

ABREVIATIONS

LISTE DES ABREVIATIONS

- OD : œil droit
- OG : œil gauche
- TDM : tomodensitométrie
- ORL : oto-rhino-laryngologique
- LAF : lampe à fente
- IRM : imagerie par résonance magnétique
- ADP : adénopathie
- POE : processus orbitaire expansif
-

PLAN

INTRODUCTION	01
RAPPEL ANATOMIQUE.....	03
MATERIELS ET METHODES	19
RESULTATS.....	21
I-EPIDEMIOLOGIE.....	22
1- La Fréquence.....	22
2- L'âge.....	22
3-Le sexe.....	22
II- CLINIQUE.....	22
III- EXAMENS PARACLINIQUES.....	26
1- Les radiographies standards.....	26
2- La TDM orbito-cérébrale.....	26
3- L'IRM orbito-cérébrale.....	27
4- Le bilan d'extension.....	27
IV- TRAITEMENT.....	35
V- ANATOMOPATHOLOGIE.....	38
VI- EVOLUTION.....	40
DISCUSSION.....	44
I-EPIDEMIOLOGIE.....	45
1- Fréquence.....	45
2-Répartition selon l'âge.....	45
3- Répartition selon le sexe.....	46
II-CLINIQUE.....	46
1- Signes cliniques.....	46
2-Examen clinique.....	52
III-EXAMENS PARACLINIQUES.....	58

1- Les radiographies standards.....	58
2- La TDM orbito-cérébrale.....	59
3- L'IRM orbito-cérébrale	64
4- L'échographie orbitaire.....	67
5- L'angiographie.....	70
6- Les nouvelles techniques d'imagerie.....	70
IV- TRAITEMENT.....	71
1- Traitement chirurgical.....	72
1-1-Anesthésie.....	72
1-2-Champ chirurgical.....	72
1-3-Chirurgie orbitaire à visée diagnostique.....	72
1-4-Chirurgie orbitaire à visée thérapeutique.....	76
1-5-Les indications.....	81
1-6-Les complications.....	82
2- La radiothérapie.....	83
3-La chimiothérapie.....	85
4-Les autres thérapeutiques.....	86
V- ANATOMOPATHOLOGIE.....	87
VI- FORMES CLINIQUES.....	88
1- La mucocèle orbitaire.....	89
2- Le kyste épidermoïde.....	90
3- L'ostéome ostéoïde.....	91
4- Le rhabdomyosarcome.....	92
5- L'hémangiome capillaire.....	94
6- L'hémangiome caverneux.....	95
7- L'hémangioendothélium épithéloïde.....	96
8- Le méningiome.....	97
9- Le lymphome.....	98
10- Les métastases orbitaires.....	100
11- Les pseudotumeurs inflammatoires.....	101
CONCLUSION.....	104
ANNEXE.....	106
RESUMES	
BIBLIOGRAPHIE	

INTRODUCTION

Les tumeurs orbitaires recouvrent un vaste domaine. Elles regroupent toutes les tumeurs bénignes et malignes développées à partir de l'orbite.

Il s'agit de lésions peu fréquentes dans la pathologie ophtalmologique. Elles atteignent aussi bien l'adulte que l'enfant. Chez l'adulte prédominent les tumeurs osseuses et vasculaires. Les tumeurs les plus fréquentes chez l'enfant sont le rhabdomyosarcome et le kyste orbitaire.

Le tableau clinique est stéréotypé. L'exophtalmie est le maître symptôme. Une histoire de la maladie et un examen clinique consciencieux restent de mise et contribuent au diagnostic correct en assurant une orientation topographique voire même étiologique.

Les progrès de la radiologie ont permis grâce la TDM, à l'IRM orbito-cérébrale et aux nouvelles techniques d'imagerie une approche diagnostique plus fine. L'étude radiologique ne suffit pas malgré les performances obtenues. Le diagnostic définitif repose encore et toujours sur l'étude anatomopathologique.

Les tumeurs orbitaires sont caractérisées par une grande diversité histologique vue la complexité architecturale de l'orbite. De ce fait, elles sont très variées et diverses classifications peuvent être proposées selon la localisation, le type histologique et le caractère bénin ou malin.

La prise en charge thérapeutique a bien sûr suivi l'évolution des techniques d'imagerie bénéficiant d'une meilleure approche diagnostique. Elle nécessite une collaboration étroite entre divers spécialistes: ophtalmologistes, ORL, neurochirurgiens mais également radiologues, anatomopathologistes et oncologues. La chirurgie, La radiothérapie et la chimiothérapie sont les trois axes du traitement de ces tumeurs, soit en association soit employés successivement selon la lésion envisagée.

Le but de notre étude est de déterminer les particularités épidémiologiques, cliniques, radiologiques, thérapeutiques et histologiques des tumeurs orbitaires à Marrakech. Au travers de 23 observations de notre étude, nous essayons de réaliser une approche comparative avec la littérature existante pour mieux appréhender ces tumeurs afin d'améliorer leur prise en charge.

