

HEMANGIOME CHOROIDIEN

Margaret STERKERS

Deux Grands Types

- **Hémangiome choroïdien circonscrit**
- **Hémangiome choroïdien diffus**

**Il s'agit toujours d'un angiome caverneux,
mais les deux entités posent des problèmes
différents**

le circonscrit surtout un problème diagnostique

le diffus surtout un problème thérapeutique

Autres Formes

- **Hémangiopéricytome : 6 cas**
- **Hémangioendothéliome : 2 cas**
- **Hémangioblastome : 2 cas**

Exceptionnel

Hémangiome Choroïdien Circonscriit

- **Problème de diagnostic différentiel avec un mélanome achrome ou une métastase isolée**
- **Capital puisque le traitement et surtout le pronostic vital sont différents**
- **Avec les investigations actuelles, il ne doit pas y avoir d'erreurs**

Hémangiome Choroïdien Circonscrit

- **Shields et Coll., Ophthalmol., Déc. 2001**

- 200 cas vus avec le diagnostic de

Hémangiome	29%
------------	-----

Mélanome	29%
----------	-----

Métastase	9%
-----------	----

Décollement de rétine	6%
-----------------------	----

CRSC	5%
------	----

Autres	22%
--------	-----

Hémangiome Choroïdien Circonscrit

- **Isolé**
- **Homme (1/1,6 à 1/3,1)**
- **Age moyen : 45 ans**
- **Incidence inconnue**
 - 1 hémangiome pour 20 mélanomes
(Zografos, Lausanne)
 - 1 hémangiome pour 40 mélanomes
(Shields, Philadelphie)
- **Localisation rétro-équatoriale**
- **Taille** : moyenne de 6 à 10 mm de diamètre et de 3 à 4 mm d'épaisseur

Hémangiome Choroïdien Circonscrit

- **Motif de consultation**

– BAV	81%
– Altération du CV	7%
– Métamorphopsies	3%
– Corps flottants	2%
– Hypermétropie progressive	1%
– Photopsie	1%
– Douleurs	1%
– Découverte fortuite	6%

Hémangiome Choroïdien Circonscriit

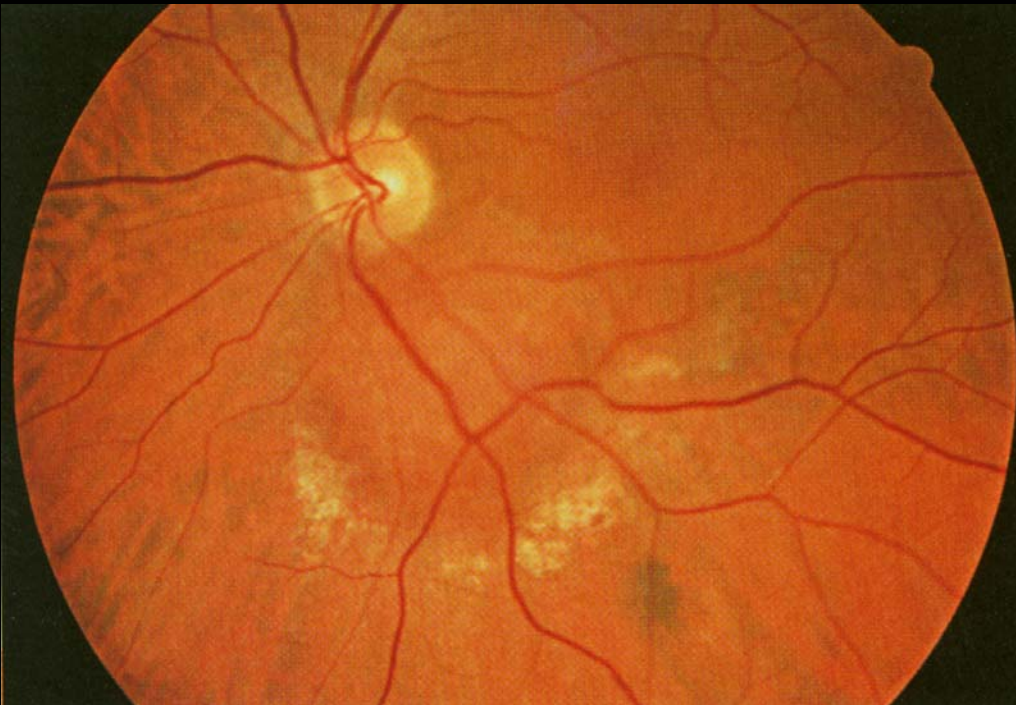
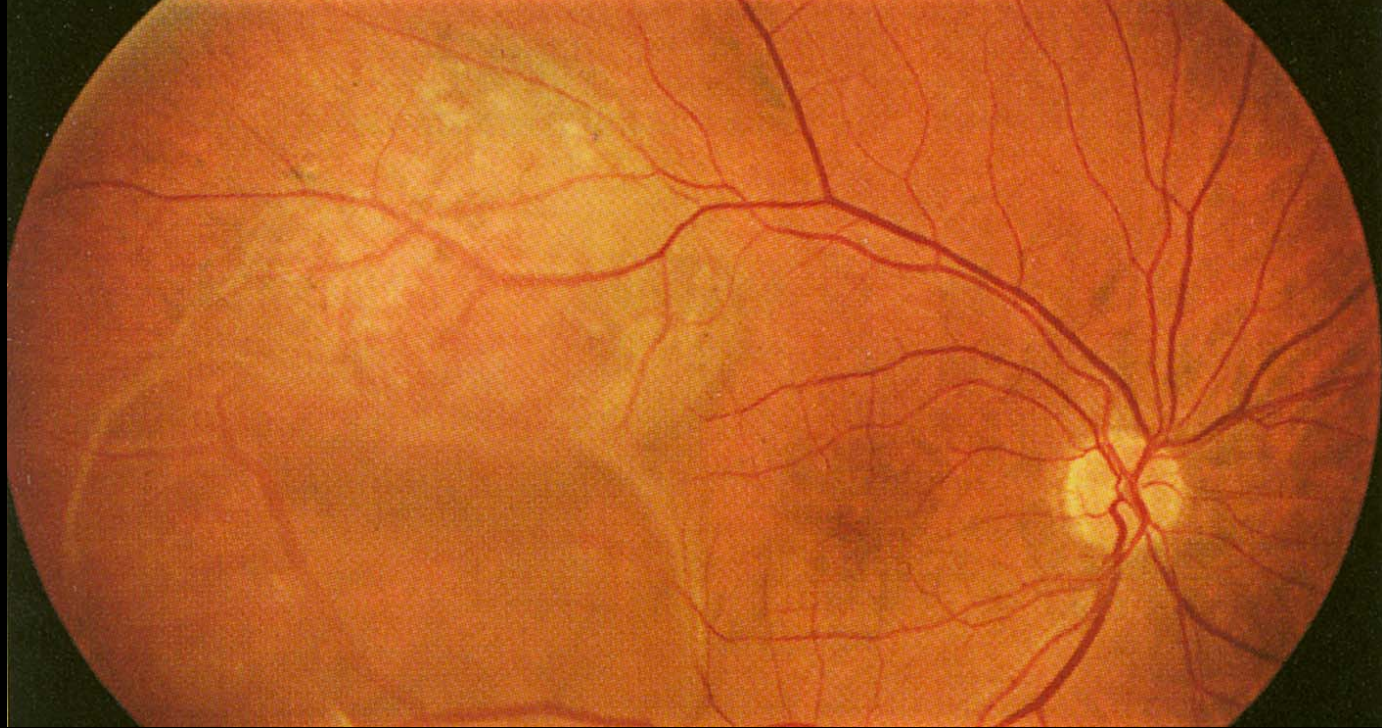
- **Aspect clinique**
 - Masse peu saillante rouge orangée
 - Halo sombre par refoulement de l'EP



