

■ Revues générales

Tumeurs choroïdiennes : aspects cliniques

RÉSUMÉ : Les tumeurs choroïdiennes posent souvent des difficultés diagnostiques. Il est crucial de ne pas les méconnaître compte tenu du risque vital qu'implique le diagnostic de mélanome ou de métastase. Il est essentiel, également, de savoir reconnaître les nævus bénins et suspects, afin d'adapter le rythme de surveillance et de rassurer les patients. Enfin, plusieurs tumeurs choroïdiennes bénignes sont importantes à discerner de ces entités, afin d'orienter et tranquilliser les patients. Leurs caractéristiques cliniques et en imagerie permettent de les identifier.



A. MATET

Service d'oncologie oculaire, Institut Curie, PARIS.
Université Paris Cité, PARIS.

Les tumeurs du fond d'œil peuvent affecter des sujets de tout âge, mais sont plus fréquemment rencontrées chez l'adulte. Elles posent souvent des difficultés diagnostiques. Il est essentiel de les connaître compte tenu du risque vital qu'impliquent les diagnostics de mélanome, véritable tumeur maligne, et de métastases choroïdiennes provenant d'un cancer extraoculaire. Il est très important, également, de savoir distinguer certains nævus présentant un risque élevé de transformation en mélanome. Enfin, des tumeurs bénignes peuvent présenter une menace pour la vision, comme les hémangiomes circonscrits ou diffus, et les ostéomes.

Cet article a pour but de détailler les éléments sémiologiques et d'imagerie permettant de différencier ces entités.

■ Nævus choroïdien bénin

Les nævus choroïdiens sont très fréquents. Il est important de les identifier pour adapter le rythme de suivi et ne pas inquiéter le patient si la lésion ne présente pas de caractéristiques suspectes [1]. On considère qu'une épaisseur en échographie mode B inférieure à

2 mm, et un diamètre inférieur à 5 mm, sont en faveur d'une lésion bénigne (*fig. 1*).

Il existe d'autres signes rassurants (*fig. 1*):

- présence de drusens;
- présence d'un halo périlésionnel dépigmenté témoignant d'une probable exsudation très chronique.

■ Nævus choroïdien suspect

Les signes permettant de catégoriser un nævus comme suspect sont des facteurs de risque de croissance ultérieure de la lésion. Ces signes ont été compilés par l'équipe de Carol Shields (Philadelphie) grâce à l'acronyme *To Find Small Ocular Melanoma Doing Imaging* [2, 3] (*tableau 1*). En fonction du nombre cumulé de ces facteurs, le risque de croissance vers un mélanome à cinq ans, va de ~10 % (1 facteur) à ~50 % (4 ou 5 facteurs) [4].

En pratique clinique, les signes les plus utiles sont la présence de symptômes à type de photopsies ou myodésopsies, l'épaisseur (> 2-3 mm environ), le diamètre de la lésion (> 5 mm environ), la

