

# Tumeurs de l'appareil visuel

**Dr DAOUDI**

# INTRODUCTION

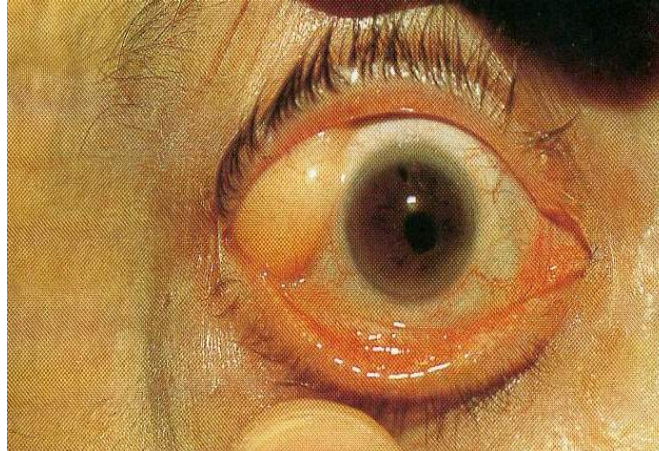
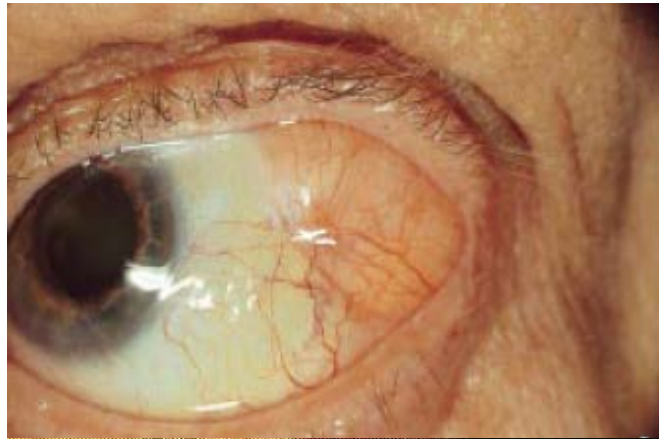
- Le diagnostic d'une tumeur visuelle est souvent évident
- Le diagnostic étiologique pose souvent problème.
- Elles peuvent être congénitales, ou acquises survenant dans une population âgée (lésions pré maligne ou maligne).
- La menace est représentée par l'existence de lésion pré maligne dont la reconnaissance précoce et le traitement adapté peuvent prévenir l'apparition de lésions malignes.
- Une erreur diagnostique peut avoir de graves conséquences.
- Intervention de facteurs exogènes dans la formation de tumeurs inflammatoires, et des lésions dégénératives.

# Tumeurs conjonctivales

Kystes conjonctivaux:



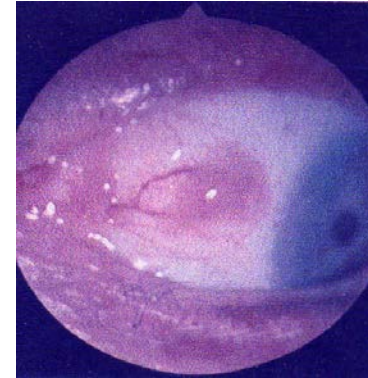
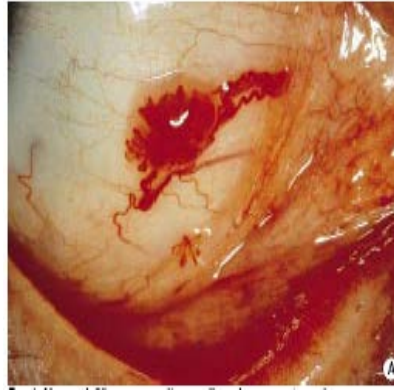
## Tumeurs conjonctivales solides



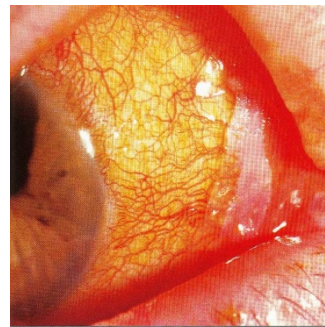
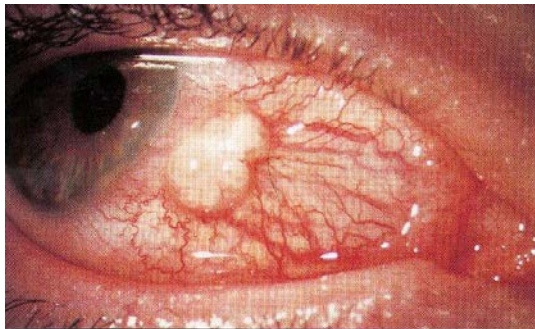


## Tumeurs épithéliales

➤ Tm bénignes

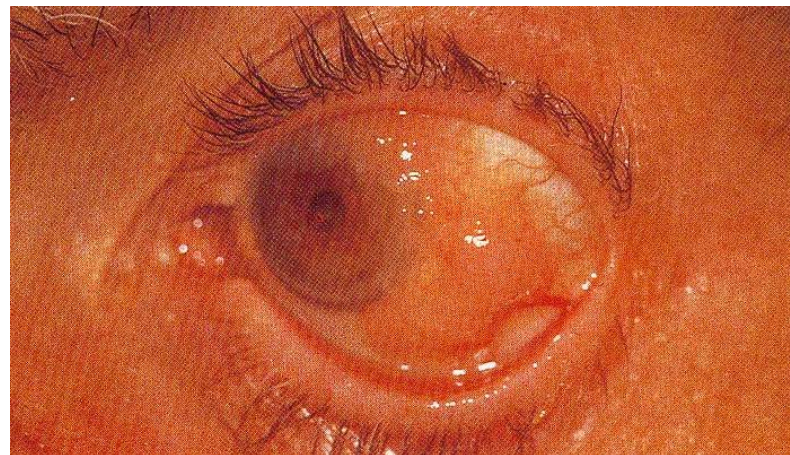
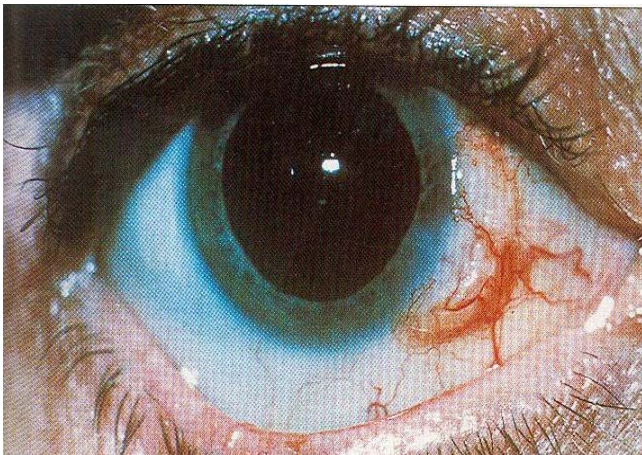
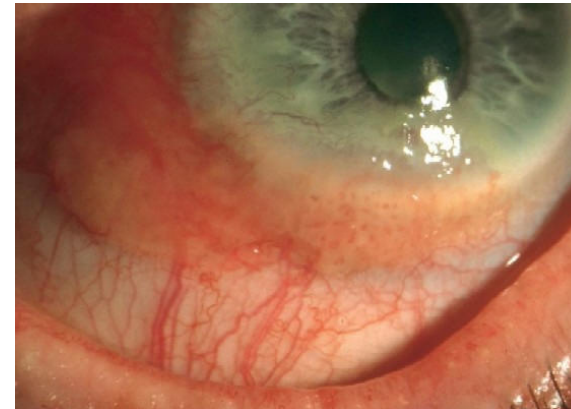
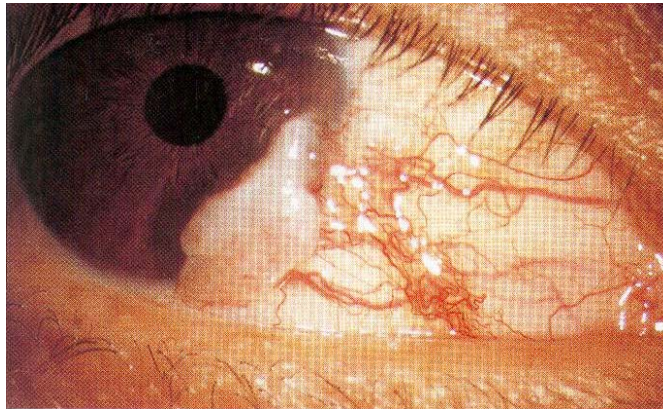
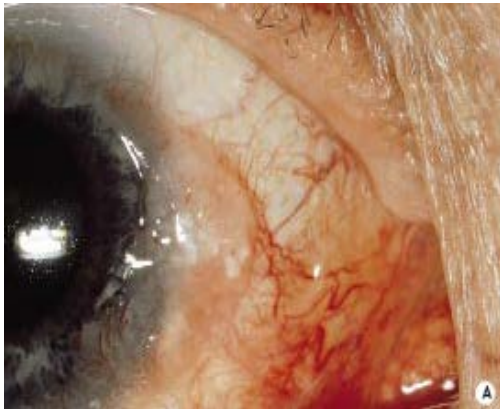


➤ Tm prés cancéreuses





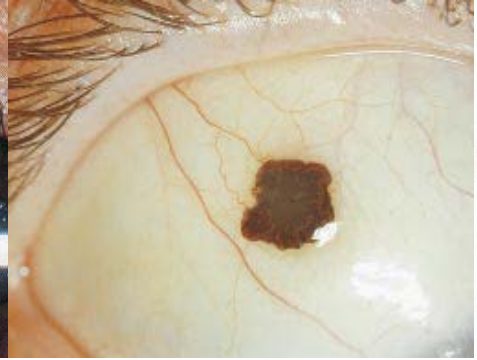
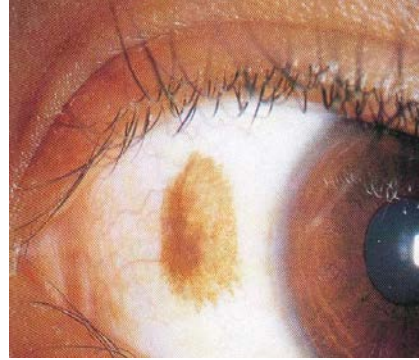
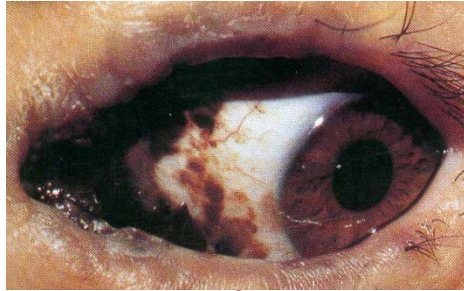
## ➤ Tm malignes



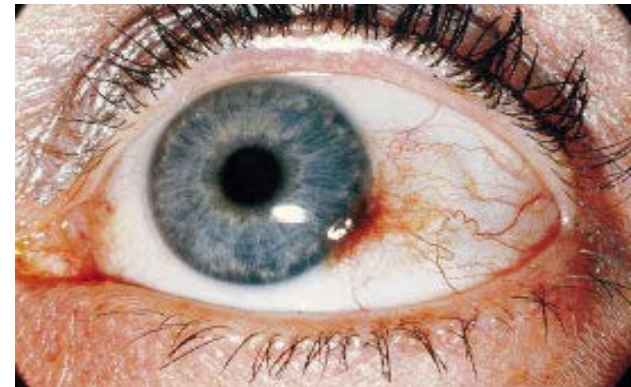


## Tumeurs mélaniques

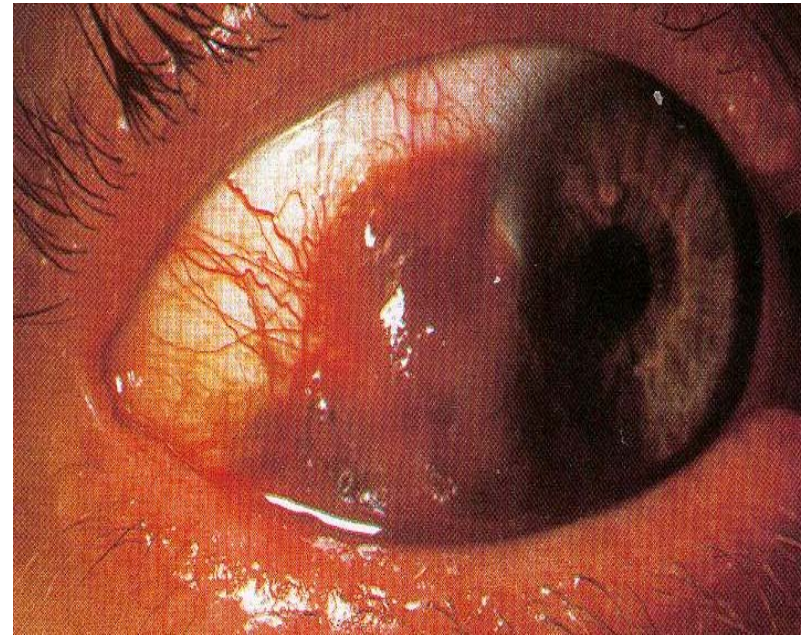
- Tumeurs bénignes.



