

Clinique



Diaporama expliqué des tumeurs dépistées au fond d'œil

Laurence Desjardins

Lorsque le fond d'œil est réalisé et trouve une lésion pigmentée, il faut reconnaître les naevi bénins et suspects et les différencier des mélanomes : il s'agit d'un des problèmes les plus difficiles.

Les naevi bénins

Ce sont des lésions pigmentées de la choroïde fréquentes (retrouvées chez 6 à 10% des patients) qui, lorsqu'elles sont typiques, ne posent pas de problème diagnostique. Les naevi bénins sont de petite taille (1 à 5 mm de diamètre), plans ou très peu saillants, asymptomatiques et souvent parsemés de druses qui témoignent de l'ancienneté de leur présence. Ils ne nécessitent qu'un contrôle annuel du fond d'œil. Le problème est plus difficile avec les naevi suspects. On considère qu'un naevus est suspect [1] lorsque l'un au moins des éléments suivants est présent :

- existence de troubles visuels récents (scotome, métamorphopsies, myodésopsies, etc.),
- décollement séreux de la rétine cliniquement visible,
- épaisseur supérieure à 2 mm,
- diamètre supérieur à 7 mm,
- présence de pigment orange en surface ou de pin points en angiographie.

Les naevi bénins peuvent être responsables de décollement séreux et de déficit du champ visuel. En angiographie, la présence de pin points est plutôt en faveur d'un mélanome mais l'épithélium pigmentaire peut également être altéré à la surface d'un naevus. Il peut parfois se développer une véritable néovascularisation sous-rétinienne en surface du naevus avec décollement séreux rétinien (DSR) et hémorragies, alors que le naevus est stable en taille.

Lorsque l'on a affaire à un naevus suspect (figure 1), une surveillance beaucoup plus rapprochée doit être instituée (tous les trois mois pendant deux ans puis tous les six mois) et en cas de croissance documentée, on considère qu'il s'agit en fait d'un mélanome débutant et un traitement radiothérapique est pratiqué.

La surveillance devra être prolongée car certaines lésions peuvent rester quiescentes pendant plusieurs années et se mettre brusquement à évoluer.



Figure 1. Naevus suspect avec pigment orange, décollement séreux rétinien et pin points en angiographie.

Les mélanocytomes de la papille

Ils ne nécessitent qu'une simple surveillance et sont en général de diagnostic facile. Ce sont des lésions péri-papillaires souvent très pigmentées, en règle non évolutives. Néanmoins, certains de ces mélanocytomes peuvent grossir très lentement et entraîner des déficits du champ visuel. La dégénérescence maligne est exceptionnelle.

La constatation au fond d'œil de lésions pigmentées toujours bénignes telles qu'une plage d'hypertrophie congénitale bénigne de l'épithélium pigmentaire (figure 2) permet en général de rassurer le patient. Elles apparaissent comme des plages hyperpigmentées découpées à l'emporte-pièce, planes avec des zones de dépigmentation. Ces lésions sont en règle asymptomatiques et ne nécessitent qu'une surveillance annuelle du fond d'œil.

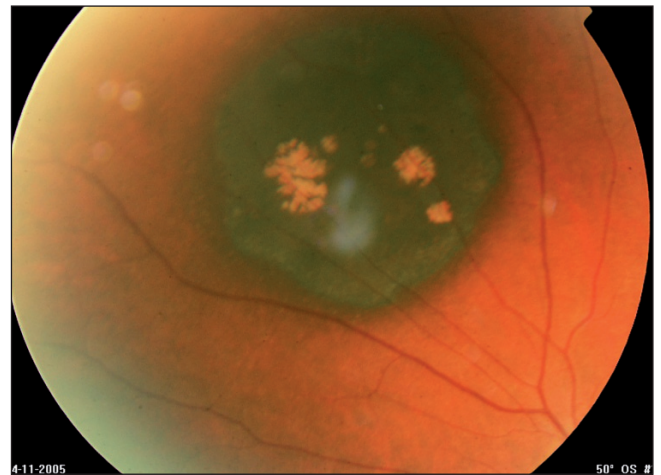


Figure 2. Hypertrophie congénitale bénigne avec zones de dépigmentation caractéristiques.