Revue générale

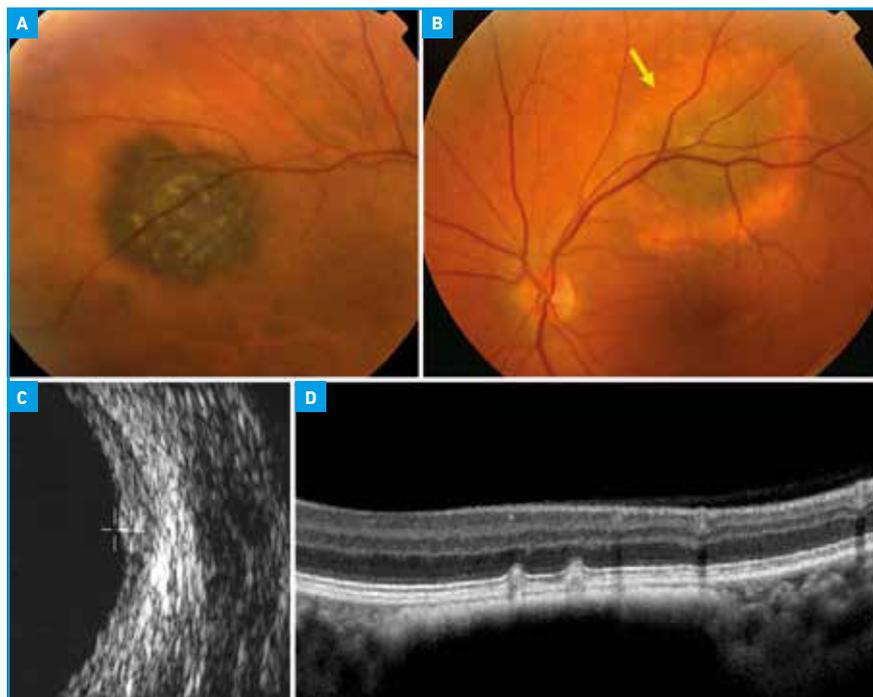


Fig. 1 : Naevus choroïdiens bénins. A. Drusens au sein de la lésion. B. Halo dépigmenté. C. Aspect iso-échogène en dôme en OCT. D. Drusens visibles en OCT.

Mnémotechnique	Terme anglais	Terme français	Imagerie
To	<i>Thickness</i>	Épaisseur > 2 mm	Échographie
Find	<i>Fluid</i>	DSR en OCT	OCT
Small	<i>Symptom</i>	Symptômes visuels	-
Ocular	<i>Orange pigment</i>	Pigment orange	Autofluorescence ou Rétinophotographie
Melanoma	<i>Melanoma hollowness</i>	Hypoéchogénicité (échographie)	Échographie
Doing Imaging	<i>Diameter</i>	Diamètre > 5 mm	Rétinophotographie

Tableau I : Facteurs de risque de transformation d'un naevus choroïdien en mélanome et moyen mnémotechnique To Find Small Ocular Melanoma Doing Imaging.

présence de pigment orange (au fond d'œil ou en autofluorescence), la présence d'un décollement séreux rétinien (DSR) franc au fond d'œil ou en OCT, et les caractéristiques en échographie mode B (hypoéchogénicité de la lésion, excavation choroïdienne). Il est à noter qu'une lame de DSR est fréquemment observée dans les naevus bénins ou suspects. Par ailleurs, les *pin points* en angiographie à la fluorescéine sont souvent présents dans les lésions suspectes, mais ne sont pas inclus dans cette classification (fig. 2).

■ Mélanome choroïdien

>>> Le mélanome choroïdien survient à un âge médian de 60 ans. Le diagnostic peut être affirmé dans deux circonstances :

- Devant une masse volumineuse, saillante, en relief, pigmentée, d'implantation choroïdienne ou ciliaire. À partir d'une épaisseur de 3-3,5 mm, on peut, en général, affirmer le diagnostic de mélanome. Ces masses peuvent prendre une morphologie en "dôme"

ou en "champignon", qui correspond à une croissance avec effraction de la membrane de Bruch (fig. 3).

- Devant une lésion de toute taille présentant une croissance documentée sur deux examens séparés dans le temps, que ce soit en diamètre ou en épaisseur, d'où l'importance des rétino-photographies systématiques, et des échographies répétées dans le suivi de toute lésion pigmentée.

>>> Néanmoins, il existe des circonstances dans lesquelles le diagnostic de mélanome choroïdien peut poser des difficultés :

Lésion choroïdienne achrome : il peut s'agir d'une lésion mélanique, naevus ou mélanome achrome (fig. 3D), mais aussi d'une métastase, devant faire rechercher une lésion primitive extraoculaire. On recommande la réalisation au minimum d'un scanner thoraco-abdomino-pelvien et d'un TEP-scanner, et d'autres explorations (mammographie, marqueurs biologiques tumoraux, etc.) en fonction du contexte.

