

ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Les tumeurs de l'orbite

Mémoire de fin de spécialité

Présenté par:

Dr. IMANE EL MASBAHI

Pour l'obtention du diplôme national de spécialité

Option : Ophtalmologie

Juillet 2009

SOMMAIRE

INTRODUCTION.....	1
RAPPEL ANATOMIQUE.....	4
I- Rappel embryologique.....	5
II- Constitution de l'orbite (1, 2).....	6
III- Contenu de l'orbite.....	14
IV- Les annexes.....	18
V- Vaisseaux et nerfs de l'orbite.....	20
PHYSIOPATHOLOGIE.....	24
NOTRE ETUDE.....	25
PATIENTS ET METHODES.....	26
RESULTATS.....	28
I- Répartition selon les années.....	28
II- Répartition selon l'âge et le sexe.....	29
III- Origine.....	30
IV- Les antécédants.....	30
V- Les résultats cliniques.....	31
VI- Résultats paracliniques.....	37
VII- Le traitement.....	44
VIII- Etude anatomopathologie.....	46
IX- Evolution - Complication.....	50
DISCUSSION.....	51
I- Aspects cliniques.....	52
II- Aspects paracliniques.....	59
III- Etiologies.....	66
IV- TRAITEMENT.....	91

INTRODUCTION

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

Les tumeurs de l'orbite sont multiples et très variées. Elles sont relativement rares. Elles peuvent provenir des différentes structures constituant l'orbite (os, muscle, artères, nerfs, veines, graisses, globe...) ou de ses annexes (appareil lacrymal, paupières) ou être propagées à partir des régions de voisinage (sphère ORL, endocrane).

Elles peuvent être bénignes ou malignes, primitives ou secondaires.

Les signes d'appel sont variés dominés par l'exophtalmie.

Les tumeurs orbitaires de l'adulte sont différentes de celles de l'enfant, même si certaines tumeurs se rencontrent dans ces deux populations. Chez l'adulte prédominent les lymphomes, les tumeurs de la glande lacrymale et les tumeurs propagées d'origine sinusienne ou palpébrale et chez l'enfant, c'est surtout le rétinoblastome et le rhabdomyosarcome.

L'imagerie médicale (TDM et/ou IRM) permet d'affirmer le diagnostic et d'établir un bilan d'extension précis. Les possibilités d'étude histologique à partir de biopsies vont guider le choix thérapeutique. La meilleure connaissance

préopératoire de ces tumeurs permet des chirurgies réglées.

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

L'utilisation complémentaire de la radiothérapie et de la chimiothérapie peut améliorer le pronostic de certains processus.

La prise en charge est souvent multi disciplinaire nécessitant une collaboration entre différentes spécialités (ophtalmologie, ORL, neurochirurgie, radiologie, oncologie, pédiatrie, anatomopathologie)

Dans ce travail, nous rapportons notre expérience concernant 89 cas de tumeurs orbitaires colligés au _ service d'ophtalmologie du CHU Hassan II de Fés entre Janvier 2005 et Février 2009.

Nous avons divisé notre travail en 3 chapitres :

Le premier concernant l'étude embryologique et anatomique de l'orbite, de son contenu et de ses parois.

Dans un deuxième temps, nous rapportons l'étude analytique de nos observations

Dans le troisième chapitre, nous discutons nos résultats avec les données de la littérature.

RAPPEL ANATOMIQUE

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

Les cavités orbitaires ou orbites sont deux profondes cavités creusées à la partie haute du massif facial, de chaque côté des fosses nasales et des labyrinthes ethmoïdaux, ce sont des véritables zones de jonction entre l'étage antérieur du crâne et le massif facial.

Il est classique de séparer l'orbite osseuse, tapissée par le périoste orbitaire, formant le contenant, du contenu constitué par les différentes structures visuelles (globe oculaire, muscles oculo-moteurs, glande lacrymale, graisse, artères, veines et nerfs orbitaires).

Chacune des cavités orbitaires a la forme d'une pyramide quadrangulaire ouverte en avant. On lui décrit 4 parois réunies par 4 bords.

Leur grand axe oblique en avant et en dehors chez l'homme donne un champ de vision important et la possibilité de vision binoculaire.

I- Rappel embryologique (1)

Les os du crâne et de la face se mettent en place de deux façons différentes :

- Une ossification membraneuse: os plats de la voûte crânienne et de la face.
- Une ossification enchondrale : os de la base du crâne.

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

En ce qui concerne l'orbite :

- le corps de l'os sphénoïde et l'ethmoïde se forment à partir de quatre zones d'ossification situées en avant de la plaque basale future apophyse basilaire de l'os occipital.
- Latéralement, deux cartilages apparaissent : l'aile orbitaire qui entoure le nerf optique et l'aile temporale qui deviennent respectivement la petite et la grande aile du sphénoïde.
- L'ossification enchondrale de ces différentes pièces débute vers la 7^e- 8^e semaine de gestation.
- La partie faciale de l'orbite: os maxillaire, lacrymal et zygomatique a une origine membraneuse. L'ossification se fait entre le 6^e et le 7^e mois de gestation.

II- Constitution de l'orbite (1, 2) :

On décrit à l'orbite quatre parois, quatre bords, une base et un sommet.

A- les parois : Figure 1

1- paroi supérieure ou toit :

Formée en avant par la portion orbitaire de l'os frontal et en arrière par la petite aile du sphénoïde.

Près du bord antérieur se situent deux dépressions, l'une latérale : la fossette lacrymale, l'autre médiale : la fossette trochléaire.

Relativement mince, cette paroi sépare l'orbite de la fosse crânienne antérieure où reposent les lobes frontaux des hémisphères cérébraux.

En avant, elle sépare l'orbite du sinus frontal.

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

2- paroi externe :

Dirigée obliquement en arrière et en dedans, elle est constituée dans son étendue par l'os malaire et la grande aile du sphénoïde.

Elle est épaisse, résistante, en rapport avec la fosse temporale externe.

3- paroi inférieure ou plancher :

formée en avant par la face supérieure du maxillaire supérieur, en dehors, l'apophyse orbitaire de l'os malaire et en arrière par le processus orbitaire de l'os palatin.

Elle est parcourue par le nerf infra-orbitaire, branche terminale du nerf maxillaire et les vaisseaux infra-orbitaires, d'arrière en avant dans le sillon puis dans le canal infra-orbitaire qui s'ouvre 5 à 6 mm sous le bord infra-orbitaire, à 3 cm de la ligne médiane.

Cette paroi extrêmement fine sépare l'orbite du sinus maxillaire.

4- Paroi médiale ou interne :

Verticale, constituée d'avant en arrière par l'apophyse montante du maxillaire supérieur, l'unguis (os lacrymal), l'os planum, l'ethmoïde et la partie antérieure de la face externe du sphénoïde.

Très mince, elle est en rapport étroit avec les cellules ethmoïdales et la partie antérieure du sinus sphénoïdal. En avant, le sac lacrymal repose dans la fossette lacrymale de l'unguis qui le sépare des fosses nasales.

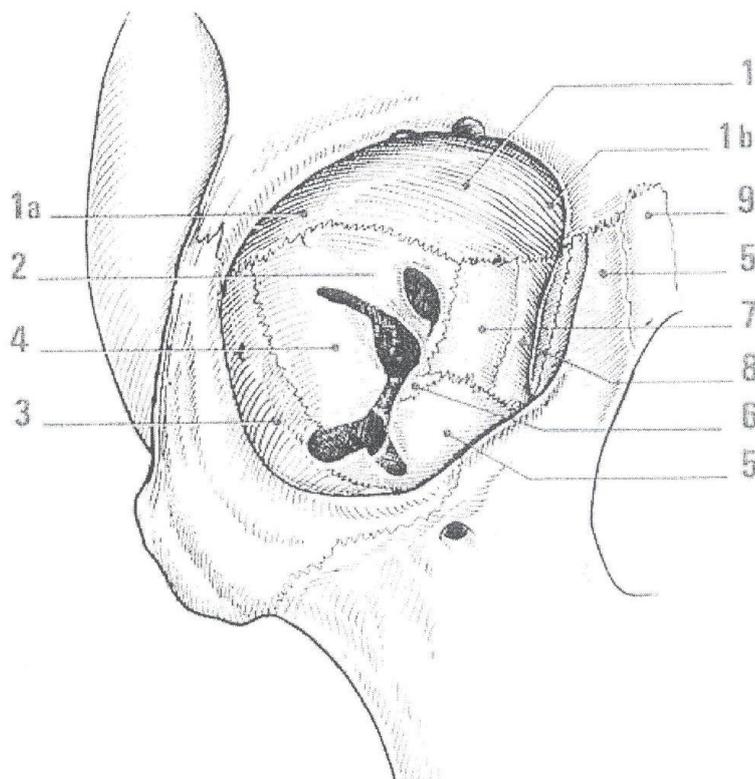


Figure 1 : Parois orbitaires :

1. os frontal ; 1a. processus zygomaticus ; 1b. apophyse orbitaire médiale ; 2. petite aile de l'os sphénoïde ; 3. os zygomaticus ; 4. grande aile de l'os sphénoïde ; 5. os maxillaire ; 6. apophyse orbitaire du palatin ; 7. ethmoïde ; 8. os lacrymal ; 9. os nasal

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

B- Les bords de l'orbite :

Les parois de l'orbite se continuent lune avec l'autre en formant quatre bords ou angles.

1- Bord supéro-médial :

Unissant les parois médiale et supérieure, il est constitué par les sutures fronto-maxillaire, fronto-lacrymale et fronto-ethmoïdale d'avant en arrière.

La suture fronto-ethmoïdale présente les ostiums des foramens ethmoïdaux antérieur et postérieur.

2- Bord inféro-médial :

Se confond en avant avec l'orifice supérieur du canal lacrymo-nasal, il répond aux sutures ethmoïdo-maxillaire et sphéno-palatine.

3- Bord supéro-latéral :

Présente la fissure orbitaire supérieure (la fente sphénoïdale), comprise entre la grande aile et la petite aile du sphénoïde et communicant avec la cavité crânienne.

4- Bord inféro-latéral :

Il est creusé d'une large ouverture, la fissure orbitaire inférieure qui fait communiquer l'orbite avec la fosse ptérygo-palatine.

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

C-La base de l'orbite :

C'est un large orifice qui a la forme d'un quadrilatère formé par l'os frontal en haut, l'os malaire en dehors et en bas, et la branche montante du maxillaire supérieur, en dedans le rebord orbitaire supérieur présente a son tiers médial l'échancrure sus-orbitaire.

D- le sommet :

correspond au trou optique, au canal optique de 5 a 8 mm de longueur et 4 mm de largeur, situé au dessus et en dehors de la fente sphénoïdale.

E- les orifices : figure 2

Plusieurs orifices perforent l'orbite :

1. Le canal optique :

C'est un conduit osseux trans-sphénoïdal qui fait communiquer l'étage antérieur de la base du crane et l'orbite, il présente deux orifices :

-Un orifice orbitaire ou trou optique, au dessous et un peu en dehors de cet orifice, se trouve un sillon antéro-postérieur dont la lèvre interne forme une saillie, le tubercule sus-optique qui donne insertion au tendon de Zinn.

-Un orifice endocranien.

Le trou optique livre passage au nerf optique et a l'artère ophtalmique.

2. La fissure orbitaire supérieure (fente sphénoïdale) :

Figure 3

C'est déhiscence entre les ailes du sphénoïde. Elle est traversée par:

- a- un système fibro-ligamentaire comportant le tendon de Zinn et le pédicule sphénoïdal du périoste orbitaire ;
- b- un ensemble vasculo-nerveux : certains éléments passent dans l'anneau de Zinn, les autres en dehors.
- Dans l'anneau de Zinn, passent, à la partie centrale les deux branches supérieure et inférieure du nerf oculo-moteur (III). le nerf abducens (VI) en dehors, le nerf nasociliaire en dedans et la racine sympathique du ganglion ciliaire au centre. La veine ophtalmique moyenne, inconstante.
- En dehors de l'anneau de Zinn passent de dehors en dedans ; les nerfs lacrymal, frontal et trochléaire (IV) et les veines ophtalmiques supérieure et inférieure.

3. La fissure orbitaire inférieure (fente sphéno maxillaire) :

Recouverte par le périoste orbitaire fait communiquer l'orbite avec la fosse ptérygo-palatine.

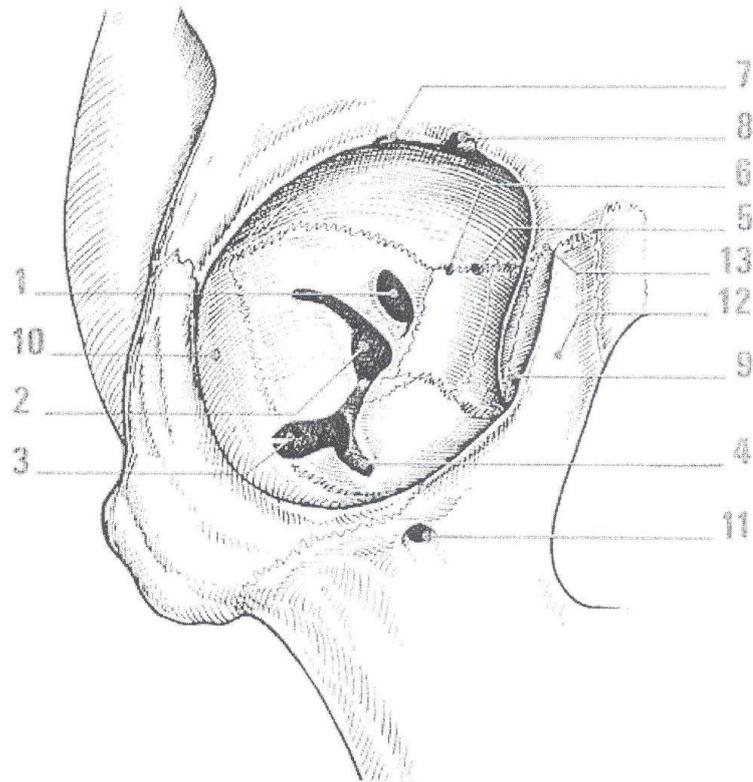


Figure 2 : Orifices de l'orbite.

