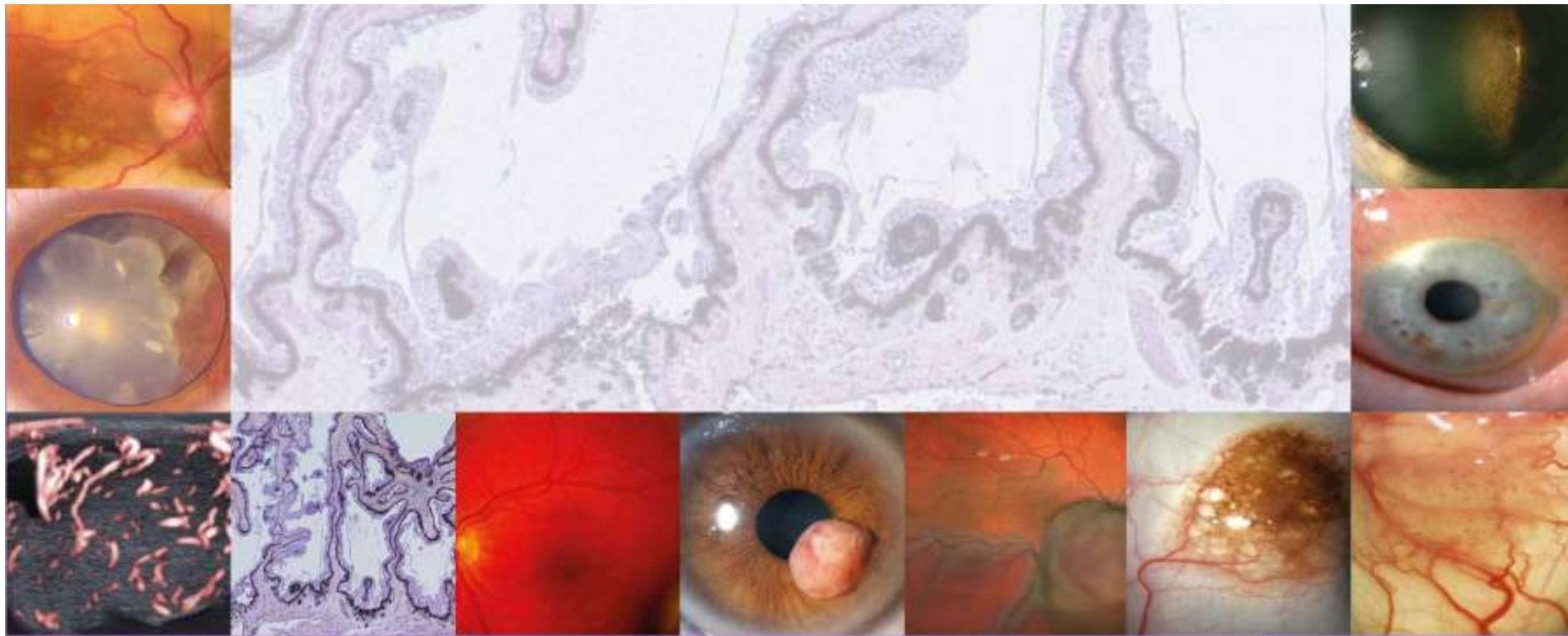




# TUMEURS DE L'APPAREIL VISUEL



# PLAN

I. GENERALITES

II. SIGNES D'APPEL

III. EXAMEN CLINIQUE ET PARACLINIQUE

IV. TUMEURS DE L'APPAREIL VISUEL DE L'ENFANT

V. TUMEURS DE L'APPAREIL VISUEL DE L'ADULTE

VI. CONCLUSION

# I. GENERALITES:

Tumeurs se développant à partir de tous les tissus de l'œil et de ses annexes.

Fréquentes et variées.

Intérêt de l'imagerie : échographie oculaire, scanner, IRM dans le diagnostic étiologique.

