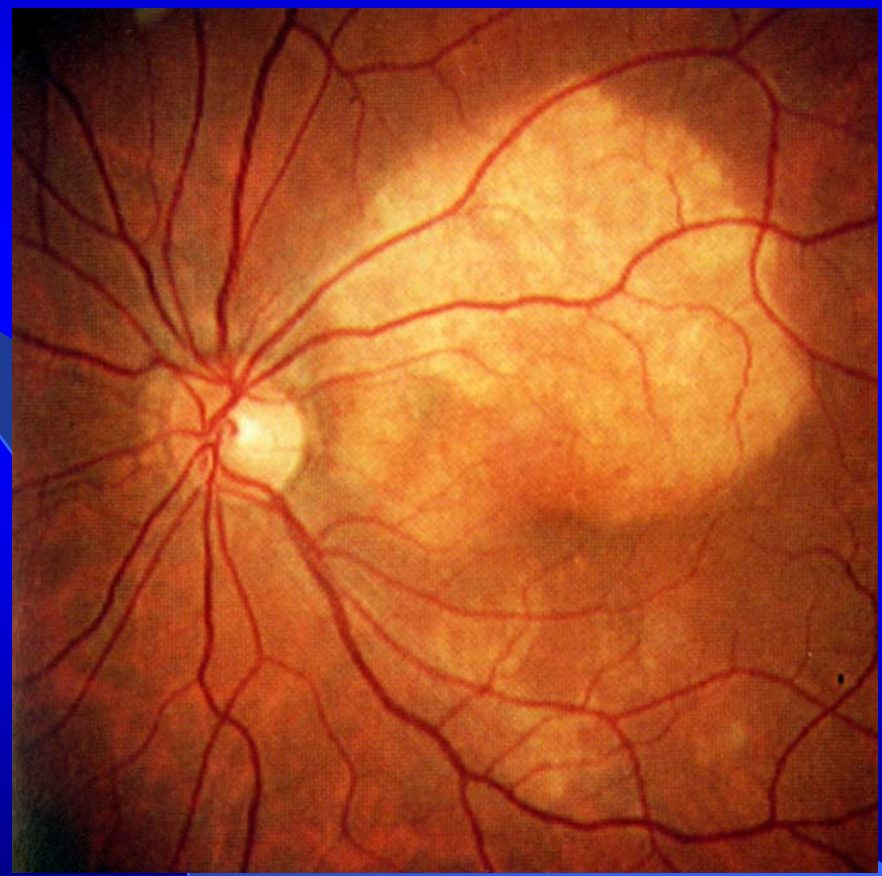
OSTEOME CHOROIDIEN

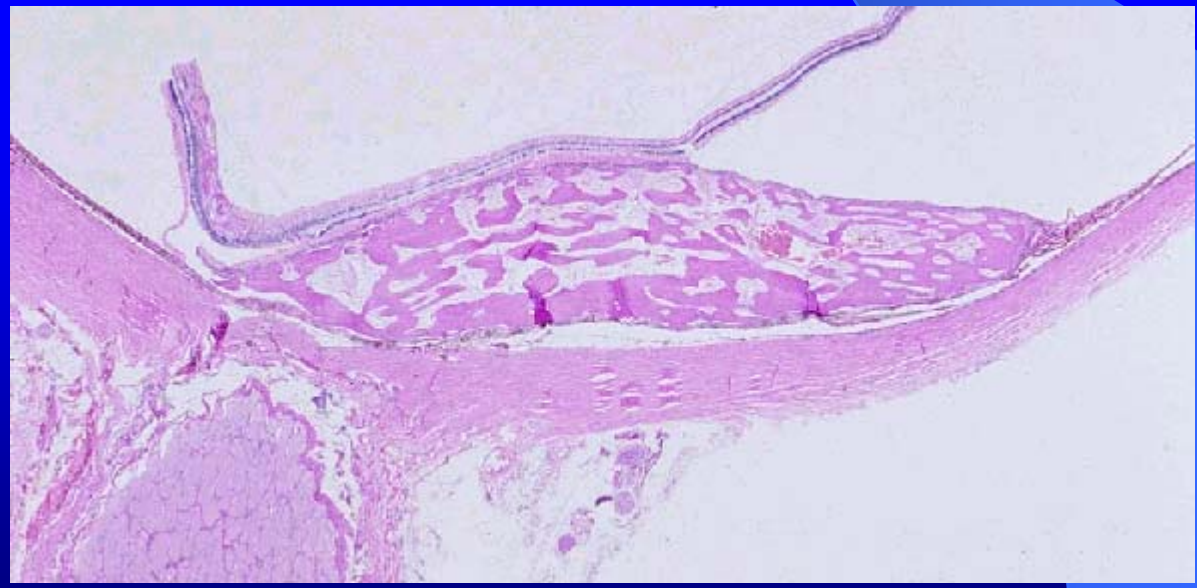
Dr Wilfried ROQUET



Centre Universitaire Ophtalmologique de Créteil

OSTEOME CHOROIDIEN

- Presenté par *Van Dyk* en 1978 puis décrit simultanement en 1979 par *Gass* et *William*.
- La tumeur correspond à une ossification de la choroide avec des travées osseuses et des espaces caverneux laissant passage à de fins capillaires.



OSTEOME CHOROIDIEN

- Tumeur rare :147 cas ds la littérature
- Bénigne
- Atteint plutot les femmes blanches entre vingt et trente ans.
- Rarement évidente sur le plan clinique.
- Habituellement unilateral 66%, bilatéral 34%.
- Localisée le plus souvent au voisinage de la papille.
- Pouvant être liée ou associée à des maladies inflammatoires ou choriorétiniennes orbitaires.

OSTEOME CHOROIDIEN

PATHOGENIE

- Origine inflammatoire
  - Décrit aprés pseudo tumeur inflammatoire
- Origine choristomateuse
  - Basée sur la structure histologique, composé de tissu osseux mature
- Origine traumatique
  - Décrit aprés traumatisme
- Origine héréditaire
  - Décrit pour 4 familles, totalisant 10 membres
- Influence hormonale

OSTEOME CHOROIDIEN

Le degré d'atteinte fonctionnel est trés variable

- Mode de découverte peut être fortuit 20%
- Asymptomatique
  - 80% > 20/30
  - 10%< 20/200

- Une baisse d'acuité visuelle est liée à une atrophie maculaire progressive au dessus de l'osteome.
- Une baisse d'acuité visuelle brutale est plutot liée à la survenue de NVC

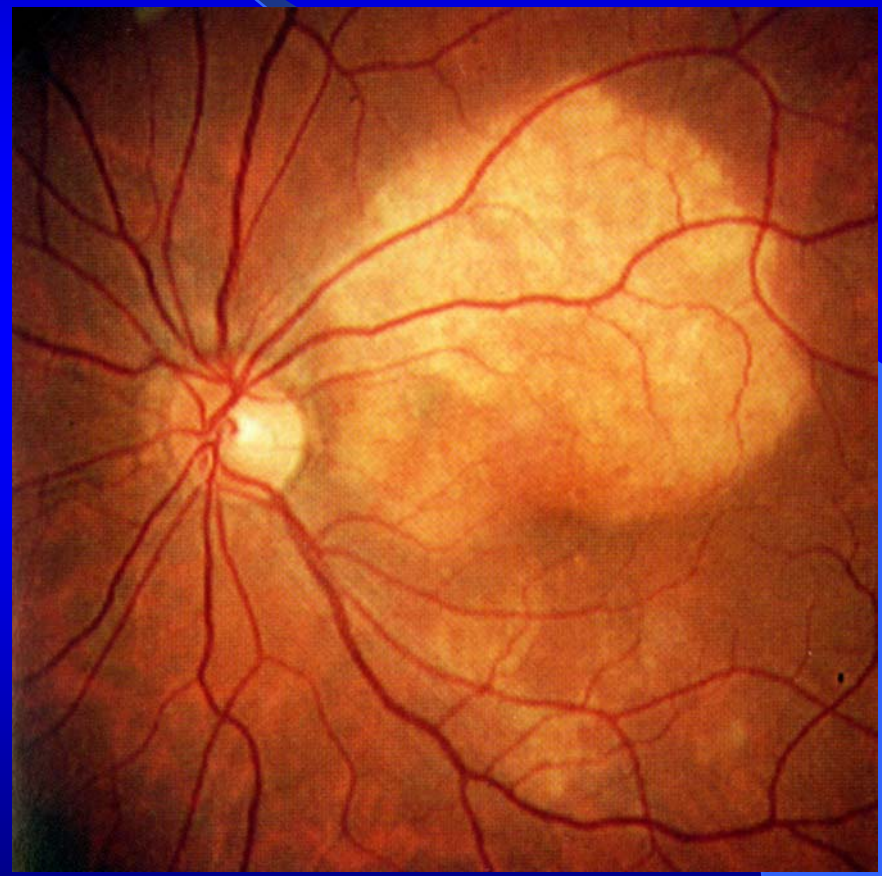
OSTEOME CHOROIDIEN

Ordre de fréquence des signes fonctionnels non spécifiques

- BAV 39%
- Trouble visuel 23%
- Métamorphopsies 15%
- Scotome paracentral 12%
- Strabisme de l'enfant 3%

OSTEOME CHOROIDIEN

- La tumeur apparait jaune orangée
- Habituellement, associée à un certain degre de dépigmentation de l'EP sous-jacent
- Localisée à la région juxtapapillaire.



