



Mélanome amélanique de la conjonctive chez une fillette de 11 ans : une observation clinique atypique

Amelanic melanoma of the conjunctiva in an 11-year girl: an atypical case report

Jenny Mungenga Yanga¹, Jean-Lambert Gini²,
Yves Mbala Yanga³, Moïse Madibulaya
Kasongo⁴, Valère Tchadeu⁵, David Lubeji
Kayembe¹

Correspondance

Moïse Madibulaya Kasongo, MD
Courriel: kamadimo@gmail.com

Summary

Melanoma of ocular is a rare tumor usually affected patients over 50 years. We report an atypical clinical case of an 11-year-old girl with a left ocular tumor that had been evolving for 2 months. The ophthalmic examination of the left eye noted an upper palpebral mass with chemosis, a collapsed visual acuity (0.1), and an abolished extrinsic oculomotricity. The biomicroscope examination (slit lamp) was difficult to assess on the left. The fundus had returned normal to the right and inaccessible to the left. The histological analysis of the biopsy specimen collected under general anesthesia confirmed the diagnosis of malignant amelanic melanoma of the palpebral conjunctiva. With Adriamycin and Vincristine "Sandwich" chemotherapy spread over 3 months, the evolution was marked by the almost complete regression of the tumor and a total recovery of the visual acuity.

Key words: Chemotherapy, amelanic melanoma, ocular tumor

Article information

Received: May 29th, 2019

Accepted: August 23rd, 2019

1 Service d'Ophthalmologie, Département de Spécialités, Cliniques Universitaires de Kinshasa, Kinshasa R.D. Congo

2 Service d'Hématologie, Département de Pédiatrie, Cliniques Universitaires de Kinshasa, Kinshasa R.D. Congo

3 Service des Urgences, Département d'Anesthésie et Réanimation, Cliniques Universitaires de Kinshasa, Kinshasa R.D. Congo

4 Service d'Orthopédie, Département de Chirurgie, Cliniques Universitaires de Kinshasa, Kinshasa R.D. Congo

5 Service de Chirurgie de l'Hôpital de l'Amitié sino-Congolaise de Ndjili VII, Kinshasa R.D. Congo

Résumé

Le mélanome de la conjonctive est une tumeur rare survenant habituellement chez les patients de plus de 50 ans. Nous rapportons une observation clinique atypique d'une fillette âgée de 11 ans ayant présenté une tumeur oculaire gauche évoluant depuis 2 mois. L'examen ophtalmologique à l'œil concerné a montré une masse palpébrale supérieure gauche avec chemosis, une acuité visuelle effondrée (0,1), et l'oculomotricité extrinsèque abolie. L'examen au biomicroscope (lampe à fente) était normal à droite et difficile à apprécier à gauche. Le fond d'œil était revenu normal à droite et inaccessible à gauche. L'examen histopathologique après une biopsie réalisée sous anesthésie générale, a confirmé le diagnostic de mélanome malin amélanique de la conjonctive palpébrale. Sous chimiothérapie en "Sandwich" à base d'Adriamycine et de Vincristine étalée sur 3 mois, l'évolution clinique a été marquée par la régression quasi-totale de la tumeur et une récupération totale de l'acuité visuelle.

Mots clés : Chimiothérapie, mélanome amélanique, tumeur oculaire

Historique de l'article

Reçu le 29 mai 2019

Accepté le 23 août 2019

Introduction

Le mélanome malin de la conjonctive est une tumeur rare, il représente seulement 2 % des tumeurs oculaires (1). Si toutes les pistes n'ont pas encore pu être explorées, de récentes études épidémiologiques ont mis en évidence un lien entre l'exposition au soleil et le développement de la tumeur (2). En l'absence de traitement, le mélanome de la conjonctive peut s'étendre localement et donner lieu à des métastases. C'est une tumeur de tous les âges, avec un pic d'incidence entre 40 et 60 ans. Son pronostic est sombre, car au-delà du pronostic fonctionnel qui est mis en jeu, le pronostic vital du patient est rapidement engagé. Sa mortalité avoisine en moyenne les 12 % à cinq ans (soit 75 à 95% du taux de survie).

