



ISSN NO. 2320-5407

Journal Homepage: -www.journalijar.com

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI:10.21474/IJAR01/8084
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/8084>



INTERNATIONAL JOURNAL OF
ADVANCED RESEARCH (IJAR)
ISSN 2320-5407
Journal Homepage: <http://www.journalijar.com>
Journal DOI:10.21474/IJAR01

RESEARCH ARTICLE

MELANOME CHOROÏDIEN PRIMITIF : A PROPOS D'UNE OBSERVATION ANATOMO-CLINIQUE.

S.Berrada¹, A. Belbachir¹, C. Ahouissouss¹, A. Ghazza², A. Moutaouakil² and H.Rais¹.

1. service d'anatomie pathologique, FMPM-UCA – CHU Mohamed VI 40000 Marrakech Maroc.
2. service de chirurgie ophtalmologique, FMPM-UCA – CHU Mohamed VI 40000 Marrakech Maroc.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 12 September 2018
Final Accepted: 14 October 2018
Published: November 2018

Keywords:-

Mélanome, Choroïde, Histologique, Immunohistochimique.

Abstract

Choroïdal melanoma (CM) is the most common intraocular malignant neoplasm in adults. The diagnosis is based on histological and immunohistochemical examination. These tumors have a pejorative prognosis and their evolution is marked by the appearance of metastases especially in the liver. Currently, the development of genomic analyzes has led to a better understanding of the molecular mechanisms involved in oncogenesis. Therapeutic management has become much more difficult since the appearance of conservative treatments to keep the eye. We report a new case of choroidal melanoma in a 29-year-old patient diagnosed at the pathology department of the Mohammed VI CHU (Marrakech, Morocco). The aim of this work is to study the anatomo-clinical and evolutionary aspects of this infrequent entity.

Copy Right, IJAR, 2018,. All rights reserved.

Introduction:-

Le mélanome de la choroïde se développe à partir des mélanocytes localisés dans le tractus choroïdien dont les constituants sont la choroïde, les procès ciliaires et l'iris. C'est la tumeur la plus fréquente des tumeurs intraoculaires [1]. Son apparition peut être liée à la dégénérescence des mélanocytes ou d'un naevus. La symptomatologie clinique ainsi que le bilan radiologique permet de suspecter le diagnostic de mélanome de la choroïde mais le diagnostic de certitude repose essentiellement sur l'examen histopathologique combiné à l'étude immunohistochimique. Il s'agit d'une maladie grave marquée par un taux élevé de métastases, en particulier hépatique. Nous rapportons un cas de mélanome primitif de la choroïde chez un patient âgé de 29 ans. A partir de cette observation, on va analyser les caractéristiques anatomo-cliniques des mélanomes choroïdiens et on va décrire les particularités morphologiques des différents types histologiques.

Présentation clinique

Mr H.E âgé de 29 ans antécédents pathologiques particuliers qui consultait pour une baisse progressive de l'acuité visuelle de l'œil droit évoluant depuis 2 mois sans autres signes associés. L'examen ophtalmologique trouvait une acuité visuelle diminuée avec un examen normal du segment antérieur, l'examen du segment postérieur a mis en évidence une masse sous rétinienne achromique convexe dans le vitré, le tonus oculaire était à 11 mmHg. Le fond d'œil avait objectivé la présence d'une lésion pigmentée en supéro-temporal. Il fut alors décidé de faire une échographie qui a montré la présence d'une lésion choroïdienne hypoéchoïque en dôme en supéro-temporal avec signe d'excavation choroïdienne et sans effraction de la membrane de bruch (Figure 1). Une imagerie par résonance magnétique a été réalisée et a montré la présence d'un épaissement focal intra vitréen adhérent à la sclère

Corresponding Author:- S.Berrada.