Décollement de rétine exsudatif : un mélanome s'associe souvent à une exsudation en raison de la rupture des barrières hématorétiniennes. Cette exsudation se traduit par un décollement séreux périlésionnel, voire un véritable décollement de rétine exsudatif (fig. 3F). C'est pourquoi un examen attentif de la périphérie pour rechercher des déhiscences est impératif devant tout décollement de rétine supposé rhégmato-gène. En l'absence de déhiscence, il faut suspecter un décollement exsudatif et au besoin éliminer une tumeur par une échographie B.

■ Métastases choroïdiennes

Les métastases sont à évoquer en priorité devant une ou des lésions choroïdiennes achromes. Elles sont généralement situées autour du pôle postérieur ou dans la région rétroéquatoriale, et sont

fréquemment accompagnées d'un décollement séreux rétinien responsable d'une baisse visuelle, voire d'un décollement de rétine exsudatif (**fig. 4**). Les métastases choroïdiennes peuvent être uni- ou bilatérales (**fig. 5**), ce qui les dis-

tingue des autres tumeurs du fond d'œil, notamment les mélanomes qui sont presque toujours unilatéraux.

Parmi les manifestations moins fréquentes, les patients décrivent des myo-

désopsies et des douleurs [5]. Ce dernier signe étant rarement rencontré dans le mélanome uvéal, il permet d'orienter le diagnostic devant une tumeur achrome du fond d'œil. Enfin, les patients peuvent également ne présenter aucun symp-

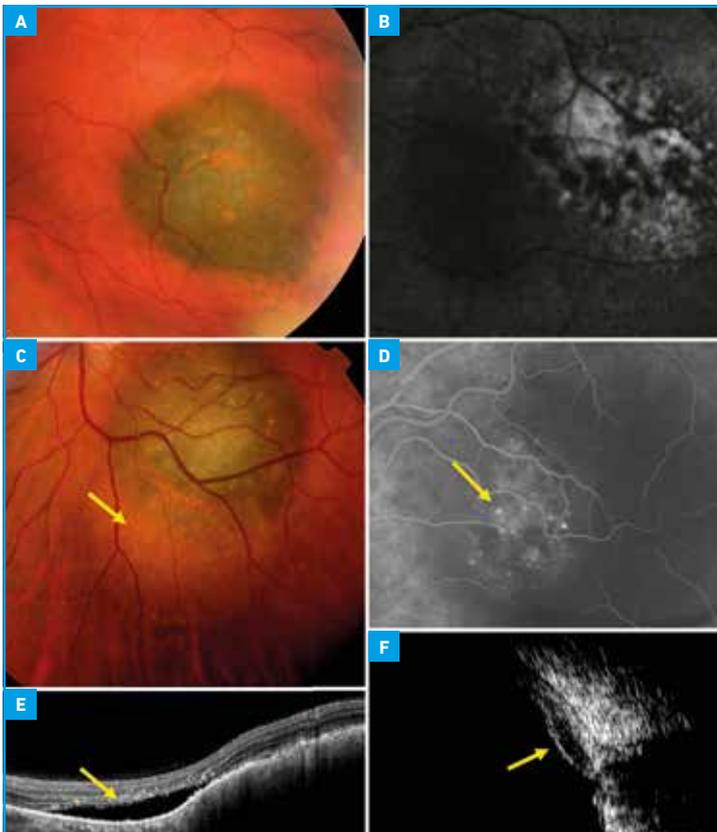


Fig. 2 : Nævus choroïdiens suspects. **A.** Pigment orange au fond d'œil. **B.** Pigment orange en autofluorescence. **C.** Décollement séreux rétinien au fond d'œil. **D.** Pin point en angiographie à la fluorescéine. **E.** Décollement séreux rétinien en OCT. **F.** Lésion en dôme hypochogène en échographie B.

