

TUMEURS DE L'APPAREIL VISUEL

GENERALITES

- Tumeurs se développant à partir de tous les tissus de l'œil et de ses annexes.
- Fréquentes et variées
- Elles constituent une menace pour la vue et la vie
- Le mélanome choroïdien est la tumeur maligne intraoculaire la plus fréquente de l'adulte
- Le rétinoblastome est la tumeur maligne intraoculaire la plus fréquente de l'enfant
- Les tumeurs orbitaires malignes sont dominées par les lymphomes chez l'adulte et le rhabdomyosarcome chez l'enfant

ETUDE CLINIQUE

- SIGNES D'APPEL
- ✓ L'exophtalmie
- ✓ TROUBLES OCULOMOTRICES : diplopie, limitation de l'oculomotricité, strabisme
Un FO est systématique devant tout enfant présentant un strabisme
- ✓ LEUCOCORIE toute leucocorie chez un nourrisson < 2ans est un rétinoblastome jusqu'à preuve du contraire
- ✓ DOULEURS ET SIGNES INFLAMMATOIRES
- ✓ Baisse de l'acuité visuelle
- ✓ Amputation du champ visuel
- ✓ Kératite et troubles sensitives

EXAMEN CLINIQUE :

- Inspection
 - topographie, coloration, existence d'une exophtalmie ou déplacement du globe, signes inflammatoire
- Examen orbitaire
 - La recherche d'une masse palpable
 - La palpation périorbitaire et Trans palpébrale à la recherche d'une tuméfaction, sa localisation, consistance : dure, molle ou rénitente, sa mobilité par rapport aux plans cutané et osseux, sa variabilité
 - La palpation des aires ganglionnaires pré auriculaires, submentales et cervicales recherche la présence d'adénopathies satellites
- Examen ophtalmologique complet :
 - Acuité visuelle
 - Examen à la lampe à fente
 - Fond d'œil
- Examen général :
 - Recherche des signes d'appel en faveur d'une tumeur primitive ou de localisations secondaires
 - Il sera complété selon l'orientation clinique par des examens complémentaires, biologiques, radiologiques ou endoscopiques.

EXAMEN PARACLINIQUE :

Elle occupe une place très importante dans le diagnostic, la stratégie thérapeutique et le suivi de ces tumeurs

A. photographie des lésions

- Permet la documentation,
- le suivi
- et l'évolution après traitement

B. angiographie à la fluorescéine

- permet d'analyser la vascularisation des tumeurs.
- Son rôle est essentiel pour le diagnostic des tumeurs et pseudo tumeurs vasculaires

C. OCT

- Permettant de donner des informations sur leur forme, leur structure interne, leur dimension et leurs éventuels signes exsudatifs associés (œdème, DSR, logettes, DEP ...)

D. radiographie conventionnelle :

- Peu utilisé actuellement
- Elargissement global du cadre orbitaire, des zones d'ostéolyse ou d'osteocondensation, des calcifications intra orbitaires

E. TDM OCULO-ORBITAIRE

- réalisé en première intention devant une suspicion de tumeur orbitaire
- Elle permet de visualiser un processus tumoral, de le localiser, de préciser son siège et son extension

F. IRM

- Elle permet de localiser la lésion, précise ses rapports souvent de manière plus fine
- Elle permet souvent d'évoquer la nature histologique du processus en cause, en revanche elle explore moins bien l'os que la TDM.

IRM pour les tumeurs intraoculaires et TDM pour les tumeurs intra orbitaires

G. ECHOGRAPHIE

- Peut apporter des renseignements intéressants lors de tumeur de siège relativement antérieur : une tumeur solide est facilement différenciée d'une tumeur kystique.
- A la recherche d'échos intra tumoraux, de calcifications, de capsule tumorale
- L'utilisation d'un Doppler couleur couplé à l'échographie montre les flux vasculaires intra tumoraux et donne une idée de la vascularisation intra et péri tumorale.

H. anatomie pathologique

➤ ponction

- Ce geste peut être réalisé sous anesthésie locale et sous anesthésie générale pour l'enfant, avec les précautions d'asepsie d'un geste chirurgical
- Parfois le produit d'aspiration est insuffisant pour établir le diagnostic
- Proscrit dans les tumeurs intraoculaires

➤ BIOPSIE

- plus fiable
- Pratiquée sous anesthésie locale ou générale
- Pour les tumeurs intra oculaires on pratique une biopsie-exérèse

TUMEURS DE L'APPAREIL VISUEL DE L'ENFANT :

A. TUMEURS BENIGNES

1) LES KYSTES DERMOIDES

- Les plus fréquentes des tumeurs congénitales
- Proviennent de l'isolement au niveau d'une suture osseuse de l'orbite d'un fragment épidermique.
- Quadrant supéro-externe de l'orbite ou du sourcil
- Masse arrondie, indolore, dure à la palpation, bien limitée légèrement mobile aux plans profonds
- Imagerie : masse d'aspect kystique avec fines calcifications
- Complications : rupture / fistulisation
- Histologie épithélium malpighien kératinisé + annexes cutanées
- Traitement : Exérèse complète et en bloc.
- Si kyste rompu : ATB + soins locaux.