# GENERALITES

- les tissus de l'œil et ses annexes.
- Fréquentes et variées.
- 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 **orbitaire** malignes sont dominés par les lymphomes chez l'adulte et le rhabdomyosarcome chez l'enfant

# SIGNES D'APPEL :

L'EXOPHTALMIE:



TROUBLES OCULOMOTEURS : diplopie ,  
limitation de l'oculomotricité, strabisme



LEUCOCORIE:reflet blanc de la pupille(œil de chat amaurotique)



BUPHTALMIE



DOULEURS ET SIGNES INFLAMMATOIRES

Baisse de l'acuité visuelle

Amputation du champs visuel

Kératite et troubles sensitives



# Examen clinique:

## **Inspection:**

- topographie, coloration, existence d'une exophtalmie et les signes inflammatoires

## **Examen orbitaire:**

- La palpation périorbitaire à la recherche d'une tuméfaction, sa localisation, sa consistance, sa mobilité.
- La palpation des aires ganglionnaires pré-auriculaires, submentales et cervicales recherche d'adénopathies satellites

## **Examen ophtalmologique complet:**

- Acuité visuelle
- Examen à la lampe à fente
- Fond d'œil
- Sous AG pour les enfants

## **Examen général :**

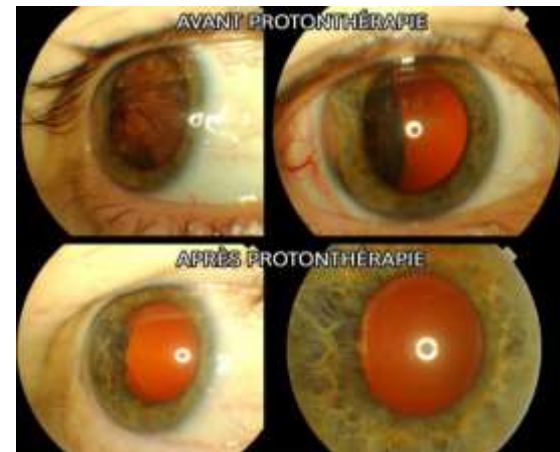
Il recherche des signes en faveur d'une tumeur primitive ou de localisations secondaires .

- auscultation pulmonaire, palpation des seins, recherche d'une hépatomégalie.
- Il sera complété selon l'orientation clinique par des examens complémentaires, biologiques, radiologiques ou endoscopiques.



# Examen paraclinique:

- Il occupe une place très importante dans le diagnostic, la stratégie thérapeutique et le suivi de ces tumeurs.
- **A/ phtographie des lesions:**
  - Permet la documentation,
  - le suivis
- **B/angiographie à la fluorésceine:**
  - vascularisation.
  - diagnostic des tumeurs et pseudo-tumeurs vasculaires.



## **C/ OCT:**

- forme, structure interne, dimensions et les signes associés (oedème, DR, DSR...).

## **D/ radiographie conventionnelle:**

- Peu utilisée actuellement

## **E/TDM OCULO-ORBITAIRE:**

- réalisé **en première intention** devant une suspicion de tumeur **orbitaire**.
- localiser, de préciser son siège et son extension.

## **F/ IRM:**

- localiser la lésion, ses rapports souvent de manière plus fine.
- réalisé **en première intention** devant une suspicion de tumeur **intra-oculaire**.
- Elle permet souvent d'évoquer la nature histologique de la tumeur ; en revanche, elle explore moins bien l'os que la TDM.

## **D/ ECHOGRAPHIE:**

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

# anatomie pathologique

## **A/ ponction:**

- Parfois le produit d'aspiration est insuffisant pour établir le diagnostic.

## **B/BIOPSIE:**

- plus fiable.
- Pour les tumeurs intra-oculaires on pratique une biopsie-exsérèse.

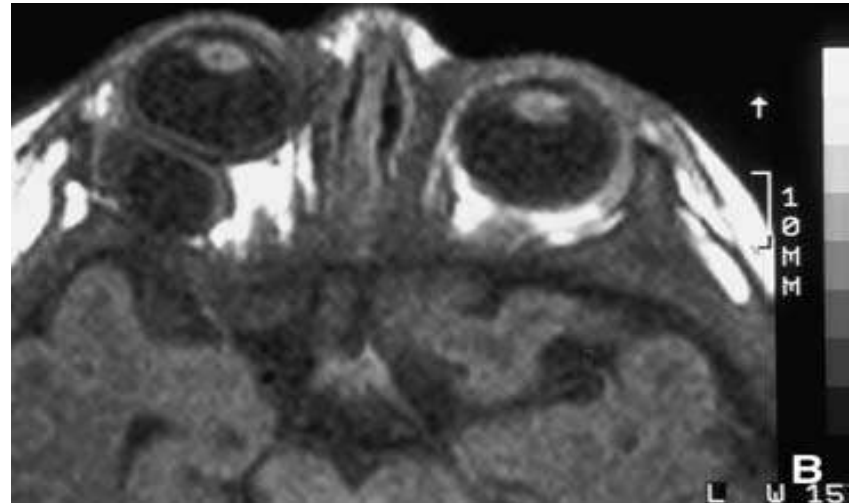
## II. TUMEURS DE L'APPAREIL VISUEL DE L'ENFANT

