

LES TUMEURS DE L'ORBITE CHEZ L'ENFANT

TUMORS OF THE ORBIT IN CHILDREN

(À PROPOS DE 56 CAS- ABOUT 56 CASES)

Elyamouni .O, Tzili .N, Elkhaoua .M, Mellal .Z, Chefchaouni .Mc , Abdallah .E, Berraho .A

Clinique Universitaire « B » - Hôpital des spécialités de Rabat.

Résumé : L'orbite de l'enfant peut être le siège de développement de masses solides ou liquides congénitales ou acquises.

L'exophtalmie unilatérale est le signe le plus fréquemment retrouvé.

Nous rapportons 56 cas de tumeurs orbitaires colligées au service ophtalmologique «B» de Rabat, entre 2004 et 2013. La tranche d'âge la plus touchée est entre 1 et 5 ans (64,3%) avec une légère prédominance féminine (51,8%).

L'exophtalmie est retrouvée dans 75%, la parésie oculomotrice dans 23,2%.

La tomodynamométrie orbito-céphalique est le moyen de choix, elle a permis de poser le diagnostic dans la majorité des cas, en précisant la nature de la tumeur dans 51,8%.

Les étiologies retrouvées sont :

- le rétinoblastome propagé à l'orbite : 35,7%
- rhabdomyosarcome : 17,9%
- Kyste hydatique : 14,3%

La prise en charge thérapeutique est multidisciplinaire, la chirurgie était pratiquée dans 82% des cas, la chimiothérapie était réalisée dans 59% et la radiothérapie dans 30,3%.

Le pronostic est variable, et dépend de la nature histologique de la tumeur et de sa localisation.

L'évolution est jugée sur des critères fonctionnels et esthétiques, dans notre série, elle fut favorable chez 41% des enfants.

Abstract : The orbit of the child may develop solid or liquid tumors; this tumors can be congenital or acquired.

The unilateral exophthalmos is the sign most frequently found.

We report 56 cases of orbital tumors colligated in the ophthalmology service «B» of Rabat between 2004 and 2013.

The most affected age group is between 1 and 5 years (64.3%) with a slight female predominance (51.8 %).

Exophthalmos was found in 75%, and oculomotor paresis in 23.2%.

The orbito-cranial scan is the exam of choice; it has confirmed the diagnosis in most cases, specifying the nature of the tumor in 51.8 %.

The causes were:

- Retinoblastoma spread to the orbit : 35.7%
- Rhabdomyosarcoma : 17.9%
- Hydatid cyst : 14.3%

The therapeutic management is multidisciplinary, surgery was performed in 82% of cases, and chemotherapy was performed in 59% and the radiotherapy in 30.3%.

The prognosis is variable and depends on the histologic type of tumor and its location.

Evolution is judged on functional and aesthetic criteria; in our series, it was acceptable for 41% of the children.

Les tumeurs de l'orbite de l'enfant sont relativement rares, leur fréquence réelle est différemment appréciée selon la littérature, cependant elles se présentent selon un tableau clinique stéréotypé.

L'exophtalmie, habituellement unilatérale, conduit le plus souvent au diagnostic de tumeur orbitaire.

Les formes bénignes sont prédominantes chez l'enfant surtout kystiques dans 50 à 80% des cas.

La tomodynamométrie (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM), jouent un rôle de premier plan dans le diagnostic étiologique. (1)

Le traitement de ces tumeurs relève d'une prise en charge pluridisciplinaire : ophtalmologiste, ORL, neurochirurgien, radiothérapeute, pédiatre, oncologue. (2)

Nous rapportons dans ce travail, notre expérience de prise en charge de 56 enfants souffrant de tumeur orbitaire, en déterminant le profil épidémiologique, les aspects cliniques, thérapeutiques et évolutifs de ce type de pathologie chez l'enfant.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective de 56 enfants, pris en charge à la Clinique Universitaire Ophtalmologique « B » de Rabat entre Janvier 2004 et Décembre 2013.

