



Ostéome choroïdien avec complication néovasculaire

Christelle Grondin^{1,2},
Valérie Mané-Tauty¹

Une patiente de 39 ans est adressée pour une baisse d'acuité visuelle brutale de l'œil gauche, associée à des métamorphopsies depuis une semaine. Parmi ses antécédents, on note une hypertension artérielle et une lésion choroïdienne unilatérale gauche découverte fortuitement en ville en 2014.

L'œil droit est strictement normal. À gauche, l'acuité visuelle est à 2/10. Le segment antérieur est sans particularité. Le fond d'œil retrouve une volumineuse lésion choroïdienne blanchâtre avec des bords festonnés (aspect de coin) [figure 1A]. Elle occupe l'ensemble du pôle postérieur et s'étend au-delà de l'arcade vasculaire temporale supérieure. On note des zones de dépigmentation supérieures et nasales ainsi que des hémorragies rétiniennes inférieures. L'échographie B (figure 1B) objective un épaississement hyperéchogène de la choroïde avec un cône d'ombre postérieur très évocateur d'un ostéome choroïdien. Le diagnostic est renforcé par l'organisation lamellaire horizontale et homogène de la choroïde en mode EDI à l'OCT, et par le changement abrupt de la choroïde à la jonction des zones décalcifiées en regard desquelles la rétine est amincie avec une perte des photorécepteurs (figure 2). L'OCT montre également la présence d'une lésion hyperréfléctive préépithéliale en interpapillomaculaire, associée à un décollement séreux rétinien (DSR). L'angiographie à la fluorescéine et au vert d'indocyanine confirment la présence d'un néovaisseau choroïdien de type 2 pour lequel des injections intravitréennes d'anti-VEGF (aflibercept) sont entreprises.

À un mois, la lésion a partiellement régressé. Cinq injections mensuelles ont permis une régression des signes exsudatifs et une amélioration de l'acuité visuelle chiffrée à 6/10 (figure 3).

Au huitième mois, un fin DSR rétrofovéolaire est de nouveau visible à l'OCT, mais la patiente signale la survenue d'un accident ischémique

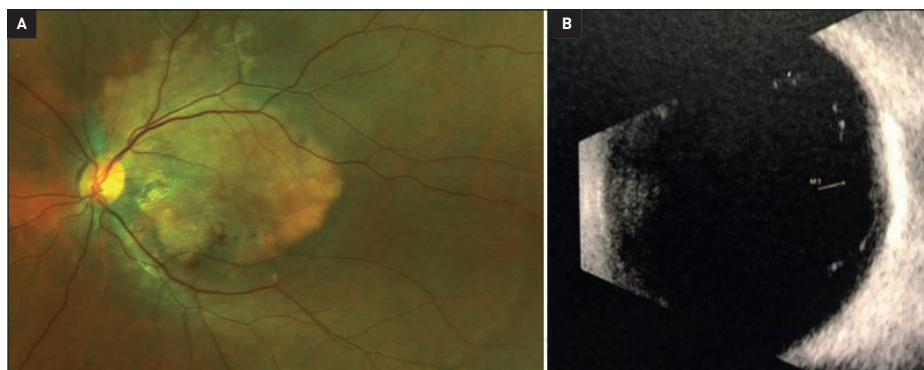


Figure 1. Photographie du fond de l'œil montrant l'ostéome choroïdien au pôle postérieur, associé à des microhémorragies rétiniennes inférieures (A). Aspect de « pseudo nerf optique » de l'ostéome à l'échographie B (B).



Figure 2. OCT en mode EDI. Changement abrupt entre la zone décalcifiée de l'ostéome choroïdien (flèche blanche) et l'organisation homogène lamellaire de la choroïde dans la zone calcifiée (étoile).

