Le dossier – Les tumeurs choroïdiennes

Lésions pigmentées bénignes

RÉSUMÉ : Les lésions pigmentées sont bien sûr importantes à connaître pour ne pas passer à côté des lésions malignes. La plupart des lésions présentées ici sont caractéristiques et faciles à reconnaître (mélanocytome, hypertrophie congénitale de l'épithélium pigmentaire, hamartome combiné de l'épithélium pigmentaire et de la rétine) mais d'autres sont plus difficiles à identifier (hématome, tumeur vasoproliférative, choriorétinopathie exsudative hémorragique périphérique). Dans la plupart des cas, il conviendra d'adresser le patient en consultation spécialisée d'oncologie oculaire pour un diagnostic et une prise en charge adaptée.

J. VILLARET
Centre Rétine Gallien, BORDEAUX
et CHNO des XV-XX, PARIS.

Mélanocytomes

Il s'agit d'une tumeur bénigne très pigmentée de localisation papillaire et asymptomatique. La transformation maligne est possible dans 1 à 2 % des cas [1], justifiant une surveillance annuelle.

À l'angiographie, le mélanocytome est hypofluorescent par effet masque pigmentaire sur toutes les séquences.

L'OCT montre une lésion solide papillaire ± associée à un cône d'ombre postérieur (***fig. 1***).

Hypertrophie congénitale de l'épithélium pigmentaire

Il s'agit d'une lésion bénigne d'hyperpigmentation due à la différenciation aberrante des cellules de l'épithélium pigmentaire (EP) [2]. Elle peut être isolée ou multifocale (dans sa forme multifocale il faut rechercher une polypose adénomateuse familiale ou syndrome de Gardner). L'hypertrophie congénitale de l'épithélium pigmentaire (HCEP) se présente comme une tache pigmentée plane aux limites très nettes éventuellement entourée d'un

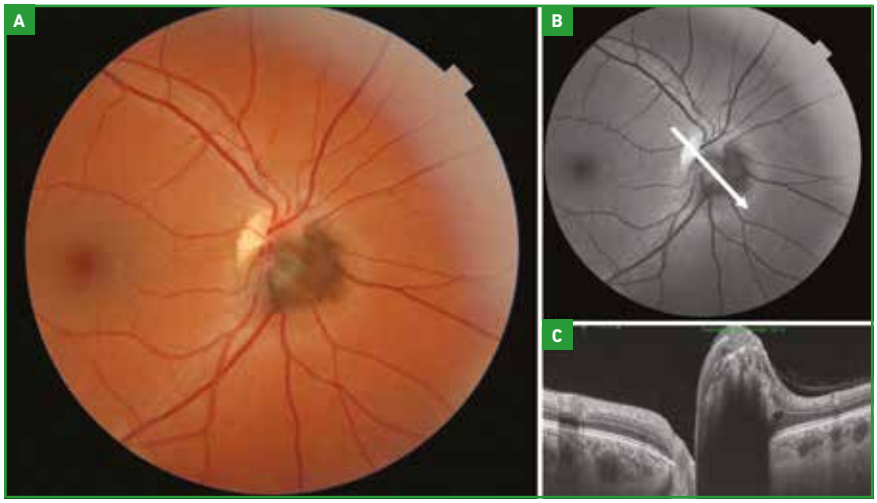

Fig. 1 : Mélanocytome. **A :** rétinophotographie couleur montrant la lésion papillaire pigmentée ; **B :** cliché en autofluorescence ; **C :** coupe OCT passant par la lésion. © Dr Frau (CHNO des XV-XX).

fin liseré pigmenté. On retrouve parfois des lacunes dépigmentées au sein de la lésion. On la découvre généralement de manière fortuite car elle est asymptomatique.

L'aspect OCT retrouve une disparition de la rétine externe en regard de la lésion. La lésion est hypo-autofluorescente par perte de la lipofuscine dans l'EP atteint. L'aspect en angiographie à la fluorescéine (qui n'est pas nécessaire au diagnostic) est celui d'une lésion hypofluorescente tout au long de la séquence.

