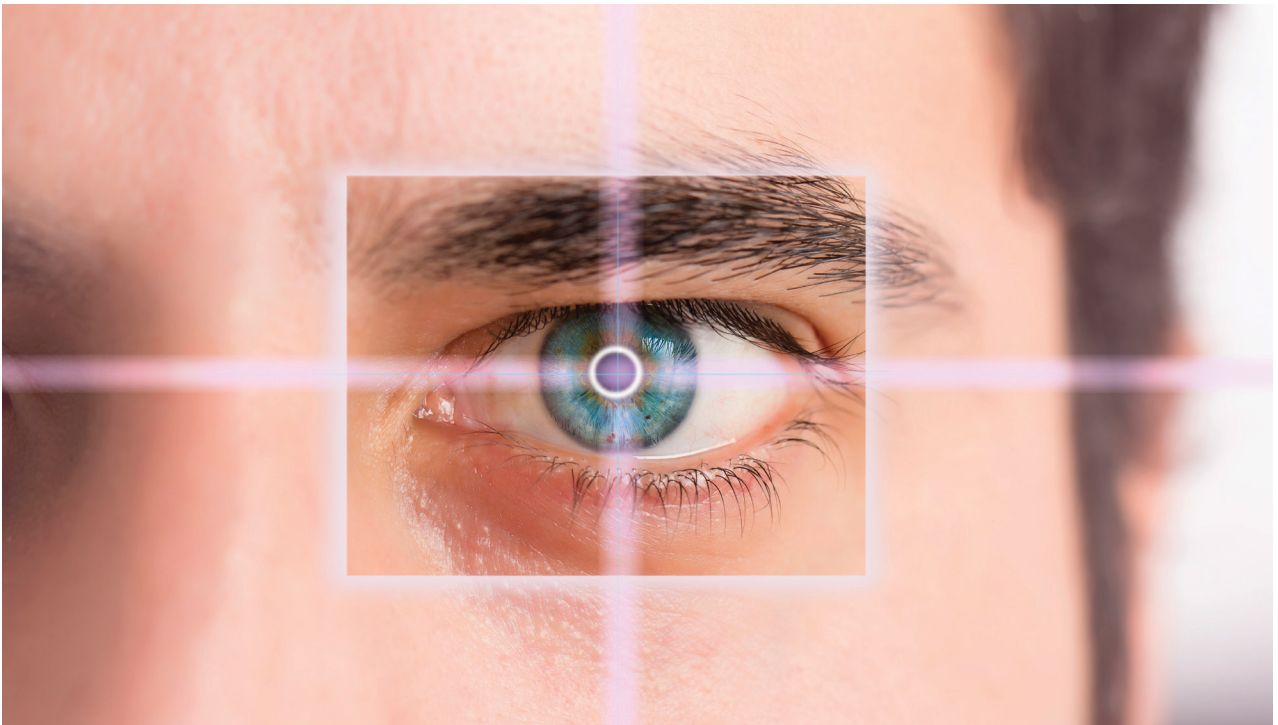


# CJO RCO

CANADIAN JOURNAL *of* OPTOMETRY | REVUE CANADIENNE D'OPTOMÉTRIE

EST. 1939 VOLUME 81 NUMBER 2



## CLINICAL RESEARCH

Giant Cell Arteritis: Clinical Guide for the Eyecare Professional

## CLINICAL RESEARCH

Multimodal Imaging  
in Acute and Chronic  
Central Serous  
Chorioretinopathy

## CLINICAL RESEARCH

A Clinical Masquerader:  
Squamous Cell Carcinoma  
of the Eyelid Previously  
Diagnosed as an Eye Bump

## PRACTICE MANAGEMENT

How to Boost  
your Business  
this Summer



**115**  
**MILLION**  
IMPLANTED WORLDWIDE  
Only  
with AcrySof®



# When stability matters most, choose AcrySof® IOLs

**Discuss the benefits of AcrySof® IOLs for your cataract patient referrals:**

- Material biocompatibility enables strong adhesion to fibronectin in the capsular bag<sup>1,2</sup>
- Secure bioadhesion and STABLEFORCE® haptics provide reliable long-term stability<sup>3-5</sup>
- Stability can offer the opportunity for greater patient satisfaction with predictable refractive outcomes<sup>6,7</sup>

**Alcon**

© 2019 Alcon Inc. 05/19 GL-NIQ-19-CANE-0989

**References:** 1. Linnola RJ, et al. Adhesion of soluble fibronectin, laminin, and collagen type IV to intraocular lens materials. *J Cataract Refract Surg.* 1999; 25(11):1486-1491. 2. Ong M, et al. Fibronectin adhesive properties of various intraocular lens materials. Alcon Laboratories, Fort Worth, TX, USA. ARVO 2013. 3. Potvin R, et al. Toric intraocular lens orientation and residual refractive astigmatism: an analysis. *Clinical Ophthalmology.* 2016;10:1829-1836. 4. Wirtisch MG, et al. Effect of haptic design on change in axial lens position after cataract surgery. *J Cataract Refract Surg.* 2004;30(1):45-51. 5. Lee BS and Chang DF. Comparison of the Rotational Stability of Two Toric Intraocular Lenses in 1273 Consecutive Eyes. *Ophthalmology.* 2018 Sep;125(9):1325-1331. 6. Nejima R, et al. Prospective inpatient comparison of 6.0-millimeter optic single-piece and 3-piece hydrophobic acrylic foldable intraocular lenses. *Ophthalmology.* 2006;113(4):585-90. 7. Henderson BA, et al. A survey of potential and previous cataract-surgery patients: what the ophthalmologist should know. *Clin Ophthalmol.* 2014;8:1595-602.

 **AcrySof® IQ**  
ASPHERIC IOL

The *Canadian Journal of Optometry* is the official publication of the Canadian Association of Optometrists (CAO) / La Revue canadienne d'optométrie est la publication officielle de l'Association canadienne des optométristes (ACO) : 234 Argyle Avenue, Ottawa ON, K2P 1B9. Phone 613 235-7924 / 888 263-4676, fax 613 235-2025, e-mail info@opto.ca, website www.opto.ca. Publications Mail Registration No. 558206 / Envoi de publication – Enregistrement no 558206.

The *Canadian Journal of Optometry / La Revue canadienne d'optométrie* (USPS#0009-364) is published four times per year.

The *CJO\*RCO* is the official publication of the CAO. However, opinions and commentaries published in the *CJO\*RCO* are not necessarily either the official opinion or policy of CAO unless specifically identified as such. Because legislation varies from province to province, CAO advises optometrists to consult with their provincial licensing authority before following any of the practice management advice offered in *CJO\*RCO*. The *CJO\*RCO* welcomes new advertisers. CAO reserves the right to accept or reject any advertisement submitted for placement in the *CJO\*RCO*.

La *CJO\*RCO* est la publication officielle de l'ACO. Les avis et les commentaires publiés dans la *CJO\*RCO* ne représentent toutefois pas nécessairement la position ou la politique officielle de l'ACO, à moins qu'il en soit précisé ainsi. Étant donné que les lois sont différentes d'une province à l'autre, l'ACO conseille aux optométristes de vérifier avec l'organisme provincial compétent qui les habilite avant de se conformer aux conseils de la *CJO\*RCO* sur la gestion de leurs activités. La *CJO\*RCO* est prête à accueillir de nouveaux annonceurs. L'ACO se réserve le droit d'accepter ou de refuser toute publicité dont on a demandé l'insertion dans la *CJO\*RCO*.

Editor-in-Chief / Éditeur en chef

Dr Ralph Chou

Academic Editors / Rédacteurs académiques

University of Waterloo, Dr B. Ralph Chou,

Université de Montréal, Dr Benoît Tousignant

Canadian Association of Optometrists/L'Association canadienne des optométristes

Rhona Lahey, Director Marketing and Communications/  
Directrice du marketing et des communications

Published by:



maracleinc.com

## CONTENTS

### 5 EDITORIAL

### 7 ÉDITORIAL

## CLINICAL RESEARCH

### 11 REVIEW

Giant Cell Arteritis: Clinical Guide for the Eyecare Professional  
*William D. Kress, OD, FAAO & John M Neal, OD*

### 19 REVUE

Artérite temporale ou maladie de Horton : Guide clinique du professionnel des soins oculovisuels  
*William D. Kress, optométriste, F.A.A.O. & John M Neal, optométriste*

### 27 RESEARCH

Multimodal Imaging in Acute and Chronic Central Serous Chorioretinopathy  
*An Vo, OD & Jessica Haynes, OD, FAAO*

### 41 RECHERCHE

Imagerie multimodale en chorioretinopathie séreuse centrale aiguë et chronique  
*An Vo, D.O & Jessica Haynes, D.O, F.A.A.O*

### 56 CASE STUDY

A Clinical Masquerader: Squamous Cell Carcinoma of the Eyelid Previously Diagnosed as an Eye Bump  
*Sanjeet Kaur Virk O.D., F.A.A.O, April J. Fisher O.D., Brian D. Fisher O.D. & Alexis Rodriguez O.D.*

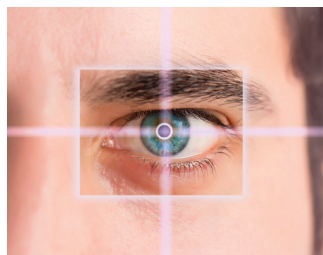
### 62 RAPPORT DE CAS

Usurpation d'identité clinique : Carcinome spinocellulaire de la paupière diagnostiqué antérieurement comme une bosse oculaire  
*Sanjeet Kaur Virk D.O, F.A.A.O, April J. Fisher D.O., Brian D. Fisher D.O & Alexis Rodriguez D.O*

## PRACTICE MANAGEMENT

### 71 How to Boost your Business this Summer

*By Pauline Blachford*



*On the Cover*

The importance of imaging in instances of unexplained optic atrophy.



Protects, hydrates, and lubricates the ocular surface

10 ml

Preservative free

**HYDRATE.  
PROTECT.  
REGENERATE.**

FOR PATIENTS WITH DRY EYES

**THEALÖZ<sup>®</sup>DUO**

TREHALOSE 3% | HYALURONIC ACID 0.15%

LABTICIAN



Bringing innovation to practice



**B. Ralph Chou, MSc, OD, FAAO**  
Editor-in-Chief

---

**V**ision Health Month 2019 is well under way as I write this editorial. The cold wet weather of this dismal spring is finally departing and the grass is turning green and lush. It's not too early for us to remind our patients that the return of sunny skies and warm temperatures is a cue to protect their eyes and skin from the sun with sunglasses, hats and sunblock. The ophthalmic and contact lens manufacturers have developed a wide assortment of UV-blocking products that will meet the visual and sun protection needs of our patients. You can expect to see quite a lot of them at the CAO Congress in Victoria this July.

The peer-reviewed articles in this issue discuss three of the many sight-threatening conditions that we may encounter in our practices: giant cell arteritis, central serous chorioretinopathy and squamous cell carcinoma. All require timely diagnosis and appropriate management. Our authors point out that in giant cell arteritis and squamous cell carcinoma, optometrists have to consider not only what is happening to the patient's eyes but also the potential systemic effects. Involving other health care providers becomes another important aspect of case management, especially when delayed care can be life altering if not life threatening.

With the recent news about cutbacks at almost all levels of government services, including health care delivery, timely care is certainly a major challenge. The news that the government of Ontario is considering the expansion of the scope of practice of optometry may alleviate some of the roadblocks eventually, if it ever comes to pass, but that does not address the immediate problems of accessibility across the country. And implementation of such a change will greatly impact existing practitioners who have to upgrade their skills as well as students having even more requirements added to an already packed curriculum and knowledge base. What will be lost to make room? How will these changes affect the way optometry is practiced? How will practitioners be paid appropriately to deliver these new services?

Canadian optometry has evolved greatly in the 40 years since I received my licence to practice optometry. Technological advances, expanded clinical skills and the resulting regulatory changes will spur further changes to the profession. The challenge for present and future leadership will be to ensure that the health care system can afford them. ●

---



Protects, hydrates, and lubricates the ocular surface

**HYDRATE.  
PROTÈGE.  
RÉGÈNÈRE.**

POUR LE TRAITEMENT DE L'OEIL SEC

**THEALÖZ DUO**  
TREHALOSE 3% | ACIDE HYALURONIQUE 0,15%

LABTICIAN

 **Théa**

L'innovation en pratique



**B. Ralph Chou, MSc, OD, FAAO**  
 Rédacteur en chef

**A**u moment où je rédige cet éditorial, le Mois de la santé visuelle 2019 est bien engagé. Le temps froid et humide de ce printemps lugubre est enfin derrière nous, et l'herbe redevient verte et luxuriante. Il n'est pas trop tôt pour rappeler à nos patients que le retour du soleil et de la chaleur est un signal pour protéger leurs yeux et leur peau du soleil avec des lunettes de soleil, un chapeau et de l'écran solaire. Les fabricants de verres optiques et de lentilles de contact ont mis au point un vaste assortiment de produits anti-UV qui répondront aux besoins de protection visuelle et solaire de nos patients. Vous devriez en voir de nombreux exemplaires au Congrès de l'ACO à Victoria en juillet.

Les articles évalués par des pairs du présent numéro traitent de trois des nombreuses maladies mettant en danger la vue que nous pouvons rencontrer dans nos pratiques, à savoir l'artérite gigantoméridienne, la chorioretinopathie séreuse centrale et le carcinome épidermoïde. Toutes exigent un diagnostic rapide et une prise en charge appropriée. Nos auteurs soulignent que, dans le cas de l'artérite gigantoméridienne et du carcinome épidermoïde, les optométristes doivent tenir compte non seulement de ce qui arrive aux yeux des patients, mais aussi de possibles effets systémiques. La participation d'autres fournisseurs de soins de santé est un autre aspect important de la gestion de cas, surtout lorsqu'un retard dans les soins peut changer la vie du patient, voire mettre sa vie en danger.

En raison des mesures d'austérité annoncées, entraînant des compressions à presque tous les niveaux de services gouvernementaux, notamment des soins de santé, la prestation de soins en temps opportun représente un défi de taille. Les nouvelles selon lesquelles le gouvernement de l'Ontario envisage d'élargir le champ d'exercice de l'optométrie pourraient éventuellement atténuer certains des obstacles, si cette annonce se concrétise, mais cela ne règle pas les problèmes immédiats d'accessibilité dans l'ensemble du pays. De plus, la mise en œuvre d'un tel changement aura des répercussions sur les praticiens qui devront adapter leurs compétences, ainsi que sur les étudiants qui verront l'augmentation du nombre d'exigences de leur programme d'études et des connaissances requises, déjà très nombreuses. Quelles pertes envisager dans ce contexte? En quoi ces changements influenceront-ils sur la façon dont l'optométrie est pratiquée? Quels moyens permettront aux praticiens d'être rémunérés adéquatement pour la prestation de ces nouveaux services?

L'optométrie canadienne a connu une évolution considérable depuis que j'ai obtenu mon permis d'exercice, il y a 40 ans. Les progrès technologiques, l'extension des compétences cliniques et les modifications de la réglementation qui en découlent entraîneront d'autres changements de la profession. Pour les dirigeants actuels et futurs, le défi consistera à veiller à ce que le système de santé puisse se les permettre. ●



# Xiidra Improved Dryness in AS

Clinical trials showed Xiidra® improved eye dryness in 12, 6, and as

## Indication

Xiidra is indicated for the treatment of the signs and symptoms of Dry Eye Disease.

## Study Design

The efficacy of Xiidra vs. vehicle was evaluated in four randomized, double-masked, 12-week trials, enrolling patients with a history of Dry Eye Disease.



## Demonstrated Statistically Significant Symptom Improvement

**\* In 2 of 4 clinical trials, Xiidra improved eye dryness in 12, 6, and as early as 2 weeks<sup>1</sup>**

In OPUS-3 (Study 4; N = 711), a significant difference in mean change from baseline to Day 84 in EDS favouring Xiidra (-37.7) over vehicle (-30.5) was observed ( $p = 0.0007$ ). Significant improvement in mean change from baseline of

## Over 2,400 patients with Dry Eye Disease took

## Important Safety Information

### Indications and clinical use:

Xiidra® is indicated for the treatment of the signs and symptoms of dry eye disease.

### Contraindications:

Patients who are hypersensitive to this drug or to any ingredients in the formulation or component of the container should avoid taking Xiidra. For a complete listing, see the Dosage Forms, Composition and Packaging section of the Product Monograph.

### Relevant Warnings and Precautions:

#### Driving and Operating Machinery

Xiidra may cause transient blurred vision at instillation. If patients experience blurred vision, they should be advised not to drive or operate machinery until their vision has cleared.

#### Use in Specific Populations:

**Pregnancy:** There are no adequate and well-controlled studies of Xiidra use in pregnant women. Xiidra should be used with caution during pregnancy.

<sup>†</sup>Comparative clinical significance has not been established.

**References:** **1.** Xiidra® Product Monograph. Shire Pharma Canada ULC, September 2018. **2.** Holland EJ, et al. Lifitegrast for the treatment of dry eye disease: results of a phase iii, randomized, double-masked, placebo-controlled trial (OPUS-3). *Ophthalmology* 2017;124:53-60. **3.** Tauber J, et al. Lifitegrast ophthalmic solution 5.0% versus placebo for treatment of dry eye disease: results of the randomized phase III OPUS-2 study. *Ophthalmology* 2015;122:2423-2431.

Shire Pharma Canada ULC, now part of Takeda. [www.shirecanada.com](http://www.shirecanada.com)

Copyright © 2019 Takeda Pharmaceutical Company Limited. All rights reserved.

Xiidra and the Xiidra logo are trademarks or registered trademarks of SARcode Bioscience Inc., a wholly-owned, indirect subsidiary of Shire plc.

PRMCD/CA/0741 01/19



**Xiidra is the first and only molecule in its class.‡**  
Lifitegrast is a lymphocyte function-associated antigen-1 (LFA-1) antagonist.

# SYMPTOMS OF EYE EARLY AS 2 WEEKS

early as 2 weeks vs. vehicle as measured by Eye Dryness Score (EDS).\*

EDS was seen in the Xiidra group over vehicle for key secondary endpoints at Day 14 (–22.7 vs. –14.9,  $p < 0.0001$ ) and Day 42 (–33.0 vs. –23.7,  $p < 0.0001$ ).<sup>1,2</sup>

In OPUS-2 (Study 3; N = 718), a statistically significant difference in mean change from baseline to Day 84 in EDS (co-primary symptoms endpoint) favouring Xiidra (–35.3) over vehicle (–22.8) was observed ( $p < 0.0001$ ). A *post hoc* analysis of mean change from baseline in EDS for secondary endpoints showed a

treatment effect as early as Day 14 for Xiidra over vehicle (–19.7 vs. –13.1) and at Day 42 (–28.3 vs. –18.2).<sup>1,3</sup>

In OPUS-2, Xiidra treatment did not result in a statistically significant difference for the co-primary sign endpoint (ICSS).<sup>1,3</sup>

## part in 5 different clinical trials with Xiidra<sup>1,‡</sup>

**Lactation:** It is not known whether Xiidra is excreted in human milk. Because many drugs are excreted in human milk, caution should be exercised when Xiidra is administered to a nursing woman.

**Pediatric Use:** Safety and efficacy in pediatric patients have not been established.

**Geriatric Use:** No overall differences in safety or effectiveness have been observed between elderly and younger patients.

### **Adverse Reactions:**

In clinical trials, the most common ocular adverse reactions were eye irritation (18%), eye pain (13%) and instillation site reactions (12%); the most common non-ocular adverse reaction was dysgeusia (14%).

Hypersensitivity adverse reactions, including anaphylactic reaction/anaphylaxis, type IV hypersensitivity with respiratory

distress, swollen tongue, and asthma have been reported in postmarketing experiences.

### **Dosage and Administration:**

Instill one drop of Xiidra twice daily (approximately 12 hours apart) into each eye using a single-use container. Discard the single-use container immediately after using in both eyes. Contact lenses should be removed prior to the administration of Xiidra and may be reinserted 15 minutes following administration.

### **For more information:**

Consult the complete Product Monograph at <http://www.shirecanada.com/pm/en/Xiidra.pdf> for further information on contraindications, warnings, precautions, adverse reactions, and dosage and administration. The Product Monograph is also available at: **1-800-268-2772**.

# Transitions™

light under  
control™

NEW  
Style  
COLORS

[Transitions.com](https://www.transitions.com)

Transitions is a registered trademark, and the Transitions logo is a trademark of Transitions Optical, Inc. used under license by Transitions Optical Limited. Light Under Control is a trademark of Transitions Optical Limited. ©2019 Transitions Optical Limited. Photochromic performance is influenced by temperature, UV exposure and lens material.

Frames by Caroline Abram

# Giant Cell Arteritis: Clinical Guide for the Eyecare Professional

**William D. Kress, OD, FAAO**  
Cincinnati Veterans Affairs  
Medical Center

**John M Neal, OD**  
Central Arkansas Veterans  
Healthcare System

---

## ABSTRACT

---

**Purpose:** The purpose of this article is to review giant cell arteritis, with a focus on ophthalmic manifestations, and provide a quick reference for clinical identification, diagnosis and appropriate management.

**Summary:** Giant cell arteritis is one of a few true medical emergencies that may present initially to the eyecare professional. An understanding the disease course and management will help the eyecare professional detect and manage this condition early in the disease process, potentially preventing blindness and life-threatening systemic manifestations.

## KEYWORDS

Giant cell arteritis, ischemic optic neuropathy, polymyalgia rheumatica, temporal artery, glucocorticoid

## INTRODUCTION

Giant cell arteritis (GCA), also known as temporal arteritis, is classified as a systemic vasculitis affecting medium and larger vessels.<sup>1,2</sup> GCA is the most common of the systemic vasculitides that primarily affect people over 50 years of age. The clinical presentation of GCA, when it affects blood flow to the eye, is typically a sudden, unilateral, painless vision loss with or without other ocular findings. GCA affects women three times more than men, with an estimated incidence of 27 cases per 100,000 in those 50 years or older and a peak incidence of 70-80 years of age.<sup>3</sup> Individuals of northern European, particularly Scandinavian, descent carry a higher risk than other ethnic groups.<sup>4</sup> Suspected GCA is a medical emergency and must be managed as such until proven otherwise. In addition to significant vision loss, GCA can present as other ocular and/or systemic manifestations, such as headache, jaw claudication, cranial nerve palsies, peripheral neuropathies, scalp necrosis, altered mental status, congestive heart failure, myocardial infarction, aortitis, aortic aneurysm rupture, and thromboembolic events.<sup>5-14</sup> The goal of this article is to provide the eyecare professional an update on the clinical presentation, diagnosis, and treatment options for GCA.

---

### ETIOLOGY AND PATHOPHYSIOLOGY

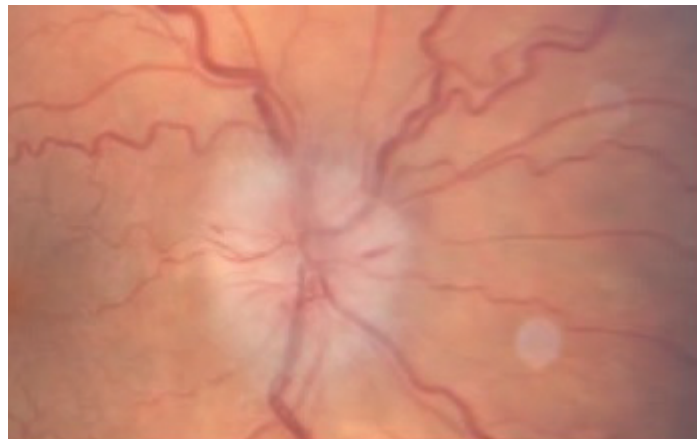
The exact etiology and pathogenesis of GCA remain unknown. However, several studies have demonstrated that the etiology may be multifactorial in nature, and involve both genetic and environmental factors.<sup>15-17</sup> Temporal artery histopathology demonstrates segmental and focal panarteritis with non-necrotizing inflammation. In addition, CD4+ T lymphocytes, macrophages, and giant cells are found infiltrating the arterial walls, suggesting an immune response to a triggering antigen.<sup>18</sup> Herpes zoster virus has been a proposed inciting antigen, however the literature remains inconclusive.<sup>19</sup> Although a specific mechanism remains elusive, aging is accompanied by physiological changes leading to a reduction in the immune response, increased inflammation and oxidation, and an increased production of auto-antibodies, which creates an environment for an autoimmune response to antigens.<sup>20,21</sup> The resultant inflammatory process leads to vascular compromise and tissue ischemia.

### CLINICAL PRESENTATION

Approximately one in five patients diagnosed with GCA will present with only ocular signs or symptoms, without other systemic symptoms.<sup>1</sup> It is estimated that one in three patients with GCA will present with either transient (amaurosis fugax) or permanent visual symptoms.<sup>22</sup> Amaurosis fugax has been reported to affect 10-30% of patients with GCA and carries a poorer visual prognosis. Transient visual symptoms may present uni- or bilaterally.<sup>1,23</sup>

Permanent vision loss, to varying degrees, occurs in 5- 20% of patients with confirmed GCA.<sup>4,24</sup> The most common ocular manifestation is acute, painless, unilateral vision loss secondary to ischemic optic neuropathy. Arteritic ischemic optic neuropathy (A-AION) affects approximately 80%-85% of individuals with ocular GCA and the presenting acuity may range from 20/200 to no light perception (Figure 1).<sup>1,24</sup>

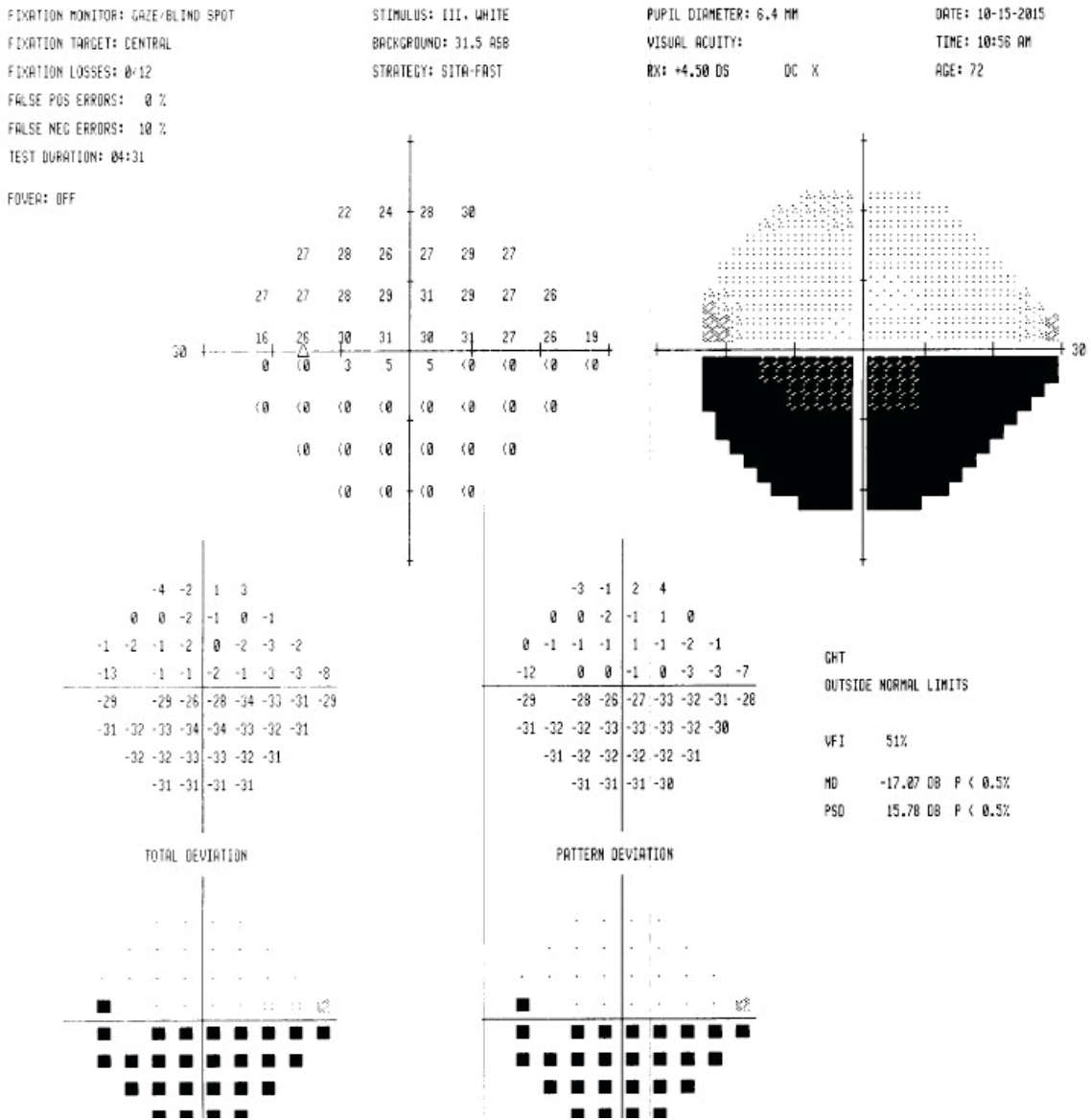
**Figure 1:** Optic disc edema secondary to arteritic ischemic optic neuropathy



Ischemia to the posterior ciliary arteries and the short branches supplying the optic nerve head leads to a clinical appearance of an edematous, chalky-white colored nerve with or without surrounding intra-retinal hemorrhages. Optic atrophy develops within 6-8 weeks of the inciting event and typically appears as sectoral pallor without other retinal exam findings. A relative afferent pupillary defect will be present in unilateral cases without previous significant retinal or neurological events to the fellow eye. The automated visual field will show signs of either a complete or incomplete altitudinal defect that may or may not be absolute in nature (Figure 2). Although inferior or superior defects (relative or absolute) are the more commonly reported visual field defects associated with ischemic optic neuropathy, the pattern defects can take on an array of appearances based on the type of field (kinetic vs. static) as well as the testing size (i.e., I-1e to I-4e, V-4e).<sup>25</sup>

Although disc edema may be more diffuse in A-AION, presentation can also be sectoral in nature. Arteritic posterior ischemic optic neuropathy (A-PION) is far less common than A-AION and presents similarly to A-AION without the typical fundoscopic findings. As such, A-PION is a diagnosis of exclusion.

Figure 2: Absolute inferior altitudinal field cut with some central sparing secondary to ischemic optic neuropathy



Other presentations of GCA-associated ocular findings include retinal ischemia (retinal artery occlusion, cilio-retinal artery occlusion, cotton wool spots), choroidal ischemia (small retinal hemorrhages and/or retinal pigmentary changes), anterior segment ischemia (hypotony, corneal edema, uveitis, rubeosis irides), ophthalmoplegia (cranial nerve palsies/palsies, orbital pseudotumor), scleritis, and ocular ischemic syndrome.<sup>26</sup>

Although GCA is typically characterized as a “head and neck” disease, systemic manifestations should be explored as part of the case history of a suspected GCA-related ocular complication presenting to the eyecare professional. Headache is the first symptom in 32-40% of GCA cases.<sup>27-29</sup> Characteristic presentation is a new acute headache or a change in the pattern of previous headaches. The headache may often be localized, and occurs in the temporal region 25-50% of the time.<sup>30</sup> The headache may be accompanied by jaw claudication (mandibular pain from repeti-

tive chewing motion), pain in the tongue, or chest pain and odynophagia (pain on swallowing foods or fluids) due to aortitis. Giant cell arteritis can present with symptoms of fever, weight loss (40% of cases)<sup>31</sup> and general malaise.

Other systemic manifestations associated with GCA are listed in Table 1.

**Table 1:** Other systemic manifestations of GCA<sup>32-45</sup>

System	Signs/Symptoms
central nervous	transient ischemic attack stroke dementia cranial neuropathy (other than ocular)
peripheral nervous	mono- and polyneuropathies median nerve C5-C6 roots
cardiovascular	aortitis, aortic dissection, aortic aneurysm, aortic stenosis thoracic or abdominal aortic dissection or aneurysm stenosis of cervical, brachial, subclavian, axillary or lower extremity artery
respiratory	cough
gastrointestinal and renal	elevated liver enzymes small-bowel infarction renal and bladder disease (rare)
reproductive	vascular involvement of breast and female genital tract
integumentary	scalp necrosis, otherwise rare

In terms of systemic manifestations of GCA, the discussion must include polymyalgia rheumatica (PMR), due to the apparent association of the two disease processes. Approximately 40-60% of patients diagnosed with GCA have PMR, and approximately 16-21% of PMR patients have GCA.<sup>13, 46-48</sup> A PMR diagnosis is based on clinical features that include acute, bilateral shoulder pain and stiffness and/or pelvic girdle aching for more than two weeks. In addition, constitutional symptoms of fever, fatigue, weight loss, depression, and night sweats are frequent.<sup>46</sup>

**DIAGNOSTIC WORK-UP**

The 1990 American Academy of Rheumatology criteria for the classification of GCA are currently used as the standard for diagnosis of the condition (Table 2). The presence of three or more of the five criteria carries a sensitivity of 93.5% and a specificity of 91.2%.<sup>49</sup>

**Table 2:** Criteria for diagnosis of GCA<sup>49</sup>

System	Signs/Symptoms
1. Age at disease onset ≥50 years	Development of symptoms or findings beginning at age 50 or older
2. New headache	New onset or new type of localized pain in the head
3. Temporal artery abnormality	Temporal artery tenderness to palpation or decreased pulsation, unrelated to arteriosclerosis of cervical arteries
4. Elevated erythrocyte sedimentation rate	Erythrocyte sedimentation rate ≥50 mm/hour by the Westergren method
5. Abnormal artery biopsy	Biopsy specimen with artery showing vasculitis characterized by a predominance of mononuclear cell infiltration or granulomatous inflammation, usually with multinucleated giant cells

The combination of ESR with C-reactive protein (CRP) increases the specificity of a GCA diagnosis than is available with either test alone, whereas a few studies have shown that CRP (>2.45 mg/dL) alone is highly sensitive to this condition.<sup>50,51</sup> Of note, approximately 4-14% of temporal artery biopsy-proven cases of GCA may have a normal ESR

and CRP.<sup>52,53</sup> Several studies have proposed that thrombocytosis (elevated platelet count) may be a useful predictor in conjunction with ESR and CRP in the diagnosis of GCA.<sup>51,54,55</sup>

Laboratory testing and patient symptoms help predict the likelihood of GCA. However, temporal artery biopsy (TAB) remains the standard test for clinically-proven GCA. TAB carries a diagnostic sensitivity of 70-90%.<sup>22</sup> Among patients with negative TAB studies, further GCA investigation may be indicated in cases with high suspicion based on lab work-up and clinical signs and symptoms. For those with large-vessel disease, such as GCA affecting the aorta, immediate branches of the aorta, larger upper and lower extremity vessels, or individuals carrying a high suspicion of GCA despite a negative TAB, recent literature suggests that imaging techniques may be useful for confirming a diagnosis.<sup>56-59</sup> Additional techniques for the diagnosis of GCA include Doppler ultrasonography, computed tomography (CT) and computed tomography angiography (CTA), magnetic resonance imaging (MRI) and magnetic resonance angiography (MRA), and positron emission tomography (PET) using 18F-fluorodeoxyglucose (FDG).

## MANAGEMENT

Given the potential negative visual and systemic outcomes of GCA, medical therapy is generally initiated upon a diagnosis of suspicion. For the eyecare professional managing a patient with signs or symptoms of GCA, the most likely course of action will be immediate referral to a tertiary eyecare specialist or local emergency room with instructions for suspicion of GCA. If available, a cursory blood work-up is appropriate and should focus on complete blood count, ESR, and CRP.

Glucocorticoid therapy is the primary treatment in suspected or biopsy-proven GCA. However, the optimal dosage and regimen for initial therapy and long-term management remains a matter of debate and focuses more on individualized management. Current practice is to dose anywhere from 20 to 60mg/day of prednisolone with the aim of suppressing GCA-related symptoms. While the tapering of glucocorticoids is desired given systemic side effects, therapy may go on for months to years based on the individual response to treatment.<sup>56,60-64</sup>

For visually-symptomatic GCA, existing recommendations are for intravenous glucocorticoid therapy (methylprednisolone 1g/day for 3 consecutive days) with oral prednisolone (15mg/kg/day) and continued oral glucocorticoid tapering based on the individual patient signs and symptoms.<sup>65</sup> For patients who already have visual impairment, earlier treatment (within 24hrs) yields the best chance of visual recovery.<sup>61,62,66</sup> Visual symptoms without strong evidence of GCA may initially be treated with oral therapy alone. Like large-vessel non-ocular disease treatment, there are no clear guidelines on effective dosage or duration, and management is individualized to the patient's signs and symptoms.

As with any glucocorticoid treatment, especially long-term care, systemic side effects and the risk of complications associated with steroid therapy raise the question of other management options for GCA. FDA-approved sub-cutaneous administration of tocilizumab (TCZ) has been shown to offer immediate and long-term efficacy in GCA treatment. Several studies have shown that it is effective for inducing remission of initial GCA-related signs/ symptoms.<sup>67-69</sup> The GACTA trial demonstrated that tocilizumab is effective for the management of new or relapsing GCA in conjunction with a glucocorticoid taper of 52 weeks, where the overall dosage of glucocorticoids is reduced as needed to prevent relapse.<sup>70</sup> The role of TCZ in the management of occult visual changes associated with GCA is unclear at this time. Adjunctive therapy may include aspirin, statins, and/or angiotensin II receptor blockers due to their anti-inflammatory properties, anti-coagulative properties, and potential for reduced relapse, and has been found to be beneficial in observational studies and animal models.<sup>71-75</sup> Large-scale randomized clinical trials are needed to confirm their roles in the management of GCA.