- Tumeurs pré-cancéreuses.



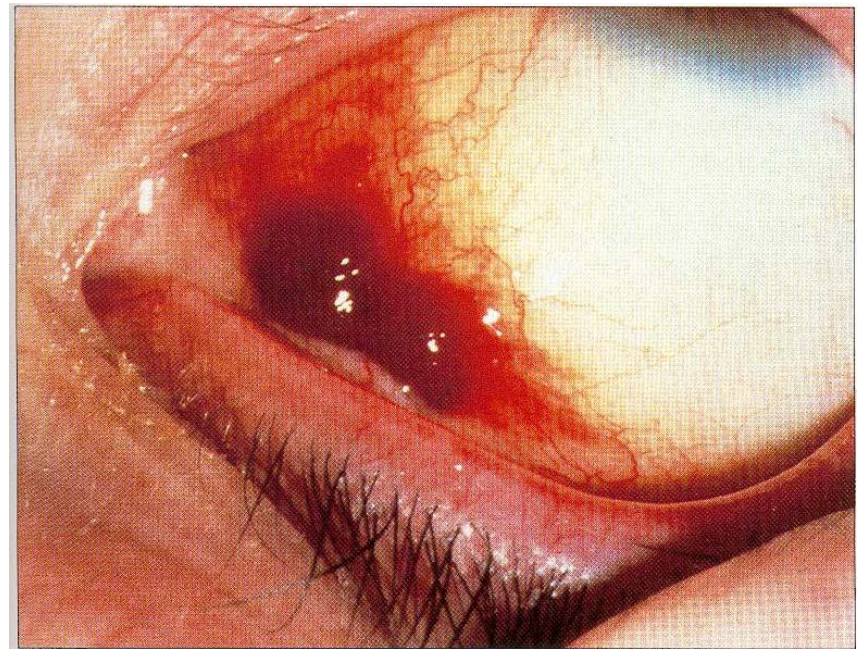
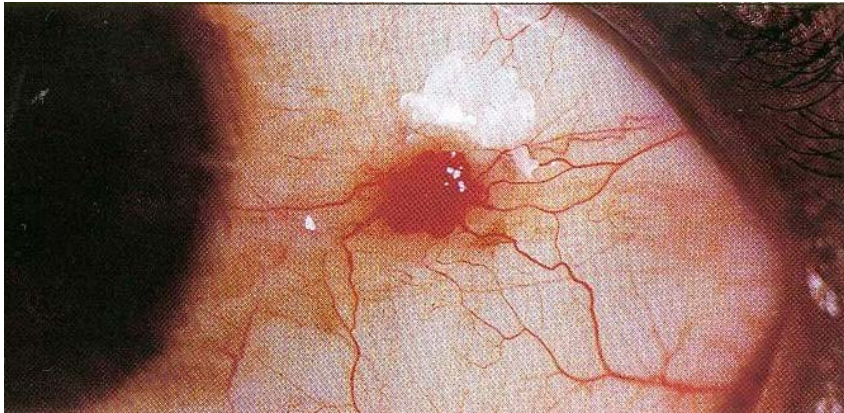
- Tumeurs malignes





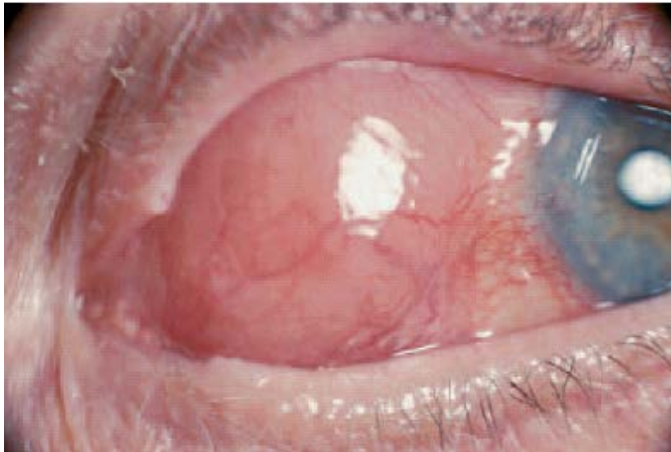


- Tumeurs vasculaires



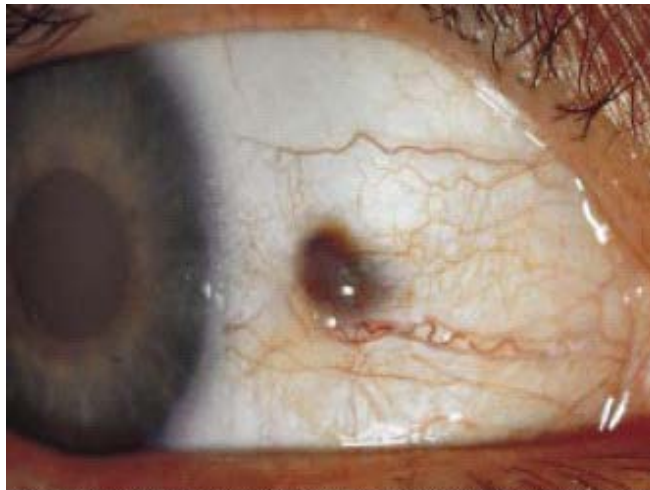


- Tumeurs du tissu reticulo endothélial





- *Tumeurs d'origine inflammatoire*

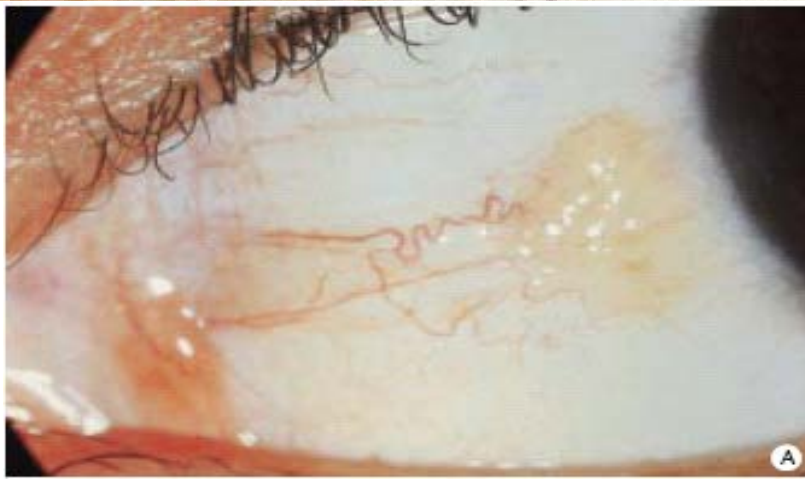
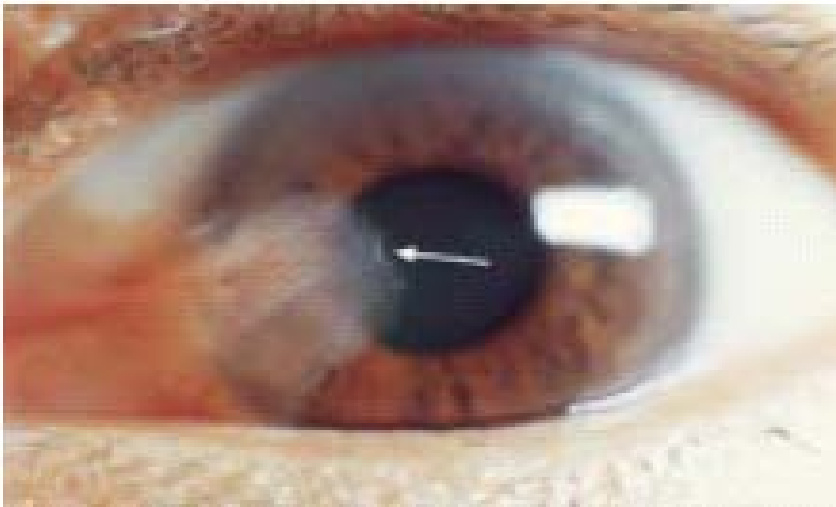


16 Homme de 43 ans porteur d'une tumeur sous-conjonctivale contenant un corps étranger métallique.



15 A. Homme de 29 ans : granulome pyogénique d'un cul-de-sac sans histoire préalable connue.

- Affections dégénératives d'aspect tumoral



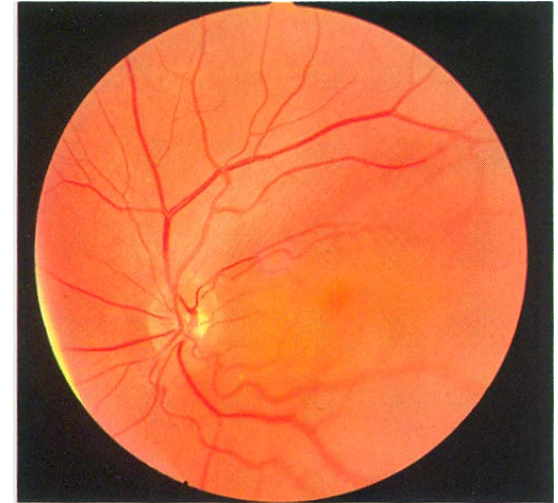
# Tumeurs de l'uvéa

- *L'uvéa est avant tout un tissu mésenchymateux avec des mélanocytes uvéaux qui donnent les tumeurs « mélaniques » bénignes et malignes, (le mélanome de la choroïde).*
- *L'iris et le corps ciliaire possèdent un contingent neuroectodermique qui donnera naissance à des tumeurs « épithéliales ».*

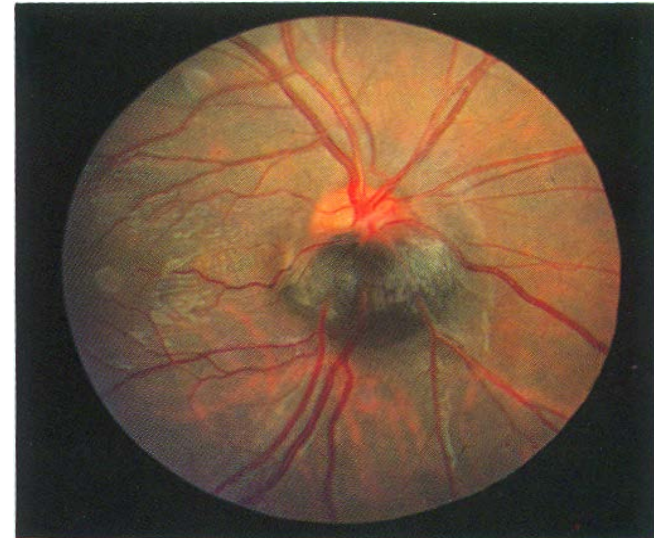


- Tumeurs de la choroïde

## Bénignes



Hémangiome solitaire de la choroïde sus-papillaire. Très discret soulèvement. Aspect blanc jaunâtre. Syndrome maculaire.