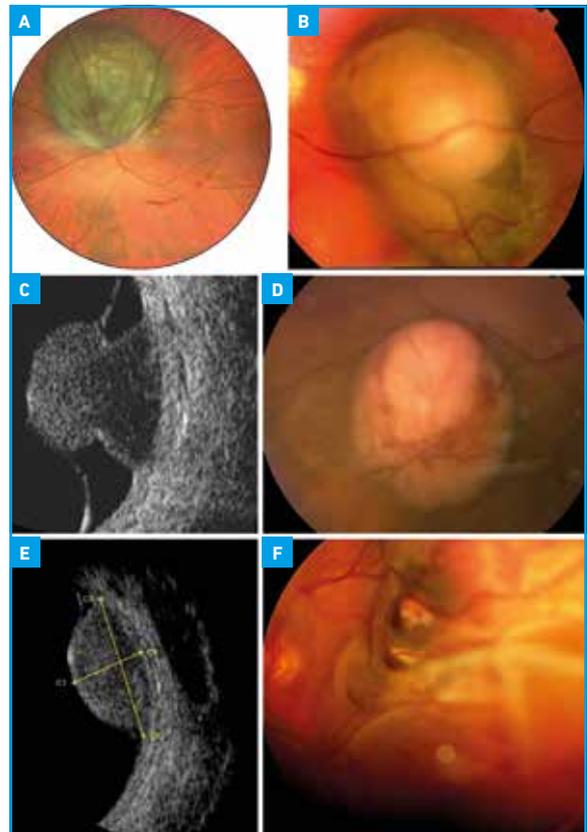


Fig. 3 : Mélanome choroïdien. **A.** Lésion pigmentée en relief, en dôme. **B.** Lésion pigmentée en champignon. **C.** Champignon vu en échographie. **D.** Mélanome choroïdien achrome. **E.** Échographie d'une lésion en dôme. **F.** Mélanome choroïdien associé à un décollement de rétine exsudatif.



Fig. 4 : Métastase choroïdienne unilatérale d'un cancer du poumon, associée à un important décollement de rétine exsudatif inférieur, chez un patient de 60 ans présentant également des métastases médiastinales, hépatiques et osseuses.



Fig. 5 : Métastases choroïdiennes bilatérales, d'aspect jaunâtre typique, chez un patient de 70 ans présentant un cancer prostatique.

Revue générale

tôte, les lésions étant alors découvertes de manière fortuite.

Rarement, la masse peut prendre une couleur orangée, en cas de carcinome rénal, de tumeur carcinoïde ou de cancer de la thyroïde, ou brun gris, en cas de mélanome cutané métastatique (3 %).

>>> Cancers responsables

Le carcinome mammaire est la principale source de métastases choroïdiennes dans environ 40 % des cas, reflétant sa forte prévalence. Lors de la découverte des lésions choroïdiennes, 90 % des patientes présentent des métastases systémiques concomitantes [6]. Le cancer du poumon est la deuxième source la plus fréquente de métastases choroïdiennes, représentant 20 à 30 % des cas [5]. Les autres tumeurs primaires qui entraînent fréquemment des métastases choroïdiennes sont les carcinomes du tractus gastro-intestinal (4 %), de la prostate (2 %), les cancers rénaux (2-4 %) et cutanés (2 %) [5]. Les autres carcinomes primaires plus rarement responsables de métastases choroïdiennes sont les tumeurs de la thyroïde, de la choroïde controlatérale, des testicules, des ovaires, du tractus urothélial, les tumeurs neuroendocrines et les sarcomes [6].

La majorité des patients atteints de métastases choroïdiennes ont un cancer connu au moment du diagnostic oculaire. Mais dans environ 25 % des cas, la découverte de la métastase choroïdienne précède le diagnostic de cancer systémique, le rôle de l'ophtalmologiste est alors essentiel pour réaliser un bilan d'exploration complet (TEP-scanner, scanner thoraco-abdomino-pelvien, marqueurs selon le terrain).