Address:- service d'anatomie pathologique, FMPM-UCA – CHU Mohamed VI 40000 Marrakech

temporale de l'œil droit, mesurant environ 3 mm et étendu sur environ 10mm, convexe en dedans en hypersignal T1, hyposignal T2, associé à un décollement vitréen (Figure 2). Une échographie hépatique a montré l'absence de métastases. Compte tenu de ces données cliniques et paracliniques faisant suspecter fortement un mélanome malin, l'énucléation semblait être la meilleure solution permettant ainsi une étude du globe en anatomie pathologique. Sur le plan macroscopique, le nerf optique était réséqué sur à 0,3cm. A l'ouverture de la sclère, présence d'une lésion de petite taille, de couleur noirâtre et d'aspect translucide. A l'examen histologique, la lésion correspondait à une prolifération tumorale maligne d'architecture lobulée. Elle est faite de cellules de grande taille tantôt globuleuses, tantôt fusiformes. Les noyaux sont volumineux siège d'un nucléole proéminent. Présence de mitoses anormales estimées à 4 mitoses/10champs au fort grossissement. Leur

cytoplasme était chargé de pigments mélaniques. La stroma réaction était fibro-inflammatoire. Présence d'une nécrose tumorale associée. La limite du nerf optique était saine. Absence d'envahissement de la lame criblée, du cils ciliaire et de la sclère (Figure 3). L'étude immunohistochimique a été réalisée et a objectivé un marquage cytoplasmique des cellules tumorales de l'anticorps anti-Mélan A et à l'anticorps anti HMB45 (Figure 4). Le patient fut suivi ensuite régulièrement et jusqu'à présent aucune métastase à distance n'a pu être détecté.

Discussion:-

Le mélanome de la choroïde est la plus fréquente des tumeurs malignes intra-oculaires de l'adulte avec une incidence de 6 à 7,2 : million par an et représente 5% de tous les mélanomes [2]. Une croissance du nombre de cas rapporté annuellement a été notée et peut être expliquée par une augmentation de l'incidence de la maladie et l'attention accordée à son diagnostic. L'âge moyen de diagnostic est de 55ans avec une prédominance masculine [3]. Il est rarement observé avant l'âge 20ans [4]. Son étiologie est non encore élucidée. La mélanose congénitale et les naevus congénitaux ont été identifiés comme des facteurs de prédisposition [5]. Il est plus fréquent chez les sujets à peau et à iris clairs. Toutefois, les liens entre l'exposition solaire et le développement du mélanome choroïdien n'ont pas été prouvés [6]. Cette tumeur naît à partir des mélanocytes du tractus choroïdien dont les constituants sont l'iris, les procès ciliaires et la choroïde. Sur le plan clinique, la symptomatologie dépend essentiellement de la topographie et de la taille de la lésion. Situé le plus souvent au niveau de la choroïde, la tumeur est généralement asymptomatique au début. L'augmentation de taille provoque secondairement un scotome ou des troubles visuels mal systématisés qui forment les symptômes d'alerte dans la plupart des cas [7]. Le fond d'œil reste un examen clé pour le diagnostic et l'évaluation du mélanome choroïdien. Il est complété par l'échographie, qui montre classiquement une image convexe au niveau du vitré avec une échogénicité faible et une zone de plus faible à sa partie postérieure en raison de l'atténuation du tissu tumoral et également la présence d'une excavation choroïdienne. L'IRM constitue un appoint dans la décision thérapeutique et permet de préciser les caractéristiques de la lésion, ainsi que son extension au nerf optique et à l'orbite. La lésion apparaît en hypersignal T1 et en densité de protons, en hyposignal franc T2 avec un rehaussement net mais variable [8]. Devant toute suspicion clinique et paraclinique d'un mélanome de la choroïde une confirmation histologique est toujours nécessaire.

La réalisation d'un prélèvement cytologique d'une tumeur intraoculaire fait l'objet de nombreuses controverses car elle expose à un risque de dissémination, de décollement rétinien et d'hémorragie. L'analyse histopathologique reste l'examen clé. Elle permet

