

LES PROCESSUS INTRA ORBITAIRES DE L'ENFANT A PROPOS DE 37 CAS

B. YACOUBI, M. AIT BACHIR, L. BERCHICHE, F. LABACI, T. BENBOUZID

*Service de Neurochirurgie.
CHU Bab El Oued. Alger*

RESUME

Les tumeurs intra orbitaires de l'enfant représentent une entité anatomo-clinique très variée, de diagnostic étiologique parfois difficile. Nous rapportons une série de 37 cas, dont 15 garçons et 22 filles, opérés entre janvier 1999 et janvier 2007, sur un total de 142 cas de tumeurs intra orbitaires traitées au cours de la même période, soit 26,05 %. L'âge moyen de nos malades est de 9 ans et varie de 1 mois à 16 ans. Le sexe féminin est légèrement prédominant et représente 59,45 %. L'exophtalmie reste le motif de consultation le plus fréquent. Le pronostic fonctionnel dépend de l'évolution de la maladie, du moment du diagnostic et de la qualité de l'exérèse chirurgicale. Dans notre série, comme dans la littérature, les tumeurs bénignes sont les plus fréquentes et représentent 70,3 % des cas, les tumeurs malignes seulement 16,2 %, où prédomine le rhabdomyosarcomes. Différents abord chirurgicaux ont été utilisés : l'abord fronto orbitaire monobloc dans 26 cas, l'abord latéral de Kronlein dans 07, l'abord sous ciliaire deux fois et une biopsie chez 02 patients. L'exérèse chirurgicale a été totale dans 26 cas (70,27 %) et partielle dans 9 cas (24,32 %). Une simple biopsie a été effectuée dans 2 cas.

Mots clés : Tumeurs intra orbitaires, Rhabdomyosarcome, Angiome caverneux

INTRODUCTION

Les tumeurs intra orbitaires de l'enfant posent souvent un problème de retard de diagnostic. En effet, ces enfants, en particulier ceux porteurs de gliomes des voies optiques, arrivent le plus souvent à un stade avancé de l'affection avec une vision très altérée et un volume tumoral important, situation d'autant déplorable que c'est à un âge périscolaire que se développent ces tumeurs. La chirurgie s'impose dans presque toutes les tumeurs intra orbitaires, seule ou en association avec la chimiothérapie et la radiothérapie.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective ayant intéressé 37 cas de tumeur orbitaires de l'enfant, opérées entre janvier 1999 et janvier 2007, sur un total de 142 cas de tumeurs intra orbitaires, tout âge confondu, soit 26,05 % des cas. L'âge moyen de nos malades est de 9 ans, avec des extrêmes de 1 mois à 16 ans. Les patients de sexe féminin sont plus fréquents, représentant 22 cas pour 15 garçons soit 59,45 %.

Le délai écoulé entre l'apparition de la symptomatologie clinique et l'hospitalisation est très variable allant de la naissance à 6 ans.

Les motifs de consultation sont par ordre de fréquence :

- L'exophtalmie..... 28 cas
- La baisse de l'acuité visuelle..... 13 cas
- Une cécité unilatérale..... 06 cas
- Troubles oculomoteurs..... 04 cas
- Le ptosis..... 05 cas
- Les signes inflammatoires..... 05 cas

L'EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE :

- L'exophtalmie est donc le signe le plus fréquent. Elle est parfois axiale, mais le plus souvent elle présente une déviation qui est déterminée par le siège de la lésion.

- La masse tumorale était palpable chez 17 malades, de siège variable : palpébrale supérieure (5 cas), angle supéro externe (9 cas), supéro interne (2 cas) et rebord orbitaire inférieur (1 cas).

- Les signes inflammatoires à type d'œdème palpébral, de chemosis, rougeur conjonctivale ont été notés chez 5 patients.

- Au fond d'œil, 12 patients présentaient un œdème papillaire et 6 avaient une atrophie optique.

LE BILAN RADIOLOGIQUE

La tomodensitométrie a permis de préciser la localisation de la tumeur, qui était de siège intra conique (10 cas), extra conique (21 cas), intra et extra conique (6 cas) et de mesurer le degré de l'exophtalmie selon la classification de Cabanis: Grade I : 9 cas, Grade II : 6 cas, Grade III : 6 cas .

ETUDE CLINICO-RADIOLOGIQUE

- *Gliomes du nerf optique* : 4 cas.

L'âge des patients était de 7 mois, 12 mois, 13 et 16 ans. L'exophtalmie est axiale, la cécité fréquente et retrouvée dans 3 cas. Le fond d'œil a montré une atrophie optique chez 3 enfants et un œdème papillaire chez le dernier.

L'examen tomodensitométrique effectué selon le plan neuro-oculaire montre une lésion intra orbitaire spontanément hyperdense, rehaussée après injection du produit de contraste (Fig. 1).

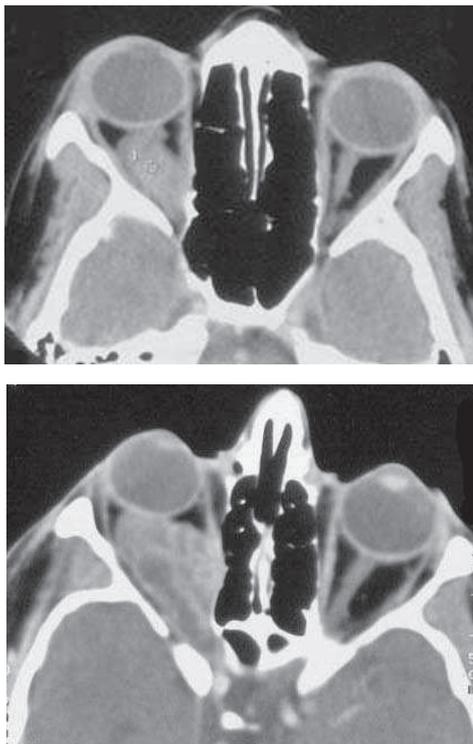


Fig. 1. TDM. En coupes axiales : Gliome du nerf optique stade V de Hudson avec élargissement du canal optique droit.

