

Mélanome De La Conjonctive Sur Mélanose De Reese: (Rapport De Cas)

H.Buckat Buckat; L. Khalfi; A. Bakhil; H. El Agouri; A. Benbachir;
B. Moussa; A. Kahoul; K. El Khatib

Service De Stomatologie Et De Chirurgie Maxillo-Faciale. Hôpital D'instruction Mohammed V De Rabat.

Service D'anatomopathologie, Hôpital D'instruction Mohammed V De Rabat.

Service De Chirurgie Maxillo-Faciale Et D'odontostomatologie. Hôpital D'instruction Omar Bongo Ondimba
De Libreville

Résumé :

Introduction : le mélanome conjonctival est une tumeur mégalocytaire maligne rare, il représente environ 2% de toutes les tumeurs malignes de l'œil. On distingue trois types selon les origines : ceux provenant d'une mélanose primitive acquise (MAP) dans 75%, provenant de naevi dans 20 %, et enfin ceux apparaissant de novo. Le diagnostic est basé sur l'examen anatomopathologique sur biopsie. Le but du traitement est d'éradiquer la tumeur, d'éviter les récurrences et les métastases par un geste d'exentération associée à une radiothérapie secondaire. Nous rapportons un cas illustrant l'apparition d'un mélanome de la conjonctive sur mélanose de Reese, traité chirurgicalement par exentération élargie.

Observation :

Patient de 75 ans ayant comme antécédent un adénocarcinome du colon, référé pour prise en charge d'un mélanome de la conjonctive gauche sur mélanose de Reese. Le traitement a consisté en une exentération large et reconstruction de la cavité orbitaire par un lambeau de muscle temporal et greffé d'une peau totale. Les suites opératoires étaient simples, l'examen anatomopathologique de la pièce d'exérèse confirmait le diagnostic d'un mélanome de la conjonctive mesurant 2,7 cm de grande-axe, infiltrant la conjonctive palpébrale sans embols vasculaires ou engainements périnerveux, avec des limites d'exérèses chirurgicales saines. La conclusion de la réunion de concertation pluridisciplinaire était une surveillance du patient avec abstention d'une radiothérapie secondaire.

Conclusion : le mélanome de la conjonctive est une tumeur rare, l'examen anatomopathologique pose le diagnostic. La prise en charge thérapeutique combine à la fois l'exérèse chirurgicale élargie et la radiothérapie secondaire, avec un pronostic souvent favorable.

Mots clés: tumeur oculaire, mélanome conjonctival, mélanose de Reese

Date of Submission: 16-01-2025

Date of Acceptance: 26-01-2025

I. Introduction :

Le mélanome conjonctival est une tumeur mélanocytaire maligne rare pour laquelle il existe peu de publications. Il représente 2% de toutes les tumeurs malignes de l'œil, On décrit 3 types selon les origines : ceux provenant de la mélanose primitive acquise (MAP) ou de Reese 75% ; ceux provenant des naevi (20%) et ceux apparaissant de novo. La stratégie thérapeutique reste controversée et le but du traitement est d'éradiquer la tumeur, d'éviter les fréquentes récurrences locales et surtout la dissémination métastatique.

Nous rapportons une observation illustrant l'apparition d'un mélanome de la conjonctive sur mélanose de Reese, traité chirurgicalement par exentération élargie.

II. Observation :

Un homme de 75 ans est référé dans le service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V de Rabat pour prise en charge d'un mélanome de la conjonctive de l'œil gauche. L'anamnèse trouvait un antécédent d'adénocarcinome du colon opéré un an auparavant ; L'histoire de la maladie rapporte une notion d'exérèse d'une mélanose de l'angle interne de l'œil gauche moins de 6 mois au préalable, complétée par 3 cures de mitomycine goutte. L'étude histologique mettait en évidence sur un fragment de 2g Mesurant 1,5cm x 0,5cm, une lésion nodulaire de 0,5cm x 0,4cm ferme, de couleur blanc grisâtre, avec une muqueuse partiellement ulcérée et largement infiltrée par une prolifération mélanique épithéliale de densité cellulaire modérée à élevée, faite des cellules polygonales oblongues aux noyaux hyper chromatiques, fortement nucléolés. Ces cellules forment des nappes pigmentées dissociées par un infiltrat inflammatoire peu important