### A. TUMEURS BENIGNES :

#### A-1: Les kystes dermoïdes :

- Les plus fréquentes des tumeurs congénitales
- Provient de l'isolement au niveau d'une suture osseuse de l'orbite, d'un fragment épidermique.
- Quadrant supéro -ext 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



IRM coupe axiale  
Exophtalmie /masse d'aspect kystique

- Complications: rupture / fistulisation
  - Histologie:épithélium malpighien kératinisé + annexes cutanées.
  - Traitement : Exerese 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
- Enfant le plus souvent < 10 ans .
- Fille ++

– Clinique:

Signes d'appel ++ :

Exophtalmie axiale, modérée (Svt), non pulsatile,  
indolore et irréductible.

Baisse de l'acuité visuelle

Strabisme

F.O : Œdème papillaire ou atrophie optique.

• Imagerie:

TDM crânienne :

exophtalmie

N.O augmenté de volume

éventuelle extension au chiasma et  
retentissement sur le système ventriculaire.

IRM : dans les gliomes de la portion intracanalair  
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

Chimio ou Rxthérapie ;

Exérèse chirurgicale en cas d'exophtalmie et BAV importante.

## 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.
  - TDM crânienne: masse de tissu mou homogène avec extension postérieure en doigt de gant .
- Evolution : 2 phases

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



- **B. TUMEURS MALIGNES :**

- B-1 :RHABDOMYOSARCOME:

- Tm maligne la + frq.

- 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.

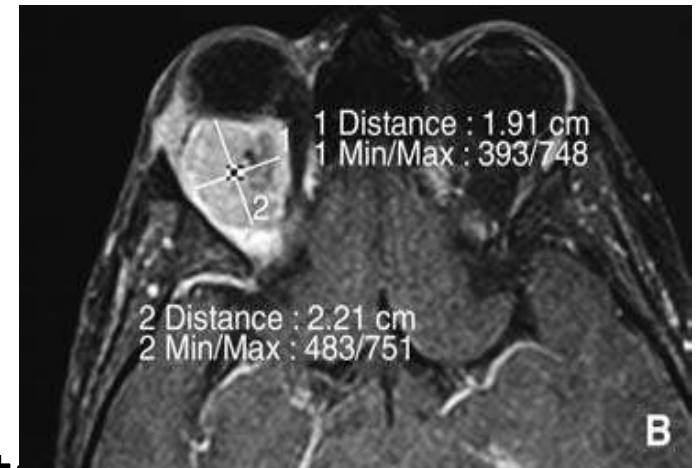
- Autres: Ptôsis et BAV



## Imagerie:

TDM+++ IRM

- Extension locale
- Érosions osseuses des parois orbitaires.



## Biopsie:

faite sans délai  
histologique. ➡

certitude DC et préciser la variété

## 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: Tm étendues Rx et chimiorésistances.

- **B 2- RETINOBLASTOME:**

la tumeur intra oculaire la + fréquente de l'enfant.

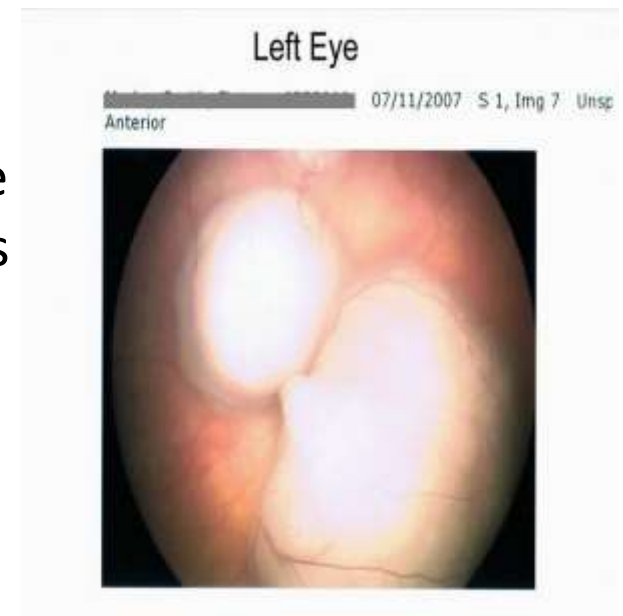
hautement maligne.