## PROGNOSIS

The prognosis of GCA-related vision loss is typically guarded for the initial event. Although significant recovery from ischemic optic neuropathy events has been documented,<sup>75</sup> management is focused on prevention of fellow-eye involvement, with approximately 50% of individuals affected within days to weeks of the initial event.<sup>13,77</sup> Relapse of GCA is a concern for the managing healthcare professional. It is estimated that 43-80% of patients experience GCA-related relapse within 1 to 2 years after the initial event.<sup>78-82</sup> Although ischemic events, such as ischemic optic neuropathy, are not characteristic in relapse events, headache, PMR symptoms, and constitutional symptoms (myalgia, malaise, fever, nausea) may reflect recurrence.<sup>4,25,82</sup>

## CONCLUSION

Giant cell arteritis may initially present as acute vision loss. Signs or symptoms associated with GCA-related vision loss must be handled as a medical emergency. The eyecare professional must take immediate action and assess the true risk of GCA based on the findings. If the diagnosis is uncertain given the case history, exam findings, or cursory blood work-up, the ocular manifestations should be treated as GCA until proven otherwise. ●

REFERENCES

1. Hayre SS, Podhajsky PA, Zimerman B. Occult giant cell arteritis: ocular manifestations. *Am J Ophthalmol* 1998;125(4):521-6.
2. Ninan J, Lester S, Hill C. Giant cell arteritis. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2016;30(1):169-88.
3. Aiello PD, Trautmann JC, McPhee TJ, Kunselman AR, Hunder GG. Visual prognosis in giant cell arteritis. *Ophthalmology* 1993;100(4):550-5.
4. Carmona FD, Vaglio A, Mackie SL, et al. A genome-wide association study identifies risk of alleles in plasminogen and P4HA2 associated with giant cell arteritis. *Am J Hum Genet* 2017;100(10):64-74. doi.org/10.1016/j.ajhg.2016.11.013.
5. Save-Soderbergh J, Malmvall BE, Andersson R, Bengtsson BA. Giant cell arteritis as a cause of death. Report of nine cases. *JAMA* 1986;255:493-6.
6. Hupp SL, Nelson GA, Zimmerman LE. Generalized giant-cell arteritis with coronary involvement and myocardial infarction. *Arch Ophthalmol* 1990;108:1385-7.
7. Morris CR, Scheib JS. Fatal myocardial infarction resulting from coronary arteritis in a patient with polymyalgia rheumatic and biopsy-proven temporal arteritis. A case report and review of literature. *Arch Intern Med* 1994;154:1158-60.
8. Evans JM, O, Fallon WM, Hunder GG. Increased incidence of aortic aneurysm and dissection in giant cell(temporal)arteritis. A population-based study. *Ann Intern Med* 1995;122:502-7.
9. Caselli RJ, Daube JR, Hunder GG, Whisnant JP. Peripheral neuropathic syndromes in giant cell(temporal)arteritis. *Neurology* 1988;38:685-9.
10. Unwin B, Williams CM, Gilliland W. Polymyalgia rheumatic and giant cell arteritis. *Am Fam Physician* 2006;74:1547-54
11. Pascuzzi RM, Roos KL, Davis TE, Jr. Mental status abnormalities in temporal arteritis: a treatable cause of dementia in the elderly. *Arthritis Rheum* 1989;32:1308-11.
12. Weyand CM, Goronzy JJ. Giant cell arteritis and polymyalgia rheumatic. *Ann Int Med* 2003;139:505-15.
13. Hellman DB, Hunder GG. Giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica. In: Harris ED, Budd RC, Genovese MC, Firestein GS, Sargent JS, Sledge CB (eds). *Kelley's Textbook of Rheumatology*, 7th ed. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders;2005:1343-56.
14. Ross M, Bursztyl N, Superstein R, Gans M. Multiple cranial nerve palsies in giant cell arteritis. *J Neuroophthalmol* 2017;37(4):398-400.
15. Chen M, Gelman R, Al-Zubidi N, et al. Conjugal giant cell arteritis. *J Neuro-Ophthalmol* 2013;33:158-61.
16. Watts RA, Scott DG. Epidemiology of vasculitides. *Semin Resp Crit Care Med* 2004;25:455-64.
17. Smith CA, Fidler WJ, Pinals RS. Giant cell arteritis. Report of a ten-year study in Shelby County, Tennessee. *Arthritis Rheum* 1983;26:1214-9.
18. Buckingham EM, Foley MA, Grose C, et al. Identification of herpes zoster-associated temporal arteritis among cases of giant cell arteritis. *Am J Ophthalmol* 2018;187:51-60. doi.org/10.1016/j.ajo.2017.12.017.
19. Lee HY, Oh BH. Aging and artery stiffness. *Circ J* 2010;74(11):2257-62.
20. Wang M, Monticone RE, lakatta EG. Arterial aging: a journey into subclinical arterial disease. *Curr Opin Nephrol Hypertens* 2010;19(2):201-7.
21. Borchers AT, Gershwin ME. Giant cell arteritis: a review of classification, pathophysiology, geoeidemiology and treatment. *Autoimmun Rev* 2012;11(6-7):A544-54.
22. Salvarini C, Cantini F, Boiardi L, Hunder GG. Polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. *N Engl J Med* 2002;347(4):261-7.
23. Chen JJ, Leavitt JA, Fang C, Crowson CS, Matteson EL, Warrington KJ. Evaluating the incidence of arteritis ischemic optic neuropathy and other causes from giant cell arteritis. *Ophthalmology* 2016;123(9):1999-2003. doi:10.1016/j.ophtha.2016.05.008.
24. De Smit E, O'Sullivan E, Mackey DA, Hewitt AW. Giant cell arteritis: ophthalmic manifestations of a systemic disease. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2016;254:2291-306.
25. Hayreh SS, Zimmerman B. Visual field abnormalities in non-arteritic ischemic optic neuropathy. *Arch Ophthalmol* 2005;123:1554-62.
26. Smeeth L, Cook C, Hall AJ. Incidence of diagnosed polymyalgia rheumatica and temporal arteritis in the United Kingdom, 1990-2001. *Ann Rheum Dis* 2006;65(8):1093-8.
27. Gonzalez-Gay MA, Amoli MM, Garcia-Porrúa C, Ollier WE. Genetic markers of disease susceptibility and severity in giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *Semin Arthritis Rheum* 2003;33(1):38-48.
28. Caselli RJ, Hunder GG, Whisnant JP. Neurologic disease in biopsy-proven giant cell(temporal)arteritis. *Neurology* 1988;38(3):352-9. doi.org/10.1212/WNL.38.3.352.
29. Solomon S, Cappa KG. The headache of temporal arteritis. *J Am Geriatr Soc* 1987;35(2):163-5. doi.org/10.1111/j.1532-5415.1987.tb01348.x.
30. Healey LA, Wilske KR. Presentation of occult giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1980;23(6):641-3. doi.org/10.1002/art.1780230605.
31. Smith JH, Swanson JW. Giant cell arteritis. *Headache* 2014;54(8):1273-89.
32. Weyand CM, Goronzy JJ. Medium- and large-vessel vasculitis. *N Engl J Med* 2003;349(2):160-9. doi:10.1056/NEJMra022694.
33. Tang V, Fantaneanu T, Chakraborty S, Patel V, Dowlatsahi D. Intracranial non-occlusive thrombus and multiple strokes in giant cell arteritis. *Can J Neurol Sci* 2012;39(1):116-7.
34. Schon F. Involvement of smell and taste in giant cell arteritis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988;51(12):1594.
35. Roomet A, Allen JS. Temporal arteritis heralded by facial nerve palsy. *JAMA* 1974;228(7):870-1. doi.org/10.1001/jama.1974.03230320040027.
36. Solans-Laque R, Bosch-Gil JA, Molina-Catenario CA, Ortega-Aznar A, Alvarez-Sabin J, Vilardell-Tarres M. Stroke and multi-infarct dementia as presenting symptoms of giant cell arteritis: report of 7 cases and review of literature. *Medicine* 2008;87(6):335-44.
37. Nuenninghoff DM, Hunder GG, Christianson TJ, McClelland RL, Matteson EL. Mortality of large-artery complication(aortic aneurysm, aortic dissection, and/or large-artery stenosis)in patients with giant cell arteritis: a population-based study over 50 years. *Arthritis Rheum* 2003;48(12):3532-7.
38. Kermani TA, Warrington KJ, Crowson CS, et al. Large-vessel involvement in giant cell arteritis: a population-based cohort study of the incidence-trends and prognosis. *Ann Rheum Dis* 2013;72(12):1989-94.
39. Olopade CO, Sekosan M, Schraufnagel DE. Giant cell arteritis manifesting as chronic cough and fever of unknown origin. *Mayo Clin Proc* 1997;72(11):1048-50.
40. Killer HE, Holtz DJ, Kaiser HJ, Laeng RH. Diplopia, ptosis and hepatitis as presenting sign and symptoms of giant cell arteritis. *Br J Ophthalmol* 2000;84(11):1319-20.
41. Burke AP, Sobin LH, Virmani R. Localized vasculitis of the gastrointestinal tract. *Am J Surg Pathol* 1995;19(3):338-49.
42. Kadotani Y, Enoki Y, Itoi N, Kojima F, Kato G, Lee CJ. Giant cell arteritis of the breast: a case report with review of literatures. *Breast Cancer* 2010;17(3):225-32. doi:10.1007/s12282-009-0120-1.
43. Pradhan D, Amin RM, Jones MW, Surti U, Parwani AV. Giant cell arteritis of the female genital tract with occult temporal arteritis and marginal zone lymphoma harboring novel 20q deletion: a case report and literature review. *Int J Surg Pathol* 2016;24(1):78-84.
44. Gibson LE. Granulomatous vasculitides and the skin. *Dermatol Clin* 1990;8(2):335-45.
45. Kermani TA, Warrington KJ. Polymyalgia rheumatica. *Lancet* 2013;381(9860):63-72.
46. Salvarini C, Gabriel SE, O'Fallon WM, Hunder GG. The incidence of giant cell arteritis in Olmsted County, Minnesota: apparent fluctuations in a cyclic pattern. *Ann Intern Med* 1995;123(3):192-4.
47. Franzen P, Sutinen S, von Knorring J. Giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica in a region of Finland: an epidemiologic. Clinical and pathologic study, 1984-1988. *J Rheumatol* 1992;19(2):273-6.
48. Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, et al. The American Academy of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1990;33(8):1122-8.
49. Kermani TA, Schmidt J, Crowson CS, Ytterberg SR, Hunder GG, Matteson EL, et al. Utility of erythrocyte sedimentation rate and C-reactive protein for the diagnosis of giant cell arteritis. *Semin Arthritis Rheum* 2012;41(6):866-71. doi:10.1016/j.semarthrit.2011.10.005.
50. Walvick MD, Walvick MP. Giant cell arteritis: laboratory predictors of a positive temporal artery biopsy. *Ophthalmology* 2011;118(6):1201-4.



51. Salvarani C, Hunder GG. Giant cell arteritis with low erythrocyte sedimentation rate: frequency of occurrence in a population-based study. *Arthritis Rheum* 2001;45:140-5.
52. Parikh M, Miller NR, Lee AG, et al. Prevalence of a normal C-reactive protein with an elevated erythrocyte sedimentation rate in biopsy-proven giant cell arteritis. *Ophthalmology* 2006;113:1842-5.
53. El-Dairi MA, Chang L, Proia AD, Cummings TJ, Stinnett SS, Bhatti MT. Diagnostic algorithm for patients with suspected giant cell arteritis. *J Neuroophthalmol* 2015;35(3):246-53.
54. Oh LJ, Wong E, Andrici J, McCluskey P, Smight JEH, Gill AJ. The full blood count in giant cell arteritis. *Intern Med J* 2018 Apr;48(4):408-13.
55. Nina JW, Lester S, Hill CL. Giant cell arteritis: beyond temporal artery biopsy and steroids. *Intern Med J* 2017;47:1228-40.
56. Descamps L, Olagne L, Merlin C, Cachin F, Soubrier M, Mathieu S. Utility of PET/CT in the diagnosis of inflammatory rheumatic disease: a systematic review and meta-analysis. *Ann Rheum Dis* 2018 Nov;77(11):e81.
57. Buttgerit F, Dejaco C, Matteson EL, Dasgupta B. Polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. A systematic review. *JAMA* 2016;315(22):2442-58.
58. Jacquier P, Wuarin R, Chizzolini C, Thumann G, Steffen H, Chronopoulos A. Case report: Masquerading large-vessel giant cell arteritis. *Optom Vis Sci* 2017;94(12):1159-64.
59. Labarca C, Koster MJ, Crowson CS, et al. Predictors of relapse and treatment outcomes in biopsy-proven giant cell arteritis: a retrospective cohort study. *Rheumatology* 2016;55:347-56.
60. Bienvenu B, Ly KH, Lambert M, et al. Management of giant cell arteritis: recommendations of the French study group for large vessel vasculitis (GEFA). *Rev Med Intern* 2016;37:154-65.
61. Dasgupta B, Borg FA, Hassan N, et al. BSR and BHPR guidelines for the management of giant cell arteritis. *Rheumatology* 2010;49:1594-7.
62. Dejaco S, Singh YP, Perel P, et al. European League Against Rheumatism. 2015 recommendations for the management of polymyalgia rheumatica: a European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology collaborative initiative. *Arthritis Rheumatol* 2015;67(10):2569-80.
63. Mukhtyar C, Guillevin L, Cid MC, et al. European Vasculitis Study Group. EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2009;68(3):318-23.
64. Frasier JA, Weyand CM, Newman NJ, Biousse V. The treatment of giant cell arteritis. *Rev Neurol Dis* 2008;5(3):140-52.
65. Mazlumzadeh M, Hunder GG, Easley KA, et al. Treatment of giant cell arteritis using induction therapy with high dose glucocorticoids: a double-blind, placebo-controlled, randomized prospective clinical trial. *Arthritis Rheum* 2006;54:3310-8.
66. Seitz M, Reichenbach S, Bonel HM, Adler S, Wermelinger F, Villiger PM. Rapid induction of remission of large vessel vasculitis by IL-6 blockade. A case series. *Swiss Med Wkly* 2011;141:w13156
67. Regent A, Redeker S, Deroux A, et al. Tocilizumab in giant cell arteritis: a multicenter retrospective study of 34 patients. *J Rheumatol* 2016;43(8):1547-52.
68. Maini RN, Taylor PC, Szechinski J, et al. Double-blind randomization controlled clinical trial of the interleukin-6 receptor antagonist, tocilizumab, in European patients with rheumatoid arthritis who had an incomplete response to methotrexate. *Arthritis Rheum* 2006;54(9):2817-29.
69. Stone JH, Tuckwell K, Dimonaco S, et al. Trial of tocilizumab for giant cell arteritis. *N Eng J Med* 2017;377(4):317-28.
70. Schmidt WA, Seifert A, Gromnica-Ihle E, Krause A, Natusch A. Ultrasound of proximal upper extremity arteries to increase the diagnostic yield in large-vessel giant cell arteritis. *Rheumatology* 2008;47:96-101.
71. Souza AW, Okamoto KY, Abrantes F, Schaub B, Bacchiega AB, Shinjo SK. Giant cell arteritis: a multicenter observational study in Brazil. *Clinics* 2013;68:317-22.
72. Schmidt J, Kermani TA, Muratore F, Crowson CS, Matteson EL, Warrington KJ. Statin use in giant cell arteritis: a retrospective study. *J Rheumatol* 2013;40:910-5.
73. Pugnet G, Sailer L, Bourrel R, Montastruc JL, Lapeyre-Mestre M. Is statin exposure associated with occurrence or better outcome in giant cell arteritis? Results from a French population-based study. *J Rheumatol* 2015;42:316-22.
74. Alba MA, Garcia-Martinez A, Prieto-Gonzalez S, et al. Treatment with angiotensin II receptor blockers is associated with prolonged relapse-free survival, lower relapse rate, and corticosteroid-sparing effect in patients with giant cell arteritis. *Semin Arthritis Rheum* 2014;43:772-7.
75. Thurtell MJ, Kardon RH. Recovery of vision from no light perception in giant cell arteritis. *Arch Ophthalmol* 2012;130(8):1080-2.
76. Birkhead NC, Wagener HP, Schick RM. Treatment of temporal arteritis with adrenal corticosteroids: results in 55 cases in which lesion was proven at biopsy. *JAMA* 1958;163:821-7.
77. Bongartz T, Matteson EL. Large-vessel involvement in giant cell arteritis. *Curr Opin Rheumatol* 2006;18:10-7.
78. Cid MC, Garcia-Martinez A, Lozano E, et al. Five clinical conundrums in the management of giant cell arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 2007;33:819-34, vii.
79. Hoffman GS, Cid MC, Hellmann DB, et al. A multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled trial of adjuvant methotrexate treatment for giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 2002;46:1309-18.
80. Jover JA, Hernandez-Garcia C, Morado IC, et al. Combined treatment of giant cell arteritis with methotrexate and prednisone. A randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Ann Intern Med* 2001;134:106-14.
81. Alba, MA, Garcia-Martinez A, Prieto-Gonzalez S, et al. Relapse in patients with giant cell arteritis: Prevalence, characteristics, and associated clinical findings in a longitudinally followed cohort of 106 patients. *Medicine* 2014;93(5):194-201.
82. Martinez-Lado L, Calvina-Diaz C, Pineiro A, et al. Relapses and recurrences in giant cell arteritis: a population-based study of patients with biopsy-proven disease from northwestern Spain. *Medicine* 2011;90:186-93.

# WhiteOp™

White Ophthalmic Supply

## 2019 Catalogue now available.

For a digital copy: [www.whiteop.ca/wos.pdf](http://www.whiteop.ca/wos.pdf)

For a print copy please contact us by phone or email.

1-800-661-1562

[orders@whiteop.ca](mailto:orders@whiteop.ca)



## TD Canada Trust

**Ann Bengert**  
Regional Manager,  
Professional Banking  
905-409-1145  
ann.bengert@td.com  
Greater Toronto Region

**Mike Paduano**  
Regional Manager,  
Professional Banking  
514-209-8464  
michael.paduano@td.com  
Quebec Region

**Ross Aberdein**  
Regional Manager,  
Professional Banking  
416-305-6725  
ross.aberdein@td.com  
Greater Toronto Region

**Matt O'Brien**  
Regional Manager,  
Professional Banking  
604-376-1205  
matthew.obrien@td.com  
British Columbia Region

**Rick Baldwin**  
Regional Manager,  
Professional Banking  
613-762-8296  
richard.baldwin@td.com  
Ontario North East and  
Atlantic Regions

**Rob Wild**  
Regional Manager,  
Professional Banking  
780-902-6416  
rob.wild@td.com  
Prairie Region

**Anna-Beth Donald**  
Regional Manager,  
Professional Banking  
519-261-1002  
anna.beth.donald@td.com  
Western Ontario Region

**Dave Shilton**  
National Manager,  
Professional Banking  
416-308-5636  
david.shilton@td.com

# Banking Plans for Optometrists

We provide a single point of contact, who understands your optometry practice and your plans for growth. Our Account Managers are dedicated to simplifying your business banking and helping you find new ways to meet your business goals.



## What we offer

Fast and efficient service, longer branch hours and flexible financial solutions to help your practice grow.

- Business Line of Credit up to \$250,000 with rates as low as TD Prime<sup>1</sup>
- Up to 100% Business Loan financing of the cost of setting up or expanding your practice<sup>1</sup>
- Up to 100% financing of the cost of purchasing the building where you hold your practice<sup>1</sup>
- Principal payment deferrals of up to 12 months while you start up or expand your practice or for an eligible family leave situation<sup>2</sup>
- Straightforward advice and solutions to meet your unique processing needs from TD Merchant Services
- \$149 annual fee rebate for the first year for the first Card for eligible professional customers for either the TD Business Travel Visa Card OR TD<sup>®</sup> Aeroplan<sup>®</sup> Visa Business Card<sup>3</sup>
- 15% off Ceridian's Powerpay Payroll Services plus free Implementation
- TD Remote Deposit Capture – Save time and improve your cash flow with TD Remote Deposit Capture. Securely scan, transmit and deposit eligible cheques anytime from the convenience of your business<sup>4</sup> – instead of visiting a branch every time

Contact the Regional Manager  
Professional Banking for your Region.



Banking can be  
this comfortable.



<sup>1</sup> Subject to complying with TD Canada Trust lending policies and criteria, including confirmation of good personal credit history. Certain business documentation is required. Other conditions may apply. <sup>2</sup> Eligible family leave means parental leave, or time away from work due to illness of the optometrist or their spouse or children. Eligibility is determined solely by The Toronto-Dominion Bank. <sup>3</sup> Annual Fee Rebate offer only applies for the first year for the \$149 annual fee that applies to the first TD Business Travel Visa Card or TD Aeroplan Visa Business Card issued to the business. Offer does not apply to the annual fee for any Additional Cards issued in the name of the same business. All other fees and charges continue to apply. Offer may be changed, extended or withdrawn at any time without notice and cannot be combined with any other offer. <sup>4</sup> Subject to the terms and conditions of your TD Remote Deposit Capture Service Schedule. All trade-marks are the property of their respective owners. <sup>®</sup> The TD logo and other trade-marks are the property of The Toronto-Dominion Bank.

# Artérite temporale ou maladie de Horton : Guide clinique du professionnel des soins oculovisuels

**William D. Kress,**  
**optométriste, F.A.A.O.**  
 Cincinnati Veterans Affairs  
 Medical Center

**John M Neal, optométriste**  
 Central Arkansas Veterans  
 Healthcare System

---

## RÉSUMÉ

**Objet** Le présent article a pour but de passer en revue la problématique de l'artérite temporale, en mettant l'accent sur les manifestations ophthalmiques, et de fournir un guide de référence rapide pour l'identification clinique, le diagnostic et la prise en charge appropriée.

**Résumé** L'artérite temporale est l'une des rares urgences médicales qui peut amener un patient à se présenter initialement chez un professionnel des soins oculovisuels. La compréhension de l'évolution de la maladie et de sa prise en charge aidera le professionnel des soins oculovisuels à la détecter et à la prendre en charge tôt dans le processus, pouvant ainsi prévenir la cécité et des manifestations systémiques potentiellement mortelles.

## MOTS CLÉS

Artérite temporale, neuropathie optique ischémique, pseudopolyarthrite rhizomélique, artère temporale, glucocorticoïde

## INTRODUCTION

L'artérite temporale, aussi appelée la maladie de Horton, est classée comme une vascularite systémique qui affecte les vaisseaux moyens et les vaisseaux plus gros.<sup>1,2</sup> L'artérite temporale est la plus commune des vascularites systémiques qui touchent principalement les personnes de plus de 50 ans. L'évolution clinique de l'artérite temporale, lorsqu'elle affecte le flux sanguin vers l'œil, se présente habituellement sous forme de perte de vision soudaine, unilatérale et indolore avec ou sans autre observation oculaire. L'artérite temporale touche les femmes trois fois plus que les hommes, avec une incidence estimée à 27 cas pour 100 000 chez les personnes âgées de plus de 50 ans et une incidence maximale chez les personnes âgées de 70 à 80 ans.<sup>3</sup> Les personnes d'ascendance nord-européenne, en particulier scandinave, courent un risque plus élevé.<sup>4</sup> L'artérite temporale suspectée est une urgence médicale et doit être prise en charge comme telle jusqu'à preuve du contraire. Outre une perte de vision importante, l'artérite temporale peut présenter d'autres manifestations oculaires et/ou manifestations systémiques, telles que maux de tête, claudication de la mâchoire, paralysie du nerf crânien, neuropathie périphérique, nécrose du cuir chevelu, altération de l'état mental, insuffisance cardiaque congestive, infarctus du myocarde, aortite, rupture d'anévrisme aortique et manifestations thromboemboliques.<sup>5-14</sup> Le présent article a pour but de fournir au professionnel des soins oculovisuels une mise à jour sur l'évolution clinique, le diagnostic et les options de traitement de l'artérite temporale.

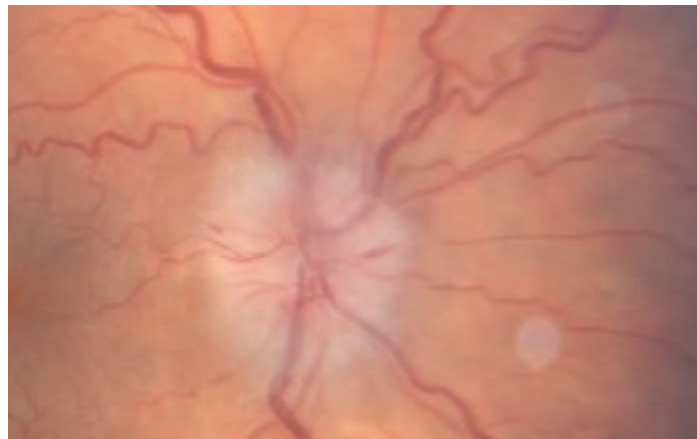
---

Étiologie et physiopathologie : L'étiologie et la pathogenèse exactes de l'artérite temporale demeurent inconnues. Cependant, plusieurs études ont démontré que l'étiologie peut être de nature multifactorielle et faire intervenir des facteurs génétiques et environnementaux.<sup>15-17</sup> L'histopathologie de l'artère temporale montre des polyartérites segmentaires et focales avec inflammation non nécrosante. De plus, des lymphocytes T CD4+, des macrophages et des cellules géantes s'infiltrant dans les parois artérielles, suggérant ainsi une réaction immunitaire à un antigène déclencheur.<sup>18</sup> Le virus de l'herpès zoster a été proposé comme antigène stimulant, mais la documentation n'est pas concluante.<sup>19</sup> Même si un mécanisme spécifique est toujours insaisissable, le vieillissement s'accompagnant de changements physiologiques entraîne une réduction de la réaction immunitaire, une inflammation et une oxydation accrues, ainsi qu'une production accrue d'auto-anticorps, ce qui crée un environnement propice à une réaction auto-immune aux antigènes.<sup>20,21</sup> Le processus inflammatoire résultant mène à une congestion vasculaire et à une ischémie tissulaire.

Évolution clinique : Environ un patient sur cinq chez qui on a diagnostiqué une artérite temporale ne présentera que des signes ou des symptômes oculaires, sans autre symptôme systémique.<sup>1</sup> On estime qu'un patient sur trois présentant une artérite temporale aura des symptômes visuels transitoires (amaurose fugace) ou permanents.<sup>22</sup> Il a été signalé qu'une amaurose fugace avait touché de 10 à 30% des patients atteints d'artérite temporale; le pronostic visuel associé était moins favorable. Les symptômes de troubles visuels transitoires peuvent avoir un caractère unilatéral ou bilatéral.<sup>1,23</sup>

La perte de vision permanente, à divers degrés, se produit chez de 5 à 20 % des patients pour lesquels une artérite temporale a été confirmée.<sup>4,24</sup> La manifestation oculaire la plus courante est une perte de vision aiguë, sans douleur et unilatérale associée à la neuropathie optique ischémique. La neuropathie optique ischémique artéritique (A-AION) touche près de 80 % à 85 % des personnes atteintes d'artérite temporale, et l'acuité peut varier de 20/200 à une incapacité totale de percevoir la lumière (figure 1<sup>24</sup>).

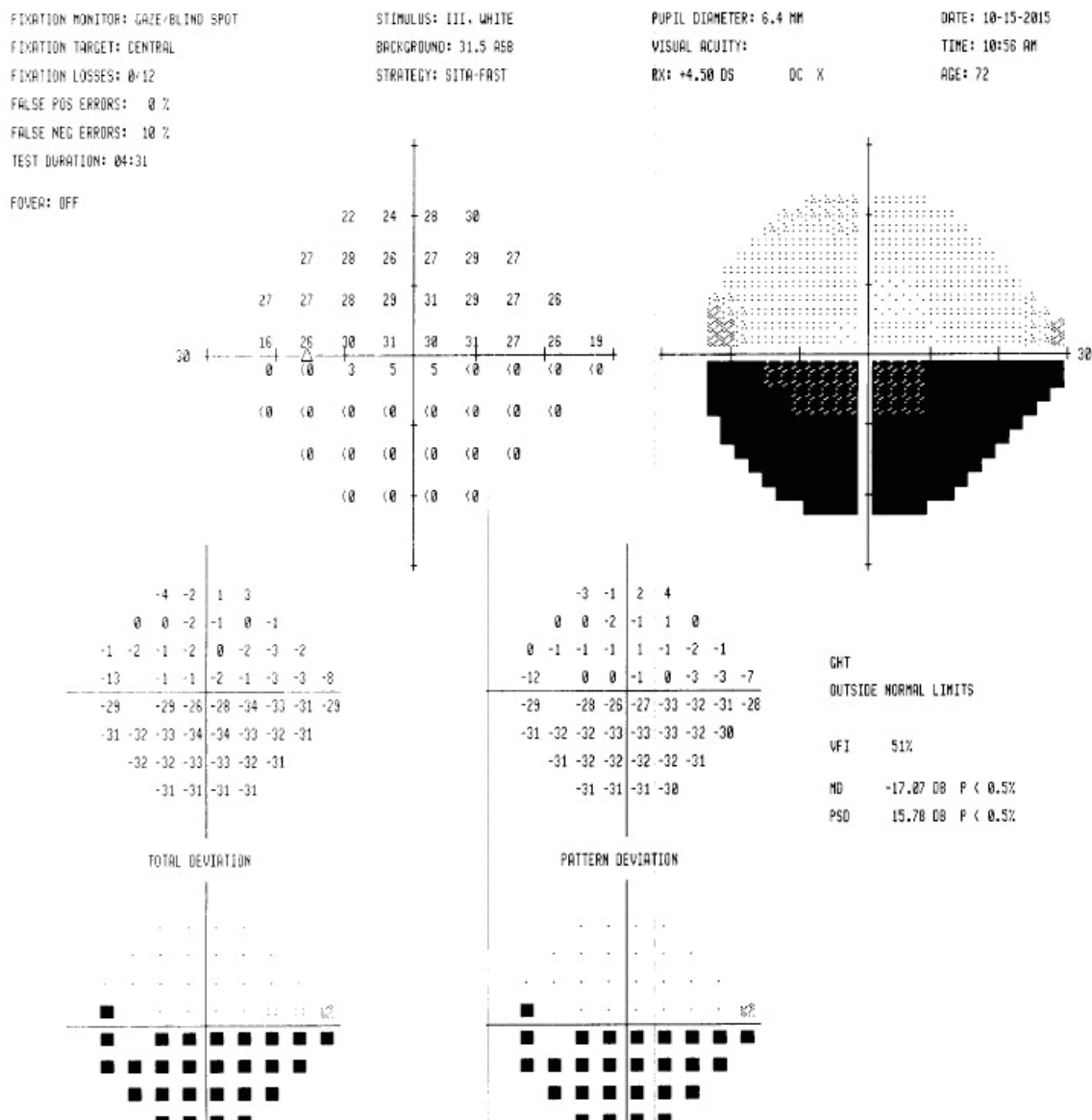
Figure 1 : Œdème papillaire secondaire à une neuropathie optique ischémique artéritique



L'ischémie dans les artères ciliaires postérieures et les courtes branches alimentant la tête du nerf optique mène à l'apparition d'un signe clinique, soit un nerf œdémateux de couleur blanc crayeux avec ou sans hémorragie intrarétinienne environnante. L'atrophie optique se développe dans les 6 à 8 semaines suivant l'événement déclencheur et apparaît généralement comme une pâleur sectorielle sans autres résultats découlant de l'examen de la rétine. Un déficit pupillaire afférent sera présent dans les cas unilatéraux sans qu'il y ait eu d'événements rétinien ou neurologiques antérieurs importants pour l'œil touché. Le champ visuel automatisé montre des signes d'une déficteuosité altitudinale complète ou incomplète qui peut être ou non de nature absolue (figure 2). Bien que les déficteuosités inférieures ou supérieures (relatives ou absolues) soient les déficteuosités du champ visuel les plus couramment signalées, associées à la neuropathie optique ischémique, les déficteuosités de motif peuvent revêtir de nombreuses apparences en fonction du type de champ (cinétique ou statique) ainsi que de la taille de l'essai (c.-à-d., de I-1e à I-4e, V-4e).<sup>25</sup>

Bien que l'œdème discal puisse être plus diffus dans l'A-AION, l'évolution peut aussi être de nature sectorielle. La neuropathie optique ischémique postérieure artéritique (A-PION) est beaucoup moins répandue que l'A-AION et se présente de la même façon que l'A-AION, mais sans les résultats typiques fondoscopiques. À ce titre, l'A-PION est un diagnostic d'exclusion.

Figure 2 : Déficit altitudinal inférieur absolu avec épargnes centrales, secondaire à une neuropathie optique ischémique



Parmi les autres possibilités d'évolution des observations oculaires associées à l'artérite temporale, mentionnons l'ischémie rétinienne (occlusion de l'artère rétinienne, occlusion de l'artère cilio-rétinienne, taches blanches ressemblant à de petits flocons de coton), l'ischémie choroïdienne (petites hémorragies rétinienne et/ou changements de la pigmentaire rétinienne), l'ischémie du segment antérieur (hypotonie, œdème cornéen, uvéites, rubéose de l'iris), l'ophtalmoplégie (paralysie du nerf crânien, pseudo-tumeur de l'orbite), sclérite et syndrome d'ischémie oculaire.<sup>26</sup>

Bien que l'artérite temporale soit généralement caractérisée comme une maladie « de la tête et du cou », les manifestations systémiques devraient être explorées dans le cadre des antécédents d'une complication oculaire soupçonnée liée à l'artérite temporale chez le patient qui se présente au professionnel des soins oculovisuels. Les maux de tête sont le premier symptôme dans près de 32 à 40 % des cas d'artérite temporale.<sup>27-29</sup> L'évolution caractéristique sera une céphalée aiguë nouvellement apparue ou un changement dans la tendance des maux de tête antérieurs. La céphalée peut souvent être localisée et se produire dans la région temporale, dans 25 à 50 % des manifestations.<sup>30</sup> La céphalée peut être accompagnée d'une claudication de la mâchoire (douleur mandibulaire causée par un mouvement de mastication répétitif), d'une douleur dans la langue ou d'une douleur à la poitrine et d'odynophagie

(douleur causée par l'ingestion d'aliments ou de liquides) en raison de l'aortite. L'artérite temporale peut être accompagnée de fièvre, d'une perte de poids (40 % des cas)<sup>31</sup> et d'un malaise général.

Le tableau 1 présente d'autres manifestations systémiques associées à l'artérite temporale.

Tableau 1 : Autres manifestations systémiques de l'artérite temporale<sup>32-45</sup>

Système	Signes et symptômes
nerveux central	accident ischémique transitoire accident vasculaire cérébral démence neuropathie crânienne (autre qu'oculaire)
nerveux périphérique	mononeuropathies et polyneuropathies nerf médian nerfs C5-C6
cardiovasculaire	aortite, dissection aortique, anévrisme aortique, sténose aortique dissection ou anévrisme de l'aorte thoracique ou abdominale sténose de l'artère cervicale, brachiale, subclavienne, axillaire ou de l'artère de l'extrémité inférieure
respiratoire	toux
gastro-intestinal et rénal	élévation des enzymes hépatiques occlusion du petit intestin maladie rénale et de la vessie (rare)
reproductif	atteinte vasculaire du sein et des voies génitales féminines
tégumentaire	nécrose du cuir chevelu, autrement rare

En ce qui concerne les manifestations systémiques de l'artérite temporale, la discussion doit inclure la pseudopolyarthrite rhizomélique (PMR) en raison de l'association apparente des deux processus morbides. Près de 40 à 60 % des patients chez qui on a diagnostiqué une artérite temporale ont une PMR, et près de 16 à 21 % des patients qui ont une PMR ont une artérite temporale.<sup>13,46-48</sup> Le diagnostic de PMR est fondé sur des caractéristiques cliniques, notamment une douleur aiguë bilatérale aux épaules et une raideur et/ou une entorse pelvienne pendant plus de deux semaines. De plus, des symptômes constitutionnels tels que la fièvre, la fatigue, la perte de poids, la dépression et les sueurs nocturnes sont fréquents.<sup>46</sup>

#### ÉTABLISSEMENT DU DIAGNOSTIC

Les critères de l'American Academy of Rheumatology établis en 1990 pour la classification de l'artérite temporale sont actuellement utilisés comme norme pour le diagnostic de la maladie (tableau 2). La présence de trois des cinq critères ou plus présente un niveau de sensibilité de 93,5 % et un niveau de spécificité de 91,2 %.<sup>49</sup>

La combinaison des résultats de la vitesse de sédimentation (VS) et de la protéine C-réactive (CRP) augmente la spécificité d'un diagnostic d'artérite temporale par rapport à ce que l'on découvre avec l'un ou l'autre test. Certaines études ont montré que la CRP (> 2,45 mg/dL) seule est très sensible à cette condition.<sup>50,51</sup> Notons que dans près de 4 à 14 % des cas d'artérite temporale prouvés par biopsie de l'artère temporale, la VS et la CRP pourraient être normales.<sup>52,53</sup> Plusieurs études suggèrent que la thrombocytose (augmentation du nombre de plaquettes) pourrait être un bon indicateur, conjuguée à la VS et à la CRP, dans le diagnostic de l'artérite temporale.<sup>51,54,55</sup>

Les tests en laboratoire et les symptômes des patients contribuent à prédire la probabilité d'artérite temporale. Toutefois, la biopsie de l'artère temporale (BAT) demeure le test standard pour l'artérite temporale prouvée cliniquement. La sensibilité diagnostique de la BAT est de 70 à 90 %.<sup>22</sup> Chez les patients dont les résultats de la BAT sont négatifs, une investigation plus poussée de l'artérite temporale peut être indiquée dans les cas où les soupçons sont élevés d'après les travaux de laboratoire ainsi que d'après les signes et les symptômes cliniques. Pour les personnes atteintes de maladies des grands vaisseaux, telles que l'artérite temporale qui affecte l'aorte, les branches immédiates de l'aorte, les vaisseaux plus grands des membres supérieurs et inférieurs, ou chez les personnes pour lesquelles la suspicion d'artérite temporale est élevée malgré une BAT négative, il est suggéré dans la documentation récente que les techniques d'imagerie peuvent être utiles pour confirmer le diagnostic.<sup>56-59</sup> Parmi les autres techniques de diagnostic de l'artérite temporale, mentionnons l'échographie Doppler, la tomographie par ordinateur et l'angiographie par tomodensitométrie, l'imagerie par résonance magnétique et l'angiographie par résonance magnétique ainsi que la tomographie par émission de positrons à l'aide du 18F-fluorodésoxyglucose (FDG).

