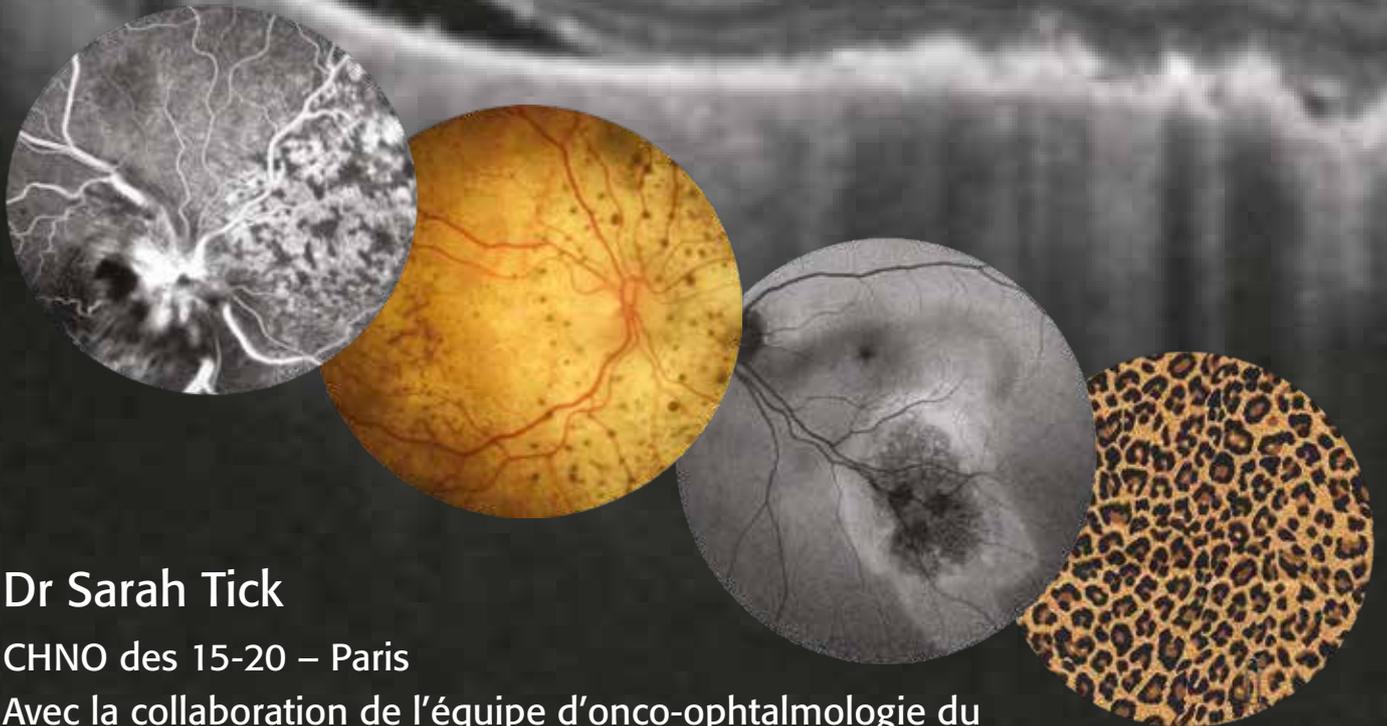


Un signe/un examen : diagnostics différentiels en onco-ophtalmologie



Dr Sarah Tick

CHNO des 15-20 – Paris

Avec la collaboration de l'équipe d'onco-ophtalmologie du
CHNO des 15-20: Drs Géraldine Chotard, Jérémie Villaret,
Éric Frau et Alberte Cantalloube.

Et sur une idée originale du Dr Sarah Mrejen.

Toujours plus loin dans la proximité...



ophthalmologie.bayer.fr

TOUS NOS SERVICES À PORTÉE DE CLICS !



Actualités, congrès ...



Aides à l'organisation des centres



Supports et informations patients



Informations pratiques et elearning



*Ensemble,
osons le futur de
l'ophtalmologie*”

Éditorial

Chers amis, chers collègues,

Ce projet d'Atlas en cancérologie est né d'une idée simple évoquée lors d'une discussion entre amis et collègues au bloc opératoire des 15-20 un matin... Quelques mois, plus tard, c'est un plaisir de découvrir sa superbe réalisation grâce à la persévérance et au travail du Dr Sarah Tick. Il s'agit de discuter, à propos d'un signe clinique ou d'imagerie, les diagnostics différentiels afin d'éviter deux écueils principaux : inquiéter inutilement un patient avec une lésion bénigne ou passer à côté d'une lésion maligne.

Je vous encourage à tourner la première page et je suis assez convaincue qu'elle vous donnera envie de lire les suivantes. Vous y découvrirez 6 images de voussures en OCT associées à un décollement séreux rétinien correspondant à 6 diagnostics différents : petit mélanome choroïdien, naevus choroïdien, hémangiome choroïdien, macula bombée, mélanome choroïdien juxta-maculaire, métastase choroïdienne.

Si le DSR est un signe évocateur de petit mélanome en cas de lésion choroïdienne pigmentée, il peut aussi être présent en cas de naevus choroïdien associé à un point de fuite (pseudo-CRSC sur naevus) ou à une néovascularisation ou encore des polypes. En quelques pages et beaucoup d'images, vous serez guidés à travers ces diagnostics différentiels. Une voussure en OCT ne correspond pas toujours à une tumeur et une coulée gravitationnelle n'est pas toujours associée à une CRSC. À propos d'un aspect tacheté du FO, s'agit-il d'un lymphome? À propos de lésions hémorragiques atypiques, s'agit-il d'une OVCR? Faut-il faire un bilan hématologique? quand? lequel? Cette lésion périphérique surélevée pigmentée est-elle un mélanome? Ou peut-il s'agir d'une RRAT (*Retinal Reactive Astrocytic Tumor*), d'une PEHCR (*Peripheral Exudative Hemorrhagic Chorioretinopathy*)? La lecture de ce numéro sera aussi l'occasion de vous familiariser avec ces acronymes plus récents.

Ce sont toutes ces questions que nous nous posons, que vous nous posez, et auxquelles nous vous proposons de répondre de la façon la plus simple et didactique possible, c'est-à-dire en images. Des images soigneusement choisies, organisées et mises les unes à côté des autres afin d'apprendre à les comparer pour mieux les distinguer et aboutir à un diagnostic assez précis et sûr soit pour rassurer un patient ayant une lésion bénigne, soit pour prendre en charge sans délai un patient avec une lésion plus préoccupante.

Cet ouvrage est efficace et précis. Il reflète des années de pratique clinique et des deux expertises du Dr Sarah Tick : l'oncologie oculaire et l'imagerie rétinienne. Ce numéro a également été rendu possible grâce à la collaboration de l'équipe de l'oncopôle du CHNO des 15-20, et en particulier des Drs Géraldine Chotard, Jérémie Villaret, Éric Frau et Alberte Cantalloube, et par la superbe qualité de l'iconographie permise par *Réalités Ophthalmologiques* sous l'égide du Dr Richard Niddam. Cet Atlas illustre aussi la richesse que permet l'articulation d'un pôle d'oncologie oculaire et d'une plateforme d'imagerie rétinienne en haute résolution au sein d'une même équipe, grâce aux efforts conjoints du Pr José-Alain Sahel et du Pr Michel Paques.

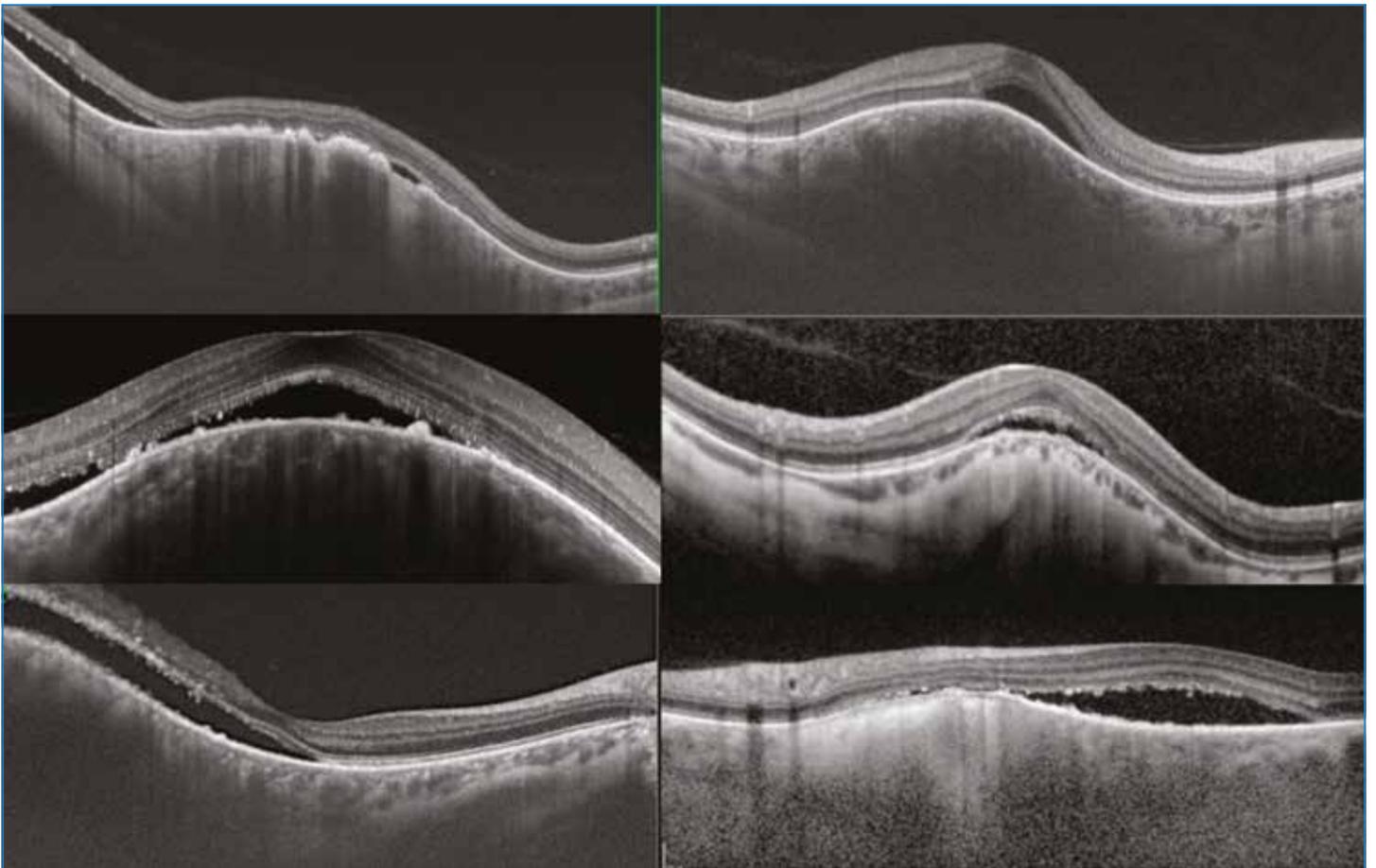
En espérant qu'il soit parcouru rapidement par certains comme un livre d'images, lu par d'autres, peut-être y reviendrez-vous en voyant des patients... C'est le but!

En vous souhaitant à tous chers amis, chers collègues, une belle lecture!

Dr Sarah Mrejen

CHAPITRE I

Un signe en OCT: quand un DSR s'associe à une voussure



Exemples de décollement séreux rétinien associé à une voussure en OCT. De haut en bas et de gauche à droite :

- petit mélanome choroidien (OCT Swept source Topcon®);
- métastase choroidienne unique (OCT Swept source Topcon®);
- hémangiome choroidien (OCT HRA en mode EDI®);
- macula bombée d'axe horizontal (OCT HRA en mode EDI®);
- mélanome choroidien juxtamaculaire (OCT Swept source Topcon®);
- nævus choroidien (OCT HRA en mode EDI®).

CAS 1 : QUAND LA LÉSION SOUS-JACENTE EST PIGMENTÉE : NE PAS PASSER À CÔTÉ D'UN PETIT MÉLANOME CHOROÏDIEN

Le décollement séreux rétinien clinique et/ou OCT est reconnu comme un facteur de risque d'évolutivité devant une lésion pigmentée (*fig. 1*). Celui-ci peut surplomber le nœvus ou est à moins de 3 mm de la limite de celui-ci [1].

Dans ce cas précis, il faut rechercher les facteurs de risque associés pouvant faire la différence entre un nœvus et un petit mélanome choroïdien, dont la prise en charge sera totalement différente : surveillance ou traitement par radiothérapie.

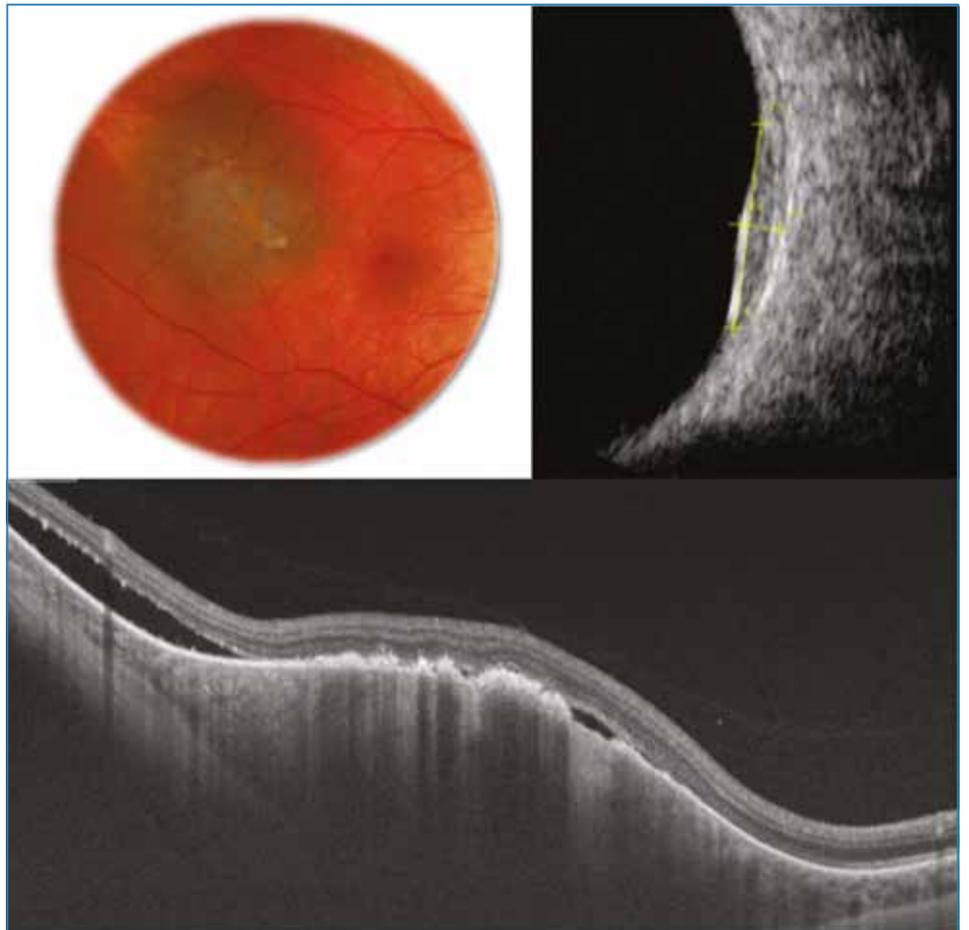


Fig. 1 : Décollement séreux rétinien en OCT en regard d'une lésion pigmentée suspecte. Épaisseur mesurée en échographie : 1,8 mm.

Devant une lésion pigmentée, les principaux facteurs de risque de croissance sont les suivants (**fig. 2**) :

- présence de signes fonctionnels ;
- décollement séreux rétinien clinique ou OCT ;
- lésion proche du nerf optique ;
- épaisseur échographique supérieure ou égale à 2 mm/diamètre > 6 mm ;
- pigment orange (hyperréflexivité pré-épithéliale en OCT, hyperautofluorescence caractéristique de l'accumulation de lipofuscine) ;
- *pin points* à l'angiographie à la fluorescéine ;
- absence de remaniements de l'épithélium pigmentaire (drusen, AEP) ;
- vascularisation intralésionnelle à l'angiographie au vert d'indocyanine.

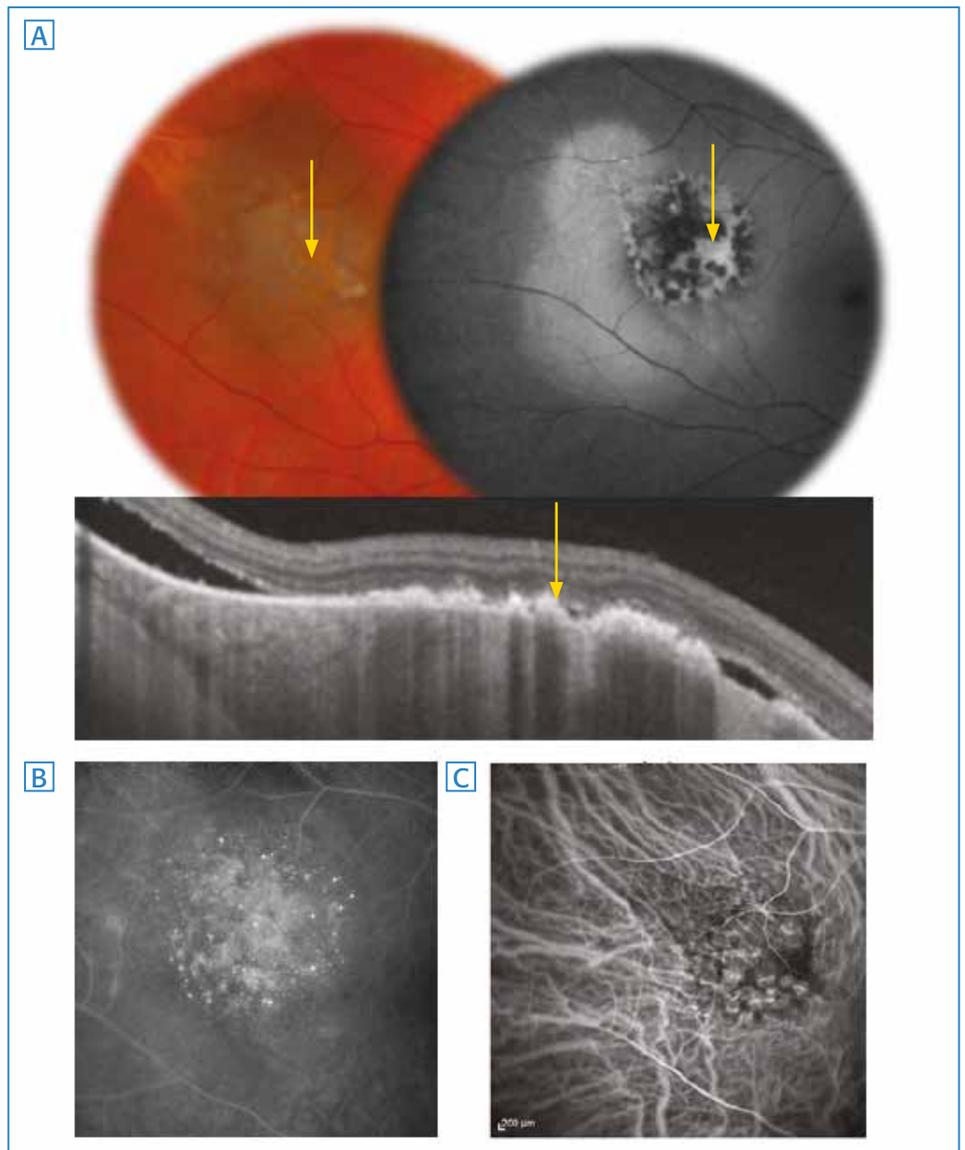


Fig. 2 : Recherche de facteurs de risque associés. **A :** pigment orange (flèches jaunes) visible en rétinographie couleur, hyperautofluorescent ; dépôt préépithélial hyperreflectif en OCT. **B :** *pin points* en angiographie à la fluorescéine. **C :** boucles vasculaires en angiographie au vert d'indocyanine.

Le risque de transformation maligne est de l'ordre de 50 % en cas de présence de 3 ou plus de ces facteurs de risque [2]. Par ailleurs, une croissance documentée devant une lésion pigmentée est un élément essentiel au diagnostic de lésion maligne (**fig. 3**).

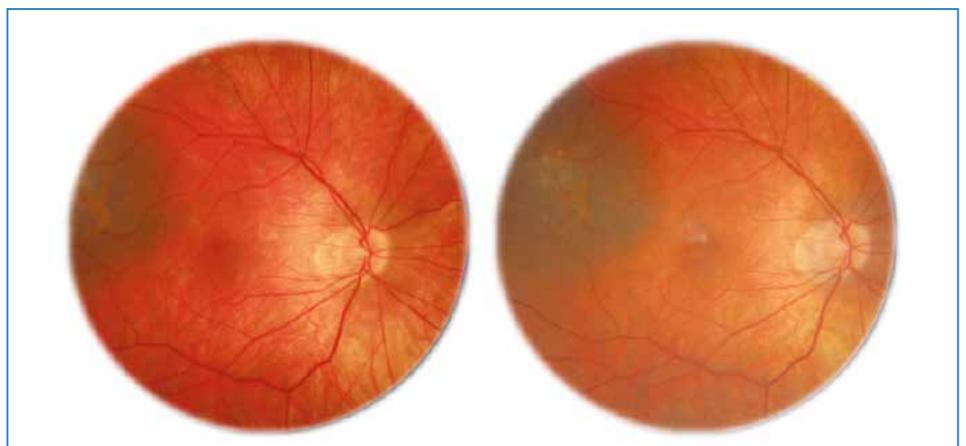


Fig. 3 : Croissance documentée (distance avec la macula et les vaisseaux) en 3 mois, faisant évoquer le diagnostic de petit mélanome choroïdien et nécessitant la mise en route d'un traitement (protonthérapie après repérage par pose de clips de tantale sous anesthésie générale).

CAS 2 : CAS DE MÉLANOMES JUXTA-MACULAIRES DE PLUS GRANDE TAILLE

Devant une lésion de plus grande taille (**fig. 4**), > 6 mm de diamètre ou 2 mm d'épaisseur, le diagnostic de mélanome choroïdien est plus aisé et le traitement (protonthérapie après repérage de la lésion et mise en place de clips de tantale) sera mis en route après concertation pluridisciplinaire et réalisation d'un bilan d'extension : échographie ou IRM hépatique, radiographie ou TDM thoracique, IRM orbitaire en cas de lésion atteignant la tête du nerf optique.

En cas de lésion de très grande taille comme c'est le cas des mélanomes plans diffus (**fig. 5**), le traitement, selon les référentiels, sera l'énucléation sous anesthésie générale avec analyse de la pièce en anatomopathologie.



Fig. 4 : Lésion pigmentée de plus grande taille temporale de l'œil droit. DSR surplombant la lésion (donc la voussure en OCT) et atteignant la macula, expliquant la baisse récente d'acuité visuelle chez un patient de 35 ans. À noter en OCT la présence de photorécepteurs "shaggy" [fantômes] ou épaissis, hyperréfectifs, préépithéliaux et sous-rétiniens (**flèche orange**). L'échographie en mode B met en évidence une lésion hypoéchogène avec excavation choroïdienne mesurant 3,4 mm d'épaisseur pour un diamètre de 10,76 mm de plus grand axe. La lésion est hyperfluorescente en angiographie à la fluorescéine et des *pin points* apparaissent sur les temps tardifs de l'angiographie (**flèche bleue**). La vascularisation intralésionnelle est visible en angiographie ICG (**flèche rouge**).

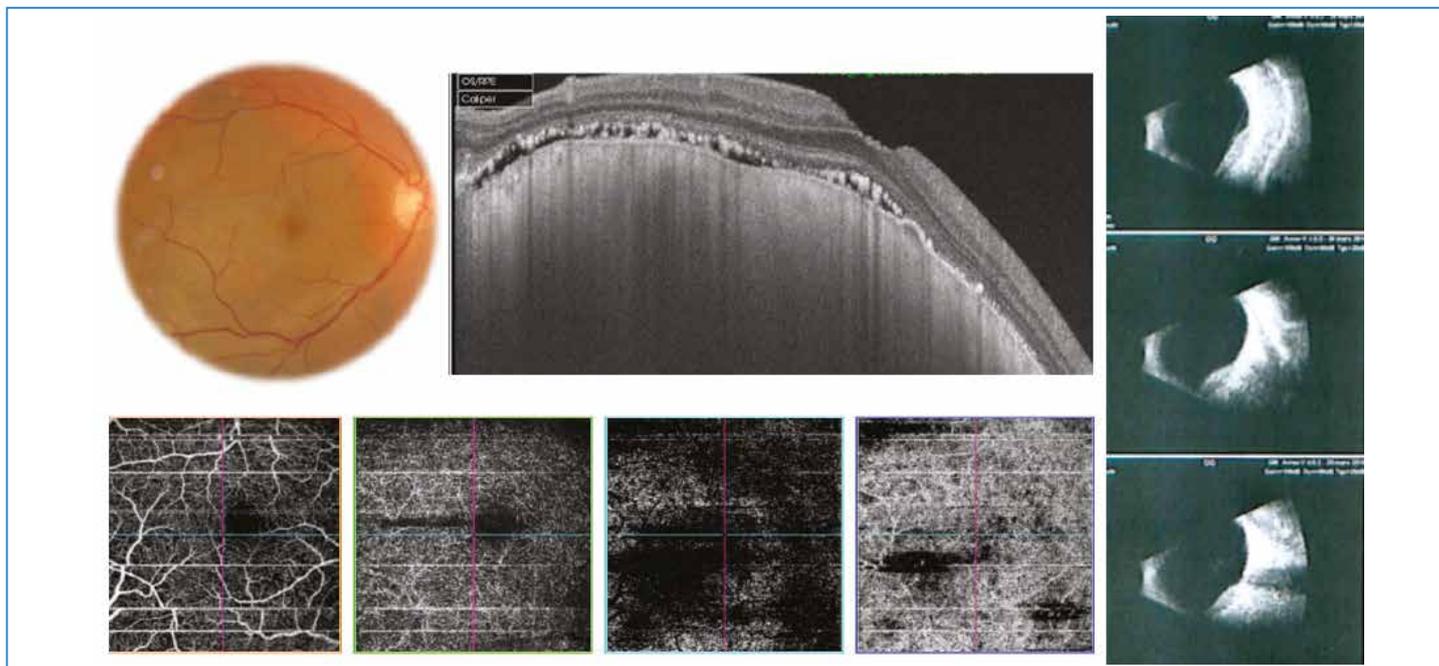


Fig. 5 : Mélanome diffus de très grande taille englobant la quasi-totalité du pôle postérieur. En rétinophotographie : lésion pigmentée peu saillante très large avec présence de pigment orange en surface. En OCT : associé au bombement dû à la lésion choroïdienne, présence d'un DSR et de photorécepteurs "shaggy". Disparition de la choriocapillaire. En écho B : lésion étendue, plane. Présence d'un cône d'ombre. Effet masque dû au pigment en OCT angiographie. La vascularisation intralésionnelle n'est pas identifiée sur ces clichés en raison de cet effet masque (Image d'échographie Dr A. Cantalloube).

