

# Mélanocytose oculaire : à propos de deux cas

## Two cases of ocular melanocytosis

L. Lumbroso-Le Rouic

(Service d'ophtalmologie, Institut Curie, Paris)

► Une patiente de 25 ans présente une baisse de l'acuité visuelle de l'œil droit depuis quelques semaines, avec sensation de "voile" dans son champ temporal.

L'examen clinique montre une mélanocytose oculaire droite (*figure 1*).

L'aspect oculaire typique de mélanocytose oculaire est associé à une mélanocytose palpébrale connue de la patiente depuis l'enfance mais qui n'avait pas fait l'objet d'une surveillance particulière. Au fond d'œil, il existe une lésion tumorale pigmentée nasale inférieure avec un décollement de rétine exsudatif. Cet aspect est typique d'un mélanome choroïdien (*figures 2 et 3*).

La patiente a été traitée par faisceaux de protons et les suites sont simples.

► Un enfant de 10 ans présente une hétérochromie irienne constatée dans la petite enfance par les parents. L'aspect irien consiste en un iris droit plus pigmenté dans tout le secteur nasal inférieur par rapport à l'œil controlatéral ; cette lésion est restée stable depuis sa découverte. Les parents ont aussi remarqué des lésions grisées sclérales inférieures droites qui seraient apparues plus récemment et qui ont motivé la consultation d'un ophtalmologiste.

L'acuité visuelle est normale. À l'examen, la pigmentation irienne est asymétrique avec mélanocytose en secteur nasal inférieur de l'iris droit comparé à l'iris gauche vert (*figures 4 et 5*). Au niveau scléral droit, il existe des zones d'aspect gris, planes, sous-conjonctivales (*figures 6 et 7*).

Le tonus oculaire et le fond d'œil sont normaux à droite. L'examen de l'œil controlatéral est sans particularité.

### Discussion

L'aspect clinique est évocateur d'une mélanocytose oculaire, ce qui ne serait pas compatible avec une apparition récente des lésions sclérales. La mère, que l'on interroge à nouveau sur la date d'apparition des lésions, confirme la présence depuis la toute petite enfance non seulement de l'hétérochromie irienne mais aussi des plaques sclérales qui étaient peut être un peu moins apparentes.

► Ces deux patients présentent une mélanocytose oculaire [1-2], sans atteinte cutanée palpébrale associée pour l'enfant et avec atteinte cutanée palpébrale chez la première patiente. Ces lésions sont bénignes, cependant la mélanocytose oculaire isolée (chez l'enfant) ou associée à une pigmentation cutanée péri-oculaire (on parle alors de mélanocytose oculo-palpébrale ou naevus d'Ota) peut s'associer à une hypertension oculaire. Ces patients sont aussi prédisposés à développer un mélanome de l'uvée. Ces deux risques justifient qu'une surveillance ophtalmologique régulière, systématique et au long cours soit proposée dès le diagnostic de la mélanocytose pour dépister une hypertension oculaire ou l'apparition de lésions uvéales tumorales. ■

Mots-clés

Hétérochromie • Mélanocytose oculaire • Mélanome de l'uvée.

*Congenital ocular melanocytosis • Heterochromia • Uveal melanoma.*

Keywords

### Légendes

#### Patient 1

**Figure 1.** Aspect du segment antérieur avec présence de plaques grisées sclérales planes.

**Figures 2 et 3.** Aspect du fond d'œil avec présence d'un mélanome nasal inférieur.

#### Patient 2

**Figure 4.** Aspect de l'iris droit de l'enfant avec une zone irienne pigmentée en secteur, inférieure.

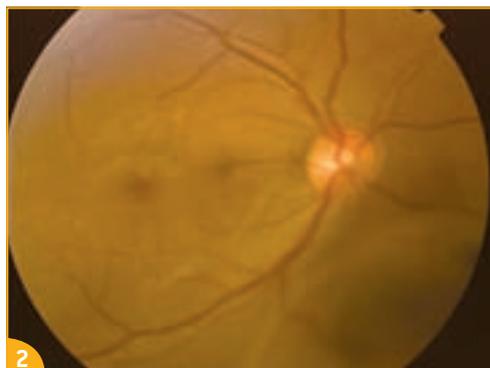
**Figure 5.** Iris gauche indemne.

**Figures 6 et 7.** Présence de plaques grisées sous-conjonctivales planes correspondant à la mélanocytose.

### Références bibliographiques

1. Zografos L, Uffer S. Mélanocytose oculaire et mélanocytose oculopalpébrale, incidence, épidémiologie et facteurs de risque des mélanomes de l'uvée. In: Tumeurs intraoculaires. Paris: Masson, 2002:100-16.
2. Singh AD, De Potter P, Fijal BA, Shields CL, Shields JA, Elston RC. Lifetime prevalence of uveal melanoma in white patients with oculo(dermal) melanocytosis. *Ophthalmology* 1998;105(1):195-8.

Patient 1



Patient 2