Tableau 2 : Critères de diagnostic de l'artérite temporale<sup>49</sup>

System	Signs/Symptoms
1. Âge à l'apparition de la maladie, 50 ans et plus	L'apparition de symptômes ou de signes à partir de 50 ans ou plus
2. Nouveau mal de tête	Nouvel apparition ou nouveau type de douleur localisée dans la tête
3. Anomalies artérielles temporelles	Sensibilité de l'artère temporelle à la palpation ou diminution des pulsations, sans rapport avec l'artériosclérose des artères cervicales
4. Vitesse élevée de sédimentation des érythrocytes	Vitesse de sédimentation des érythrocytes 50 mm/heure selon la méthode Westergren
5. Biopsie anormale de l'artère	Spécimen de biopsie de l'artère montrant une vascularite caractérisée par une prédominance d'infiltration de cellules mononucléaires ou d'inflammation granulomateuse, habituellement avec des cellules géantes multinucléées

### PRISE EN CHARGE

Étant donné les résultats négatifs possibles de l'artérite temporale sur le plan visuel et systémique, un traitement médical est généralement amorcé à la suite d'un diagnostic de suspicion. Pour le professionnel des soins oculovisuels qui prend en charge un patient présentant des signes ou des symptômes d'artérite temporale, le plan d'action le plus probable sera d'aiguiller immédiatement le patient vers un spécialiste des soins oculovisuels tertiaires ou une salle d'urgence locale en indiquant la suspicion d'artérite temporale. Le cas échéant, une analyse sanguine superficielle est appropriée, et devrait surtout être axée sur une formule sanguine complète, la vitesse de sédimentation (VS) et la protéine C-réactive (CRP)

Un traitement aux glucocorticoïdes est le principal traitement d'une artérite temporale présumée ou prouvée par biopsie. Toutefois, le dosage et le régime optimaux pour le traitement initial et la prise en charge à long terme demeurent un sujet de débat. On cible davantage une prise en charge personnalisée. La pratique actuelle consiste à administrer de 20 à 60 mg/jour de prednisolone afin de supprimer les symptômes liés à l'artérite temporale. Bien qu'il soit souhaitable de diminuer les glucocorticoïdes en raison des effets secondaires systémiques, le traitement peut se poursuivre pendant des mois, voire des années, selon la réponse individuelle au traitement.<sup>56,60-64</sup>

Pour l'artérite temporale présentant des symptômes visuels, on recommande actuellement un traitement aux glucocorticoïdes par voie intraveineuse (méthylprednisolone 1 g/jour pendant 3 jours consécutifs) avec de la prednisolone par voie orale (15 mg/kg/jour) et une diminution progressive du traitement par glucocorticoïdes oraux en fonction des signes et des symptômes du patient.<sup>65</sup> Chez les patients qui ont déjà une déficience visuelle, un traitement plus précoce (dans les 24 heures) offre les meilleures chances de récupération de la vue.<sup>61,62,66</sup> Les symptômes visuels sans signes évidents d'artérite temporale peuvent être initialement traités au moyen d'un traitement oral uniquement. Comme pour le traitement des maladies non oculaires des grands vaisseaux sanguins, il n'existe pas de lignes directrices claires sur la posologie ou la durée efficace du traitement, et la prise en charge est personnalisée en fonction des signes et des symptômes du patient.

Comme pour tout traitement aux glucocorticoïdes, en particulier les soins de longue durée, les effets secondaires systémiques et le risque de complications associées au traitement aux stéroïdes soulèvent la question à savoir quelles sont les autres options de prise en charge de l'artérite temporale. Il a été démontré que l'administration sous-cutanée de tocilizumab approuvé par la FDA offre une efficacité immédiate et à long terme dans le traitement de l'artérite temporale. Plusieurs études ont montré que ce traitement était efficace et pouvait générer une rémission des signes et symptômes initiaux liés à l'artérite temporale.<sup>67-69</sup> L'étude GACTA a démontré que le tocilizumab est efficace pour la prise en charge de l'artérite temporale nouvelle ou récurrente, combinée à une diminution des glucocorticoïdes sur 52 semaines, où la dose globale de glucocorticoïdes est réduite au besoin pour prévenir les rechutes.<sup>70</sup> Le rôle du tocilizumab dans la prise en charge des modifications de la vision associées à l'artérite temporale n'est pas clair pour le moment. Le traitement complémentaire peut inclure l'aspirine, les statines et/ou les antagonistes des récepteurs de l'angiotensine II en raison de leurs propriétés anti-inflammatoires et anticoagulantes et de leur potentiel pour éviter les rechutes, et cela s'est révélé bénéfique dans les études d'observation et les modèles animaux.<sup>71-75</sup> Il faut procéder à des essais cliniques aléatoires à grande échelle pour confirmer leurs rôles dans la prise en charge de l'artérite temporale.

## PRONOSTIC

Le pronostic de la perte de vision liée à l'artérite temporale est habituellement réservé à la manifestation initiale. Bien que l'on ait documenté un rétablissement important des événements de neuropathie optique ischémique,<sup>75</sup> la prise en charge vise à prévenir l'atteinte de l'autre œil, environ 50 % des personnes étant touchées à l'autre œil dans les jours ou les semaines suivant l'événement initial.<sup>13,77</sup> La rechute de l'artérite temporale est une préoccupation pour le professionnel de la santé responsable. On estime que de 43 à 80 % des patients subissent une rechute de l'artérite temporale dans les deux années suivant l'événement initial.<sup>78-82</sup> Même si les événements ischémiques, comme la neuropathie optique ischémique, ne sont pas caractéristiques dans les événements de rechute, les maux de tête, les symptômes PMR et les symptômes constitutionnels (myalgie, malaise, fièvre, nausées) peuvent être des manifestations d'une rechute.<sup>4,25,82</sup>

## CONCLUSION

L'artérite temporale peut d'abord se présenter comme une perte de vision aiguë. Les signes ou les symptômes associés à la perte de vision liée à l'artérite temporale doivent être traités comme une urgence médicale. Le professionnel des soins oculovisuels doit prendre des mesures immédiates et évaluer le risque réel d'artérite temporale en fonction de ses observations. Si le diagnostic est incertain compte tenu de l'historique du patient, des résultats de l'examen ou de l'analyse sanguine superficielle, les manifestations oculaires devraient être traitées comme une artérite temporale jusqu'à preuve du contraire. ●

## REFERENCES

- Hayre SS, Podhajsky PA, Zimmerman B. Occult giant cell arteritis: ocular manifestations. *Am J Ophthalmol* 1998;125(4):521-6.
- Ninan J, Lester S, Hill C. Giant cell arteritis. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2016;30(1):169-88.
- Aiello PD, Trautmann JC, McPhee TJ, Kunselman AR, Hunder GG. Visual prognosis in giant cell arteritis. *Ophthalmology* 1993;100(4):550-5.
- Carmona FD, Vaglio A, Mackie SL, et al. A genome-wide association study identifies risk of alleles in plasminogen and P4HA2 associated with giant cell arteritis. *Am J Hum Genet* 2017;100(10):64-74. doi.org/10.1016/j.ajhg.2016.11.013.
- Save-Soderbergh J, Malmvall BE, Andersson R, Bengtsson BA. Giant cell arteritis as a cause of death. Report of nine cases. *JAMA* 1986;255:493-6.
- Hupp SL, Nelson GA, Zimmerman LE. Generalized giant-cell arteritis with coronary involvement and myocardial infarction. *Arch Ophthalmol* 1990;108:1385-7.
- Morris CR, Scheib JS. Fatal myocardial infarction resulting from coronary arteritis in a patient with polymyalgia rheumatica and biopsy-proven temporal arteritis. A case report and review of literature. *Arch Intern Med* 1994;154:1158-60.
- Evans JM, O, Fallon WM, Hunder GG. Increased incidence of aortic aneurysm and dissection in giant cell(temporal)arteritis. A population-based study. *Ann Intern Med* 1995;122:502-7.
- Caselli RJ, Daube JR, Hunder GG, Whisnant JP. Peripheral neuropathic syndromes in giant cell(temporal)arteritis. *Neurology* 1988;38:685-9.
- Unwin B, Williams CM, Gilliland W. Polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. *Am Fam Physician* 2006;74:1547-54.
- Pascuzzi RM, Roos KL, Davis TE, Jr. Mental status abnormalities in temporal arteritis: a treatable cause of dementia in the elderly. *Arthritis Rheum* 1989;32:1308-11.
- Weyand CM, Goronzy JJ. Giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *Ann Int Med* 2003;139:505-15.
- Hellman DB, Hunder GG. Giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica. In: Harris ED, Budd RC, Genovese MC, Firestein GS, Sargent JS, Sledge CB (eds). *Kelley's Textbook of Rheumatology*, 7th ed. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders;2005:1343-56.
- Ross M, Bursztyjn L, Superstein R, Gans M. Multiple cranial nerve palsies in giant cell arteritis. *J Neuroophthalmol* 2017;37(4):398-400.
- Chen M, Gelman R, Al-Zubidi N, et al. Conjugal giant cell arteritis. *J Neuro-Ophthalmol* 2013;33:158-61.
- Watts RA, Scott DG. Epidemiology of vasculitides. *Semin Resp Crit Care Med* 2004;25:455-64.
- Smith CA, Fidler WJ, Pinals RS. Giant cell arteritis. Report of a ten-year study in Shelby County, Tennessee. *Arthritis Rheum* 1983;26:1214-9.
- Buckingham EM, Foley MA, Grose C, et al. Identification of herpes zoster-associated temporal arteritis among cases of giant cell arteritis. *Am J Ophthalmol* 2018;187:51-60. doi.org/10.1016/j.ajo.2017.12.017.
- Lee HY, Oh BH. Aging and artery stiffness. *Circ J* 2010;74(11):2257-62.
- Wang M, Monticone RE, Lakatta EG. Arterial aging: a journey into subclinical arterial disease. *Curr Opin Nephrol Hypertens* 2010;19(2):201-7.
- Borchers AT, Gershwin ME. Giant cell arteritis: a review of classification, pathophysiology, geoepidemiology and treatment. *Autoimmun Rev* 2012;11(6-7):A544-54.
- Salvarini C, Cantini F, Boiardi L, Hunder GG. Polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. *N Engl J Med* 2002;347(4):261-7.
- Chen JJ, Leavitt JA, Fang C, Crowson CS, Matteson EL, Warrington KJ. Evaluating the incidence of arteritis ischemic optic neuropathy and other causes from giant cell arteritis. *Ophthalmology* 2016;123(9):1999-2003. doi:10.1016/j.ophtha.2016.05.008.
- De Smit E, O'Sullivan E, Mackey DA, Hewitt AW. Giant cell arteritis: ophthalmic manifestations of a systemic disease. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2016;254:2291-306.
- Hayreh SS, Zimmerman B. Visual field abnormalities in non-arteritic ischemic optic neuropathy. *Arch Ophthalmol* 2005;123:1554-62.
- Smeeth L, Cook C, Hall AJ. Incidence of diagnosed polymyalgia rheumatica and temporal arteritis in the United Kingdom, 1990-2001. *Ann Rheum Dis* 2006;65(8):1093-8.
- Gonzalez-Gay MA, Amoli MM, Garcia-Porrúa C, Ollier WE. Genetic markers of disease susceptibility and severity in giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica. *Semin Arthritis Rheum* 2003;33(1):38-48.
- Caselli RJ, Hunder GG, Whisnant JP. Neurologic disease in biopsy-proven giant cell(temporal)arteritis. *Neurology* 1988;38(3):352-9. doi.org/10.1212/WNL.38.3.352.
- Solomon S, Cappa KG. The headache of temporal arteritis. *J Am Geriatr Soc* 1987;35(2):163-5. doi.org/10.1111/j.1532-5415.1987.tb01348.x.
- Healey LA, Wilske KR. Presentation of occult giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1980;23(6):641-3. doi.org/10.1002/art.1780230605.
- Smith JH, Swanson JW. Giant cell arteritis. *Headache* 2014;54(8):1273-89.
- Weyand CM, Goronzy JJ. Medium- and large-vessel vasculitis. *N Engl J Med* 2003;349(2):160-9. doi:10.1056/NEJMra022694.
- Tang V, Fantaneanu T, Chakraborty S, Patel V, Dowlatshahi D. Intracranial non-occlusive thrombus and multiple strokes in giant cell arteritis. *Can J Neurol Sci* 2012;39(1):116-7.
- Schon F. Involvement of smell and taste in giant cell arteritis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1988;51(12):1594.
- Roomet A, Allen JS. Temporal arteritis heralded by facial nerve palsy. *JAMA* 1974;228(7):870-1. doi.org/10.1001/jama.1974.03230320040027.
- Solans-Laque R, Bosch-Gil JA, Molina-Catenario CA, Ortega-Aznar A, Alvarez-Sabin J, Vilardell-Tarres M. Stroke and multi-infarct dementia as presenting symptoms of giant cell arteritis: report of 7 cases and review of literature. *Medicine* 2008;87(6):335-44.



37. Nuenninghoff DM, Hunder GG, Christianson TJ, McClelland RL, Matteson EL. Mortality of large-artery complication (aortic aneurysm, aortic dissection, and/or large-artery stenosis) in patients with giant cell arteritis: a population-based study over 50 years. *Arthritis Rheum* 2003;48(12):3532-7.
38. Kermani TA, Warrington KJ, Crowson CS, et al. Large-vessel involvement in giant cell arteritis: a population-based cohort study of the incidence-trends and prognosis. *Ann Rheum Dis* 2013;72(12):1989-94.
39. Olopade CO, Sekosan M, Schraufnagel DE. Giant cell arteritis manifesting as chronic cough and fever of unknown origin. *Mayo Clin Proc* 1997;72(11):1048-50.
40. Killer HE, Holtz DJ, Kaiser HJ, Laeng RH. Diplopia, ptosis and hepatitis as presenting sign and symptoms of giant cell arteritis. *Br J Ophthalmol* 2000;84(11):1319-20.
41. Burke AP, Sobin LH, Virmani R. Localized vasculitis of the gastrointestinal tract. *Am J Surg Pathol* 1995;19(3):338-49.
42. Kadotani Y, Enoki Y, Itoi N, Kojima F, Kato G, Lee CJ. Giant cell arteritis of the breast: a case report with review of literatures. *Breast Cancer* 2010;17(3):225-32. doi:10.1007/s12282-009-0120-1.
43. Pradhan D, Amin RM, Jones MW, Surti U, Parwani AV. Giant cell arteritis of the female genital tract with occult temporal arteritis and marginal zone lymphoma harboring novel 20q deletion: a case report and literature review. *Int J Surg Pathol* 2016;24(1):78-84.
44. Gibson LE. Granulomatous vasculitides and the skin. *Dermatol Clin* 1990;8(2):335-45.
45. Kermani TA, Warrington KJ. Polymyalgia rheumatica. *Lancet* 2013;381(9860):63-72.
46. Salvarani C, Gabriel SE, O'Fallon WM, Hunder GG. The incidence of giant cell arteritis in Olmsted County, Minnesota: apparent fluctuations in a cyclic pattern. *Ann Intern Med* 1995;123(3):192-4.
47. Franzen P, Sutinen S, von Knorring J. Giant cell arteritis and polymyalgia rheumatica in a region of Finland: an epidemiologic. Clinical and pathologic study, 1984-1988. *J Rheumatol* 1992;19(2):273-6.
48. Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, et al. The American Academy of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1990;33(8):1122-8.
49. Kermani TA, Schmidt J, Crowson CS, Ytterberg SR, Hunder GG, Matteson EL, et al. Utility of erythrocyte sedimentation rate and C-reactive protein for the diagnosis of giant cell arteritis. *Semin Arthritis Rheum* 2012;41(6):866-71. doi:10.1016/j.semarthrit.2011.10.005.
50. Walvick MD, Walvick MP. Giant cell arteritis: laboratory predictors of a positive temporal artery biopsy. *Ophthalmology* 2011;118(6):1201-4.
51. Salvarani C, Hunder GG. Giant cell arteritis with low erythrocyte sedimentation rate: frequency of occurrence in a population-based study. *Arthritis Rheum* 2001;45:140-5.
52. Parikh M, Miller NR, Lee AG, et al. Prevalence of a normal C-reactive protein with an elevated erythrocyte sedimentation rate in biopsy-proven giant cell arteritis. *Ophthalmology* 2006;113:1842-5.
53. El-Dairi MA, Chang L, Proia AD, Cummings TJ, Stinnett SS, Bhatti MT. Diagnostic algorithm for patients with suspected giant cell arteritis. *J Neuroophthalmol* 2015;35(3):246-53.
54. Oh LJ, Wong E, Andrici J, McCluskey P, Smight JEH, Gill AJ. The full blood count in giant cell arteritis. *Intern Med J* 2018 Apr;48(4):408-13.
55. Nina JW, Lester S, Hill CL. Giant cell arteritis: beyond temporal artery biopsy and steroids. *Intern Med J* 2017;47:1228-40.
56. Descamps L, Olagne L, Merlin C, Cachin F, Soubrier M, Mathieu S. Utility of PET/CT in the diagnosis of inflammatory rheumatic disease: a systematic review and meta-analysis. *Ann Rheum Dis* 2018 Nov;77(11):e81.
57. Buttgerit F, Dejaco C, Matteson EL, Dasgupta B. Polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. A systematic review. *JAMA* 2016;315(22):2442-58.
58. Jacquier P, Wuarin R, Chizzolini C, Thumann G, Steffen H, Chronopoulos A. Case report: Masquerading large-vessel giant cell arteritis. *Optom Vis Sci* 2017;94(12):1159-64.
59. Labarca C, Koster MJ, Crowson CS, et al. Predictors of relapse and treatment outcomes in biopsy-proven giant cell arteritis: a retrospective cohort study. *Rheumatology* 2016;55:347-56.
60. Bienvenu B, Ly KH, Lambert M, et al. Management of giant cell arteritis: recommendations of the French study group for large vessel vasculitis(GEFA). *Rev Med Intern* 2016;37:154-65.
61. Dasgupta B, Borg FA, Hassan N, et al. BSR and BHPR guidelines for the management of giant cell arteritis. *Rheumatology* 2010;49:1594-7.
62. Dejaco S, Singh YP, Perel P, et al. European League Against Rheumatism. 2015 recommendations for the management of polymyalgia rheumatica: a European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology collaborative initiative. *Arthritis Rheumatol* 2015;67(10):2569-80.
63. Mukhtyar C, Guillemin L, Cid MC, et al. European Vasculitis Study Group. EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2009;68(3):318-23.
64. Frasier JA, Weyand CM, Newman NJ, Biousse V. The treatment of giant cell arteritis. *Rev Neurol Dis* 2008;5(3):140-52.
65. Mazlumzadeh M, Hunder GG, Easley KA, et al. Treatment of giant cell arteritis using induction therapy with high dose glucocorticoids: a double-blind, placebo-controlled, randomized prospective clinical trial. *Arthritis Rheum* 2006;54:3310-8.
66. Seitz M, Reichenbach S, Bonel HM, Adler S, Wermelinger F, Villiger PM. Rapid induction of remission of large vessel vasculitis by IL-6 blockade. A case series. *Swiss Med Wkly* 2011;141:w13156.
67. Regent A, Redecker S, Deroux A, et al. Tocilizumab in giant cell arteritis: a multicenter retrospective study of 34 patients. *J Rheumatol* 2016;43(8):1547-52.
68. Maini RN, Taylor PC, Szechinski J, et al. Double-blind randomization controlled clinical trial of the interleukin-6 receptor antagonist, tocilizumab, in European patients with rheumatoid arthritis who had an incomplete response to methotrexate. *Arthritis Rheum* 2006;54(9):2817-29.
69. Stone JH, Tuckwell K, Dimonaco S, et al. Trial of tocilizumab for giant cell arteritis. *N Eng J Med* 2017;377(4):317-28.
70. Schmidt WA, Seifert A, Gromnica-Ihle E, Krause A, Natusch A. Ultrasound of proximal upper extremity arteries to increase the diagnostic yield in large-vessel giant cell arteritis. *Rheumatology* 2008;47:96-101.
71. Souza AW, Okamoto KY, Abrantes F, Schau B, Bacchiega AB, Shinjo SK. Giant cell arteritis: a multicenter observational study in Brazil. *Clinics* 2013;68:317-22.
72. Scmhidt J, Kermani TA, Muratore F, Crowson CS, Matteson EL, Warrington KJ. Statin use in giant cell arteritis: a retrospective study. *J Rheumatol* 2013;40:910-5.
73. Pugno G, Sailer L, Bourrel R, Montastruc JL, Lapeyre-Mestre M. Is statin exposure associated with occurrence or better outcome in giant cell arteritis? Results from a French population-based study. *J Rheumatol* 2015;42:316-22.
74. Alba MA, Garcia-Martinez A, Prieto-Gonzalez S, et al. Treatment with angiotensin II receptor blockers is associated with prolonged relapse-free survival, lower relapse rate, and corticosteroid-sparing effect in patients with giant cell arteritis. *Semin Arthritis Rheum* 2014;43:772-7.
75. Thurtell MJ, Kardon RH. Recovery of vision from no light perception in giant cell arteritis. *Arch Ophthalmol* 2012;130(8):1080-2.
76. Birkhead NC, Wagener HP, Schick RM. Treatment of temporal arteritis with adrenal corticosteroids: results in 55 cases in which lesion was proven at biopsy. *JAMA* 1958;163:821-7.
77. Bongartz T, Matteson EL. Large-vessel involvement in giant cell arteritis. *Curr Opin Rheumatol* 2006;18:10-7.
78. Cid MC, Garcia-Martinez A, Lozano E, et al. Five clinical conundrums in the management of giant cell arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 2007;33:819-34, vii.
79. Hoffman GS, Cid MC, Hellmann DB, et al. A multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled trial of adjuvant methotrexate treatment for giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 2002;46:1309-18.
80. Jover JA, Hernandez-Garcia C, Morado IC, et al. Combined treatment of giant cell arteritis with methotrexate and prednisone. A randomized, double-blind, placebo-controlled trial. *Ann Intern Med* 2001;134:106-14.
81. Alba MA, Garcia-Martinez A, Prieto-Gonzalez S, et al. Relapse in patients with giant cell arteritis: Prevalence, characteristics, and associated clinical findings in a longitudinally followed cohort of 106 patients. *Medicine* 2014;93(5):194-201.
82. Martinez-Lado L, Calvina-Diaz C, Pineiro A, et al. Relapses and recurrences in giant cell arteritis: a population-based study of patients with biopsy-proven disease from northwestern Spain. *Medicine* 2011;90:186-93.

Les masques ordinaires contiennent du gel de silice, du gel ou des grains. Seul le masque de **Bruder** contient les billes

# MediBeads®

fruits d'une technologie brevetée

**Seul le masque à chaleur humide de Bruder offre la technologie brevetée MediBeads®** qui permet à vos patients de bénéficier d'un soin de haute performance.

Les autres masques contiennent pour la plupart du gel de silice, du gel ordinaire ou des grains qui se dégradent au fil du temps, et émettent souvent une chaleur sèche ou inégale. Cela fait en sorte qu'ils sont trop chauds en certains points et qu'ils refroidissent plus rapidement.

Les billes **MediBeads®** sont les seules à émettre une **chaleur uniforme et humide** — c'est-à-dire le type de chaleur qui pénètre le mieux. Ces billes alvéolées **retiennent naturellement l'humidité** pour ensuite la relâcher lorsqu'elles sont chauffées au four à micro-ondes. Les billes MediBeads® sont durables, et elles **ne se détériorent pas lorsqu'on les manipule ou les mouille**. Par conséquent, vos patients peuvent laver leur masque Bruder à répétition sans en altérer l'efficacité.

Les billes MediBeads® **sont antibactériennes et non toxiques**, et produisent une chaleur humide et propre à tous les coups. Le masque Bruder est également **le seul à contenir deux sachets souples distincts**, ainsi qu'une courroie et un pont sur le nez qui sont ajustables, de manière à convenir à tous.

**Recommandez le masque à chaleur humide de Bruder à vos patients. Ils bénéficieront ainsi de la performance, de l'aisance et de la durabilité exceptionnelles des billes MediBeads®.**



\*brevet déposé

MediBeads® et Bruder® sont des marques de commerce déposées de Bruder Healthcare Company.

Pour de plus amples renseignements ou pour passer une commande, veuillez consulter votre représentant(e) de Labtician Théa, nous appeler au 1-855-651-4934 ou 905-901-5304, ou encore aller en ligne à l'adresse [orders.labticianorderonline.com](http://orders.labticianorderonline.com).

LABTICIAN™

Théa

L'innovation en pratique

# Multimodal Imaging in Acute and Chronic Central Serous Chorioretinopathy

## An Vo, OD

Assistant Professor  
Western University  
of Health Sciences College  
of Optometry

## Jessica Haynes, OD, FAAO

Associate Optometrist  
Charles Retina Institute;  
Southern College  
of Optometry  
Adjunct Faculty

## Abstract

Numerous theories have been proposed regarding the pathophysiology of central serous chorioretinopathy (CSR), with no consensus on its exact etiology. Research has led to a variety of treatment possibilities that target specific mechanisms. Multimodal imaging, including fundus auto-fluorescence (FAF), optic coherence tomography (OCT), fluorescein angiography, and indocyanine green angiography, identifies vascular and structural alterations, which can confirm the diagnosis of CSR and effectively tailor treatment to help maximize the visual prognosis in these patients. Imaging characteristics of CSR and case examples will be explored.

## KEY WORDS:

Central serous retinopathy, central serous chorioretinopathy, CSR, CSCR

## INTRODUCTION

Central serous retinopathy is a relatively common condition characterized by localized areas of neurosensory retinal detachment, most often in the macula, with or without detachment of the retinal pigment epithelium (RPE).<sup>1</sup> Patients range in presentation, with common symptoms including mild blur, metamorphopsia, dyschromatopsia, and reduced contrast sensitivity. CSR is typically unilateral but may present bilaterally, though almost exclusively asymmetrically.<sup>2</sup>

CSR is the fourth-most common vision-threatening disease worldwide after macular degeneration, diabetic retinopathy, and retinal vein occlusion.<sup>3,4</sup> In males, the average incidence worldwide is 10 per 100,000, and males are six times more likely to be affected than females. There is a slight racial predilection among Asians and Caucasians compared to those of African background, although CSR in African-Americans has been associated with poorer visual outcome and more aggressive presentation.<sup>2,4</sup> Mean age at diagnosis ranges between 39 and 51 years, with patients older than 50 at higher risk for choroidal neovascularization and a prolonged course.<sup>4</sup>

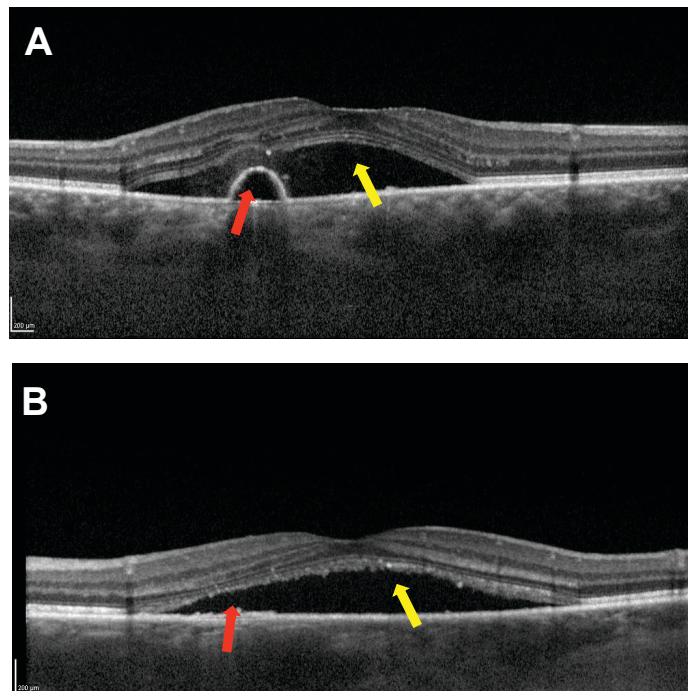
In acute cases, CSR often resolves without intervention. Several treatment options have been proposed for chronic cases, including focal laser photocoagulation, photodynamic therapy (PDT), anti-vascular endothelial growth factor (anti-VEGF) injection, anti-corticosteroid therapy, aldosterone inhibitors such as eplerenone, and discontinuation of systemic steroid use.<sup>5</sup>

The efficacy of treatment options such as anti-VEGF, anti-corticosteroid therapy, and aldosterone inhibitors remains controversial. Additionally, not all presentations of CSR are amenable to laser therapy. Thus, management of a patient with CSR becomes highly individualized. Correct diagnosis of the condition and evaluation with multimodal imaging is crucial for providing proper patient care. The following cases explore diagnostic characteristics of patients with CSR using OCT imaging, fundus auto fluorescence, fluorescein angiography, and indocyanine green angiography.

### OPTICAL COHERENCE TOMOGRAPHY

The advent of OCT imaging has allowed clinicians to precisely detect CSR and monitor its clinical course by identifying characteristic features of the choroid and the retina. The most identifiable clinical finding in CSR is serous retinal detachment. On OCT imaging, this appears as an optically empty separation of the neurosensory retina from the RPE involving the macula (Figure 1). In addition, a pigmented epithelial detachment (PED) may present as a focal separation of the RPE from the underlying Bruch's membrane within the serous retinal detachment. This finding may be prominent or subtle and is regarded as the primary entry point for fluid to leak into the subretinal space (Figure 1).<sup>6</sup>

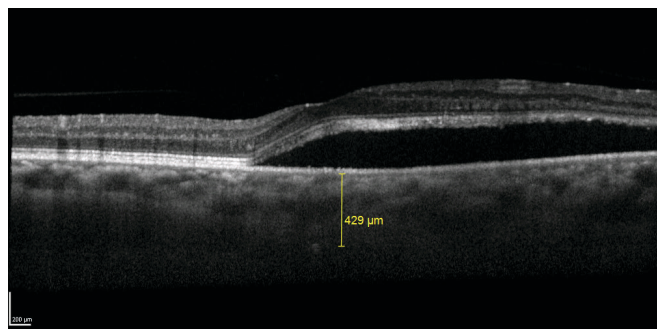
**Figure 1:** Two patients with CSR demonstrating serous retinal detachments (yellow arrows) with PEDs (red arrows). PEDs may be large and prominent as in patient A, or subtle and flattened in patient B.



Enhanced depth imaging (EDI) allows for improved imaging of the choroid and repeatable measurement of choroidal thickness. This OCT imaging strategy is highly useful in the evaluation of patients with CSR, since increased choroidal thickness is a well-established finding in most patients with the condition (Figure 2). EDI has also led to the advent of the choroidal vascular index (CVI), which is the ratio of the luminal area, or vascular area of the choroid, to the total area of the choroid. Acute cases of CSR have been reported to have a higher mean CVI compared to age-matched norms and patients with chronic CSR.<sup>6</sup> Patients with steroid-associated CSR also tended to have a higher average CVI than idiopathic cases.<sup>7</sup> While CVI is currently used predominantly in research settings, it may in the future prove to be beneficial in understanding the pathophysiology of CSR in general practice.

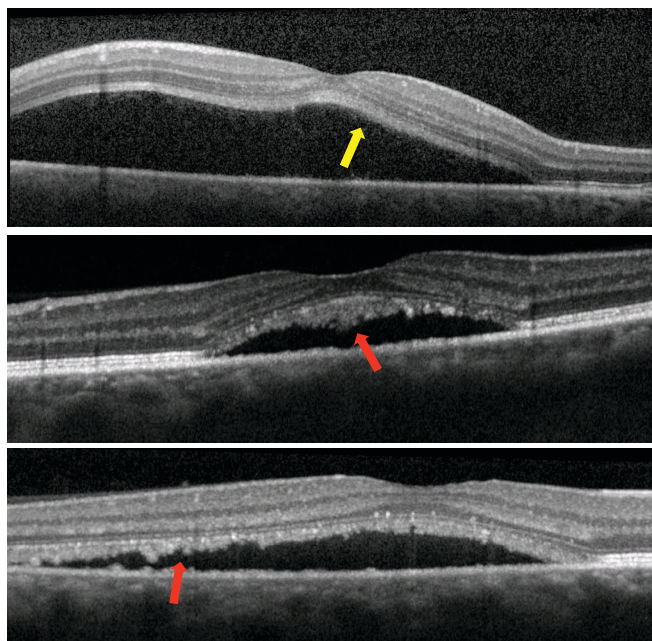
Measurement of the choroidal thickness is indicated for a wide range of conditions, especially as it pertains to conditions in the pachychoroid spectrum. Conditions that are considered to be under this spectrum all share a characteristically thicker-than-average choroid and include pachychoroid pigment epitheliopathy, CSR, and polypoidal choroidal vasculopathy.<sup>8</sup> Measurements are commonly taken directly underneath the fovea for repeatability. Normative values for the subfoveal choroidal thickness in the literature range from 272 to 448 µm, as thickness varies with refractive error, age, and ethnicity, though values above 400 µm should arouse suspicion.<sup>9</sup> For example, a 2018 study of 104 normal Iranian adults found a mean subfoveal choroidal thickness of  $363 \pm 84$  µm, while another 2008 study of American adults found an average subfoveal thickness of  $287 \pm 76$  µm.<sup>10,11</sup> Patients with active CSR demonstrate a greater subfoveal choroidal thickness compared to their resolved values. Chung et al. in South Korea found an average thickness of  $446.8 \pm 101.0$  in active cases versus  $414.7 \pm 93.9$  in resolved states.<sup>12</sup> General trends to consider include thinning with age and thinning with increased axial length.

**Figure 2:** OCT with enhanced depth imaging demonstrating above average choroidal thickness in patient with CSR



OCT imaging can also provide diagnostic clues to the chronicity of the disease. In the case of chronic serous detachment, photoreceptors remain detached from the RPE for an extended period, resulting in inadequate phagocytosis of their outer segments. Elongation of the outer segments leads to the OCT finding termed “shaggy photoreceptors” (Figure 3).<sup>13</sup> It is important to note that shaggy photoreceptors are not unique to CSR and are also visible in other forms of chronic detachment, such as chronic serous detachments from choroidal melanoma.<sup>14</sup>

**Figure 3:** A) Acute serous detachment from CSR with minimal elongation of photoreceptor outer segments (yellow arrow)  
B,C) chronic serous detachments with finding of “shaggy photoreceptors” (red arrows) from outer segment elongation



In addition to shaggy photoreceptors, patients with chronic disease may develop geographic atrophy, and cystic retinal edema notable on OCT imaging. These are clues of a very longstanding condition. In the case of significant central RPE and photoreceptor atrophy, more aggressive treatment may be unnecessary, since the visual prognosis remains poor regardless of intervention.

#### OCT-ANGIOGRAPHY

Patients with central serous retinopathy are also at risk of developing choroidal neovascular membranes (CNV), with estimates ranging between 2-9% of chronic cases.<sup>15</sup> Determining the origin of apparent fluid, either from the disease itself or from the development of CNV, can be difficult. The ability to perform detailed imaging with OCT is

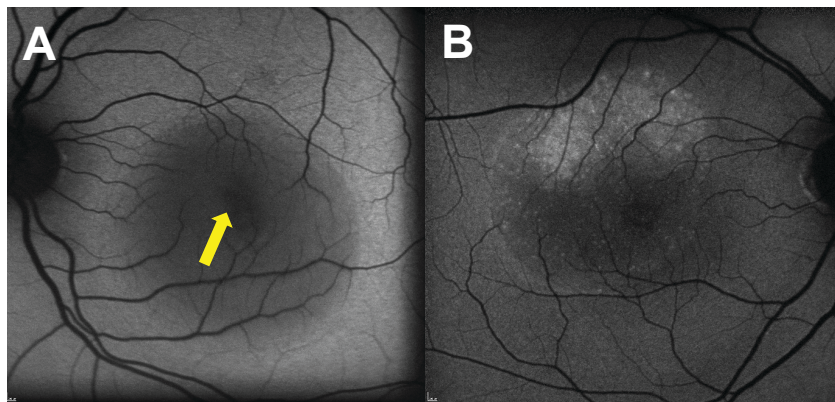
useful in these cases. OCT-angiography (OCT-A) imaging is a non-invasive method for detecting pathologic alterations in vasculature without dye injection. OCT-A provides vital structural information deep to the RPE that is typical of conventional OCT imaging, as well as a targeted analysis of abnormal blood flow characteristics, with a sensitivity similar to that of fluorescein angiography.<sup>15</sup> The practitioner can target the area of suspected CNV by OCT and assess the underlying choriocapillaris for neovascularization. CNV is becoming increasingly well-characterized in OCT-A and may increase in utility due to its safety and relative ease of use in comparison to fluorescein angiography. OCT-A may also prove useful in cases without neovascularization. A recent study provided evidence demonstrating both hyper- and hypoperfusion at the level of the choriocapillaris in regions of serous detachment, as well as the regression of perfusion after the resolution of sub-retinal fluid.<sup>9</sup> This suggests that OCT-A can be used to assess the risk of CSR progression by monitoring the pattern of flow abnormalities.

### FUNDUS AUTOFLUORESCENCE

Fundus autofluorescence imaging is a useful tool in the evaluation of CSR. This technique collects light-emission data using blue-light excitation to visualize fluorophore content (i.e., melanin or lipofuscin) throughout the retina. FAF is used to identify drusen and abnormalities of the outer retina and RPE which would otherwise be difficult to detect under fundoscopic examination, fundus photography, or fluorescein angiography.<sup>16,17</sup> Abnormalities are differentiated from one another by their signal intensity as hyper-autofluorescent, hypo-autofluorescent, and iso-autofluorescent.

