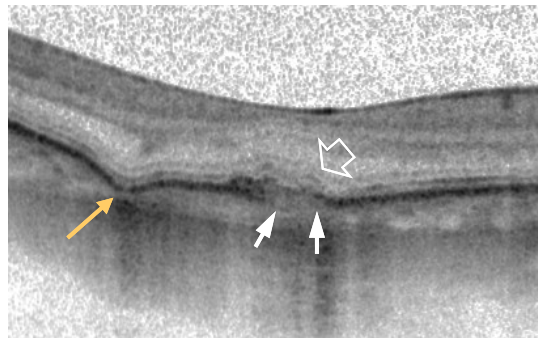
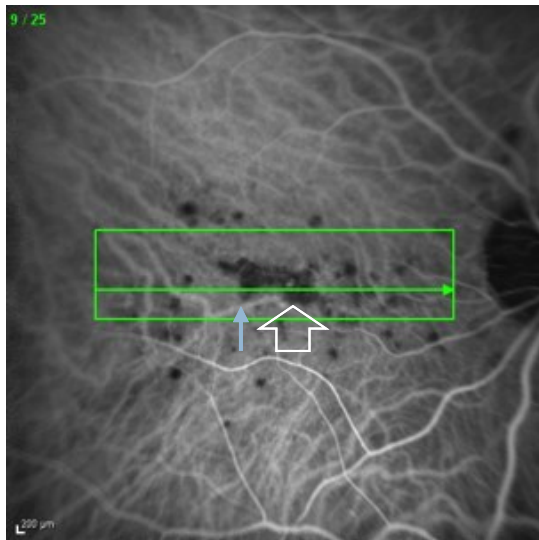
- 45% de NVC dans une série de 31 patients avec PIC *
- L'angio fluo et même l'ICG ne sont pas toujours capables de distinguer une récurrence inflammatoire d'une néovascularisation
- L'OCTA est d'une grande aide au diagnostic
- Les CNV prolifèrent dans ou à la marge des cicatrices atrophiques
 - La présence de ces cicatrices atrophiques fait la différence avec les NVC de la choroïdopie myopique
- La fibrose sous-rétinienne contient des NVC

* Leung TG, Moradi A, Liu D, et al. Clinical features and incidence rate of ocular complications in punctate inner choroidopathy. RETINA. 2014;34(8):1666-1674.

