République Algérienne Démocratique Et Populaire Faculté de Médecine BATNA Département de Médecine Service d'Ophtalmologie CHU Batna

TUMEURS DE L'APPAREIL VISUEL



Dr.Merdassi Haifa Nour el Houda Maitre Assistante en Ophtalmologie

المعة لا باتنة

OBJECTIFS DU COURS:

- Identifier les signes d'appel d'une tumeur de l'appareil visuel
- Connaitre les étapes de l'examen clinique devant une tumeur de l'appareil visuel
- Demander les explorations paracliniques devant une tumeur de l'appareil visuel
- Classer les tumeurs de l'appareil visuel chez l'enfant et chez l'adulte
- Connaitre les possibilités thérapeutiques en fonction des

LE PLAN

- I. Introduction
- II. Étude clinique des tumeurs oculaires
- III. Imagerie
- IV. Anatomie pathologique
 - v. Les tumeurs oculaires

A/Tumeurs de l'Enfant

B/Tumeurs de l'Adulte

- VI. Conclusion
- VII. Bibliographie

Introduction

- Le globe oculaire et l'orbite et leurs annexes peuvent être les sites d'une grande variété des tumeurs bénignes et malignes.
- Une menace pour la vue et la vie des patients.
- La tumeur maligne primitive intra-oculaire la plus fréquente chez l'adulte est le mélanome de la choroïde,
- Chez l'enfant est le rétinoblastome .

Introduction

- Les tumeurs orbitaires de l'adulte sont différentes de celles de l'enfant.
- Chez l'adulte
- les lymphomes,
- les métastases,
- les tumeurs propagées d'origine sinusienne,
- les tumeurs de la glande lacrymale et les hémangiomes caverneux.
- Chez l'enfant
- Les lésions congénitales kystiques et vasculaires.
- le rhabdomyosarcome=la tumeur maligne orbitaire primitive la plus fréquente

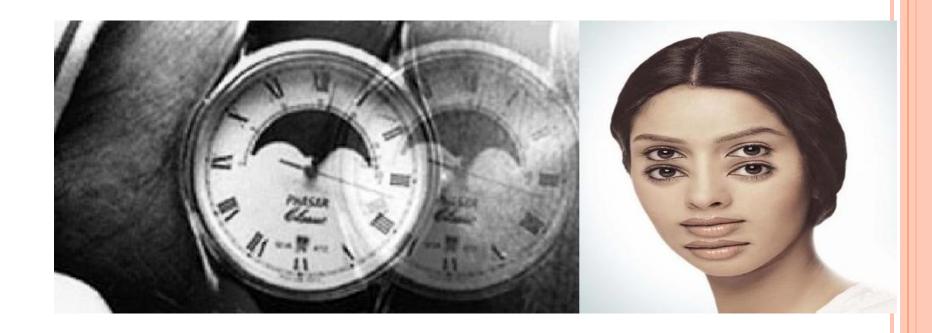
Etude clinique des tumeurs oculaires



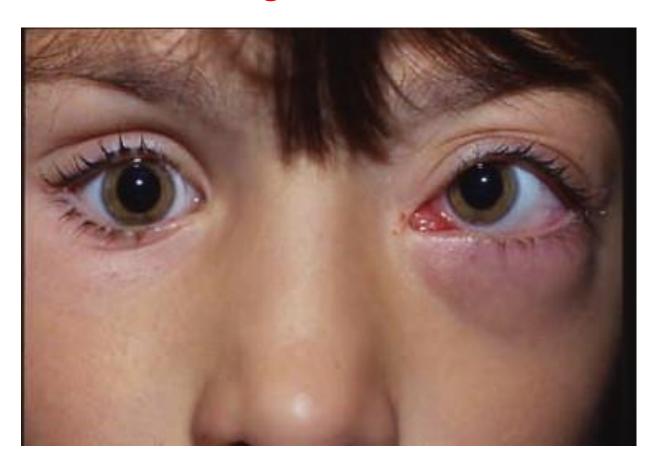
 Exophtalmie: à préciser ses caractères sémiologiques (latéralité, axe, pulsatilité, réductibilité, souffle)



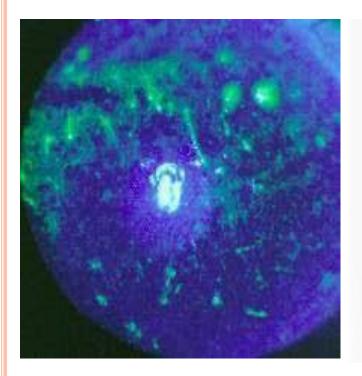
• <u>Troubles oculomoteurs</u>: diplopie, limitation de regard, strabisme

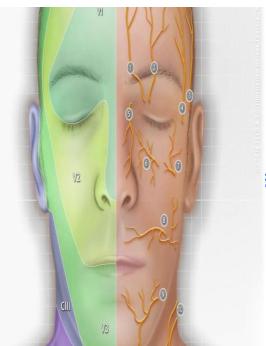


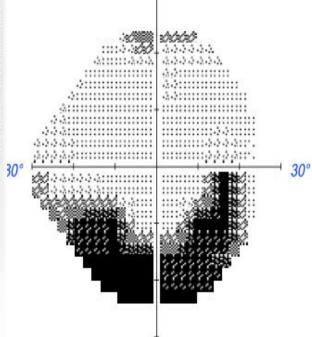
Douleur et signes inflammatoires



• <u>Signes ophtalmogiques</u>: Baisse d'AV, altération de CV, kératite, des troubles sensitifs







Examen clinique

A/ inspection:

- Lorsque la tumeur est visible on précise sa topographie, sa coloration.
- Une exophtalmie ou déplacement du globe.
- La présence des signes inflammatoires : rougeur, larmoiement....

