

■ Le dossier – Les tumeurs choroïdiennes

Nævus ou mélanome choroïdien : les clés pour les différencier

RÉSUMÉ : Les tumeurs mélaniques posent souvent des difficultés diagnostiques. Il est crucial de ne pas les méconnaître compte tenu du risque vital qu'implique le diagnostic de mélanome, tumeur maligne pouvant entraîner des métastases. Il est essentiel de savoir reconnaître les nævus bénins et suspects afin de savoir rassurer les patients, les orienter en cas de lésion suspecte et adapter le rythme de surveillance.



A. MATET

Service d'Ophtalmologie, Institut Curie, PARIS.

Les tumeurs mélaniques 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 crucial de ne pas les méconnaître compte tenu du risque vital qu'implique le diagnostic de mélanome, véritable tumeur maligne pouvant entraîner des métastases. Il est très important également de savoir reconnaître certains nævus qui présentent un risque élevé de transformation en mélanome.

Cet article a pour but de détailler les éléments sémiologiques et d'imagerie permettant de différencier un nævus choroïdien bénin, un nævus suspect et un mélanome.

■ Nævus choroïdien bénin

Les nævus choroïdiens sont très fréquents. Il est important de les identifier afin d'adapter le rythme de suivi et de ne pas inquiéter le patient si la lésion ne présente pas de caractéristiques suspectes [1].

Classiquement, 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 :

- présence de drusens (**fig. 1A, D et E**) ;
- présence d'un halo périlésionnel dépigmenté témoignant d'une probable exsudation très chronique (**fig. 1B**).

Par ailleurs, certains signes qui sont parfois associés à un nævus bénin n'en font pas une lésion suspecte, comme par exemple la présence d'une néovascularisation (**fig. 2**) qui peut être traitée par injections intravitréennes d'anti-VEGF si l'exsudation entraîne une baisse visuelle. Certaines lésions sont associées à un décollement séreux rétinien (DSR) périlésionnel. Si celui-ci atteint la macula, on pourra réaliser une angiographie à la fluorescéine afin de rechercher un éventuel point de fuite ou *pin point* isolé, que l'on pourra tenter de traiter par une photocoagulation laser focale.

■ Nævus choroïdien suspect

Les signes permettant de catégoriser un nævus comme suspect ne permettent pas encore d'affirmer qu'il s'agit d'une lésion maligne, mais ce sont des facteurs de risque de croissance ultérieure de la lésion. Ces signes ont été compilés par l'équipe d'onco-ophtalmologie de Philadelphie (Jerry et Carol Shields), qui a proposé le moyen mnémotechnique "*To Find Small Ocular Melanoma*