2) GLIOME DU NERF OPTIQUE :

- bénigne
- Développée au dépend des cellules de soutien du nerf optique
- Enfant < 10 ans Fille ++
- Clinique : Signes d'appel ++ : Exophtalmie + Baisse de l'acuité visuelle + Strabisme
- F.O : Œdème papillaire ou atrophie optique. **Peut-être normal**
- TDM / IRM crânienne : N.O augmenté de volume
- Evolution : lente.
- pronostic dépend de deux facteurs :
 - Association à la maladie de Von Recklinghausen
 - extension au chiasma /a l'autre nerf optique / 3 eme Ventricule /hypothalamus.
- Traitement : Conservateur : Chimio ou Rxthérapie ;
 - Exérèse chirurgicale en cas d'exophtalmie et BAV importante.

3) HEMANGIOME CAPILAIRE :

- la plus fréquente des tumeurs de l'orbite chez l'enfant.
- de survenue précoce
- Clinique :
 - Hémangiome cutané : rouge vif non expansive aux cris
 - Hémangiome sous cutané : saillante, bleutée, expansive aux cris
 - Hémangiome profond : exophtalmie isolée
- Imagerie :
 - échographie oculaire mode B : masse irrégulière fortement échogène se rehaussant après injection de produit de contraste.
 - TDM crânienne : masse de tissu mou homogène avec extension postérieure en doigt de gant.

- Evolution : 2 phases
 - phase de prolifération
 - phase involutive : après une durée variable.
- Traitement : trt invasif pour les tumeurs volumineuses.

B. TUMEURS MALIGNES

1) RHABDOMYOSARCOME :

- Tm maligne la + fréquente de l'enfant
- Garçon : 3-8ans.
- Différenciation musculaire.
- Rapidement évolutive = urgence DC et thérapeutique.
- Clinique :
 - Exophtalmie unilatérale, non axile, irréductible
 - Tuméfaction ferme, non douloureuse
 - Supéronasale : déplacement du globe en bas et en dehors.
 - Signes inflammatoires importants.
 - Autres : Ptôsis et BAV
- Imagerie : TDM+++ IRM
 - Extension locale
 - Érosions osseuses des parois orbitaires.
- Biopsie :
 - Faite sans délai
 - Certitude DC et préciser la variété histologique.
- Pronostic : En fonction : - de son extension locale et général +++
 - type histologique : degré de maturation cellulaire
- Traitement :
 - Chimio 1ere associée Rxtherapie (survie globale 90%)
 - Exérèse chirurgicale précoce.
 - Exentération : **exérèse de tout le contenu globulaire y compris les paupières**
 Tm étendues Rx et chimiorésistances.

2) RETINOBLASTOME :

- la tumeur intra oculaire la + fréquente de l'enfant.
- DC svt avant l'âge de 2 ans.
- unilatéral sporadique/ bilatéral héréditaire.
- dépistage systématique : enfant avec histoire familiale directe de RB.
- CDD :
 - leucocorie: reflet blanc de la pupille(œil de chat amaurotique).
 - strabisme.
- FO : masse blanche s'étendant vers le vitré avec parfois des calcifications
- échographie : masse très échogène
 - Calcification
 - Extension des lésions
- TDM : calcification
- IRM : +++extension au NO/cerveau

- EVOLUTION : spontanée : envahissement de tout le globe, extension extra oculaire, métastases (SNC, no controlatéral, poumon, os)
- DONC bilan d'extension indispensable
- TRT :
- dépend de plusieurs facteurs :
 - PR visuel
 - taille et localisation
 - âge du malade.
 - extension tumoral
- peut-être :
 - conservateur
 - radical : énucléation.

TUMEURS DE L'APPAREIL VISUEL DE L'ADULTE

A. TUMEURS BENIGNES

1) HEMANGIOME CAVERNEUX :

- femme 50 ans
- évolution progressive sans involution
- clinique : Exophtalmie longuement progressive axile ou non axile
- imagerie :
- RX souvent normale.
- Echo orbitaire : masse très échogène, alternance de zones faiblement et fortement échogène, bien limitée.
- TDM : Bien limitée, hyperdense se rehaussant légèrement après injection
- IRM : bilan pré op bien précis.
- Artériographie : intérêt de visualiser le ou les pédicules nourriciers.
- traitement
- Abstention : forme pauci symptomatique
- Chirurgical : exérèse totale de la tumeur

2) LES MENINGIOMES :

- bénigne
- à partir des méninges
- à développement local.
- plus fréquent : chez les femmes Recklinghausen
- On distingue :
 - primitif : au dépend de la gaine du nerf optique++
 - secondaire : grand aile du sphénoïde +++
 - a) méningiome des gaines du nerf optique :
 - le plus fréquent des méningiomes primitifs
 - enserme le nerf optique sans le pénétrer
- Clinique :
 - baisse de l'acuité visuelle +déficit compimétrique
 - exophtalmie et troubles oculomoteurs retardes
 - Fond d'œil : œdème papillaire ou atrophie optique, shunts opto –ciliaire

Imagerie :

-Radio standard : >Souvent normale.