Hémangiome Choroïdien Circonscrit

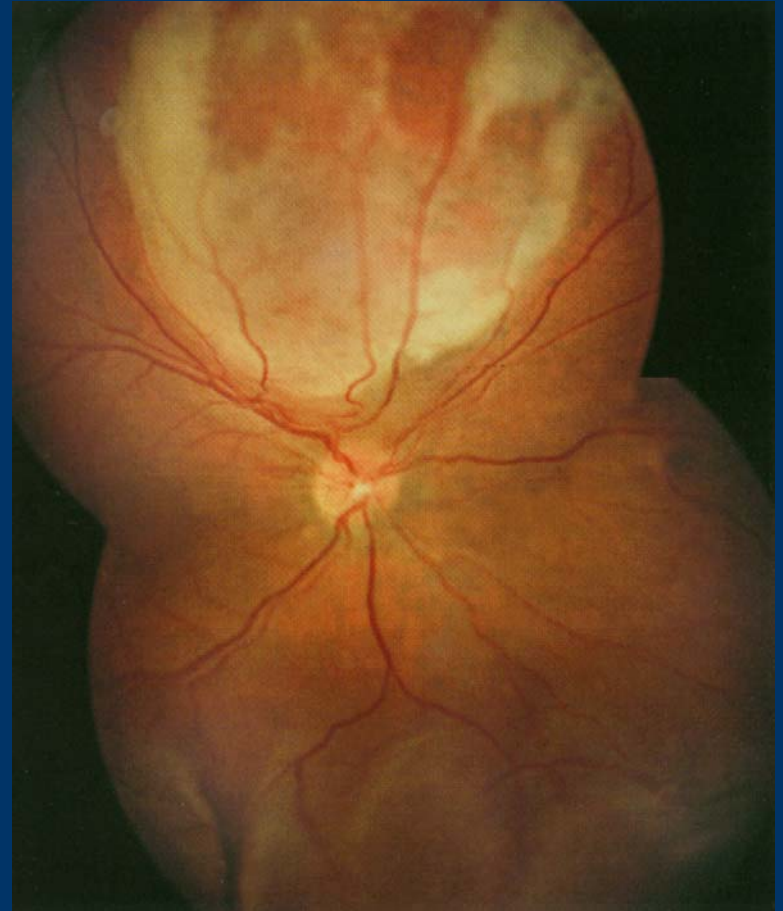
- **Signes inconstants**
 - Corps réfringents en surface
 - DSR dépassant les limites tumorales
 - Exsudats profonds autour du DSR
 - OMC





Hémangiome Choroidien Circonscriit

- **Signes inconstants**
 - Altérations de l'EP sur ou autour de la tumeur pouvant aller jusqu'à la métaplasie osseuse et aux NVSR, fibrose
- **Complication possible**
 - Néovaisseaux sous-réiniens
(Ruby et Coll., Arch. Ophthalmol., 1992, Leys et Coll., Retina, 1993)



Hémangiome Choroïdien Circonscriit

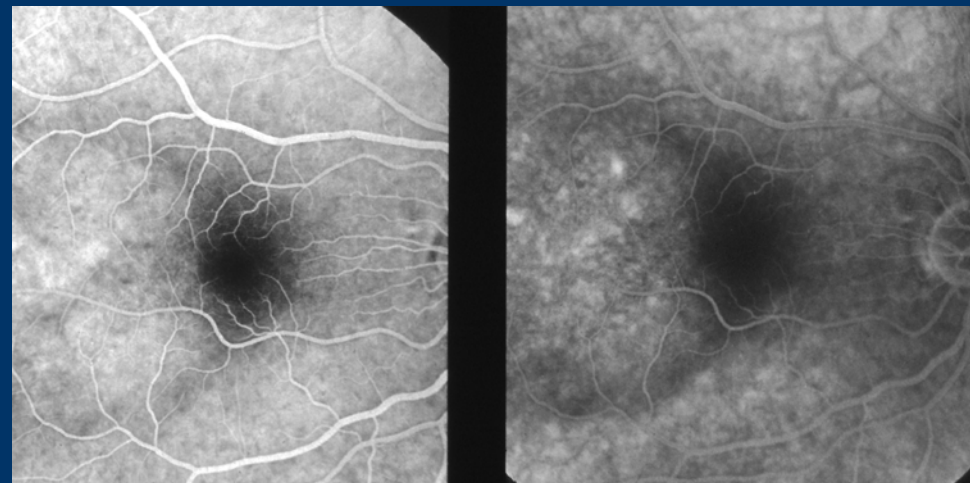
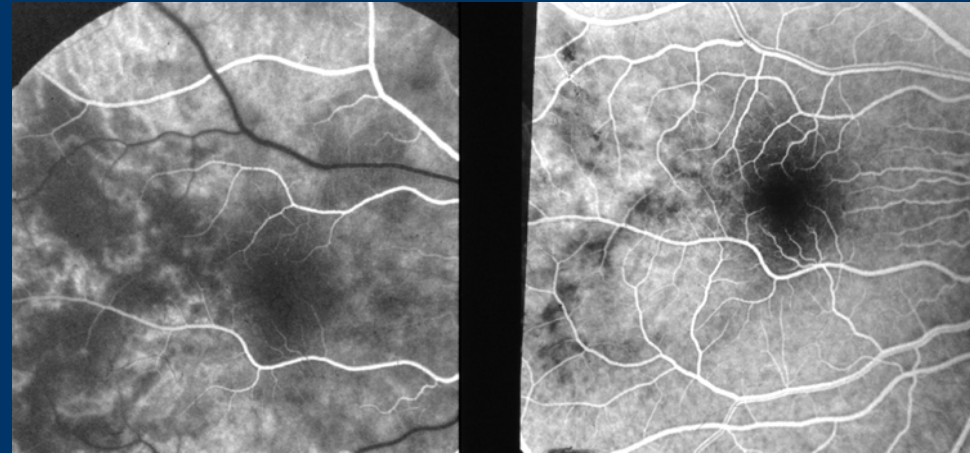
- **Aides au diagnostic**
 - Angiographies : fluorescéine, ICG
 - Echographie : mode A et B, hautes fréquences
 - Autres : IRM, scanner,...

A interpréter en gardant en mémoire l'aspect anatomo-pathologique d'hémangiome caverneux



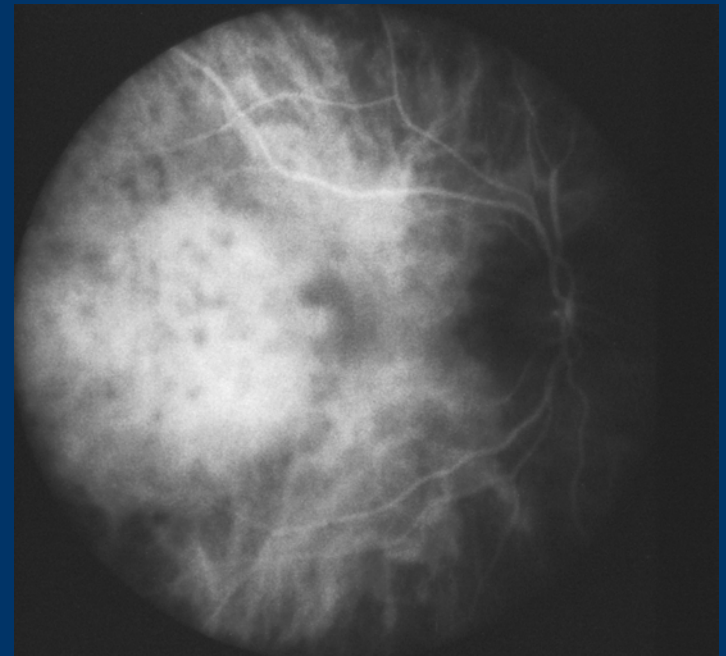
Hémangiome Choroïdien Circonscriit

- **Angiographie à la fluorescéine**
 - Remplissage avec le flux choroïdien
 - Persistance de la fluorescence tout au long de la séquence par coloration et diffusions
 - Parfois, remplissage retardé