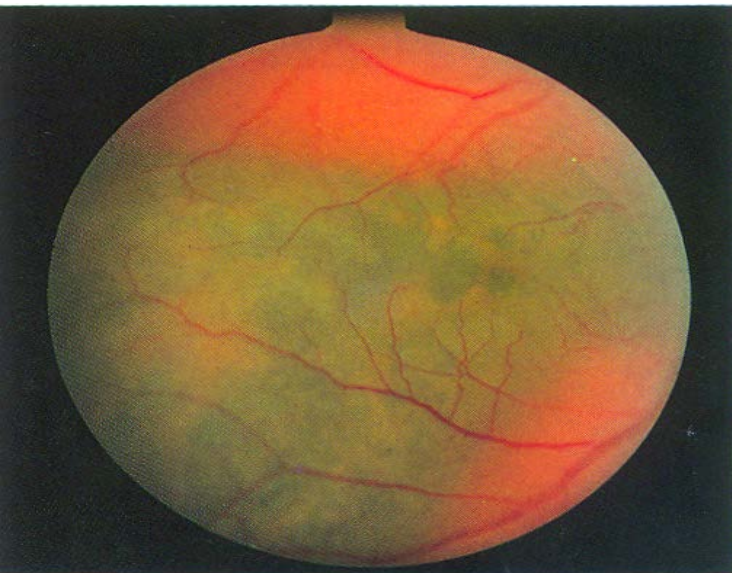
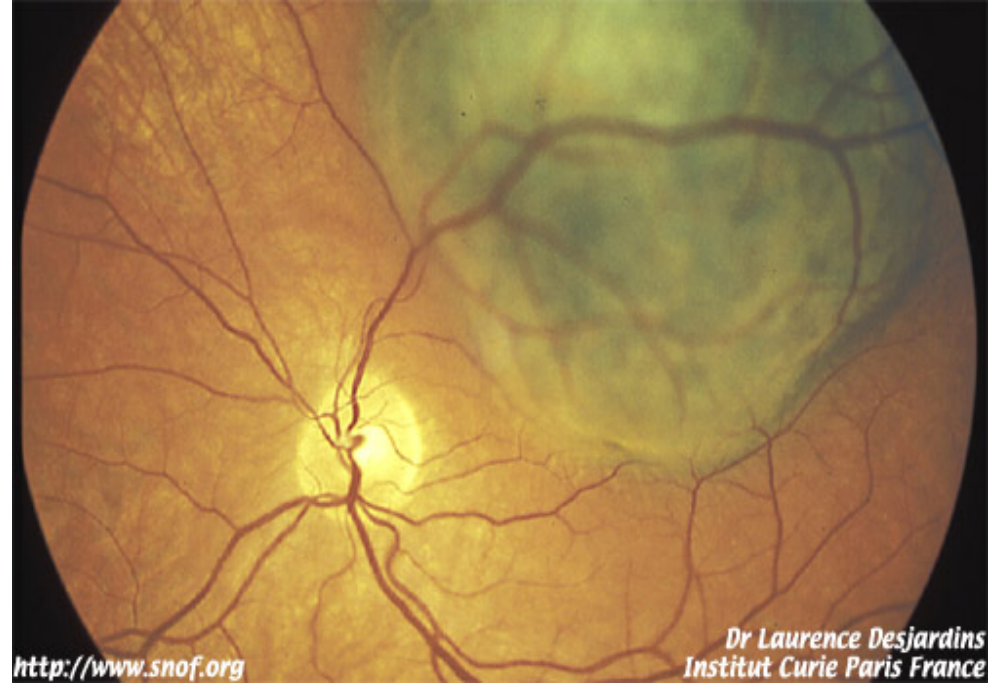


Mélanocytome de l'uvée et de la papille : aspect très noir

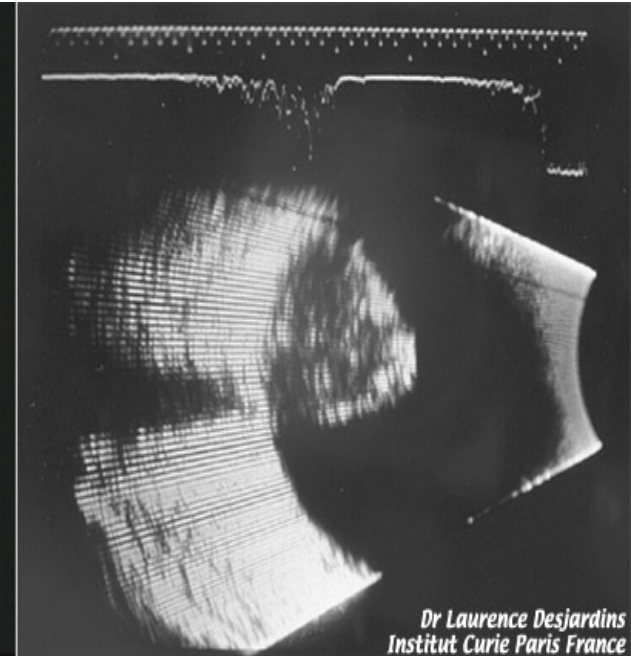
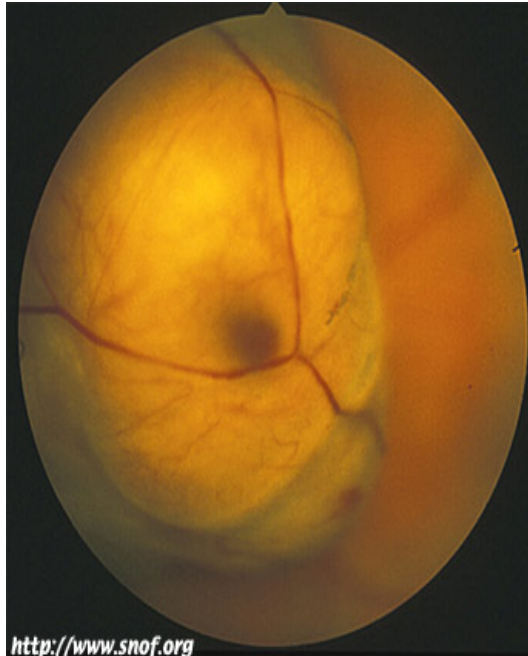
# Malignes

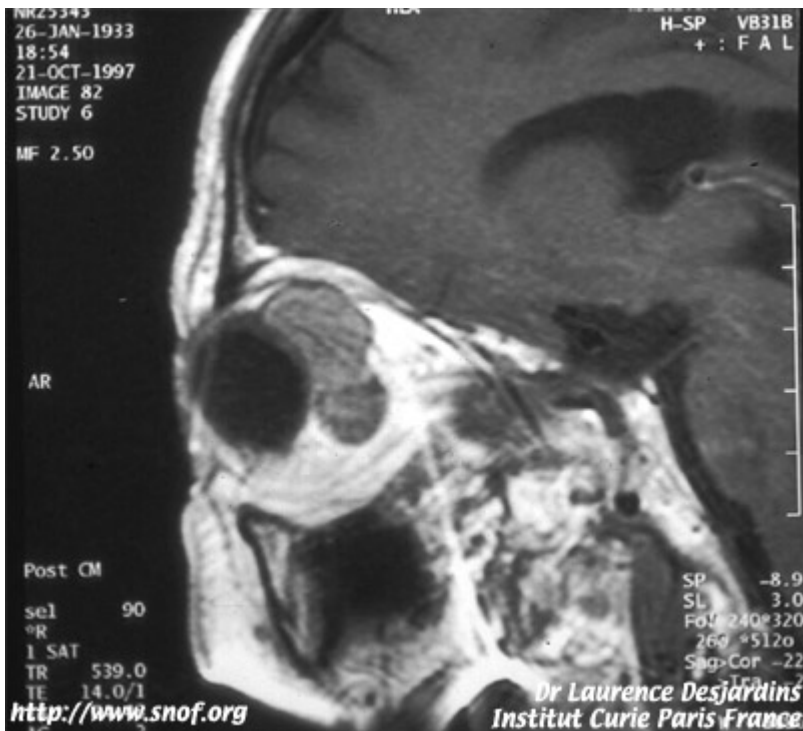
## *Mélanome de la choroïde*

C'est la tumeur endoculaire la plus fréquente de l'adulte.  
L'âge de fréquence est entre 50 et 60 ans,

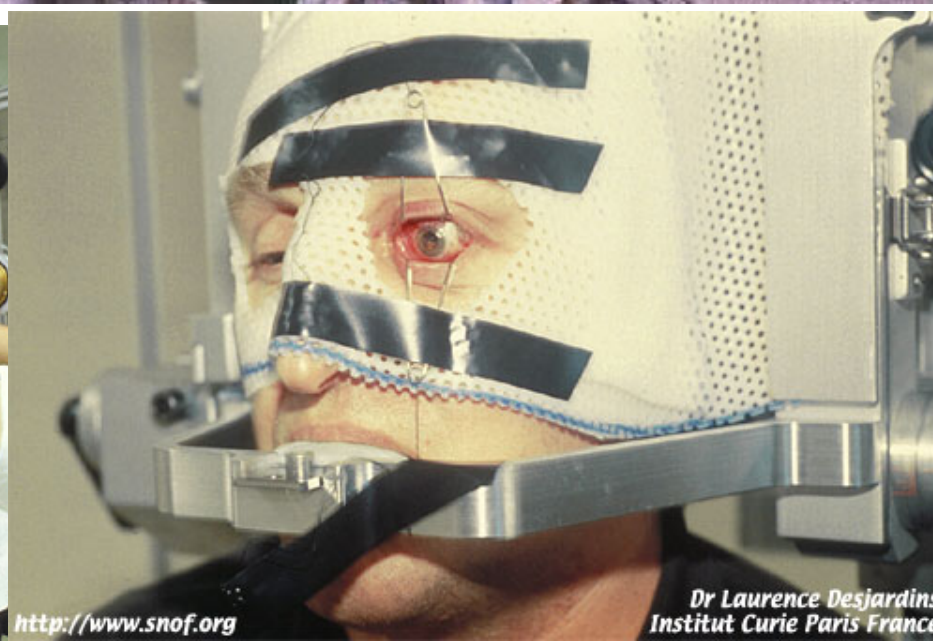
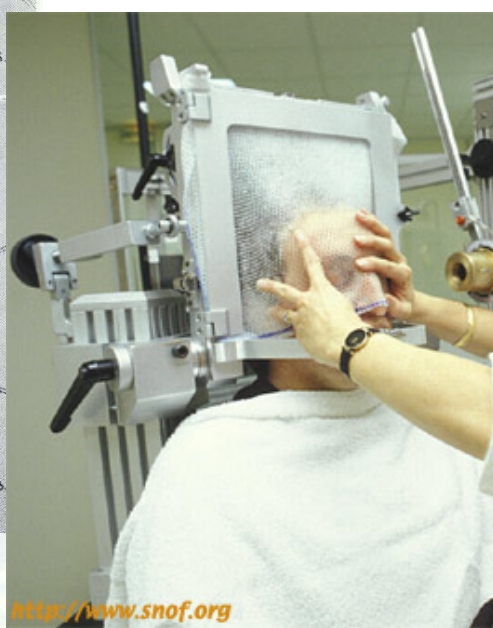
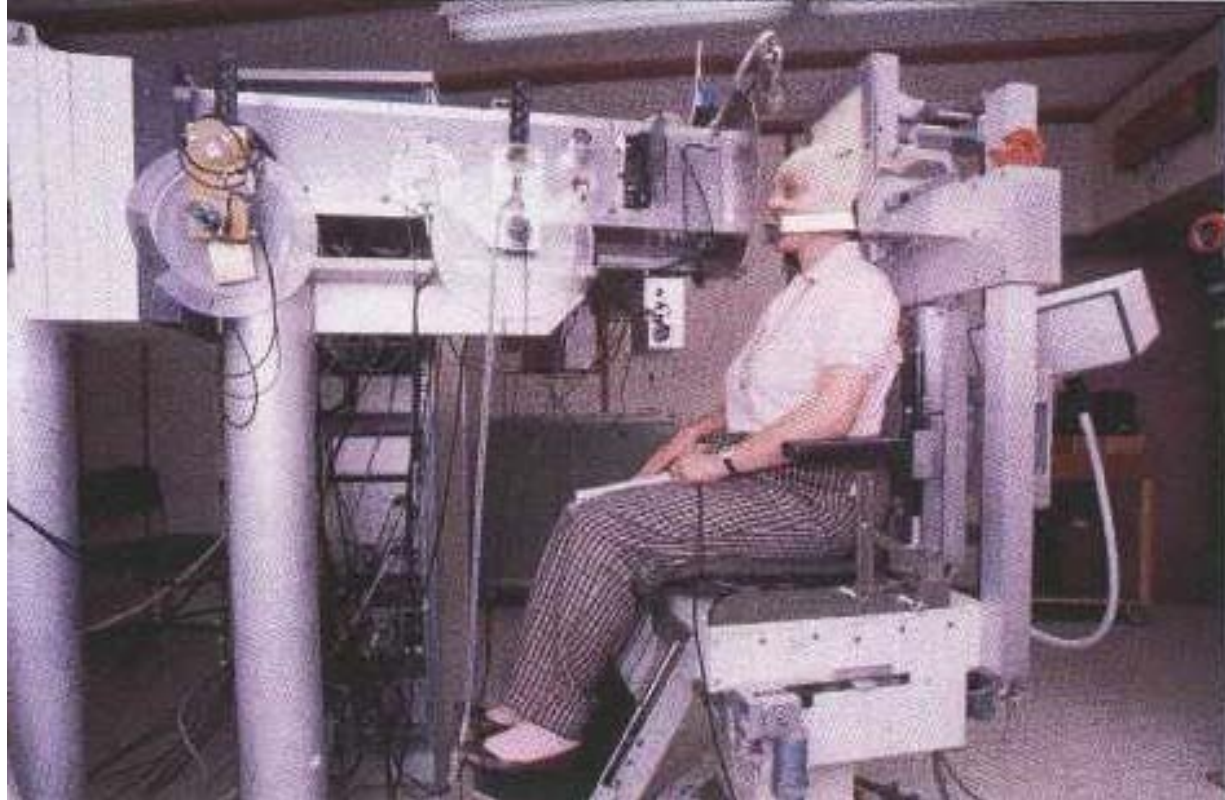
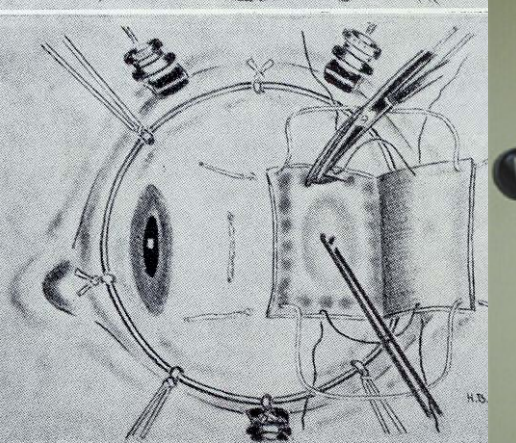
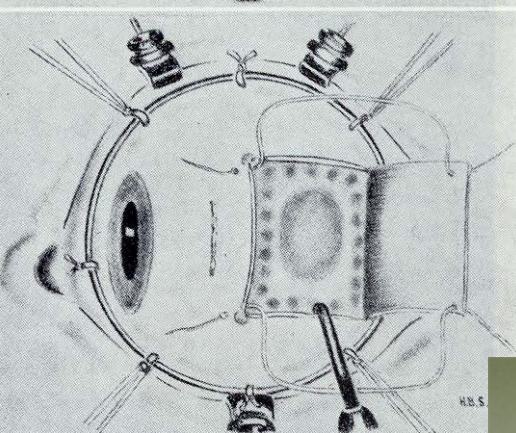
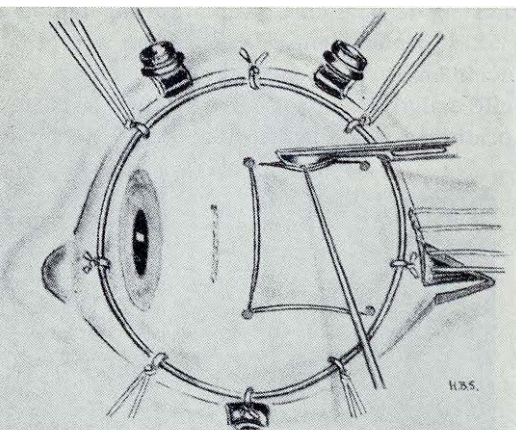