1. Canal optique 2. Fissure orbitaire supérieure 3. Fissure orbitaire inférieure
4. Sillon infraorbitaire 5. Foramen ethmoïdal antérieur 6. Foramen ethmoïdal postérieur 7. Echancrure supraorbitaire 8. Incisure frontale 9. Orifice supérieur du canal lacrymonasal 10. Foramen zygomatiko-orbitaire 11. Foramen infraorbitaire 12. Crête lacrymale antérieure 13. Crête lacrymale postérieure

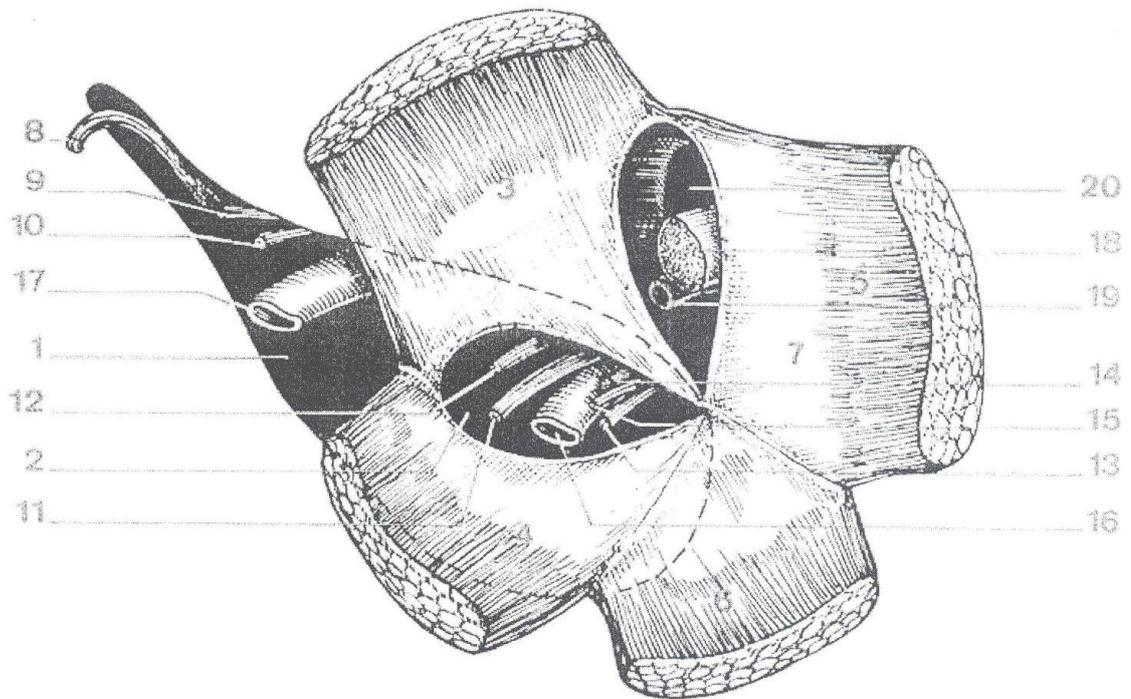


Figure 3 : Fissure orbitaire supérieure.

1. Fissure orbitaire supérieure 2. Anneau de Zinn 3. Muscle droit supérieur
 4. Muscle droit latéral 5. Muscle droit médial 6. Muscle droit inférieur 7.
 Tendon de Zinn 8. Nerf lacrymal 9. Nerf frontal 10. Nerf trochléaire (IV) 11.
 Nerf abducens (VI) 12. Branche supérieure du nerf oculomoteur (III) 13.
 Branche inférieure du III 14. Nerf nasociliaire 15. Racine sympathique du
 ganglion ciliaire 16. Veine ophtalmique moyenne 17. Veine ophtalmique
 supérieure 18. Nerf optique 19. Artère ophtalmique 20. Canal optique

III- Contenu de l'orbite

L'orbite osseuse est tapissée par le périoste qui n'adhère à l'os qu'au niveau du rebord orbitaire antérieur et au niveau des orifices postérieurs: canal optique et fissure orbitaire supérieure. Elle contient :

1. Le globe oculaire :

Avec ses trois enveloppes : sclère, choroïde et rétine .Il est situé à la partie antérieure de l'orbite, qu'il déborde en avant dans le plan horizontal : la ligne unissant les bords latéral et médial de l'orbite osseuse coupe le globe oculaire au niveau de l'angle irido-cornéen en dedans, de la sclère en dehors. Dans le plan sagittal, la ligne unissant les deux bords supérieur et inférieur est tangente au sommet de la cornée.

L'axe du globe oculaire, strictement antéro-postérieur, forme avec l'axe orbitaire un angle de 23°.

2. les muscles de l'orbite :

La cavité orbitaire contient sept muscles destinés à mouvoir le globe oculaire et la paupière supérieure. Ce sont des minces languettes insérées au sommet de l'orbite, pour la plupart, par un tendon commun ou tendon de Zinn qui entoure le canal optique à la manière d'un entonnoir.

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

a- le muscle releveur de la paupière supérieure :

Innervé par le rameau supérieur du nerf oculo-moteur (III), il prend naissance, par un tendon, sur la petite aile du sphénoïde immédiatement en avant du trou optique et sur la gaine optique.

b- les muscles droits : Figure 4

Les quatre muscles droits de l'œil, longs de 4 cm en moyenne s'étendent du fond de l'orbite à la sclère, en limitant un espace conique à base antérieure, fermé par le globe oculaire lui-même . Les fibres musculaires de chaque muscle droit naissent de deux bandelettes voisines de division de l'anneau tendineux commun. Il suit la direction de la paroi orbitaire correspondante pour se terminer en avant sur la sclère par un tendon au niveau du quadrant correspondant.

c- les muscles obliques : au nombre de deux

- le muscle oblique supérieur :

Naît au fond de l'orbite sur la portion supéro-médiale du trou optique, arrivé à l'angle supéro-médial de l'orbite, il se réfléchit en dehors et en arrière en coulissant dans une poulie de réflexion, qu'il faut respecter dans les abords supérieurs de l'orbite, passe sous le muscle droit supérieur et se termine sur la partie supéro-latérale de l'hémisphère postérieure de l'œil.

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

- le muscle oblique inférieur :

C'est le seul muscle qui ne se détache pas du fond de l'orbite, mais du bord latéral de l'orifice supérieur du canal lacrymo-nasal, il se dirige transversalement, passe sous le droit inférieur et se termine sur la partie inféro-larérale de 'hémisphère postérieure du globe.



Figure 4 : Origine des muscles droits.

1. Muscle droit supérieur ; 2. fissure orbitaire supérieure ; 3. nerf lacrymal ; 4. nerf frontal ; 5. nerf trochléaire ; 6. veine ophtalmique supérieure ; 7. anneau tendineux commun ; proprement dit ; 8. nerf abducens ; 9. branche supérieure du nerf oculomoteur ; 10. muscle droit latéral ; 11. branche inférieure du nerf oculomoteur ; 12. muscle droit inférieur ; 13. releveur de la paupière ; supérieure ; 14. muscle oblique supérieur ; 15. nerf optique ; 16. artère ophtalmique ; 17. veine ophtalmique moyenne ; 18. anneau tendineux commun , 19. muscle droit médial ; 20. racine sympathique du ganglion ciliaire ; 21. nerf nasociliaire.

IV- Les annexes

A- la glande lacrymale :

C'est une glande en grappe, plicaturée en C sur l'expansion fibreuse du muscle releveur de la paupiere supérieure. Cette plicature permet de lui distinguer deux portions : une portion orbitaire et une portion palpébrale.

Cette glande est logée a l'angle supéro-latéral de l'orbite, dans la fossette lacrymale creusée dans la portion orbitaire de l'os frontal.

B- les voies lacrymales :

Sont représentées par cinq formations étagées depuis l'angle interne de l'œil jusqu'au cornet inférieur, ce sont :

- Le lac lacrymal.
- Les points lacrymaux supérieur et inférieur.
- Les conduits lacrymaux.
- Le sac lacrymal
- Le canal lacrymo-nasal.

C- Les paupieres :

Placés en avant de l'orbite et du globe oculaire, elles assurent la protection du contenu orbitaire et l'étalement du film lacrymal sur la cornée.

Au nombre de deux de chaque côté, les paupières supérieure et inférieure, séparées par la fente palpébrale sont des structures cutanéomusculo-fibreuses complexes, richement vascularisées et innervées.

- Chaque paupière comporte huit plans superposés d'avant en arrière :
- La peau
- Le tissu cellulaire sous-cutané
- Le muscle orbiculaire de l'œil
- Une deuxième couche de tissu cellulaire lâche
- Une charpente fibreuse formée par les deux tarses supérieur et inférieur et le septum orbiculaire
- Les muscles rétracteurs des paupières ; représenté au niveau de la paupière supérieure par le muscle releveur de la paupière supérieure
- Une couche musculaire lisse
- Une couche muqueuse, la conjonctive.

V- Vaisseaux et nerfs de l'orbite

A-Vascularisation de l'orbite : Figure 5

Assurée an quasi-totalité par les branches de l'artère ophtalmique, issue du système carotidien interne, et en partie par des branches du système carotidien externe, principalement l'artère infra-orbitaire.

L'artère ophtalmique naît de l'artère carotide interne dans la cavité crânienne, pénètre l'orbite par le canal optique qu'elle traverse d'arrière vers l'avant sous le nerf optique.

A l'angle interne de l'orbite, elle fournit plusieurs branches collatérales destinées au contenu orbitaire, à la région palpébrale et aux fosses nasales. Ce sont :

- Les artères du nerf optique
- L'artère lacrymale
- L'artère centrale de la rétine qui perfore la capsule du nerf optique et chemine au sein du nerf jusqu'à la papille où elle se termine en ses deux branches supérieure et inférieure ;
- Les artères ciliaires postérieures qui perforent le pôle postérieur de la sclère.
- Les artères musculaires supérieure et inférieure ;
- Les artères ethmoidales antérieure et postérieure.
- L'artère sus-orbitaire et frontale externe
- Les artères palpébrales internes
- L'artère frontale interne

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

- L'artère nasale.

Les veines de l'orbite aboutissent aux deux veines ophtalmiques supérieure et inférieure. Celles-ci se dirigent, en arrière, vers la fente sphénoïdale qu'elles traversent au niveau de sa portion large et se jettent dans le sinus caverneux.

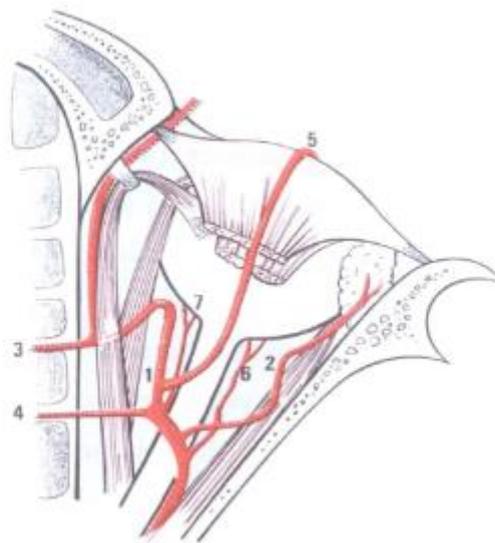


Figure 5 : Artère ophtalmique. Vue supérieure.

1. Artère ophtalmique
2. Artère lacrymale
3. Artère ethmoïdale antérieure
4. Artère ethmoïdale postérieure
5. Artère supraorbitaire
6. Artère ciliaire longue latérale
7. Artère ciliaire longue médiale

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

B- Les nerfs de l'orbite :

Les nerfs de l'orbite se distinguent en nerfs moteurs, sensitifs, sympathiques et sensoriels.

1. Innervation sensorielle :

Le nerf optique est constitué des axones des cellules ganglionnaires de la rétine, on lui décrit 3 portions :

1. La portion intra-oculaire représentée par la portion rétrolaminaire de la papille.
2. La portion orbitaire
3. La portion intracanaulaire.

Tout au long du trajet orbitaire, le nerf optique est entouré par les méninges.

2. Innervation motrice :

Les nerfs moteurs sont au nombre de trois :

- Le nerf oculo-moteur III: assure l'innervation motrice de tous les muscles de l'œil à l'exception du droit externe et du muscle grand oblique. Il transporte aussi les fibres de la motricité pupillaire.

Il se divise au niveau de la fente sphénoïdale, en deux branches qui traversent l'anneau tendineux de Zinn.

- Le nerf trochléaire IV : innerve le muscle grand oblique.

- Le nerf abducens VI : innerve le droit externe.

3. Innervation sensitive :

Assurée par le nerf ophtalmique V1, branche du nerf trijumeau. Ce nerf assure l'innervation de la glande lacrymale, de la peau du front, de la paupière supérieure et de la racine du nez et des fosses nasale. Il naît du ganglion de Gasser, passe dans le sinus caverneux et se divise en trois branches : le nerf frontal, le nerf lacrymal et le nerf nasociliaire.

4. Innervation végétative :

Le système sympathique dérivant de la chaîne cervicale sympathique assure la trophicité du globe oculaire, innervation du muscle de Muller et du muscle dilatateur de l'iris.

Le système parasympathique assure l'innervation de l'iridoconstriction.

PHYSIOPATHOLOGIE

L'exophtalmie résulte d'un conflit entre le contenant de l'orbite qui est une cavité osseuse inextensible et son contenu qui peut augmenter de taille par différents processus tumoraux.

La paroi de l'orbite peut elle-même être le siège d'une tumeur refoulant le globe en avant.

Les tumeurs de voisinage peuvent également se propager à l'orbite.

NOTRE ETUDE

PATIENTS ET METHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective qui porte sur 89 cas de tumeurs orbitaires colligés au service d'Ophtalmologie du CHU Hassan II de Fés sur une période de 4 ans entre Janvier 2005 et Février 2009.

Nous avons réalisé une fiche d'exploitation des dossiers médicaux ou sont recueillies en détail :

Les données de l'interrogatoire :

- L'âge, le sexe, l'origine et la profession.
- Les antécédents personnels et familiaux
- Le début et le mode d'évolution
- Les signes fonctionnels : exophtalmie, masse tumorale, diplopie, douleur oculaire, baisse de l'acuité visuelle.

Les données de l'examen ophtalmologique :

- Mesure de l'acuité visuelle
- Examen de l'orbite
- Examen de la motilité oculaire et la sensibilité cornéenne
- Examen à la lampe à fente
- Examen du fond d'œil

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

L'examen général

Les résultats des examens complémentaires, radiologiques (TDM, IRM, radio des orbites et l'échographie oculaire et orbitaire), biologiques et le bilan d'extension.

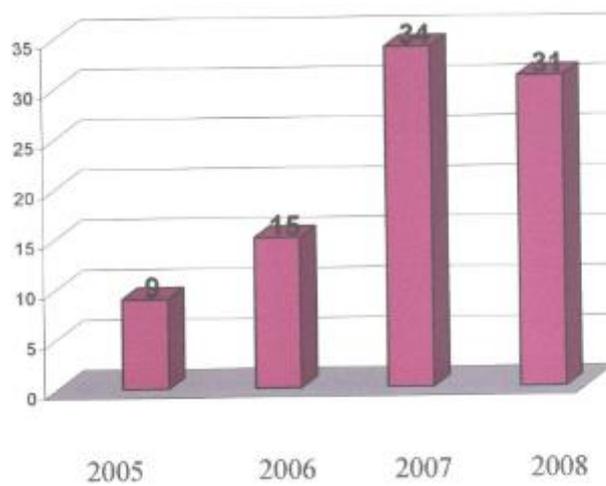
Le traitement effectué

Les résultats anatomopathologiques

L'évolution et les complications.