RAPPEL ANATOMIQUE

Les orbites sont deux cavités osseuses creusées à la partie supérieure du massif facial. Elles représentent une véritable zone de jonction entre la face et le crâne osseux. Les deux cavités orbitaires contiennent et protègent les globes oculaires et les muscles oculomoteurs. Nous décrirons l'orbite osseuse, ses rapports, sa vascularisation, ses voies d'abord ainsi que les applications cliniques de cette anatomie.

I/ ORBITE OSSEUSE (1)

Elle a la forme d'une pyramide quadrangulaire à base antérieure et à sommet postérieur. On lui décrit quatre parois réunies par quatre bords, une base et un sommet. Dans sa partie postérieure, la cavité orbitaire se rétrécit et ne présente plus que trois parois par disparition de la paroi inférieure. Sept os contribuent à la formation de l'orbite, le frontal, le sphénoïde, le malaire, l'ethmoïde, l'os palatin, le maxillaire et l'unguis.

1/ Mensurations et orientation de l'orbite

Chez l'homme, la cavité orbitaire est ouverte en avant et en dehors. Son grand axe forme avec l'axe visuel antéropostérieur un angle de 23 degrés en moyenne (Schéma1). Dans le sens antéropostérieur, la profondeur moyenne de l'orbite est de 45 mm, allant de 42 à 50 mm. Son volume est estimé en moyenne à 26 cm³ chez la femme et 28,5 cm³ chez l'homme.

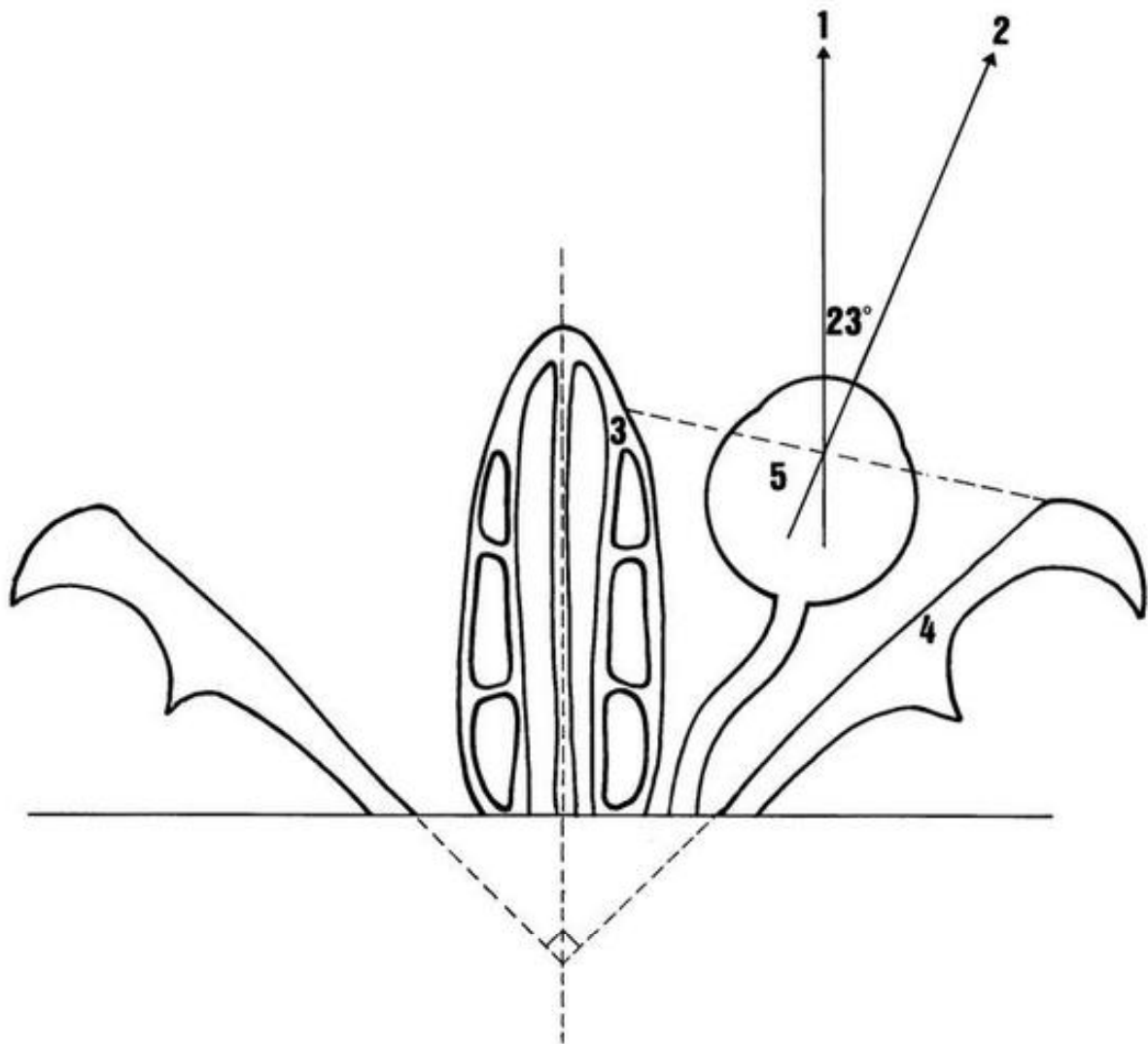


Schéma 1: Orientation de l'orbite

- 1. Axe visuel
- 2. Axe orbitaire
- 3. Paroi médiale
- 4. Paroi latérale
- 5. Globe oculaire.

