Le dossier – Oncologie oculaire

Les lésions pigmentées du fond d'œil : ce qui doit inquiéter

RÉSUMÉ : Devant une lésion pigmentée volumineuse, en bouton de chemise, le diagnostic de mélanome est évident. Le problème se pose devant une lésion pigmentée de petite taille.
La notion de croissance documentée est un élément d'inquiétude majeur. En amont, ce sera la recherche de critères de risque d'évolutivité comme la présence de symptômes, d'un décollement séreux clinique, de pigments orange, d'une localisation parapapillaire ou d'une épaisseur supérieure à 2 mm. Enfin, la présence de *pin points* en angiographie ou d'une vascularisation intrinsèque en ICG sont des éléments en faveur de la nature évolutive de la lésion.

É. FRAU
Centre Ophtalmologique Saint-Sulpice, PARIS.

Les nævi du fond d'œil sont présents chez 2 à 6 % de la population. Ils dégénèrent exceptionnellement mais, parfois, leur taille ou leur aspect peut poser problème pour les différencier d'un petit mélanome débutant, certes plus rare (7/1 million) [1], mais dont le traitement à un stade précoce améliore le pronostic vital et fonctionnel. D'autres lésions bénignes du fond d'œil comme les hyperplasies de l'épithélium pigmentaire (EP) ou les mélanocytomes ont un aspect clinique permettant de les caractériser plus facilement.

Outre l'aspect clinique et évolutif, l'ophtalmologiste pourra compter sur les examens complémentaires classiques comme l'échographie B, l'angiographie à la fluorescéine et l'ICG surtout en mode confocal, et l'apport de nouvelle technologie comme l'OCT *swept source* ou en EDI et les imageries grand champ.

Éléments devant inquiéter

1. Lésion volumineuse

Devant une lésion pigmentée de grande taille, surtout si elle est en bouton de chemise, le doute n'est pas possible et le praticien doit immédiatement évoquer la présence d'un mélanome de la choroïde (***fig. 1***). Les dimensions sont précisées par l'échographie qui met en évidence une excavation choroïdienne typique. Une ICG en mode confocal peut mettre

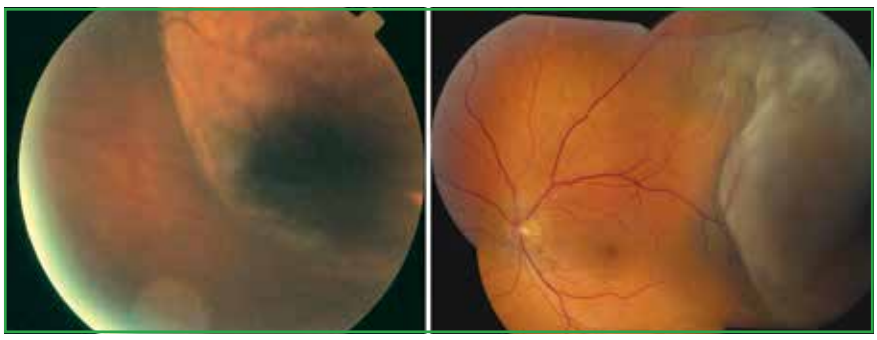

Fig. 1 : Masse pigmentée en bouton de chemise.

en évidence une circulation intrinsèque de mauvais pronostic [2].

Parfois, la présentation peut être moins typique, la lésion étant partiellement achrome. Il faut alors s'attacher à rechercher une couronne pigmentée en périphérie de la lésion. En cas de rupture de la membrane de Bruch, la partie tumorale faisant hernie peut volontiers être achrome, mais l'aspect en bouton de chemise et la présence de vaisseaux dilatés au sein de la lésion permettent de rétablir le diagnostic (***fig. 2***).

La lésion peut cependant être masquée : devant un décollement de rétine mobile avec le positionnement se plaçant au point déclive et sans déhiscence, il faut être méfiant et pratiquer une échographie avant toute chirurgie.

Une lésion volumineuse peut se nécroser et saigner, le praticien peut se retrouver alors devant un hématome qui peut s'associer à une hémorragie intravitréenne compliquant le diagnostic. L'échographie en mode B sera peu contributive, l'aspect d'hématome étant alors au premier plan. Parfois, seule la patience et la répétition des examens peut faire la différence avec une pseudotumeur vasculaire hémorragique.

