

Ophthalmologie^{MD}

Conférences scientifiques

2010
Volume 8, numéro 4

COMPTE RENDU DES CONFÉRENCES
SCIENTIFIQUES DU DÉPARTEMENT
D'OPHTALMOLOGIE ET
DES SCIENCES DE LA VISION,
FACULTÉ DE MÉDECINE,
UNIVERSITÉ DE TORONTO

Les tumeurs orbitaires chez l'enfant – Sauver de jeunes yeux et de jeunes vies

PAR ALBERT Y. WU, M.D., PH.D., ANTHONY C. SO, B.SC. ET DAN D. DEANGELIS, M.D., FRCSC

Bien que les tumeurs orbitaires soient rares, elles peuvent être associées à une morbidité significative et à un risque de mortalité. Il est donc de la plus grande importance d'identifier et de prendre en charge correctement les patients qui en sont atteints. Dans le présent numéro d'Ophthalmologie – Conférences scientifiques, nous examinons les tumeurs orbitaires les plus fréquentes chez l'enfant. Une bonne connaissance des tumeurs orbitaires bénignes et malignes chez l'enfant permettra un diagnostic rapide et une prise en charge appropriée de ces lésions mettant potentiellement la vie en danger.

Le diagnostic et la prise en charge des tumeurs orbitaires chez l'enfant suivent l'adage que nous connaissons tous en pédiatrie selon lequel « les enfants ne sont pas des petits adultes ». Chez les enfants, les tumeurs englobent un spectre de lésions différent de celui chez les adultes, car certaines tumeurs ont tendance à se manifester à certains âges chez l'enfant. Les lésions orbitaires les plus fréquentes chez l'enfant sont les kystes dermoïdes, suivis des lésions vasculogènes : hémangiomes capillaires et lymphangiomes (Tableau 1). La tumeur orbitaire la plus fréquente qui peut naître dans l'orbite ou envahir l'orbite de jeunes enfants est le rhabdomyosarcome, suivi des lésions métastatiques, des lymphomes et de la leucémie.

Anatomie

Contrairement à l'orbite des adultes, l'orbite des enfants se développe considérablement dans le temps. Durant les premiers mois de la vie, le volume orbitaire moyen est de 14 cm³. Il atteint 77 % du volume final à 5 ans et augmente d'un facteur de 1,7 pour atteindre environ 26 cm³ lorsque l'enfant a 15 ans⁸. Les parois de la cavité orbitaire, qui a la forme d'une pyramide ou d'un cône, sont constituées de sept os : l'os frontal, la grande aile et la petite aile du sphénoïde, l'os zygomatique, le maxillaire, l'os lacrymal, le processus orbitaire du palatin et l'ethmoïde. Les parois osseuses dures qui entourent et protègent le globe oculaire, enferment le contenu orbitaire. Par conséquent, une infection ou une inflammation orbitaire ou la croissance d'une masse dans l'orbite peuvent causer un mouvement antérograde du globe oculaire décrit cliniquement comme une exophtalmie et mesuré par exophtalmométrie. Plusieurs fascia interconnectés compartimentalisent l'orbite et peuvent jouer un rôle dans la pathogenèse de la compression du nerf optique en présence de légers signes orbitaires.

Évaluation

L'évaluation d'un enfant présentant une masse orbitaire présumée commence par une anamnèse précise chez le patient (si possible) et les membres de la famille. Une attention particulière doit être accordée à l'ancienneté et à la vitesse de l'évolution des signes et des symptômes du patient, en plus de constatations telles qu'une exophtalmie, une ophtalmoplégie, une douleur, une diplopie, des pulsations, un changement de taille selon la position ou avec la manœuvre de Valsalva et une acuité visuelle réduite. L'histoire du traumatisme péri-oculaire et les antécédents familiaux pertinents doivent également être explorés. D'autres symptômes tels que la fièvre ou des antécédents de sinusite peuvent également faire soupçonner une cellulite orbitaire, la cause la plus fréquente d'exophtalmie chez l'enfant⁹. Un examen ophtalmologique complet doit être effectué. Une exophtalmie sévère et un chémosis peuvent entraver l'examen oculaire du fait que les paupières sont très tendues sur le globe oculaire. Dans la mesure du possible, il faut éviter d'utiliser un rétracteur de Desmarres chez les enfants, étant donné que des mouvements effectués avec force par le patient peuvent causer une lacération palpébrale accidentelle.

