
LE MELANOME ACHROMIQUE INTRA ORBITAIRE

B. YACOUBI. L. BERCHICHE. F. LABACI. T. BENBOUZID

*Service de Neurochirurgie
CHU Bab El Oued. Alger - Algérie*

RÉSUMÉ : Le mélanome achromique représente environ 5% des mélanomes nodulaires. C'est une tumeur hautement maligne. Son siège habituel est le revêtement cutané et la localisation intra orbitaire reste rare. Nous rapportons le cas d'une patiente de 57 ans, sans antécédents particuliers, qui a présenté une exophtalmie unilatérale de l'œil droit d'origine tumorale. L'examen clinique objective une exophtalmie grade III, axile, irréductible, une cécité à droite, une infection de la cornée et une ecchymose péri orbitaire. La palpation retrouve une masse sous palpébrale, molle, fluctuante, mobile. La tomодensitométrie et la résonance magnétique montrent une masse tumorale intra conique, très infiltrante, envahissant le globe oculaire et les parties molles palpébrales inférieures, sans lyse ou condensation orbitaire. L'indice oculo orbitaire mesuré est de 112%. La TDM thoracique a montré des nodules hépatiques hypo denses et l'échographie cervicale a retrouvé une adénopathie de siège angulo-maxillaire droit, mesurant 38,6 X 9,3 mm de diamètre. La patiente a été opérée, bénéficiant d'une exentération d'emblée, emportant totalement la tumeur, dont l'examen anatomopathologique est en faveur d'un mélanome achromique. La patiente a, par la suite, été adressée au service d'oncologie pour complément thérapeutique. Les mélanomes achromiques sont des tumeurs rares. Le siège intra orbitaire est exceptionnel et il s'agit souvent de tumeurs étendues à l'orbite. Le pronostic est souvent sombre et dépend de la précocité du diagnostic.

Mots clés : *Mélanome achromique, Tumeurs intra orbitaires, Chimiothérapie.*

ABSTRACT : The amelanotic melanoma represents 5% of nodular melanomas. It is a highly malignant tumor. It is usually located in the skin and the intra orbital type remains rare. We report the case of a 57 year-old patient, without particular medical history, who presented a unilateral proptosis of the right eye. Clinical examination revealed a grade III proptosis, axile, unreducible, with a right blindness and a cornea infection. The palpation finds a mass under the eyelid, soft, mobile. CT Scan and magnetic resonance imaging showed a very infiltrative tumor mass, intra conical, invading the eyeball and the soft lower eyelid parts, without orbital lysis or condensation. The orbital ocular index is 112%. The chest-abdominal CT and the cervical ultra sounds showed liver hypo dense nodules and a cervical angulo-maxillary adenopathy. The patient was operated and underwent an exenteration with total removal of the tumor. Pathological examination is in favour of an amelanotic melanoma. The patient was referred to oncology department for additional therapy. The amelanotic melanomas are rare tumors, the intra orbital location is exceptional which usually represents a tumoral extension to the orbit. The prognosis is often dark and depends on early diagnosis.

Key words : *Amelanotic melanoma, Intra orbital tumor, Chemotherapy.*

INTRODUCTION

La description des mélanomes de l'uvée fait appel à la classification de G. R. Callender [14], développée en 1931 et modifiée par I.W. Mc Lean, W.D. Foster et L.E. Zimmerman [15]. On distingue :

- ♦ Les mélanomes fusiformes composés exclusivement de cellules allongées. Elles peuvent être de type A ou B (principalement distinguées par la présence ou non d'un nucléole). Ces tumeurs sont associées à un faible pourcentage de décès par des métastases ;
- ♦ Les mélanomes mixtes, composés à la fois de cellules fusiformes et de cellules épithélioïdes. Les cellules épithéliales sont caractérisées par leur manque d'adhésion. Elles ont également un noyau plus large et plus rond que les cellules fusiformes. Ce groupe est associé à un pronostic intermédiaire.
- ♦ Les mélanomes de type épithélioïde exclusivement, constituant le groupe de pronostic le plus péjoratif. Le pathologiste recherche également la présence d'un envahissement extra scléral et du nerf optique, facteur de risque de récurrence, et précise la vascularisation tumorale. Le diagnostic différentiel par rapport à une métastase de carcinome peut être difficile. L'utilisation de la protéine S100 en immunohistochimie aide à l'établir.

Le mélanome achromique est une tumeur rare [1], elle représente environ 5% des mélanomes nodulaires. Cette tumeur est rare avant l'âge de 20 ans et son incidence augmente avec l'âge. Le siège habituel est le revêtement cutané. Il existe toutefois des mélanomes intra orbitaire prenant

naissance au niveau de la choroïde (mélanome choroïdien). Le mélanome est une tumeur hautement maligne. Le diagnostic est histologique, confirmé par l'immuno-histochimie.

OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 57 ans, sans antécédents particuliers, qui nous a été adressée d'un service d'ophtalmologie pour une prise en charge d'une exophtalmie unilatérale de l'œil droit d'évolution rapidement progressive, d'allure tumorale.

L'examen clinique retrouve une exophtalmie grade III, axiale, irréductible avec une cécité droite, associée à une ecchymose péri orbitaire, une kératite et une hémorragie conjonctivale. La palpation met en évidence une masse sous palpébrale, molle, fluctuante, mobile.

La tomодensitométrie (Fig. 1) et la résonance magnétique (Fig. 2), effectuées selon le plan neuro orbitaire, montrent une masse tumorale intra conique, mesurant 32x43x46 mm, très infiltrante, envahissant le globe oculaire et les parties molles palpébrales inférieures, sans lyse ou condensation orbitaire. L'indice oculo orbitaire mesuré est de 112 %. L'exploration a été complétée par :

Une tomодensitométrie thoraco-abdominale, qui a montré des lésions nodulaires hypo denses au niveau du segment IV sous capsulaire et au niveau du segment VII.

Une échographie cervicale qui a objectivé une adénopathie de siège angulo-maxillaire droite mesurant 38,6 x 9,3 mm.

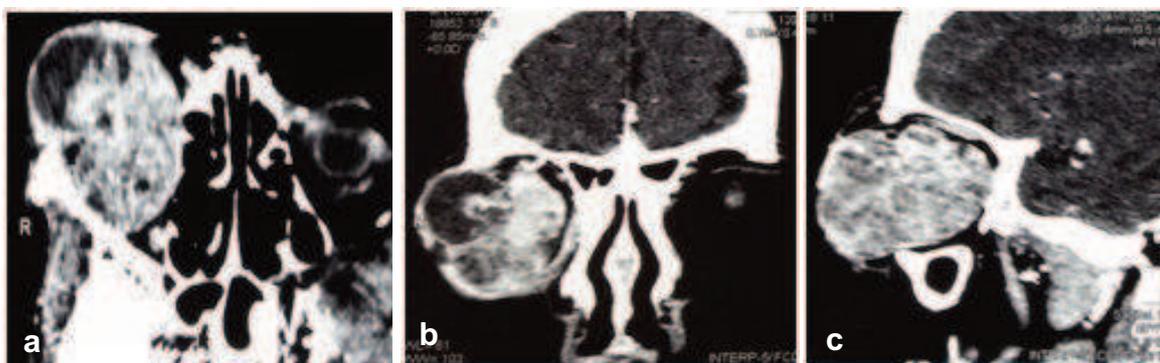


Fig. 1. TDM en coupe axiale (a), coronale (b) et sagittale (c) : montre une masse tissulaire intra orbitaire intra conique polylobée, hétérogène, rehaussée intensément après injection du produit de contraste, engainant le nerf optique dans sa partie pré bulbaire et les parties molles palpébrales inférieures sans lyse osseuse. L'exophtalmie est de grade III.

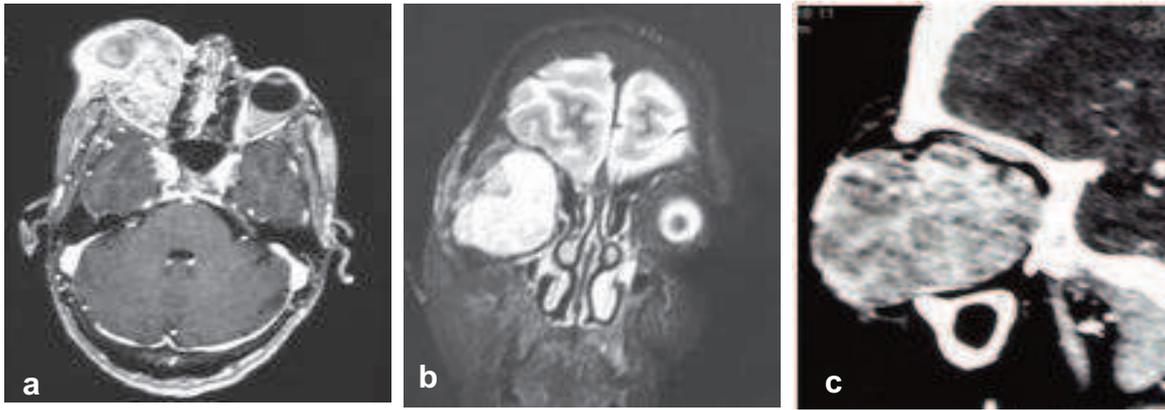


Fig. 2. IRM en coupe axiale (a), coronale (b), sagittale (c) :
montre une masse intra orbitaire droite, intra conique, en hypo signal, hétérogène en T1, en hyper signal en T2, avec infiltration de la sclère, de la papille, engainant le nerf optique qui est d'aspect filiforme.

