

## Orbite

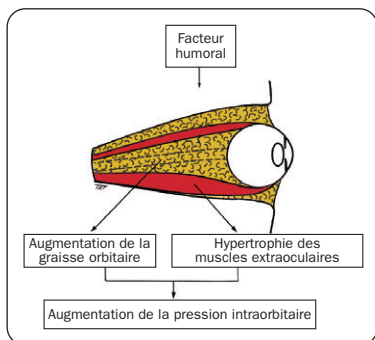
---

Ophtalmopathie thyroïdienne	94
Infections	96
Pathologies inflammatoires	98
Malformations vasculaires	100
Lésions kystiques	103
Tumeurs	105

## Ophthalmopathie thyroïdienne

### Pathogénie

L'ophtalmopathie thyroïdienne implique une réaction auto-immune spécifique d'organe dans laquelle un facteur humoral (anticorps IgG) provoque les modifications suivantes (Fig. 6.1).



**Fig. 6.1** Pathogénie de l'ophtalmopathie thyroïdienne

#### 1. Infiltration cellulaire et inflammatoire

– des tissus interstitiels, de la graisse orbitaire et des glandes lacrymales avec accumulation de glycosaminoglycanes et rétention de liquide.

#### 2. Inflammation des muscles

**extraoculaires** – initialement menant à l'hypertrophie (voir Fig. 6.9) et par la suite fibrose et effet d'accrochage (*tethering*).

#### 3. Modifications secondaires

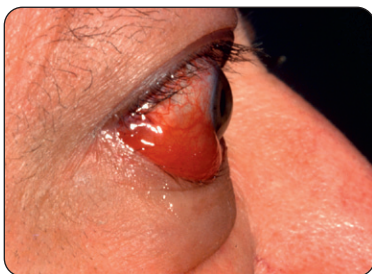
– augmentation du volume du contenu orbitaire et élévation de la pression intraorbitaire, qui peut elle-même causer une rétention liquidienne intraorbitaire.

### Atteinte des tissus mous

**1. Symptômes** – sensation de grain de sable, photophobie et gêne rétrobulbaire.

**2. Signes** – hyperhémie conjonctivale, gonflement périorbitaire, chémosis (Fig. 6.2), kératoconjonctivite limbique supérieure et KCS.

**3. Traitement** – lubrifiants, élévation de la tête pendant le sommeil et adhésif sur la paupière.

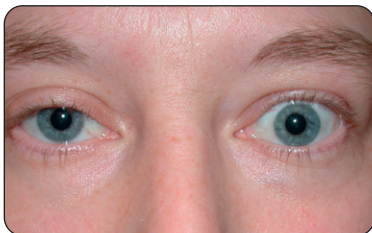


**Fig. 6.2** Œdème périorbitaire et chémosis

### Rétraction palpébrale

**1. Signes** – unilatérale ou bilatérale, symétrique ou asymétrique.

**a. Signe de Dalrymple** – rétraction palpébrale dans la position primaire du regard (Fig. 6.3).



**Fig. 6.3** Signe de Dalrymple

- b. *Signe de Kocher* – rétraction augmentée lors de l'attention du sujet (Fig. 6.4).
- c. *Signe de Von Graefe* – abaissement retardé de la paupière supérieure dans le regard vers le bas (retard de recouvrement – Fig. 6.5).

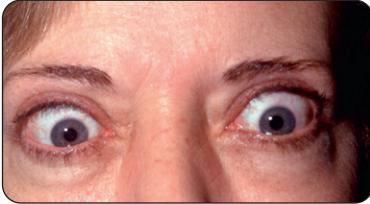


Fig. 6.4 Signe de Kocher

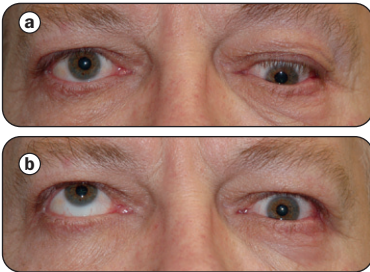


Fig. 6.5 (a) signe de von Graefe gauche; (b) déficience de l'élévation gauche

## 2. Traitement

- a. *Müllerotomie* – dans les cas légers.
- b. *Recul de l'aponévrose du releveur* – dans les cas sévères.
- c. *Recul du rétracteur de la paupière inférieure* – quand la rétraction de la paupière inférieure est de 2 mm ou plus.
- d. *Injection de toxine botulique* – mesure temporaire.

## Exophtalmie

- 1. **Signes** – axiale, unilatérale ou bilatérale, symétrique ou asymétrique (Fig. 6.6).



Fig. 6.6 Exophtalmie

## 2. Prise en charge

- a. *Corticoïdes par voie générale* – dans les exophtalmies douloureuses rapidement progressives.
- b. *Radiothérapie* – en combinaison avec des corticoïdes ou quand les corticoïdes sont contre-indiqués ou inefficaces.
- c. *Traitements combinés* – irradiation, azathioprine et faible dose de corticoïdes peuvent être plus efficaces que les corticoïdes ou la radiothérapie seule.
- d. *Décompression chirurgicale* (Fig. 6.7) – en première intention ou si échec des méthodes non invasives.