Le dossier – Les tumeurs choroïdiennes

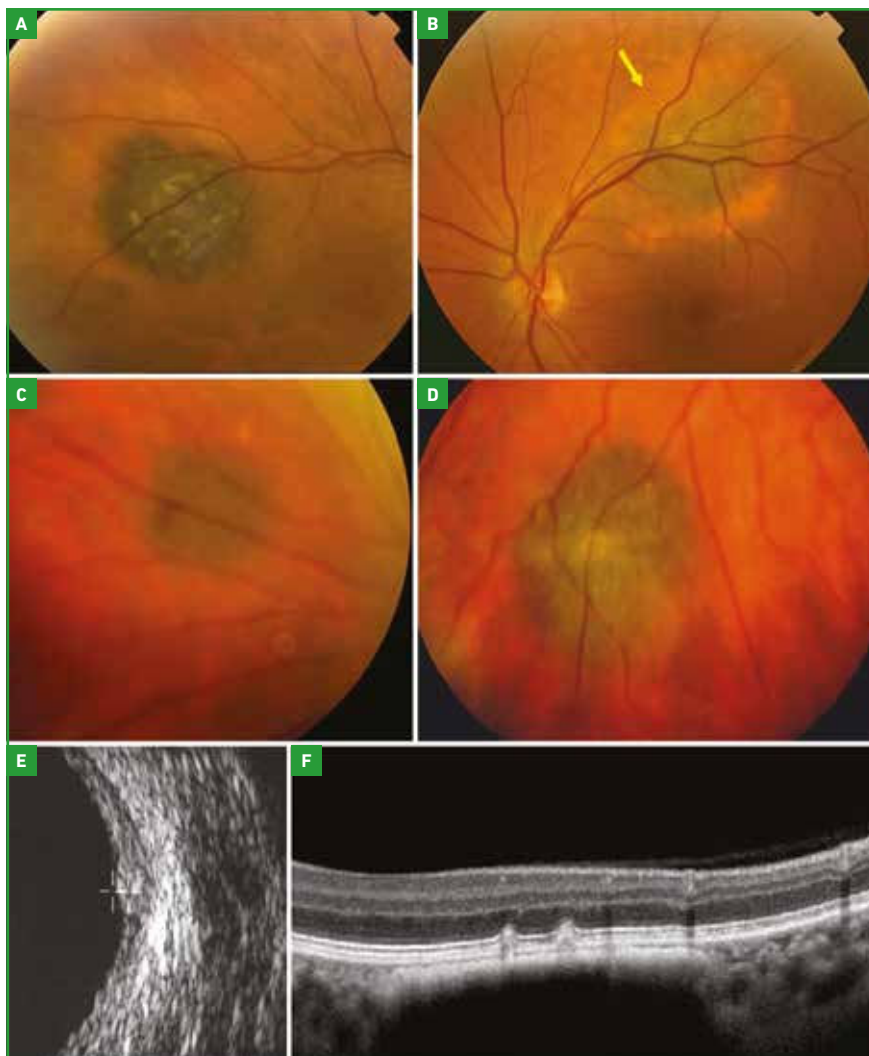


Fig. 1 : Nævus choroïdiens bénins. **A :** drusens ; **B :** halo dépigmenté ; **C :** exemple de nævus bénin plan ; **D :** nævus bénin avec gros drusen central ; **E :** échographie mode B d'un nævus bénin d'épaisseur inframillimétrique ; **F :** OCT d'un nævus bénin surmonté de drusens.

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 : Critères de calcul du risque de croissance d'un nævus choroïdien et moyen mnémotechnique "To Find Small Ocular Melanoma Doing Imaging".



Fig. 2 : Nævus choroïdien compliqué de néovascularisation. **A :** rétinophotographie couleur montrant une zone de condensation et une hémorragie en bordure du nævus ; **B :** OCT montrant une exsudation en bordure du nævus avec zone de condensation hyperréfléctive et DSR.

Using Helpful Hints Daily [2], récemment simplifié en *"To Find Small Ocular Melanoma Doing Imaging"* [3, 4] (**tableau I**).

En fonction du nombre cumulé de ces facteurs, les auteurs ont calculé, sur leur grande cohorte de plus de 2 000 patients, le risque de croissance vers un mélanome à 5 ans, qui va de ~10 % (1 facteur) à ~50 % (4 ou 5 facteurs) [5].

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 présence de pigment orange (au fond d'œil ou en autofluorescence) (**fig. 3A et B**), la présence d'un décollement séreux rétinien (DSR) franc au fond d'œil (**fig. 3C**) ou OCT (**fig. 3E**), et les caractéristiques en échographie mode B (hypoéchogénicité de la lésion, excavation choroïdienne) (**fig. 3F**). Il est à noter qu'une lame de DSR est fréquemment observée dans les nævus bénins. Par ailleurs, les *pin points* angiographiques sont souvent présents dans les lésions suspectes mais ne sont pas mentionnés