Institut Curie

Les autres lésions pigmentées du fond d'œil qui sont des lésions de l'épithélium pigmentaire (hamartome combiné de la papille et de l'épithélium pigmenté, adénomes de l'épithélium pigmentaire) sont moins fréquentes et ne posent en général pas de problème diagnostique.

Les mélanomes choroïdiens

Ils sont assez souvent symptomatiques mais certaines lésions périphériques sont découvertes parfois lors d'un examen systématique du fond d'œil (figure 3).

Les mélanomes ont en général un aspect caractéristique, avec une forme en dôme ou en champignon. Un aspect festonné en surface peut traduire un envahissement de la rétine. Il existe souvent un décollement de rétine plus ou moins étendu. La pigmentation est variable. Les formes achromes posent plus de problèmes de diagnostic différentiel avec une métastase.

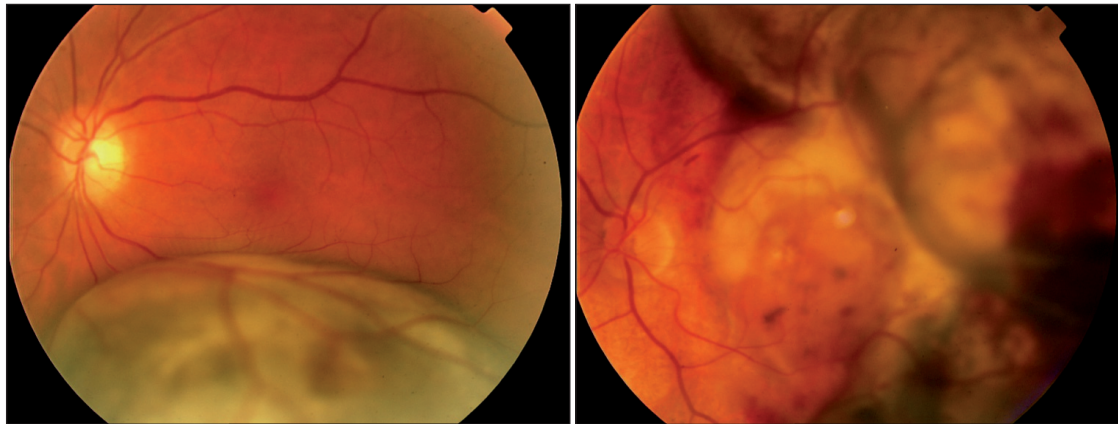
Une erreur diagnostique fréquente : les hématomas choroïdiens

L'une des causes les plus importantes d'erreur diagnostique est représentée par les hématomas choroïdiens [2] (figure 4). Ceux-ci sont le plus souvent en rapport avec une néovascularisation choroïdienne liée à l'âge et siègent habituellement dans la région maculaire mais ils peuvent également être excentrés. La membrane néovasculaire est responsable d'un saignement derrière l'épithélium pigmentaire aboutissant à un hématome choroïdien qui peut ressembler à une tumeur choroïdienne pigmentée. Si la lésion est maculaire, il peut être utile d'examiner le fond d'œil controlatéral qui montre souvent une DMLA ou des druses.

L'angiographie est extrêmement utile : la lésion est hypofluorescente au niveau de l'hématome avec une intense hyperfluorescence tardive au niveau de la membrane néovasculaire.

En cas d'opacité des milieux, l'hémorragie ayant parfois tendance à fuser dans le vitré, l'IRM peut être très utile. Elle montre l'absence de prise de contraste après injection de gadolinium ce qui permet de différencier les hématomas des tumeurs choroïdiennes.