Diagnostic des NVC sur cicatrice de CMF

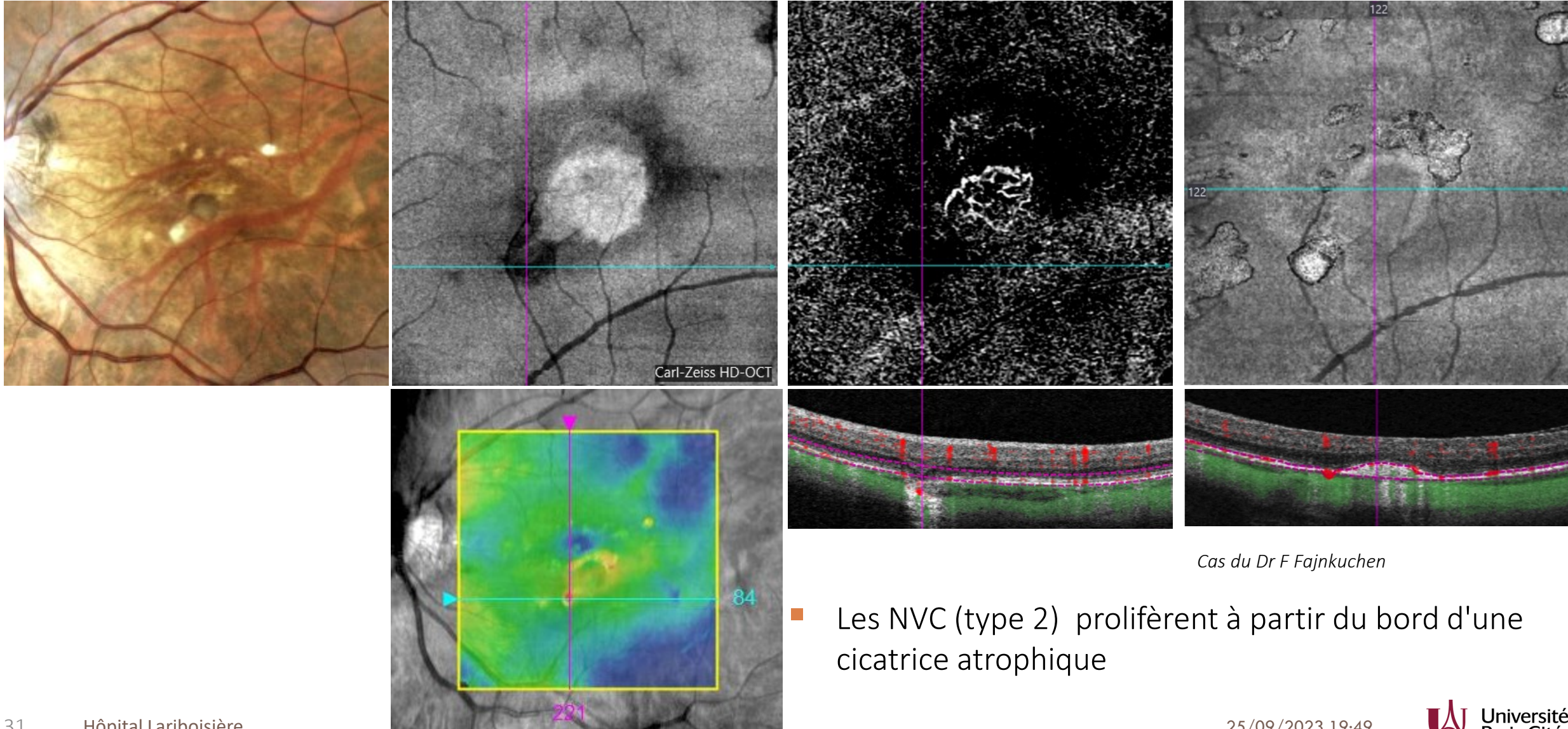


Cicatrice atrophique

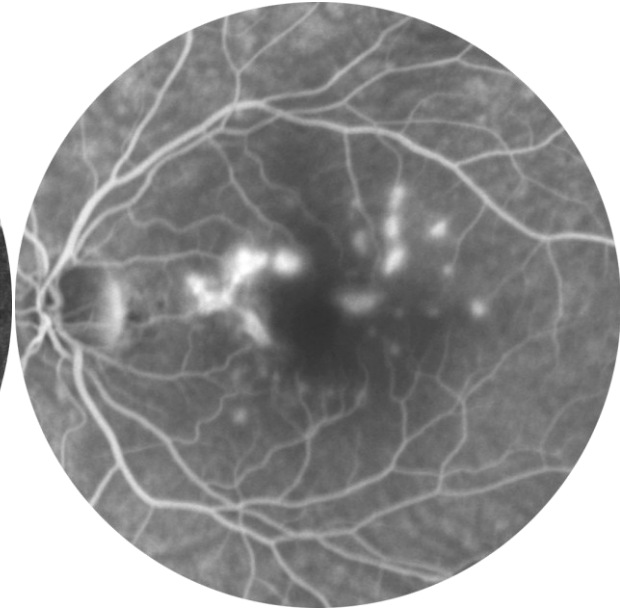


NVC sur Cicatrice atrophique

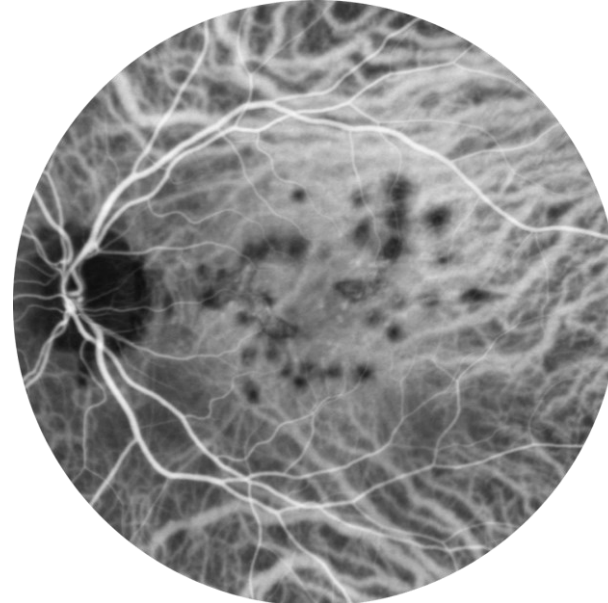
Diagnostic des NVC sur cicatrice de CMF



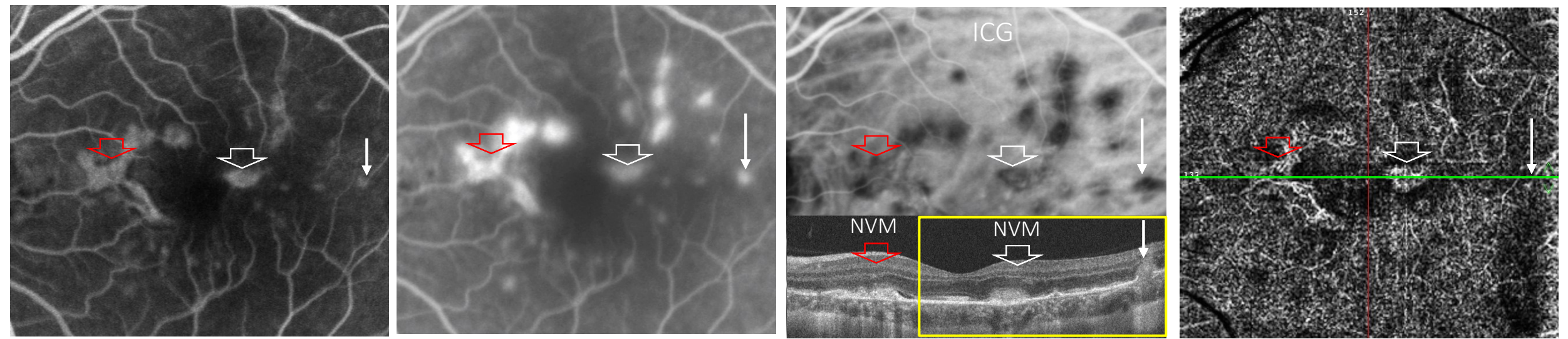
Diagnostic des NVM sur cicatrice de CMF



- Le diagnostic n'est pas toujours facile si coexistent taches inflammatoires récentes et NVC
 - Parmi les nombreux sites d'hyperfluorescence en angio fluo , mais hypofluorescent en ICG , lesquels correspondent à des NVC ?

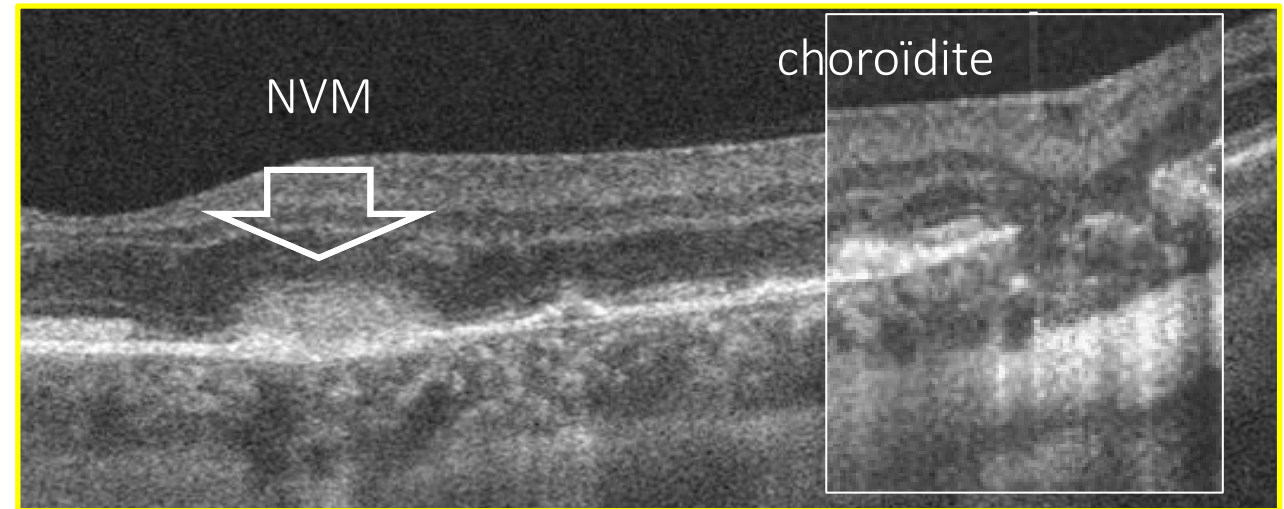


Diagnostic des NVM sur cicatrice de CMF

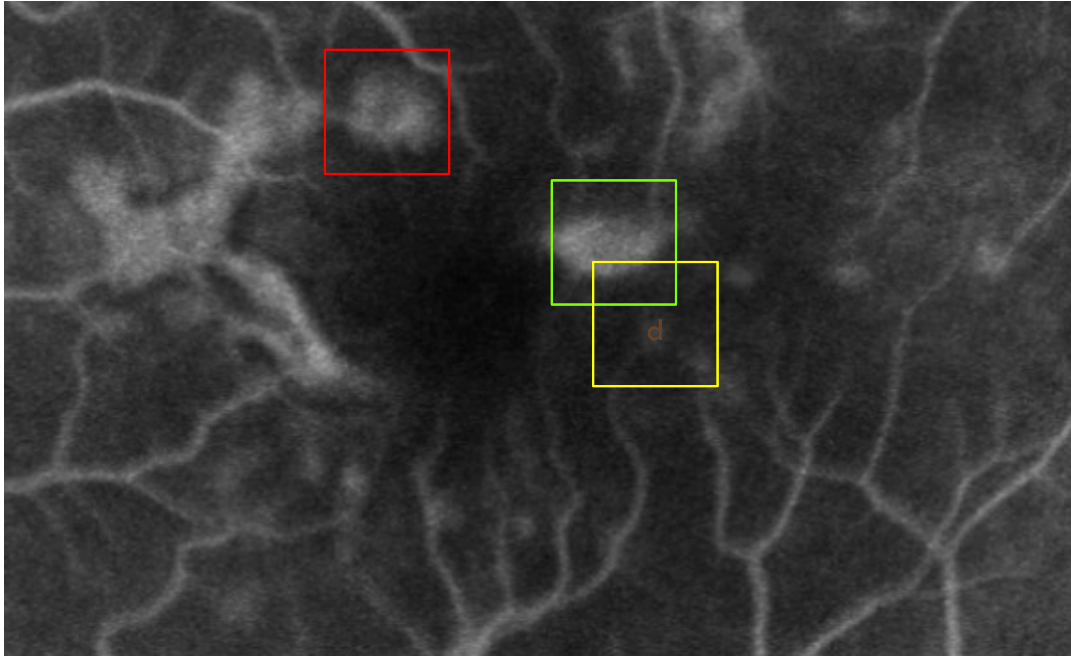


■ 30% à 40% des CMF se compliquent de NVC

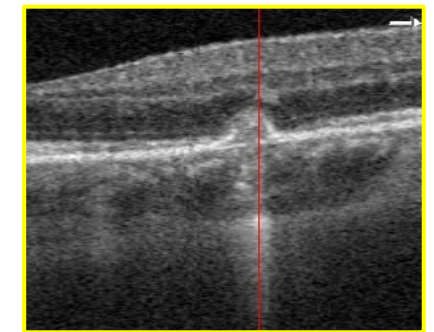
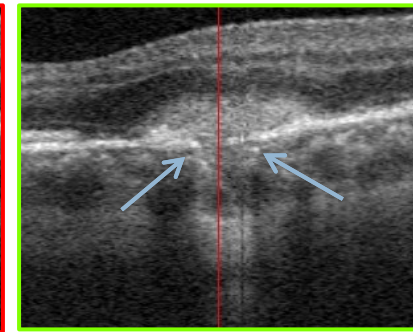
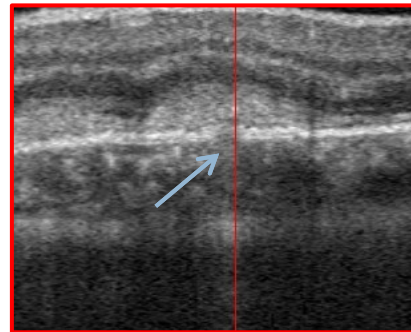
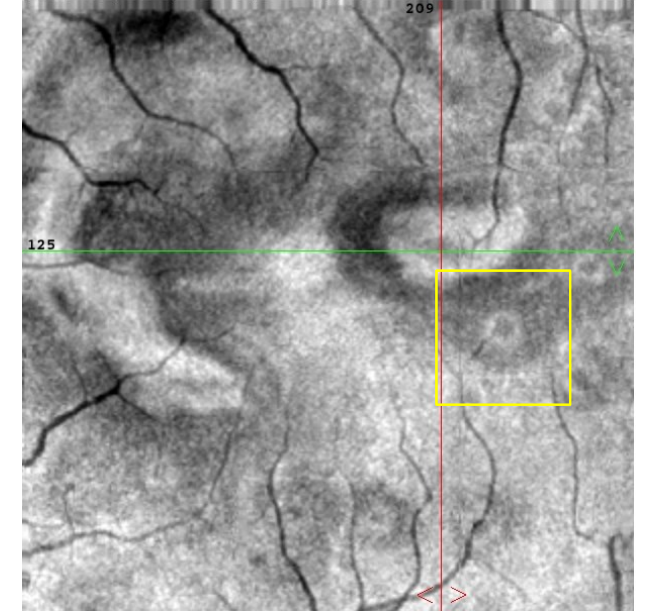
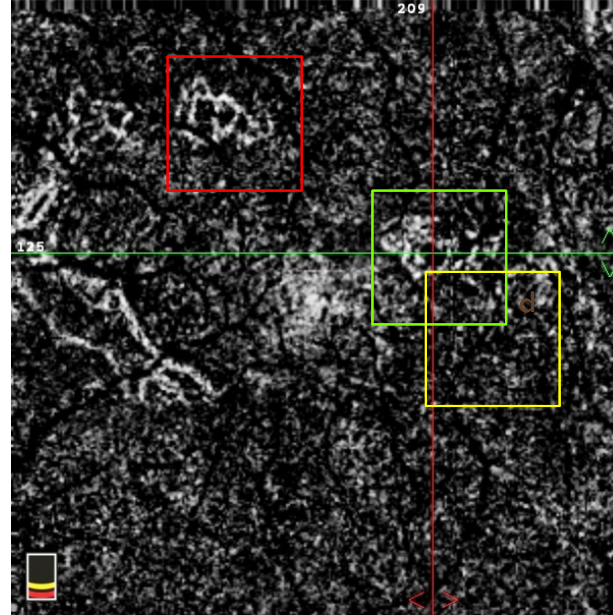
- le diagnostic entre foyers récents et NVC peut être difficile en angio fluo
- mais l'OCTA , et même l'OCT font facilement la différence