In acute cases of CSR, accumulated subretinal fluid may create a blocking effect resulting in a region of hypo-autofluorescence (Figure 4). The extent of serous detachment may be more readily visualized on FAF than on clinical evaluation. In chronic cases, pinpoint areas of hyper-autofluorescence develop. These are thought to be precipitates of fluorophores from non-phagocytosed, elongated photoreceptor outer segments (Figure 4). As the condition becomes very longstanding or recurrent, damage to the RPE may present as both regions of hyper-autofluorescence correlating to unviable tissue and accumulated fluorophores and regions of hypo-autofluorescence corresponding to regions where RPE atrophy has already occurred.<sup>17</sup> In chronic disease, the pattern of RPE disruption on FAF may take on an unusual appearance as serous fluid is shifted downward by gravity, resulting in hyper-autofluorescent “comet tails”.<sup>13</sup>

**Figure 4:** A) Patient with acute CSR and well circumscribed region of fairly uniform hypo-autofluorescence corresponding to area of serous detachment B) Patient with chronic CSR and shaggy photoreceptors on OCT, showing resultant pinpoint areas of hyper-autofluorescence



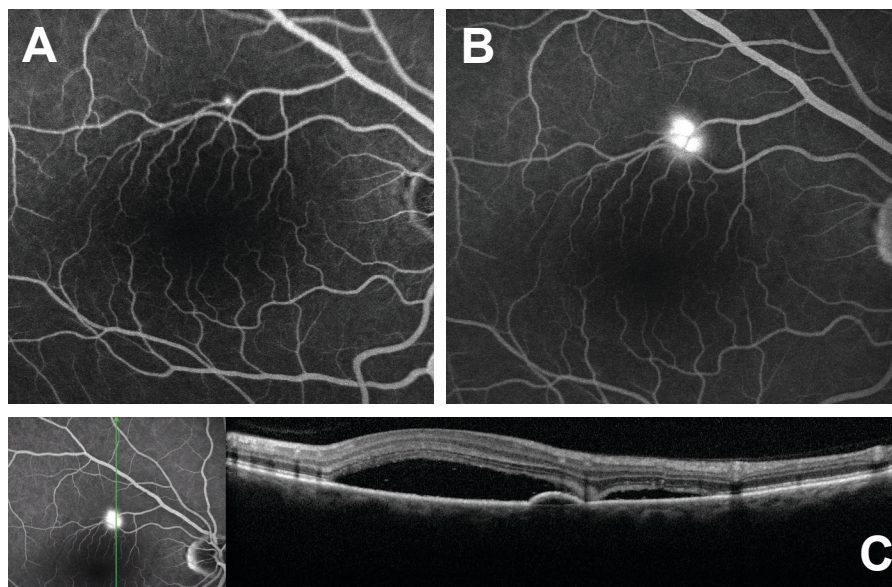
### FLUORESCEIN ANGIOGRAPHY

Fluorescein angiography is useful for identifying areas of leakage, especially in cases with multiple detachments outside of the macula. Leakage can occur in an inkblot pattern which begins as a focal pinpoint and enlarges in the late phase (Figure 5). Leakage can also manifest as a smoke-stack appearance similar to cystoid macular edema, which also begins as a focal point but grows in a cloud-like form into the late phase (Figure 6). The smoke-stack form is not as common in CSR and appears in 10-15% of acute cases.<sup>2</sup>

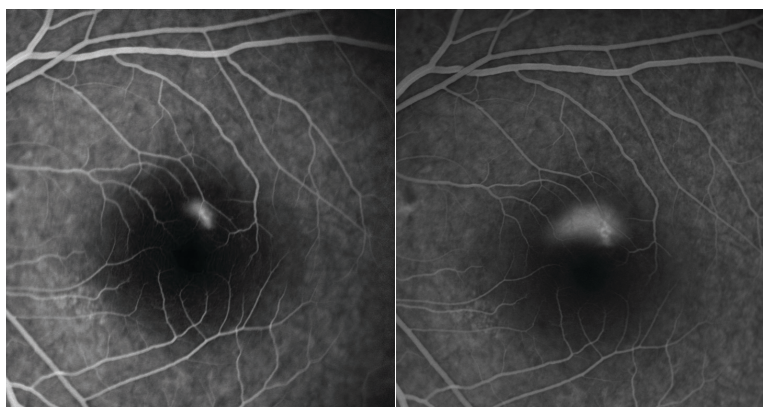
The identification of PEDs by fluorescein angiography can be vital, especially when considering focal laser coagulation. If the area of leakage is a sufficient distance from the fovea to be considered safe, laser application can shorten the duration by 2 months and can reduce the rate of recurrence.<sup>18,19</sup> Navigated laser photocoagulation, such as with the Navilas® system (OD-OS GmbH, Teltow, Germany) provides eye-tracking and pre-rendered treatment-planning

by working in conjunction with fundus photography and fluorescein angiography, and has been shown to be more accurate than conventional laser.<sup>19</sup> Early laser use may not be indicated in all cases, however, and should be preceded by an observation period past the 3 to 4 month period.<sup>20</sup>

**Figure 5:** A) Early pinpoint area of leakage @ 30 seconds B) Increased hyper fluorescence throughout later stages in ink blot pattern C) Area of leakage corresponds to PED seen on OCT.



**Figure 6:** Smoke stack pattern of leakage

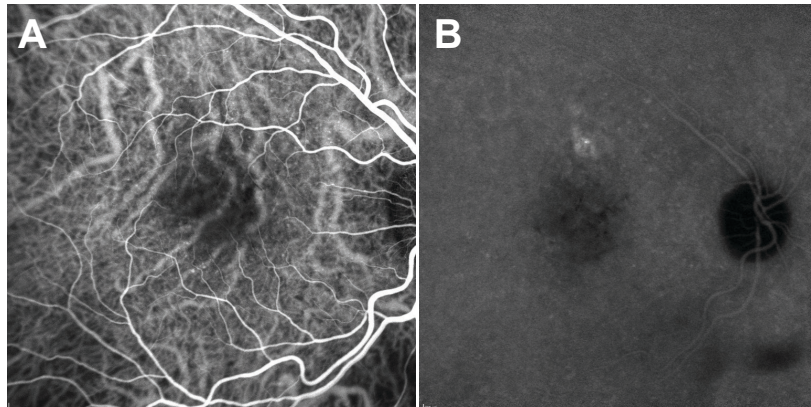


#### INDOCYANINE GREEN ANGIOGRAPHY

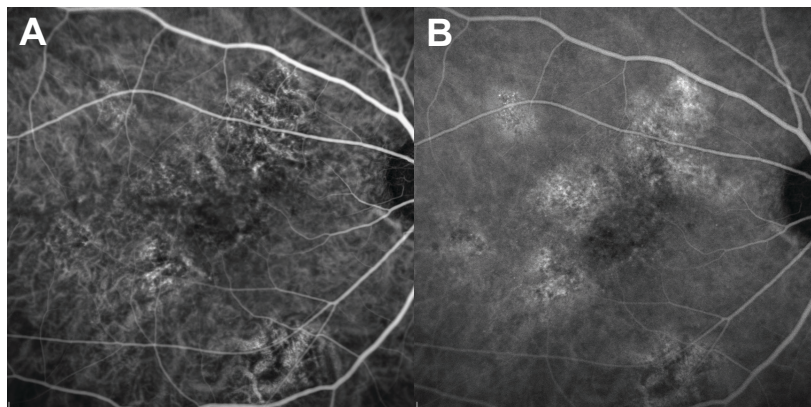
Indocyanine green (ICG) angiography is another intravenous imaging method that can be performed concurrently with fluorescein angiography and highlights choroidal vascular changes. ICG exhibits close to 98% plasma binding, resulting in substantially greater retention of the dye compared to fluorescein in the otherwise leaky choroidal vasculature.<sup>2</sup> The use of ICG is particularly useful in combination with photodynamic therapy (PDT), since the increased visualization of the choroidal vasculature allows for more accurate targeting of leakage. In CSR, there is delayed choroidal filling in the early phase and patches of non-perfusion, leading to choroidal venous dilation and geographic hyper-fluorescence in the mid phase (Figures 7, 8).<sup>21</sup> These areas of hyper-permeable choroid correlate with areas of RPE leakage, but may also appear elsewhere in the retina.<sup>2</sup> This abnormality in vascular filling is often seen bilaterally and more extensively across the posterior pole, in comparison to the focal changes seen in fluorescein imaging. ICG should be performed to rule out polypoidal choroidal vasculopathy (PCV) and other causes of neovascularization.

PCV, which is characterized by abnormal choroidal vessels culminating in focal projections through the posterior retina in the region surrounding the optic nerve and/or macula, may present very similarly to CSR under FA, but is better characterized by ICG as having more confluent polyp-like lesions in the mid to late phase.<sup>2</sup>

**Figure 7:** A) ICGA at 30 seconds showing hypofluorescence centrally with dilated choroidal vessels. B) ICGA late stage at 14 minutes shows localized area of hyperfluorescence with potential to target region with focal laser.



**Figure 8:** A) Early ICGA showing regions of hypofluorescence and dilated choroidal vessels. B) Late stage ICGA showing regions of leakage. Larger regions or regions near fovea cannot be targeted with focal laser, but have potential for treatment with PDT.



**CASE 1**

A 65-year-old African-American male presented with complaints of very poor vision OD and mild blur OS with his habitual spectacles. He reported that the right eye had had poor vision for 15 years, and he had been previously told by several eye doctors that his vision would not improve with treatment. He denied any history of trauma and vaguely recalled a diagnosis of “macular degeneration” in the right eye causing his vision loss. He denied any history of treatment.

He had been undergoing chemotherapy and radiation for an unspecified lesion in the brain and for lung cancer for the preceding year and felt his vision had decreased over that period. His medical history was additionally remarkable for Type 2 Diabetes diagnosed 3 years prior with a recent HbA1c of 6.3%, hypertension, and history of a minor cerebrovascular accident 5 years prior. The patient denied a history of ocular disease in the family and denied tobacco, alcohol, or recreational drug use. The patient’s medications included 10 mg cetirizine prn, 50 mg sildenafil prn, 2.5 mg apixaban bid, 1000 IU cholecalciferol qd, 10 mg hydrocodone/ 325 mg acetaminophen (Norco) qd, 500 mg levetiracetam bid, 50 mg losartan bid, 50 mg metoprolol qd, 5 mg tradjenta qd, 20 mg omeprazole qam, 0.4 mg tamsulosin qhs, and 1 mg dexamethasone bid. He was allergic to morphine.

He had been seen in our clinic 16 years prior, and records indicated a diagnosis of unspecified macular degeneration with hard drusen and suspicion of macular edema. His primary complaint at that visit was acute blur OU upon



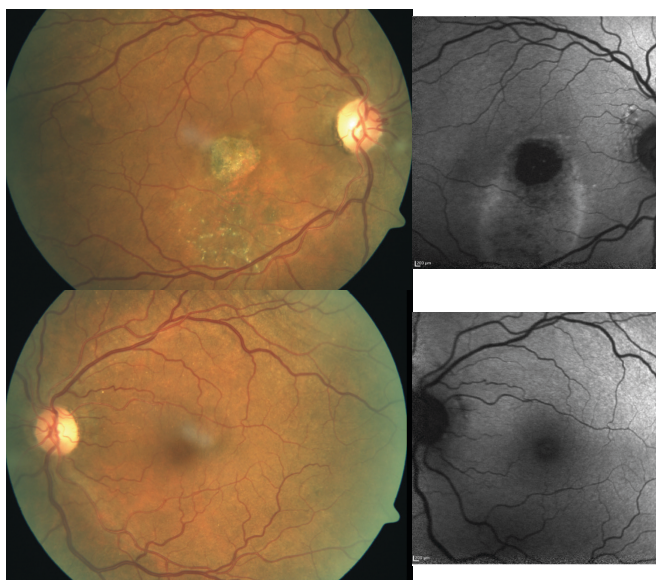
waking beginning 5 days prior. Best corrected visual acuity was 20/70- OD and 20/25+ OS. He was scheduled for follow-up with fluorescein angiography, but did not return.

At the current visit, vision was count-fingers at 3 feet OD and 20/30-2 OS with no improvement in visual acuity with pinhole or refraction. Extraocular muscles demonstrated full range of motion in both eyes without pain or diplopia.

Intraocular pressure was 16 mmHg OD, OS. Anterior segment examination revealed grade 2 nuclear sclerotic cataracts in each eye, but was otherwise unremarkable. There was no neovascularization of the iris in either eye. Dilated posterior segment evaluation revealed healthy, symmetric optic nerves without pallor with a C/D ratio graded 0.40 rd OD and 0.45 rd OS. The vitreous was clear and the peripheral retina was intact. Vasculature demonstrated tortuosity of the arteries and veins OU. There was no evidence of diabetic retinopathy OU.

The right eye was remarkable for a “window” RPE defect in the fovea, approximately  $\frac{3}{4}$  of a disc diameter in size. The lesion was well-demarcated and encircled by a faint ring extending downwards to the inferior arcades with pinpoint yellow precipitates resembling exudates. In the left eye, the superior arcade and macula had drusen-like deposits (Figure 9).

**Figure 9:** Fundus photography and corresponding fundus autofluorescent imaging.

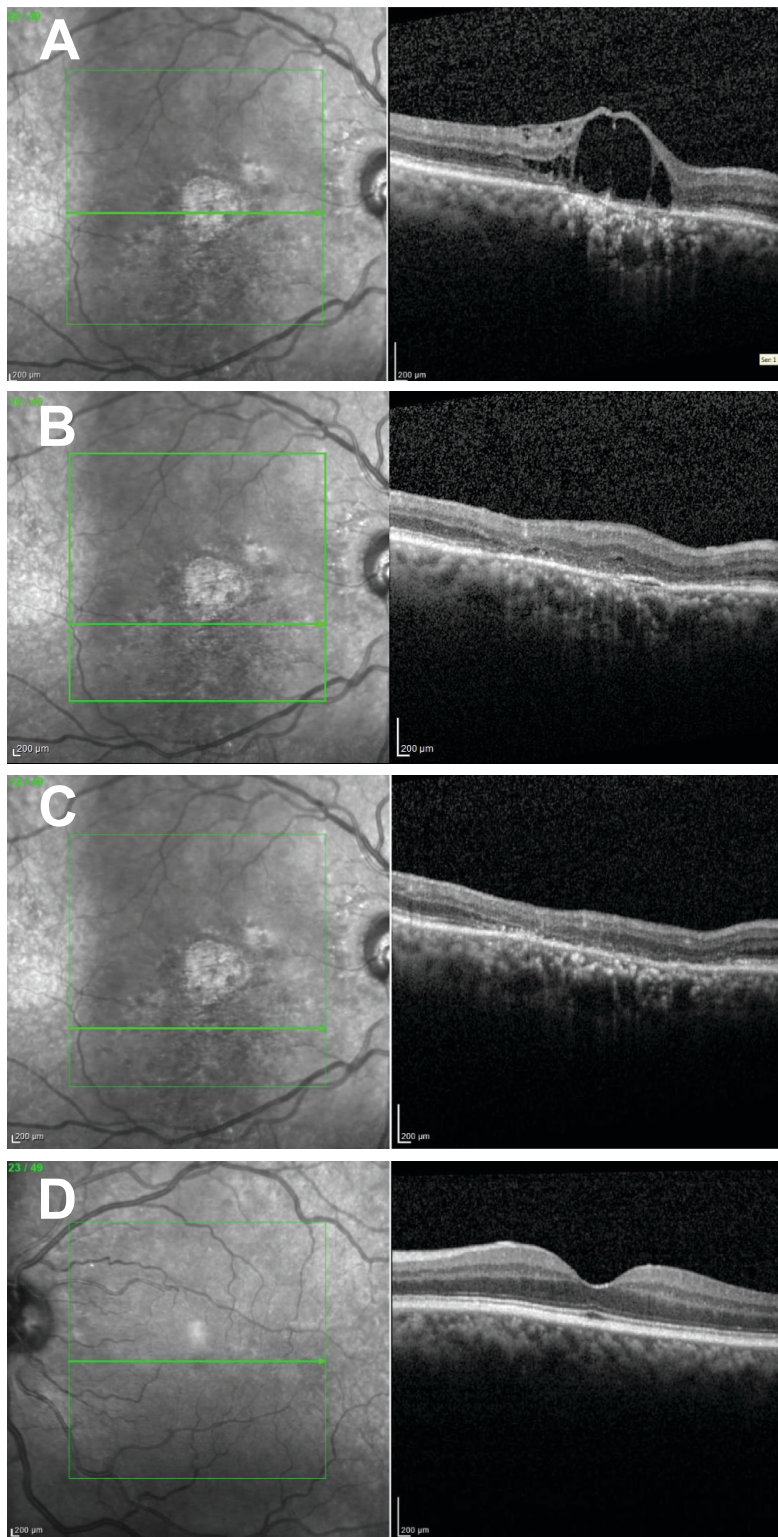


Fundus autofluorescence (FAF) OD demonstrated dense, homogenous hypo-autofluorescence of the foveal lesion consistent with complete atrophy of the RPE. In addition to this area, RPE damage extended inferiorly in a clearly defined hyper-autofluorescent pattern indicating a gravitational tract towards the inferior arcade. There were also hypo-autofluorescent spots representative of the pseudo-exudative changes within the ring. FAF OS demonstrated even iso-autofluorescent macular pigmentation (Figure 9).

SD-Optical coherence tomography (OCT) imaging of the macula OD demonstrated cystic alterations in the fovea altering both the inner and outer retinal anatomy with significant outer retina and photoreceptor atrophy underneath. A small, shallow detachment of the RPE (PED) was evident inferior to the fovea as well as pronounced outer retinal loss extending as far anteriorly as the inner nuclear layer and through the RPE. OCT of the macula OS was unremarkable for edema and retinal layers remained intact with preservation of the foveal contour.

The patient's findings were consistent with chronic central serous retinopathy OD. He was educated on the condition and the continued poor visual prognosis despite treatment. He was counseled regarding avoidance of CSR triggers such as use of steroids including nasal sprays. However, we recommended that the patient continue use of dexamethasone as it was adjunct to his chemotherapy. The patient desired consultation for treatment options, however, and was referred to a retinal subspecialist for evaluation. The patient refused dilation at his follow-up with the retinologist and did not return for follow-up.

**Figure 10:** A. Cystic edema overlying region of photoreceptor and RPE atrophy in the fovea.; B. Shallow PED (yellow arrow); C. Outer retinal atrophy extending inferiorly; D. Normal macular OCT in OS



**CASE 2**

A 38-year-old African-American male presented with a brown spot in his central vision OD, which had begun 1 week prior. He described his vision as if he was looking through a coffee stain. The spot did not move and followed his fixation. The patient denied symptoms in his left eye. He denied a history of ocular disease, injury, or abnormal conditions for himself and his immediate family. His medical history was remarkable for hypertension and ADHD. His current medications included 5 mg amphetamine/ 5 mg dextroamphetamine qd, 40 mg atomoxetine qd, and 500 mg naproxen bid. Pupils, EOMs, and confrontation visual fields were unremarkable OD, OS. Best corrected visual acuity was 20/20- OD and 20/20 OS. Amsler grid testing was remarkable for a brown spot centrally and nasal to fixation.

Intraocular pressure was 18 mmHg OD, 20 mmHg OS. Anterior segment examination was unremarkable OD, OS. Dilated examination of the posterior segment was remarkable for a large well-circumscribed non-pigmented ring around the fovea OD, which was greater inferiorly (Figure 10). The macula OS was unremarkable. The C/D ratio of the optic nerves was 0.30 rd OD and OS. The periphery was unremarkable for holes, breaks, or tears and the vasculature was of normal caliber OU.

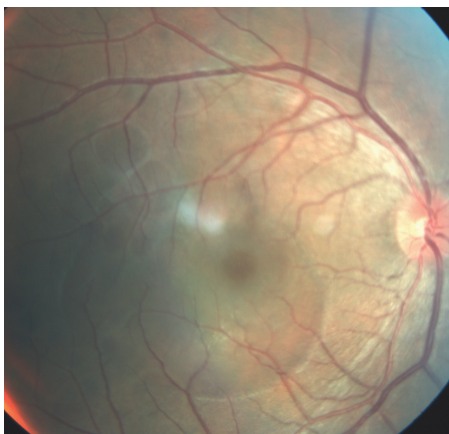
OCT imaging of the macula OD revealed a neurosensory detachment 8 to 10 disc diameters in size extending from the temporal macula to just inferior to the fovea (Figures 11,12). OCT demonstrated subfoveal choroidal thickness greater than 450 microns (outside of the accepted normative range) and a small PED present within the serous detachment.<sup>27</sup> There was minimal elongation of the photoreceptor outer segments.

The patient was diagnosed with central serous chorioretinopathy OD. Both the patient history and OCT findings suggested an acute episode. He admitted to recent stress at home and work, possibly precipitating his symptoms, and denied any recent steroid use. It was decided to observe the patient with serial OCT imaging.

Over the next two visits and a span of two months, the patient's visual symptoms persisted without improvement. Visual acuity remained 20/20- OD, OS. Serial comparison of OCT imaging demonstrated migration of the fluid inferiorly, a common finding in CSR, but persistent central subretinal fluid remained. Due to the patient's symptoms and persistence of central subretinal fluid, the patient was started on oral eplerenone 50 mg bid for 4 weeks at his second visit after verifying that he was not taking anti-hypertensive medication at the time. Treatment did not encourage fluid resorption based on serial OCT imaging nor did it reduce the patient's symptoms.

The patient was scheduled in our optometric fluorescein angiography clinic. The angiography study demonstrated an area of early focal pooling along the superior temporal arcade OD that increased in fluorescence through the mid and late phases in an ink blot pattern (Figure 13). The area of pooling correlated with the small PED on OCT and confirmed a break in the Bruch's-RPE complex. Due to the persistence of the condition despite observation and eplerenone, along with patient frustration and subjective visual disturbance, the patient was referred to ophthalmology for treatment options. The patient did not present for follow-up.

**Figure 11:** Fundus findings OD.



**Figure 12:** Comparing progression of horizontal slices with macula OCT. A) Persistent subretinal fluid over a period of 3 months of a region inferior to the macula.

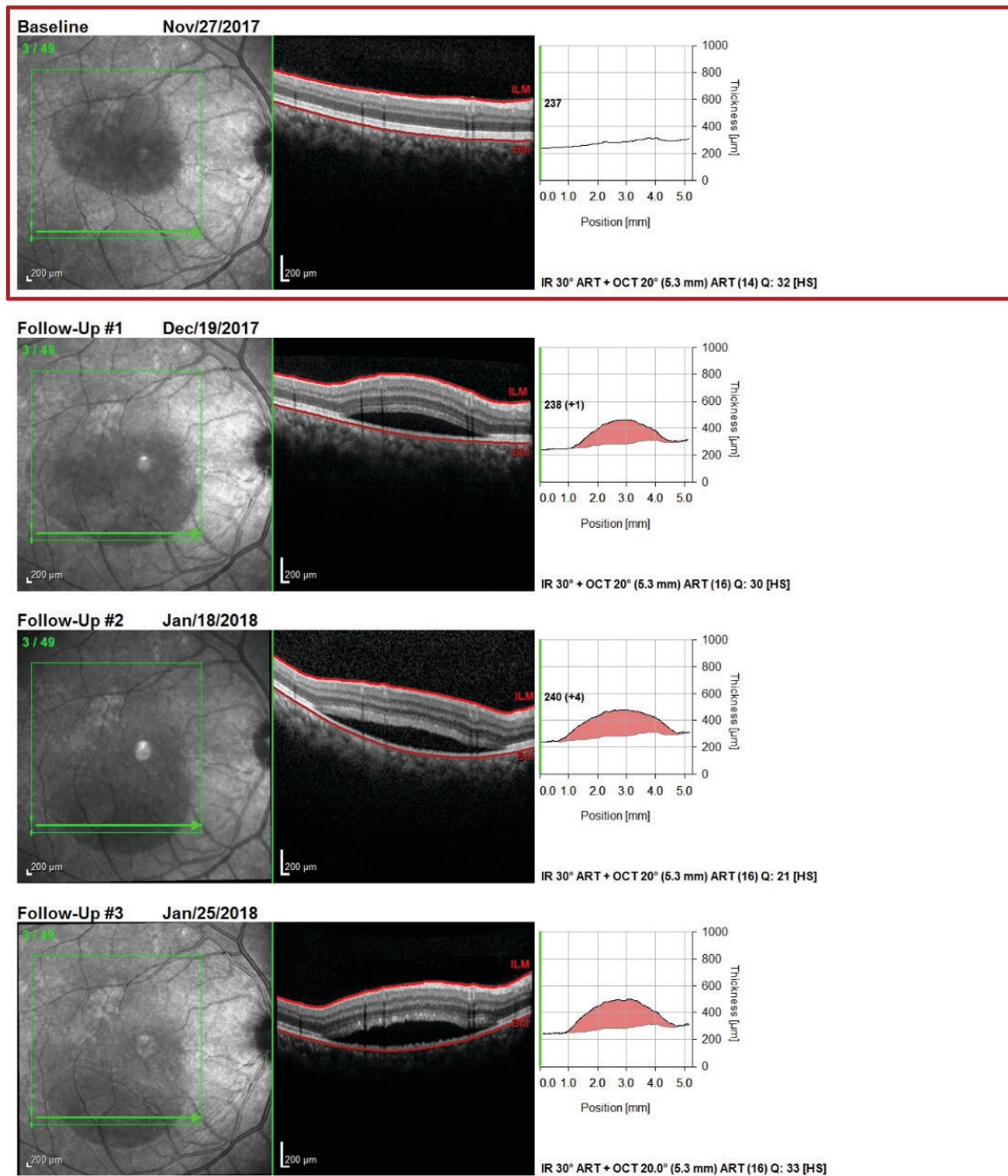


Figure 12: B) Horizontal section through the fovea demonstrating persistent subretinal fluid causing progressive serous detachment and expansion of the affected retina coinciding with net decrease in macular thickness.

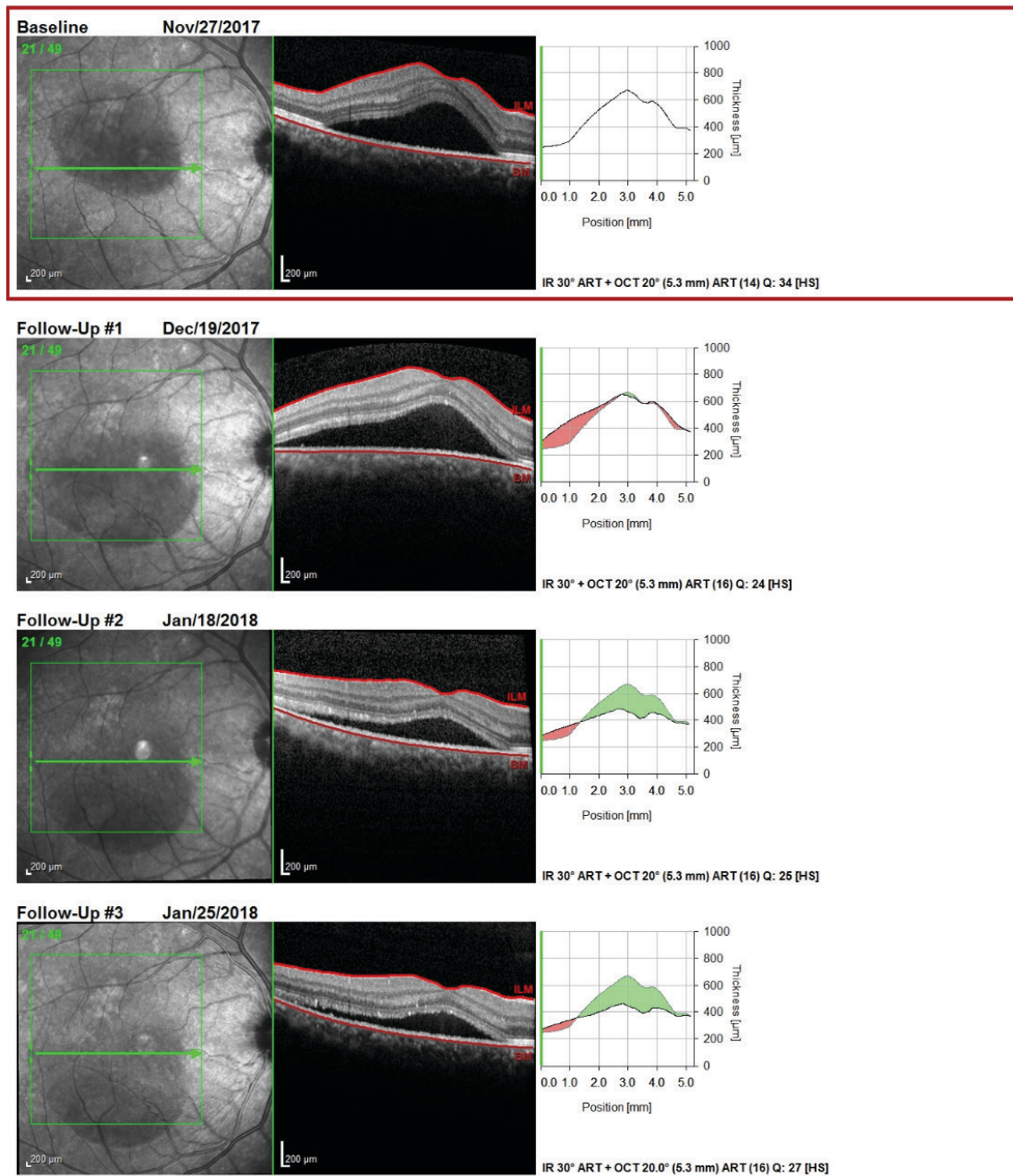
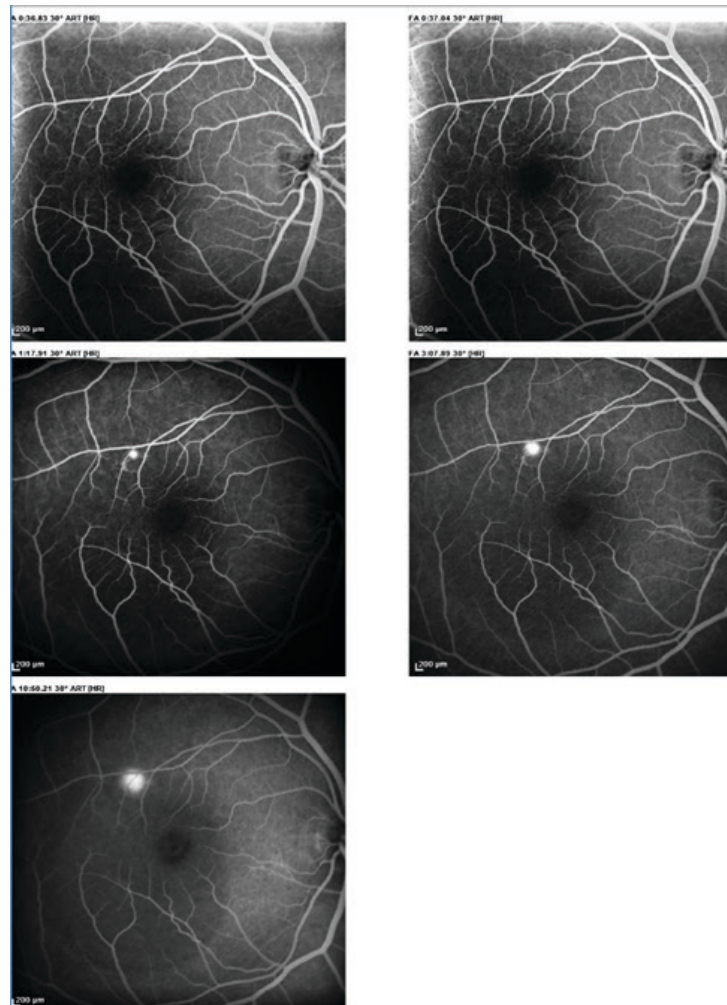


Figure 13: Left to right, top to bottom shows increased fluorescence from early stages to late stages in ink blot pattern.



## DISCUSSION

The pathophysiology of CSR can be generally described as an abnormality in choroidal circulation resulting in a disruption of the RPE and neurosensory retina interaction. In the event of stasis, choriocapillaris nonperfusion, or inflammation, an alteration in hydrostatic pressure may cause disruption of the RPE, allowing fluid to enter the subretinal space and causing a neurosensory detachment. Focal detachments of the RPE (PED), which can present in isolation or scattered throughout the posterior pole, are often targets of treatment in focal laser coagulation to reduce the influx of subretinal fluid.<sup>21,22</sup> Increased choroidal thickness has been proposed to be the result of an increase in choroidal permeability, causing a hyperpermeable state that is more susceptible to leakage.<sup>5</sup>

One currently accepted hypothesis regarding the role of corticosteroids in CSR states that the alteration of glucocorticoid and mineralocorticoid receptor activity in the choroid and the RPE can lead to water and sodium retention, which is responsible for serous neurosensory detachment.<sup>23</sup> Aldosterone, the primary mineralocorticoid in the body, has been shown to induce oxidative stress, inflammation, and endothelial dysfunction in low doses and may affect expression in retinal glial Muller cells in ion and water exchange.<sup>23</sup> Intravitreal injection of glucocorticoids has not been associated with a higher incidence of CSR, suggesting a higher-order metabolic etiology, though there have been reported cases of aggravation of pre-existing CSR with intravitreal triamcinolone.<sup>23,24</sup>

In acute CSR, which is commonly defined as resolving within 3 to 4 months of presentation, sustained visual symptoms are often limited, since foveal integrity is preserved even in the event of foveal involvement.<sup>25</sup> Initial management for acute cases, such as with patient #1, is often observed. In a 2017 study, Daruich et al. evaluated 31 treatment-naïve patients

at their initial episode, of whom 84% had resolution without intervention by 6 months.<sup>26</sup> After resolution, however, up to 50% of patients develop recurrence in the same eye within a year of initial presentation and are more likely to recur if they have a history of depression and/or psychiatric illness.<sup>4</sup> Patients with a history of resolved acute CSR may still present with visual sequelae such as metamorphopsia and reduced contrast and color vision due to the structural alteration of the photoreceptor layer and reduced cone density.<sup>5</sup> This damage worsens in chronic and recurrent cases.

If there is persistent subretinal fluid lasting longer than 3 to 4 months, the condition is regarded as chronic and often necessitates intervention. Persistent separation of the neurosensory retina leads to atrophy of the outer segments in the photoreceptor layer, causing permanent outer retinal damage.<sup>7</sup> Hyper-reflective precipitations, such as those seen in Figure 9, result from this outer segment atrophy and are characteristic of chronic disease. They have been theorized to result from the accumulation of proteins and macrophages from the phagocytosed outer segments that migrate inferiorly under the influence of gravity.<sup>14</sup> Cystoid, bullous macular edema, as seen in patient #1, has been associated with disease duration longer than 5 years and is a negative prognostic indicator.<sup>27</sup> Outer retinal layer loss and granular deposits anterior to the RPE are also associated with chronic edema. Chronic disease may lead to RPE atrophy, presenting as marked regions of hypo-autofluorescence on FAF, also seen in patient #1. The formation of choroidal neovascular membranes can also complicate the course of disease. In patients with such extensive outer retinal disease, there is a poor prognosis despite treatment. Treatment is aimed at hastening visual recovery in addition to preventing long-term negative sequelae.

Oral medications have been targeted as a non-invasive method to shorten the course of the disease, with varying results. Among aldosterone inhibitors, spironolactone and eplerenone have been considered. These are steroidal anti-mineralocorticoids that are used to treat chronic heart failure and hypertension. They act as diuretics by blocking the binding of aldosterone to the mineralocorticoid receptor via competitive inhibition and may have some application in acute cases.<sup>21</sup> Zucchiatti et al. in 2018 claimed higher and faster resolution with eplerenone compared to observation in cases of acute CSC, albeit in a small sample size (n=27 eyes).<sup>28</sup> While these findings have not yet been substantiated in other literature, this may be a beneficial first-line therapy in patients without timely resolution. Further randomized, multicenter prospective trials would be beneficial in guiding this treatment.

Additional oral medications have been considered, including aspirin, ketoconazole, mifepristone, finasteride, rifampin, and acetazolamide.<sup>29,30</sup> While there is limited evidence to support any of these therapies, a non-randomized, open label study by Caccavale et al. in Italy demonstrated that a 100 mg daily dose of aspirin for 1 month followed by 100 mg every other day for 5 months resulted in faster visual recovery and fewer recurrences compared to the control group.<sup>30</sup> Because increased hypercoagulability and platelet aggregation have been associated with an increased risk of CSR, the authors suggested a 6-month course of low-dose aspirin to decrease the time of resolution due to its anti-aggregate properties.

The use of intravitreal anti-VEGF agents has been considered for the treatment of CSR. While there is clear benefit to the use of anti-VEGF in patients who develop CNV secondary to CSR, the use of anti-VEGF for treatment of the disease itself remains controversial. The fact that there is no increase in the level of VEGF in the vitreous of patients with CSR remains a point of contention for those opposed to the use of anti-VEGF for CSR.<sup>31</sup> A meta-analysis by Chung et al., which included four studies comparing intravitreal bevacizumab to monitoring, did not conclusively identify a benefit of anti-VEGF in acute or chronic CSR.<sup>31</sup>

The use of PDT has been widely accepted as an effective method of promoting the absorption of subretinal fluid in CSR by targeting abnormalities in choroidal vasculature via intravenous injection of the photosensitive drug verteporfin and use of a laser that selectively targets verteporfin. This minimizes collateral damage, and can be applied to broader areas and more central areas than focal laser. In a 2018 study, an anatomic response was evident in 96% (n=39) of cases of chronic CSR with preservation of the outer nuclear layer and ellipsoid zone.<sup>22</sup> The application of PDT is guided by either fluorescein angiography or indocyanine green angiography to target leaking areas.