2/ Parois (Schéma 2)

2-1- Paroi supérieure ou plafond de l'orbite

Elle est triangulaire à base antérieure. Cette paroi est formée par deux os, la face exocrânienne de la lame horizontale de l'os frontal en avant et la face inférieure de la petite aile du sphénoïde en arrière. Ces deux os sont réunis par la suture sphéno-frontale. Dans sa partie antérieure, elle est fortement concave formant les fosses orbitaires avec en dehors la fosse lacrymale où siège la glande lacrymale principale et en dedans la fossette trochléaire où s'insère la trochlée du muscle oblique supérieur. Cette paroi sépare la cavité orbitaire de l'étage antérieur de la base du crâne et du sinus frontal.

2-2- Paroi latérale

Cette paroi est triangulaire à base antérieure. C'est la paroi la plus solide. Elle est constituée de trois os, en avant et en haut, on trouve la face orbitaire du processus zygomatique de l'os frontal, en avant et en bas on trouve la face orbitaire de l'os zygomatique, en arrière la grande aile du sphénoïde. Trois sutures réunissent ces os, la suture fronto-sphénoïdale, fronto-zygomatique et sphéno-zygomatique. La paroi latérale sépare l'orbite de la fosse temporale en avant et de l'étage moyen de la base du crâne en arrière.

2-3-Paroi inférieure ou plancher de l'orbite

Elle est triangulaire à base antérieure, le plancher n'existe que dans les deux tiers antérieurs de l'orbite. Il est constitué de trois os: la face orbitaire de l'os zygomatique en avant et en dehors, la face orbitaire du maxillaire en avant et en dedans et le processus orbitaire du palatin en arrière. Ces os sont réunis par deux sutures, la suture zygomatoco-maxillaire et la suture palato-maxillaire. Cette paroi est extrêmement mince séparant l'orbite du sinus maxillaire. Elle contient le sillon infraorbitaire oblique en avant et en dedans et qui se transforme en canal infraorbitaire livrant passage au pédicule infraorbitaire. L'envahissement du nerf infraorbitaire explique la possibilité d'anesthésie dans le territoire moyen de la face.