La présentation et la prise en charge varient en fonction du type de mélanome, d'où l'importance de les distinguer. On en décrit trois types selon leur origine : ceux provenant de la mélanose primitive acquise (MAP, 75%), ceux provenant des nævi (20%), et ceux apparaissant de novo. Près de 90 % sont des tumeurs pigmentées, mais dans 10% des cas, elles peuvent être amélaniques (3). Les auteurs rapportent ici, un cas de mélanome amélanique ; survenue chez une fillette de 11 ans. L'intérêt clinique est de montrer aux praticiens que le délai diagnostique court et la prise en charge précoce faite d'une chimiothérapie et adéquate sont des gages d'une guérison de cette tumeur pourtant au pronostic sombre.

Observation clinique

Une fillette de 11 ans amenée par ses parents, est admise en janvier 2016 ; au service d'ophtalmologie des Cliniques Universitaires de Kinshasa, pour la prise en charge d'une tuméfaction palpébrale supérieure gauche d'évolution progressive. Ses antécédents personnels sont sans particularité. L'histoire de sa maladie remontait à 2 mois, par l'apparition d'un petit nodule au niveau de la conjonctive palpébrale supérieure gauche, avec augmentation rapide du volume entraînant progressivement un ptosis.

Le complément d'anamnèse notait un prurit palpébral et des larmoiements.

L'Examen clinique ophtalmologique systématisé notait :

- Une acuité visuelle (AV) : 1.0 // 0.1
- Inspection et palpation : Œil Gauche (OG) a présenté une tuméfaction palpébrale ferme indolore avec un chémosis important qui refoulait le globe vers le bas (Figure 1), sans adénopathies locorégionales détectées.
- Taille de la tumeur : 5 cm de grand diamètre/2,5cm de petit diamètre
- Oculomotricité extrinsèque : conservée à droite et abolie à gauche

L'examen à la lampe à fente :

- Œil Droit (OD) le segment antérieur était calme.

- Œil Gauche (OG) masse hyperhémée de la paupière supérieure avec un chémosis important. La cornée était à peine visible.

Le fond d'œil était normal à droite et inaccessible à gauche.

Examens complémentaires :

- Biologie : GB : 5700/mm³ ; VS : 16mm/h ; FL : N : 30% ; L : 67% ; E : 2% ; M : 1% ; B : 0%.

- Sérologie : HIV Négatif

- Imagerie : CT-Scann orbito-cérébral montrait un processus occupant l'espace intra-orbitaire gauche avec extension extra-orbitaire

- Classification TNM : T3N0Mx.

- Prélèvement : Biopsie

- Analyse histopathologique : Mélanome malin amélanique de la conjonctive tarsale de l'œil gauche.

Traitement

- Chimiothérapie : Néoadjuvante (Vincristine et Adriamycine)

- Chirurgie : Biopsie

- Chimiothérapie : Adjuvante (Vincristine et Adriamycine) trois séances étalées sur trois mois au Service de Pédiatrie

- Radiothérapie : Non réalisée

Sous chimiothérapie, l'évolution a été favorable, marquée par la disparition progressive quasi totale de la tumeur et une récupération de 100% de l'AV qui est passée de 0.1 à 1.0 à l'OG.



Figure 1. Tuméfaction palpébrale supérieure avec ptosis



Figure 2. Chémosis important accompagnant la tumeur qui refoule le globe vers le bas



Figure 3. Aspect de la tumeur après la première séance de chimiothérapie



Figure 4. Après 3 mois de chimiothérapie

Discussion

La conjonctive et la cornée peuvent aussi être le siège d'un mélanome malin, voire de la peau (3). Le mélanome de la conjonctive est rare comparé aux mélanomes uvéaux et cutanés. Ceux de la cornée sont exceptionnels (4). La forme amélanique quant à elle ne représente que 10% des mélanomes malins.