L'examen par la résonance magnétique montre une lésion en iso ou hypo signal en T1 et en hyper signal en T2, rehaussée après injection de produit de contraste. (Fig. 2)

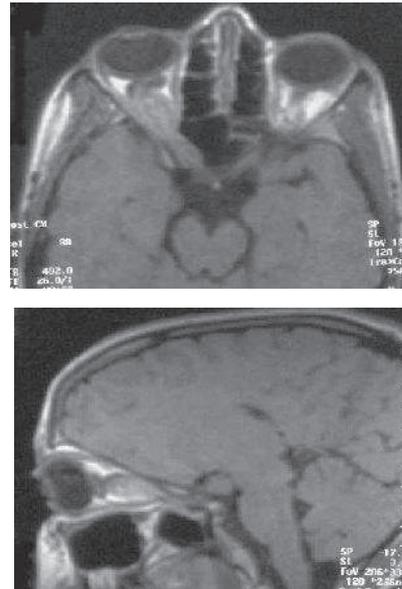


Fig. 2. IRM en coupe axiale et coronale en T1. Gliome du nerf optique droit en iso signal.

- *Méningiome ectopique* : ce sont des tumeurs développées aux dépens des vestiges arachnoïdiens embryonnaires. 2 cas âgés de 12 ans et 14 ans. L'exophtalmie est non axiale, le globe oculaire est dévié en bas, avec une tuméfaction frontale dure. L'acuité visuelle est de 5/10 et 6/10, le fond d'œil est normal. La tomodensitométrie (Fig. 3) montre une lésion extra conique, hétérogène, d'allure osseuse par endroits, comprimant les éléments nobles intra orbitaires (Fig. 3).



Fig. 3 : TDM en coupe axiale et coronale : Méningiome ectopique intra orbitaire droit

L'imagerie par résonance magnétique objective une image hypo intense en T1, hyper intense en T2 (Fig. 4).

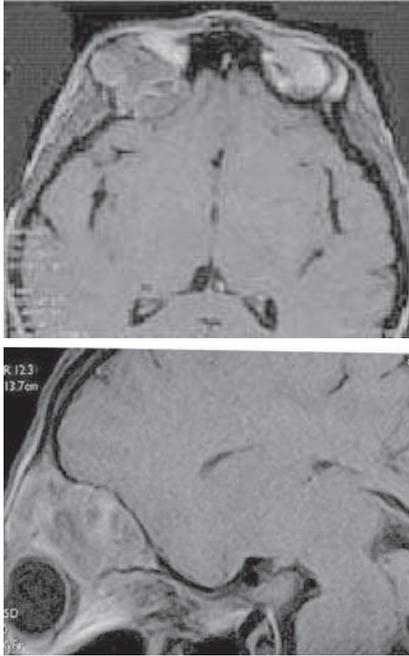


Fig. 4 : IRM en coupes axiale et sagittale en T1 : Méningiome ectopique.

- *Hémangiome capillaire* : 5 cas dont l'âge moyen est de 10,6 ans. L'exophtalmie est axiale dans 3 cas et déviée chez les 2 autres. La tuméfaction palpébrale est retrouvée chez 2 patients (Fig. 5).



Fig 5 : Tuméfaction Palpébrale gauche

La tomodensitométrie montre une image hypo dense intra orbitaire, rehaussée après injection de produit de contraste (Fig. 6). L'IRM montre une image en hypo signal en T1, hyper signal en T2, rehaussée après injection de produit de contraste (Fig. 7).

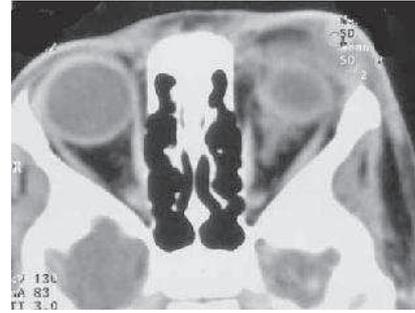


Fig. 6 : TDM en coupe axiale et coronale. Hémangiome capillaire



Fig. 7 : IRM en coupe axiale et sagittale. Hémangiome palpébrale à extension intra orbitaire gauche

- *Lymphangiome* : 3 cas âgés de 14 mois, 8 ans, 9 ans. L'exophtalmie est non axiale, avec une tuméfaction fronto orbitaire (Fig. 8).

Chez les trois cas on note la présence d'un chémosis important, avec ptosis. Une déformation du cadre osseux a été retrouvée dans 1 cas.

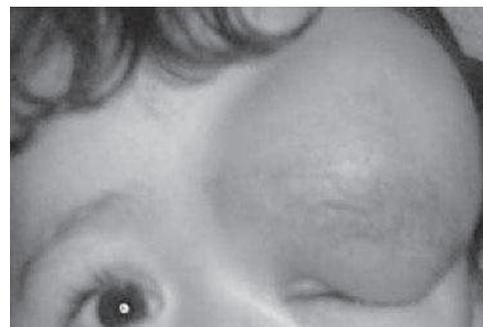


Fig. 8 : Tuméfaction fronto orbitaire gauche

La TDM, montre une lésion hypo dense, intra orbitaire à extension frontale, rehaussée après injection de produit de contraste (Fig. 9).

