

mélanome uvéal



Cette tumeur cancéreuse se développe sur un tissu à l'intérieur de l'œil au niveau de l'uvée, qui comprend la choroïde située en arrière de la rétine ainsi que le corps ciliaire et l'iris en avant. C'est souvent dans la choroïde que se développent les mélanomes. Son apparition est liée à la dégénérescence des mélanocytes ou d'un naevus. Cette tumeur touche plus volontiers les personnes aux yeux clairs. On ne sait pas précisément si l'exposition au soleil augmente le risque de développer un mélanome uvéal.

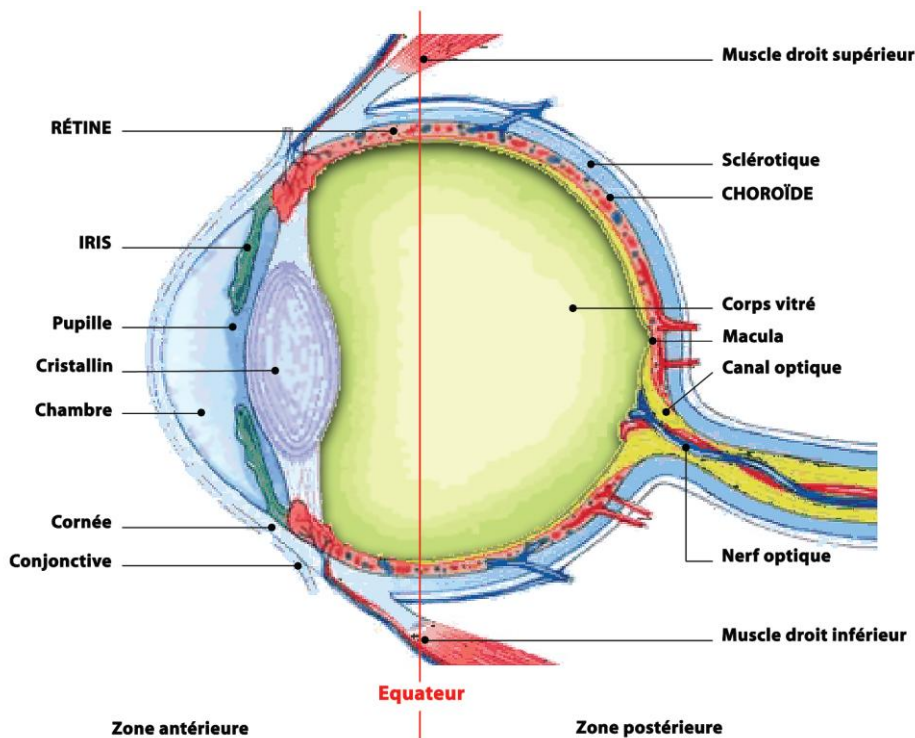
QUELS SONT LES SYMPTÔMES ?

Le mélanome uvéal se développe à l'intérieur de l'œil et n'est donc pas visible extérieurement.

Cependant, les symptômes visuels existent. Localisée au centre de la rétine (voir schéma page suivante), la tumeur peut provoquer :

- > une baisse d'acuité visuelle ;
- > une tache dans le champ visuel, intitulée scotome ;
- > des flashes ou phosphènes, qui se répètent toujours au même endroit sur le même œil.

En général, l'amputation du champ visuel est due au décollement partiel de la rétine.



COMMENT FAIT-ON LE DIAGNOSTIC ?

Le diagnostic repose essentiellement sur l'examen du **fond d'œil**, après dilatation pupillaire, qui peut être réalisé par un ophtalmologiste. **L'échographie de l'œil** permet également de confirmer le diagnostic et de mesurer la tumeur.

L'examen angiographique (qui nécessite l'injection intraveineuse d'un colorant, la fluorescéine avec photographie du fond d'œil à des temps successifs à travers un filtre vert) n'est pas toujours indispensable, mais parfois utile dans les lésions de petite taille où il existe un doute diagnostique avec un naevus.

Dans certains cas, une imagerie de l'orbite par **IRM ou scanner** peut être utile.

Une biopsie de la tumeur n'est pas forcément nécessaire, mais peut éventuellement être proposée, en particulier lorsque l'on souhaite réaliser une étude génétique de la tumeur.