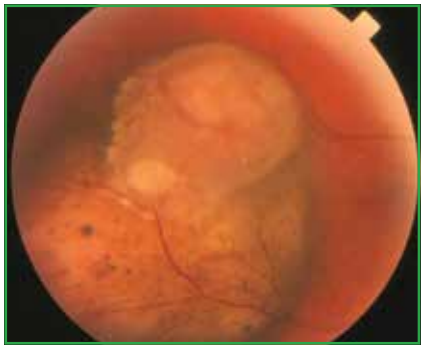

Fig. 2 : Masse endophytique partiellement achrome en bouton de chemise, vaisseaux intra-tumoraux dilatés.

Devant une lésion plane mais de grand diamètre, la décision à prendre est plus difficile (***fig. 3***). Les études n'ont pas établi de diamètre critique, mais au-delà de 6 mm il faut être prudent et une lésion de plus de 8 mm est très suspecte. De plus, les mélanomes plan diffus sont de moins bon pronostic et le risque de métastases augmente encore si les limites de la lésion ne sont pas nettes [3].

2. Lésion de petite taille

La recherche de critères devant inquiéter se pose surtout devant une lésion de petite taille, inférieure à 3 mm d'épaisseur et 6 mm de diamètre. La première question à se poser est : la lésion était-elle connue ? Depuis quand ? S'est-elle modifiée ? A-t-on des examens antérieurs ? Une croissance documentée est toujours un élément de grande inquiétude [4].

Dans le cas contraire, il va falloir rechercher des critères de risque d'évolutivité (***tableau I***) :

>>> La taille de la lésion, le plus souvent évaluée par l'échographie B. Une épaisseur en avant de la sclère de plus de 2 mm doit être prise en compte, surtout si elle s'associe à une excavation choroïdienne. Il n'a pas été établi de diamètre critique, celui-ci doit cependant être surveillé. L'échographie peut être prise en défaut sur une lésion plane, l'OCT *swept source* peut prendre le relai de même que les rétinophotos (on évitera les clichés utilisant des couleurs reconstituées).

>>> La présence de symptômes doit être prise en compte : baisse d'acuité visuelle, métamorphopsies ou phosphènes, révélateurs dans 10 % des diagnostic de mélanomes.

>>> La présence de pigments orange (***fig. 4***) à la surface de la lésion signe

To Find Small Ocular Melanoma

- *T, thickness* : épaisseur > 2 mm ;
- *F, fluid* : décollement séreux rétinien ;
- *S, symptoms* : baisse d'acuité visuelle, métamorphopsies ou phosphènes ;
- *O, orange* : pigment orange en surface ;
- *M, margin touching optic disc* : limites lésionnelles en contact avec la papille.

Si aucun critère, risque de croissance à 5 ans de 4 % ; si 1 critère, risque de croissance de 36 % ; si 2 critères, risque de croissance de 45 % ; si 3 critères ou plus, risque de croissance > 50 %.

Les drusen et l'atrophie de l'EP périlésionnelle sont rassurants.

Tableau I : Critères de risque d'évolutivité d'une lésion.

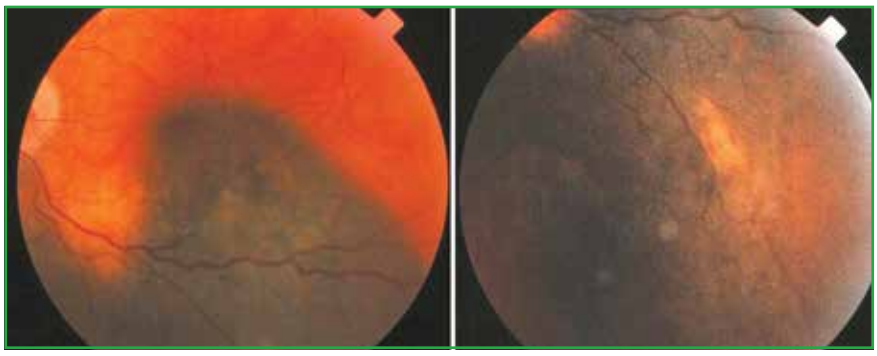

Fig. 3 : Mélanome plan diffus.