EXAMEN CLINIQUE

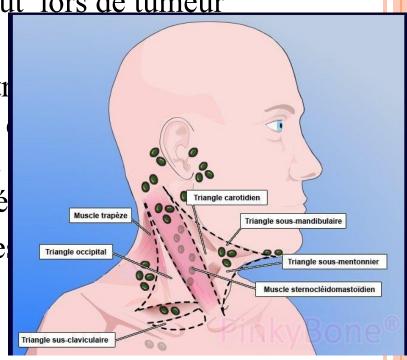
B/ examen orbitaire:

Une masse palpable retrouvée surtout lors de tumeur

antérieure.

La palpation douce périorbitaire et trune tuméfaction, sa localisation, sa ou rénitente sa mobilité par rapport osseux, sa variabilité, sa rédutibilité

La palpation des aires ganglionnaires submentales et cervicales recherche satellites.



Examen clinique

C/Examen ophtalmologique complet:

- Acuité visuelle : BAV
- Examen à la lampe à fente : kératite , inflammations
- Fond d'œil : OP, AO, signes de compression postérieure

Examen clinique

D/Examen général:

- Il recherche des signes d'appel en faveur d'une tumeur primitive ou de localisations secondaires.
- auscultation pulmonaire, palpation des seins, recherche d'une hépatomégalie.
- Il sera complété selon l'orientation clinique par des examens complémentaires, biologiques, radiologiques ou endoscopiques.

IMAGERIE

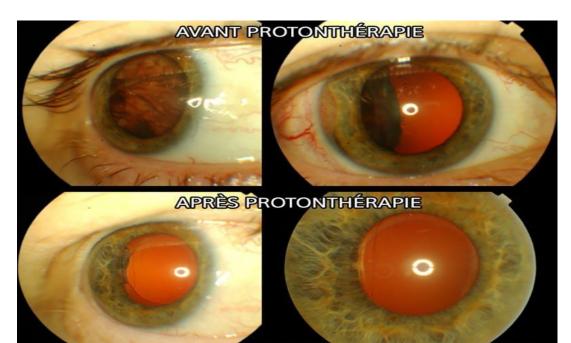
Elle occupe une place très importante dans:

- · le diagnostic,
- · la stratégie thérapeutique
- · le suivi de ces tumeurs.

Imagerie ophtalmologique

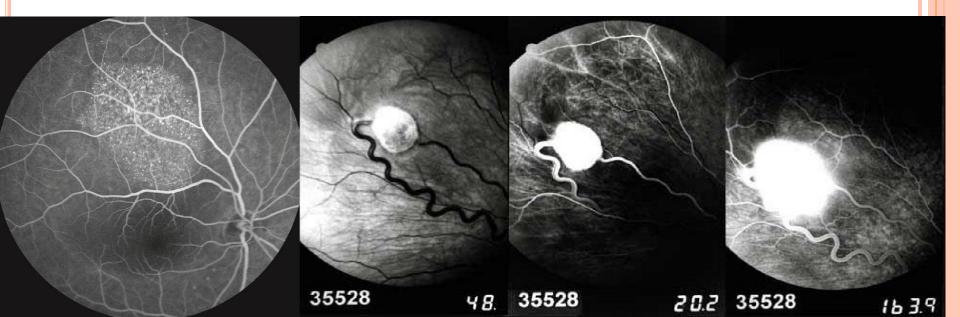
A/ photographie des lesions:

 Permet la documentation, le suivis et l'évolution après traitement



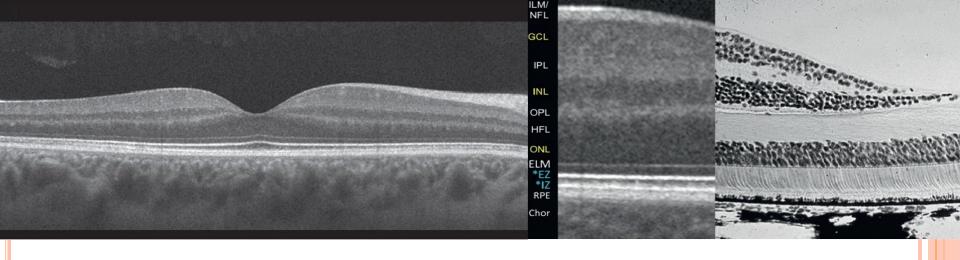
B/Angiographie à la fluorésceine:

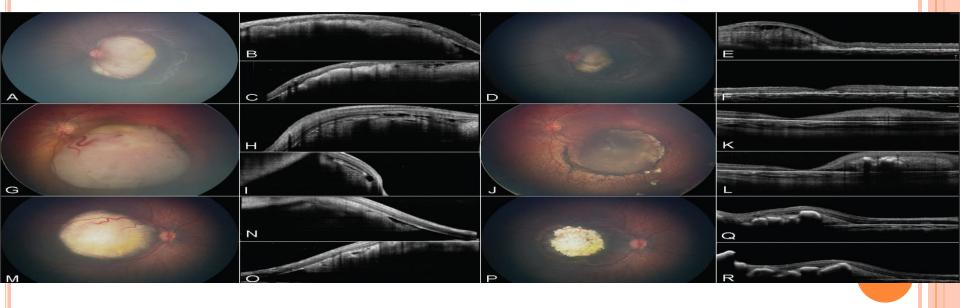
- permet d'analyser la vascularisation des tumeurs.
- Son rôle est essentiel pour le diagnostic des tumeurs et pseudo-tumeurs vasculaires.

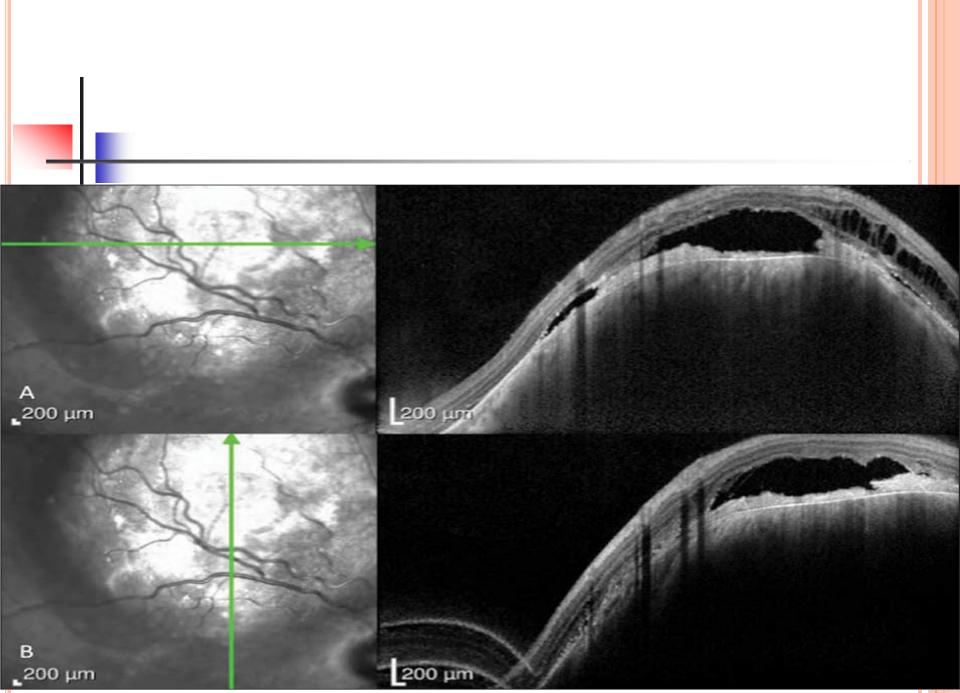


C/ OCT:

- Il s'agit d'un examen d'imagerie en coupe, non contact, rapide, fiable et reproductible
- Aanalyser de manière quasi-histologique les tumeurs oculaires qui se laissent traverser par le signal infrarouge, de donner des informations sur leur forme, leur structure interne, leurs dimensions et leurs éventuels signes exsudatifs associés (oedème, DSR, logettes, DEP...).







Imagerie non ophtalmologique

A/ radiographie conventionelle:

- Peu utilisée actuellement depuis l'avenement de scanner et de l'IRM.
- Elles peuvent mettre en évidence un élargissement global du cadre orbitaire, des zones d'ostéolyse ou d'ostéocondensation, des calcifications intraorbitaires.

B/TDM OCULO-ORBITAIRE:

- coupes <u>axiales</u> transverses dans le plan neuro-oculaire (PNO) qui aligne cristallin, papille et canal optique
- coupes <u>coronales</u>.

Elle permet de visualiser un processus tumoral, de le localiser, de préciser son siège et son extension.

 Elle permet d'affirmer le caractère kystique à contenu liquidien ou solide de la lésion et l'existence ou non d'une capsule péritumorale, et la répercussion sur les structures voisines.



• la TDM confirme l'exophtalmie en permettant le calcul de l'indice oculo-orbitaire (IOO) pour la stadifier.

■ IOO = longueur pré épi canthale externe / longueur axiale X100

Si cet indice est supérieur à 70, il y a exophtalmie.