La résonance magnétique et la tomodensitométrie cérébrales ont permis de poser le diagnostic et de planifier la stratégie opératoire.

La patiente a été opérée, bénéficiant d'une exentération, emportant totalement la tumeur, qui était très hémorragique, très infiltrante, comportant des zones de nécrose.

L'évolution post opératoire a été très simple (Fig. 3), avec une bonne cicatrisation. On note quelques douleurs péri orbitaires qui ont cédées sous traitement antalgiques. L'examen anatomo-pathologique est en faveur d'un mélanome achromique mixte et la patiente adressée au service d'oncologie pour un complément thérapeutique. La prothèse oculaire sera envisagée ultérieurement.



Fig. 3 : Photos pré et post opératoire

DISCUSSION

Le mélanome de la choroïde dérive des mélanocytes uvéaux issus des cellules de la crête neurale antérieure. A l'origine, il s'agit du même type cellulaire que le mélanome cutané. Ces deux types de mélanome sont différents, aussi bien dans leur profil évolutif que dans les anomalies génétiques identifiées. Les facteurs étiologiques restent mal connus. L'âge n'est pas un facteur de pronostic unanimement reconnu [4].

Le mélanome de la choroïde est une tumeur rare de mauvais pronostic. Malgré son traitement optimal, il a un comportement biologique distinct de celui du mélanome cutané, la cause de mortalité principale étant la survenue précoce de métastases hépatiques [5], ce qui fait toute la gravité de cette pathologie.

Les mélanomes achromiques sont des tumeurs rares. Le siège intra orbitaire est exceptionnel et ce sont souvent des tumeurs étendues à l'orbite.

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 faite de l'absence de drainage lymphatique au niveau de l'uvéa.

CONCLUSION

Les mélanomes achromiques intra orbitaires sont des tumeurs hautement malignes, de mauvais pronostic malgré la prise en charge associant la chirurgie

et la radiothérapie. Le traitement chirurgical doit être radical et consiste en une chirurgie réglée, avec exentération emportant la tumeur. La chimiothérapie est peu efficace. La cause de la mortalité est liée à la survenue précoce de métastases hépatiques.

BIBLIOGRAPHIE

- 1] BELL DJ, WILSON WM. Choroidal melanoma : natural history and management options. *Cancer Contr.* 2004 ; 11 (5) : 296-303.
- 2] VIDAL JL, BACIN F, ALBUISSON E ET AL. MELANOMA 92. Epidemiological study of uveal melanoma in France. *J. Fr Ophtalmol* 1995 ; 18 (8-9) : 520-8.
- 3] WOLL E, BEDIKIAN A, LEGHA SS. Uveal melanoma : natural history and treatment options for metastatic disease. *MelanomaRes* 1999 ; 9 (6) 575 - 81.
- 4] SINGH AD, TOPHARN A. Incidence of uveal melanoma in the United States : 1973-1997. *Ophthalmology* 2003 ; 110 (5) : 956-61.
- 5] 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 (9) : 1665-70.
- 6] SINGH AD, RENNIE I, SEREGARD S ET AL. Sunlight exposure and pathogenesis of uveal melanoma. *Survey Ophtalmol* 2004 ; 49 (4) : 419-28.
- 7] LI W, JUDGE H, GRAGOUDAS E, SEDDON JM, EGAN KM. Patterns of tumor initiation Inchoroidal melanoma. *Cancer Res* 2000 ; 60 (14) : 3757-60.
- 8] HARBOUR JW, BRANTHEY MA JR, HOLLINGSWORTH H, GORDON M. Association Between choroidal pigmentation and posterior uveal melanoma in a white population. *Br J Ophtalmol* 2004 ; 88 (1) : 39-43.
- 13] ZOGRAFOS L, UFFER S. Tumors of the choroid. *EMC Ophthalmology.* 2004 : 39-61.
- 14] Callender GR. Malignant melanocytic tumors of the eye: a study of histologic types in 111 cases. *Trans Am Acad Ophtalmol Otolaryngol* 1931 ; 36 : 131-41.
- 15] 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 Ophtalmol* 1983 ; 96 (4) : 502-9.