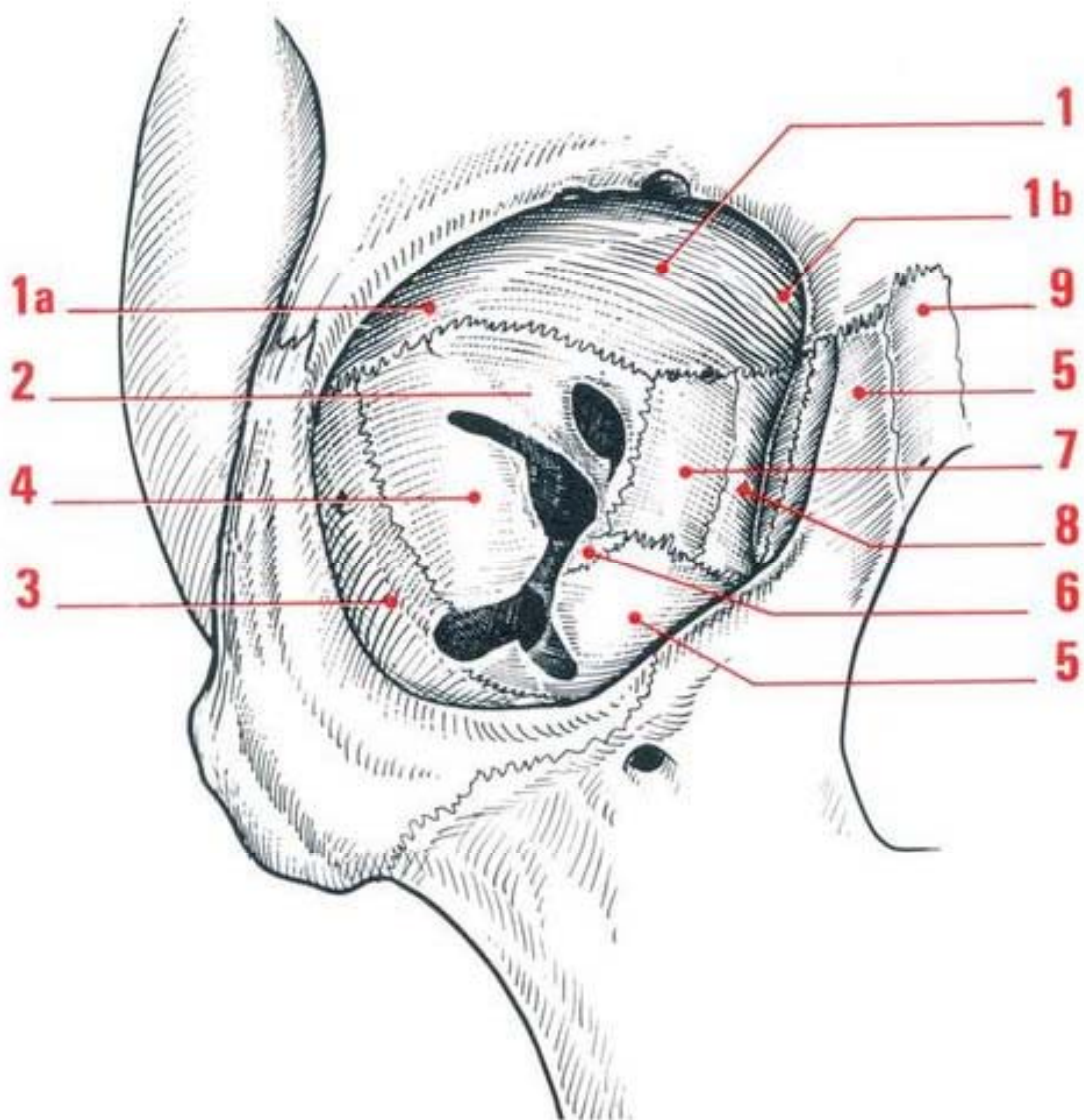


Schéma 2: Parois orbitaires

1. Os frontal ; 1a. Processus zygomatique ; 1b. Apophyse orbitaire médiale.
2. Petite aile de l'os sphénoïde.
3. Os zygomatique.
4. Grande aile de l'os sphénoïde.
5. Os maxillaire.
6. Apophyse orbitaire du palatin.
7. Ethmoïde.
8. Os lacrymal.
9. Os nasal.

2-4-Paroi médiale

Quadrilatère, elle est formée par quatre os, d'avant en arrière: le processus frontal du maxillaire, la face latérale de l'os lacrymal ou unguis, la face orbitaire de l'éthmoïde ou os planum et la face latérale du sphénoïde. Ces os sont unis par trois sutures, lacrymomaxillaire, lacrymoéthmoïdale et éthmoïdosphénoïdale. Elle sépare l'orbite des fosses nasales et répond aux cavités sinusiennes, sphénoïde en arrière et éthmoïde en avant. C'est la cavité la plus fragile de l'orbite.

3/ Bords ou angles de l'orbite

Ils sont au nombre de quatre et sont formés par la jonction des parois.

4/ Base de l'orbite

Forme le rebord orbitaire grossièrement quadrilatère.

5/ Sommet de l'orbite

Contient l'orifice du canal optique et les fissures orbitaires.

5-1- Canal optique

Creusé entre les deux racines de la petite aile du sphénoïde, ce canal livre passage au nerf optique et à l'artère ophtalmique.

5-2- Fissure orbitaire supérieure ou fente sphénoïdale

En forme de virgule à grande extrémité inféromédiale, elle sépare la grande et la petite aile du sphénoïde. Elle fait communiquer l'orbite avec l'étage moyen de la base du crâne et livre passage aux nerfs oculomoteurs, à la branche ophtalmique du nerf trijumeau, aux veines ophtalmiques et à l'artère récurrente méningée (Schéma 3).