(TILs estimé à 5%), l'index mitotique est estimé à 6 mitoses/10 champs sans embols vasculaires ni engainements perinerveux. Au total l'examen morphologique et immunohistochimie étaient en faveur d'un mélanome invasif de la conjonctive mesurant 6 x 5mm survenant sur mélanose primaire acquise avec atypie et dont l'exérèse latérale et profonde était complète.

L'évolution à 6 mois a été marquée par l'apparition de deux masses nodulaires d'aspect de salissure occupant toute la conjonctive palpébrale inférieure, mal limitée, légèrement indurée, mesurant environ 3cm / 2cm de grand axe et s'étendant jusqu'à la caroncule, sans hémolacrymie, avec une acuité visuelle conservée (fig 1). Les aires ganglionnaires prétragiennes étaient libres. Devant l'aspect de la lésion et sa chronologie d'apparition, le diagnostic d'une transformation de la mélanose de Reese en mélanome de la conjonctive a été retenu. **Figure1**



Figure1 A : aspect clinique de la mélanose de Reese (MAP) angle interne de l'œil gauche ;

Figure1 B : aspect clinique 3 mois après la biopsie-exérèse ;

Figure1 C : aspect clinique de la transformation de la MAP en mélanome de la conjonctive 6 mois après la biopsie-exérèse.

Un bilan d'extension régionale, locorégionale et à distance a été réalisé : un examen ORL qui était normal, une imagerie par résonance magnétique (IRM) orbitaire(fig2) ; une tomодensitométrie orbito-cérébrale et une tomographie par émission de positons(pet-scan), n'objectivaient aucune localisation secondaire.

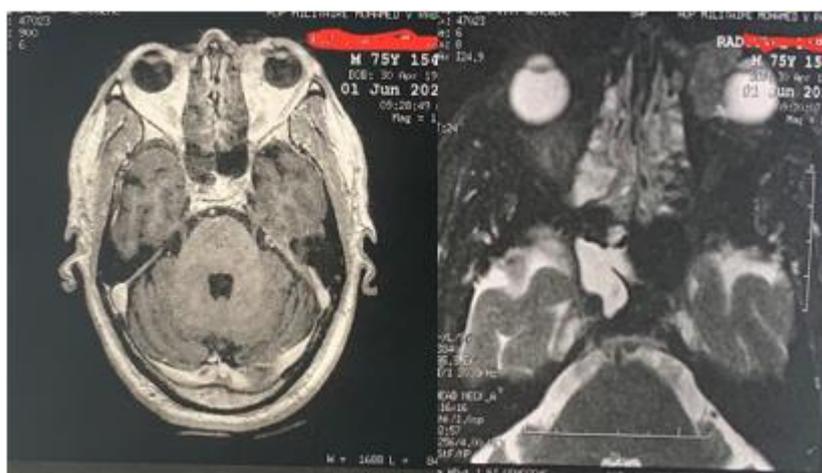


Figure 2 : IRM orbitaire gauche montrant une masse tissulaire du coin inféro-interne orbitaire gauche centrée sur les parties molles palpébrales inférieures, extraconique, de contours polylobés en hypersignal T1, signal intermédiaire T2, discret hypersignal diffusion, rehaussée discrètement après injection de gadolinium et mesurant 25 x 20 x 25mm (T x AP x H).