Si le patient peut ouvrir les paupières, son acuité visuelle doit être documentée, ainsi que tout changement de réfraction ou anomalies de la pupille. Le degré d'ophtalmoplégie et de diplopie doit



FACULTY OF MEDICINE
University of Toronto



Département
d'ophtalmologie et des
sciences de la vision

Département d'ophtalmologie et des sciences de la vision

Jeffrey Jay Hurwitz, M.D., Rédacteur
Professeur et président

Martin Steinbach, Ph.D.
Directeur de la recherche

The Hospital for Sick Children

Elise Heon, M.D.
Ophtalmologiste en chef

Mount Sinai Hospital

Jeffrey J. Hurwitz, M.D.
Ophtalmologiste en chef

Princess Margaret Hospital

(Clinique des tumeurs oculaires)
E. Rand Simpson, M.D.
Directeur, Service d'oncologie oculaire

St. Michael's Hospital

Alan Berger, M.D.
Ophtalmologiste en chef

Sunnybrook Health Sciences Centre

William S. Dixon, M.D.
Ophtalmologiste en chef

University Health Network

Toronto Western Hospital Division
Robert G. Devenyi, M.D.
Ophtalmologiste en chef

Département d'ophtalmologie et des sciences de la vision

Faculté de médecine
Université de Toronto
60 Murray St.
Bureau 1-003
Toronto (Ontario) M5G 1X5

Le contenu rédactionnel d'*Ophthalmologie – Conférences scientifiques* est déterminé exclusivement par le Département d'ophtalmologie et des sciences de la vision, Faculté de médecine, Université de Toronto.

Disponible sur Internet à : www.ophtalmologieconferences.ca

Tableau 1 : Incidence des lésions orbitaires pédiatriques	
Tumeur	Incidence
<i>Bénignes</i>	
Kyste dermoïde orbitaire	46 % (115 des 250 sujets) ¹ 9 % (65 des 340 sujets) ² 30 % (52 des 174 sujets) ³ 2 % (6 des 572 sujets) ⁴ 29 % (71 des 243 sujets) ⁵
Lymphangiome	4 % (54 des 1264 sujets) ⁶
Hémangiome capillaire	3 % (36 des 1264 sujets) ⁶
<i>Malignes</i>	
Rhabdomyosarcome	0,2 % (33 des 21 000 sujets) ⁷ 4 % (10 des 250 sujets) ¹ 3 % (35 des 1264 sujets) ⁶
<i>Métastases</i>	7 % (91 des 1264 sujets) ⁶

être mesuré et en présence de ces deux anomalies, un test de duction forcée peut permettre de faire la distinction entre un processus restrictif ou neurogène. Les signes d'une masse orbitaire à l'examen avec lampe à fente peuvent se manifester sous la forme d'un chémosis, de vaisseaux conjonctivaux dilatés, ou de vaisseaux sentinelles, alors que l'examen du fond de l'œil dilaté peut révéler un œdème ou une pâleur du disque optique, un décollement de rétine, des plis choroïdiens, des vaisseaux qui forment une dérivation, ou une échancre du pôle postérieur du globe oculaire.

L'examen de l'orbite doit inclure la quantification de l'exophtalmie par l'exophtalmométrie de Hertel chez les patients dont la partie latérale du bord orbitaire est intacte. Une masse orbitaire peut souvent être palpable dans l'orbite antérieure. Une douleur à la palpation peut suggérer un processus inflammatoire, alors qu'une lésion pulsatile peut dénoter la présence de communications artério-veineuses ou une modification de la pression intra-crânienne transmise par une anomalie osseuse dans l'orbite. On peut entendre un bruit à l'auscultation en présence d'une fistule artério-veineuse. On peut également noter d'autres modifications péri-orbitaires, telles qu'un hypertélorisme oculaire, une lagophtalmie, des lésions palpébrales ou un œdème palpébral, et des vaisseaux conjonctivaux dilatés lors d'un examen macroscopique.

Tumeurs orbitaires bénignes

Lésions kystiques

Les kystes dermoïdes sont des lésions orbitaires fréquentes qui apparaissent généralement dans l'orbite intérieure de l'enfant¹. Ce sont des structures recouvertes d'un épithélium comprenant des éléments dermiques dans leurs parois ainsi que des poils et de la kératine dans leur lumière⁶. Par opposition, les lésions kystiques constituées d'épithélium squameux dépourvues de structures annexes sont qualifiées d'épidermoïdes. Les kystes dermoïdes orbitaires siègent souvent de façon contiguë aux lignes de suture, le plus fréquemment les sutures frontozygomatiques antéro-latérales^{1,10}. Ils sont d'origine congénitale et dus à la séquestration anormale de tissu ectodermique le long des lignes de suture⁶. Les kystes dermoïdes sont divisés en types superficiel et profond. Les kystes dermoïdes superficiels deviennent apparents au cours de la première décennie de la vie, mais les kystes dermoïdes plus profonds apparaissent fréquemment plus tard à l'adolescence ou à l'âge adulte^{6,11}.

Cliniquement, les kystes dermoïdes superficiels se présentent souvent près de la face latérale du sourcil dans la région antérieure aux sutures frontozygomatiques sous la forme d'une masse sous-cutanée indolore et se développant

Figure 1 : Un garçon de 2 ans présentant un kyste dermoïde du quadrant supéro-temporal.



lentement, notée généralement depuis la naissance (Figure 1)⁶. Ils sont fermes, lisses et mobiles à la palpation¹¹. La plupart des patients ne présentent aucun symptôme visuel. Les kystes dermoïdes superficiels de grande taille peuvent causer un déplacement inférieur et médial du globe oculaire⁶. Les kystes dermoïdes profonds entraînent une exophtalmie¹¹. Les kystes dermoïdes peuvent avoir une configuration d'haltère, chaque moitié se situant respectivement dans l'orbite et dans la fosse temporale, et étant reliée par une anomalie au niveau des sutures. Ces kystes apparaissent généralement lors de la mastication et sont associés à une exophtalmie pulsatile¹². Occasionnellement, de légères ruptures de la paroi du kyste peuvent entraîner une réaction inflammatoire prononcée du tissu environnant^{6,11}.