Focal thermal laser targeting local areas of leakage and PEDs has been shown to be beneficial in CSR. Laser treatment is often guided by fluorescein or indocyanine green angiography. While there is evidence of a decreased time for the reabsorption of subretinal fluid, it is uncertain whether there is a reduced rate of recurrence. A focal laser cannot be applied to broad regions or regions that are too close to the fovea.<sup>22,29</sup>

## CONCLUSION

While most cases of acute CSR are self-limiting and require no intervention, chronic and recurrent cases can result in permanent vision loss. When appropriately applied, medical intervention may help decrease the duration of the condition and the rate of recurrence, ultimately improving visual outcomes. The use of multimodal imaging allows for a more accurate diagnosis of the condition by ruling out other causes of serous retinal detachment. In addition,

it allows for a determination of the chronicity of the condition and improves the ability to tailor treatment for each individual case. FAF, OCT, fluorescein angiography and ICG angiography each reveal a unique piece of the clinical picture and provide a physiological perspective that is invaluable in determining both the patient's prognosis in CSR and the best targeted therapy. The practitioner should be mindful of the various treatment options available and refer appropriately, especially in chronic cases, to avoid sight-threatening complications. ●

#### ACKNOWLEDGEMENT

The authors would like to thank Andrew Rixon, OD, FAAO for his support and advice during the preparation of this manuscript.

#### FINANCIAL DISCLOSURES

The authors have no financial interests and declare no conflicts of interest in this work.

#### REFERENCES

- Liegl R, Ulbig MW. Central serous chorioretinopathy. *Ophthalmologica* 2014;232(2):65-76.
- Schachat AP, ed. *Ryan's Retina*. Sixth edition. Edinburgh ; New York: Elsevier; 2018.
- Wang M, Munch IC, Hasler PW, Prunte C, Larsen M. Central serous chorioretinopathy. *Acta Ophthalmol* 2008;86(2):126-145.
- Liew G, Quin G, Gillies M, Fraser-Bell S. Central serous chorioretinopathy: a review of epidemiology and pathophysiology: Central serous chorioretinopathy. *Clin Exp Ophthalmol* 2013;41(2):201-214.
- Iacono P, Battaglia Parodi M, Falcomatà B, Bandello F. Central serous chorioretinopathy treatments: a mini review. *Ophthalmic Res* 2015;55(2):76-83.
- Rasheed M, Goud A, Mohamed A, Vupparaboina K, Chhablani J. Change in choroidal vascularity in acute central serous chorioretinopathy. *Indian J Ophthalmol* 2018;66(4):530.
- Ambiya V, Goud A, Rasheed MA, Gangakhedkar S, Vupparaboina KK, Chhablani J. Retinal and choroidal changes in steroid-associated central serous chorioretinopathy. *Int J Retina Vitreous* 2018;4(1).
- Ersoz MG, Karacorlu M, Arf S, Hocaoglu M, Sayman Muslubas I. Pachychoroid pigment epitheliopathy in fellow eyes of patients with unilateral central serous chorioretinopathy. *Br J Ophthalmol* 2018 Apr;102(4):473-478.
- Seo EJ, Um T, Yoon YH. Abnormal choroidal flow on optical coherence tomography angiography in central serous chorioretinopathy. *Clin Exp Ophthalmol* 2018 Dec 5. doi: 10.1111/ceo.13454. [Epub ahead of print].
- Entezari M, Karimi S, Ramezani A, Nikkhab H, Fekri Y, Kheiri B. Choroidal thickness in healthy subjects. *J Ophthalmic Vis Res* 2018;13(1):39.
- Margolis R, Spaide RF. A pilot study of enhanced depth imaging optical coherence tomography of the choroid in normal eyes. *Am J Ophthalmol* 2009;147(5):811-815.
- Chung Y-R, Kim JW, Choi S-Y, Park SW, Kim JH, Lee K. Subfoveal choroidal thickness and vascular diameter in active and resolved central serous chorioretinopathy. *Retina* 2018;38(1):102-107.
- Matsumoto H, Kishi S, Otani T, Sato T. Elongation of photoreceptor outer segment in central serous chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol* 2008;145(1):162-168.e1.
- Matsumoto H, Kishi S, Sato T, Mukai R. Fundus autofluorescence of elongated photoreceptor outer segments in central serous chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol* 2011;151(4):617-623.e1.
- Bonini Filho MA, de Carlo TE, Ferrara D, et al. Association of choroidal neovascularization and central serous chorioretinopathy with optical coherence tomography angiography. *JAMA Ophthalmol* 2015;133(8):899.
- Spaide R, Klancnik Jr J. Fundus autofluorescence and central serous chorioretinopathy. *Ophthalmology* 2005;112(5):825-833.
- Yung M, Klufas MA, Sarraf D. Clinical applications of fundus autofluorescence in retinal disease. *Int J Retina Vitreous*. 2016;2(1).
- Ficker L, Vafidis G, While A, Leaver P. Long-term follow-up of a prospective trial of argon laser photocoagulation in the treatment of central serous retinopathy. *Br J Ophthalmol* 1988;72(11):829-834.
- Chhablani J, Rani PK, Mathai A, Jalali S, Kozak I. Navigated focal laser photocoagulation for central serous chorioretinopathy. *Clin Ophthalmol* 2014 Aug 18;8:1543-1547.
- Ambiya V, Khodani M, Goud A, et al. Early focal laser photocoagulation in acute central serous chorioretinopathy: a prospective, randomized study. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2017 Jul 1;48(7):564-571.
- Abouammoh MA. Advances in the treatment of central serous chorioretinopathy. *Saudi J Ophthalmol* 2015;29(4):278-286.
- Ruiz-del-Tiempo MP, Calvo P, Ferreras A, Leciñena J, Pablo L, Ruiz-Moreno O. Anatomical retinal changes after photodynamic therapy in chronic central serous chorioretinopathy. *J Ophthalmology* 2018;2018:1-4.
- Daruich A, Matet A, Dirani A, et al. Central serous chorioretinopathy: Recent findings and new pathophysiology hypothesis. *Prog Retin Eye Res* 2015 Sep;48:82-118.
- Zhao M, Bousquet E, Valamanesh F, et al. Differential regulations of AQP4 and Kir4.1 by triamcinolone acetonide and dexamethasone in the healthy and inflamed retina. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2011;52(9):6340.
- Wong KH, Lau KP, Chhablani J, Tao Y, Li Q, Wong IY. Central serous chorioretinopathy: what we have learnt so far. *Acta Ophthalmol* 2016;94(4):321-325.
- Daruich A, Matet A, Marchionno L, et al. Acute central serous chorioretinopathy: factors influencing episode duration. *Retina* 2017;37(10):1905-1915.
- Do JL, Olmos de Koo LC, Ameri H. Atypical chronic central serous chorioretinopathy with cystoid macular edema: Therapeutic response to medical and laser therapy. *J Curr Ophthalmol* 2017;29(2):133-135.
- Zucchiatti I, Sacconi R, Parravano MC, et al. Eplerenone versus observation in the treatment of acute central serous chorioretinopathy: a retrospective controlled study. *Ophthalmol Ther* 2018 Jun;7(1):109-118.
- Nicholson B, Noble J, Forooghian F, Meyerle C. Central serous chorioretinopathy: update on pathophysiology and treatment. *Surv Ophthalmol* 2013;58(2):103-126.
- Caccavale A, Romanazzi F, Imperato M, Negri A, Morano A, Ferentini F. Low-dose aspirin as treatment for central serous chorioretinopathy. *Clin Ophthalmol* 2010;4:899-903.
- Chung Y-R, Seo EJ, Lew HM, Lee KH. Lack of positive effect of intravitreal bevacizumab in central serous chorioretinopathy: meta-analysis and review. *Eye* 2013;27(12):1339-1346.



# Imagerie multimodale en chorioretinopathie séreuse centrale aiguë et chronique

## An Vo, D.O.

Professeur adjoint  
Western University  
of Health Sciences College  
of Optometry

## Jessica Haynes, D.O., F.A.A.O.

Optométriste associée  
Charles Retina Institute;  
Southern College  
of Optometry  
Faculté auxiliaire

## Résumé

De nombreuses théories ont été proposées concernant la pathophysiologie de la chorioretinopathie séreuse centrale (CRSC), sans consensus sur son étiologie exacte. La recherche a mené à diverses possibilités de traitement qui ciblent des mécanismes précis. L'imagerie multimodale, y compris l'autofluorescence du fond de l'œil (FAF), la tomographie par cohérence optique (TCO), l'angiographie fluorescéinique et l'angiographie au vert d'indocyanine, identifie les altérations vasculaires et structurelles qui peuvent confirmer le diagnostic de CRSC et adapter efficacement le traitement pour aider à maximiser le pronostic visuel chez ces patients. Les caractéristiques d'imagerie de la CRSC et des exemples de cas seront explorés.

## MOTS CLÉS

Rétinopathie séreuse centrale, chorioretinopathie séreuse centrale, CRSC, RSCC

## INTRODUCTION

La rétinopathie séreuse centrale est une condition relativement courante caractérisée par des zones localisées de détachement neurosensoriel de la rétine, le plus souvent dans la macula, avec ou sans détachement de l'épithélium pigmentaire rétinien (EPR).<sup>1</sup> La présentation des patients varie, avec des symptômes courants comme une légère rougeur, une métamorphopsie, une dyschromatopsie et une sensibilité au contraste réduite. La CRSC est généralement unilatérale, mais elle peut se manifester bilatéralement, bien qu'elle soit presque exclusivement asymétrique.<sup>2</sup>

La CRSC est la quatrième maladie visuelle la plus courante dans le monde après la dégénérescence maculaire, la rétinopathie diabétique et l'occlusion veineuse rétinienne.<sup>3,4</sup> Chez les hommes, l'incidence moyenne mondiale est de 10 pour 100 000, et les hommes sont six fois plus susceptibles d'être touchés que les femmes. Il y a une légère prédilection raciale chez les Asiatiques et les Blancs par rapport à ceux d'origine africaine, bien que la CRSC chez les Afro-Américains ait été associée à un résultat visuel plus médiocre et à une présentation plus agressive.<sup>2,4</sup> L'âge moyen au moment du diagnostic varie entre 39 et 51 ans, et les patients de plus de 50 ans présentent un risque plus élevé de néovascularisation choroïdienne et un traitement prolongé.<sup>4</sup>

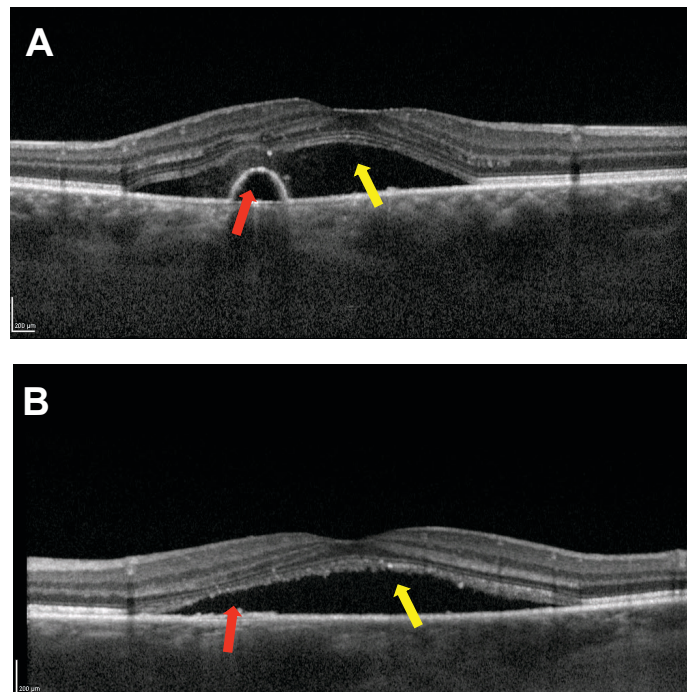
Dans les cas aigus, la CRSC se résout souvent sans intervention. Plusieurs options de traitement ont été proposées pour les cas chroniques, y compris la photocoagulation laser focale, la thérapie photodynamique (TPD), l'injection d'un facteur de croissance endothélial antivasculaire (anti-VEGF), la thérapie anticorticostéroïde, les inhibiteurs de l'aldostérone comme l'éphérone et l'arrêt de l'utilisation de stéroïdes systémiques.<sup>5</sup>

L'efficacité d'options de traitement comme l'antiVEGF, la thérapie anticorticostéroïde et les inhibiteurs de l'aldostérone demeure controversée. De plus, ce ne sont pas toutes les présentations de CRSC qui se prêtent à la thérapie au laser. Ainsi, la prise en charge d'un patient avec CRSC devient très individualisée. Il est crucial de poser un diagnostic correct de la maladie et de procéder à une évaluation par imagerie multimodale pour fournir des soins appropriés aux patients. Les cas suivants explorent les caractéristiques diagnostiques des patients atteints de CRSC à l'aide de l'imagerie TCO, de l'autofluorescence du fond de l'œil, de l'angiographie fluorescéinique et de l'angiographie au vert d'indocyanine.

### TOMOGRAPHIE PAR COHÉRENCE OPTIQUE (TCO)

L'avènement de l'imagerie TCO a permis aux cliniciens de détecter précisément la CRSC et de suivre son évolution clinique en identifiant les caractéristiques de la choroïde et de la rétine. La constatation clinique la plus identifiable en matière de CRSC est le détachement rétinien séreux. Sur l'imagerie TCO, cela apparaît comme une séparation optique vide de la rétine neurosensorielle de l'EPR impliquant la macula (figure 1). De plus, un détachement épithélial pigmenté (DEP) peut se présenter comme une séparation focale de l'EPR par rapport à la membrane sous-jacente de Bruch dans le décollement rétinien séreux. Cette constatation peut être importante ou subtile et est considérée comme le principal point d'entrée du liquide qui fuit dans l'espace sous-rétinien (figure 1).<sup>6</sup>

**Figure 1 :** Deux patients dont la CRSC montre des décollements rétinien séreux (flèches jaunes) avec des DEP (flèches rouges). Les DEP peuvent être gros et proéminents comme chez le patient A, ou subtils et aplatis comme chez le patient B.

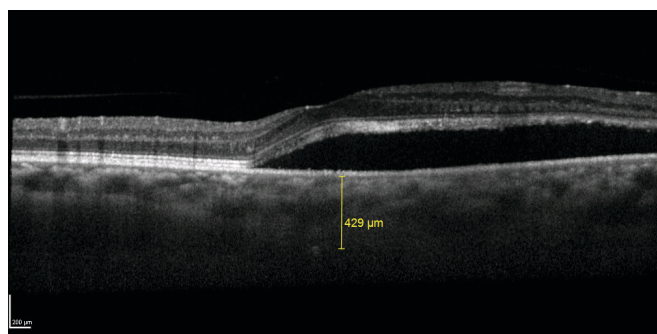


L'imagerie en profondeur améliorée (EDI) permet d'améliorer l'imagerie de la choroïde et la mesure reproductible de l'épaisseur choroïdienne. Cette stratégie d'imagerie par TCO est très utile pour l'évaluation des patients atteints de CRSC, puisque l'épaisseur choroïdienne accrue est un résultat bien établi chez la plupart des patients atteints de la maladie (figure 2). L'EDI a également mené à l'avènement de l'indice vasculaire choroïdien (IVC), qui est le rapport entre la surface lumineuse, ou zone vasculaire de la choroïde, et la superficie totale de la choroïde. On a signalé que les cas aigus de CRSC présentaient un IVC moyen plus élevé que les patients d'âge correspondant ou atteints de CRSC chronique.<sup>6</sup> Les patients atteints de CRSC associé à des stéroïdes avaient aussi tendance à présenter un IVC moyen plus élevé que les cas idiopathiques.<sup>7</sup> Bien que l'IVC soit actuellement utilisé principalement dans les milieux de recherche, il se peut qu'à l'avenir, il s'avère utile pour comprendre la pathophysiologie de la CRSC dans la pratique générale.

La mesure de l'épaisseur choroïdienne est indiquée pour un large éventail de conditions, surtout en ce qui concerne les conditions du spectre pachychoroïdien. Les conditions considérées comme faisant partie de ce spectre partagent toutes une choroïde plus épaisse que la moyenne et comprennent l'épithéliopathie pigmentaire pachychoroïdienne,

la CRSC et la vasculopathie choroïdienne polypoïde.<sup>8</sup> Les mesures sont généralement prises directement sous la fovéa pour assurer la répétabilité. Les valeurs normatives pour l'épaisseur choroïdale subfovéale dans la littérature varient de 272 à 448  $\mu\text{m}$ , car l'épaisseur varie en fonction de l'erreur de réfraction, de l'âge et de l'origine ethnique, bien que les valeurs supérieures à 400  $\mu\text{m}$  devraient éveiller des soupçons.<sup>9</sup> Par exemple, une étude menée en 2018 auprès de 104 adultes iraniens normaux a révélé une épaisseur moyenne choroïdale subfovéale de  $363 \pm 84 \mu\text{m}$ , tandis qu'une autre étude menée en 2008 auprès d'adultes américains a révélé une épaisseur moyenne subfovéale de  $287 \pm 76 \mu\text{m}$ .<sup>10,11</sup> Les patients qui ont une CRSC active présentent une épaisseur choroïdienne subfovéale plus grande que leurs valeurs résolues. Chung et coll. en Corée du Sud ont constaté une épaisseur moyenne de  $446,8 \pm 101,0$  dans les cas actifs par rapport à  $414,7 \pm 93,9$  dans les cas résolus.<sup>12</sup> Les tendances générales à prendre en considération comprennent l'amincissement avec l'âge et l'amincissement avec une longueur axiale accrue.

**Figure 2 :** TCO avec imagerie en profondeur améliorée révélant une épaisseur choroïdienne supérieure à la moyenne chez un patient présentant une CRSC.



L'imagerie TCO peut également fournir des indices diagnostiques de la chronicité de la maladie. Dans le cas d'un détachement séreux chronique, les photorécepteurs restent détachés de l'EPR pendant une période prolongée, ce qui entraîne une phagocytose inadéquate de leurs segments extérieurs. L'allongement des segments extérieurs mène à la constatation TCO appelée « photorécepteurs fragmentés » (figure 3).<sup>13</sup> Il est important de noter que les photorécepteurs fragmentés ne sont pas uniques à la CRSC et sont également visibles dans d'autres formes de détachement chronique, comme les détachements séreux chroniques du mélanome choroïdien.<sup>14</sup>

En plus des photorécepteurs fragmentés, les patients atteints d'une maladie chronique peuvent développer une atrophie géographique et un œdème rétinien kystique qui se distingue par l'imagerie TCO. Ce sont là des indices d'un problème de longue date. Dans le cas d'un important EPR central et d'une atrophie des photorécepteurs, un traitement plus agressif peut être inutile, puisque le pronostic visuel demeure faible, peu importe l'intervention.

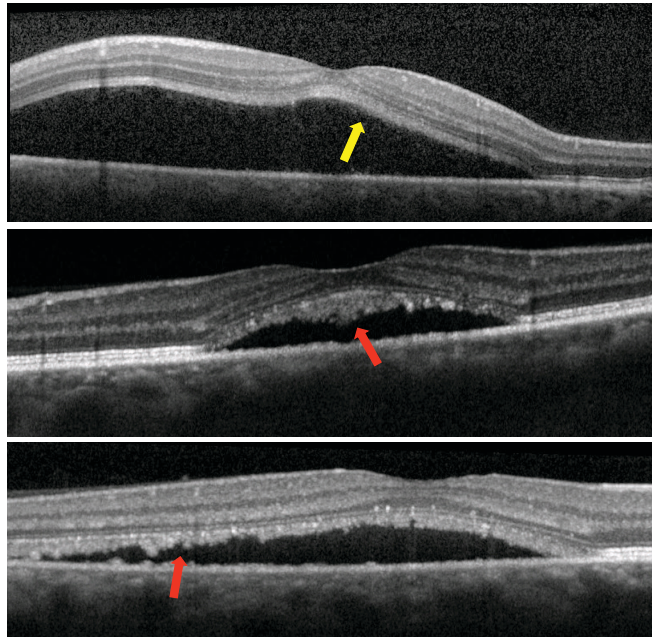
### TCO-ANGIOGRAPHIE

Les patients qui ont une rétinopathie séreuse centrale risquent également de développer des membranes néovasculaires choroïdiennes (MNV), les estimations variant entre 2 et 9 % des cas chroniques.<sup>15</sup> Il peut être difficile de déterminer l'origine du liquide apparent, que ce soit à partir de la maladie elle-même ou du développement du MNV. La capacité d'effectuer une imagerie détaillée avec TCO est utile dans ces cas. L'imagerie TCO-angiographie (TCO-A) est une méthode non invasive de détection des altérations pathologiques dans le système vasculaire sans injection de colorant. La TCO-A fournit des renseignements structuraux vitaux profonds à l'EPR qui sont typiques de l'imagerie TCO conventionnelle, ainsi qu'une analyse ciblée des caractéristiques anormales du débit sanguin, avec une sensibilité semblable à celle de l'angiographie fluorescéinique.<sup>15</sup> Le praticien peut cibler la zone de MNV présumée par TCO et évaluer la choriocapillaire sous-jacente pour la néovascularisation. Le MNV est de plus en plus bien caractérisé en TCO-A et son utilité pourrait augmenter en raison de sa sécurité et de sa facilité d'utilisation par rapport à l'angiographie fluorescéinique. La TCO-A peut également s'avérer utile dans les cas où il n'y a pas de néovascularisation. Une étude récente a fourni des preuves de l'hyperperfusion et de l'hypoperfusion au niveau de la choriocapillaire dans les régions de détachement séreux, ainsi que de la régression de la perfusion après la résolution du liquide sous-rétinien.<sup>9</sup> Cela porte à croire que la TCO-A peut être utilisée pour évaluer le risque de progression des CRSC en surveillant le profil des anomalies du débit.

### AUTOFLUORESCENCE DU FOND DE L'ŒIL

L'imagerie autofluorescente du fond de l'œil est un outil utile dans l'évaluation de la CRSC. Cette technique permet de recueillir des données sur les émissions de lumière en utilisant l'excitation à la lumière bleue pour visualiser la teneur en fluorophore (mélanine ou lipofuscine) dans toute la rétine. Le FAF est utilisé pour identifier les drusen et les anomalies de la rétine externe et de l'EPR qui seraient autrement difficiles à détecter lors de l'examen du fond de l'œil, de la photographie du fond de l'œil ou de l'angiographie fluorescéinique.<sup>16,17</sup> Les anomalies sont différenciées les unes des autres par leur intensité de signal, notamment l'hyper-autofluorescent, l'hypo-autofluorescent et l'iso-autofluorescent.

**Figure 3 :** A. Détachement séreux aigu causé par la CRSC avec allongement minimal des segments extérieurs du photorécepteur (flèche jaune); B et C. Décolllements séreux chroniques avec découverte de « photorécepteurs fragmentés » (flèches rouges) causés par l'allongement des segments extérieurs.

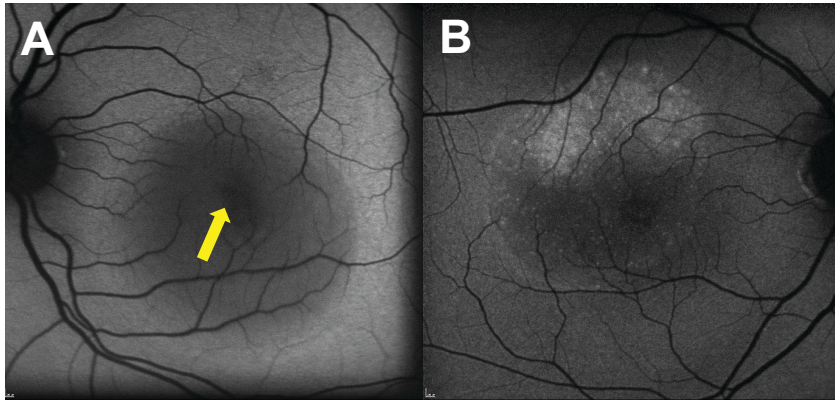


Dans les cas aigus de CRSC, le liquide sous-rétinien accumulé peut créer un effet de blocage qui entraîne une région d'hypo fluorescence (figure 4). L'étendue du détachement séreux peut être plus facilement visualisée dans le FAF que dans l'évaluation clinique. Dans les cas chroniques, localiser les zones d'hyper-autofluorescence. On pense qu'il s'agit de précipités de fluorophores provenant de segments extérieurs de photorécepteurs non phagocytés et allongés (figure 4). Au fur et à mesure que la condition devient très ancienne ou récurrente, des dommages à l'EPR peuvent se produire, car les deux régions d'hyper-autofluorescence sont corrélées à des tissus non viables et à des fluorophores accumulés et à des régions d'hypo fluorescence correspondant aux régions où l'atrophie de l'EPR s'est déjà produite.<sup>17</sup> Dans le cas des maladies chroniques, la perturbation de l'EPR sur le FAF peut prendre une apparence inhabituelle, car le liquide séreux est déplacé vers le bas par la gravité, ce qui entraîne de l'hyper-autofluorescence en « queue de comète ».<sup>13</sup>

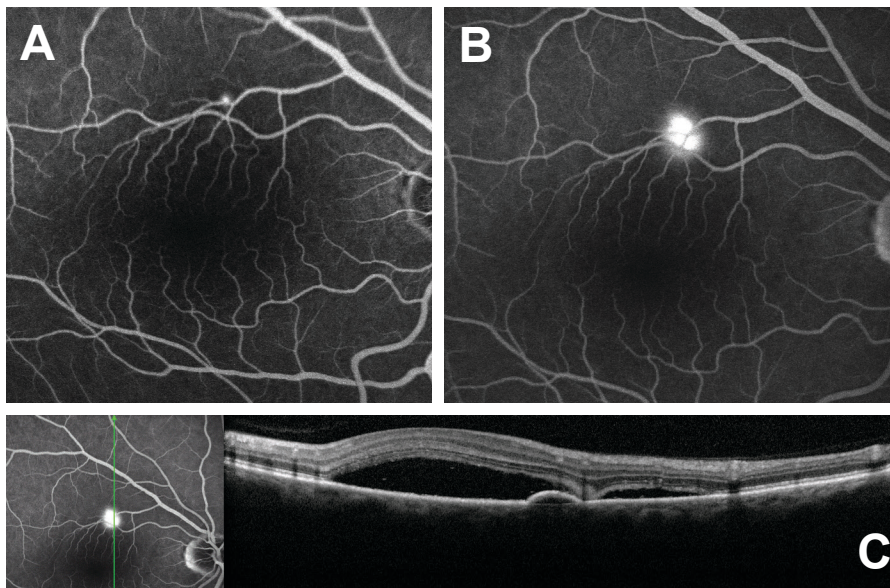
### ANGIOGRAPHIE FLUORESCÉINIQUE

L'angiographie fluorescéinique est utile pour identifier les zones de fuite, surtout dans les cas où plusieurs détachements se trouvent à l'extérieur de la macula. La fuite peut se produire dans un motif de tache d'encre qui commence par un point focal et s'agrandit dans la phase tardive (figure 5). Les fuites peuvent également se manifester sous la forme d'une cheminée de fumée semblable à l'œdème maculaire cystoïde, qui commence également comme point focal, mais croît sous une forme semblable à celle des nuages jusqu'à la phase tardive (figure 6). La forme d'une cheminée de fumée n'est pas aussi courante dans les CRSC et apparaît dans 10 à 15 % des cas aigus.<sup>2</sup> L'identification des DEP par angiographie fluorescéinique peut être vitale, surtout lorsqu'on envisage la coagulation laser focale. Si la zone de fuite est à une distance suffisante de la fovéa pour être considérée comme sécuritaire, l'application au laser peut raccourcir la durée de deux mois et peut réduire le taux de récurrence.<sup>18,19</sup> La photocoagulation au laser, telle que le système Navilas® (OD-OS GmbH, Teltow en Allemagne), permet de suivre l'œil et de planifier le traitement pré-rendu en travaillant en conjonction avec la photographie du fond de l'œil et l'angiographie fluorescéinique, et s'est révélée plus précise que le laser conventionnel.<sup>19</sup> Il se peut toutefois que l'utilisation précoce du laser ne soit pas indiquée dans tous les cas et qu'elle soit précédée d'une période d'observation au-delà de la période de 3 à 4 mois.<sup>20</sup>

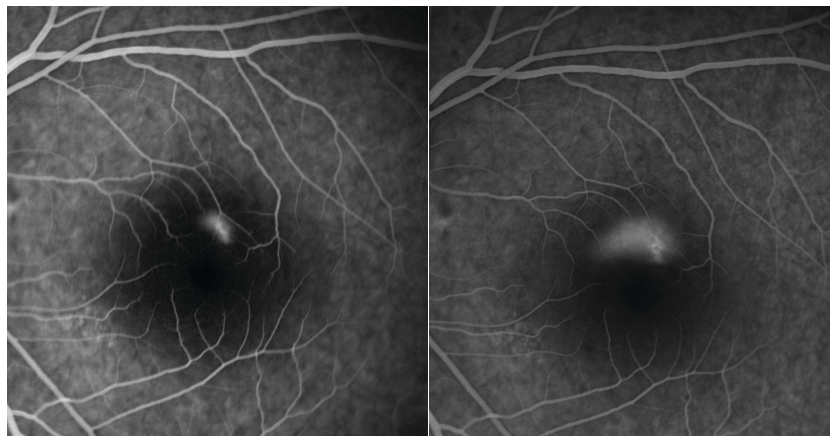
**Figure 4 :** A. Patient présentant une CRSC aiguë et une région bien circonscrite d'hypoauto fluorescence assez uniforme qui correspond à la zone de détachement séreux; B. Patient présentant une CRSC chronique et des photorécepteurs fragmentés sur la TCO, qui révèle les points de fuite résultant de l'hyperauto fluorescence.



**Figure 5 :** A. Point de fuite précoce à 30 secondes; B. Augmentation de l'hyperfluorescence en tache d'encre au cours des phases ultérieures; C. Zone de fuite correspondant au DEP observé sur la TCO.



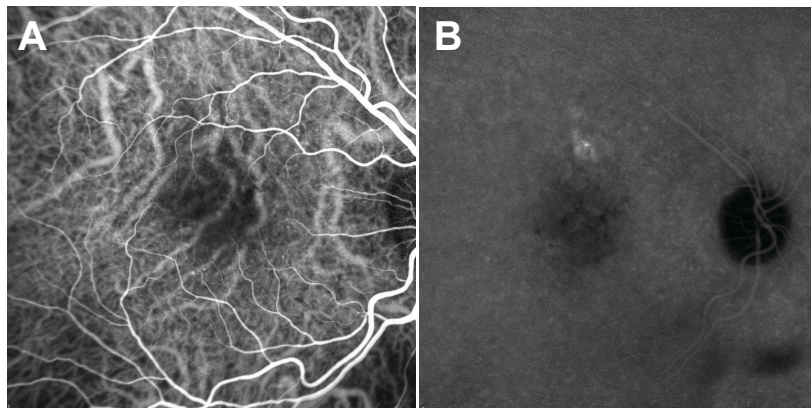
**Figure 6 :** Apparence de cheminée des fuites.



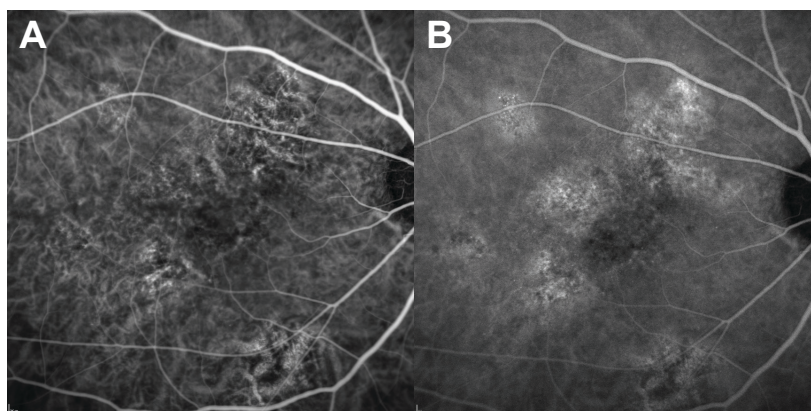
**ANGIOGRAPHIE AU VERT D'INDOCYANINE**

L'angiographie au vert d'indocyanine (VIC) est une autre méthode d'imagerie intraveineuse qui peut être réalisée en même temps que l'angiographie fluorescéinique et met en évidence les changements vasculaires choroïdiens. Le VIC présente une liaison plasmatisque de près de 98 %, ce qui entraîne une rétention beaucoup plus importante du colorant que la fluorescéine dans le vasculaire choroïdien qui fuit autrement.<sup>2</sup> L'utilisation du VIC est particulièrement utile en combinaison avec la thérapie photodynamique (TPD), puisque la visualisation accrue de la vasculaire choroïdienne permet de cibler plus précisément les fuites. Dans la CRSC, il y a un remplissage choroïdal retardé dans la phase précoce et des plaques de non-perfusion, ce qui entraîne une dilatation veineuse choroïdienne et une hyperfluorescence géographique dans la phase intermédiaire (figures 7 et 8).<sup>21</sup> Ces zones de choroïde hyperperméable sont en corrélation avec les zones de fuite de l'EPR, mais peuvent également apparaître ailleurs dans la rétine.<sup>2</sup> Cette anomalie dans le remplissage vasculaire est souvent observée bilatéralement et plus largement sur le pôle postérieur, par rapport aux changements focaux observés dans l'imagerie par fluorescéine. Il faut procéder au VIC pour exclure la vasculopathie choroïdienne polypoïde (VCP) et les autres causes de néovascularisation. La VCP, caractérisée par des vaisseaux choroïdiens anormaux qui culminent en projections focales dans la rétine postérieure, c'est-à-dire la zone qui entoure le nerf optique ou la macula, peut être très similaire à la CRSC sous autofluorescence, mais elle est mieux caractérisée par le VIC comme ayant davantage de lésions ayant un aspect de polype entre les phases intermédiaire et tardive.<sup>2</sup>

**Figure 7 :** A. Angiographie au vert d'indocyanine à la 30e seconde montrant une hypofluorescence centrale avec des vaisseaux choroïdiens dilatés; B. Phase tardive de l'angiographie au vert d'indocyanine à la 14e minute montrant une zone localisée d'hyperfluorescence avec possibilité de cibler la région avec un laser focal.



**Figure 8 :** A. Phase précoce de l'angiographie au vert d'indocyanine montrant les régions d'hypofluorescence et les vaisseaux choroïdiens dilatés; B. Phase tardive de l'angiographie au vert d'indocyanine montrant les régions de fuite. Les régions plus vastes ou les régions à proximité de la fovéa ne peuvent pas être ciblées par un laser focal, mais peuvent être traitées par TDP.



**CAS 1**

Un Afro-Américain de 65 ans s'est plaint d'une très mauvaise vision à l'œil droit et d'un léger brouillard à l'œil gauche avec ses lunettes habituelles. Il a déclaré que l'œil droit avait une mauvaise vision depuis 15 ans et que plusieurs médecins de l'œil lui avaient déjà dit que sa vision ne s'améliorerait pas avec le traitement. Il a nié tout

antécédent de traumatisme et s'est souvenu vaguement d'un diagnostic de « dégénérescence maculaire » dans l'œil droit causant sa perte de vision. Il a nié tout antécédent de traitement.

Il avait subi des traitements de chimiothérapie et de radiothérapie pour une lésion non précisée du cerveau et pour un cancer du poumon au cours de l'année précédente et avait l'impression que sa vision avait diminué au cours de cette période. De ses antécédents médicaux ressortent du diabète de type 2 diagnostiqué 3 ans auparavant avec un HbA1c récent de 6,3 %, de l'hypertension et des antécédents d'accident cérébrovasculaire mineur 5 ans auparavant. Le patient a nié avoir des antécédents de maladie oculaire dans la famille et a nié avoir consommé du tabac, de l'alcool ou des drogues à des fins récréatives. Les médicaments du patient comprenaient notamment 10 mg de cetirizine au besoin, 50 mg de sildénafil au besoin, 2,5 mg d'apixaban deux fois par jour, 1 000 IU de cholécalférol par jour, de 10 mg hydrocodone/ 325 mg d'acétaminophène (Norco) par jour, 500 mg de levetiracetam deux fois par jour, 50 mg de losartan deux fois par jour, 50 mg/jour de métoprolol, 5 mg/jour de tradjenta, 20 mg de oméprazole le matin, 0,4 mg de tamsulosine chaque soir et 1 mg de dexaméthasone deux fois par jour. Il était allergique à la morphine.

Il avait été vu dans notre clinique 16 ans auparavant, et les dossiers indiquaient un diagnostic de dégénérescence maculaire non spécifiée avec des drusen durs et des soupçons d'œdème maculaire. Sa principale plainte au cours de cette visite était une vision floue aiguë des deux yeux (OU) au réveil cinq jours auparavant. La meilleure acuité visuelle corrigée était 20/70- OD et 20/25+ OS. Il devait faire l'objet d'un suivi par angiographie fluorescéinique, mais il n'est pas revenu.

Au cours de sa visite, la vision était de compter les doigts à 3 pieds au niveau OD et de 20/30-2 au niveau OS, sans amélioration de l'acuité visuelle avec trou sténopéique ou réfraction. Les muscles extraoculaires présentaient une gamme complète de mouvements dans les deux yeux sans douleur ni diplopie.

La pression intraoculaire était de 16 mmHg dans les deux yeux. L'examen du segment antérieur a révélé la présence de cataractes sclérotiques nucléaires de grade 2 dans chaque œil, mais n'a rien révélé d'autre. Il n'y avait pas de néovascularisation de l'iris dans aucun des yeux. L'évaluation des segments postérieurs dilatés a révélé des nerfs optiques sains et symétriques sans pâleur avec un ratio C/D de 0,40 rd OD et 0,45 rd OS. Le vitré était clair et la rétine périphérique intacte. La tortuosité vasculaire des artères et des veines OU a été démontrée. Il n'y avait aucun signe de rétinopathie diabétique OU.

L'œil droit a révélé un défaut de « fenêtre » de l'EPR dans la fovéa, d'un diamètre pupillaire d'environ 3/4. La lésion était bien délimitée et encerclée par un mince anneau qui s'étendait vers le bas jusqu'aux arcades inférieures avec des précipités jaunes qui ressemblaient à des exsudats. Dans l'œil gauche, l'arcade supérieure et la macula présentaient des dépôts ressemblant à des drusen (figure 9).