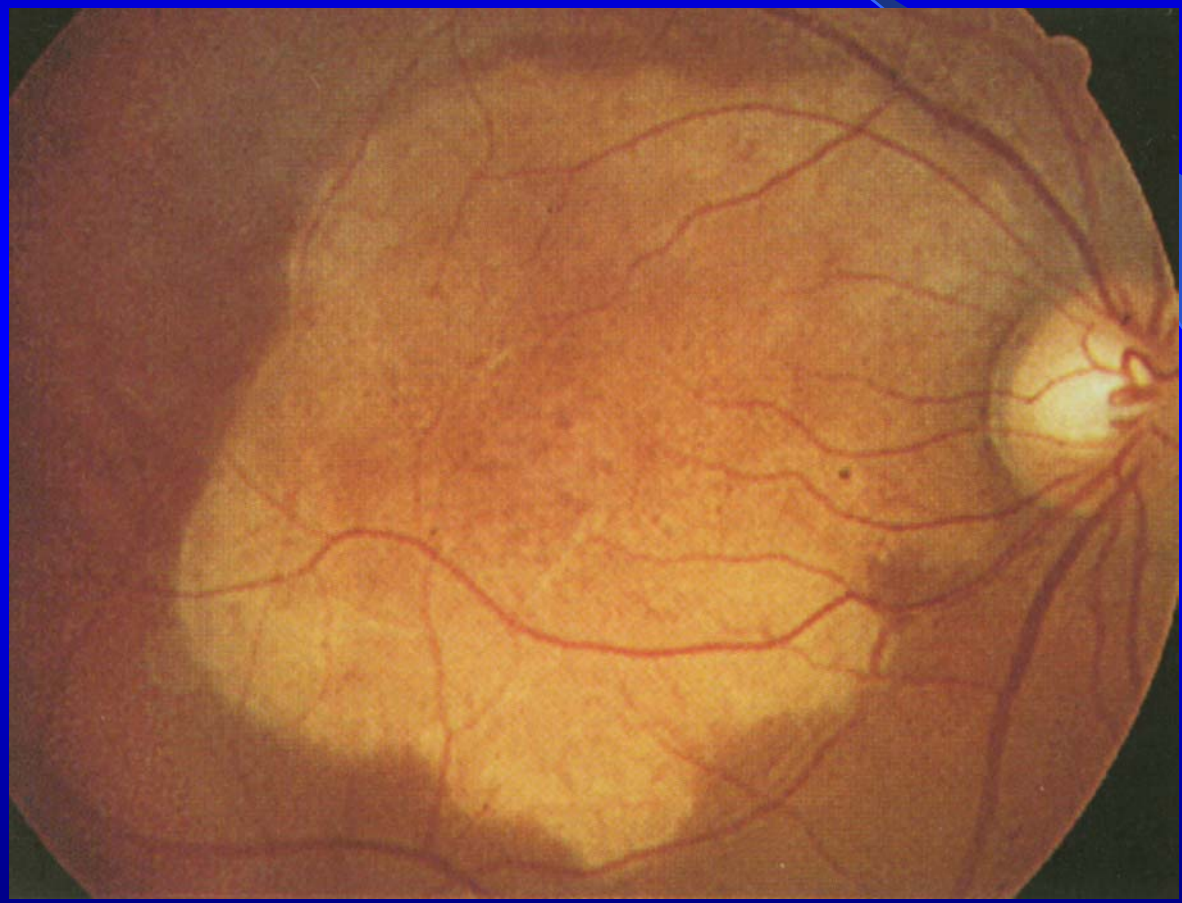
OSTEOME CHOROIDIEN

- Typiquement arrondie ou ovalaire avec des berges assez bien délimitée
- La taille est entre 1 et 10 diamétres papillaires.

Centre Universitaire Ophtalmologique de Créteil

OSTEOME CHOROIDIEN

- De plus de fines boucles vasculaires sont observés à sa surface.



Centre Universitaire Ophtalmologique de Créteil

OSTEOME CHOROIDIEN

- Habituellement la circulation rétinienne le nerf optique ne sont pas altéré, de même que le vitré et le segment antérieur.
- La principale complication est la survenue de NVC, entrainant une hémorragie ou un décollement ss rétinien.
- Ils se developpent sur le bord fovéolaire.
- Ils sont liés à l'atteinte de la Mb de Brusch et de l'EP.

OSTEOME CHOROIDIEN

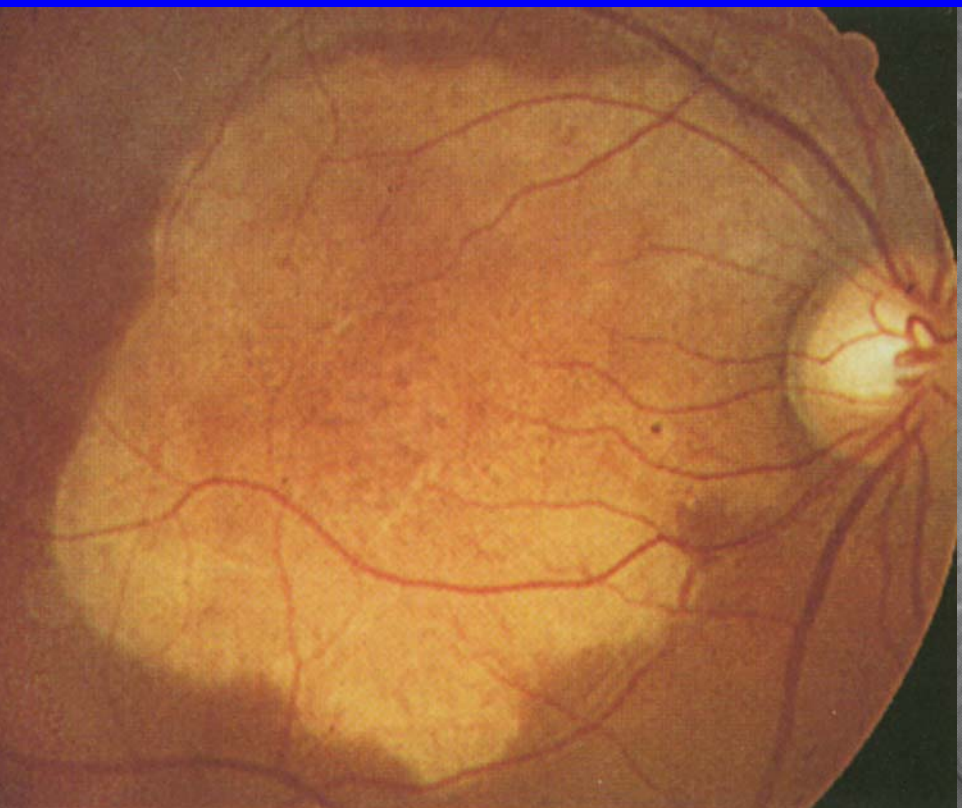
ANGIOGRAPHIE A LA FLUORESCEINE

- Hyperfluorescence précoce irréguliére, en mottes conflentes, principallement au centre de la tumeur
- Aspect *poivre et sel* possible aux tps artérioveineux tardifs
- Hyperfluorescence jusqu'aux tps tardifs
- Visualisation d'un lacis sur le bord de la tumeur en cas de NVC