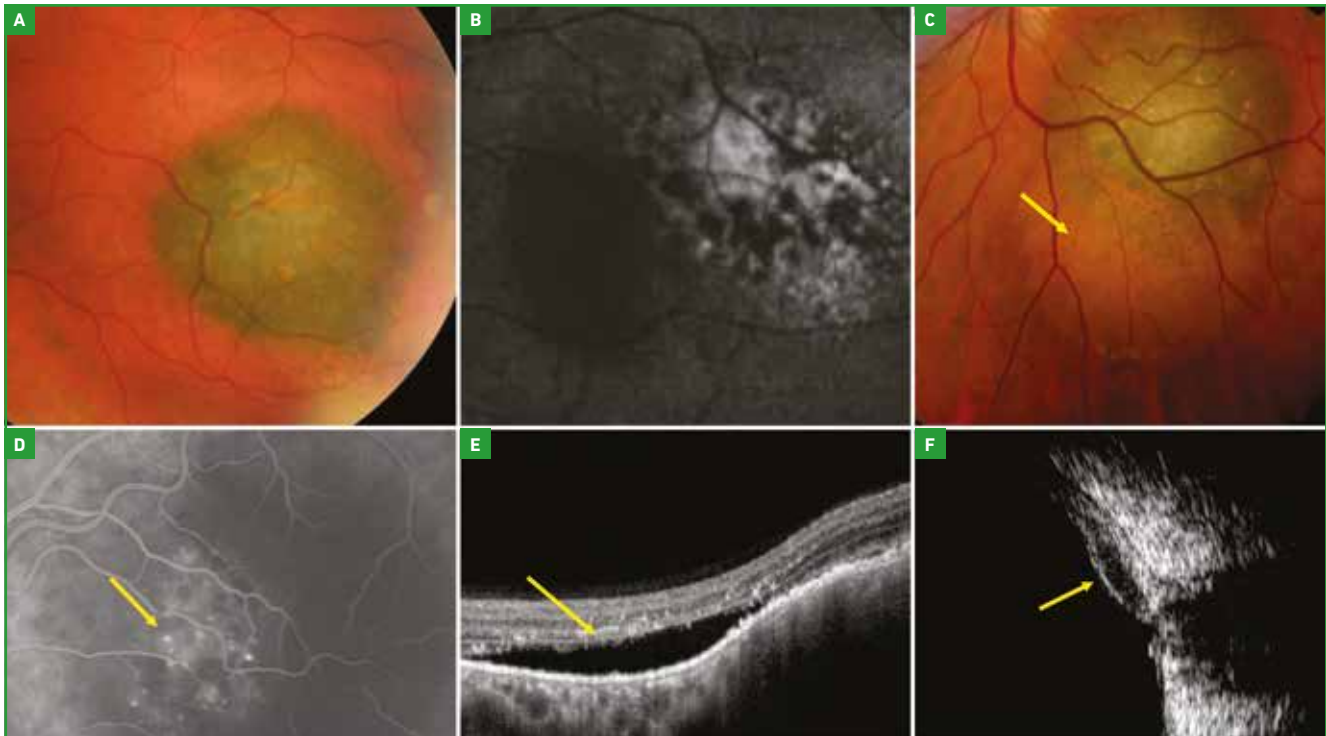


Fig. 3 : Nævus choroïdiens suspects. **A :** pigment orange ; **B :** autofluorescence du pigment orange ; **C :** DSR clinique ; **D :** *pin points* angiographiques ; **E :** DSR en OCT ; **F :** échographie mode B montrant l'hypoéchogénicité de la lésion.

par le groupe de Philadelphie en raison de la pratique moins systématique de l'angiographie outre-Atlantique (**fig. 3D**).

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 à

partir de 2 mm d'épaisseur. Seule exception, un nævus choroïdien peut, sur un intervalle de 5 ans ou plus, présenter une croissance lente et minime, ne dépassant

■ 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, ciliaire ou cilio-choroïdienne (**fig. 4**). 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. 4B et C**) ;

- devant une lésion de toute taille présentant une croissance documentée sur deux examens séparés dans le temps,