Réseaux de pigment orange à la surface d'un mélanome malin du pôle postérieur.









... choroïdectomie

<http://www.snof.org>

<http://www.snof.org>

Dr Laurence Desjardins  
Institut Curie Paris France

# Rétinoblastome

- ***Le RB est une tumeur intraoculaire hautement maligne de l'enfant , mettant en jeu le pc vital et également visuel .***
- ***L'examen soigneux du FO dès qu'il existe une déviation strabique ou une leucocorie est essentiel pour une PEC précoce .***
- ***+++ Intérêt du conseil génétique .***

**1-Frq** Tm maligne la + frq de l'enfant  
2eme Tm maligne inta-oculaire après MMC

## **2-Anapath**

2 Formes      ≠ Rétinocytome  
                    in≠ Rétinoblastome

**3-Trt** Tm Rx sensible

Prévention : conseils génétiques+++

## **4-Pc**

Pc vital : excellent, tant que la tumeur est intra-oculaire, mais en l'absence de DC + Trt précoce => extension extra-oculaire => Mauvais Pc

Pc visuel : Mauvais



## Sur le plan clinique

### Héréditaire 40%

M1 transmise/un parent

Multifocal+précocce+ bilaterale

Une des Mt\* présente ds tes les cell.

### Non héréditaire 60%

M1 & M2 somatiques

Unifocal+unilateral+ tardive

Mt\* est présente dans la Tm uniquement

## Conseils génétiques

- Obligatoire

- Examen ophtalmologique minutieux : parents  
+ collatéraux

- Renseigne les parents sur:

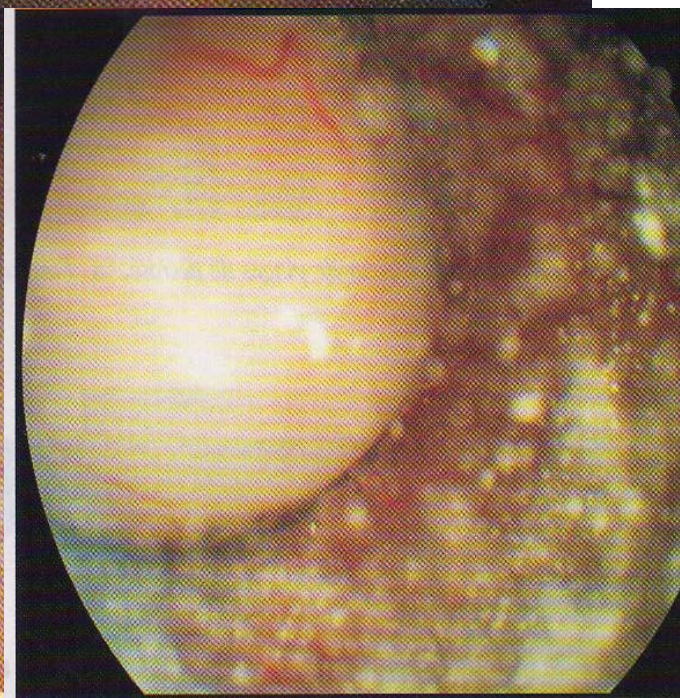
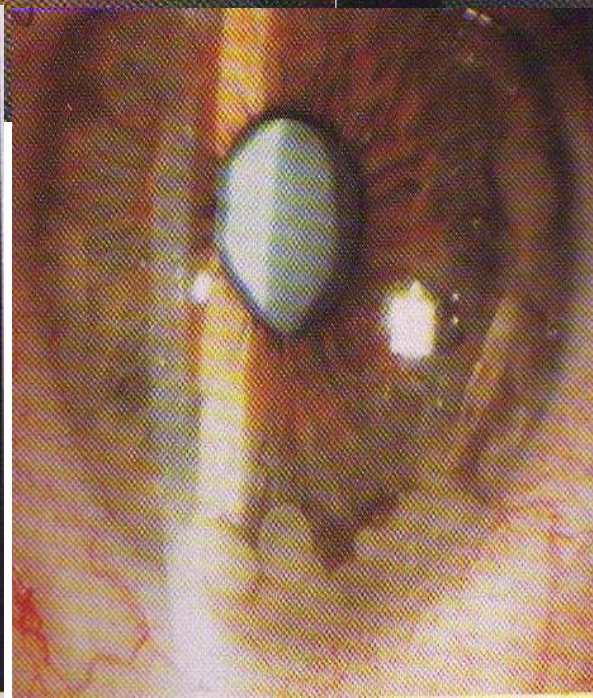
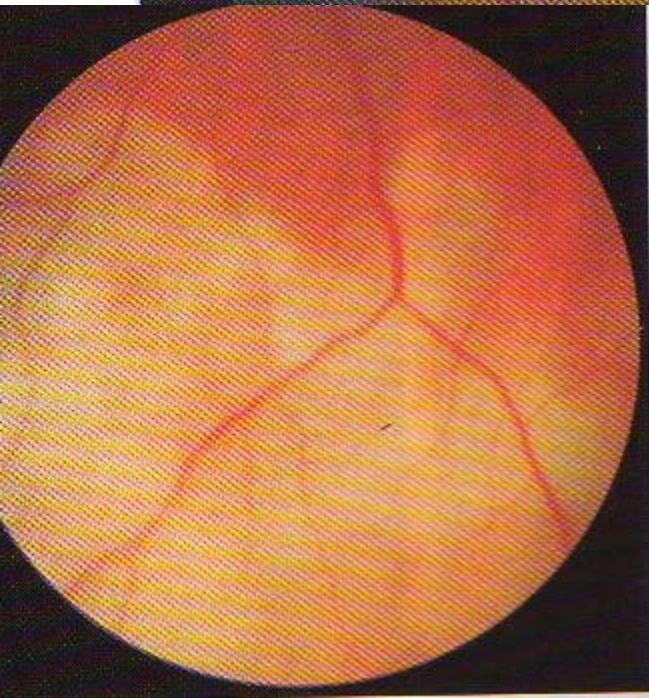
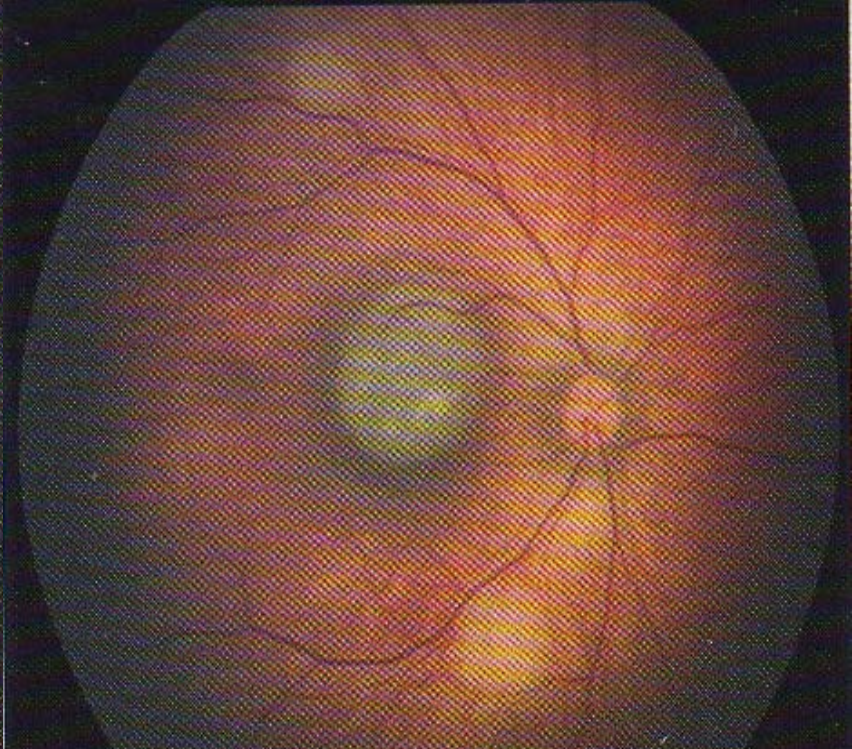
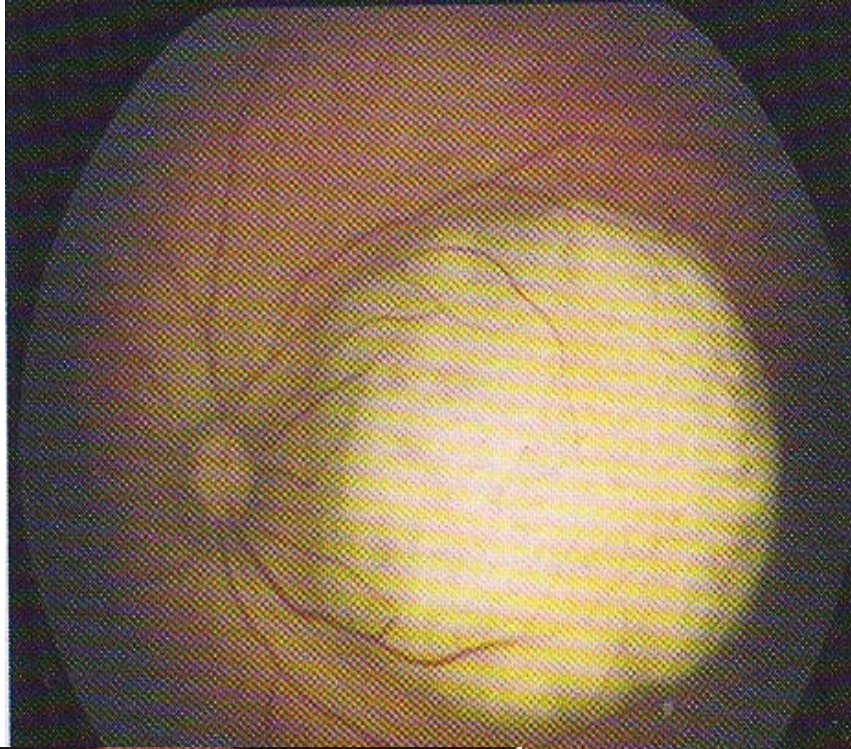
  - Le risque statistique d'atteinte de leurs futurs enfants