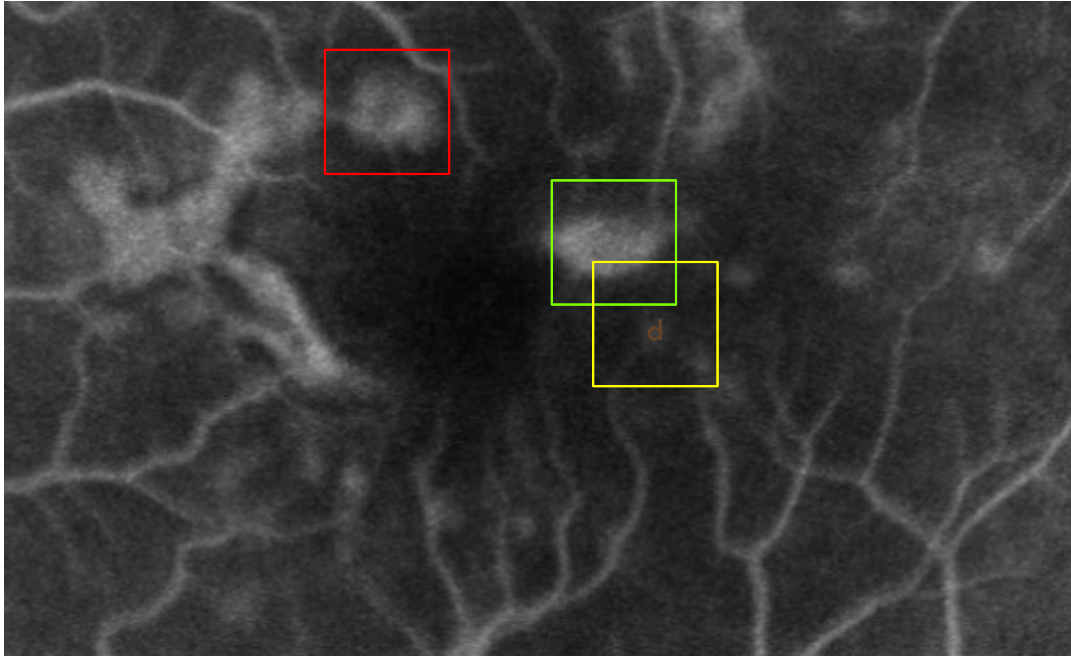
Diagnostic des NVM sur cicatrice de CMF



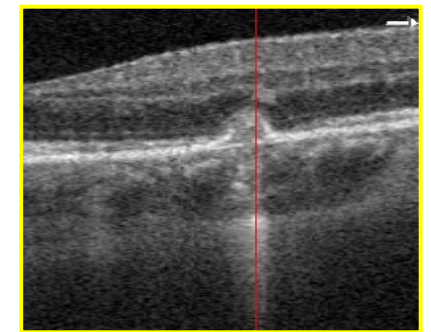
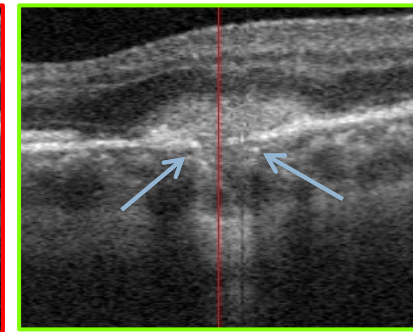
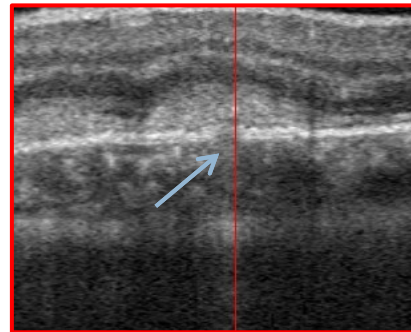
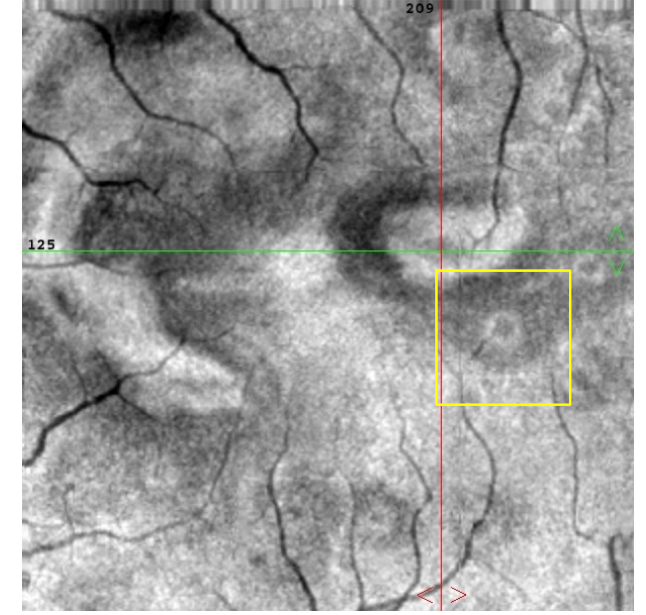
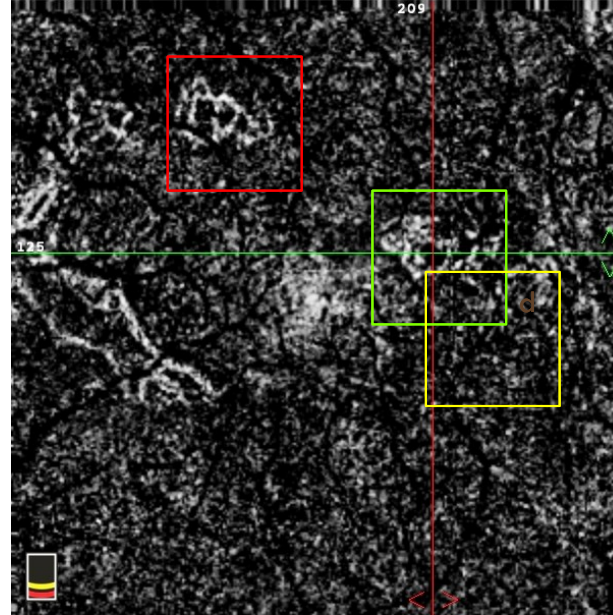
Des coupes serrées d'OCT HR peuvent néanmoins mettre en évidence la rupture de la MB et de l'EP donnant accès aux NVM type 2