Sur le plan topographique :

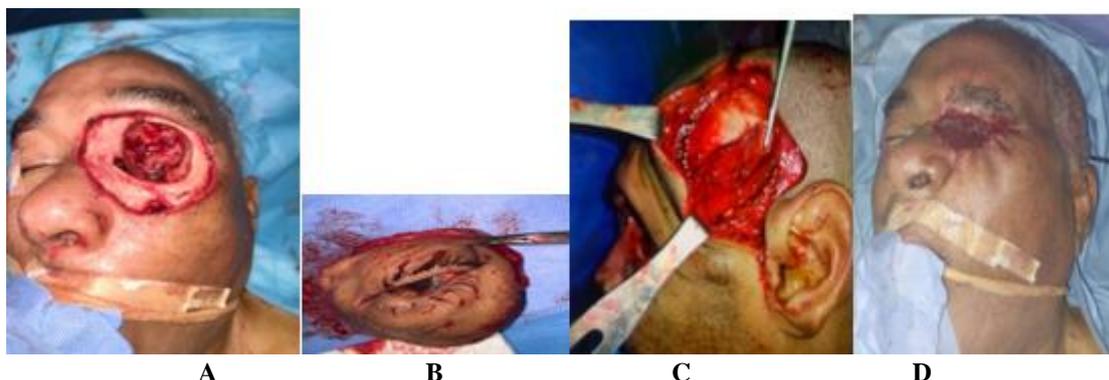
En dehors : il arrive au contact intime du globe oculaire.

– En arrière : il arrive au contact du muscle droit interne qui est le siège d'une anomalie de signal.

– En dedans : il présente un contact interne avec le canal lacrymal homolatéral. Classée T3N0M0 selon la classification TNM de l'American joint committee on cancer.

La conduite à tenir retenue en réunion de concertation pluridisciplinaire était une exentération élargie puis rediscuter le patient en fonction des résultats anatomopathologiques définitifs. Notre patient a bénéficié d'une

exentération élargie prenant les deux paupières, dépassant le sillon palpébro-jugal et le pli palpébral supérieur gauche (Figure 3). L'examen extemporané des recoupes prises au niveau de la région lacrymale et des parties molles étaient saines. La cavité orbitaire résiduelle à été recouvert par un lambeau de rotation du muscle temporal (faisceau antérieur).



A

B

C

D

Figure 3A : cavité orbitaire après exentération

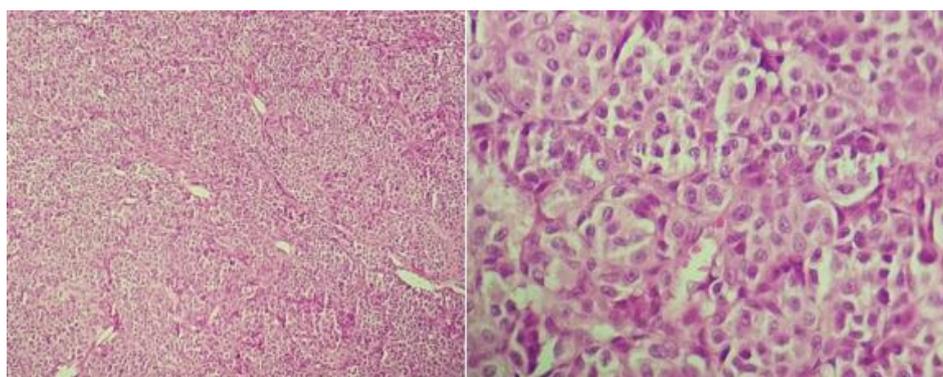
Figure 3B : globe oculaire et ses annexes

Figure 3C : levée d'une partie antérieure du lambeau temporal

Figure 3D : couverture de la cavité orbitaire résiduelle par lambeau du muscle temporal