OSTEOME CHOROIDIEN

ANGIOGRAPHIE A LA FLUORESCEINE

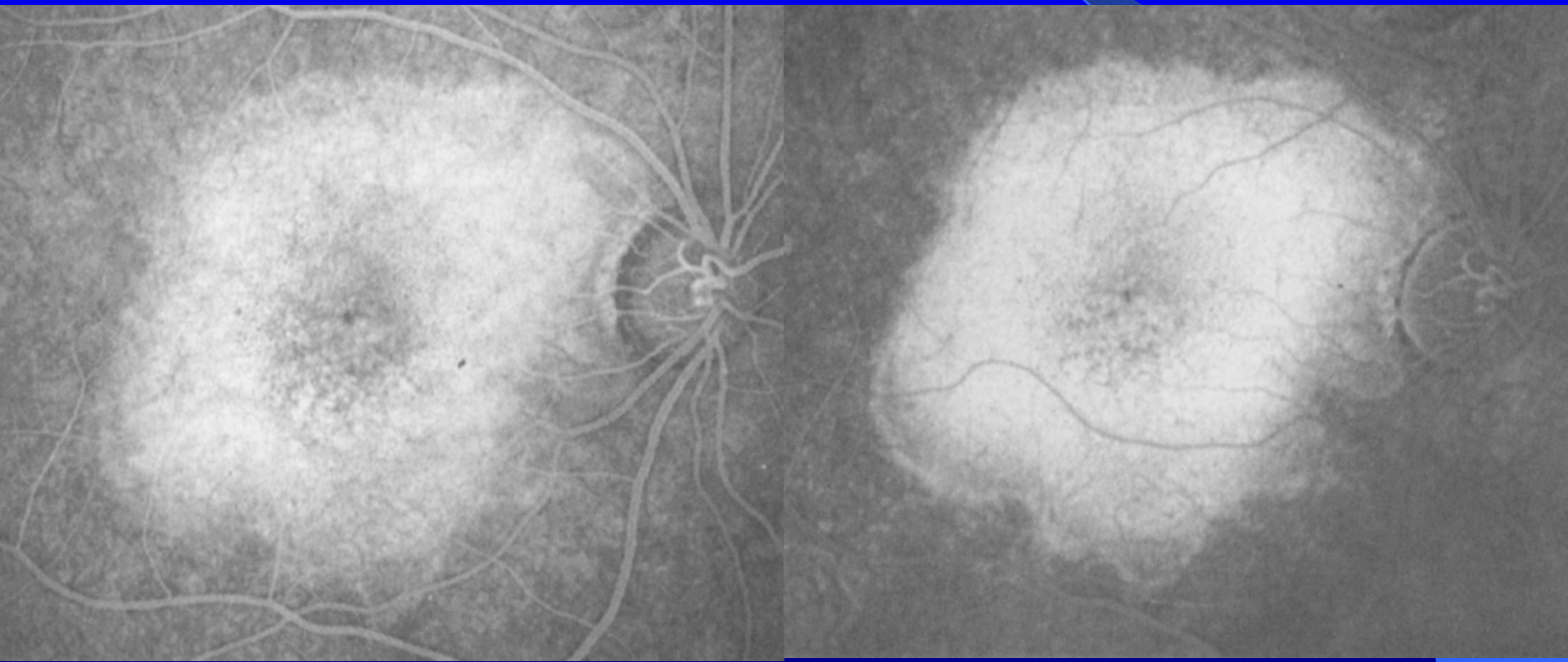
Hyperfluorescence précoce irréguliére, en mottes conflentes, principallement au centre de la tumeur

