

# Tumeurs oculaires et maladies apparentées

---

Tumeurs conjonctivales bénignes	276
Tumeurs conjonctivales malignes	278
Tumeurs iriennes	280
Kystes iriens	283
Tumeurs du corps ciliaire	285
Mélanome choroïdien	287
Autres tumeurs choroïdiennes	290
Rétinoblastome	294
Autres tumeurs rétinienne	297
Tumeurs de l'épithélium pigmentaire	302
Syndrome paranéoplasiques	304

## Tumeurs conjonctivales bénignes

### Nævus

#### 1. Signes

- Lésion solitaire, plane ou légèrement en relief, située le plus souvent dans la région juxtalimbique (Fig. 15.1), et moins fréquemment dans le repli semi-lunaire ou la caroncule.
- Des espaces kystiques au sein du nævus sont fréquents.
- Autour de la puberté, le nævus peut augmenter de taille et devenir plus pigmenté (Fig. 15.2).

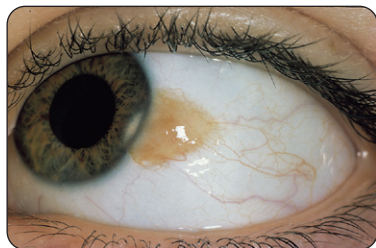


Fig. 15.1 Nævus peu pigmenté

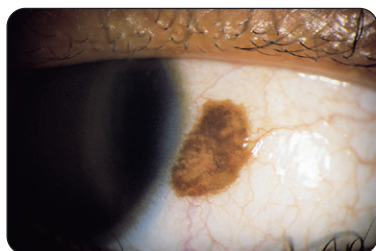


Fig. 15.2 Nævus pigmenté

#### 2. Signes d'une possible transformation maligne

- Une localisation inhabituelle telle que la conjonctive palpébrale ou au niveau du fornix.
- Extension cornéenne.
- Augmentation brutale de la taille ou de la pigmentation.
- Développement de la vascularisation sauf chez les enfants.

**3. Traitement** – excision pour des raisons esthétiques, signes irritatifs, ou en cas de suspicion d'une transformation maligne.

### Papillome pédiculé

- 1. Pathogénie** – infection au papillomavirus humain.
- 2. Présentation** – tous les âges.
- 3. Signes** – lésion unique ou multiple, parfois bilatérale, le plus souvent juxtalimbique, caronculaire ou au niveau du fornix (Fig. 15.3).
- 4. Traitement**
  - a. Petites lésions** – peuvent guérir spontanément.
  - b. Lésions plus volumineuses** – excision ou cryothérapie.



Fig. 15.3 Multiples papillomes pédiculés

- c. Récidives** – injections sous-conjonctivales d'interféron alpha, mitomycine C topique ou cimétidine per os (Tagamet®).

### Papillome sessile

- 1. Présentation** – âge adulte.
- 2. Signes** – lésion isolée unilatérale bulbaire ou juxtalimbique (Fig. 15.4).
- 3. Traitement** – excision.



Fig. 15.4 Papillome sessile

### Dermoïde solide (épi-bulbaire)

- 1. Présentation** – jeune enfant.
- 2. Signes** – masse jaunâtre, lisse et molle, située le plus souvent au niveau du limbe inférotemporal (Fig. 15.5).

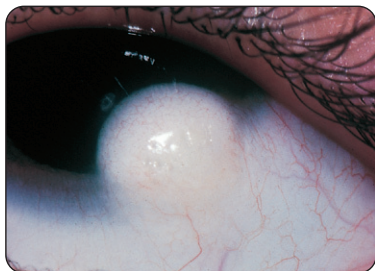


Fig. 15.5 Dermoïde solide

- 3. Traitement** – les petites lésions peuvent être excisées, mais les dermoïdes de grande taille peuvent nécessiter des greffes cornéennes lamellaires et/ou des greffes sclérales.
- 4. Associations systémiques** – syndrome de Goldenhar, syndrome de Treacher Collins et nævus sébacé de Jadassohn.

### Dermolipome

- 1. Présentation** – âge adulte.
- 2. Signes** – masse sous-conjonctivale souple, mobilisable au niveau du canthus externe (Fig. 15.6).
- 3. Traitement** – à éviter.

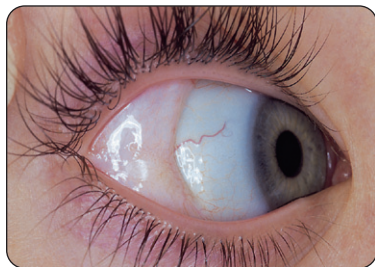


Fig. 15.6 Dermolipome

### Granulome pyogénique

- 1. Pathogénie** – prolifération d'un tissu de granulation se développant après incision conjonctivale.
- 2. Présentation** – quelques semaines après la chirurgie.
- 3. Signes** – masse vascularisée bourgeonnante, à développement rapide, à proximité de la plaie conjonctivale (Fig. 15.7).
- 4. Traitement** – corticoïdes topiques ou excision.



Fig. 15.7 Granulome pyogénique

## Tumeurs conjonctivales malignes

### Mélanose primitive acquise (MPA)

#### 1. Histologie

- MPA sans atypies cellulaires mélanocytiques – prolifération bénigne intraépithéliale de mélanocytes épithéliaux.
- MPA avec des atypies cellulaires mélanocytiques – augmentation du nombre de mélanocytes intraépithéliaux avec aspect pléomorphique; le risque de transformation en mélanome est de 50 % dans les 5 ans.

#### 2. Présentation

- MPA sans atypies – tous les âges.
- MPA avec atypies – après 45 ans.

#### 3. Signes – zones irrégulières de pigmentation conjonctivale brune, plane (Fig. 15.8).

#### 4. Traitement

- MPA sans atypies – pas de traitement.
- Petites zones de MPA avec atypies – excision.
- Zones plus étendues de MPA avec atypies – cryothérapie ou mitomycine C topique.



Fig. 15.8 Mélanose primitive acquise

### Mélanome

#### 1. Classification

- Mélanome provenant d'une MPA avec des atypies – zones d'épaississement et aspect nodulaire (le plus fréquent – Fig. 15.9).
- Mélanome provenant d'un naevus préexistant – 20 % des cas.
- Mélanome primitif – le moins fréquent.

#### 2. Signes d'un mélanome primitif

- Nodule gris ou noir contenant des vaisseaux nourriciers dilatés situé le plus souvent au niveau du limbe (Fig. 15.10).
- Les tumeurs achromes sont roses et lisses (Fig. 15.11).



Fig. 15.9 Mélanome compliquant une mélanose primitive acquise



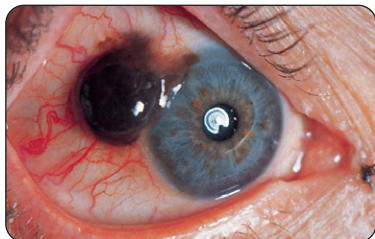


Fig. 15.10 Mélanome primitif pigmenté



Fig. 15.11 Mélanome primitif achrome

### 3. Traitement

- Mélanomes limités bien circonscrits* – excision avec une large zone saine et cryothérapie pour prévenir les récives.
- Mélanome diffus associé à une MPA* – excision des nodules localisés et cryothérapie ou mitomycine C pour la composante diffuse.

**4. Pronostic** – la mortalité globale est d'environ 12 % à 5 ans et 25 % à 10 ans.

### Néoplasie conjonctivale intraépithéliale

**1. Facteurs de risque** – exposition aux ultraviolets, infection au papillomavirus humain (type 16), sida et xeroderma pigmentosum.

### 2. Histologie

- Dysplasie épithéliale conjonctivale* – cellules dysplasiques au niveau des couches basales de l'épithélium.
- Carcinome in situ* – cellules dysplasiques au niveau de toute l'épaisseur de l'épithélium.
- Carcinome spinocellulaire* – invasion du stroma sous-jacent.

**3. Signes** – masse bourgeonnante rose, papillomateuse, avec des vaisseaux nourriciers, située le plus souvent au niveau du limbe (Fig. 15.12).