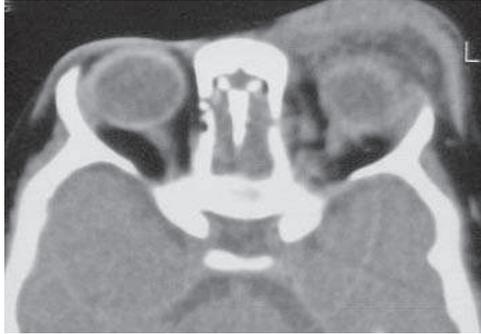


Fig. 9 : Tomodensitométrie en coupe axiale, Hémolymphangiome fronto orbitaire gauche.

L'IRM montre une image hétérogène en hypo signal en T1, hyper signal en T2, rehaussée après injection de produit de contraste (Fig. 10).

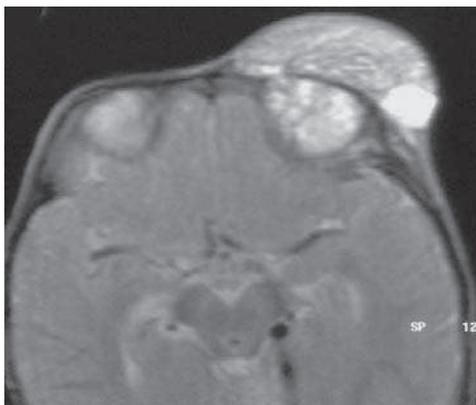
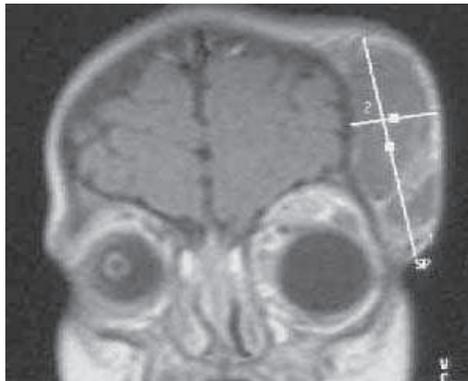


Fig 10 : IRM, hémolymphangiome fronto orbitaire gauche

- **Rhabdomyosarcome** : 3 cas, âgés de 5 ans, 6 ans et 8 ans. l'exophtalmie est sévère, de grade III, avec un ptosis et un chemosis dans tous les cas (Fig. 11).



Fig. 11 : Chemosis, ptosis, exophtalmie gauche

La tomodensitométrie montre une image intra et extra-orbitaire, très infiltrante, hétérogène, rehaussée après injection de produit de contraste, refoulant le globe oculaire en dehors (Fig. 12).

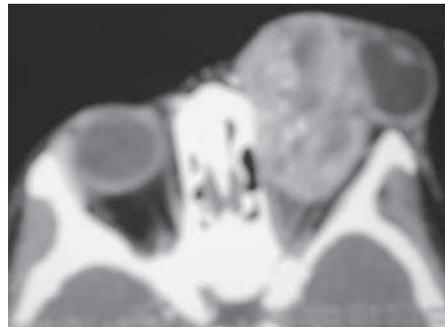


Fig. 12 : TDM axiale Rhabdomyosarcome intra orbitaire gauche

- **Fibrome ossifiant** : concerne 1 cas âgé de 14 ans. Le globe oculaire est dévié en bas, entraînant une dysmorphie faciale (Fig. 13).



Fig. 13 : Exophtalmie gauche, dysmorphie faciale

La tomodensitométrie (Fig. 14) montre une image intra orbitaire très hétérogène, rehaussée après injection de produit de contraste, refoulant le globe oculaire en bas et en dehors, avec une lyse osseuse.



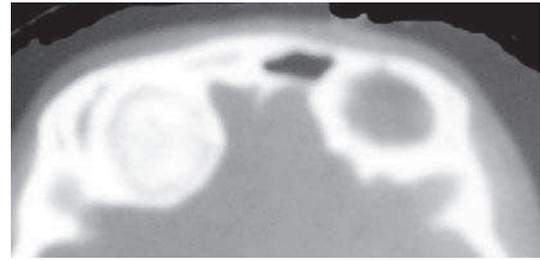
**Fig. 14 : TDM en coupe axiale.
Fibrome ossifiant intra orbitaire gauche**

- **Dysplasie fibreuse** : 1 cas âgé de 12 ans. Tuméfaction frontale isolée (flèche), le globe oculaire est dévié en bas, sans exophtalmie, (Fig.15). Le bilan ophtalmologique est normal.



Fig. 15 : Dysplasie fibreuse (flèche)

La tomodensitométrie montre une image d'ostéocondensation fronto-orbitaire, spontanément hyper dense (Fig. 16).



**Fig. 16 : TDM en coupe axiale.
Dysplasie fibreuse : image d'ostéocondensation
fronto-orbitaire droite.**

- **Adénome pléomorphe de la glande lacrymale** :

1 cas âgé de 15 ans, présentant une exophtalmie non axiale de grade I, avec une tuméfaction au niveau de l'angle supéro-externe de la cavité orbitaire gauche (Fig. 17).