Selon la localisation de votre tumeur, deux techniques de ponction peuvent être proposées. Cette ponction biopsie à l'aiguille pourra être réalisée lors de la chirurgie nécessaire pour le traitement conservateur (pose de disque ou de clips). Il s'agira parfois, d'une ponction transclérale utilisable pour les tumeurs antérieures ou à cheval sur l'équateur du globe oculaire. Dans d'autres cas, pour les tumeurs plus postérieures, la ponction réalisée sera une ponction transvitréenne.

Les risques théoriques de ces ponctions transclérales ou transvitréennes restent une dissémination tumorale au niveau du point de ponction, une hémorragie au niveau de la tumeur ou du vitré, voire un décollement de rétine.

Néanmoins, les études réalisées à l'Institut Curie et dans d'autres pays publiées dans la littérature ont montré un taux de complications très faible, voire nul.

Par ailleurs, il faut savoir que la ponction ne précise le diagnostic que dans 80% des cas.

Quel bilan faut-il faire ?

En dehors de l'imagerie orbitaire parfois nécessaire en fonction de la localisation de la tumeur ou de l'aspect échographique, il est indispensable de vérifier l'absence de tumeur ailleurs dans l'organisme.

Le mélanome de l'uvée reste fréquemment localisé au niveau de l'œil.

Dans le cas d'une dissémination de la tumeur, la métastase souvent localisée au niveau du foie conduit ensuite à recommander une surveillance régulière par échographie hépatique ou par IRM hépatique. Ceci permet un diagnostic précoce des lésions hépatiques éventuelles pour une meilleure prise en charge thérapeutique.

Si nécessaire, un scanner thoraco-abdomino-pelvien et cérébral et une scintigraphie osseuse vous seront prescrits.

Quel est le pronostic ?

Celui-ci dépend essentiellement de la taille de la tumeur ainsi que de ses caractéristiques génétiques.

Le traitement local permet de contrôler la tumeur dans plus de 95% des cas. Une surveillance prolongée de la cicatrice oculaire reste indispensable.

QUELS SONT LES TRAITEMENTS PROPOSÉS ?

Votre ophtalmologiste vous indiquera le traitement le mieux adapté en fonction de la taille et de la localisation de votre tumeur.

Certains traitements permettent de détruire ou d'enlever la tumeur en conservant le globe oculaire.

Les traitements conservateurs sont essentiellement, la radiothérapie par faisceau de protons accélérés, la radiothérapie par disque d'iode 125 et l'exérèse chirurgicale.

Le choix de la méthode employée dépend de la taille et de la localisation de votre tumeur et également de votre état général.

Si la tumeur est trop volumineuse, le traitement conservateur n'est pas toujours réalisable. Une ablation chirurgicale de l'œil ou énucléation est parfois nécessaire.

En fonction de la taille de votre tumeur et de ses caractéristiques génétiques un protocole de chimiothérapie adjuvante pour prévenir l'apparition de métastase vous sera éventuellement proposé. Votre ophtalmologiste vous adressera à un oncologue médical qui vous donnera toutes les précisions sur les bénéfices et les risques de ce traitement.

Comment sont organisés les soins ?

Un réseau de prise en charge est organisé sous l'égide de l'INCA et avec le soutien de Malakoff Mederic. L'Institut Curie coordonne ce réseau de soins qui a pour but de permettre l'accès aux soins dans toutes les régions de France en évitant les déplacements itératifs des patients.

Ainsi la pose des clips et le suivi peuvent être réalisés à Bordeaux, Lille, Rennes, Clermont Ferrand, Strasbourg, Lyon, Nice et Paris. Des réunions de concertations hebdomadaires par web conférence permettent de discuter et valider les indications du traitement et de garantir à tous les patients une prise en charge optimale.

1- LA PROTONTHÉRAPIE

Cette méthode d'irradiation utilise un faisceau de protons accélérés dont les propriétés physiques délivrent une dose de 60 grays équivalent cobalt sur la tumeur. La protonthérapie qui est possible dans une majorité de cas, respecte au maximum les tissus sains du globe oculaire. Elle permet un contrôle local de la tumeur dans 95 % des cas et le risque de récurrence reste très faible : inférieur à 5 % à dix ans.

La conservation du globe oculaire est possible dans 90 % des cas. Ce n'est que si l'œil devient non voyant et douloureux que l'on envisage l'ablation de l'œil.