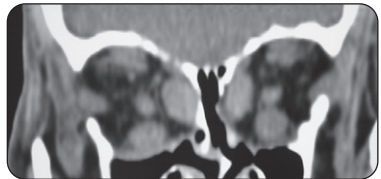
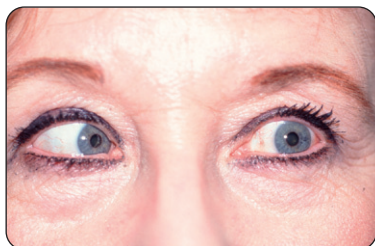


Fig. 6.7 TDM en coupe coronale après décompression orbitaire bilatérale

## Myopathie restrictive

- 1. Signes** – Par ordre de fréquence, les quatre déficits de la motricité oculaire sont : déficit de l'élévation (voir Fig. 6.5b), de l'abduction (Fig. 6.8), de l'abaissement et de l'adduction.



**Fig. 6.8** Déficience de l'abduction gauche

### 2. Traitement

- a. *Chirurgie* – dans la diplopie en position primaire du regard ou en position de lecture, à condition que l'angle ait été stable pendant au moins 6 mois.
- b. *Injection de toxine botulique* – dans le muscle atteint.

## Neuropathie optique

- 1. Pathogénie** – compression du nerf optique ou de sa vascularisation à l'apex orbitaire par congestion et par les muscles droits épaissis (Fig. 6.9).
- 2. Signes** – dysfonction du nerf optique avec une papille normale, œdémateuse ou atrophique.
- 3. Traitement**
  - a. *Méthylprednisolone intraveineuse*.
  - b. *Décompression orbitaire* – si le traitement médical est inefficace ou inapproprié.



**Fig. 6.9** TDM en coupe axiale montrant une exophtalmie droite et un élargissement bilatéral des muscles extraoculaires

## Infections

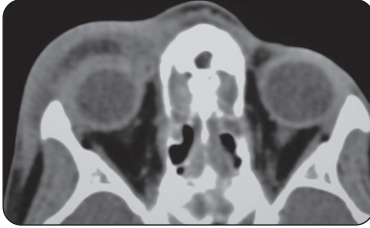
### Cellulite préseptale

- 1. Définition** – infection des tissus sous-cutanés en avant du septum orbitaire causée par *S. aureus* ou *S. pyogenes*.
- 2. Causes**
  - Plaie cutanée ou piqûre d'insecte.
  - Propagation d'une infection locale à partir d'un orgelet aigu ou d'une dacryocystite.
  - Propagation hématogène à partir des voies respiratoires supérieures ou de l'oreille moyenne.
- 3. Signes** – œdème périorbitaire rouge et douloureux (Fig. 6.10).
- 4. TDM** – opacification en avant du septum orbitaire (Fig. 6.11).



**Fig. 6.10** Cellulite préseptale

**5. Traitement** – amoxicilline–acide clavulanique (Augmentin®) oral, ou benzylpénicilline (Pénicilline G®) intramusculaire et probénécide (Foxapen®) oral si sévère.



**Fig. 6.11** TDM en coupe axiale d'une cellulite préseptale droite

## Cellulite orbitaire bactérienne

**1. Définition** – infection des tissus mous en arrière du septum orbitaire généralement causée par *S. pneumoniae*, *S. aureus*, *S. pyogenes* et *H. influenzae*.

### 2. Causes

- Sinusite – généralement éthmoïdale.
- Extension d'une cellulite préseptale à travers le septum orbitaire.
- Propagation locale à partir des structures adjacentes.
- Propagation hématogène.
- Post-traumatique.
- Postchirurgicale.

**3. Présentation** – début rapide avec malaise sévère, fièvre, douleur et baisse visuelle.

### 4. Signes

- Gonflement périorbitaire rouge, chaud et sensible.
- Exophtalmie, généralement latérale et vers le bas (Fig. 6.12).
- Ophthalmoplégie douloureuse.
- Dysfonction du nerf optique.



**Fig. 6.12** Cellulite orbitaire

**5. TDM** – opacification en avant du septum orbitaire et dans l'orbite (Fig. 6.13).



**Fig. 6.13** TDM en coupe axiale d'une cellulite orbitaire droite

**6. Complications oculaires** – kératopathie d'exposition, hypertonie oculaire, occlusion vasculaire rétinienne, endophtalmie, et neuropathie optique.

**7. Complications systémiques** – méningite, abcès cérébral, thrombose du sinus caverneux, abcès orbitaire et sous-périosté.

### 8. Traitement

- Médical** – ceftazidime intramusculaire et métronidazole oral.
- Chirurgie** – en l'absence de réponse ou en cas de menace visuelle.

## Mucormycose orbitaire

**1. Définition** – infection causée par *Mucoraceae* ou *Aspergillus*, lequel

affecte typiquement les patients en acidocétose diabétique ou immunodéprimés.

2. **Présentation** – début progressif d'un gonflement facial et périorbitaire, d'une diplopie et d'une baisse visuelle.
3. **Signes** – escarre noire du palais, des cornets, du septum nasal, de la peau et des paupières (Fig. 6.14).



Fig. 6.14 Mucormycose orbitaire

4. **Complications** – occlusion vasculaire rétinienne, paralysie de nerfs crâniens et occlusion cérébrovasculaire.
5. **Traitement**
  - a. *Médical* – amphotéricine intraveineuse et excision des tissus dévitalisés.
  - b. *Chirurgie* – exentération en dernier recours.

## Pathologies inflammatoires

### Pseudotumeurs inflammatoires

1. **Définition** – lésions non néoplasiques, non infectieuses, occupant de l'espace qui peuvent

impliquer une partie ou l'ensemble des tissus mous orbitaires.

2. **Présentation** – de la 3<sup>e</sup> à la 6<sup>e</sup> décennie, avec généralement une rougeur périorbitaire unilatérale et aiguë, un gonflement et une douleur.
3. **Signes** – exophtalmie congestive (Fig. 6.15).

