

## Hamartome combiné de la rétine et de l'épithélium pigmentaire

### *Combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium*

C. Dénier, M. Robert, D. Brémond-Gignac  
(Service d'ophtalmologie, CHU Necker-Enfants malades, AP-HP, Paris)

**U**n enfant, âgé de 5 ans, sans antécédents particuliers, est adressé dans le service par son ophtalmologiste pour une baisse d'acuité visuelle de l'œil droit résistant à une rééducation d'amblyopie bien conduite depuis 6 mois et l'apparition récente d'un œdème papillaire. Le scanner, réalisé en urgence en ville, est normal.

#### Observation

L'acuité visuelle (AV) avec sa correction prescrite sous atropine est limitée à "compte les doigts" à 3 m à droite et à 10/10 R1/2 à gauche. Le segment antérieur est normal. À droite, l'examen du fond d'œil retrouve une masse du pôle postérieur avec dilatation vasculaire et tortuosité vasculaire englobant la papille et la macula. En périphérie, les vaisseaux sont normaux (figure 1). Il n'y a pas de nodules cotonneux, ni d'hémorragies associées. À gauche, le fond d'œil est normal (figure 2).

#### Examens complémentaires

L'OCT (*Optical Coherence Tomography*) confirme la masse rétinienne développée aux dépens du pôle postérieur avec un épaississement maculaire important et la présence d'une membrane épirétinienne (figure 3). L'angiographie retrouve des diffusions liées à la membrane épirétinienne. La périphérie est normale, sans vascularite (figure 4).

#### Discussion

L'hamartome combiné de la rétine et de l'épithélium pigmentaire (EP) est une tumeur rare caractérisée par une hyperplasie des cellules de l'EP, des cellules gliales et des vaisseaux rétiens. Elle est juxtapapillaire, avec un aspect d'attraction papillaire, de couleur blanchâtre superficielle avec un fond pigmenté et une tortuosité vasculaire. En OCT, il s'agit d'une image complexe liée à l'épaississement et à la désorganisation de l'architecture rétinienne (1). Une membrane épirétinienne est associée avec une traction rétinienne dans 80 % des cas (2). Le retentissement fonctionnel est souvent important avec une AV inférieure à 1/10 dans 40 % des cas (2). L'hamartome combiné de la rétine et de l'EP est le plus souvent isolé. Une association avec une neurofibromatose de type 2 a été décrite dans certains cas, et cette maladie est donc à rechercher systématiquement (3). Enfin, il n'y a pas de traitement spécifique, certains proposent une chirurgie de la membrane épirétinienne (4), mais les résultats restent modestes en termes de récupération fonctionnelle (5).

**Le diagnostic de l'hamartome combiné de la rétine et de l'EP est essentiellement clinique. Il ne doit pas être confondu avec un œdème papillaire. Le bilan doit écarter une neurofibromatose de type 2 associée. La chirurgie rétinienne obtient peu de bénéfices fonctionnels.**

Mots-clés

Hamartome combiné de l'EP et de la rétine • Membrane épirétinienne.

*Combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium • Epiretinal membrane.*

Keywords

#### Légendes

**Figure 1.** Rétinophotographie de l'œil droit : pôle postérieur montrant la lésion, périphérie normale.

**Figure 2.** Clichés en infrarouge de l'œil droit et de l'œil gauche.

**Figure 3.** OCT montrant un épaississement maculaire important.

**Figure 4.** Angiographie de l'œil droit au temps précoce et au temps tardif montrant les diffusions.

#### Références bibliographiques

1. Shields CL, Mashayekhi A, Dai VV, Materin MA, Shields JA. Optical coherence tomographic findings of combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium in 11 patients. *Arch Ophthalmol* 2005;123(12):1746-50.
2. Shields CL, Thangappan A, Hartzell K, Valente P, Pirondini C, Shields JA. Combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium in 77 consecutive patients visual outcome based on macular versus extramacular tumor location. *Ophthalmology* 2008;115(12):2246-52.e3.
3. Firestone BK, Arias JD, Shields CL, Shields JA. Bilateral combined hamartomas of the retina and retinal pigment epithelium as the presenting feature of neurofibromatosis type 2 (Wishart Type). *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2014;51 Online:e33-6.
4. Bonnin S, Metge F, Guez A, Edelson C, Dureau P, Caputo G. Long-term outcome of epiretinal membrane surgery in young children. *Retina* 2016;36(3):558-64.
5. Bruè C, Saitta A, Nicolai M, Mariotti C, Giovannini A. Epiretinal membrane surgery for combined hamartoma of the retina and retinal pigment epithelium: role of multimodal analysis. *Clin Ophthalmol* 2013;7:179-84.

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