Il a été démontré que l'échographie est un outil de dépistage rentable pour localiser des lésions orbitaires antérieures et médiales¹³. Cependant, pour une meilleure caractérisation de ces lésions ainsi que des lésions postérieures, la tomodensitométrie (TDM) est indiquée^{11,13}. À l'examen TDM, les lésions sont généralement bien définies avec une paroi qui prend le contraste et une lumière qui ne prend pas le contraste. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) des kystes dermoïdes donne un résultat optimal en utilisant la technique de suppression de graisse, les kystes apparaissant comme des structures et circulaires à ovoïdes bien définies⁶. L'intensité du signal de la lumière varie avec la substance présente, souvent apparaissant hypointense (images pondérées en T1) ou hyperintense (images pondérées en T2) comparativement à la graisse orbitaire dont le rehaussement est minime en raison de l'absence de vaisseaux sanguins dans le kyste⁶.

La prise en charge est chirurgicale avec l'exérèse complète du revêtement du kyste, en prenant soin d'éviter sa rupture (Figure 2). Il faut s'efforcer d'enlever les restes du kyste, afin d'éviter une réaction inflammatoire sévère potentielle. Après le retrait de la paroi du kyste dégonflé, certains chirurgiens suggèrent l'irrigation du site opératoire avec une solution antibiotique. La chirurgie est retardée jusqu'à ce que le risque de rupture accidentelle due à un traumatisme l'emporte sur les risques associés à l'anesthésie générale, habituellement lorsque le sujet a environ un an. Les plus petits kystes peuvent faire l'objet d'un suivi à la recherche de signes de croissance, de troubles visuels ou de difformité inesthétique.

D'autres lésions kystiques moins fréquentes incluent les mucocèles, les kystes colobomateux et les pseudokystes hématisques. La lésion kystique la plus importante parmi celles qui sont plus rares est le tératome orbitaire, une

Figure 2 : Photo peropératoire du patient à la Figure 1. Notez que le plan de dissection chirurgicale a préservé le dermoïde dans sa capsule.



tumeur congénitale rare à cellules germinales qui sont issues des cellules germinales embryonnaires. Ces tumeurs sont caractérisées par la présence de composants ectodermique, mésodermique et endodermique. Elles sont généralement présentes à la naissance, et bien qu'étant bénignes sans invasion osseuse, elles causent souvent un agrandissement du cadre orbitaire et sont associées à une morbidité significative. Les masses intraconiques importantes peuvent être associées à une exophtalmie massive accompagnée d'une kératinisation conjonctivale, d'une kératopathie d'exposition et d'une ulcération de la cornée¹⁴. Les tératomes massifs sont traités traditionnellement par une exentération orbitaire. Cependant, il est possible de conserver le globe oculaire en présence de lésions plus petites (généralement sans conserver ultérieurement une acuité visuelle normale).

Lymphangiomes

Les lymphangiomes sont constitués d'un mélange de vaisseaux veineux et lymphatiques et sont connus autrement comme des malformations véno-lymphatiques ou des malformations lymphatico-veineuses¹⁵. Ces malformations sont divisées en lésions superficielles, profondes ou mixtes et peuvent affecter la conjonctive, les paupières ou la partie profonde de l'orbite. Sur le plan pathologique, les lésions superficielles et les composants superficiels des lésions mixtes contiennent des composants lymphatiques, alors que les lésions profondes et les composants profonds des lésions mixtes sont de nature veineuse¹⁶⁻¹⁸. Les lymphangiomes représentent seulement 4 % des masses orbitaires pédiatriques⁶.

Généralement, les lymphangiomes sont identifiés au cours des vingt premières années. Ils peuvent grossir lentement et entraîner une exophtalmie croissante au cours de nombreuses années, ou une exophtalmie peut apparaître soudainement à la suite d'une hémorragie intralésionnelle (kyste chocolat). Les lésions superficielles sont plus fréquentes et ont un meilleur pronostic en termes de vision que les lésions plus profondes. La tumeur ne grossit généralement pas avec une manœuvre de Valsalva. On observe fréquemment une extension des lésions antérieures au front, à la région temporale et à la joue^{16,19}. Les lésions profondes entraînent généralement une exophtalmie aiguë qui évolue en hémorragie intralésionnelle, ou moins fréquemment, en un agrandissement aigu secondaire à une infection des voies aériennes supérieures (Figure 3). Lorsque l'on poursuit le questionnaire, les parents signalent souvent une plénitude ou une décoloration violette de la paupière

Figure 3 : Un enfant présentant une hémorragie orbitaire gauche aiguë secondaire à un lymphangiome. Notez l'enflure et la décoloration orbitaires inférieures avec un hyperglobus associé.