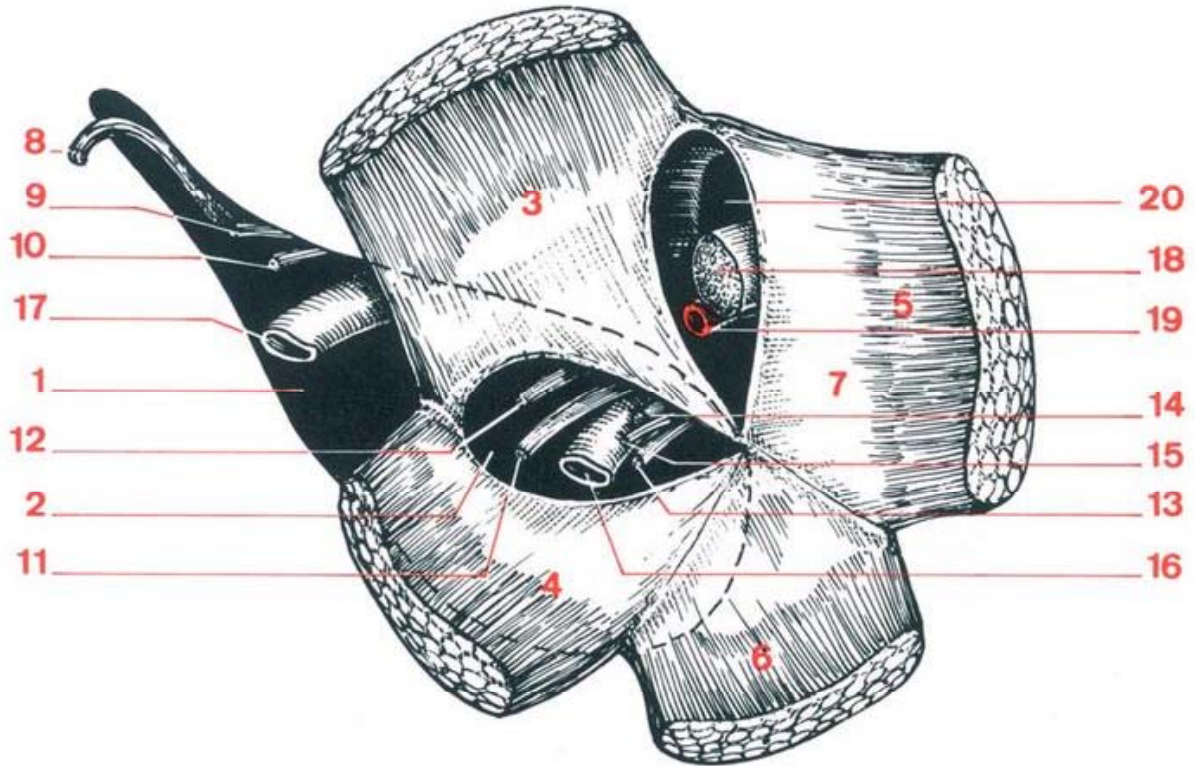


Schéma 3 : Fissure orbitaire supérieure.

- | | |
|---|--|
| 1. Fissure orbitaire supérieure | 2. Anneau de Zinn |
| 3. Muscle droit supérieur | 4. Muscle droit latéral |
| 5. Muscle droit médial | 6. Muscle droit inférieur |
| 7. Tendon de Zinn | 8. Nerf lacrymal |
| 9. Nerf frontal | 10. Nerf trochléaire (IV) |
| 11. Nerf abducens (VI) | 12. Branche supérieure du nerf oculomoteur (III) |
| 13. Branche inférieure du III | 14. Nerf nasociliaire |
| 15. Racine sympathique du ganglion ciliaire | 16. Veine ophtalmique moyenne |
| 17. Veine ophtalmique supérieure | 18. Nerf optique |
| 19. Artère ophtalmique | 20. Canal optique |

5-3-Fissure orbitaire inférieure ou fente sphéno-maxillaire

Elle correspond à l'intersection du sphénoïde et du maxillaire supérieur. Elle fait communiquer l'orbite avec la fosse ptérygomaxillaire et livre passage au réseau veineux et nerveux maxillaire supérieur.

6/ Orifices de l'orbite (Schéma 4)

6-1- Les foramens éthmoïdaux

Au nombre de deux, ils sont situés au niveau du bord supéromédial de l'orbite et livrent passage aux paquets vasculaires éthmoïdaux antérieur et postérieur. Le foramen éthmoïdal antérieur est un repère chirurgical antérieur important.

6-2-Orifice supérieur du canal lacrymonasal

Il s'ouvre à la partie basse de la fosse du sac lacrymal et donne naissance au canal lacrymonasal.

6-3- L'orifice zygomatique supérieur

Situé sur la paroi latérale de l'orbite, il s'agit d'un canal en Y qui contient les vaisseaux et le nerf zygomatico-orbitaires.

7/ Rebord orbitaire supérieur

Il présente le foramen supraorbitaire où passent l'artère et le nerf supraorbitaires.

8/ Périoste orbitaire

C'est une membrane fibreuse et mince qui tapisse l'ensemble des parois de l'orbite d'où son intérêt lors d'une exentération car elle est décollable permettant d'emporter en bloc le contenu orbitaire.