En cas d'hématome, l'échographie doppler couleur montre également très bien l'absence de vascularisation au sein de la masse suspecte.



▲ Figure 3. Mélanome choroïdien. Figure 4. Hématome sous-rétinien avec DMLA. ▲

En cas de doute diagnostique persistant, la surveillance du fond d'œil permet d'observer la résorption progressive de l'hématome.

Les métastases

Elles sont de diagnostic facile lorsqu'elles surviennent dans un contexte de maladie cancéreuse disséminée, lorsqu'elles sont multiples ou bilatérales. Néanmoins, elles peuvent être uniques et révélatrices de la maladie et dans ce cas poser un problème diagnostique avec les mélanomes achromes. Les métastases de cancer du poumon sont particulièrement trompeuses car souvent révélatrices de la maladie [3]. La forme des métastases est en général différente. Ce sont des lésions plutôt infiltrantes, plus larges que hautes, souvent rapidement évolutives et entraînant vite un décollement rétinien important. Elles ne sont pratiquement jamais en forme de champignon.

L'échographie montre des lésions dont l'échogénéicité est plutôt homogène contrairement à ce que l'on observe dans les mélanomes.

L'IRM permet de rechercher des lésions cérébrales associées mais a souvent bien du mal à différencier une métastase unique et saillante d'un mélanome achrome. En cas de doute, on peut réaliser un bilan général à la recherche d'un cancer primitif. Les causes les plus fréquentes de métastase oculaire sont le cancer du sein chez la femme et le cancer du poumon chez l'homme. On peut donc demander une mammographie et un scanner thoraco-abdomino-pelvien en complétant éventuellement par un examen ORL. Dans la plupart des cas, la découverte d'un cancer primitif permet d'affirmer le diagnostic de métastase choroïdienne.

Un cas particulier est celui des métastases choroïdiennes de tumeur carcinoïde des bronches ou du grêle. Elles sont souvent uniques et ont une couleur orangée pouvant être confondue avec le pigment orange d'un méla-

Clinique

nome. La tumeur primitive est souvent méconnue. Une hypertension peut être présente. En général, les tumeurs carcinoïdes d'origine bronchique ont tendance à métastaser dans l'uvée alors que les tumeurs carcinoïdes d'origine digestive métastasent plutôt dans l'orbite.

Les métastases choroïdiennes des mélanomes cutanés peuvent également être trompeuses du fait de leur pigmentation. L'interrogatoire est là essentiel en retrouvant le plus souvent l'antécédent de mélanome cutané mais quelquefois la métastase est révélatrice d'une tumeur cutanée passée inaperçue.

Les ostéomes choroïdiens

Ce sont des lésions habituellement juxtapapillaires, apparaissant en règle chez des femmes jeunes, uni- ou bilatérales et correspondant à des ossifications de la choroïde. L'aspect au fond d'œil est en général celui de plages jaunâtres ou orangées, planes avec des altérations de l'épithélium pigmentaire aboutissant souvent à des zones d'hyperplasie qui peuvent orienter à tort vers un mélanome. Les ostéomes choroïdiens peuvent augmenter de volume lentement et être responsables de néovascularisation choroïdienne avec décollement séreux de la rétine et baisse d'acuité visuelle. Les examens complémentaires peuvent aider au diagnostic. En lumière bleue, les ostéomes choroïdiens sont autofluorescents. En angiographie, ils sont hyperfluorescents dès les temps précoces avec une fluorescence qui persiste sur les clichés tardifs.

En échographie, ils apparaissent sous forme d'une plaque hyperéchogène, également visible au scanner, réalisant une zone spontanément hyperdense au pôle postérieur de l'œil.