Tous les patients ont bénéficié d'un examen ophtalmologique complet et d'un bilan radiologique fait principalement d'une radiographie standard, d'une échographie en mode B et d'une TDM orbitaire.

En fonction de l'étiologie un bilan métastatique est demandé.

Nous avons inclus dans notre étude, tous les processus orbitaires aussi bien primitifs que secondaires, se propageant à partir des structures adjacentes en particulier le globe oculaire.

Les processus inflammatoires orbitaires ont été également inclus dans notre série.

Le traitement a fait appel à la chirurgie (biopsie, exérèse partielle ou totale, exentération) et parfois à la radiothérapie et à la chimiothérapie.



RÉSULTATS

La répartition selon le sexe était comme suit : 29 filles contre 27 garçons (Figure 1)

L'âge moyen de nos malades était de 5 ans avec des extrêmes allant de 2 mois à 15 ans.

Répartition selon le sexe

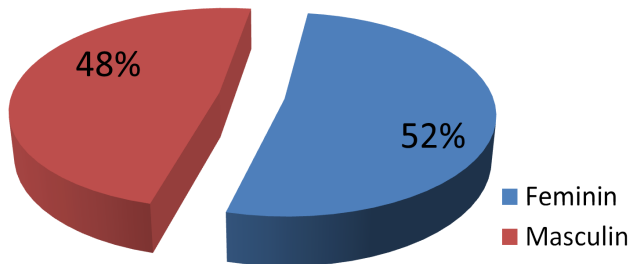


Figure 1 : Répartition selon le sexe

L'exophtalmie unilatérale est retrouvée dans 84%, suivie par les troubles oculomoteurs dans 16%, et les signes inflammatoires dans 12,5%. (Figure 2)

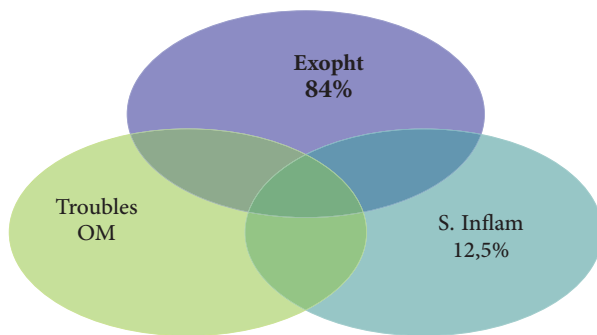


Figure 2 : Signes fonctionnels

La baisse de l'acuité visuelle est retrouvée dans 5,3% des cas, tandis que le délai de prise en charge vari de quelques jours à plusieurs années.

La présence d'une tumeur palpable a été retrouvée dans 19 cas soit 34%.

Le fond d'œil a objectivé une atrophie optique dans 1 cas, un œdème papillaire dans 6 cas, des plis rétiens dans 1 cas et une hémorragie maculaire dans 1 cas.

L'examen général a permis de mettre en évidence des signes de méningo-encéphalite dans un cas, une hépatomégalie dans un cas, un gros rein dans un cas et des adénopathies cervicales dans deux cas.

Sur le plan radiologique, la TDM orbitocérébrale était réalisée chez tous nos malades, et a permis de grader l'exophtalmie : grade I dans 26 cas, grade II dans 10 cas, et Grade III dans 12 cas.

La localisation tumorale était précisée dans 41 cas soit 73,2%; l'extension endocrânienne est notée chez 13 enfants soit 23,2% et l'extension à la sphère ORL est retrouvée dans 6 cas.

La TDM nous a permis de prédire la nature histologique dans 51,8% des cas.

L'échographie orbitaire, réalisée chez 8 patients soit 14,3%, a révélé un kyste dans 1 cas, une formation tissulaire dans 6 cas et une formation mixte dans 1 cas.

Elle a permis aussi de poser le diagnostic de la nature de la tumeur dans 4 cas : 3 cas de rétinoblastomes (photo 1) et 1 cas d'angiome caverneux.