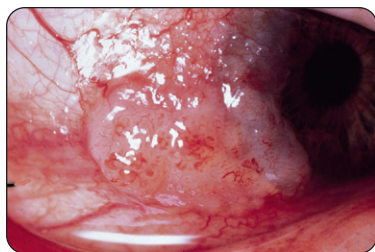


Fig. 15.12 Néoplasie intraépithéliale

### 4. Traitement

- Forme localisée* – excision associée, si nécessaire, à une cryothérapie adjuvante, une brachythérapie ou une chimiothérapie topique.
- Forme diffuse* – excision ou mitomycine C, 5-fluorouracile ou interféron alpha-2b en topique.
- Énucléation* – tumeurs de très grande taille, surtout s'il existe une extension intraoculaire.
- Exentération* – cas très avancés avec atteinte orbitaire.

### Lésions lymphoprolifératives

**1. Présentation** – chez les adultes âgés avec une irritation ou un



**Fig. 15.13** Lymphome

œdème indolore qui peut être bilatéral.

2. **Signes** – infiltration lentement évolutive rose saumonée ou couleur chair au niveau du fornix (Fig. 15.13) ou de la surface bulbaire.
3. **Traitement** – radiothérapie, chimiothérapie, excision, cryothérapie et injection locale d'interféron alpha-2b.

### Sarcome de Kaposi

1. **Présentation** – patients adultes atteints du sida.
2. **Signes** – lésion rouge, brillante, plane (Fig. 15.14).
3. **Traitement** – radiothérapie ou excision.



**Fig. 15.14** Sarcome de Kaposi

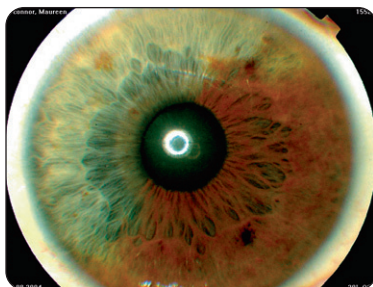
## Tumeurs iriennes

### Nævus irien

1. **Histologie** – prolifération de mélanocytes au niveau du stroma irien superficiel.
2. **Nævus typique** – lésion pigmentée, plane ou légèrement en relief mesurant habituellement moins de 3 mm de diamètre (Fig. 15.15).
3. **Nævus diffus** – lésion plane à limites mal définies (Fig. 15.16) qui peut survenir au cours du syndrome de Cogan-Reese.



**Fig. 15.15** Nævus typique



**Fig. 15.16** Nævus diffus

## Mélanome irien

1. **Histologie** – cellules fusiformes à malignité de faible grade.
2. **Présentation** – vers la 5<sup>e</sup>–6<sup>e</sup> décennie, avec augmentation de la taille d'une lésion irienne préexistante.
3. **Signes typiques**
  - Nodule pigmenté ou non situé au niveau de la moitié inférieure de l'iris associé à des vaisseaux sanguins à sa surface (Fig. 15.17).
  - Déformation pupillaire, ectropion uvéal et cataracte localisée (Fig. 15.18).

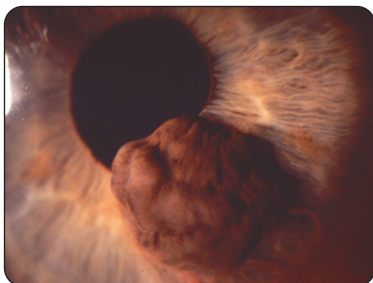


Fig. 15.17 Mélanome irien



Fig. 15.18 Ectropion de l'uvée et opacité cristallinienne modérée

## 4. Formes rares

- Le mélanome diffus à croissance intrastromale peut se manifester par une hétérochromie hyperchromique homolatérale.
- Mélanome «tapioca» – multiples nodules en surface (Fig. 15.19).

## 5. Traitement

- a. *Iridectomie* – pour les petites tumeurs.
- b. *Iridocyclectomie* – en cas d'invasion de l'angle iridocornéen (Fig. 15.20).
- c. *Radiothérapie* – pour les tumeurs diffuses.
- d. *Énucléation* – pour les tumeurs diffuses quand la radiothérapie n'est pas indiquée.

6. **Pronostic** – très bon ; seuls 5 % des mélanomes iriens métastasent.

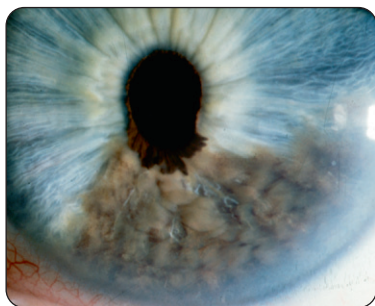


Fig. 15.19 Mélanome tapioca

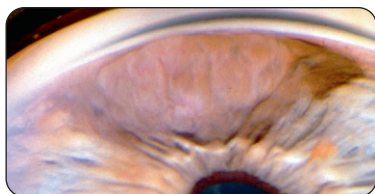


Fig. 15.20 Atteinte de l'angle iridocornéen par un mélanome achrome

## Métastases iriennes

Les métastases iriennes sont rares et se manifestent par une masse blanche, rose ou jaune, à croissance rapide (Fig. 15.21), qui peut être associée à une uvéite antérieure et parfois à un hyphéma. Il est rare de voir de nombreux petits dépôts (Fig. 15.22).

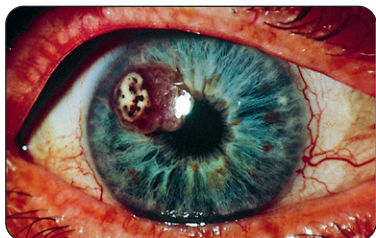


Fig. 15.21 Métastase solitaire

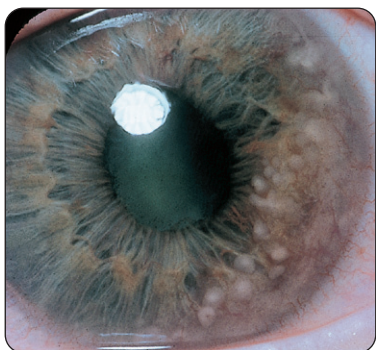


Fig. 15.22 Métastases multiples

## Xanthogranulome irien

**1. Définition** – maladie granulomateuse rare idiopathique survenant chez le jeune enfant, secondaire à une prolifération d'histiocytes non langerhansiens.

**2. Atteinte cutanée** – papules jaunâtres (Fig. 15.23) qui peuvent régresser spontanément.

**3. Atteinte irienne** – lésions jaunes localisées ou diffuses (Fig. 15.24) qui peuvent être associées à un hyphéma, une uvéite antérieure, ou un glaucome.

**4. Traitement** – corticoïdes topiques.



Fig. 15.23 Xanthogranulome cutané

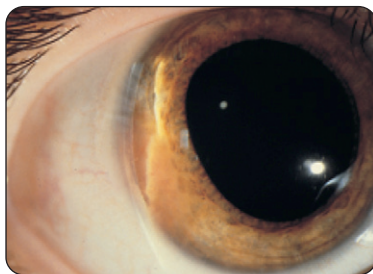


Fig. 15.24 Xanthogranulome irien

## Petites lésions multiples bénignes

1. **Éphérides** – plus petites que les nævus et ne déforment jamais l'architecture irienne (Fig. 15.25).
2. **Taches de Brushfield** – lésions pâles du stroma périphérique (Fig. 15.26) retrouvées chez certains sujets sains et chez la majorité des patients présentant une trisomie 21.
3. **Nodules de Lisch** – petits nævus en relief (Fig. 15.27) retrouvés chez tous les patients avec NF 1 après l'âge de 16 ans.