Cette irradiation est réalisée dans un centre de Protonthérapie, à Orsay (15 km de Paris) ou à Nice, à raison d'une séance par jour pendant une semaine du mardi au vendredi. Deux séances de préparation sont nécessaires la semaine précédente et le lundi de la semaine de traitement.

Pendant le traitement, vous ne serez pas hospitalisé. Vous devez avoir un hébergement proche du centre. Votre ophtalmologiste vous dira quelles sont les hébergements possibles selon le lieu du traitement. Votre radiothérapeute pourra

si nécessaire vous proposer une prise en charge en taxi pour vous rendre tous les jours au centre de Protonthérapie.

Ce traitement nécessite d'abord une hospitalisation et une intervention chirurgicale pour mettre en place, les clips, à l'extérieur de l'oeil afin de repérer la tumeur. Cette intervention se fait sous anesthésie locale ou générale, lors d'une hospitalisation de 48 heures. Les clips sont définitifs. Ils ne sont pas gênants et ne contre-indiquent pas la réalisation d'une IRM.

Après l'intervention, l'œil peut être gonflé et rouge pendant quelques jours. Un traitement par collyre vous sera prescrit.

Très exceptionnellement, une diplopie, dite aussi vision double, peut apparaître dans les cas où le chirurgien s'est trouvé dans l'obligation de tirer sur les muscles de l'oeil pour mettre les clips. Ce trouble visuel régresse en général en quelques jours.

Quels sont les effets secondaires ?

Les effets secondaires du traitement par faisceau de protons dépendent de la taille et de la localisation de la tumeur. Une marge de sécurité de 2,5 mm autour de la tumeur est incluse dans le champ d'irradiation.

Certaines complications peuvent entraîner une perte de la vision :

- Transitoire, il s'agit alors d'une cataracte ;
- Progressive mais définitive de la vision centrale que l'on appelle maculopathie radique ;
- Complète et définitive de la vision, nommée papillopathie radique.

La sensibilité des tissus sains aux radiations est variable d'un individu à l'autre, c'est pourquoi il n'est pas possible de prévoir avec exactitude la tolérance de l'œil.

Certaines complications comme le glaucome surviennent plus fréquemment quand la tumeur initiale est plus volumineuse. Les glaucomes et l'inflammation oculaire peuvent être responsables de douleurs. Une sécheresse oculaire est parfois observée pour certaines tumeurs temporales supérieures. Une chute des cils localisée n'est pas toujours évitable.

Par ailleurs, les complications étant souvent en rapport avec le volume de la cicatrice, des traitements au laser ou une chirurgie d'endorésection de la cicatrice vous seront peut-être proposés en complément de l'irradiation.

Les complications de l'endorésection sont une hémorragie du vitré, un décollement de rétine persistant et parfois, une hypotonie.

Les effets secondaires du laser d'iode correspondent aux risques classiques de ce traitement à savoir un œdème transitoire et des phénomènes hémorragiques. Une baisse de l'acuité visuelle, en général transitoire, peut parfois être observée.

Quel suivi après le traitement ?

Pour limiter au maximum les complications, un suivi ophtalmologique régulier reste indispensable.

Vous aurez des rendez-vous avec l'ophtalmologiste tous les 6 mois pendant 2 ans, puis la surveillance sera adaptée en fonction de l'évolution.

En fonction de votre état, des examens complémentaires pourront vous être prescrits : angiographie, IRM, échographie, échographie haute fréquence.

Par ailleurs, des traitements au laser, par collyres (anti-inflammatoires, anti-glaucomeux) ou des interventions chirurgicales (cataractes, glaucomes) sont parfois nécessaires.

Un suivi régulier, tous les 6 mois, avec une échographie hépatique est préconisé car le foie est le lieu de prédilection de dissémination des cellules cancéreuses de l'œil.

Enfin, nous vous recommandons aussi un suivi régulier de l'autre œil par votre ophtalmologiste.

2- LA CURIETHÉRAPIE À L'IODE 125 OU TRAITEMENT PAR DISQUE D'IODE 125

La curiethérapie à l'iode 125 également appelée traitement par disque d'iode 125 est un traitement conservateur. En protégeant les paupières et la glande lacrymale, elle est indiquée pour les petites tumeurs antérieures et certaines tumeurs temporales supérieures. Elle n'est réalisée qu'à l'Institut Curie.

