

# Devant une lésion pigmentée suspecte : hiérarchie des examens

**RÉSUMÉ :** Devant une lésion choroïdienne pigmentée, il faut rechercher des facteurs de risque cliniques et paracliniques de croissance tumorale, permettant de différencier un nævus suspect d'un petit mélanome choroïdien. Après un examen clinique attentif, doivent être réalisés des clichés couleurs du fond d'œil associés à des photographies en lumière rouge afin d'établir les limites latérales de la lésion et de pouvoir la surveiller précisément.

En cas de facteurs de lésion suspecte ou de diagnostic franc de mélanome choroïdien, il faudra réaliser une échographie en mode B (diamètre, épaisseur et aspect de la lésion, suivi, recherche d'extension extrasclérale, bilan préthérapeutique), une angiographie à la fluorescéine et au vert d'indocyanine (ICG) (en cas de doute diagnostique, bilan préthérapeutique), un OCT (recherche de décollement séreux rétinien [DSR], complications néovasculaire des névi bénins), une IRM oculo-orbitaire (en cas de contact avec le nerf optique, recherche d'extension extrasclérale), un bilan d'extension (TDM thoraco-abdominal ou échographie hépatique, radiographie de thorax et bilan hépatique).



→ S. TICK  
CHNO des Quinze-Vingts, PARIS.

**L**e nævus choroïdien est la plus fréquente des tumeurs intra-oculaires avec une prévalence située entre 20 et 30 % dans la population caucasienne [1]. Son diagnostic est généralement fortuit et sa présentation classiquement asymptomatique et stable ne nécessite qu'une simple surveillance. Cependant, deux situations cliniques imposent une attitude différente :

- celle du mélanome choroïdien typique dont le diagnostic et la prise en charge thérapeutique doivent être rapides ;
- celle d'un nævus choroïdien suspect parfois difficile à distinguer d'un petit mélanome choroïdien.

## Rappel : caractéristiques des nævi choroïdiens bénins

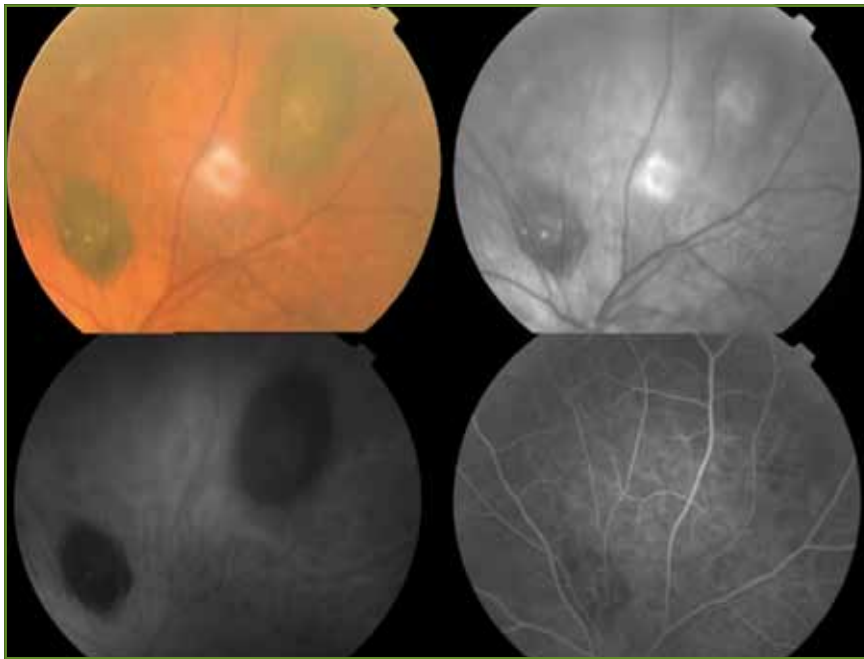
Il s'agit d'une lésion généralement de découverte fortuite chez un patient asymptomatique [2]. A l'examen du fond d'œil, il s'agit d'une lésion arrondie ou

ovale, aux bords flous, pigmentée (ou achrome dans moins de 10 % des cas), parfois associée à des drusen ou altérations de l'épithélium pigmentaire (EP) dont la présence est rassurante (témoins de chronicité) et classiquement à l'absence de pigment orange (**fig. 1**).

