

## COLOBOMES DU NERF OPTIQUE

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

*Service de Neurochirurgie  
CHU Bab El Oued - Alger*

**RÉSUMÉ:** Au cours du développement embryonnaire, le contenu de la cavité orbitaire peut être le siège d'anomalies malformatives qui sont dues à des facteurs endogènes ou exogènes. Le colobome est une anomalie rare, due à un défaut de fermeture de la fente colobomique. Son siège est variable, l'iris, la choroïde, la rétine ou le nerf optique. Nous rapportons l'observation d'un nourrisson de 4 mois, qui a été amené en consultation pour malvoyance de l'œil droit. L'examen a retrouvé une exophtalmie axiale, non inflammatoire. L'imagerie par résonance magnétique a montré une cavité kystique intra orbitaire intra conique droite, remplaçant le nerf optique dans sa totalité. Le traitement chirurgical, à travers un abord latéral de kronlein, a permis l'ablation d'un volumineux kyste contenant un liquide clair hypertendu. L'examen anatomopathologique a conclu à un tissu neuro-rétinien entouré de tissu glial.

**Mots clés :** *Exophtalmie, Nerf optique, Colobome, Orbité.*

**ABSTRACT:** Many malformative anomalies may develop within the orbital cavity during the embryonic development. The coloboma is a rare congenital ocular abnormality due to failure of the embryonic choroid fissure to close properly. There are many places a coloboma can occur, the iris, the choroid, the retina or the optical nerve. We report the observation of a 4 month old child who was referred for examination because of a vision alteration in the right eye. The ophtalmological exam found an axial, non inflammatory exophtalmos. The magnetic resonance imaging showed an intra orbital cystic cavity, replacing the optical nerve. The surgical treatment, through a side access of kronlein, allowed the removal of a bulky cyst filled with clear fluid. Histopathologically concluded a retinal epithelium surrounded by glial tissue.

**Keywords :** *Exophtalmos, Optical nerve, Coloboma, Orbit.*

### INTRODUCTION

Le colobome du nerf optique est dû à une anomalie congénitale, secondaire à un défaut de fermeture de la fente colobomique. Cette fermeture débute vers la 5<sup>e</sup> semaine de la vie intra utérine, ce qui correspond à un embryon de 7 à 14 mm. Cette anomalie peut être isolée ou associée à d'autres malformations oculaires et générales [6]. Le colobome est retrouvé au niveau du secteur inféro-nasal, endroit où la vésicule se ferme sur elle-même. La fermeture commence au niveau du centre du globe oculaire et se prolonge en avant et en arrière. Par conséquent, les fermetures antérieures et postérieures sont deux événements séparés, l'un pouvant se faire sans l'autre [2], ce qui explique la possibilité d'un colobome du nerf optique sans colobome de l'iris.

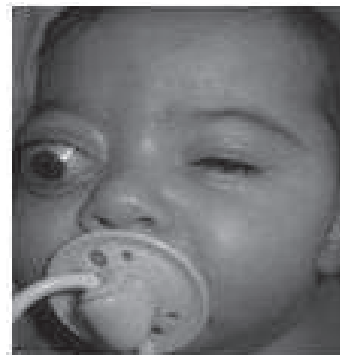
Le développement d'un colobome peut être dû à une agression externe au fœtus pendant la grossesse, ou le résultat d'une mutation génétique, autosomique dominante, gène Pax, qui est responsable des colobomes bilatéraux.

Les colobomes de petite taille doivent seulement être surveillés cliniquement

et radiologiquement mais les colobomes volumineux doivent par contre être opérés car le développement du contenu orbitaire peut être compromis par le volume du kyste. La chirurgie permet l'ablation du kyste colobomateux et le rétablissement d'une bonne esthétique.

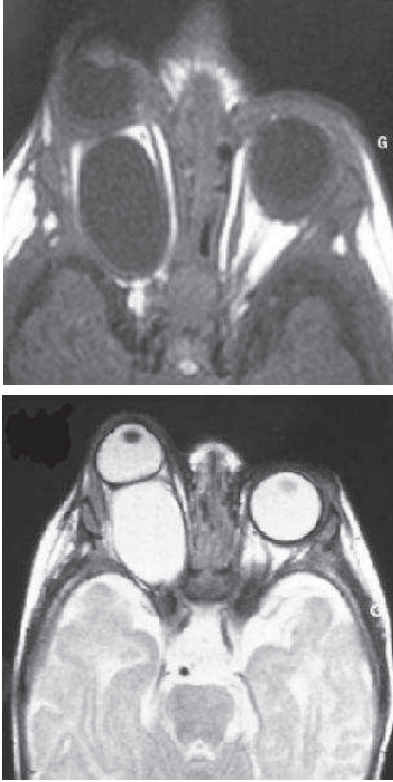
### MATÉRIELS ET MÉTHODES

Nous rapportons l'observation d'un nourrisson de 4 mois, qui a présenté depuis la naissance une exophtalmie droite axiale, non inflammatoire, associée à une cécité homolatérale (Fig. 1).