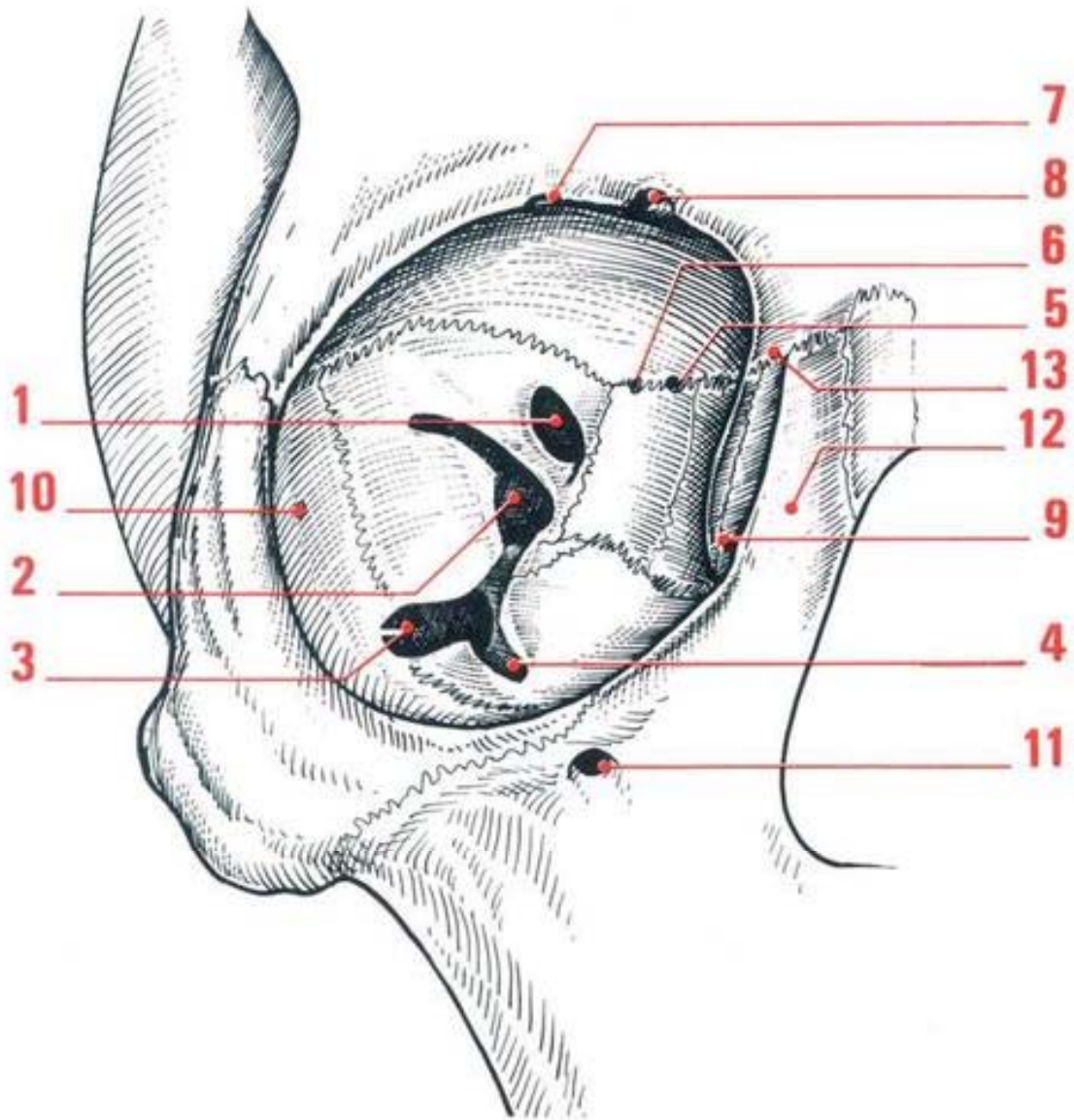


Schéma 4 : Orifices de l'orbite.

- | | |
|--|---------------------------------|
| 1. Canal optique | 2. Fissure orbitaire supérieure |
| 3. Fissure orbitaire inférieure | 4. Sillon infraorbitaire |
| 5. Foramen éthmoïdal antérieur | 6. Foramen éthmoïdal postérieur |
| 7. Echancrure supraorbitaire | 8. Incisure frontale |
| 9. Orifice supérieur du canal lacrymonasal | 10. Foramen zygomato-orbitaire |
| 11. Foramen infraorbitaire | 12. Crête lacrymale antérieure |
| 13. Crête lacrymale postérieure | |

II- RAPPORTS DE L'ORBITE OSSEUSE

1/ Rapports externes

- La paroi supérieure est en rapport avec la fosse cérébrale antérieure et le sinus frontal.
- La paroi latérale répond en avant à la fosse temporale et en arrière à l'étage moyen de la base du crâne.
- La paroi inférieure répond au sinus maxillaire en avant et à la fosse ptérygopalatine en arrière. La paroi médiale est en rapport avec les cavités sinusiennes, l'éthmoïde en avant et le sphénoïde en arrière.

2/ Rapports internes

Ils sont représentés par le contenu orbitaire: le globe oculaire, les muscles oculomoteurs, le nerf optique et les vaisseaux ophtalmiques.

III- CONSEQUENCES CLINIQUES

L'orbite est une cavité rigide. On comprend donc aisément que la survenue d'un processus expansif orbitaire entraînera une protrusion du globe oculaire par déséquilibre du contenu et contenant orbitaires. Cette exophtalmie sera le premier symptôme essentiel pour le diagnostic.

Les différentes parois orbitaires étant d'inégale épaisseur, le plancher orbitaire et la paroi interne seront les premiers lésés lors des processus pathologiques.

Les rapports de l'orbite avec la cavité crânienne et les sinus expliquent la possible extension des tumeurs orbitaires vers ces structures et vice versa.