RESULTATS

I- Répartition selon les années



II- Répartition selon l'âge et le sexe

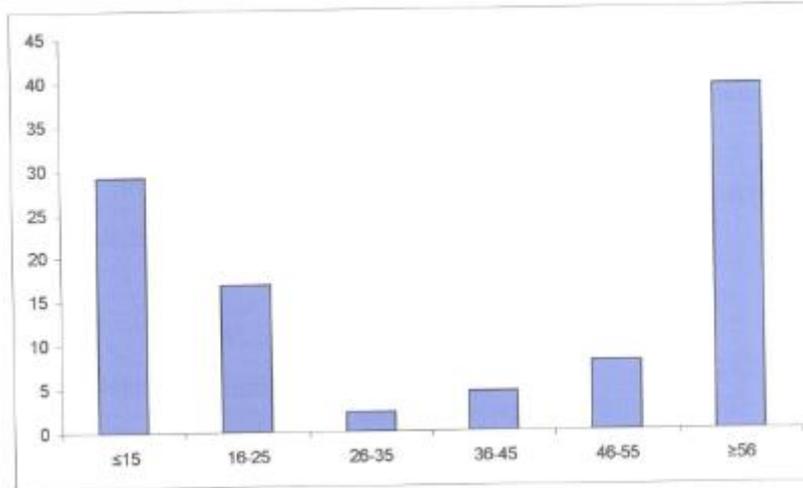
L'âge varie de 14 à 90 ans avec une moyenne de 41 ans.

L'âge moyen chez l'enfant est de 5,38 ans.

Le tableau ci-dessous illustre la répartition en fonction des tranches

d'âge :

Age	Nombre	Pourcentage %
≤15	26	29,21
16 - 25	15	16,85
26 – 35	2	2,25
36 – 45	4	4,50
46 – 55	7	7,86
≥56	35	39,33
Total	89	100



Répartition selon les tranches d'âge

Dans notre série, on note une légère prédominance masculine (47/89) soit un pourcentage de 53 %, par ailleurs une légère prédominance féminine chez l'enfant (15/26) soit 57 %.

III- Origine

L'origine urbaine est notée dans 57 % (51/89).

IV- Les antécédents

La notion d'exposition solaire prolongée est retrouvée chez 9 patients présentant une tumeur palpébrale.

La notion du traumatisme oculaire est notée chez 3 patients.

Le diabète et l'hypertension artérielle sont retrouvés chacun chez 4 patients

Une fille de 8 ans qui présente une tumeur conjonctivale sur xeroderma pigmentosum avec notion de consanguinité.

V- Les résultats cliniques

A- Délai d'admission :

Le délai d'admission moyen est de 2 ans avec des extrêmes allant d'une semaine à 18 ans.

B- Mode de début :

Dans la majorité des cas, ce début est progressif.

Dans 4 cas il est brutal.

C- Signes d'appel :

L'exophtalmie représente le signe d'appel principal des processus expansifs orbitaires chez 46 patients (52 %).

Une masse tumorale est retrouvée chez 43 patients (48 %).

Une baisse de l'acuité visuelle est notée chez 26 patients (29,2 %).

La douleur oculaire est rapportée chez 10 malades (11,27 %)

Une leucocorie constitue le signe révélateur chez 12 enfants (13,48 %)

Les autres signes fonctionnels sont représentés par un strabisme dans 3 cas, une amputation du champ visuel chez un patient et une rougeur oculaire chez 6 patients.



Énorme masse tumorale occupant l'orbite gauche



Énorme tumeur envahissant l'orbite gauche :
carcinome basocellulaire

D-EXAMEN CLINIQUE :

1-mesure de l'acuité visuelle :

L'examen de l'acuité visuelle n'est possible chez 17 patients 4 cause du jeune age.

L'acuité visuelle est chiffrée chez 72 patients.

Une perception lumineuse (PL) négative est notée chez 16 patients (22,2 %).

Une acuité visuelle comprise entre PL+ et 2/10 est présente chez 23 patients.

Elle est comprise entre 3/10 et 5/10 dans 5 cas.

Comprise entre 6/10 et 9/10 chez 10 patients.

Elle est égale a 10/10 chez 18 malades.

2- Siége de la tumeur :

La tumeur siége au niveau de l'orbite droit dans 45 cas (45 ,5 %), et au niveau de l'orbite gauche dans 42 cas (47,2 %).

L'atteinte est bilatérale dans 2 cas de rétinoblastome.

3- Caractères de l'exophtalmie :

L'exophtalmie est présente a l'examen chez 46 patients (52 %), elle est axile chez 15 patients et non axile chez 31 patients.

Toutes les exophtalmies de notre série sont non réductibles et non pulsatiles exceptés 2 cas d'hémangiomes qui sont réductibles et 1 cas d'angiome de l'angle interne qui est pulsatile et rénitent.

4-L'examen du cadre orbitaire :

On note un exorbitisme dans 12 cas, une tumeur palpable supérieure ou en supéro-externe dans 7 cas et une tumeur palpable à l'angle interne dans 10 cas.

5. Examen des paupières :

Tumeur localisée au niveau de la paupière supérieure dans 5 cas.

Tumeur localisée au niveau de la paupière inférieure dans 16 cas.

Un envahissement tumoral des 2 paupières dans 4 cas.

Une lagophtalmie chez 5 patients.

6. Examen de la motilité oculaire :

Un déficit oculo-moteur est retrouvé chez 22 patients (24,7 %).

7-Examen du segment antérieur : note :

- Un envahissement conjonctival : 23 cas.
- Une mélanose sclérale : 2 cas
- Un envahissement cornéen : 17 cas.
- Une atteinte de la sensibilité cornéenne : 3 cas
- Une tumeur limbique : 3 cas.
- Une hypertonie oculaire : 3 cas.
- Une leucocorie chez 12 enfants présentant un rétinoblastome.

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

8-Examen du fond d'œil :

Cet examen n'a pas pu être réalisé chez 30 malades car les milieux ne sont pas transparents.

Chez les autres malades on note :

Un œdème papillaire dans 4 cas (6,8%).

Un œdème maculaire dans 3 cas (5%).

Des plis rétinien dans 4 cas (6,8 %).

Une tumeur rétinienne blanc-jaunâtre dans un cas de mélanome choroïdien

Une tumeur rétinienne exophytique dans 6 cas correspondant à un rétinoblastome (10 %).

9- examen somatique :

L'examen clinique est le plus souvent normal, cependant on a noté :

Une altération de l'état général dans 10 cas (11,2 %).

Une hépato-splénomégalie chez un enfant présentant une histiocytose.

Une neurofibromatose de Recklinghausen est diagnostiquée chez un patient de 18 ans devant la présence de taches café au lait et d'un névrome plexiforme orbitaire.

Un syndrome de Goldenhar est diagnostiqué chez une fille de 3ans qui présente un dermoïde du limbe avec des appendices auriculaires, une scoliose et une dichotomie du pouce.

Une tumeur cutanée de la sphère ORL est retrouvée chez 6 patients.

Une dermatite actinique est retrouvée chez 2 patients présentant un carcinome baso-cellulaire palpébral.

VI- Résultats paracliniques

A-Bilan a visée ophtalmologique :

- L'angiographie rétinienne faite seulement chez 13 patients confirme l'oedème papillaire et maculaire dans 3 cas et les plis choroidiens dans 4 cas.
Elle précise les caractères d'une tumeur choroidienne.
- L'examen du champ visuel fait chez 11 malades, il est normal dans 9 cas et montre une amputation du champ visuel dans 1 cas de mélanome choroidien et 1 cas d'hémangiome caverneux.
- Le lancer montre une paralysie oculo-motrice dans 3 cas.

B-Bilan a visée étiologique :

La tomographie orbito-cérébrale est faite chez tous les patients excepté dans 11 cas (4 cas de kystes dermoïdes et 7 cas de tumeurs palpébrales localisées).

Il s'agit de:

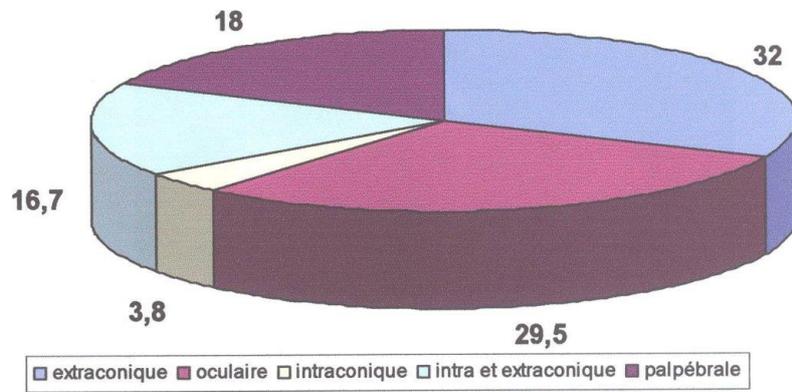
Tumeur extraconique dans 25 cas : 32 %

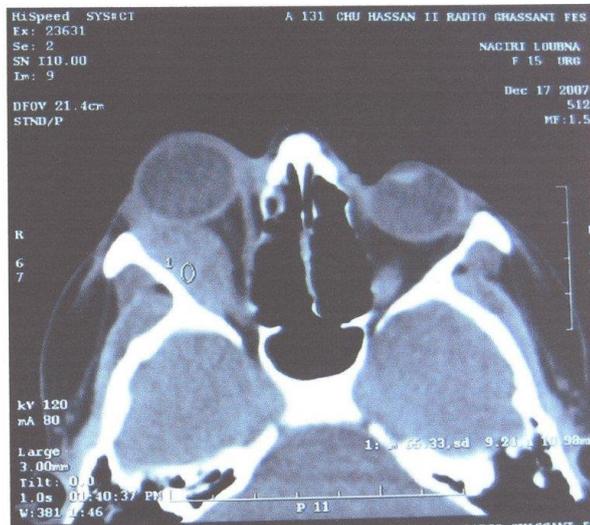
Tumeur oculaire dans 23 cas : 29,5 %

Tumeur intraconique dans 3 cas : 3,8 %

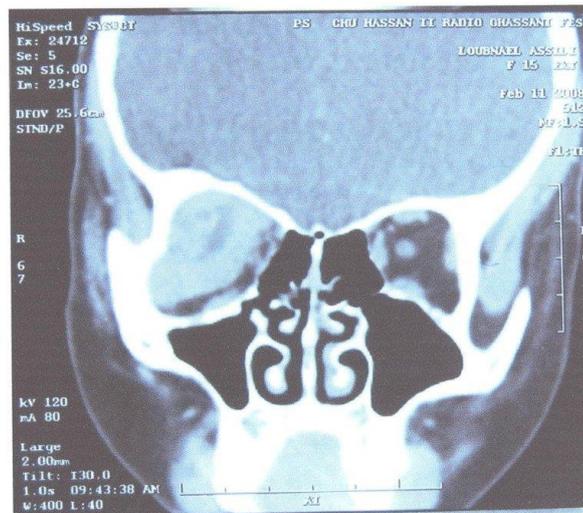
Tumeur intra et extraconique dans 13 cas : 16,3 %

Tumeur palpébrale dans 14 cas : 18 %.

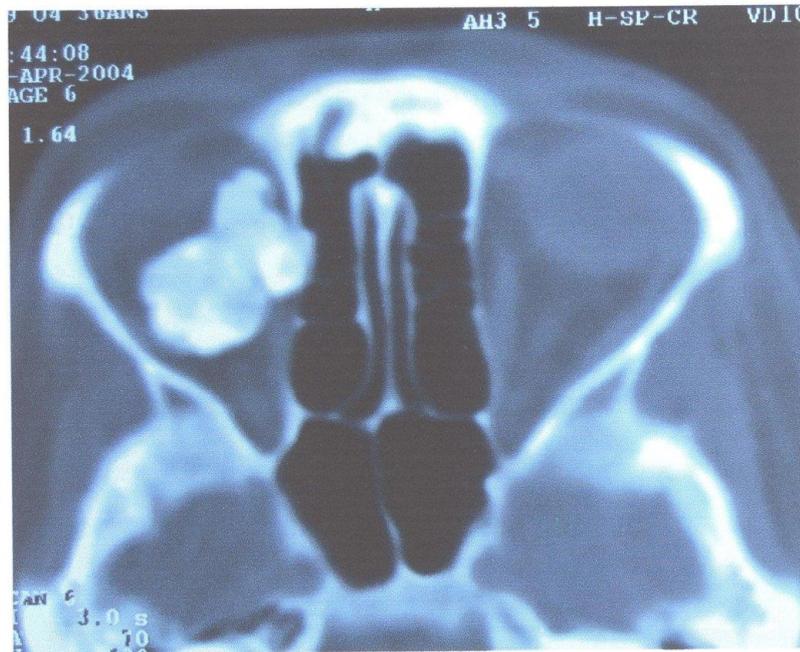




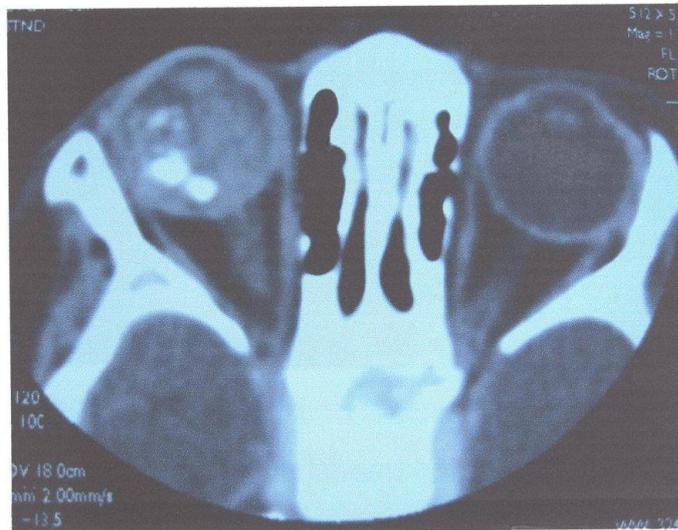
TDM coupe axiale : masse isodense localisée au niveau de la glande lacrymale et le muscle droit externe : lymphome



TDM coupe coronale : même tumeur avec extension orbitaire postérieure



TDM, coupe axiale : Tumeur hyperdense de la paroi médiale :
évoquant un ostéome ethmoïdal



TDM coupe axiale : tumeur intraoculaire avec calcification :
Rétinoblastome

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

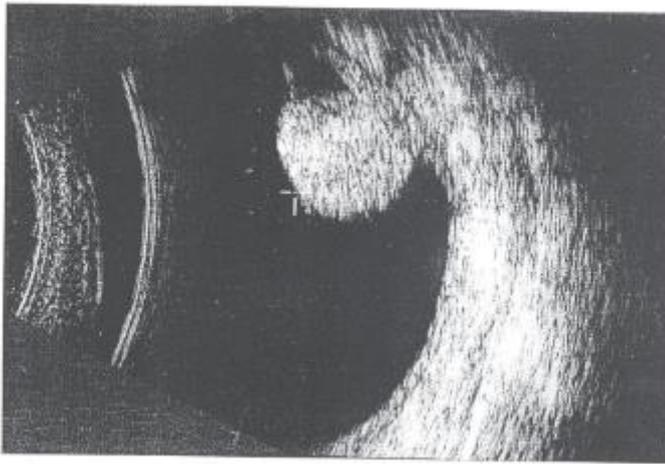
2- L'échographie oculaire en mode B :

Réalisée chez 28 patient. Elle est normale chez 9 patients

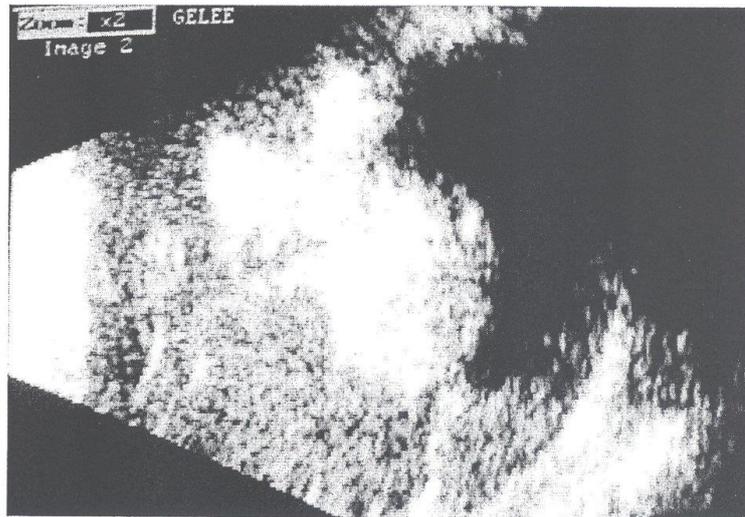
Elle a permis de mettre en évidence :

- Une tumeur rétinienne intraoculaire avec des calcifications dans 12 cas de rétinoblastome.
- Une tumeur choroidienne dans 3 cas.
- Des échos intravitréens chez un patient.