  - La fréquence de transmission du gène à la génération  
suivantes

  - Les risques pour la fratrie indemne d'être porteurs  
asymptomatique

- Surveillance +++ **FO**

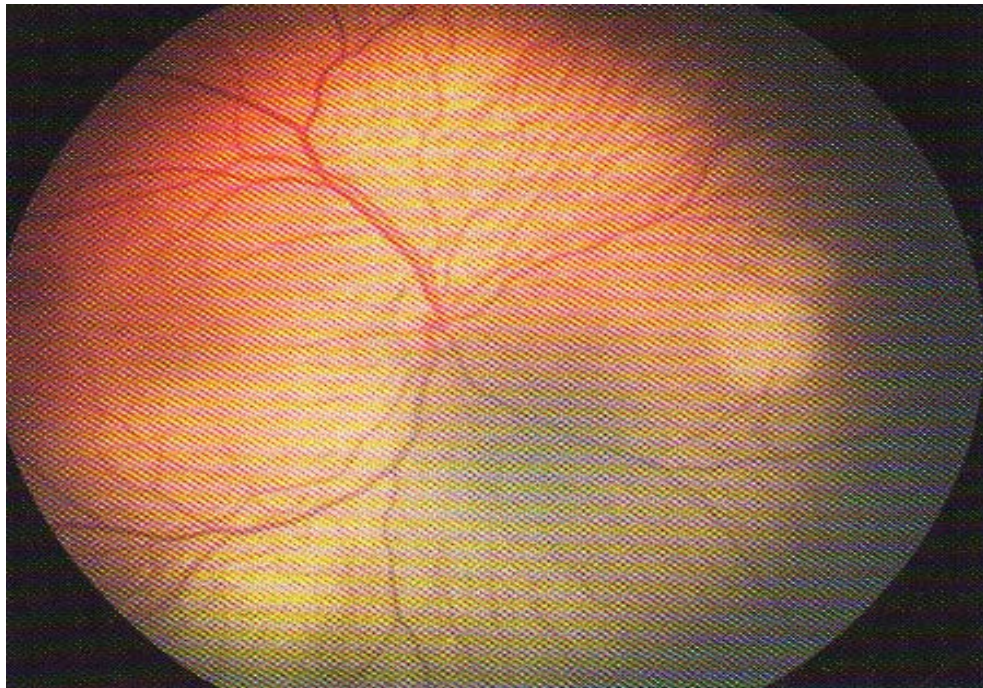






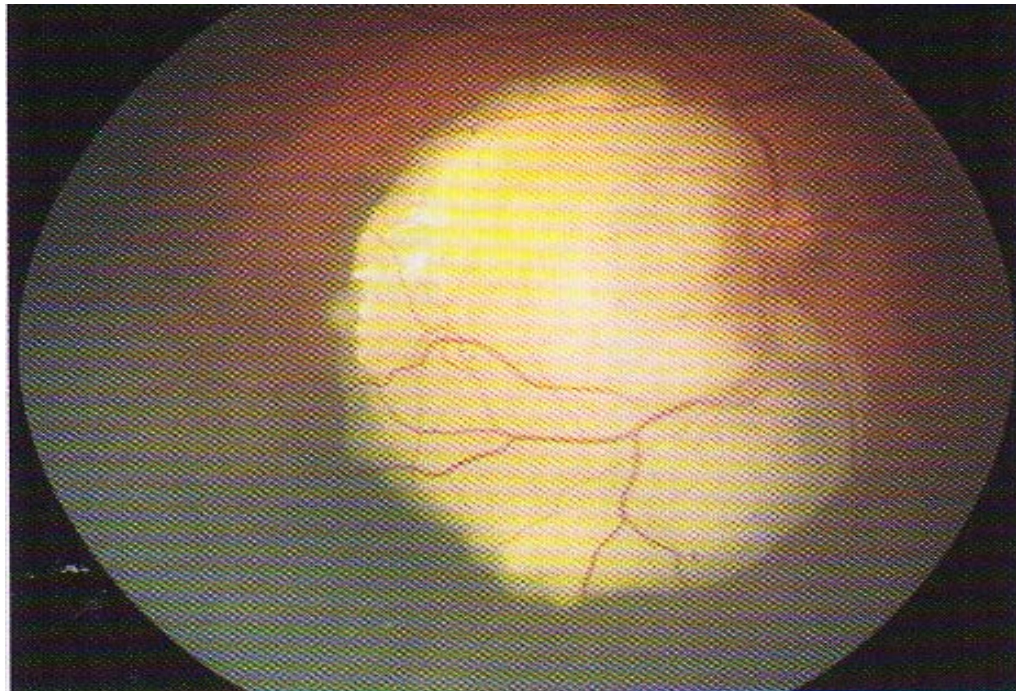
# Nouvelle classification ABC

- Gpe A : Tm inférieure 3mm de Ht à distance de la papille, fovéa et à 1,5 mm du NO  
Pas d'essaimage vitréen , pas de DR



# Gpe B

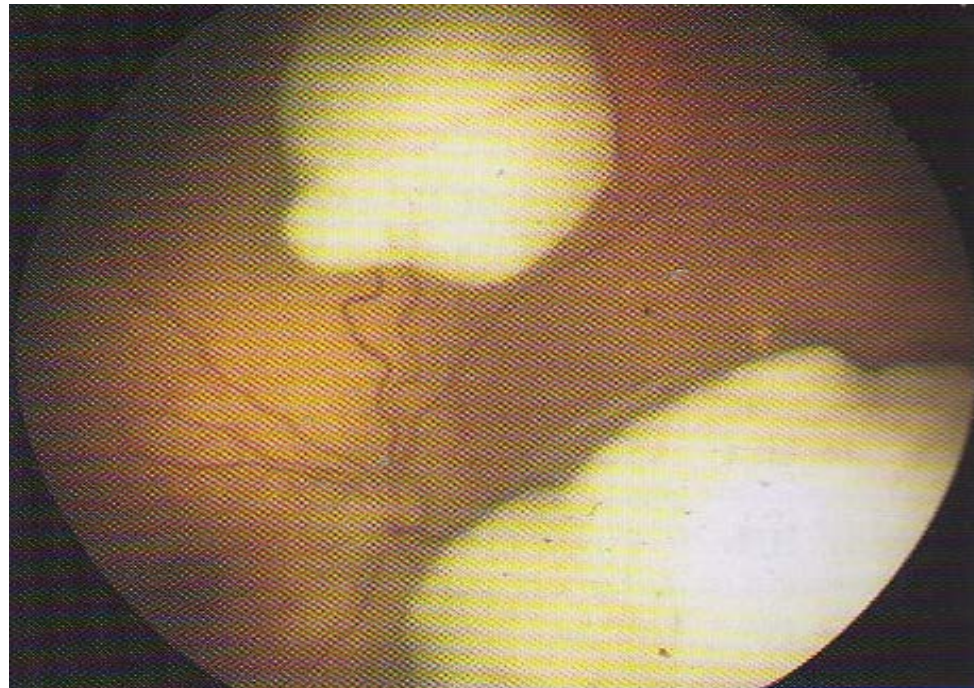
- Tm supérieure ou égale à 3mm de Ht  
pas de DR sup. à 5mm de la base de la Tm  
pas d'essaimage vitréen ou sous rétinien





# Gpe C

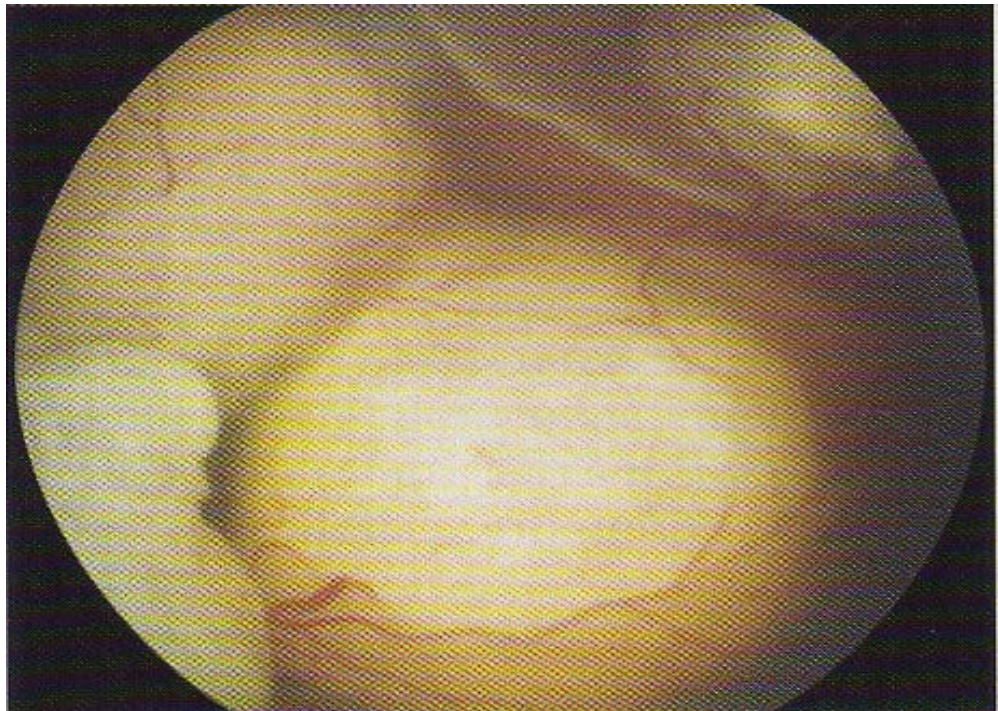
- Essaimage fin diffus ou localisé +/- DR sup à 5mm de la base de la Tm  
pas de masse tumorale dans le vitré





# Gpe D

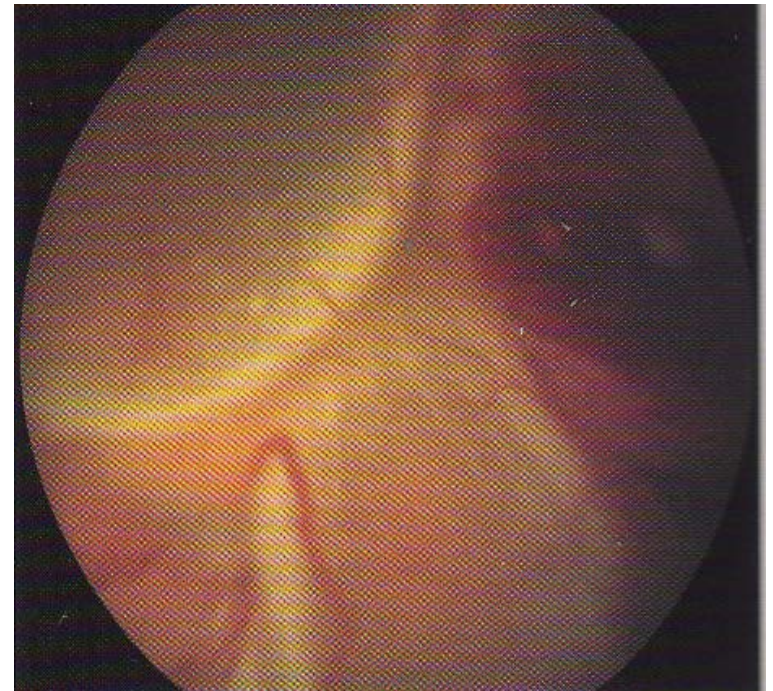
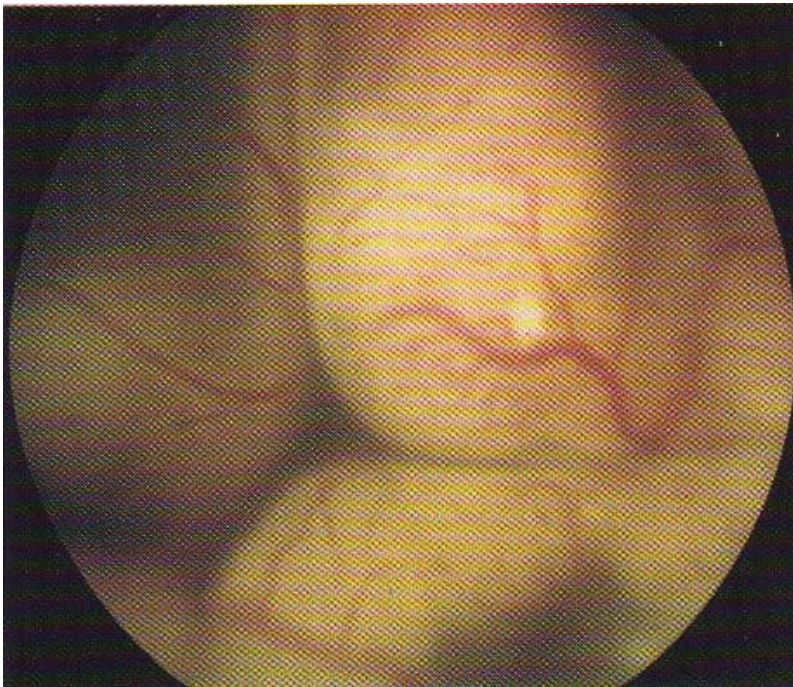
- Essaimage massif ou masse dans le vitré et masse sous rétinienne