>Elargissement ou rétrécissement ; Ostéocondensation du canal optique.

-Echo orbitaire : Tm intra conique.

-TDM :

>Epaississement fusiforme, irrégulier+/- centré /NO.

>Hyperdense spontanée. Forte rehaussement après injection

> En coupe axiale transverse : image typique « rail de tramway

-IRM +++++

Exploration parfaite de la portion intra canalaire+++.

Précise l'extension post e la Tm.

>Tm prenant fortement le contraste au Gadolinium.

>Nerf optique normal, bien visible dans la Tm qui est souvent excentrée par rapport à lui.

Traitement :

Dépend du siège et de l'extension de la tumeur

-abstention /chirurgie/radiothérapie

b) Méningiome orbitaire primitif indépendant des gaines du nerf optique : plus rares.

C) Méningiome secondaire :

✓ +fréquents que les méningiomes orbitaires primitifs.

✓ Femme+++.

✓ A partir « Ailes du sphénoïde »+++.

✓ Evolution lente, poussées lors des grossesses (hormonodépendance).

✓ Rx : Ostéocondensation,

✓ TDM : masse charnue prenant le contraste adjacente à l'os épaissi.

✓ Le traitement reste discuté :

>Chirurgie ; dépend de la localisation.

>Radiothérapie.

>TRT à visée hormonale (anti progestérone) permet de freiner l'évolution tumorale.

B. TUMEURS MALIGNES

1) MELANOME DE LA CHOROÏDE :

▪ la tumeur endo oculaire la plus fréquente de l'adulte.

▪ issu des mélanocytes uvéaux ou de leurs précurseurs.

▪ âge : 50-60 ans

▪ DIAGNOSTIC :

-avant tout clinique.

-CDD : BAV/amputation CV/SME maculaire.

-FO : masse +-saillante, irrégulière, bosselée, recouverte d'une rétine soulevée.

svt diffusément pigmentée avec une coloration brun verdâtre.

▪ IMAGERIE :

○ échographie : aspect en bouton de chemise

Excavation choroïdienne.

Dimensions/ extériorisation (sclère).

- angiographie : double réseau vasculaire rétinien et tumoral)
- IRM++ : aide au diagnostic bilan d'extension.
- **BILAN GENERAL** : recherche de métastases (hépatique/ pulmonaire/osseuse)
- **EVOLUTION** :
 - local : atteinte no/ scléral/orbite/segment ant
 - général : métastase
- **TRAITEMENT** :
 - chirurgical : énucléation.
 - conservateur : radiothérapie circonscrite de contact ou brachytherapie
 - teletherapie par faisce protons accélères ou protontharapie.

2) LYMPHOME NON HODGKINIEN :

- assez fréquents.
- vers 60 ans.
- peut-être bilatéral/ associe à d'autres atteintes oculaires ou extra oculaires imposant un examen général au diagnostic.
- Clinique :
 - orbitaire pure : exophtalmie indolore /non ou peu inflammatoire/axile ou non.
 - orbito palpébral : avec prolongement antérieur sous conjonctival.
 - localise à la glande lacrymale.
- **IMAGERIE** :
 - TDM : masse diffuse, homogène, mal limitée, s'étendant en coulée le long de la paroi latérale de l'orbite.
 - IRM : extension et répercussion sur les structures orbitaires.
- **BIOPSIE** : dc++
Étude histologique+immunomarquage pour typage précis du lymphome.
- TRT:rxthrapie /chimiothérapie /en association. chirurgie dans les formes localisées orbitaires.

3) LES EPITHELIOMAS DES PAUPIERES :

- les +fréquentes des Tm malignes des paupières.
- on distingue :
 - épithélioma basocellulaire : 80% à caractère purement local, relativement de bon pronostic.
 - épithélioma spinocellulaire : 20% pc péjoratif, apparition rapide de métastases ggl.

4) LES TUMEURS DE LA GLANDE LACRYMALE :

- peu fréquentes
- tumeurs mixtes malignes ou carcinomes de pc péjoratif.

CONCLUSION :

- les Tm de l'appareil visuel sont variées.
- pc de certaines Tm est modifie grâce au progrès de l'imagerie médicale/ étude histologique et des moyens thérapeutiques.