>>> Imagerie

En échographie, contrairement aux mélanomes choroïdiens qui sont iso- ou hypo-échogènes, les métastases sont plutôt hyperéchogènes. Elles présentent

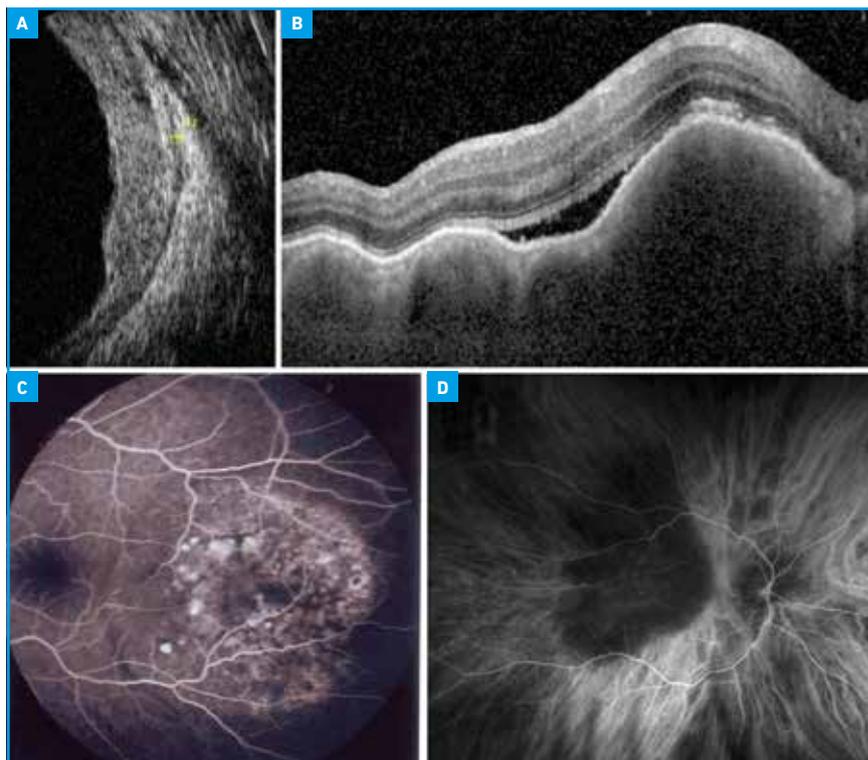


Fig. 6 : Imagerie multimodale des métastases choroïdiennes. **A.** Échographie montrant une lésion modérément en relief, iso-échogène. Cet aspect est néanmoins variable, certaines lésions à croissance rapide peuvent être épaisses, et certaines peuvent être hypoéchogènes. **B.** OCT montrant un aspect lumpy-bumpy. **C.** Angiographie à la fluorescéine montrant des pin points. **D.** Angiographie ICG montrant une hypofluorescence à tous les temps.

quasi systématiquement une morphologie “en dôme”, contrairement aux mélanomes qui peuvent être “en champignon” (fig. 6A).

L'OCT retrouve une morphologie ondulée de la choroïde et de l'épithélium pigmentaire rétinien, décrit comme *lumpy-bumpy* [5]. Du liquide sous-rétinien est très fréquemment associé (fig. 6B).

L'angiographie à la fluorescéine retrouve une hypofluorescence précoce, puis une hyperfluorescence tardive qui peut se présenter sous forme de *pin points* comme dans les nævus ou mélanomes (fig. 6C). En angiographie au vert d'indocyanine (ICG), les métastases apparaissent hypofluorescentes aux temps tardifs (fig. 6D). Cette propriété est très utile, car elle permet de les distinguer d'un mélanome qui sera iso- ou hyper-

fluorescent aux temps tardifs, et de détecter de petites métastases choroïdiennes controlatérales.