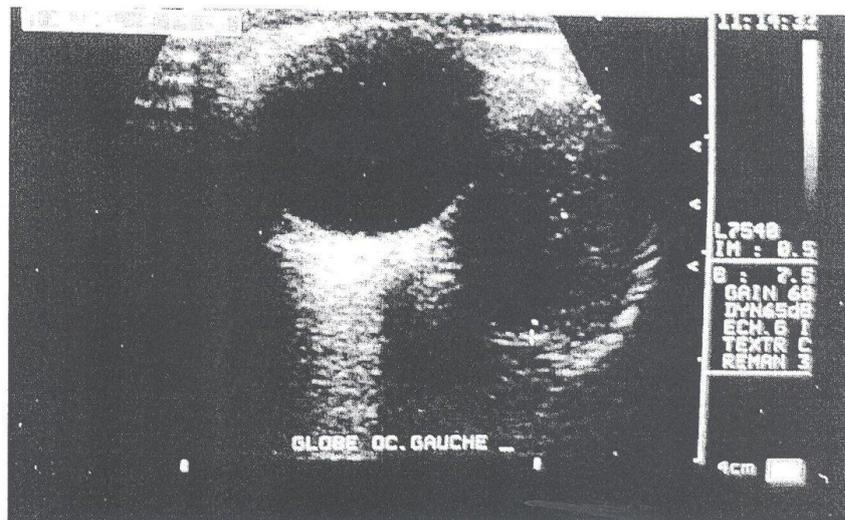
L'échodoppler tumoral est réalisé devant la suspicion d'un hémangiome supérieur mais il est revenu normal.



Echographie oculaire : Tumeur intraoculaire évoquant un mélanome choroidien



Échographie oculaire : tumeur intraoculaire avec présence de calcifications évoquant un rétinoblastome



Échographie orbitaire : masse tissulaire homogène
adénome pléomorphe

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

3-L'imagerie par résonance magnétique (IRM) : faite dans 9 cas, a permis de compléter les données de la TDM concernant l'orientation étiologique et l'extension de la tumeur

C- Bilan d'extension :

Fait en cas de suspicion de tumeur maligne.

Fait appel à la radiographie de thorax, l'échographie abdominale et la TDM thoraco-abdominale.

Ce bilan a révélé la présence de:

Métastases pulmonaires dans le cas de rhabdomyosarcome.

Des adénopathies thoraciques dans 1 cas de mélanome choroidien et sous parotidiens dans 1 cas de sarcome conjonctival.

D-Bilan biologique :

La numération formule sanguine montre une anémie hypochrome microcytaire dans 11 cas ;

Un syndrome inflammatoire (VS et CRP élevés) est présent dans 7 cas.

Un bilan de la crase et un ionogramme sont sans particularités.

VII- Le traitement

A- Traitement chirurgical :

Parmi les 89 patients de notre série, 84 soit 94 % ont bénéficié d'un traitement chirurgical. Il s'agit d'une :

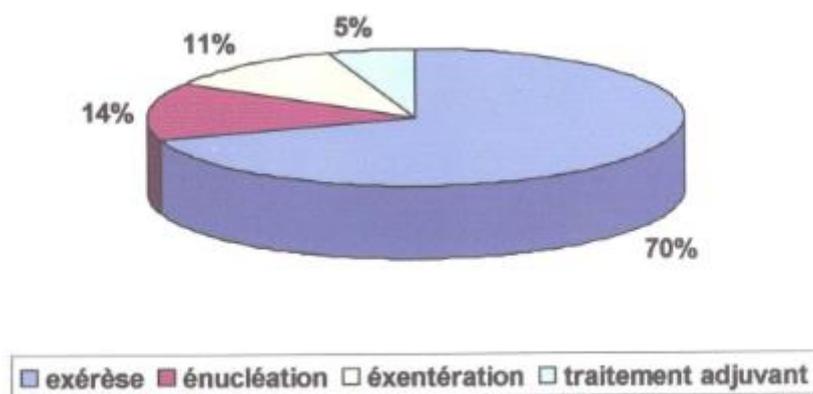
Exérèse dans 62 cas (70 %)

Énucléation dans 12 cas (13,5 %)

Exentération dans 10 cas (11,2 %).

Pour les autres, 4 cas ont reçu une radiothérapie et/ou chimiothérapie.

Chez un enfant présentant un hémangiome capillaire, une surveillance est adoptée.



Type de traitement

L'exérèse est incomplète dans 3 cas. (un méningiome, un rhabdomyosarcome et un dermoïde du limbe

La voie d'abord neurochirurgicale avec abord fronto-temporal est utilisée chez 4 patients (un hémangiome caverneux, un mucocyste frontal, un méningiome et un rhabdomyosarcome).

Une orbitotomie latérale est réalisée chez 4 patients présentant un adénome pléomorphe)

Une orbitotomie médiale est pratiquée chez 8 patients : 4 ostéomes, 3 mucocystes fronto-ethmoïdaux, 1 angiome de l'angiome interne.



Aspect per-opératoire d'un ostéome ethmoïdal

B- Traitement adjuvant :

La radio-chimiothérapie est utilisée seule chez 4 patients (3 cas de rétinoblastome et 1 cas de sarcome conjonctival)

Elle est utilisée en complément à l'énucléation chez 5 enfants présentant un rétinoblastome et dans 2 cas de mélanomes et en complément à l'exentération dans 2 cas (lymphome orbitaire et rhabdomyosarcome).

Une chimiothérapie seule est utilisée chez un enfant présentant une histiocytose.

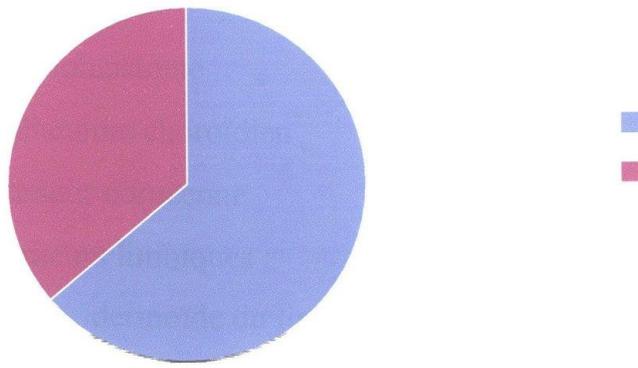
VIUI- Etude anatomopathologie

L'identification histologique n'est pas réalisée chez 4 patients, mais le diagnostic est porté sur les données de l'imagerie (échographie, TDM et IRM), il s'agit de :

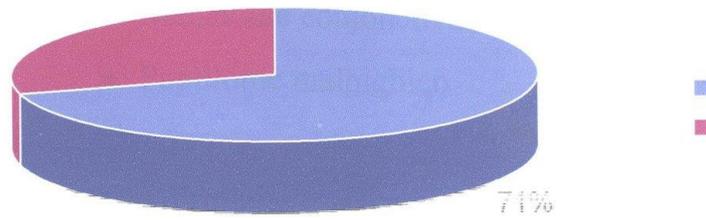
3 cas de rétinoblastome évolué avec métastases

1 cas d'hémangiome capillaire où la biopsie est contre indiquée.

Toutes les tumeurs de notre série sont primitives avec prédominance des processus malins 64 %. Elles sont plus fréquentes chez l'adulte (70,2 %) que chez l'enfant (29,2 %).



Répartition selon le type bénin ou malin



Répartition chez l'enfant et l'adulte

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

Les différents types anatomopathologiques sont répartis comme suit :

1- Tumeurs oculaires :

- Rétinoblastome : 13 cas
- Mélanome choroidien : 4 cas
- Tumeur cornéenne : 1 cas
- Tumeurs limbiques :
 - dermoïde du limbe : 2 cas
 - Mélanome limbique : 1 cas

2- Tumeurs conjonctivales :

- Carcinome épidermoïde : 9 cas
- Sarcome conjonctival : 1 cas
- Mélanome conjonctival : 1 cas
- Papillome malpighien : 1 cas

3- tumeurs d'origine osseuse :

- ostéome : 4 cas

4- tumeurs vasculaires :

- hémangiome caverneux : 1 cas
- hémangiome capillaire : 1 cas
- angiome de l'angle interne : 1 cas

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

5- tumeurs de la glande lacrymale :

- adénome pléomorphe : 4 cas

6- Lymphome orbitaire : 1 cas

7- Rhabdomyosarcome orbitaire : 1 cas

8- Histiocytose orbitaire : 1 cas

9- Tumeurs nerveuses :

- Ménigiome du nerf optique : 1 cas

- Ménigiome sphéno-orbitaire : 1 cas

- Névrome plexiforme orbitaire : 1 cas

10- Tumeurs palpébrales :

- Carcinome basocellulaire : 22 cas

- Carcinome spinocellulaire : 4 cas

11- Kystes dermotdes : 9 cas

12- Mucocèle fronto-ethmoidal : 4 cas

Chez l'enfant de moins de 15 ans, les étiologies sont représentées par :

Rétinoblastome : 13 cas/26 soit 50 %

Kyste dermoïde : 8 cas

Mélanome conjonctival : 1 cas

Carcinome spinocellulaire : 1 cas associé à la xeroderma pigmentosum

Dermoïde du limbe : 1 cas

Histiocytose : 1 cas

Hémangiome capillaire : 1 cas

IX- Evolution - Complication

Dans 54 cas (60,67%), l'évolution est marquée par la régression de la symptomatologie pré-opératoire avec un recul de 6 mois à 4 ans.

Cinq enfants ayant un rétinoblastome évolué sont décédés après radio-chimiothérapie.

La survenue de métastases hépatiques est notée 3 ans après l'énucléation chez une patiente de 42 ans suivie pour mélanome choroidien.

Une patiente de 17 ans opérée pour lymphome orbitaire a présenté des métastases vertébrales après 6 mois.

L'évolution est inconnue chez 12 patients, non revus à la consultation.

Quelques complications per-opératoires sont notées :

- Ptôsis dans 3 cas
- Une infection jugulée par l'antibiothérapie dans 8 cas
- Un ectropion dans 3 cas de tumeurs palpébrales

DISCUSSION

I- Aspects cliniques

1- L'Age et le sexe :

L'age moyen de notre série est de 41 ans avec un pic de fréquence élevée a partir de 56 ans.

L'age moyen est très différent selon les séries :

Levecq (3) : 52 ans

Garrafini (4) : 48 ans

Mittal (5): 28,56 ans

Parachkevova (6): 37,5 ans

Baghdadi : (7) 28,25 ans

Fikri (8) : 26 ans

La prédominance masculine est rapportée par la plupart des auteurs comme dans notre série.

2- Délai de consultation :

Il est en moyenne de 2 ans dans notre étude. Il est de 13,7 mois pour Baghdadi (7) et 732 jours pour Mittal (5).

Ce retard de consultation peut être expliqué par le bas niveau socio-économique et par la négligence des patients.

3- La symptomatologie clinique

La symptomatologie clinique des tumeurs de l'orbite dépend plus de leur localisation que de leur nature

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

L'exophtalmie unilatérale est le signe majeur, retrouvé dans 52 % dans notre série.

La fréquence des symptômes dans les différentes séries est rapportée dans le tableau suivant :

	Garaffini (4)	Mittal (5)	Notre série
exophtalmie	60	57	52
Masse tumorale	-	45	48
BAV	54	21	29,2
douleur	16	20,7	11,7
strabisme	14	4	3,37
ptosis	25	5	0
Leucocorie	-	-	13,48
Rougeur oculaire	-	16,3	6,74

4- L'examen clinique :

a- Caractères de l'exophtalmie (9, 10):

Protrusion du globe oculaire en avant du cadre osseux orbitaire, l'exophtalmie témoigne de l'existence d'un processus occupant l'espace à l'intérieur de l'orbite, refoulant en avant le globe oculaire.

Plusieurs critères permettent de définir une exophtalmie: son importance, ses caractères uni ou bilatéral, axile ou non, réductible ou non, pulsatile ou non, son sens et son évolution.

L'exophtalmie est suspectée à l'inspection de face avec une ouverture palpébrale paraissant augmentée. L'inspection de profil peut confirmer cette impression, mais c'est surtout l'examen du patient couché, en se plaçant à sa tête et en regardant tangentiellement ses cornées, qui met le mieux en évidence, la saillie des globes oculaires. Cependant, c'est l'exophtalmomètre de Hertel qui permet de confirmer et de quantifier l'exophtalmie.

L'exophtalmomètre de Hertel comporte deux appuis latéraux que l'on place au niveau des rebords orbitaires externes et deux miroirs gradués sur lesquels se projettent les cornées du patient. Il permet de visualiser la position des cornées par rapport au plan bicanthal externe.

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

Normalement, la valeur obtenue est inférieure à 18 mm. Lorsqu'elle est supérieure, ou lorsqu'il existe un écart supérieur à 2 mm entre les deux yeux, on peut affirmer l'exophtalmie.

Une autre façon de quantifier l'exophtalmie est radiologique : c'est le calcul de l'indice oculo-orbitaire :

$$\text{IOO} = \frac{\text{Longueur prébicanthale externe}}{\text{Longueur axiale}} \times 100$$

Le caractère axile ou non est important pour le diagnostic: les processus orbitaires diffus ou localisés à l'intérieur du cône orbitaire entraînent une exophtalmie axile, alors que les processus extraconiques entraînent une exophtalmie non axile. Dans ce cas, le sens de déviation du globe oculaire permet de localiser la tumeur.