*grade I : IOO supérieur à 70 et inférieur à 100

*grade II: IOO égal à 100

*grade III : IOO supérieur à 100



C/ IRM:+++

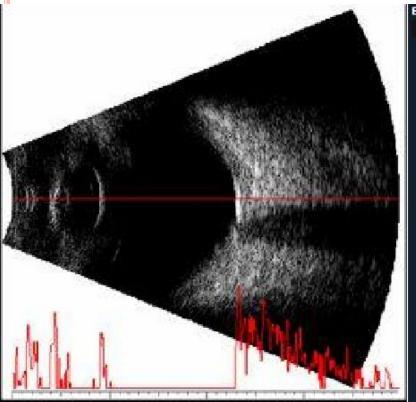
- Elle permet de localiser la lésion, précise ses rapports souvent de manière plus fine.
- Elle permet souvent d'évoquer la nature histologique du processus en cause; en revanche, elle explore moins bien l'os que la TDM.
- Des reconstructions en trois dimensions (3D) et une angio-IRM sont également possibles.

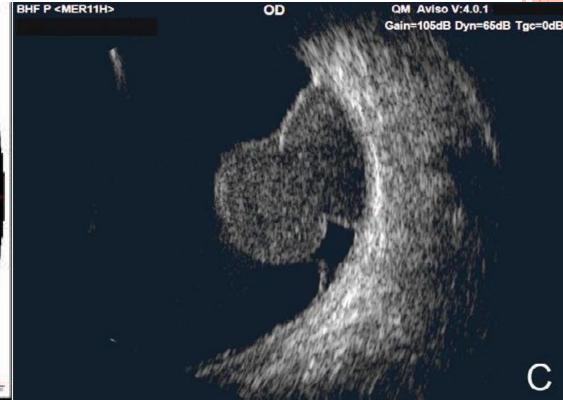


D/ ECHOGRAPHIE:

- Si tumeur de siège relativement antérieur : une tumeur solide est facilement différenciée d'une tumeur kystique.
- Les échos intratumoraux+/- calcifications,
- L'utilisation d'un Doppler couleur couplé à l'échographie = les flux vasculaires intratumoraux et donne une idée de la vascularisation intra- et péritumorale.







ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A/ ponction:

- Ce geste peut être réalisé sous anesthésie locale, avec les précautions d'asepsie d'un geste chirurgical.
- Parfois le produit d'aspiration est insuffisant pour établir le diagnostic.



B/BIOPSIE:

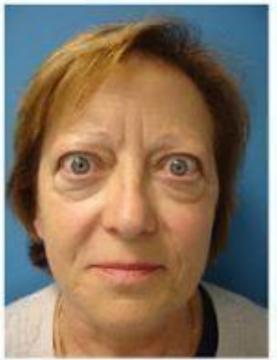
- La biopsie est un moyen plus fiable. Pratiquée sous anesthésie locale ou générale, elle permet un abord de la tumeur par une orbitotomie le plus souvent antérieure, transcutanée.
- La tumeur est visualisée et un fragment est réséqué.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

A/Ophtalmopathie_basedowienne:









Avant

Après

B/Pathologie infectieuse orbitaire:

Cellulite, abcès, kyste hydatique



C/Pseudotumeurs inflammatoires:

- Peuvent simuler une tumeur orbitaire
- L'imagerie et l'histologie permet de redresser le diagnostic (Dg d'élimination)



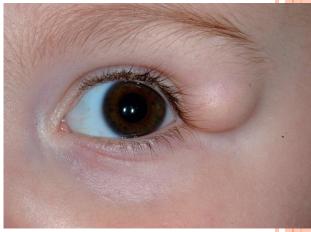
TUMEURS OCULAIRES

1/ Les tumeurs oculaires de l'Enfant:

A/ Les tumeurs bénignes :







Chalazion

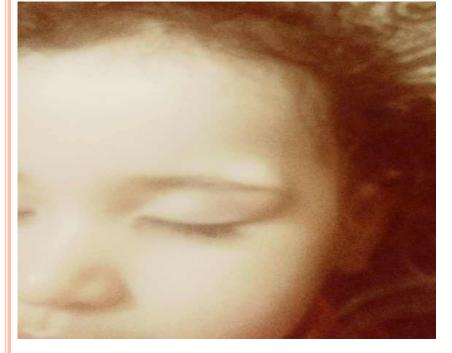
Hémangiome capillaire

Kyste dermoïde

A-1: Les kystes dermoides :

- -Les plus fréquente des tumeurs congénitale
- -Provient de l'isolement au niveau d'une suture osseuse de l'orbite, d'un fragment épidermique.
- -Siège: Quadrant supero -externe de l'orbite ou du sourcil.
- -Clinique : Masse arrondie, indolore, dure à la palpation, bien limitée légèrement mobile/aux plans profonds (S)
- Imagerie: masse d'aspect kystique avec fines Ca
- -Complications: rupture / fistulisation
- -**Histologie** :épithélium malpighien kératinisé + annexes cutanées.
- **Traitement** : Exérèse complète et en bloc.

Si kyste rompu: ATB+ soins locaux.









A-2/ Gliome du nerf optique:

- Tumeur bénigne au dépend des cellules de soutien du nerf optique : astrocytes et oligodendrocytes
- **-Terrain:** Enfant le plus souvent < 10 ans (Fille ++)
- -Clinique: Exophtalmie axile, modérée (Svt), non pulsatile, indolore et irréductible, BAV, Strabisme
- -F.O: Œdème papillaire ou atrophie optique.