CAS 3 : UN DÉCOLLEMENT SÉREUX RÉTINIEN ASSOCIÉ À UNE LÉSION PIGMENTÉE : PAS FORCÉMENT UN MÉLANOME

La présence d'un décollement séreux rétinien associé à une lésion pigmentée est un facteur de risque d'évolutivité. Mais il est à noter que ce décollement peut être le fait :

1. D'un nœvus parfaitement bénin qui sera à surveiller

Le nœvus choroidien est la tumeur bénigne la plus fréquente du fond d'œil. Sa prévalence est évaluée à environ 5 % dans la population caucasienne.

La présentation typique est la suivante (fig. 6 et 7) :

- asymptomatique, de découverte fortuite, **stable** ;
- 90 % en position rétro-équatoriale ;
- tumeur ronde ou ovale, à contours flous ;
- < 1,5 mm d'épaisseur, 1 à 5 mm de diamètre ;
- signes associés : drusen, altération de l'épithélium pigmentaire, atrophie périlésionnelle ;
- pas de pigment orange.

Un décollement séreux rétinien, présent dans 9 % des cas, est un facteur de risque de transformation maligne [2].



Fig. 6 et 7 : Lésion pigmentée de petite taille (< 5 mm de diamètre et 1,4 mm d'épaisseur échographique) juxtapapillaire. Absence de pigment orange. On note des altérations chroniques de l'épithélium pigmentaire en autofluorescence dues à la présence du décollement séreux rétinien. Absence de *pin points* ou de point de fuite en angiographie à la fluorescéine. Absence de vascularisation intralésionnelle en angiographie au vert d'indocyanine.

2. D'une pseudo-CRSC sur nœvus

Le DSR chronique peut être associé à la présence de zones d'hyperperméabilités diffuses visibles et/ou de points de fuite surplombant le nœvus (*fig. 8*).

En cas d'atteinte maculaire avec baisse de vision et d'absence d'argument en faveur d'une transformation maligne de la lésion pigmentée, ces lésions peuvent être traitées par laser focal ou photothérapie dynamique demi-fluence ou demi-dose.

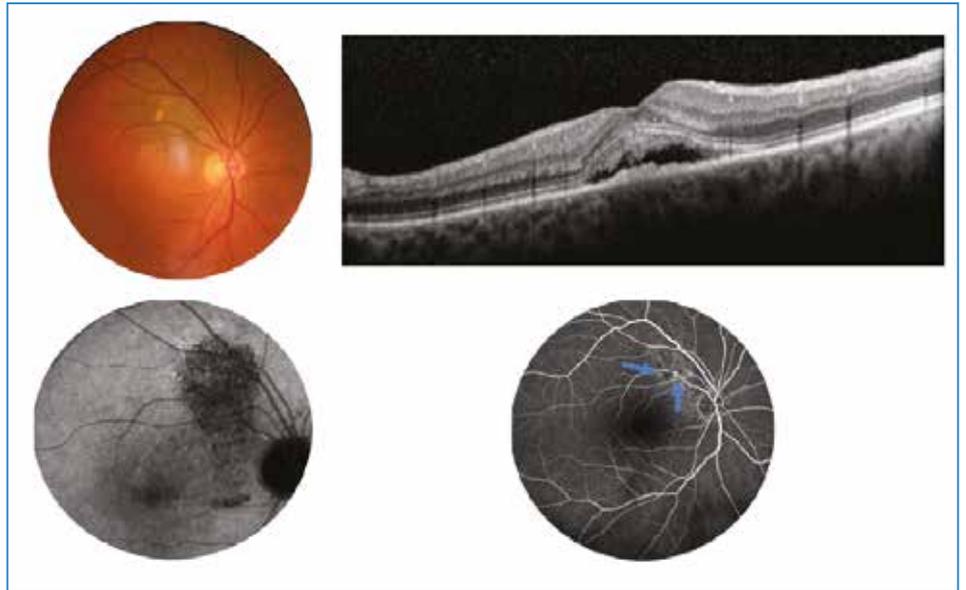


Fig. 8 : Lésion pigmentée juxtapapillaire sans pigment orange, hypoautofluorescente associée à un décollement sévère rétinien atteignant la macula et plusieurs points de fuite en angiographie à la fluorescéine (**flèches**). Lésion pigmentée juxtapapillaire associée à la présence d'exsudats et d'une hémorragie au fond d'œil. En OCT, la lésion choroïdienne apparaît hyperréfléctive avec un cône d'ombre postérieur.

3. D'une lésion néovasculaire associée (*fig. 9 et 10*)

Les phénomènes exsudatifs associés au nœvus choroïdien peuvent être dus à la présence de néovaisseaux (le plus souvent de type 1). Des anastomoses chorio-rétiniennes plus rares peuvent également être associées.

La présence de ces néovaisseaux témoignent dans la plupart des cas de la chronicité de la lésion et des altérations chroniques de l'épithélium pigmentaire.

La prise en charge thérapeutique (laser, PDT, IVT d'anti-VEGF) est à discuter au cas par cas et encadrée par un avis onco-ophtalmologique.

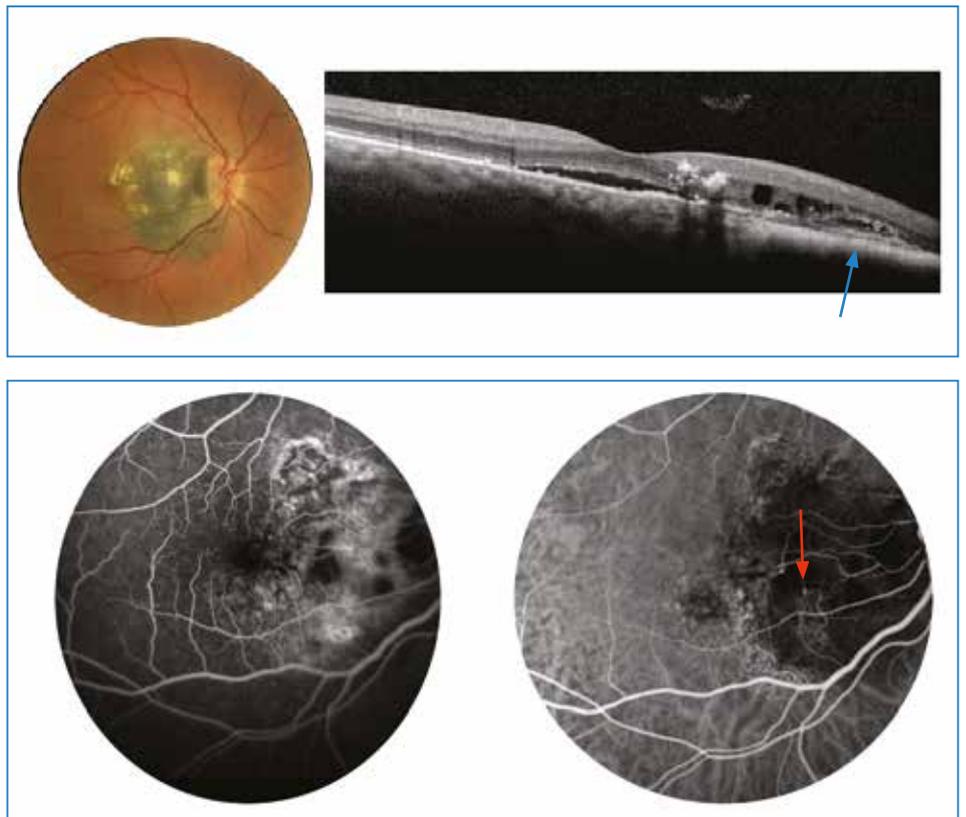


Fig. 9 et 10 : Grand nœvus pigmenté juxtapapillaire associé à des exsudats secs et une hémorragie en rétino-photographie. Une lésion néovasculaire hyperfluorescente de type 1 est visible en angiographie à la fluorescéine. À noter la présence d'une anastomose chorio-rétinienne (**flèche rouge**). En OCT, la lésion pigmentée choroïdienne apparaît hyperéfléctive et est associée à un cône d'ombre postérieur (**flèche bleue**). En regard, la présence d'un décollement plan vascularisé de l'épithélium pigmentaire, des exsudats secs hyperréfléctifs intrarétiniens, un décollement rétinien et un œdème intrarétinien.

4. D'une vasculopathie polypoïdale associée

Des polypes peuvent se retrouver en regard d'une lésion pigmentée choroïdienne (*fig. 11*). Plusieurs cas sont décrits dans la littérature [3]. Le diagnostic est fait par l'OCT et par l'angiographie au vert d'indocyanine. Ces lésions peuvent être responsables de phénomènes exsudatifs et hémorragiques.

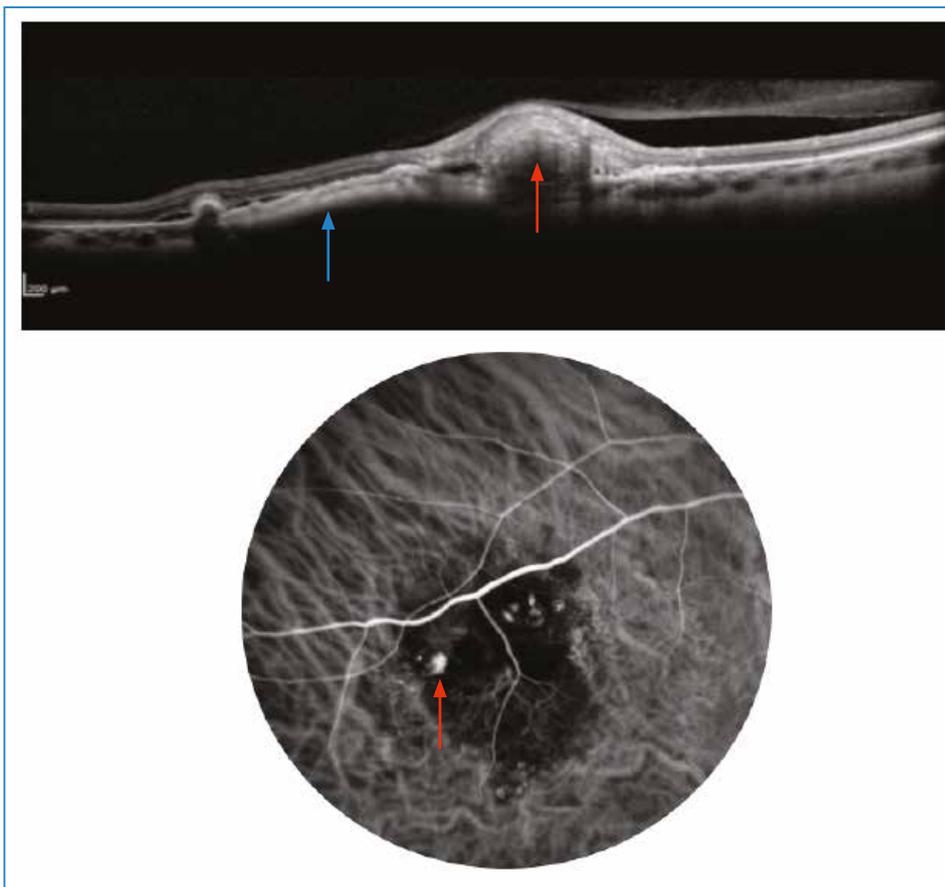


Fig. 11 : Lésions polypoïdales associées à un naevus (lésion hyperréflexive avec cône d'ombre postérieur en OCT, **flèche bleue**). Les polypes sont bien visibles en OCT et en angiographie au vert d'indocyanine (**flèche rouge**).

CAS 4 : QUAND LA LÉSION SOUS-JACENTE EST ACHROME, NE PAS PASSER À CÔTÉ D'UNE MÉTASTASE CHOROÏDIENNE UNIQUE

Le décollement séreux rétinien associé ou non à une baisse d'acuité visuelle est une des complications possibles des métastases choroïdiennes. La lésion achrome est arrondie, souvent mal définie (**fig. 12**)

Les autres arguments diagnostiques sont les suivants :

- antécédent ou contexte de maladie carcinologique connue. À noter que les métastases choroïdiennes sont révélatrices de la maladie générale dans près de 20 % des cas ;
- autres lésions oculaires achromes associées multiples/bilatérales ;
- hypofluorescence ICG tout au long de la séquence angiographique (**fig. 13**) ;
- aspect OCT spécifique dit en "*lumpy bumpy*", bosselé (**fig. 14**) ;
- lésion isoéchogène, parfois polylobée sans excavation choroïdienne en échographie mode B.

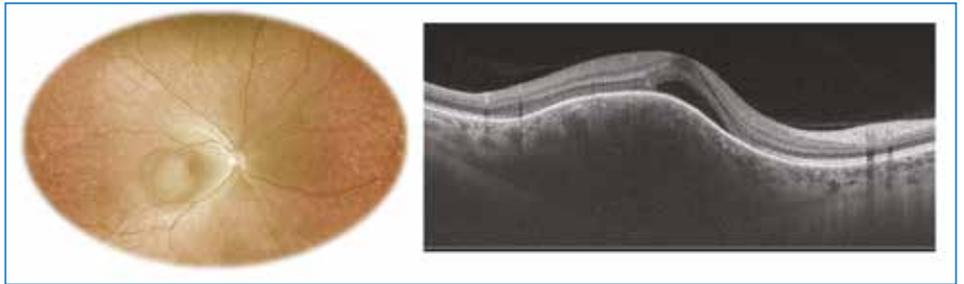


Fig. 12 : Lésion ronde unique achrome choroïdienne associée à un décollement séreux rétinien. Devant cette lésion achrome, un bilan général (PET-scan, scanner thoraco-abdomino-pelvien et IRM cérébrale) a été effectué. Ce bilan a révélé la présence d'un adénocarcinome pulmonaire chez une femme de 40 ans avec métastases choroïdiennes et cérébrales associées.



Fig. 13 : Présence de *pin points* aspécifiques en angiographie à la fluoresceïne. Remplissage hyperfluorescent tardif du décollement séreux rétinien. En ICG, l'aspect de la lésion est caractéristique : hypofluorescence persistante tout au long de la séquence angiographique.

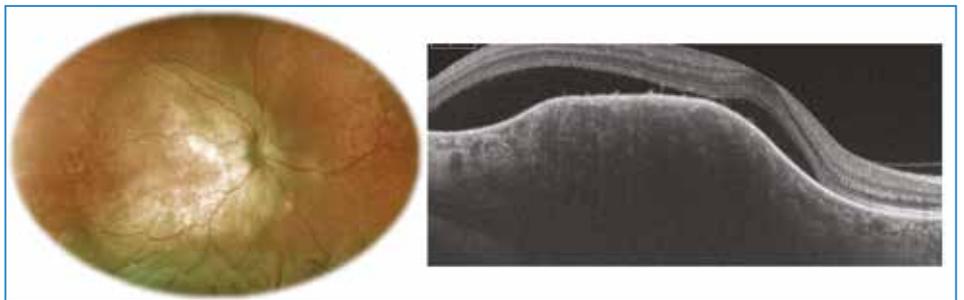


Fig. 14 : Croissance documentée rapide (1 mois) de la lésion choroïdienne englobant la papille et associée à un décollement rétinien exsudatif inférieur. En OCT, l'aspect est caractéristique : "*lumpy bumpy*" ou bosselé de la surélévation due à l'envahissement de la choroïde.

CAS 5 : HÉMANGIOME CHOROÏDIEN CIRCONSCRIT

Les hémangiomes choroïdiens sont des malformations vasculaires rares, 15 fois plus rares que les mélanomes de la choroïde. Il s'agit généralement d'une masse unique et unilatérale, de couleur orangée/rouge clair, de 5 à 10 mm de diamètre et d'épaisseur habituellement inférieure à 3 mm, et située au pôle postérieur dans plus de 95 % des cas (**fig. 15**). L'échographie montre une lésion en relief hyperéchogène, homogène, sous-rétinienne, parfois calcifiée ou ossifiée si la lésion est très ancienne.



Fig. 15 : Hémangiome circonscrit de la choroïde. Lésion choroïdienne rouge-orangée unique postérieure en rétinothotographie. En OCT, la surélévation est régulière, en "dôme", lisse et s'associe au DSR ainsi qu'à l'élargissement des vaisseaux choroïdiens.

L'angiographie au vert d'indocyanine montre une lésion qui s'imprègne aux temps précoces avec une hyperfluorescence persistante jusqu'aux temps tardifs (**fig. 16**).

Puis, à des temps très tardifs (45 min environ), la lésion devient hypofluorescente avec un effet dit de "wash-out" caractéristique (**fig. 17**).

La croissance de l'angiome est parallèle à celle de la choroïde saine. La tumeur ne grossit plus à l'âge adulte mais peut se manifester par ses complications (ici, décollement séreux rétinien associé à la baisse visuelle).

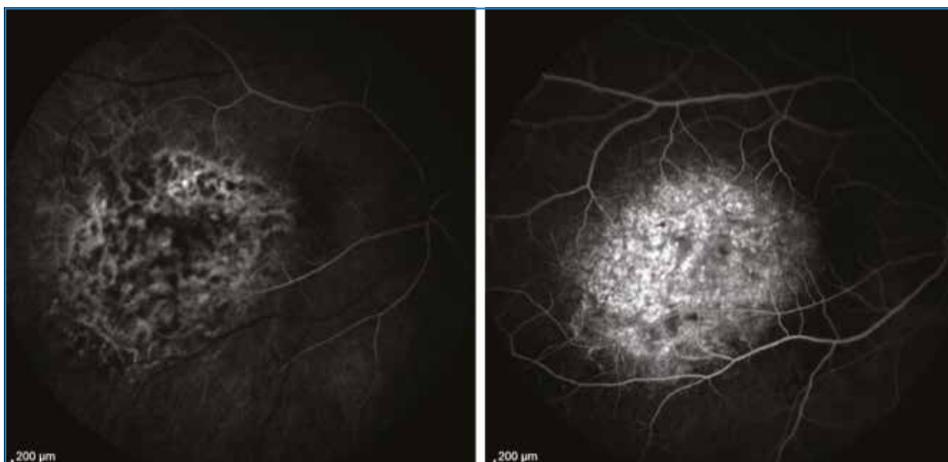


Fig. 16 : Angiographie à la fluorescéine. Au temps précoce, lacis vasculaire visible et hyperfluorescence irrégulière dès la phase de remplissage choroïdien. Au temps tardif, hyperfluorescence confluyente et persistante à la phase veineuse.



Fig. 17 : Angiographie ICG. Mise en évidence d'une imprégnation dès le temps artériel et maximale au temps veineux. Cette imprégnation est plus longue que celle de la choroïde normale. Aspect hypofluorescent tardif classiquement appelé "wash-out".

CAS 6 : ET S'IL N'Y AVAIT AUCUNE LÉSION TISSULAIRE OU VASCULAIRE SOUS-JACENTE? DIAGNOSTIC DE MACULA BOMBÉE

Le diagnostic de macula bombée (*fig. 18*) est posé chez près de 10 % des myopes forts avec staphylomes. L'aspect est bilatéral dans la moitié des cas et, dans la grande majorité, ovalaire, d'axe horizontal. Il est très important de réaliser des coupes multidirectionnelles en OCT car le bombement n'est parfois visible que sur un seul axe [4].

Le DSR est souvent fluctuant et peut être associé à une baisse d'acuité visuelle. À noter qu'en cas d'aggravation du DSR, il est important de rechercher une complication néovasculaire en OCT-A, angiographie fluo et ICG.

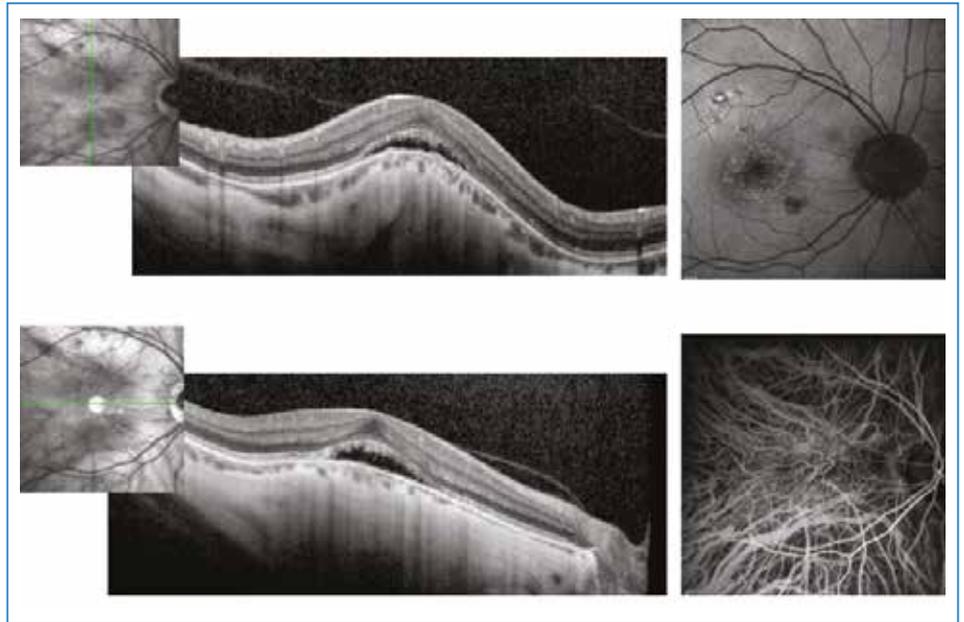


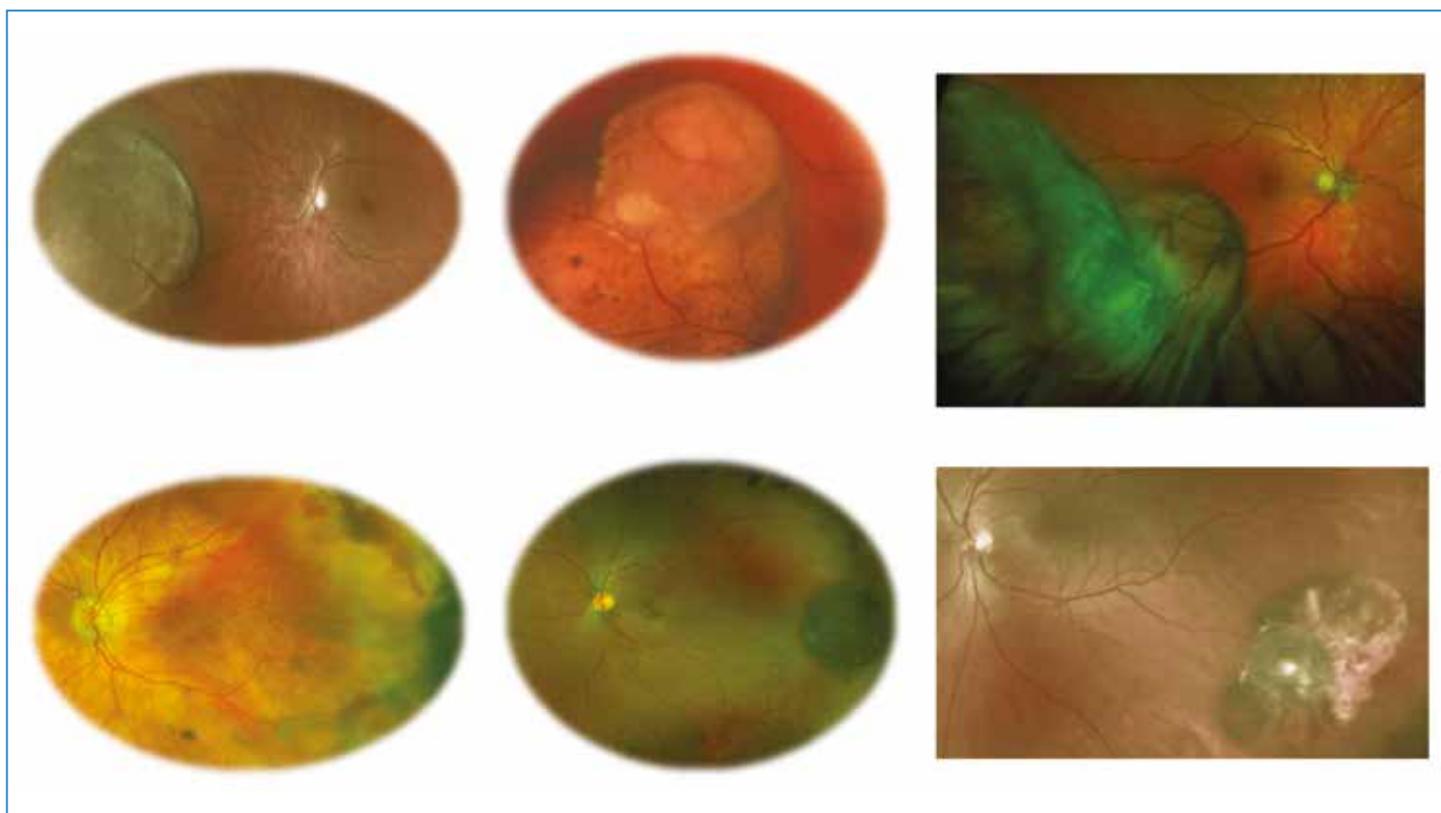
Fig. 18 : Macula bombée. Bombement maculaire d'axe horizontal associé à un décollement séreux rétinien. À noter les anomalies chroniques de l'épithélium pigmentaire visibles en autofluorescence et l'absence de lésion néovasculaire associée en angiographie au vert d'indocyanine (Image Dr S. Mrejen).