Hémangiomes choroïdiens

1. Hémangiome circonscrit

Il s'agit d'une tumeur vasculaire bénigne de la choroïde, dont l'exsudation peut menacer l'acuité visuelle. Elle se présente au fond d'œil comme une lésion choroïdienne orangée bien délimitée, souvent rétroéquatoriale et unique (fig. 7).

En cas de lésion exsudative, on observe au pourtour de la lésion un décollement séreux rétinien et, lorsque les lésions sont anciennes, des remaniements atrophiques de l'épithélium pigmentaire ou une fibrose sous-rétinienne.

En angiographie à la fluorescéine, la lésion est hyperfluorescente à tous les temps, en raison de sa vascularisation importante. En ICG, la lésion est précocement hypercyanescente puis, aux temps tardifs, hypocyanescente, phénomène décrit comme un wash out pathognomonique. En échographie B, on retrouve une lésion en dôme, iso- ou hyperéchogène [7].

2. Hémangiome diffus

Il s'agit également d'une tumeur vasculaire bénigne de la choroïde qui se distingue de la forme circonscrite par une plus grande taille, des bords souvent mal délimités, un diagnostic posé

POINTS FORTS

- Les mélanomes choroïdiens sont des lésions pigmentées en relief, en croissance, qui présentent un risque vital pour le patient en cas d'évolution métastatique.
- Les nævus choroïdiens sont des lésions mélanocytaires bénignes. Toutefois, certains présentent des facteurs de croissance permettant d'estimer leur risque de transformation en mélanome.
- Les métastases choroïdiennes de cancers extraoculaires sont des lésions achromes, uni- ou multifocales, et qui peuvent être bilatérales. Elles doivent faire rechercher une lésion primitive extraoculaire si celle-ci n'est pas connue.
- Les hémangiomes choroïdiens circonscrit et diffus sont des lésions vasculaires bénignes qui présentent une menace visuelle.