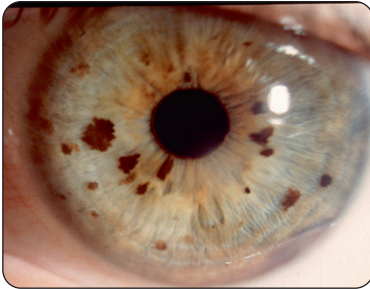


Fig. 15.25 Éphérides iriens

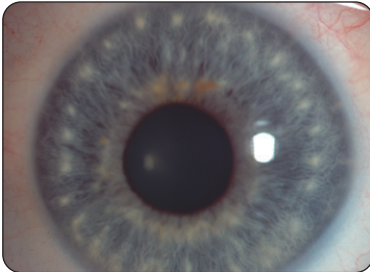


Fig. 15.26 Taches de Brushfield

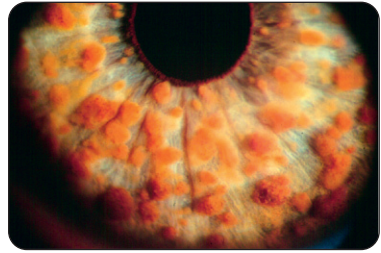


Fig. 15.27 Nodules de Lisch

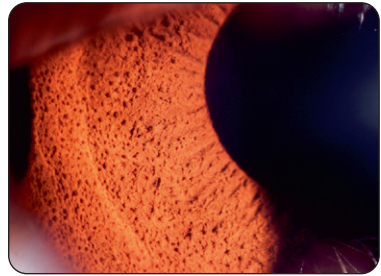


Fig. 15.28 Mammillations

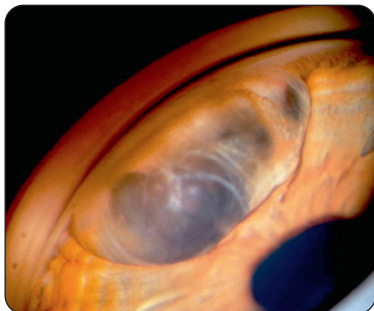
4. **Mammillations** – très petites lésions villiformes (Fig. 15.28) qui surviennent de façon plus fréquente chez les patients atteints de mélanose oculaire congénitale, de NF 1, d'une anomalie d'Axenfeld-Rieger ou de Peters.

## Kystes iriens

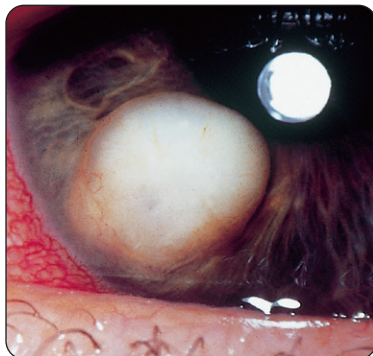
### Kystes primitifs

1. **Kyste stromal** – lésion unique, unilatérale à paroi antérieure lisse, translucide (Fig. 15.29).
2. **Kyste épithélial** – lésion arrondie marron uni- ou bilatérale, unique ou multiple (Fig. 15.30).





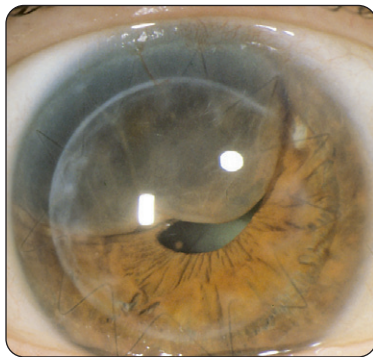
**Fig. 15.29** Kyste stromal primitif



**Fig. 15.31** Kyste secondaire perlé



**Fig. 15.30** Kyste épithélial primitif

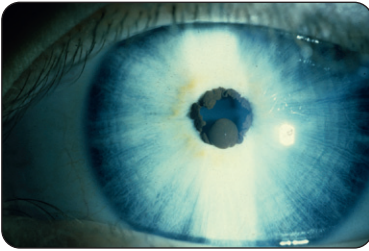


**Fig. 15.32** Kyste séreux secondaire après une kératoplastie

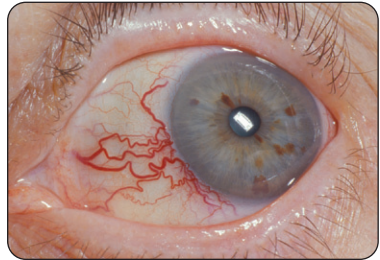
## Kystes secondaires

1. **Kyste d'implantation** – secondaire à un dépôt de cellules épithéliales conjonctivales ou cornéennes au niveau de l'iris après une chirurgie ou une plaie pénétrante.
  - a. **Perlé** – lésion blanche, stromale à parois opaques non reliée à la plaie (*Fig. 15.31*).

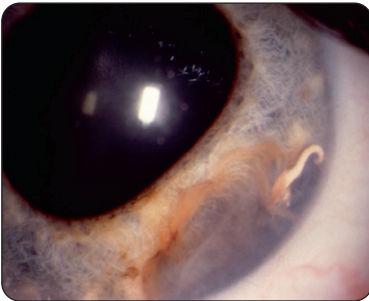
- b. **Séreux** – lésion translucide, remplie de liquide qui peut être connectée à la plaie (*Fig. 15.32*).
2. **Utilisation prolongée de myotiques à longue durée d'action** – plusieurs petits kystes le long du rebord pupillaire (*Fig. 15.33*); prévention : phényléphrine 2,5 % en topique.
3. **Parasitaire** – très rare (*Fig. 15.34*).



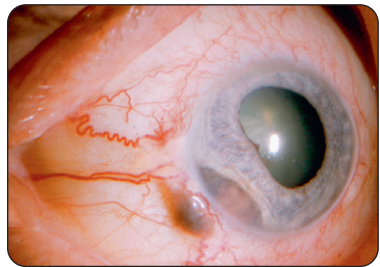
**Fig. 15.33** Kystes secondaires à une utilisation prolongée de myotiques



**Fig. 15.35** Vaisseaux sentinelles



**Fig. 15.34** Kyste parasitaire

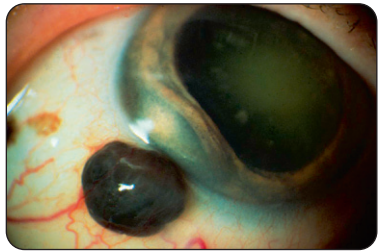


**Fig. 15.36** Vaisseaux sentinelles, érosion à travers la racine de l'iris et début d'extension extraoculaire

## Tumeurs du corps ciliaire

### Mélanome du corps ciliaire

- 1. Présentation** – 6<sup>e</sup> décennie, avec une symptomatologie visuelle, mais parfois découverte fortuite.
- 2. Les signes** dépendent de la taille et de la localisation de la tumeur :
  - Vaisseaux sentinelles dans le même quadrant que la tumeur (*Fig. 15.35*).
  - Érosions à travers la racine irienne (*Fig. 15.36*).
  - Extension extraoculaire (*Fig. 15.37*).



**Fig. 15.37** Extension extraoculaire extensive



- Pression sur le cristallin – astigmatisme, subluxation ou formation de cataracte (Fig. 15.38).
- Les tumeurs de grande taille peuvent être vues en ophtalmoscopie (Fig. 15.39).
- DR exsudatif secondaire à une extension postérieure.
- Les atteintes circonférentielles sur 360° sont inhabituelles et difficiles à diagnostiquer.

### 3. Traitement

- Iridocyclectomie** – pour les tumeurs de taille petite ou moyenne.
- Radiothérapie** – brachythérapie ou faisceau de protons.

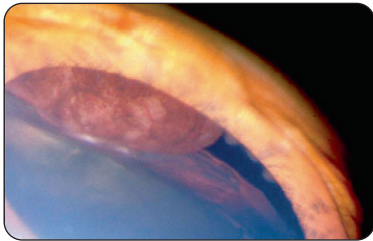


Fig. 15.38 Pression sur le cristallin

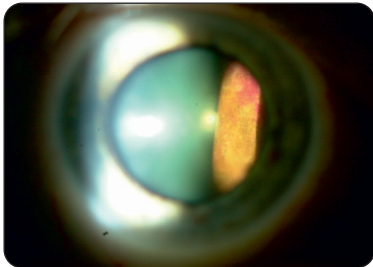


Fig. 15.39 Mélanome du corps ciliaire

- Énucléation** – pour les tumeurs de grande taille et celles responsables d'un glaucome secondaire.

## Médulloépithéliome

- Définition** – tumeur embryonnaire rare bénigne ou maligne qui provient de la couche interne de la cupule optique.
- Présentation** – 1<sup>re</sup> décennie, avec une baisse visuelle, une douleur, une photophobie ou une leucocorie.
- Signes**
  - Masses du corps ciliaire qui peuvent être solides ou polykystiques (Fig. 15.40).
  - Masse au niveau de la chambre antérieure qui peut contenir des opacités gris-blanc faites de cartilage (Fig. 15.41).
  - Tumeur plane se développant en arrière du cristallin et qui peut ressembler à une membrane cyclitique.
- Complications** – glaucome, cataracte et DR.
- Traitement** – une énucléation est souvent nécessaire.