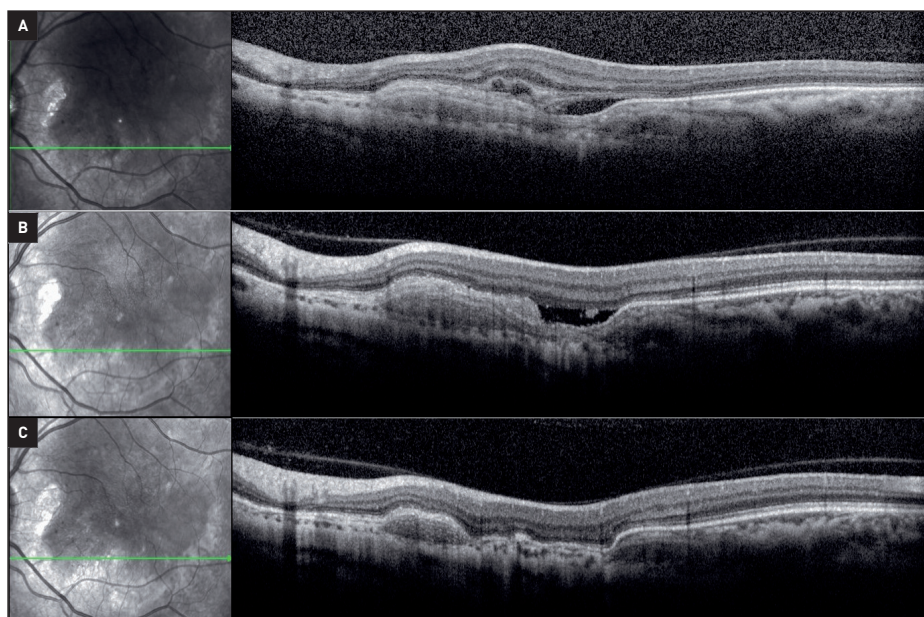


Figure 3. DSR inféromaculaire secondaire au néovaisseau choroïdien (A). Régression du DSR dès la première injection (B). Disparition des signes exsudatifs après 5 injections (C).

1. Hôpital Lariboisière, Paris.
2. Interne, 7^e semestre.

transitoire quelques semaines auparavant contre-indiquant la reprise des anti-VEGF. Une simple surveillance est donc réalisée. Dans les mois suivants, le DSR fluctue sans aggravation majeure, évoquant une exsudation liée à la tumeur plutôt qu'une réactivation du néovaisseau (*figure 4*). Aucune récurrence exsudative n'a été notée jusqu'à ce jour 6 mois après la dernière injection.

Discussion

L'ostéome choroïdien est habituellement asymptomatique. L'apparition de signes fonctionnels, d'hémorragies et de décollements séreux rétiens doivent faire rechercher une complication néovasculaire. En effet, dans 30 à 40% des cas, l'exsudation est secondaire à des néovaisseaux choroïdiens. Dans les autres cas, les zones actives de la tumeur peuvent conduire à des phénomènes exsudatifs. Elles correspondent aux zones décalcifiées (activation focale des ostéoclastes) qu'il est donc primordial d'identifier : amincissement et augmentation de la réflectivité choroïdienne associés à une atrophie de la rétine externe (*figure 2*). Selon Shields *et al.* [1], l'exsudation serait secondaire à une rupture de la barrière hémato-rétinienne au niveau de l'épithélium pigmentaire et de la membrane de Bruch atrophiées. L'angiographie à la fluorescéine met parfois en évidence des points de fuite coalescents au niveau de l'épithélium pigmentaire (*pin points*). L'examen OCT en mode EDI est un atout incontournable pour le diagnostic de l'ostéome choroïdien, car il permet l'étude de la réflectivité et de l'organisation de la couche choroïdienne. Les principaux diagnostics différentiels à évoquer sont : l'hémangiome choroïdien, le granulome, le naëvus amélanique, la métastase choroïdienne ou la calcification choroïdosclérale idiopathique.