Fig. 4 : Pigment orange photo couleur.

Le dossier – Oncologie oculaire

l'évolutivité de celle-ci, dont la poussée sous l'épithélium pigmentaire entraîne une souffrance et des dépôts de lipofuscine. Le pigment orange doit avant tout être recherché cliniquement sur les rétinophotos. Il convient de se méfier du flash, la surexposition pouvant le masquer, et surtout éviter les images en couleurs reconstituées qui ne permettent pas de le mettre en évidence. Le cliché en autofluorescence est alors très utile pour cartographier le pigment orange à la surface de la lésion.

>>> Le décollement séreux rétinien (DSR) fait partie des signes d'alerte mais, dans l'étude de Shields, il s'agissait de soulèvement cliniquement visible. La présence d'un DSR infraclinique noté sur l'OCT est retrouvé dans 16 % des nævi [5]. Pour qu'il ait une signification, il faut s'assurer qu'il n'y a pas une autre cause, comme la présence de néovaisseaux, avec une angiographie à la fluorescéine et une ICG, mais l'OCT-A peut aussi les mettre en évidence. Le soulèvement peut être fluctuant dans le temps et se résorber spontanément, il faut donc être prudent sur l'interprétation de ce signe et ne pas tirer de conclusions hâtives (***fig. 5***).

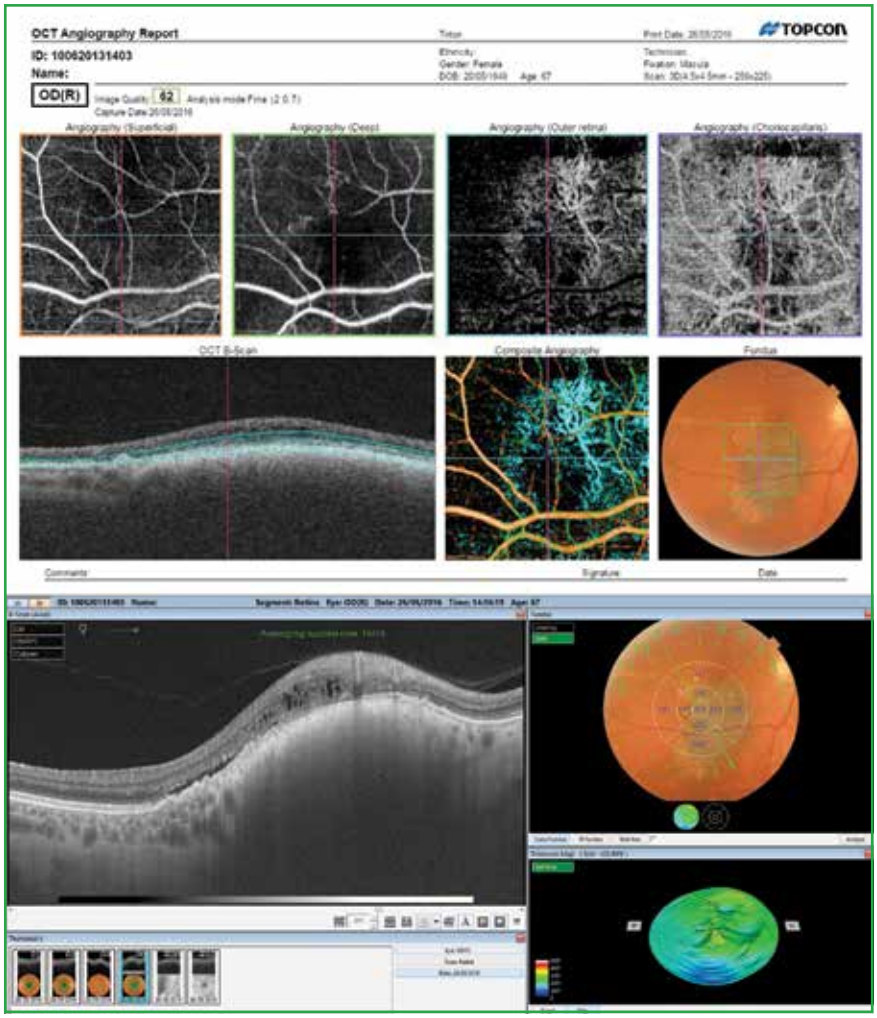

Fig. 5 : Nævus avec DSR et néovaisseaux en OCT-A.