Hémangiome Choroïdien Circonscriit

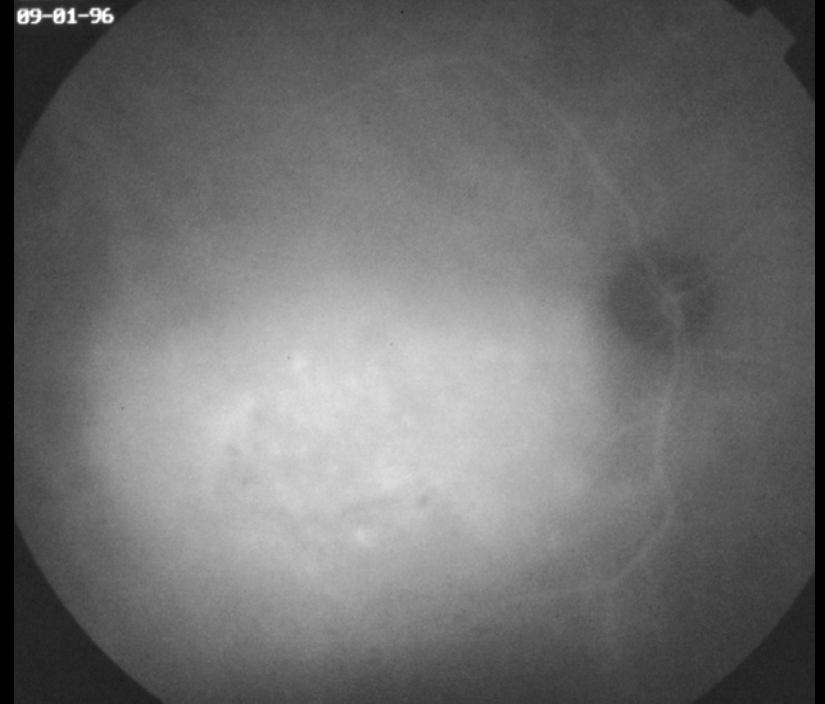
- **Angiographie au vert d'indocyanine**
 - Remplissage précoce avec vaisseaux nourriciers visibles
 - Accentuation de la fluorescence
 - Décroissance tardive (washout): 72% des cas dans l'étude d'Arevalo et Coll., Ophthalmol., 2000
 - Persistance possible de points fluorescents qui peuvent correspondre à la coloration de cavités tumorales



205843
09-01-96



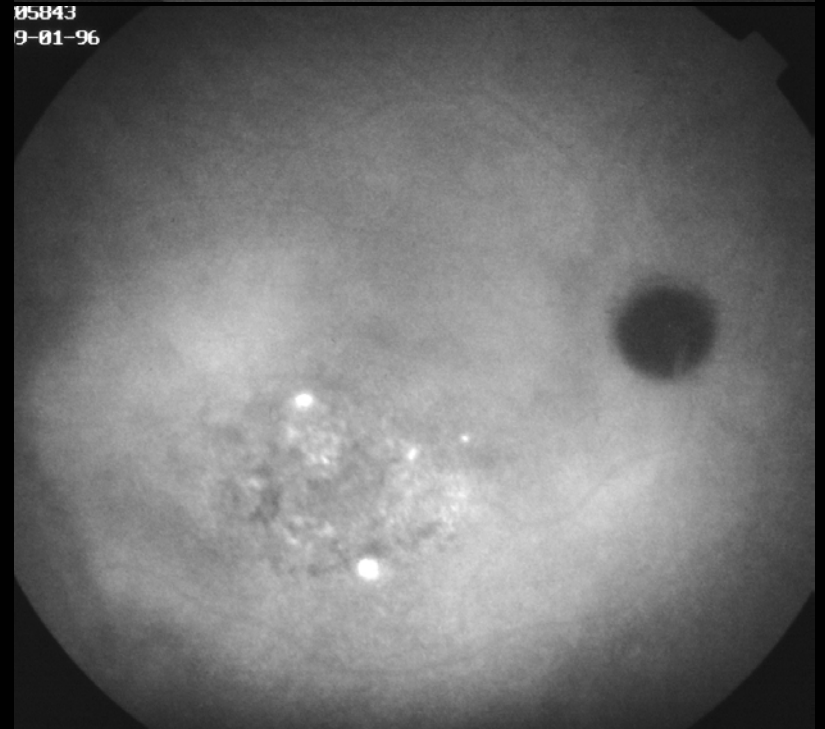
09-01-96

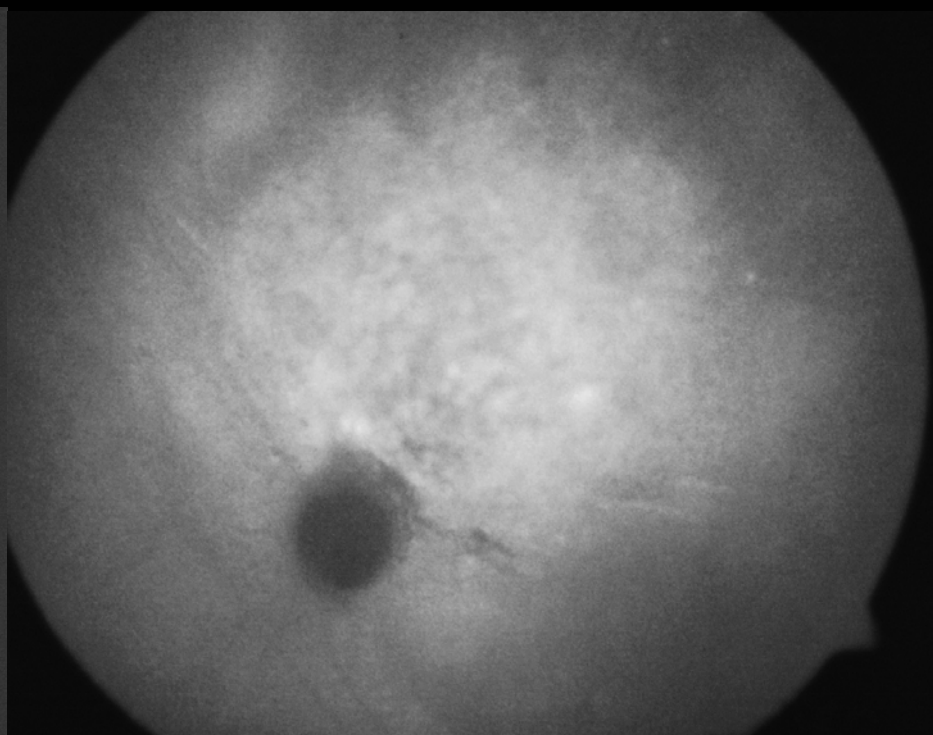
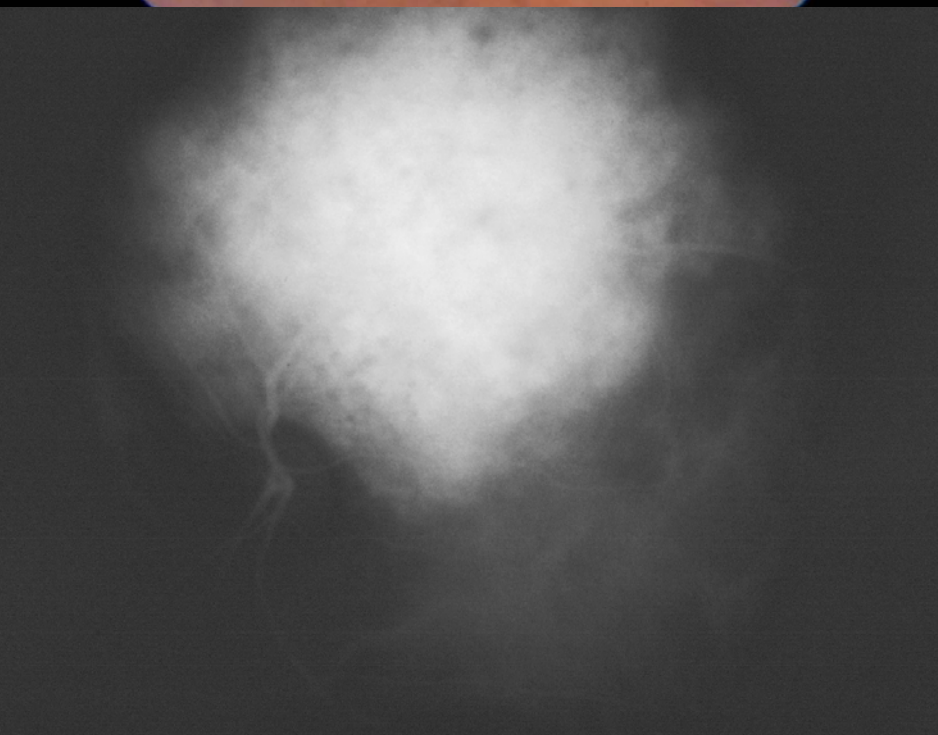