**Figure 9 :** Photographie du fond de l'œil et imagerie autofluorescente connexe.

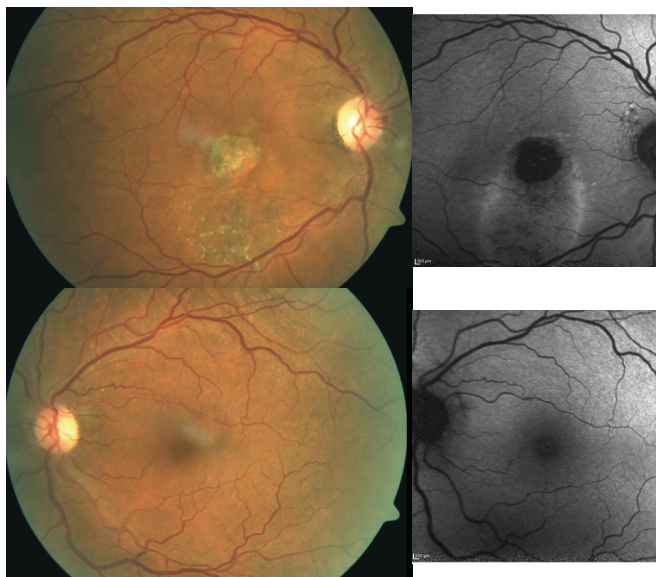
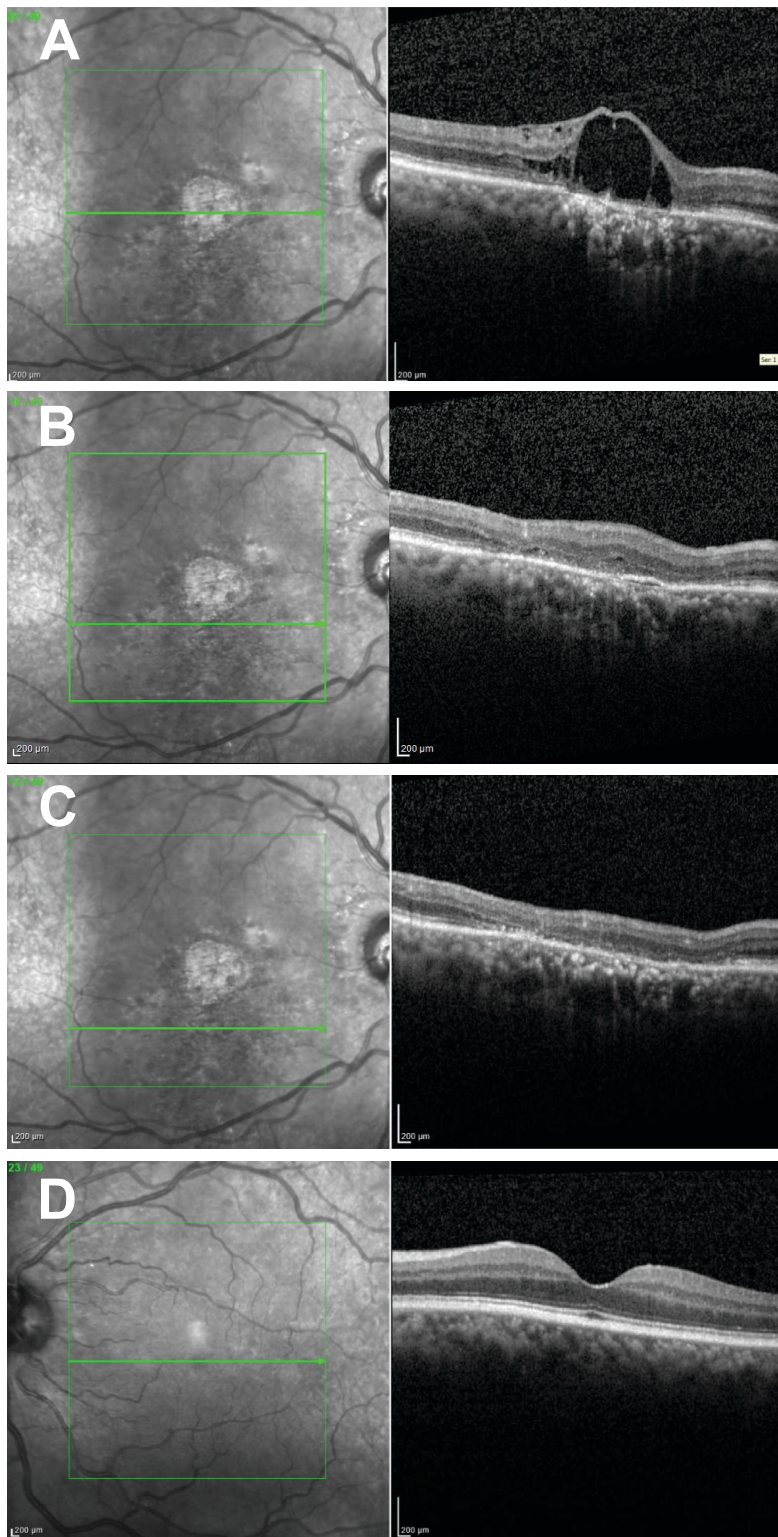


Figure 10 : A. Œdème kystique recouvrant la région du photorécepteur et atrophie de l'EPR dans la fovéa; B. DEP peu profond (flèche jaune); C. Atrophie rétinienne externe s'étendant de façon inférieure; D. TCO maculaire normale dans l'œil gauche.





L'autofluorescence du fond de l'œil (FAF) OD a démontré une hypofluorescence dense et homogène de la lésion fovéale correspondant à une atrophie complète de l'EPR. En plus de cette zone, les dommages causés par l'EPR s'étendaient de façon inférieure dans un schéma hyper-autofluorescent clairement défini indiquant un tractus gravitationnel vers l'arcade inférieure. Il y avait également des points hypofluorescents représentatifs des changements pseudo-exudatifs dans l'anneau. Le FAF OS a démontré une pigmentation maculaire même isofluorescente (figure 9).

L'imagerie de la tomographie par cohérence optique SD (TCO) de la macula OD a démontré des altérations kystiques de la fovéa qui ont altéré l'anatomie rétinienne intérieure et externe avec une atrophie externe importante de la rétine et du photorécepteur en dessous. Un petit détachement superficiel de l'EPR (DEP) était manifestement inférieur à la fovéa ainsi qu'une perte rétinienne externe prononcée qui s'étendait aussi loin antérieurement que la couche nucléaire interne et à travers l'EPR. La TCO de la macula OS ne révélait aucun œdème et les couches rétiniennes sont demeurées intactes avec la préservation du contour fovéal.

Les résultats du patient concordaient avec la rétinopathie séreuse centrale chronique OD. Le patient a reçu une formation sur la maladie et le pronostic visuel est toujours médiocre malgré le traitement. On lui a conseillé d'éviter les déclencheurs de la CRSC comme l'utilisation de stéroïdes, y compris les vaporisations nasales. Cependant, nous avons recommandé que le patient continue d'utiliser la dexaméthasone, car elle était un complément à sa chimiothérapie. Le patient désirait toutefois une consultation sur les options de traitement et a été recommandé à un surspécialiste de la rétine pour évaluation. Le patient a refusé la dilatation lors de son suivi auprès du rétinologue et n'est pas revenu pour un suivi.

## CAS 2

Un Afro-Américain de 38 ans présentait une tache brune dans sa vision centrale OD, qui avait commencé une semaine auparavant. Il a décrit sa vision comme s'il regardait à travers une tache de café. L'endroit ne bougeait pas et suivait sa fixation. Le patient a nié avoir des symptômes dans l'œil gauche. Il a nié avoir des antécédents de maladie oculaire, de blessure ou de conditions anormales pour lui-même et sa famille immédiate. Son dossier médical a révélé de l'hypertension et du TDAH. Ses médicaments actuels comprenaient 5 mg d'amphétamine/5 mg de dextroamphétamine par jour, 40 mg d'atomoxétine par jour et 500 mg de naproxène deux fois par jour. Les pupilles, les MEO et les champs visuels de confrontation étaient sans particularité OD, OS. La meilleure acuité visuelle corrigée était 20/20- OD et 20/20 OS. Les tests de grilles d'Amsler ont révélé une tache brune centrale et une fixation nasale à une fixation nasale.

La pression intraoculaire était de 18 mmHg OD et 20 mmHg OS. L'examen du segment antérieur n'a rien révélé d'anormal, OD, OS. L'examen dilaté du segment postérieur a démontré un grand anneau non pigmenté et circonscrit autour de la fovéa OD, qui était plus grand dans la partie inférieure (figure 10). La macula OS n'avait rien d'anormal.

Le rapport C/D des nerfs optiques était de 0,30 OD et OS. La périphérie ne révélait aucun trou, aucune rupture ou déchirure et le système vasculaire était de calibre normal dans les deux yeux.

L'imagerie TCO de la macula OD a révélé un détachement neurosensoriel de 8 à 10 diamètres pupillaires allant de la macula temporale à la zone située tout juste sous la fovéa (figures 11,12). La TCO a démontré une épaisseur choroïdale subfovéale supérieure à 450 microns (à l'extérieur de la plage normative acceptée) et un petit DEP présent dans le détachement séreux<sup>27</sup>. Les segments extérieurs du photorécepteur étaient très peu allongés.

Figure 11 : Conclusions d'examen du fond d'œil de l'œil droit.



Figure 12 : Comparaison de la progression des tranches horizontales avec la TCO maculaire. A. Liquide subrétinien persistant sur une période de 3 mois d'une région inférieure à la macula.

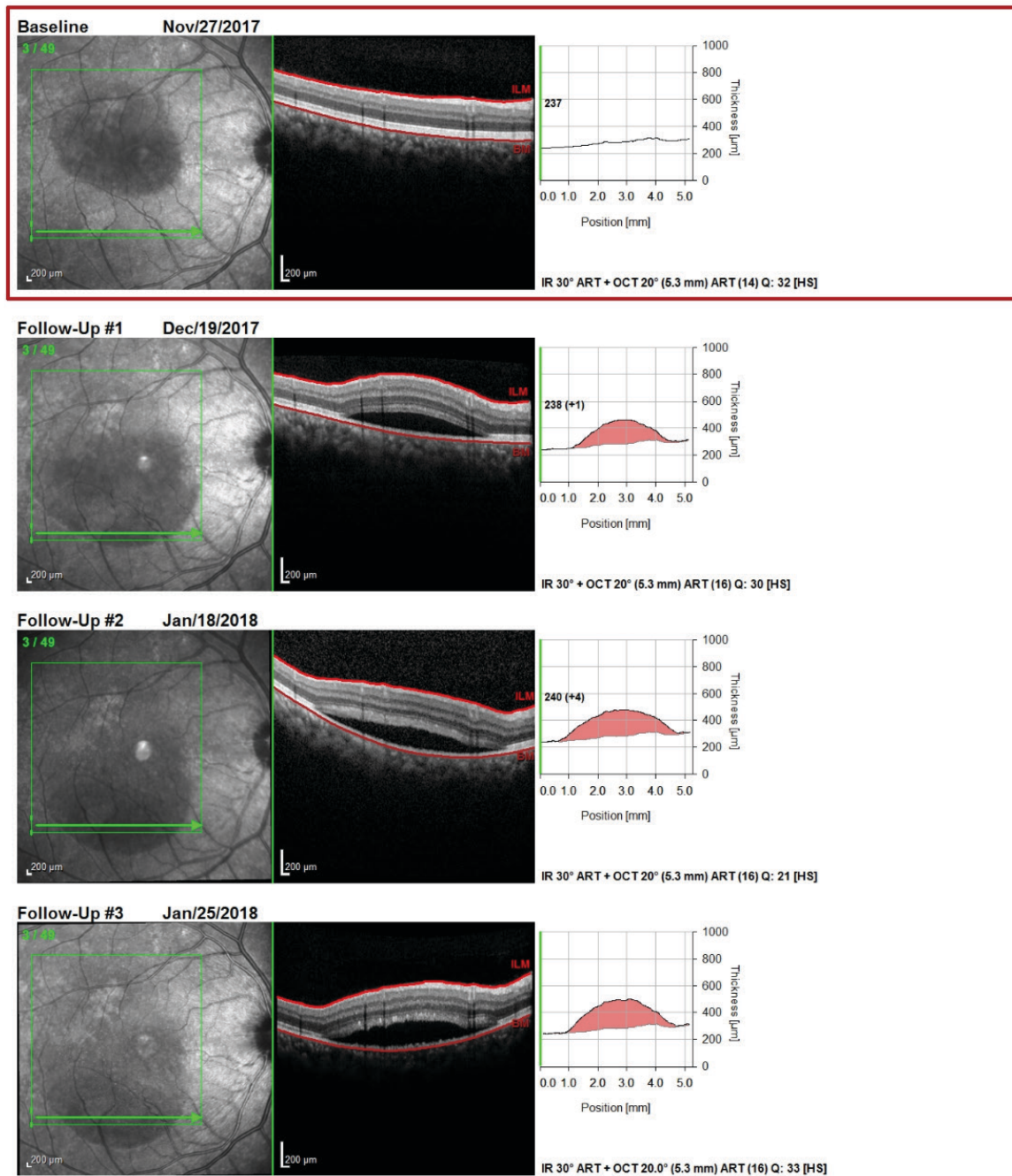
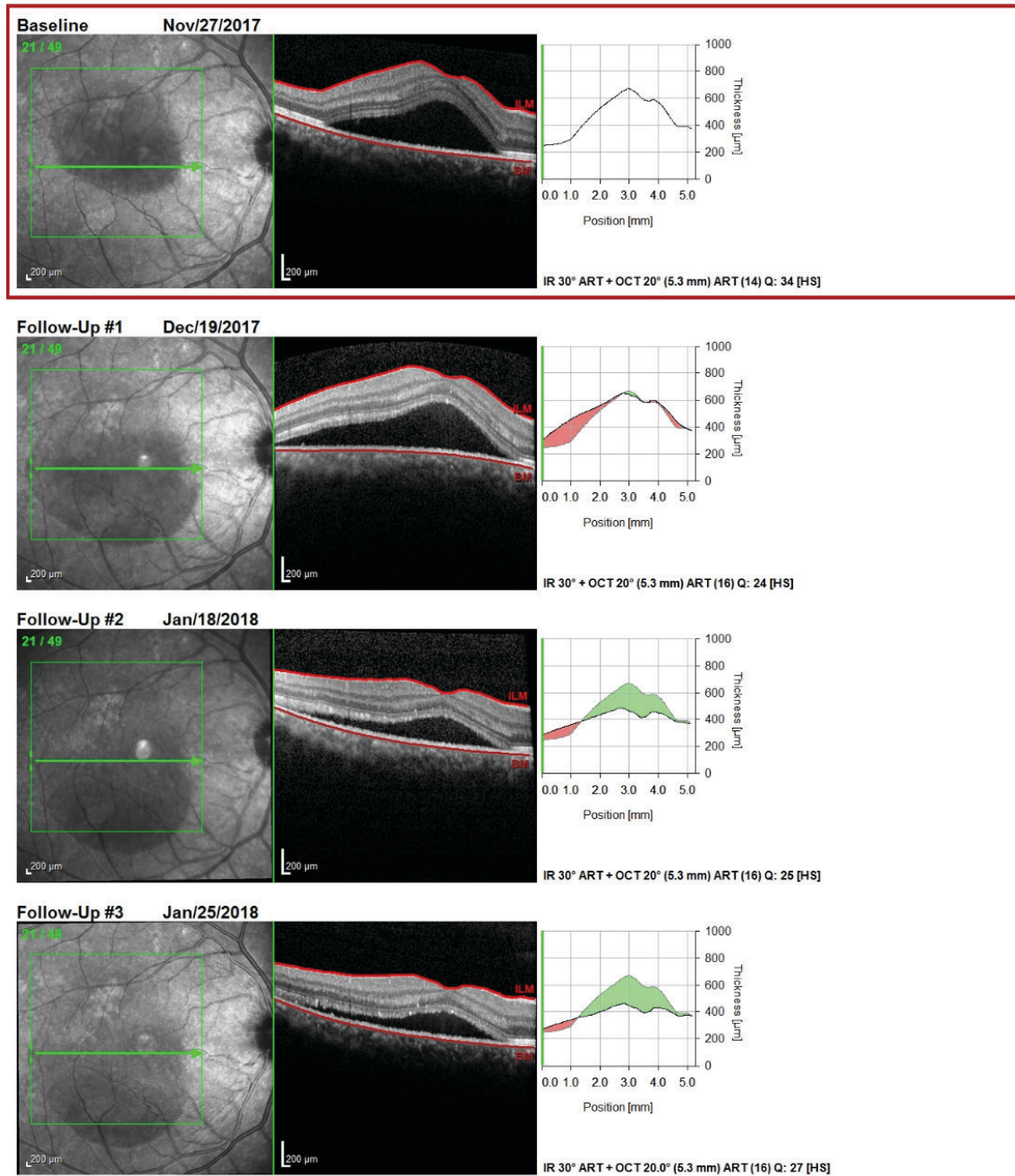


Figure 12 : B. Section horizontale traversant la fovéa montrant un liquide subrétinien persistant causant un décollement séreux progressif et une expansion de la rétine atteinte coïncidant avec une diminution nette de l'épaisseur maculaire.

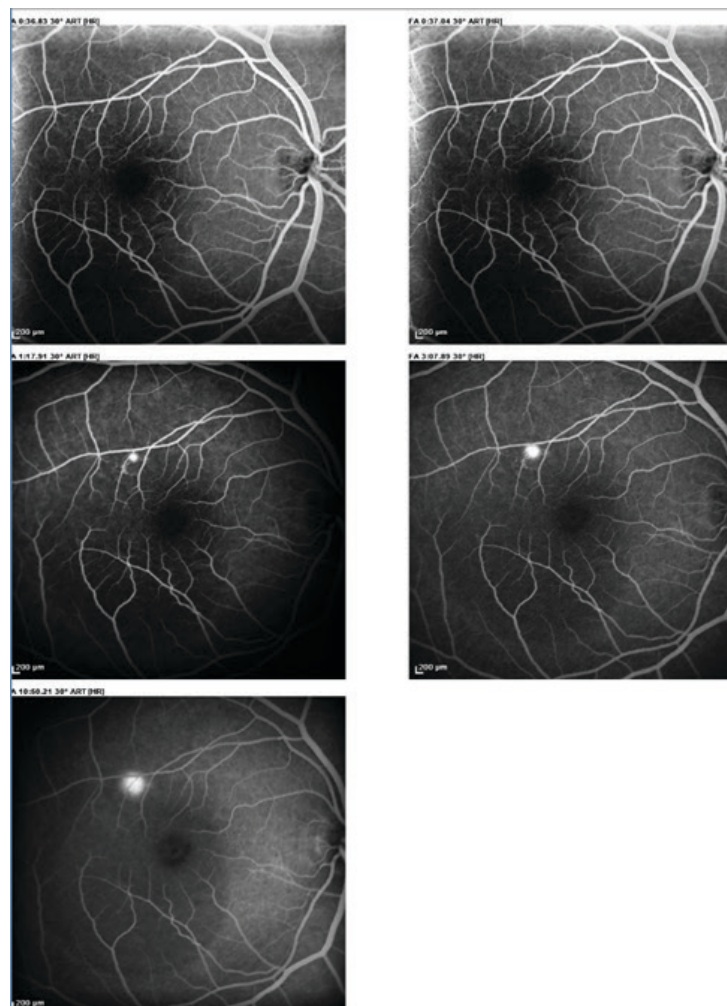


Le patient a reçu un diagnostic de chorioretinopathie séreuse centrale OD. Les antécédents du patient et les résultats de la TCO suggèrent un épisode aigu. Il a admis avoir récemment subi du stress à la maison et au travail, ce qui a peut-être précipité ses symptômes, et il a nié toute utilisation récente de stéroïdes. Il a été décidé d'observer le patient au moyen de l'imagerie par TCO en série.

Au cours des deux visites suivantes et sur une période de deux mois, les symptômes visuels du patient ont persisté sans amélioration. L'acuité visuelle est demeurée de 20/20 – OD, OS. La comparaison en série de l'imagerie TCO a démontré une migration inférieure du fluide, une constatation courante dans la CRSC, mais le liquide sous-rétinien central persistant est demeuré. En raison des symptômes du patient et de la persistance du liquide subrétinien central, le patient a commencé à prendre 50 mg d'éplénone par voie orale pendant 4 semaines à sa deuxième visite après avoir vérifié qu'il ne prenait pas de médicament antihypertenseur à ce moment-là. Le traitement n'a pas encouragé la résorption des fluides à partir de l'imagerie par TCO en série et n'a pas non plus réduit les symptômes du patient.

Le patient devait se présenter à notre clinique d'angiographie fluorescéinique optométrique. L'étude d'angiographie a démontré une zone de regroupement focal précoce le long de l'arc temporel supérieur OD qui augmentait en fluorescence à travers les phases intermédiaires et tardives dans un modèle de tache d'encre (figure 13). La zone de regroupement correspondait au petit DEP de la TCO et a confirmé une rupture dans le complexe de l'EPR de la membrane de Bruch. En raison de la persistance de la maladie malgré l'observation et l'éplénone, ainsi que de la frustration du patient et des troubles visuels subjectifs, le patient a été aiguillé vers l'ophtalmologie pour des options de traitement. Le patient ne s'est pas présenté pour un suivi.

**Figure 13 :** De gauche à droite, de haut en bas, on observe une augmentation de la fluorescence entre les premiers stades et les derniers stades de la formation de taches d'encre.



## DISCUSSION

La pathophysiologie de la CRSC peut généralement être décrite comme une anomalie de la circulation choroïdienne entraînant une perturbation de l'EPR et de l'interaction neurosensorielle de la rétine. En cas de stase, de non-perfusion choriocapillaire ou d'inflammation, une altération de la pression hydrostatique peut perturber l'EPR, ce qui permet au liquide de pénétrer dans l'espace sous-rétinien et de causer un détachement neurosensoriel. Les détachements focaux de l'EPR (DEP), qui peuvent se présenter isolément ou éparpillés dans le pôle postérieur, sont souvent des cibles de traitement dans la coagulation laser focale pour réduire l'afflux de liquide subrétinien.<sup>21,22</sup> Il a été proposé que l'épaisseur choroïdienne accrue soit le résultat d'une augmentation de la perméabilité choroïdienne, ce qui entraîne un état hyperperméable qui est plus vulnérable aux fuites.<sup>5</sup>

Une hypothèse actuellement acceptée concernant le rôle des corticostéroïdes dans la CRSC indique que l'altération de l'activité des récepteurs glucocorticoïdes et minéralocorticoïdes dans le choroïde et l'EPR peut entraîner la rétention d'eau et de sodium, ce qui est responsable du détachement neurosensoriel séreux.<sup>23</sup> Il a été démontré que l'aldostérone, le principal minéralocorticoïde du corps, induit un stress oxydatif, une inflammation et un dysfonctionnement endothélial à de faibles doses et peut affecter l'expression dans les cellules gliales rétinienne Muller dans l'échange d'ions et d'eau.<sup>23</sup> L'injection intravitréenne de glucocorticoïdes n'a pas été associée à une incidence plus élevée de CRSC, ce qui suggère une étiologie métabolique d'ordre supérieur, bien qu'il y ait eu des cas signalés d'aggravation de CRSC préexistant avec triamcinolone intravitréenne.<sup>23,24</sup>

Dans le cas de CRSC aiguë, qui est communément défini comme étant la résolution dans les 3 à 4 mois suivants la présentation, les symptômes visuels soutenus sont souvent limités, puisque l'intégrité fovéale est préservée même en cas d'intervention fovéale.<sup>25</sup> La prise en charge initiale des cas aigus, comme celui du patient n° 1, est souvent observée. Dans une étude de 2017, Daruich et coll. ont évalué 31 patients n'ayant jamais reçu de traitement au cours de leur premier épisode, dont 84 % avaient une résolution sans intervention de 6 mois.<sup>26</sup> Après la résolution, toutefois, jusqu'à 50 % des patients développent une récurrence dans le même œil dans l'année suivant la présentation initiale et sont plus susceptibles de récidiver s'ils ont des antécédents de dépression ou de maladie psychiatrique.<sup>4</sup> Les patients qui ont des antécédents de CRSC aiguë résolus peuvent encore présenter des séquelles visuelles comme la métamorphopsie et une vision de contraste et de couleur réduite en raison de la modification structurelle de la couche de photorécepteurs et de la réduction de la densité du cône.<sup>5</sup> Ces dommages s'aggravent dans les cas chroniques et récurrents.

Si le liquide sous-rétinien persistant dure plus de 3 à 4 mois, le problème est considéré comme chronique et nécessite souvent une intervention. La séparation persistante de la rétine neurosensorielle entraîne l'atrophie des segments extérieurs de la couche photorécepteur, ce qui cause des dommages rétiens externes permanents.<sup>7</sup> Les précipitations hyperréfléchissantes, comme celles observées à la figure 9, résultent de cette atrophie du segment extérieur et sont caractéristiques d'une maladie chronique. On a théorisé qu'ils résultent de l'accumulation de protéines et de macrophages à partir des segments externes des phagocytes qui migrent de façon inférieure sous l'influence de la gravité.<sup>14</sup> L'œdème maculaire bulleux cystoïde, comme on l'a vu chez le patient n° 1, a été associé à une maladie de plus de cinq ans et est un indicateur pronostique négatif.<sup>27</sup> La perte de couche rétinienne externe et les dépôts granulaires antérieurs à l'EPR sont également associés à un œdème chronique. La maladie chronique peut entraîner l'atrophie de l'EPR, se présentant comme des régions marquées d'hypo fluorescence sur le FAF, également constatées chez le patient n° 1. La formation de membranes néovasculaires choroïdiennes peut également compliquer l'évolution de la maladie. Chez les patients qui ont une maladie rétinienne externe aussi étendue, le pronostic est médiocre malgré le traitement. Le traitement vise à accélérer la récupération visuelle en plus de prévenir les séquelles négatives à long terme.

Les médicaments administrés par voie orale ont été ciblés comme une méthode non invasive visant à raccourcir l'évolution de la maladie, avec des résultats variables. Parmi les inhibiteurs de l'aldostérone, on a tenu compte de la spironolactone et de l'eplerénone. Il s'agit d'antimineralocorticoïdes stéroïdes utilisés pour traiter l'insuffisance cardiaque chronique et l'hypertension. Ils agissent comme diurétiques en bloquant la liaison de l'aldostérone au récepteur minéralocorticoïde par inhibition compétitive et peuvent avoir une certaine application dans les cas aigus.<sup>21</sup> Zucchiatti et coll., en 2018, ont affirmé que la résolution de l'éphérone était plus élevée et plus rapide que celle observée dans les cas de SCC aigu, bien qu'il s'agisse d'un petit échantillon (n = 27 yeux).<sup>28</sup> Bien que ces résultats n'aient pas encore été corroborés dans d'autres publications, il peut s'agir d'une thérapie de première intention bénéfique chez les patients qui n'ont pas été résolus en temps opportun. D'autres essais prospectifs randomisés et multicentriques seraient utiles pour guider ce traitement.

D'autres médicaments administrés par voie orale ont été envisagés, notamment l'aspirine, le kétoconazole, le mifépristone, le finastéride, la rifampine et l'acétazolamide.<sup>29,30</sup> Bien qu'il n'existe aucune preuve pour appuyer ces thérapies, une étude non aléatoire en mode libre réalisée par Caccavale et coll. en Italie a démontré qu'une dose quotidienne de 100 mg d'aspirine pendant un mois, puis de 100 mg un jour sur deux pendant 5 mois, a donné lieu à une récupération visuelle plus rapide et moins de récurrences comparées au groupe de contrôle.<sup>30</sup> Étant donné que l'hypercoagulabilité accrue et l'agrégation plaquettaire ont été associées à un risque accru de CRSC, les auteurs ont suggéré un traitement de six mois à l'aspirine et à faible dose pour réduire le temps de résolution en raison de ses propriétés anti-agrégées.

L'utilisation d'agents intravitréens anti-VEGF a été envisagée pour le traitement de la CRSC. Bien qu'il y ait des avantages évidents à utiliser l'anti-VEGF chez les patients qui développent une MNV secondaire à la CRSC, l'utilisation de l'anti-VEGF pour le traitement de la maladie elle-même demeure controversée. Le fait qu'il n'y ait pas d'augmentation du niveau de VEGF dans le vitré des patients qui ont la CRSC demeure un point de litige pour ceux qui s'opposent à l'utilisation de l'anti-VEGF pour la CRSC.<sup>31</sup> Une méta-analyse de Chung et coll., qui comprenait quatre études comparant le bevacizumab intravitréen à la surveillance, n'a pas permis de déterminer de façon concluante un avantage de l'anti-VEGF dans la CRSC aiguë ou chronique.<sup>31</sup>

L'utilisation de la TPD a été largement reconnue comme une méthode efficace de promotion de l'absorption du liquide subrétinien dans la CRSC en ciblant les anomalies vasculaires choroïdiennes par injection intraveineuse de la vertéporfine photosensible et l'utilisation d'un laser qui cible de façon sélective la vertéporfine. Cela réduit au minimum les dommages collatéraux et peut être appliqué à des zones plus vastes et plus centrales que le laser focal. Dans une étude réalisée en 2018, une réponse anatomique était évidente dans 96 % (n=39) des cas de CRSC chronique avec préservation de la couche nucléaire extérieure et de la zone ellipsoïde.<sup>22</sup> L'application de la TPD est guidée par une angiographie fluorescéinique ou une angiographie verte par indocyanine pour cibler les zones de fuite.

Il a été démontré que le laser thermique focal ciblant les zones locales de fuites et de DEP était bénéfique pour la CRSC. Le traitement au laser est souvent guidé par l'angiographie au vert d'indocyanine ou de la fluorescéine. Bien qu'il y ait des preuves d'une diminution de la durée de réabsorption du liquide sous-rétinien, on ne sait pas s'il y a une diminution du taux de récurrence. Un laser focal ne peut pas être appliqué à de grandes régions ou à des régions trop proches de la fovéa.<sup>22,29</sup>

## CONCLUSION

Bien que la plupart des cas de CRSC aiguë soient autolimitatifs et ne nécessitent aucune intervention, les cas chroniques et récurrents peuvent entraîner une perte de vision permanente. Lorsqu'elle est appliquée de façon appropriée, l'intervention médicale peut aider à réduire la durée de la maladie et le taux de récurrence, ce qui, en fin de compte, améliore les résultats visuels. L'utilisation de l'imagerie multimodale permet un diagnostic plus précis de la maladie en écartant d'autres causes de détachement rétinien séreux. De plus, il permet de déterminer la chronicité de la maladie et améliore la capacité d'adapter le traitement à chaque cas. La FAF, la TCO, l'angiographie fluorescéinique et l'angiographie VIC révèlent chacune un élément unique du tableau clinique et offrent une perspective physiologique inestimable pour déterminer à la fois le pronostic du patient en CRSC et la meilleure thérapie ciblée. Le praticien doit être conscient des diverses options de traitement disponibles et aiguiller de façon appropriée les patients, surtout dans les cas chroniques, afin d'éviter les complications menaçant la vue. ●

## REMERCIEMENTS

Les auteurs tiennent à remercier Andrew Rixon, OD, FAAO, pour son soutien et ses conseils pendant la préparation de ce manuscrit.

## DIVULGATIONS FINANCIÈRES

Les auteurs n'ont aucun intérêt financier et ne déclarent aucun conflit d'intérêts dans ce travail.

## RÉFÉRENCES

- Liegl R, Ulbig MW. Central serous chorioretinopathy. *Ophthalmologica* 2014;232(2):65-76.
- Schachat AP, ed. *Ryan's Retina*. Sixth edition. Edinburgh ; New York: Elsevier; 2018.
- Wang M, Munch IC, Hasler PW, Prünke C, Larsen M. Central serous chorioretinopathy. *Acta Ophthalmol* 2008;86(2):126-145.
- Liew G, Quin G, Gillies M, Fraser-Bell S. Central serous chorioretinopathy: a review of epidemiology and pathophysiology: Central serous chorioretinopathy. *Clin Exp Ophthalmol* 2013;41(2):201-214.
- Iacono P, Battaglia Parodi M, Falcomatà B, Bandello F. Central serous chorioretinopathy treatments: a mini review. *Ophthalmic Res* 2015;55(2):76-83.
- Rasheed M, Goud A, Mohamed A, Vupparaboina K, Chhablani J. Change in choroidal vascularity in acute central serous chorioretinopathy. *Indian J Ophthalmol* 2018;66(4):530.
- Ambiya V, Goud A, Rasheed MA, Gangakhedkar S, Vupparaboina KK, Chhablani J. Retinal and choroidal changes in steroid-associated central serous chorioretinopathy. *Int J Retina Vitreous* 2018;4(1).
- Ersoz MG, Karacorlu M, Arf S, Hocaoglu M, Sayman Muslubas I. Pachychoroid pigment epitheliopathy in fellow eyes of patients with unilateral central serous chorioretinopathy. *Br J Ophthalmol* 2018 Apr;102(4):473-478.
- Seo EJ, Um T, Yoon YH. Abnormal choroidal flow on optical coherence tomography angiography in central serous chorioretinopathy. *Clin Exp Ophthalmol* 2018 Dec 5. doi: 10.1111/ceo.13454. [Epub ahead of print].
- Entezari M, Karimi S, Ramezani A, Nikkhal H, Fekri Y, Kheiri B. Choroidal thickness in healthy subjects. *J Ophthalmic Vis Res* 2018;13(1):39.
- Margolis R, Spaide RF. A pilot study of enhanced depth imaging optical coherence tomography of the choroid in normal eyes. *Am J Ophthalmol* 2009;147(5):811-815.
- Chung Y-R, Kim JW, Choi S-Y, Park SW, Kim JH, Lee K. Subfoveal choroidal thickness and vascular diameter in active and resolved central serous chorioretinopathy. *Retina* 2018;38(1):102-107.
- Matsumoto H, Kishi S, Otani T, Sato T. Elongation of photoreceptor outer segment in central serous chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol* 2008;145(1):162-168.e1.
- Matsumoto H, Kishi S, Sato T, Mukai R. Fundus autofluorescence of elongated photoreceptor outer segments in central serous chorioretinopathy. *Am J Ophthalmol* 2011;151(4):617-623.e1.
- Bonini Filho MA, de Carlo TE, Ferrara D, et al. Association of choroidal neovascularization and central serous chorioretinopathy with optical coherence tomography angiography. *JAMA Ophthalmol* 2015;133(8):899.
- Spaide R, Klancknikr J. Fundus autofluorescence and central serous chorioretinopathy. *Ophthalmology* 2005;112(5):825-833.
- Yung M, Klufas MA, Sarraf D. Clinical applications of fundus autofluorescence in retinal disease. *Int J Retina Vitreous*. 2016;2(1).
- Ficker L, Vafidis G, While A, Leaver P. Long-term follow-up of a prospective trial of argon laser photocoagulation in the treatment of central serous retinopathy. *Br J Ophthalmol* 1988;72(11):829-834.
- Chhablani J, Rani PK, Mathai A, Jalali S, Kozak I. Navigated focal laser photocoagulation for central serous chorioretinopathy. *Clin Ophthalmol* 2014 Aug 18;8:1543-1547.
- Ambiya V, Khodani M, Goud A, et al. Early focal laser photocoagulation in acute central serous chorioretinopathy: a prospective, randomized study. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging Retina* 2017 Jul 1;48(7):564-571.
- Abouammoh MA. Advances in the treatment of central serous chorioretinopathy. *Saudi J Ophthalmol* 2015;29(4):278-286.
- Ruiz-del-Tiempo MP, Calvo P, Ferreras A, Leciñena J, Pablo L, Ruiz-Moreno O. Anatomical retinal changes after photodynamic therapy in chronic central serous chorioretinopathy. *J Ophthalmology* 2018;2018:1-4.
- Daruich A, Matet A, Dirani A, et al. Central serous chorioretinopathy: Recent findings and new physiopathology hypothesis. *Prog Retin Eye Res* 2015 Sep;48:82-118.
- Zhao M, Bousquet E, Valamanesh F, et al. Differential regulations of AQP4 and Kir4.1 by triamcinolone acetonide and dexamethasone in the healthy and inflamed retina. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2011;52(9):6340.
- Wong KH, Lau KP, Chhablani J, Tao Y, Li Q, Wong IY. Central serous chorioretinopathy: what we have learnt so far. *Acta Ophthalmol* 2016;94(4):321-325.
- Daruich A, Matet A, Marchionno L, et al. Acute central serous chorioretinopathy: factors influencing episode duration. *Retina* 2017;37(10):1905-1915.
- Do JL, Olmos de Koo LC, Ameri H. Atypical chronic central serous chorioretinopathy with cystoid macular edema: Therapeutic response to medical and laser therapy. *J Curr Ophthalmol* 2017;29(2):133-135.
- Zucchiatti I, Sacconi R, Parravano MC, et al. Eplerenone versus observation in the treatment of acute central serous chorioretinopathy: a retrospective controlled study. *Ophthalmol Ther* 2018 Jun;7(1):109-118.
- Nicholson B, Noble J, Forooghian F, Meyerle C. Central serous chorioretinopathy: update on pathophysiology and treatment. *Surv Ophthalmol* 2013;58(2):103-126.
- Caccavale A, Romanazzi F, Imparato M, Negri A, Morano A, Ferentini F. Low-dose aspirin as treatment for central serous chorioretinopathy. *Clin Ophthalmol* 2010;4:899-903.
- Chung Y-R, Seo EJ, Lew HM, Lee KH. Lack of positive effect of intravitreal bevacizumab in central serous chorioretinopathy: meta-analysis and review. *Eye* 2013;27(12):1339-1346.