-Imagerie:

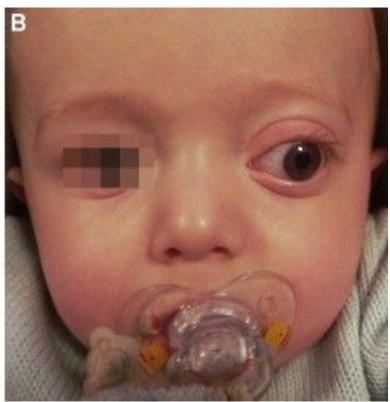
- *TDM: exophtalmieN.O augmenté de volume éventuelle extension au chiasma et retentissement sur le système ventriculaire.
- *IRM: dans les gliomes de la portion intracanalaire du nerf optique
- -Evolution: lente.
- -Pronostic peut être péjoratif et dépend de deux facteurs :

Association à la maladie de Von Recklinghausen/extension au chiasma /a l'autre nerf optique / 3 eme Ventricule /hypothalamus.

-Traitement :Conservateur par Chimio ou Rxtherapie / Exérèse chirurgicale en cas d'exophtalmie et BAV importante.

Gliome du nerf optique





□ A-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 :***phase de prolifération et phase involutive: après une durée variable.
- -Traitement :béta bloquant / CTC / chirurgie si tm volumineuse







B/ Les tumeurs malignes : B-1 Le rétinoblastome

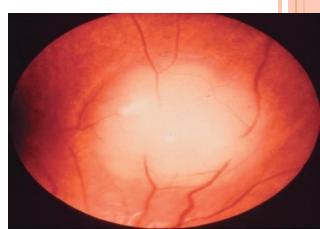
- La tumeur intra oculaire la plus fréquente chez l'Enfant surtout entre 0-3 ans
- Le rétinoblastome est une tumeur secondaire à la transformation maligne des cellules rétiniennes primitives avant leur différenciation, et peut être héréditaire ou pas.
- La forme **héréditaire** représente 40 % des cas.
- 85% de rétinoblastome héréditaire est bilatéral.
- La forme **non héréditaire** (somatique) représente 60 % des cas. La tumeur est unilatérale, non transmissible.
- C'est une tumeur qui mis en jeu le pronostic fonctionnel mais surtout vital de l'enfant.

Clinique:

- -leucocorie :reflet blanc de la pupille(œilde chat amaurotique).
- -strabisme, buphtalmie, Atteinte diffuse du segment antérieur, Inflammation orbitaire pouvant mimer une cellulite orbitaire
- -Invasion orbitaire avec exophtalmie et atteinte osseuse dans les cas négligés.
- -FO s /AG
- *forme endophytique:TM blanche richement vascularisée+ nombreux flocons flottant dans vitre.
- *forme exophytique: décollement de rétine ;masses saillantes blanches avec dilatation angiomateuse des vaisseaux.







-IMAGERIE

*IRM:+++extension au NO/cerveau

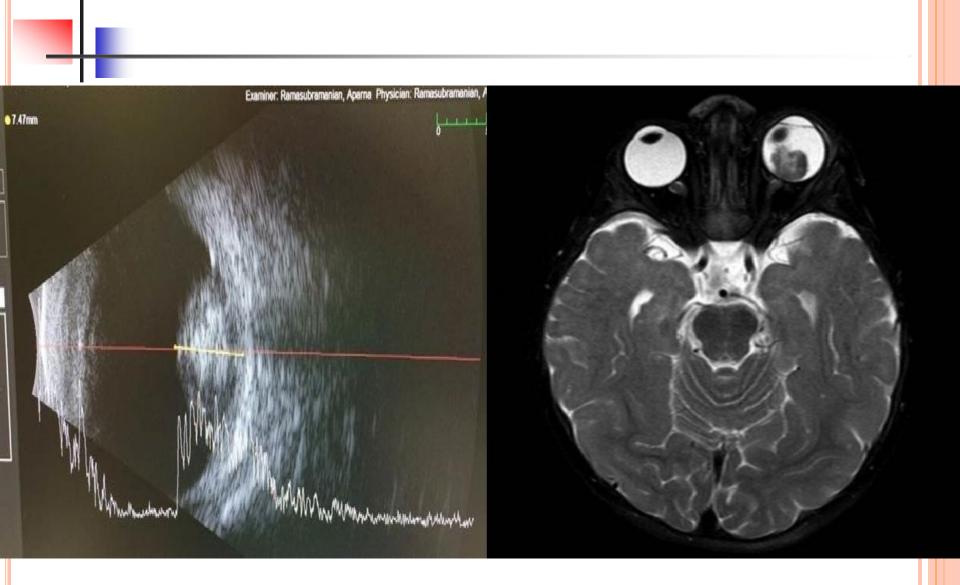
- -EVOLUTION: spontanée vers un envahissement de tout le globe extension extra oculaire et métastases(SNC, no controlatéral, poumon, os DONC bilan d'extension.
- -TRT:dépend de plusieurs facteurs:

 peut être conservateur (chirurgie, Rx thérapie / chimio /
 proton thérapie

-radical: énucléation.







