



Vasculopathie choroïdienne polypoïdale chez un patient présentant des stries angioïdes traitée par bevacizumab

Polypoidal choroidal vasculopathy in a patient with angioid streaks treated by bevacizumab

Ahmed Chebil, Rahma Saidane, Yosra Falfoul, Khaled El Matri, Racem Choura, Leila El Matri

Service d'ophtalmologie B, Institut Hédi Rais d'ophtalmologie de Tunis / Faculté de Médecine de Tunis, Université de Tunis El Manar

RÉSUMÉ

Objectif : Nous rapportons l'association d'une vasculopathie polypoïdale choroïdienne (VPC) à des stries angioïdes (SA) secondaire à un pseudoxanthome élastique (PXE) traitée par injection intravitréenne de bevacizumab.

Observation : Patient âgé de 50 ans, suivi en dermatologie pour un PXE, qui a consulté pour une baisse de l'acuité visuelle (BAV) à l'œil droit (OD) depuis un mois. L'examen de l'OD a montré une acuité visuelle (AV) de 1/20ème P14 et au fond d'œil (FO) des SA, de larges plages d'exsudats au pôle postérieur avec des hémorragies rétinienne. L'examen de l'œil gauche a révélé une AV de 8/10ème P2 au avec au FO des SA. L'angiographie à la fluorescéine (AF) a montré à l'OD une hypofluorescence constante par effet masque dû aux exsudats et une hyperfluorescence maculaire précoce avec diffusion tardive associée à de petites lésions hyperfluorescentes. La séquence angiographique était en faveur de néovaisseaux choroïdiens (NVC) de type 2. La tomographie en cohérence optique Spectral Domain (SD-OCT) maculaire de l'OD a montré une importante infiltration rétinienne avec une hyper-réflexivité pré-épithéliale. Devant l'importance des exsudats et de l'infiltration intra-rétinienne, nous avons complété par une angiographie au vert d'indocyanine (ICGA) qui a montré des dilatations vasculaires hypercyanescents groupées en grappes des raisins en faveur d'une VPC associée. Le patient a bénéficié de huit injections intravitréennes (IVT) mensuelles de bévacizumab avec une bonne évolution anatomique. A 10 mois, l'AV était de 1/10ème avec une disparition des exsudats au FO et une régression complète de l'infiltration rétinienne à l'OCT.

Conclusion : Les patients présentant des SA doivent bénéficier d'une surveillance régulière vu le risque de NVC. La recherche d'une VPC associée s'avère indispensable surtout en cas de PXE. L'imagerie multimodale en particulier l'ICGA est d'un grand apport.

Mots-clés : Stries angioïdes ; Vasculopathie polypoïdale choroïdienne ; Pseudoxanthome élastique ; bevacizumab

SUMMARY

Objectif: We report the association of polypoid choroidal vasculopathy (PVC) with angioid streaks (AS) secondary to pseudoxanthoma elasticum (PXE) treated by intravitreal injection of bevacizumab

Case report: A 50-year-old patient, followed in dermatology for a PXE, who consulted for a decreased vision in his right eye (RE) for a month. On examination, best corrected visual acuity (BCVA) was at 1/20 P14 in the RE and at 8/10 P2 in the left eye (LE). Fundus examination revealed AS in both eyes, large patches of exudate at the posterior pole with retinal hemorrhages in the RE. Fluorescein angiography (FA) showed constant hypofluorescence by mask effect due to exudates and macular early hyperfluorescence with late diffusion associated with small hyperfluorescent lesions in the RE. We suspected CNV type 2. Macular Spectral Domain optical coherence tomography (SD-OCT) showed significant retinal infiltration with pre-epithelial hyper-reflectivity bracing the diagnosis of type 2 CNV. In view of the importance of exudates and intra-retinal infiltration, we completed by indocyanine green angiography (ICGA) which showed hypercyanecent vascular dilations grouped in clusters of grapes relevant to an associated VPC. The patient received eight monthly intravitreal (IVT) injections of bevacizumab with good anatomical evolution. At 10 months, visual acuity was 1/10 with disappearance of exudates and retinal infiltration.

Conclusion: Patients with AS should receive regular follow-up given the risk of CNV but also of VPC, especially in cases of PXE. Multimodal imaging is of great help and ICGA remains inescapable.

Keywords: Angioid Streaks; Polypoid choroidal vasculopathy; Pseudoxanthoma elasticum; Bevacizumab.

Correspondance

Pr Chebil Ahmed

Service d'ophtalmologie B, Institut Hédi Rais, Tunis, Tunisie.