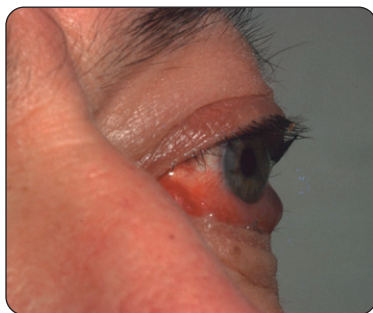


Fig. 6.15 Orbitopathie inflammatoire idiopathique

4. **TDM** – opacification orbitaire mal définie et perte de la détermination du contenu (Fig. 6.16).

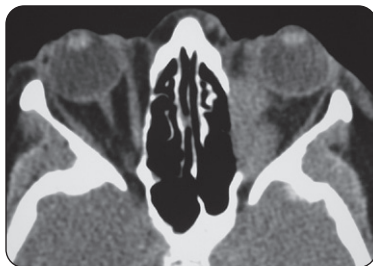


Fig. 6.16 TDM en coupe axiale dans une orbitopathie inflammatoire idiopathique gauche

## 5. Évolution

- Rémission spontanée après quelques semaines.
- Épisodes intermittents prolongés avec rémission éventuelle.
- Épisodes prolongés sévères entraînant une fibrose du tissu orbitaire (orbite gelée).

## 6. Traitement

- AINS* – traitement initial.
- Corticoïdes oraux* – plus tard, dégressifs et discontinus.
- Radiothérapie* – s'il n'y a pas d'amélioration après 2 semaines de corticoïdes.
- Antimétabolites* – en cas de résistance aux corticoïdes et à la radiothérapie.
- Infliximab systémique* – dans les cas qui n'ont pas répondu au traitement conventionnel.

## Dacryoadénite aiguë

**1. Présentation** – gêne aiguë dans la région de la glande lacrymale.

### 2. Signes

- Gonflement de la face latérale de la paupière donnant un ptosis en forme de S caractéristique et une légère dystopie en dedans et vers le bas (Fig. 6.17).
- Injection de la portion palpébrale de la glande lacrymale et de la conjonctive adjacente (Fig. 6.18).



Fig. 6.17 Dacryoadénite aiguë



Fig. 6.18 Dacryoadénite aiguë avec injection de la glande lacrymale

- La sécrétion lacrymale peut être réduite.

**3. Traitement** – n'est généralement pas nécessaire car la résolution spontanée est la règle.

## Myosite orbitaire

**1. Définition** – inflammation idiopathique et non spécifique d'un ou de plusieurs muscles extraoculaires, considérée comme un sous-type d'orbitopathie inflammatoire idiopathique.

**2. Présentation** – jeune adulte avec diplopie et douleur aiguë exacerbée par les mouvements oculaires.

### 3. Signes

- Œdème des paupières, ptosis et chémosis.
- Diplopie et aggravation de la douleur lors du regard appuyé dans le champ d'action du ou des muscle(s) atteint(s).
- Myopathie restrictive dans la maladie chronique.

**4. TDM** – élargissement des muscles affectés (Fig. 6.19), avec ou sans implication des tendons.

**5. Évolution** – aiguë sans récidence durant quelques semaines, récidives, ou affection chronique.





**Fig. 6.19** TDM en coupe coronale montrant un élargissement du muscle droit latéral gauche

### 6. Traitement

- AINS* – pour les formes légères.
- Corticoïdes systémiques* – produisent une amélioration spectaculaire.
- Radiothérapie* – pour limiter les récives.

## Syndrome de Tolosa-Hunt

- 1. Pathogénie** – inflammation granulomateuse non spécifique du sinus caverneux, de la fissure orbitaire supérieure et/ou de l'apex orbitaire.
- 2. Présentation** – diplopie avec douleur périorbitaire homolatérale ou hémicrânienne.
- 3. Signes**
  - Ophthalmoplégie souvent avec implication de la pupille.
  - Perte de sensibilité dans les territoires de la première et de la deuxième division du nerf trijumeau.
- 4. Traitement** – corticoïdes systémiques.

## Granulomatose de Wegener

- 1. Pathogénie** – généralement, atteinte orbitaire bilatérale par propagation de contiguïté à partir des sinus paranasaux ou du nasopharynx.

### 2. Signes

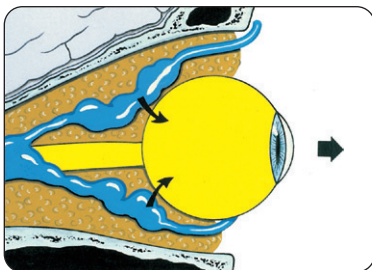
- Exophtalmie congestive et ophthalmoplégie.
- Dacryoadénite et obstruction du canal lacrymonasal.

- 3. Traitement** – cyclophosphamide et corticoïdes.

## Malformations vasculaires

### Varices

- 1. Définition** – affaiblissement segmentaire du système veineux orbitaire qui s'élargit avec la pression veineuse augmentée, telle que la manœuvre de Valsalva (*Fig. 6.20*).



**Fig. 6.20** Varices orbitaires entraînant une exophtalmie intermittente

- 2. Présentation** – de la petite enfance à la fin de la cinquantaine.