depuis la naissance, généralement dans la portion supéromédiale de l'orbite. Ces lésions peuvent également être associées à la présence de vésicules au niveau de la conjonctive, de la peau du visage ou de la muqueuse buccale^{16,20,21}. En fait, la présence de vaisseaux dilatés sur le palais dur/mou peut fournir des indices pour le diagnostic. Les malformations véno-lymphatiques se développent généralement progressivement chez le patient, mais les changements hormonaux associés à la puberté ou à la grossesse peuvent accélérer leur développement^{16,22}. Jusqu'à 50 % des patients peuvent se plaindre d'une mobilité oculaire réduite. La vision est rarement atteinte, même lorsque les lésions sont importantes, sauf lorsqu'elles provoquent des hémorragies répétées profondément dans l'orbite^{16,23}.

Dans une lésion plus ancienne ayant donné lieu antérieurement à une hémorragie, on observe fréquemment une fibrose et une hémossidérose. Les examens d'imagerie incluent la TDM et l'IRM, qui montrent toutes deux la nature multicompartimentale des malformations véno-lymphatiques. L'IRM est utilisée de préférence à la TDM, car elle délimite la structure interne des divers kystes de la lésion. La prise en charge des lymphangiomes orbitaires est difficile en raison de la nature infiltrante de la tumeur. Une chirurgie de réduction de volume et le drainage du kyste sont le traitement de choix dans le cas d'une exophtalmie importante, de l'exposition de la cornée ou de la compression du nerf optique. L'exérèse chirurgicale complète est souvent impossible. La récurrence peut nécessiter une chirurgie de réduction de volume et possiblement une sclérothérapie.

Figure 4 : Hémangiome capillaire sur la marge palpébrale inférieure.



Hémangiome capillaire (HCAP)

Les HCAP, également appelés hémangiomes infantiles, sont la tumeur vasculaire orbitaire la plus fréquente dans la population pédiatrique. Un tiers sont diagnostiquées à la naissance et plus de 90 % sont visibles à l'âge de 6 mois. Les hémangiomes représentent 3 % de toutes les lésions orbitaires et 17 % des lésions vasculogènes de l'orbite⁶. Le tableau clinique le plus fréquent est une atteinte superficielle apparaissant comme une tumeur et la présence de vaisseaux téléangiectasiques sur la peau qui avec le temps adoptent l'aspect typique d'une fraise (Figure 4). Les lésions plus profondes peuvent apparaître comme des nodules mous, en relief et violacés. Une atteinte orbitaire profonde peut se présenter uniquement sous la forme d'une exophtalmie et n'entraîner aucun changement cutané. À la palpation, ces lésions sont chaudes et parfois pulsatiles. Les hémangiomes extensifs peuvent produire une exophtalmie et un déplacement du globe oculaire. Ces tumeurs apparaissent chez le nouveau-né peut de temps après l'accouchement et présentent une phase de croissance proliférative pendant environ 1 à 2 ans. Cette phase est suivie d'une période de stabilisation, puis d'involution spontanée à l'âge de 4 à 8 ans²⁴.

La TDM ou l'IRM sont les examens de prédilection pour évaluer l'atteinte orbitaire. Ces examens montrent une masse non encapsulée infiltrante diffuse, se conformant aux structures orbitaires avoisinantes. Une substance de contraste rehausse efficacement la tumeur de façon marquée et uniforme, en particulier le contour lobulé. L'échographie réalisée par un médecin expérimenté peut être utile pour une évaluation diagnostique de lésions vasculaires antérieures soupçonnées. L'invasion de l'os est rare, la masse étant généralement extraconale, bien que son expansion sur les parois orbitaires soit possible. Au fur et à mesure que la lésion vieillit, elle devient plus hétérogène et son rehaussement diminue^{24,25}. L'IRM convient bien à la visualisation de cette lésion des tissus mous, avec des septa fibreux foncés démontrés entre des images hyperintenses pondérées en T2. La substance de contraste à base de gadolinium rehausse la tumeur de façon intense et uniforme durant la phase de prolifération. L'angiographie par RM peut révéler des artères nourricières élargies^{22,26,27}.

D'autres lésions au niveau de la peau et des viscères sont présentes chez près d'un tiers des patients atteints d'un hémangiome orbitaire²⁴. Des variantes histologiques agressives de l'hémangiome peuvent causer le syndrome de Kasabach-Merritt, qui est une coagulopathie thrombocytopénique de consommation sévère. Le syndrome PHACES - un acronyme pour désigner l'association de malformations de la fosse postérieure, d'un hémangiome étendu de la face, d'anomalies artérielles, (incluant une coarctation de l'aorte), d'anomalies vasculaires cérébrales, d'anomalies oculaires et d'anomalies du développement sternal ou ventral - est associé à certains hémangiomes orbitaires. Sur le plan pathologique, ces lésions sont vasculaires et multilobaires. Histologiquement, la croissance de la tumeur apparaît infiltrante. Une involution apparaît au centre, puis à la périphérie, ainsi qu'une fibrose et le remplacement complet des composants cellulaires par de la graisse et un système vasculaire atrophie²⁸.