Devant cette lésion cliniquement typique, aucun examen complémentaire n'est nécessaire au diagnostic. Des rétinothéraphies couleur et au filtre rouge sont cependant indispensables au suivi. En cas d'échographie B, la lésion d'échogénicité moyenne est caractérisée par un diamètre de moins de 6 mm et une épaisseur inférieure à 1,5 mm (ou 2 mm selon les équipes). Sa forme est lenticulaire, sans excavation choroïdienne. En angiographie à la fluorescéine (**fig. 1**), le nævus est hypo-fluorescent si l'épithélium pigmentaire est intact, les drusen s'imprégnant tardivement au cours de la séquence angiographique. Cet examen est nécessaire

## REVUES GÉNÉRALES

### Cancérologie



**FIG. 1 : Deux nævi choroïdiens.** Photographie couleur : lésions planes de petite taille, associées à des drusen et des altérations de l'EP. Limites précises établies à l'aide du cliché en lumière rouge. Prise de contraste hétérogène, modérée, avec nævus proche de la papille. L'autre nævus est quasi silencieux en angiographie en raison d'un EP intact.

en cas de complication néovasculaire du nævus. L'OCT (en mode *Enhanced Depth Imaging, spectral Domain*) montre une lésion hyperréfléctive au sein de la choriocapillaire normale (**fig. 2**), dont les limites postérieures sont définies par le début d'un cône d'ombre postérieur. Shields montre un œdème rétinien sus-jacent associé dans 15 % des cas, un décollement séreux rétinien dans 26 % des cas, un

amincissement rétinien dans 22 % des cas et un décollement de l'épithélium pigmentaire dans 12 % des cas [3].

Le nævus choroïdien typique, d'aspect parfaitement bénin nécessite une surveillance annuelle indispensable. Il est possible en cas de premier examen de revoir le patient une première fois à 6 mois pour s'assurer de la stabilité lésionnelle, puis tous les ans.

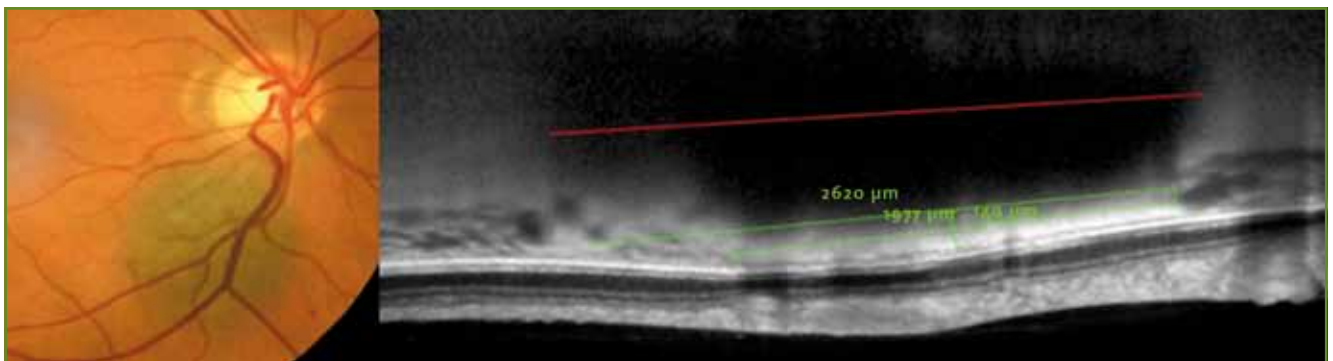
### Le mélanome choroïdien typique

Il s'agit de la tumeur intraoculaire maligne primitive la plus fréquente, elle concerne 0,8 à 0,9 cas pour 100 000 habitants en Europe et concerne préférentiellement les patients de plus de 50 ans.