La radiographie pulmonaire a révélé une hydatidose pulmonaire dans 1 cas. L'échographie abdominale a été effectuée chez 20 enfants soit 35,7% des cas, et a mis en évidence une

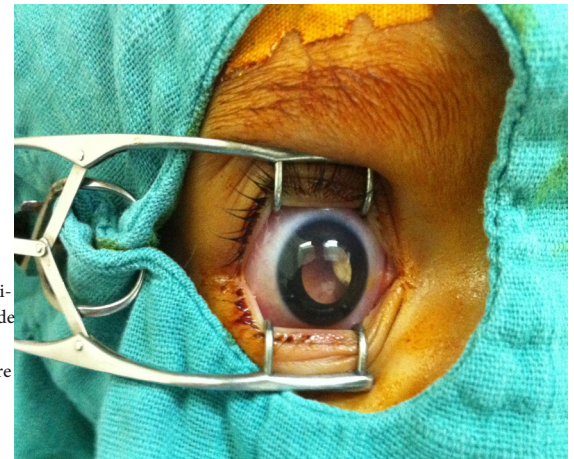


Photo 1:
aspect de rétinoblastome de l'œil droit en pré opératoire

hydatidose hépatique et rénale dans 1 cas et une masse rétro péritonéale dans 2 cas ayant un neuroblastome orbitaire.

La sérologie hydatique était négative dans les 3 cas atteints de kyste hydatique orbitaire.

7 enfants ont bénéficiés d'un médullagramme qui a mis en évidence 3 cas de leucémie aigue myéloblastique.

Sur le plan étiologique, les tumeurs (tableau 1) dominent avec 42 cas soit 75% des enfants dans notre série : hémangiome 6 cas, gliome du nerf optique 1 cas, rhabdomyosarcome 10 cas (photo 4), rétinoblastome 20 cas, neuroblastome 2 cas et sarcome 3 cas.

Etiologies	hémangiome	gliome du nerf optique	Rhabdomyo-sarcome	rétinoblastome	neuroblastome	sarcome
Tumeurs orbitaires	6 cas	1 cas	10 cas	20 cas	2 cas	3 cas

Tableau 1 : Répartition des tumeurs orbitaires

Les pseudotumeurs (tableau 2) concernent 14 cas soit 25 % (non kystiques dans 3 cas et kystiques dans 11 cas).

	Kystiques	Non kystiques
Pseudotumeurs	11 cas	3 cas

Tableau 2 : Répartition des pseudotumeurs

Le traitement chirurgical était préconisé dans 46 cas : simple biopsie dans 9 cas soit 16%, une exérèse totale chez 12 patients (21,4%) avec énucléation pour les cas de rétinoblastomes (photo 2 et 3), une exérèse partielle dans 5 cas (9%) et une exentération dans 20 cas (35,7%).

Le traitement médical à base de corticothérapie était indiqué dans 6 cas à la dose de 1mg/kg/j : 3 cas de pseudotumeur inflammatoire et 3 cas d'angiome capillaire.

La chimiothérapie était administrée à 33 patients dont 26 cas

Photo 2 :
aspect de
cavité oculaire
après
énucléation

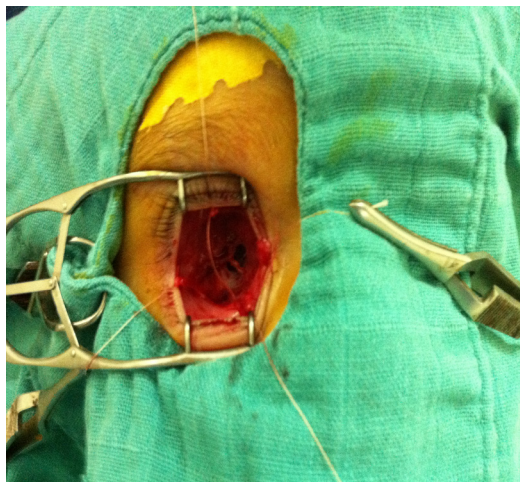


Photo 3 :
Pièce opératoire de
l'énucléation



comme traitement adjuvant à la chirurgie ou à la radiothérapie. Alors que la radiothérapie a été préconisée dans 17 cas soit 30,3% associée à la chirurgie ou à la chimiothérapie.