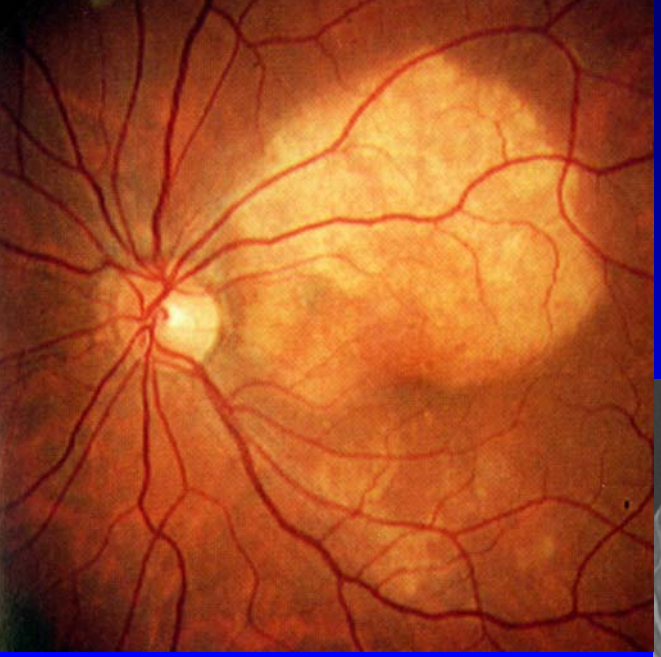


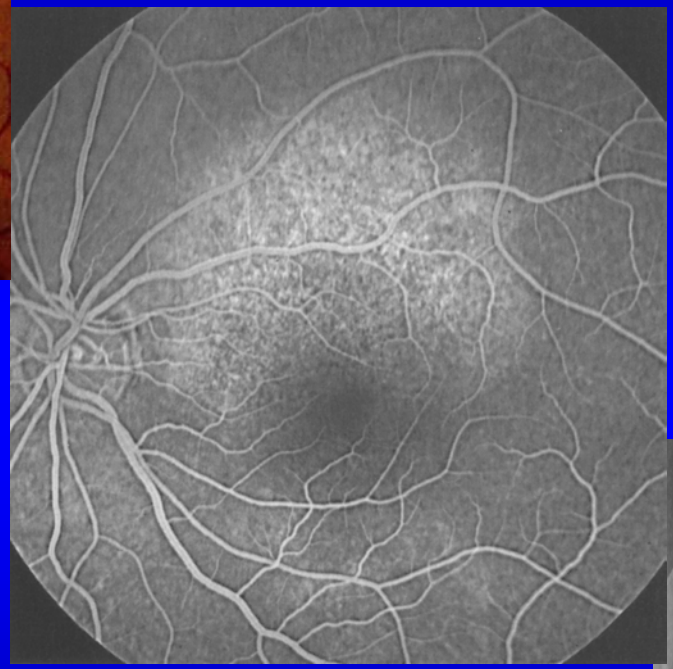
OSTEOME CHOROIDIEN

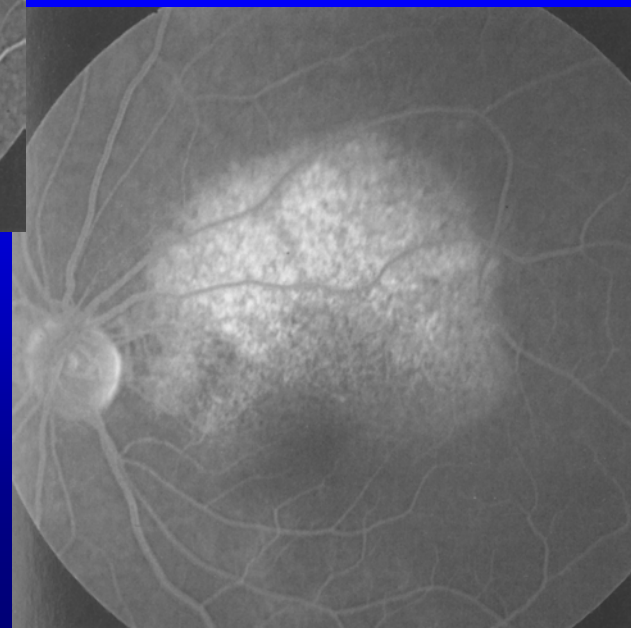
ANGIOGRAPHIE A LA FLUORESCEINE

Hyperfluorescence jusqu'aux tps tardifs





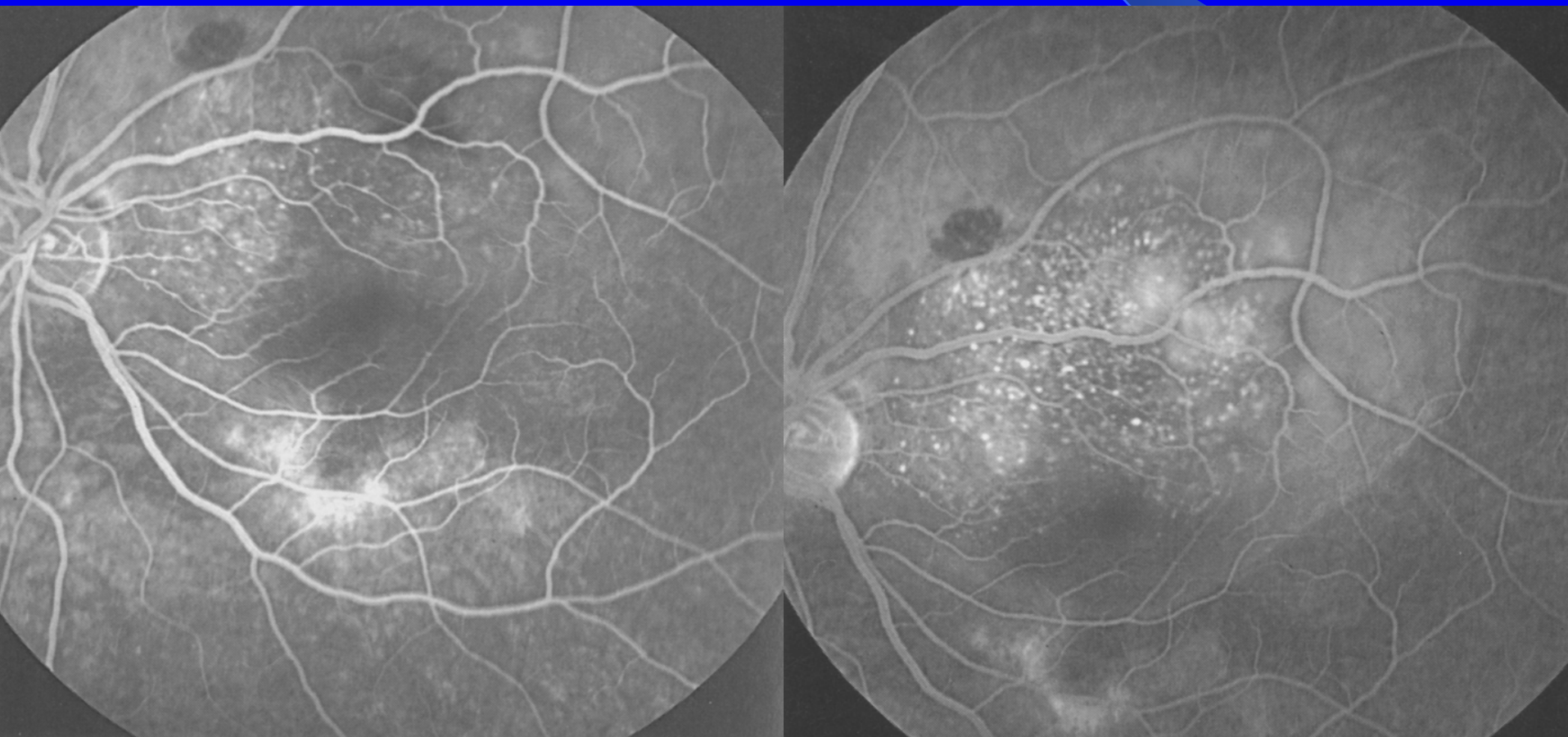




OSTEOME CHOROIDIEN

ANGIOGRAPHIE A LA FLUORESCEINE

Aspect *poivre et sel* possible aux tps artérioveineux tardifs



OSTEOME CHOROIDIEN

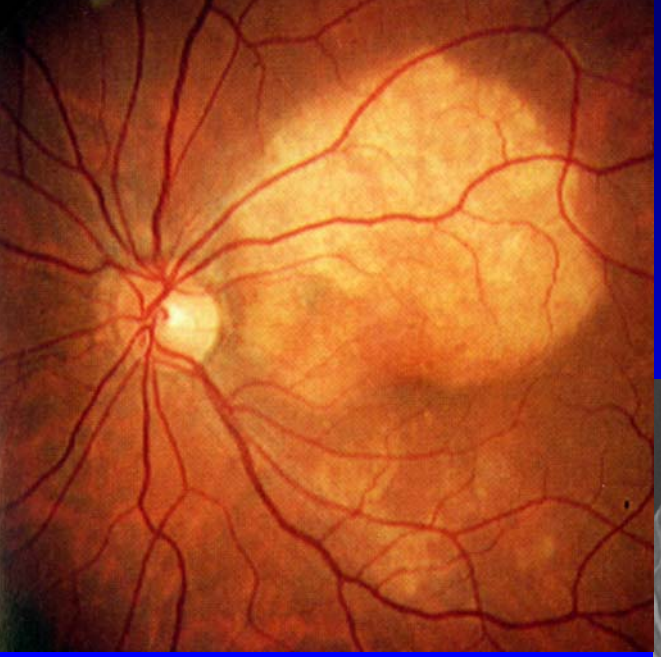
ANGIOGRAPHIE A LA FLUORESCEINE

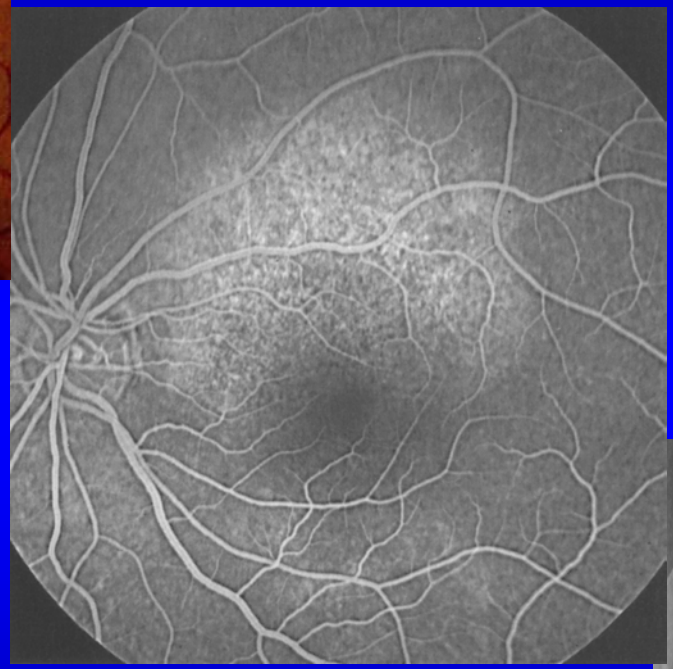
Visualisation d'un lacis sur le bord de la tumeur en cas de NVC

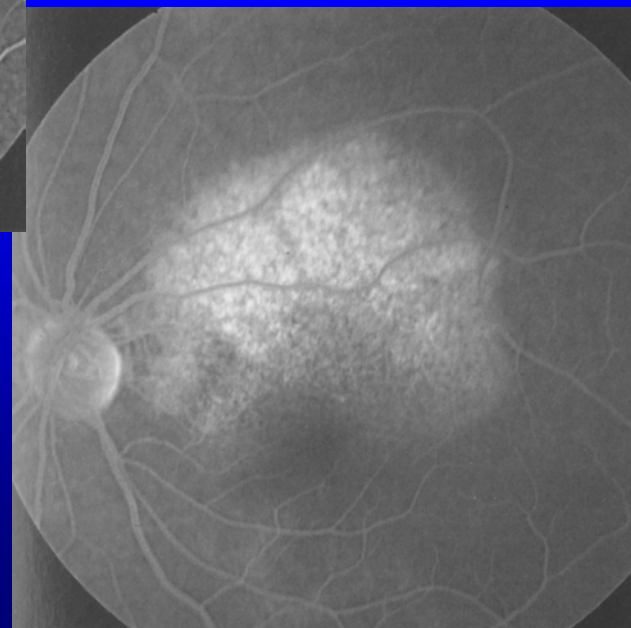
OSTEOME CHOROIDIEN

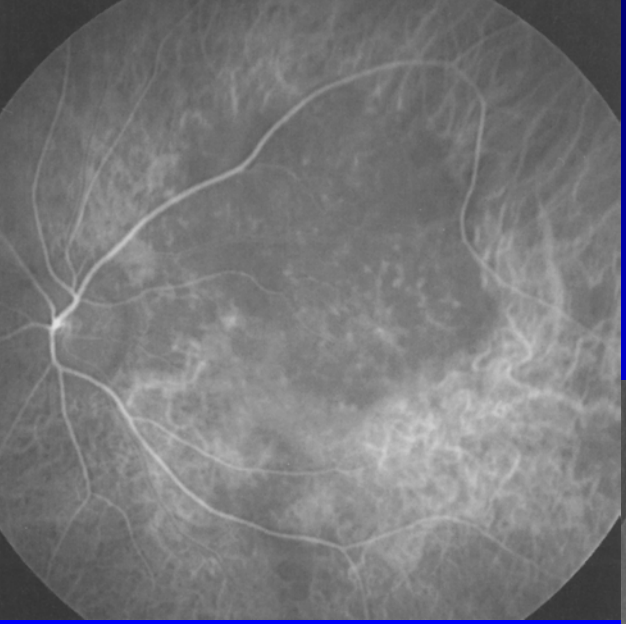
ANGIOGRAPHIE AU VERT D'INDOCYANINE

- Hypofluorescence précoce liée au retard circulatoire artériel et à l'effet de masse.
- Fluorescence visible aux tps veineux tardifs.
- Visualisation des boucles vasculaires et de la circulation choroidienne de façon anarchique
- Hyperfluorescence intense aux tps tardifs.