Bibliographie

1. CHIEN JL, SIOUFI K, SURAKIATCHANUKUL T *et al.* Choroidal nevus: a review of prevalence, features, genetics, risks, and outcomes. *Curr Opin Ophthalmol*, 2017;28:228-237.
2. 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.
3. PEIRETTI E, POZZONI MC, FOSSARELLO M *et al.* Polypoidal choroidal vasculopathy in association with choroidal nevus. *Retin Cases Brief Rep*, 2009;3:12-14.
4. CAILLAUX V, GAUCHER D, GUALINO V *et al.* Morphologic Characterization of Dome-Shaped Macula in Myopic Eyes With Serous Macular Detachment. *Am J Ophthalmol*, 2013;156:958-967.

CHAPITRE II

Un signe en rétinographie: une lésion pigmentée périphérique



CAS 1 : ASPECTS VARIABLES DES MÉLANOMES CHOROÏDIENS PÉRIPHÉRIQUES

Le mélanome choroïdien est la tumeur intraoculaire primitive la plus fréquemment observée, elle représenterait 90 % des tumeurs oculaires après l'âge de 15 ans en Europe.

Les mélanomes choroïdiens se distinguent cliniquement par leur localisation, leur forme, leur taille, leur coloration, l'état de la membrane de Bruch sus-jacente et l'atteinte extra-sclérale ou du nerf optique par la tumeur. La majorité (près de 80 %) des mélanomes uvéaux sont pigmentés.

Les mélanomes périphériques peuvent prendre plusieurs formes :

» Aspect de lésion surélevée pigmentée choroïdienne. Celle-ci est hypoéchogène en mode B avec souvent un signe caractéristique qu'est l'excavation choroïdienne, hyperfluorescente en angiographie à la fluorescéine associée parfois à des *pin points* aux temps tardifs. L'angiographie ICG permet de visualiser la vascularisation intralésionnelle (*fig. 1 et 2*).



Fig. 1 : Lésion pigmentée nasale évocatrice de mélanome choroïdien associé à un fin décollement séreux rétinien périlésionnel (OPTOS®).

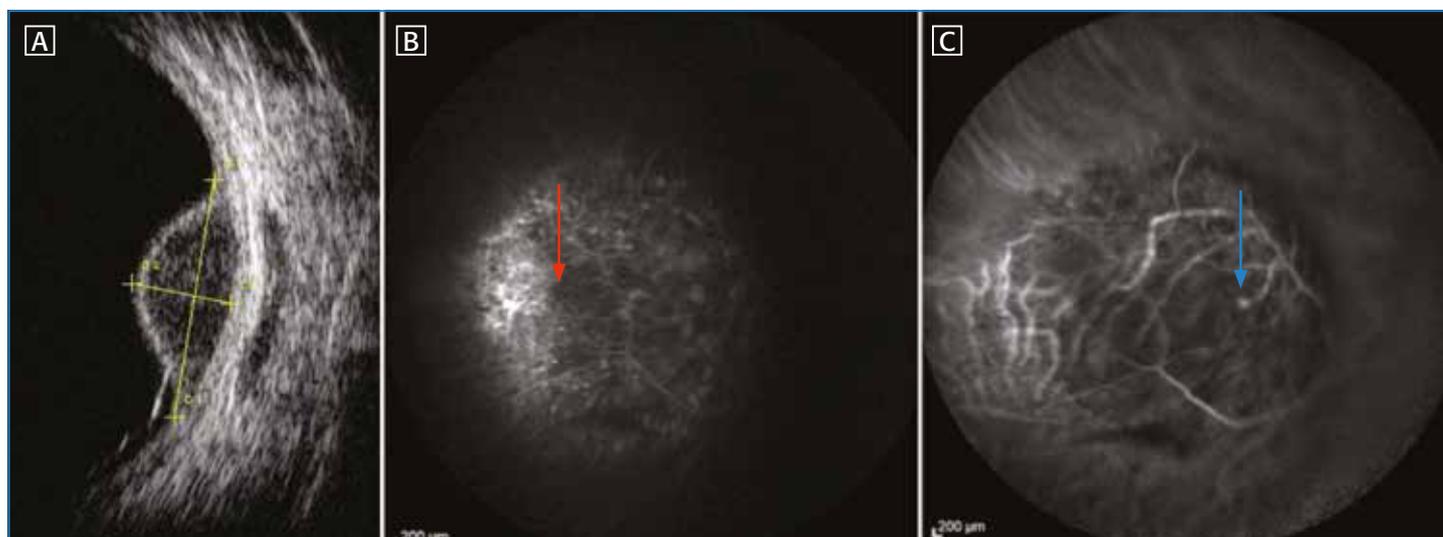


Fig. 2. A : Lésion hypoéchogène de 3,97 mm d'épaisseur et plus de 10 mm de diamètre. Excavation choroïdienne sans effraction sclérale (image Dr Maté Strehö). **B :** présence de *pin points* en angiographie à la fluorescéine (flèche rouge) et hyperfluorescence lésionnelle hétérogène. **C :** vascularisation intralésionnelle visible en angiographie au vert d'indocyanine (flèche bleue).

»» La lésion peut être plus volumineuse et associée à un décollement de rétine exsudatif périlésionnel. Le contact avec le corps ciliaire est à rechercher. L'endoresection tumorale (indiquée en cas de lésion volumineuse pour diminuer les risques de syndrome de tumeur toxique due à la protonthérapie) sera contre-indiquée en cas de contact avec le corps ciliaire en raison du risque hémorragique peropératoire (*fig. 3*).

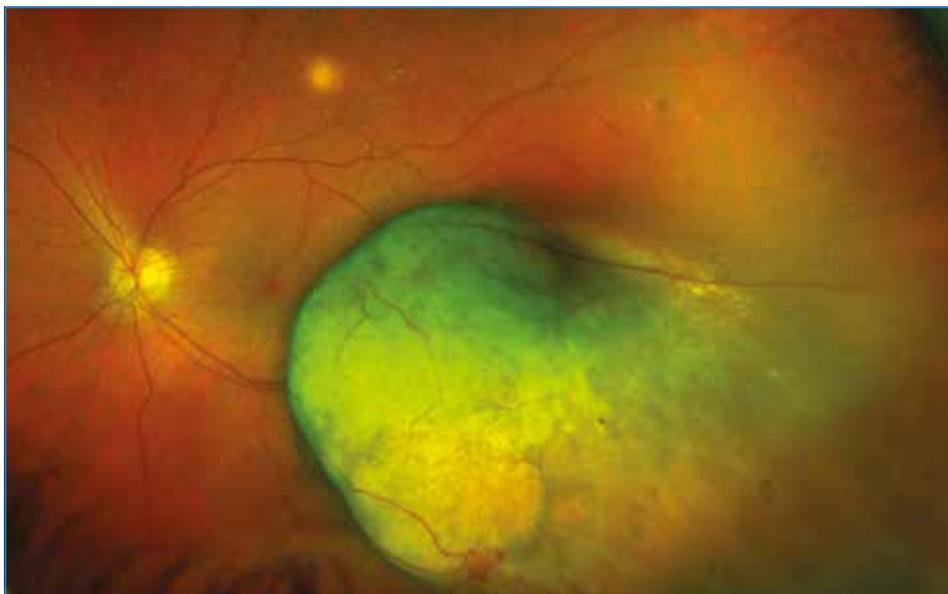


Fig. 3 : Mélanome choroïdien temporel inférieur. Lésion pigmentée de grande taille en relief, vascularisée, associée à un décollement de rétine périlésionnel.

»» Le décollement de rétine peut être de grande taille et déclive inférieur. Il peut, dans certains cas, masquer en partie la lésion tumorale (*fig. 4*).



Fig. 4 : Mélanome choroïdien bilobé temporel inférieur de grande taille associé à un décollement de rétine exsudatif périlésionnel et inférieur. L'échographie B montre une large lésion de 17 mm de diamètre et de 6 mm d'épaisseur, hypoéchogène, avec excavation choroïdienne.

»» La croissance des mélanomes est limitée en arrière par la sclère et en avant par la membrane de Bruch.

La croissance différentielle de certaines parties de la tumeur peut donner aux mélanomes de plus grande taille des aspects irréguliers de type bilobé comme sur les *figures 4 et 5*.

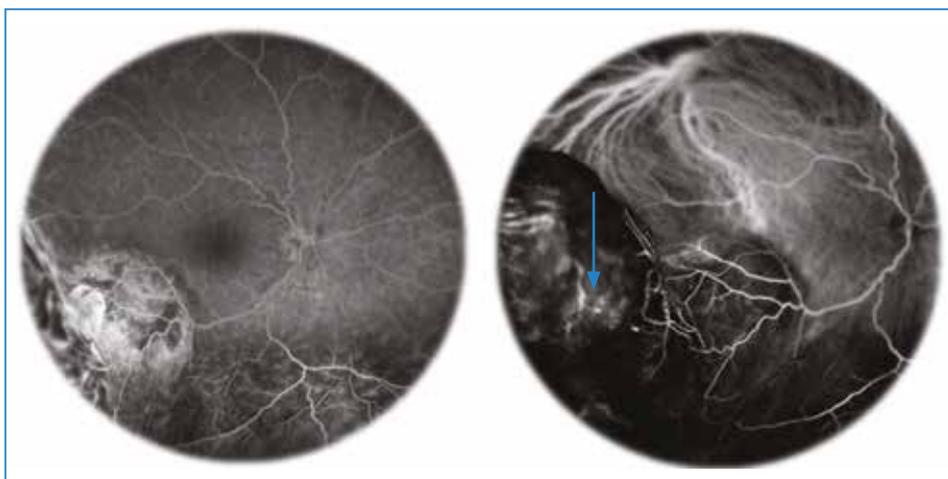


Fig. 5 : Lésion bilobée hyperfluorescente en angiographie à la fluorescéine, vascularisée, en relief. En angiographie au vert d'indocyanine, la vascularisation intralésionnelle est visible dans sa partie la plus antérieure en raison de la focalisation de l'image (*flèche bleue*). La vascularisation choroïdienne supérieure à la lésion semble déformée, modelée, en raison de la croissance lente du mélanome. Cette déformation est souvent absente en cas d'apparition plus rapide comme dans les métastases choroïdiennes.

Plus typiquement, on retrouve des aspects en champignon (“en bouton de chemise”) lorsqu’une rupture de la Bruch se produit au sommet de la tumeur (*fig. 6*).

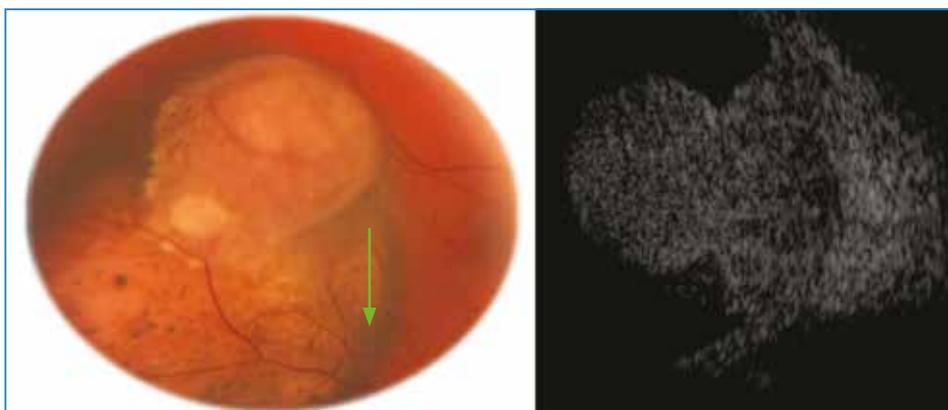


Fig. 6 : Mélanome choroïdien partiellement achrome. L’aspect plus achrome de la partie la plus antérieure est due à la rupture de la membrane de Bruch présente dans certains mélanomes volumineux. Noter la couronne pigmentée périphérique (*flèche verte*). Images échographiques en bouton de chemise typique. Rupture de la membrane de Bruch en supérieur avec développement lésionnel endophytique.

» Les mélanomes peuvent rarement être nécrotiques d’emblée et être révélés par des hémorragies (*fig. 7*) à leur surface, voire une hémorragie intravitréenne. Le diagnostic différentiel avec une DMLA ou une lésion périphérique hémorragique exsudative peut être difficile. Exceptionnellement, une vitrectomie diagnostique avec pose de clip d’emblée est indiquée afin d’envisager un traitement rapide par irradiation par faisceau de proton.

» En cas de mélanome choroïdo-ciliaire, la lésion peut ne pas être visible au fond d’œil et être révélée par une cataracte localisée. L’échographie UBM permettra de visualiser et de mesurer la lésion mélanique (*fig. 8*). Les mélanomes antérieurs sont parfois découverts de façon fortuite. Cela explique en partie pourquoi les mélanomes antérieurs à l’équateur sont de plus mauvais pronostic que les mélanomes plus postérieurs. L’agressivité des mélanomes est par ailleurs possiblement due à la vascularisation particulière du corps ciliaire en réseau.



Fig. 7 : Mélanome choroïdien pigmenté nécrotique d’emblée associé à des hémorragies visibles à sa surface et à une hémorragie intralésionnelle (Image Dr E. Frau).



Fig. 8 : Photographie du segment antérieur. Mélanome du corps ciliaire, non visible au fond d’œil. L’empreinte cristallinienne se voit en regard de la lésion pigmentée (Image Dr E. Frau).

CAS 2 : LÉSIONS HÉMORRAGIQUES PÉRIPHÉRIQUES BÉNIGNES

Les lésions hémorragiques périphériques ou les hématomes périphériques peuvent parfois être confondus avec une lésion maligne pigmentée. En dehors des néovaisseaux périphériques, deux autres entités doivent être reconnues. Le diagnostic différentiel parfois difficile pourra être guidé par une angiographie, une échographie Doppler et parfois une IRM oculaire.

» Le terme de chorioretinopathie exsudative hémorragique périphérique ou PEHCR définit l'entité clinique par la présence de lésions chorioretiniennes périphériques à type d'hémorragies sous-rétiniennes ou localisées sous l'épithélium pigmentaire et/ou la présence d'une exsudation sous-rétinienne. La physiopathologie reste à ce jour incertaine.

L'hypothèse d'une origine physiopathologique commune avec la vasculopathie polypoïdale devant la présentation très hémorragique et exsudative des lésions a été évoquée [1, 2].

L'atteinte peut être bilatérale dans 20 à 30 % des cas (**fig. 9 à 11**). En cas de bilatéralité, la symétrie est caractéristique.

Un œdème maculaire persistant peut être responsable d'une baisse d'acuité visuelle.

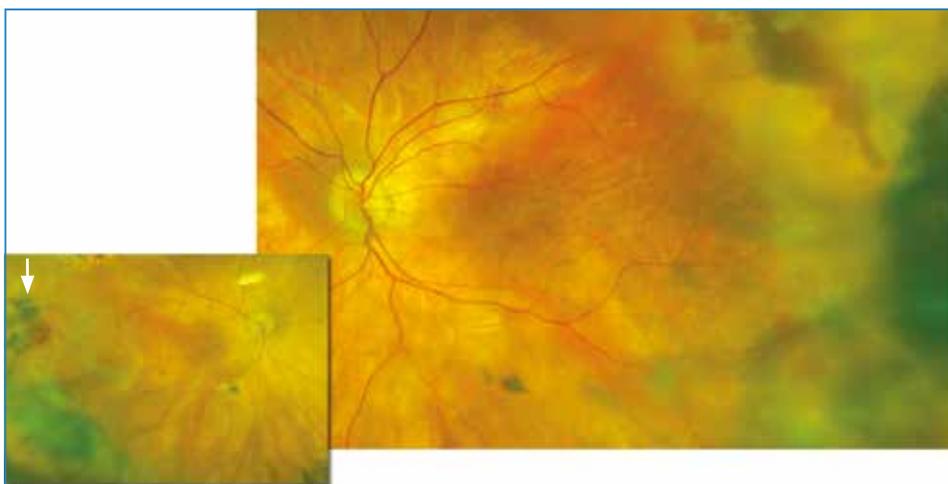


Fig. 9 : Lésions temporales bilatérales exsudatives hémorragiques. Le diagnostic est celui d'une PEHCR (*Peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy*) bilatérale. Les hémorragies sont sous-rétiniennes et sous-épithéliales, et sont associées à un décollement rétinien exsudatif et à des altérations nombreuses de l'épithélium pigmentaire (**flèche blanche**, image Dr Sarah Mrejen).

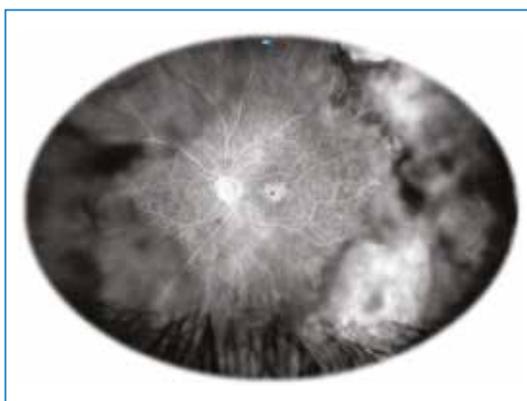


Fig. 10 : PEHCR. Hyperfluorescence périphérique en angiographie à la fluorescéine au sein de la lésion exsudative. À noter également une diffusion maculaire en raison d'un œdème maculaire associé.

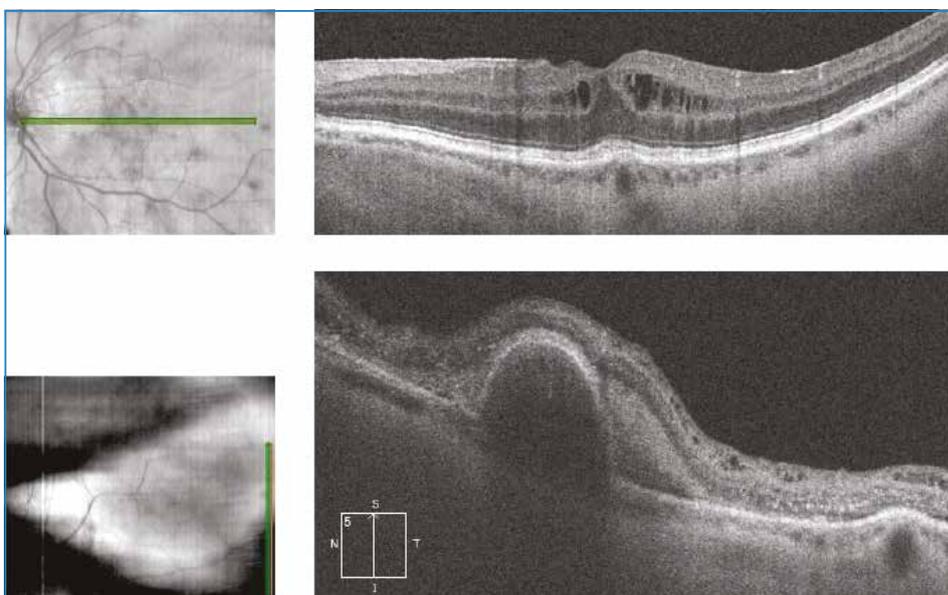


Fig. 11 : PEHCR. OCT maculaire : œdème maculaire cystoïde associé. Coupe OCT passant par la lésion : présence de lésion sous-épithéliale d'aspect polypoïdal associée à une fibrose sous-rétinienne hyper-réfléctive en OCT et à des phénomènes exsudatifs intrarétiniens.

» Une autre lésion hémorragique périphérique à connaître est une lésion rétinienne achrome exsudative inférieure angiomateuse, appelée RRAT ou *reactive retinal astrocytic tumor* [3].

Il s'agit d'une lésion rétinienne fibrogliale associée à une composante vasculaire responsable des hémorragies et de l'exsudation secondaire. Elle est, dans la plupart des cas, unilatérale.

Un œdème maculaire persistant peut être responsable d'une baisse d'acuité visuelle (*fig. 12 à 14*). Un des traitements possible est une combinaison d'injections intravitréennes d'anti-VEGF ou de corticoïdes à libération prolongée et de laser sur la lésion.

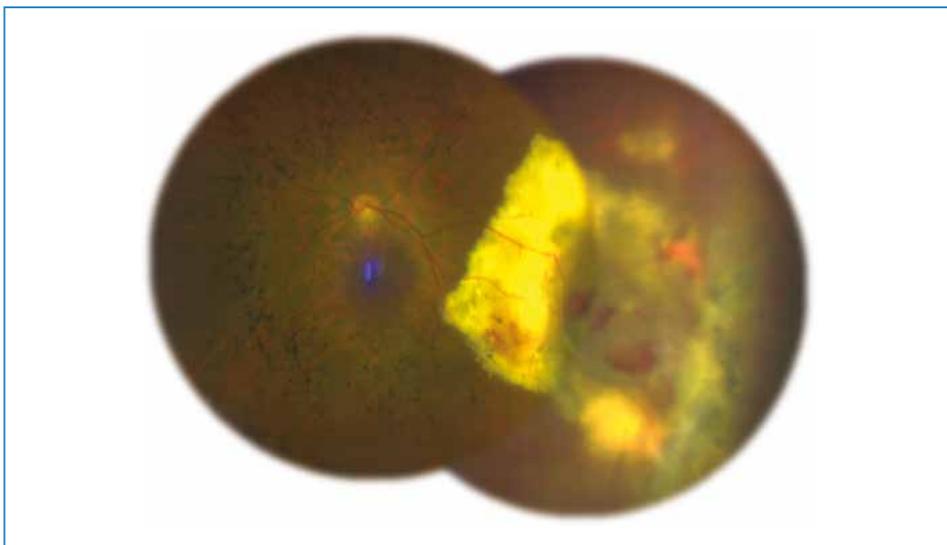


Fig. 12: Lésion rétinienne achrome exsudative inférieure angiomateuse, appelée RRAT ou *reactive retinal astrocytic tumor* ou encore gliose focale nodulaire. À noter la présence d'une rétinopathie pigmentaire associée chez cette patiente (Image Drs R. Attia et S. Mrejen).

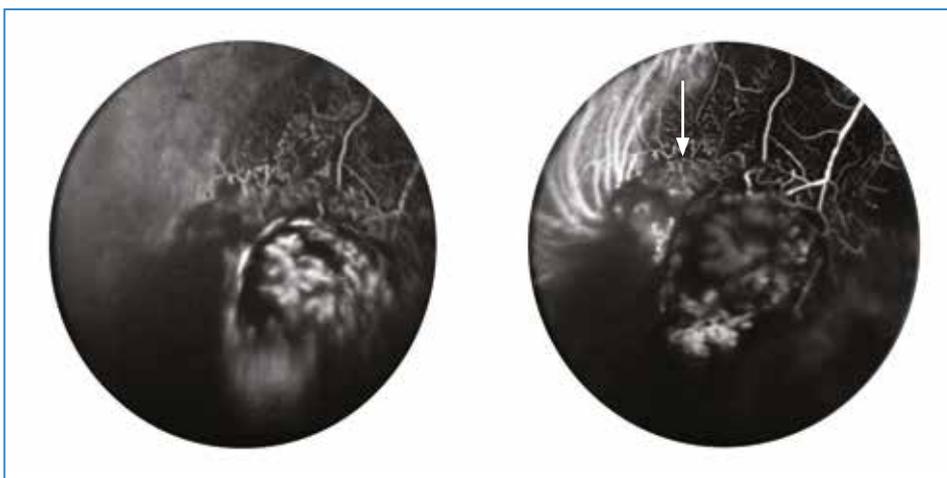


Fig. 13: RRAT. Angiographie à la fluorescéine: envahissement vasculaire hyperfluorescent de la lésion fibreuse. Raréfaction capillaire et aspect téléangiectasique des vaisseaux rétiens adjacents à la lésion gliale (**flèche blanche**).



Fig. 14: RRAT. OCT: œdème maculaire cystoïde associé à la lésion périphérique. Les altérations des photorécepteurs en temporo-maculaire sont dues à la rétinopathie pigmentaire associée. La coupe passant par la lésion temporale inférieure met en évidence une lésion rétinienne fibreuse associée à une désorganisation de la structure rétinienne. La choroïde visible de part et d'autre de la lésion semble préservée.

CAS 3 : UNE LÉSION PIGMENTÉE EXCEPTIONNELLE, UN ADÉNOME DE L'ÉPITHÉLIUM PIGMENTAIRE

Les adénomes ou adénocarcinomes de l'épithélium pigmentaire sont très rares et la plupart des cas décrits sont isolés.

La différence entre une prolifération adénoïde bénigne et une prolifération carcinomateuse est cliniquement quasi impossible à faire. Parfois, une mauvaise réponse à une protonthérapie lorsque ces adénomes sont considérés comme des mélanomes choroïdiens peut être une piste.