205843
09-01-96



05843
9-01-96





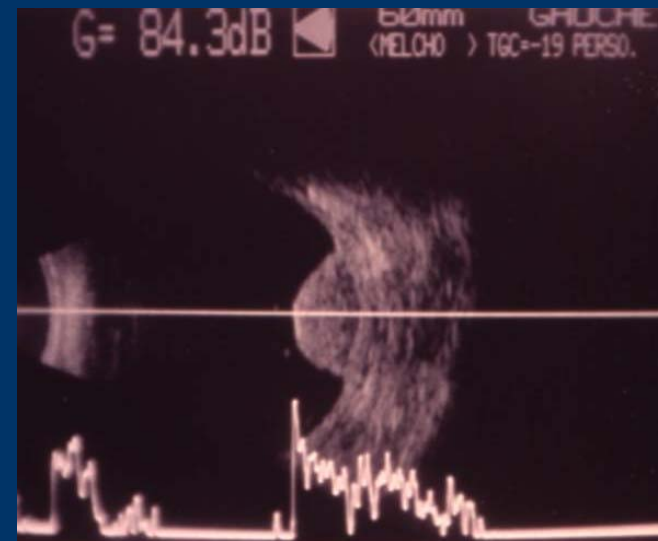
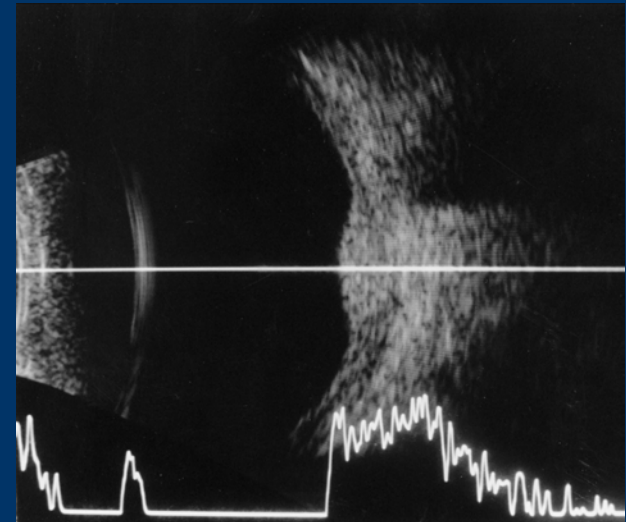
Hémangiome Choroïdien Circonscrit

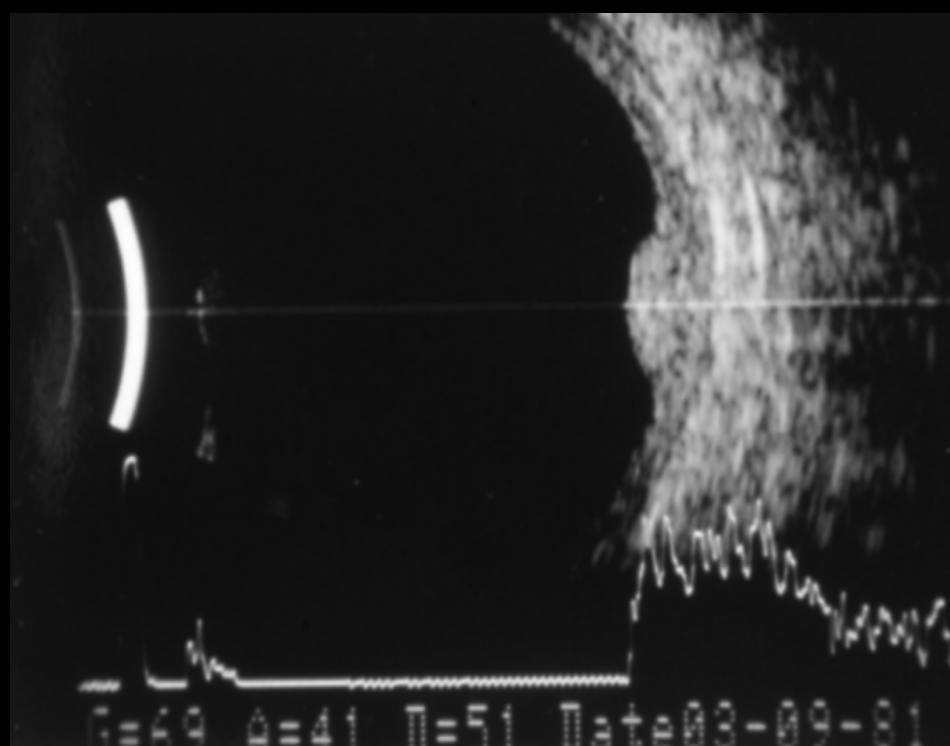
- **Le cliché couleur** est souvent très évocateur
- **L'angiographie à la fluorescéine** apporte des arguments diagnostiques mais ne doit pas être interprétée isolément
- **L'angiographie au vert d'indocyanine** est plus spécifique que l'angiographie à la fluorescéine et peut être utile dans les doutes diagnostiques, en particulier dans les mélanomes achromes ou les métastases isolées révélatrices

Hémangiome Choroïdien Circonscriit

- **Echographie**

- Tumeur en dôme
- Hyperéchogénicité identique à celle de la choroïde normale reflétant la structure vasculaire avec alternance de cavités et de parois
- Contraste avec l'aspect échographique du mélanome moins échogène que la choroïde et de ce fait souligné par une excavation choroïdienne