# Gpe E

- Pas de potentiel visuel atteinte du SA

Hyphema, cellulite, GNV , HIV massive



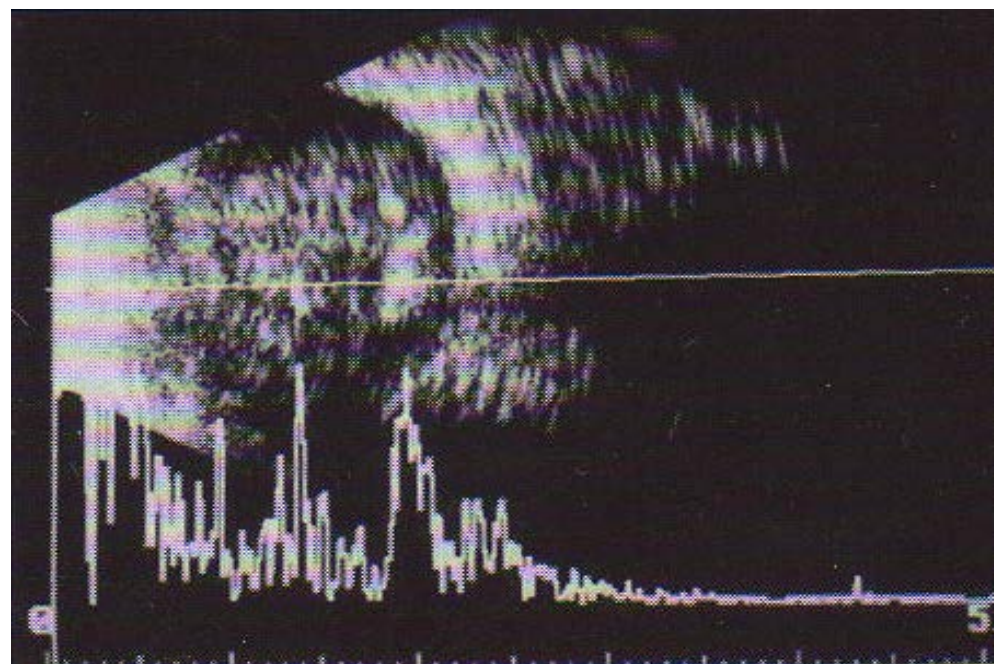
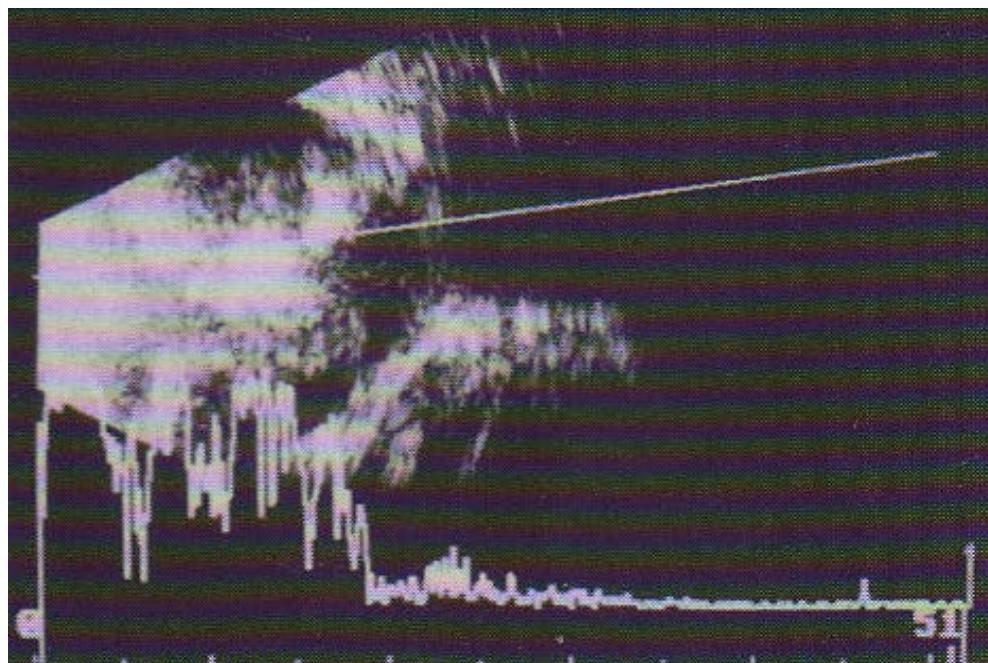
# Examens complémentaires

## ECHOGRAPHIE OCULAIRE

➤ Examen non invasif, sans AG , répétable

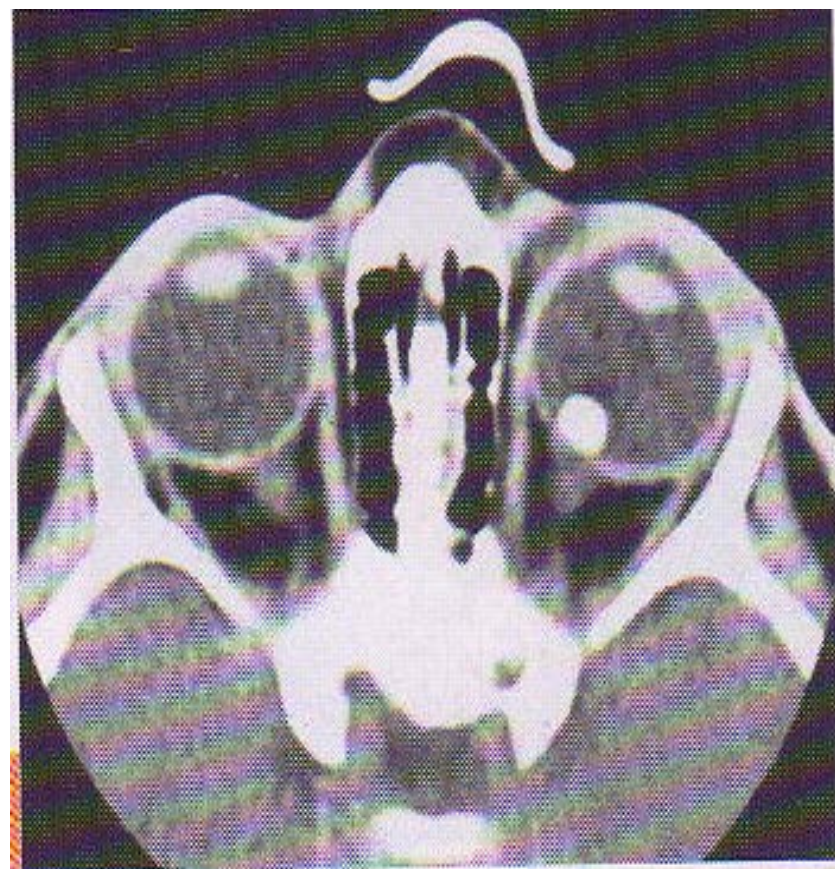
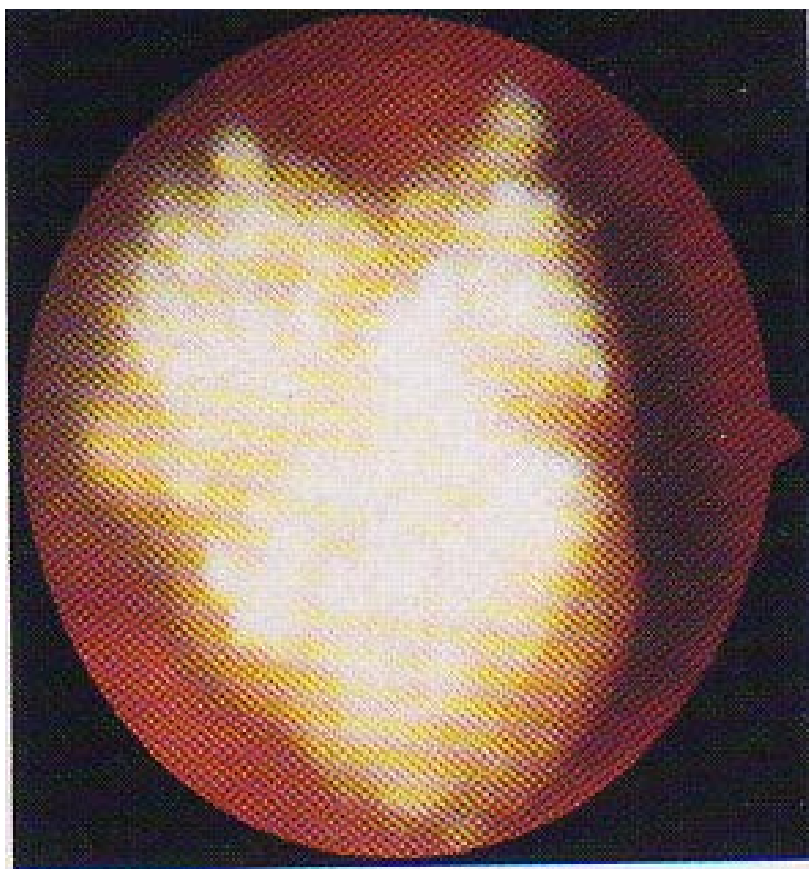
- Dg positif
- apprécie l'extension
- Surveillance .





# TDM

- Sous AG
- Reste un outil important ds le processus de Dg de retinoblastome qui apparaît :  
Masse hyper dense hétérogène distincte du vitré  
prenant le contraste après injection
- Apprécie l'extension : sclere- NO- espace orbitaire extra oculaire jusqu'au chiasma optique
- Permet le Dg d'une forme clinique rare :  
retinoblastome trilatéral





# IRM

- Examen le plus performant ds les Dg difficiles : **signal intense T1, faible T2**
- Indiquée si extension extra oculaire suspectée : orbite , NO



# Angiographie à la fluo

- Cette méthode se heurte à des difficultés de réalisation chez de très jeunes enfants
- Elle a néanmoins l'avantage de pouvoir juger de l'efficacité d'un TRT conservateur en montrant en cas d'activité tumorale la persistance de la Vx et une rétention tardive du produit .

# Ponction de chambre antérieure

- Réalisée exceptionnellement du fait du risque d'essaimage tumoral au sein du GO et vers le milieu extra oculaire
- **Dg différentiel** : Toxocarose  
liquide riche en éosinophiles d'un Retinoblastome avec présence de cellules tumorales .

Cyto ponction à l'aiguille fine : **Proscrite**

Examen génétique : **Caryotype**



# BILAN D'EXTENSION

- A faire en cas de retinoblastome extrarétinien , il comprend :
- Ponction lombaire
- Ponction de moelle osseuse
- Un télé thorax
- Échographie abdominale
- Scintigraphie osseuse

# *Traitement*

## *A- Buts:*

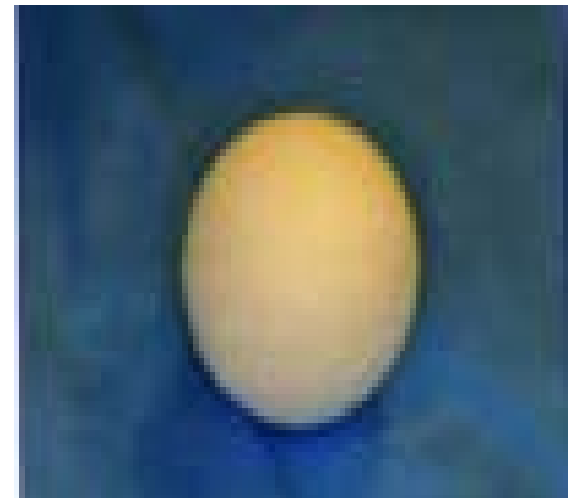
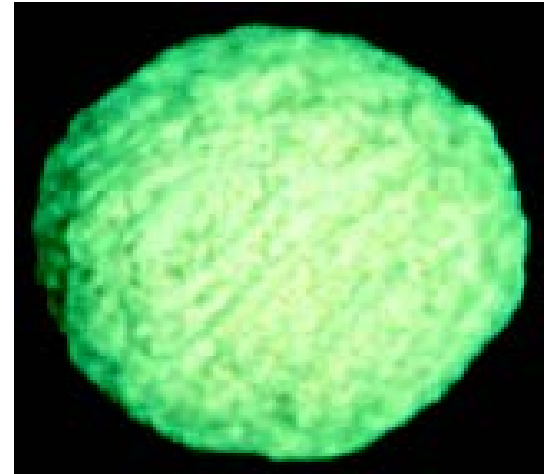
- Sauver la vie de l'enfant.*
- Préserver au moins un œil atteint et un certain degré de vision.*

## B- Moyens:

### 1- Méthodes radicales:

#### ***a- Enucléation:***

- ablation chirurgicale de l'œil et du NO le plus loin possible sans perforer le GO.
- on remplace le volume de l'œil par un implant en corail sur lequel sont fixés les MOM.





