

DOULEUR OCULAIRE REVELANT UN MELANOME DU CORPS CILIAIRE : A PROPOS D'UN CAS EYE PAIN REVEALING A CILIARY BODY MELANOMA : A CASE REPORT

S. BEN AMOR ^{1,2,*}, R. MÂALEJ ^{1,2}, S. KAMOUN^{1,2}, R. TURKI^{1,2},
H. BOUGUILA ^{3,4}, J. FEKI^{1,2}

1 : Service d'Ophtalmologie CHU Habib Bourguiba, Sfax.

2 : Faculté de Médecine de Sfax, Université de Sfax -Tunisie

3 : Service d'Ophtalmologie Institut Hédi Errais Tunis.

4 : Faculté de médecine de Tunis, Université de tunis -Tunisie

*e-mail of corresponding author : benamorsaloua2015@gmail.com

Résumé

Le mélanome du corps ciliaire est une tumeur oculaire rare. Lorsqu'il est symptomatique, il se manifeste par une baisse de l'acuité visuelle, très rarement par une douleur. Nous rapportons un cas de mélanome du corps ciliaire et son mode de révélation par une douleur oculaire avec hypertension oculaire sévère. Ce cas est d'autant plus intéressant qu'il est survenu chez un sujet relativement jeune. Nous proposons d'étudier ses particularités cliniques et thérapeutiques.

Mots clés : Mélanome du corps ciliaire ; Hypertension oculaire ; Enucleation ; Radiothérapie

Abstract

The melanoma of the ciliary body is a rare intraocular tumor. When symptomatic, it manifests itself by a decreased or impaired visual acuity and seldom with pain. We report a case of ciliary body melanoma that is of scientific interest because of its arisen to a relatively young subject (young man) and also because it was revealed with ocular pain and an important increase of intraocular pressure. We propose to study its clinical and therapeutic features.

Key words: Ciliary body melanoma; Ocular hypertension; Enucleation; Radiotherapy

ملخص

يعتبر الورم الملاني للجسم الهدبي من الأورام العينية النادرة . يتميز عرضيا بإنخفاض في حدة البصر ونادرا بألم في العين. نتناول بالدرس حالة نادرة لورم ملاني للجسم الهدبي وذلك من حيث أن المصاب بهذا الورم صغير السن و من حيث الأعراض المتمثلة في ألم عيني وفرط في ضغط العين و نقترح دراسة معالمه السريرية والعلاجية.

الكلمات المفاتيح: ورم ملاني للجسم الهدبي ; فرط في ضغط العين ; استئصال العين ; المعالجة بالإشعاع

INTRODUCTION

Le corps ciliaire constitue la frange postérieure de l'uvée antérieure, il est difficile d'accès à l'examen ophtalmologique du fait qu'il est caché par l'iris. Bien que circonscrit, il peut être le siège de mélanomes. Il s'agit le plus souvent de mélanomes choroïdo-ciliaires ; les mélanomes ciliaires, proprement dits, sont plus rares représentant moins de 5 % de l'ensemble des mélanomes uvéaux [1]. Nous rapportons un cas rare de mélanome isolé du corps ciliaire et nous proposons d'étudier ses particularités cliniques et thérapeutiques.

OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'un jeune homme de 31 ans, sans antécédents particuliers, qui consulte pour une baisse visuelle rapidement progressive avec douleur et rougeur de l'œil gauche, sans notion de traumatisme. A l'examen, l'œil droit était sans anomalies.

Au niveau de l'œil gauche, l'acuité visuelle était abaissée au décompte des doigts à 50 cm. L'examen à la lampe à fente notait la présence de télangiectasies épisclérales supérieures, des synéchies irido-cornéennes en supérieur, une chambre antérieure de profondeur irrégulière avec une pupille en mydriase, un bombement irien supérieur avec une rubéose irienne, une hypertonie à 47 mm Hg, un important lâchage pigmentaire sur la cristalloïde antérieure et un fond d'œil inaccessible (figure1). L'échographie en mode B était normale. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) orbito-cérébrale a montré une formation intra-oculaire gauche de 4 mm en hypersignal T1, hypo-signal T2 (figure 2). Le diagnostic retenu était un mélanome du corps ciliaire. Le bilan d'extension était négatif. Le patient a eu une énucléation et l'histologie a confirmé le diagnostic de mélanome du corps ciliaire de 6 mm avec effraction sclérale. Le patient a bénéficié d'une radiothérapie externe. L'évolution était favorable avec absence de métastases après un recul de un an.