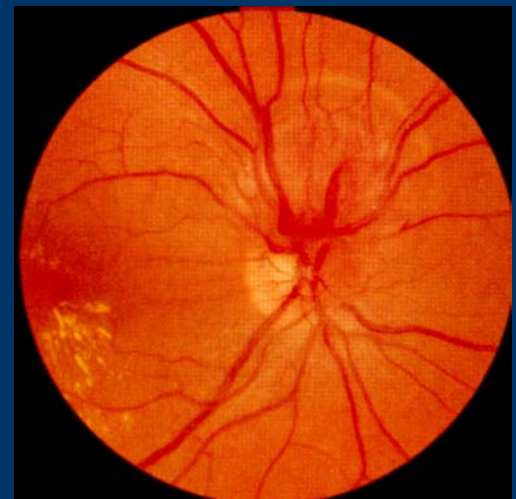


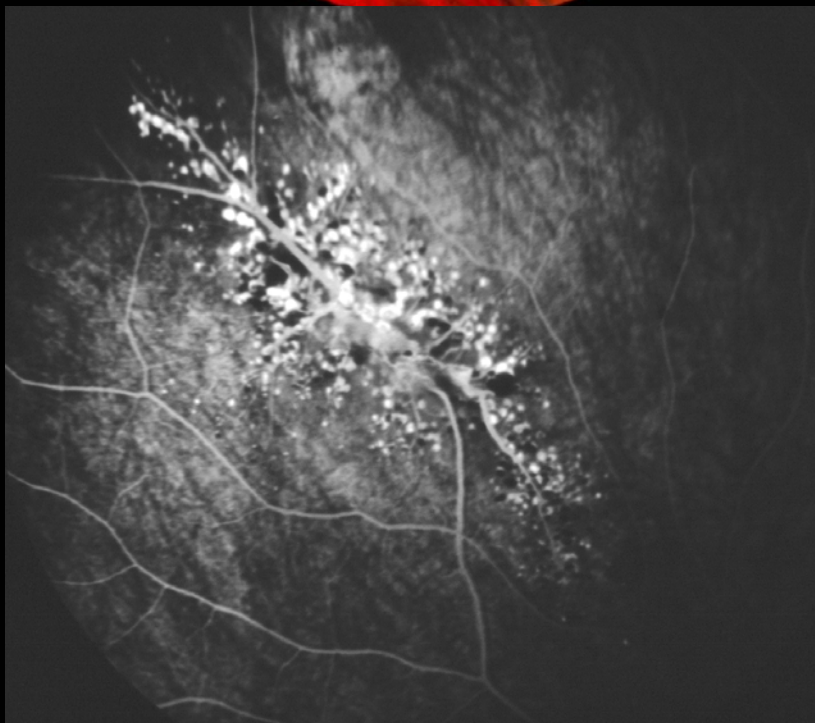
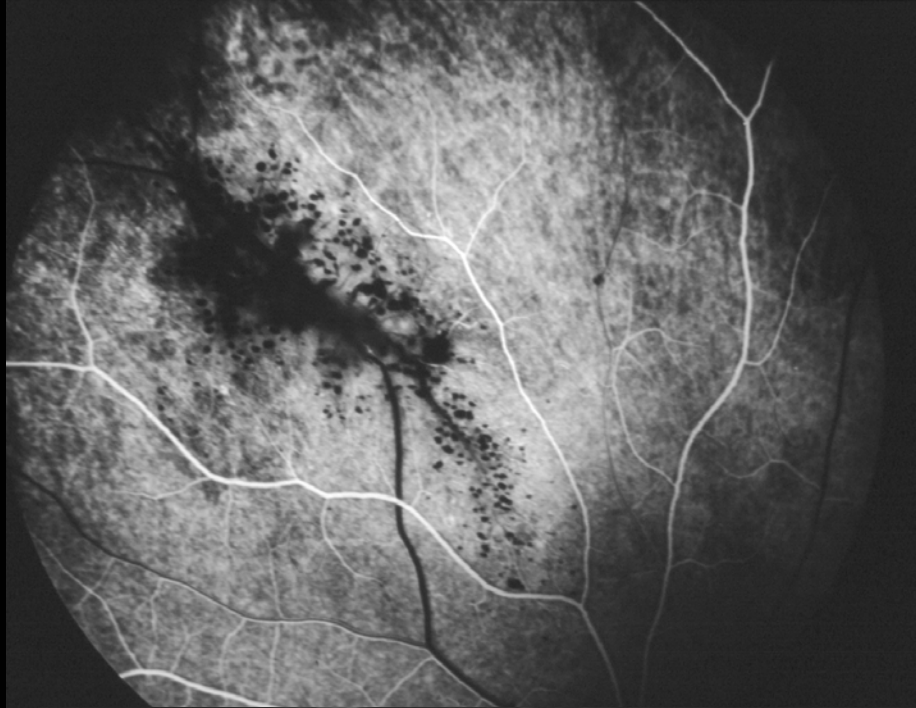
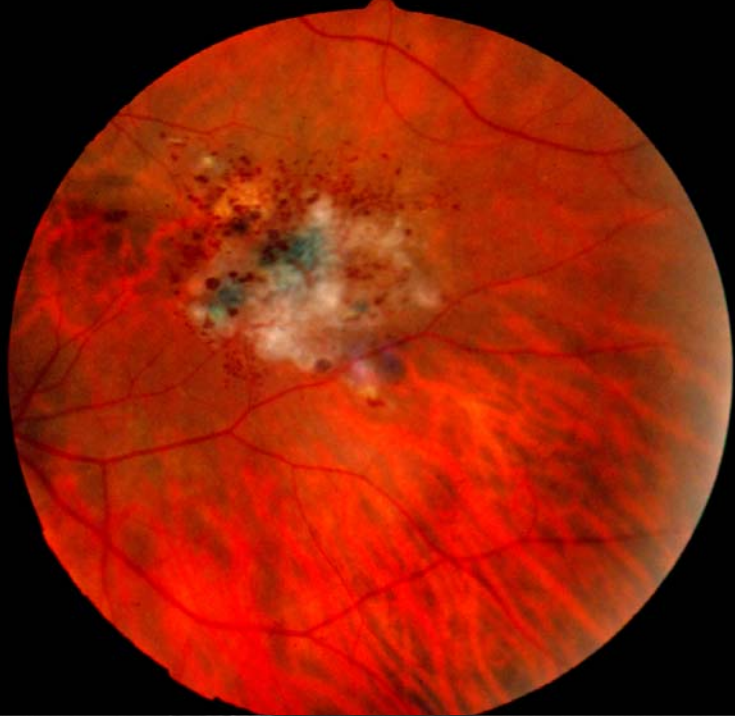


Hémangiome Choroïdien Circonscrit

- **RAPPEL !**

- L'angiome de la choroïde ne doit pas être confondu avec les angiomes rétiniens
- C'est facile dans le cas d'angiome caverneux de la rétine et les angiomes des Von Hippel
- C'est plus difficile dans les angiomes qui se développent vers la rétine externe