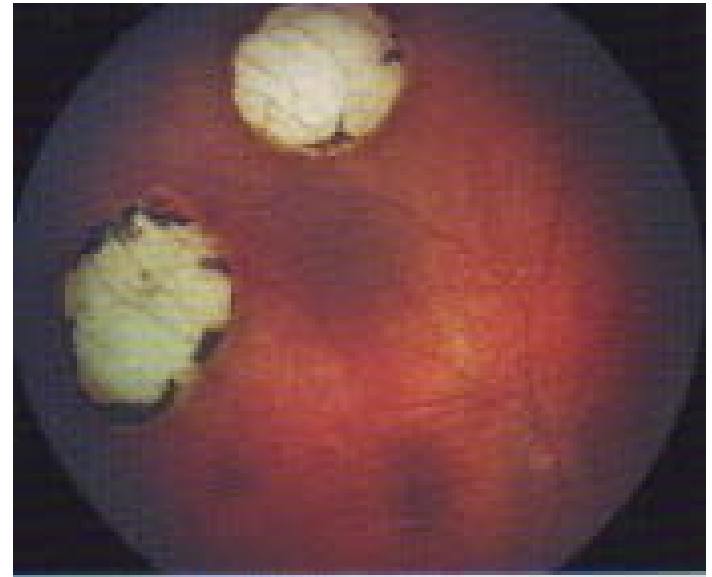
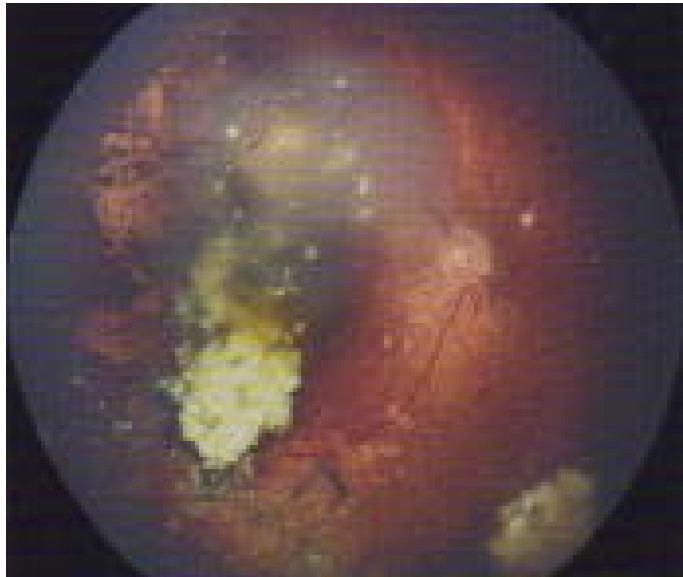
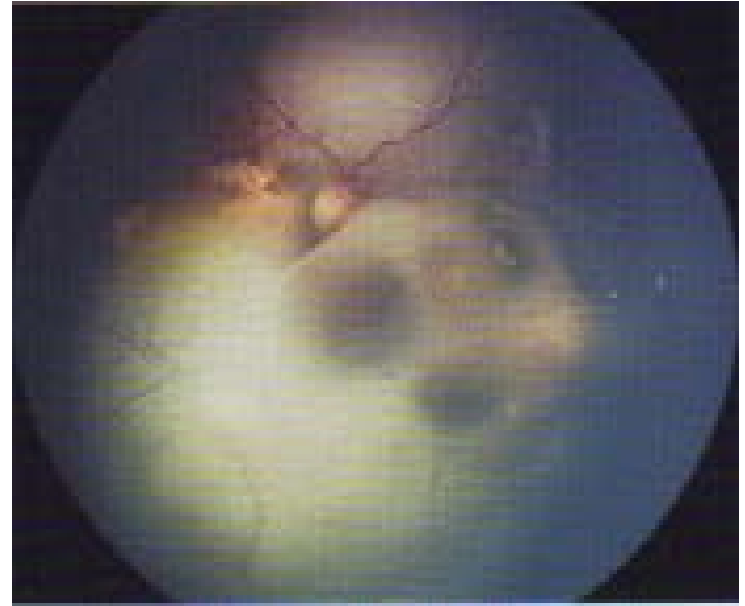
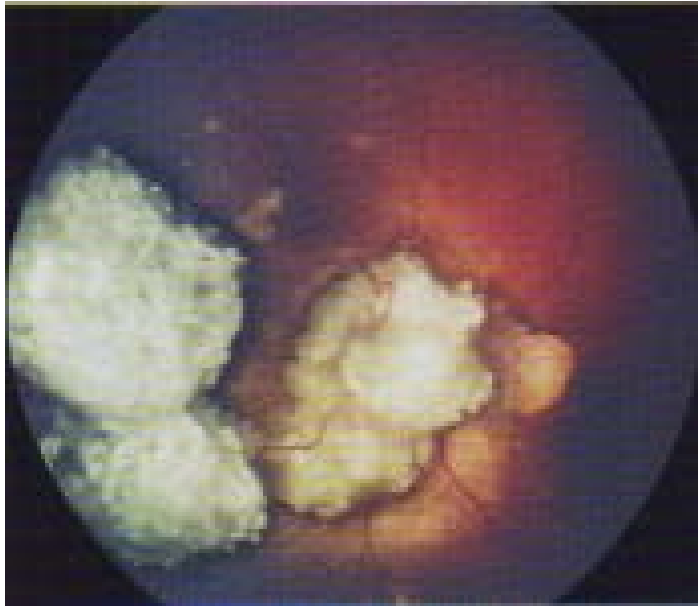
## **b-Exentération:**

- ablation de la totalité du contenu orbitaire dans le sac que constitue le périoste.
- elle n'a jamais empêché l'évolution d'une atteinte orbitaire alors qu'elle représente une mutilation majeure.

## 2-Méthodes conservatrices:

### a- Irradiation externe:

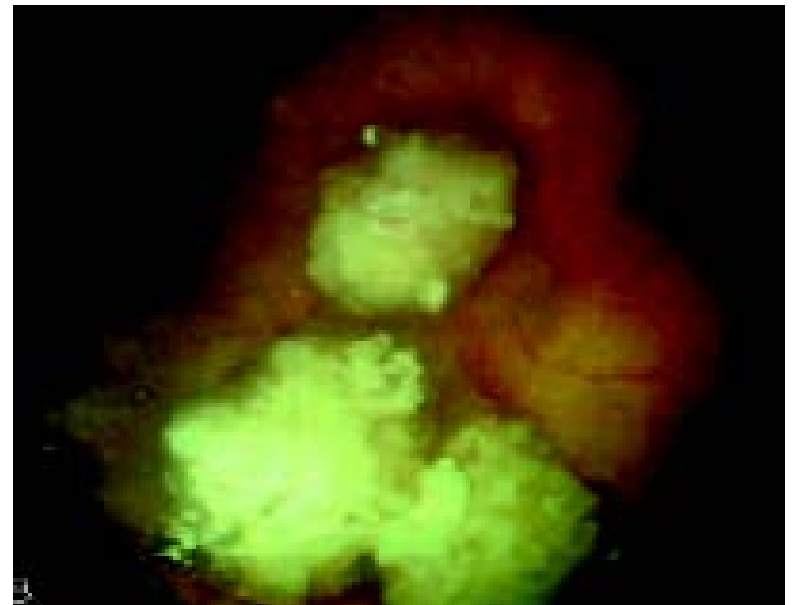
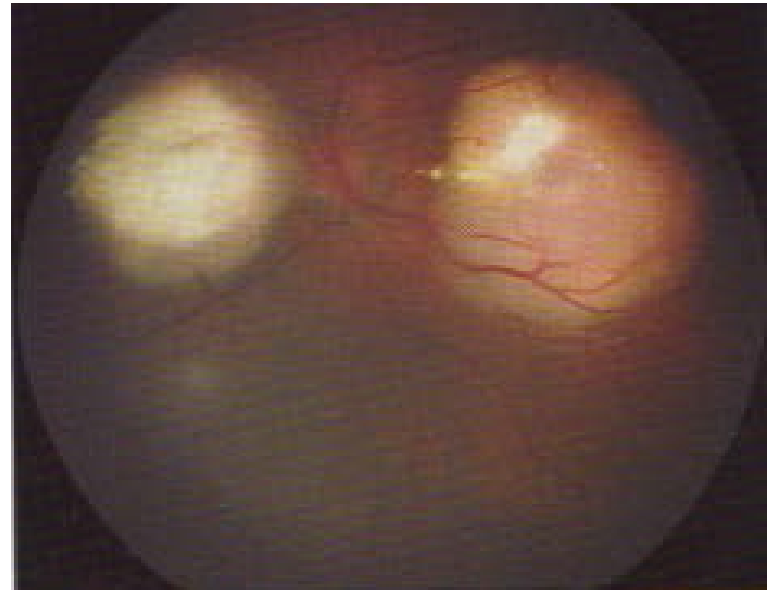
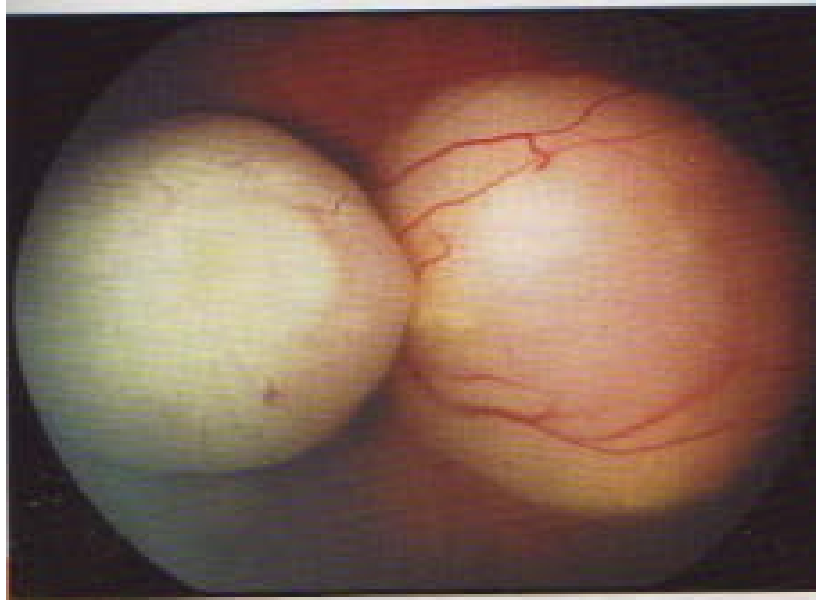
- se fait par un faisceau d'électrons avec un champ latéral et un champ ant et une dose de 45 grays en 5 semaines.
- Evolution: \*favorable: régression de la tumeur en 2-4 mois.  
\*défavorable: récidence rapide 1 année après TRT.





