

UNIVERSITE D'ALGER BENYOUCEF BENKHEDDA

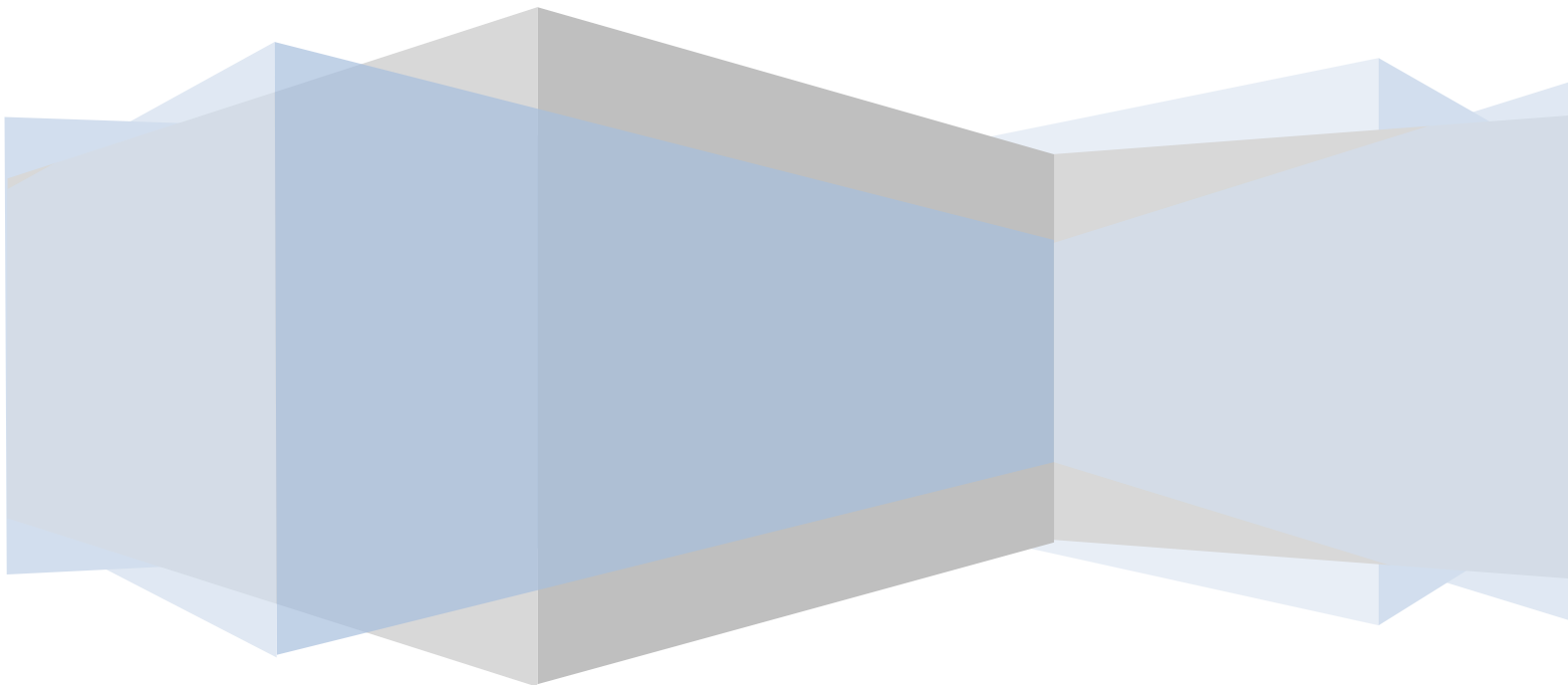
FACULTE DE MEDECINE D'ALGER

DEPARTEMENT DE MEDECINE

# TUMEURS DE L'APPAREIL VISUEL

Module ophtalmologie S6

Pr SAIDJ KARIMA



## TABLE DES MATIERES

Tumeurs de l'appareil visuel	Pr saidj.....	3
I. INTRODUCTION .....		3
II. TUMEURS DE L'ENFANT.....		3
A.TUMEURS BENIGNES .....		3
B. TUMEURS MALIGNES .....		5
III.TUMEURS DE L'ADULTE .....		7
A.TUMEURS BENIGNES.....		7
B. TUMEURS MALIGNES .....		8
IV. CONCLUSION.....		9

## I. INTRODUCTION

Les tumeurs ophtalmologiques sont des tumeurs bénignes ou malignes qui se développent à partir des tissus du globe oculaire et de ses annexes qui sont la conjonctive, les paupières et l'orbite.