Les sclérites postérieures

Ce sont des lésions rares, plus fréquentes chez les femmes, qui posent de réels problèmes diagnostiques car elles peuvent fortement ressembler à un mélanome achrome. Le diagnostic est plus facile lorsqu'il existe des signes inflammatoires mais ceux-ci peuvent être absents. Il faut rechercher des douleurs lors des mouvements de l'œil, une papillite, une uvéite antérieure. Des plis choroïdiens peuvent être présents. À l'échographie B, la sclérite entraîne souvent une visibilité anormale de la sclère. Le bilan étiologique doit rechercher les causes habituelles des uvéites (arthrite rhumatoïde, sarcoïdose...)

Les hémangiomes choroïdiens

Ils réalisent une masse orangée tout à fait typique [4,5]. En cas de doute, l'angiographie au vert d'indocyanine montre un aspect caractéristique avec imprégnation précoce et wash-out. Ils peuvent être confondus avec des

mélanomes achromes bien que leur aspect clinique soit en général bien particulier. Ils se présentent sous forme de masse choroïdienne de coloration rouge orangée comme le reste de la rétine, souvent proches du pôle postérieur.

Lorsque la tumeur fait plus de 3 mm d'épaisseur, l'échographie B permet aisément de la différencier d'un mélanome choroïdien en montrant une masse globalement hyperéchogène sans atténuation des ultrasons et sans excavation choroïdienne.

En cas de doute, l'angiographie au vert d'indocyanine permet de trancher en montrant un aspect caractéristique des hémangiomes : hyperfluorescence homogène majeure d'apparition précoce avec hypofluorescence tardive.

Des lésions plus rares

D'autres lésions plus rares peuvent être découvertes lors d'un examen du fond d'œil comme certaines localisations de lymphome ou les calcifications choroïdiennes idiopathiques (figure 5).

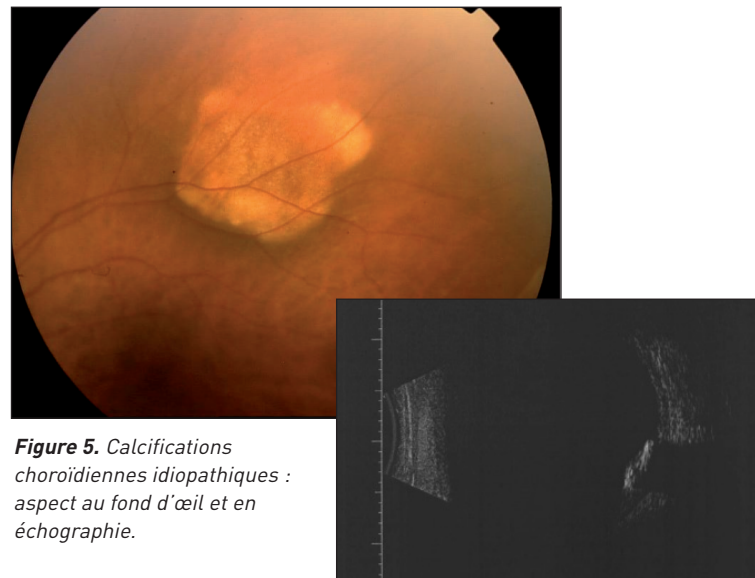


Figure 5. Calcifications choroïdiennes idiopathiques : aspect au fond d'œil et en échographie.

Bibliographie

- Desjardins L, Lumbroso L, Levy C *et al.* Risk factors for the degeneration of the choroid naevi: a retrospective study of 135 cases. *J Fr Ophtalmol.* 2001;24(6):610-6.
- Desjardins L, Gerber S, Berges O *et al.* Spontaneous subretinal isolated hematomas or associated with macular degeneration: a retrospective review of 95 cases. *J Fr Ophtalmol.* 2009;32(9):621-8.
- Meziani L, Cassoux N, Le Rouic LL *et al.* Uveal metastasis revealing lung cancer. *J Fr Ophtalmol.* 2012;35 (6):420-5.
- Zografos L. Tumeurs intraoculaires. Rapport annuel de la société française d'ophtalmologie. Masson, 2002.
- Shields JA, Shields C. Intraocular tumors: an atlas and textbook. Lippincott Williams and Wilkins, 2007.