La transformation en adénome ou adénocarcinome de l'EP est rarissime mais possible (***fig. 2***).

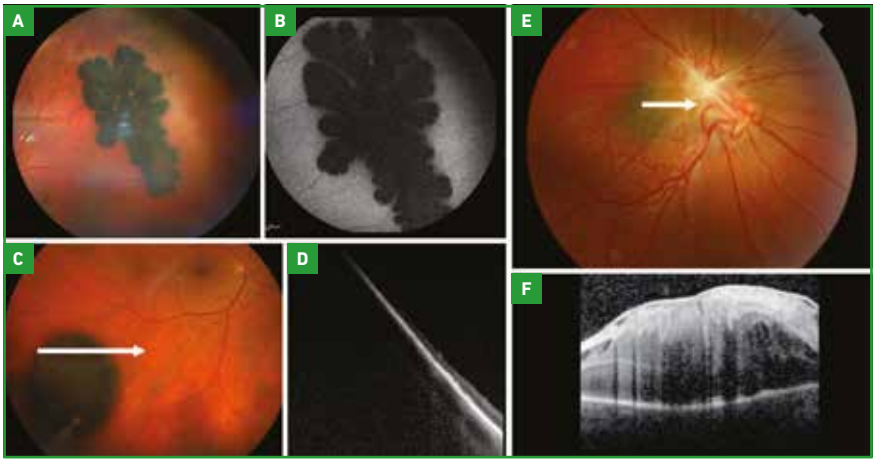

Fig. 2 : Hypertrophie congénitale de l'EP. Rétinographie couleur montrant deux lésions d'HCEP (**A, C**) et en autofluorescence de la lésion A (**B**). L'OCT de la lésion C montre une atrophie rétinienne en regard d'un épithélium pigmentaire discrètement épaissi (**D**). Hamartome combiné de la rétine et de l'épithélium pigmentaire. Rétinophotographie de la lésion (**E**), OCT passant par la lésion (**F**). © Dr Rosier, Centre Rétine Gallien. EP : épithélium pigmentaire ; HCEP : hypertrophie congénitale de l'épithélium pigmentaire.

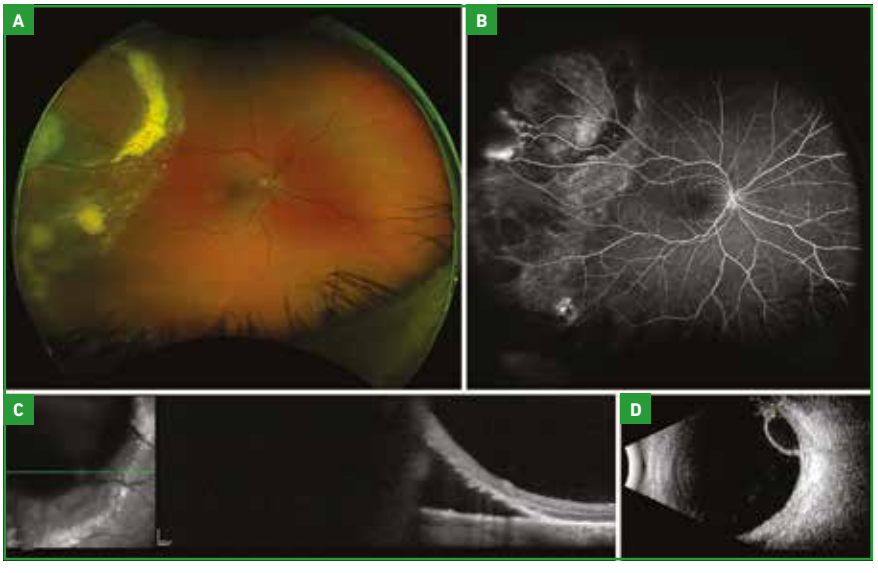

Fig. 3 : Tumeur vasoproliférative (RRAT). **A :** photo grand champ du fond d'œil montrant un aspect de décollement séreux rétinien supéro-temporal associé à des exsudats secs ; **B :** angiographie à la fluorescéine montrant des télangiectasies vasculaires périphériques ; **C :** coupe OCT passant par la lésion bulleuse montrant un décollement séreux rétinien ; **D :** échographie en mode B montrant une lésion gliale isoéchogène associée à un décollement séreux rétinien.