Ce sont des tumeurs rares qui mettent en jeu le pronostic visuel mais aussi le pronostic esthétique et vital (tumeurs malignes).

La fréquence de ces tumeurs est variable en fonction de l'âge, par commodité, nous traiterons les tumeurs bénignes et malignes de l'enfant puis celles de l'adulte.

## II. TUMEURS DE L'ENFANT

### A. TUMEURS BENIGNES

#### 1. HEMANGIOME CAPILLAIRE ORBITO-PALPEBRAL DU NOURRISSON

L'hémangiome capillaire est une tumeur vasculaire bénigne primitive de l'orbite la plus fréquente de l'enfant (10% des nourrissons) le plus souvent de sexe féminin. L'hypoxie anté et/ou périnatale (prématurité, grossesses multiples) est un facteur de risque de développement de cette lésion.

C'est une prolifération de cellules endothéliales immatures caractérisée par une évolution triphasique stéréotypée : apparition dans les premières semaines de vie (absent à la naissance) avec une phase de croissance rapide (2ème-8ème mois), une phase de stabilisation entre 12-24 mois puis une involution lente sur plusieurs années (75% des lésions régressent sans séquelles les 4-5 premières années de la vie).

Elle peut être soit de siège palpébral superficiel cutané d'aspect rouge brillant [Fig.1](#) ou sous-cutané de couleur bleutée [Fig. 2](#), soit de siège profond orbitaire [Fig. 3](#) à l'origine d'une exophtalmie ; de localisation surtout supéro-nasale orbitaire et médiale palpébrale. Elle peut être isolée ou associée à des hémangiomes dans d'autres parties du corps.



Fig 1



Fig2



Fig.3

L'IRM orbitaire objective des vaisseaux fins caractéristiques et un flux vasculaire élevé.

Les principales complications oculaires des hémangiomes capillaires sont l'amblyopie, le strabisme et l'anisométrie. Le préjudice esthétique peut être important.

L'abstention thérapeutique avec surveillance est la règle puisque ce sont des tumeurs qui disparaissent spontanément. Le traitement est indiqué devant toute répercussion sévère sur la fonction visuelle et en cas de difformité importante. Il consiste actuellement en l'administration de bêta-bloquants per os à la dose de 2mg/Kg/jour.

## 2. KYSTE DERMOÏDE DE L'ORBITE

C'est la plus fréquente des tumeurs congénitales orbitaires. C'est un choristome qui se développe à partir de cellules épithéliales embryonnaires qui n'ont pas migré normalement durant l'embryogénèse. Il est présent à la naissance, grossit progressivement et devient symptomatique à l'adolescence.

Il siège le plus souvent à la partie latérale du sourcil près de la suture fronto-zygomatique. [Fig.4](#) C'est une masse palpable, lisse, non douloureuse qui augmente lentement de volume. Lorsqu'il est situé au contact de l'os, il peut provoquer une encoche osseuse. La TDM orbitaire permet de préciser sa topographie, et de s'assurer de l'absence de lésion osseuse ou d'extension postérieure.

Le traitement est l'exérèse chirurgicale qui doit être complète et en bloc car sa rupture peut être responsable d'une réaction inflammatoire secondaire.

Histologiquement, le kyste dermoïde est encapsulé et délimité par un épithélium pavimenteux kératinisé stratifié, il contient de la kératine et des cheveux.



Fig.4

## 3. GLIOME DU NERF OPTIQUE

C'est une tumeur bénigne rare qui se développe au dépend du nerf optique ou du chiasma (astrocytome), elle est associée dans plus de 50% des cas à une neurofibromatose.

Elle survient dans la première décennie de la vie et se manifeste principalement par une exophtalmie unilatérale axiale, non douloureuse, associée à une baisse de vision et à un déficit du réflexe pupillaire afférent. Le fond d'œil confirme l'atteinte du nerf optique, œdème papillaire en cas de localisation antérieure de la tumeur, atrophie optique en cas de

localisation postérieure .Il est diagnostiqué par l'imagerie orbitaire TDM, IRM qui montre un élargissement fusiforme du nerf optique et permet de préciser son extension au-delà du canal optique .