DC svt avant l' âge de 2 ans.

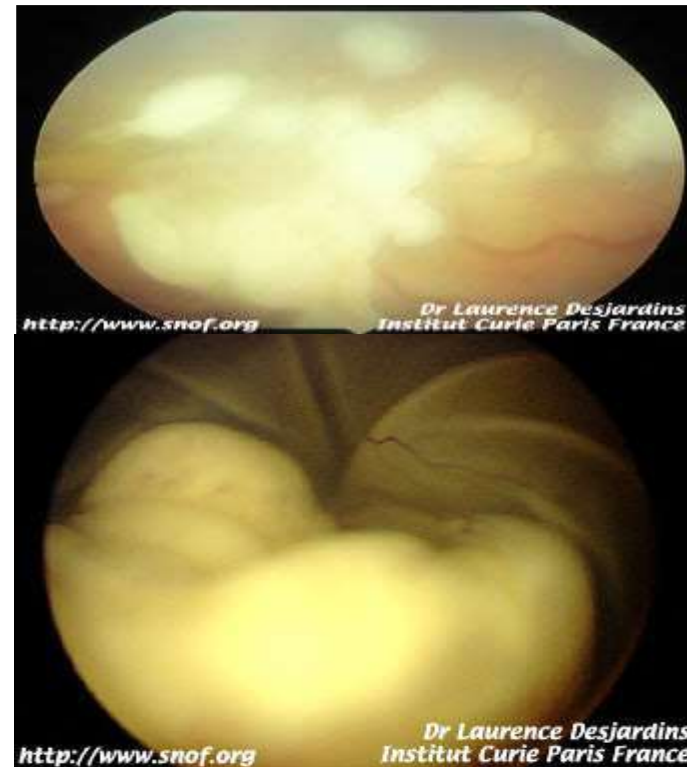
unilatéral sporadique/ bilatéral héréditaire.

dépistage systématique :enfant avec histoire familiale directe de RB.

- CDD:
  - leucocorie:reflet blanc de la pupille(œil de chat amaurotique).
  - strabisme .
- FO:s/AG
  - forme endophytique:TM blanche richement vascularisée.  
nombreux flocons flottant dans vitre.
  - forme exophytique: décollement de rétine .derrière ;masses saillantes blanches avec  
dilatation angiomateuse des vaisseaux.



- IMAGERIE:
  - 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.



- 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 :