On utilise des disques en or dont le diamètre varie de 12 à 20 mm, dans lesquels sont incorporés des grains d'iode radioactif (iode 125). Le contrôle local de la tumeur est obtenu dans 95 % des situations. En cas d'œil non voyant et douloureux ou de récurrence locale, une ablation chirurgicale de l'œil peut être nécessaire. La réalisation pratique du traitement nécessite une hospitalisation avec une intervention chirurgicale sous anesthésie locale ou générale pour mettre en place le disque. Celui-ci est suturé à l'extérieur du globe oculaire face à la tumeur. Il est laissé en place le temps nécessaire pour que le sommet de la tumeur reçoive une dose de 90 grays. Le temps de l'irradiation varie en fonction de l'activité des grains d'iode 125 et de l'épaisseur de la tumeur. Il est calculé par les médecins pour chaque patient et varie entre 2 et 15 jours, mais dans la majorité des cas, l'hospitalisation ne dépasse pas 8 jours.

À la fin du traitement, le disque est retiré au bloc opératoire sous anesthésie locale ou générale.

Après l'intervention, l'œil peut être gonflé et rouge pendant quelques jours. Un traitement par collyre vous sera alors prescrit.

Plus rarement, une diplopie, dite aussi vision double, peut apparaître dans les cas où le chirurgien s'est trouvé dans l'obligation de tirer sur les muscles de l'œil pour mettre les clips. Ce trouble visuel régresse en général en quelques jours.

Quels sont les effets secondaires ?

Ils dépendent de la taille et de la localisation de la tumeur. Une diffusion du rayonnement autour de la tumeur existe ainsi qu'un surdosage à la base. Certaines complications peuvent entraîner :

- Une cataracte avec une perte transitoire de la vision pouvant être récupérée après intervention ;
- Une maculopathie radique avec une perte progressive mais définitive de la vision centrale ;
- Une papillopathie radique qui peut entraîner une perte complète et définitive de la vision.

La sensibilité des tissus sains aux radiations est variable d'un individu à l'autre, c'est pourquoi il n'est pas possible de prévoir avec exactitude la tolérance de l'œil. Certaines complications comme le glaucome surviennent plus fréquemment quand la tumeur initiale est volumineuse. Les glaucomes et l'inflammation oculaire peuvent entraîner des douleurs. La protection des paupières et de la glande lacrymale par le disque en or permet d'éviter des complications à ce niveau.

Quel suivi après le traitement ?

Pour limiter au maximum les complications, un suivi ophtalmologique régulier reste indispensable.

Vous aurez des rendez-vous à l'Institut Curie tous les 6 mois pendant 2 ans, puis la surveillance sera adaptée en fonction de l'évolution. Parallèlement aux contrôles qui vous seront proposés régulièrement à l'Institut Curie, un suivi régulier par votre ophtalmologiste reste indispensable.

En fonction de votre état, des examens complémentaires pourront vous être prescrits : angiographie, IRM, échographie, biomicroscopie à ultrasons.

Par ailleurs, des traitements au laser, par collyres (anti-inflammatoires, anti-glaucomeux) ou des interventions chirurgicales (cataractes, glaucomes) sont parfois nécessaires.

Un suivi régulier, tous les 6 mois, avec une échographie hépatique est préconisé car le foie est le lieu de prédilection de dissémination des cellules cancéreuses de l'œil.

Enfin, vous devez avoir un suivi régulier de l'autre œil par votre ophtalmologiste.

3 - L'EXÉRÈSE CHIRURGICALE DE LA TUMEUR

Le retrait chirurgical de la tumeur avec conservation du globe oculaire n'est possible que pour des tumeurs à base d'implantation étroite. Cette intervention qui nécessite une anesthésie profonde n'est possible que chez des patients en parfait état général. Elle peut se faire par voie transclérale avant la radiothérapie ou par voie endoculaire en général après irradiation par faisceau de protons. Dans ce cas l'ablation du tissu tumoral déjà irradié permet d'éviter certaines complications comme le glaucome et de permettre une conservation du globe oculaire. Si ce mode de traitement est indiqué dans votre cas, l'ophtalmologiste et l'anesthésiste vous délivreront toutes les informations nécessaires.