Les indications thérapeutiques dépendent du degré de perte visuelle et d'exophtalmie, de la localisation de la tumeur et de son évolutivité. Le traitement est le plus souvent conservateur (surveillance, chimiothérapie ou radiothérapie) .L'exérèse chirurgicale est nécessaire en cas de croissance rapide afin d'isoler la tumeur du chiasma optique.

---

## B. TUMEURS MALIGNES

### 1. LE RHABDOMYOSARCOMME ORBITAIRE

Le rhabdomyosarcome est la tumeur maligne primitive de l'orbite la plus fréquente de l'enfance. Il se développe à partir des cellules mésenchymateuses primitives qui se différencient en muscle strié.

L'âge moyen de début est de 8-10 ans. La présentation clinique classique est celle d'un enfant présentant une exophtalmie à début brutal et rapidement progressive. Il s'y associe souvent des signes inflammatoires (œdème palpébral, décoloration des paupières) mais sans fièvre .Une masse peut être palpable dans le quadrant supéro-nasal de l'orbite. [Fig.5 et 6](#)

C'est une **urgence diagnostique et thérapeutique**. L'imagerie orbitaire (TDM, IRM) est réalisée en urgence pour préciser la localisation et l'extension de la tumeur. La biopsie en urgence confirme le diagnostic .Un bilan général à la recherche de métastases est indispensable.

Le traitement actuel associe une chimiothérapie systémique à une radiothérapie orbitaire avec un taux de survie de plus de 90% si la tumeur n'a pas envahi les parois osseuses de l'orbite. L'exentération est réservée aux formes récidivantes.



Fig.5



Fig.6

### 2 .LE RETINOBLASTOME

C'est la tumeur primitive intraoculaire maligne la plus fréquente de l'enfant (1 pour 14 000 à 20 000 naissances) et la deuxième tumeur primitive intraoculaire maligne après le mélanome de l'uvée. C'est une tumeur génétiquement déterminée, il ya mutation du gène

suppresseur de tumeur situé sur le chromosome 13q1-4 .Elle se développe au détriment de la rétine.

Elle se manifeste dans 90% des cas avant 3 ans (moyenne d'âge 24 mois)

La tumeur est bilatérale dans 30-40% des cas et touche les deux sexes de façon égale.

### Clinique :

Les signes d'appel dépendent de la taille et de la localisation de la tumeur. Les plus fréquents sont la leucocorie et le strabisme.

La **leucocorie** (reflet pupillaire blanc) est retrouvée dans 60% des cas, c'est le classique "œil de chat amaurotique" visible au début sous certains éclairages et qui attire l'attention des parents.

Le **strabisme** (20%) en général unilatéral et permanent est un signe précoce qui doit amener à faire un examen du fond d'œil.

L'inflammation oculaire est plus rarement observée

Le diagnostic de rétinoblastome est évoqué au décours d'un examen ophtalmologique sous anesthésie générale, l'examen du fond d'œil doit être soigneux, quadrant par quadrant.

L'aspect est différent selon que le développement est endo ou exophytique :

Les tumeurs à développement endophytique se présentent sous l' aspect de masses blanchâtres à bords polycycliques, irréguliers, faisant saillie dans le vitré de surface irrégulière, bosselées, d'étendue variable, alimentées par des vaisseaux rétinien dilates et tortueux. Quand la tumeur augmente de taille, apparaissent des calcifications donnant un aspect blanc crayeux caractéristique. [Fig.7](#). Dans les tumeurs à développement exophytique l'extension se fait sous la rétine entraînant un décollement de rétine exsudatif.

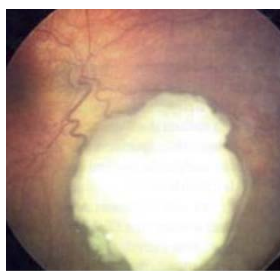


Fig.7

L'échographie oculaire est utile au diagnostic ,en particulier en présence d'un décollement masquant la tumeur, en montrant les calcifications intra-tumorales caractéristiques.