# A Clinical Masquerader: Squamous Cell Carcinoma of the Eyelid Previously Diagnosed as an Eye Bump

**Sanjeet Kaur Virk**

**O.D., F.A.A.O**

Ocala West Community Based Outpatient Clinic, North Florida/South Georgia Veteran Health Administration, Ocala, Florida

**April J. Fisher O.D.**

Ocala West Community Based Outpatient Clinic, North Florida/South Georgia Veteran Health Administration, Ocala, Florida

**Brian D. Fisher O.D.**

The Villages VA Outpatient Clinic, North Florida/South Georgia Veteran Health Administration, The Villages, Florida

**Alexis Rodriguez O.D.**

Gainesville VA Optometry Clinic, North Florida/South Georgia Veteran Health Administration, Gainesville, Florida

---

## Abstract

---

Malignant eyelid tumors are often difficult to diagnose at an early stage and can be clinically challenging. Due to the high prevalence of periocular skin cancers, clinicians must be very attentive in their assessment of skin lesions. An 83-year-old male with no history of malignancy presented with a non-healing and rapidly growing lesion of the left lower eyelid. After an oculoplastics referral, the patient was diagnosed with squamous cell carcinoma with no metastasis or invasion to deep-layer tissue. Management required exenteration of the left eye socket followed by radiation therapy.

This case illustrates the clinical course and invasive nature of periocular squamous cell carcinoma. While it can present in a variety of different forms, most are painless, hyperkeratotic lesions that progressively change and ulcerate. An extensive history and careful clinical examination are vital to detect malignancy in a timely manner.

### KEY WORDS:

eyelid neoplasm, squamous cell carcinoma, metastasis, radiation therapy, oculoplasty

### INTRODUCTION

Periocular skin cancers account for over 90% of all ophthalmic tumors.<sup>1,2</sup> Periocular malignant eyelid tumors represent unique challenges to clinicians as they are often difficult to recognize and diagnose in the early stage of presentation.<sup>3</sup> In particular, squamous cell carcinoma (SCC) can present in a variety of different forms, but is mostly seen as painless, hyperkeratotic lesions that progressively change and ulcerate.<sup>3</sup> In the diagnosis of SCC, an indentation or erosion of the eyelid margin, or a scaly nodule, may be observed.<sup>4</sup> Other signs can include madarosis, telangiectasia, ulceration, distortion of the eyelid margin, increasing pigmentation, and secondary ectropion or retraction.<sup>1</sup> These malignant eyelid lesions are more likely to be located on the lower lid than in the upper, medial, or lateral canthal regions.<sup>3</sup> Clinicians must be aware of these clinical indications for SCC since they have the potential for malignant metastasis and are the second-most common eyelid malignancy. They account for 5-10% of all eyelid malignancies, with an incidence of 0.09-2.42 cases per 100,000.<sup>5</sup> Timely diagnosis is imperative as malignant lesions can invade and metastasize quickly by perineural and regional lymph node involvement. Metastasis rates range from 10% to as high as 20-25%.<sup>6</sup> SCC, as a neurotrophic tumor, can infiltrate into the perineural space within the periocular region, defined as perineural invasion (PNI).<sup>2</sup> High densities of motor and sensory nerves are located within this region, which subsequently allow SCC to spread into the orbit and intracranial cavity along branches of the trigeminal, facial, and extraocular motor nerves.<sup>5,7,8</sup>

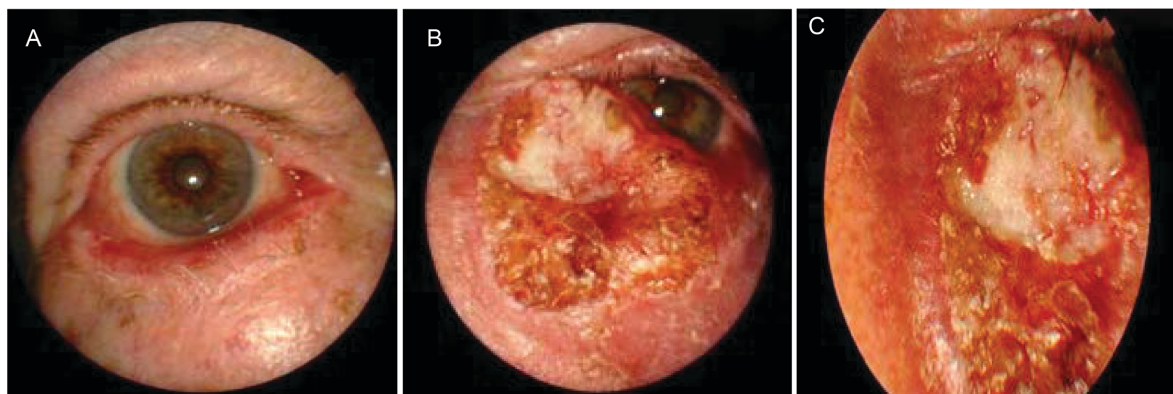


### CASE REPORT

An 83-year-old white male presented to his primary care provider (PCP) with a new non-healing lesion on his left lower eyelid. He described this as an initial bump that progressed and enlarged over several months. The PCP prescribed oral antibiotics for suspected ocular cellulitis. After a few days, there was no clinical improvement, and the patient was referred to our eye clinic. His medical history was positive for Myasthenia Gravis (20+ years), hyperglycemia, chronic osteoarthritis, hypertension, and chronic obstructive lung disease. His ocular history was positive for ocular myasthenia, cicatricial ectropion, and age-related cataracts.

On initial presentation, the patient reported that the eyelid lesion had enlarged over the past few weeks and had begun to drain since he saw his PCP. Clinical examination revealed a mild reduction in best-corrected visual acuity (BCVA) to 20/30 OD, and 20/25 OS due to age-related cataracts. Confrontation visual fields were full to finger counting OD, and revealed severe nasal constriction OS. Pupils and extraocular muscles were normal OU. External slit-lamp exam OD showed cicatricial ectropion, but otherwise was normal-for-age (Fig. 1A). External slit-lamp exam OS revealed a large lower-eyelid ulcerating mass (2.0 cm x 2.1 cm) with scant mucoïd white discharge and sharp defined borders (Figs. 1 B,C). This mass correlated with the constriction in his field of vision. The conjunctiva was white and quiet OD. The lower puncta OS was not visible, and it was suspected that the lesion had invaded both upper puncta and the lower fornix. Dilated fundus exam was normal-for-age OU.

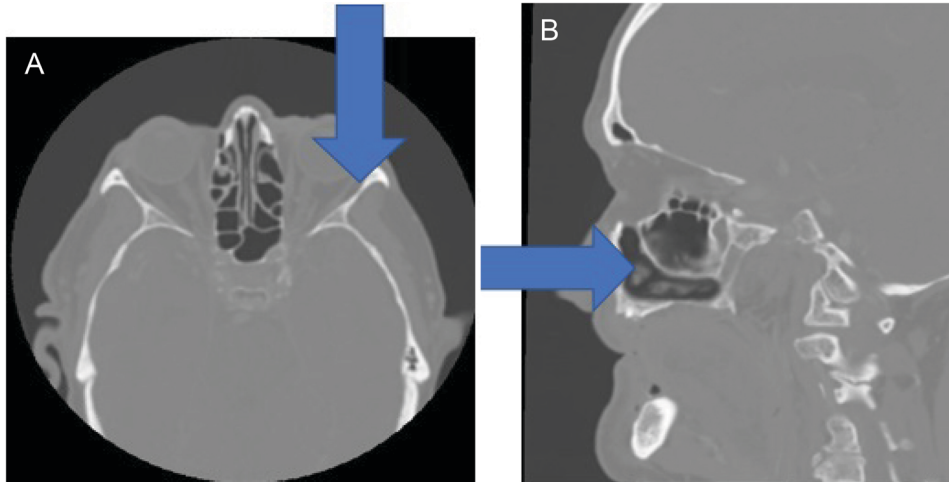
**Figure 1:** (A) External adnexa OD showing cicatricial ectropion. (B) External adnexa OS showing an ulcerating mass (2.0 x 2.1 cm) with scant mucoïd white discharge and sharp defined borders. (C) Magnified view of the ulcerating mass in (B).



The patient was immediately referred to an oculoplastic surgeon for evaluation. Excisional biopsy and CT of the orbits were ordered for the patient. After a review of the pathology report, the patient was diagnosed with malignant left lower-lid SCC. Furthermore, CT of the orbits showed a large, ill-defined enhancing soft tissue mass arising from the left medial canthus involving the left lower eyelid and extending into the inferior left orbit (Figs. 2 A,B).

The patient and oculoplastic surgeon discussed management options, and it was decided to exenterate the left eye socket followed by radiation therapy (XRT). Surgery was completed successfully. At a follow-up exam 2 weeks after surgery, the left eye was healing well and showed tumor-free margins with no evidence of bone erosion. At a one-month post-operative follow-up, it was determined that the patient maintained tumor-free margins. After a few more routine post-operative follow-up visits, the patient was sent back to our eye clinic as the condition remained stable. As the patient was coping with loss of his left eye, he reported poor depth perception. This led to having difficulty with activities of daily living. He had trouble with near tasks, eating, and loss of sensation on the left side. The patient was then seen in our low-vision clinic and evaluated by our home-based primary care occupational therapist. He was issued hand-held magnifying devices to assist with reading, and issued filters for glare control and contrast enhancement.

**Figure 2:** (A and B) CT results showing a large, ill-defined enhanced soft tissue mass arising from the left medial canthus involving the left lower eyelid and extending into the inferior left orbit. The mass measures 3.3 x 1.4 cm in greatest axial dimensions. There is no discrete fat plane between the mass and inferior aspect of the anterior left globe that would suggest possible invasion of the globe. There is no evidence of involvement of the extraocular muscles or optic nerve. There is mild asymmetric enhancement of the left lacrimal gland, which may be reactive, but involvement of the left lacrimal gland cannot be entirely excluded. The soft tissue mass extends along the left nasal bridge. There is encasement of the left facial vein near the left medial canthus, which is difficult to distinguish from the enhancing mass. The left facial vein is congested compared to the right and appears to drain through collateral pathways in the submandibular vessels. The left infraorbital nerve is not encased. There is no evidence of bony erosion. The facial lymph nodes are normal in size. The right facial and bilateral ophthalmic veins are well-opacified. The right orbit is unremarkable.

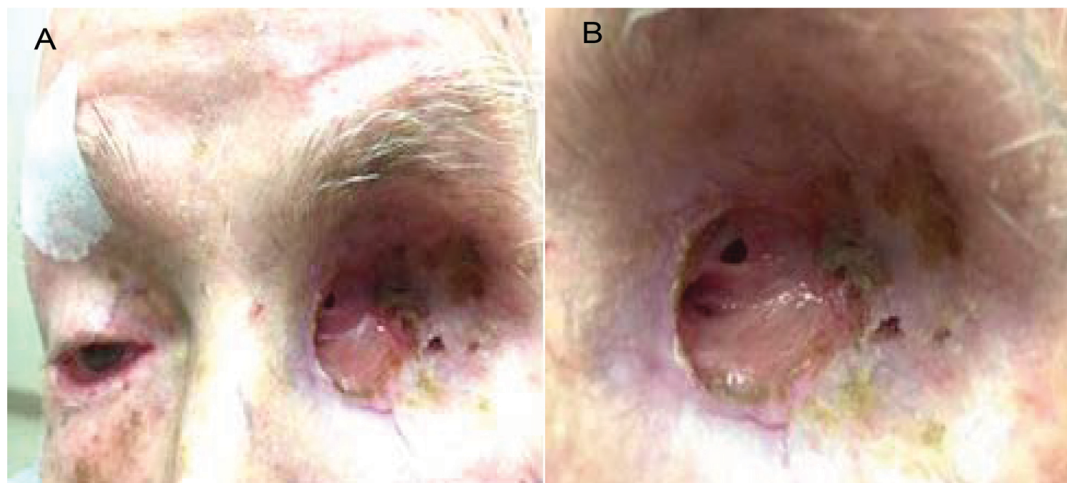


At 5 months following surgery, the patient was doing well and adjusted to routine life. He continued to see the oculoplastic specialist every six months, and reported no additional recurrence. External photos were obtained at this time (Figs. 3 A,B), and showed a stable appearance and wound healing. Furthermore, the patient reported increased sensation in his left facial region. Home-based primary care therapy resulted in significant improvements with his ability to perform daily tasks such as grooming and eating. At one-year follow-up, the patient was coping well with his vision loss, and could perform activities of daily living independently. Slit-lamp examination revealed a stable healing socket (Figs. 4 A,B). Additional appointments were co-managed with the oculoplastic specialist. He was advised to use erythromycin ointment as needed. According to the oculoplastic specialist, he will be a candidate for a prosthetic eye in 16 months.

**Figure 3:** (A) External photo 5 months after exenteration OS. There is a chronic mucoïd reaction that has been managed with bacitracin. (B) OS orbital socket, showing the mucoïd reaction.



**Figure 4:** (A) External photo 12 months after exenteration OS. (B) Magnified view of the well-healed orbital socket post-exenteration.



## DISCUSSION

### Case comparison to the literature

As previously mentioned, our patient experienced a progressive eyelid lesion with obstruction of the visual axis and ulcerative bleeding. Initially, the lesion was scabby and ulcerative, and measured 2.0 x 2.2 cm. After microscopic and histopathological analyses from the left inferior-medial orbital and eyelid biopsy, an infiltrating SCC mass was confirmed. It was apparent from these results that the tumor was diffuse and deep, and would require exenteration for complete removal. Exenteration of the left eye socket, followed by radiation therapy (XRT) was performed. The patient was tumor-free after treatment and is currently being monitored closely for recurrence.

Arora et al. reported a case of SCC of the lower eyelid, where they found a 6.0 x 5.0 cm ulcerated and exophytic lesion.<sup>3</sup> The lesion, which was initially very small, progressed into an ulcerative lesion over two years before it was finally evaluated. After incisional biopsy and histopathological analysis, SCC was confirmed. Since the lesion engulfed the globe and retrobulbar contents as evidenced on CT, local excision and orbital exenteration were performed. Postsurgical lesion histopathology confirmed tumor-free surgical margins.<sup>3</sup>

Vreck et al. described a non-resolving eyelid mass that enlarged over the course of six weeks.<sup>8</sup> The mass was initially diagnosed as a chalazion that did not improve under a 10-day course of oral trimethoprim and sulfamethoxazole. It was then referred for further evaluation. The mass measured 2.0 x 2.3 cm with mucoid discharge and thinning of the overlying skin.<sup>8</sup> The mass was then treated by the intralesional injection of 0.5 ml of 10 mg/ml triamcinolone acetonide injectable. Although it decreased in size, the lesion remained and was subsequently biopsied. Histopathological results revealed cutaneous SCC with deep invasion, hyperkeratosis, and parakeratosis with all margins positive for tumor. The patient's medical metastatic workup was negative. The patient underwent Mohs surgery with oculoplastic repair. At the conclusion of Mohs surgery, the surgical margins were negative for tumor and the defect measured 3.0 x 1.5 cm.<sup>8</sup>

The management in our case was very similar to that described by Arora et al. in that both cases required orbital exenteration to ensure tumor-free surgical margins. This was due to the advanced nature of the tumor. Meanwhile, Vreck et al. required Mohs surgery with oculoplastic repair, and achieved tumor-free margins. Despite the differences in the management of these cases, both treatment modalities were successful options to ensure tumor-free margins.

### Spread and metastasis

SCC has the potential to be a life-threatening disease. The lesion must be removed before perineural invasion and metastasis can occur. Although periocular SCC is less prevalent than basal cell carcinoma (BCC), it has a higher potential for orbital invasion. Orbital invasion has been documented and diagnosed in up to 5.9% of all cases. Meanwhile, BCC has an orbital invasion rate of 1.6-2.5%.<sup>5,9-13</sup> Risk factors associated with orbital invasion include, but are not limited to, neglected untreated ulcerated lesions, an ulcerated lesion with extraocular muscle restriction, epiphora, dysesthesia, a history of recurrent lesions, and radiotherapy treatment.<sup>5,13</sup> Outside the clinical presentation of SCC of the eyelid with orbital involvement, the clinician must also rule out paranasal sinus involvement, which is also a common cause of orbital invasion from SCC.<sup>5,9-13</sup>

Another way SCC could metastasize is through perineural spread, which is tumor growth in and around a nerve. When present, the prognosis is poor, with a high mortality rate. As previously discussed, SCC is a neurotrophic tumor and can infiltrate the orbit and intracranial cavity along branches of the trigeminal, facial, and extraocular motor nerves.<sup>5,14</sup> A major reason to diagnose and assess all anomalous eyelid lesions is that patients with SCC and PNI are asymptomatic 60-70% of the time. Others may have symptoms of anesthesia, dysesthesia or paresthesia, and pain or facial weakness causing debilitation.<sup>2,14,15</sup> If left untreated, the natural course of periocular SCC with PNI is spread along the supra-orbital and infraorbital nerves to the orbital apex. This could then result in ptosis, ophthalmoplegia, and vision loss.<sup>5,16-19</sup> Once spreading occurs past the orbital apex, there is a high fatality rate if it invades the cavernous sinus, meninges, or middle or posterior cranial fossa. Despite the potential for periocular SCC tumors to cause orbital and intracranial spread, this can also be caused by other cutaneous lesions in the head and neck, or sometimes the primary lesion is never found. If PNI is suspected, aggressive adjunctive therapy with radiation is recommended.<sup>5,16-18</sup> Late-stage SCC spread and metastasis occurs through the regional lymph nodes to distant sites through the lymphatic system and bloodstream. The rates of metastasis with SCC can vary within a wide range.<sup>5</sup> If metastasis occurs through the lymphatic and hematogenous systems, there is a worse prognosis and higher mortality rate.

### Tumor removal

After the initial diagnosis of SCC, a tactical management plan should be established for the patient. Since various options are available for eradication of the lesion, risk factors regarding the lesion should be evaluated to ensure the best method of removal. Tumor characteristics that must be considered include location, grade, histological subtype, PNI, and metastasis. Other considerations when developing a proper treatment plan is to consider the best technique to completely eradicate the lesion, while preserving tissue function and cosmesis.<sup>5</sup> In the presence of high-risk tumors or those with metastasis and perineural invasion, aggressive treatment should be initiated. There should be less concern for function and cosmesis in these cases, as these risk factors have a higher rate of mortality.<sup>5,20</sup> Also, once the tumor is removed, long-term follow-up for a minimum of five years is advised, since 95% of local recurrence and metastasis will develop within this time frame.<sup>5,21</sup>

### Standard removal

Due to the aggressive nature of SCC, frozen microscopically controlled section or Mohs micrographic surgery (MMS) surgical excision is the treatment of choice in most cases, as it has the highest cure rate and lowest 5-year recurrence rate (1.9-3.9%).<sup>5,22,23</sup> These techniques detect and excise tumor cells beyond the clinical margins and examine close to 100% of the peripheral and deep tumor margins.<sup>5</sup> These techniques are supported by a study by Brodland and Zitelli in which they found that surgical excision with 4-mm margins was required to achieve greater than 95% of tumor clearance.<sup>24</sup> In larger lesions, i.e., greater than or equal to 20 mm, or those with higher risk, surgical excision with 6-millimeter margins is recommended.<sup>5,24</sup> When margin control is not considered in SCC removal, there is a higher rate of 5-year recurrence, ranging from 5% to 18.7% for primary tumors in all locations.<sup>5,25,26</sup> In addition, standard frozen sections with broadleaf sectioning only examine less than 1% of these peripheral and deep margins.<sup>5,26</sup>

In the presence of perineural invasion, MMS is recommended as the initial treatment of choice. Post-operative radiotherapy or chemotherapy is then recommended to improve the effectiveness of the overall treatment and to reduce recurrence.<sup>5,18</sup> Once orbital invasion occurs, treatment options are limited due to the severity and advanced stage of the condition. At this point, exenteration with microscopic analysis of peripheral and deep margins is recommended, since orbital invasion has a higher risk for mortality. Due to rare recurrence after exenteration, this procedure increases the rate of survival of patients at this stage of SCC.<sup>27</sup>

### Other modalities and limitations

Radiotherapy, when performed as monotherapy, has a 5-year recurrence rate of 12.5% for eyelid SCC, and up to 50% for recurrent or advanced lesions.<sup>26</sup> It lacks histological control compared to MMS, and has a higher rate of periocular complications after treatment. In addition to post-operative periocular complications, radiotherapy has carcinogenic potential and must be used with caution in young patients.<sup>2,27</sup> Radiotherapy is most useful as adjunctive therapy in high-risk tumors, or those with perineural involvement and metastasis.<sup>5,28</sup> It is used when local and regional control are needed, which can reduce the mortality rate, or in palliative control of advanced tumors.<sup>5,29</sup>

Chemotherapeutic agents have been shown to be very effective as adjunctive therapy in advanced cases, but can also be used as the primary treatment in patients where surgery cannot be tolerated.<sup>5,30,31</sup> Studies have shown an increased survival rate with chemoradiation. Chemotherapeutic agents are most useful in treating advanced head and neck SCC.<sup>30,31</sup> Cryotherapy, curettage, cautery, and various systemic retinoids are often used to remove small, low-risk lesions, but provide minimal benefit for high-risk aggressive SCC periocular lesions due to their suboptimal cure rate.<sup>5,32</sup>

## Eyelid reconstruction and cosmesis

A detailed overview of eyelid reconstruction is beyond the scope of this manuscript. Instead, we will provide only a very brief explanation of eyelid reconstruction. Once an invasive periocular tumor is removed, the orbital architecture could be left dismantled, or completely removed through exenteration. This can present the reconstructive surgeon with several challenges in restoring eyelid function and cosmesis.<sup>1</sup> Small eyelid defects are closed directly and left to heal, with satisfactory results. Larger defects usually require reconstruction of the lamellae with a skin graft or flap.<sup>1</sup> Flaps are preferred over grafts because the former have better blood supply, contract less, provide better cosmetic color, do not allow violation of the distant donor site, and thickness can vary.<sup>1</sup> When exenteration takes place, referral for an ocular prosthesis will provide the patient with proper cosmetic results.

## CONCLUSION

SCC is an aggressive skin cancer with a high mortality rate if perineural invasion, metastasis, and/or lymphatic involvement occurs. Timely diagnosis and biopsy are imperative for improved prognosis and a lower mortality rate. Because SCC can masquerade as other skin neoplasms, the practitioner must be aware of early signs associated with SCC. These include a painless, hyperkeratotic lesion that progressively transforms and ulcerates. The clinician must also be aware of other signs, including madarosis, telangiectasia, ulceration, distortion of eyelid margin, increasing pigmentation, and secondary ectropion or retraction. The gold standard for treatment is frozen microscopically controlled section or Mohs micrographic surgical excision. If an advanced tumor is suspected, orbital exenteration is recommended. In support of this protocol, our case involved orbital exenteration followed by adjunctive radiation therapy, Arora et al. reported local excision followed by orbital exenteration, and Vreck et al. reported MMS with oculoplastic repair. All three of these cases resulted in a favorable prognosis and a low mortality rate, as all patients were tumor-free after treatment. Lastly, regardless of which treatment modality is used, clinicians must monitor the patient for recurrence for a minimum of five years, especially when MMS and orbital exenteration are not performed. ●

## REFERENCES

1. Rene C. Oculoplastic aspects of ocular oncology. *Eye* 2013;27:199-207.
2. Domonkos AN. Treatment of eyelid carcinoma. *Arch Dermatol* 1965; 91:364-70.
3. Arora RS, Bhattacharya A, Adwani D, et al. Massive periocular squamous cell carcinoma engulfing the globe: a rare case report. *Case Rep Oncol Med* 2014;2014:1-4.
4. Dailey JR, Kennedy RH, Flaharty PM, et al. Squamous cell carcinoma of the eyelid. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 1994;10:153-9.
5. Limawararut V, Leibovitch I, Franzco T, et al. Periocular squamous cell carcinoma. *Clin Exp Ophthalmol* 2007;2:174-85.
6. Thosani MK, Schneck G, Jones EC. Periocular squamous cell carcinoma. *Dermatol Surg* 2008;34:585-99.
7. Franzco, BO. Squamous cell carcinoma of the eyelids and periorbital areas. *Clin Exp Ophthalmol* 2007;35:111-2.
8. Vreck, I, Hogan, RN, Mancini R. Cutaneous squamous cell carcinoma of the eyelid masquerading as a chalazion. *Int Ophthalmol* 2015;35:131-4.
9. Donaldson MJ, Sullivan TJ, Whitehead KJ, Williamson RM. Squamous cell carcinoma of the eyelids. *Br J Ophthalmol* 2002;86:1161-5.
10. Reifler DM, Hornblass A. Squamous cell carcinoma of the eyelid. *Surv Ophthalmol* 1986;30: 349-65.
11. Leibovitch I, McNab A, Sullivan TJ, Davis G, Selva D. Orbital invasion by periocular basal cell carcinoma. *Ophthalmology* 2005;112:17-23.
12. Wong VA, Marshall J, Whitehead KJ, et al. Management of periocular basal cell carcinoma with modified enface frozen section controlled excision. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2002;18:430-5.
13. Howard GR, Nerad JA, Carter KD, Whitaker DC. Clinical characteristics associated with orbital invasion of cutaneous basal cell and squamous cell tumors of the eyelid. *Am J Ophthalmol* 1992;113:123-33.
14. Cotel WI. Perineural invasion by squamous cell carcinoma. *J Dermatol Surg Oncol* 1982;8: 589-600.
15. Loeffler M, Hornblass A. Characteristics and behavior of eyelid carcinoma (basal cell, squamous cell sebaceous gland, and malignant melanoma). *Ophthalmic Surg* 1990;21:513-18.
16. Feasel AM, Brown TJ, Bogle MA, Tschen JA, Nelson BR. Perineural invasion of cutaneous malignancies. *Dermatol Surg* 2001;27:531-42.
17. McNab AA, Francis IC, Bengner R, Crompton JL. Perineural spread of cutaneous squamous cell carcinoma via the orbit: clinical features and outcome in 21 cases. *Ophthalmology* 1997;104:1457-62.
18. Bowyer JD, Sullivan TJ, Whitehead KJ, Kelly LE, Allison RW. The management of perineural spread of squamous cell carcinoma to the ocular adnexae. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2003;19:274-81.
19. Valenzuela AA, Whitehead KJ, Sullivan TJ. Ocular adnexal pseudocyst formation as a characteristic feature of perineural spread in squamous cell carcinoma. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2006; 22:201-5.
20. National Health and Medical Research Council. Non-melanoma Skin Cancer: Guidelines for Treatment and Management in Australia. Canberra: NHMRC, 2002.
21. Rowe DE, Carroll RJ, Day CL Jr. Prognostic factors for local recurrence, metastasis, and survival rates in squamous cell carcinoma of the skin, ear, and lip. Implications for treatment modality selection. *J Am Acad Dermatol* 1992;26:976-90.
22. Malhotra R, James CL, Selva D, Huynh N, Huilgol SC. The Australian Mohs Database: periocular squamous intraepidermal carcinoma. *Ophthalmology* 2004;111:1925-9.
23. Mohs FE. Micrographic surgery for the microscopically controlled excision of eyelid cancers. *Arch Ophthalmol* 1986;104: 901-9.
24. Brodland DG, Zitelli JA. Surgical margins for excision of primary cutaneous squamous cell carcinoma. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27: 241-8.
25. Shulman J. Treatment of malignant tumors of the eyelids by plastic surgery. *Br J Plast Surg* 1962;15:37-47.
26. Abide JA, Nahai F, Bennett RG. The meaning of surgical margins. *Plast Reconstr Surg* 1984;73:492-7.
27. Rathbun JE, Beard C, Quickert MH. Evaluation of 48 cases of orbital exenteration. *Am J Ophthalmol* 1971;72:191-9.
28. Lederman M. Radiation treatment of cancer of the eyelids. *Br J Ophthalmol* 1976; 60:794- 805
29. Veness MJ. Treatment recommendations in patients diagnosed with high-risk cutaneous squamous cell carcinoma. *Australas Radiol* 2005;49:365-76.
30. Luxenberg MN, Guthrie TH Jr. Chemotherapy of basal cell and squamous cell carcinoma of the eyelids and periorbital tissues. *Ophthalmology* 1986;93:504-10.
31. Budach W, Hehr T, Budach V, Belka C, Dietz K. A meta-analysis of hyperfractionated and accelerated radiotherapy and combined chemotherapy and radiotherapy regimens in unresected locally advanced squamous cell carcinoma of the head and neck. *BMC Cancer* 2006;6:28.
32. Sullivan TJ. Squamous cell carcinoma of eyelid, periocular, and periorbital skin. *Int Ophthalmol Clin* 2009 Fall;49(4):17-24.

# Usurpation d'identité clinique : Carcinome spinocellulaire de la paupière diagnostiqué antérieurement comme une bosse oculaire

## Sanjeet Kaur Virk

D.O., F.A.A.O.

Clinique externe communautaire  
Ocala West, North Florida/  
South Georgia Veteran Health  
Administration, Ocala, Florida

## April J. Stursma D.O.

Clinique externe communautaire  
Ocala West, North Florida/  
South Georgia Veteran Health  
Administration, Ocala, Florida

## Brian D. Fisher D.O.

The Villages VA  
Outpatient Clinic,  
North Florida/South Georgia  
Veteran Health Administration,  
The Villages, Florida

## Alexis Rodriguez D.O.

Gainesville VA  
Optometry Clinic,  
North Florida/South Georgia  
Veteran Health Administration,  
Gainesville, Florida

## Résumé

Les tumeurs malignes de la paupière sont souvent difficiles à diagnostiquer à un stade précoce et peuvent poser un défi sur le plan clinique. En raison de la prévalence élevée des cancers de la peau périoculaire, les cliniciens doivent être très attentifs dans leur évaluation des lésions cutanées. Un homme de 83 ans sans aucun antécédent de tumeur maligne présentait une lésion non cicatrisante et en croissance rapide de la paupière inférieure gauche. Après une référence en oculoplastique, on a diagnostiqué chez le patient un carcinome spinocellulaire sans métastase ni invasion des tissus de la couche profonde. La prise en charge a nécessité une exentération orbitaire gauche, suivie d'une radiothérapie.

Ce cas illustre l'évolution clinique et la nature invasive du carcinome spinocellulaire périoculaire. Bien que ce carcinome puisse se présenter sous diverses formes, la plupart sont des lésions hyperkératosiques indolores qui évoluent et deviennent progressivement ulcéreuses. Il est essentiel d'avoir des antécédents détaillés et de procéder à un examen clinique minutieux pour détecter la malignité en temps opportun.

## MOTS CLÉS

néoplasme oculaire, carcinome spinocellulaire, métastase, radiothérapie, oculoplastie

## INTRODUCTION

Les cancers de la peau périoculaire représentent plus de 90 % de l'ensemble des tumeurs ophthalmiques.<sup>1,2</sup> Les tumeurs malignes périoculaires de la paupière posent des défis uniques aux cliniciens car elles sont souvent difficiles à reconnaître et à diagnostiquer au début de la présentation.<sup>3</sup> En particulier, le carcinome spinocellulaire peut se présenter sous différentes formes, mais le plus souvent comme des lésions hyperkératosiques indolores qui évoluent et deviennent progressivement ulcéreuses.<sup>3</sup> Dans le diagnostic du carcinome spinocellulaire, une indentation ou érosion du bord palpébral ou un nodule squameux peut s'observer.<sup>4</sup> Les autres symptômes comprennent une madarose, une télangiectasie, une ulcération, une distorsion du bord palpébral, une augmentation de la pigmentation et un ectropion secondaire ou une rétraction.<sup>1</sup> Ces lésions malignes de la paupière sont plus souvent présentes sur la paupière inférieure que dans les régions canthales supérieures, médiales ou latérales.<sup>3</sup> Les cliniciens doivent connaître ces indications cliniques du carcinome spinocellulaire car il peut acquérir un potentiel malin métastatique et constitue la deuxième malignité palpébrale la plus courante. Il représente de 5 à 10 % de toutes les tumeurs malignes de la paupière, avec une incidence de 0,09 à 2,42 cas par 100 000.<sup>5</sup> Il est impératif de poser un diagnostic rapide, car les lésions malignes peuvent créer une invasion et se métastaser rapidement par l'infiltration des ganglions lym-

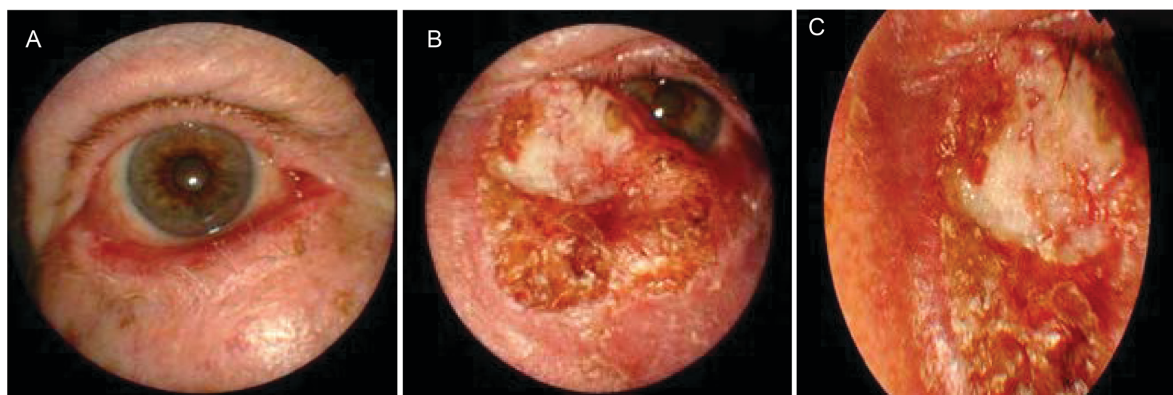
phatiques périneuraux et régionaux. Les taux de métastase vont de 10 % jusqu'à 20-25 %.<sup>6</sup> Le carcinome spinocellulaire, en tant que tumeur neurotrophique, peut envahir l'espace périneural de la région périoculaire - on parle d'invasion périneurale.<sup>2</sup> Cette région abrite de fortes densités de nerfs moteurs et sensoriels, qui permettent ainsi au carcinome spinocellulaire de se propager à l'orbite et à la cavité intracrânienne par les branches du trijumeau et des nerfs moteurs faciaux et extraoculaires.<sup>5,7,8</sup>

#### RAPPORT DE CAS

Un homme blanc de 83 ans a présenté à son fournisseur de soins primaires une nouvelle lésion non cicatrisante sur sa paupière inférieure gauche. Il l'a décrite comme ayant commencé comme une bosse qui a évolué et s'est élargie en l'espace de plusieurs mois. Le fournisseur de soins primaires a prescrit des antibiotiques oraux pour traiter une cellulite oculaire présumée. Après quelques jours, en l'absence d'amélioration clinique, le patient a été référé à notre clinique optométrique. Ses antécédents médicaux étaient positifs pour la myasthénie gravis (plus de 20 ans), l'hyperglycémie, l'ostéoarthritis chronique, l'hypertension et la maladie pulmonaire obstructive chronique. Ses antécédents oculaires étaient positifs pour la myasthénie oculaire, l'ectropion cicatriciel et les cataractes liées à l'âge.

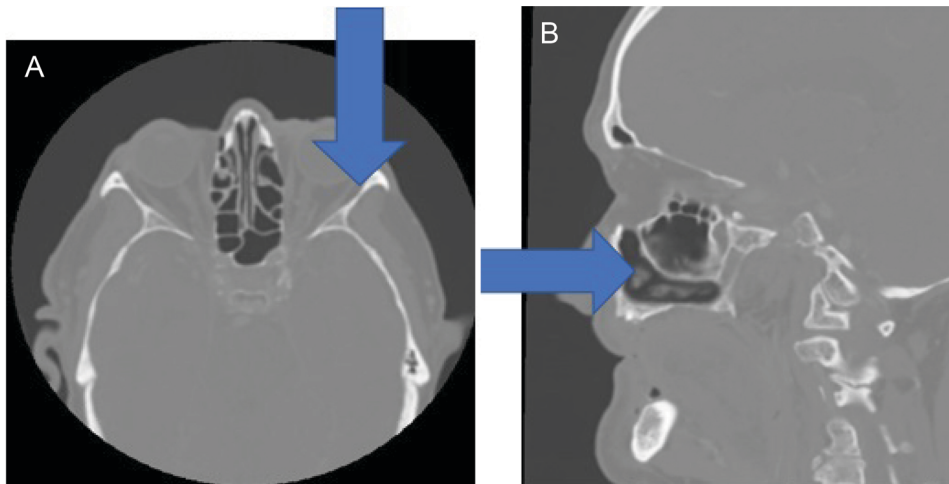
Lors de la première présentation, le patient a signalé que la lésion de la paupière s'était agrandie au cours des dernières semaines et avait commencé à suinter depuis qu'il avait vu son fournisseur de soins primaires. L'examen clinique a révélé une légère réduction de l'acuité visuelle la mieux corrigée à 20/30 pour O.D. et à 20/25 pour O.L. en raison des cataractes liées à l'âge. La périmétrie par confrontation au doigt n'a révélé aucune anomalie pour O.D. et a montré une constriction nasale grave pour O.S. Les pupilles et les muscles extraoculaires étaient normaux pour O.U. L'examen biomicroscopique (à la lampe à fente) externe de O.D. a révélé un ectropion cicatriciel, mais autrement, il était normal pour l'âge (fig. 1A). L'examen biomicroscopique externe de O.L. a montré une grande masse ulcéreuse dans la paupière inférieure (2,0 cm x 2,1 cm) avec un léger écoulement mucoïde blanc et des bordures bien définies (figs. 1 B, C). Cette masse correspondait à la constriction dans le champ de vision. La conjonctive était blanche et calme dans O.D. Le point lacrymal inférieur O.L. n'était pas visible, et on a soupçonné que la lésion avait envahi le point lacrymal supérieur et le fornix inférieur. Le fond d'œil sous pupille dilatée était normal pour l'âge O.U.

**Figure 1 :** (A) Annexes externes O.D. présentant un ectropion cicatriciel. (B) Annexes externes O.L. présentant une masse ulcéreuse (2,0 cm x 2,1 cm) avec un léger écoulement mucoïde blanc et des bordures bien définies. (C) Vue agrandie de la masse ulcéreuse en (B).



Le patient a immédiatement été référé à un chirurgien oculoplastique pour évaluation. Une biopsie excisionnelle et une TDM des orbites ont été prescrites pour le patient. Après l'examen du rapport de pathologie, on a diagnostiqué chez le patient un carcinome spinocellulaire malin de la paupière inférieure gauche. De plus, la TDM des orbites a montré une grande masse de tissus mous amplifiée et mal définie provenant du canthus médial gauche, infiltrant la paupière inférieure gauche et s'étendant dans l'orbite inférieure gauche (figs. 2 A, B).