Hamartome combiné de l'épithélium pigmentaire et de la rétine

Il s'agit d'une tumeur bénigne rare unilatérale [3] affectant principalement les sujets jeunes. Sa localisation est souvent postérieure et parfois parapapillaire. Il se présente sous la forme de lésions peu épaisses à pigmentation noirâtre mal délimitée, associées à une zone sus-jacente d'épaississement rétinien et de modification des trajets vasculaires.

L'angiographie à la fluorescéine met en évidence des vaisseaux raréfiés souvent très tortueux et télangiectasiques à sa surface, avec diffusion aux temps tardifs.

Ces tumeurs peuvent se compliquer de membranes épirétiniennes, d'hémorragies voire de décollements de rétine exsudatifs (***fig. 2***).

Tumeur vasoproliférative

Les tumeurs vasoprolifératives (*reactive retinal astrocytic tumor*, RRAT) sont des lésions vasculaires et gliales périphériques responsables d'exsudats secs et de décollements de rétine exsudatifs pouvant mimer une tumeur choroïdienne pigmentée.

À l'angiographie, on retrouve une lésion périphérique avec des télangiectasies qui prennent le contraste rapidement et une diffusion dans le décollement séreux rétinien (***fig. 3***).

L'échographie B montre une lésion hétérogène suprachoroïdienne, et parfois le décollement séreux rétinien associé.

Hématomes

Les hématomes sous-rétiniens (***fig. 4***) sont fréquents chez les personnes âgées, en particulier en cas de traitement par anticoagulants oraux [4]. On peut les retrouver au pôle postérieur (dégéné-

Le dossier – Les tumeurs choroïdiennes

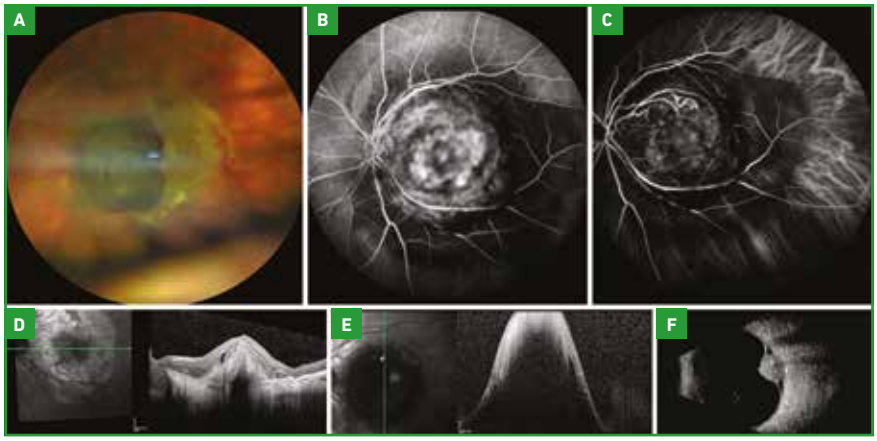

Fig. 4 : Hématome maculaire sur dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA). **A :** rétinophotographie couleur montrant la lésion pigmentée maculaire ; **B :** angiographie à la fluorescéine montrant une diffusion hétérogène dans la lésion sans *pin points* et un effet masque autour ; **C :** angiographie à la fluorescéine montrant la présence de vaisseau au centre et un effet masque autour ; **D :** coupe OCT maculaire datant de 3 ans avant l'apparition de la masse : remaniements pigmentaires, atrophie et fibrose sous-rétinienne avec exsudation rétinienne ; **E :** coupe OCT passant par la lésion. **F :** échographie B montrant une lésion hétérogène plutôt hyperéchogène avec des lacunes et des calcifications.