Email : chebilahmed@yahoo.fr

INTRODUCTION

Les stries angioïdes (SA) sont des lignes de rupture de la membrane de Bruch autour de la papille secondaires à une altération de la couche élastique. Initialement décrite par Knapp en 1892, cette affection est bilatérale, souvent asymétrique, d'évolution habituellement progressive dans le cadre d'une maladie systémique [1]. La survenue de néovaisseaux choroïdiens (NVC) particulièrement sévères, représente la complication majeure. Les SA s'observent souvent au cours des pathologies générales, en particulier le pseudoxanthome élastique (PXE) [1].

La vasculopathie polypoïdale choroïdienne (VPC) se présente cliniquement comme une maculopathie récidivante, séro-sanguine associée à la présence de lésions arrondies orange au fond d'œil [2,3]. Elle est essentiellement diagnostiquée grâce à l'angiographie au vert d'indocyanine (ICGA). L'imagerie et les preuves histologiques ont révélé que la structure polypoïdale résultait d'une dilatation vasculaire plutôt qu'une masse charnue. La VPC a été récemment renommée par K. Bailey Freund « *dilatation anévrysmale type 1* » [4,5]. Cependant, la pathogenèse de cette entité particulière reste controversée, en particulier si la VPC est une variante de dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA) ou alors une entité clinique distincte [6].

L'association VPC, SA et PXE est rare. Quelques cas ont été rapportés dans la littérature. Le diagnostic de l'association revêt des particularités pronostiques et thérapeutiques. Nous rapportons l'association d'une VPC à des SA secondaires à un PXE.

OBSERVATION

Il s'agissait d'un patient âgé de 50 ans, suivi en dermatologie pour un PXE qui a consulté pour une baisse de l'acuité visuelle (BAV) à l'œil droit (OD) depuis un mois. L'examen de l'OD a montré une meilleure acuité visuelle corrigée (MAVC) de 1/20^{ème} P14, un segment antérieur normal et au fond d'œil (FO) des stries angioïdes associées à de larges plages d'exsudats au pôle postérieur avec des hémorragies rétinienne (*Figure 1A*). A l'œil gauche (OG), la MAVC était de 8/10^{ème} P2. L'examen du FO a montré la présence de SA sans lésions exsudatives (*Figure 1B*).

L'angiographie à la fluorescéine (AF) a montré à l'OD une hypofluorescence constante par effet masque dû aux exsudats et une hyperfluorescence maculaire précoce avec diffusion tardive associée à des petites lésions hyperfluorescentes (*Figure 2 A, B et C*). La séquence angiographique était en faveur de néovaisseaux choroïdiens (NVC) de type 2. L'AF de l'OG a révélé la présence de SA sans anomalies maculaires (*Figure 2D*).

La Tomographie en Cohérence Optique Spectral Domaine (SD-OCT) maculaire de l'OD a montré une importante infiltration rétinienne avec une hyper-réflexivité traduisant une lésion pré-épithéliale évoquant l'aspect tomographique d'un NVC de type 2 (*Figure 3*).

Devant l'importance des exsudats et de l'infiltration intra-rétinienne, nous avons complété par une ICGA qui a objectivé par ailleurs des dilatations vasculaires hypercyanocentes groupées en grappes des raisins en faveur d'une VPC associée (*Figure 4*).