Leur origine rétinienne leur confère certaines caractéristiques : plus superficiels, tendance à l'essaimage vitréen, appel vasculaire rétinien, absence d'excavation choroïdienne.

Une des présentations atypiques est celle de l'adénome associé à une hypertrophie sous-jacente de l'épithélium pigmentaire [4]. Elle a été décrite dans la littérature comme pouvant être compliquée de phénomènes exsudatifs et d'œdème maculaire comme dans le cas présenté ici (*fig. 15 à 17*). Un des traitements possibles est l'injection itérative d'anti-VEGF en intravitréen.

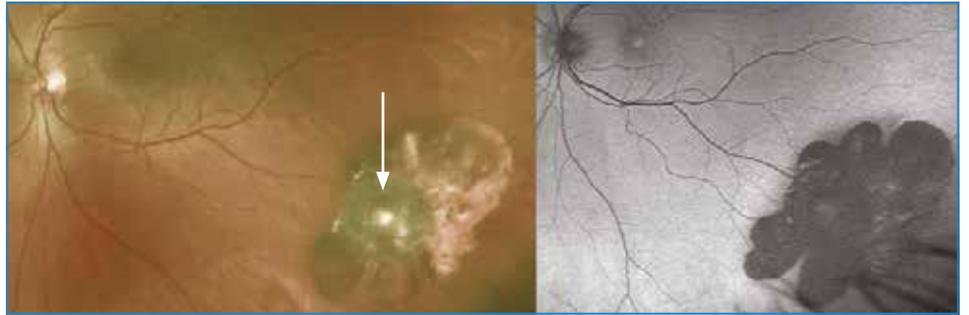


Fig. 15 : Adénome de l'épithélium pigmentaire. Rétinophotographie couleur : lésion pigmentée temporale inférieure en relief sans hémorragie, sans appel vasculaire évident (**flèche blanche**). À noter une lésion plane polylobée sous-jacente évoquant une hypertrophie de l'épithélium pigmentaire. L'hypertrophie de l'EP est hypoautofluorescente. Absence de pigment orange hyperautofluorescent.

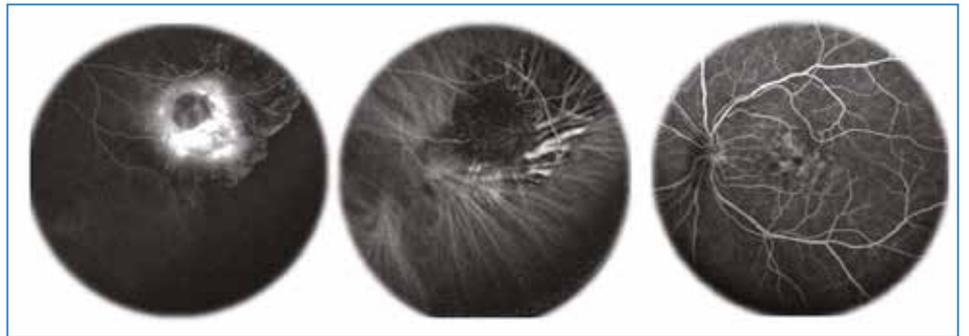


Fig. 16 : Lésion hyperfluorescente au temps tardif de l'angiographie à la fluorescéine. En angio-ICG, la lésion est hypofluorescente, sans vascularisation intralésionnelle. Visibilité accrue des vaisseaux choroïdiens en regard des zones dépigmentées au sein de l'hypertrophie de l'EP. On note une diffusion maculaire due à un œdème maculaire compliquant la lésion adénomateuse et expliquant la baisse d'acuité visuelle chez un patient de 35 ans.

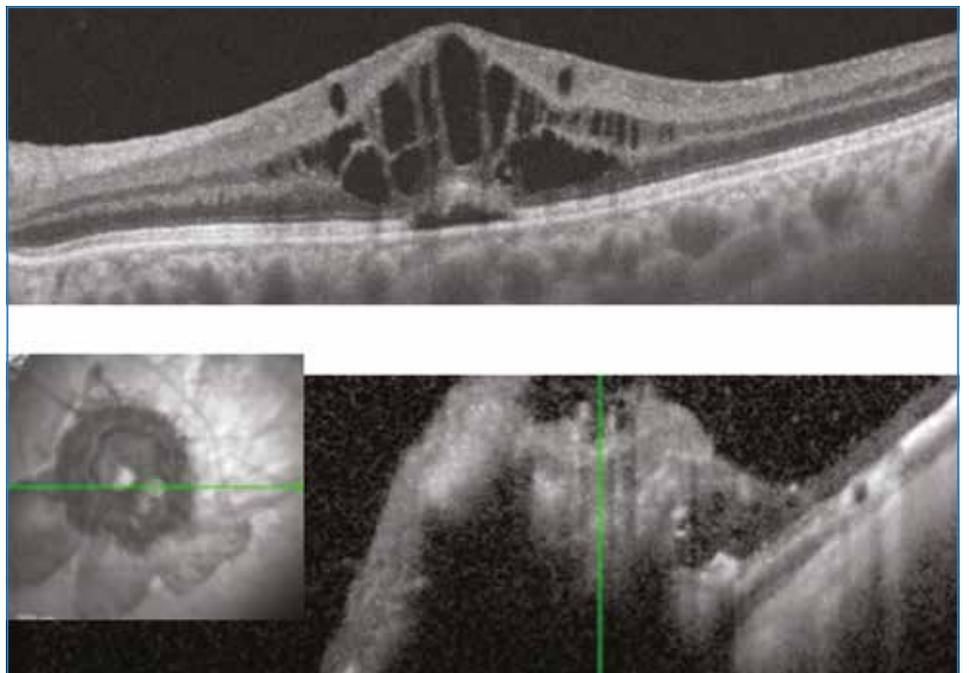


Fig. 17 : Œdème maculaire cystoïde compliqué d'un décollement séreux rétinien et associé à l'adénome de l'épithélium pigmentaire. En OCT, la lésion est hyperréflexive, épithéliale, sans atteinte choroïdienne.

CAS 4 : DES LÉSIONS BÉNIGNES PIGMENTÉES À RECONNAÎTRE

L'hypertrophie congénitale de l'EP est une lésion rare, caractérisée par des cellules épithéliales hypertrophiées, fortement pigmentées (*fig. 18*).

Les formes isolées (*fig. 18B*) ou multiples (*fig. 18C*) doivent être différenciées de celles associées à une polypose rectocolique familiale (syndrome de Gardner).

Il s'agit de lésions :

- sous-rétiniennes planes, arrondies, à bords bien limités, souvent polycycliques, brun sombre ;
- avec des lacunes dépigmentées et souvent une bordure dépigmentée ;
- les lésions uniques ou multiples "en patte d'ours" (*fig. 18C*) sont peu ou pas évolutives et aucune surveillance n'est nécessaire.

Il faudra suspecter un syndrome de Gardner en cas :

- d'antécédents familiaux de cancer colique ;
- de plus de 4 ou 5 lésions dans les 2 yeux ;
- d'aspect en navette, grandes et petites taches pigmentées.

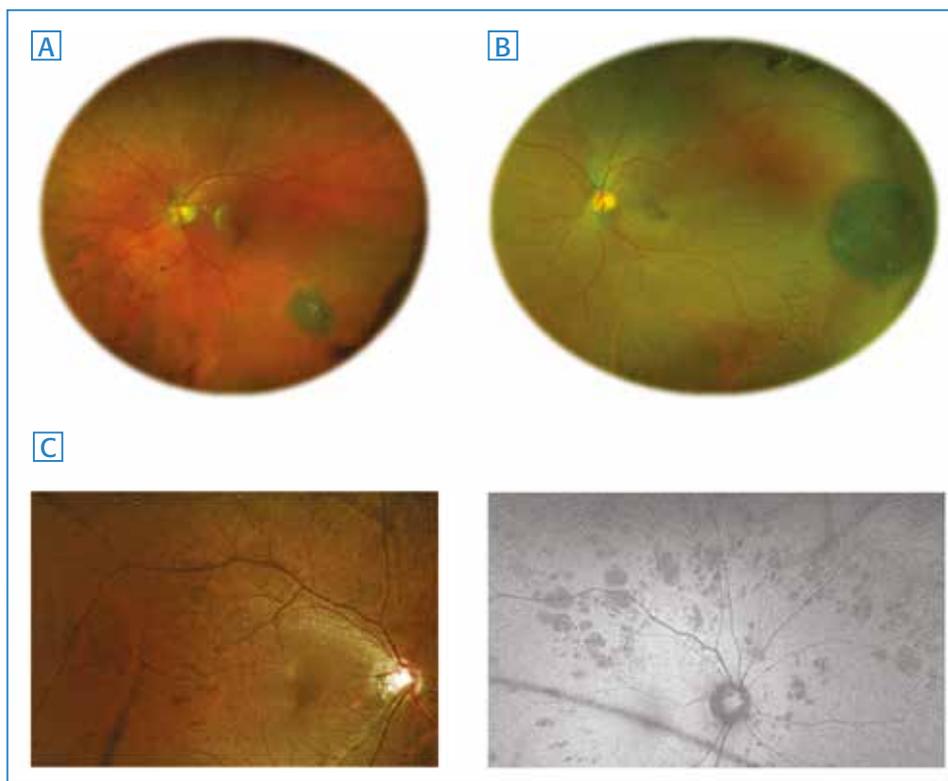


Fig. 18. **A :** Nævus choroïdien temporal inférieur en position rétro-équatoriale ovale, aux contours flous, sans pigment orange. À noter la présence de drusen à sa surface. **B :** hypertrophie isolée de l'EP, lésion pigmentée plane temporelle inférieure, bien limitée, polycyclique. À noter des lacunes dépigmentées et une bordure dépigmentée typique. **C :** lésions en patte d'ours.

Bibliographie

1. GOLDMAN D, BAILEY-FREUND K, McCANNEL CA *et al.* Peripheral polypoidal choroidal vasculopathy as a cause of peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy: a report of 10 eyes. *Retina*, 2013;33:48-55.
2. MANTEL I, SCHALENBOURG A, ZOGRAFOS L *et al.* Peripheral exudative hemorrhagic chorioretinopathy: polypoidal choroidal vasculopathy and hemodynamic modifications. *Am J Ophthalmol*, 2012;153:910-922.
3. HUDSON LE, MENDOZA PR, YAN J *et al.* Reactive retinal astrocytic tumor (Focal Nodular Gliosis): A case report. *Ocul Oncol Pathol*, 2017;3:1-7.
4. MEHTA N, GAL-OR O, BARBAZETTO I *et al.* Atypical congenital hypertrophy of the retinal pigment epithelium complicated by presumed retinal pigment epithelial adenoma and exudative maculopathy. *Retin Cases Brief Rep*, 2018 [online ahead of print].

CHAPITRE III

Un signe en rétinographie: une ou plusieurs lésions achromes



CAS 1 : LES MÉTASTASES CHOROÏDIENNES

Les tumeurs primaires à l'origine de métastases uvéales sont principalement des tumeurs carcinomateuses et plus particulièrement des adénocarcinomes.

Les métastases choroïdiennes des carcinomes, bien que variables en nombre et en dimensions, sont typiquement de couleur jaune, en relief. Elles sont rondes ou ovalaires, elles peuvent être d'aspect nodulaire ou plus diffuses et parfois multilobées. Leur surface est en général lisse mais peut être recouverte d'altérations de l'épithélium pigmentaire en fonction de la rapidité d'évolution de la tumeur ou d'agrégats blancs réfringents ou encore plus rarement de pigment orange.

Le plus grand diamètre est en moyenne dans la littérature de 9 mm et l'épaisseur de 3 mm. La localisation est le plus fréquemment rétro-équatoriale (*fig. 1*).

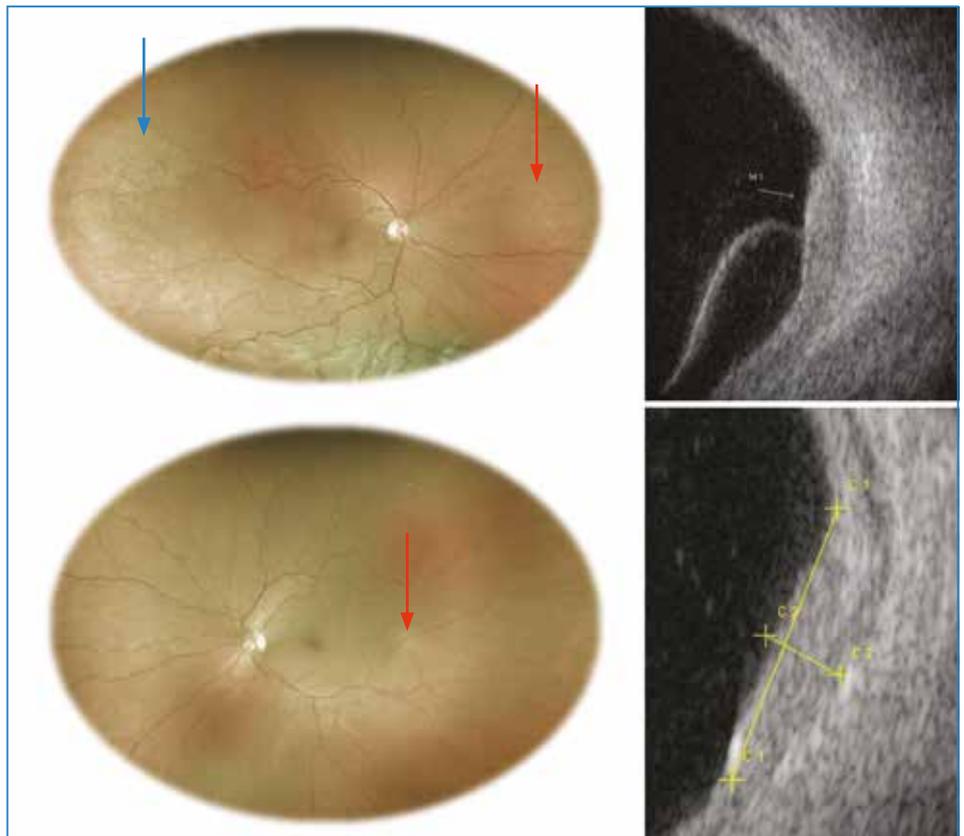


Fig. 1 : Métastases choroïdiennes chez une patiente révélant un adénocarcinome mammaire. Lésions achromes bilatérales peu surélevées. À noter : une large lésion temporale de l'œil droit (**flèche bleue**) associée à un décollement de rétine exsudatif inférieur. Les autres lésions sont plus difficiles à identifier (**flèche rouge**). L'échographie en mode B montre des lésions bilatérales sans excavation choroïdienne. À droite, on note un épaissement plus diffus de la choroïde et le décollement de rétine associé.

Parfois, le diagnostic différentiel avec des mélanomes achromes est difficile, un des éléments aidant est la bordure pigmentée, souvent visible à la périphérie de ces derniers (*fig. 2*). Elles induisent un décollement de rétine

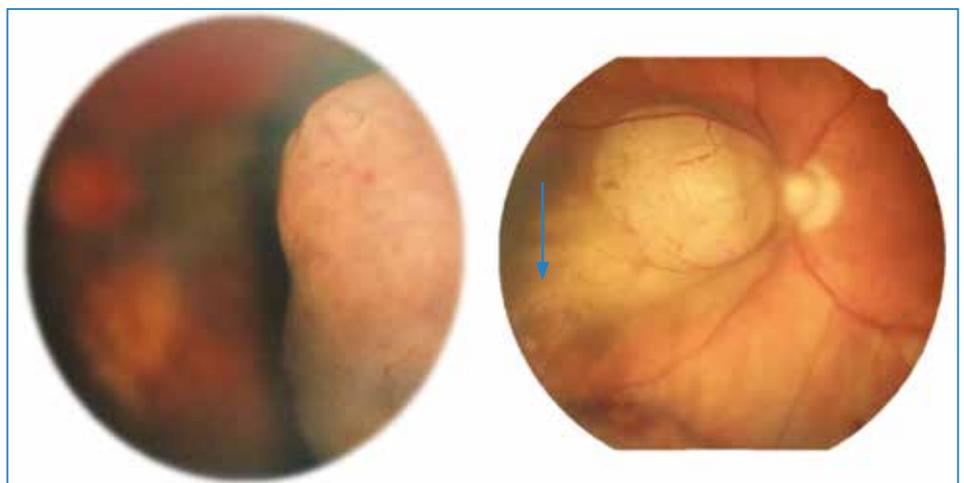


Fig. 2 : Aspect de mélanomes choroïdiens achromes, diagnostic différentiel des métastases choroïdiennes. À noter : la présence d'une traînée pigmentée vers la papille sur le cliché de gauche et une pigmentation sous-rétinienne en nasal de la lésion sur le cliché de droite qui évoquent l'origine mélanique de la lésion.

exsudatif dans trois quarts des cas, expliquant souvent la symptomatologie (**fig. 2 et 3**). L'exsudation est parfois majeure, générant une perte de vision centrale parfois par accumulation d'exsudats lipidiques rétrofovéolaires.

L'échographie, indispensable au cours du bilan des métastases choroïdiennes, montre dans la plupart des cas une ou plusieurs lésions iso-échogènes, uniformes, sans excavation choroïdienne (**fig. 1**).

Les métastases choroïdiennes sont en général hypofluorescentes aux séquences précoces de l'angiographie à la fluorescéine et s'imprègnent progressivement de colorant (**fig. 4**). Cette hyperfluorescence tardive dépend du degré d'atteinte de l'épithélium pigmentaire en regard. Il peut apparaître également des *pin points* au centre ou en périphérie de la lésion au cours de la séquence angiographique.

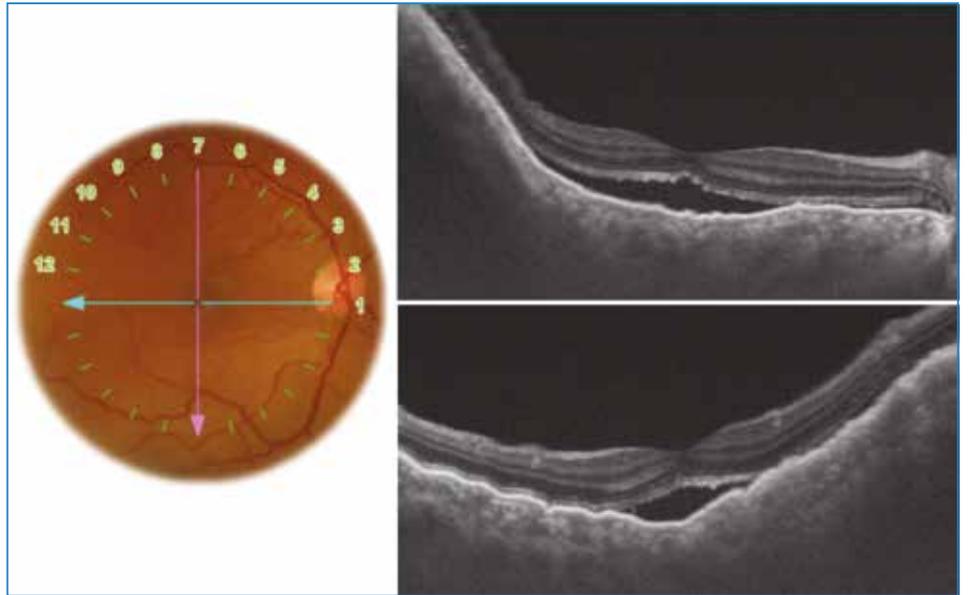


Fig. 3 : En OCT, l'aspect est caractéristique : "lumpy bumpy" ou bosselé de la surélévation due à l'envahissement métastatique de la choroïde.

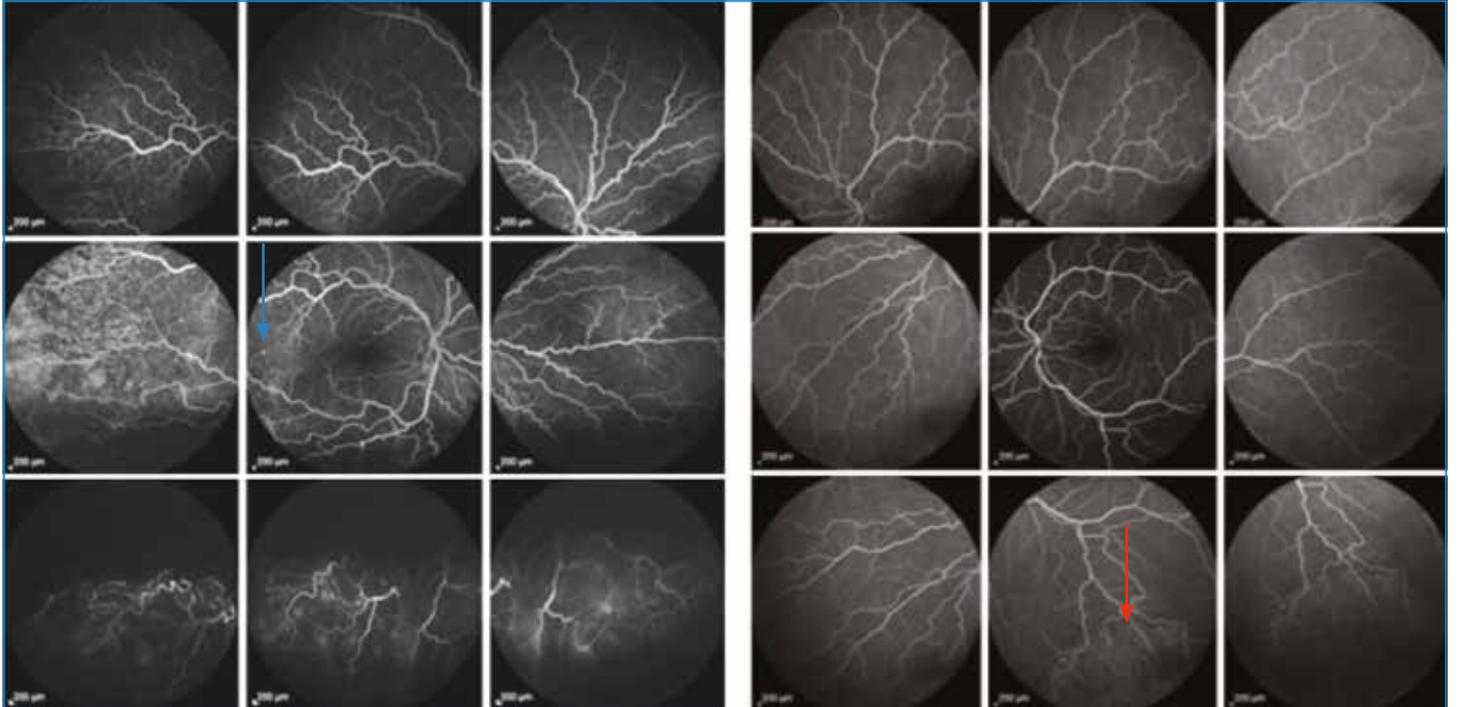


Fig. 4 : L'angiographie à la fluorescéine peu spécifique met en évidence une lésion temporale de l'œil droit modérément hyperfluorescente associée au décollement de rétine inférieur. À noter : la présence de *pin points*. La lésion nasale de l'œil droit et la lésion temporale de l'œil gauche sont silencieuses mais on note une hyperfluorescence temporale inférieure à gauche, évocatrice d'une autre lésion métastatique (**flèche rouge**).

En angiographie au vert d'indocyanine, les lésions métastatiques apparaissent typiquement hypofluorescentes tout au long de la séquence. Cet examen révèle parfois les lésions peu visibles en rétino-photographie et silencieuses en angiographie à la fluorescéine (*fig. 5*).

Lors de la découverte d'une métastase choroïdienne, le bilan à réaliser est le suivant :

» Anamnèse à la recherche d'un antécédent connu de maladie cancéreuse et nature des traitements.

» En cas d'absence d'antécédent et donc de découverte de la lésion métastatique sans lésion primitive connue, il faut :

- demander une consultation spécialisée en oncologie médicale ;
- rechercher, par ordre de fréquence, une lésion pulmonaire ou mammaire par un scanner thoracique et une mammographie ;
- compléter le bilan par un scanner abdominopelvien et un PET-Scan à la recherche de foyers de fixation évoquant une localisation tumorale maligne ;
- réaliser une IRM cérébrale à la recherche d'une ou plusieurs lésions cérébrales associées (15 à 20 % des cas).