L'évolution de l'exophtalmie est également un critère important pour apprécier la tumeur en cause : une évolution lente est en faveur d'un processus bénin, une évolution rapide plutôt en faveur d'un processus malin. Certaines exophtalmies surviennent de manière brutale, aiguë en quelques jours ; ce caractère aigu se voit dans certaines tumeurs : rhabdomyosarcome, ou lors de modifications intra-tumorales : hémorragie, nécrose, ouverture des parois de la tumeur avec réaction inflammatoire périlésionnelle.

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

Dans notre série, l'examen clinique objective une exophtalmie unilatérale chez 46 patients (52 %), elle est non axile dans 67,4 % et axile dans 32,6 %.

Baghdadi (7) objective une exophtalmie dans 97 % dans avec une déviation latérale dans 60 %.

Mittal (5) trouve une exophtalmie dans 57 %, axile dans 54 % et non axile dans 64 %.

Dans notre série, le caractère aigu est retrouvé dans 3 cas: un thabdomyosarcome, un lymphome et un hémangiome capillaire.

b- Examen orbitaire (9, 10):

I recherche l'existence d'une masse palpable retrouvée surtout lors de tumeur antérieure. La palpation douce périorbitaire et transpalpébrale note l'existence ou non d'une tuméfaction, sa localisation, sa consistance : dure, molle ou rénitente, sa mobilité par rapport aux plans cutanés et osseux et sa variabilité,

La tumeur est parfois visible dans un cul de sac conjonctival ; le retournement de la paupière supérieure peut montrer la masse.

c- Examen des paupières :

On recherche une lagophtalmie avec souvent une rétraction palpébrale, une fistulisation cutanée avec écoulement du contenu d'une tumeur.

Examen sensitif 4 la recherche d'un déficit dans le territoire du nerf supraorbitaire ou infraorbitaire.

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

d- Examen de la motilité oculaire :

Les troubles oculo-moteurs peuvent être secondaires au déplacement du globe oculaire ou à la compression ou à l'ischémie d'un ou plusieurs muscles ou nerfs oculomoteurs.

Ils se manifestent habituellement par une diplopie.

Le bilan oculomoteur précise l'importance de la déviation, la limitation d'action d'un ou plusieurs muscles. Le test de Lancaster confirme le déficit et permet son suivi.

e- Baisse de l'acuité visuelle :

La baisse de l'acuité visuelle est retrouvée chez 75 % de nos patients, chiffre qui rejoint celui trouvé par Baghdadi (7) 79,6 %.

Elle est inférieure à 3/10 dans 54,17 % ceci pourrait être expliqué par la fréquence des processus malins, 64 % dans notre série et par le caractère évolutif de ces tumeurs.

f- Examen Ophtalmologique :

Certaines tumeurs peuvent être responsables de signes oculaires parfois révélateurs :

-Des modifications conjonctivales : hyperhémie, chémosis, dilatations vasculaires.

-une kératite d'exposition liée à l'exophtalmie, la lagophtalmie et parfois à la sécheresse lacrymale.

-une anomalie pupillaire.

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

-Une cataracte ou une leucocorie.

-Une hypertension oculaire.

-Les anomalies du fond d'œil : assez fréquentes

- (Oedème papillaire ou atrophie papillaire témoignant de la compression du nerf optique
- Des plis choroidiens témoignant de la compression du pôle postérieur
- Une dilatation veineuse avec parfois un tableau d'oblitération de la veine centrale de la rétine.

L'angiographie à la fluorescéine confirme ces éléments.

Dans notre série, l'examen du fond d'œil est accessible dans 66,29 % trouve un oedème papillaire dans 6,8 % et des plis choroidiens dans 6,8 %. Fikri rapporte un oedème papillaire dans 12 %, une atrophie optique dans 19,6 % et des plis choroidiens dans 10,9 %.

g- Examen somatique :

La palpation des aires ganglionnaires préauriculaires, sous maxillaires et cervicales recherche la présence d'adénopathies satellites.

Un examen ORL est utile notamment dans les tumeurs propagées à partir des sinus.

L'examen général recherche des signes d'appel en faveur d'un processus primitif ou de localisations secondaires : palpation des seins, recherche d'hépatomégalie.

II- Aspects paracliniques

L'imagerie a pris une part de plus en plus importante dans le diagnostic, la stratégie thérapeutique et le suivi des tumeurs de l'orbite. Ce sont surtout la TDM et l'IRM et à moindre degré l'échographie qui vont permettre de localiser le processus, de voir ses limites, ses répercussions sur les structures adjacentes, son extension. De plus, l'imagerie est très utile dans la recherche de localisations à distance : système nerveux, foie, poumons en cas de lésions métastatiques.

A- Tomodensitométrie (13, 14) : TDM

La TDM est actuellement l'examen réalisé en première intention devant une suspicion de processus expansif orbitaire.

Elle doit être faite 4 fois en coupes axiales transverses dans le plan neuro-oculaire défini par Cabanis qui aligne cristallin, papille et canal optique et en coupes coronales.

Les coupes doivent être fines et déborder l'orbite

Sur les coupes horizontales, le contenu intracranien peut être étudié.

La TDM montre particulièrement bien les structures osseuses, les muscles oculo-moteurs, le globe oculaire. Elle permet de visualiser le processus, de le localiser, de préciser son siège intra ou extraconique et son extension.

Elle permet d'affirmer le caractère kystique ou solide de la lésion et l'existence ou non d'une capsule péri-tumorale.

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

Elle visualise la répercussion sur les structures voisines et les sinus péri-orbitaires.

L'injection de produits iodés, en dehors des contre indications, visualise une éventuelle prise de contraste par le processus.

Enfin, elle permet le calcul de l'indice oculo-orbitaire de Cabanis.

Normalement, sur une coupe axiale en plan neuro-oculaire strict, la ligne bicanthale externe.

$$\text{IOO} = \frac{\text{longueur prébicanthale externe}}{\text{Longueur axiale}} \times 100$$

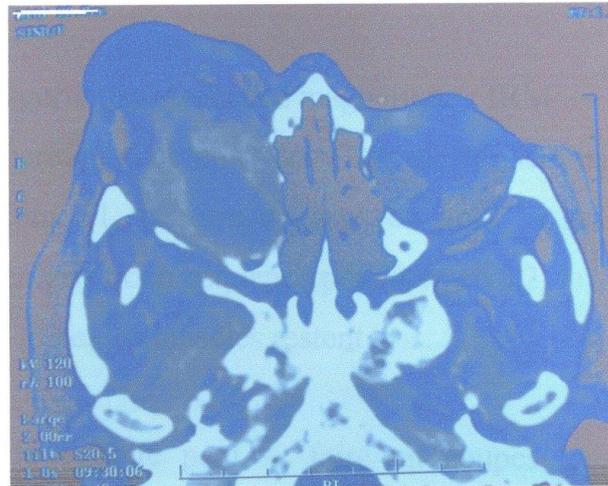
Si cet indice est supérieur à 70, il y a exophtalmie. On peut classer les exophtalmies en trois grades :

Grade I : IOO supérieur à 70 et inférieur à 100

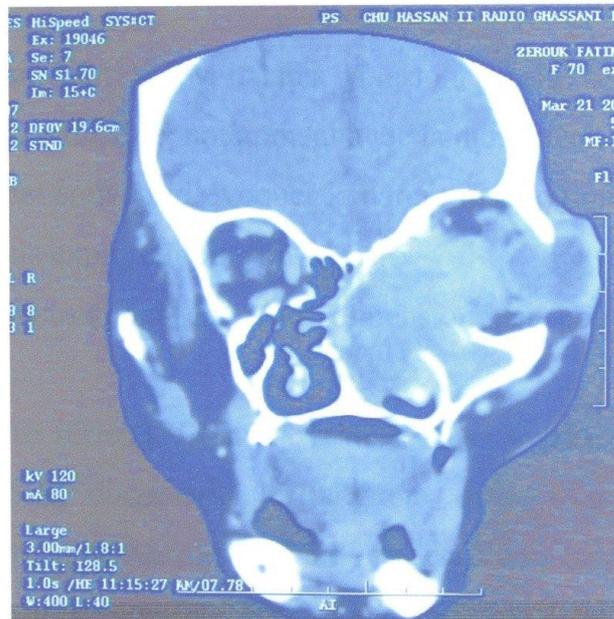
Grade II : IOO égal à 100

Grade III : IOO supérieur à 100

Des reconstructions tridimensionnelles sont possibles à partir des coupes axiales et coronales. L'acquisition hélicoidale améliore encore la qualité des images obtenues



TDM, coupe axiale : Tumeur fusiforme entourant le nerf optique évoquant un méningiome du nerf optique



TDM coupe coronale : tumeur orbitaire refoulant le globe

B- Imagerie par résonance magnétique : IRM

L'IRM permet d'obtenir deux types de séquence: en séquence pondérée en T1, le vitré apparaît en noir, la graisse en blanc, les muscles en gris et en séquence pondérée en T2, le vitré devient blanc, la graisse grise, les muscles restent gris.

L'étude de l'orbite peut se faire en coupes axiales, coronales et sagittales. L'exploration de l'orbite se fait dans tous ses axes sans avoir à mobiliser la tête du patient.

L'injection d'un produit de contraste, le gadolinium, permet de noter l'existence ou non d'un rehaussement du signal lésionnel après injection.

Comme la TDM, l'IRM localise la lésion, précise ses rapports souvent de manière plus fine, notamment avec la dure-mère.

Elle permet souvent d'évoquer la nature histologique du processus en cause, mais explore moins bien l'os.

Des reconstructions en trois dimensions et une angio-IRM sont possibles.

Dans notre série, l'IRM est réalisée chez 9 patients, elle a permis l'orienter le diagnostic histologique dans 1 cas de mélanome choroidien, d'hémangiome capillaire et d'une tumeur de la glande lacrymale et de préciser l'extension dans :

1 cas de méningiome du nerf optique avec extension intracrânienne

1 cas de rétinoblastome

1 cas de mucocele frontal avec lyse osseuse.

C- Echographie (12) :

L'échographie oculaire en mode B constitue l'examen de première intention en cas de masse développée à partir du globe oculaire (mélanome, rétinoblastome). Elle permet de la visualiser, la mesurer et souvent de la caractériser.

L'échographie orbitaire peut apporter des renseignements en cas de tumeur de siège antérieur: existence d'une capsule tumorale, des calcifications, des échos intratumoraux

Le Doppler couleur est indiqué pour l'étude de la vascularisation des tumeurs oculaires et des masses intra-orbitaires superficielles. [I est particulièrement utile en cas de suspicion de lésion vasculaire (angiome, varice).

Dans notre série, 28 patients ont bénéficié de cette exploration, elle a contribué au diagnostic de 12 cas de rétinoblastome et 3 cas de mélanome choroidien.

D- Radiographie standard :

Aucun patient de notre série n'a bénéficié de ces radiographies vu que la TDM est demandée en première intention.

E- Angiographie :

L'angiographie carotidienne est intéressante en cas de processus vasculaire, en particulier si une embolisation a visée thérapeutique est envisagée. Elle est actuellement supplantée par l'angioIRM.

F- Anatomie pathologique

Divers moyens permettent d'établir la nature histologique

1- Cytoponction (15):

La cytoponction à l'aiguille fine, par voie transcutanée ou transconjonctivale, éventuellement sous repérage échographique, ramène des cellules qui peuvent être examinées au microscope.

2- Biopsie et biopsie exérèse (9) :

La biopsie est un moyen plus fiable. Pratiquée sous anesthésie locale ou générale, elle permet un abord du processus par une orbitotomie le plus souvent antérieure, transcutanée. Le processus est visualisé et un fragment est résectionné.

Cette biopsie doit être transformée en biopsie-exérèse lorsqu'il s'agit d'un processus de petit volume.

La biopsie est contre indiquée devant :

- Une tumeur vasculaire : angiome
- Une tumeur lacrymale évoquant un adénome pléomorphe.
- Une méningocèle.

L'étude histologique de la biopsie ou de la pièce opératoire se fait selon diverses modalités : examen extemporané permettant d'obtenir une orientation du type histologiques et une certitude de recoups en zones saines. L'examen extemporané est toujours complété par l'examen après inclusion en parrafine.

Parfois, l'examen en microscopie électronique est indispensable, de même que les réactions immunohistochimiques.

L'immunohistochimie est intéressante au diagnostic des processus lymphoïdes, permettant d'affirmer le caractère malin ou bénin et son grade de malignité.

III- Etiologies

Nous distinguons :

Les tumeurs du globe oculaire : rétine, uvée, papille

Les tumeurs de la surface oculaire : conjonctive

Les tumeur du contenu orbitaire et glande lacrymale

Les tumeurs des annexes : paupières

Les tumeurs de voisinage a partir de la sphère ORL

A- Tumeurs du globe oculaire :

1- Rétinoblastome (9, 24, 25) :

C'est la tumeur la plus fréquente de l'enfant. C'est une tumeur maligne de la rétine d'origine embryonnaire. Elle survient chez l'enfant entre 1 42 ans, exceptionnellement après 5 ans.

Le diagnostic est en général fait devant une leucocorie, parfois un strabisme ou une hypertonie oculaire.

Le rétinoblastome a une croissance rapide, multicentrique, pouvant envahir les tissus avoisinants.

L'échographie montre des zones fortement échogènes, plurifocales paraissant non rattachées a la paroi du globe oculaire avec des calcifications caractéristiques.

La tomодensitométrie met en évidence la tumeur, les calcifications et l'extension loco-régionale et a distance.

L'IRM montre une masse en hypersignal en T1 et en hyposignal en T2 ; les calcifications intratumorales sont difficiles à trouver, elles se présentent sous forme d'hyposignaux en T1 et T2.

Dans notre série, parmi 26 enfants, 13(14,61% de toutes les étiologies) sont atteints de rétinoblastome, l'âge moyen est de 3 ans avec des extrêmes allant de 1 à 13 ans. L'atteinte est bilatérale dans 2 cas.

L'extension extraoculaire est notée dans 8 cas. 7 enfants ont subi une énucléation et un enfant une exentération. 8 enfants ont bénéficié d'une radiochimiothérapie.

Le pronostic est mauvais avec 4 enfants décédés.

Levecq rapporte 47 rétinoblastomes dans une série de 1257 tumeurs orbitaires. Pour Poso, le rétinoblastome représente 31,7 % de tous les cancers de l'œil avec une moyenne d'âge de 2,7 ans.



Rétinoblastome avec envahissement orbitaire



AspectTDM en coupe axiale :
rétinoblastome envahissant l'orbite

2- Mélanomes choroidiens (26, 27, 28) :

Les mélanomes choroidiens malins sont les plus fréquents des tumeurs oculaires chez l'adulte. Elles surviennent le plus souvent entre 50 et 60 ans. L'examen du fond d'œil et l'angiographie permettent le plus souvent le diagnostic.