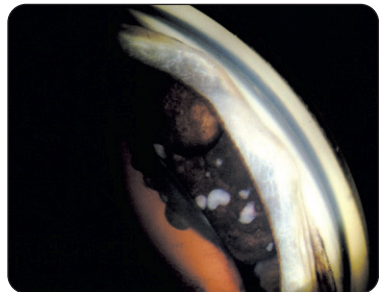


Fig. 15.40 Médulloépithéliome

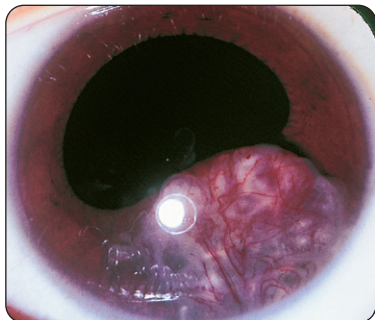


Fig. 15.41 Médulloépithéliome

## Mélanome choroïdien

### Histologie

#### Types cellulaires

##### 1. Cellules fusiformes (Fig. 15.42)

- Cellules disposées en faisceaux serrés, à parois mal individualisées et à cytoplasme fibrillaire ou finement granulaire.
- Les noyaux cellulaires sont de tailles variables et leurs nucléoles peuvent ou non être distingués.

##### 2. Cellules épithélioïdes (Fig. 15.43)

- Grosses cellules pléomorphes souvent polyédriques à cytoplasme éosinophile abondant et à parois bien visibles.

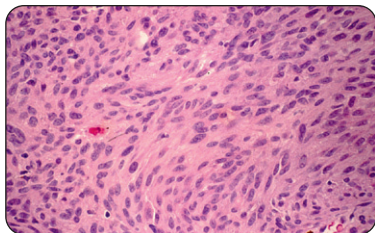


Fig. 15.42 Cellules fusiformes

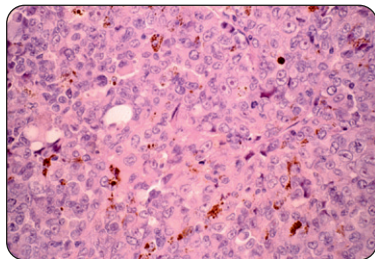


Fig. 15.43 Cellules épithélioïdes

- Les noyaux cellulaires sont de grande taille, avec une chromatine disposée grossièrement et de gros nucléoles.

#### Classification de Callender des mélanomes uvéaux

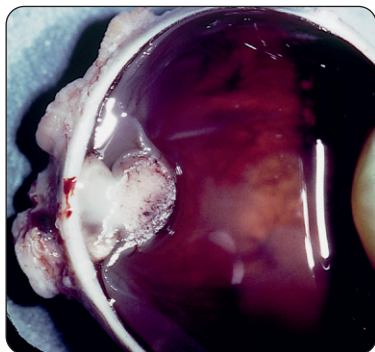
1. **Fusifformes** – formés exclusivement de cellules fusiformes.
2. **Mixtes** – association de cellules fusiformes et de cellules épithélioïdes.

#### Aspects de l'extension tumorale

- Extension à travers la membrane de Bruch et l'EP, avec hernie vers l'espace sous-rétinien donnant un aspect en bouton de chemise (Fig. 15.44).
- L'invasion des canaux scléraux (sanguins et nerveux) donne une extension orbitaire.
- Invasion des veines vortiqueuses.
- Métastases essentiellement vers le foie.

#### Facteurs de mauvais pronostic

1. **Facteurs histologiques** – nombreuses cellules épithélioïdes, noyaux longs et larges, nucléoles longs et larges, boucles vasculaires fermées et infiltration lymphocytaire.



**Fig. 15.44** Mélanome en bouton de chemise



**Fig. 15.45** Mélanome pigmenté

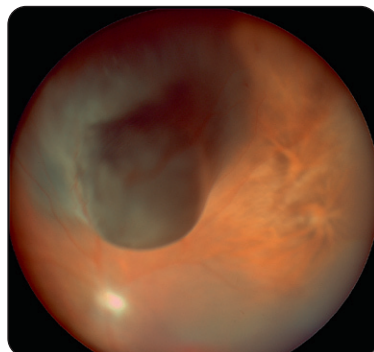
- 2. Anomalies chromosomiques** – perte du chromosome 3 et gain du chromosome 8.
- 3. Tumeurs de grande taille.**
- 4. Extension extrasclérale.**
- 5. Localisation antérieure.**
- 6. Récidive tumorale locale.**

## Diagnostic

- 1. Présentation** – vers l'âge de 60 ans, avec une baisse visuelle, des métamorphopsies, une amputation du champ visuel, des myodésopsies ou des photopsies.
- 2. Signes**
  - Masse surélevée sous-rétinienne en dôme qui peut être pigmentée (Fig. 15.45) ou achrome (Fig. 15.46).
  - Aspect en champignon ou en bouton de chemise (Fig. 15.47).
  - DR exsudatif initialement confiné à la surface de la tumeur puis qui s'étend en inférieur et devient bulleux (Fig. 15.48).



**Fig. 15.46** Mélanome achrome



**Fig. 15.47** Mélanome en bouton de chemise

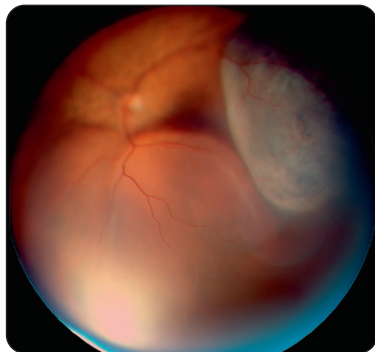


Fig. 15.48 DR exsudatif bulleux

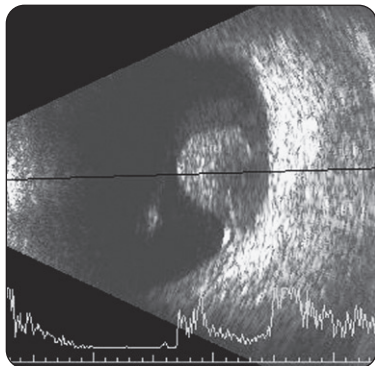


Fig. 15.50 Tumeur en bouton de chemise

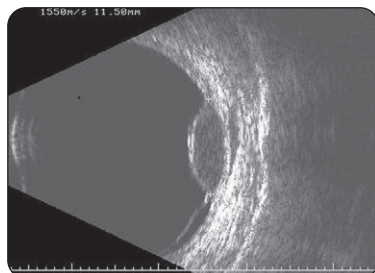


Fig. 15.49 Tumeur en forme de dôme

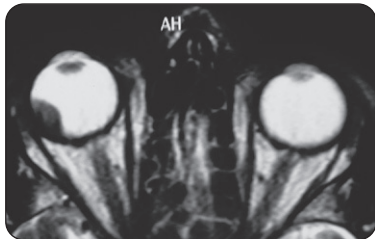


Fig. 15.51 IRM axiale en séquence T2 d'un mélanome à droite

### 3. Échographie

- Lésion échogène avec une excavation choroïdienne et un cône d'ombre orbitaire (Fig. 15.49).
- L'aspect en bouton de chemise est quasi pathognomonique (Fig. 15.50).

### 4. IRM – tumeur hyperintense en T1 et hypo-intense en T2 (Fig. 15.51).

## Traitement

1. **Brachythérapie** – avec des plaques de ruthénium-106 ou d'iode-125 (Fig. 15.52) si le diamètre basal est inférieur à 20 mm.
2. **Radiothérapie externe** – pour les tumeurs où la brachythérapie n'est pas possible.
3. **Radiochirurgie stéréotaxique** (couteau gamma).
4. **Thermothérapie transpupillaire (TTT)** – pour certaines petites tumeurs ou en traitement adjuvant à la radiothérapie.

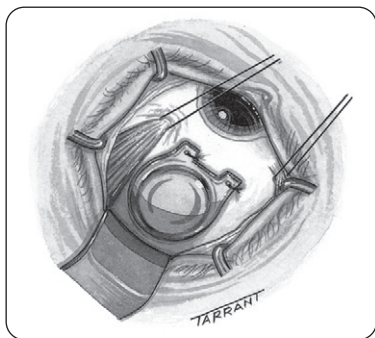


Fig. 15.52 Plaque radioactive

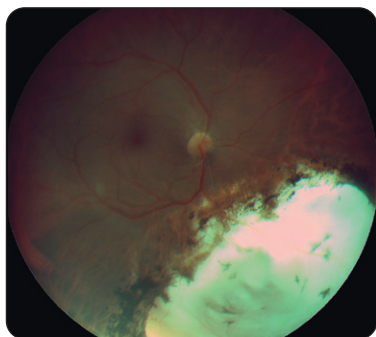


Fig. 15.53 Aspect après choroïdectomie

**5. Choroïdectomie** – pour les tumeurs trop épaisses pour la radiothérapie mais dont le diamètre est inférieur à 16 mm (Fig. 15.53).