B-2/Rhabdomyosarcome:

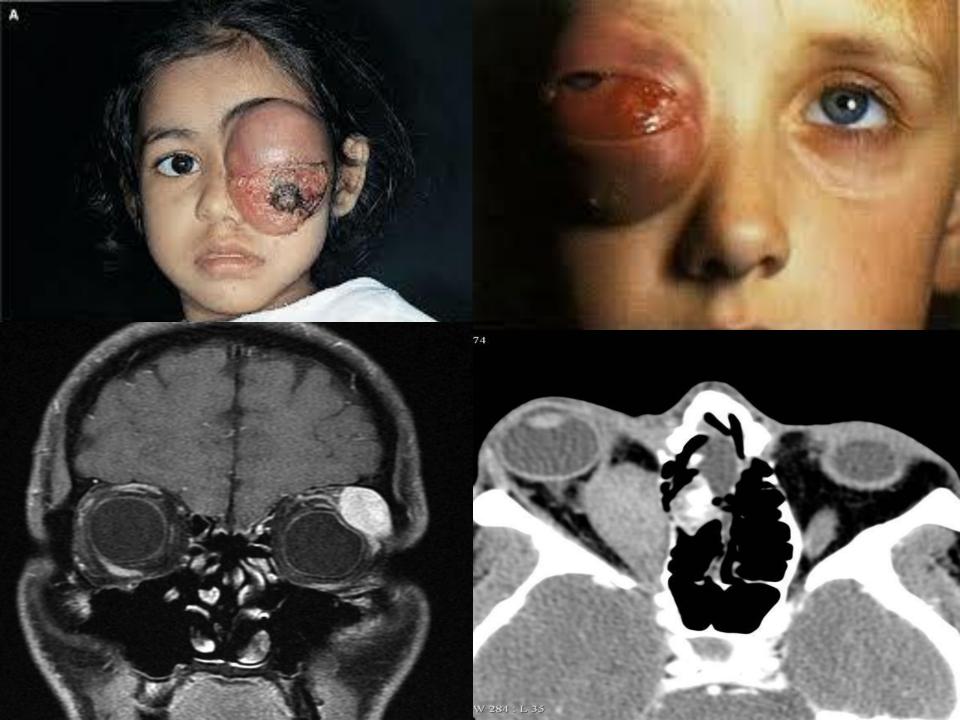
- -Tm maligne la + fréquente à différenciation musculaire. Et Rapidement évolutive = urgence DC et thérapeutique -**Térrain** Garçon: 3-8ans.-
- -Clinique:- Exophtalmie unilatérale, non axile, irréductible ferme, non douloureuse Supéronasale: déplacement du globe en bas et en dehors + Signes inflammatoires importants. +/- Autres: Ptôsis et BAV

Imagerie: TDM+IRM Extension locale

- -Biopsie: faite sans délai certitude DC et préciser la variété histologique.
- **-Pronostic:** En fonction : de son extension locale et général +++- type histologique

-Traitement:

- *Chimio 1ere associée Rxtherapie (survie globale 90%)
- * Exérèse chirurgicale précoce+/- Exentération: Tm étendues Rx et chimiorésistances.



2/ TUMEURS DE L'APPAREIL VISUEL DE L'ADULTE :

A / TUMEURS BENIGNES:

A /1 HEMANGIOME CAVERNEUX:-

- -Terrain: femme 50 ans
- -clinique: Exophtalmie longuement progressive axile ou non axile
- imagerie: TDM: Bien limitée, hyperdense se rehaussant
 légèrement après injection IRM + bilan pré op bien précis.

-traitement:

- * abstention :forme pauci symptomatique
- *Chirurgical :exérèse totale de la tumeur



A 2 -Les méningiomes

- -Tumeur bénigne à partir des méninges à dvlpt local. –
- -Terrain: plus fréquent :chez les femmes Recklinghausen

Clinique:

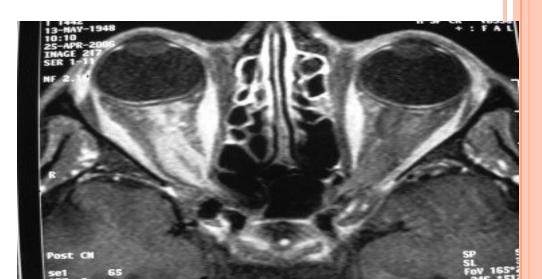
- *baisse de l'acuité visuelle +déficit compimétrique-
- *exophtalmie et troubles oculomoteurs retardes
- *Fond d'œil :œdème papillaire ou atrophie optiques hunts opto -ciliaire



Imagerie

*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 potion intracanalaire+++.-Précise l'extension post e la Tm.>Tm prenant fortement le contracte 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