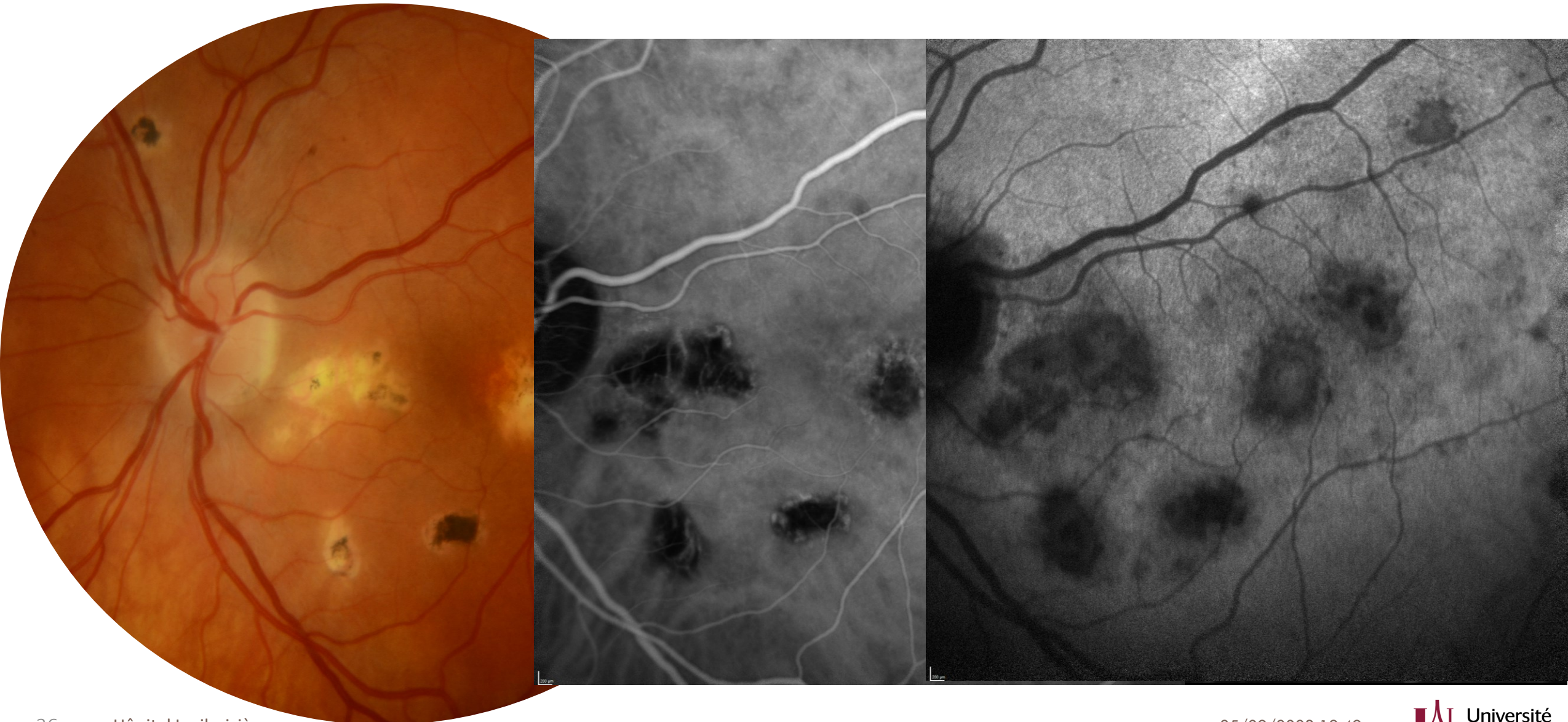
Diagnostic des NVM sur cicatrice de CMF

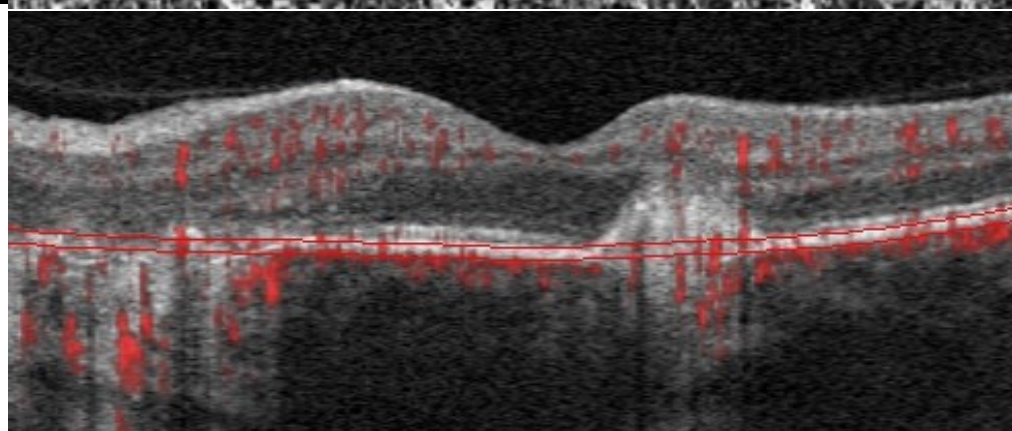
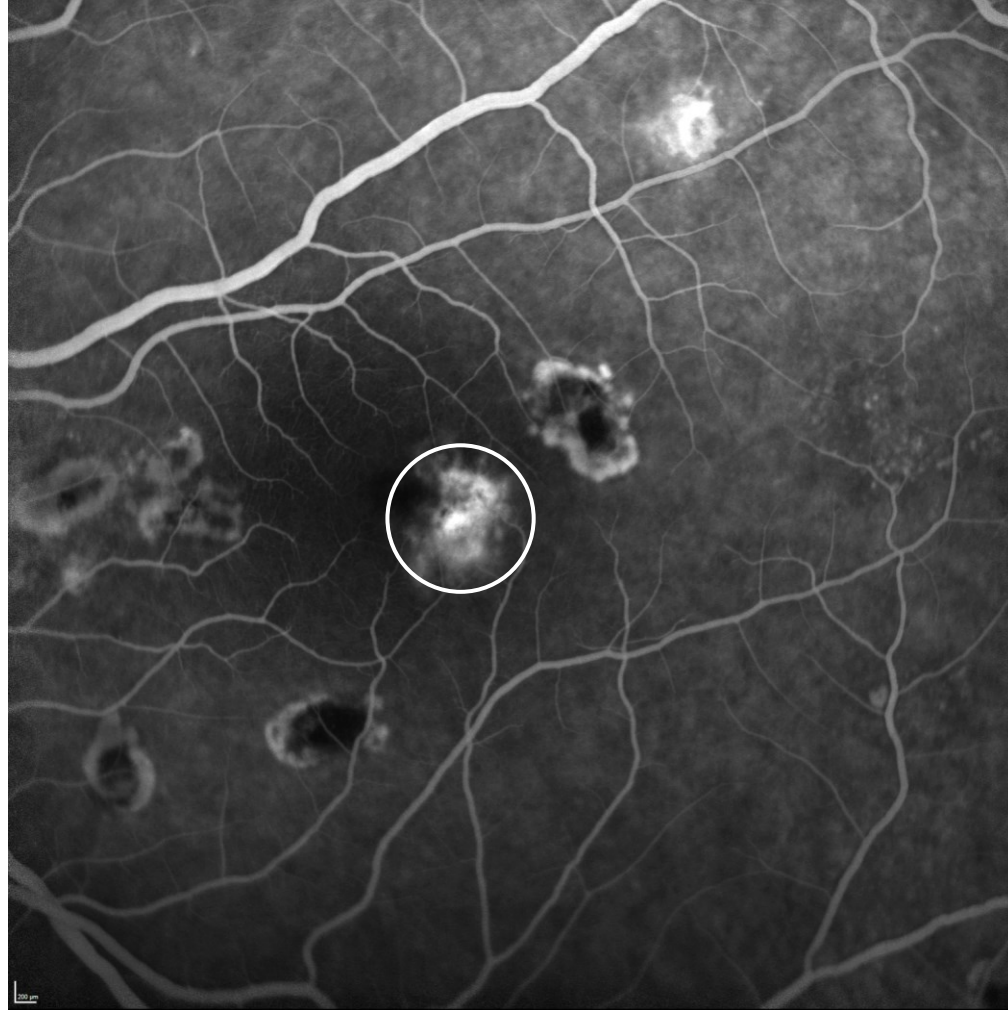


Des coupes serrées d'OCT HR peuvent néanmoins mettre en évidence la rupture de la MB et de l'EP donnant accès aux NVM type 2