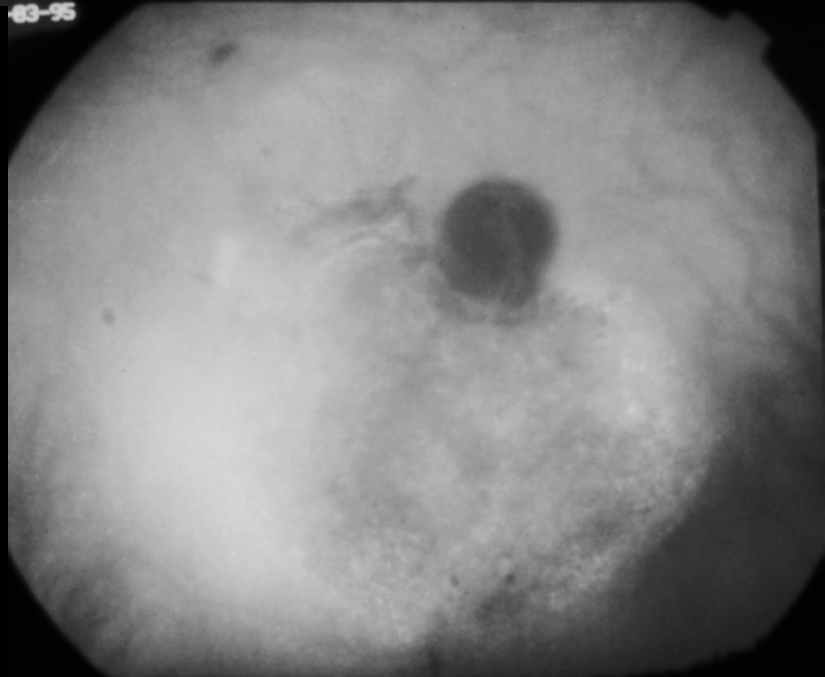




Hémangiome Choroidien Circonscriit

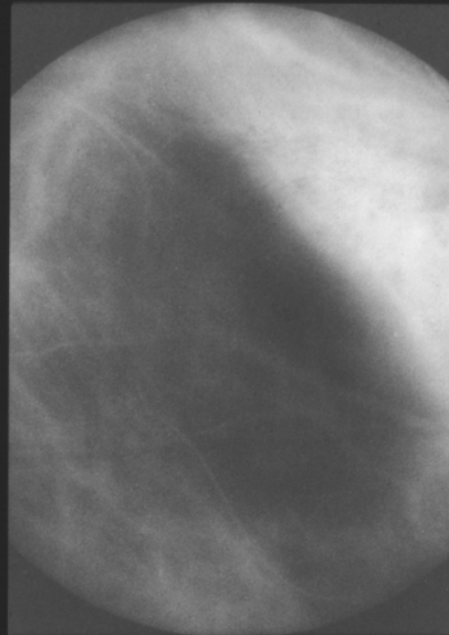
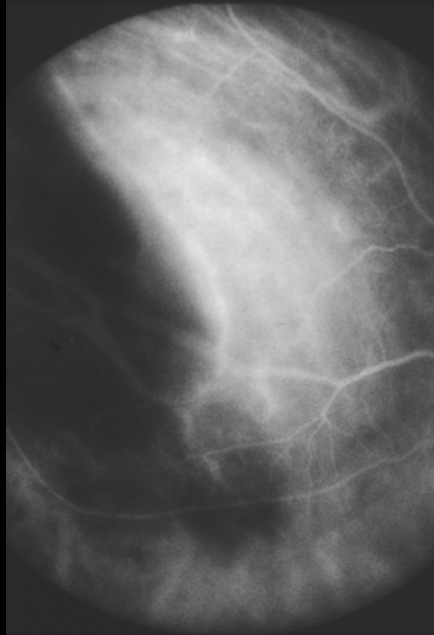
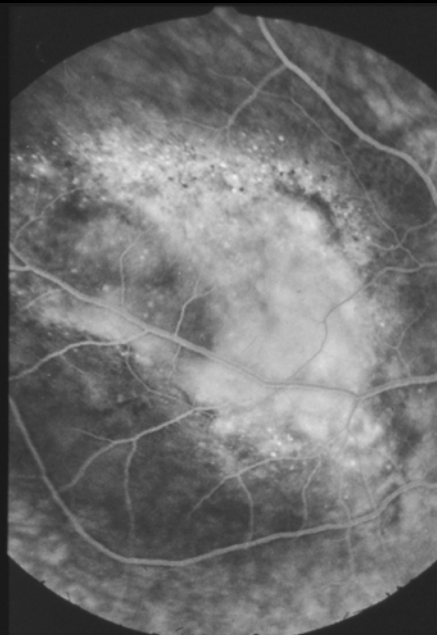
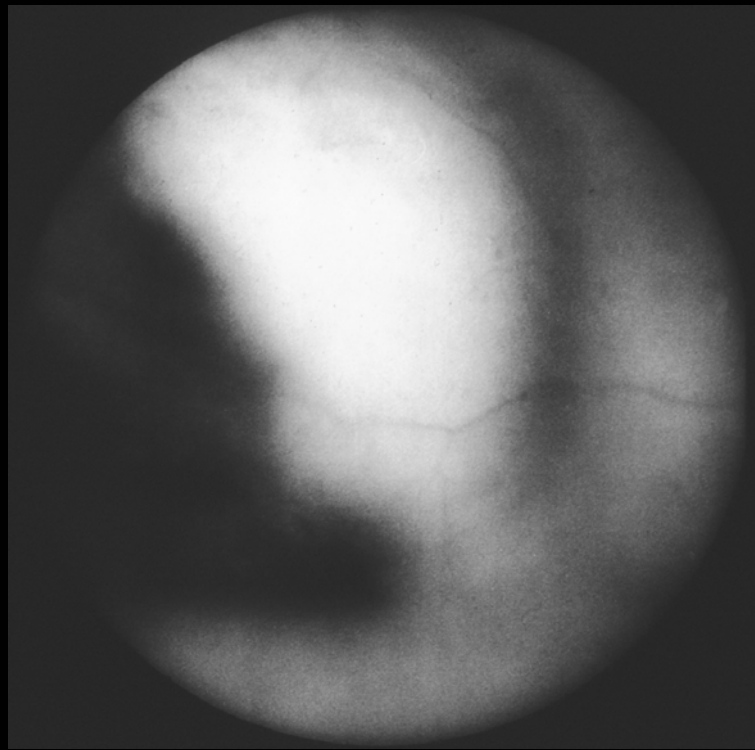
- Il ne doit pas non plus être confondu avec les ostéomes choroidiens, les mélanomes achromes et les métastases

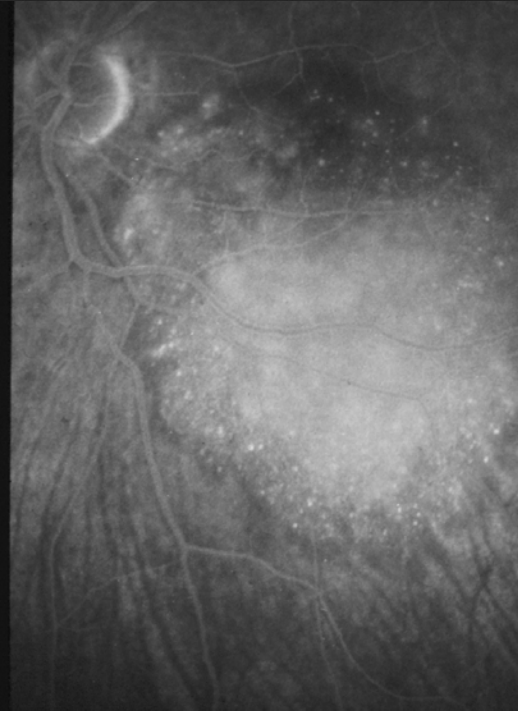
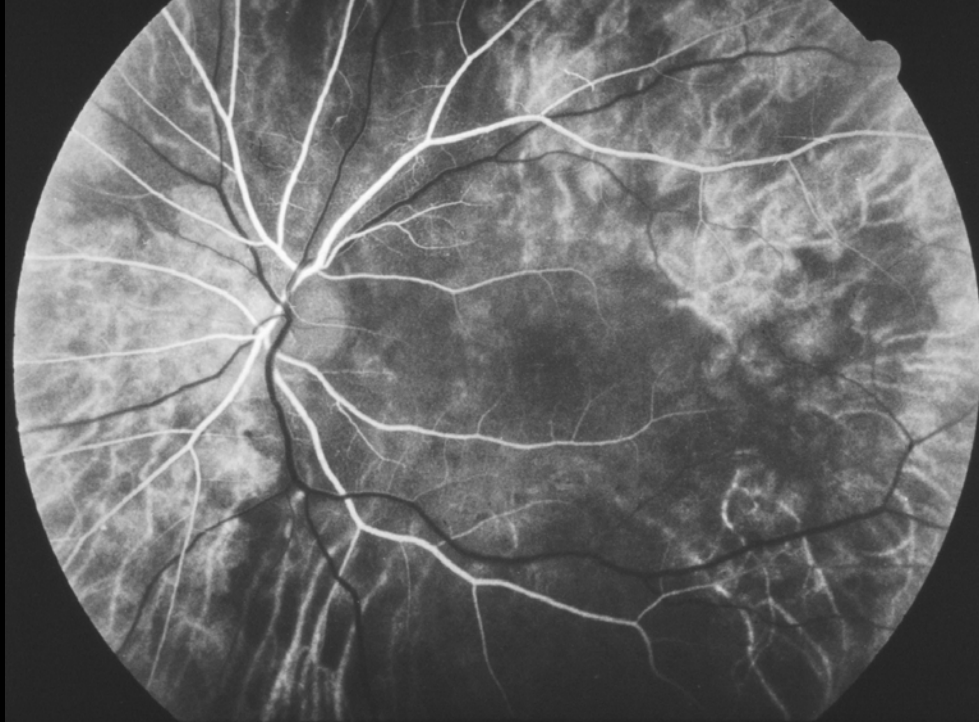