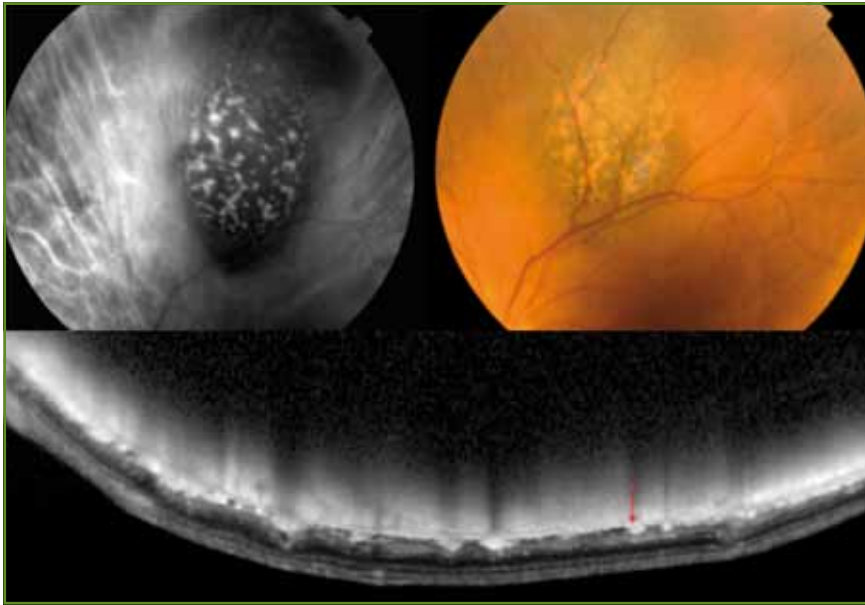
Le diagnostic de mélanome choroïdien est dans le plupart des cas aisé [4]. Il s'agit d'une masse en relief, parfois en bouton de chemise (en cas de rupture de la membrane de Bruch), pigmentée, brune, accompagnée de pigment orange à sa surface (**fig. 3**) et associée à des hémorragies, un décollement séreux rétinien, rarement des exsudats. Elle peut être associée à un vaisseau épiscléral sentinelle en regard. La croissance tumorale documentée est un argument fort en faveur de la malignité de la lésion.

En cas de lésion typique, l'aspect clinique suffit en général au diagnostic. Cependant, les examens complémentaires suivants sont réalisés systématiquement.

● **L'échographie B** [5] montre une lésion de forme lenticulaire (**fig. 4**), en champignon ou en dôme, aux contours de régularité variable, évolutive (en cas d'examen antérieur), hypoéchogène, avec une atténuation en profondeur du signal réalisant une image d'excavation choroïdienne. La membrane de Bruch



**FIG. 2 : Nævus choroïdien bénin :** rétinophotographie couleur et OCT spectral domain en EDI (Enhanced depth imaging) montrant une hyperreflectivité au sein de la choroïde, associée à un cône d'ombre postérieur, et une structure rétinienne en regard préservée.



**FIG. 3 : Petit mélanome choroïdien :** lésion pigmentée, légèrement en relief. On remarque le pigment orange à sa surface, qui apparaît hyperautofluorescent sur le cliché en autofluorescence. Les dépôts de lipofuscine en OCT sont hyperreflectifs et pré-épithéliaux. Petit espace hyporéfectif dû à une très fine lame

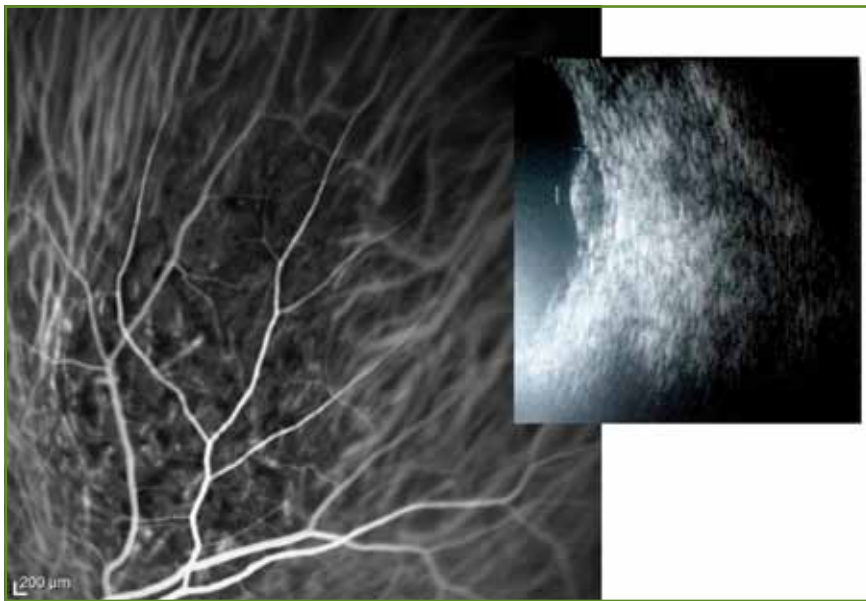
avant le traitement par protonthérapie. Elle permet aussi de rechercher une extension extrasclérale de mauvais pronostic et nécessitant un traitement complémentaire.