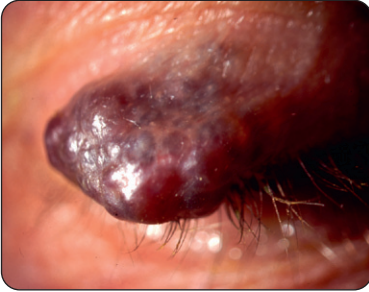
### 3. Signes

- Exophtalmie intermittente, non pulsatile et sans bruit associé.
- Lésions palpébrales (*Fig. 6.21*) et/ou conjonctivales visibles (*Fig. 6.22*).

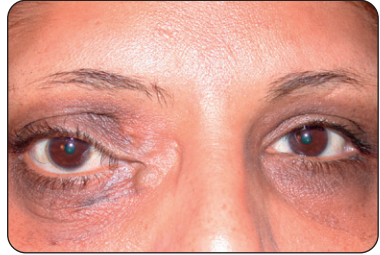
### 4. Complications

- Hémorragie aiguë (*Fig. 6.23*) et thrombose.
- Atrophie de la graisse environnante (*Fig. 6.24*) et énophtalmie.





**Fig. 6.21** Varices palpébrales



**Fig. 6.24** Atrophie graisseuse



**Fig. 6.22** Varices conjonctivales



**Fig. 6.23** Hémorragie venant de varices

## Lymphangiome

**1. Définition** – malformations vasculaires abortives et non fonctionnelles.

**2. Présentation** – petite enfance.

**3. Signes**

- Masses bleuâtres et souples dans le quadrant supéronasal avec une composante conjonctivale kystique.
- Exophtalmie lentement progressive.
- Exophtalmie douloureuse et soudaine secondaire à une hémorragie spontanée (*Fig. 6.25*).



**Fig. 6.25** Exophtalmie aiguë due à une hémorragie d'un lymphangiome

- Le sang enkysté forme un « kyste chocolat » qui peut régresser spontanément.
- Atteinte de l'oropharynx.

**4. Traitement** – un « kyste chocolat » menaçant la vision devrait être drainé ou enlevé presque totalement par vaporisation contrôlée en utilisant un laser au dioxyde de carbone.

## Fistule carotidocaverneuse directe

**1. Définition** – shunt à haut débit dans lequel le sang de l'artère carotide passe directement dans le sinus caverneux à travers un orifice de la paroi de la portion intracaverneuse de l'artère carotide interne.

**2. Causes** – spontanée ou fracture de la base du crâne.

**3. Présentation** – triade de l'exophtalmie pulsatile, du chémosis conjonctival et d'un bruit de sifflement dans la tête.

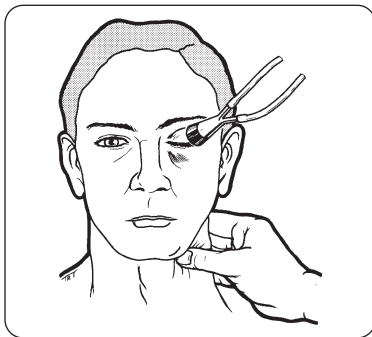
### 4. Signes

- Ptosis, injection conjonctivale sévère et chémosis hémorragique (Fig. 6.26).



**Fig. 6.26** Fistule carotidocaverneuse directe

- Exophtalmie pulsatile associée à un bruit, aboli par compression de la carotide (Fig. 6.27).
- Ophtalmoplégie, plus fréquemment la 6<sup>e</sup> paire crânienne.
- Œdème papillaire, dilatation veineuse et hémorragies intrarétiniennes.



**Fig. 6.27** Bruit aboli par compression de la carotide

**5. Complications** – kératopathie d'exposition, hypertonie oculaire, occlusion de la veine centrale de la rétine, et ischémie du segment antérieur.

**6. Traitement** – radiologie interventionnelle dans laquelle un ballonnet détachable est utilisé pour occlure la fistule.

## Fistule carotidocaverneuse indirecte (shunt dural)

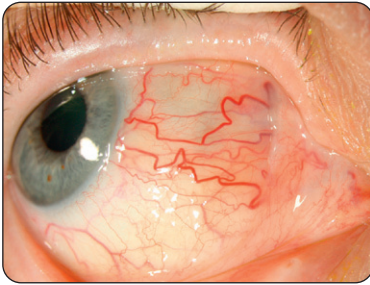
**1. Définition** – shunt à bas débit dans lequel le sang artériel passe via les branches méningées des artères carotides externes ou internes indirectement dans le sinus caverneux.

**2. Causes** – malformations congénitales et rupture spontanée qui peut être favorisée par un traumatisme mineur.

**3. Présentation** – apparition progressive d'une rougeur d'un ou des deux yeux.

### 4. Signes

- Vaisseaux épiscléaux et conjonctivaux dilatés (Fig. 6.28).



**Fig. 6.28** Fistule carotidocaverneuse indirecte

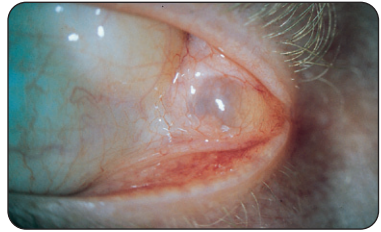
- Pulsation oculaire exagérée en tonométrie d'aplantion.
- Élévation de la pression intraoculaire.
- Légère exophtalmie parfois associée à un bruit doux.
- Ophtalmoplégie causée par une paralysie du VI ou un gonflement des muscles extraoculaires.
- Fond d'œil – normal ou dilatation veineuse modérée.

**5. Traitement** – radiologie interventionnelle pour occlure les artères nourricières, bien que certains patients guérissent spontanément.