**6. Énucléation** – pour les tumeurs de grande taille, en cas d'invasion du disque optique, d'atteinte extensive du corps ciliaire ou de l'angle iridocornéen ou de perte irréversible d'une vision utile.

**7. Exentération** – quand l'atteinte orbitaire est au-dessus de tout autre chirurgie ou radiothérapie.

**8. Maladie métastatique** – chimiothérapie systémique et/ou immunothérapie. Les métastases hépatiques peuvent être traitées par une chimiothérapie intrahépatique ou une hépatectomie partielle.

## Autres tumeurs choroïdiennes

### Nævus choroïdien

#### 1. Signes

- Lésion ovale, ardoisée à bords un peu flous (Fig. 15.54).
- Taille : diamètre basal < 5 mm (c'est-à-dire 3 diamètres papillaires) et épaisseur < 1 mm.
- Drusen de surface sur les lésions étendues (Fig. 15.55).

**2. Nævus suspect** – les aspects suivants peuvent faire craindre qu'une lésion mélanocytaire n'est pas un nævus mais un petit mélanome :

- Vision floue, métamorphopsies et photopsies.
- Diamètre > 5 mm et épaisseur > 1 mm.

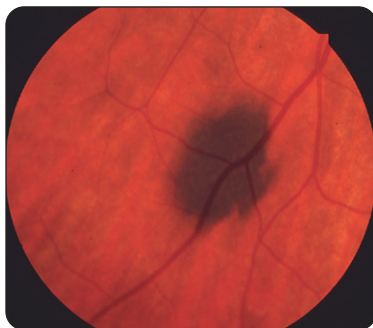


Fig. 15.54 Petit nævus





**Fig. 15.55** Gros nævus avec des drusen de surface



**Fig. 15.56** Nævus suspect avec lipofuscine

- Pigment orange en surface (lipofuscine – Fig. 15.56).
- Absence de drusen à la surface d'une grande lésion.
- Proximité du disque optique.

### 3. Prise en charge

- Nævus typique* – ne nécessite pas de suivi.
- Nævus suspect* – rétinothérapie et échographie de référence puis suivi indéfini.

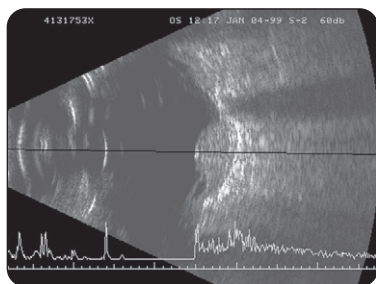
### 4. Associations systémiques – NF 1 et syndrome du nævus dysplasique.

## Hémangiome choroïdien circonscrit

- Présentation** – 4<sup>e</sup>–5<sup>e</sup> décennie, avec un flou de la vision centrale, une amputation du champ visuel ou des métamorphopsies.
- Signes** – masse orange-rouge ovale à limites mal définies au niveau du pôle postérieur (Fig. 15.57).
- AF** – hyperfluorescence précoce irrégulière puis hyperfluorescence tardive diffuse intense.
- Échographie** – lésion échogène à surface antérieure bien limitée mais sans excavation choroïdienne et sans cône d'ombre orbitaire (Fig. 15.58).



**Fig. 15.57** Hémangiome choroïdien circonscrit



**Fig. 15.58** Échographie d'un mélanome choroïdien circonscrit

5. **Complications** – métaplasie fibreuse, dégénérescence rétinienne cystoïde et DR séreux.
6. **Traitement** – photothérapie dynamique (PDT), si la vision est menacée.

## Hémangiome choroïdien diffus

1. **Associations systémiques** – syndrome de Sturge-Weber dans la majorité des cas.
2. **Signes** – couleur rouge foncée (ketchup) plus marquée au pôle postérieur (Fig. 15.59).
3. **Échographie** – épaissement choroïdien diffus.
4. **Complications** – dégénérescence rétinienne cystoïde et DR exsudatif.
5. **Traitement** – radiothérapie externe en cas de menace visuelle.



Fig. 15.59 Hémangiome choroïdien diffus

## Mélanocytome

1. **Définition** – tumeur non progressive, très pigmentée, située le plus souvent au niveau de la tête du nerf optique, mais peut être localisée partout ailleurs au niveau de l'uvée.



Fig. 15.60 Mélanocytome

2. **Signes** – lésion marron foncé ou noire à bords d'aspect peigné localisée au niveau de la couche des fibres nerveuses rétiniennes qui peut s'étendre au-delà des marges du disque optique (Fig. 15.60).
3. **Traitement** – non nécessaire.

## Ostéome choroïdien

1. **Définition** – tumeur osseuse bénigne, lentement progressive, plus fréquente chez les femmes; atteint les deux yeux dans 25 % des cas mais pas toujours simultanément.
2. **Présentation** – 2<sup>e</sup>-3<sup>e</sup> décennie, avec une baisse visuelle progressive si la macula est atteinte par la tumeur elle-même ou par des NVC.
3. **Signes**
  - Lésion jaune-orange, à bords bien définis, située au niveau du pôle postérieur (Fig. 15.61).
  - Altération de l'EP dans les cas chroniques (Fig. 15.62).
4. **Échographie** – surface antérieure fortement échogène et cône d'ombre orbitaire postérieur (Fig. 15.63).
5. **Scanner** – confirme l'aspect osseux de la tumeur (Fig. 15.64).
6. **Traitement** – impossible.





Fig. 15.61 Ostéome choroïdien



Fig. 15.62 Ostéome choroïdien avec des altérations de l'EP

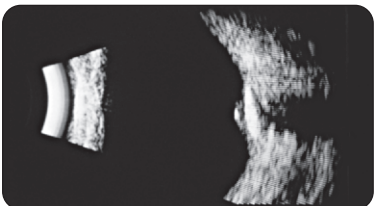


Fig. 15.63 Échographie d'un ostéome



Fig. 15.64 Scanner axial d'un ostéome à droite

## Métastases choroïdiennes

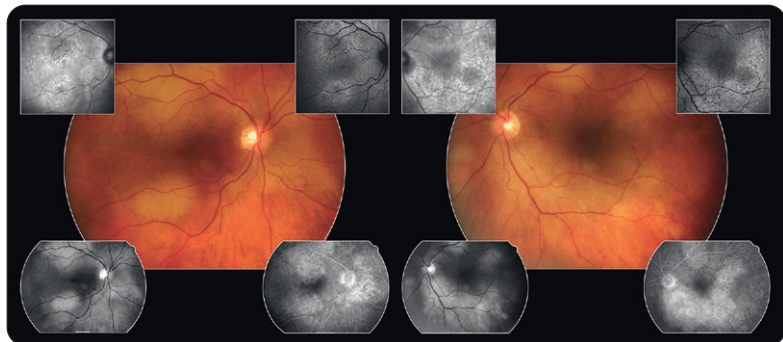
**1. Cancers primitifs les plus fréquents** – cancer du sein chez la femme et cancer bronchopulmonaire chez les deux sexes; plus rarement : cancers digestifs, rénaux et mélanome cutané.

### 2. Signes

- Lésion en plaque rapidement progressive d'aspect blanc crémeux située essentiellement au niveau du pôle postérieur (Fig. 15.65).
- DR exsudatif secondaire.
- Les dépôts sont multifocaux dans 30 % des cas et bilatéraux dans 10 à 30 % des cas (Fig. 15.66).



Fig. 15.65 Métastase d'un cancer du sein



**Fig. 15.66** Métastases bilatérales multifocales

### 3. Traitement

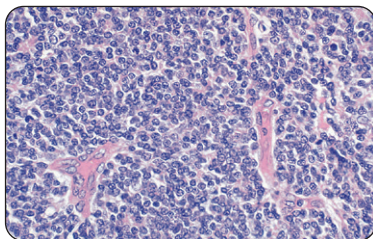
- a. Surveillance** – pour les patients asymptomatiques ou ceux sous chimiothérapie systémique.
- b. Radiothérapie** – externe ou brachythérapie.
- c. TTT** – pour les petites tumeurs avec peu de liquide sous-rétinien.
- d. Traitement systémique** – de la tumeur primitive peut être bénéfique.