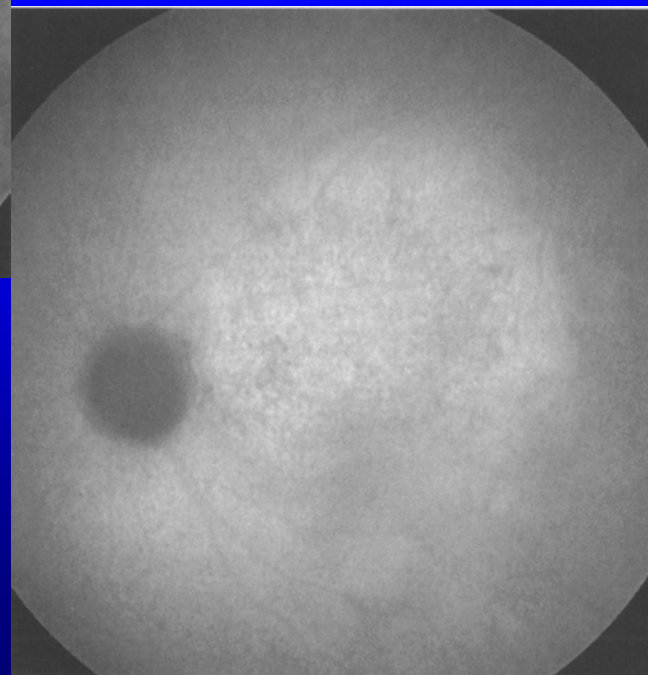




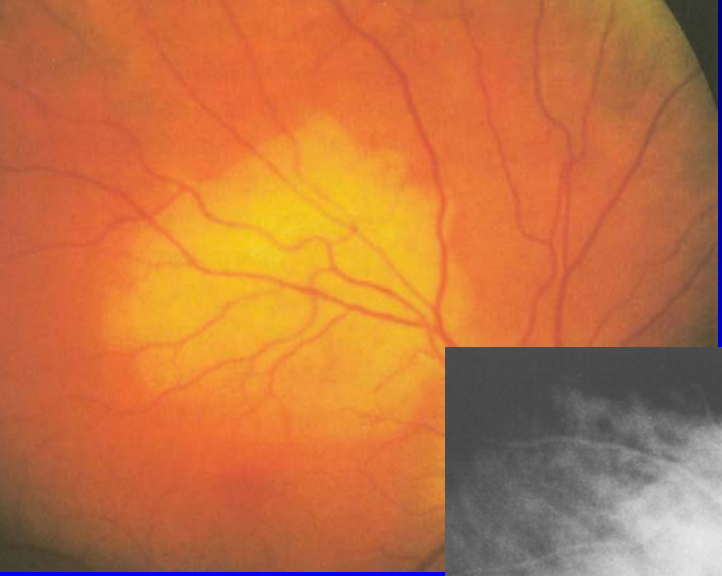


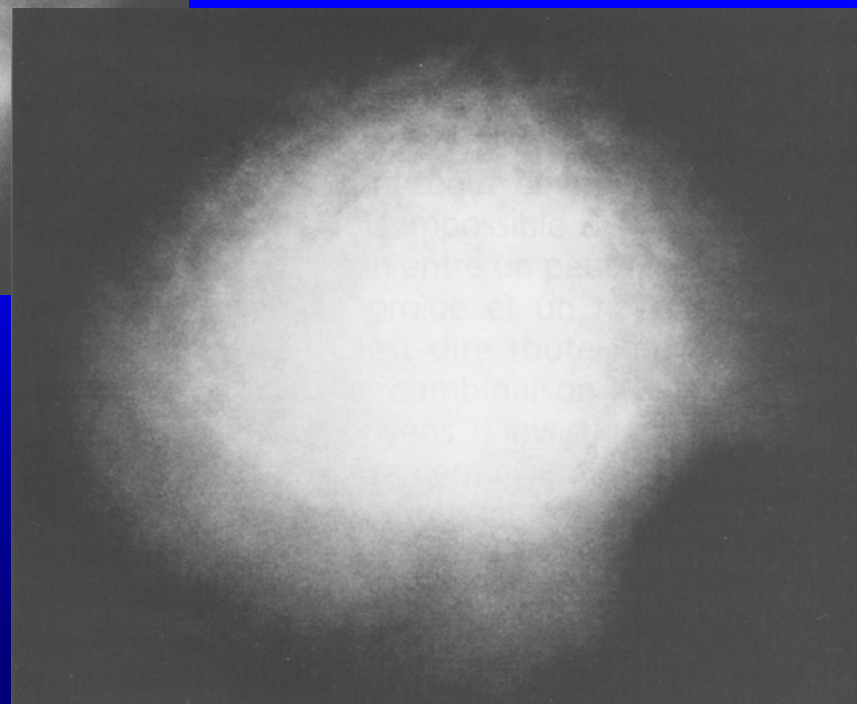


Hypofluorescence précoce



Fluorescence visible aux tps veineux tardifs





Hyperfluorescence intense
aux tps tardifs

OSTEOME CHOROIDIEN

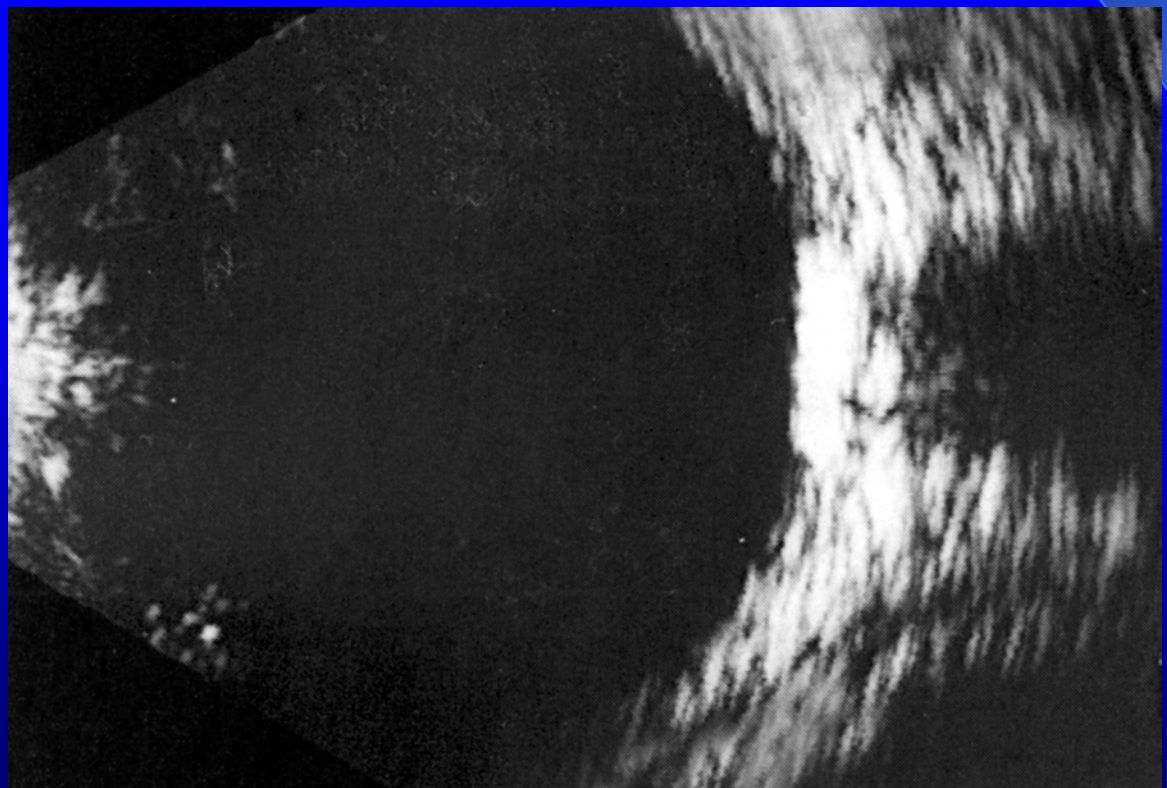
TOMODENSITOMETRIE

- Visualisation d'une plaque radio-opaque caractéristique des ostéomes, située au fond d'oeil
- Image pathognomonique de l'ostéome