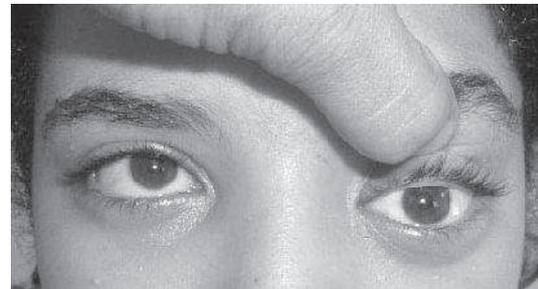
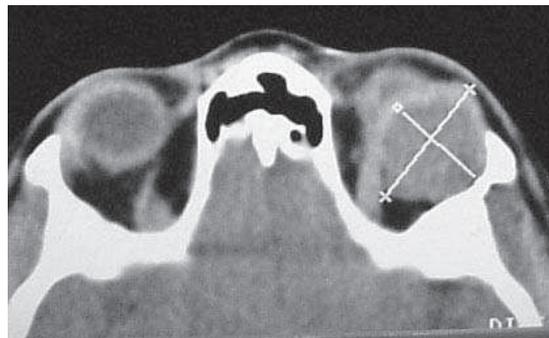


Fig. 17 : Palpation de la tumeur de la glande lacrymale gauche

Le bilan ophtalmologique est normal. La tomodensitométrie montre une image à contours nets, spontanément hyper dense, rehaussée après injection de produit de contraste, siégeant au niveau de la glande lacrymale (Fig. 18).



**Fig. 18 : TDM en coupe axiale et coronale.
Adénome pléomorphe de la glande lacrymale**

- **Kyste hydatique** : enfant âgé de 13 ans. L'exophtalmie est non axiale, avec une diplopie verticale.

La tomодensitométrie montre une image hypo dense intra orbitaire entourée d'un liseré hyperdense, refoulant le nerf optique et le globe oculaire (Fig. 19).

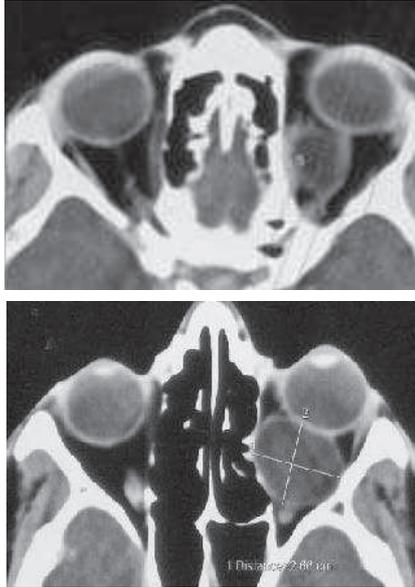


Fig 19 : TDM en coupe axiale : Image kystique intra orbitaire

- **Kyste dermoïde** : 1 cas âgé de 15 ans, présence d'une tuméfaction au niveau de l'angle supéro interne de la cavité orbitaire (Fig. 20). Le bilan ophtalmologique est normal.



Fig. 20 : Tuméfaction de l'angle supéro interne droite

La Tomодensitométrie montre une image arrondie hypo dense, rehaussée après injection de produit de contraste (Fig. 21).



Fig. 21 : TDM en coupe axiale, kyste dermoïde intra orbitaire droit

- **Kyste épidermoïde** : 2 cas, âgés de 15 mois et 9 ans. L'exophtalmie est de grade I, avec une diplopie horizontale. L'IRM montre une image en hypo signal en T1, hyper signal en T2, intra orbitaire extra conique, refoulant le globe oculaire et le nerf optique. (Fig. 22).

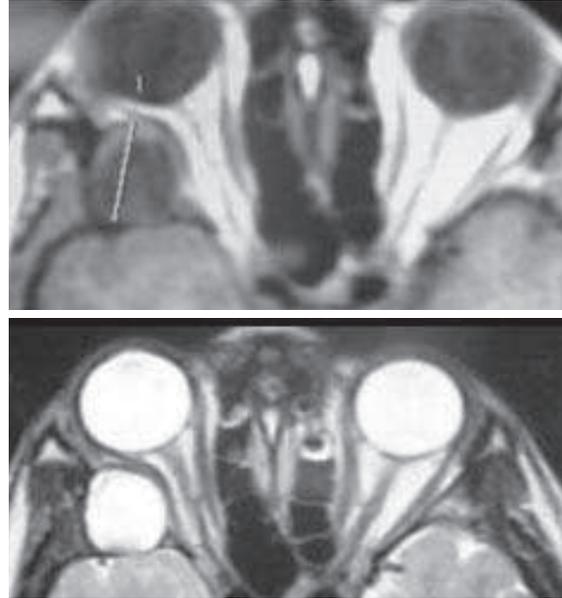


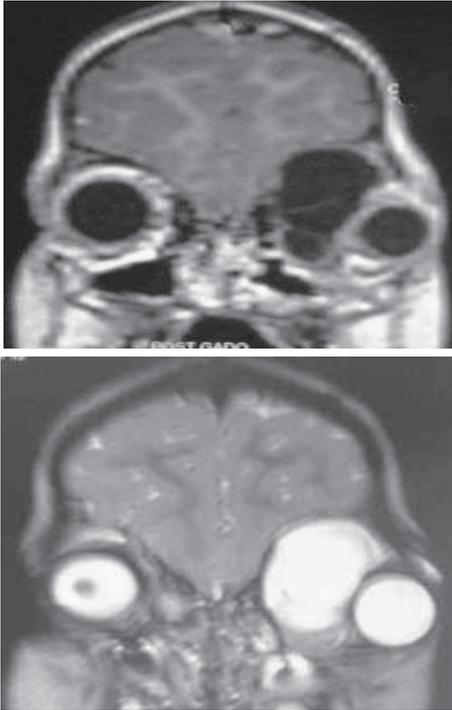
Fig 22 : IRM, en T1 et en T2 : Kyste épidermoïde intra orbitaire droit

- **Méningocèle intra orbitaire** : 2 cas, âgés de 4 ans et 6 ans, avec une dysmorphie faciale, (Fig.23), hypertélorisme et une déviation du globe oculaire en dehors. Un ronflement nocturne était présent chez l'un des deux.