>>> La localisation de la lésion pigmentée en parapapillaire est un facteur inquiétant à plusieurs titres : cette localisation augmente le risque de croissance à 5 ans. Dans cette zone, le risque d'extravasation extra-sclérale le long du nerf optique est accrue et la décision thérapeutique lourde de conséquences puisque le nerf optique serait alors largement irradié.

Devant une petite lésion pigmentée du fond d'œil, si aucun des critères précédents n'est présent le risque de croissance à 5 ans est de 4 %, si un facteur est présent il passe à 36 %, 45 % pour 2 facteurs et 50 % pour 3 facteurs. Le risque relatif passe de 1,9 si un facteur est présent à 27,1 si les 5 facteurs sont présents. Si les 3 facteurs présents sont l'épaisseur supérieure à 2 mm, le pigment orange et le contact avec la papille, le risque de croissance à 5 ans est de 63 % [6, 7]. Au contraire, la présence de drusen à la surface de la lésion ou d'une atrophie périlésionnelle sont des éléments qui signent la lenteur d'évolution et sont donc rassurants.

3. Lésion périphérique

Les lésions périphériques sont malheureusement trop souvent de diagnostic tardif, alors que la lésion est volumineuse et empiète sur le champ visuel ou se complique de DSR et d'hémorragies. Mais parfois, elles peuvent se révéler plus précocement par des signes indirects comme des vaisseaux sentinelles, gros vaisseaux épiscléraux dont la rougeur persiste malgré l'instillation de néosynéphrine (***fig. 6***), une fusée sclérale

Fig. 6 : Vaisseaux sentinelles.

avec issue de pigment sous-conjonctivale le long d'un vaisseau transfixiant la sclère antérieure (***fig. 7***) ou une infiltration tumorale traversant la base de l'iris (***fig. 8***). Tous ces signes doivent faire évoquer la présence d'un mélanome du corps ciliaire nécessitant un examen du fond d'œil à l'aide d'un verre à 3 miroirs et d'une lentille grand champ, et en complétant par un examen UBM.

Les examens complémentaires

Ils vont contribuer au diagnostic et à la décision thérapeutique :

>>> L'échographie B, outre les dimensions et la forme de la lésion, peut montrer une excavation choroïdienne très en faveur du mélanome [8].

>>> La présence de *pin points* au temps tardif de l'angiographie est le témoin d'une lésion évolutive provoquant une souffrance de l'EP [8] (***fig. 9***).

>>> L'ICG en mode confocal va s'attacher à retrouver une vascularisation intrinsèque (***fig. 10***), qui a une valeur diagnostique et pronostique liée à un plus grand risque de métastases [2].

>>> L'OCT va quant à lui permettre de mesurer et de surveiller les petites lésions postérieures. Il peut montrer une compression et une disparition de la choriocapillaire mais cet aspect ne fait pas la différence entre mélanome et nævus, par contre la ballonisation des photorécepteurs est en faveur du mélanome. Valverde-Megias *et al.* [9] ont montré dans leur étude que, lorsque l'on compare avec l'œil controlatéral, l'épaisseur maculaire, la zone avasculaire centrale superficielle et profonde et la densité capillaire superficielle et profonde sont identiques à l'OCT-A en cas de nævus, alors que l'épaisseur maculaire et de la zone avasculaire centrale sont augmentées dans l'œil avec le mélanome avec une réduction de la densité capillaire.

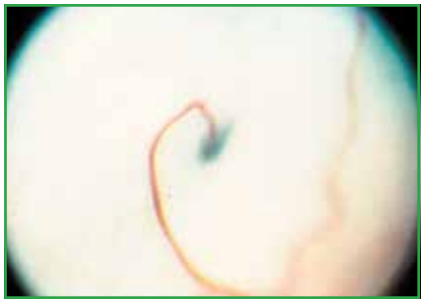

Fig. 7 : Extravasation extra-sclérale.

Fig. 8 : Infiltration à la base de l'iris.

Fig. 9 : *Pin points* au temps tardif de l'angiographie à la fluorescéine.