OSTEOME CHOROIDIEN

ECHOGRAPHIE EN MODE B

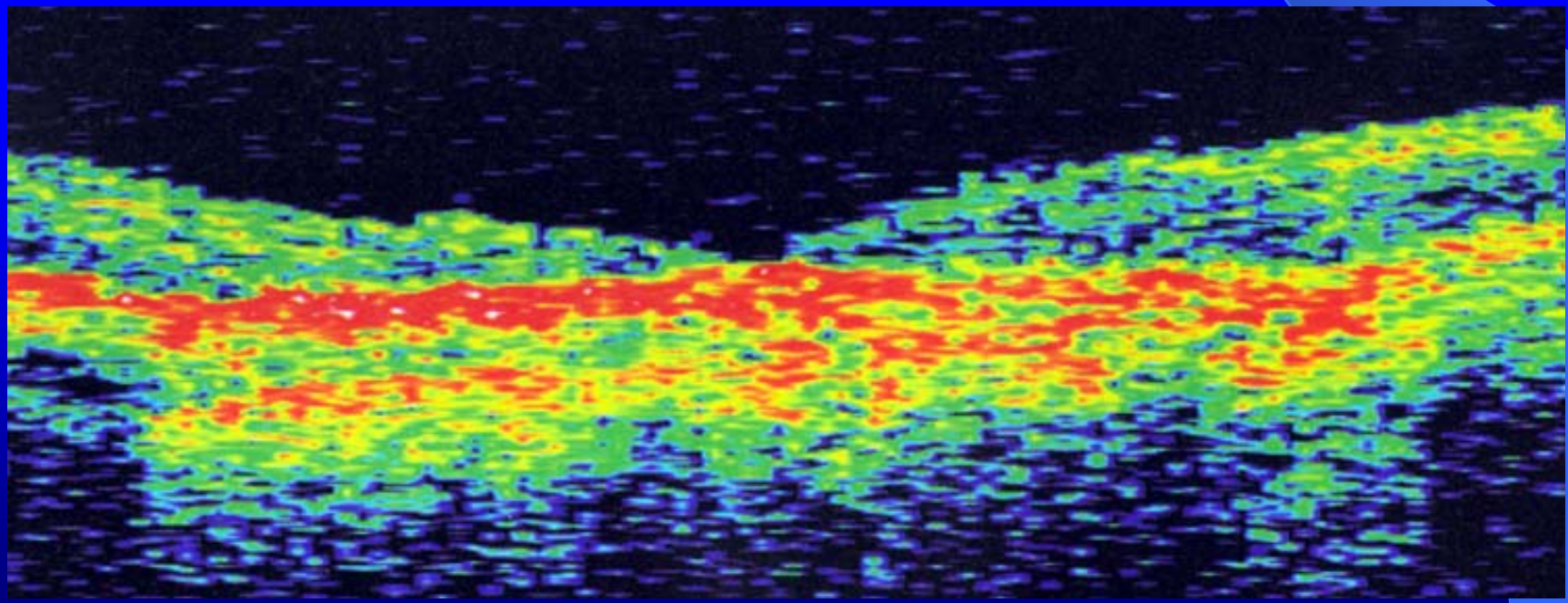
Visualisation d'une plaque hyperreflective avec un cône d'ombre postérieur caractéristique des ostéomes.



OSTEOME CHOROIDIEN

TOMOGRAPHIE EN COHERENCE OPTIQUE

- Visualisation d'une hyperreflectivité dans l'aire de la tumeur
- Mise en évidence d'un DSR