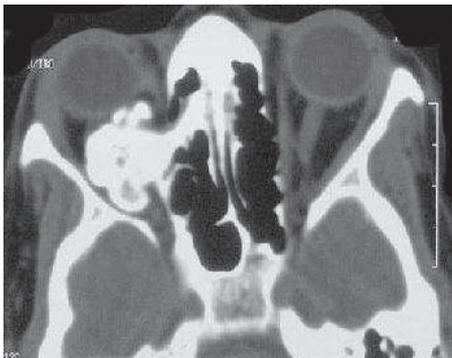
Fig 23 : Dysmorphie faciale Hypertélorisme, ptosis

L'IRM en T1 montre une lésion intra orbitaire, de signal liquidien (LCR), hyper intense en T2, et présentant une communication avec les espaces sous arachnoidiens endo crâniens (Fig. 24).



**Fig. 24 : IRM en coupe coronale :
Méningocèle Orbito-ethmoïdale**

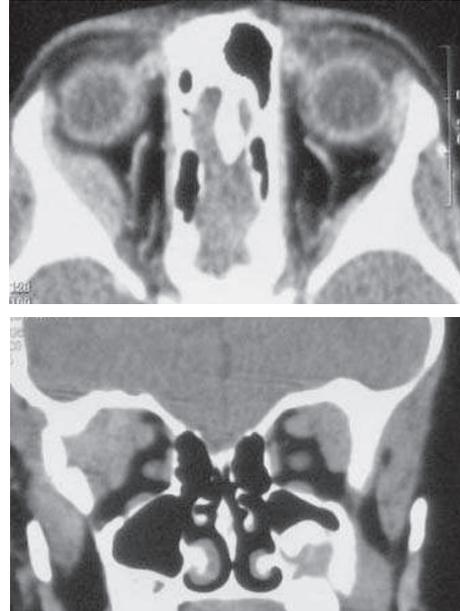
- **Ostéome intra orbitaire** : 3 cas, âgés de 10 ans, 14ans et 15 ans. une tuméfaction au niveau de l'angle interne de la cavité orbitaire était retrouvée dans 1 cas. La TDM montre une image spontanément hyperdense, d'allure osseuse, de siège ethmoïdal dans un cas (Fig. 25), frontal dans les deux autres.



**Fig. 25 : TDM en coupe axiale.
Ostéome ethmoïdal**

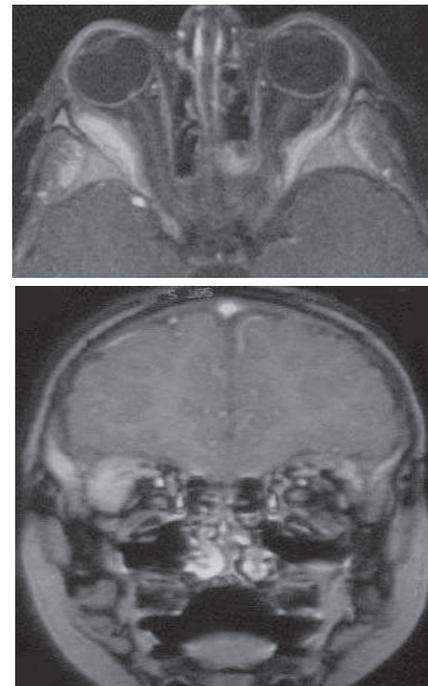
- **Le chlorome** : 1 cas, âgé de 6 ans, présentant des céphalées frontales, des douleurs maxillaires et un œdème péri orbitaire spontané. L'acuité visuelle est normale, le fond d'œil montre un œdème papillaire bilatéral. Il existait par ailleurs une hépato-splénomégalie dont l'exploration à conduit au diagnostic d'une leucémie

myéloïde. La tomodensitométrie en coupe axiale et coronale (Fig. 26), montre une image intra orbitaire bilatérale, de siège supéro externe, spontanément hyperdense, rehaussée après injection de produit de contraste.



**Fig. 26 : TDM en coupe axiale, coronale
Sarcome myéloïde**

L'IRM montre une image en hypo signal en T1, hyper signal en T2, rehaussée après injection de gadolinium (Fig. 27).



**Fig. 27 : IRM en coupe axiale, coronale
Sarcome myéloïde**

La tomodensitométrie thoracique met en évidence des images pleurales et hépatiques disséminées (Fig. 28)

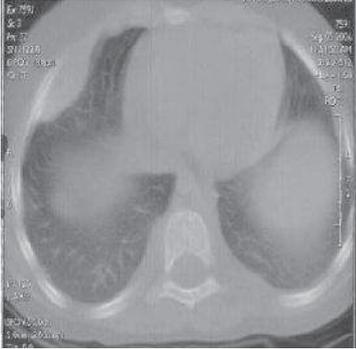


Fig. 28 : TDM thoracique : Lésions pleurales

LE TRAITEMENT CHIRURGICAL

Les abords chirurgicaux utilisés sont multiples et choisis en fonction du siège et de la taille de la lésion.