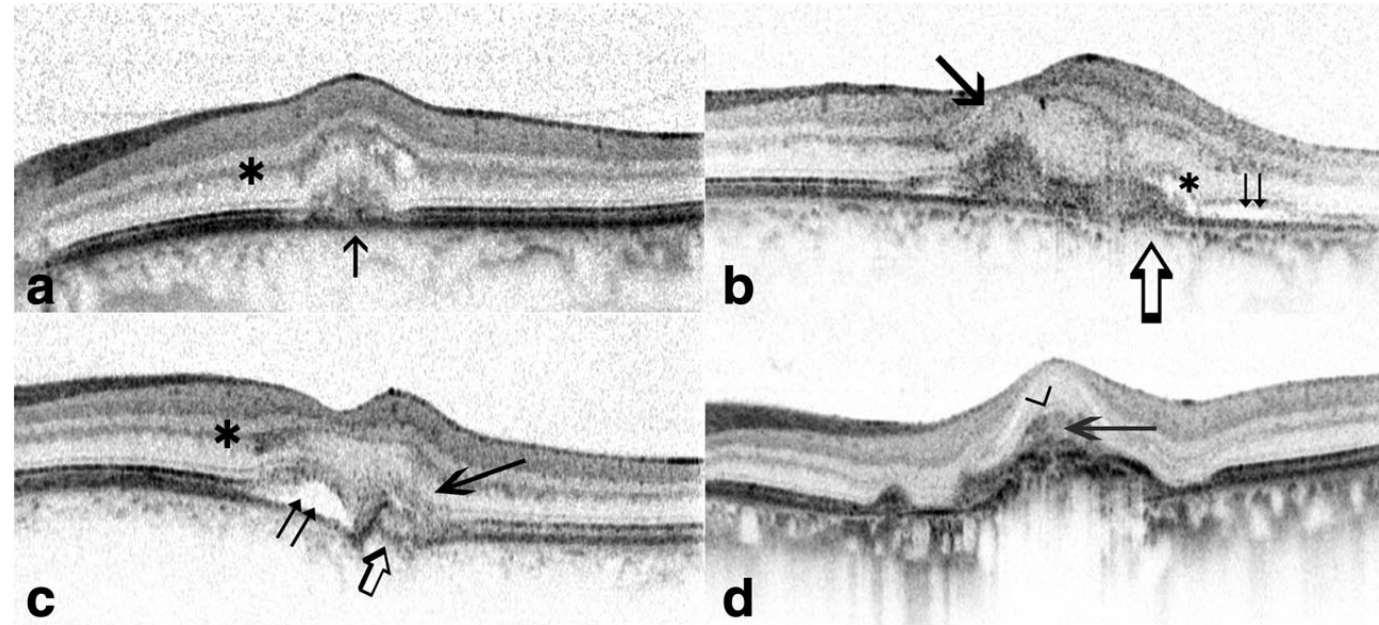
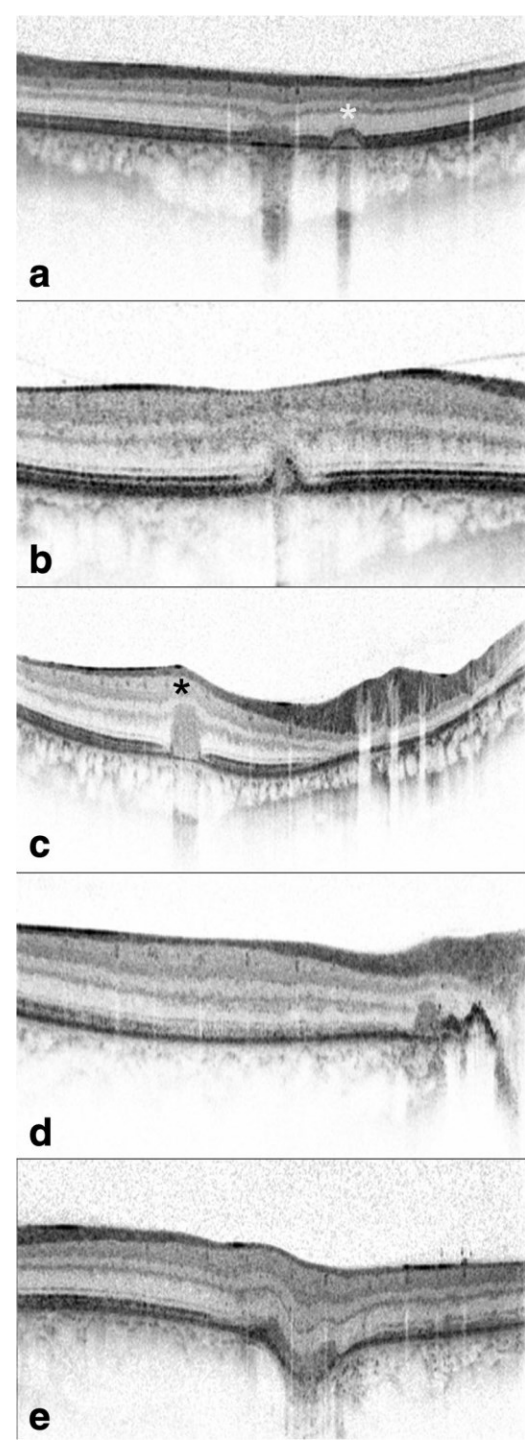


Diagnostic des NVM sur cicatrice de CMF





Diagnostic des NVM sur CMF

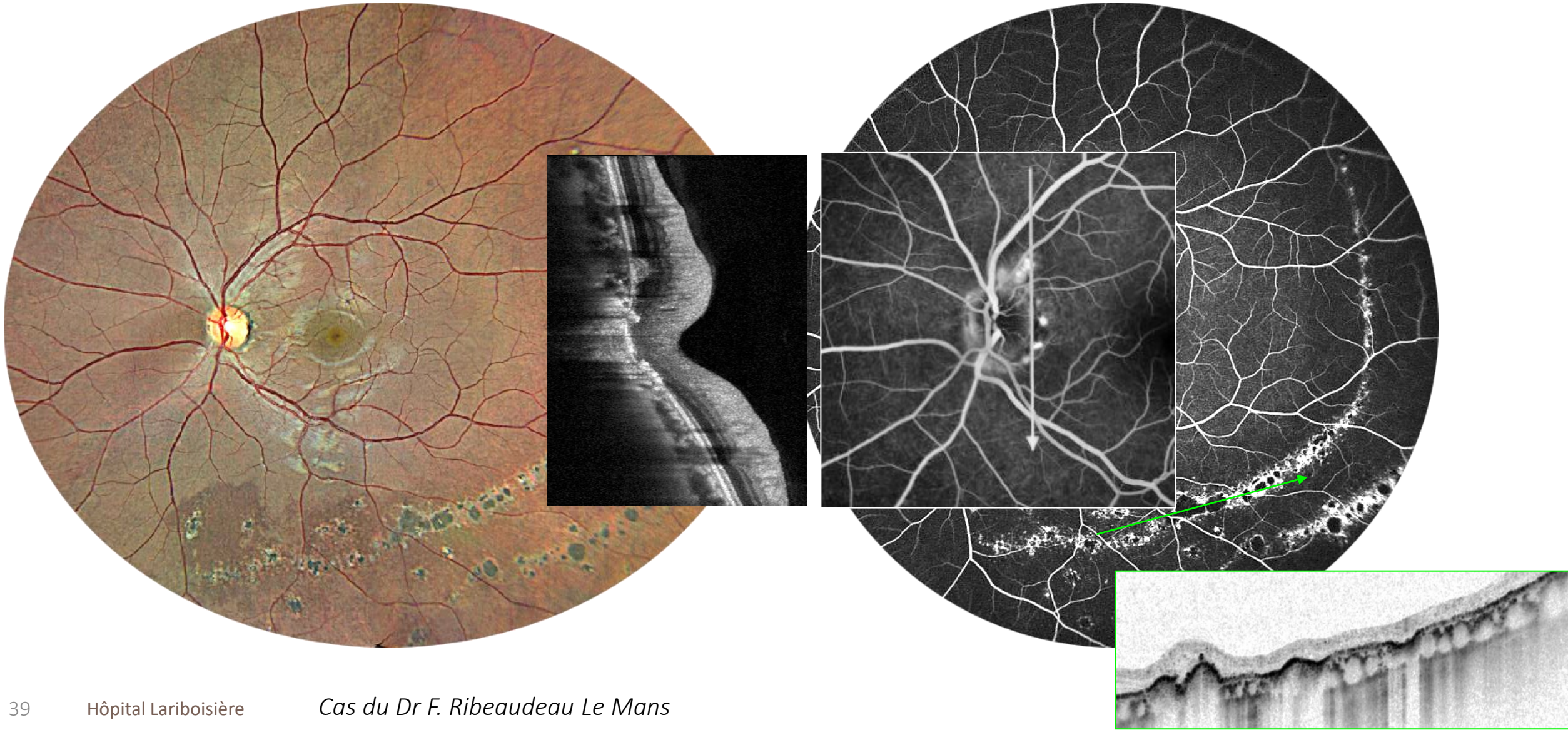


Spectral-domain optical coherence tomographic features
of choroidal neovascular membranes in multifocal
choroiditis and punctate inner choroidopathy