Les séquelles esthétiques à long terme sont minimales après l'involution, bien que des complications visuelles, telles qu'une amblyopie et un astigmatisme dus à la distorsion du globe oculaire, soient fréquentes. Les complications majeures incluent une surinfection, une ulcération et une nécrose avec possiblement une hémorragie. Des complications rares mais graves incluent le syndrome de Kasabach-Merritt et une insuffisance cardiaque à haut débit (lésions importantes). Les indications de traitement incluent les complications décrites précédemment. On peut observer des lésions qui n'affectent pas le développement visuel et orbitaire. Dans le passé, le traitement médical consistait en l'administration d'injections intralésionnelles de stéroïdes, de stéroïdes systémiques ou d'interféron, tous ces traitements pouvant causer des effets secondaires graves. Une option thérapeutique récente dont l'efficacité est impressionnante et qui a généralement une bonne tolérabilité est le propranolol oral²⁹. Sur la base de rapports de cas et d'études non contrôlées, le propranolol administré à une dose de 2 mg/kg par jour jusqu'à la fin du stade prolifératif entraîne une régression importante de ces tumeurs³⁰. Le maléate de timolol en gel ophtalmique peut avoir des effets bénéfiques chez les enfants atteints d'hémangiomes superficiels. La résection chirurgicale est réservée aux lésions bien circonscrites ou à celles causant des séquelles sévères ne répondant pas au traitement médical.

Gliome du nerf optique (GNO)

Le GNO est la tumeur du nerf optique la plus fréquente, la troisième tumeur orbitaire la plus fréquente chez l'enfant, et la cinquième tumeur intra-orbitaire primitive la plus fréquente (1,5 à 3,5 % de toutes les tumeurs orbitaires)³¹. Ces tumeurs peuvent apparaître par hasard, mais sont souvent associées à une neurofibromatose de type 1 (18 à 50 % des cas) et sont souvent bilatérales lorsqu'elles se développent avec cette maladie. L'âge moyen d'apparition est d'environ 8 ans. Le tableau clinique typique est une exophtalmie et une perte visuelle ou des modifications du champ visuel. L'extension intracrânienne peut produire des céphalées et une douleur. Lors de l'examen oculaire, on peut noter une enflure ou une atrophie et une mobilité réduite du disque optique. Le diagnostic peut généralement être fondé sur l'examen clinique et l'apparence caractéristique à l'examen de TDM. À la radiographie, ces lésions apparaissent comme un élargissement fusiforme du nerf optique, qui est isodense avec le tissu cérébral. Une extension intracrânienne dans le canal et le chiasma optique est évaluée de façon optimale par IRM.

Malgré leur schéma de croissance apparemment bénin et lent, les GNO sont associés à une morbidité et à une mortalité significatives, en particulier lorsque la tumeur s'étend au chiasma optique, à l'hypothalamus et au cerveau. C'est pourquoi, ces tumeurs doivent être excisées lorsqu'elles sont encore confinées au nerf optique. Lorsque la tumeur s'est étendue au chiasma optique, la chirurgie est contre-indiquée. La radiothérapie à ce stade ne semble pas améliorer le pronostic et l'efficacité de la chimiothérapie n'a pas été démontrée. Les gliomes sont suffisamment indolents pour justifier un traitement conservateur avec des examens radiographiques en série lorsque la vision est intacte.

Cependant, lorsque la tumeur s'est étendue au canal optique ou en cas de perte de vision de l'œil et/ou si l'œil présente une exophtalmie, une exérèse chirurgicale est nécessaire.

Tumeurs orbitaires malignes

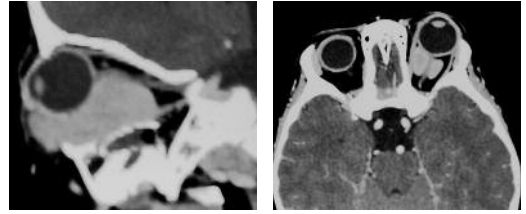
Rhabdomyosarcome

Le rhabdomyosarcome, qui représente environ 5 % de tous les cancers de l'enfant, est la tumeur mésenchymateuse la plus fréquente chez l'enfant³². C'est également la tumeur maligne extra-oculaire chez l'enfant dont la prévalence est la plus élevée. Le rhabdomyosarcome est un néoplasme malin qui peut apparaître dans plusieurs sites du corps, 10 % des néoplasmes survenant dans la région orbitaire^{33,34}. Ce néoplasme est constitué de cellules mésenchymateuses ayant les caractéristiques histopathologiques des cellules musculaires striées à divers stades de maturité embryonnaire. Le rhabdomyosarcome peut être divisé histologiquement en 4 types principaux : embryonnaire, alvéolaire, pléomorphique et botryoïde. Le type embryonnaire a été identifié comme le plus fréquent, touchant 221 patients (84 %) d'une série de 264 sujets³⁵. Le type alvéolaire était moins fréquent (11 %), mais est le plus malin avec une fréquence élevée de métastases. Les types pléomorphique et botryoïde se développent rarement dans l'orbite³⁶. Le type pléomorphique est le type le plus différencié qui a le meilleur pronostic.