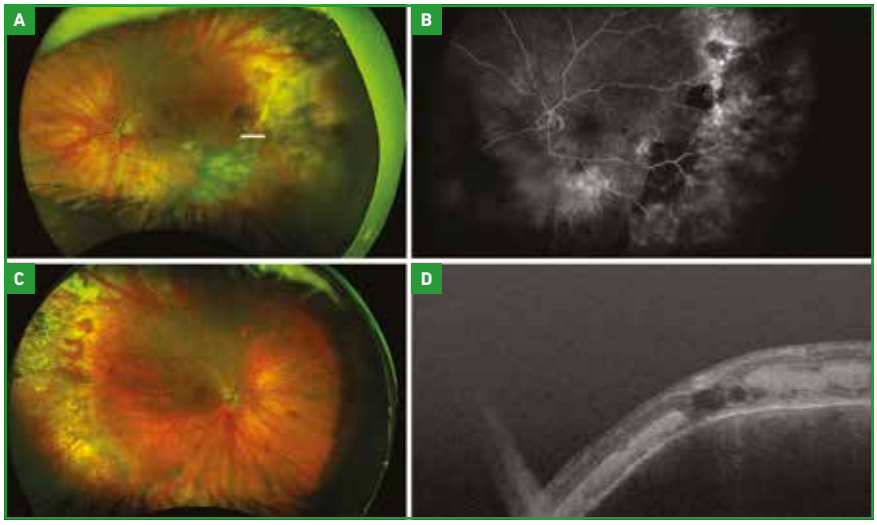

Fig. 5 : Choriorétinopathie hémorragique exsudative périphérique. **A :** photo grand champ du fond d'œil montrant des remaniements hémorragiques périphériques d'âges différents ; **B :** angiographie à la fluorescéine montrant un effet masque des hémorragies et de la fibrose et une diffusion le long d'une frange de fibrose sous-rétinienne ; **C :** photo grand champ du fond d'œil controlatéral montrant des cicatrices d'hématomes et des remaniements périphériques ; **D :** coupe OCT passant dans la zone remaniée (coupe sur A) montrant un mélange de fibrose et de sang en intrarétinien associé à un œdème rétinien.

rescence maculaire liée à l'âge [DMLA], néovaisseaux du myope fort notamment) ou en périphérie (choriorétinopathie hémorragique exsudative périphérique [PEHCR], ***fig. 5***). La présence de drusens et l'examen de l'œil controlatéral facilitent le diagnostic. Ils peuvent faire suspecter à tort une tumeur pigmentée, d'autant que certains mélanomes choroïdiens peuvent être associés à des hémorragies. Le rôle de l'imagerie est primordial.

L'angiographie est habituellement peu conclusive avec une hypofluorescence par effet masque du sang ; elle peut parfois dévoiler des néovaisseaux.

L'angiographie grand champ est d'une grande utilité pour la détection de néovaisseaux périphériques. L'échographie en mode B est variable mais habituellement hétérogène. L'IRM avec injection de gadolinium et l'écho-Doppler oculaire apportent souvent une aide diagnostique précieuse. L'IRM montrera une lésion en hypersignal T1 sans prise de contraste centrolésionelle après injection de gadolinium. L'écho-Doppler ne retrouve pas de contingent tissulaire vascularisé intralésionnel. L'attitude recommandée en cas de doute persistant est une surveillance rapprochée. En cas d'hématome, on peut s'attendre au contrôle échographique à 1 mois à une évolution favorable avec régression du volume lésionnel.

BIBLIOGRAPHIE

1. Cassoux N *et al. Tumeurs intraoculaires*. Rapport SFO, 2022.
2. Caujolle P, Gastaud P. Lésions pigmentées suspectes. *J Fr Ophtalmol*, 2010;33:131-135.
3. Zografos L *et al. Tumeurs intraoculaires*. Rapport SFO, 2002.
4. Desjardins L, Gerber S, Berges O *et al.* Diagnostic des hématomes sous-rétiniens spontanés isolés ou associés à une DMLA. Étude retrospective de 95 cas. *J Fr Ophtalmol*, 2009;32: 621-628.

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