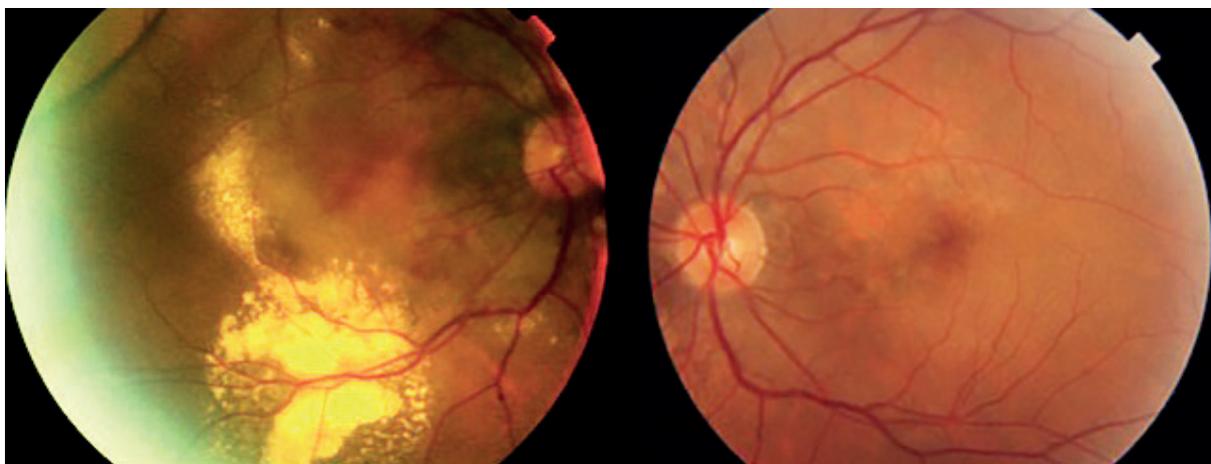


Figure 1 : Photographies du fond d'œil montrant (A) des stries angioïdes, de larges plages d'exsudats au pôle postérieur avec des hémorragies rétinienne au niveau de l'œil droit (B) des stries angioïdes sans autres anomalies rétinienne au niveau de l'œil gauche.

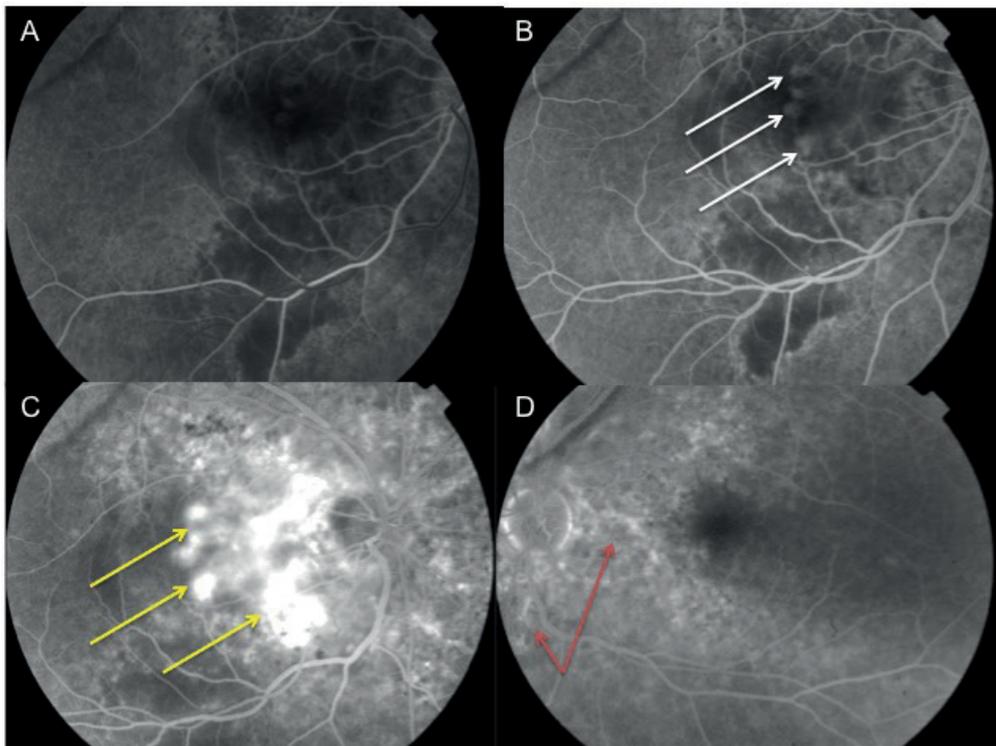


Figure 2 : Clichés d'angiographie à la fluorescéine montrant (A, B, C) à l'œil droit une hypofluorescence constante par effet masque dû aux exsudats et une hyperfluorescence maculaire précoce (flèches blanches) avec diffusion tardive associées à des petites lésions hyperfluorescentes (flèches jaunes) (D) à l'œil gauche la présence de stries angioïdes (flèches rouges) sans anomalies maculaires.