DISCUSSION

Les tumeurs orbitaires de l'enfant sont rares. La symptomatologie clinique est dominée par l'exophtalmie mesurée par l'exophtalmomètre de HERTEL, elle est retrouvée dans 81% dans la série de Kang, 46,7% dans la série de Schick (18) et 100% dans la série de Benzina. (3)

La baisse de l'acuité visuelle est retrouvée dans 41% dans la série de Kods, 79,6 dans la série de Baghdadi dans notre série elle est de 7,4%.

L'œdème papillaire est retrouvé dans 20% dans la série de Schick (18) et 9,7% dans la série de Kods dans notre série, il est de 10,7%.

Les troubles oculomoteurs sont retrouvés dans 57,8% dans la série de Baghdadi (11) pour 23,2 % dans notre série.

La TDM est l'examen réalisé en première intention, permet de montrer les structures osseuses, musculaires et le globe oculaire comme elle permet de mesurer l'exophtalmie. (14)

Les étiologies de tumeurs orbitaires sont dominées par les tumeurs primitives, Kods retrouve 93,4%(13) dans notre série 55,4%, elles sont représentées par :

Les tumeurs vasculaires en particulier les angiomes, représentent 10,7% des tumeurs dans notre série, Neudorfer (16) rapporte 54,7%, Catton rapporte 20%.

Le faible pourcentage dans notre série est expliqué par le fait que c'est une pathologie traitée le plus souvent en ambulatoire. Le lymphangiome représente 3% dans la série de Shields 20% dans la série de Kods (13).

Les tumeurs kystiques sont dominées par les kystes der-



Photo 4: aspect d'un rhabdomyosarcome de l'œil gauche

moïdes 16,7% dans la série de Kods (13), dans notre série le taux est faible 3,6% à cause de la prise en charge de ce type de tumeur en dehors du centre universitaire. Le kyste hydatique représente 25,8% de tumeurs dans notre série, 13,8% dans la série de Flament et 9,2% dans la série de Ouertani. Le rhabdomyosarcome représente 10% des tumeurs malignes de l'orbite de l'enfant (5), dans notre série, il est de 17,8%.

Le gliome du nerf optique est rare 1,8% dans notre série Les tumeurs secondaires représentent 48% des tumeurs orbitaires dans la série de Gunalop (12), 44,6 dans notre série. Elles sont représentées par:

- Le rétinoblastome : dont l'incidence est de 1/30 000 à 1/15 000(8). Dans notre série, il est de 35,7%.
- Le neuroblastome représente 22,7% dans la série de Benzina (3), dans notre série il est de 3,6%.
- Le Sarcome granulocytique atteint souvent le garçon, dans notre série il est de 5,3%.
- Les pseudotumeurs inflammatoires (PTI) rares chez l'enfant (10), représentent 8,3 % dans la série de Lesueur, 5,3% dans notre série.

L'évolution a été jugée bonne dans 24 cas (6 cas kyste hydatique, 7 cas de rhabdomyosarcome, 3 cas de rétinoblastome, 2 cas de kyste dermoïde et 2 PTI et 1 angiome caverneux).

On a noté 5 cas de récurrence d'exophtalmie (RMS, rétinoblastome, angiome capillaire, lymphangiome et une PTI), 11 patients ont décédé à la fin du traitement (1 RMS, 2 sarcomes granulocytiques, 2 neuroblastomes et 6 rétinoblastomes).

CONCLUSION

Les tumeurs intra-orbitaires de l'enfant sont diversifiées.