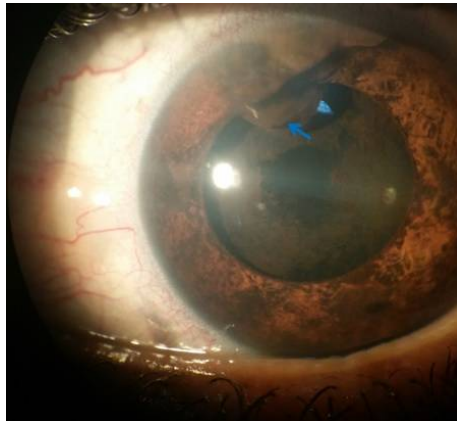


Figure 1 : Photographie de l'œil gauche montrant la tumeur du corps ciliaire envahissant la chambre antérieure (flèche) avec lâchage pigmentaire important.

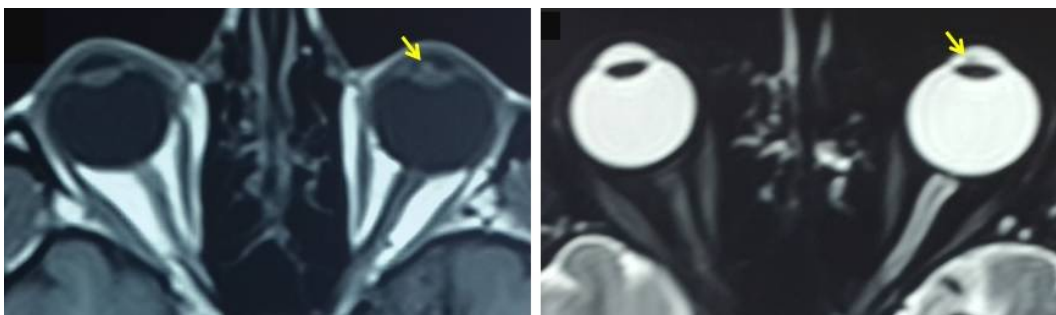


Figure 2 : Coupes axiales à l'IRM montrant une formation de 4 mm (flèche) en hypersignal T1 (à gauche) et en hyposignal T2 (à droite) évoquant un mélanome du corps ciliaire

DISCUSSION

Le mélanome du corps ciliaire est une tumeur rare, touchant les sujets âgés de 40 à 50 ans [2]. Comme tout mélanome uvéal, il est plus fréquent chez les sujets à yeux clairs, ou présentant une mélanocytose oculaire ou une mutation au niveau du gène BAP1 (gène suppresseur de tumeurs localisé sur le chromosome 3) [3, 4].

Il présente un aspect semblable aux mélanomes postérieurs, toutefois il présente quelques traits distincts sur le plan clinique avec fréquence des télangiectasies épisclérales sentinelles et de l'atteinte des éléments du segment antérieur. D'autre part, sa situation rétro-irienne et son expression fonctionnelle tardive sont souvent responsables d'un retard diagnostique, qui explique en partie le mauvais pronostic classiquement rattaché à cette localisation [1].

Lorsqu'il est symptomatique, le mélanome du corps ciliaire peut se révéler par une baisse visuelle, rarement par une douleur voire une uvéite antérieure récidivante [5]. Chez notre patient, la présence de télangiectasies épisclérales sentinelles, l'importance du lâchage pigmentaire, l'hypertonie oculaire et l'absence de notion de traumatisme oculaire ont permis d'évoquer le diagnostic. Dans ce cas particulier, la présence de corps étranger intra-oculaire constitue le principal diagnostic différentiel, qui est écarté par l'anamnèse et l'imagerie. L'exploration repose sur l'ultrasonographie biomicroscopique (UBM) qui a l'avantage d'un très haut pouvoir de pénétration à travers les tissus opaques par rapport à la tomographie par cohérence optique du segment antérieur (OCT) [6]. L'IRM est aussi d'un grand apport. Mais, la confirmation diagnostique reste histologique par biopsie aspiration à l'aiguille fine ou par biopsie à travers un volet scléral [7].