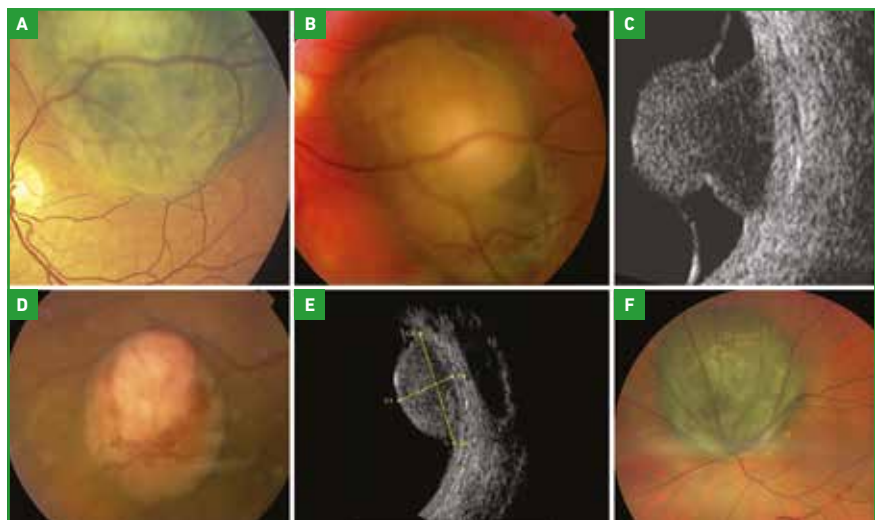


Fig. 4 : Mélanome choroïdien. **A :** lésion pigmentée en relief, en dôme ; **B :** lésion pigmentée en champignon ; **C :** champignon vu en échographie ; **D :** mélanome choroïdien achrome ; **E :** échographie d'une lésion en dôme ; **F :** mélanome choroïdien pigmenté, en dôme.

Le dossier – Les tumeurs choroïdiennes

pas 10 % de son diamètre ou épaisseur, encore compatible avec le diagnostic de nœvus.

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

>>> Lésion choroïdienne achrome : ces lésions peuvent correspondre à des lésions mélaniques (nœvus ou mélanome achrome en fonction des dimensions de la lésion) (**fig. 4D**) mais peuvent être des métastases et doivent donc faire rechercher une lésion primitive extra-oculaire si celle-ci n'est pas

connue. 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 terrain.

>>> 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 qui peut sédimenter en inférieur et donner un véritable décollement de rétine (**fig. 5A**). C'est pourquoi un examen attentif de la périphérie pour rechercher une ou des déchirance(s) est impératif devant tout décollement de rétine supposé rhégmato-gène. En l'absence de déchirance, il faut suspecter un décollement exsudatif et au besoin éliminer une tumeur par une échographie B.

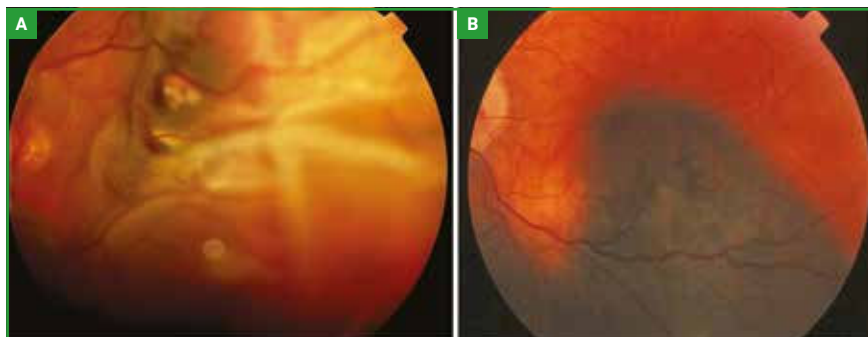


Fig. 5. A : mélanome choroïdien associé à un décollement de rétine exsudatif ; **B :** mélanome choroïdien infiltrant diffus.

