

MELANOME ORBITAIRE PRIMITIF :

À propos d'un cas

A. Oussalem*^a (Dr), A. HABIMANA^a (Dr), M. Boulaadas^a (Pr)
Oussalem.amine@gmail.com

INTRODUCTION :

Il s'agit d'une tumeur maligne faite d'une masse de cellules provenant de la couche pigmentée profonde de l'œil qui peut entraîner son envahissement, voire l'extériorisation hors de l'œil.

Elle peut même donner des tumeurs secondaires dans l'organisme avec une atteinte préférentielle du foie (métastases) (1, 2).

Les mélanomes orbitaires primitifs « MOP » sont rares : < 100 cas sont rapportés dans la littérature. Leur diagnostic est tardif, la prise en charge est non codifiée et très mutilante. Souvent de mauvais pronostic.

OBSERVATION :

Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 57 ans, sans antécédent notable, ayant présenté une lésion exophytique pigmentée au niveau du canthus interne de l'œil droit, pour laquelle il a bénéficié en 2020 d'une exérèse, revenant en faveur d'un mélanome nodulaire après étude immunohistochimique. Le patient a par la suite été perdu de vue.

En 2021, le patient a reconsulté pour exophtalmie de l'œil droite avec tuméfaction palpébrale inférieure associée à une lésion palpébrale au niveau de la conjonctive palpébrale inférieure droite. L'examen cervical a retrouvé une adénopathie sous angulo-mandibulaire droite mobile, indolore, mesurant environ 3 cm de grand axe. (Figures 1, 2, 3)



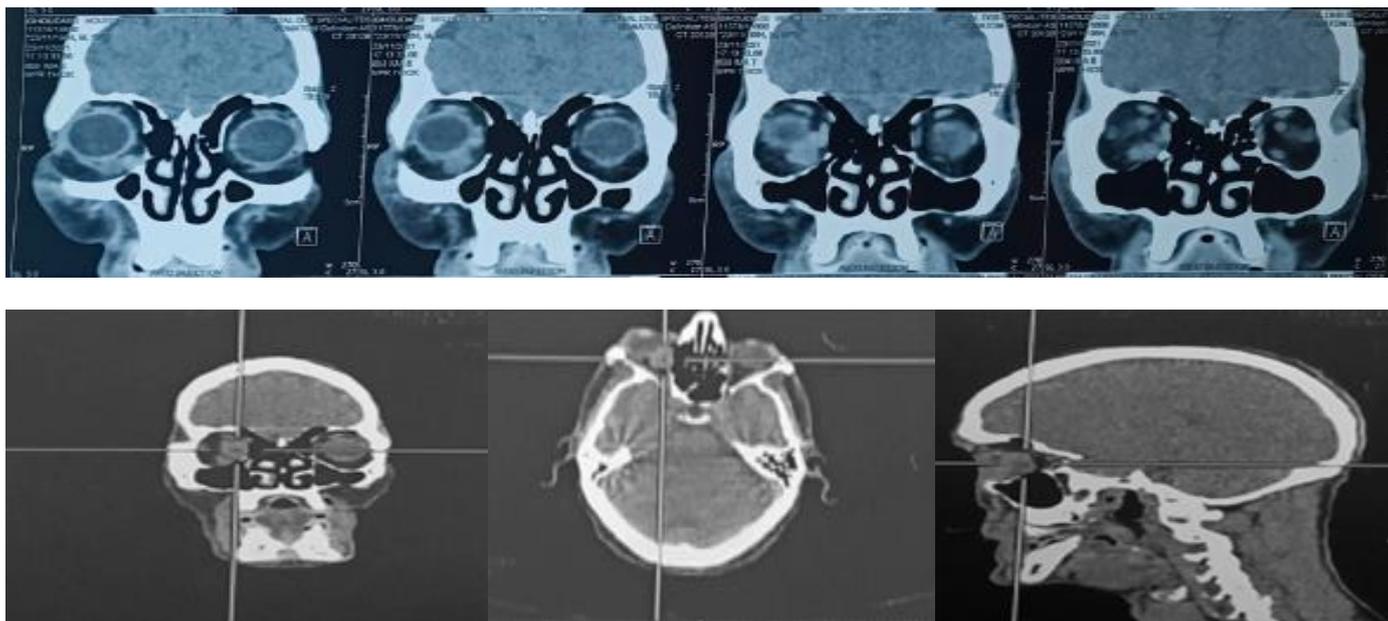
Figure 1

Figure 2

Figure 3

Une TDM orbitaire a montré une formation tissulaire intra-conique interne droite refoulant le nerf optique infiltrant le globe oculaire avec une ADP cervical homolatéral. Une TDM CTAP + orbite a retrouvé le processus intra-orbitaire droit sans autre lésion suspecte à distance. Une scintigraphie osseuse