d'affirmer le diagnostic du mélanome choroïdien, d'évaluer les critères histopronostiques et de préciser l'extension topographique [9]. Sur le plan histologique, on distingue classiquement 2 formes de mélanome choroïdien en fonction du morphotype des cellules tumorales. La distinction entre cellules fusiformes et épithélioïdes peut être difficile. Les mélanomes choroïdiens à cellules fusiformes sont de meilleur pronostic et sont caractérisés par un cytoplasme très allongé, aux limites mal visibles et un noyau de petite taille, au nucléole petit ou imperceptible. Les mélanomes choroïdiens à cellules épithélioïdes d'évolution plus grave sont souvent de grande taille, globuleuses, aux limites cytoplasmiques nettes et contiennent un noyau vésiculeux, volumineux et nucléolé. Dans notre cas, la forme histologique décrite est la forme mixte. L'analyse topographique des mélanomes choroïdiens doit porter sur le corps ciliaire, l'iris et la lame criblée. La recherche d'une extension intra-vasculaire doit être faite soigneusement ainsi que l'extension extra-sclérale. Le statut du nerf optique ainsi que celui des gaines méningées péri-nerveuses doivent être précisés [9,10]. Il nous semble important d'insister sur un facteur déterminant pour le pronostic qui est la taille de la tumeur. Le diamètre de la tumeur est mesuré au niveau de la base d'implantation la plus large. Au delà d'une certaine épaisseur et d'une certaine largeur, il devient aléatoire d'envisager un traitement conservateur car la conservation de l'œil risque d'être que transitoire [11]. La recherche de l'expression des marqueurs de

différenciation mélanocytaire (MélAnA et HMB45) est rarement faite en routine [10]. Ces marqueurs trouvent leur intérêt dans la mise en évidence d'un infiltrat tumoral minime de localisation intra-vasculaire ou intra-nerveuse. Son principal diagnostic différentiel est la métastase carcinomateuse intra-oculaire. Plus rarement, devant une tumeur localisée au contact des procès ciliaires, il faut penser à un léiomyome ou un schwannome. La prise en charge thérapeutique reste encore controversée et complexe. Le traitement conservateur doit être adopté à chaque fois que cela est possible. Cependant, si le mélanome dépasse une certaine taille, il n'est plus raisonnable de tenter de garder l'œil à tout prix [12]. Chez environ la moitié des patients et quel que soit le traitement, l'évolution est marquée par le développement de métastases, siégeant souvent dans le foie. Ces métastases sont de développement rapide après le diagnostic initial survenant essentiellement dans les 3 années qui suivent le traitement local. Le pronostic est alors péjoratif avec une médiane de survie de 6mois. Le mélanome choroïdien est une pathologie très simple sur le plan génétique, ce qui contraste avec son évolution souvent grave. Il s'agit le plus souvent d'une mutation des gènes GNAQ ou GNA11 qui représente l'anomalie moléculaire initiatrice. La nature des anomalies acquises secondairement semble être déterminante pour le devenir de la maladie : une mutation inactivatrice du gène BAP1 caractérise les tumeurs à fort risque métastatique alors que les mutations de SF3B1 ou d'EIF1AX sont associées aux lésions de évolution favorable [12].

Conclusion:-

Le mélanome choroïdien est une maladie grave, marquée par un taux élevé de métastases en particulier hépatique. L'examen histopathologique permet de poser le diagnostic positif et de préciser les facteurs histopronostiques. Des progrès récents ont été réalisés permettant ainsi une meilleure compréhension des mécanismes moléculaires impliqués dans l'oncogenèse du mélanome choroïdien.

Figure 1:-A l'échographie, lésion choroïdienne hypoéchogène en dôme en supéro-temporal avec signe d'excavation choroïdienne et sans effraction de la membrane de bruch.