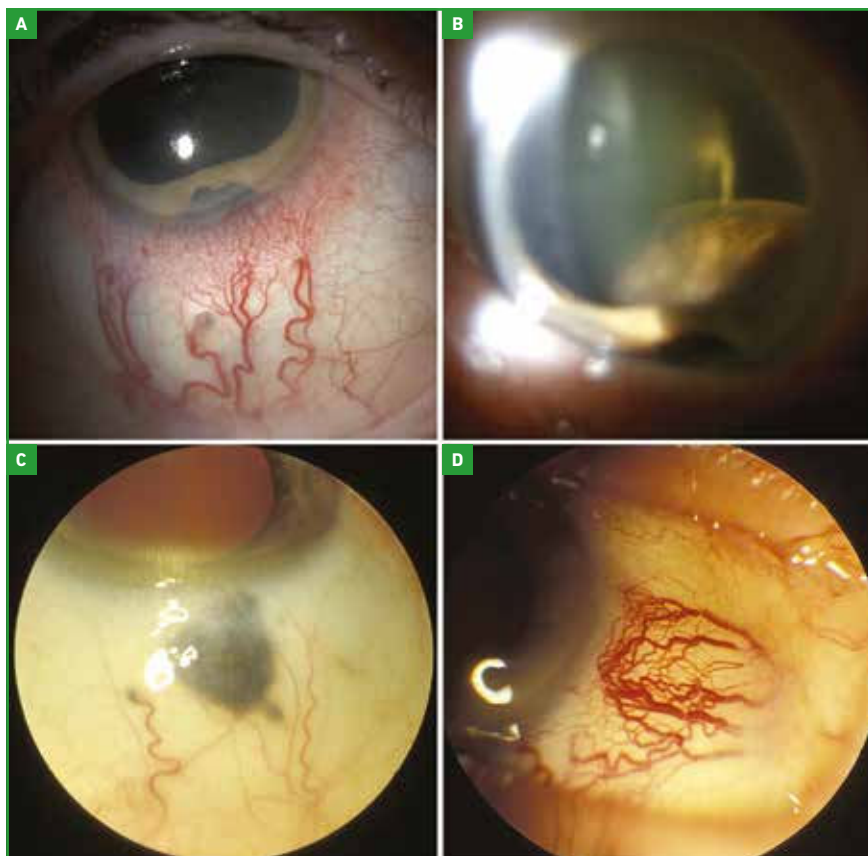


Fig. 6. A et B : mélanome cilio-choroïdien envahissant la racine de l'iris ; **C :** extériorisation extrasclérale d'un mélanome cilio-choroïdien ; **D :** vaisseaux sentinelles en regard d'un mélanome cilio-choroïdien.

>>> Mélanome choroïdien infiltrant diffus : certaines lésions, bien que peu épaisses, sont très étendues (**fig. 5B**). En cas de lésion dépassant ~10 mm de diamètre, le diagnostic de mélanome choroïdien infiltrant diffus doit être évoqué et nécessite donc un traitement.

>>> Manifestations au niveau du segment antérieur et de la surface oculaire : un mélanome ciliaire ou cilio-choroïdien peut se traduire par une invasion de la racine de l'iris (**fig. 6A et B**), une extériorisation extra-sclérale visible en lampe à fente (**fig. 6C**) ou la présence d'une dilatation vasculaire épisclérale ("vaisseaux sentinelles", **fig. 6D**).

Conclusion

La distinction clinique entre nœvus et mélanome choroïdien peut être simple devant des lésions de très petite ou de très grande dimension. Mais il est important de reconnaître un nœvus suspect afin de le surveiller de façon rapprochée (tous les 3 à 6 mois) et de savoir identifier des signes moins fréquents mais néanmoins typiques de mélanome.

BIBLIOGRAPHIE

1. SINGH AD, GROSSNIKLAUS HE. What's in a Name? Large choroidal nevus, small choroidal melanoma, or indeterminate melanocytic tumor. *Ocul Oncol Pathol*, 2021;7:235-238.
2. SHIELDS CL, FURUTA M, BERMAN EL *et al.* Choroidal nevus transformation into melanoma: analysis of 2514 consecutive cases. *Arch Ophthalmol*, 2009;127:981-987.
3. DALVIN LA, SHIELDS CL, ANCONA-LEZAMA DA *et al.* Combination of multimodal imaging features predictive of choroidal nevus transformation into melanoma. *Br J Ophthalmol*, 2019;103:1441-1447.
4. SHIELDS CL, LALLY SE, DALVIN LA *et al.* White paper on ophthalmic imaging for choroidal nevus identification and transformation into Melanoma. *Transl Vis Sci Technol*, 2021;10:24.
5. 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.

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