**Figure 2 :** (A et B) Les résultats de la TDM montrent une grande masse de tissus mous amplifiée et mal définie provenant du canthus médial gauche, infiltrant la paupière inférieure gauche et s'étendant dans l'orbite inférieure gauche. La masse mesure 3,3 cm x 1,4 cm sur ses plus grands axes. Il n'y a pas de plan adipeux distinct entre la masse et l'aspect inférieur du globe gauche antérieur qui indiquerait une éventuelle invasion du globe. Il n'y a pas de signe d'infiltration des muscles extraoculaires ou du nerf optique. Il y a une légère amplification asymétrique de la glande lacrymale gauche, qui peut être réactive, mais il n'est pas possible d'exclure totalement l'infiltration de cette glande. La masse des tissus mous s'étend le long de la voûte nasale gauche. Il y a un recouvrement de la veine faciale gauche près du canthus médial gauche, difficile à distinguer de la masse amplifiée. La veine faciale gauche est congestionnée par rapport à la veine droite et semble se drainer par des voies collatérales dans les conduits submandibulaires. Le nerf infraorbitaire gauche n'est pas encastré. Il n'y a pas de signe d'érosion osseuse. Les ganglions lymphatiques du visage sont de taille normale. Les veines ophtalmiques bilatérales et faciales droites sont bien opacifiées. L'orbite droite est normale.



Le patient et le chirurgien oculoplastique ont discuté des options de prise en charge et ont décidé de procéder à l'exentération de l'orbite gauche, suivie d'une radiothérapie (XRT). La chirurgie a été effectuée avec succès. Au cours d'un examen de suivi effectué deux semaines après l'intervention chirurgicale, l'œil gauche cicatrisait bien et présentait des marges exemptes de tumeur sans aucun signe d'érosion osseuse. Au cours du suivi postopératoire d'un mois, on a déterminé que le patient maintenait des marges exemptes de tumeur. Après quelques autres visites de suivi postopératoires de routine, le patient a été renvoyé à notre clinique optométrique car son état demeurait stable. Pendant qu'il s'adaptait à la perte de son œil gauche, le patient a signalé une mauvaise perception de la profondeur. Cela lui posait des difficultés dans les activités de la vie quotidienne. Il avait de la difficulté à exécuter les tâches de près, à manger et souffrait d'une perte de sensibilité du côté gauche. Le patient a ensuite été vu dans notre clinique ophtalmologique et évalué par notre ergothérapeute de soins primaires à domicile. On lui a remis des loupes portatives pour l'aider à lire et des filtres pour contrôler l'éblouissement et améliorer le contraste.

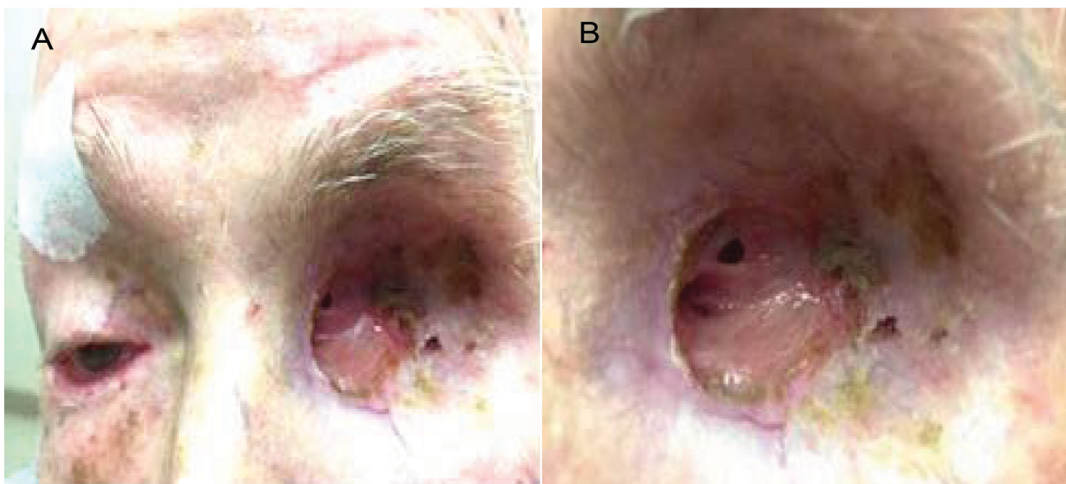
Cinq mois après l'intervention chirurgicale, le patient se portait bien et s'adaptait à la vie courante. Il a continué de consulter l'oculoplasticien tous les six mois et n'a signalé aucune autre récurrence. Des photos externes ont été prises à ce moment (figs. 3 A, B) et ont montré une apparence stable et la cicatrisation des plaies. De plus, le patient a signalé une sensation accrue dans la région faciale gauche. La thérapie de soins primaires à domicile a permis d'améliorer considérablement sa capacité d'accomplir des tâches quotidiennes comme faire sa toilette et manger. Au suivi d'un an, le patient se débrouillait bien avec sa perte de vision et pouvait effectuer des activités de la vie quotidienne de façon autonome. L'examen biomicroscopique a révélé une orbite stable en voie de cicatrisation (figs. 4 A, B). D'autres rendez-vous ont été pris en charge conjointement avec l'oculoplasticien. On a conseillé au patient d'utiliser une pommade à l'érythromycine au besoin. Selon l'oculoplasticien, le patient pourra recevoir un œil prothétique dans 16 mois.



**Figure 3 :** (A) Photo externe 5 mois après l'exentération O.L. Une réaction mucoïde chronique a été traitée à la bacitracine. (B) Cavité orbitaire O.L. montrant la réaction mucoïde.



**Figure 4 :** (A) Photo externe 12 mois après l'exentération O.L. (B) Vue agrandie de la cavité orbitaire bien cicatrisée après l'exentération.



## DISCUSSION

### Comparaison du cas avec la documentation

Comme il a été mentionné précédemment, notre patient a subi une lésion progressive de la paupière avec obstruction de l'axe visuel et hémorragie ulcéreuse. Au départ, la lésion était croûteuse et ulcéreuse et mesurait 2,0 cm x 2,2 cm. Des analyses microscopiques et histopathologiques réalisées à partir de la biopsie de l'orbite médiale-inférieure et de la paupière gauches ont permis de confirmer une masse de carcinome spinocellulaire infiltrant. Il était évident, d'après ces résultats, que la tumeur était diffuse et profonde et qu'une exentération était nécessaire pour pouvoir la retirer complètement. Une exentération orbitaire gauche a été réalisée, suivie d'une radiothérapie (XRT). Le patient n'avait plus de tumeur après le traitement et il fait actuellement l'objet d'un suivi étroit pour dépister toute récurrence.

Arora et coll. ont signalé un cas de carcinome spinocellulaire de la paupière inférieure, où ils ont trouvé une lésion exophytique et ulcérée de 6,0 cm x 5,0 cm.<sup>3</sup> La lésion, qui était au départ très petite, s'est transformée en lésion ulcéreuse en deux ans avant d'être finalement évaluée. La biopsie incisionnelle et l'analyse histopathologique ont confirmé un carcinome spinocellulaire. Étant donné que la lésion s'était étendue au globe et au contenu rétrobulbaire, comme le montre la TDM, on a procédé à une excision locale et à une exentération orbitaire. L'histopathologie post-chirurgicale de la lésion a confirmé que les marges chirurgicales étaient exemptes de tumeur<sup>3</sup>.

Vreck et coll. ont décrit une masse non résorbante dans la paupière qui s'est élargie en six semaines.<sup>8</sup> La masse a d'abord été diagnostiquée comme un chalazion qui ne s'est pas amélioré après un traitement oral de triméthoprime et de sulfaméthoxazole pendant 10 jours. Le patient a ensuite été référé pour une évaluation plus approfondie. La masse mesurait 2,0 cm x 2,3 cm avec un écoulement mucoïde et un amincissement de la peau sus-jacente.<sup>8</sup> Elle a ensuite été traitée par injection intralésionnelle de 0,5 ml d'acétonide de triamcinolone injectable à 10 mg/ml. Bien que sa taille ait diminué, la lésion est demeurée et a alors fait l'objet d'une biopsie. Les résultats histopathologiques ont révélé un carcinome spinocellulaire cutané avec une invasion profonde, une hyperkératose et une parakératose avec toutes les marges positives pour la tumeur. L'examen métastatique médical du patient était négatif. Le patient a subi une chirurgie de Mohs avec réparation oculoplastique. À la fin de la chirurgie de Mohs, les marges chirurgicales étaient négatives pour la tumeur et le défaut mesurait 3,0 cm x 1,5 cm.<sup>8</sup>

La prise en charge dans notre cas était très semblable à celle décrite par Arora et coll. en ce sens que les deux cas nécessitaient une exentération orbitaire pour obtenir des marges chirurgicales exemptes de tumeur en raison de la nature avancée de la tumeur. Pour leur part, Vreck et coll. ont effectué une chirurgie de Mohs avec réparation oculoplastique et ont obtenu des marges sans tumeur. Malgré les différences dans la prise en charge de ces cas, les deux modalités de traitement ont été des options efficaces pour assurer des marges exemptes de tumeur.

### Propagation et métastase

Le carcinome spinocellulaire peut engager le pronostic vital. La lésion doit être retirée avant l'invasion péri-neurale et la métastase. Bien que le carcinome spinocellulaire périoculaire soit moins prévalent que le carcinome basocellulaire, il présente un risque plus élevé d'invasion orbitaire. L'invasion orbitaire a été documentée et diagnostiquée dans jusqu'à 5,9 % des cas. Par ailleurs, le taux d'invasion orbitaire du carcinome basocellulaire est de 1,6 à 2,5 %<sup>5,9-13</sup>. Les facteurs de risque associés à l'invasion orbitaire comprennent, entre autres, les lésions ulcérées non traitées et négligées, une lésion ulcérée avec restriction d'un muscle extra-oculaire, un épiphora, une disesthésie, des antécédents de lésions récurrentes et un traitement par radiothérapie.<sup>5,13</sup> Outre la présentation clinique du carcinome spinocellulaire de la paupière avec infiltration orbitaire, le clinicien doit également éliminer l'infiltration des sinus paranasaux, qui est aussi une cause courante d'invasion orbitaire par le carcinome spinocellulaire.<sup>5,9-13</sup>

Le carcinome spinocellulaire pourrait encore se métastaser par propagation péri-neurale, c'est-à-dire la croissance tumorale dans et autour d'un nerf. Lorsqu'elle est présente, le pronostic est faible, avec un taux de mortalité élevé. Comme il a été mentionné précédemment, le carcinome spinocellulaire est une tumeur neurotrophique qui peut infiltrer l'orbite et la cavité intracrânienne le long des branches du trijumeau et des nerfs moteurs faciaux et extra-oculaires.<sup>5,14</sup> Une des principales raisons de diagnostiquer et d'évaluer toutes les lésions anormales de la paupière est que les patients atteints de carcinome spinocellulaire et d'invasion péri-neurale sont asymptomatiques dans 60 à 70 % des cas. D'autres peuvent présenter des symptômes d'anesthésie, de dysesthésie ou de paresthésie, ainsi que de douleur ou de faiblesse faciale causant une débilitation.<sup>2,14,15</sup> Sans traitement, le cours naturel du carcinome spinocellulaire périoculaire avec invasion péri-neurale se propage le long des nerfs supraorbitaire et infraorbitaire jusqu'à l'apex orbitaire. Il pourrait alors y avoir ptosis, ophthalmoplégie et perte de vision.<sup>5,16-19</sup> Une fois que la propagation dépasse l'apex orbitaire, le taux de mortalité est élevé si la maladie atteint le sinus caverneux, les méninges ou la fosse crânienne moyenne ou postérieure. Bien que les tumeurs du carcinome spinocellulaire périoculaire puissent se propager aux régions orbitaire et intracrânienne, cette propagation peut aussi être due à d'autres lésions cutanées de la tête et du cou, et parfois la lésion primaire n'est jamais décelée. Si l'on soupçonne une invasion péri-neurale, une thérapie d'appoint agressive avec radiothérapie est recommandée.<sup>5,16-18</sup> La propagation tardive du carcinome spinocellulaire et la métastase se produisent des ganglions lymphatiques régionaux vers des sites éloignés par le système lymphatique et le sang. Les taux de métastase avec le carcinome spinocellulaire peuvent varier considérablement<sup>5</sup>. Si la métastase se produit dans les systèmes lymphatique et hématogène, le pronostic est pire et le taux de mortalité plus élevé.

### Ablation tumorale

Après le diagnostic initial de carcinome spinocellulaire, il convient d'établir un plan de prise en charge tactique pour le patient. Étant donné que diverses options sont disponibles pour l'éradication de la lésion, il faut évaluer les facteurs de risque liés à la lésion pour choisir la meilleure méthode d'ablation. Les caractéristiques tumorales à prendre en compte sont le site, le grade, le sous-type histologique, l'invasion péri-neurale et la métastase. Pour élaborer un plan de traitement approprié, il faut aussi tenir compte de la meilleure technique pour éradiquer complètement la lésion, tout en préservant la fonction tissulaire et la cosmèse<sup>5</sup>. En présence de tumeurs à risque élevé ou de celles avec métastase et invasion péri-neurale, il faut entreprendre un traitement agressif. On se préoccupera

alors moins de la fonction et de la cosmèse dans ces cas puisque ces facteurs de risque s'accompagnent d'un risque de mortalité plus grand.<sup>5,20</sup> En outre, une fois la tumeur retirée, un suivi à long terme pendant au moins cinq ans est recommandé car 95 % des récurrences locales et des métastases se développeront à cet horizon.<sup>5,21</sup>

### **Ablation standard**

Compte tenu de la nature agressive du carcinome spinocellulaire, le traitement privilégié le plus souvent est un examen extemporané en coupe congelée ou une chirurgie micrographique de Mohs, une excision chirurgicale qui présente le taux de guérison le plus élevé et le taux de récurrence sur cinq ans le plus bas (1,9-3,9 %).<sup>5,22,23</sup> Ces techniques permettent de déceler et d'exciser les cellules tumorales au-delà des marges cliniques et d'examiner près de 100 % des marges périphériques et profondes de la tumeur.<sup>5</sup> Elles s'appuient sur une étude de Brodland et Zitelli, dans laquelle les auteurs indiquent avoir constaté qu'une excision chirurgicale avec des marges de 4 mm est nécessaire pour éliminer la tumeur dans plus de 95 % des cas.<sup>24</sup> En cas de lésions plus étendues, c'est-à-dire de 20 mm ou plus, ou présentant un risque plus élevé, une excision chirurgicale avec des marges de 6 mm est recommandée.<sup>5,24</sup> Lorsque les marges ne sont pas contrôlées pour l'ablation d'un carcinome spinocellulaire, le risque de récurrence sur cinq ans est plus grand, allant de 5 % à 18,7 % pour les tumeurs primaires dans tous les sites.<sup>5,25,26</sup> De plus, les examens extemporanés standards en coupe congelée verticale ne portent que sur moins de 1 % de ces marges périphériques et profondes.<sup>5,26</sup>

En présence d'invasion péri-neurale, on recommande la chirurgie micrographique de Mohs comme traitement de choix initial. La radiothérapie ou la chimiothérapie postopératoire est ensuite recommandée pour améliorer l'efficacité du traitement global et réduire la récurrence.<sup>5,18</sup> Une fois le stade de l'invasion orbitaire atteint, les options de traitement sont limitées en raison de la gravité et du stade avancé de la maladie. À ce point, c'est l'exentération avec analyse microscopique des marges périphériques et profondes qui est recommandée, car l'invasion orbitaire présente un risque plus grand de mortalité. En raison de la récurrence rare après l'exentération, cette intervention augmente le taux de survie des patients à ce stade du carcinome spinocellulaire.<sup>27</sup>

### **Autres modalités et limites**

La radiothérapie, lorsqu'elle est pratiquée en monothérapie, présente un taux de récurrence de 12,5 % sur cinq ans pour le carcinome spinocellulaire de la paupière, qui peut atteindre 50 % pour les lésions récurrentes ou avancées.<sup>26</sup> Il lui manque le contrôle histologique par rapport à la chirurgie de Mohs et le taux de complications périoculaires après le traitement est plus élevé. Outre les complications périoculaires après le traitement, la radiothérapie a un potentiel carcinogène et doit être employée avec prudence chez les jeunes patients.<sup>2,27</sup> C'est en tant que thérapie d'appoint dans les tumeurs à risque élevé qu'elle est la plus utile, ou dans les cas d'infiltration péri-neurale et de métastase.<sup>5,28</sup> Elle est utilisée lorsque des contrôles locaux et régionaux sont nécessaires, pour réduire le taux de mortalité, ou dans le contrôle palliatif des tumeurs avancées.<sup>5,29</sup>

Les agents chimiothérapeutiques se sont avérés très efficaces comme thérapie d'appoint dans les cas avancés, mais ils peuvent aussi être utilisés comme traitement primaire chez les patients qui ne tolèrent pas la chirurgie.<sup>5,30,31</sup> Des études ont montré une augmentation du taux de survie avec la chimioradiation. Les agents chimiothérapeutiques sont les plus utiles dans le traitement du carcinome spinocellulaire avancé de la tête et du cou.<sup>30,31</sup> On recourt souvent à la cryothérapie, au curetage, à la cautérisation et à divers rétinoïdes systémiques pour retirer de petites lésions à faible risque, mais ces traitements offrent un avantage minimal pour les lésions périoculaires du carcinome spinocellulaire agressif à risque élevé en raison de leur taux de guérison sous-optimal.<sup>5,32</sup>

### **Reconstruction et cosmèse de la paupière**

Un aperçu détaillé de la reconstruction de la paupière dépasse la portée de ce manuscrit. Nous fournirons plutôt une très brève explication de la reconstruction de la paupière. Après l'ablation d'une tumeur périoculaire envahissante, l'architecture orbitaire peut avoir été démantelée ou complètement retirée par l'exentération. Cela peut présenter au chirurgien reconstructeur plusieurs défis à relever pour rétablir la fonction et la cosmèse de la paupière.<sup>1</sup> Les petits défauts de la paupière sont refermés directement et on les laisse cicatriser, avec des résultats satisfaisants. Les défauts plus importants nécessitent généralement la reconstruction des lamelles à l'aide d'une greffe de peau ou d'un lambeau.<sup>1</sup> On préfère les lambeaux aux greffes de peau car ils ont un meilleur apport sanguin, se contractent moins, offrent une meilleure couleur cosmétique, ne nécessitent pas de prélèvement à un site donneur distant et peuvent être d'une épaisseur variable.<sup>1</sup> En cas d'exentération, un œil prothétique permettra au patient d'obtenir de bons résultats cosmétiques.

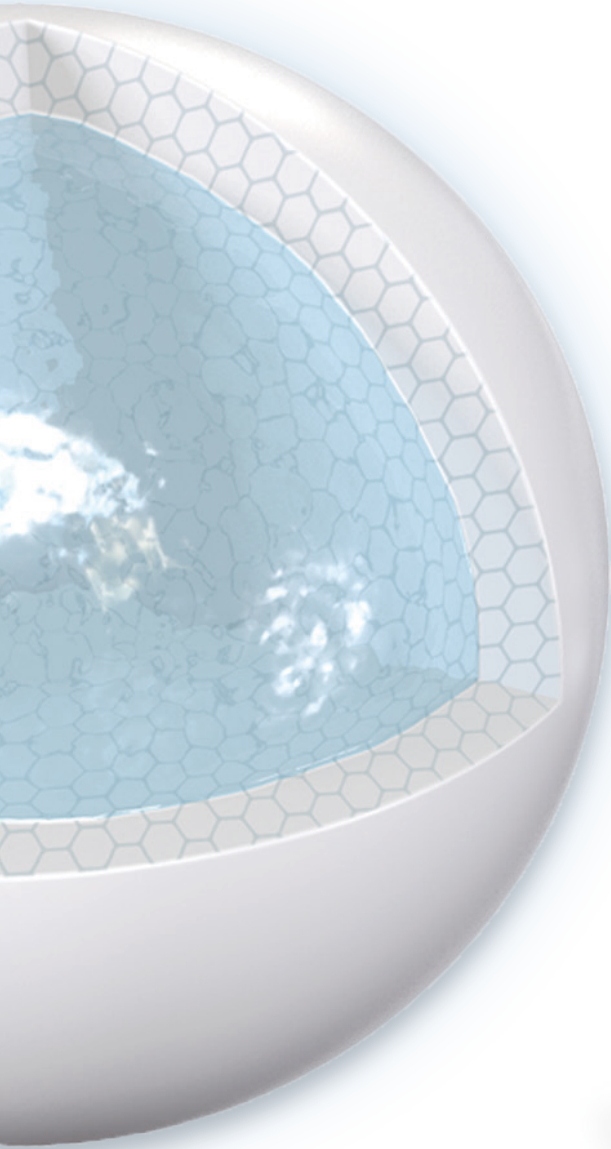
## CONCLUSION

Le carcinome spinocellulaire est un cancer de la peau agressif au taux de mortalité élevé en cas d'invasion péri-neurale, de métastase ou d'infiltration lymphatique. Un diagnostic et une biopsie rapides sont essentiels pour améliorer le pronostic et réduire le taux de mortalité. Le carcinome spinocellulaire pouvant être confondu avec d'autres néoplasmes de la peau, le praticien doit pouvoir en reconnaître les premiers signes. Il s'agit notamment d'une lésion hyperkératosique indolore qui évolue et devient progressivement ulcéreuse. Le clinicien doit également connaître d'autres signes, comme la madarose, la téléangiectasie, l'ulcération, la distorsion du bord palpébral, l'augmentation de la pigmentation et l'ectropion secondaire ou la rétraction. La norme de référence pour le traitement est l'examen extemporané en coupe congelée ou la chirurgie micrographique de Mohs. Si l'on soupçonne une tumeur avancée, l'exentération orbitaire est recommandée. À l'appui de ce protocole, notre cas a nécessité une exentération orbitaire suivie d'une radiothérapie d'appoint, Arora et coll. ont signalé une excision locale suivie d'une exentération orbitaire, tandis que Vreck et coll. ont présenté une chirurgie micrographique de Mohs avec réparation oculoplastique. Ces trois cas ont donné lieu à un pronostic favorable et à un faible taux de mortalité, puisque tous les patients n'avaient plus de tumeur après le traitement. Enfin, quelle que soit la modalité de traitement utilisée, les cliniciens doivent surveiller le patient pendant au moins cinq ans pour dépister toute récurrence, surtout lorsqu'une chirurgie micrographique de Mohs et une exentération orbitaire ne sont pas effectuées. ●

## REFERENCES

1. Rene C. Oculoplastic aspects of ocular oncology. *Eye* 2013;27:199-207.
2. Domonkos AN. Treatment of eyelid carcinoma. *Arch Dermatol* 1965; 91:364-70.
3. Arora RS, Bhattacharya A, Adwani D, et al. Massive periocular squamous cell carcinoma engulfing the globe: a rare case report. *Case Rep Oncol Med* 2014;2014:1-4.
4. Dailey JR, Kennedy RH, Flaharty PM, et al. Squamous cell carcinoma of the eyelid. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 1994;10:153-9.
5. Limawararut V, Leibovitch I, Franzco T, et al. Periocular squamous cell carcinoma. *Clin Exp Ophthalmol* 2007;2:174-85.
6. Thosani MK, Schneek G, Jones EC. Periocular squamous cell carcinoma. *Dermatol Surg* 2008;34:585-99.
7. Franzco, BO. Squamous cell carcinoma of the eyelids and periorbital areas. *Clin Exp Ophthalmol* 2007;35:111-2.
8. Vreck, I, Hogan, RN, Mancini R. Cutaneous squamous cell carcinoma of the eyelid masquerading as a chalazion. *Int Ophthalmol* 2015;35:131-4.
9. Donaldson MJ, Sullivan TJ, Whitehead KJ, Williamson RM. Squamous cell carcinoma of the eyelids. *Br J Ophthalmol* 2002;86:1161-5.
10. Reifler DM, Hornbliss A. Squamous cell carcinoma of the eyelid. *Surv Ophthalmol* 1986;30: 349-65.
11. Leibovitch I, McNab A, Sullivan TJ, Davis G, Selva D. Orbital invasion by periocular basal cell carcinoma. *Ophthalmology* 2005;112:717-23.
12. Wong VA, Marshall J, Whitehead KJ, et al. Management of periocular basal cell carcinoma with modified enface frozen section controlled excision. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2002;18:430-5.
13. Howard GR, Nerad JA, Carter KD, Whitaker DC. Clinical characteristics associated with orbital invasion of cutaneous basal cell and squamous cell tumors of the eyelid. *Am J Ophthalmol* 1992;113:123-33.
14. Cottel WI. Perineural invasion by squamous cell carcinoma. *J Dermatol Surg Oncol* 1982;8: 589-600.
15. Loeffler M, Hornbliss A. Characteristics and behavior of eyelid carcinoma (basal cell, squamous cell sebaceous gland, and malignant melanoma). *Ophthalmic Surg* 1990;21:513-18.
16. Feasel AM, Brown TJ, Bogle MA, Tschen JA, Nelson BR. Perineural invasion of cutaneous malignancies. *Dermatol Surg* 2001;27:531-42.
17. McNab AA, Francis IC, Bengner R, Crompton JL. Perineural spread of cutaneous squamous cell carcinoma via the orbit: clinical features and outcome in 21 cases. *Ophthalmology* 1997;104:1457-62.
18. Bowyer JD, Sullivan TJ, Whitehead KJ, Kelly LE, Allison RW. The management of perineural spread of squamous cell carcinoma to the ocular adnexae. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2003;19:274-81.
19. Valenzuela AA, Whitehead KJ, Sullivan TJ. Ocular adnexal pseudocyst formation as a characteristic feature of perineural spread in squamous cell carcinoma. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2006; 22:201-5.
20. National Health and Medical Research Council. Non-melanoma Skin Cancer: Guidelines for Treatment and Management in Australia. Canberra: NHMRC, 2002.
21. Rowe DE, Carroll RJ, Day CL Jr. Prognostic factors for local recurrence, metastasis, and survival rates in squamous cell carcinoma of the skin, ear, and lip. Implications for treatment modality selection. *J Am Acad Dermatol* 1992;26:976-90.
22. Malhotra R, James CL, Selva D, Huynh N, Huilgol SC. The Australian Mohs Database: periocular squamous intraepidermal carcinoma. *Ophthalmology* 2004;111:1925-9.
23. Mohs FE. Micrographic surgery for the microscopically controlled excision of eyelid cancers. *Arch Ophthalmol* 1986;104: 901-9.
24. Brodland DG, Zitelli JA. Surgical margins for excision of primary cutaneous squamous cell carcinoma. *J Am Acad Dermatol* 1992; 27: 241-8.
25. Shulman J. Treatment of malignant tumors of the eyelids by plastic surgery. *Br J Plast Surg* 1962;15:37-47.
26. Abide JA, Nahai F, Bennett RG. The meaning of surgical margins. *Plast Reconstr Surg* 1984;73:492-7.
27. Rathbun JE, Beard C, Quickert MH. Evaluation of 48 cases of orbital exenteration. *Am J Ophthalmol* 1971;72:191-9.
28. Lederman M. Radiation treatment of cancer of the eyelids. *Br J Ophthalmol* 1976; 60:794- 805
29. Veness MJ. Treatment recommendations in patients diagnosed with high-risk cutaneous squamous cell carcinoma. *Australas Radiol* 2005;49:365-76.
30. Luxenberg MN, Guthrie TH Jr. Chemotherapy of basal cell and squamous cell carcinoma of the eyelids and periorbital tissues. *Ophthalmology* 1986;93:504-10.
31. Budach W, Hehr T, Budach V, Belka C, Dietz K. A meta-analysis of hyperfractionated and accelerated radiotherapy and combined chemotherapy and radiotherapy regimens in unresected locally advanced squamous cell carcinoma of the head and neck. *BMC Cancer* 2006;6:28.
32. Sullivan TJ. Squamous cell carcinoma of eyelid, periocular, and periorbital skin. *Int Ophthalmol Clin* 2009 Fall;49(4):17-24.

There's silica gel, gel and grains but, only **Bruder** makes **MediBeads**<sup>®</sup>  
PATENTED TECHNOLOGY



**Only the Bruder Moist Heat Eye Compress is created using patented MediBeads<sup>®</sup>** — delivering the superior performance your patients deserve.

Other compresses use silica gel, gel and grains that erode and often deliver dry or uneven heat, resulting in hot spots and faster cooling.

Only **MediBeads<sup>®</sup>** provide even, **uniform, moist heat** — the most penetrating type of heat. Their patented honeycomb structure **naturally retains moisture and evenly releases** it when microwaved. The MediBeads<sup>®</sup> are long lasting, and **don't break down when handled or wet**. Patients can wash the Bruder Eye Compress repeatedly and it won't lose its effectiveness.

**MediBeads<sup>®</sup>** are **non-toxic and antibacterial** to assure clean moist heat every time. Only Bruder uses a **flexible two-pod\*** design with adjustable strap and nose piece to comfortably fit all facial types.

Recommend the Bruder Moist Heat Eye Compress to your patients, and give them the exceptional performance, comfort and durability of MediBeads<sup>®</sup>.



\*Patent pending.  
MediBeads<sup>®</sup> and Bruder<sup>®</sup> are registered trademarks of Bruder Healthcare Company.

For more information or to order, please contact your Labtician Thea representative, call 1-855-651-4934 or 905-901-5304, or order online at [orders.labticianorderonline.com](http://orders.labticianorderonline.com)



Optometry News Network

## The Optometry News Network

Waiting room infotainment systems that inform and entertain your patients & boost your revenue.

Ready to enhance your waiting room experience?

Request a FREE 30 Day Demo!



### Contact Us

Getting started with a digital waiting room solution is easy!

Call or email us today to arrange for a 30 day trial.  
 Phone: 1-877-264-5060  
 Email: [info@clinixconnect.com](mailto:info@clinixconnect.com)  
[www.clinixconnect.com](http://www.clinixconnect.com)



**IFILE Cloud**  
Practice Management Software

**One or Multiple Offices  
Connect from Anywhere!**

**Works on PCs, Macs and Tablets**

**\$129.99 per month (1-3 Workstations)**  
 \$19.99 for each additional workstation

MSF Computing Inc.,  
**(519) 749-0374**  
[www.msfc.com](http://www.msfc.com)

*Includes Updates & Backups  
 No support fees*

*No More Computer Hassles*

## How to Boost your Business this Summer



### **Pauline Blachford**

*Pauline Blachford consults with optometrists on reducing un-booked appointments, increasing eyewear sales, and improving staff engagement and productivity. She is a sought-after speaker at industry conferences and events, and writes regularly for a variety of industry publications. Visit [paulineblachford.com](http://paulineblachford.com).*

**I**t's easy to relax and take time off in the summer while putting tougher business decisions off until the fall.

As we all begin to plan for long weekends and vacation time, owners should consider how their practices could make the most of the next three months. Summer can be your busiest quarter this year. Here are four ways optometrists can make hay while the sun shines.

---

### **ESTABLISH A BUSINESS BASELINE**

Ramping up an often-slower season starts with setting a baseline. Assess the amount of revenue your practice generated through eye exams and eyewear sales from June to August last year. How does it compare to your other quarters, or your busiest?

Repeat this process with data from earlier years to better understand how your summer season typically compares to the rest of your year, and use this as your baseline. If summer sees 15 percent less revenue than other quarters on average, focus on increasing your bookings and sales by that same amount. If your business is relatively steady year-round, set another goal with a different baseline, such as reducing by a certain percentage the number of unbooked appointments your practice sees in an average quarter.

---

### **RECALL FAMILIES AND STUDENTS**

Have your re-caller identify patients in your database who are overdue for an eye health exam and who can benefit most from a summer appointment. Summer offers an ideal time to see some of your youngest patients and their parents. This is true too for high school students enjoying time off and post-secondary students who have returned home and may have extended health coverage throughout college or university. Depending on the province, young adults soon turning 18 or 19 years of age are another great market to target before they age out of provincial coverage.

Recalling also provides the chance to have a conversation about your patients' needs, such as sunglasses, products for a new school year that will creep up all too fast and eyewear for summer activities: one of my granddaughters started with prescription swimming goggles at a young age and is now swimming competitively. Convenience, cost-savings and new product options – in addition to the importance of eye health – are points your re-caller should share with patients when asking them to come in.

---

### **SUPPORT RECALLING WITH PROMOTIONS**

From discounts on eyewear to rewards for referrals, promotions can help make an optometry appointment too good to refuse or reschedule. These should align with your overall goal this summer: a discount on eyewear products to increase product sales and raise revenue, or a campaign to boost referrals to reduce unbooked appointments.

Get creative with your promotions. A social or client loyalty event can simultaneously boost business and customer satisfaction. One practice I coached in Calgary displayed their sunglasses outside to draw customers indoors. Another gave away Dairy Queen coupons to kids. Partnering with another non-competing local business on a promotion or event is another way to engage and reward customers.<sup>1</sup>

---

### **INCENTIVIZE YOUR EMPLOYEES**

There is evidence to back the summer slump. A *Harvard Business Review* study directly linked sunny days to a decrease in worker productivity and efficiency.<sup>2</sup>

You will need the attention, focus and ideas of your employees to implement the ideas above and to handle increased business. One of the best ways to tackle a summer slump is to incentivize your team: research shows team incentive programs with tangible rewards increase performance by as much as 44 percent – double the average increase seen from programs that incentivize individuals.<sup>3</sup> Include your employees in the success of meeting your summer target. This can include rewards for meeting progress milestones and a final incentive when your goal is ultimately met, such as a team-building excursion, group activity or dinner.

---

#### LOOKING AHEAD

I've previously written in *CJO* that hiring a locum and cross-training staff can be excellent ways to ensure scheduling does not get in the way of your momentum and productivity.<sup>4</sup>

As we head into my favourite season, remember that a portion of your client base is heading into the biggest block of free time they will have all year. Remember too, that many of your clients can likely benefit from new products to wear during our brightest months. Part of your database may also have optometric benefits through their employer they have yet to use this year.

At the very least, this is a great time to check-in with your patients, update their information, add family members to your database and suggest an appointment if appropriate. At best, doing so gets you a fully booked schedule to carry you through until fall. ●

---

#### REFERENCES

1. Prendergast C. "8 Marketing Strategies to Help Boost Your Small Business During the Summer Months." [Entrepreneur website]. Available at: <https://www.entrepreneur.com/article/249147>. Accessed: March 24, 2019.
2. Lee J, Gino F, Staats B. "Rainmakers: Why Bad Weather Means Good Productivity." July 19, 2002. Available at: <http://www.hbs.edu/faculty/Publication%20Files/13-005.pdf> Accessed: March 24, 2019.
3. Incentives, Motivation and Workplace Performance: Research and Best Practices. [Incentive Research Foundation]. Available at: <http://theirf.org/research/incentives-motivation-and-workplace-performance-research-and-best-practices/147/> Accessed: March 24, 2019.
4. Blachford P. Summer Lovin'. *CJO* 2015;77(1):38 [https://opto.ca/sites/default/files/resources/documents/cjo\\_77-1\\_summer\\_loving\\_-\\_retention.pdf](https://opto.ca/sites/default/files/resources/documents/cjo_77-1_summer_loving_-_retention.pdf) Accessed: March 24, 2019.

## HELP YOUR PATIENTS DISCOVER NEW VISION CARE OPTIONS

Our Co-Management program offers many advantages, including:

- Access to any of our 30+ clinics across Canada
- A standardized Co-Management program
- Co-Management team available to facilitate patient care coordination
- An experienced team of surgeons who have collectively performed over 1 million procedures\*
- We offer a wide range of vision correction options, including our PresbyVision™ procedures, which are designed to correct presbyopia

To book a free consultation for your patient,  
contact us directly at [comanagement@lasikmd.com](mailto:comanagement@lasikmd.com)

**LASIK MD**  
VISION





# ▶ **optomap<sup>®</sup> imaging takes less than half a second...**

## TECHNOLOGICAL INNOVATION

to help  
prevent  
vision loss

**optomap** non-mydratric ultra-widefield technology delivers detailed 200° high resolution images in less than half a second.

**This technology can image pathology past the vortex vessels, helping you find disease sooner and manage it more effectively**

the ONLY 200° single-capture *af* image



## PRACTICE EFFICIENCY

to improve  
practice  
flow

**optomap** imaging is so fast and easy it can speed practice flow giving you more time for high value activities.

**Routine use of optomap can improve and increase patient throughput and potentially create an additional revenue stream**

the ONLY 200° single-capture *colour* image



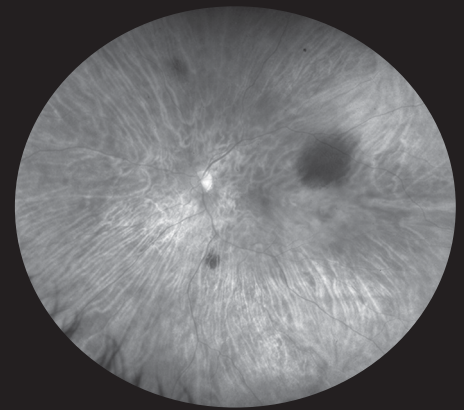
## CLINICAL OUTCOMES

to uncover  
critical  
information

**optomap** ultra-widefield imaging is a proven tool for effective clinical decision making.

**More than 600 peer reviewed studies show the value of optomap imaging in diagnosis, treatment planning, and patient engagement**

the ONLY 200° single-capture *choroidal layer* image



Contact us for your risk-free evaluation at 800-854-3039 or [BDS@optos.com](mailto:BDS@optos.com)



A Nikon Company



Building *The* Retina Company

# ALCON® DAILIES®

CONTACT LENSES



**DID YOU SEE THAT?**



**DISCOVER ALL-DAY COMFORT WITH SINGLE-USE CONTACT LENSES FOR YOUR UNIQUE VISION NEEDS. MAKE THE SWITCH TODAY.**

[alcondailies.ca](http://alcondailies.ca)