## Lésions kystiques

### Dacryops

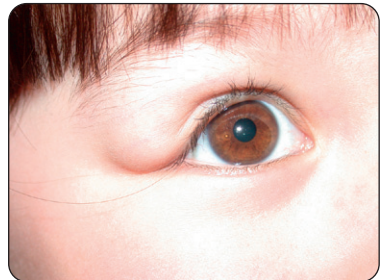
- 1. Définition** – kyste du canal de la glande lacrymale.
- 2. Signes** – lésion kystique et ronde, venant de la portion palpébrale de la glande lacrymale qui fait saillie dans le fornix supérieur (Fig. 6.29).
- 3. Traitement** – aspiration.



**Fig. 6.29** Dacryops

### Kyste dermoïde superficiel

- 1. Présentation** – dans la petite enfance.
- 2. Signes** – masse sous-cutanée ferme, lisse, très mobile, plus fréquemment localisée en supérotemporal (Fig. 6.30) et parfois en supéronasal.
- 3. TDM** – lésion bien circonscrite et hétérogène.
- 4. Traitement** – excision.

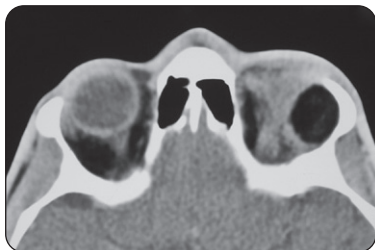


**Fig. 6.30** Kyste dermoïde superficiel

### Kyste dermoïde profond

- 1. Présentation** – durant l'adolescence ou l'âge adulte.
- 2. Signes** – exophtalmie, dystopie ou une masse aux limites postérieures indistinctes.

- 3. TDM** – lésion kystique bien circonscrite (*Fig. 6.31*).
- 4. Traitement** – excision.



**Fig. 6.31** TDM en coupe axiale d'un kyste dermoïde profond gauche

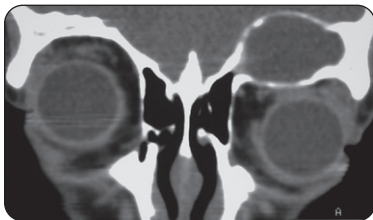
## Mucocèle

- 1. Pathogénie** – obstruction au drainage des sécrétions du sinus frontal ou ethmoïdal normal causée par une infection, une allergie, un traumatisme, une tumeur ou un rétrécissement congénital.
- 2. Présentation** – adulte avec exophtalmie, dystopie (*Fig. 6.32*), diplopie ou épiphora.



**Fig. 6.32** Légère exophtalmie et dystopie inférieure dues à une mucocèle frontale gauche

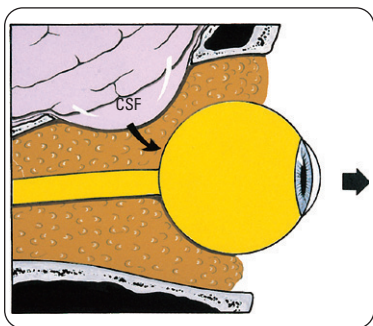
- 3. TDM** – masse de tissu mou avec amincissement des parois osseuses des sinus (*Fig. 6.33*).
- 4. Traitement** – ablation complète de la mucocèle.



**Fig. 6.33** TDM en coupe coronale d'une mucocèle frontale gauche

## Encéphalocèle

- 1. Pathogénie** – hernie du contenu intracrânien dans l'orbite à travers un orifice congénital de la base du crâne (*Fig. 6.34*).
- 2. Présentation** – dans la petite enfance.



**Fig. 6.34** Encéphalocèle donnant lieu à une exophtalmie pulsatile

### 3. Signes

- Encéphalocèles antérieures – déplacement du globe en avant et latéralement (Fig. 6.35).



Fig. 6.35 Encéphalocèle antérieure

- Encéphalocèles postérieures – déplacement du globe en avant et en bas.
- Le kyste augmente de taille à l'effort ou aux pleurs et peut être réduit par pression manuelle.
- Exophtalmie pulsatile sans frisson ou bruit.

4. TDM – défaut osseux responsable de l'hernie (Fig. 6.36).



Fig. 6.36 TDM en coupe coronale montrant un défaut osseux droit et une opacification orbitaire

### 5. Associations

- Autres anomalies osseuses – hypertélorisme, large base du nez et fente palatine.

- Oculaires – microphthalmie, colobome, et papille en fleur de liseron (*morning glory*).
- NF 1 – avec encéphalocèle postérieure.

## Tumeurs

### Hémangiome capillaire

1. Histologie – petits canaux vasculaires de taille variable sans vraie encapsulation.

2. Présentation – les quelques premières semaines de vie.

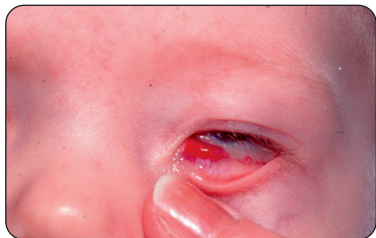
#### 3. Signes

- Les tumeurs préseptales apparaissent bleu foncé à travers la peau sus-jacente et sont plus fréquemment localisées en supérieur (Fig. 6.37).



Fig. 6.37 Hémangiome capillaire préseptal

- Les tumeurs orbitaires profondes donnent lieu à une exophtalmie unilatérale sans décoloration de la peau.
- Implication de la conjonctive palpébrale ou bulbaire (Fig. 6.38).



**Fig. 6.38** Affection de la conjonctive bulbaire

- Des lésions coexistantes sur les paupières ou ailleurs sont fréquentes.