Se localisent sur la choroïde dans 85 % des cas, le corps ciliaire dans 9 % ou sur l'iris dans 6 %.

L'envahissement orbitaire à travers le sclère représente la majorité des cas de mélanomes orbitaires. Il se fait essentiellement à partir des orifices scléraux : veines vortiqueuses et nerfs ciliaires.

L'échographie en mode B visualise la tumeur sous la forme d'une image convexe dans le vitré avec des échos de taille décroissante en raison de l'atténuation du tissu normal.

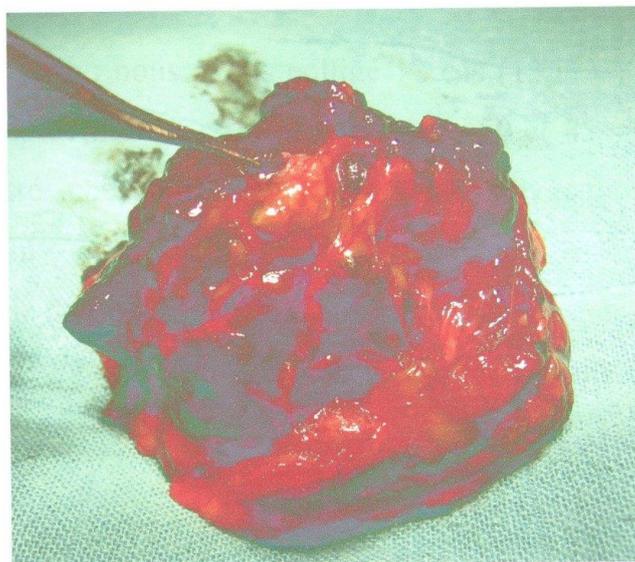
La TDM montre une hyperdensité spontanée intravitréenne homogène, bien limitée rehaussée par le contraste.

L'IRM montre un hypersignal en T1 à cause de sa teneur en mélanine et en hyposignal en T2. Le rehaussement est variable après injection.

Dans notre série, on retrouve 4 cas (4,5 %) de mélanomes choroidiens chez des femmes âgées entre 28 et 57 ans. Il n'a pas été noté d'envahissement orbitaire. Levecq rapporte 23% des mélanomes choroidiens.



Mélanome choroïdien de l'œil droit avec envahissement de l'orbite



Pièce d'exentération

B- Tumeurs conjonctivales (1, 29, 30) :

Le diagnostic de ces tumeurs est un diagnostic clinique et histologique.

La TDM n'est indiquée que dans les tumeurs volumineuses pour apprécier l'extension au voisinage.

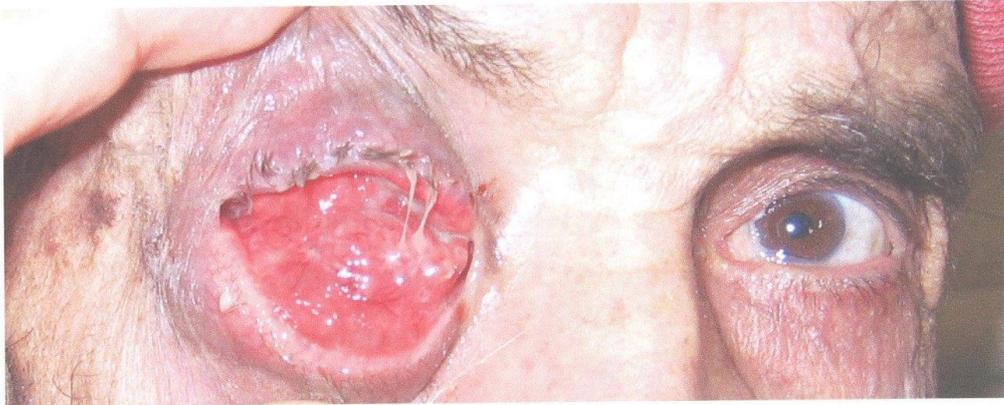
Elles sont le plus souvent malignes que bénignes. Surviennent vers Page de la cinquantaine avec légère prédominance féminine.

Il existe de très nombreuses variétés dont les plus fréquentes sont les tumeurs épithéliales subdivisées également en plusieurs groupes. Les carcinomes épidermoïdes sont les plus fréquents au Maroc.

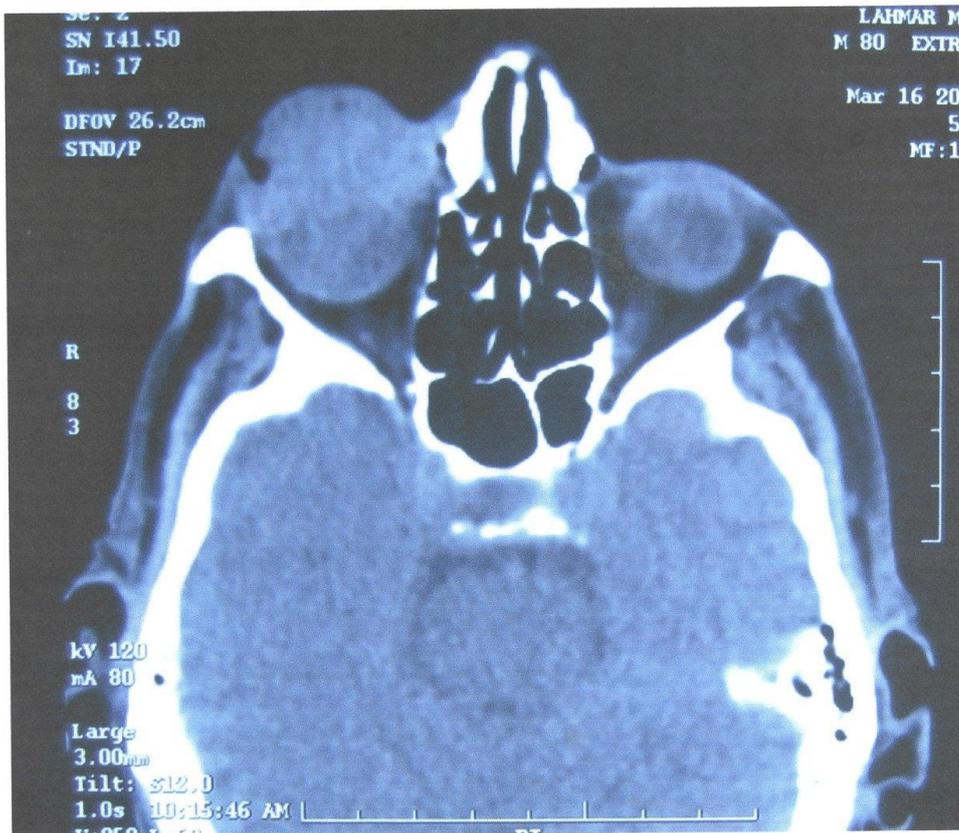
Cliniquement, l'extension à l'orbite se traduit par une induration orbitaire antérieure lors de la palpation des culs de sacs conjonctivaux et une diminution des mouvements oculaires.

Dans notre série : nous avons colligé 12 cas (13,5 %) avec 8 cas de carcinome épidermoïde. L'âge varie entre 50 et 75 ans, un seul cas est rencontré chez une fille de 6 ans suivie pour xeroderma pigmentosum

Dans la série de Levecq, les tumeurs conjonctivales représentent 18%. Poso rapporte 33,5 % de carcinome épidermoïde.



Tumeur conjonctivale œil droit



Aspect tomodensitométrique, coupe axiale : tumeur conjonctivale

C- Tumeur du contenu orbitaire et de la glande lacrymale :

1- tumeurs vasculaires (1, 31, 32, 33, 34, 35) :

Représentent 3,4 % des tumeurs orbitaires de notre série, il s'agit :

- d'un hémangiome caverneux chez un patient de 40 opéré par voie neurochirurgicale avec bonne évolution.
- d'un hémangiome capillaire chez un enfant de 12 ans traité par corticothérapie.
- et d'un angiome de l'angle interne chez un patient de 19 ans qui a bénéficié d'une exérèse.

Ces tumeurs sont plus fréquentes dans les autres séries :

- Garrafini (4) : 18 %
- Mittal (5): 15%
- Baghdadi (2) : 14 %
- Fikri (8) : 17 %
- Parashkevova (6) : 4%

a- Hémangiomes caverneux :

Représente la forme la plus fréquente, réalise une exophtalmie progressive, intéressant le plus souvent l'adulte jeune de la deuxième décennie. Dans les formes intraconiques qui sont les plus fréquentes, l'exophtalmie est axiale avec compression du nerf optique et plus choroidiens.

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

En TDM, la lésion est bien limitée, encapsulée, hyperdense, se rehaussant légèrement après injection.

C'est une tumeur bien encapsulée, constituée de larges espaces sanguins, limitées par de fines travées recouvertes de cellules endothéliales aplaties.

Le traitement est uniquement chirurgical. L'exérèse est facilitée par l'existence d'une capsule.

b- Hémangiome capillaire :

Tumeur bénigne, de survenue précoce. Cliniquement, elle se manifeste par une exophtalmie avec modification de la couleur de la peau en regard.

En raison de la fréquence régression spontanée dans 75 % à l'âge de 6 ans, le traitement actuel le plus utilisé est la corticothérapie intralésionnelle ou l'injection de produits sclérosants.

c- Lymphangiome (59) :

C'est une tumeur bénigne, rare, non encapsulée, diffuse, elle infiltre les tissus normaux des paupières et de l'orbite.

2- tumeurs nerveuses :

Les tumeurs nerveuses de l'orbite sont représentées essentiellement par les tumeurs du nerf optique, rarement par des tumeurs développées à partir des nerfs périphériques (neurofibrome) ;

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

a- les gliomes (1, 9, 10):

C'est une tumeur rare, bénigne, développée aux dépens des cellules de soutien du nerf optique. Elle atteint surtout l'enfant et l'adolescent.

Le pronostic dépend de deux facteurs : l'association à une maladie de Recklinghausen (27 %) et l'extension au chiasma.

La TDM montre un élargissement fusiforme tubulaire multilobulé du nerf optique iso ou hyperdense avec rehaussement après injection.

L'IRM montre un hypersignal périphérique en T2, elle objective bien l'extension endocranienne.

Dans notre série, on ne note aucun cas de gliome du nerf optique.

b- Les méningiomes (1, 9, 36, 37) :

Il s'agit de tumeurs développées aux dépens des enveloppes méningées du nerf optique, elles peuvent se situer sur tout le trajet du nerf, mais sont le plus souvent rencontrées dans sa portion intraorbitaire que dans sa portion canalaire. La tumeur engaine le nerf sans le pénétrer.

Ce sont des tumeurs rencontrées plus souvent chez l'adulte, fréquemment chez la femme de plus de 50 ans.

En faveur d'un méningiome, on peut retenir au scanner la présence de calcifications sur la gaine du nerf, la prise de contraste importante de la masse. L'image en rail d'hyperdensité linéaire de part et d'autre d'une zone hypodense correspondant au nerf optique.

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

Dans notre série : 1 cas de méningiome du nerf optique avec extension au chiasma et 1 cas de méningiome sphéno-orbitaires sont notés chez 2 femmes âgées respectivement de 58 et 50 ans.

Levecq rapporte également 2 cas de méningiomes du nerf optique soit 4.1%.

c- Schwannomes :

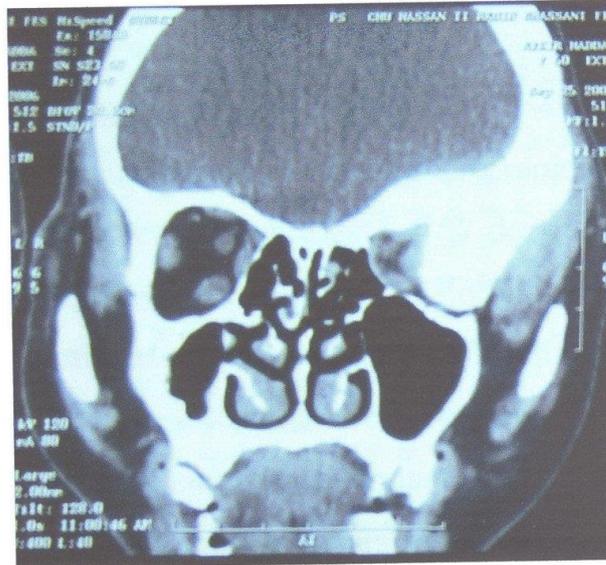
C'est une tumeur développée aux dépens des cellules de la gaine de Schwann qui entoure les nerfs périphériques, peut être associée à la maladie de Recklinghausen.

d- Neurofibromes ou névromes plexiformes :

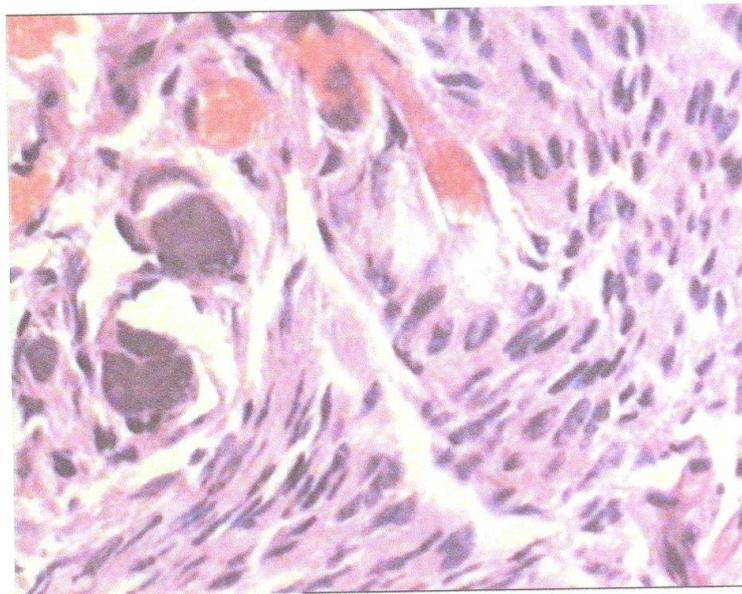
Sont des éléments de la maladie de Recklinghausen. La TDM montre un processus bien limité extraconique prenant le contraste.

Une variété est le névrome plexiforme qui se développe essentiellement dans la paupière supérieure et se propage à l'orbite.

Dans notre série : nous avons colligé 1 cas de névrome plexiforme dans le cadre d'une neurofibromatose de Recklinghausen chez un patient de 18 ans.



TDM, coupe coronale : extension intraorbitaire d'un méningiome sphéno-orbitaire



Aspect histologique d'un méningiome en plaque

3- Rhabdomyosarcome (24, 37) :

Il s'agit d'une tumeur maligne musculaire rapidement évolutive de mauvais pronostic et qui représente 4 % des tumeurs malignes de l'enfant ; Ils siègent dans 10 % des dans l'orbite.

Le tableau clinique le plus évocateur est celui d'une exophtalmie unilatérale a caractère inflammatoire et rapidement progressive.