Fig. 10 : Vascularisation intrinsèque.

Diagnostics différentiels

On peut cependant être rassuré devant certains aspects au fond d'œil : une lésion plane très pigmentée noire, à limite nette et plus superficielle doit faire évoquer une hyperplasie de l'EP et permet de rassurer le patient. Cependant, si ces lésions sont multiples, en pattes d'ours, il faut évoquer une polypose familiale qui doit amener à un avis gastroentérologique et une enquête familiale.

L'hypertrophie congénitale peut être plus étendue, elle reste très noire, superficielle et bien limitée, elle est stable dans le temps. Un faux aspect de pigment orange peut être vu dans des zones où l'hyperplasie est plus fine et laisse voir la choroïde, mais un examen attentif rectifie facilement le diagnostic.

Le mélanocytome peut être de diagnostic plus délicat. Il est plus fréquent chez la femme, localisé en pré et péripapillaire, d'aspect très foncé et peigné, il est en général stable dans le temps mais des cas d'augmentation de taille, de nécrose de la lésion ou de compression du nerf optique ont été décrit. Enfin, des transformations malignes, bien que très rares, sont possibles. Leur fréquence est identique chez le caucasien et le sujet mélanoderme, mais le mélanome est exceptionnel chez le mélanoderme avec un risque relatif 20 fois supérieur chez le caucasien.

Conclusion

Devant une masse saillante pigmentée du fond d'œil, le diagnostic de mélanome est aisé et un avis spécialisé doit être demandé. Il faut cependant avoir en tête que la moitié des mélanomes de la choroïde adressés au CHNO des Quinze-Vingts arrivent avec un diagnostic de décollement de rétine.

Devant une lésion de petite taille, la recherche des 5 critères d'évolutivité aidée de l'échographie B, de l'OCT si la

Le dossier – Oncologie oculaire

lésion est postérieure et de l'angiographie va permettre dans la plupart des cas de prendre une décision thérapeutique, toujours modulée par l'âge du patient et l'état de l'œil controlatéral. S'il est en théorie préférable de traiter précocement un petit cancer, il faut avoir en tête que les traitements sont souvent mutilants, laissant de graves séquelles visuelles.

En cas de doute, une surveillance tous les 3 mois avec écho B et rétinophotos doit être mise en place. Celle-ci doit être stricte, une augmentation d'épaisseur d'un millimètre augmente le risque de métastase de 5 %.

Enfin, devant un nævus vu pour la première fois, sans critère d'évolutivité, un deuxième examen doit être programmé dans les 6 mois.

BIBLIOGRAPHIE

1. Murphy SF, Mahl CF, Bloom SM. Choroidal malignant melanoma. *Optom Clin*, 1993;3:63-77.
2. Schneider U, Gelisken F, Inhoffen W *et al.* Indocyanine green videoangiography of malignant melanomas of the choroid using the scanning laser ophthalmoscope. *Ger J Ophtalmol*, 1996;5:6-11.
3. Shields CL, Shields JA, De Potter P *et al.* Diffuse choroidal melanoma. Clinical features predictive of metastasis. *Arch Ophthalmol*, 1996;114:956-963.
4. Gass JDM. Observation of suspected of choroidal and ciliary body melanomas for evidence of growth prior to enucleation. *Ophthalmology*, 1980;87:523-528.
5. Shields JA, Shields CL. Management of posterior uveal melanoma: past, present and future: the 2014 Charles L. Schepens lecture. *Ophthalmology,* 2015;122:414-428.
6. The Collaborative Ocular Melanoma Study (COMS) report n°5. Factor predictive of growth and treatment of small choroidal melanoma. *Arch Ophthalmol*, 1997;115:1537-1544.
7. Shields CL, Cater J, shields JA *et al.* Combination of clinical factors predictive of growth of small choroidal melanocytic tumors. *Arch Ophtalmol*, 2000;118:360-364.
8. Butler P, Char DH, Zarbin L *et al.* Natural history of indeterminate pigmented choroidal tumors. *Ophtalmology*, 1994;101:710-716.
9. Valverde-Megias A, Say EA, Ferenzy SR *et al.* Differential macular features on optical coherence tomography angiography in eyes with choroidal nevus and melanoma. *Retina*, 2017;731-740.

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