**4. Évolution** – croissance rapide suivie d'une phase plus lente de résolution naturelle dans laquelle 30 % des lésions se résolvent vers l'âge de 3 ans et 70 % vers l'âge de 7 ans.

**5. Traitement**

- Indications* – amblyopie, compression du nerf optique, kératopathie d'exposition, esthétique, nécrose et infection.
- Injection de corticoïdes* – pour des lésions cutanées ou préseptales précoces.
- Corticoïdes systémiques* – particulièrement en cas de grande lésion orbitaire.
- Injection sous-cutanée d'interféron alpha-2b* – en cas de corticorésistance, en cas d'interférence avec un organe et/ou d'hémangiome géant avec menace vitale.

**6. Associations systémiques** – de grandes lésions, particulièrement si elles sont associées à une affection viscérale; il s'agit : d'une insuffisance cardiaque de haut débit, d'un syndrome de Kasabach-Merritt et d'un syndrome de Maffucci.

## Hémangiome caverneux

**1. Histologie** – canaux vasculaires bordés d'endothélium de taille variable séparés par des septums fibreux.

**2. Présentation** – 4<sup>e</sup>-5<sup>e</sup> décennie avec exophtalmie lentement progressive.

**3. Signes**

- Exophtalmie axiale (*Fig. 6.39*) qui peut être associée à un œdème papillaire et des plis choroïdiens.



**Fig. 6.39** Exophtalmie axiale due à un hémangiome caverneux

- Une tumeur apicale peut comprimer le nerf optique sans provoquer d'exophtalmie significative.

**4. TDM** – lésion ovale bien circonscrite juste derrière le globe (*Fig. 6.40*).

**5. Traitement** – une excision est nécessaire dans la plupart des cas.



**Fig. 6.40** TDM en coupe axiale d'un hémangiome caverneux droit



## Adénome pléiomorphe de la glande lacrymale (tumeur cellulaire mixte bénigne)

- Histologie** – les cellules des couches internes forment un tissu glandulaire qui peut être associé à une différenciation squameuse et une production de kératine; les cellules externes subissent des modifications métaplasiques menant à la formation de tissu myxoïde.
- Présentation** – 2<sup>e</sup>-5<sup>e</sup> décennie, avec une exophtalmie indolore lentement progressive ou un gonflement en supérolatéral de l'orbite.
- Signes**
  - Masse lisse, ferme et non sensible dans la loge de la glande lacrymale avec dystrophie inféronasale (Fig. 6.41).
  - La tumeur issue du lobe palpébral peut être visible à l'inspection.

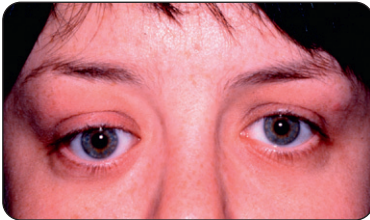


Fig. 6.41 Adénome pléiomorphe de la glande lacrymale

- TDM** – masse ovale indentant la loge de la glande lacrymale et le globe (Fig. 6.42).
- Pronostic** – excellent, à condition que l'excision soit complète et sans ouverture de la capsule.



Fig. 6.42 TDM en coupe axiale d'un adénome pléiomorphe de la glande lacrymale

## Carcinome de la glande lacrymale

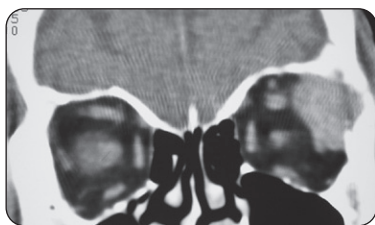
- Histologie** – le carcinome adénoïde kystique (tumeur cellulaire mixte maligne) est défini par un nid de cellules basaloïdes avec nombreuses mitoses.
- Présentation** – 4<sup>e</sup>-5<sup>e</sup> décennie, comme suit :
  - Après excision incomplète d'un adénome pléiomorphe, suivi de récurrences et, finalement, de transformation maligne.
  - Exophtalmie ancienne qui commence soudainement à augmenter.
  - Sans antécédent d'adénome pléiomorphe, comme une masse à croissance rapide de la glande lacrymale.
- Signes**
  - Masse dans la loge lacrymale entraînant une dystrophie inféronasale.
  - Congestion conjonctivale, exophtalmie, œdème périorbitaire, et ophtalmoplégie due à l'extension postérieure (Fig. 6.43).
  - Hypoesthésie dans la région innervée par le nerf lacrymal.





**Fig. 6.43** Extension postérieure d'un carcinome de la glande lacrymale

**4. TDM** – lésion globulaire avec bords irréguliers qui peut présenter des calcifications et une érosion contiguë ou une invasion de l'os (*Fig. 6.44*).



**Fig. 6.44** TDM en coupe coronale d'un carcinome de la glande lacrymale gauche, avec une érosion osseuse contiguë

**5. Traitement** – biopsie suivie de l'excision de la lésion et des tissus adjacents, ou exentération orbitaire.

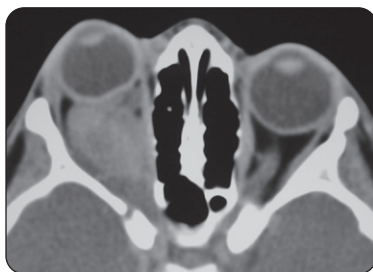
### Gliome du nerf optique

- 1. Histologie** – astrocytes pilocytiques en fuseau et filaments gliaux.
- 2. Présentation** – 1<sup>re</sup> décennie avec baisse visuelle lentement progressive suivie d'une exophthalmie.