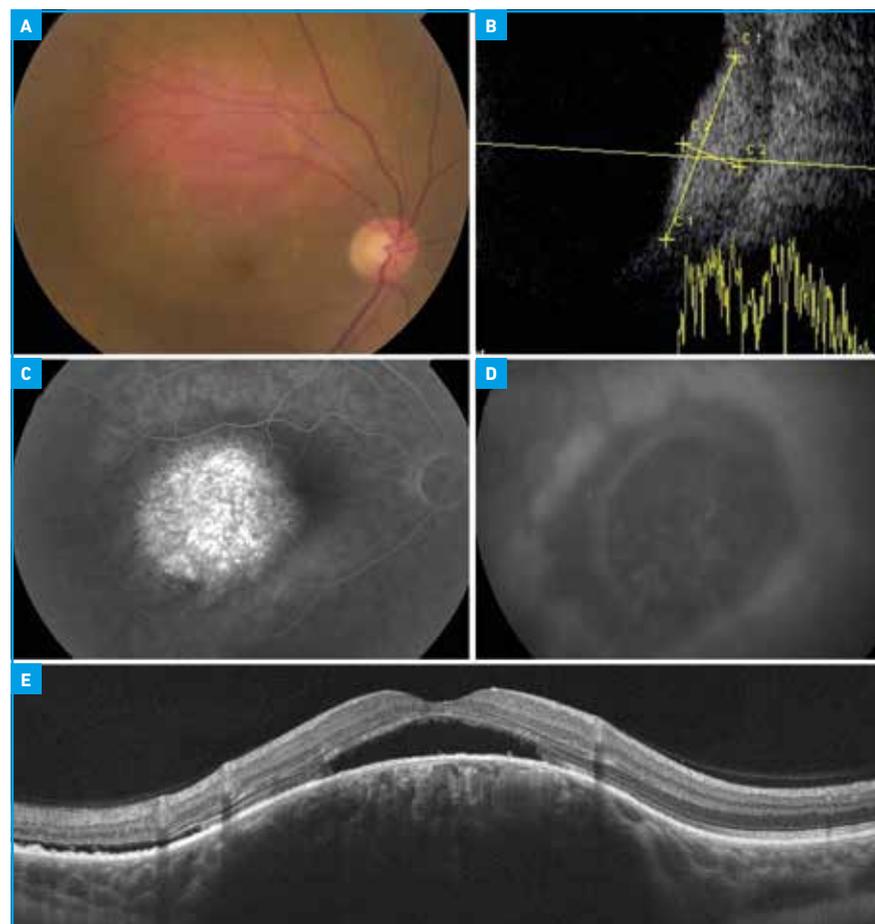


Fig. 7 : Hémangiome choroïdien circonscrit. **A.** Lésion orangée limitée au fond d'œil. **B.** Échographie mode B montrant une lésion iso-échogène, en dôme. **C.** Hyperfluorescence en angiographie à la fluorescéine. **D.** Wash-out tardif en angiographie ICG. **E.** OCT montrant une lésion choroïdienne en dôme surmontée d'un décollement séreux rétinien, ici de localisation maculaire et responsable d'une baisse visuelle.

souvent dès l'enfance, et une association très fréquente avec le syndrome de Sturge-Weber dont il est une des manifestations ophtalmologiques.

Au fond d'œil, l'hémangiome diffus est rouge orangé. Les vaisseaux rétiniens sont parfois tortueux et dilatés. Il peut se compliquer d'une atrophie rétinienne, d'un décollement séreux rétinien localisé ou, dans les cas avancés, d'un décollement rétinien exsudatif total et d'un glaucome néovasculaire.

En angiographie à la fluorescéine, la lésion est hyperfluorescente avec diffusion aux temps tardifs. En angiographie au vert d'indocyanine, la vascularisation tumorale est visible dès les temps précoces, avec parfois un *wash-out* aux temps tardifs. En échographie en mode B, on retrouve un épaissement choroïdien diffus hyperéchogène dans la zone de l'hémangiome, parfois associé à un décollement de rétine (**fig. 8**).

Les autres manifestations ophtalmologiques d'un syndrome de Sturge-Weber sont principalement des télangiectasies conjonctivales ou épisclérales et un glaucome, du côté de l'hémangiome. Au niveau cutané, il existe fréquemment une tâche lie-de-vin [8].

Revue générale

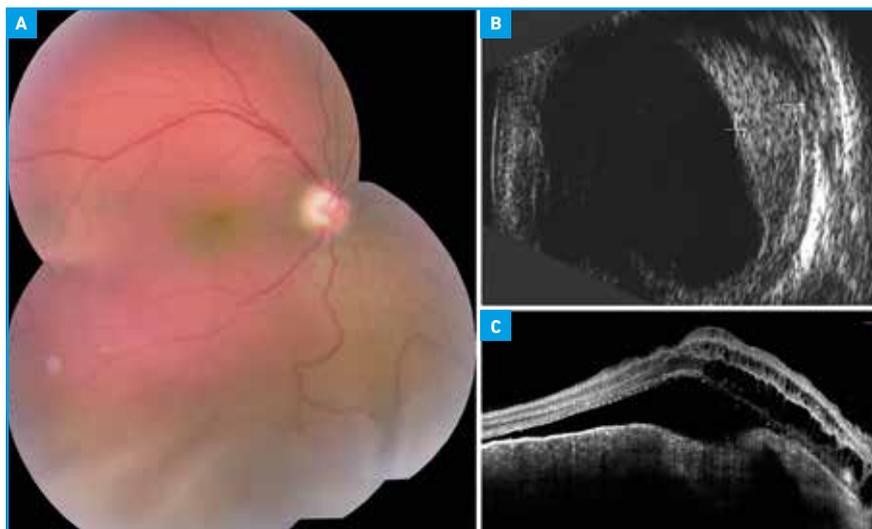


Fig. 8 : Hémangiome choroïdien diffus. **A.** Fond d'œil révélant une vaste lésion choroïdienne rouge orangé, surmontée d'un décollement de rétine exsudatif. **B.** Échographie montrant un épaississement diffus, iso-échogène, d'une grande partie de la choroïde. **C.** OCT montrant des signes d'exsudation intra- et sous-rétiens.