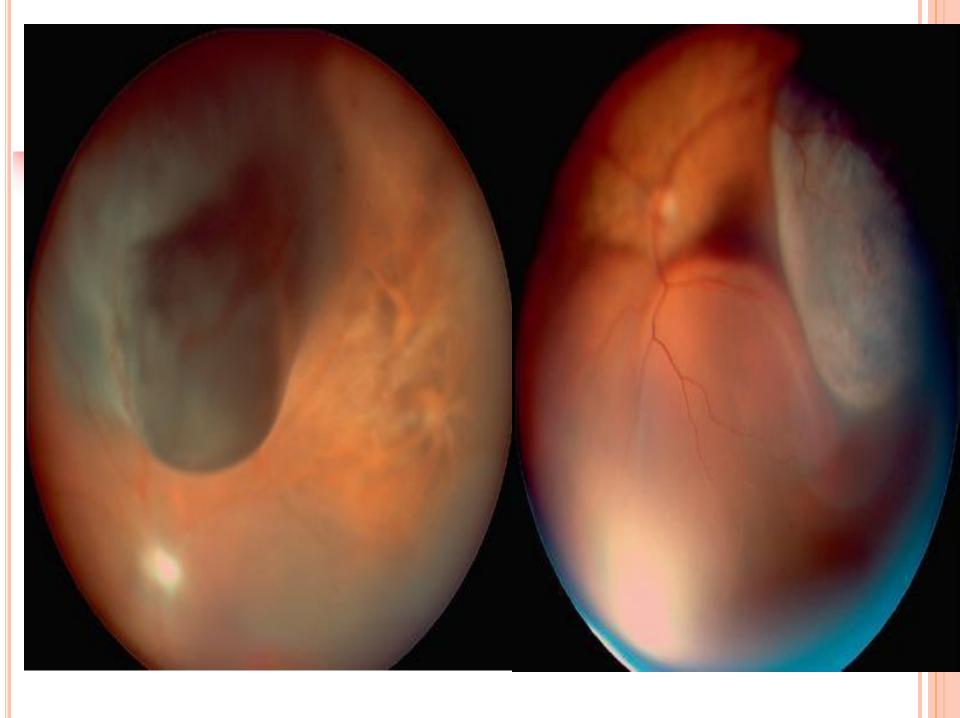


B/ Les tumeurs malignes B-1 :MELANOME DE LA CHOROIDE:

- -la tumeur endoculaire la plus fréquente de l'adulte
- -Age:50-60 ans*
- -DIAGNOSTIC:

avant tout clinique: BAV/amputation CV/

-FO: masse +-saillante, irrégulière ,bosselée, recouverted'une rétine soulevée.svt diffusément pigmentée avec une coloration brun verdâtre ou achrome



-IMAGERIE:

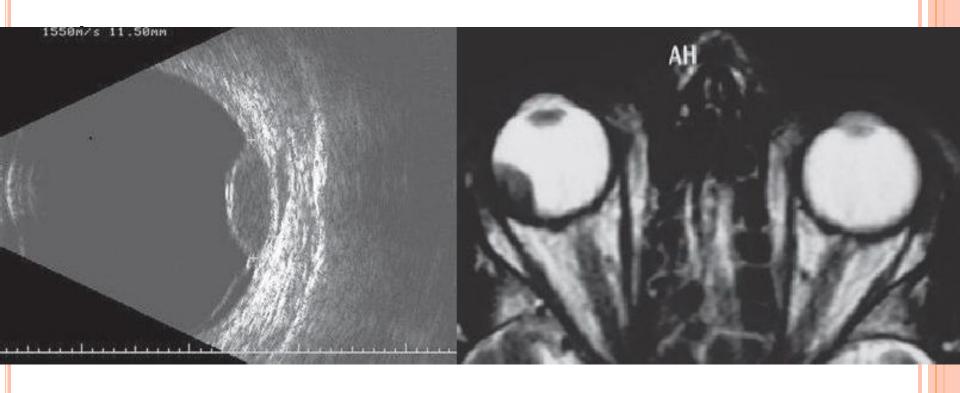
- *echographie:aspect en bouton de chemise excavation choroïdienne / angiographie:
- *IRM++: aide au diagnostic bilan d'extension.
- -BILAN GENERAL :recherche de métastases(hepatique/pulmonaire/osseuse)

-EVOLUTION:

- *locale:atteinte no/ scléral/orbite/segment ant
- *général: métastase

-TRAITEMENT:

- *chirurgical:énucléation conservateur:
- *radiothérapie circonscrite. de contact ou protontharapie.



Tumeur en forme de dôme

un mélanome à droite

B-3: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 ou orbito palpébral :avec prolongement antérieur sous conjonctival rose saumoné-localise à la glande lacrymale.
- IMAGERIE:-
- *IRM: extension et répercussion sur les structures orbitaires.
- -BIOPSIE: dc++étude histologique+immunomarquage
- -TRT: rxthrapie /chimiothérapie





C/ les tumeurs palpébrales Le carcinome basocellulaire

- Le carcinome basocellulaire (CBC) est la tumeur palpébrale maligne la plus fréquente (85 % des tumeurs palpébrales malignes).
- Le CBC est lié essentiellement à l'exposition solaire(role des UV)
- La lésion caractéristique est la perle, surélévation cutanée ferme parcourue de télangiectasies (Perle)



CARCINOME ÉPIDERMOÏDE

- Le carcinome épidermoïde ou spinocellulaire est une tumeur maligne se développant aux dépens des kératinocytes d'un épithélium malpighien.
- Il réprésente environ 5 % des tumeurs palpébrales malignes.