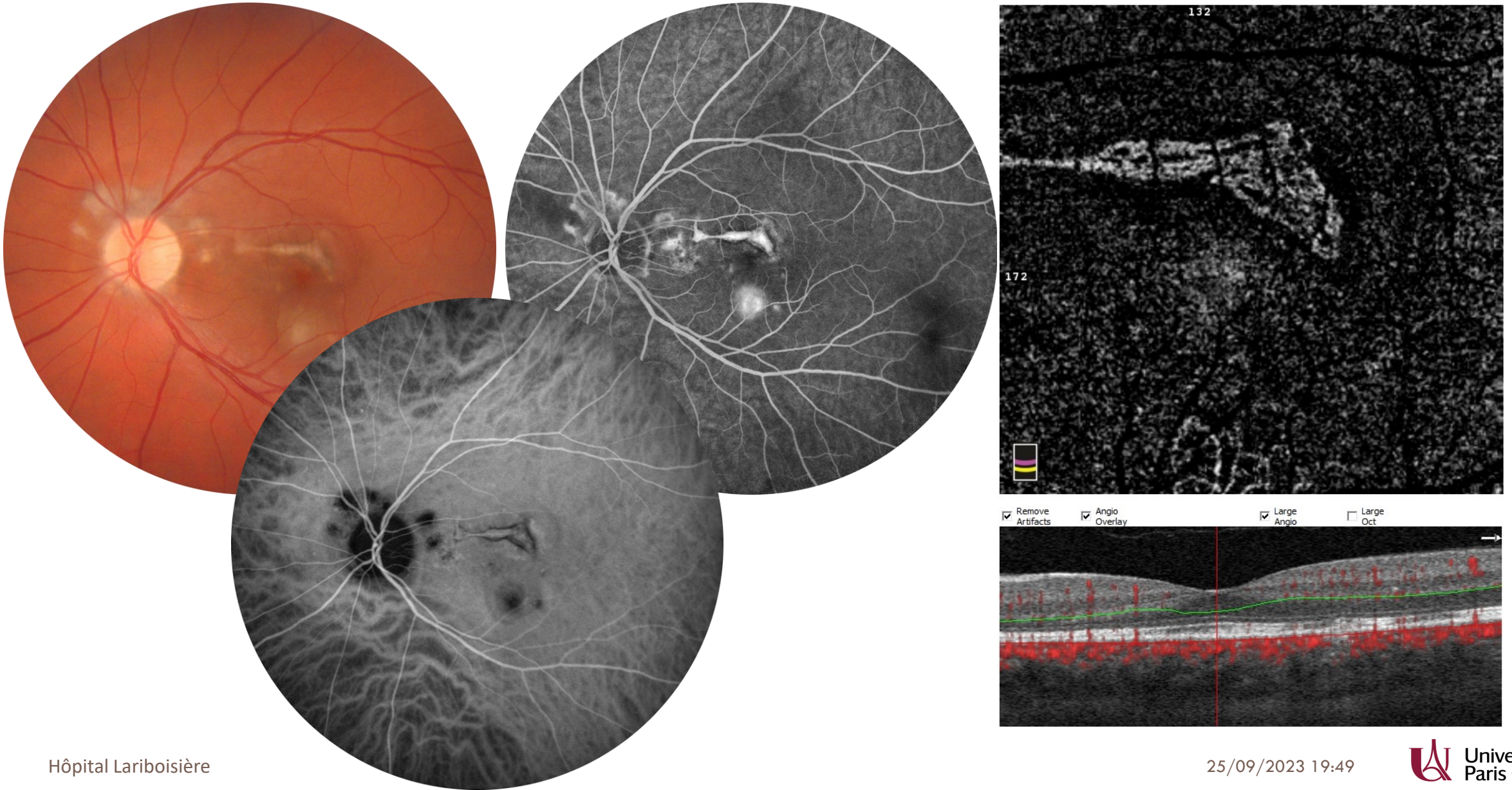
Radgonde Amer & Ethan Priel & Michal Kramer Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol

CPI/MFC cicatrices arciformes périphériques

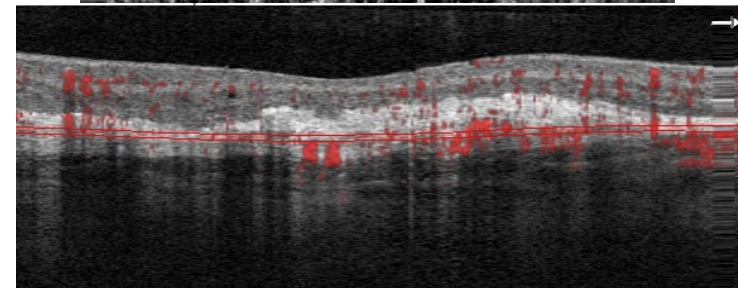
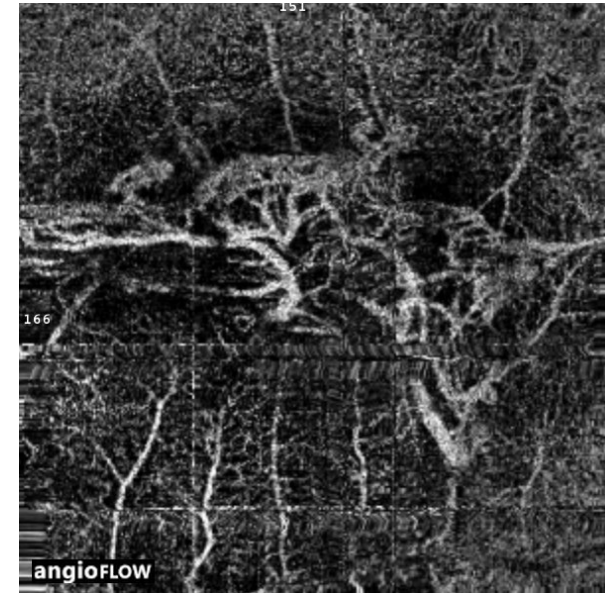
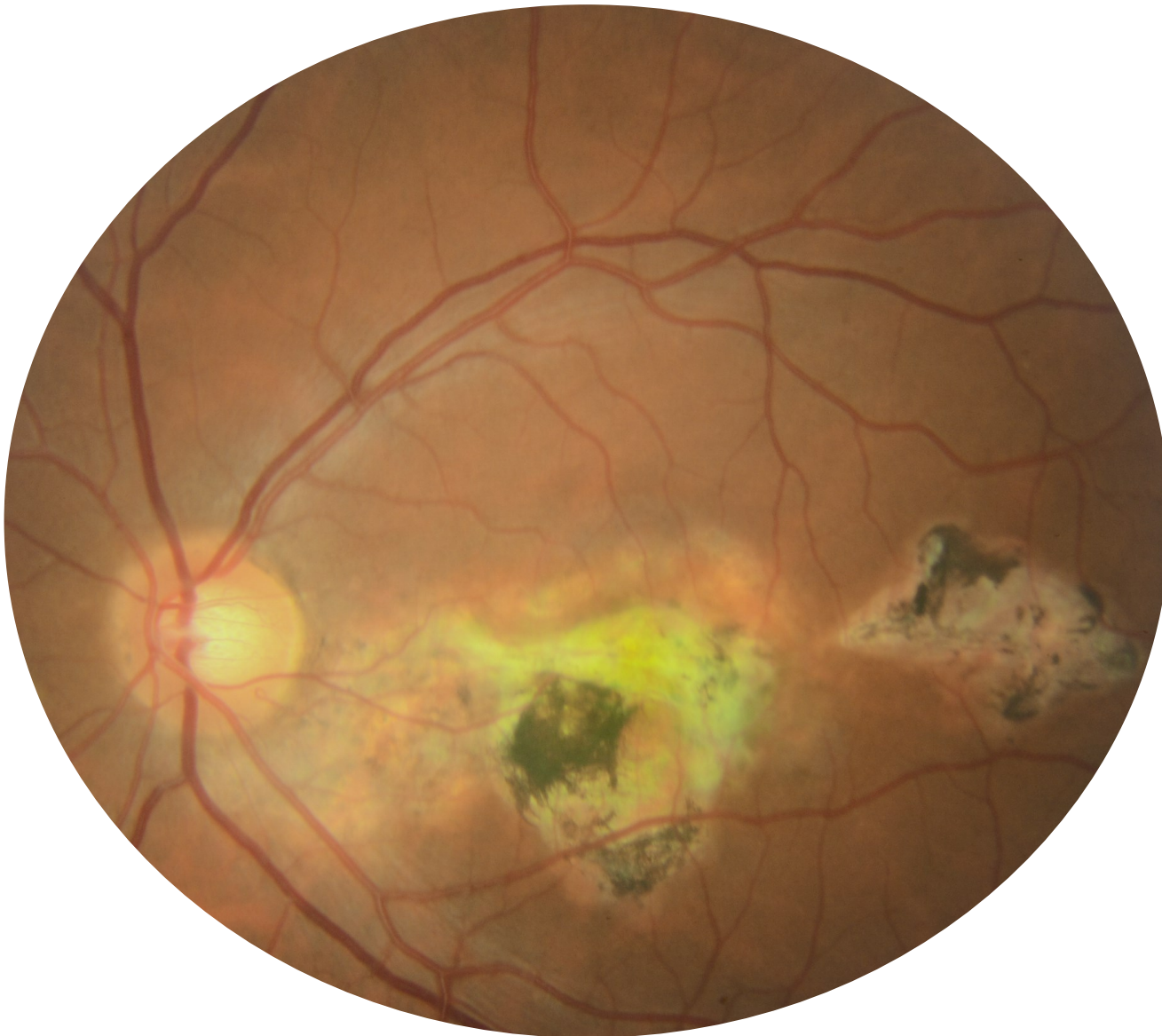
Lignes de Schlaegel