4 - L'ÉNUCLÉATION

Si la tumeur est trop volumineuse ou en cas de récurrence de la tumeur ou de complications majeures du traitement conservateur, une ablation chirurgicale de l'œil peut être nécessaire.

L'intervention se déroule sous anesthésie générale lors d'une hospitalisation de 48 à 72 heures.

Pour garantir un résultat esthétique satisfaisant, on remplace le volume de l'œil par un implant constitué d'une bille en corail sur laquelle on greffe les muscles de l'œil. À la fin de l'intervention on place, en avant de la conjonctive, une lentille en plastique transparent. Il s'agit du conformateur qui prépare la place de la prothèse.

Il faut, ensuite attendre un mois de cicatrisation avant de pouvoir prendre un rendez-vous avec un prothésiste qui remplacera le conformateur par une prothèse provisoire, puis une définitive.

Des complications immédiates comme un hématome, une infection ou un rejet du corail restent possibles, même si dans la majorité des cas, les suites sont simples. Habituellement, un gonflement observé au niveau de l'orbite et des paupières lié à l'hématome peut se former juste après l'opération. Des douleurs post-opératoires sont habituelles le jour de l'intervention. Il faut les signaler à l'infirmière qui vous donnera les antalgiques prescrits par le médecin anesthésiste. Tous ces inconvénients disparaissent en général en quelques jours.

À votre sortie de l'hôpital, vous aurez un pansement sur l'œil et des soins infirmiers à domicile pendant une semaine. Une pommade antibiotique devra être utilisée pendant un mois.

Quel suivi après l'intervention ?

Un rendez-vous de contrôle post-opératoire sera prévu environ 3 semaines après l'intervention. Votre ophtalmologiste pourra alors vous donner vos résultats d'analyse concernant la nature histologique de la tumeur, son extension locorégionale et ses caractéristiques génétiques. C'est aussi l'occasion de vérifier la cicatrisation avant de vous prescrire la prothèse.

Si l'analyse histologique montre que la tumeur est extériorisée, une radiothérapie complémentaire vous sera prescrite. Si nécessaire, votre ophtalmologiste vous adressera à un oncologue médical qui vous proposera une chimiothérapie administrée pour prévenir l'apparition de métastase.

Dans tous les cas, un suivi régulier de l'état local et une échographie hépatique sont indispensables.

Après vérification de la cicatrisation, 3 semaines après l'intervention, votre ophtalmologiste vous adressera à un prothésiste. La prothèse provisoire peut être mise en place très rapidement pour être, en général, remplacée par une prothèse définitive 6 mois plus tard.

5 - LA CHIMIOTHÉRAPIE

En fonction de la taille de la tumeur et/ou du résultat des analyses cytogénétiques, il pourra vous être proposé une consultation en oncologie médicale et la participation à un protocole de chimiothérapie adjuvante (chimiothérapie administrée pour prévenir l'apparition de métastase).

QUE FAIRE SI VOUS AVEZ DES QUESTIONS OU EN CAS D'URGENCE ?

Contactez votre ophtalmologiste

L'équipe soignante reste à votre disposition pour répondre à vos questions.

Paris : 01 44 32 46 02, 01 44 32 46 03, 01 44 32 46 48

Dr Laurence Desjardins : 01 44 32 46 07

Dr Nathalie Cassoux : 01 44 32 42 42

Dr Sophie Piperno-Neumann : 01 44 32 40 68

Dr Rémi Dendale : 01 44 32 46 18

Rennes :

Dr Frédéric Mouriaux : 02 31 06 53 53

Dr Joel Gambrelle : 02 98 44 39 12

Lyon :

Dr Anh-Minh Nguyen : 04 26 10 93 22

Clermont Ferrand :

Dr Nicolas Bonnin : 04 73 75 14 68

Nice :

Dr Célia Maschi : 04 93 87 34 83

Dr Jean-Pierre Caujolle : 04 93 87 34 83

Bordeaux :

Dr Laurence Rosier : 05 56 00 68 68

Strasbourg :

Dr David Gaucher : 03 69 55 11 15

Lille :

Dr Pierre Labalette : 03 20 44 59 62

En cas d'urgence, le week-end ou la nuit, nous vous conseillons de joindre le service d'ophtalmologie le plus proche de votre domicile.

Fiche réalisée avec le Comité des patients de l'Institut Curie sous la coordination du Groupe information patients.