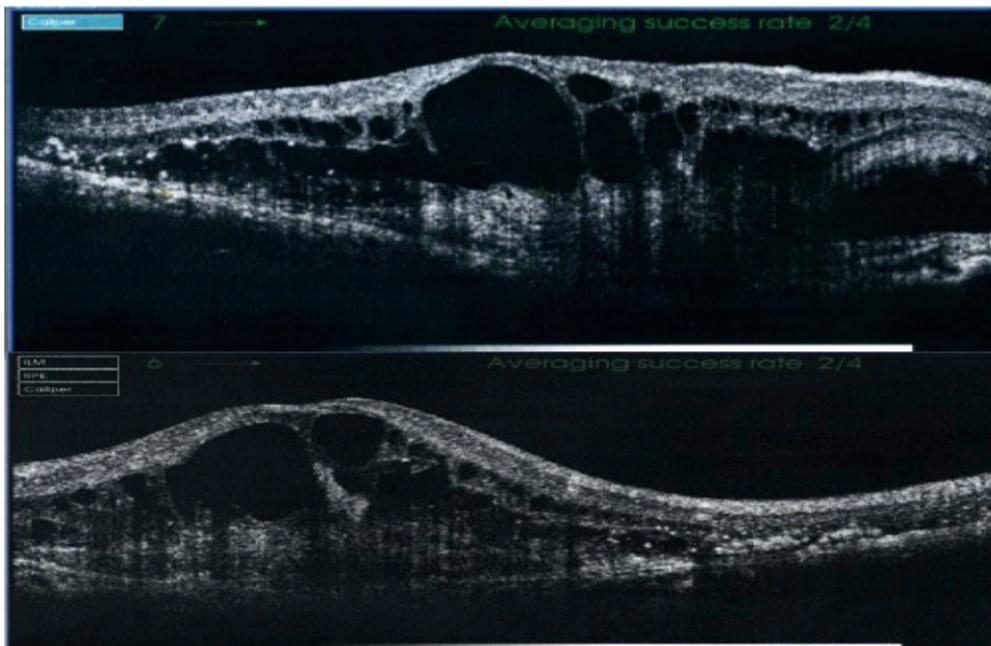


Figure 3 : Coupe maculaires en B-scan SD--OCT mettant en évidence une importante infiltration rétinienne avec une hyper-réflexivité traduisant une lésion pré épithéliale évoquant l'aspect de néovaisseaux choroïdiens.

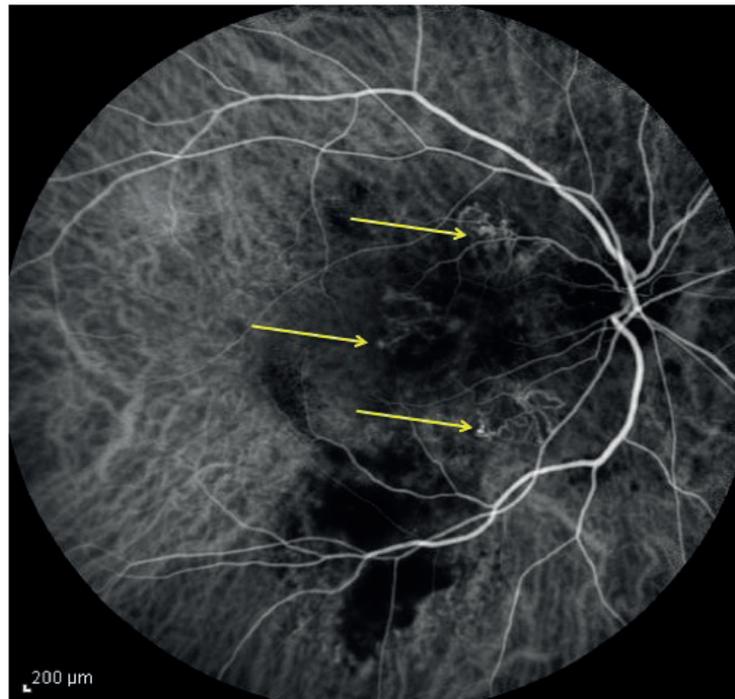


Figure 4 : Cliché d'angiographie au vert d'indocyanine (ICGA) montrant des dilatations vasculaires hypercyanécentes groupées en grappes des raisins (flèches jaunes) en faveur d'une vasculopathie polypoïdale choroïdienne.

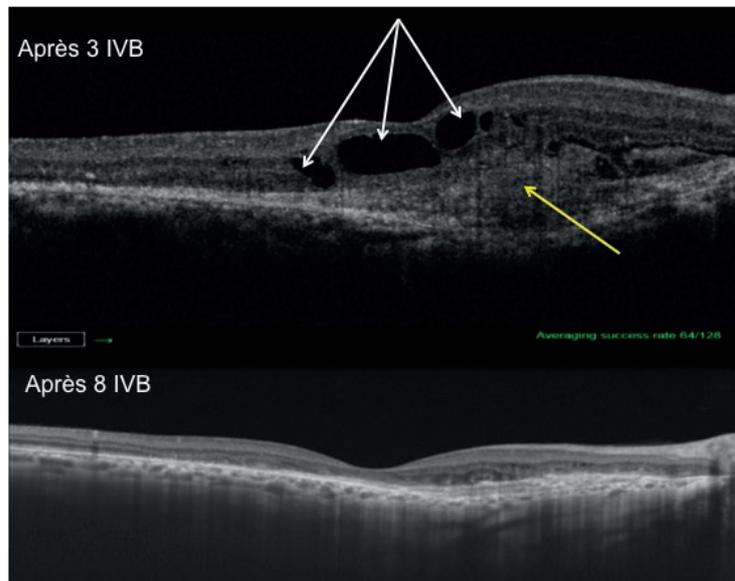


Figure 5 : Coupe maculaires en B-scan SD-OCT de contrôle après trois injections intra vitréenne de bévaccizumab : diminution de l'infiltration intrarétinienne (flèches blanches) avec présence d'une hyper-réflexivité en avant de l'épithélium pigmentaire (flèche jaune). Après huit injections intra vitréenne de bévaccizumab : disparition complète de l'infiltration rétinienne.