### 3. Signes

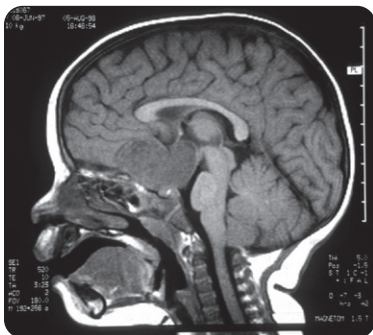
- Exophthalmie souvent avec dystopie inférieure.
- La tête du nerf optique est initialement œdémateuse et par la suite atrophique.
- Occlusion des collatérales optociliaires de la veine centrale de la rétine.

**4. TDM** – élargissement fusiforme du nerf optique (*Fig. 6.45*).



**Fig. 6.45** TDM en coupe axiale d'un gliome du nerf optique droit

**5. IRM** – peut montrer une extension intracrânienne (*Fig. 6.46*).



**Fig. 6.46** IRM en coupe sagittale en T1 montrant une invasion de l'hypothalamus

## 6. Traitement

- a. *Surveillance* – si non évolutif, bonne vision, et absence de déformation esthétique.
- b. *Exérèse* – grandes tumeurs ou tumeurs évolutives confinées dans l'orbite.
- c. *Radiothérapie* – peut être combinée avec une chimiothérapie pour les tumeurs avec extension intracrânienne.

**7. Pronostic** – évolution indolente avec petite croissance dans certains cas; les autres peuvent s'étendre en intracrânien et être une menace vitale.

**8. Association systémique** – NF 1 dans 30 % des cas.

## Méningiome de la gaine du nerf optique

### 1. Histologie

- a. *Méningoépithélial* – lobules irréguliers de taille variable de cellules méningoépithéliales séparées par des proliférations fibrovasculaires.
- b. *Psammomateux* – corps psammeux parmi la prolifération des cellules méningoépithéliales.

**2. Présentation** – généralement à la cinquantaine, parfois plus tôt, avec baisse visuelle progressive et unilatérale.

**3. Signes** dans l'ordre chronologique :

- Dysfonction du nerf optique et œdème papillaire chronique suivi d'atrophie.
- Collatérales opticociliaires dans 30 % des cas (Fig. 6.47).
- Anomalies restrictives de la motilité, surtout dans le regard vers le haut.
- L'exophtalmie se développe généralement après l'apparition de la baisse visuelle.

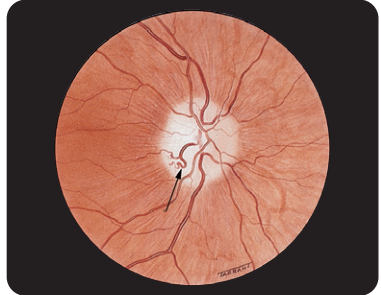


Fig. 6.47 Collatérales opticociliaires

**4. TDM** – épaissement et calcification du nerf optique (Fig. 6.48).

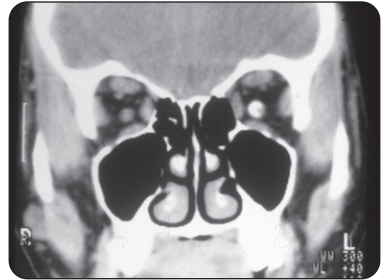


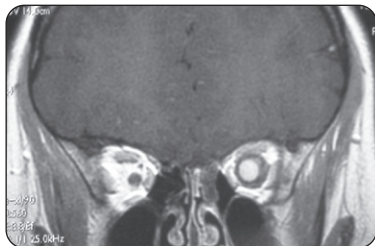
Fig. 6.48 TDM en coupe coronale montrant épaissement et calcification du nerf optique gauche

**5. IRM** – le signal en T1 est hypo-intense, le signal en T2, hyperintense (Fig. 6.49).

### 6. Traitement

- a. *Surveillance* – tumeurs à croissance lente chez les patients de la cinquantaine.
- b. *Exérèse* – chez les patients jeunes avec tumeurs agressives.

**7. Pronostic** – bon chez l'adulte et réservé chez l'enfant.



**Fig. 6.49** IRM en coupe coronale en T2 montrant un signal hyperintense gauche

### Méningiome secondaire

Les méningiomes orbitaires secondaires surviennent en intracrânien, généralement venant des crêtes sphénoïdales du tubercule de la selle ou des stries olfactives, et par la suite envahissent le canal optique et l'orbite (voir chapitre 21).

### Neurofibrome plexiforme

**1. Présentation** – petite enfance avec gonflement périorbitaire.

**2. Signes**

- Affection diffuse avec hypertrophie défigurante des tissus périoculaires (**Fig. 6.50**).
- À la palpation, les tissus affectés ressemblent à un sac de vers.



**Fig. 6.50** Neurofibrome périorbitaire

**3. Traitement** – souvent insatisfaisant et l'ablation chirurgicale complète est extrêmement difficile.

**4. Association systémique** – NF 1 dans 100 % des cas.

### Neurofibrome isolé

**1. Présentation** – 3<sup>e</sup>-4<sup>e</sup> décennie, avec une exophtalmie légèrement douloureuse et insidieuse non associée à une baisse visuelle ou une dysfonction de la mobilité oculaire.