Sur le plan histologique, le type embryonnaire est caractérisé par des cellules de forme allongée ou fusiforme de différents degrés de différenciation. On observe fréquemment un cytoplasme éosinophile et des noyaux centraux hyperchromatiques disposés en faisceaux avec une architecture en arête de poisson. On note fréquemment des cellules bipolaires avec des processus cytoplasmiques effilés. Le type alvéolaire est caractérisé par des septa fibrovasculaires minces. Les cellules tumorales sont grandes, abondantes avec un cytoplasme éosinophile ; leur forme varie de ronde à polygonale, et elles contiennent de grands noyaux vésiculaires. Ces cellules adhèrent faiblement au tissu conjonctif mince avoisinant avec des espaces vides selon un schéma similaire aux alvéoles pulmonaires.

Bien que le rhabdomyosarcome se développe généralement dans l'orbite, il peut également se développer dans la conjonctive, la paupière, ou le canal uvéal antérieur⁷. Les tumeurs sont molles et charnues, et leur couleur varie de gris pâle à rose ou jaune lorsqu'elles sont sectionnées. Les masses plus petites

Figure 6a, 6b : Examen axial et sagittal de TDM montrant le rhabdomyosarcome orbitaire inférieur encapsulant le nerf optique.



peuvent être circonscrites, et les masses plus importantes peuvent avoir des bords irréguliers après leur invasion dans la pseudocapsule. Des zones d'hémorragie ou de formation de kystes peuvent être présentes⁷. Le rhabdomyosarcome apparaît tôt au cours de la première décennie de vie et une exophtalmie unilatérale et un déplacement du globe oculaire surviennent rapidement (Figure 5). La paupière peut être érythémateuse avec un chémosis conjonctival. Un ptosis, un larmolement, une céphalée et une épistaxis sont des symptômes moins fréquents. Une masse palpable est présente dans environ 25 % des cas et dans les cas de lésions interconales importantes, on peut observer un œdème papillaire et une congestion vasculaire de la rétine. Une sinusite et une épistaxis peuvent apparaître avec l'extension de la masse dans les sinus paranasaux.

Le rhabdomyosarcome se développe rapidement, une érosion osseuse étant observée chez 30 à 40 % des patients lors de leur présentation. L'invasion des sinus paranasaux survient chez environ 20 % des patients. Cependant, l'invasion intracrânienne est moins fréquente (3 %)²⁶. Les métastases sont hématogènes, se propageant fréquemment aux poumons et aux os⁶.

La TDM montre une tumeur irrégulière avec des marges moyennement bien définies, une atténuation des tissus mous et fréquemment des signes de destruction osseuse (50 % ; Figure 6). L'IRM montre un signal similaire à celui du muscle sur les images pondérées en T1 et plus élevé que celui du muscle sur les images pondérées en T2. Lorsqu'on soupçonne la présence d'un rhabdomyosarcome, une biopsie doit être réalisée dès que possible pour établir un diagnostic définitif.

Grâce aux progrès récents effectués dans le traitement par chimiothérapie et radiothérapie, cette maladie qui était auparavant mortelle est maintenant associée à un meilleur pronostic. Dans les cas de maladie localisée (Groupes I et II), le taux de survie à 5 ans est de 90 %. Cependant, en cas de dissémination ou de maladie macroscopiquement résiduelle (Groupes III et IV), le taux de survie à 5 ans est de 35 %. Les recommandations spécifiques pour la prise en charge de ces patients sont fondées sur la stadification et comprennent divers schémas chimiothérapeutiques, la radiothérapie externe et la chirurgie. Le rôle thérapeutique de la chirurgie varie de la biopsie-exérèse à la chirurgie extensive en vue d'extraire la tumeur ou de réduire son volume. Une exérèse de la tumeur doit être réalisée si celle-ci n'entraîne pas la lésion des structures vitales de l'orbite. L'exentération primaire, bien que fréquente avant l'avènement des protocoles chimiothérapeutiques avancés, est rarement, sinon jamais, indiquée pour cette affection.

Figure 5 : Un enfant présentant une masse orbitaire gauche indolore grossissant progressivement. Le globe oculaire n'était pas visible en raison de son déplacement dû au rhabdomyosarcome.



Métastases

Le taux de cancer métastatique de l'orbite était de 7 % dans la série des 1264 patients pédiatriques présentant des lésions orbitaires étudiés par Shield et coll⁶. Les neuroblastomes, le sarcome d'Ewing et la leucémie sont les métastases orbitaires pédiatriques les plus fréquentes. La leucémie lymphoblastique aiguë est le type le plus fréquent de leucémie qui métastase à l'orbite.