A 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

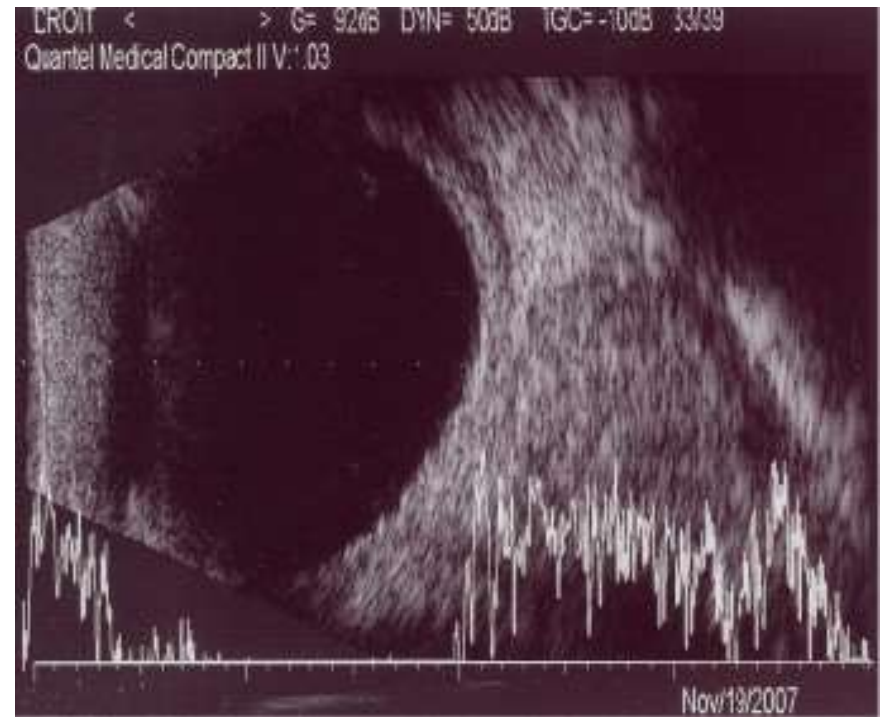


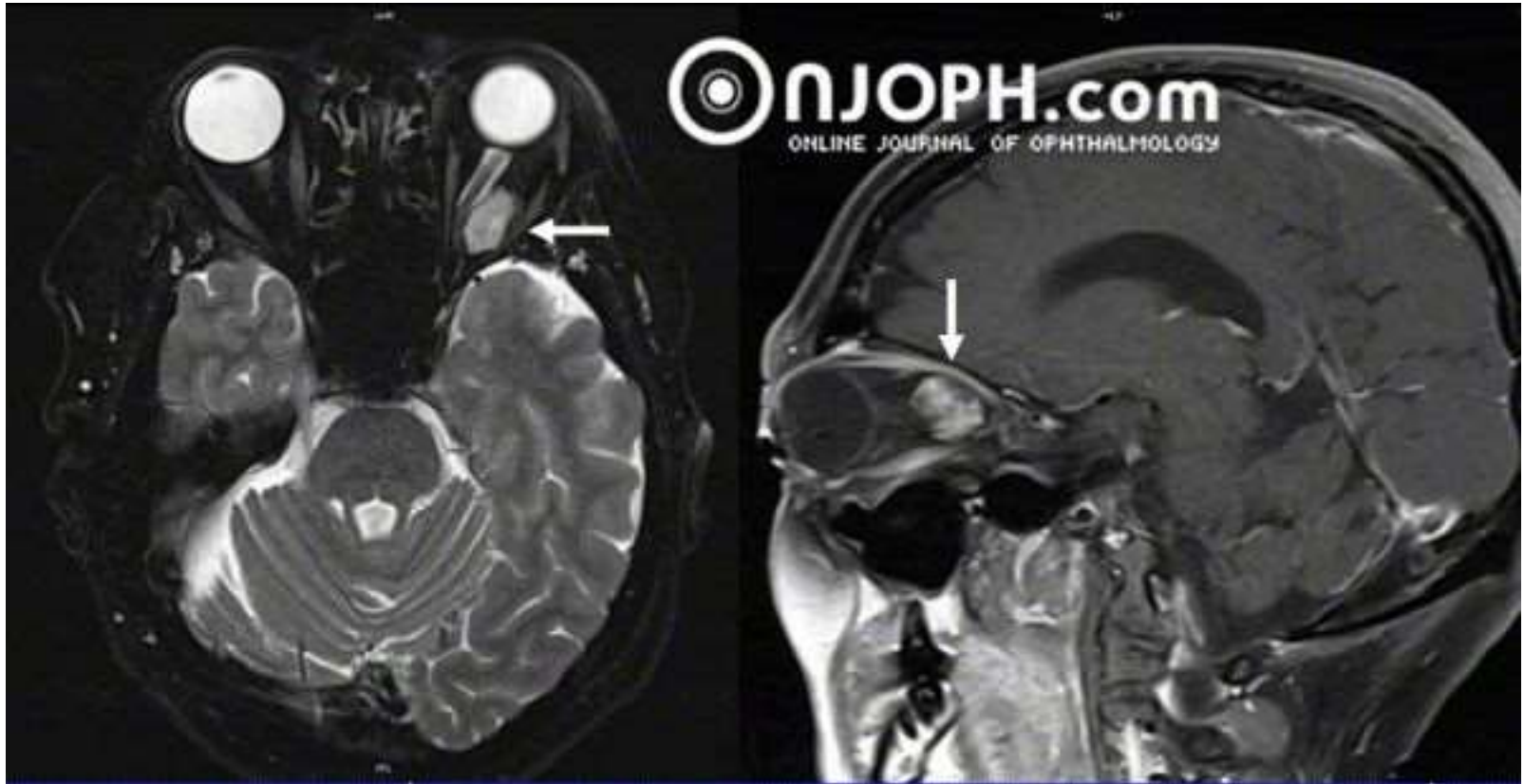
- **IRM** : bilan pré op bien précis .
- **Artériographie** : *intérêt de visualiser le ou les pédicules nourriciers.*

- traitement

abstention : forme pauci symptomatique

Chirurgical : exérèse totale de la tumeur





## **A 2 -Les méningiomes :**

- bénigne
- à partir des méninges
- à dvlpt 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
  - enserre 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 **intracanaulaire**+++.
- 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** »+++.