Elles peuvent être bénigne ou maligne, justifient toujours la nécessité d'un diagnostic précoce et d'une prise en charge thérapeutique immédiate.

Leur diagnostic repose sur l'interrogatoire, la clinique et surtout la TDM. Le traitement permettra soit de préserver la vue soit assuré la survie de l'enfant.



BIBLIOGRAPHIE

- 1-L. Desjardins, Tumeurs de l'orbite de l'enfant 2010, Ophtalmologie[21-650-A-10]
- 2-L. Desjardins, Les tumeurs en ophtalmo-pédiatrie, Journal Français d'Ophtalmologie 2000
- 3-Benzina.Z ;Kharat.W ; Sellami.D t al. Exophtalmie tumorale chez l'enfant, à propos de 22 cas.Maghreb Médical 2002 ;22 ;361 : 85-87.
- 4-J.-C. Marchal, O. Klein, Neurochirurgie 2010 ; Les tumeurs de l'orbite de l'enfant, introduction
- 5-Cabarrot Elj ;Zucker JM. Cancérologie générale.Paris ; 2002.
- 6-S. Morax, L. Desjardins, Urgences tumorales orbitaires pédiatriques, 2009 Journal Français d'Ophtalmologie.
- 7-Kjopjpo Stevens MCG. Cancer in children : clinical management. Oxford : oxford university press; 1998.
- 8-Tranfa F; Della valle G; Bonavolonta G. granulocytic sarcoma of the orbit. Orbit 1994;13 : 47-50.
- 9-Cotton JB ;Ligeon-LigeonnetP ;RanchinB ;DavidL ; ChaubM ;AbeilleA.Exophtalmie de l'enfant par néoformation vasculaire orbitaire. Arch pediatri 1994 ;1 ;1111-1114.
- 10-Fdili A ;Romanet JP ;Noel c et al. Une exophtalmie rare chez l'enfant : la pseudotumeur inflammatoire de l'orbite. Ophtalmologie 1997 ;11 :10-13.
- 11- Baghdadi.H. Adord neurochirurgical des processus expansifs de l'orbite (thèse). Rabat : université de Rabat ; 1997.
- 12-Gunalop I ;Gunduz K. secondary orbital tumors. Ophtal plast Reconstr Surg 1997;13: 31-35.
- 13-Kodsi SR;Sheltar DJ; Campbell RJ; garrity JA;Barley GB. A review of 340 orbital tumors in children during a 60 years period. Am J Ophtalmol 1994;177: 177-182.
- 14- Adenis J.P ; Morax S. Pathologie orbito-palpébrale ; Edition Masson, Paris 1998.
- 15- J.-L. George, J.-C. Marchal, Les tumeurs d'orbite de l'enfant : examen clinique, paraclinique, diagnostic et particularités évolutives, 2010 Neurochirurgie
- 16-Neudorf M ;leibovitch I ;Stalovitch C ;Dray JP ; Hermush V ; Nagar H et al. intraorbital and periorbital tumors in children,value of ultrasound and colorDoppler imaging in the differential diagnosis. Am J ophtalmolo 2004;137;-: 1065-1072.
- 17-Ouartani A. Diagnostic étiologique des exophtalmies unilatérales. Tunisie médiocale 1985 ;63 ;10 : 563-566.
- 18-Schick U ;Hassler W. Pediatric tumors of the orbit and optic pathway. Pediatr Neurosurg 2003;38 : 11-12.

Auteurs : ELYAMOUNI .O, TZILI .N, ELKHAOUA .M, Mellal .Z, CHEFCHAOUNI .MC , Abdallah .E, Berraho .A

Clinique Universitaire « B » - Hôpital des spécialités de Rabat.
 Adresse : EL YAMOUNI OUBAIDA. 5, Rue Syrie, Appt 32, 5ème étage, Dyour Jamaa - Hassan, 10000 centre-ville, Rabat
 E-mail : oubaida78@hotmail.com
 Tél : +212 6 78798818