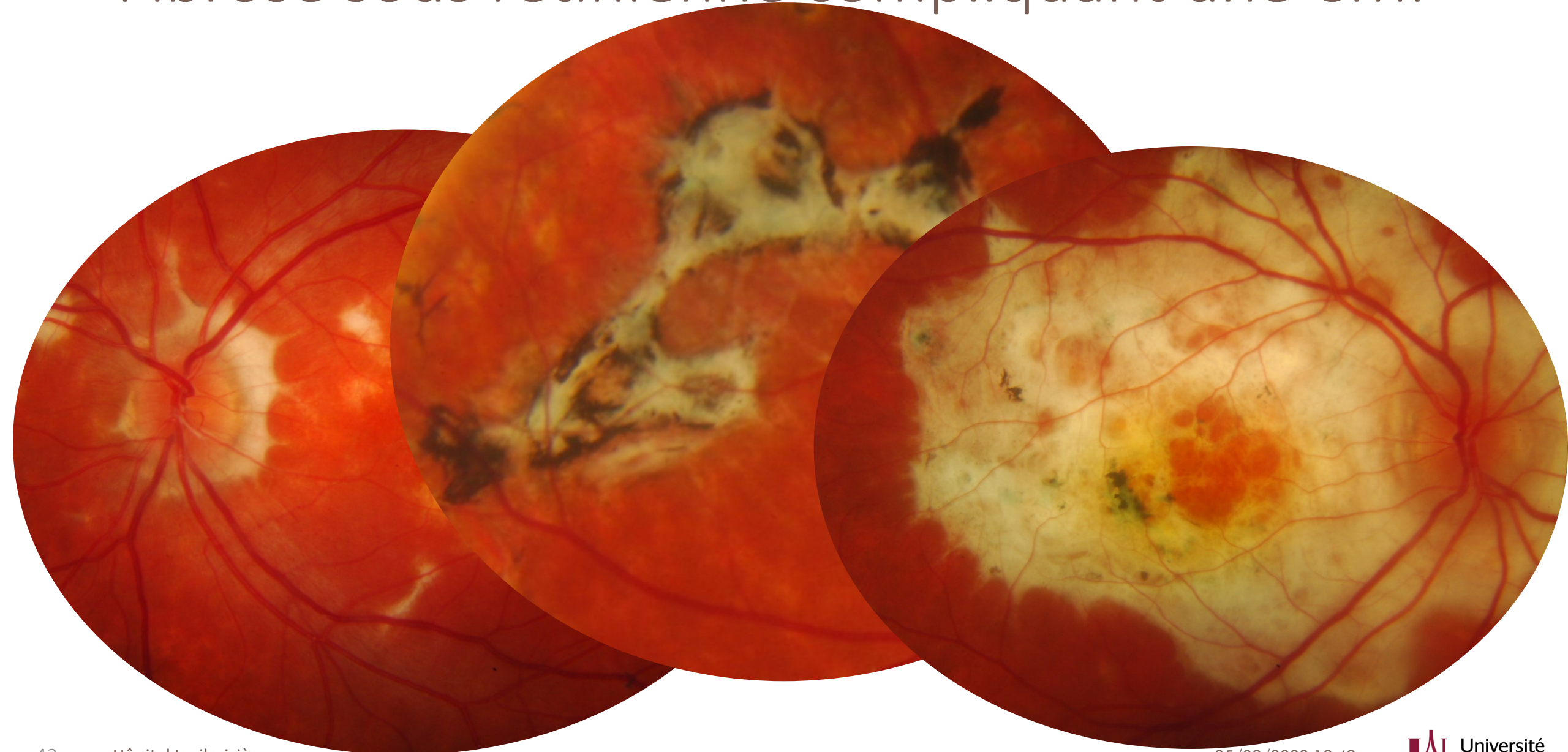
Fibrose sous rétinienne compliquant une CMF



Fibrose sous rétinienne compliquant une CMF



Fibrose sous rétinienne compliquant une CMF



MYOPIE pathologique et Choroidite MultiFocale

- à côté des plaques d'atrophie (évolution de la choroidose myopique) il existe d'autres taches atrophiques:
 - initialement plus petites
 - multiples
 - associées à des taches récentes
 - souvent juxtapapillaires
- Faisant évoquer une Choroidite Multifocale (CMF)



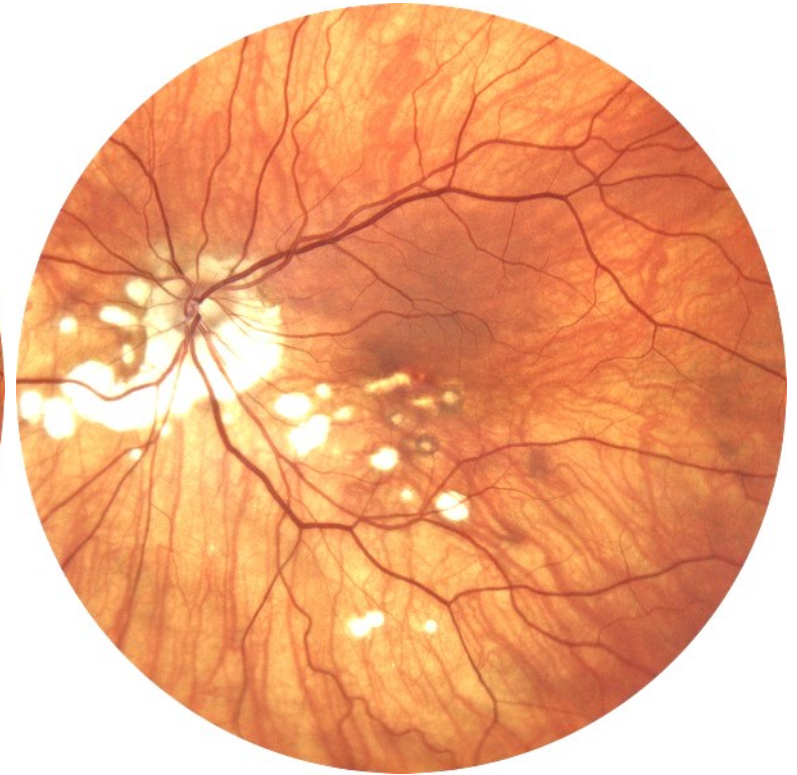
Apparition et élargissement des taches de CMF



2016



2019



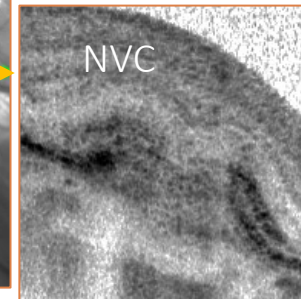
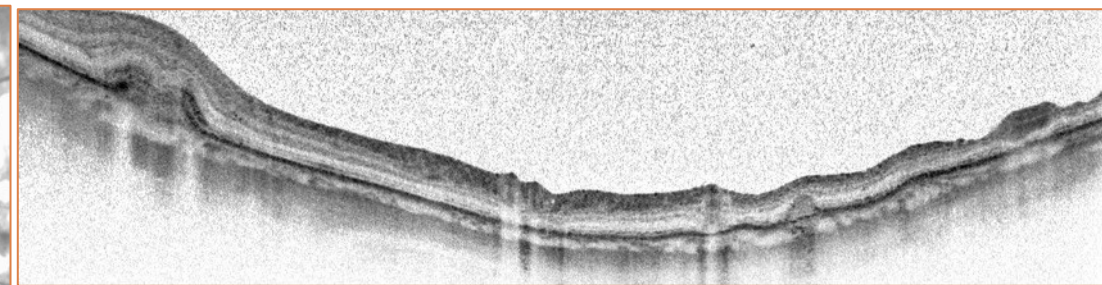
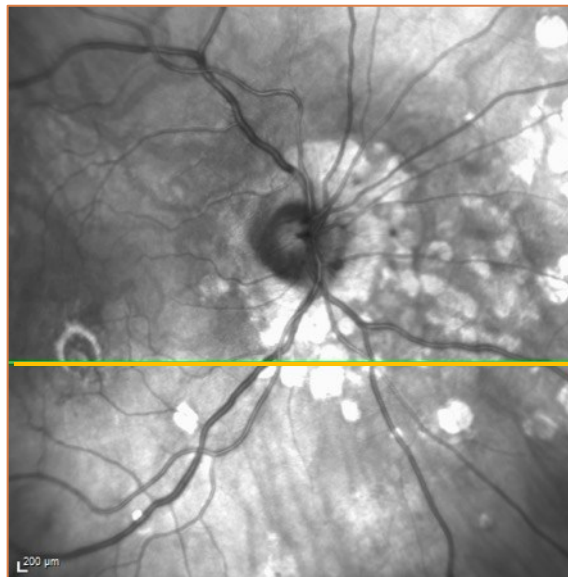
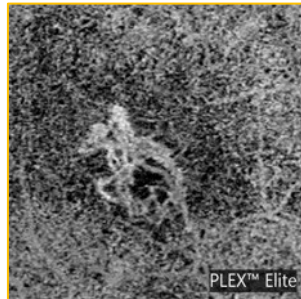
2020