- L'abord fronto-orbitaire monobloc (Fig. 29, 30) : il a été pratiqué chez 26 patients. Il est indiqué dans les tumeurs occupant une grande partie de la cavité orbitaire, débordant en dedans du nerf optique, ou encore dans les processus expansifs du quadrant supéro interne : gliomes du nerf optique, neuroblastome, kyste hydatique, méningocèle intra orbitaire, lymphangiomes, rhabdomyosarcomes...



Fig. 29 : Tracé du volet osseux fronto orbitaire.



Fig. 30. Volet osseux fronto orbitaire monobloc

- L'abord sous ciliaire : il a été utilisé dans 02 cas, en combinaison avec un abord fronto-orbitaire, pour un hémolympangiome intra orbitaire circonférentiel, et un cas d'abcès du plancher orbitaire (Fig.31).



Fig. 31 : Double abord sous ciliaire et fronto-orbitaire pour un lymphangiome kystique

- L'abord latéral : pratiqué chez 7 patients, Cet abord (Fig 32) est choisi pour des cas de tumeurs siégeant au niveau du compartiment temporal ou inférieur de l'orbite.



Fig. 32 : Abord de Kronlein

RÉSULTATS

La qualité de l'exérèse chirurgicale est très variable et est fonction de la nature et de l'extension de la lésion (tableau 1):

Type de tumeur	Exérèse Totale	Exérèse large	Biopsie	Total
Gliome du nerf optique	3	1	0	4
Neuroblastome	0	1	0	1
Méningiome primitif	2	0	0	2
Neurofibrome	0	1	0	1
Hémangiome capillaire	5	0	0	5
Lymphangiome	0	3	0	3
Rhabdomyosarcome	0	3	0	3
Ostéome	2	0	0	2
Fibrome ossifiant	1	0	0	1
Dysplasie fibreuse	1	0	0	1
Chlorome	0	0	1	1
Adénome pléomorphe	1	0	0	1
Kyste dermoïde	2	0	0	2
Kyste épidermoïde	1	0	0	1
Méningocèle intra orbitaire	2	0	0	2
Mucocèle	1	0	0	1
Abcès	4	0	0	4
Kyste hydatique	1	0	0	1
PNET	0	0	1	1
Total	26	9	2	37

Tableau I : Qualité de l'exérèse chirurgicale

Dans deux cas de gliomes du nerf optique où il existait une cécité homolatérale, une section délibérée du nerf optique est effectuée de part et d'autre de la partie

tumorale du nerf, ceci afin d'assurer une exérèse radicale et d'éviter l'extension de la lésion vers le chiasma (Fig. 33).

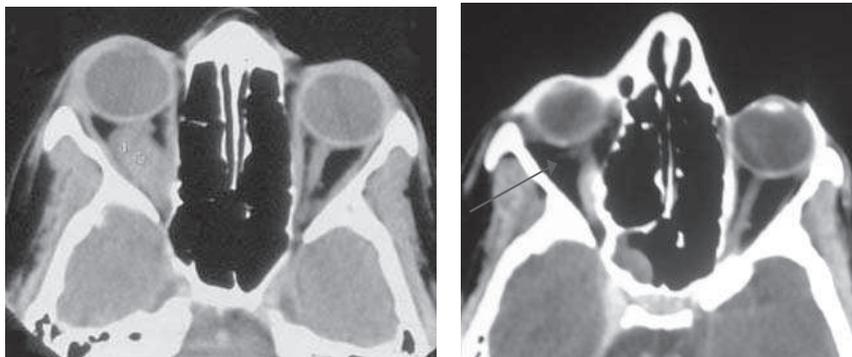


Fig 33 : TDM en coupe axiale : à droite Gliome du nerf optique, à gauche tumeur réséquée et nerf optique sectionné (flèche)

L'étude anatomopathologique et immunohistochimique des pièces opératoires a montré la prédominance des lésions bénignes avec en particulier l'angiome capillaire et le

gliome du nerf optique (Tableau 2). Parmi les tumeurs malignes, le rhabdomyosarcome se détache nettement.

Les tumeurs malignes :	06 cas (16,2 %)
Le Rhabdomyosarcome	3 cas
Le Neuroblastome	1 cas
Une tumeur neuro-épithéliale primitive :	1 cas
Le sarcome granulocytique	1 cas
Les tumeurs bénignes :	26 cas (70,3 %)
Le gliome du nerf optique :	4 cas
Le lymphangiome :	3 cas
Les hémangiomes capillaires	5 cas
Le méningiome ectopique (primitif) :	2 cas
Le neurofibrome :	1 cas
Les ostéomes :	2 cas
Le fibrome ossifiant	1 cas
La dysplasie fibreuse :	1 cas
L'adénome pléomorphe :	1 cas
Le kyste dermoïde :	2 cas
Le kyste épidermoïde :	1 cas
La méningocèle intra orbitaire :	2 cas
La mucocèle :	1 cas
Les processus d'origine infectieuse :	05 cas (13,5 %)
Les infections microbiennes : Abscess	4 cas
Les infections parasitaires : kyste hydatique :	1 cas
Total :	37 cas

Tableau 2. Les lésions intra orbitaires

Les résultats post opératoires sur le plan esthétique. sont souvent assez satisfaisants