L'IRM orbitaire est l'examen complémentaire le mieux indiqué pour l'évaluation de l'extension tumorale au nerf optique, à l'orbite et à l'encéphale.

### **Evolution :**

L'évolution est fonction de la multifocalité de la tumeur et surtout de sa variété endo ou exophtalmique. Deux éléments importants sont à évaluer : l'atteinte du nerf optique et l'envahissement choroïdo-scléral.

L'évolution sans traitement est dramatique aboutissant à la mort soit par envahissement du nerf optique et dissémination encéphalo-méningée, soit par métastases osseuses et hépatiques.

### **Traitement:**

Le traitement actuel du rétinoblastome associe le plus souvent plusieurs modalités thérapeutiques, telles que l'énucléation, la thermothérapie transpupillaire, la chimiothérapie, la cryothérapie et la radiothérapie. Les indications se font selon l'uni ou la bilatéralité de la tumeur, sa localisation, sa taille, l'atteinte ou non du nerf optique, la présence de métastases et nécessite une approche multidisciplinaire.

Quand la tumeur reste intraoculaire, la survie est de 95%, elle diminue à 50% en cas d'extension extraoculaire.

## 3. TUMEURS METASTATIQUES : LE NEUROBLASTOME

Chez l'enfant, les tumeurs d'autres origines métastasent plus souvent dans l'orbite que dans le globe oculaire à l'inverse des adultes qui présentent plus souvent des métastases choroïdiennes.

Le neuroblastome est la cause la plus fréquente de métastases orbitaires chez l'enfant qui peuvent être révélatrices de la tumeur d'origine dans 10% des cas (le neuroblastome est une tumeur maligne du système nerveux sympathique). Typiquement, on observe une exophtalmie aiguë bilatérale avec ecchymose périorbitaire en lunettes.

## III. TUMEURS DE L'ADULTE

### A. TUMEURS BENIGNES

#### 1. L'HEMANGIOME CAVERNEUX DE L'ORBITE

C'est la tumeur bénigne orbitaire la plus fréquente de l'adulte. L'atteinte féminine est plus fréquente. Le signe principal est une exophtalmie lentement progressive mais dont la croissance peut s'accélérer durant la grossesse. Des signes peuvent l'accompagner tels que plis rétinien, hypermétropie acquise et compression du nerf optique. L'IRM objective une masse homogène bien encapsulée. Il n'existe pas d'involution spontanée comme dans l'hémangiome infantile. Le traitement est l'exérèse chirurgicale.

## 2. LE MENINGIOME

On distingue le méningiome orbitaire primitif, développé aux dépens de la gaine arachnoïde du nerf optique et le méningiome orbitaire secondaire qui s'étend à l'orbite à partir d'un site primaire intracrânien (aile du sphénoïde).

C'est une tumeur de l'adulte de la cinquantaine. Les signes cliniques sont variables en fonction de la localisation de la tumeur : baisse plus ou moins importante de la vision, amputation du champ visuel, exophtalmie irréductible axile ou déviée et indolore d'évolution lente. L'IRM montre une hyperostose typique de l'os atteint et l'élargissement du canal optique.

Le traitement est chirurgical et consiste en l'exérèse la plus complète.

---

### B. TUMEURS MALIGNES

#### 1. TUMEURS DE L'UVÉE : LE MELANOME DE LA CHOROÏDE

Le mélanome de la choroïde est la tumeur intraoculaire maligne primitive la plus fréquente de l'adulte. Atteint les patients entre 50-60 ans.

Il peut être asymptomatique et découvert au décours d'un examen ophtalmologique de routine. Les signes d'appel peuvent être une baisse de la vision, une amputation du champ visuel ou des phosphènes. Le diagnostic du mélanome repose essentiellement sur l'examen du fond d'œil. L'aspect typique est une masse sous rétinienne pigmentée, en dôme, saillante parfois associée à un décollement de rétine. [Fig.8](#) L'échographie oculaire donne les dimensions de la tumeur, confirme le diagnostic et permet de détecter une extension extrasclérale. Une angiographie en fluorescence complète en général ce bilan ophtalmologique. Un bilan initial d'extension est pratiqué (téléthorax et échographie hépatique).

Le traitement est soit l'énucléation qui reste le traitement le plus utilisé dans le mélanome uvéal soit la radiothérapie locale (brachythérapie ou protonthérapie) qui est un traitement conservateur. Les indications se font en fonction du siège et des dimensions de la tumeur.