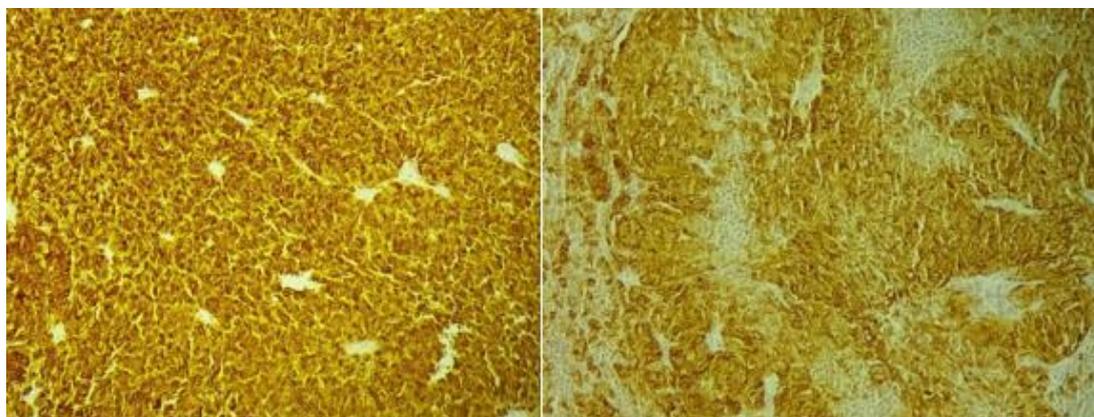
Les suites opératoires étaient simples, l'examen histologique du globe oculaire et de ces annexes mettait en évidence : une pièce d'exentération de l'œil gauche mesurant 7x7,5x4cm comportant un globe oculaire de 2,3 x 2,5 x 3 cm. Un nerf optique de 1,1 cm de long et surmonté d'un lambeau cutané de 7 x 5,5 cm. A la coupe, présence d'une masse de la conjonctive palpébrale inférieure brunâtre et indurée, assez mal limitée, située en antéro- inférieure par rapport au globe oculaire et mesurant 2,7 x 1,6 x 2,2cm. La tumeur semble arriver au contact du globe oculaire sans l'infiltrer et située à distance du nerf optique. La tumeur fait protrusion au niveau de la conjonctive inférieure sur 1,5cm de grand axe. La tumeur est située à 0,1cm de la limite inférieure (tissu mou), à 3cm de la limite interne (tissu cutané), à 1,8cm de la limite supérieure (tissu mou et cutané) et 0,6cm de la limite profonde. On note la présence d'un petit nodule satellite polypoïde au niveau de la conjonctive inférieure mesurant 0,3cm de grand axe et situé à 0,5cm de la tumeur. L'examen histologique des différents prélèvements réalisés au niveau de la lésion repérée macroscopiquement montre une prolifération tumorale multi nodulaire mal limitée, faite de plages diffuses. Les cellules tumorales sont de grande taille, de type épithélioïde, munies des noyaux volumineux, ovoïde, renfermant une chromatine vésiculeuse fortement nucléolée. Le cytoplasme est moyennement abondant, éosinophile, aux limites mal précises. L'index mitotique est estimé à 5 mitoses/ 10 champs (Gx40). Le stroma est fibro-vasculaire, abritant un discret infiltrat inflammatoire mononucléé (Tils à 5%).il n'a pas été vu de contingent à cellules fusiformes ou de dépôts de pigments. Absence d'images d'embols vasculaires ou d'engainements périnerveux. Cette prolifération infiltre massivement la conjonctive palpébrale inférieure sur une épaisseur de 2cm sans atteindre le versant cutané de la paupière ou du globe oculaire et reste à distance de la tranche de section du nerf optique. Le deuxième nodule polypoïde répond à la même description précédente. La limite chirurgicale profonde est saine, située à 6mm de la tumeur. Absence de lésion précancéreuse. Les limites de résections chirurgicales latérales sont saines, dont la plus proche limite inférieure est située à moins de 2cm de la tumeur.

L'étude immuno histochimique met en évidence un marquage diffus des cellules tumorales aux anticorps anti Melan A et HMB45, avec un index de prolifération Ki67 estimée à 12%.