Le patient a bénéficié de huit injections intravitréennes (IVT) mensuelles de bévazicuzumab avec une bonne évolution anatomique.

A 10 mois, la MAVC était de 1/10^{ème} avec une disparition des exsudats au FO et disparition complète de l'infiltration rétinienne à la SD-OCT (Figure 5).

DISCUSSION

Le PXE est une affection génétique rare, de transmission habituellement autosomique récessive, dont la prévalence varie entre 1/25000 et 1/100000 [1] caractérisée par une calcification des tissus élastiques de l'organisme touchant la peau, l'œil et le tissu cardiovasculaire. Les anomalies ultrastructurales observées dans le PXE sont des dégénérescences progressives de fibres d'élastine ainsi que du collagène avec formation des dépôts dans l'espace extracellulaire. Ces anomalies sont impliquées dans l'apparition précoce d'une artériosclérose associée aux autres manifestations cliniques de la maladie [7].

Les SA sont présentes chez 85 % de patients atteints de PXE et peuvent être révélatrices de cette affection [8]. Elles correspondent à des ruptures localisées de la membrane de Bruch (MB), épaissie et calcifiée autour de la papille optique. Les déchirures sont comblées par des fibroblastes, des cellules de l'épithélium pigmentaire rétinien (EPR) et des cellules différenciées de l'EPR [1]. Dans les stades tardifs, une atrophie de la choriocapillaire, de l'EPR et des photorécepteurs s'installe avec formation de tissu fibrovasculaire à l'origine du développement du NVC. Les NVC compliquant les SA touchent souvent l'adulte jeune au cours de la troisième et la quatrième décade de la vie et constituent un tournant évolutif de la maladie [1]. Ils engagent le pronostic visuel lorsque la membrane néovasculaire est de siège maculaire.

L'apparition de NVC constitue la complication la plus fréquente et peut mettre en jeu le pronostic visuel, elle survient dans 72 % à 86 % des cas spontanément ou suite à un traumatisme même minime [1]. La bilatéralisation est fréquente (42 à 60 %) avec un intervalle moyen de deux ans entre les deux yeux [9]. Il s'agit le plus souvent de NVC de type 2, bien que les NVC de type 1 ou mixtes peuvent être observés [10]. Chez notre patient, les NVC étaient de type 2.

La vasculopathie polypoïdale a été décrite dans les années 1990 [2]. Elle se présente cliniquement comme

une maculopathie récidivante, séro-sanguine associée à la présence de lésions arrondies orange au FO [3]. Elle est essentiellement diagnostiquée grâce à l'ICGA comme chez notre patient.

L'imagerie et les preuves histologiques ont révélé que la structure polypoïdale résultait d'une dilatation vasculaire plutôt qu'une masse charnue. La VPC a été récemment renommée par K. Bailey Freund « *dilatation anévrysmale type 1* » « *aneurysmal type 1 neovascularization* » ou AT1 [4,5].

Plusieurs classifications sont actuellement utilisées pour la VPC. La classification proposée par l'équipe de Kawamura distingue deux types de VPC [11]. Elle est basée sur l'ICGA avec présence ou non à la fois d'un vaisseau nourricier et d'un vaisseau de drainage [11]. Le Type 1 est caractérisé par la présence de lésions polypoïdales choroïdiennes associées à un réseau néovasculaire anormal appelé branching vascular network (BVN) avec un vaisseau nourricier puis drainé par un vaisseau de drainage. Les dilatations polypoïdales sont en général multiples et situées à la terminaison du BVN. En SD-OCT, le BVN semble se propager dans l'espace situé entre l'EPR et la MB avec formation progressive de dilatations polypoïdales en terminaison. Ce type 1 est considéré comme une forme de DMLA néovasculaire. La choroïde y est généralement plus mince. Le type 2 encore appelé VPC idiopathique est caractérisé par la présence de lésions polypoïdales liées à des anomalies des vaisseaux de la choroïde interne constituant un discret BVN. Il n'y a pas de vaisseau nourricier. Le remplissage du BVN à l'ICGA est très lent même temps que celui des artères choroïdiennes. Le BVN est formé de vaisseaux tortueux de petite taille avec des dilatations focales à partir desquelles se développent en bordure des lésions polypoïdales. Ces lésions apparaissent, soit comme une grappe dense de points hyperfluorescents, soit comme de gros vaisseaux en forme de boucle. Les lésions polypoïdales sont peu nombreuses voire unique. En SD-OCT, ces lésions semblent localisées au sein d'une bande comprise entre le complexe EPR-MB et la choroïde interne. Elles correspondraient à des dilatations anévrysmales des vaisseaux de la choroïde interne qui seraient liées à une hyalinisation de la paroi vasculaire interne [12]. La choroïde est plus épaisse dans la VPC de type 2. Coscas dans une étude rétrospective de 52 patients avec VPC les a classés en deux groupes selon dix critères différents [6]. Trente-deux pour cent des patients avaient des polypes secondaires associés à