Les mélanomes conjonctivaux affectent des patients d'âge moyen ou âgés (moyenne de 50 à 60 ans), plus rarement les enfants (4% de mélanomes avant 20 ans) (5). Le cas présenté concernait une fillette de 11 ans. Cliniquement l'apparition d'un petit nodule au niveau de la conjonctive tarsale supérieure était le symptôme révélateur. Pendant que d'autres formes de mélanome se traduisent par une ou plusieurs plages de conjonctive anormalement pigmentées dont la couleur peut varier du jaune d'or au marron foncé (6). D'autres symptômes étaient associés : la baisse d'acuité visuelle, une masse antérieure visible et palpable et le chémosis (6). Au terme de l'examen clinique et paraclinique, le diagnostic de certitude a été confirmé par l'analyse histopathologique après la biopsie qui a montré des images suggestives de mélanome malin amélanique de la conjonctive. Une chimiothérapie en sandwich (néoadjuvante puis adjuvante) faite d'Adriamycine et de Vincristine, a été instaurée pendant 3 mois avec des séances espacées de 21 jours entre deux séances.

L'évolution à court terme était marquée par la régression quasi-totale de la masse et une récupération totale de l'acuité visuelle. A ce jour, soit 3 ans après, aucune lésion de récurrence loco-régionale ni apparition de métastase n'a été décelée. La survie est évaluée à 5 ans. (5,7-8). La radiothérapie n'était pas réalisée parce que non disponible au pays.

Conclusion

Le mélanome malin amélanique de la conjonctive est une tumeur rare qui récidive fréquemment. Les métastases ne sont pas exceptionnelles et le suivi doit être prolongé. Mais le pronostic peut être meilleur quand il est pris en charge de façon efficiente et précocement.

Conflit d'intérêt

Aucun de conflit d'intérêt n'a été déclaré

Contribution des auteurs

Conception, interprétation et rédaction du manuscrit : JMY, MMK

Collecte de données et rédaction : JLK, YMK, VT

Conception et supervision : DLK

Tous les auteurs ont approuvé et lu la version finale du manuscrit.

Remerciements

Nos remerciements s'adressent à tout le personnel ayant pris en charge la patiente.

Références

1. Desjardins L, Poncet P, Levy C, Schlienger P, Asselain B, Validire P. Facteurs pronostiques du mélanome malin de la conjonctive Etude anatomoclinique sur 56 Patients, *J Fr. Ophthalmol* 1999 ; **22** : 315-321.
2. Francès P, Mélanome de la conjonctive ; Egora 182, 2018.
3. Posso MY, Mwanza JC, Kayembe L. Les tumeurs malignes de l'œil et des annexes au Congo-kinshasa. *J.Fr d'Ophthalmol*, 2000 ; **23** : 327-332.
4. Batterbury M, Bowling B. Pathologies, thèmes ophtalmologiques particulières et cas cliniques.

- Ophtalmologie. Campus illustré. Elsevier/Masson, 2005.
5. Benhmidoune S, Berrada S, Zaghoul K, Amraoui A, Marouane S, Marnissi F. Les exophtalmies tumorales malignes chez l'adulte (étude d'une série de 40 cas). *Revue maroc cancer* 2012 ; **4** : 25-31.
 6. Sauerwein M, Tumeurs maligne ophtalmologiques ; indication de la radiothérapie et techniques ; *Soc. Fr de radiothérapie oncologique* 2015 ; **19** : 762-774.
 7. Levecq L, Potter P, Guagnini AP Epidémiologie des lésions oculaires et orbitaires adressées à un centre d'oncologie oculaire. *J Fr d'ophtalmol* 2005 ; **28** : 840-844.
 8. Faure L, Couture S, Labrousse F, Adenis J P et Robert PY. 335 Incidence de la récurrence après exérèse des tumeurs épithéliales palpébrales. Étude de 73 cas. *Journal Français d'Ophtalmologie*, 2007 ; **30** : 2s248.