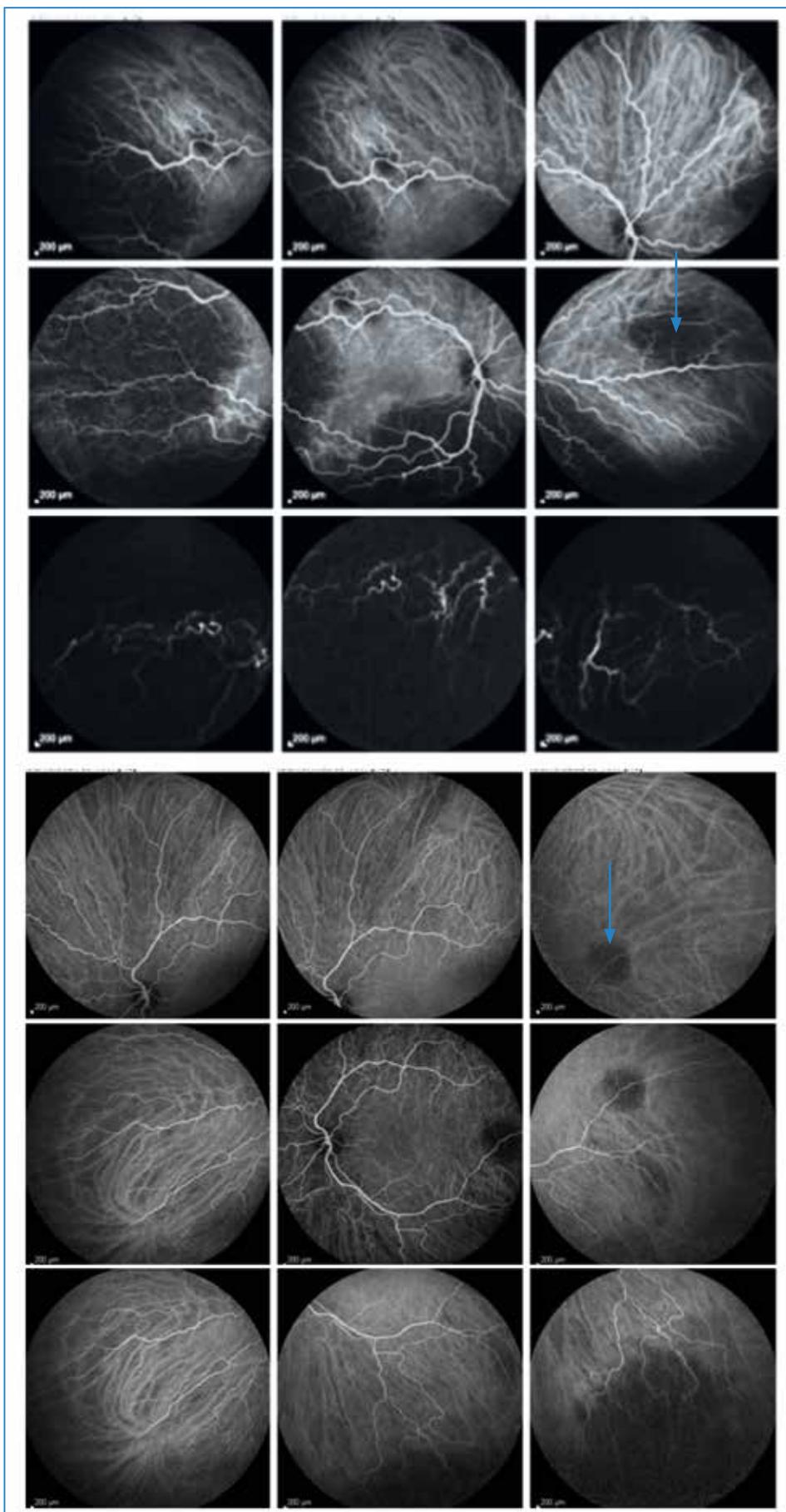


Fig. 5 : Les lésions métastatiques apparaissent typiquement hypofluorescentes en ICG. Cet examen révèle les lésions peu visibles en rétino-photographie et silencieuses en angiographie à la fluorescéine.

Un des traitements possibles – et le plus répandu – est la radiothérapie externe uni- ou bilatérale et nécessite en général 3 à 4 semaines de traitement. La vitesse de régression tumorale dépend de la nature histopathologique de la lésion et de son temps de doublement cellulaire, de la taille des métastases et de la dose d'irradiation. Les lésions se transforment généralement en cicatrices planes, en 3 à 4 mois. Elles peuvent être atrophiques et associées à des remaniements de l'épithélium pigmentaire à sa surface, plus ou moins étendus en fonction du degré d'altération de celui-ci au moment du diagnostic (*fig. 6*).

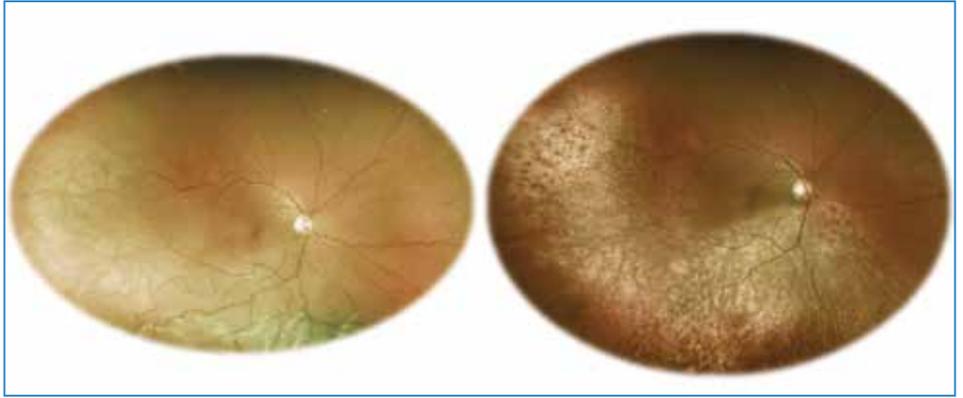


Fig. 6: Aspect pré- et post-thérapeutique de l'œil droit (radiothérapie externe). Le décollement de rétine a disparu. La cicatrice est plane, associée à des altérations nombreuses de l'épithélium pigmentaire. À noter que, classiquement, la cicatrice est plus étendue que la lésion visible initialement.

CAS 2 : CALCIFICATIONS SCLÉROCHOROÏDIENNES - PLUSIEURS ASPECTS

Les calcifications choroïdiennes sont des lésions bénignes, généralement temporales supérieures, symétriques, blanc-jaune, peu ou pas saillantes, échogènes et discrètement hyperfluorescentes.

Elles sont souvent idiopathiques, mais peuvent être associées à une hyperparathyroïdie, une chondrocalcinose ou un syndrome de Gitelman (*fig. 7 à 9*).

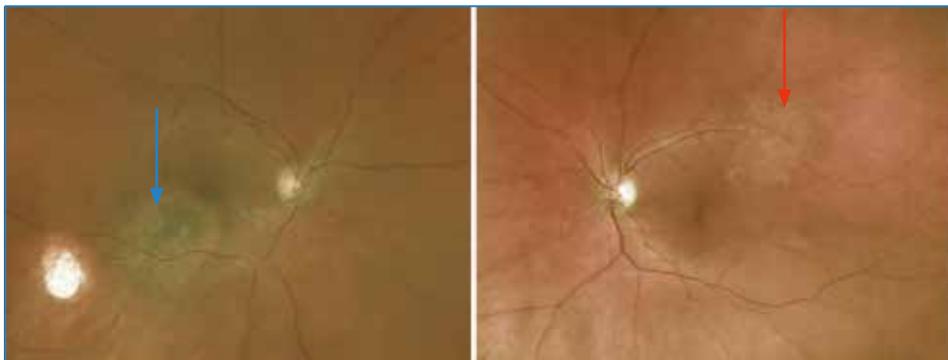


Fig. 7 : Patiente âgée de 50 ans traitée pour un mélanome choroïdien juxta-maculaire de l'œil droit. Découverte au moment du diagnostic de mélanome (**flèche bleue**) d'une lésion temporale supérieure achrome plane de l'œil gauche, mal limitée (**flèche rouge**).

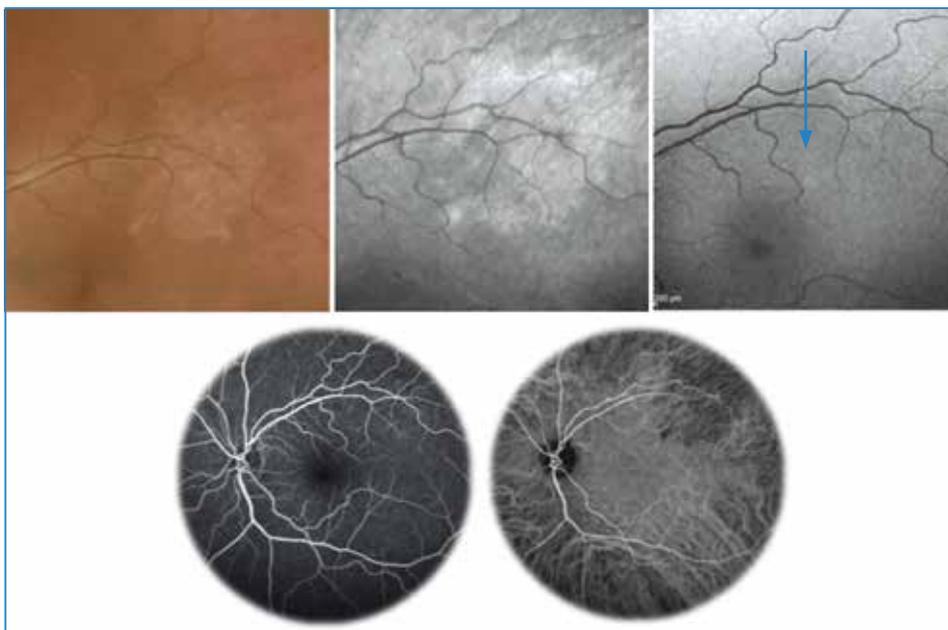


Fig. 8 : La lésion est visible sur le cliché proche infra-rouge (HRA®) et iso-autofluorescent. Un point modérément hyperautofluorescent (**flèche bleue**) est dû à l'altération localisée de l'épithélium pigmentaire. Aspect silencieux en angiographie à la fluorescéine et hypofluorescent en angio-ICG.

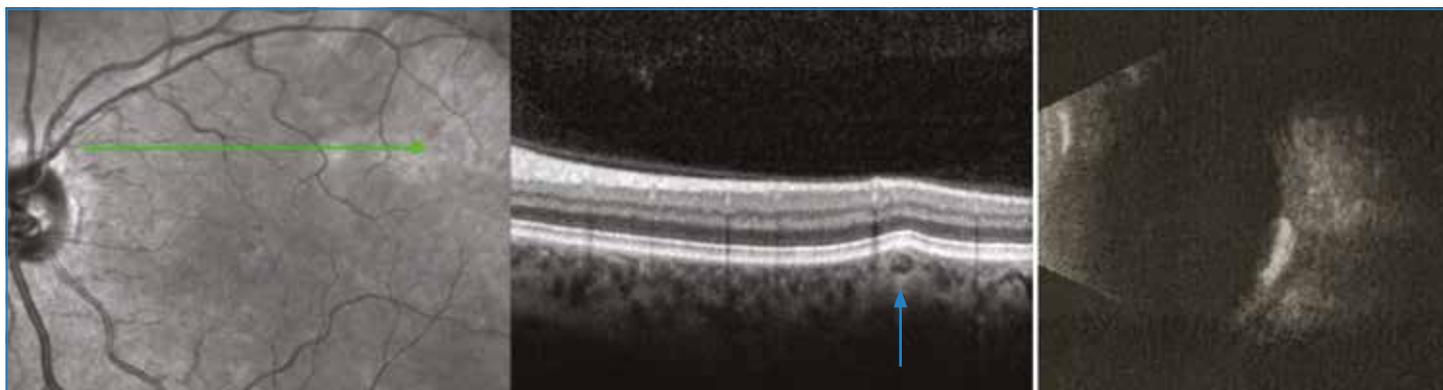


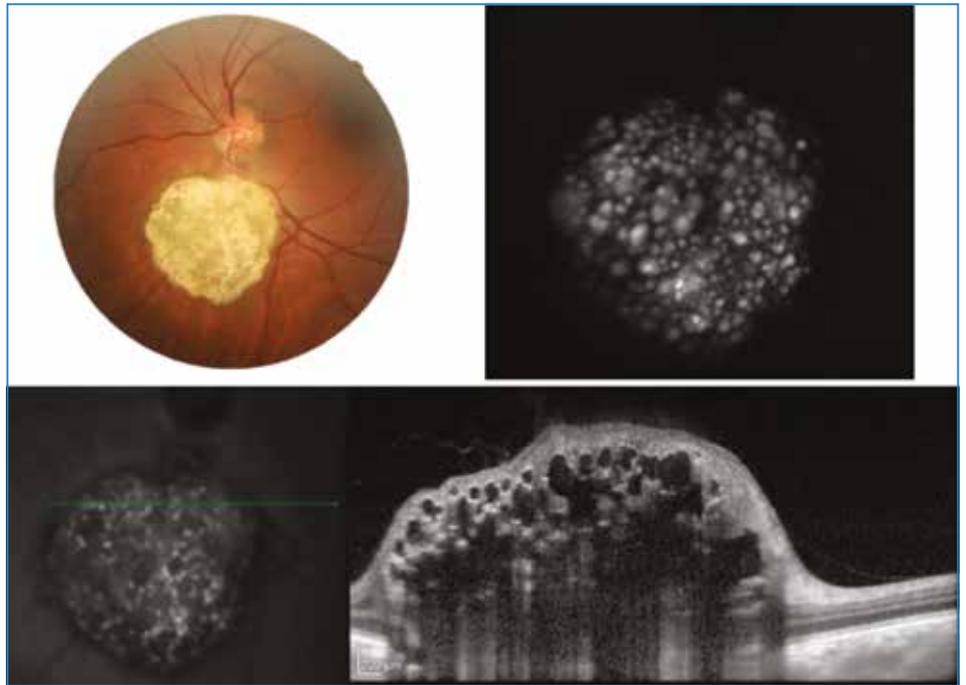
Fig. 9 : En OCT, l'origine de la lésion est sclérale, "pinçant" focalement la choroïde et surélevant à peine la rétine en regard (**flèche bleue**). L'échographie montre une lésion calcifiée très hyperéchogène avec un cône d'ombre postérieur. Le diagnostic est celui de calcifications sclérochoroïdiennes.

CAS 3 : UNE LÉSION RARE : L'HAMARTOME ASTROCYTAIRE

Elle est parfois appelée phakome rétinien ou astrocytome. Il s'agit d'une tumeur blanche habituellement unique, isolée ou dans un contexte de sclérose tubéreuse de Bourneville ou de neurofibromatose.

C'est une lésion blanc-nacré, surélevée, située au pôle postérieur, superficielle, bien délimitée, semi-transparente ou calcifiée (autofluorescence et échographie), stable (ou grandissant peu) (*fig. 10*).

Fig. 10 : Hamartome astrocytaire de très grande taille. Lésion rétinienne blanche en relief, bien délimitée, brillante, présentant des cavités kystiques transparentes calcifiées à sa surface. Hyperautofluorescence des perles calcifiées. Espaces optiquement vides correspondant aux perles calcifiées et cônes d'ombre postérieurs.



CAS 4 : NE PAS PASSER À COTÉ D'UN RÉTINOBLASTOME

Cette tumeur représente 17 % de tous les cancers néonataux. L'âge médian du diagnostic est de 12 mois dans le rétinoblastome héréditaire et de 24 mois dans la forme non héréditaire. Le diagnostic du rétinoblastome est clinique. Il s'agit d'une tumeur rétinienne blanche, découverte lors d'un examen du fond d'œil réalisé suite à la découverte de signes d'appel (*fig. 11*). Les signes d'appel les plus fréquents sont une leucocorie et l'apparition d'un strabisme.

Il peut aussi être diagnostiqué lors du dépistage d'un enfant à risque (apparenté d'un patient). Le diagnostic clinique est complété par une imagerie oculaire (échographie oculaire et IRM). Toute suspicion de rétinoblastome implique un fond d'œil en urgence et toute masse rétinienne suspecte impose une consultation en urgence dans un centre de référence.



Fig. 11 : Rétinoblastome unilatéral. Tumeur rétinienne blanche rétinienne juxtapapillaire de l'œil droit chez un enfant examiné pour leucocorie (Image Dr A. Matet).

Chapitre IV

Une coulée gravitationnelle en autofluorescence : pas toujours une CRSC



Les coulées gravitationnelles sont le reflet d'altérations de l'épithélium pigmentaire après résorption des altérations secondaires à un décollement chronique séreux rétinien.

Étiologies des coulées gravitationnelles

Elles se retrouvent dans de nombreuses pathologies maculaires associées à un décollement séreux rétinien chronique :

- CRSC chronique ou épithéliopathie rétinienne diffuse ;
- DMLA néovasculaire ;
- hémangiome choroïdien ;
- pseudo-CRSC sur nævus ;
- rétinopathie à chaînes légères.

CAS 1 : COULÉE GRAVITATIONNELLE DE LA CRSC CHRONIQUE

La coulée gravitationnelle classique décrite dans les CRSC chroniques (*fig. 1*) ou EDR est dite "en queue de comète". Ses bords sont hyperautofluorescents. Son caractère hypo(hypoAF) ou hyperautofluorescent (hyperAF) dépend du degré d'atteinte de l'épithélium pigmentaire, souffrant chroniquement du décollement séreux rétinien prolongé.

Si l'épithélium pigmentaire est

- intègre : la coulée sera hyperAF;
- altéré : la coulée sera plutôt hypoAF.

Dans une étude publiée en 2014 sur l'utilisation de l'examen en autofluorescence grand champ dans une série de 65 yeux de patients atteints de CRSC chronique, il a été montré que, dans plus de la moitié des cas, les anomalies de l'autofluorescence s'étendaient au-delà des 50 degrés postérieurs de la rétine. L'hyperAF correspondait à des zones de liquide sous-rétinien sur l'OCT et persistait dans 70 % des cas jusqu'à 8 ans malgré la résolution du décollement séreux rétinien. Ces zones correspondaient en OCT à une atrophie

de la rétine externe avec un épithélium pigmentaire rétinien intègre. Elles pourraient s'expliquer par le démasquage de l'autofluorescence normale de fond de l'épithélium pigmentaire rétinien.

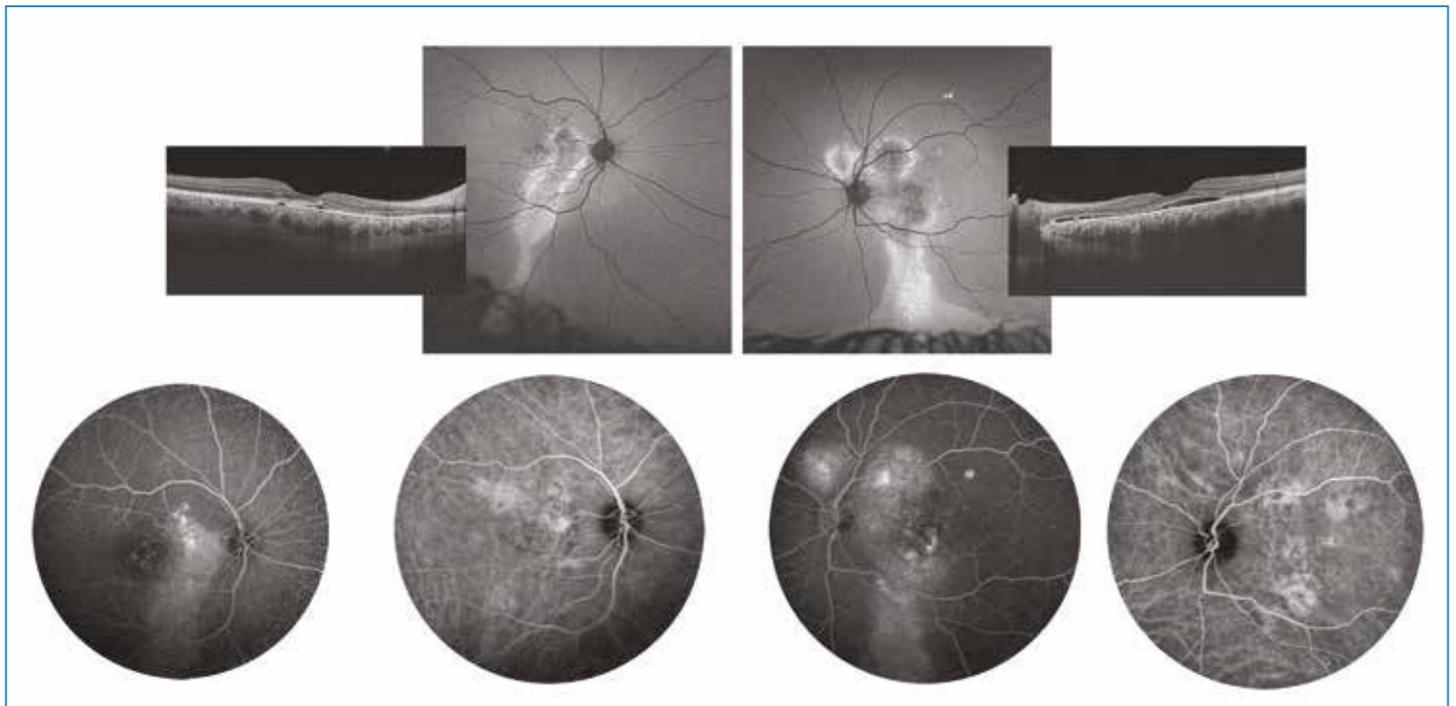


Fig. 1 : CRSC chronique bilatérale chez un homme de 54 ans. **Au centre**, les clichés en autofluorescence montrent les coulées gravitationnelles. Sur l'œil gauche, la coulée est à la fois hypoautofluorescente dans sa partie postérieure en raison de l'altération de l'épithélium pigmentaire et hyperautofluorescente dans sa portion plus périphérique par levée de l'effet masque des photorécepteurs. Les clichés en OCT montrent la présence de pachyvaisseaux et d'une pachychoroïde. À noter, une atrophie de la rétine externe et une altération profonde de l'épithélium pigmentaire en regard des zones hypoautofluorescentes. On note, sur les **clichés en angiographie à la fluorescéine**, des zones de diffusion hyperfluorescentes et un remplissage du décollement séreux rétinien hyperfluorescent. Les clichés en ICG montrent des territoires d'hyperperméabilité hyperfluorescents.

CAS 2 : COULÉE GRAVITATIONNELLE EN AUTOFLUORESCENCE ET NÆVUS

Le DSR chronique peut être associé à la présence de zones d'hyperperméabilité diffuses visibles et/ou de points de fuite surplombant le nævus (*fig. 2 et 3*).

Les dernières études ont pu montrer que la présence d'un décollement séreux rétinien OCT est un facteur de risque d'évolutivité. Il impose une surveillance accrue de la lésion nævique et la réalisation d'une imagerie multimodale combinée à une échographie B afin de rechercher les autres facteurs de risque pouvant faire évoquer un diagnostic de mélanome.

La présence d'une coulée gravitationnelle visible en autofluorescence est le témoin d'une exsudation sous-rétinienne chronique.

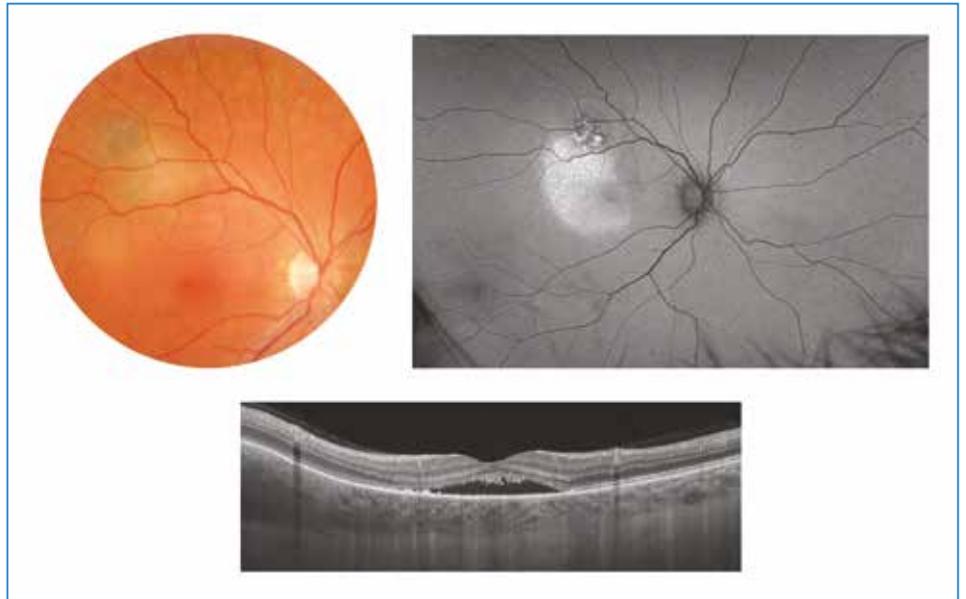


Fig. 3 : Cas de nævus choroïdien suspect en temporal de l'œil droit. Présence de pigment orange hyperautofluorescent et d'un DSR chronique hyperautofluorescent en l'absence d'altérations de l'EPR en regard.