● **Les rétinothéraphies** couleurs, les clichés en lumière rouge et bleue, permettent une documentation précise de la lésion et la réalisation de calques du fond d'œil, également nécessaires au traitement par protonthérapie. Les clichés réalisés doivent tous alors être de même taille et montrer au maximum les limites antérieures et latérales de la lésion.

● **Les clichés en autofluorescence (fig. 3)** montrent une hypoautofluorescence des altérations de l'épithélium pigmentaire et une hyperautofluorescence des zones d'accumulation de lipofuscine correspondant au pigment orange.

● **L'angiographie à la fluorescéine (fig. 5)**, indispensable en cas de doute diagnostique, n'est cependant pas pathognomonique. On y observe au cours de la séquence angiographique un effet fenêtre localisé dépendant des altérations de l'épithélium pigmentaire et un effet masque dû au pigment orange et aux migrations de pigment mélanique, associés à des diffusions localisées aux temps tardifs ou *pin points* correspondant probablement à des interruptions focales de l'EP. On observe une coloration progressive du décollement de rétine.

● **L'angiographie au vert d'indocyanine (ICG) (fig. 4)**, au mieux réalisée en mode confocal, montre typiquement une lésion très hypofluorescente aux temps précoces, en raison du masquage pigmentaire, puis apparaissent la vascularisation choroïdienne et une fluorescence inhomogène de la lésion. L'intérêt de l'ICG en mode confocal est la visualisation et l'analyse de la vascularisation choroïdienne intratumorale (dilatation, boucles vasculaires, tortuosités, structures en réseau, anastomose), dont l'architecture peut avoir une valeur pronostique [5].



**FIG. 4 :** Cliché en angiographie ICG, permettant de mettre en évidence la vascularisation intratumorale, et échographie B, montrant une lésion choroïdienne hypoéchogène de 2,5 mm d'épaisseur, avec atténuation du signal et image d'excavation choroïdienne.

peut être épaissie ou rompue. L'intérêt majeur de l'échographie est la mesure de la lésion (une lésion de plus de 5 mm d'épaisseur et de plus de 10 mm de diamètre est considérée de mauvais pro-

nostic) et de la longueur axiale de l'œil, données indispensables au choix thérapeutique (protonthérapie, énucléation, endorésection post-radiothérapie) et à la modélisation de l'œil et de la lésion