Photographies d'une section histopathologique de la tumeur montrant un nodule invasif de la conjonctive palpébrale, sous la forme d'une lésion multinodulaire disposée en feuilles et en nid (Figure 4A). (Taches d'hématoxyline et d'éosine, grossissement d'origine x 100)

Dans un grossissement plus élevé, la prolifération présente des cellules tumorales épithélioïdes avec de grands noyaux atypiques montrant de la chromatine vésiculaire et des nucléoles proéminents (Figure 4B). (Teinture d'hématoxyline et d'éosine, grossissement original x 100)



Photomicrographies montrant une forte coloration immunitaire à HMB-45 (Figure 5A) et Melan A (Figure 5B) (taches immunochimiques, grossissement original x 100)

III. Discussion :

Le mélanome de la conjonctive est une tumeur rare, avec une incidence comprise entre 0,2 et 0,5 cas par millions d'habitants. Chez les caucasiens, cette incidence augmente vers l'âge de 60 ans aux Etats-Unis [1]. Le pourcentage du mélanome associé à un mélanome acquis primitif (MAP) varie selon les auteurs, de 25% [2] à 50% [3].

Il existe deux types de mélanoses conjonctivales à savoir : la mélanose ethnique et la MAP, la deuxième est une lésion précancéreuse majeure du mélanome.

Selon Henknid [4] la mélanose ethnique concerne 92% des sujets noirs, c'est un état physiologique chez les sujets mélanodermes. L'aspect clinique de cette lésion est une fine pigmentation marron, bilatérale localisée à la région perilimbique et sur la conjonctive inter palpébrale. Histologiquement, c'est une pigmentation accrue dans la couche basale de l'épithélium sans prolifération de mélanocytes. Cette lésion, sauf exception, ne dégénère pas [5].

La MAP ou mélanose de Reese, touche 5 à 10% de la population générale et touche surtout le caucasien vers l'âge de 60 ans, c'est le cas de notre patient. Sur le plan clinique, ce sont des plages pigmentées variant du jaune à l'or, au marron foncé, donnant un aspect de salissure. La MAP est unilatérale et acquise à l'âge adulte. Elle peut toucher la conjonctive bulbaire, la conjonctive basale, la caroncule, la cornée, le fornix voire toute la conjonctive, mais aussi le versant cutané de la paupière. Un examen clinique doit être complet et minutieux, en palpant les paupières à la recherche de nodules conjonctivaux évocateurs d'un mélanome, puis complété par la palpation des aires ganglionnaires prétragiennes. Enfin, un examen ORL est préconisé en cas de mélanose de l'angle interne conjonctival, à la recherche d'une mélanose des voies lacrymales ou dans la fosse nasale homolatérale. L'hémolacrymie non traumatique est un symptôme rare qui peut faire discuter 3 principaux diagnostics : le mélanome de la conjonctive, le carcinome de la glande lacrymale et le bourgeon charnu télangiectasique.

Notre cas présentait aussi une lésion nodulaire d'aspect de salissure prenant l'angle, la caroncule et la conjonctive palpébrale inférieure, l'examen des aires ganglionnaires prétragiennes et l'examen ORL étaient normaux.

La biopsie doit être réalisée impérativement devant un caractère récent, étendu, inhomogène, dense et évolutif d'une MAP conjonctivale, afin de vérifier, à l'histologie, la présence ou non d'une atypie cytonucléaire qui caractérise la MAP. Classiquement, la MAP sans atypies ne dégénère pas, elle présente le même aspect anatomo-pathologique que la mélanose ethnique avec parfois des mélanocytes le long de la membrane basale. La MAP avec atypies se caractérise histologiquement par une invasion pagetoïde de l'épithélium par des mélanocytes atypiques. Schématiquement, c'est un véritable état précancéreux, la probabilité de transformation en mélanome est de 50% [6].

Dans le cas de la mélanose ethnique, la prise en charge se limite à une surveillance clinique semestrielle ou annuelle de préférence avec le même examinateur.