VRIS BERTRAND 36 ANS M 21-04-45
RE NAT OPHT 15 20 PARIS
172 04 05-12-81 00 00 00







Hémangiome Choroïdien Circonscriit

- **Il reste malgré tout des cas où le diagnostic ne sera pas fait**
- **Du fait des traitements actuels qui sont conservateurs et se font donc sans confirmation anatomo-pathologique, nous n'en saurons rien, mais certains malades seront traités avec des doses d'irradiation inutiles**

Hémangiome Choroïdien Circonscriit

- **Faut-il faire un bilan général ?**
 - A priori non ; ces angiomes sont isolés
 - Il a cependant été décrit des associations avec
 - un angiome cutané de la face (Qs Sturge-Weber)
 - un naevus de Ota
 - une rétinopathie pigmentaire
 - une hémangioendothéliose hépatique infantile
 - Et il a aussi été décrit des familles d'angiomes où les membres sont atteints de façon plus ou moins diffuse avec possibilité d'angiomes cutanés et cérébraux (angiomatose neuro-oculo-cutanée).
Dans ces cas, un bilan général est indispensable

Hémangiome Choroïdien Circonscriit : Traitement

- **Vise à améliorer ou préserver la fonction visuelle**
 - Hémangiome extra-maculaire sans DSR
 - Hémangiome maculaire sans BAV
 - on peut attendre**
 - Hémangiome avec syndrome maculaire
 - il faut traiter**

IL N'Y A PAS DE RISQUE VITAL

Hémangiome Choroïdien Circonscriit : Traitement

- **Deux traitements actuellement reconnus**
 - La photocoagulation laser
 - La radiothérapie : essentiellement, la protonthérapie
- **Traitements en évaluation**
 - La thermothérapie transpupillaire
 - La photothérapie dynamique
 - ...

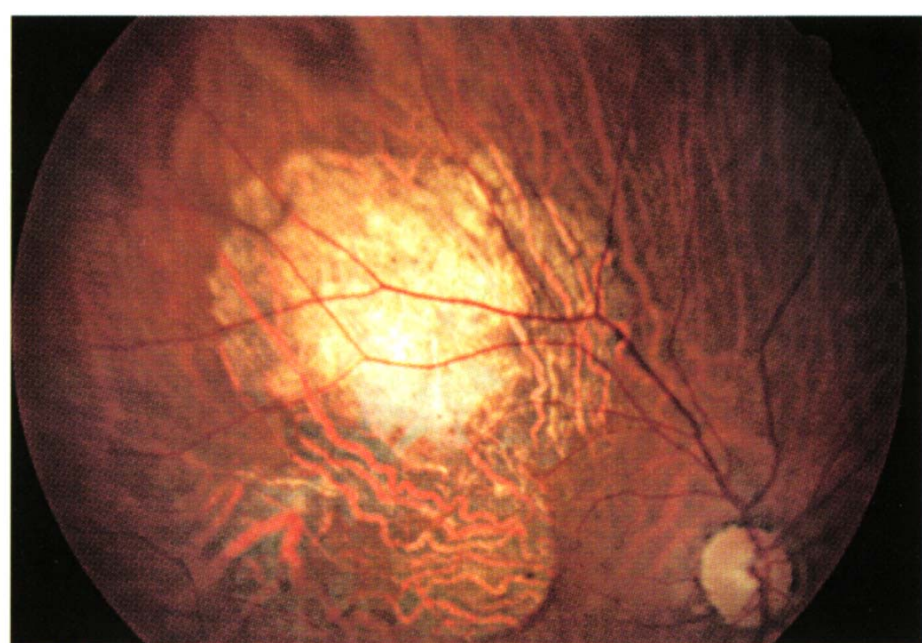
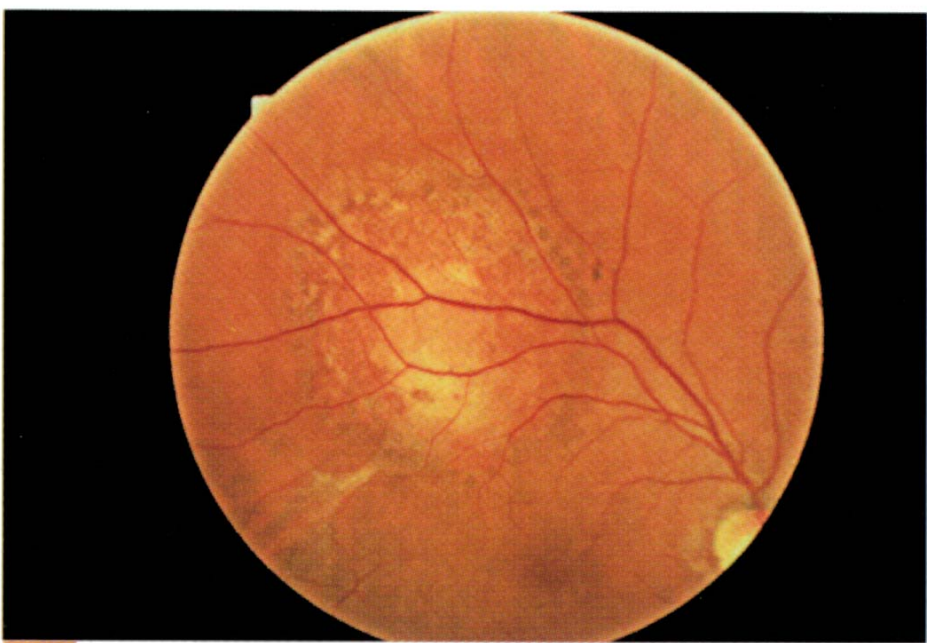
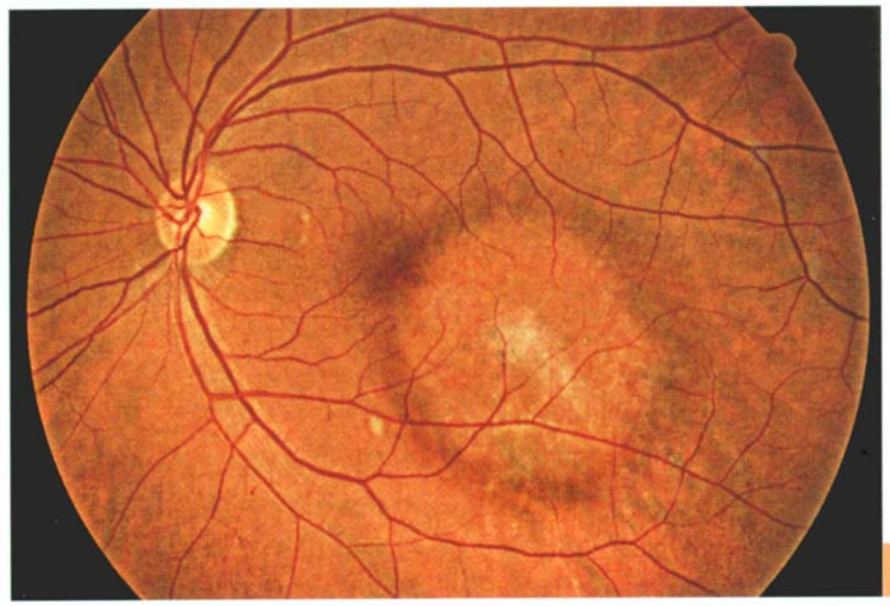
Hémangiome Choroïdien Circonscriit : Traitement

