

## **Les Tumeurs de l'appareil Visuel**

Elles peuvent se développer à partir de tous les tissus de l'œil et ces annexes  
La fréquence est variable en fonction de l'âge

### **A. Chez L'Enfant :**

#### **I. Les Tumeurs bénignes :**

##### **1. Kyste dermoïde :**

C'est le plus fréquent des tumeurs congénitales

C'est une tumeur bénigne mais l'évolution peut être extrêmement grave en cas de développement intra orbitaire important entraînant une exophtalmie souvent latéralisé sans trouble visuel sans douleur ni troubles oculomoteurs

A la radio on trouve souvent une encoche osseuse avec une réaction périostée caractéristique

Il faut retenir une forme clinique qui est le kyste de la queue du sourcil : situé à la limite externe de sourcils et adhère au plan osseux

Traitement : exérèse chirurgicale qui doit être totale car elle expose au récurrence

##### **2. Gliome du Nerf Optique :**

C'est une tumeur du nerf optique

Il atteint surtout l'enfant de moins de **10 ans**

Clinique :

Exophtalmie axiale indolore sans trouble de la motilité oculaire

La baisse de l'AV passe inaperçue chez le très jeune enfant mais elle précède l'exophtalmie

FO : montre

- œdème papillaire

- atrophie optique

- il peut être même normale au stade de début

Radio : un agrandissement de trou optique

Forme clinique particulier : association à la maladie de **VON RECKLINGHAUSEN**

L'évolution : est locale mais elle peut envahir le chiasma

Pronostic : bon sur le plan générale mais la cécité est inévitable

##### **3. Hémangiome Capillaire :**

C'est la plus fréquente des tumeurs de l'orbite chez l'enfant

Il entraîne une exophtalmie qui est variable dans le temps s'accroît au cri et à l'effort

Son évolution est la régression spontanée quand il est de localisation palpébrale.

#### **II. Les Tumeurs Malignes :**

##### **1. Rétinoblastome :**

C'est une tumeur de la rétine visuelle de l'enfant

Il faut retenir son caractère génétique, sa bilatéralité dans un tiers à un quart des cas

**Clinique :**

Se voit au cours des deux ou trois premières années de la vie

Les circonstances de découvertes sont très nombreuses

Le signe le plus fréquent est la leucocorie ou classique « l'œil du chat amaurotique »

Parfois sa peut être une inégalité pupillaire

On peut avoir une uvéite du type nodulaire

Parfois même un pseudo hypopion

On peut avoir un rubéose de l'iris : vascularisation anormale de l'iris

Une cataracte

Une buphtalmie (gros œil) unilatérale

Une hémorragie de la chambre antérieure

Un nystagmus ou strabisme

Tous ces signes imposent un examen de FO qui se fait généralement sous anesthésie générale et doit être aussi soigneux que possible quadrant par quadrant jusqu'à la périphérie ; deux cas sont possible

#### **Les tumeurs à développement endophytique :**

Se présentent sous forme de masse blanchâtre à bords irréguliers faisant saillie par rapport au plan rétinienne et envahissent le vitré

Les vaisseaux rétiniens sont dilatés avec présence de néovascularisation

#### **Les tumeurs à développement exophytique :**

L'extension se faisant vers les couches internes de la rétine provoquant un décollement de la rétine

Quand les milieux ne sont pas transparents on fera appel systématiquement à une échographie qui va montrer la présence d'une néoformation ou un décollement de la rétine suspecte

#### **Radios :**

Peut mettre en évidence des calcifications intraoculaire qui sont un très bon argument diagnostic

#### **TDM :**

Va préciser la situation, les limites et l'extension de la tumeur

Evolution :

Sans traitement est fatale par envahissement du nerf optique entraînant une dissémination encéphalo-méningé et par métastase osseuse et hépatique

#### **Traitement :**

Pour les tumeurs unilatérales on fait en générale une énucléation, on cas d'atteinte du nerf optique la radiothérapie sera indispensable

Pour les tumeurs bilatérale : on fera appel pour l'œil le plus atteint à une énucléation, et pour l'autre œil il faudra toujours essayer une thérapeutique conservatrice mais avec une surveillance constante et rigoureuse du FO

## **2. Rhabdomyosarcome :**

C'est une tumeur maligne de l'orbite très rapidement évolutive

L'évolution est toujours mortelle par métastases hépatique et pulmonaire qui sont parfois présentes dès le premier examen

Ces tumeurs sont traitées par la chirurgie associée à la chimiothérapie car elles sont radio insensibles

### **3. Les infiltrations leucémiques :**

L'infiltration orbitaire uni ou bilatérale survient généralement en fin d'évolution dans les leucémies

## **B. Chez L'Adulte :**

### **I. Les Tumeurs Bénignes :**

#### **1. L'hémangiome caverneux :** il ne régresse pas

Clinique : exophtalmie progressive axiale avec compression du nerf optique

Traitement : exérèse chirurgicale en générale

#### **2. Méningiome :**

C'est une tumeur de l'adulte de la cinquantaine

Clinique : exophtalmie axiale irréductible non pulsatile

Radio : élargissement unilatéral de canal optique avec une réaction de condensation osseuse typique

Traitement : est neurochirurgical ; c'est l'exérèse aussi complète que possible

### **II. Les Tumeurs Malignes :**

#### **1. Mélanome malin de la choroïde :**

C'est la tumeur endo-oculaire la plus fréquente de l'adulte

Elle apparaît généralement après **50 ans**

#### **Signes de découvertes :**

- baisse de l'AV

- amputation progressif du champ visuel

- en cas d'atteinte de la région maculaire on peut avoir en plus : des métamorphopsies ou un scotome relatif ou absolu

#### **FO :**

- un soulèvement rétinien de coloration grisâtre ou tigré avec des hémorragies

- une pigmentation irrégulière

- un double réseau vasculaire

#### **Diagnostic :**

Est avant tout clinique qu'il faudra confirmer par l'angiographie en fluorescéine et l'échographie

#### **Traitement :**

Chez le monophthalme et lorsque la tumeur est petite de taille on essaiera un traitement conservateur

Quand la tumeur est importante on fera appel à l'énucléation.

#### **Evolution :**

#### **2. Lymphome non hodgkinien :**

Représente **50%** des tumeurs orbitaires chez l'adulte

Clinique :

- exophtalmie irréductible indolore

- souvent œdème palpébral

- il faudra toujours rechercher d'autres localisations.

Traitement :

Radiothérapie et chimiothérapie

### **3. Les tumeurs de la glande lacrymale :**

Elles sont peu fréquentes, peuvent être bénignes ou malignes

Les tumeurs malignes étant de mauvais pronostic

### **4. Epithélioma des Paupières :**

L'épithélioma étant la tumeur maligne des paupières la plus fréquente

Epithéliomas basocellulaires : représentent **80%** des épithéliomas, ils sont de malignité locale n'entraînant pas de métastase

Epithéliomas spénocellulaires : représentent **20%** ils sont de malignité locale et générale (métastases)

### **Conclusion :**

Les moyens d'exploration et thérapeutique actuels ont amélioré le pronostic de toutes les tumeurs mais deux tumeurs à savoir le rétinoblastome et le mélanome malin de la choroïde restent toujours de mauvais pronostic.