IV- VASCULARISATION DE L'ORBITE

1 / Vascularisation artérielle

1-1- Artère ophtalmique (Schéma 5)

C'est une branche collatérale de l'artère carotide interne. Elle présente trois segments dont le segment intraorbitaire. Elle pénètre dans l'orbite par le canal optique en dehors du nerf optique. Elle perfore le septum orbitaire au niveau de l'angle supéromédial de l'orbite et se termine en artère angulaire et des branches frontales (Schéma 6). Ses collatérales sont l'artère centrale de la rétine, les artères du nerf optique, les artères ciliaires postérieures, l'artère lacrymale, l'artère supraorbitaire, les artères éthmoïdales, les artères musculaires, et les artères palpébrales.

1-2-Participation carotidienne externe

Par deux artères:

- L'artère infraorbitaire: née de l'artère maxillaire accompagnée du nerf infraorbitaire, elle vascularise la région de l'orifice supérieur du canal lacrymonasal.

- L'artère méningolacrymale: née de l'artère méningée moyenne, elle participe à la vascularisation des muscles droit latéral et supérieur.

Il existe une anastomose entre ces deux systèmes carotidiens au niveau du muscle orbitaire inférieur et au niveau de la glande lacrymale.

2/ Vascularisation veineuse (Schéma7)

Le retour veineux est assuré par trois veines: la veine ophtalmique supérieure représentant l'axe veineux principal de l'orbite, la veine ophtalmique moyenne et la veine ophtalmique inférieure assurant un drainage vers le sinus caverneux. Le drainage périorbitaire

est par contre assuré par la veine angulaire (Schéma 8). La compression du système veineux par un processus expansif orbitaire explique une possible dilatation du système vasculaire oculaire réalisant un aspect en tête de méduse.

3/ Vascularisation lymphatique

Se fait vers les noeuds lymphatiques parotidiens et sous mandibulaires.

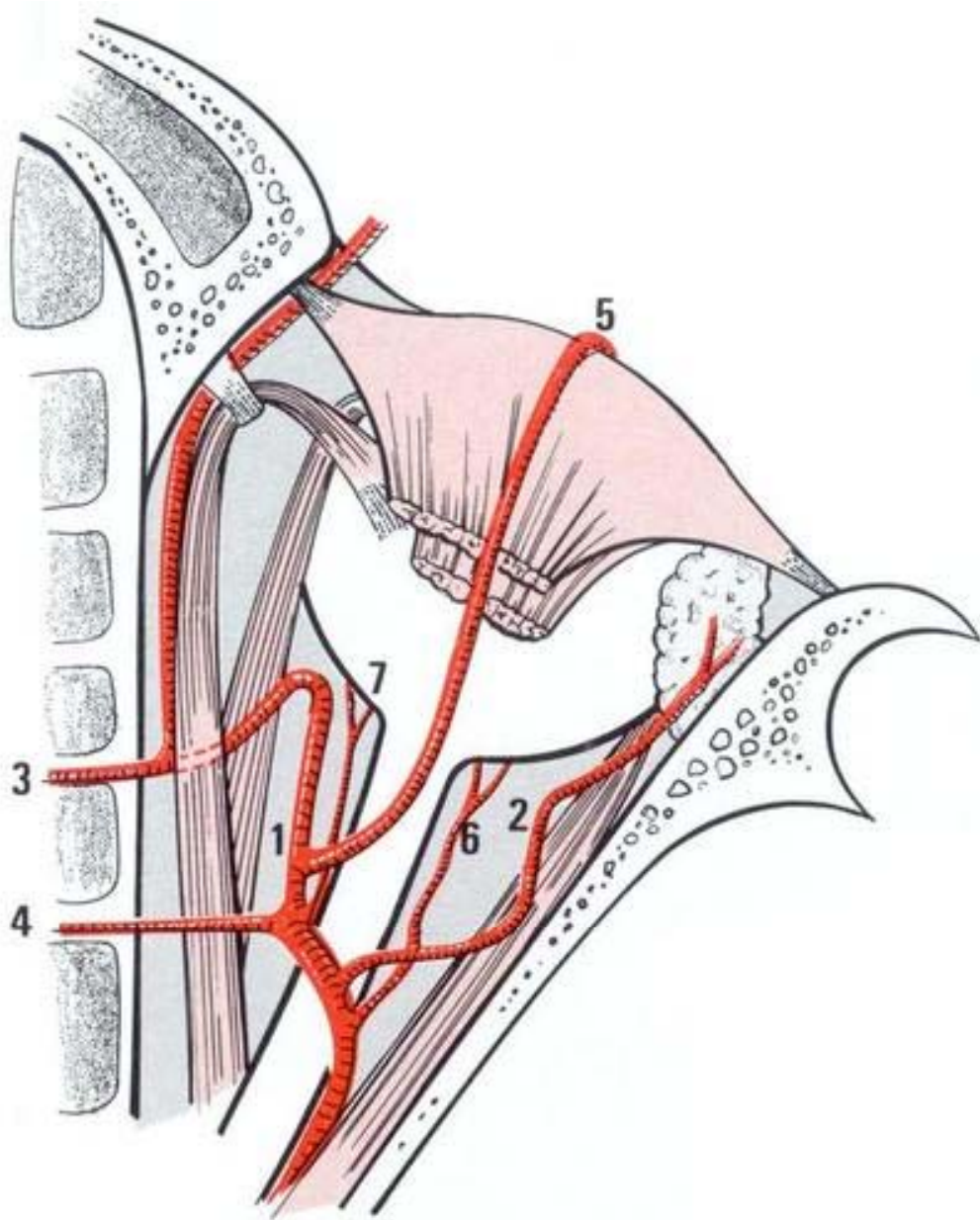


Schéma 5: Artère ophtalmique. (Vue supérieure).