Mélanome palpébral

Le mélanome malin palpébral est une tumeur rare. Son incidence est faible, représentant 1 % des tumeurs malignes des paupières et moins de 1 % des mélanomes cutanés

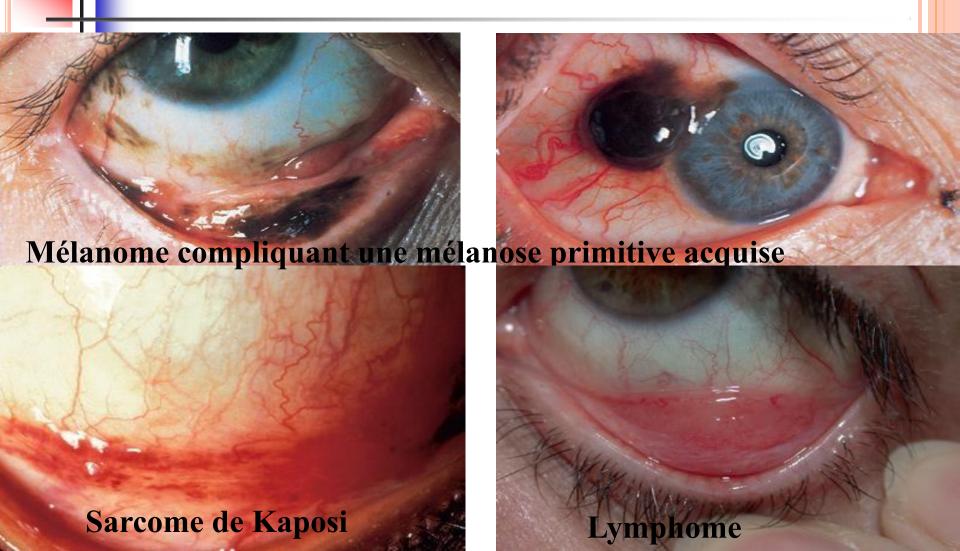


D/Tumeurs conjonctivales

Tumeurs bénignes:

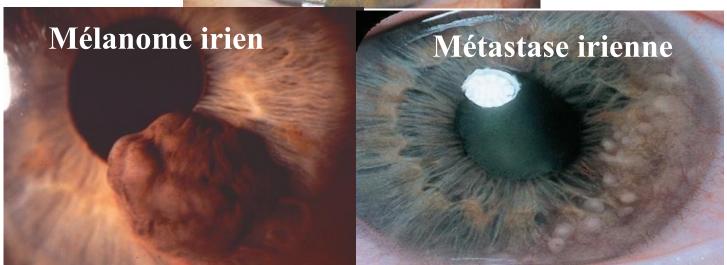


Tumeurs malignes

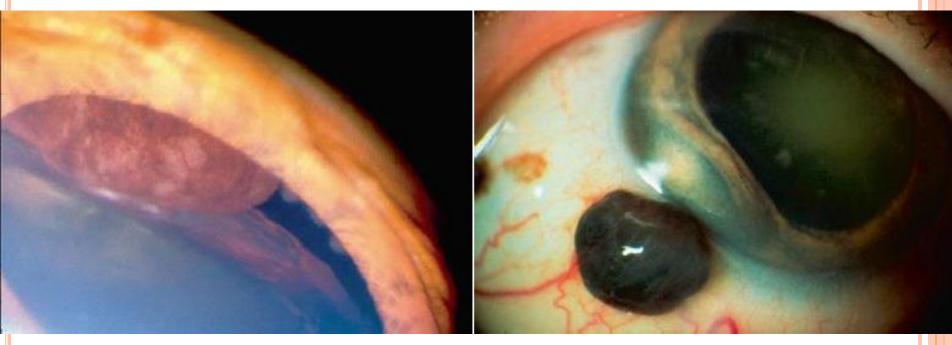


E/TUMEURS IRIENNES:





F/ Tumeurs du corps ciliaire:



Mélanome du corps ciliaire

Extension extraoculaire

G/les tumeurs de la glande lacrymale:

peu fréquentes tumeurs mixtes malignes ou carcinomes de pc péjoratif.



CONCLUSION:

- •Les tumeurs oculaire sont très nombreuses.
- La clinique ainsi que l'imagerie permettent leur localisation, alors que l'histologie permet de les typer.
- •La prise en charge va varier en fonction de leur siège, taille et degré de malignité, nécessitant une étroite collaboration entre ophtalmologistes, ORL, pédiatres radiologues, radiothérapeutes, oncologues et neurochirurgiens.

BIBLIOGRAPHIE

- •tumeurs de l'orbite chez l'enfant EMC ophtalmologie 2009
- •tumeurs de l'orbite chez l'enfant EMC ophtalmologie 2009
- •Rétinoblastome EMC Ophtalmologie 2019
- •Tumeurs de l'uvée EMC Ophtalmologie 2009
- •Tumeurs conjonctivales bénignes et malignes EMC 2020
- •Tumeurs palpébrales EMC ophtalmologie 2009

Merci pour votre attention