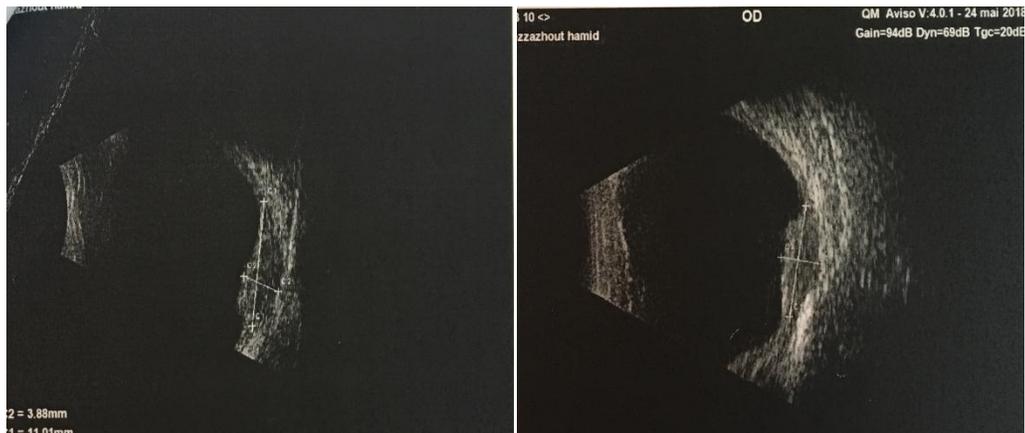


Figure 2:-A l'IRM, lésion choroïdienne temporale du globe oculaire droit en hypersignal T1, en hyposignalT2 rehaussée après injection du produit de contraste.

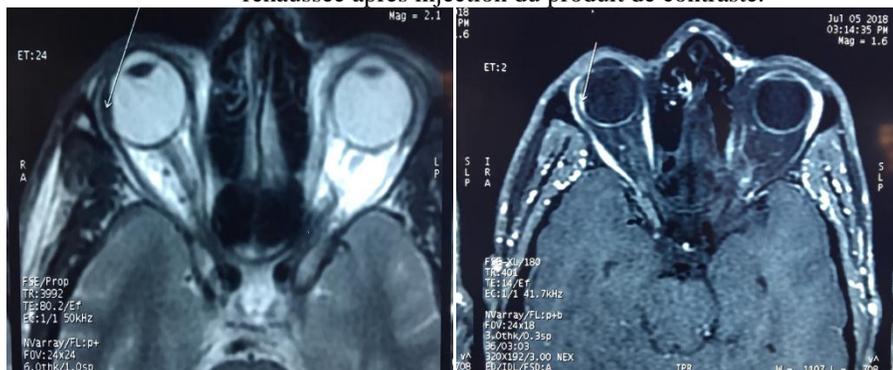


Figure 3:-A l'examen histologique, il s'agit d'une prolifération tumorale maligne mixte d'architecture lobulée. Elle est faite de cellules de grande taille tantôt épithélioïdes, tantôt fusiformes.

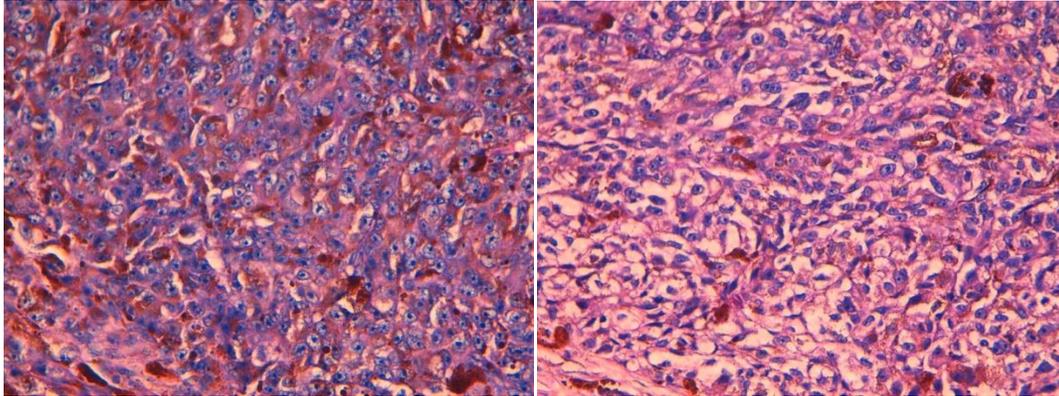
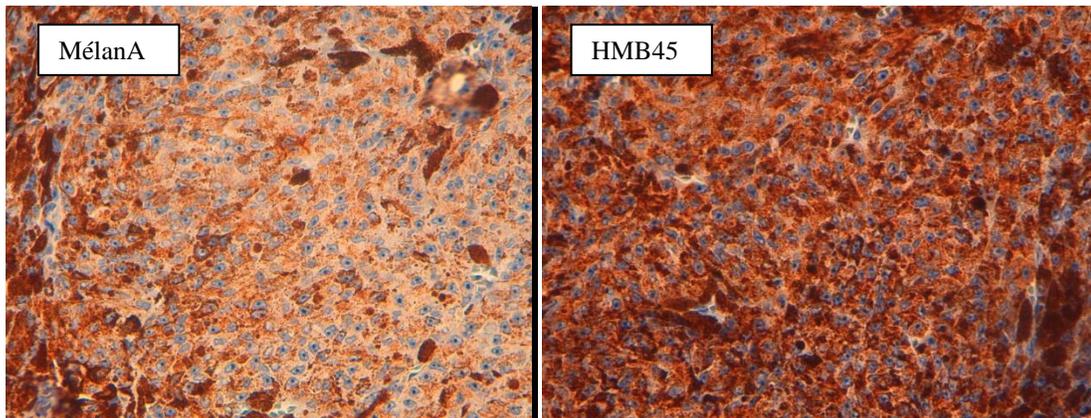