une DMLA néovasculaire et 65,4% des patients ont été classés ayant une VPC idiopathique. Les caractéristiques de ces deux groupes sont respectivement très proches de celles des Type 1 et Type 2 de l'équipe de Kawamura. Les classifications revêtent un intérêt pronostique et thérapeutique. La réponse des NVC de type 1 aux anti-VEGF serait comparable à la DMLA exsudative. Les types 2 seraient moins sensibles aux anti-VEGF et meilleurs répondeurs à la photothérapie dynamique à la vertéporfine (V-PDT).

Les caractéristiques histologiques de la VPC se distinguent par des anomalies de la choroïde interne, avec une prolifération néovasculaire en avant de la MB et sous l'EPR. Nous retrouvons également une hyalinisation des vaisseaux choroïdiens associée à une exsudation massive fibrino-plasmatique et une choroïde le plus souvent très épaissie [13]. Des études histologiques de patients avec une VPC ont montré des lésions avec artérioles choroïdiennes de grandes tailles et des ruptures au sein de la couche élastique interne de la Membrane de Bruch [14].

Le gène ELN (gène d'élastine) est le gène régulateur de la prolifération et de la migration de cellules musculaires lisses [15]. Son dysfonctionnement est responsable de la disparition de ces cellules au niveau des vaisseaux choroïdiens avec la formation des dilatations pariétales [15]. Vu l'existence de similarités entre les anomalies ultrastructurales observées au cours de ces pathologies, leur association ne semble pas due au hasard.

Des associations entre la VPC et d'autres affections oculaires ont été décrites dans la littérature telle que la dysversion papillaire, la myopie forte, la chorioretinopathie séreuse centrale (CRSC), la rétinite pigmentaire et les nævi choroïdiens [16,17,18,19].

Baillif-Gostoli a décrit le premier cas d'association PXE-SA-VPC. Il s'agissait d'un patient suivi pour PXE associé à des SA compliquées de NVC type 2 traités. Quatre ans après, l'examen du FO de contrôle a montré la présence de nodules orange péripapillaires avec un décollement de l'EPR, évocateur de VPC. Le diagnostic a été confirmé à l'ICGA par la présence de lésions polypoïdales choroïdiennes associées à un réseau néovasculaire anormal correspondant au BVN [20]. Cebeci et al, ont rapporté un autre cas de VPC asymptomatique chez un patient connu porteur de PXE compliqué de SA. L'OCT et surtout l'ICGA ont permis de porter le diagnostic [21].

Sur une série de 44 cas de SA dont 33 d'eux avaient un PXE, Nakagawa et al ont constaté une VPC dans six yeux de cinq patients. La VPC a été identifiée au bord du NVC de type 2 au niveau de deux yeux lors de suivi. Les lésions étant éloignées de la fovéa, elles ne nécessitaient aucun traitement. Cette étude a montré que la VPC n'est pas rare chez les patients présentant des SA. Cependant, le polype n'a pas affecté le pronostic visuel même lorsqu'il était situé en sous-fovéolaire. La détérioration de l'acuité visuelle dans ces yeux était due plutôt au NVC de type 2 qu'à la VPC [22]. Chez notre patient, cette association explique l'importance de la réaction exsudative à l'OCT et l'importance des hémorragies au fond d'œil.