Cas du Dr F Fajnkuchen

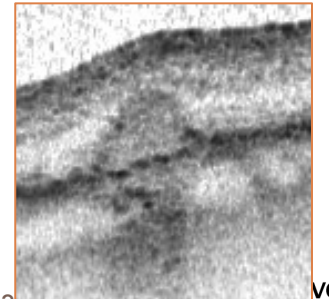
- Les raisons pour lesquelles des CMF surviennent dans des yeux mopes et myopes forts est inconnue

Coexistence de NVC et de CMF active

- La caractéristique des NVC du myope fort sur cicatrice de CMF
 - est d'être associée à des lésions de CMF actives



CMF
active



PREVALENCE AND CHARACTERISTICS OF MULTIFOCAL CHOROIDITIS/ PUNCTATE INNER CHOROIDOPATHY IN PATHOLOGIC MYOPIA EYES WITH PATCHY ATROPHY

SHYMAA K. HADY, MD,*† SHIQI XIE, MD,* K. BAILEY FREUND, MD,‡§
EMMETT T. CUNNINGHAM, Jr., MD, PhD, MPH,¶**†† CHEE WAI WONG, FAMS,‡‡§§
CHUI MING GEMMY CHEUNG, FRCOPHTH,‡‡ KOJU KAMOI, MD,* TAE IGARASHI-YOKOI, MD,*
OMAR M. ALI, MD,† EHAB I. WASFI, MD,† MAHMOUD F. RATEB, MD,† KYOKO OHNO-MATSUI, MD, PhD*

Retin. 2022;42(4):669-678.

- Définition de l'atrophie en plaques:
 - Lésions blanches bien délimitées dans la région maculaire
 - Hypo autofluorescence,
 - absence de rétine externe et d' EP sur l'OCT ,
 - défauts de la membrane de Bruch
- Définition des lésions de CMF actives:
 - soulèvement de l'EP par un matériel homogène modérément hyper-réfléctif,
 - rupture de la EZ et IZ, et/ou
 - hyper-transmission choroïdienne en arrière des lésions.
 - hyperfluorescentes en angio fluo
 - hypofluorescentes en angio ICG
- 504 yeux, (256 patients) avec atrophie myopique
 - 376 F 124 H
 - âge moyen 60.7 ± 11
 - LA moyenne 29.9 ± 2 mm
- 11% avaient une CMF active
 - 80% ont progressé vers une atrophie en plaque
 - 82% ont eu des NVC vs 34% des yeux myopes fort avec atrophie sans CMF

Message à retenir : 2 types de NVC du myope

- Les NVC du myope
 - sur ruptures de Bruch
 - ou plaque atrophique
 - les plus fréquents
 - répondent bien à quelques IVT d'anti VEGF
 - même si des récurrences restent possibles
- les NVC du myope
 - associés à une CMF
 - ont tendance à récidiver fréquemment , y compris sous anti-VEGF
 - Un traitement associé par corticoides et/ou immunosupresseurs doit être envisagé.

Traitement des CMF

- La maladie inflammatoire:
 - Corticoïdes
 - Immunosupresseurs
- Les complications néovasculaires
 - Anti –VEGF
 - Les corticoïdes ne suffisent pas !!!

Diagnostic différentiel

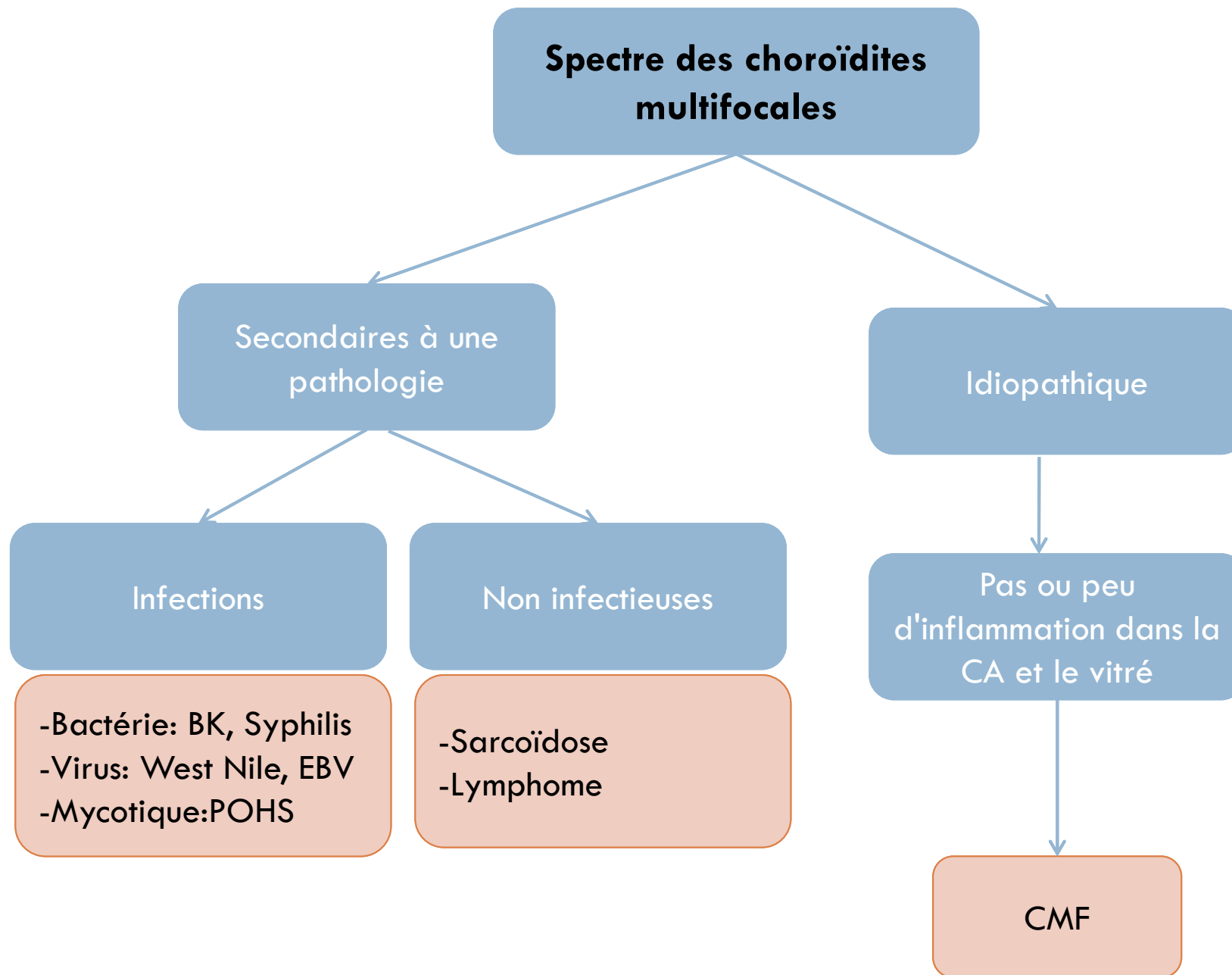
- Le terme de CMF est utilisé pour des taches blanches, petites, disséminées, plus ou moins nombreuses, au niveau de l'EP et de la choroïde interne, avec peu ou pas d'inflammation du SA et du vitré, idiopathiques.
- Diagnostic différentiel
 - Sarcoïdose, mais l'ICG montre des granulomes choroïdiens
 - Toutes les autres taches blanches, dont le profil angio-fluo, ICG, OCT est différent
 - Stries angioïdes

À retenir

- Le diagnostic des choroidites multifocales
 - repose sur l'aspect du FO
 - a une signature OCT spécifique
 - après élimination d'autres causes potentielles
- Le risque principal est la survenue de NVC
- Le traitement doit s'adresser à la fois
 - à l'inflammation
 - à la prolifération néovasculaire

Traitement des CMF

- La maladie inflammatoire:
 - Corticoïdes
 - Immunosuppresseurs
- Les complications néovasculaires
 - Anti –VEGF
 - Les corticoïdes ne suffisent pas !!!





Hôpital Lariboisière
Hôpital Saint Louis
AP-HP.Nord



Université
Paris Cité



HÔPITAL FONDATION
Adolphe de ROTHSCCHILD
LA RÉFÉRENCE TÊTE ET COU

Merci de votre attention

agaudric@gmail.com



Service d'Ophtalmologie
Hôpital Lariboisière