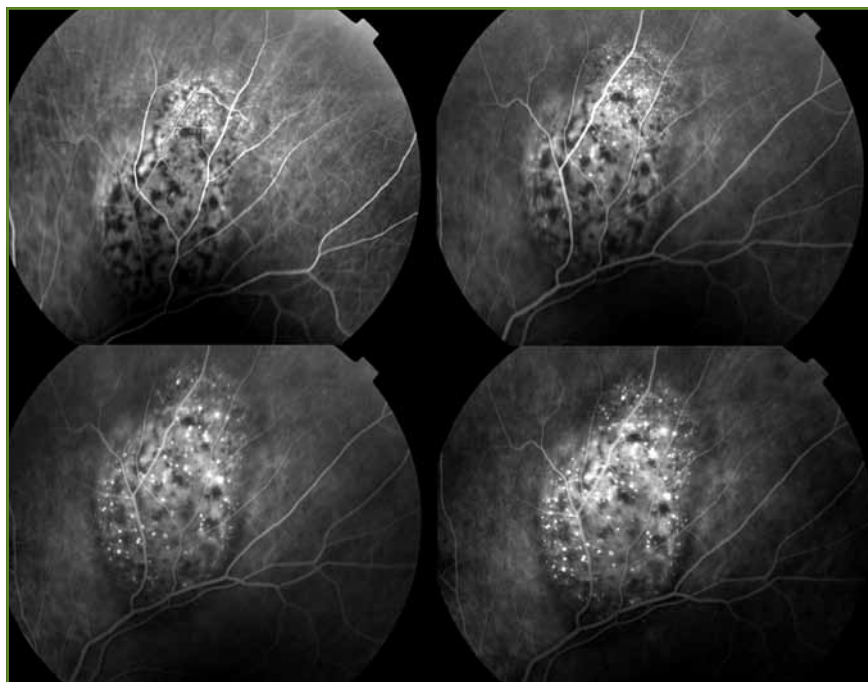
## REVUES GÉNÉRALES

### Cancérologie

#### POINTS FORTS

##### Facteurs de risque de croissance tumorale devant une lésion pigmentée choroïdienne

- ➞ Moyen mnémotechnique : To Find a Small Ocular Melanoma
- ➞ Thickness : épaisseur > 2 mm, ou diamètre > 7 mm
- ➞ Fluid : présence de DSR
- ➞ Symptoms : symptômes visuels (myodésopsies, BAV, phosphènes)
- ➞ Ocular : pigment orange
- ➞ Margin : contact de la lésion avec la papille
- ➞ + Pin points angiographiques, absence de drusen, vascularisation intrinsèque ICG, excavation choroïdienne en échographie



**FIG. 5 :** Séquence en angiographie à la fluorescéine du même mélanome : effet masque dû aux dépôts de pigment orange, associé à un effet fenêtré dû aux altérations de l'EP, imprégnation progressive de la lésion et apparition de pin points aux temps tardifs.

● L'OCT n'est actuellement pas utile au diagnostic des mélanomes choroïdiens typiques. Il permet d'observer un décollement séreux rétinien infraclinique, des logettes kystiques ou un aspect schisque ou épaissi de la rétine externe [6, 7]. L'EP en regard apparaît

irrégulier et épaissi. La limite postérieure du mélanome choroïdien n'est en général pas visible à l'OCT, examen qui ne permet alors pas actuellement d'en mesurer l'épaisseur. Les dépôts de lipofuscine se présentent sous la forme de dépôts hyper réfléchifs pré-épithé-

liaux, bien distincts des drusen sous épithéliaux (**fig. 3**).

● L'IRM oculaire et cérébrale est réalisée en cas de mélanome choroïdien jouxtant la papille. Elle permet de vérifier l'intégralité sclérale et l'invasion de la tête du nerf optique. Elle peut également permettre de distinguer un mélanome hémorragique d'un hématome en cas d'hémorragie intravitréenne.

Le bilan d'extension initial devant un mélanome choroïdien est le suivant :

- échographie hépatique ou scanner abdominal (associé au bilan hépatique) ;
- radiographie ou scanner thoracique selon les équipes médicales et le terrain (sujet plus jeune, risque de métastase élevé...).

#### Petit mélanome ou nævus suspect ?

Dans les deux cas de figures précédents, le diagnostic est relativement aisé et la conduite à tenir codifiée. Le vrai problème diagnostique et thérapeutique est de différencier le nævus suspect du petit mélanome choroïdien malin [8]. Des paramètres cliniques ont été identifiés [9-11] permettant d'évaluer le risque d'évolutivité devant une lésion choroïdienne pigmentée. Le moyen mnémotechnique est : *To Find Small Ocular Melanoma* (TFSOM) : T pour *Thickness* (épaisseur > 2 mm), F pour *Fluid* (présence d'un décollement séreux rétinien clinique), S pour *Symptoms* (baisse de la vision, métamorphopsies, phosphènes, myodésopsies), O pour *Orange* (présence de pigment orange), M pour *Margin* (bord de la lésion aux contacts de la papille). Il a été montré que si aucun de ces facteurs n'était présent, le risque de croissance lésionnelle était malgré tout de 4 %. En présence de deux facteurs, ce risque est de 40 % et passe à 50 % avec trois facteurs. Il s'agit donc de critères majeurs à rechercher en cas de lésion pigmentée choroïdienne.

La présence de *pin points* angiographiques, d'une excavation choroïdienne échographique, l'absence de drusen ou un diamètre supérieur à 7 mm sont également considérés comme des facteurs de risque de croissance tumorale [11].

L'autofluorescence peut également être utile en montrant une hypoautofluorescence franche des lésions d'aspect bénin alors que le DSR et le pigment orange plus suspects sont hyperautofluorescents [12].