La TDM est l'examen le plus performant pour mettre en évidence une ostéolyse tumorale, la tumeur apparait iso ou hypodense aux muscles et se rehausse intensément après injection.

La résonance magnétique montre un hypersignal en T1 et T2 par rapport a la densité musculaire et hyposignal par rapport a la graisse.

Plusieurs types histologiques sont décrits: le rhabdomyosarcome embryonnaire est le plus fréquent 80 %, suivi du type alvéolaire 10 %.

Le traitement est multidisciplinaire, associe chirurgie, chimiothérapie et radiothérapie.

Dans notre série, le diagnostic de rhabdomyosarcome de type embryonnaire est porté chez un patient de 23 ans devant le tableau d'une exophtalmie inflammatoire rapidement évolutive et qui a présenté des métastases pulmonaires et hépatique.

Le patient a bénéficié d'une exérèse tumorale incomplète avec radio et chimiothérapie.

Levecq trouve 2 cas de rhabdomyosarcome soit 4,1 %.

4- Lymphomes orbitaires (41, 42, 43):

Tumeur fréquente, touche également les 2 sexes et survient vers 60 ans, seul le lymphome lymphoblastique et le lymphome de Burkitt surviennent chez le sujet jeune.

Il s'agit d'une masse ferme irrégulière indolore. Il s'y associe une exophtalmie qui est souvent révélatrice (1/3 cas), un ptosis, une baisse de l'acuité visuelle, une diplopie.

La TDM montre une masse homogène, dense, prenant le contraste après injection, ses contours sont souvent nets avec une tendance à se mouler sur les structures orbitaires préexistantes, ou parfois mal limitées, sans lyse osseuse. La TDM ne permet pas de différencier lymphome et pseudotumeur inflammatoire.

La biopsie est le temps capital de diagnostic. Le traitement fait appel à la radiothérapie et à la chimiothérapie.

Dans notre série, le lymphome représente 1,12 % (1 cas), Baghdadi le rapporte dans 3,1 %.

5- Les Kystes dermoïdes (37, 44, 57) :

Ce sont des tumeurs congénitales bénignes désembryoplasiques d'origine ectodermique situées le plus souvent en regard d'une suture osseuse (queue ou racine du sourcil).

Les signes cliniques varient avec la localisation et l'extension de la lésion. Le signe le plus fréquent est l'exophtalmie non pulsatile irréductible.

L'échographie confirme la nature kystique. A la TDM, les limites sont nettes, à l'intérieur, on trouve des surfaces denses irrégulières.

Dans notre série, on recense 9 cas (10,11 %) de kystes dermoïdes avec un âge moyen de 12 ans, ce taux rejoint celui de Mittal : 11,3 %.

6- Tumeurs de la glande lacrymale (44, 45):

Responsables d'une exophtalmie non axiale, les tumeurs de la glande lacrymale sont souvent palpables au niveau de l'angle supéro-latéral de l'orbite et parfois visibles en retournant la paupière supérieure.

On oppose les tumeurs bénignes et malignes :

a- Adénomes pléomorphes :

Plus fréquents, ils représentent 40 % des tumeurs épithéliales lacrymales. Ils sont localisés habituellement à la portion orbitaire de la glande. Elles surviennent entre 20 et 70 ans, elles sont encapsulées et bien limitées. Cliniquement, ils se caractérisent par une évolution lente.

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

b- Tumeurs malignes :

Elles représentent 50 % des tumeurs épithéliales de la glande lacrymale, intéressant surtout les adultes plus âgés. L'évolution est plus rapide, avec une symptomatologie évoluant sur quelques mois et surtout des douleurs quasi constantes.

Dans notre série: 4 tumeurs de la glande lacrymales (4,5 %) sont colligés, tous des adénomes pléomorphes chez des femmes âgées entre 16 et 50 ans qui ont bénéficié d'une exérèse complète avec une bonne évolution. Ce taux rejoint celui trouvé par Mittal (4 %).



Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite



TDM, coupe axiale : tumeur de la glande lacrymale

7- Tumeurs malignes secondaires (46, 47, 48, 61) :

Ce sont des tumeurs pouvant intéresser l'orbite et / ou ses parois, ainsi que les régions avoisinantes et se propager à l'orbite.

Les cancers primitifs les plus fréquemment en cause sont le cancer du sein chez la femme, le cancer bronchique chez homme. D'autres cancers peuvent être en cause : digestif, du prostate, du rein et de la thyroïde.

La localisation orbitaire du neuroblastome est diversement appréciée par les auteurs : 14 435 %.

Les métastases orbitaires n'ont pas été retrouvées dans notre étude.

D- Tumeurs des paupières (49, 50, 60) :

Comme pour les tumeurs conjonctivales, l'exploration TDM n'est indiquée que dans le cadre du bilan d'extension. Ces tumeurs représentent 29,21 % de nos patients.

On distingue :

1- Le carcinome baso-cellulaire :

C'est la tumeur palpébrale la plus fréquente : 90 %, touchant le plus souvent la paupière inférieure puis le canthus interne et la paupière supérieure. Elle survient surtout après 60 ans. Le terrain de predilection est représenté par la peau claire avec exposition solaire importante et la kératose actinique.

L'extension initiale de la tumeur est d'abord latérale, le plus souvent en direction interne. Puis l'extension orbitaire débute à partir des canthus et se dirige le long de la paroi osseuse, vers l'apex. Dans un second temps, l'extension se fait d'une manière circulaire.

Dans notre série, Le carcinome basocellulaire représente la tumeur la plus fréquente chez le sujet âgé : 22 cas (22,72 %) avec un Age moyen de 68 ans et un envahissement de l'orbite dans 6 cas.

Les facteurs favorisants sont dominés par l'exposition solaire prolongée dans 41 % des cas et la kératose actinique dans 9 % des cas.

Parashkevova le rapporte dans 14,29 %.

2- Le carcinome spinocellulaire :

Il est plus rare. Il se développe souvent sur une lésion préexistante : kératose sénile, radiodermite, cicatrice de brûlure ou de lupus.

L'envahissement de l'orbite est plus rare. La TDM fait le diagnostic de siège et permet de juger l'extension, alors que le diagnostic de nature est histologique.

3 cas sont notés dans notre série.



Tumeur des paupières avec extension à l'orbite



Tumeur de l'angle interne avec extension orbitaire

E- Tumeurs propagées de la sphère ORL

a- Mucocéles (51):

Représente 1,3 % des processus expansifs de l'orbite. Généralement de découverte entre 40 et 50 ans. Les processus ethmoïdo-frontaux représentent 75 à 80 % de ces mucocéles.

Développées dans un sinus, ces formations contiennent du mucus, elles repoussent et érodent les parois osseuses et pénètrent ainsi dans l'orbite. Elles sont dues à une non-ventilation du sinus.

Les mucocéles frontales et ethmoïdales se manifestent par une masse palpable occupant le quadrant supéro-médial de l'orbite et refoulant le globe en bas et en dehors.

Ces processus touchent surtout l'adulte avec souvent des antécédents de sinusite, de traumatisme facial ou de chirurgie endosinusienne.

En TDM, la mucocéle est homogène, peu dense, ne se modifiant pas après injection sauf au niveau de sa coque.

En IRM, la lésion est bien limitée. En T1 le signal est variable selon le contenu (mucus, sang, pus). En T2 la lésion est en hyposignal, parfois en hypersignal en cas d'infection.

Dans notre série, 4 cas de mucocéles sont colligés soit 4,5 %.

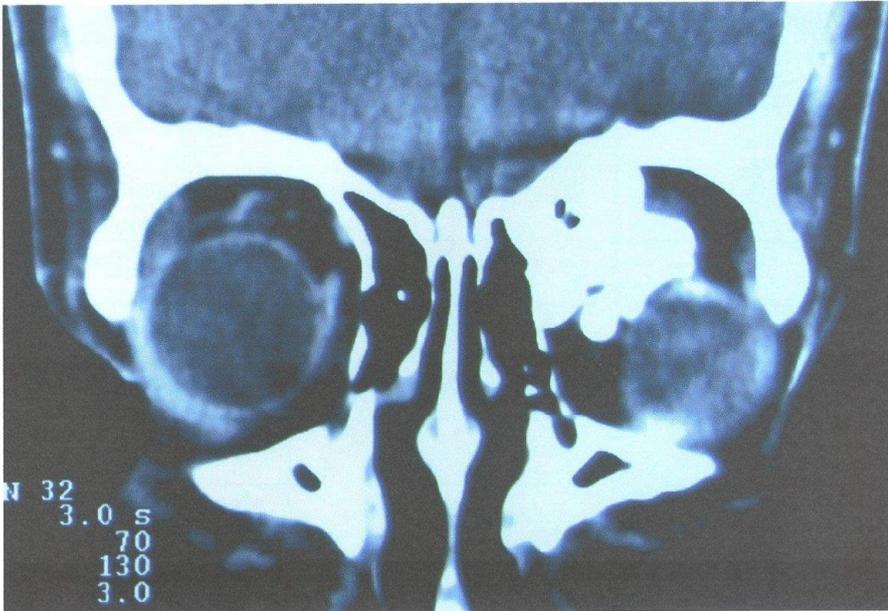
Garrafini les rapporte dans 14,6 %.

b- Ostéomes (52, 53, 54, 55) :

Tumeurs bénignes d'origine sinusienne, ils peuvent naître du sinus frontal, des cellules ethmoidales ou du sinus sphénoïdal et se développer vers la cavité orbitaire, leur évolution est lente, longtemps asymptomatiques, pouvant se manifester par la survenue d'une mucocéle si l'ostéome bloque le drainage sinusien.

La tumeur se manifeste habituellement avant 50 ans et est plus fréquente chez l'homme.

L'ostéome est retrouvé chez 4 patients dans notre série, âgés entre 16 et 45 ans, il s'agit de 3 ostéomes ethmoïdaux et 1 ostéome frontal.



Tumeur hyperdense de l'angle supéro-interne :
Ostéome ethmoïdo-frontal.



Ostéome : pièce d'exérèse

	Mittal (5)	Parash- Kevov (6)	Levecq (3)	Garrafini (4)	Baghdadi (7)	Poso (62)	Notre série
Rétinoblastome	-	-	3,47	-	-	31,7	14,6
Mélanome choroïdien	-	-	22,5	-	-	-	4,5
Tumeur vasculaire	15	4	1,35	18	14	-	3,37
Tumeur nerveuse	5	-	8,1	8,1	12,37	4,2	3,37
Lymphome	10,3	16	1,6	20,3	3,1	1,2	1,12
Rhabdomyosarcome	3,3	3,6	4,1	2	4,7	4	1,12
Tumeur lacrymale	4	-	2	14,85	1,56	-	4,5
Mucocèle	-	-	-	9,7	37,5	-	4,5
Ostéome	-	-	-	-	15,6	-	4,5
Kystes dermoïdes	11,3	12,5	6,25	-	-	-	10,11
Tumeurs conjonctivales	-	-	-	-	-	33,5	13,5
Tumeurs des paupières	-	42	-	-	-	8	29,21
Métastases	-	8	14,5	-	3,13	-	0

Tableau : pourcentage des différentes tumeurs dans la littérature

	Poso (62) %	Levecq (3) %	Notre série %
Paupières	8	6	29,2
Conjonctive	35	18,6	13,5
Tumeurs oculaires	33	68,9	23,6
Glande lacrymale	4	0,72	4,5
Orbite	20	5,5	29,2

Tableau : Localisation anatomique

IV- TRAITEMENT

A- But:

La chirurgie orbitaire peut avoir différentes visées : diagnostique, curative, décompressive et palliative.

B- Chirurgie :

1- Exérèse (9) :

Lorsqu'elle est possible, l'exérèse en totalité s'impose, facilitée par l'existence d'un plan de clivage : capsule ou pseudocapsule tumorales. En cas de tumeurs diffuses, l'exérèse maximale diminuant le tissu restant, facilite action de la radiothérapie ou de la chimiothérapie complémentaires.

Elle peut être élargie à l'os, aux structures voisines.

2- Voies d'abord (7, 16, 17, 18, 19, 20):

a- voie transconjonctivale :

L'abord se fait au niveau du cul de sac situé en regard de la tumeur.

En cas de tumeur intraconique, la désinsertion d'un muscle droit latéral ou médial permet de pénétrer dans le cône.

Son avantage est l'absence de cicatrice visible, son inconvénient est une exposition limitée de la tumeur.

Elle est intéressante en cas de tumeur antérieure, petite, permettant une biopsie ou exérèse rapides.

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

b- voie transcutanée :

C'est la voie la plus utilisée, permettant des orbitotomies antérieures, médiales ou latérales.

L'abord se fait au pourtour de l'orbite, près du rebord orbitaire :

- sous le sourcil en haut
- le long du pilier fronto-zygomatique en dehors
- le long du rebord inférieur en bas
- en regard de la crête lacrymale antérieure en dedans

L'incision cutanée est poursuivie par une ouverture du muscle orbiculaire pour atteindre le périoste orbitaire.

c- voie transcoronale :

Consiste à réaliser une incision cutanée d'un tragus à l'autre dans le cuir chevelu, et à décoller le scalp cutané et le muscle frontal jusqu'aux rebords orbitaires supérieurs.

Elle s'adresse aux tumeurs supérieures intra ou extraconiques.

Une incision hémicoronale ne décollant que la moitié du scalp peut permettre ce geste.

d- Orbitotomies :

Le site de l'orbitotomie est dicté par la localisation tumorale.

Une collaboration avec d'autres spécialistes neurochirurgiens, ORL, chirurgiens maxillofaciaux est indispensable pour réaliser certains abords.

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

- Orbitotomies antérieures: s'adressent aux tumeurs antérieures.
- Orbitotomies latérales avec dépose osseuse: divers abords cutanés permettent d'atteindre le pilier fronto-zygomatique : horizontale de Bercke, concave en arrière de Krénlein, en S allongé de Wright. Le temps osseux consiste en une dépose de la paroi latérale de l'orbite. Cette orbitotomie permet d'aborder la loge lacrymale, la moitié latérale de l'orbite intra et extraconique.
- Orbitotomies médiales (ORL): les voies paralatéronasale, médio ou transfaciale permettent d'aborder la partie médiale de l'orbite et l'ethmoïde.
- Orbitotomies supérieures: la voie de Dandy avec effondrement du plafond orbitaire permet d'aborder les tumeurs situées à la partie supérieure de l'orbite.
- Orbitotomies inférieures : rarement utilisées.

3- Enucléation :

Consiste en l'ablation du globe oculaire et de la partie la plus antérieure du nerf optique avec respect de la conjonctive et des muscles oculo-moteurs. Elle est suivie d'une reconstruction par in

implant. Les implants macroporeux colonisables d'hydroxyapatite sont les plus utilisés.

Dans notre série, l'énucléation est pratiquée chez 13,5 % des malades.

4- Exentération (21) :

Elle emporte la totalité de la cavité orbitaire, avec ou sans les paupières.

La reconstruction est envisagée soit dans le même temps ou secondairement et fait appel à des greffes ou lambeaux cutanés.