**2. Traitement** – exérèse.

**3. Association** – NF 1 dans 10 % des cas.

### Lymphome

**1. Classification** – fondée sur l'aspect histologique global (diffus ou nodulaire) et le type cellulaire (cellules B, T et NK); la plupart des lésions orbitaires sont des lymphomes à cellules B de la zone marginale extraganglionnaire et beaucoup sont dérivées du MALT (*mucosa-associated lymphoid tissue* [tissu lymphoïde associé aux muqueuses]) associé à la glande lacrymale.

**2. Présentation** – insidieuse et généralement chez le sujet âgé.

**3. Signes**

- N'importe quelle partie de l'orbite peut être atteinte et parfois l'atteinte est bilatérale (**Fig. 6.51**).
- Les lésions antérieures ont une consistance caoutchouteuse.
- Parfois, la maladie peut être confinée à la conjonctive ou à la glande lacrymale.

**4. Traitement** – radiothérapie pour les lésions localisées et chimiothérapie pour les atteintes disséminées.



Fig. 6.51 Lymphome orbitaire bilatéral

## Rhabdomyosarcome

### 1. Histologie

- Tumeur indifférenciée* – masse de cellules mésenchymateuses disposées lâchement.
- Tumeur différenciée* – cellules allongées avec une configuration en « têtard » ou « raquette », avec (Fig. 6.52) ou sans stries croisées.

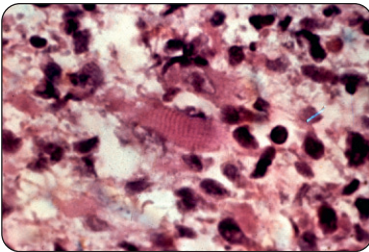


Fig. 6.52 Rhabdomyosarcome différencié avec striations

**2. Présentation** – 1<sup>re</sup> décennie avec exophtalmie rapidement progressive.

### 3. Signes

- Les sites les plus fréquents sont : supéronasal (Fig. 6.53) et rétrobulbaire, suivis de supérieur et inférieur.
- Gonflement et hyperhémie de la peau sus-jacente sans chaleur.



Fig. 6.53 Rhabdomyosarcome

**4. TDM** – masse mal définie de densité homogène, souvent avec destruction osseuse adjacente (Fig. 6.54).



Fig. 6.54 TDM en coupe coronale d'un rhabdomyosarcome gauche

**5. Traitement** – radiothérapie et chimiothérapie.

**6. Pronostic** – 95 % de guérison pour la maladie localisée.

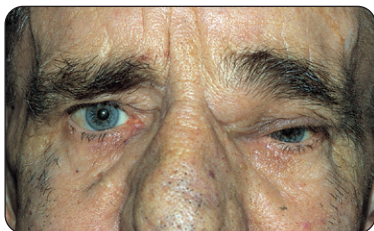
## Tumeurs métastatiques de l'adulte

**1. Sites primitifs** – par ordre de fréquence : le sein, les bronches, la prostate, la peau (mélanome), le tube digestif et le rein.

### 2. Présentation

- Exophtalmie et dystropie.
- Infiltration des tissus orbitaires entraînant ptosis, diplopie, peau périorbitaire indurée et orbite ferme.

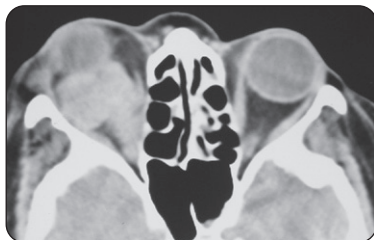
- Énoptalmie avec les tumeurs squirrheuses (Fig. 6.55).
- Inflammation orbitaire chronique.
- Principalement avec atteinte des nerfs crâniens au niveau de l'apex orbitaire et seulement légère exoptalmie.



**Fig. 6.55** Énoptalmie due à un carcinome squirrheux métastasé

**3. TDM** – masse non encapsulée (Fig. 6.56).

**4. Traitement** – radiothérapie.



**Fig. 6.56** TDM en coupe axiale d'un carcinome métastasé droit

## Tumeurs métastatiques de l'enfant

### 1. Neuroblastome

- Se développe à partir de neuroblastes primitifs de la chaîne sympathique, le plus couramment dans l'abdomen, suivi du thorax et du pelvis.

- Présentation dans la petite enfance avec une apparition brutale d'une exoptalmie et d'une masse orbitaire supérieure, parfois bilatérale, et souvent associée à des ecchymoses palpébrales (Fig. 6.57).



**Fig. 6.57** Neuroblastome métastatique

### 2. Sarcome granulocyttaire

- Tumeur localisée composée de cellules malignes d'origine myéloïde qui peut survenir comme une manifestation de leucémie myéloïde établie ou peut précéder la maladie.
- Présentation aux environs de 7 ans avec exoptalmie à début rapide, parfois bilatérale (Fig. 6.58).



**Fig. 6.58** Sarcome granulocyttaire

### 3. Granulomatose à cellules de Langerhans

- Maladie multisystémique définie par des lésions inflammatoires destructives qui affectent principalement l'os.
- L'atteinte orbitaire comporte des lésions ostéolytiques unilatérales ou bilatérales et l'atteinte des tissus mous, typiquement dans le quadrant supérotemporal (Fig. 6.59).



**Fig. 6.59** Histiocytose à cellules de Langerhans

### Invasion orbitaire par des tumeurs des sinus

1. **Carcinome maxillaire** – dystropie vers le haut (Fig. 6.60), diplopie et épiphora.
2. **Carcinome ethmoïdal** – dystropie latérale.
3. **Carcinome du nasopharynx** – peut s'étendre à l'orbite à travers la fissure orbitaire inférieure; l'exophtalmie est tardive.



**Fig. 6.60** Carcinome maxillaire