Sur le plan thérapeutique, les anti-VEGF intravitréens sont désormais le traitement de référence de la néovascularisation choroïdienne compliquant l'ostéome choroïdien [2]. Le laser argon ou la PDT sont en général réservés aux ostéomes extra-fovéaux afin de prévenir leur croissance. Dans le traitement des néovaisseaux choroïdiens, ils peuvent constituer un traitement adjuvant aux anti-VEGF mais leur usage doit être prudent. En effet, le laser et la PDT activent une décalcification localisée plus ou moins extensive, engendrant ainsi une atrophie rétinienne au-delà des impacts. Au sein des ostéomes rétrofovéaux, le maintien d'une calcification de la région maculaire semble protéger le pronostic visuel à long terme [1].

Conclusion

Il s'agit d'un ostéome choroïdien compliqué d'un néovaisseau choroïdien de type 2 proche de la fovéa. Le traitement par anti-VEGF seul a permis une amélioration anatomique et fonctionnelle. L'absence de récurrence du néovaisseau choroïdien et la persistance d'un DSR résiduel en regard d'une zone de décalcification laissent préjuger de la contribution de la tumeur à l'exsudation.

Points forts

- L'aspect lamellaire en OCT mode EDI est un argument en faveur du diagnostic d'ostéome choroïdien avant la réalisation de l'échographie.
- La principale complication est la survenue d'une néovascularisation choroïdienne dont le traitement de référence consiste désormais en des injections intravitréennes d'anti-VEGF.
- Les zones décalcifiées de la tumeur peuvent également être à l'origine d'une exsudation fluctuante par rupture de la barrière hémato-rétinienne sans néovascularisation.

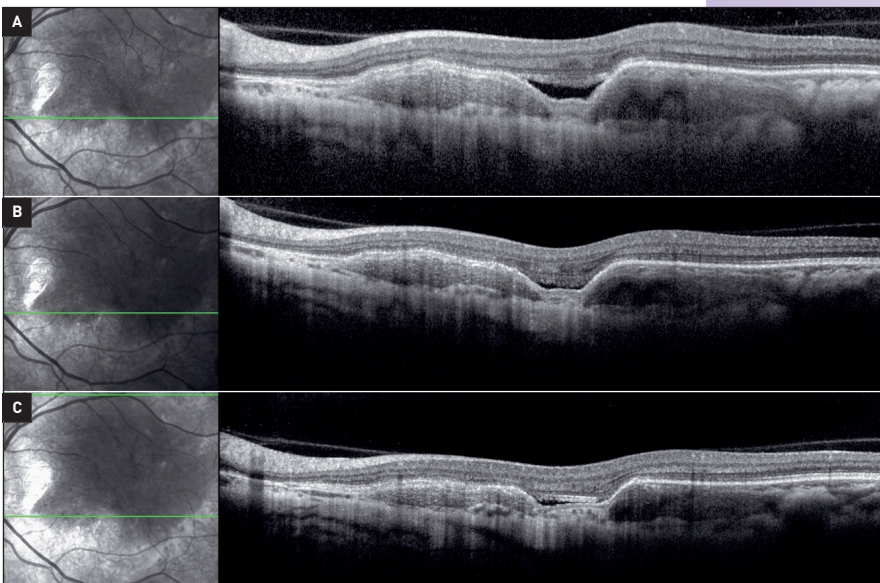


Figure 4. Fluctuations spontanées du DSR secondaire à l'exsudation tumorale en absence d'injections intravitréennes : 3 mois (A), 5 mois (B), 6 mois (C) après l'arrêt du traitement.

Références bibliographiques

- [1] Shields CL, Sun H, Demirci H, Shields JA. Factors predictive of tumor growth, tumor decalcification, choroidal neovascularization, and visual outcome in 74 eyes with choroidal osteoma. *Arch Ophthalmol.* 2005;123(12): 1658-66.
- [2] Mercé E, Korobelnik JF, Delyfer MN, Rougier MB. Intravitreal injection of bevacizumab for CNV secondary to choroidal osteoma and follow-up by spectral-domain OCT. *J Fr Ophtalmol.* 2012;35(7): 508-13.