3. Ostéomes choroïdiens

L'ostéome de la choroïde est une lésion bénigne rare, survenant plutôt chez les femmes jeunes et de façon unilatérale dans 80 % des cas. Cette lésion de physiopathologie inconnue est liée à une ossification progressive de la choroïde, avec présence sur de rares cas où l'histologie est disponible, d'ostéoblastes, d'ostéocytes et d'ostéoclastes. La lésion est le plus souvent péripapillaire et peut s'étendre progressivement sur plusieurs années vers l'aire maculaire, entraînant une baisse visuelle. La lésion est blanc-jaune, à bords nets, avec des migrations de pigment. La lésion peut induire une atrophie progressive, un décollement exsudatif, et des néovaisseaux sur ses bords.

Le diagnostic clinique est confirmé par l'échographie mode B qui retrouve une plaque très hyperéchogène avec cône d'ombre postérieur complet, pathognomonique [9].

Conclusion

Nous avons vu les caractéristiques des principales tumeurs choroïdiennes bénignes et malignes, et comment un examen minutieux du fond d'œil et une pratique raisonnée de l'imagerie permet de les diagnostiquer. Il est important également de reconnaître leurs diagnostics différentiels non tumoraux qui peuvent ressembler à ces tumeurs, comme les hématomas, granulomes et calcifications choroïdiennes.

BIBLIOGRAPHIE

1. SINGH AD, GROSSNIKLAUS HE. What's in a Name? Large choroidal nevus, small choroidal melanoma, or indeterminate melanocytic tumor. *Ocular Oncology and Pathology*, 2021;7:235-238.
2. DALVIN LA, SHIELDS CL, ANCONA-LEZAMA DA *et al.* Combination of multimodal imaging features predictive of choroidal

nevus transformation into melanoma. *British Journal of Ophthalmology*, 2019;103:1441-1447.

3. SHIELDS CL, LALLY SE, DALVIN LA *et al.* White paper on ophthalmic imaging for choroidal nevus identification and transformation into Melanoma. *Translational Vision Science and Technology*, 2021;10:24.
4. SHIELDS CL, DALVIN LA, ANCONA-LEZAMA D *et al.* Choroidal nevus imaging features in 3,806 cases and risk factors for transformation into melanoma in 2,355 cases: The 2020 Taylor R. Smith and Victor T. Curtin lecture. *Retina*, 2019;39:1840-1851.
5. AREPALLI S, KALIKI S, SHIELDS CL. Choroidal metastases: Origin, features, and therapy. In: *Indian Journal of Ophthalmology*, 2015;63:122-127.
6. MATHIS T, JARDEL P, LORIA O *et al.* New concepts in the diagnosis and management of choroidal metastases. *Prog Retin Eye Res [Internet]*, 2019;68:144-176.
7. SHIELDS CL, HONAVAR SG, SHIELDS JA *et al.* Circumscribed choroidal hemangioma: Clinical manifestations and factors predictive of visual outcome in 200 consecutive cases. *Ophthalmology*, 2001;108:2237-2248.
8. RANDON M, LÉVY-GABRIEL C, ABBAS R. Results of external beam radiotherapy for diffuse choroidal hemangiomas in Sturge-Weber syndrome. *Eye (Lond)*, 2018;32:1067-1073.
9. MANTELLI F, BRUSCOLINI A, CAVA M. Ocular manifestations of Sturge-Weber syndrome: pathogenesis, diagnosis, and management. *Clin Ophthalmol*, 2016;10:871-878.

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