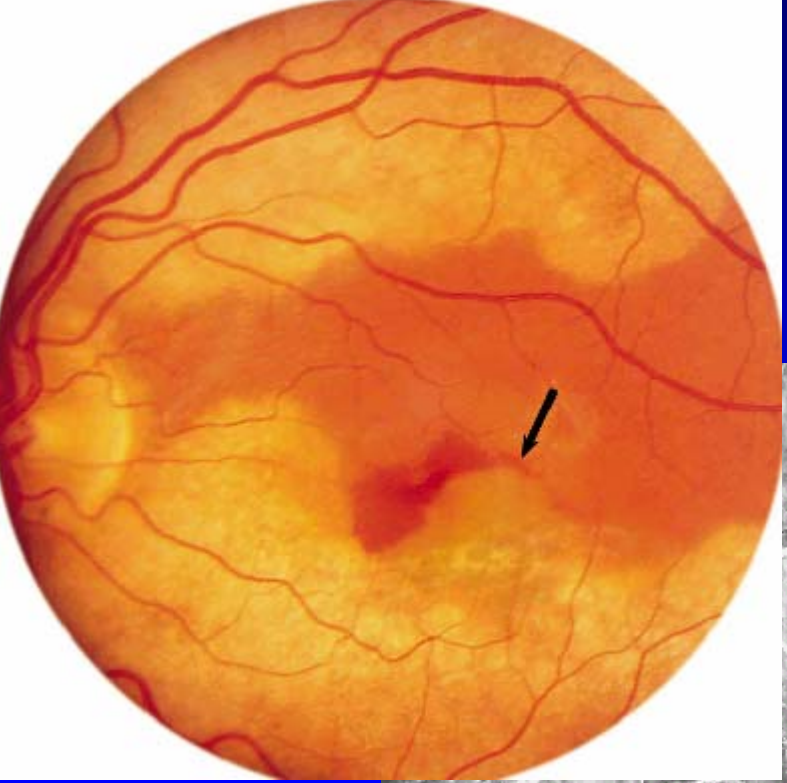


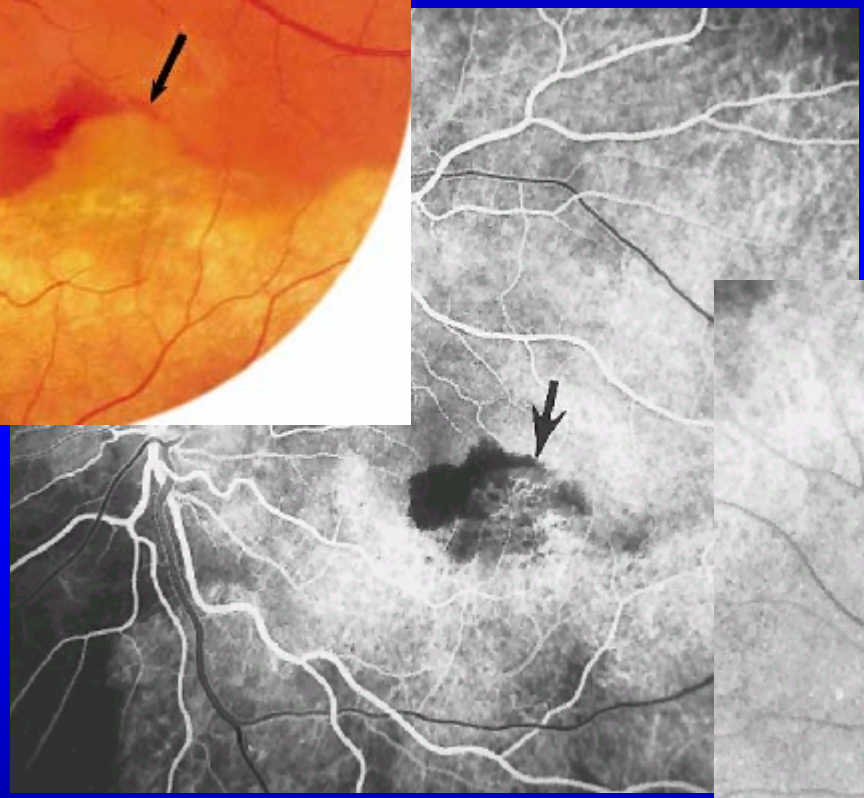
OSTEOME CHOROIDIEN

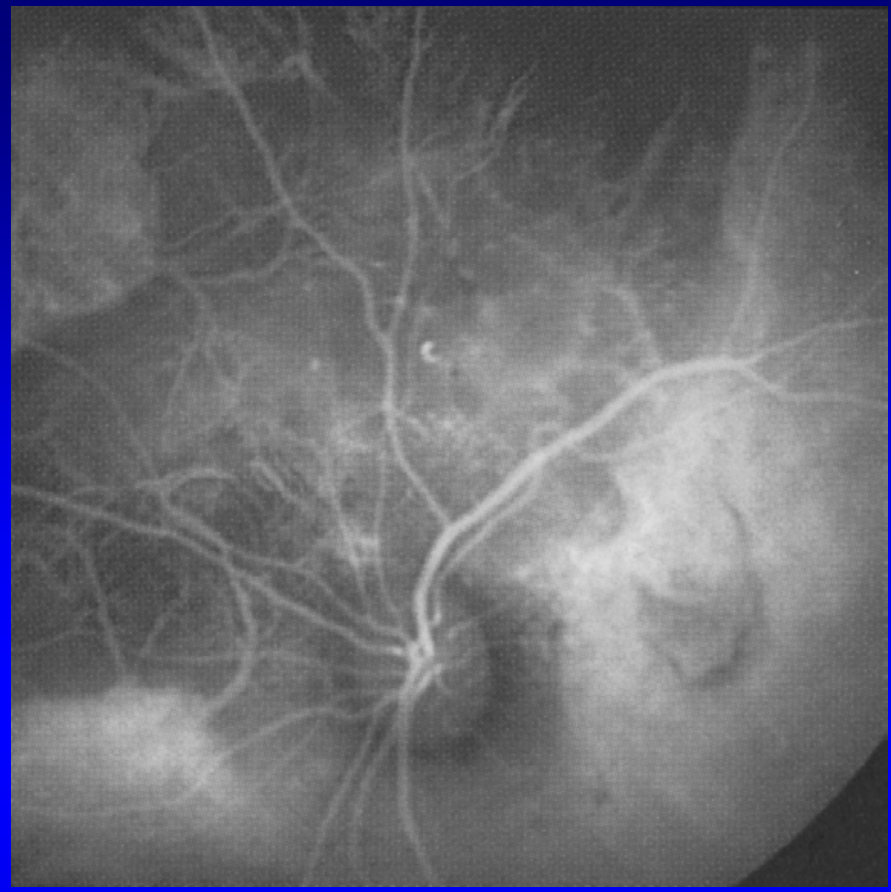
Formes évolutives et complications cliniques

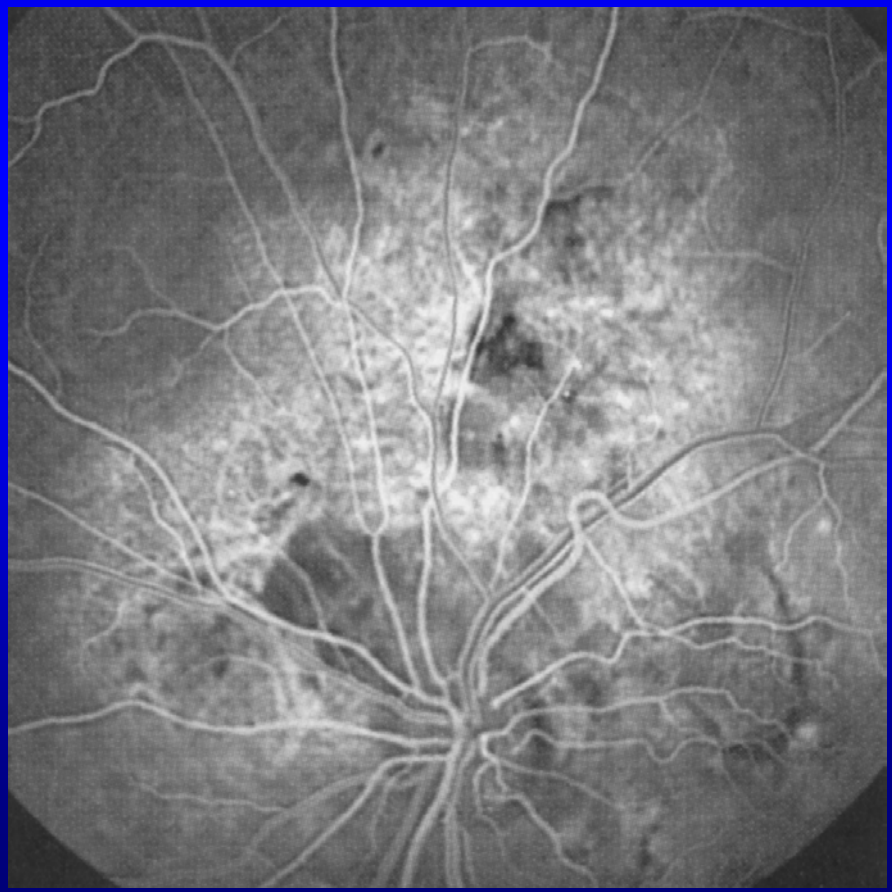
Néovaisseaux choroidiens

- Touchent 30 à 40% des ostéomes *connus*
- L'âge de survenue est de 20-29 ans
- Extrafovéaux dans 50% des cas
- Permettant une photocoagulation au laser
- L'évolution spontanée se fait vers des lésions fibreuses rétrofovéales