## Rétinoblastome

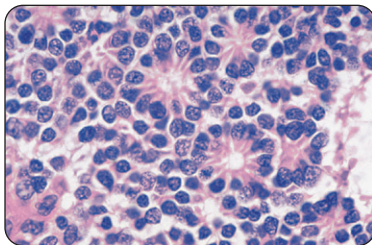
### Histologie

La tumeur est composée de petites cellules éosinophiles (rétinoblastes) avec de grands nucléoles hyperchromatiques et un cytoplasme peu abondant. Plusieurs tumeurs sont non différenciées (Fig. 15.67), mais certains degrés de différenciation peuvent se voir et sont caractérisés par la formation de rosettes. Ces rosettes sont de trois types :

**1. Flexner-Wintersteiner** – lumière centrale entourée par de grandes cellules en colonnes dont les nucléoles se situent loin de la lumière (Fig. 15.68).



**Fig. 15.67** Rétinoblastome indifférencié



**Fig. 15.68** Rosettes de Flexner-Wintersteiner

**2. Homer-Wright** – cellules disposées autour d'un amas éosinophile sans lumière centrale (Fig. 15.69).

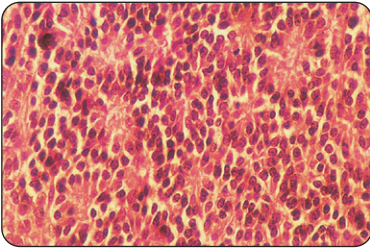


Fig. 15.69 Rosettes de Homer-Wright

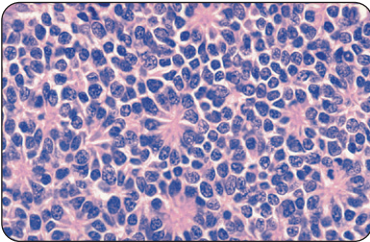


Fig. 15.70 Fleurettes

**3. Fleurettes** – groupes de cellules avec de longues projections cytoplasmiques à travers une membrane fenestrée ressemblant à des bouquets de fleurs (Fig. 15.70).

### Extension tumorale

- 1. Aspects de croissance** – endophytique (vers le vitré – Fig. 15.71) ou exophytique (vers les espaces sous-choroïdiens) à l'origine d'un DR (Fig. 15.72).
- 2. Invasion du nerf optique** – puis extension de la tumeur à travers les espaces sous-choroïdiens vers le cerveau.
- 3. Infiltration rétinienne diffuse.**
- 4. Atteinte métastatique** – vers les ganglions régionaux, les poumons, le cerveau et l'os.

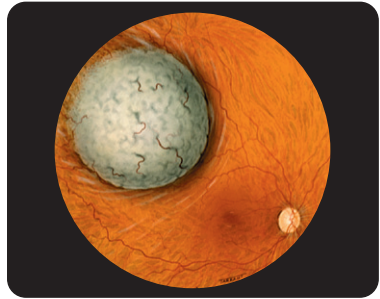


Fig. 15.71 Tumeur endophytique

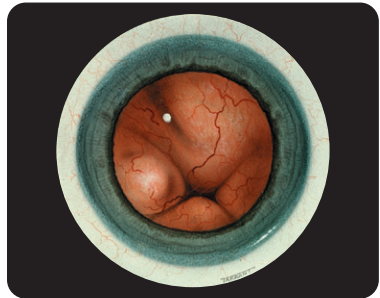


Fig. 15.72 Tumeur exophytique

### Génétique

Le rétinoblastome est secondaire à la transformation maligne des cellules rétinienne primitives avant leur différenciation, et peut être héréditaire ou pas. Le gène prédisposant (*RBI1*) est localisé en 13q14.

- 1. La forme héréditaire** (germinale) représente 40 % des cas. La mutation est transmise dans 50 % des cas mais comme la pénétrance est incomplète, seuls 40 % de la descendance sont atteints.
  - Si un enfant présente un rétinoblastome héréditaire, le risque pour chaque membre de

sa fratrie est de 2 % si ses deux parents sont sains, et de 40 % quand un des deux parents est atteint.

- Environ 15 % des patients avec rétinoblastome héréditaire ont une atteinte unilatérale.

## 2. La forme **non héréditaire**

(somatique) représente 60 % des cas. La tumeur est unilatérale, non transmissible et ne prédispose pas à un deuxième cancer non oculaire.

## Diagnostic et traitement

**1. Présentation** – au cours de la première année de vie dans les cas bilatéraux et vers les 2 ans dans les cas unilatéraux.

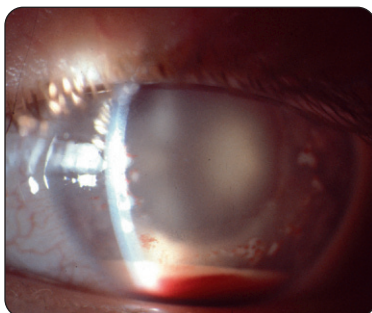
- La leucocorie (reflet pupillaire blanc – *Fig. 15.73*) est la plus fréquente.
- Strabisme.
- Glaucome secondaire parfois associé à une buphtalmie.
- Atteinte diffuse du segment antérieur – uvéite, nodules iriens, hyphéma et pseudohypopyon (*Fig. 15.74*).
- Inflammation orbitaire pouvant mimer une cellulite orbitaire ou préseptale.
- Invasion orbitaire avec exophtalmie et atteinte osseuse dans les cas négligés.

## 2. Signes

- Tumeur intrarétinienne – lésion homogène, en forme de dôme,



**Fig. 15.73** Leucocorie



**Fig. 15.74** Infiltration du segment antérieur



**Fig. 15.75** Rétinoblastome intrarétinien

avec parfois des taches blanches de calcification (*Fig. 15.75*).

- Tumeur endophytique – masse blanche s'étendant vers le vitré (voir *Fig. 15.71*), avec parfois un essaimage vitréen.
- Tumeur exophytique – masses sous-rétiniennes blanches multilobulaires, surmontées par un DR (voir *Fig. 15.72*).

3. **Échographie** – permet de mesurer la taille de la tumeur et de rechercher les calcifications (Fig. 15.76).
4. **IRM** – est utile pour analyser le nerf optique et rechercher un pinéaloblastome (Fig. 15.77).
5. **Traitement**
  - a. *Petites tumeurs* – photocoagulation et cryothérapie.
  - b. *Tumeurs de taille moyenne* – brachythérapie ou chimiothérapie.
  - c. *Tumeurs de grande taille* – chimiothérapie ou énucléation.

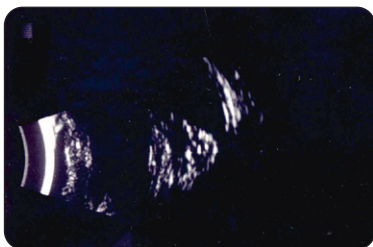


Fig. 15.76 Calcifications en échographie

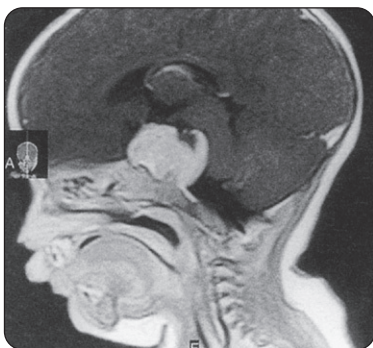


Fig. 15.77 Coupe sagittale en IRM montrant un pinéaloblastome

## Autres tumeurs réiniennes

### Rétinome (rétinocytome)

Variante bénigne du rétinoblastome caractérisée par une masse lisse, en forme de dôme qui implique spontanément vers une lésion calcifiée associée à des altérations de l'EP et une atrophie chorioretinienne – aspect similaire à celui d'un rétinoblastome après irradiation (Fig. 15.78).