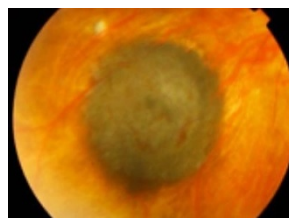


Fig.8



## 2. LE LYMPHOME ORBITAIRE

Les lésions lymphoprolifératives des annexes oculaires représentent 20% des tumeurs orbitaires. la plupart sont des lymphomes malins non hodgkiniens à cellules B. Typiquement, la lésion se présente comme une masse d'évolution progressive, non douloureuse, souvent localisée à la partie antérieure de l'orbite ou sous la conjonctive. L'imagerie orbitaire montre un aspect caractéristique de modelage de la tumeur sur les structures adjacentes ; il n'y a pas de lésions osseuses ou d'infiltration. Le diagnostic se fait après biopsie. La radiothérapie est le traitement de choix.

## 3. LES CARCINOMES EPITHELIAUX DES PAUPIERES

Ce sont les tumeurs malignes les plus fréquentes des paupières, elles se développent à partir de l'épiderme. Elles sont dominées par le carcinome basocellulaire (80%) suivies du carcinome épidermoïde (10%). Ce sont des tumeurs du sujet âgé.

Le carcinome basocellulaire est localisé préférentiellement en paupière inférieure et près du canthus médial. Les facteurs de risque sont le phototype clair et l'exposition solaire cumulée. Sa présentation clinique la plus fréquente est le nodule perlé en relief, ferme associé à des télangiectasies et une ulcération centrale saignant au contact, l'atteinte du bord libre palpébral s'accompagne d'une madarose (chute des cils) signant la malignité. [Fig.9](#) Le traitement est l'exérèse chirurgicale avec contrôle histologique des marges d'exérèse. Le carcinome basocellulaire ne métastase pas mais possède une morbidité locale avec une propension à la récurrence.



Fig.9

Le carcinome épidermoïde est 40 fois moins fréquent mais plus agressif et potentiellement métastasique. Il peut survenir spontanément ou sur des zones de kératose actinique ou de brûlure et peut être favorisé par l'immunosuppression. Le traitement est l'exérèse chirurgicale, la radiothérapie est une alternative en cas de contre-indication, d'extension orbitaire ou de métastases.

## IV. CONCLUSION

Les tumeurs de l'appareil visuel sont très diverses et peuvent toucher toutes les tuniques de l'œil et tous les tissus orbitaires. Les tumeurs malignes mettent en jeu le pronostic vital mais aussi esthétique et fonctionnel. Leur diagnostic doit être précoce.

Chez l'enfant, retenir que toute masse orbitaire en particulier de début brutal est un rhabdomyosarcome jusqu'à preuve du contraire et que tout strabisme doit imposer l'examen du fond d'œil à la recherche d'un rétinoblastome.

Chez l'adulte, lors de la première consultation pour correction de presbytie, faire systématiquement un fond d'œil pour éliminer un mélanome.

## BIBLIOGRAPHIE

Desjardins L. Tumeurs oculaires et des annexes. EMC - Traité de Médecine Akos 2012;7(2):1-9 [Article 6-0215].

American Academy of Ophthalmology. Basic and clinical science course, section 7 : orbit, eyelids and lacrimal system. San Francisco, 2012

Zografos L. Tumeurs intraoculaires. Rapport de la société française d'ophtalmologie. Masson, Paris 2002

Morax S, Desjardins L. Orbital tumor emergencies in childhood. *J Fr Ophtalmol* 2009;**32**:357–67.

Crist WM. Intergroup rhabdomyosarcoma study-IV: results for patients with nonmetastatic disease. *J Clin Oncol* 2001;**19**:3091–102.

Meunier J. Conjunctival low-grade non-Hodgkin's lymphoma: a large single-center study of initial characteristics, natural history and prognostic factors. *Leuk Lymphoma* 2006;**47**:1295–305.

Lasudry J, Adenis J-P, Robert P-Y. Tumeurs palpébrales : aspects cliniques, diagnostiques et thérapeutiques. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Ophtalmologie, 21- 110-A-10, 2011.