ainsi qu'un PET-CT ont été réalisées, ne retrouvant pas de localisation secondaire et confirmant la localisation primitive. (Figures 4, 5)



Figures 4, 5 : coupes TDM massif facial axiales coronales et sagittales en fenêtres osseuses montrant la tumeur intra-orbitaire droite.

Le patient a bénéficié dans notre formation d'une exentération droite avec curage ganglionnaire homolatéral, suivi de radio-chimiothérapie (33 séances).

Le résultat post-opératoire était satisfaisant sur un recul de 06 mois. (Figures 6, 7)



Figures 6, 7 : post-op après exentération de l'œil droit

DISCUSSION :

Les mélanomes orbitaires font partie des 7 % des mélanomes. Ce sont des tumeurs hautement malignes. Leur siège habituel est le revêtement cutané et la localisation intra-orbitaire reste rare (3).

Cliniquement, s'exprime par une tumeur noirâtre non douloureuse, l'IRM est plus spécifique que le scanner grâce au caractère hyperintense en T1 et hypointense en T2 de la mélanine, hyperintense en T1 et hypointense en T2 de la mélanine (4, 5).

Le diagnostic étiologique se fait avec les angiomes de la choroïde et surtout avec les tumeurs malignes d'origine métastatiques (adénocarcinomes du sein, ou bronchique), les rhabdomyosarcomes. Le diagnostic est confirmé par l'examen immunohistochimique. Le pronostic est souvent sombre et dépend de la précocité du diagnostic et du potentiel évolutif de la tumeur. Les métastases se font par voie hématogène du fait de l'absence de drainage lymphatique au niveau de l'uvée (6).

Le traitement chirurgical doit être radical et consiste en une chirurgie réglée, avec exentération emportant la tumeur. La chimiothérapie est peu efficace (7).

La cause de la mortalité est liée à la survenue précoce de métastases hépatiques (8).

La prothèse oculaire sera envisagée ultérieurement.

CONFLIT D'INTÉRÊTS

Aucun des auteurs de cette étude n'a de conflit d'intérêt à déclarer.

RÉFÉRENCES

1. WOLL E, BEDIKIAN A, LEGHA SS. Uveal melanoma : natural history and treatment options for metastatic disease. *MelanomaRes* 1999 ; 9 (6) 575 - 81.
2. SINGH AD, RENNIE I, SEREGARD S ET AL. Sunlight exposure and pathogenesis of uveal melanoma. *Survey Ophthalmol* 2004 ; 49 (4) : 419-28.
3. BELL DJ, WILSON WM. Choroidal melanoma : natural history and management options. *Cancer Contr.* 2004 ; 11 (5) : 296-303.
4. Mélanome orbitaire primitif : à propos d'un cas. PECHEUR C, MAALOUF T, ANGIOI K, GEORGE JL (Nancy) MAALOUF T, ANGIOI K, GEORGE JL (Nancy)
5. Vanderhooft SL, Francis JS Prévalence des macules hypopigmentées dans une population saine *J. Pediatr* 1996, 129(3) : 355- 361
6. BEDIKIAN AY, LEGHA SS, MAVLIGIT G ET AL. Treatment of uveal melanoma metastatic to the liver : areview of the M.D. Anderson Cancer Center experience and prognostic factors. *Cancer* 1995 ; 76
7. LI W, JUDGE H, GRAGOUDAS E, SEDDON JM, EGAN KM. Patterns of tumor initiation Inchoroidal melanoma. *Cancer Res* 2000 ; 60 (14) : 3757-608. McLean IW, Foster WD, Zimmerman LE, Gamel JW. Modifications of Callender's classification of uveal melanoma at the Armed Forces Institute of Pathology. *Am J Ophthalmol* 1983 ; 96 (4) : 502-9.