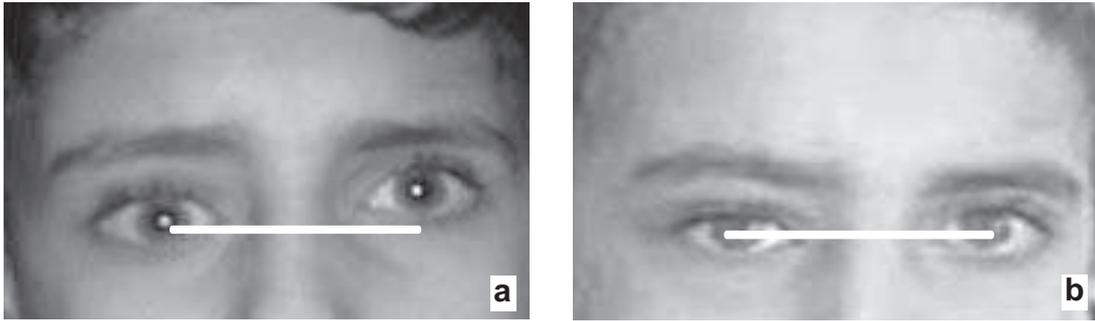
Fibrome ossifiant fronto-orbitaire gauche :



Photo pré opératoire



Photo post opératoire à 01 an

Méningiome ectopique intra orbitaire droit :

Photos pré (a) et post opératoire (b)

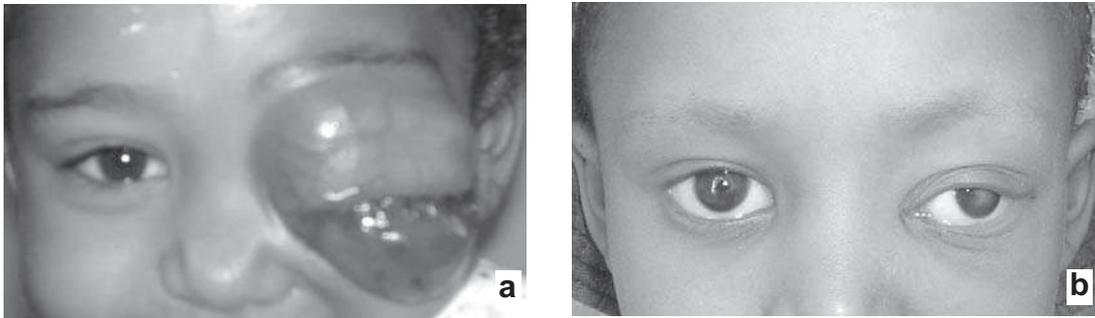
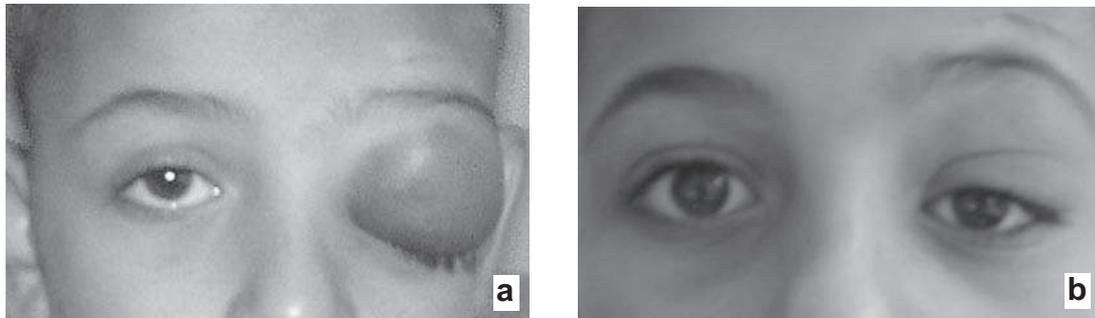
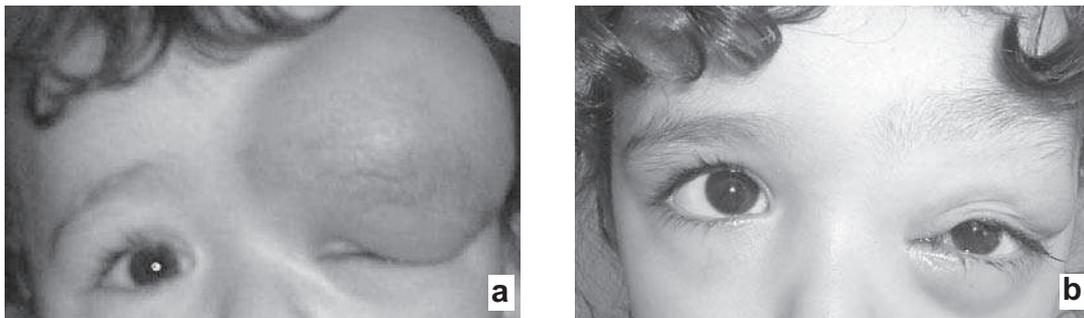
Rhabdomyosarcome intra orbitaire gauche :

Photo pré opératoire (a) et après chirurgie et chimiothérapie (b).

Hémangiome capillaire orbito-palpébral gauche :

Photos pré (a) et post opératoires (b).

Lymphangiome kystique fronto-orbitaire gauche.

Photos pré (a) et post opératoires (b).

DISCUSSION

Les tumeurs de l'orbite de l'enfant sont fréquemment bénignes mais souvent de diagnostic tardif avec des troubles définitifs de la fonction visuelle (06 cas de cécité).