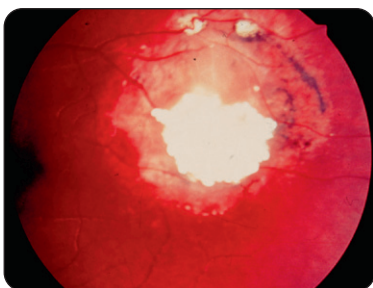


Fig. 15.78 Rétinome

### Astrocytome

1. **Association systémique** – 50 % des patients atteints de sclérose tubéreuse présentent des astrocytomes réiniens qui peuvent être multiples et bilatéraux.
2. **Signes**
  - Plaque ou nodule périphérique jaunâtre (Fig. 15.79).
  - Lésion péripapillaire avec aspect de mûre (Fig. 15.80).
  - Les lésions anciennes peuvent se calcifier (Fig. 15.81).
3. **Traitement** – non indiqué.



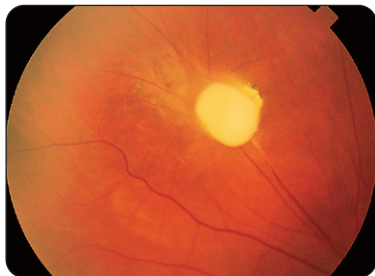


Fig. 15.79 Astrocytome nodulaire

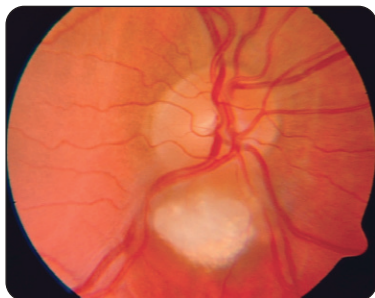


Fig. 15.80 Astrocytome en forme de mûre

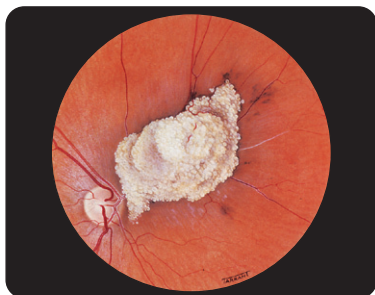


Fig. 15.81 Astrocytome géant calcifié

## Hémangioblastome rétinien

### 1. Association systémique

- Environ 50 % des patients présentant une lésion solitaire et presque tous les patients présentant des lésions multiples ont un syndrome de Von Hippel-Lindau (VHL).
- La prévalence des tumeurs rétinienues dans le VHL est d'environ 60 % des cas.

### 2. Présentation – perte visuelle chez l'adulte.

### 3. Signes

- Masse périphérique rouge-orange avec dilatations et tortuosités de l'artère nourricière et des veines de drainage (Fig. 15.82).
- L'atteinte du nerf optique est moins fréquente (Fig. 15.83).

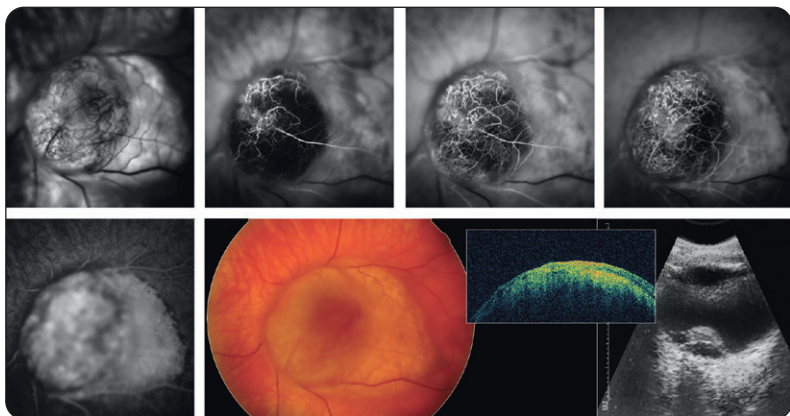
### 4. AF – hyperfluorescence précoce et diffusions tardives (Fig. 15.83).

### 5. Complications – exsudation (Fig. 15.84), œdème maculaire, DR et hémorragie intravitréenne.

### 6. Traitement – photocoagulation au laser, cryothérapie, PDT et traitement anti-VEGF.



Fig. 15.82 Hémangioblastome



**Fig. 15.83** Hémangioblastome du disque optique; l'AF montre un remplissage précoce et une diffusion tardive



**Fig. 15.84** Exsudation à partir d'un hémangioblastome du disque optique



**Fig. 15.85** Hémangiome caverneux périphérique

## Hémangiome caverneux

**1. Associations systémiques** – la tumeur est habituellement sporadique mais parfois AD et associée à des lésions de la peau et de du SNC (« phacomatose neuro-oculocutanée »).

## 2. Signes

- Chapelets périphériques d'anévrismes sacculaires ressemblant à des grappes de raisin (Fig. 15.85).
- L'atteinte du nerf optique est moins habituelle (Fig. 15.86).





**Fig. 15.86** Hémangiome caverneux du disque optique



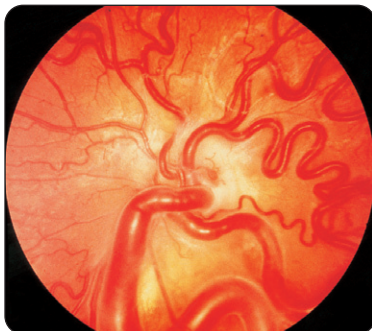
**Fig. 15.87** AF d'un hémangiome caverneux

- Les globules rouges peuvent sédimenter et se séparer du plasma, donnant un aspect de ménisque mieux visualisé en angiographie à la fluoresceïne (*Fig. 15.87*).

**3. Traitement** – non indiqué.

### Hémangiome racémeux

**1. Définition** – malformation congénitale où il existe une



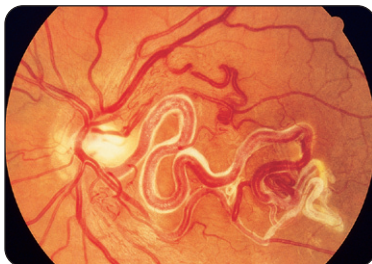
**Fig. 15.88** Hémangiome racémeux

communication directe entre une artère et une veine sans lit capillaire.

**2. Association systémique** – certains patients présentent une lésion similaire homolatérale au niveau du cerveau, de la base du cerveau et de la fosse postérieure (syndrome de Wyburn-Mason).

### 3. Signes

- Vaisseaux élargis, tortueux, plus nombreux que la normale, avec aspect similaire de l'artère et de la veine (*Fig. 15.88*).
- Avec le temps, les vaisseaux deviennent scléreux (*Fig. 15.89*).



**Fig. 15.89** Hémangiome racémeux avec des vaisseaux sclérosés

**4. AF** – hyperfluorescence sans diffusion.

**5. Traitement** – non indiqué.

### Tumeur vasoproliférative

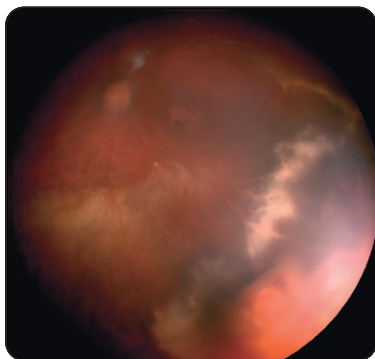
**1. Définition** – lésion rare gliovasculaire qui peut être primitive ou secondaire à une uvéite intermédiaire, un traumatisme oculaire et une rétinopathie pigmentaire.

**2. Présentation** – 5<sup>e</sup>–6<sup>e</sup> décennie, avec un flou visuel.

**3. Signes** – masse rouge jaunâtre, rétinienne ou sous-rétinienne, avec des télangiectasies au niveau de la périphérie (Fig. 15.90).

**4. Complications** – formation d'exsudats durs et DR exsudatif.

**5. Traitement** – cryothérapie, brachythérapie ou traitement anti-VEGF.



**Fig. 15.90** Tumeur vasoproliférative avec un DR

### Lymphome oculaire primitif

**1. Définition**

- Fait partie des lymphomes primitifs du SNC, une variante des

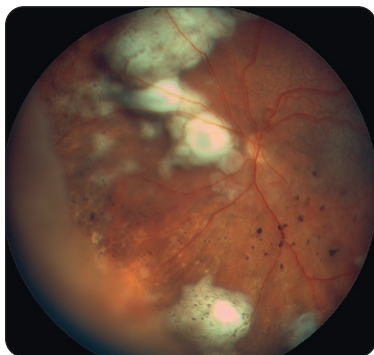
lymphomes extraganglionnaires non hodgkiniens.

