

L'IMAGE DU MOIS

MÉLANOCYTOSE OCULAIRE CONGÉNITALE

DEQUINZE M (1), BORLON A (1), BONNET S (1), LEPIÈCE G (1)

RÉSUMÉ : La mélanocytose oculaire congénitale représente une accumulation unilatérale de mélanocytes au niveau de la sclère, l'épisclère et l'uvée. D'un point de vue clinique, on peut retrouver une hétérochromie irienne, une pigmentation de l'épisclère, de la sclère, du trabéculum et du fond d'œil. Un risque majoré de mélanome uvéal et de glaucome chronique est retrouvé chez ces patients. Nous rapportons ici le cas d'une jeune patiente caucasienne qui présente certaines de ces caractéristiques cliniques de façon tout à fait asymptomatique.

MOTS-CLÉS : *Mélanocytose oculaire - Naevus de Ota - Mélanome uvéal - Glaucome chronique*

CONGENITAL OCULAR MELANOCYTOSIS

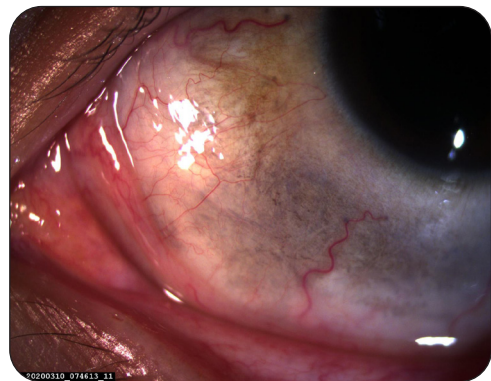
SUMMARY : Congenital oculodermal melanocytosis represents a unilateral accumulation of melanocytes in the episclera, sclera and uveal tract. Clinically, it manifests with iris heterochromia, episcleral and scleral pigmented patches, dark pigmentation of the trabecular meshwork and the fundus. This congenital disorder is a predisposing factor for uveal melanoma and chronic glaucoma. We report here the case of a Caucasian woman who presents some of these characteristics.

KEYWORDS : *Ocular melanocytosis - Naevus of Ota - Uveal melanoma - Chronic glaucoma*

Figure 1. Œil gauche : pigmentation épisclérale supérieure



Figure 2. Œil gauche : pigmentation épisclérale inférieure



PRÉSENTATION DU CAS CLINIQUE

Nous présentons le cas d'une patiente caucasienne de 24 ans qui se présente pour une consultation de suivi en Ophtalmologie et qui a remarqué une pigmentation de son œil gauche en se maquillant.

L'examen biomicroscopique met en évidence une pigmentation épisclérale supérieure et inférieure de l'œil gauche (Figures 1 et 2). On constate également une différence de pigmentation du fond d'œil gauche par rapport au droit (Figures 3 et 4). Il n'y a pas de franche asymétrie de pigmentation tégumentaire au niveau de la face et du palais.

Le diagnostic de mélanocytose oculaire congénitale est retenu. Un contrôle annuel est conseillé.

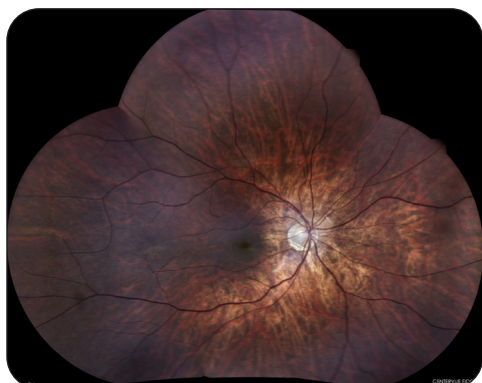
DISCUSSION

La mélanocytose oculaire représente une anomalie congénitale unilatérale de la pigmentation de l'épisclère, de la sclère et de l'uvée. L'incidence, dans la population générale, est évaluée à 1/6.200 (1). Cette entité survient généralement de façon sporadique chez des patients d'origine africaine ou asiatique, plus fréquemment chez la femme que chez l'homme. Elle peut être associée à une mélanocytose dermique de la région des première et seconde branches du nerf crânien trijumeau (V), appelée mélanocytose oculodermique ou naevus de Ota (2).

Au niveau ophtalmologique, l'accumulation de mélanocytes peut se traduire par une pig-

(1) Service d'Ophtalmologie, CHR Citadelle, Liège, Belgique.

Figure 3. Œil droit : rétinographie du fond d'œil.



mentation bleuâtre de la sclère et de l'épisclère, une coloration plus foncée du fond d'œil, une hétérochromie (différence de couleur entre les deux iris) ainsi qu'une pigmentation du trabéculum (partie de l'angle irido-cornéen filtrant l'humeur aqueuse). L'atteinte peut être diffuse ou localisée (3).

Cette pathologie est associée à un risque accru de mélanome uvéal (choroïde, iris et corps ciliaires) et ce, de façon plus importante chez les patients caucasiens. Singh et coll. ont évalué ce risque à 1/400 tout au long de la vie des patients présentant une mélanocytose oculaire (contre 1/13.000-23.000 chez des patients ne présentant pas cette anomalie) (4). Shields et son équipe ont montré que ces patients avaient un risque double de métastase lorsqu'ils développaient un mélanome choroïdien (5).

Ces données, associées au risque accru de glaucome chronique à angle ouvert, justifient un suivi ophtalmologique attentif et à long terme des patients atteints de cette pathologie.

Figure 4. Œil gauche : rétinographie du fond d'œil. On constate une nette différence de pigmentation par rapport à la Figure 3.



BIBLIOGRAPHIE

1. Cowan TH, Balistocky M. The nevus of Ota or oculodermal melanocytosis : the ocular changes. *Ach Ophthalmol* 1961;**65**:483-92.
2. Shields CL, Shields JA. Tumors of the conjunctiva and cornea. *Indian J Ophthalmol* 2019;**67**:1930-48.
3. Honavar S, Manjandavida F. Tumors of the ocular surface : a review. *Indian J Ophthalmol* 2015;**63**:187-203.
4. Singh AD, De Potter P, Fijal BA, et al. Lifetime prevalence of uveal melanoma in white patients with ocular (dermal) melanocytosis. *Ophthalmology* 1998;**105**:195-8.
5. Shields CL, Kaliki S, Livesey M, et al. Association of ocular and oculodermal melanocytosis with the rate of uveal melanoma metastasis Analysis of 7872 consecutive eyes. *JAMA Ophthalmol* 2013;**131**:993-1003.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr G. Lepièce, Service d'Ophtalmologie, CHR Citadelle, Liège, Belgique.

Email : Gwendoline.lepiece@chrcitadelle.be