Le traitement des mélanomes du corps ciliaire est constitué de deux types de traitement : un traitement conservateur préservant le globe oculaire et l'énucléation. Le traitement conservateur est essentiellement basé sur la brachythérapie ou la protonthérapie, il est proposé aux mélanomes localisés de petite taille [3]. La chirurgie conservatrice transclérale est de réalisation difficile et expose à un risque accru de complications [4]. L'énucléation est indiquée en cas de tumeurs de grande taille, en cas de survenue de glaucome secondaire et en cas d'extension extra-oculaire par effraction sclérale.

La radiothérapie externe est indiquée comme traitement adjuvant à la chirurgie [8]. Pour notre

patient, la décision de l'énucléation était prise, après discussion avec le patient, devant la sévérité de la présentation clinique et le glaucome secondaire. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a approuvé notre attitude thérapeutique du fait de la découverte d'une effraction sclérale. Cette effraction sclérale expose à un risque accru de métastases et de récurrences orbitaires après énucléation [1], d'où l'adjonction de radiothérapie externe chez notre patient.

Le pronostic des mélanomes du corps ciliaire dépend de la précocité du diagnostic, de la taille tumorale, de la localisation choroïdo-ciliaire et de la présence d'une effraction de la racine de l'iris ou d'une extension extra-sclérale ou d'un décollement de rétine exsudatif au moment du diagnostic [1, 5].

CONCLUSION

La prise en charge des mélanomes du corps ciliaire est complexe d'une part à cause de la pauvreté de la littérature les concernant et d'autre part à cause de la difficulté de la décision du traitement conservateur où plusieurs facteurs interviennent dont l'expérience en ophtalmologie oncologique de l'équipe soignante.

REFERENCES

- [1] Gambrelle J, Kodjikian L, Rouberol F, Donat D, Duquesne N, Jean-Louis B, et al. Mélanomes uvéaux impliquant le corps ciliaire. Analyse de survie après protonthérapie ou béta-curiothérapie par ruthénium 106. A propos de 106 cas. *J Fr Ophtalmol*. 2004 ;27:40-47.
- [2] Chattopadhyay C, Kim DW, Gombos DS, Oba J, Qin Y, Williams MD, et al. Uveal melanoma: From diagnosis to treatment and the science in between. *Cancer*. 2016 1;122:2299-2312.
- [3] Dogrusöz M, Jager MJ, Damato B. Uveal Melanoma Treatment and Prognostication. *Asia Pac J Ophthalmol (Phila)*. 2017; 6:186-196.
- [4] Krantz BA, Dave N, Komatsubara KM, Marr BP, Carvajal RD Uveal melanoma: epidemiology, etiology, and treatment of primary disease. *Clin Ophthalmol*. 2017 31;11:279-289.
- [5] Diwo E, Merle H. Mélanome du corps ciliaire révélé par une uvéite chez un sujet mélanoderme, à propos d'un cas et revue de la littérature. *J Fr Ophtalmol*.2013;36:e191-5.
- [6] Bianciotto C, Shields CL, Guzman JM, Romanelli-Gobbi M, Mazzuca D Jr, Green WR, et al. Assessment of anterior segment tumors with ultrasound biomicroscopy versus anterior segment optical coherence tomography in 200 cases. *Ophthalmology*. 2011 ;118:1297-1302.
- [7] Salvi SM, Singh AD. Diagnostic and Management Challenges of Ciliary Body Tumor in an African-American Patient. *Ocul Oncol Pathol*. 2015;2:16-19.
- [8] Weis E, Salopek TG, McKinnon JG, Larocque MP, Temple-Oberle C, Cheng T, et al. Management of uveal melanoma: a consensus-based provincial clinical practice guideline. *Curr Oncol*. 2016;23 : e57-64.