## *b- Chimiothérapie:*

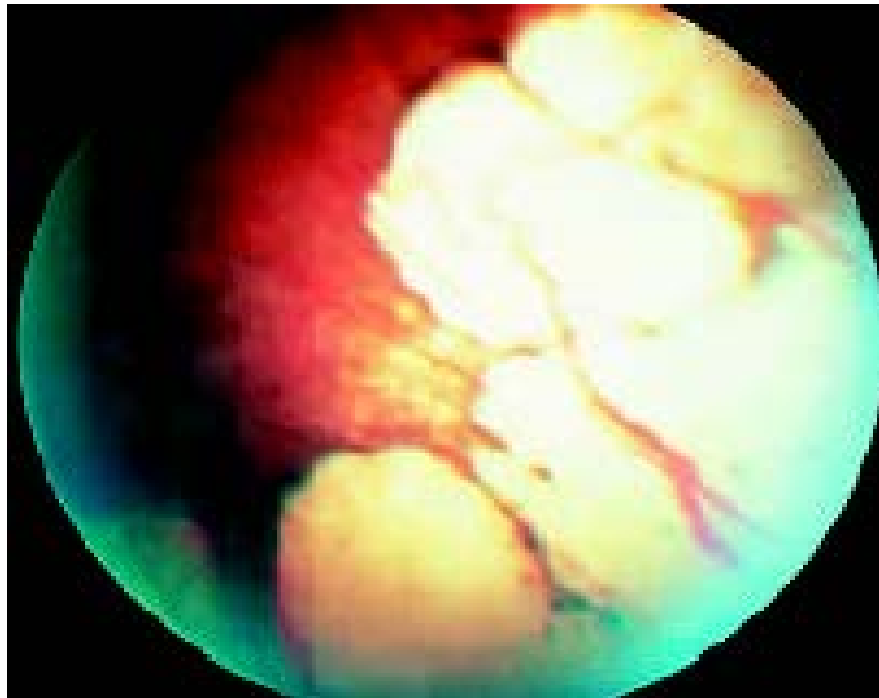
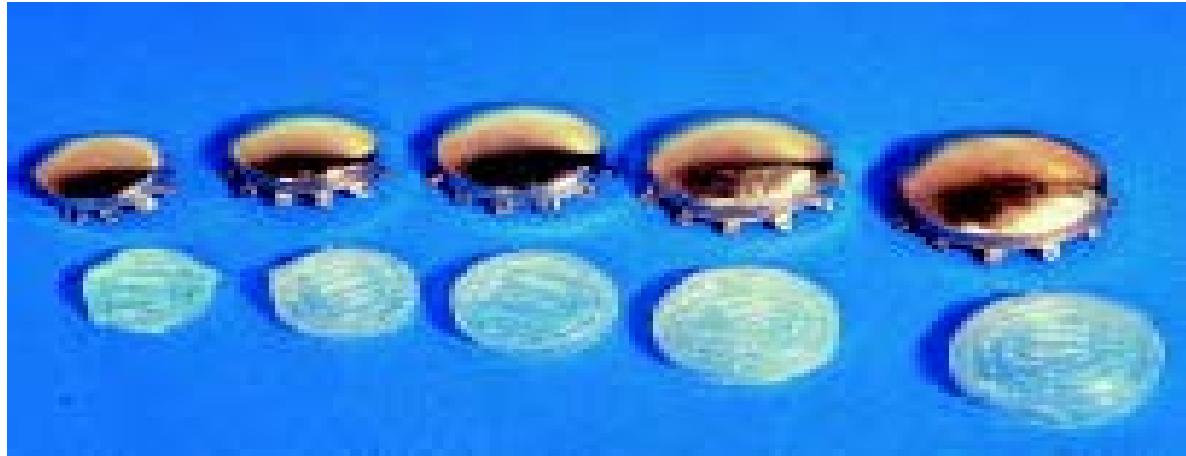
- permet une diminution du volume tumoral permettant une très grande accessibilité aux TRT locaux.
- permet d'améliorer le taux de conservation oculaire après irradiation externe
- diminuer le risque de rupture peropératoire du globe en cas de buphtalmie.



## C- Curiethérapie:

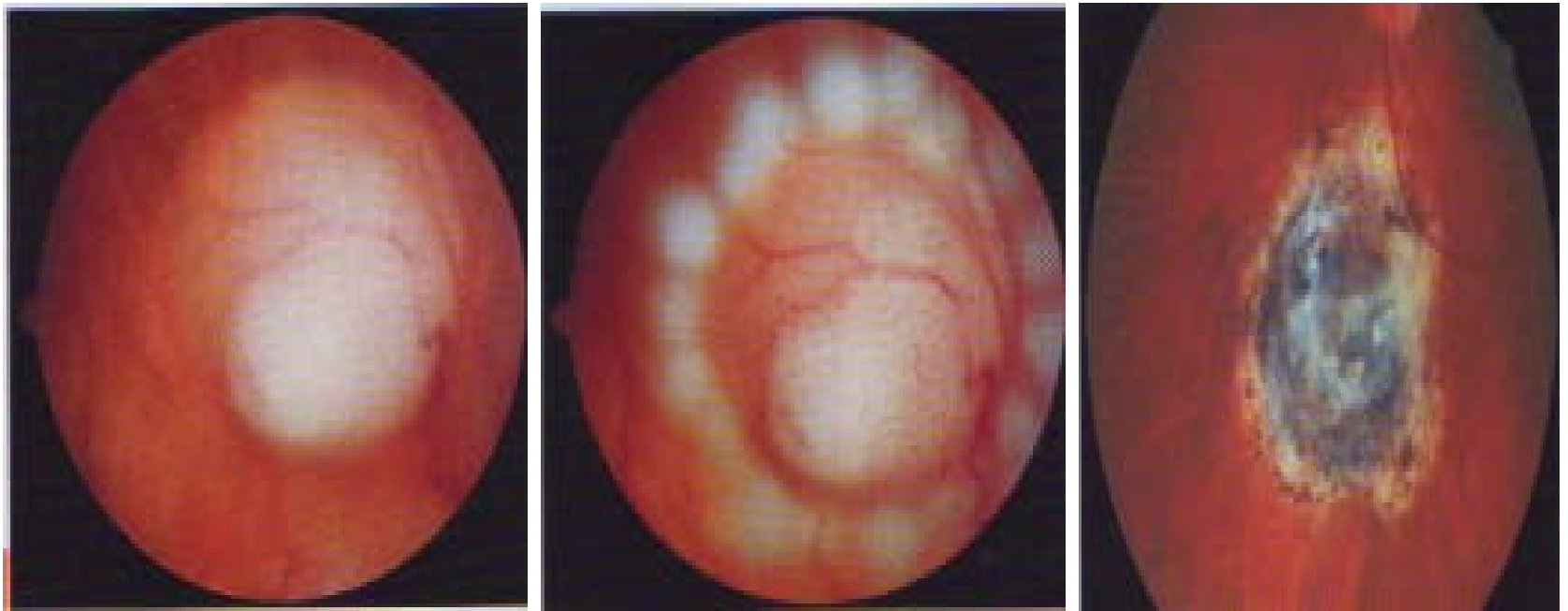
- disques d'iode 125(disque de STALLARD).
- le disque est fixé sur la sclère en regard de la tumeur.
- il est laissé en place le temps nécessaire pour que le sommet de la tumeur ait reçu une dose suffisante de rayons, puis enlevé au bloc opératoire.
- permet une régression rapide de la tumeur.
- complications: cataracte en secteur, rétinopathie post radique.





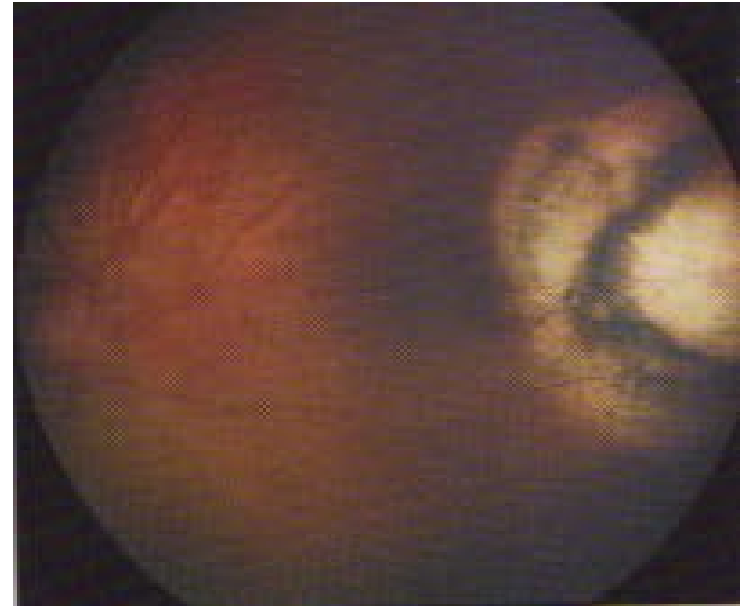
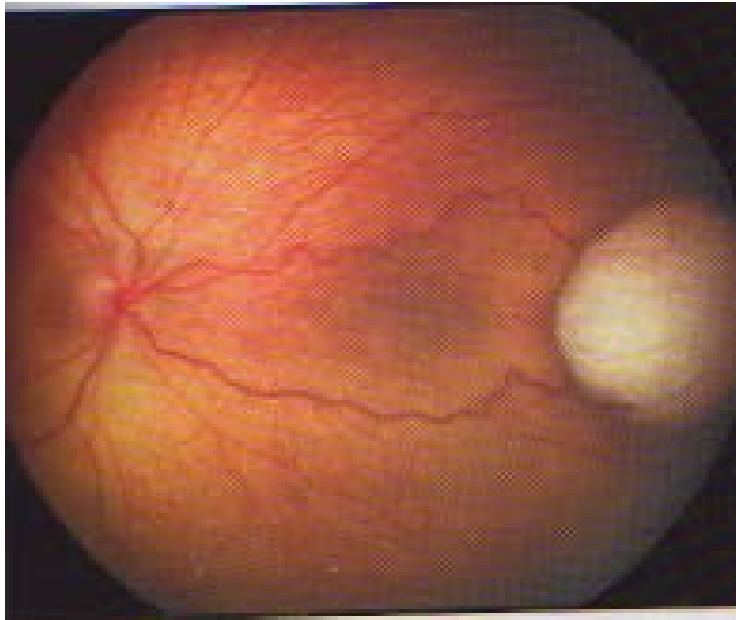
## d- Photocoagulation:

photo coagulation au laser xénon de la rétine péri tumorale puis tumorale.



## *e- Cryothérapie:*

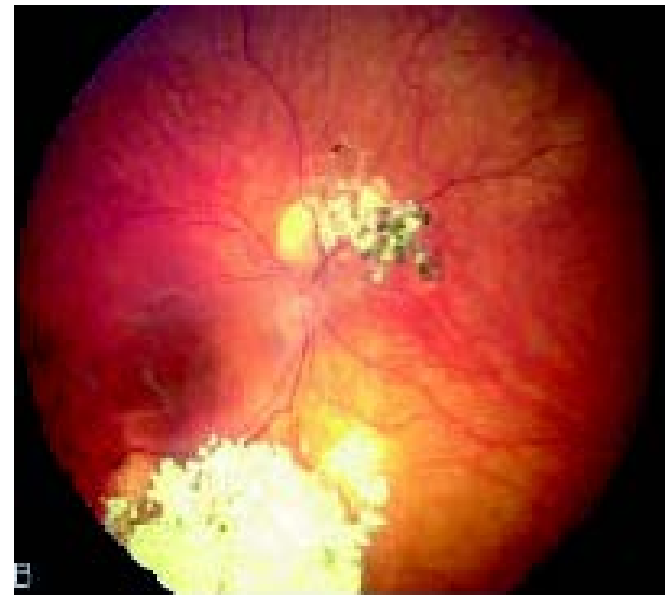
- consiste à geler les petites tumeurs à l'aide d'une cryode sous contrôle du FO.
- contre indiquée en cas d'envahissement du vitré.





## f- Thermochimiothérapie:

- consiste à réaliser une perfusion de carboplatine suivie dans les 2 heures par un traitement de la tumeur par le laser diode.
- on réalise en général à J1 une perfusion de carboplatine suivie de laser; à J8 un laser seul et à J28 un nouveau cycle avec 3 cycles en tout.



# *Pronostic*

## *1- Vital:*

- F.endoculaires: Pc généralement bon.
- F. extrasclérales ou atteinte du NO: Pc moins bon.
- F. bilatérales métastatiques: toujours mortelles.
  - Récidives orbitaires: Pc est très mauvais.

## 2-Visuel:

dépend:

- résultats du TRT conservateur.
- l'existence ou non d'atteinte maculaire.

## 3- Facteurs de mauvais Pc:

- Dc tardif.
- envahissement extra-rétinien après énucléation.
  - atteinte choroïdienne en masse.
  - atteinte du NO.
- effraction de la sclère et essaimage orbitaire.  
formes indifférenciées.
  - métastases + atteinte du SNC.



# Conclusion

- Déviation strabique + leucocorie = FO essentiel pour une PEC précoce .
- +++ Intérêt du conseil génétique . le meilleur traitement du rétinoblastome reste le traitement préventif par le conseil génétique