Devant un tableau de naevus suspect, la conduite observée est généralement une surveillance régulière plus fréquente tous les 2/3 mois [2]. En cas de stabilité parfaite de la lésion, les contrôles pourront être espacés (6 mois) mais la surveillance doit impérativement être prolongée en raison de croissances tumorales documentées possibles des années après le premier examen.

Si plusieurs facteurs de risque sont présents, il faudra discuter de la possibilité d'un traitement précoce en essayant

d'évaluer les risques d'évolution d'un petit mélanome et les conséquences visuelles d'un traitement qui peuvent être très sévères (maculopathie radique, papillopathie radique, syndrome sec invalidant, etc.) et qui sont à discuter au cas par cas (patient monophthalme, surveillance difficile, etc.).

### Bibliographie

- SUMICH P, MITCHELL P, WANG JJ. Choroidal nevi in a white population: the Blue Mountains Eye Study. *Arch Ophthalmol*, 1998; 116: 645-650.
- LEVY C. Naevi choroïdiens. Livre Rétine. A. GAUDRIC et S.Y. COHEN. Médecine Science Publications. Lavoisier.
- SHIELDS CL, MASHAYEKHI A, MATERIN MA *et al*. Coherence tomography of choroidal nevus in 120 patients. *Retina*, 2005; 25: 243-252.
- GAUCHER D. Diagnostic des mélanomes choroïdiens. Livre Rétine. A. GAUDRIC et S.Y. COHEN. Médecine Science Publications. Lavoisier.
- BOLDT HC, BYRNE SF, GILSON MM *et al*. for the Collaborative Ocular Melanoma Study Group. Baseline echographic characteristics of tumors in eyes of patients enrolled in the Collaborative Ocular Melanoma Study: COMS report no. 29. *Ophthalmology*, 2008; 115: 1390-1397.
- SAY EA, SHAH SU, FERENCZY S *et al*. Optical coherence tomography of retinal and choroidal tumors. *J Ophthalmol*, 2012; 38: 505-508.
- SHIELDS CL, KILIKI S, ROJANAPORN D *et al*. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of small choroidal melanoma: comparison with choroidal naevus. *Arch Ophthalmol*, 2012; 130: 850-856.
- GASS JD. Problems in the differential diagnosis of choroidal nevi and malignant melanomas. The XXXIII Edward Jackson Memorial Lecture. *Am J Ophthalmol*, 1977; 83: 299-323.
- SHIELDS CL, DEMIRICI H, MATERIN MA *et al*. Clinical factors in the identification of small choroidal melanoma. *Can J Ophthalmol*, 2004; 39: 351-357.
- Factors predictive of growth and treatment of small choroidal melanoma: COMS Report No. 5. The Collaborative Ocular Melanoma Study Group. *Arch Ophthalmol*, 1997; 115: 1537-1544.
- DESJARDINS L *et al*. Risk factors for the degeneration of the choroid naevi: a retrospective study of 135 cases. *J Fr Ophthalmol*, 2001; 24: 610-616.
- SHIELDS CL *et al*. Autofluorescence of choroidal nevus in 64 cases. *Retina*, 2008; 28: 1035-1043.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

### DIU

#### DIU de chirurgie rétinovitréenne 2013-2014

##### Responsables de l'enseignement :

J.-P. Berrod, C. Creuzot-Garcher, J.-F. Korobelnik  
Universités de Nancy, Dijon et Bordeaux

##### ● Déroulement de la formation :

3 sessions de 3 jours à Paris, où seront abordés :

- les techniques chirurgicales du segment postérieur ;
- les traitements du décollement de rétine ;
- les affections maculaires chirurgicales ;
- les traitements de la rétinopathie diabétique et des occlusions veineuses ;
- les traitements des traumatismes, des infections, des inflammations oculaires.

● **Dates des cours :** novembre 2013, janvier 2014, mars 2014.

● **Stage :** 1 session de consultation et bloc de 3 jours sur site.

● **Validation :** participation aux sessions, mémoire, examen écrit à l'issue des cours.

● **Date limite d'inscription :** 30 septembre 2013.

Renseignements et pré-inscriptions : [www.chirurgie-retine.org](http://www.chirurgie-retine.org)