Figure 4:-L'étude immunohistochimique a objectivé un marquage cytoplasmique des cellules tumorales de l'anticorps anti-Mélan A et à l'anticorps anti HMB45



References:-

1. Albert DM. Principles and Practice of Ophthalmology. In: Albert, Jakobiec, editors. Philadelphia, PA: W.B. Saunders Co; 1994. pp. 3197–8. Ch. 258.
2. Andreoli MT, Mieler WF, Leiderman YI. Epidemiological trends in uveal melanoma. Br J Ophthalmol. 2015 Nov;99(11):1550-3. doi: 10.1136/bjophthalmol-2015-306810. Epub 2015. Apr 22.
3. Jensen OA. Malignant melanoma of the uvea in Denmark 1943-1952, a clinical histopathological, and prognostic study. Acta Ophthalmol Suppl (Copenh) 1963;43(Suppl 75):1–220. [PubMed]
4. Shields CL, Shields JA, Milte J, De Potter P, Sabbagh R, Menduke H. Uveal Melanoma in teenagers and children: A report of 40 cases. Ophthalmology. 1991;98:1662–6
5. Ganley JP, Comstock GW. Benign nevi and malignant melanomas of the choroid. Am J Ophthalmol. 1973;76:19–25. [PubMed]
6. Gallagher RP, Elwood JM, Rootman J, Spinelli JJ, Hill GB, Threlfall WJ, et al. Risk factors for ocularmelanoma: Western Canada Melanoma Study. J Natl Cancer Inst. 1985;74:775–8.
7. Chang A. E, Karnell L. H, Menck H. R. The national cancer data base report on cutaneous and non-cutaneous melanoma: a summary of 84,836 cases from the past decade. The American college of Surgeons commission on cancer and The American cancer society. Cancer. 1998;83:1664–78.
8. Bond J. B, Haik B. G, Mihara F, et al. Magnetic Resonance Imaging of Choroidal Melanoma with and without Gadolinium Contrast enhancement. Ophthalmology. 1991;98(4):459–66.
9. American Academy of Ophthalmology, Société française d'ophtalmologie. Desjardins L, De Smet M (Eds). Anatomie pathologique en ophtalmologie, Tumeurs intraoculaires. Section 4. Issy-les- Moulineaux : Elsevier-Masson, 2013:267-83

10. Xavier Sastre-Garau, Marc-Henri Stern. Mélanomes de la choroïde : Aspects histopathologiques et génétiques. Bulletin de la Division Française de l'AIP n°60-Décembre 2014 ; 59-63.
11. Mc Lean I. Uveal nevi and malignant melanoma. In : « H. Spencer, Ophthalmic pathology, 4^{ème} édition, Uveal Tract », WB Saunders, Philadelphie 1996 ; 2121-217.
12. Hawkins BS Collaborative Ocular Melanoma Study Group. The Collaborative Ocular Melanoma Study (COMS) randomized trial of pre-enucleation radiation of large choroidal melanoma: IV. Ten-year mortality findings and prognostic factors. COMS report number 24. Am J Ophthalmol. 2004;138:936–51.
13. Kim IK, Lane AM, Gragoudas ES. Survival in patients with presymptomatic diagnosis of metastatic uveal melanoma. Arch Ophthalmol. 2010;128:871–5.