Neuroblastome

Le neuroblastome est la maladie orbitaire métastatique la plus fréquente chez l'enfant. Le site de la tumeur primaire se trouve dans le rétropéritoine ou dans le médiastin postérieur. Le neuroblastome est fréquent chez l'enfant et représente environ 10 % de toutes les tumeurs malignes³¹. Dans la majorité des cas, la maladie survient avant l'âge de 5 ans (médiane 22mois). Il est fréquent que la maladie soit bilatérale. Les ecchymoses palpébrales associées peuvent initialement faire soupçonner rapidement un traumatisme non accidentel. Les patients présentant un neuroblastome et une atteinte cervicale peuvent développer le syndrome de Horner. Une exophtalmie est le signe initial le plus fréquent, et d'autres symptômes peuvent inclure une plénitude/une douleur abdominale, un œdème et une hypertension dus à la lésion primaire, le plus fréquemment dans la glande surrénale. L'examen urinaire des catécholamines est positif chez 90 à 95 % des patients. Une biopsie simple est nécessaire pour confirmer le diagnostic. Chez les enfants présentant une atteinte orbitaire (stade IV), la survie est inférieure à 15 %. Le traitement inclut la chirurgie, la chimiothérapie, la radiothérapie et la greffe de moelle osseuse.

Le D^r Wu est Fellow de l'American Society of Ophthalmologic Plastic and Reconstructive Surgery, Département d'ophtalmologie et des sciences de la vision, Université de Toronto, et Division d'ophtalmologie, Université McMaster, Hamilton, Ontario. M. So est un étudiant de 4^e année de la faculté de médecine, Université de Toronto. Le D^r DeAngelis est professeur adjoint, Département d'ophtalmologie et des sciences de la vision, Université de Toronto, et chirurgien spécialisé dans la chirurgie plastique et reconstructive oculaire, The Hospital for Sick Children, Toronto, Ontario.

Références

1. Shields JA, Bakewell B, Augsburger JJ, Donoso LA, Bernardino V. Space-occupying orbital masses in children: a review of 250 consecutive biopsies. *Ophthalmology*. 1986;93(3):379-384.
2. Kodosi SR, Shetlar DJ, Campbell RJ, et coll A review of 340 orbital tumors in children during a 60-year period. *Am J Ophthalmol*. 1994;117(2):177-182.
3. Liff WJ, Green WR. Orbital tumors in children. In: Jakobiec FA (ed.): *Ocular and Adnexal Tumors*. Birmingham (AL): Aesculapius; 1978:669-684.
4. Crawford JS. Diseases of the orbit. In: Crawford JS, Morin JD (eds.): *The Eye in Childhood*. New York (NY): Grune & Stratton; 1983:361-394.
5. Katowitz JA. Unpublished data from the Children's Hospital of Philadelphia. 1996. Cited in: Katowitz JA (ed.): *Pediatric Oculoplastic Surgery*. New York (NY): Springer-Verlag; 2002:362.
6. Shields JA, Shields CL, Scartozzi R. Survey of 1264 patients with orbital tumors and simulating lesions: the 2002 Montgomery Lecture, part 1. *Ophthalmology*. 2004;111(5):997-1008.
7. Shields CL, Shields JA, Honavar SG, Demirci H. Primary orbital rhabdomyosarcoma in 33 patients. *Trans Am Ophthalmol Soc*. 2001;99:133-142; discussion 142-143.
8. Bentley RP, Sgouros S, Natarajan K, Dover MS, Hockley AD. Normal changes in orbital volume during childhood. *J Neurosurg*. 2002; 96(4):742-746.
9. Sindhu K, Downie J, Ghabrial R, Martin F. Aetiology of childhood proptosis. *J Paediatr Child Health*. 1998;34(4):374-376.