- **Photocoagulation**
 - **But** : diminuer l'exsudation et le DSR
 - **Indication** : hémangiome extra-maculaire avec DSR
 - **Limite** : la tumeur maculaire
 - **Technique** : soit photocoagulation directe de la surface (le plus fréquent), soit barrage entre la tumeur et la macula pour éviter que le DSR ne soulève la macula
 - **Récidive** de l'exsudation fréquente

Hémangiome Choroïdien Circonscriit : Traitement

- **Radiothérapie**

- La méthode de choix est la protonthérapie (18 à 20 Gy) qui permet d'éviter les surdosages et de diminuer les risques de complications de la radiothérapie
- Permet de réappliquer le DSR et de réduire la tumeur
- Peut être utilisé dans les tumeurs maculaires
- L'essentiel est d'être patient : il faut en moyenne 6 mois pour la résorption du DSR, plusieurs années pour la régression tumorale



Hémangiome Choroïdien Circonscriit : Traitement

- **Radiothérapie :**

- Faut-il étendre les indications ?**

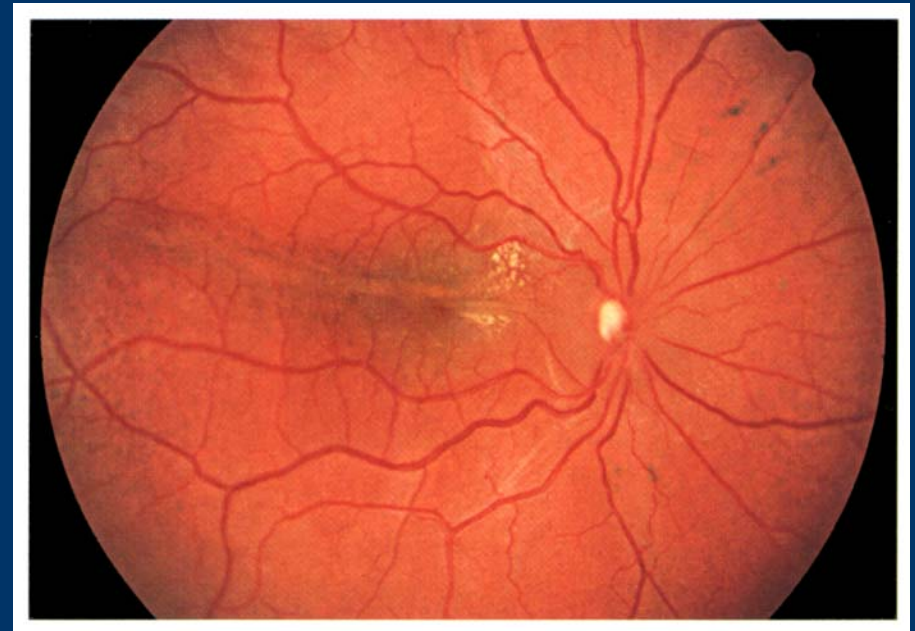
- Le recul actuel permet d'évaluer les résultats à long terme qui sont bons, sans récidence de l'exsudation
 - Traiter avant les complications de DSR ou d'altérations de l'EP ou d'OMC permettrait peut-être d'avoir un meilleur résultat fonctionnel

Hémangiome Choroïdien Circonscriit : Traitement

- **Traitements en cours d'évaluation**
 - **Photothérapie dynamique avec verteporfin**
 - **Peu de recul et de cas ; la première impression sur un petit nombre de cas semble bonne avec réapplication du DSR**
 - **Thermothérapie transpupillaire**
 - **Etudes sur peu de cas, toujours extra-maculaires, sans recul ; paraît efficace sur le DSR. Serait améliorée par l'injection préalable de vert d'indocyanine**

Hémangiome Choroidien Diffus

- Plus rare, plus grand que le circonscrit, souvent peu saillant avec parfois une partie saillante
- Peut passer inaperçu si asymptomatique ; comparer la couleur du FO avec celle de l'autre œil
- Rouge-orangé brillant



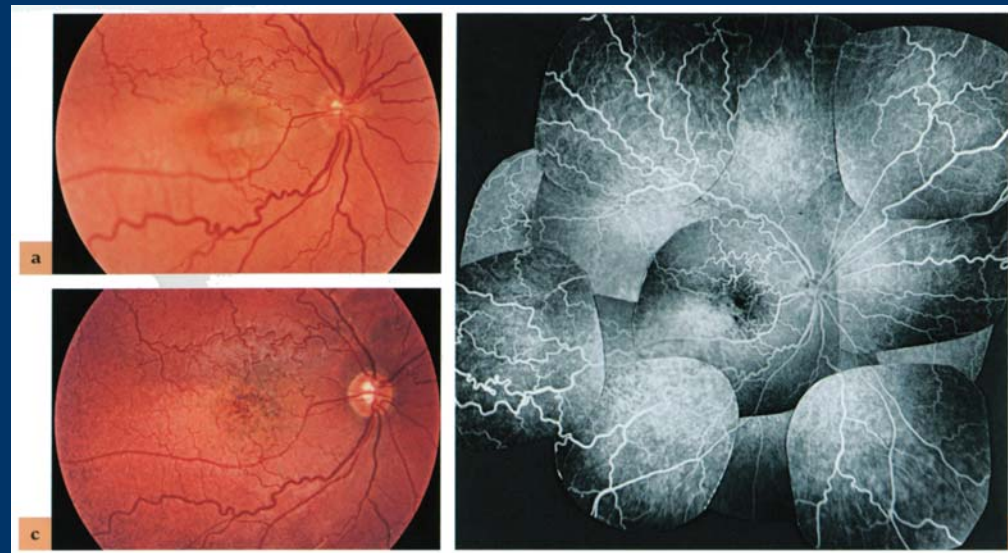
Hémangiome Choroïdien Diffus

- **Complications**

- DSR, OMC, mod. de l'EP, ossifications
- En fait, rarement isolé ; le plus souvent dans le cadre d'un syndrome de Sturge-Weber

- **Association**

- Tortuosités vasculaires rétiniennes dans le Sturge-Weber



Syndrome de Sturge-Weber

Syn : Angiomatose encéphalo-trigémminée
ou encéphalo-faciale

- **Triade classique**

- Angiome cutané ou naevus flammeus dans le territoire des branches ophtalmique, maxillaire et plus rarement mandibulaire du nerf trijumeau
- Angiomatose lepto-méningée de la région pariéto-occipitale avec calcifications (80% épilepsie)
- Angiome diffus de la choroïde +/- glaucome

Syndrome de Sturge-Weber

Syn : Angiomatose encéphalo-trigémminée
ou encéphalo-faciale

- **Signes associés**
 - Dilatations vasculaires conjonctivales et épisclérales
 - Mélanose oculaire
 - Rétinopathie pigmentaire
 - Stries angioïdes



Syndrome de Sturge-Weber

Syn : Angiomatose encéphalo-trigémminée
ou encéphalo-faciale

- **Glaucome**

- Fréquent, surtout quand atteinte de la PS
- Congénital : anomalie de l'angle
→ buphtalmie
- Précoce : anomalie de l'angle,
augmentation des pressions
veineuses épisclérales
- Fermeture de l'angle par une exsudation
majeure d'un volumineux angiome

Syndrome de Sturge-Weber

Syn : Angiomatose encéphalo-trigémينية
ou encéphalo-faciale

- **Traitement du glaucome difficile**
 - Répond souvent mal au traitement médical
 - Congénital : goniotomie
 - Précoce :
 - trabéculéctomie (attention à l'hypotonie !) Risque hémorragique ++
 - intervention non pénétrante ; semble intéressante
 - affaiblissement du corps ciliaire

Hémangiome Choroïdien Diffus : Traitement

- Evolution naturelle souvent désastreuse avec DSR allant vers le DR +/- total
- Seul traitement reconnu comme ayant une certaine efficacité : la radiothérapie, par brachythérapie, protonthérapie ou photonthérapie suivant l'extension de la tumeur
- Etant donné l'évolution naturelle, un traitement précoce peut être préconisé