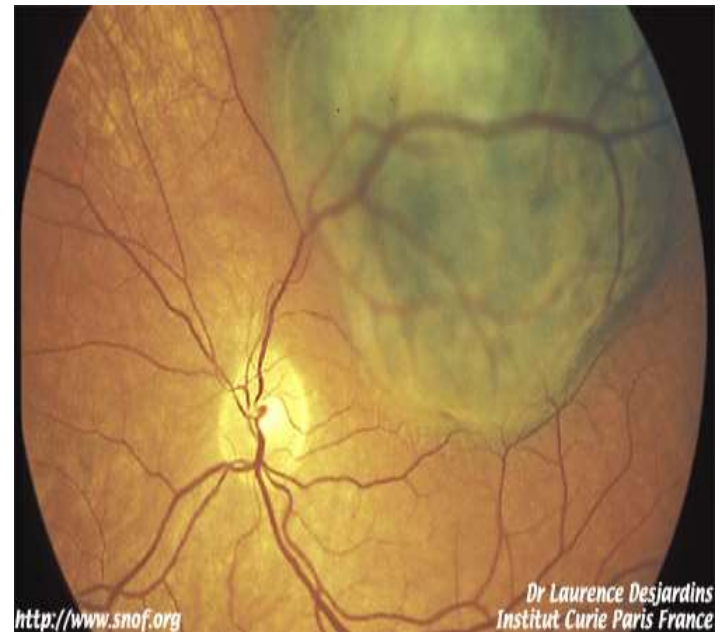
Evolution lente ,poussées lors des grossesses  
(hormonodépendance).

## **B/ Tumeurs malignes:**

### **B-1 :MELANOME DE LA CHOROIDE:**

- la tumeur endoculaire 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.



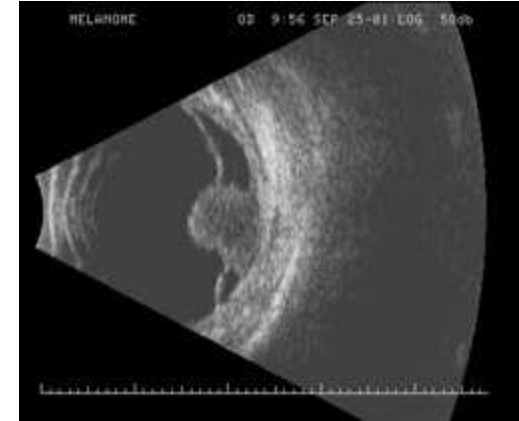
## -IMAGERIE:

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)



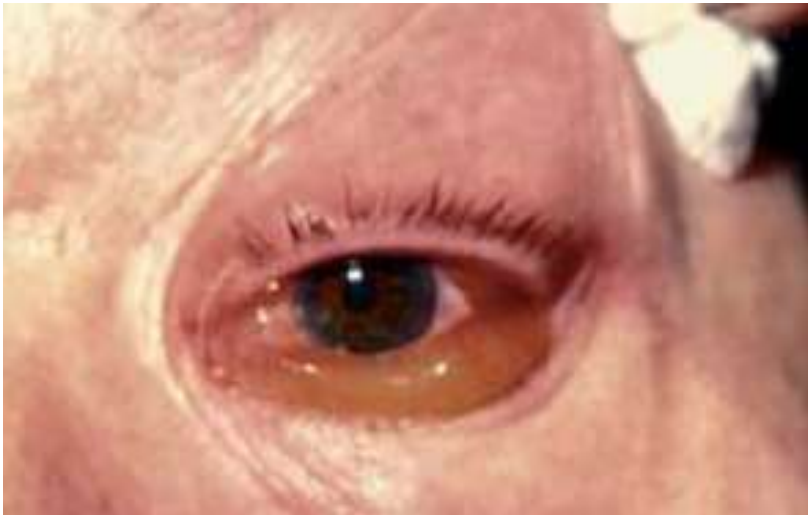
- EVOLUTION:
  - local:atteinte no/ scléral/orbite/segment ant
  - général: métastase
- TRAITEMENT:
  - chirurgical :énucléation.
  - conservateur: radiothérapie circonscrite
    - . de contact ou brachytherapie
    - . protontharapie par faiscc protons accéléres
  - .

# B-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.



## B-3:les épithéliomas des paupières:

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.



## **B-4:les tumeurs de la glande lacrymale:**

peu fréquentes

tumeurs mixtes malignes ou carcinomes de pc péjoratif.



## VI-CONCLUSION:

les Tm de l'appareil visuel sont variées.

pc de certaines Tm est modifiée grâce au progrès de l'imagerie médicale/ étude histologique et des moyens thérapeutiques.