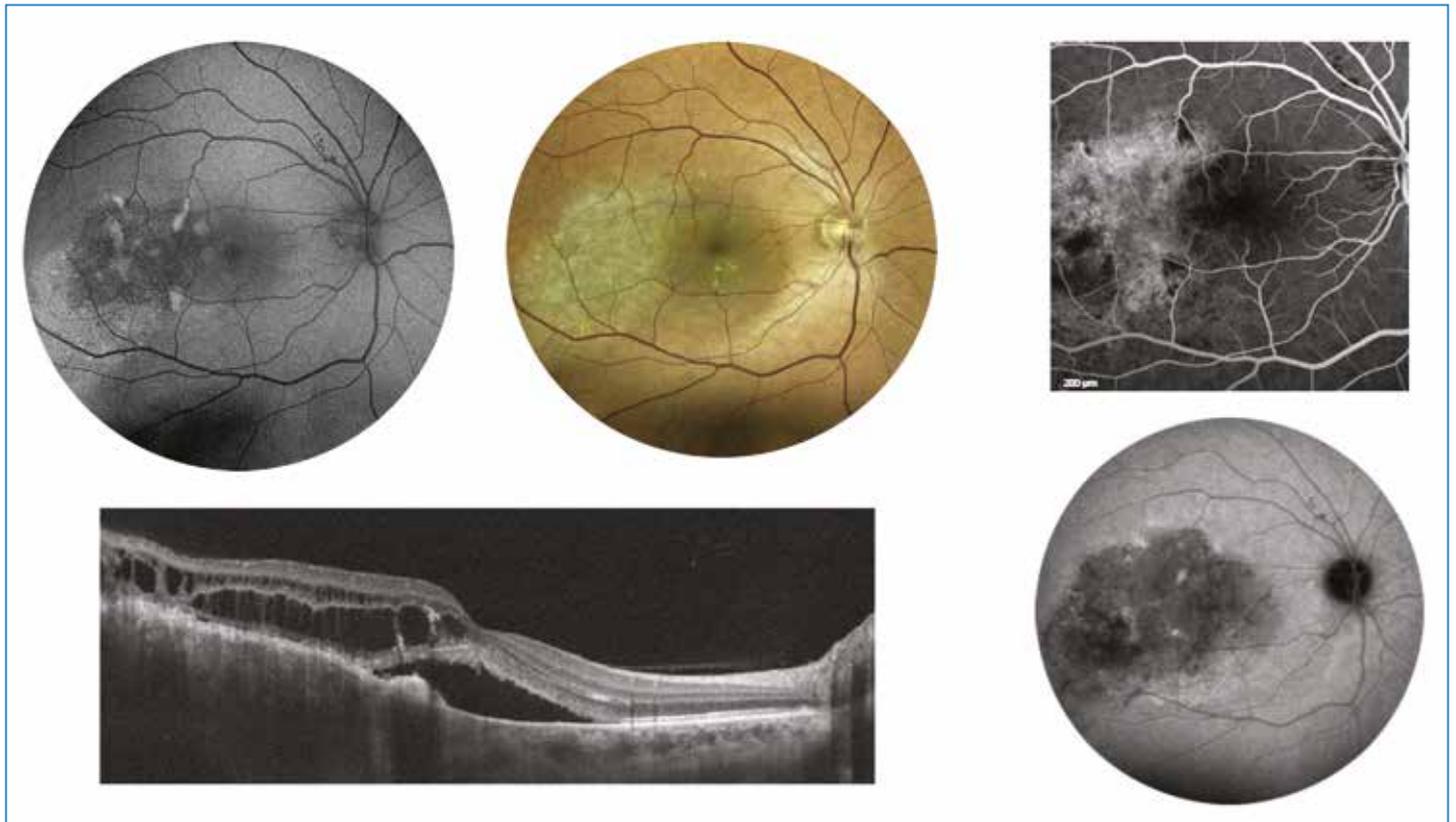


Fig. 2 : Nævus choroïdien de l'œil droit stable associé à des phénomènes exsudatifs intra- et sous-rétiniens. À noter, une coulée gravitationnelle temporale inférieure chez ce patient qui a l'habitude de dormir sur le côté droit. Les zones hypoautofluorescentes se situent en regard des zones d'altération de l'épithélium pigmentaire. Aucune vascularisation intralésionnelle en angiographie ICG ou *pin points* en angiographie à la fluorescéine ne sont retrouvés.

CAS 3 : COULÉE GRAVITATIONNELLE EN AUTOFLUORESCENCE ET HÉMANGIOME CHOROÏDIEN CIRCONSCRIT

L'autofluorescence des hémangiomes est peu spécifique et variable (*fig. 4 et 5*) :

- la lésion elle-même apparaît le plus souvent isoautofluorescente ;
- une hyperAF supralésionnelle ou adjacente est possible en raison de la présence de pigment orange et/ou liquide sous-rétinien ;
- une hypoAF associée peut être due à une hyperplasie de l'épithélium pigmentaire rétinien, une métaplasie fibreuse ou des zones d'atrophie.

Les phénomènes exsudatifs chroniques peuvent aboutir à la formation d'une image de coulée gravitationnelle typique.

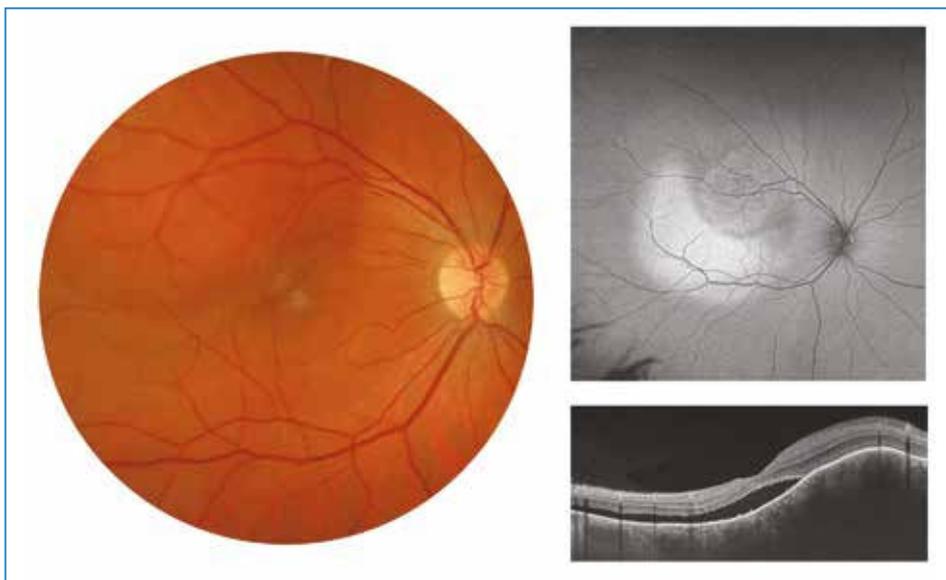


Fig. 4 : Hémangiome choroïdien. Lésions sous-rétiniennes circonscrites orangées temporales. En OCT : voussure sous-rétinienne en dôme associée à un décollement séreux rétinien sans modification structurelle de la rétine interne. Le DSR chronique est ici hyperautofluorescent en l'absence d'altérations de l'EPR en regard.



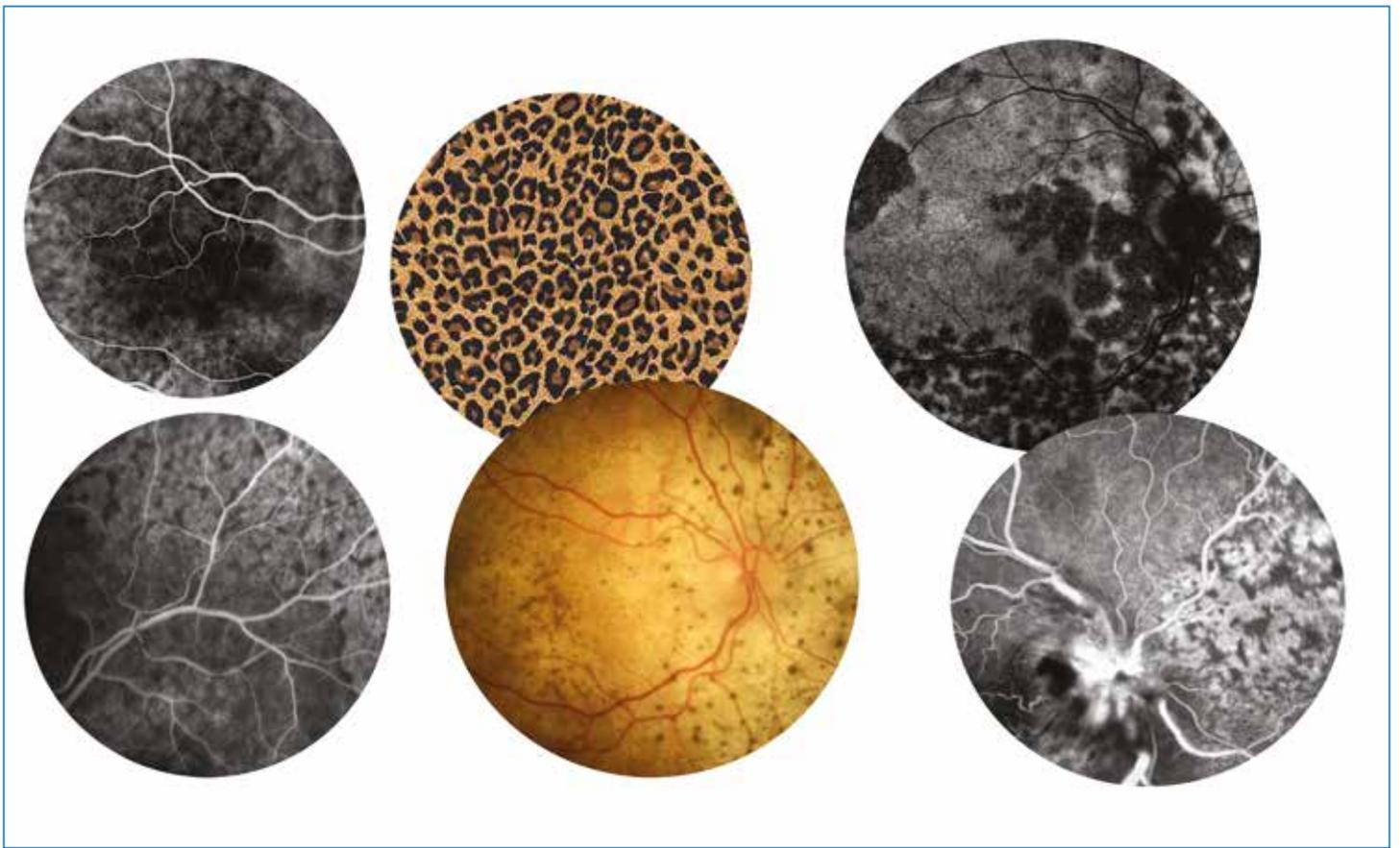
Fig. 5 : Hémangiome choroïdien temporal inférieur traité par photothérapie dynamique. À noter, une hypoautofluorescence de la lésion hémangiomateuse traitée due à l'atrophie de la rétine externe et une altération profonde de l'EPR. Il subsiste une hyperautofluorescence pétilésionnelle en regard du DSR présent au moment du traitement. Cet aspect peut persister plusieurs mois, même après disparition du DSR.

Bibliographie

1. PANG CE, SHAH VP, SARRAF D *et al.* Ultra-widefield imaging with autofluorescence and indocyanine green angiography in central serous chorioretinopathy Observational Study. *Am J Ophthalmol*, 2014;158:362-371.
2. Vallabh NA, Sahni JN, Parkes CK *et al.* Near-infrared reflectance and autofluorescence imaging characteristics of choroidal nevi. *Eye (Lond)*, 2016;30:1593-1597.
3. GÜNDÜZ K, PULIDO JS, EZZAT K *et al.* Review of fundus autofluorescence in choroidal melanocytic lesions. *Eye (Lond)*. 2009;23:497-503.
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. RAMASUBRAMANIAN A, SHIELDS CL, HARMON SA *et al.* Autofluorescence of choroidal hemangioma in 34 consecutive eyes. *Retina*, 2010;30:16-22.

CHAPITRE V

Quand la rétine prend un aspect léopard



CAS 1 : L'ASPECT LEOPARD OU GIRAFE DU BDUMP OU PROLIFÉRATION BILATÉRALE MÉLANOCYTAIRE UVÉALE DIFFUSE

Le BDUMP (*Bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation*) est un syndrome paranéoplasique qui se caractérise par une prolifération de mélanocytes bénins au niveau du tractus uvéal. Il est classiquement associé aux tumeurs malignes carcinomateuses (uro-génitales, pulmonaires et plus rarement coliques).

La choroïde est épaissie de manière diffuse par des cellules mélanocytaires uvéales, notamment des cellules névoïdes, fusiformes et épithélioïdes. Il existe également des agrégats d'infiltration focale de mélanocytes pigmentés dans la choroïde associés à des zones sus-jacentes de destruction alternant avec des zones d'hypertrophie de l'épithélium pigmentaire rétinien (*fig. 1 et 2*).

On peut également observer un Tyndall de chambre antérieure et/ou vitréen, une dilatation des vaisseaux épiscléaux, des kystes iriens multiples ou encore une fermeture de l'angle irido-cornéen par épaississement du corps ciliaire.

L'OCT permet de mettre en évidence (*fig. 2 et 3*):

- des nombreux décollements séreux rétiniens parfois confluents;
- des irrégularités de l'épithélium pigmentaire parfois atrophique associés à des dépôts sous-rétiniens hyperréfectifs;
- un épaississement choroïdien;
- parfois un œdème maculaire cystoïde associé.

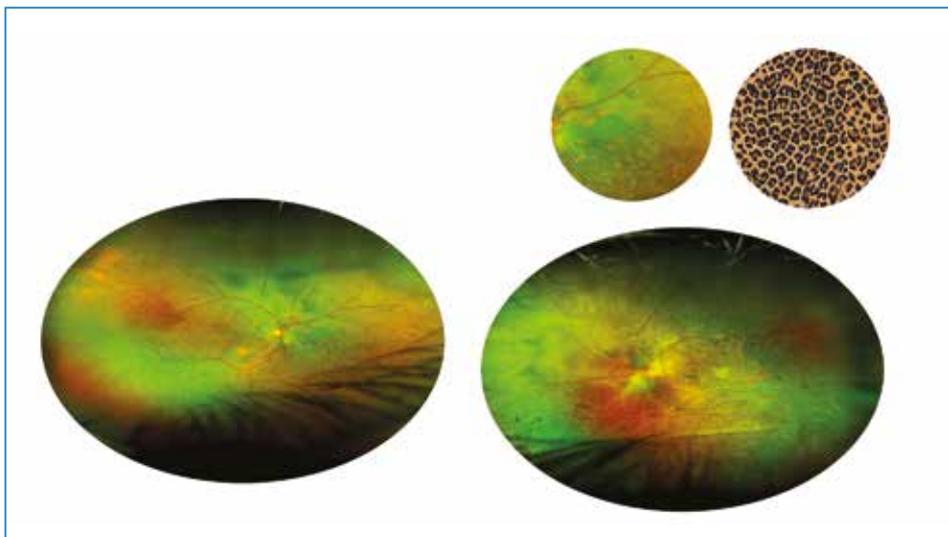


Fig. 1 : BDUMP chez un patient atteint de lésion carcinomateuse pulmonaire métastatique. Rétinophotographie grand champ (Optos®) montrant la présence de taches orangées ovales donnant un aspect "léopard" de la rétine en supérieur aux deux yeux. À noter, la présence d'un décollement séreux rétinien temporal de l'œil droit (Image Dr E. Frau).

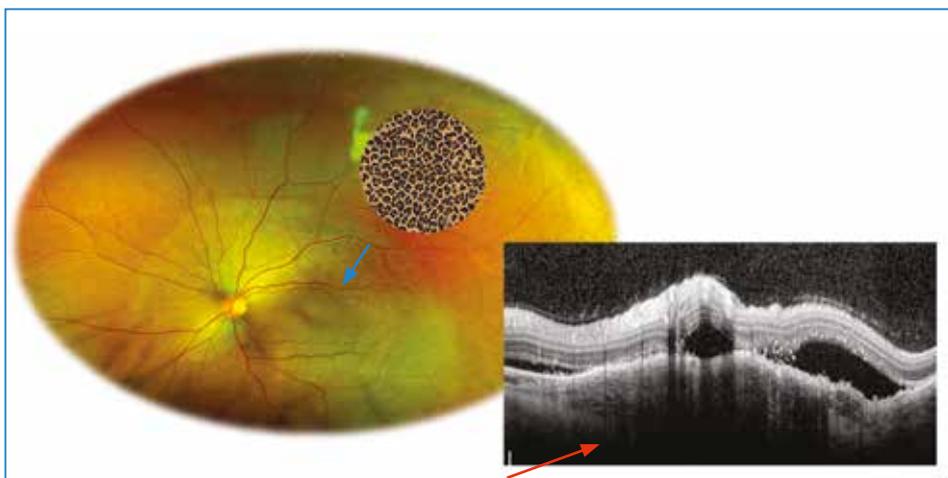


Fig. 2 : Rétinophotographie grand champ (Optos®) : taches orangées ovales donnant un aspect "léopard" de la rétine. L'OCT montre de multiples décollements séreux rétiniens et un épaississement choroïdien (flèche rouge) associés à des points hyperréfectifs au sein de la rétine externe.

Les critères diagnostiques de ce syndrome ont été décrits par Gass en 1990

- Taches rouges multiples au pôle postérieur
- Ces taches sont hyperfluorescentes aux temps précoces en angiographie à la fluorescéine
- Épaississement diffus du tractus uvéal avec présence de tumeurs focales pigmentées et non pigmentées
- Décollement de rétine exsudatif
- Cataracte rapidement progressive

L'aspect léopard ou girafe en autofluorescence (**fig. 4**) ou en angiographie à la fluorescéine décrit dans la littérature est dû à cette alternance de zones d'atrophie nummulaire et d'épaississement de l'épithélium pigmentaire (**fig. 5 et 6**). Des *pin points* peuvent également se retrouver sur les temps tardifs de l'angiographie à la fluorescéine (**fig. 6**).

La prise en charge thérapeutique repose classiquement sur la plasmaphérèse ou l'échange plasmatique. Dans certains cas, le traitement par corticoïdes intra-oculaires ou systémiques a montré une efficacité, notamment sur les phénomènes exsudatifs sous-rétiens.

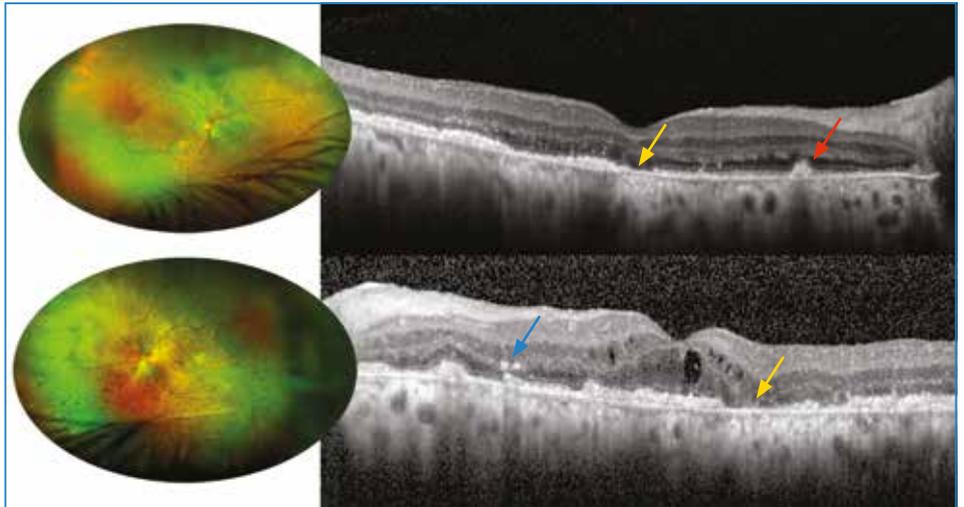


Fig. 3 : OCT en mode EDI (Heidelberg Engineering®). On note un œdème maculaire cystoïde de l'œil gauche. Des deux côtés, on retrouve des taches hyperréfléctives dans la rétine externe (**flèche bleue**), des zones d'hyperplasie de l'épithélium pigmentaire de la rétine (**flèche rouge**) et d'atrophie (**flèches jaunes**) (Image Dr E. Frau).

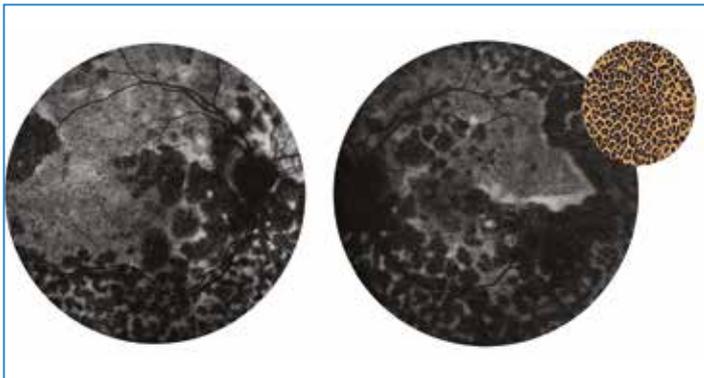


Fig. 4 : Examen en autofluorescence (Heidelberg Engineering®). Motif girafe ou léopard typique (Image Dr E. Frau).

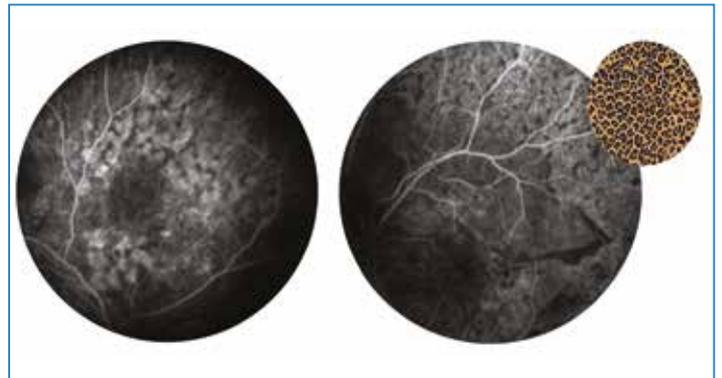


Fig. 5 : L'angiographie à la fluorescéine en phase tardive révèle une hyperfluorescence par effet de fenêtre de multiples lésions nummulaires atrophiques de l'EPR rappelant le motif de léopard ou de girafe observé en autofluorescence (Image Dr E. Frau).

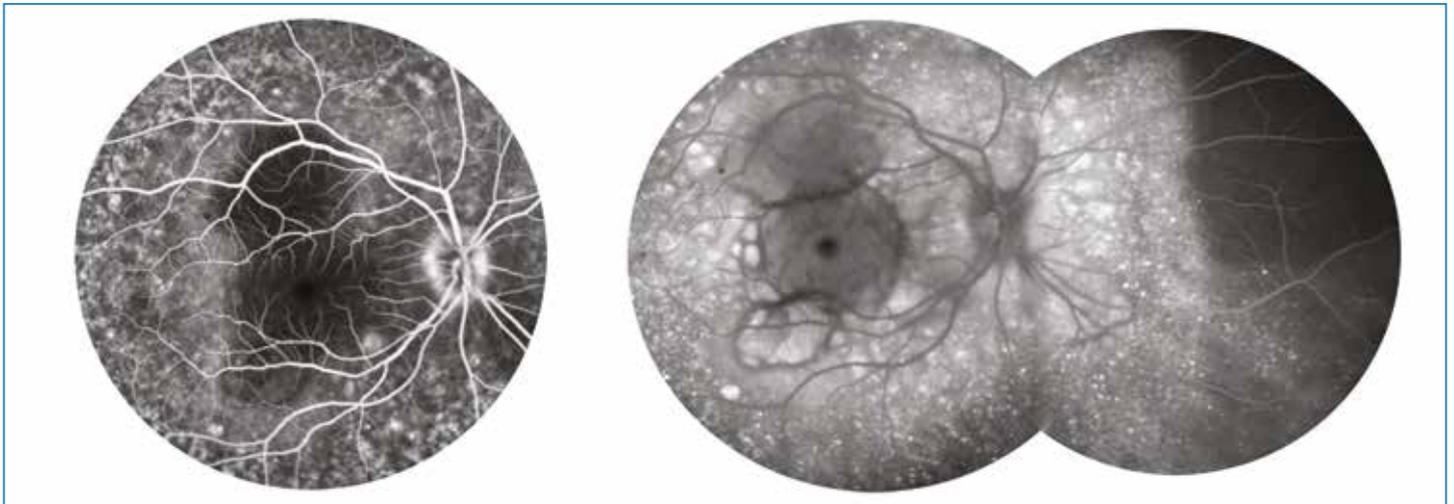


Fig. 6 : Autre cas de BDUMP. L'angiographie à la fluorescéine montre les classiques taches hyperfluorescentes aux temps précoces en angiographie à la fluorescéine, puis une hyperfluorescence progressive des décollements séreux rétiens et une diffusion papillaire.

CAS 2 : LES MÉTASTASES CHOROÏDIENNES

Dans un tiers des cas, les métastases uvéales sont révélatrices de la pathologie cancéreuse. Les tumeurs primitives les plus fréquentes associées aux métastases choroïdiennes sont les cancers du sein (40 %) suivis des cancers pulmonaires (30 %).

Typiquement, les métastases se présentent comme des masses sous-rétiniennes de couleur jaune-crème, uni- ou bilatérales et uni- ou multifocales.

Les lésions métastatiques peuvent être associées à un décollement séreux rétinien et/ou à des remaniements pigmentés qui peuvent donner à la lésion un aspect en peau de léopard. Cet aspect peut se retrouver, comme dans les cas ci-joints, dans les métastases de grande taille avec des lésions parfois d'âge différent et diffuses envahissant une grande surface choroïdienne (*fig. 7 et 8*).

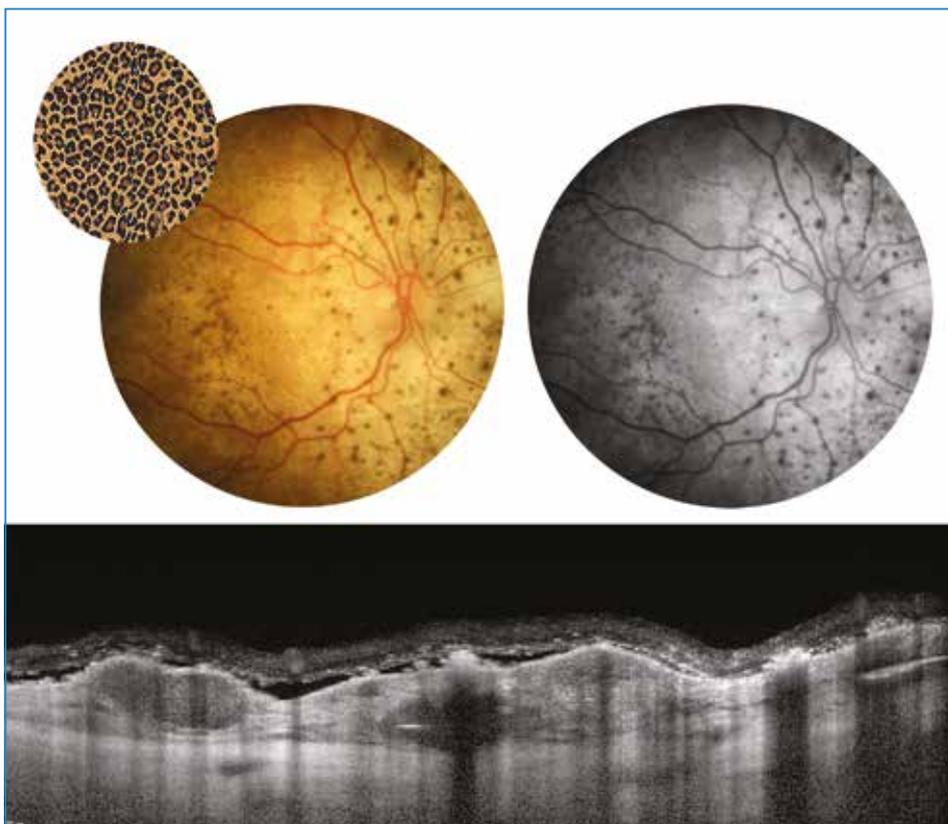


Fig. 7 : Infiltration choroïdienne dans le cadre d'une métastase choroïdienne diffuse. Aspect en OCT-EDI typique d'irrégularité de la surface antérieure (*"lumpy-bumpy"*) de la lésion associée à un décollement séreux rétinien, un épaissement choroïdien et une disparition de l'aspect normal de la choriocapillaire. L'aspect léopard en rétinophotographie est dû à de nombreuses altérations de l'EPR.

