

Naevus d'Ota ou Mélanocytose Oculodermique

S.Benchekroun, M.el khloufi, M.Boutkhil, L .El kaissoumi , O.Cherkaoui.
Service d'ophtalmologie A, hôpital des spécialités de Rabat
Université Mohammed V - Faculté de Médecine et de Pharmacie de Rabat,

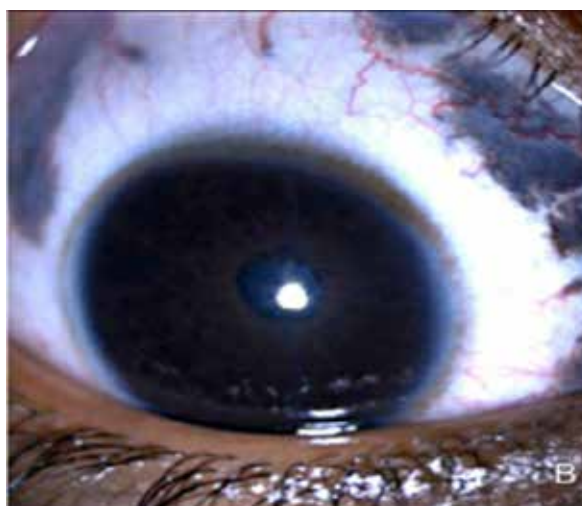
Résumé

Introduction : Le naevus d'ota est un désordre pigmentaire rare, acquis ou congénital, caractérisé par la présence un hamartome mélanocytaire cutané dans le territoire cutané des 1ère, 2ème et parfois la 3ème branche du nerf trijumeau (ophtalmique, maxillaire, et mandibulaire). Les femmes sont presque cinq fois plus susceptibles d'être touchées que les hommes. Il est présent dès la naissance, mais il peut apparaître plus tardivement dans la puberté. Le glaucome chronique et la transformation en mélanome malin, sont les risques principaux de cette pathologie justifiant une surveillance régulière.

Mots-clés : Naevus d'Ota, Mélanocytose oculodermique, Mélanome choroidien, glaucome

Le Naevus d'Ota ou mélanocytose oculodermique est un hamartome des mélanocytes dermiques, décrit par Ota en 1939 comme étant une hyperpigmentation gris bleutée ou marron diffuse du visage le plus souvent unilatérale (bilatérale dans 5% des cas), survenant dans le territoire cutané des branches maxillaire et ophtalmique du nerf trijumeaux.

Il survient le plus souvent chez les personnes d'origine africaine, hispanique ou asiatique et touche particulièrement les femmes avec un sexe ratio de 4,8 F/H. C'est une atteinte congénitale présente à la naissance ou survient plus tardivement à la puberté. Il s'accompagne dans les 2/3 des cas d'une hyperpigmentation oculaire pouvant toucher la sclère, la cornée, la conjonctive, l'iris, l'angle iridocornéen, la choroïde et la graisse rétro orbitaire. Il peut être également associé à une hyperpigmentation de la muqueuse buccale.



A : Le naevus d'Ota ;

B : hyperpigmentation de l'angle irido cornéen ;

C : hyperpigmentation de l'angle irido cornéen



Les principales complications de cette pathologie sont: le glaucome qui survient dans 10% des cas, sa survenue est expliquée par le blocage de la circulation de l'humeur aqueuse, due à l'accumulation des mélanocytes au niveau du trabeculum. En effet l'hyperpigmentation de la chambre antérieure est en rapport étroit avec une PIO élevée, une mesure de la pression intraoculaire périodique d'un sujet atteint du naevus d'ota et un examen ophtalmologique complet est nécessaire. Le mélanome uvéal et choroïdien, dont l'incidence est de 1 sur 400, est aussi une complication grave, imposant une surveillance régulière de ces patients, avec la réalisation d'un fond d'œil à la recherche de signes précoces du mélanome, avec OCT et images enhanced dept permettant d'évaluer l'épaisseur choroïdienne. [1][2][3]

Nous rapportons le cas d'une patiente de 10ans sans antécédents qui présente une mélanocytose oculodermique congénitale. L'acuité visuelle était réduite à 1/10 de l'œil droit sans correction et remontant à 10/10 avec une correction optique de -3 D, l'œil gauche était à 10/10 OG sans correction. Le tonus oculaire était de 15 mm hg en ODG. L'examen du segment antérieur trouvait une lésion hyper pigmentée sclérale sur 360° ainsi qu'une hyperpigmentation de l'iris avec la présence de mamillations iriennes (petits nodules hyper pigmentés diffus et répartis à la surface de l'iris). L'angle irido cornéen est hyper pigmenté à la gonioscopie et l'examen du fond d'œil est strictement normal.

Conclusion :

Le Naevus d'Ota est une pathologie rare le plus souvent bénigne, qui nécessite néanmoins une surveillance régulière du fond d'œil et du tonus oculaire, vu le risque accru de survenue du glaucome et du mélanome choroïdien.

Références

- [1] Velazquez N, Jones IS. Ocular and oculodermal melanocytosis associated with uveal melanoma. *Ophthalmology*. 1983;90(12):1472-1476.
- [2] Carol L. Shields, MD; Swathi Kaliki, MD; Michael Livesey, BS; Brianna Walker, BS; Robert Garoon, MD; Marissa Bucci, MD; Eric Feinstein, MD; Aline Pesch, BS; Cristina Gonzalez, MD; Sara E. Lally, MD; Arman Mashayekhi, MD; Jerry A. Shields, MD Association of Ocular and Oculodermal Melanocytosis With the Rate of Uveal Melanoma Metastasis *JAMA Ophthalmol*. 2013;131(8):993-1003. doi:10.1001/jamaophthalmol.2013.129
- [3] Lidija Magarasevic and Zihret Abazi, Unilateral Open-Angle Glaucoma Associated with the Ipsilateral Nevus of Ota . *Case Rep Ophthalmol Med*. 2013; 2013: 924937.