Dans notre série, elle est réalisée chez 10 patients soit 11,2 % des patients. Levecq l'a pratiqué chez 5 patients/1257.



Exentération chez un enfant présentant un rétinoblastome avec envahissement de l'orbite

C- Radiothérapie (22, 23) :

Elle trouve sa place soit en postopératoire en cas d'exérèse totale d'une tumeur à haut risque métastatique, ou inextirpable en totalité, soit en traitement initial après biopsie, par exemple dans les lymphomes.

D- Chimiothérapie :

La chimiothérapie fait partie de l'arsenal thérapeutique de certaines tumeurs malignes de l'orbite. Le type même en est le rhabdomyosarcome.

Dans quelques cas (méningiomes) une hormonothérapie peut être utilisée.

Conclusion

L'approche épidémiologique des tumeurs orbitaires est difficile, les auteurs ne s'accordent pas toujours sur les différentes classifications.

Les tumeurs de l'orbite sont multiples, peuvent être divisées en 3 groupes :

- Les tumeurs oculaires qui sont dominées par le rétinoblastome chez l'enfant et le mélanome choroidien chez l'adulte.
- Les tumeurs intra et extraconiques dominées par les tumeurs vasculaires, nerveuses et musculaires.
- Les tumeurs propagées à l'orbite à partir des annexes et des organes de voisinage.

Les tumeurs atteignent préférentiellement les sujets âgés avec un pic de fréquence entre 51 et 75 ans.

La symptomatologie clinique est dominée par l'exophtalmie, le cortège sémiologique varie selon la nature de la tumeur.

L'imagerie (TDM, IRM) est nécessaire pour préciser la topographie exacte de la tumeur, son aspect et son extension ce qui oriente le choix de la prise en charge et permet le suivi sous traitement.

Nos étiologies restent dominées par les tumeurs palpébrales chez le sujet âgé (29,2 %) et le rétinoblastome chez l'enfant (14,61 %).

Nous insistons sur la nécessité d'une coopération entre différents spécialistes : ORL, neurochirurgiens, radiologues, anatomopathologistes, oncologistes.

BIBLIOGRAPHIE :

1- Adenis JP, Morax S. Pathologie orbito-palpébrale. Rapport de la société française d'ophtalmologie (SFO), Masson, 1998.

2- Ducasse A, Anatomie de L'orbite, EMC, Ophtalmologie, 21-006-A-10, 1992, 6p.

3- Levecq L, De Potter P, Guagnini A-P. Epidémiologie des lésions oculaires et orbitaires adressées a un centre d'oncologie oculaire.

J Fr. Ophtalmol., 2005; 28, 8, 840-844

4- Garaffini T. Toussaint P. Millazo S. Turut P. Exophtalmie et tumeurs. Revue épidémiologique sur quinze ans. Ophtalmologie 1997; 11:1-5;

5- Mittal R, Orbital Tumors in India—A Cinico histopathological analysis, Orbit/ Plastic Surgery Session — I, 2006;

6- Parashkevova B. Balabanov C. Stateva D; Orbital tumors — clinical cases presentation, Journal of IMAB - Annual Proceeding 2007, book 1

7- Baghdadi H, Abord neurochirurgical des processus expansifs de Porbite. Thèse de Médecine n°3, 1997. Faculté de Médecine et de Pharmacie, Rabat.

8- Fikri K. Les exophtalmies unilatérales traitées en milieu neurochirurgical, a propos de 46 cas. These de Médecine n° 47, 1990. Faculté de Médecine et de Pharmacie, Rabat.

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

9- Ducasse A, Tumeurs de l'orbite de l'adulte. EMC, Ophtalmologie, 21-650-A-20, 1996, 20p.

10- Urvoy M, Toulmont PJ, Le Gall F, Jouan H. Tumeurs de l'orbite de l'enfant. EMC, Ophtalmologie, 21-650-A-10, 1996,9p.

11- Brun V, Lafitte F, M. Hamedani. Héran F, P. Koskas , O. Bergés , J. Chiras , J.D. Piekarski , Comment explorer une exophtalmie ? J. Neuroradiol., 2002, 29, 161-172.

12- Bergés O, Siahmed K, Echographie de l'œil et de l'orbite, EMC, Ophtalmologie, 2004, 21- 062- A- 10.

13- Ducasse A, Bonnet-Gausserand F, Menanteau B, Marcus C, Thelliez E, Imagerie de l'orbite, EMC, Ophtalmologie, 21- 050- A- 30, 1996, 22p.

14- Bergés O, Koskas P, Moret J. Imagerie de l'œil et de l'orbite : radiologie, échographie, scanner et résonance magnétique. EMC, Ophtalmologie, 21- 050- A- 10, 2000, 24p.

15- Roozitalab, MH. Farvardin M. Kumarl PV. Eghtedari M. Fine needle aspiration cytology of intraocular, orbital and eyelid lesions. Iran J Med Sci June 2006; Vol 31 No 2.

16- Bejjani G. Kimberly P. Cockerham O. Kennerdell J S. Maroon JC. A reappraisal of surgery for orbital tumors. Part I: extraorbital approaches. Neurosurg Focus 10 (5):Article 2,2001

17- Margalit N, Haim Ezer I, Fliss D, Naftaliev E, Nosek E, Kesler A. Orbital tumors treated using transcranial approaches:

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

surgical technique and neuroophthalmological results in 41 patients . Neurosurg Focus 23 (3):E11, 2007.

18- Park HJ, Yang SH, Kim IS, Sung JH, Son BC, Lee SW, Surgical Treatment of Orbital Tumors at a Single Institution. J Korean Neurosurg Soc 44 : 146-150, 2008.

19- Kaptanoglu E, Solaroglu I, Okutan O, Beskonakli E. Lateral orbital approach of intraorbital lesions. Journal of Ankara medical school. Vol 24, n°4, 2002.

20- Glieizal A, Béra JC, Lavandier B, Béziat JL. Voies d'abord craniofaciales des tumeurs orbitaires et découpe osseuse ultrasonique. J Fr. Ophtalmol, 2007 ; 30, 9, 882- 891 ;

21- Moriaux F, Parraco P, Patendtre P, Pellerin P. L'exentération orbitaire. J Fr. Ophtalmo. 2001, 24, 8, 865- 874.

22- Heerim N, Yong Chan A, Yoon-Duck K, Younghyeh K, Won Seog K. Prognostic significance of anatomic subsites: Results of radiation therapy for 66 patients with localized orbital marginal zone B cell lymphoma. Radiotherapy and Oncology xxx (2008) XXX—XXX,

23- Min-Su K, Kwan P, Jong Hyun K, Yoon-Duck K, Jung-II L. Gamma knife radiosurgery for orbital tumors. Clinical Neurology and Neurosurgery xxx (2008) xxx—xxx.

24- Morax S, L. Desjardins L. Urgences tumorales orbitaires pédiatriques. J Fr. Ophtalmol, article in press ; 2009.

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

25- Boumahdi F. Exophtalmies tumorales apport de l'échographie et de la TDM (a propos de 349 cas). Thèse n°86, Faculté de médecine Rabat.

26- Menif E, Callanec F, Lestrat JP, Thiébot J, Brasseur G. Métastases orbitaires d'un mélanome de la choroïde. J Radiologie, 1997, 78, 385 — 387.

27- De Potter P, Approches thérapeutiques actuelles du mélanome de la choroïde. J Fr. Ophtalmol, 2002, 25, 2, 203 — 211.

28- D'Hermies, Berges O, Meyer A, Gauthier B, Elmaleh C, Malek-chehine N, Renad G. J Fr . Ophtalmol, 2002, 23, 4, 408 — 412.

29- Tumeurs conjonctivales. EMC

30- Beby F, Kodjikian L, Roche O, Bouvier R, D. Donate D, Guerillon F, Chiquet C, Tanière P, Burillon C, Denis P. Tumeurs de la conjonctive bulbaire de l'enfant. Résultats de l'examen histologique de 42 lésions opérées. J Fr. Ophtalmol., 2005; 28, 8, 817-823.

31- Abry F. Kehrl P. Speeg-Schatz C. Hémangiomes orbitaires et palpébraux chez l'enfant : prise en charge thérapeutique. J Fr. Ophtalmol., 2007; 30, 2, 170-176.

32- Benson C. JD. Perry. Vascular orbital tumors. Chapter 90 vascular orbital tumors . 11/4/2006 7:44:42

33- Bouguila J. Yacoub K. Bouguila H. Ben Neji N. Sahtout S. Besbes G. Les hemangiomes caverneux intra-orbitaires. Rev Stomatol Chir Maxillofac 2008;xxx:1-4

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

34- D'Hermies F. Cherif N. Hurbli T. Berges O. Koscas P. Meyer A. Morel X. Lot G. Cophignon J. Renard G. Localisation inhabituelle préseptale d'un hémangiome caverneux orbitaire chez une patiente d'origine africaine. J Fr. Ophtalmol., 2000; 23, 6, 631-634

35- Rosen A. Glaser Y A. Respler D. Hemangioendothelioma of the orbit in a 3-month-old infant. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Extra (2006) 1, 188—191.

36- De Jesus O. Toledo M. Surgical Management of Meningioma en Plaque of the Sphenoid Ridge. Surg neurol. 2001; 55: 265 — 9;

37- M. Belmekki, M. El Bakkali, H. Abdellah, F. Benchrifa, A. Berraho. Epidémiologie des processus orbitaires chez l'enfant A propos de 54 cas. J Fr. Ophtalmol., 1999; 22, 3, 394-398

38- Berthout A. Jacomet PV. Putterman M. Galatoire O. Morax S. Traitement chirurgical des lymphangiomes orbitaires diffus de l'adulte : 4 propos de deux cas. J Fr. Ophtalmol., 2008; 31, 10, 1006-1017

39- Shields JA, Shields CL, Scartozzi R. Survey of 1264 patients with orbital tumours and simulating lesions. Ophthalmology 2004;111:997-1008.

40- Bojic L. Ivaniesevic M. Rogosic V. Galtovic D. Lesin M. Orbital meningiomas. Clinical observation. Acta clin Croat 2007: 46 (suppl 1): 7-11.

41- Demirci H. Shields CL. Karatza EC. Shields JA. Orbital Lymphoproliferative Tumors: Analysis of Clinical Features and

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

Systemic Involvement in 160 Cases. *Ophthalmology* Volume 115, Number 9, September 2008.

42- Benabid L. Desablens B. Brevet M. Malthieu D. Milazzo S. Turut P. Les lymphomes malins non hodgkiniens conjonctivo-orbitaires Etude rétrospective de 22 cas. *J Fr. Ophtalmol.*, 2005; 28, 10, 1058-1064.

43- Antunica GA. Marković I. Bahac M. Areni EC. Barac AI. Karman K. Primary orbital non hodgkin's lymphoma : case report : *Acta clin croat* ; 2007 : 46 (suppl 1), 113- 116.

44- Galatoire O. Hamédani M. Putterman M. Berges O. Morax S. Adénocarcinome au sein d'un adénome pléomorphe de la glande lacrymale A propos d'un cas. *J Fr. Ophtalmol.*, 2005; 28, 8, 896-901.

45- Ducrey N. Bernasconi O. Les affections orbitaires non traumatiques 4 Lausanne de 1965 4 1996. *J Fr. Ophtalmol.*, 1999; 22, 3, 377-382.

46- EL MEJJAD A. JOUHADI H. FEKAK H. RABI R. BENNANI S. BENIDER A. EL MRINI M. Métastase orbitaire d'un adénocarcinome prostatique. *Progrés en Urologie* (2005), 15, 85-88.

47- Gonzalez F. Lopez- Couto C. Orbital métastases : Areport of four cases and a review of literature. *Arch soc esp oftalmol* 2006; 81: 451-462.

48- Viswanathan S. Mukul D. Qureshi S .Ramadwara M. Arora B. Kane SV. Orbital medulloepitheliomas—With extensive local

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

invasion and metastasis A series of three cases with review of literature. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* (2008) 72, 971—975

49- Adenis J P. Sabatier A. Robert PY. Les tumeurs des paupières des personnes Agées. *J Fr. Ophtalmol.*, 2006; 29, 6, 687-693.

50- Moussala M. Mbakop A. Mekongo MO. Ndoumbe P. Diagnostic tardif des tumeurs oculo-orbitaires et médecine traditionnelles au cameron. A propos de 2 cas. *Médecine d'Afrique Noire* : 1998, 45 (1)

51- Randriamora JTM. Andrianilana H. Rarivomanana M. Raherizaka N. Rakotovao F. Rasoavelonoro VA. Volumineuse mucocèle frontale 4 extension orbito-palpébrale. *J Fr. Ophtalmol.*, 2005; 28, 1, 55-58.

52- Monteiro M. Borges S. Rosas R. Cruz J. Correia C. Perte transitoire de la vision causée par un ostéome orbitaire. *J Fr. Ophtalmol.*, 2007; 30, 21.

53- Benatiya Andaloussi I. Touiza E. Bhallil S. Oudidi A., Bouayed M.A. Daoudi K., El Alami MLN. Tahri H. A I. Orbital ostéoma case report. *Bull. Soc. belge Ophtalmol*, 300, 73-79, 2006.

54- Halhal M. Naciri M. Berbich O. Benabdellah W. Berraho A. Ostéome de l'orbite A propos d'un cas. *J Fr. Ophtalmol.*, 2000; 23, 9, 888-891.

55- Selva D. White VA. O'Connell X. Rootman J. Primary Bone Tumors of the Orbit. *Survey of ophtalmology* Vol 49 * Number 3 ° May—June 2004.

Mémoire de fin d'étude Les tumeurs de l'orbite

56- Saha S. Saha V P. Chattopadhyay S. Orbital And Paraorbital Tumors - Clinicopathological Profile And Surgical Management. Indian Journal of Otolaryngology and Head and Neck Surgery Vol. 54 No. 2, April - June 2002.

57- Taha S. Doe K. Compeyre S. Nogues L. Lopes M. Leriche R. Intraorbital dermoid cyst: Case report. Neurochir, 2009. Apr 13.

58- VanderVeen DK. Nihalani B R. Barron P. Richard. Anderson L. Optic nerve sheath fenestration for an isolated optic nerve glioma Journal of American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus, Volume 13, Issue 1, February 2009, Pages 88-90.

59- Bosch V, Juan Carlos Juarez C, Ordaz J C. Intralesional injection of OK-432 in pediatric orbital lymphangioma. Journal of American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus, Volume 13, Issue 1, February 2009, Page 1.

60- Cohen A J. Eyelid, conjunctival and orbital tumors. Survey of Ophthalmology. Vol 54, 1, Jan — Fev 2009: 47 — 73.

61- Prakalapakorn S G. Bernardino C R. Auclair. Grossniklaus H E. Carcinosarcoma of the orbit: Report of two cases and Rreview of the literature. Ophthalmology, 2008; 115, 11, 2065 — 2070.

62- Poso M Y. Mwanza JCK. Kayembe D L. Les tumeurs malignes de l'œil et des annexes au Congo-Kinshasa. J Fr. Ophtalmol., 2000; 23, 4, 327-332.