Le choix de la voie d'abord chirurgical est déterminé par le siège et la taille de la lésion. Dans les tumeurs volumineuses et celles situées en dedans du nerf optique, le volet fronto-orbitaire monobloc est le mieux approprié pour une exérèse de qualité. L'abord latéral, quant à lui, permet généralement l'ablation aisée des lésions occupant les quadrants externes de l'orbite.

Le traitement chirurgical des gliomes du nerf optique impose souvent une section du nerf optique tumoral afin d'assurer une exérèse radicale, surtout s'il existe une cécité ancienne homolatérale. En cas de gliome de petite taille, sans retentissement visuel, une attitude conservatrice, consistant en une surveillance clinique et radiologique est légitime.

Le traitement chirurgical des lymphangiomes intra orbitaires est très laborieux, les récurrences sont fréquentes car l'exérèse chirurgicale n'est jamais totale [2] ; dans l'un des 02 cas, il s'agissait d'une reprise chirurgicale d'un résidu tumoral intra orbitaire, qui a été complétée par un traitement sclérosant (Actoxisclérol 2). L'évolution a été très favorable, avec régression de la tuméfaction palpébrale.

Les rhabdomyosarcomes sont des tumeurs hautement malignes. Elles représentent 3,4 % des cancers de l'enfant et touchent l'orbite dans 10 % des cas.

Le traitement du rhabdomyosarcome repose surtout sur la chimiothérapie et la radiothérapie. La chirurgie doit être la moins mutilante possible, et se limite souvent à une biopsie large respectant les structures orbitaires.

- Pour certains groupes (IRS, USA) l'irradiation est indiquée quelle que soit la réponse à la chimiothérapie.

- Pour d'autres (SIOP Europe), la radiothérapie doit être évitée dans un premier temps si la réponse à la chimiothérapie a été complète, mais ceci expose à un risque de récurrence locale. On sait cependant que la radiothérapie sur cette récurrence sera efficace.

Au bout du compte la radiothérapie aura été évitée chez 40% des enfants.

Les leucémies : Dans la série de Shield [11] le sarcome granulocyttaire est retrouvé dans un seul cas sur une série de 250 biopsies orbitaires de l'enfant. Ce faible taux est expliqué par l'auteur par le fait que la plupart des cas de leucémie sont déjà diagnostiqués avant le stade de localisation orbitaire. Nous avons colligé 01 observation de sarcome granulocyttaire sur une série de 37 cas.

Les tumeurs bénignes intra orbitaire représentent 70,3 % des cas. L'hémangiome capillaire et le lymphangiome sont les tumeurs vasculaires les plus fréquentes chez l'enfant [11], ce qui est également retrouvé dans notre série.

CONCLUSION

Les tumeurs intra orbitaires de l'enfant représentent une entité anatomo-clinique très variée. Le pronostic fonctionnel visuel dépend de l'évolution de la maladie, du moment du diagnostic et de la qualité de l'exérèse chirurgicale.

Abréviations :

IRS : Intergroup Rhabdomyosarcoma Study,
SIOP : Société Internationale d'Oncologie pédiatrique

BIBLIOGRAPHIE

- [1] ANDREAS JING. SUSANNE BECH THALD. THOMAS PFLUGER. CHRISTIAN RENNER. OLIVER EHRT. Orbital rhabdomyosarcomas in Noonan Syndrome. JPHO vol. 25 N°4 April 2003.
- [2] ARIN K. GREENE, PATRICIA E. BURROWS, LOIS SMITH, AND JOHN B. MULLIKEN. Peri orbital Lymphatic Malformation Clinical Course and Management in 42 Patients. Boston, Mass.
- [3] BARHDADI H. MARKINI R. ELOUAHABI A. DENAZ S. AGLIZADI A. ELKHAMLI A. Kyste hydatique de l'orbite Rabat Maroc : particularités de l'abord neurochirurgical SNCLF. Paris décembre 2003.

- [4] BERNEY J. Tumeurs de l'œil et de l'orbite. In : Cohadon F. Tumeurs du système nerveux et de ses enveloppes. Paris : Flammarion, 1989 : 579-91.
- [5] BULLOCK JD. GOLDBERG SH. RAKES SM. Pediatric orbital tumors. Orbit 1990 - 9; 1 49-154.
- [6] DEROME P. J. VISOTX. La dysplasie fibreuse crânienne, Neurochirurgie 29, 1983. P. 1-7,
- [7] DHELLEMES P. LEN G. Tumeurs de l'orbite chez l'enfant ; table ronde, congrès de la société française de neurochirurgie. Paris le 25 Novembre 2007.
- [8] ENJOLRAS O. ANGIOMES : Hémangiomes et malformations vasculaires. EMC. (Elsevier, Paris) Dermatologie, 12-715-A-10, 1996
- [9] GARAFFINI. T, TOUSSAINT. P, MILAZZO. S, TURUB. P. Exophtalmie et tumeurs. Revue épidémiologique sur 15 ans Masson Paris, Ophtalmologie, Neurochirurgie, 1997, 11 : 1-5 Amiens,
- [10] RUBIE. H. Neuroblastome, 4 -100-E-80, EMC III-2006. Pédiatrie-maladie infectieuse .
- [11] SHIELDS JA, BAKEWELL B, AUGSBURGER JJ ET AL. Space occupying orbital masses in children A review of 250 consecutive biopsies. Ophthalmology 1986 ; 93 : 379-84.