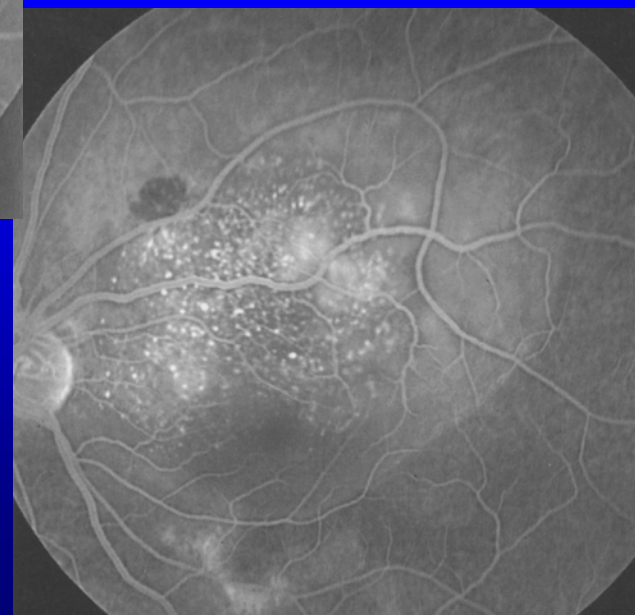


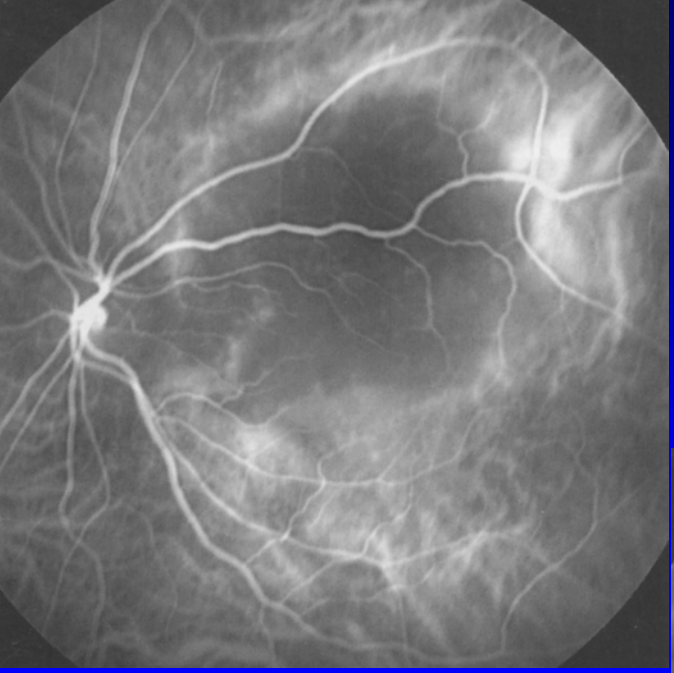
OSTEOME CHOROIDIEN

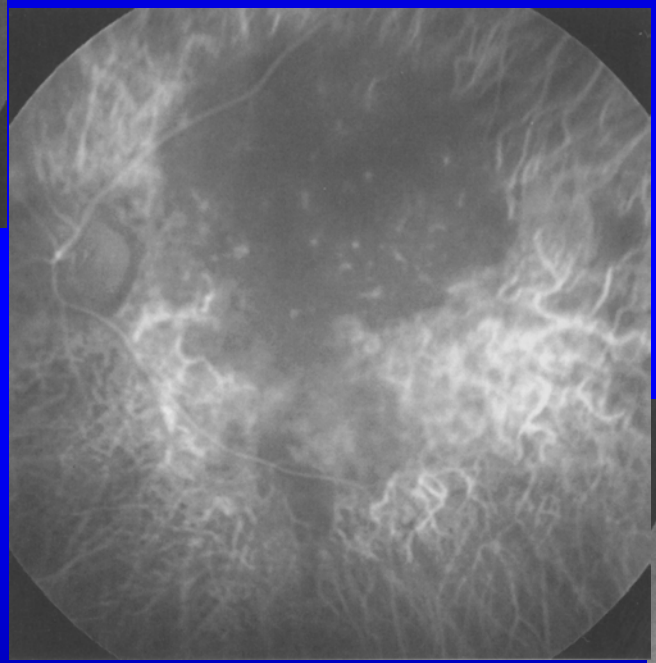
Formes évolutives et complications cliniques

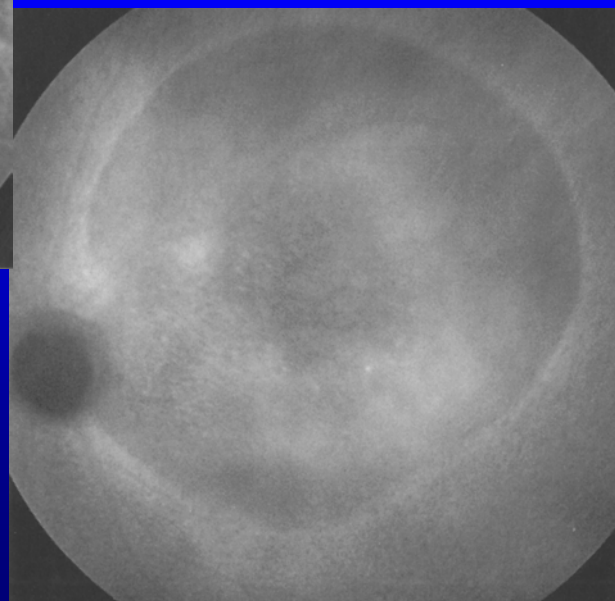
Décollement séreux exsudatif rétinien

- Présent dans 60% des ostéomes *connus*
- Transitoires dans 60 % de ces cas
- Habituellement plat et maculaire
- Nécessite un angiographie à la fluorescéine pour éliminer des NVC
- L'évolution spontanée se fait vers des lésions fibreuses rétrofovéales







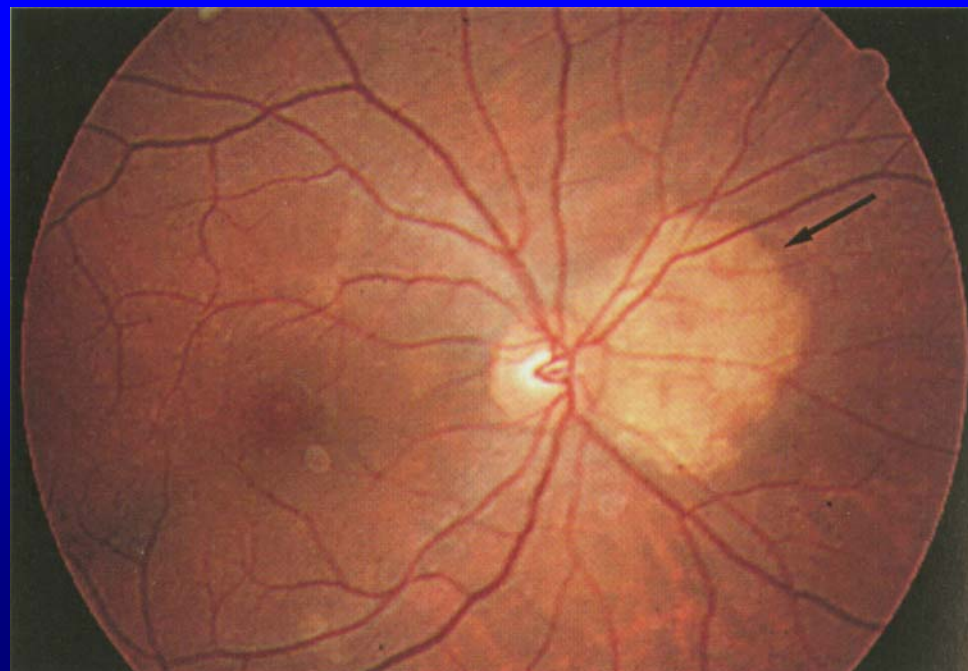


OSTEOME CHOROIDIEN

Formes évolutives et complications cliniques

Croissance des ostéomes

- L'extension des ostéomes peut se produire en qq mois voir qq années chez environ 40% des patients
- Quelque soit l'âge
- Observation de qq cas controlatéraux secondaires

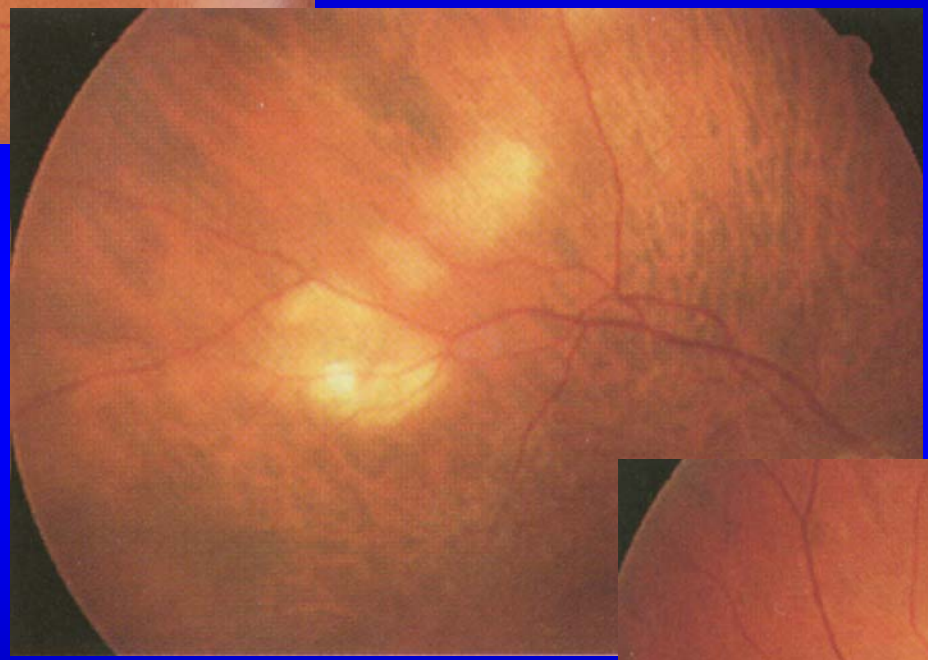


OSTEOME CHOROIDIEN

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- Autres lésions tumorales
  - Carcinome metastatique de la choroide
  - Mélanome
  - Hémangiome circonscrit de la choroide
- Autres calcifications
  - Calcifications idiopathiques
  - Foyers inflammatoires calcifiés

Calcifications idiopathiques



OSTEOME CHOROIDIEN

TRAITEMENT

- Pronostic fonctionnel
  - Lié aux complications néovasculaires
  - Et à l'extension fovélaire
- Traitement
  - Aucun traitement particulier pour freiner l'évolution
  - Photocoagulation des NVC extra et rétrofovéaux
  - Difficille lié à la structure de l'osteome apigmenté