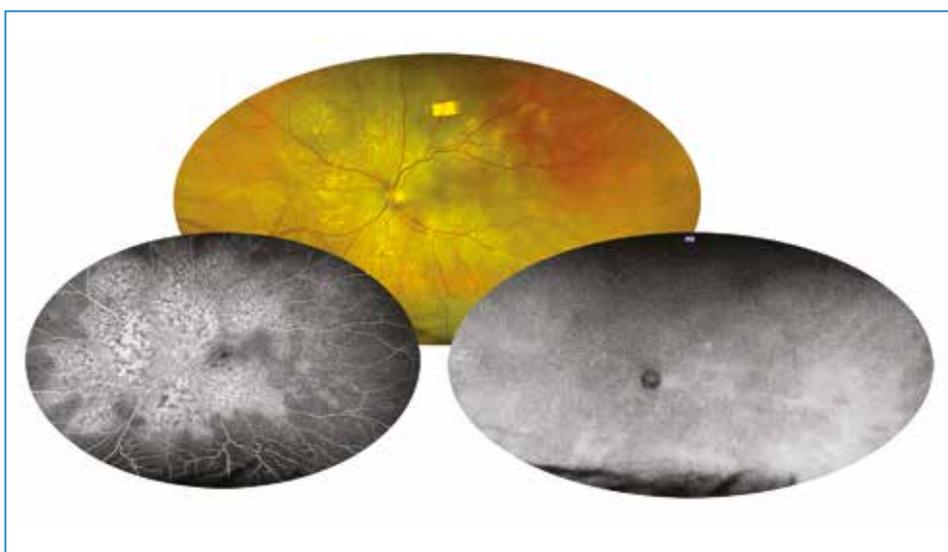


Fig. 8 : Aspect de métastase choroïdienne diffuse dans un contexte de lymphangite carcinomateuse découverte à l'occasion d'une baisse d'acuité visuelle de l'œil gauche associée à des douleurs oculaires. Altérations de l'épithélium pigmentaire associées à une infiltration diffuse sous-rétinienne sur les clichés couleur (Optos®). L'angiographie à la fluorescéine (**en bas à gauche**) montre un aspect de taches léopard associant zones hyper- et hypofluorescentes. En angiographie ICG, la lésion est hypofluorescente dès les temps précoces et tout au long de la séquence angiographique (Image Dr M. Goudot et Pr S.-Y. Cohen).

Le diagnostic des métastases choroïdiennes repose entre autres sur l'imagerie multimodale comprenant :

L'examen par OCT au mieux en EDI ou Swept-source qui retrouve classiquement (fig. 9 et 10) :

- un aspect *lumpy-bumpy* ou contour antérieur irrégulier ("bosselé") ;
- une compression antérieure de la choriocapillaire ;
- des anomalies de l'EPR sus-jacent ;
- un décollement séreux rétinien ;
- la présence de photo récepteurs fantômes ou *shaggy photoreceptors* ;
- un œdème intrarétinien ;
- une rétine interne intacte.

» L'angiographie à la fluorescéine est peu spécifique. Elle montre classiquement des lésions hypofluorescentes aux séquences précoces qui s'imprègnent progressivement de colorant. Cette hyperfluorescence tardive dépend du degré d'atteinte de l'épithélium pigmentaire en regard. Il peut apparaître également des *pin points* au centre de la lésion au cours de la séquence angiographique.

» L'angiographie ICG est plus spécifique et montre généralement une hypofluorescence lésionnelle tout au long de la séquence (fig. 8 et 9).

» L'échographie en mode B est indispensable au cours du bilan des métastases choroïdiennes montrant, dans la plupart des cas, une ou plusieurs lésions iso-échogènes, uniformes, sans excavation choroïdienne.

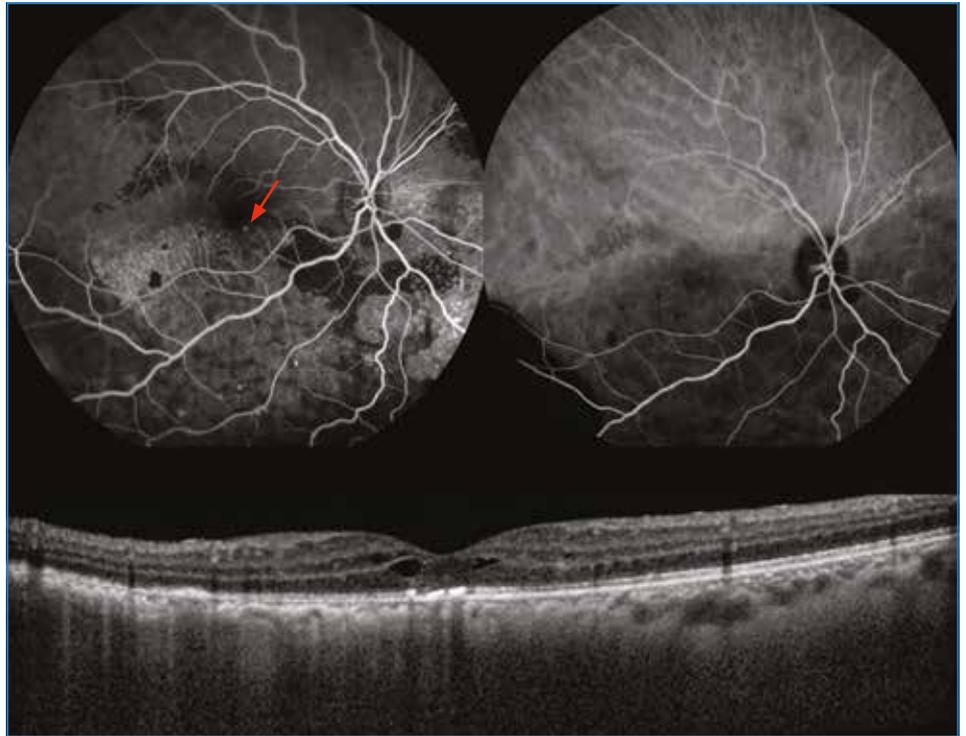


Fig. 9 : Métastase choroïdienne d'un adénocarcinome mammaire envahissant l'hémichoroïde inférieure (imprégnation hétérogène en angiographie à la fluorescéine et hypofluorescence de la lésion en ICG). À noter la présence de *pin points* non pathognomoniques en angiographie à la fluorescéine (flèche rouge). Œdème maculaire en OCT dû à la localisation diffuse de la lésion.

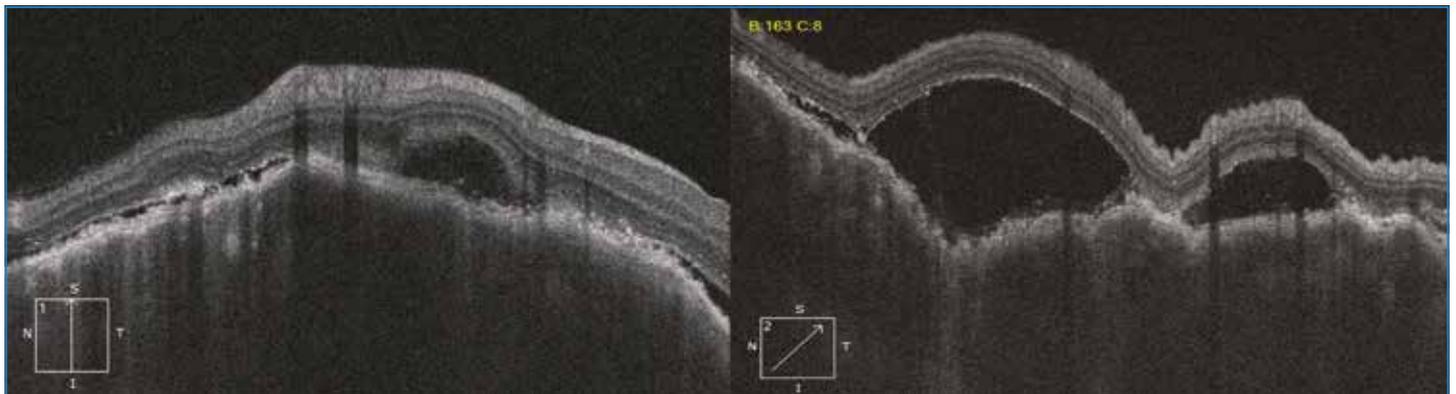


Fig. 10 : L'OCT (Swept source Topcon®) montre l'association de décollement séreux rétinien, d'un aspect "lumpy-bumpy", d'un épaississement choroïdien et de *shaggy photoreceptors*.

CAS 3 : LE LYMPHOME VITRÉO-RÉTINIEN (LVR)

C'est un lymphome rare et primitif du système nerveux central. Il s'agit généralement d'un lymphome B non hodgkinien à grandes cellules.

L'atteinte postérieure associe fréquemment (**fig. 11 à 13**):

- une hyalite plus ou moins dense ;
- des infiltrats rétiniens ou sous-rétiniens (accumulation de lymphocytes malins entre l'épithélium pigmentaire rétinien et la membrane de Bruch);
- des altérations de l'EPR témoins d'infiltrats spontanément régressifs.

Cette combinaison infiltrats + altérations de l'EPR peut donner cet aspect en peau de léopard évocateur.

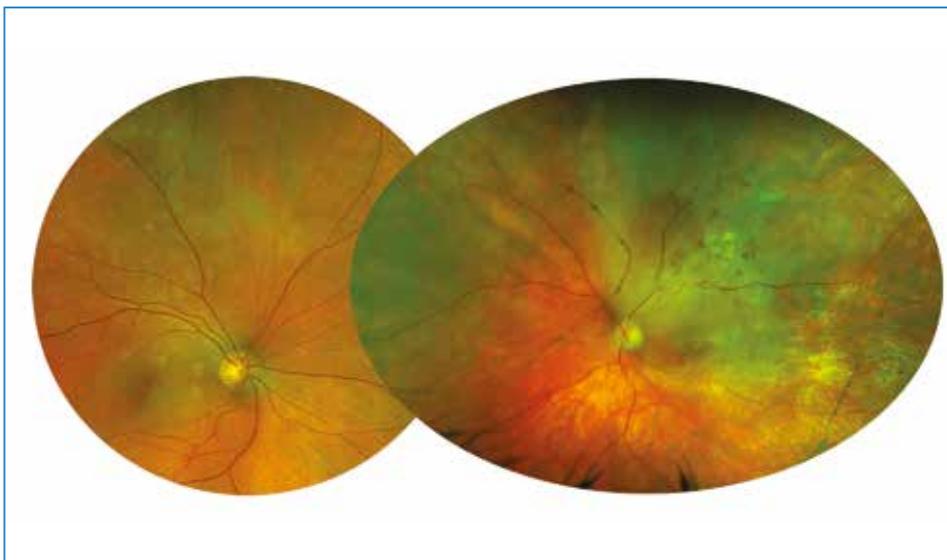


Fig. 11 : Infiltrats sous-rétiniens blanchâtres dans un contexte de lymphome vitréo-rétinien primitif (Image Dr A. Toutée).

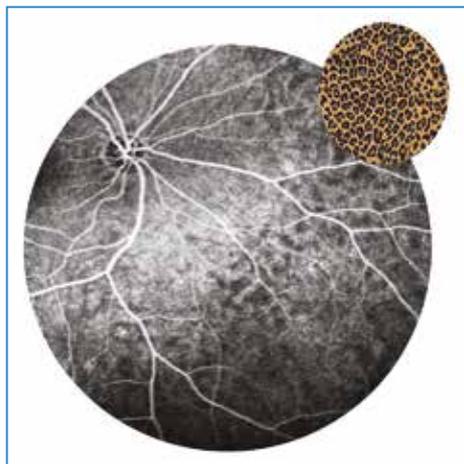


Fig. 12 : À gauche, angiographie à la fluorescéine : des zones punctiformes hyperfluorescentes aux temps précoces (*pin points*) correspondent probablement aux infiltrats lymphocytaires blanchâtres visibles au fond d'œil. L'aspect léopard de cette angiographie semble avoir plusieurs explications :

- les cellules tumorales vivantes sous l'épithélium pigmentaire de la rétine provoquent un effet "masque" hypofluorescent ;
- des effets "fenêtres" par défauts de l'épithélium pigmentaire avec des infiltrats hyperfluorescents pouvant être des amas de cellules tumorales plus anciennes, de cellules abîmées ou mortes, qui absorbent le colorant (Image Dr A. Toutée).

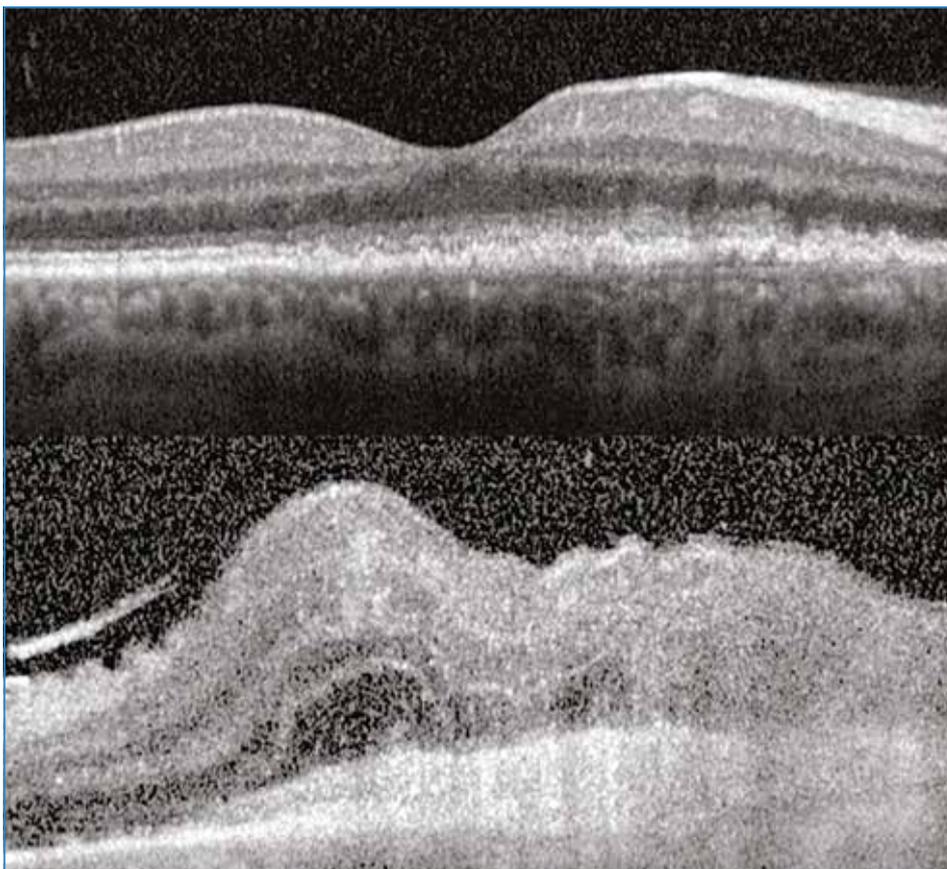


Fig. 13 : OCT (Heidelberg Engineering®) des deux yeux atteints de lymphome vitréo-rétinien primitif. À noter des troubles importants des milieux du côté gauche (**image du bas**) en raison d'une hyalite associée. À noter également la présence d'infiltrats sous-rétiniens bilatéraux, d'altérations de l'EPR et, à gauche (**image du bas**), d'une désorganisation de la rétine interne et externe associée à des phénomènes exsudatifs sous-rétiniens (Image Dr A. Toutée).

CAS 4 : ASPECT LÉOPARD DE LA CRSC CHRONIQUE

Une hyperpigmentation tachetée ou en forme de taches léopard peuvent se développer chez les patients présentant un décollement séreux chronique dans un contexte de choriorétinopathie séreuse centrale (CRSC) chronique. Cet aspect est plus fréquemment retrouvé chez les patients traités par corticoïdes au long cours.

Il est possible que cet aspect soit dû à des agrégats de cellules de l'EPR ou de macrophages chargés de matériel, comprenant peut-être des macromolécules telles que des protéines ou des lipides expliquant la couleur jaune des dépôts.

Cet aspect de dépôts jaunâtres est corrélé à un aspect en angiographie à la fluorescéine caractérisé par une hypofluorescence de la plupart des dépôts et une hyperfluorescence tachetée due à l'atrophie de l'EPR (*fig. 14*).

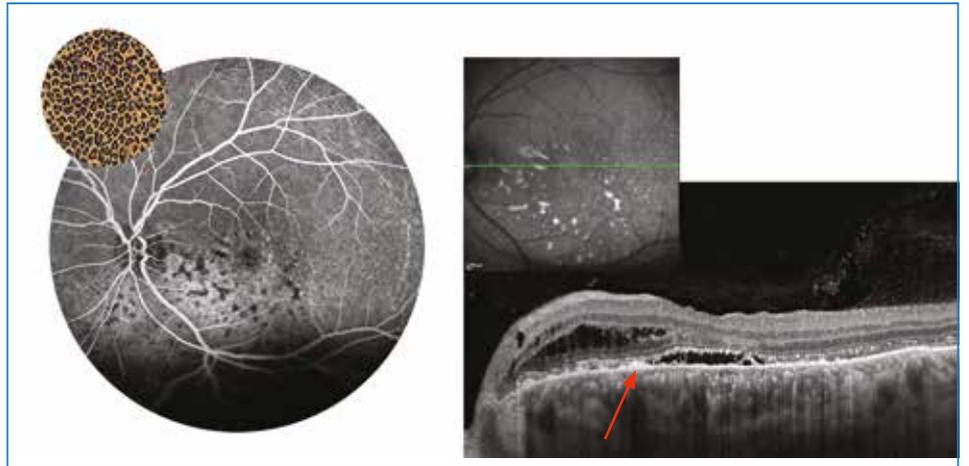


Fig. 14 : Aspect léopard angiographique dans un cas de CRSC chronique. Hypofluorescence des dépôts sous-rétiens, hyperréfectifs en OCT (**flèche rouge**) et hyperfluorescence tachetée due à l'atrophie de l'EPR. À noter en OCT l'association d'une pachychoïde, d'une irrégularité de l'épithélium pigmentaire et de phénomènes exsudatifs intra- et sous-rétiens (Image Dr S. Mrejen).

CAS 5 : L'HÉMANGIOME CHOROÏDIEN DIFFUS ASSOCIÉ AU SYNDROME DE STURGE-WEBER

Le syndrome de Sturge-Weber (SSW) est un trouble neurocutané congénital sporadique caractérisé par des malformations capillaires faciales et/ou cérébrales et des malformations vasculaires ipsilatérales oculaires.

L'hémangiome choroïdien diffus en est une des manifestations. Cet hémangiome peut se compliquer d'un œdème maculaire, d'un décollement de la rétine exsudatif, de modifications pigmentaires de l'EPR, de fibrose sous-rétinienne ou encore de pigment orange.

L'aspect angiographique est plutôt celui d'un aspect en mosaïque mais il peut être évoqué dans le cadre des diagnostics différentiels des rétinopathies avec taches léopard, notamment en cas de modifications nombreuses de l'EPR (fig. 15).

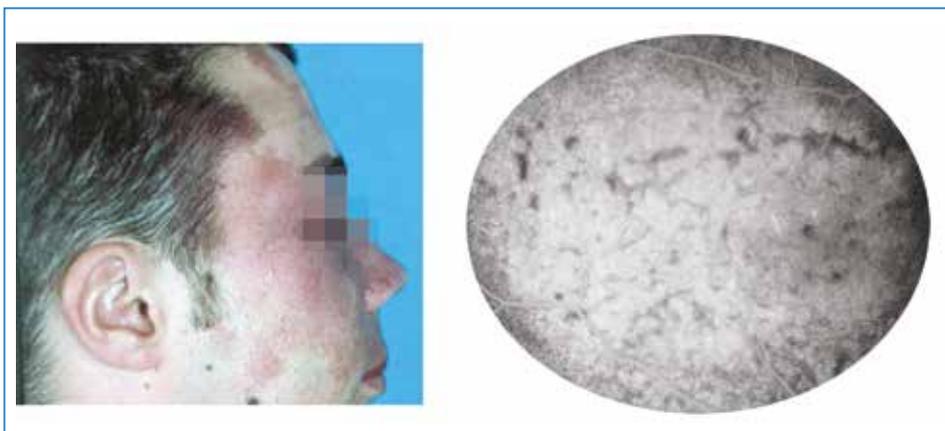


Fig. 15 : Hémangiome choroïdien diffus associé à un syndrome de Sturge-Weber. Hémangiome facial unilatéral. Aspect en mosaïque en angiographie à la fluorescéine (Image Dr E. Frau).

Manifestations systémiques du SSW

- Angiome facial présent dès la naissance et de taille variable
- Hypertrophie des tissus mous et osseux, notamment maxillaires
- Atteinte leptoméningée : épilepsie (75 % avant la première année de vie), hémiparésies, migraines, retard au développement neuropsychologique, AVC
- Troubles endocriniens

Autres manifestations ophtalmologiques du SSW

- Glaucome, buphtalmie
- Décollement de rétine parfois total
- Hétérochromie irienne, strabisme, luxation cristallinienne, phtisie

CAS 6 : CHORIORÉTINITE SYPHILITIQUE PLACOÏDE

La syphilis oculaire est également connue sous le nom de "grande masquerade" en raison de la grande variété des caractéristiques cliniques associées à cette infection.

La choriorétinite placoïde postérieure syphilitique (ASPCC) est une manifestation oculaire peu fréquente survenant aux stades secondaire ou tertiaire de la maladie. Elle se caractérise par la présence de lésions placoïdes jaunâtres de forme arrondie au pôle postérieur. À cet égard, bien que la pathogenèse de l'ASPCC n'ait pas encore été entièrement comprise, plusieurs études ont mis en évidence le rôle possible d'une réaction inflammatoire avec dépôt de complexes immuns se produisant dans les couches externes de la rétine.

L'angiographie à la fluorescéine peut mettre en évidence une hyperfluorescence progressive dans la zone de la lésion placoïde, souvent accompagnée d'une hypofluorescence focale plus éparse ou de taches léopard. Des lésions de vascularite en moyenne périphérie temporale peuvent également être retrouvées, ainsi qu'une hyperfluorescence papillaire tardive (**fig. 16**).

L'angiographie au vert d'indocyanine (ICGA) montre classiquement une zone hypofluorescente bien délimitée correspondant à la lésion placoïde.

Autres causes d'aspect léopard au fond d'œil

- Intoxication chronique au plomb
- Adrénoleucodystrophie néonatale (NALD)
- Choroïdopathie hypertensive
- Effusion uvéale idiopathique
- Décollement de rétine rhégmato-gène chronique
- Hyperplasie folliculaire lymphoïde polyclonale
- Lésions léopard unilatérales et idiopathiques de l'EPR
- Amylose A

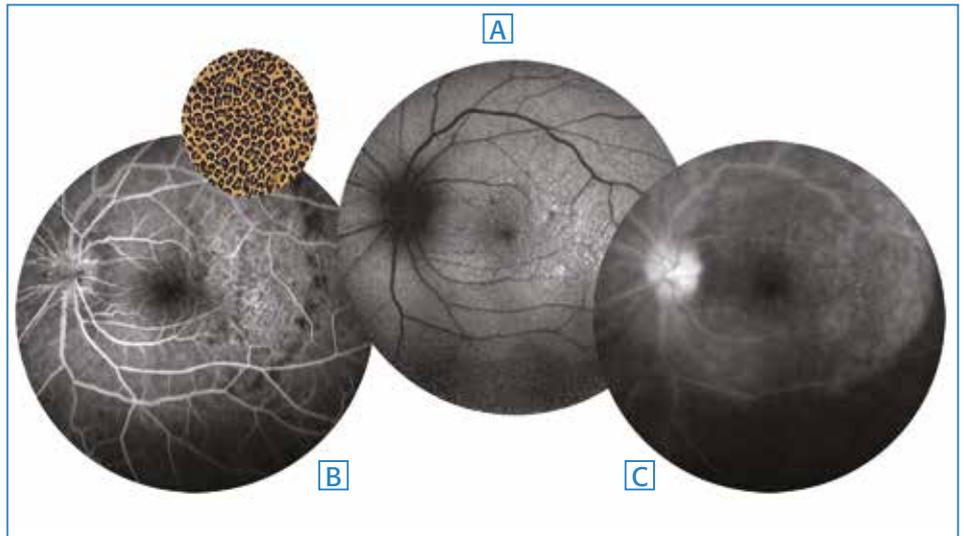


Fig. 16 : Cas de choriorétinite placoïde postérieure syphilitique. **A :** clichés en autofluorescence. La lésion placoïde est hyper-autofluorescente et s'associe à des taches hypo-autofluorescentes dues aux altérations de l'épithélium pigmentaire. **B :** l'angiographie à la fluorescéine met en évidence une hyperfluorescence progressive dans la zone de la lésion placoïde, souvent accompagnée d'une hypofluorescence focale plus éparse ou de taches léopard. **C :** hyperfluorescence papillaire tardive (Image Dr M.-H. Errera).