Et pour le cas de la MAP, la surveillance doit être plus rapprochée, il devient alors justifié d'essayer de traiter les plages les plus suspectes en utilisant la technique adaptée (biopsie exérèse, antimitotiques locaux, cryothérapie). Certains signes tels que l'augmentation de la taille ou d'épaisseur, le changement de couleur, le développement d'un nodule au sein d'une plage pigmentée, ou une hémolacrymie au cours d'une surveillance de la MAP doit faire déclencher un processus thérapeutique. Selon la littérature, le schéma thérapeutique en général dans les tumeurs malignes du globe oculaire avec risque de dissémination métastatique consiste à soit une exentération, radiothérapie, et épithèse oculo-palpébrale, soit une exentération [7], comblement par un lambeau de muscle temporal et suivi d'une greffe de peau totale, comme l'a bénéficié notre patient.

Selon l'expérience de l'Institut Curie, le traitement du mélanome conjonctival de novo passe par une exérèse associée à une radiothérapie, et donne d'excellents résultats. Mais l'association à une MAP est un facteur de risque majeur de récurrence locale et de dissémination. C'est le cas de notre patient qui présentait un risque de dissémination majeur. Dans ce cas la stratégie thérapeutique doit être adaptée, le moment de l'exentération peut être proposé d'emblée en cas de risque de récurrence. Mais les patients refusent souvent cette approche non conservatrice, contrairement à notre patient qui a accepté la décision de la réunion de concertation pluridisciplinaire à savoir chirurgie première par exentération élargie et plus ou moins radiothérapie secondaire. Le taux de mortalité du mélanome de la conjonctive est de l'ordre de 12 à 18% à 5 ans indépendamment de la technique thérapeutique utilisée. Ce taux de mortalité augmente après le traitement de différents facteurs de risques de 20 à 30%. D'après une étude de Folberg [8], l'importance des différents facteurs influençant le pronostic vital varie selon qu'ils sont considérés uniquement au niveau de la première biopsie lors des récurrences, ce qui serait une preuve supplémentaire indirecte de l'influence de celle-ci.

IV. Conclusion :

Le résultat thérapeutique du mélanome malin de la conjonctive, en court et à moyen terme est satisfaisant lorsque la prise en charge thérapeutique combine à la fois l'exérèse chirurgicale élargie et la radiothérapie externe. Le pronostic est souvent favorable chez ces patients.

L'auteur ne déclare aucun conflit d'intérêt

Références

- [1] Guo-Peri, Dan-Nin Hu, Steven Mc Cornick, Paul T Flinger. Conjunctival Melanoma : Is It Increasing In The States. Am J. Ophthalmol, 2003 ; 800-6.
- [2] Deojardin L, Poncet P, Levy C, Schlienger P, Asselain B, Validire P, Facteurs Pronostic Du Mélanome Malin De La Conjonctive, Etude Anatomique Clinique Sur 56 Patients J Fr Ophthalmol, 1999, 22 : 315-21
- [3] Shields Cl Conjunctival Melanoma : Risk Factor For Recurrence, Exenteration, Metastasis, And Death In 150 Patien. Trans Am Ophthalmol Soc 2000,98. 71-92
- [4] Henkind P. Conjunctival Melanocytic Lesions : History In : Jakobierec FA, Editor. Ocular And Adnexal Tumors. Birmingham, Aescularius Publishing Co, 1978, P572-82
- [5] Singh Ad, Campus OE, Rhatigan RM, Schulman JA, Misra RP. Conjunctival Melanoma In Black Population Surv Ophthalmol, 1998, 43 : 127-33
- [6] Meyer A, D Hermies F, Schwartz L, Morel X, El Maleh C, Renard G, Melanome Malin Sur Mélanose Conjonctivale Acquis Primitive J Fr Ophthalmol, 1999 ; 22 : 983-6
- [7] F.Destruhaut- E. Toulouse – R. Esclassan – A. Hennequin – P. Pomar : Restauration Prothétique Faciale En Cas D'exentération Orbitaire. Cah Prothèse 2016 ; 174 :22-29
- [8] Haye C, Saragonissi JJ, Asselain B, Schliengerp, Calle R, Le Pronostic Des Mélanomes Malins De La Conjonctive Et Des Paupières ; Etude Statistique Sur 56 Patients. J Fr Ophthalmol 1982 ; 5 : 159-166