**Fig. 1 :** Exophtalmie droite

L'imagerie par résonance magnétique a mis en évidence une lésion en hypo signal en T1, hyper signal en T2 correspondant à une cavité kystique retro bulbaire intra conique droite remplaçant le nerf optique dans sa totalité (Fig. 2).



**Fig. 2 : IRM pré opératoire en coupe axiale T1 et T2 : volumineux kyste intra orbitaire rétro-bulbaire**

Le traitement chirurgical, à travers un abord latéral de Kronlein (Fig. 3), a permis l'ablation en bloc d'un volumineux kyste entre deux ligatures du nerf optique pathologique (Fig. 4).



**Fig. 3 : Tracé de l'incision cutanée**

Le kyste contient un liquide clair hyper tendu. L'examen atomopathologique était en faveur d'un tissu neurorétinien entouré de

tissu glial. La fermeture cutanée (Fig. 5) en surgé a permis une bonne cicatrisation de la plaie opératoire.



**Fig. 4 : Ligature du nerf optique kystique**



**Fig. 5 : Fermeture cutanée**

Le contrôle clinique à 3 mois a montré une bonne motilité palpébrale et oculaire.

Le contrôle tomodensitométrie est satisfaisant, montrant la diminution de la saillie oculaire et la présence d'une petite cavité résiduelle (Fig. 6).



**Fig. 6 : TDM de contrôle en coupe axiale. Absence de kyste**

## CONCLUSION

Le colobome du nerf optique est une malformation congénitale résultant d'un défaut de fermeture de la fente embryonnaire. Elle peut être isolée ou associée à d'autres anomalies oculaires ou systémiques [5]. Le colobome est transmis le plus souvent selon le mode autosomal dominant, la forme autosomale récessive est plus rare [5, 9]. L'incidence des colobomes est de 0,5 à 0,7 pour 10 000 personnes [3]. Le plus souvent les kystes sont unilatéraux, de couleur bleuté, de taille variable, plusieurs classifications ont été proposées selon la taille du kyste et de l'état du globe oculaire [3]. Le premier rapport histologique d'un colobome situé dans les gaines du nerf optique est celui de Von Hippel en 1898.

La présence d'une exophtalmie évolutive, inesthétique chez notre patient nourrisson, a obligé les parents à consulter. Le bilan radiologique a montré une cavité orbitaire déformée avec la présence d'un volumineux kyste rétro bulbaire en faveur d'un colobome du nerf optique. L'indication opératoire était évidente et a permis l'ablation totale du kyste colobomateux et le rétablissement d'une bonne esthétique.

## BIBLIOGRAPHIE

- [1] GIUFFRE G. : Colobomas of the optic area. *MPS*.1989 ; 12(4):100-2.
- [2] Les kystes colobomateux de l'orbite EM[consulte . *Journal Français d'Ophtalmologie* - Vol. 32 - N° S1 - p. 1188 - 630
- [3] JERRY A SHIELDS, MD; CAROL L SHIELDS, MD. Orbital cysts of childhood - classification, clinical features, and management. *Survey of ophthalmology*, volume 49 ; issue 3, pages 281- 299, 2004
- [4] MANDEEP SINGH BAJAJ, NEELAM P, MRIDULA MEHTA, SEEMA KASHYAP, SUPRIYO GHOSH. Orbital and periorbital cystic lesions : *AIOC 2010*
- [5] MURPHY BL. GRIFFIN JF. Optic nerve coloboma (morning glory syndrome) : CT findings.
- [6] MURATET J. Les colobomes chorio-rétiniens. Thèse de Médecine Toulouse 1957
- [7] PYHTINEN J. LINDHOLM EL. Imaging in optic nerve coloboma. *Neuroradiology*. 1996 ; 38 : 171-4.
- [8] RECUPERO SM, LEPORE GF, PLATEROTI R, ABDOL RAHIMZADEH S. Optic nerve aplasia associated with macular 'atypical coloboma'. *Acta Ophthalmol (Copenh)*. 1994 Dec ; 72 (6) : 768-70.
- [9] ZOGRAFOS L. tumeurs et pseudo-tumeurs de l'épithélium pigmentaire et non pigmenté. *Rapport de la société française d'ophtalmologie 2002* chap 11, 413-429.