Dans les VPC, l'OCT-angiographie (OCT-A) visualise au niveau de la segmentation choriocapillaire le réseau choroïdien anormal (BVN) comme une lésion hyperdense avec flux. Les lésions polypoïdales apparaissent le plus souvent comme des structures rondes hypodenses sans flux ou comme des structures rondes hyperdenses avec flux parfois entourées d'un halo hypodense [23]. Soit il existe une atténuation du signal en rapport avec l'EPR, soit les caractéristiques du flux sont indétectables (flux trop faible, flux circulant seulement à la périphérie du polype, ou bien il existe une hyalinisation du polype avec obstruction de la lumière). Par conséquent, avec la performance actuelle, l'OCT-A est incapable de remplacer l'ICGA dans l'évaluation et la détection de la VPC. Les différentes publications qui ont évalué l'OCT-A versus l'ICGA ont montré un excellent taux de détection du BVN en OCT-A (77,8 à 100 %) qui pourrait même être supérieur à l'ICGA [24]. Cependant, le taux de détection des polypes en OCT-A était très hétérogène et moins élevé (17 à 92 %) [25]. L'analyse en OCT-A à la fois de l'angiogramme et des OCT-B scans a montré une sensibilité de 43,9 % et une spécificité de 87,1 % pour la détection de la VPC [26]. L'apport de l'OCT-A dans la VPC associé au SA n'a pas été étudiée dans la littérature.

Plusieurs études ont démontré que les agents anti-VEGF, associés ou non à la V-PDT, sont des traitements bien tolérés et efficaces dans la prise en charge de la VPC [27]. Cependant, leur utilisation chez les patients atteints de VPC associé à la SA n'a pas été étudiée auparavant dans la littérature. Wong et al ont évalué l'effet des IVT d'anti VEGF (Aflibercept et Ranibizumab) dans la prise en charge de la VPC associée au SA sur une série de trois patients. Les IVT d'anti-VEGF selon le protocole « Treat and Extend » sur une durée de quatre ans ont permis une

stabilisation des lésions polypoïdales et une amélioration de la MAVC [27]. Chez notre patient on a eu un bon résultat anatomique et fonctionnel qu'après 8 IVT de bevacizumab. Cependant une surveillance au long cours des deux yeux avec éducation du patient est nécessaire.

CONCLUSION

Les patients présentant des SA doivent bénéficier d'une surveillance régulière vu le risque de NVC mais aussi le risque de lésions polypoïdales surtout en cas de PXE associé. L'imagerie multimodale en particulier l'ICGA est d'un grand apport. Des études sont nécessaires pour élucider les mécanismes pathogéniques sous-jacents dans le développement de la VPC associée au PXE et au SA afin d'optimiser la prise en charge de ces patients et d'améliorer leur pronostic vital et visuel.