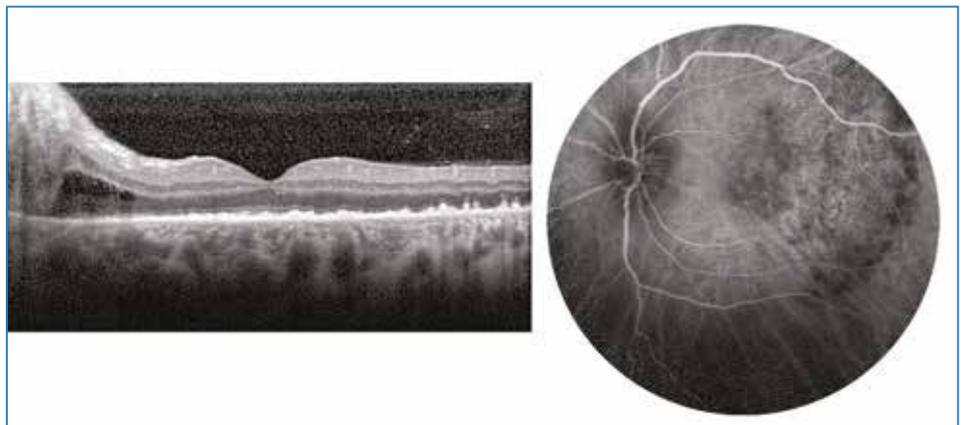


Fig. 17 : Cas de choriorétinite placoïde postérieure syphilitique. OCT : modifications granulaires hyperréfléctives de l'épithélium pigmentaire rétinien associées à des perturbations de la zone ellipsoïde et des logettes d'œdème intrarétinien péripapillaire. Angiographie ICG (**à droite**) : zone hypofluorescente correspondant à la lésion placoïde (Image Dr M.-H. Errera).

En OCT, en regard de cette lésion, sont retrouvées des modifications granulaires hyperréfléctives de l'épithélium pigmentaire rétinien (EPR) ou une perturbation de la zone ellipsoïde (**fig. 17**).

Bibliographie

1. IIDA T, SPAIDE RF, HAAS A *et al.* Leopard-spot pattern of yellowish subretinal deposits in central serous chorioretinopathy. *Arch Ophthalmol*, 2002;120:37-42.
2. JABBARPOOR BONYADI MH, O'WEN V, RAHIMY E *et al.* Giraffe or leopard spot chorioretinopathy as an outstanding finding: case report and literature review. *Int Ophthalmol*, 2019;39:1405-1412.
3. KLEMP K, KILGAARD JF, HEEGARD S *et al.* Bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation: Case report and literature review. *Review Acta Ophthalmol*, 2017;95:439-445.
4. CENNAMO G, MONTORIO D, CAROSIELLI T *et al.* Multimodal Imaging in Choroidal Metastasis. *Ophthalmic Res*, 2021; 64:411-416.
5. COHEN SY, MASSIN P, QUENTEL G. Clinicopathologic reports, case reports, and small case series: unilateral, idiopathic leopard-spot lesion of the retinal pigment epithelium. *Arch Ophthalmol*, 2002;120:512-516.
6. SHIELDS CL, SHIELDS JA, GROSS NE *et al.* Survey of 520 eyes with uveal metastases. *Ophthalmology*, 1997;104:1265-1276.
7. AUGSTBURGER E, SAHEL JA, AUDO I. Progressive chorioretinal involvement in a patient with light-chain (AL) amyloidosis: a case report. *BMC Ophthalmol*, 2020;20:59.

CHAPITRE VI

Ne pas confondre occlusions veineuses et hémorragies du fond d'œil en cancérologie



CAS 1 : HÉMORRAGIES DU FOND D'ŒIL ET PATHOLOGIES HÉMATOLOGIQUES MALIGNES

1. Taches de Roth

Il s'agit d'un patient de 45 ans chez lequel l'aspect rétinien est évocateur d'occlusion veineuse rétinienne avec ischémie rétinienne et œdème maculaire. La présence de taches de Roth a fait évoquer une pathologie hématologique. Le diagnostic posé par la réalisation d'un bilan biologique (NFS, plaquettes, VS, CRP, myélogramme et caryotype cellulaire des cellules immatures) est celui de leucémie myéloïde chronique (LMC) (**fig. 1**).

En cas de LMC, le tableau clinique peut être celui d'une rétinopathie ischémique :

- taches de Roth ;
- hémorragies rétinienne (intra-rétiniennes, sous-rétiniennes ou sous-hyaloïdiennes) ;
- tortuosité veineuse rétinienne ;
- occlusion des veines rétinienne, nodules cotonneux ;
- néovascularisation rare, en "sea fan".

Taches de Roth

Les hémorragies rétinienne à centre blanc, également connues sous le nom de taches de Roth, ont été décrites pour la première fois par Moritz Roth, en 1872. Les études histologiques ont montré la présence d'un thrombus blanc formé d'agrégats de leucocytes, de plaquettes et de fibrine dans le centre blanc de l'hémorragie. Au cours des leucémies, le centre blanc des hémorragies peut être dû à des débris cellulaires, à des embolus capillaires ou à de véritables infiltrats leucémiques.

Les étiologies principales sont les suivantes :

- endocardite infectieuse +++ ;
- leucémies, lymphome, anémie, thrombocytopenie +++ ;
- infection VIH ;
- intoxication au monoxyde de carbone, rétinopathie de haute altitude.

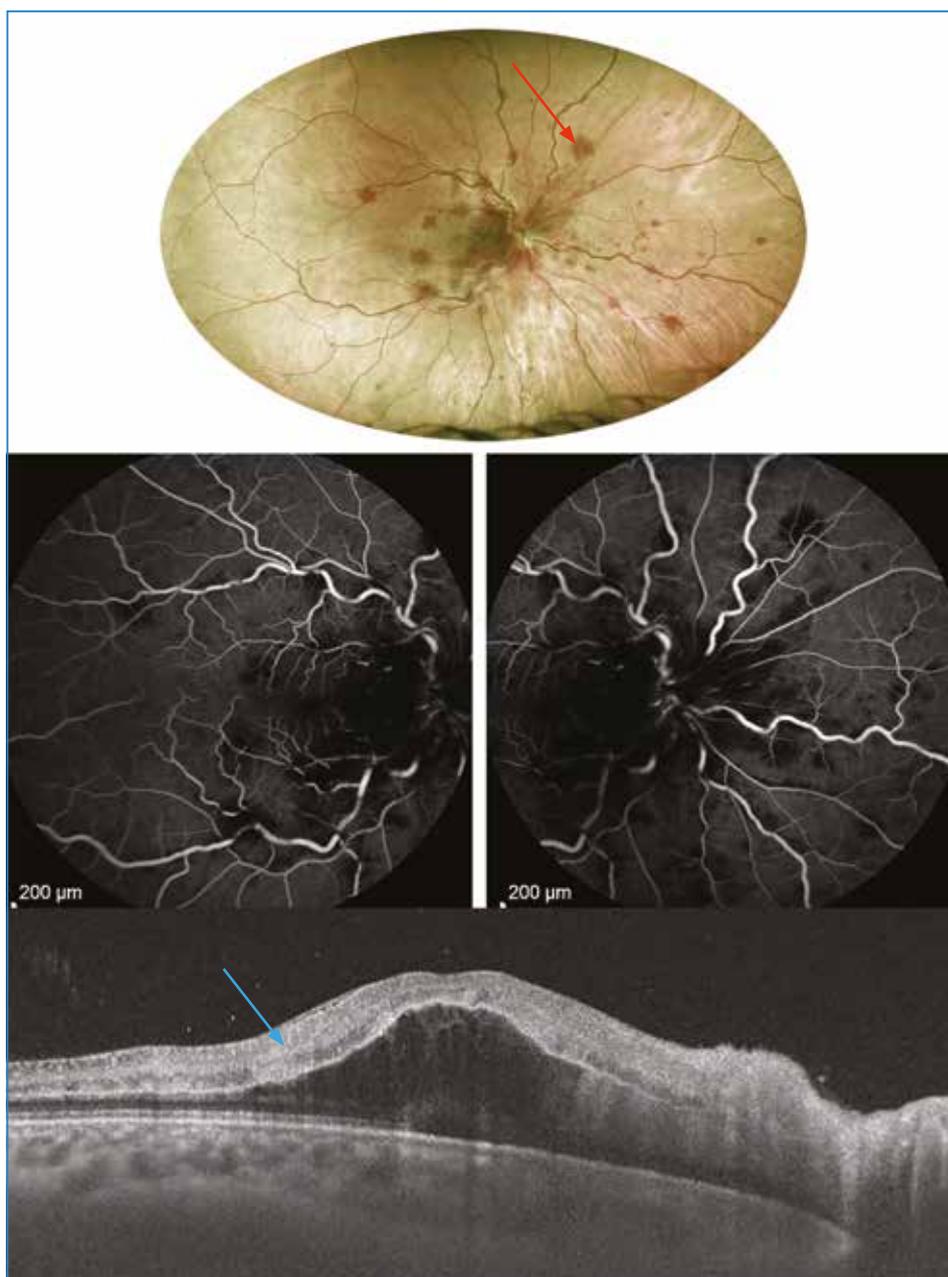


Fig. 1 : Hémorragies rétinienne multiples et taches de Roth (**flèche rouge**) à prédominance péripapillaire associées à un œdème papillaire et à une dilatation et une tortuosité veineuse (OPTOS®). Angiographie à la fluorescéine : effet masque des hémorragies multiples, dilatation et tortuosité veineuse modérée (HRA®). OCT : œdème maculaire à prédominance interpapillomaculaire. On note aussi des zones d'hyperreflectivité au niveau de la plexiforme interne et de la nucléaire interne (**flèche bleue**) associées à un œdème de la rétine interne.

Les mécanismes physiopathologiques sont multiples : anémie, leucostase et leucoembolisation, syndrome d'hyperviscosité, lésion endothéliale et thrombose localisée secondaire à des produits libérés par les cellules leucémiques.

La **figure 2** met en évidence de nombreuses taches de Roth dans un contexte de gammopathie monoclonale IgA kappa associée à une activité cryoglobuline biologique associée à une activité cryoglobuline biologique.

2. Maladie de Waldenström

Cette pathologie rare (3 à 5 nouveaux cas par million d'habitants) est liée à la prolifération de cellules lymphoïdes (lymphocytes B) au niveau de la moelle osseuse, et plus rarement au niveau ganglionnaire et splénique. Le tableau rétinien ici est expliqué par une hyperviscosité sanguine (**fig. 3**).

La rétinopathie du syndrome d'hyperviscosité est liée au ralentissement circulatoire qui affecte de manière prépondérante le secteur veineux et donne un aspect de rétinopathie de stase bilatérale, avec dilatation et tortuosité de l'ensemble des veines rétiniennes. À un certain degré d'hyperviscosité, une occlusion veineuse, parfois bilatérale, peut survenir.

3. D'autres circonstances liées aux pathologies tumorales malignes peuvent aboutir à la présence d'hémorragies au fond d'œil

Il peut s'agir :

» D'un aspect de rétinopathie de type pseudo-Purtscher décrit dans certains adénocarcinomes pancréatiques ou certains carcinomes épidermoïdes métastatiques.

» D'une iatrogénie liée aux traitements antitumoraux :

- nitroso-urée (carmustine) ;
- occlusions veineuses rétiniennes liées aux MEK inhibiteurs ;
- hémorragies liées à certaines thérapies ciblées. (Ex : regorafenib).

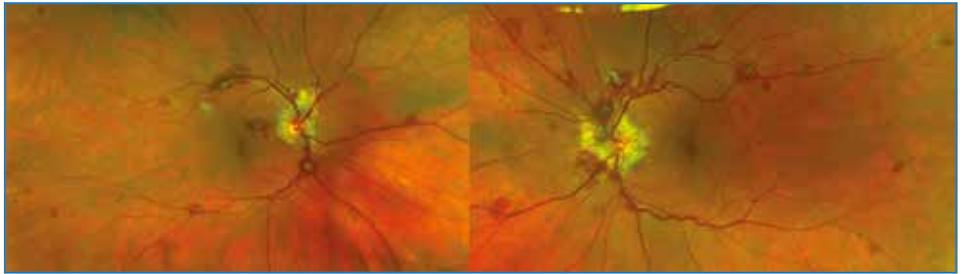


Fig. 2 : Gammopathie monoclonale IgA kappa associée à une activité cryoglobuline biologique depuis 3 ans et une anémie arégénérative à 8 g/dL (Image Pr A. Giocanti).

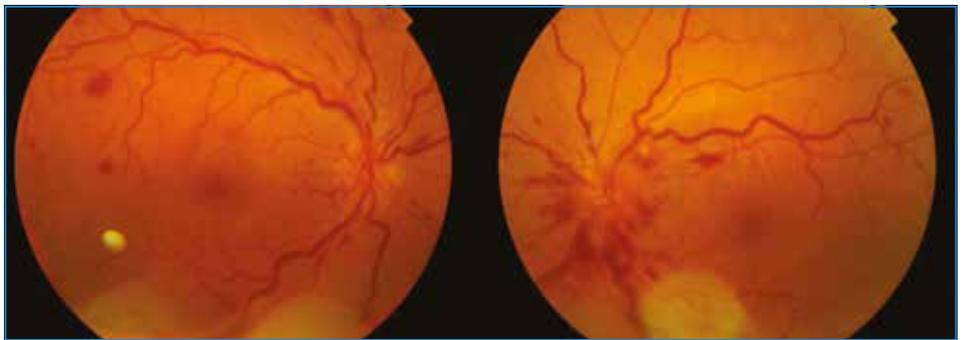


Fig. 3 : Multiples hémorragies en flammèches et en taches et tortuosités veineuses bilatérales dans un contexte d'hyperviscosité lié à une maladie de Waldenström (Image Pr A. Giocanti).

Étiologies des syndromes d'hyperviscosité

• Hyperviscosité plasmatique

Hyperglobulinémie monoclonale
Myélome multiple
Maladie de Waldenström
Syndromes lymphoprolifératifs

Hyperglobulinémie polyclonale

Connectivite (polyarthrite rhumatoïde++, lupus érythémateux systémique)
Cryoglobulinémie
Rarement : syndrome de Gougerot-Sjögren, VIH, hépatites, maladie de Castleman

• Hyperviscosité cellulaire

Polyglobulie primitive et secondaire
Hyperleucocytose majeure (LAM, LMC, LLC)
Anomalies érythrocytaires (drépanocytose, sphérocytose héréditaire, thalassémies majeures, agression immunologique)

• Hyperviscosité de causes diverses

latrogènes, cancers solides, cryofibrinogènes, dyslipidémies

CAS 2 : HÉMORRAGIES RÉTINIENNES ET RADIOTHÉRAPIE

Des hémorragies au fond d'œil associées à une tortuosité veineuse, un œdème maculaire, des nodules cotonneux, des exsudats dans un contexte d'antécédent d'irradiation oculaire ou de contiguïté doivent faire évoquer le diagnostic de rétinopathie radique (*fig. 4*).

La rétinopathie radique représente un enjeu visuel important dans les suites du traitement conservateur des tumeurs malignes intraoculaires; mais aussi dans les suites du traitement par radiothérapie des cancers de voisinage, en particulier les tumeurs cérébrales, et de la sphère ORL. Les complications radiques

surviennent, dans la majorité des cas, entre 1 et 2 ans après l'irradiation. Les atteintes possibles sont rétiniennes périphériques, maculaires ou concernent le nerf optique. Les conséquences visuelles de la rétinopathie radique sont majeures et souvent irréversibles.

Les signes cliniques de la rétinopathie radique, qui est une vasculopathie occlusive progressive, sont : la présence de nodules cotonneux, d'hémorragies rétiniennes, de microanévrismes, de vaisseaux fantômes, d'exsudats, d'atrophie choriocapillaire ou d'hémorragie intravitréenne.

Le bilan de la rétinopathie radique inclut :
– l'angiographie à la fluorescéine (*fig. 5 et 6*), qui permet de mettre en évidence

les territoires de non-perfusion rétinienne à traiter par panphotocoagulation rétinienne ;

– l'angiographie au vert d'indocyanine en cas d'œdème maculaire réfractaire, à la recherche de macroanévrismes parfois accessibles à un traitement par laser focal ;

– l'OCT-angiographie, qui permet de détecter les premières conséquences rétiniennes infracliniques de la radiothérapie et offre une analyse quantitative et qualitative du réseau capillaire superficiel et profond maculaire (*fig. 7A*). Cette analyse permet aujourd'hui d'envisager des traitements précoces par injections itératives intravitréennes d'anti-VEGF.

Par sa capacité de grossissement optique s'affranchissant des aberrations optiques



Fig. 4 : Tableau de rétinopathie radique post-protonthérapie dans le cadre du traitement d'un mélanome choroïdien nasal : multiples hémorragies rétiniennes, dilatation et tortuosité veineuse, exsudats maculaires et nodules cotonneux périveineux.

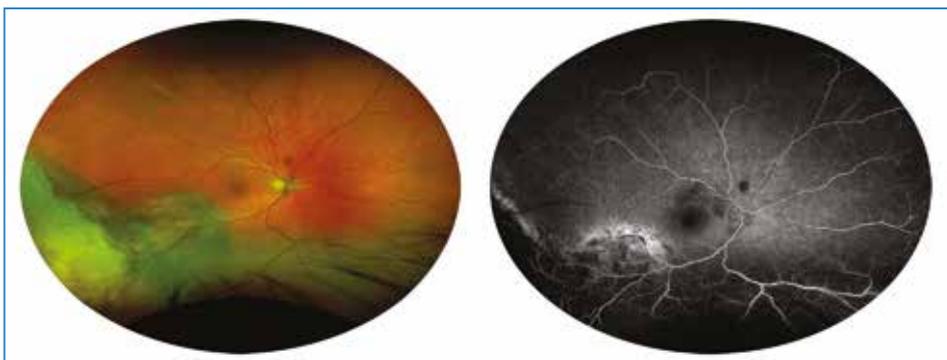


Fig 6 : Imagerie grand champ d'une rétinopathie radique précoce à 8 mois post-protonthérapie pour un mélanome choroïdien de grande taille. Mise en évidence de larges territoires de non-perfusion temporaires à traiter par photocoagulation rétinienne.



Fig. 5 : Angiographie à la fluorescéine à 7 mois, 22 mois et 37 mois post-protonthérapie pour un mélanome choroïdien nasal de l'œil droit. Dilatation veineuse d'aggravation progressive, apparition d'une circularisation collatérale prépapillaire et de zones de rupture de la barrière hémato-rétinienne. On note également une augmentation progressive de la zone avasculaire centrale.

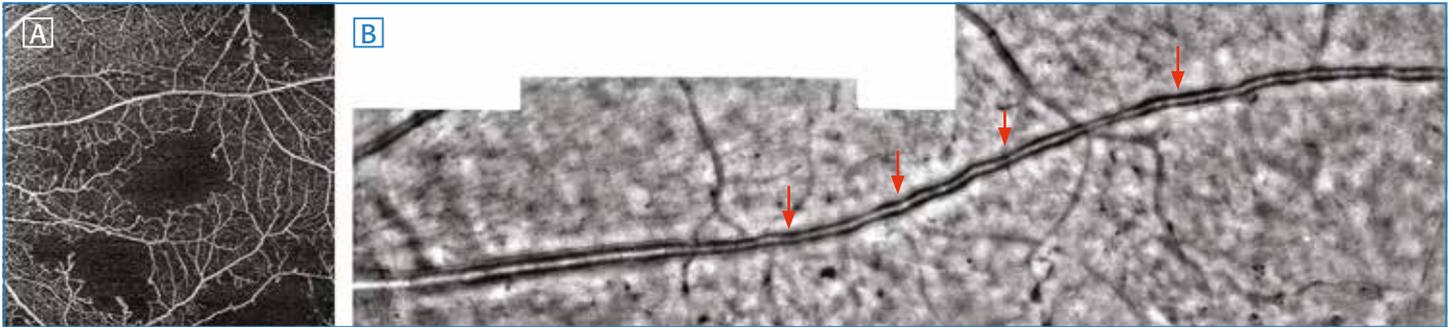


Fig. 7. A : OCT-angiographie du plexus superficiel d'un œil irradié par protonthérapie montrant une raréfaction de la maille capillaire avec des zones de non-perfusion centrale. **B :** optique adaptative (RTX1[®], Imagine Eyes, France) d'un segment d'artère chez un patient irradié pour un mélanome choroidien. Le WLR (rapport de la paroi de l'artère sur le diamètre artériel complet) est augmenté par rapport à un patient sain, évocateur de signes précoces de remodelage vasculaire. Les sténoses sont multiples sur ce segment artériel (**flèches rouges**) (Image Dr J. Villaret et Pr M. Paques).

des milieux oculaires, l'optique adaptative permet une visualisation extrêmement précise et quasi histologique des vaisseaux rétiniens, indépendante du flux vasculaire.

Cette technique permet, à l'aide de miroirs déformables, de corriger en temps réel les aberrations produites par un système optique. Dans le cas de la rétinopathie radique, l'optique adaptative permet d'observer un épaississement des parois vasculaires irradiées, entraînant une réduction de la lumière

vasculaire et allant jusqu'à des occlusions vasculaires (**fig. 7B**).

Bibliographie

1. SHARMA T, GREWAL J, GUPTA S *et al*. Ophthalmic manifestations of acute leukaemias: the ophthalmologist's role. *Review Eye (Lond)*, 2004;18:663-672.
2. ROCKE JR, BEN CLARK J, CAMPBELL PJ *et al*. Florid neovascularization of the retina in a diabetic patient undergoing induction and consolidation therapy for acute promyelocytic leukemia. *Retin Cases Brief Rep*, 2019;13:189-193.
3. DUMAS S, MERCERON L, ZAFRANIA E *et al*. Syndrome d'hyperviscosité plasmatique Hyperviscosity syndrome. *Rev Med Interne*, 2015;36:588-595.
4. TSUCHIHASHI K, SHIMOKAWA H, TAKAYOSHI K *et al*. Regorafenib-induced retinal and gastrointestinal hemorrhage in a metastatic colorectal cancer patient with liver dysfunction: A case report. *Medicine (Baltimore)*. 2017;96:e8285.
5. SHIELDS CL, SAY EA, SAMARA WA *et al*. Optical coherence tomography angiography of the macula after plaque radiotherapy of choroidal melanoma: comparison of irradiated versus nonirradiated eyes in 65 patients. *Retina*, 2016;36:1493-1505.
6. VEVERKA KK, ABOLU-CHEHADE JE, LEZZI R *et al*. Noninvasive grading of radiation retinopathy: the use of optical coherence tomography angiography. *Retina*, 2015;35:2400-2410.
7. EANDI CM, POLITO MS, SCHALERBOURG A *et al*. Eighteen-month results of intravitreal anti-vascular endothelial growth factor on vision and microcirculation in radiation maculopathy. *Retina*, 2021;41:1883-1891.
8. BAKKER E, DIKLAND FA, VAN BAKEL R *et al*. Adaptive optics ophthalmoscopy: a systematic review of vascular biomarkers. *Surv Ophthalmol*, 2022;67:369-387.

Conclusion

Nous avons souhaité vous présenter dans ce numéro des cas diagnostiqués dans le pôle d'oncologie du CHNO 15-20 et discutés dans le service, parfois en collaboration avec nos collègues de l'Institut Curie (Paris).

Dans certains cas, c'est un signe qui nous alerte, nous fait peur, nous évoque une pathologie déjà vue ou nous questionne. Nous avons choisi de vous présenter ces diagnostics différentiels sous le prisme d'un signe d'imagerie afin de nous rappeler collectivement l'importance de l'imagerie multimodale, de la répétition des examens en cas d'incertitude, de la demande d'un avis à nos confrères et consœurs.

Certains de ces cas nous ont posé problème, ont été longs à diagnostiquer et encore plus longs à traiter. Nous nous sommes trompés parfois, nous avons hésité et nous nous sommes appuyés sur notre propre expérience et sur celle d'un service riche de femmes et d'hommes passionnés.

Je remercie vivement et chaleureusement le Dr Sarah Mrejen, les Prs José-Alain Sahel et Michel Paques d'avoir impulsé et encouragé ce projet. Je remercie également le Dr Richard Niddam pour sa patience pendant la réalisation de cet ouvrage ainsi que les Drs Géraldine Chotard, Éric Frau, Jérémie Villaret et Alberte Cantalloube pour leur aide précieuse.

J'espère que cet Atlas vous apportera quelques clés, quelques réponses et de nombreux questionnements.

Merci de votre lecture.

Dr Sarah Tick
Responsable du Pôle de cancérologie du CHNO des 15-20

Réalités Ophtalmologiques – n° 295 – Novembre 2022 – Cahier 2

Numéro de commission paritaire : 0126 T 81115 – ISSN: 1242-0018 • Dépôt légal : 4^e trimestre 2022

91, avenue de la République – 75540 Paris Cedex 11 – Tél. 01 47 00 67 14 – Fax: 01 47 00 69 99

E-mail : info@performances-medicales.com

Directeur de la publication : Dr R. Niddam • Secrétariat de rédaction : M. Meissel, A. Oudry • Maquette : M. Perazzi, D. Plaisance

Impression : espaceGraphic – Mutilva Baja – Espagne