10. Shields JA. Cystic lesions of the orbit. In: Shields JA (ed.): *Diagnosis and Management of Orbital Tumors*. Philadelphia (PA): WB Saunders Co.; 1989:89-122.
11. Ahuja R, Azar NF. Orbital dermoids in children. *Semin Ophthalmol*. 2006; 21(3):207-211.
12. Emerick GT, Shields CL, Shields JA, Eagle RC Jr, De Potter P, Markowitz GI. Chewing-induced visual impairment from a dumbbell dermoid cyst. *Ophthalm Plast Reconstr Surg*. 1997;13(1):57-61.
13. Char DM, Norman D. The use of computed tomography and ultrasonography in the evaluation of orbital masses. *Surv Ophthalmol*. 1982;27(1):49-63.
14. Gnanaraj L, Skibell BC, Coret-Simon J, Halliday W, Forrest C, DeAngelis DD. Massive congenital orbital teratoma. *Ophthalm Plast Reconstr Surg*. 2005;21(6):445-447.
15. Chawda SJ, Moseley IF. Computed tomography of orbital dermoids: a 20-year review. *Clin Radiol*. 1999;54(12):821-825.
16. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg*. 1982;69(3):412-422.
17. Katz SE, Rootman J, Vangveeravong S, Graeb D. Combined venous lymphatic malformations of the orbit (so-called lymphangiomas): association with noncontiguous intracranial vascular anomalies. *Ophthalmology*. 1998; 105(1):176-184.
18. Rootman J, Hay E, Graeb D, Miller R. Orbital-adnexal lymphangiomas: a spectrum of hemodynamically isolated vascular hamartomas. *Ophthalmology*. 1986;93(12): 1558-1570.
19. Greene AK, Burrows PE, Smith L, Mulliken JB. Periorbital lymphatic malformation: clinical course and management in 42 patients. *Plast Reconstr Surg*. 2005;115(1):22-30.
20. Bisdorff A, Mulliken JB, Carrico J, Robertson RL, Burrows PE. Intracranial vascular anomalies in patients with periorbital lymphatic and lymphaticovenous malformations. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2007;28(2):335-341.
21. Graeb DA, Rootman J, Robertson WD, Lapointe JS, Nugent RA, Hay EJ. Orbital lymphangiomas: clinical, radiologic, and pathologic characteristics. *Radiology*. 1990; 175(2):417-421.
22. Bilaniuk LT. Vascular lesions of the orbit in children. *Neuroimaging Clin N Am*. 2005;15(1):107-120.
23. Forbes G. Vascular lesions in the orbit. *Neuroimaging Clin N Am*. 1996;6(1):113-122.
24. Haik BG, Karcioğlu ZA, Gordon RA, Pechoux BP. Capillary hemangioma (infantile periorcular hemangioma). *Surv Ophthalmol*. 1994;38(5):399-426.
25. Tan ST, Bialostocki A, Brasch H, Fitzjohn T. Venous malformation of the orbit. *J Oral Maxillofac Surg*. 2004;62(10):1308-1311.
26. Baker LL, Dillon WP, Hieshima GB, Dowd CF, Frieden IJ. Hemangiomas and vascular malformations of the head and neck: MR characterization. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1993;14(2):307-314.
27. Burrows PE, Robertson RL, Mulliken JB, et coll Cerebral vasculopathy and neurologic sequelae in infants with cervicofacial hemangioma: report of eight patients. *Radiology*. 1998;207(3):601-607.
28. McLean IW, Burnier MN, Zimmerman LE, Jakobiec FA. Tumors of the orbit. In: Rosai J, Sobin LH (eds.). *Atlas of Tumor Pathology: Tumors of the Eye and Ocular Adnexa*. Washington (DC): Armed Forces Institute of Pathology; 1994:233-298.
29. Léauté-Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Boralevi F, Thambo JB, Taïeb A. Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med*. 2008;358(24): 2649-2651.
30. Storch CH, Hoeger PH. Propranolol for infantile hemangiomas: insights into the molecular mechanisms of action. *Br J Dermatol*. 2010;163(2):269-274.
31. Alford MA, Nerad JA. Orbital tumors. In: Bailey BJ, Johnson JT, Newlands SD (eds.). *Head and Neck Surgery – Otolaryngology, 4th Edition*. Baltimore (MD): Lippincott Williams & Wilkins; 2006:1501-1514.
32. Crist W, Gehan EA, Ragab AH, et coll The Third Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *J Clin Oncol*. 1995;13(3):610-630.
33. Maurer HM, Gehan EA, Beltangady M, et coll The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study-II. *Cancer*. 1993;71(5):1904-1922.
34. Kodet R, Newton WA Jr, Hamoudi AB, et coll Orbital rhabdomyosarcomas and related tumors in childhood: relationship of morphology to prognosis. An Intergroup Rhabdomyosarcoma Study. *Med Pediatr Oncol*. 1997;29(1):51-60.
35. Newton WA Jr, Gehan EA, Webber BL, et coll Classification of rhabdomyosarcomas and related sarcomas. *Cancer*. 1995;76(6):1073-1085.
36. Shields JA, Shields CL. Rhabdomyosarcoma: review for the ophthalmologist. *Surv Ophthalmol*. 2003;48(1):39-57.

Les D^{rs} Wu et DeAngelis et M. So déclarent qu'ils n'ont aucune divulgation à faire en association avec le contenu de cette publication.

Les avis de changement d'adresse et les demandes d'abonnement pour *Ophtalmologie – Conférences Scientifiques* doivent être envoyés par la poste à l'adresse C.P. 310, Succursale H, Montréal (Québec) H3G 2K8 ou par fax au (514) 932-5114 ou par courrier électronique à l'adresse info@snellmedical.com. Veuillez vous référer au bulletin *Ophtalmologie – Conférences Scientifiques* dans votre correspondance. Les envois non distribuables doivent être envoyés à l'adresse ci-dessus. Poste-publications #40032303

La version française a été révisée par le professeur Pierre Lachapelle, Montréal.

L'élaboration de cette publication a bénéficié d'une subvention à l'éducation de
Novartis Pharmaceuticals Canada Inc.

© 2010 Département d'ophtalmologie et des sciences de la vision, Faculté de médecine, Université de Toronto, seul responsable du contenu de cette publication. Édition : SNELL Communication Médicale Inc. avec la collaboration du Département d'ophtalmologie et des sciences de la vision, Faculté de médecine, Université de Toronto. ^{MD}Ophtalmologie – Conférences scientifiques est une marque déposée de SNELL Communication Médicale Inc. Tous droits réservés. L'administration d'un traitement thérapeutique décrit ou mentionné dans *Ophtalmologie – Conférences scientifiques* doit toujours être conforme aux renseignements d'ordonnance approuvés au Canada. SNELL Communication Médicale se consacre à l'avancement de l'éducation médicale continue de niveau supérieur.