- Environ 20 % des patients présentant un lymphome du SNC ont des manifestations oculaires, qui peuvent précéder ou suivre l'atteinte neurologique.

**2. Présentation** – myodésopsies, flou visuel, œil rouge ou photophobie.

**3. Signes**

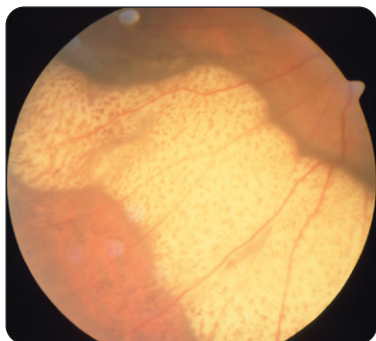
- Uvéite antérieure modérée.
- Amas cellulaires vitréens.
- Importants infiltrats solides blanc-jaune, multifocaux, situés sous l'EP qui progressent et atteignent la choroïde (Fig. 15.91).



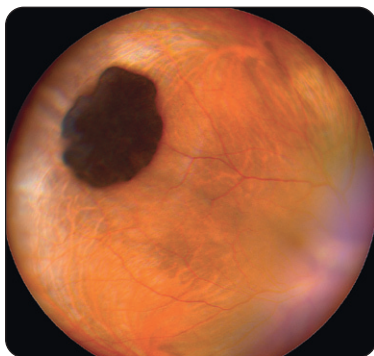
**Fig. 15.91** Infiltrats lymphomateux multifocaux

- Parfois, les dépôts situés sous l'EP coalescent et peuvent former un anneau entourant l'équateur (Fig. 15.92).
- Infiltration diffuse rétinienne ou sous-rétinienne et DR (Fig. 15.93).

**4. Traitement** – radiothérapie, méthotrexate intravitréen et chimiothérapie systémique.



**Fig. 15.92** Infiltrats coalescents



**Fig. 15.94** Hypertrophie congénitale de l'EP typique



**Fig. 15.93** Atteinte diffuse avec un DR plat



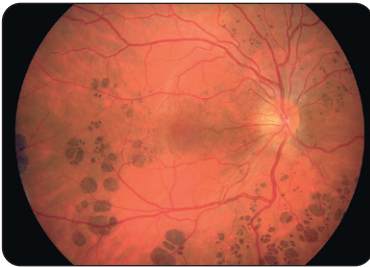
**Fig. 15.95** Hypertrophie congénitale de l'EP atypique avec des lacunes

## Tumeurs de l'épithélium pigmentaire

### Hypertrophie congénitale typique de l'EP

**1. Lésion unique**, plane, gris foncé ou noire, arrondie ou ovale bien limitée (Fig. 15.94), souvent associée à des lacunes dépigmentées (Fig. 15.95).

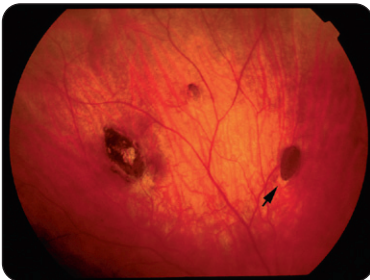
**2. Multiples lésions** disposées selon un modèle ressemblant à des empreintes animales (pigmentation en pattes d'ours – Fig. 15.96).



**Fig. 15.96** Pigmentation en pattes d'ours

### Hypertrophie congénitale atypique de l'EP

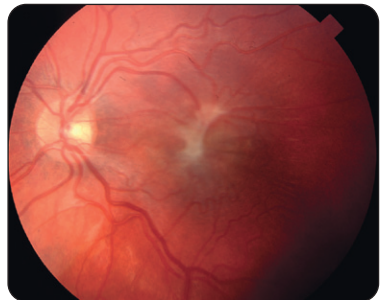
- 1. Signes** – lésions multiples, bilatérales, largement espacées, ovales ou en fuseau avec hyperpigmentation d'un bord (Fig. 15.97).
- 2. Associations systémiques** – polypose adénomateuse familiale, syndrome de Gardner et syndrome de Turcot.



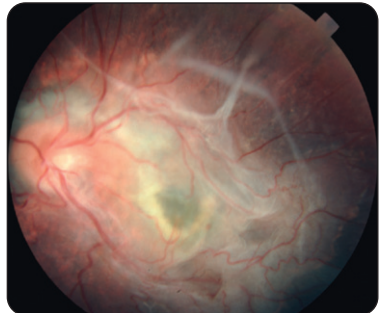
**Fig. 15.97** Hypertrophie congénitale de l'EP atypique

### Hamartome combiné de la rétine et de l'EP

- 1. Signes** – lésion profonde, grisâtre, légèrement surélevée, associée à des plis rétiens superficiels et une tortuosité vasculaire au niveau du pôle postérieur (Fig. 15.98) ou ailleurs.
- 2. Complications** – traction sur la macula et du disque optique (Fig. 15.99), formation d'exsudats durs, rétinoshisis et hémorragie vitréenne.
- 3. Traitement** – non indiqué.



**Fig. 15.98** Hamartome combiné de la rétine et de l'EP



**Fig. 15.99** Grande lésion exerçant une traction sur le disque optique

## Hamartome congénital de l'EP

- 1. Signes** – petite lésion noire, nodulaire bien limitée, adjacente à la fovéola (Fig. 15.100).
- 2. Traitement** – non indiqué.

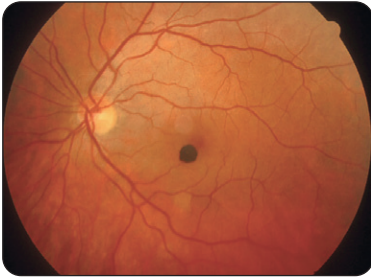


Fig. 15.100 Hamartome congénital de l'EP

## Syndrome paranéoplasiques

### Prolifération mélanocytaire uvéale diffuse bilatérale (*bilateral diffuse uveal melanocytic proliferation [BDUMP]*)

- 1. Définition** – maladie très rare survenant habituellement chez des patients présentant un cancer systémique, parfois méconnu, et dans laquelle il y a une prolifération de mélanocytes bénins au niveau de la choroïde externe.
- 2. Signes**
  - Lésions choroïdiennes multiples ressemblant à des nævus (Fig. 15.101).
  - Plusieurs taches d'épaississement sous-rétinien rouge-gris.



Fig. 15.101 Lésions ressemblant à des nævus dans le cadre d'un BDUMP

- DR exsudatif et cataracte rapidement évolutive.
- 3. Traitement** – le traitement de la tumeur sous-jacente peut être suivi d'une régression du BDUMP mais sans amélioration de la vision.

## Rétinopathie associée au cancer

- 1. Association** – cancer bronchique à petites cellules (le plus souvent), cancers gynécologiques et cancer du sein.
- 2. Symptômes**
  - Miroitement ou tremblement des lumières.
  - Diminution progressive de l'acuité visuelle et de la vision des couleurs, éblouissement, sensibilité à la lumière et scotome central.
  - Nyctalopie, scotome en anneau et perte du champ visuel périphérique secondaire à une dysfonction des bâtonnets.
- 3. Signes**
  - Le fond d'œil est souvent normal au départ.
  - Ensuite, on peut voir un amincissement artériolaire, une pâleur du disque optique et des altérations modérées de l'EP.

#### 4. Examens complémentaires

- a. *ERG* – fortement altéré en photopique et en scotopique ; adaptation à l'obscurité anormale.
- b. *Ponction lombaire* – peut montrer une hyperprotéïnorachie et une lymphocytose.

5. **Pronostic** – mauvais sur le plan vital et fonctionnel.

### Rétinopathie associée au mélanome

---

1. **Symptômes** – miroitement ou tremblement des lumières, nyctalopie, et perte visuelle lentement progressive qui survient

habituellement après le diagnostic de mélanome cutané.

2. **Signes** – le fond d'œil peut paraître normal, ou on peut voir une pâleur du disque optique, un amincissement vasculaire rétinien ou des cellules dans le vitré.

#### 3. **ERG**

- Diminution marquée de l'onde b en adaptation à la lumière et à l'obscurité et onde a normale (fonction normale des photorécepteurs).
- L'amplitude et la latence de l'onde b sont anormales.

4. **Pronostic visuel bon.**