RÉFÉRENCES

1. Finger RP, Issa PC, Ladewig MS, Götting C, Szliska C, Scholl HPN, et al. Pseudoxanthoma Elasticum: Genetics, Clinical Manifestations and Therapeutic Approaches. *Survey of Ophthalmology* 2009; 54:272–85.
2. Yannuzzi LA, Sorenson J, Spaide RF, Lipson B. Idiopathic polypoidal choroidal vasculopathy. *Retina* 1990;10:1–8.
3. Cheung CMG, Lai TYY, Ruamviboonsuk P, Chen S-J, Chen Y, Freund KB, et al. Polypoidal Choroidal Vasculopathy. *Ophthalmology* 2018; 125:708–24.
4. Cheung CMG, Lee WK, Koizumi H, Dansingani K, Lai TYY, Freund KB. Pachychoroid disease. *Eye* 2019; 33:14–33.
5. Dansingani KK, Gal-Or O, Sadda SR, Yannuzzi LA, Freund KB. Understanding aneurysmal type 1 neovascularization (polypoidal choroidal vasculopathy): a lesson in the taxonomy of 'expanded spectra' - a review: Aneurysmal type 1 neovascularization. *Clin Experiment Ophthalmol* 2018; 46:189–200.
6. Coscas G, Lupidi M, Coscas F, Benjelloun F, Jennifer Zerbib J, et al. Toward a Specific Classification of Polypoidal Choroidal Vasculopathy: Idiopathic Disease or Subtype of Age-Related Macular Degeneration. *Investigative Ophthalmology & Visual Science* 2015; 56: 3187-95
7. Hu X, Plomp AS, Van Soest S, Wijnholds J, De Jong PTVM, Bergen AAB. Pseudoxanthoma elasticum: a clinical, histopathological, and molecular update. *Survey of Ophthalmology* 2003; 48:424–38.
8. Connor P.H, Juergens J.L, Perry H.O, Hollenhorst R.W, Edwards J.E. Pseudoxanthoma elasticum and angioïd streaks: a review of 106 cases. *Am J Med* 1961; 30: 537-43.
9. Shah M, Amoaku WMK. Intravitreal ranibizumab for the treatment of choroidal neovascularisation secondary to angioïd streaks. *Eye* 2012; 26:1194–8.
10. Gal-Or O, Balaratnasingam C, Freund KB. Optical coherence tomography angiography findings of choroidal neovascularization in pseudoxanthoma elasticum. *Int J Retin Vitr* 2015; 1:11.
11. Kawamura A, Yuzawa M, Mori R, Haruyama M, Tanaka K. Indocyanine Green Angiographic and Optical Coherence Tomographic Findings Support Classification of Polypoidal Choroidal Vasculopathy Into Two Types. *Acta Ophthalmologica* 2013; 91, e474-81.
12. Okubo A, Sameshima M, Uemura A, Kanda S, Ohba N. Clinicopathological Correlation of Polypoidal Choroidal Vasculopathy Revealed by Ultrastructural Study. *Case Reports Br J Ophthalmol* 2002; 86, 1093-8.
13. Nakashizuka H, Mitsumata M, Okisaka S, Shimada H, Kawa-mura A, Mori R, et al. Clinicopathologic Findings in Polypoidal Choroidal Vasculopathy. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2008; 49:4729-37.
14. Kuroiwa S, Tateiwa H, Hisatomi T, Ishibashi T, Yoshimura N. Pathological features of surgically excised polypoidal choroidal vasculopathy membranes. *Clin Experiment Ophthalmol* 2004; 32:297-302.
15. Kondo N, Honda S, Ishibashi K, Tsukahara Y, Negi A (2008) Elastin gene polymorphisms in neovascular age-related degeneration and polypoidal choroidal vasculopathy. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 49:1101–5.
16. Nakanishi H, Tsujikawa A, Gotoh N, Hayashi H, Iwama D, Tamura H, et al. Macular complications on the border of an inferior staphyloma associated with tilted disc syndrome. *Retina* 2008;28:1493-501.
17. Ishida T, Moriyama M, Morohoshi K, Furuse Y, Fukuda T, Ohno-Matsui K, et al. Polypoidal choroidal vasculopathy in a case with retinitis pigmentosa. *Int Ophthalmol*. 2013; 33:305-8.
18. Toyama T, Ohtomo K, Noda Y, Ueta T. Polypoidal choroidal vasculopathy and history of central serous chorioretinopathy. *Eye (Lond)* 2014;28(8):992-7.
19. Wong JG, Lai XJ, Sarafian RY, Wong HS, Smith JB. Polypoidal choroidal vasculopathy secondary to a stable choroidal nevus. *Retinal Cases & Brief Reports* 2016;10:221–4.
20. Baillif-Gostoli S, Quaranta-El Maftouhi M, Mauget-Faÿsse M. Polypoidal choroidal vasculopathy in a patient with angioïd streaks secondary to pseudoxanthoma elasticum. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2010; 248:1845–8.
21. Cebeci Z, Bayraktar S, Oray M, Kir N. Silent polypoidal choroidal vasculopathy in a patient with angioïd streaks. *Arquivos Brasileiros de Oftalmologia* 2016; 79:200–1.
22. Nakagawa S, Yamashiro K, Tsujikawa A, Otani A, Tamura H, Ooto S, et al. the time course changes of choroidal neovascularization in angioïd streaks. *Retina* 2013;33:825–33.
23. Srour M, Querques G, Semoun O, El Ameen A, Miere A, Sikorav A, et al. Optical Coherence Tomography Angiography Characteristics of

Polypoidal Choroidal Vasculopathy. *Br J Ophthalmol* 2016; 100, 1489-93.

24. Takayama K, Ito Y, Kaneko H, Kataoka K, Sugita T, Maruko R, et al. Comparison of Indocyanine Green Angiography and Optical Coherence Tomographic Angiography in Polypoidal Choroidal Vasculopathy. *Eye* 2017; 31, 45-52.
25. Tanaka K, Mori R, Kawamura A, Nakashizuka H, Wakatsuki Y, Yuzawa M. Comparison of OCT Angiography and Indocyanine Green Angiographic Findings With Subtypes of Polypoidal Choroidal Vasculopathy. *Br J Ophthalmol* 2017; 101, 51-5.
26. De Carlo TE, Kokame GT, Kaneko KN, Lian R, Lai JC, Wee R. Sensitivity and specificity of detecting polypoidal choroidal vasculopathy with en face optical coherence tomography and optical coherence tomography angiography. *Retina* 2019; 39, 1343-52.
27. Wong JG, Qian KY. Long-Term Follow-Up of Polypoidal Choroidal Vasculopathy Secondary to Angioid Streaks Treated by Intravitreal Aflibercept and Ranibizumab. *Case Rep Ophthalmol* 2017; 8:221–31.