- | | |
|-----------------------------------|------------------------------------|
| 1. Artère ophtalmique | 2. Artère lacrymale |
| 3. Artère éthmoïdale antérieure | 4. Artère éthmoïdale postérieure |
| 5. Artère supraorbitaire | 6. Artère ciliaire longue latérale |
| 7. Artère ciliaire longue médiale | |

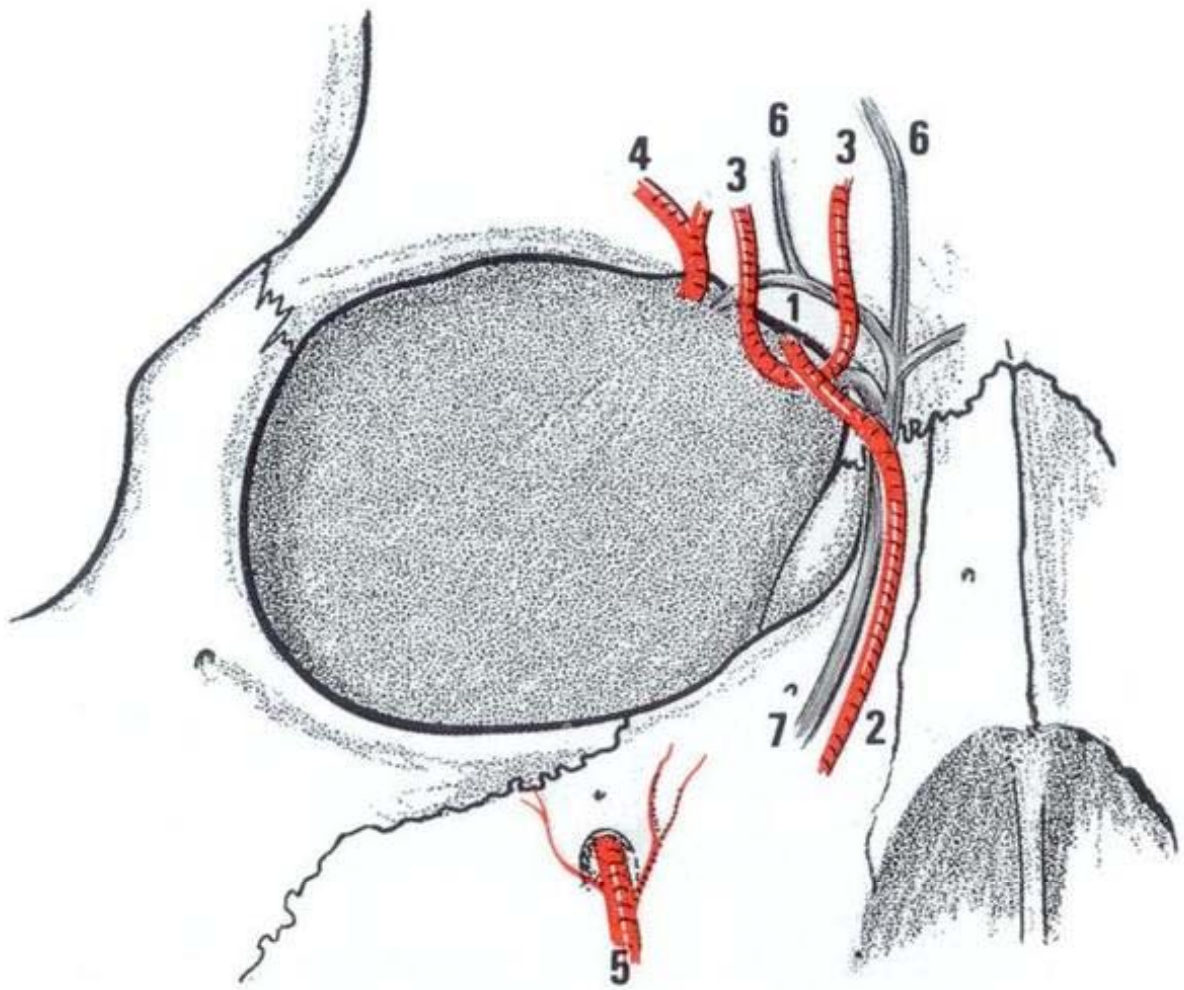


Schéma 6: Terminaison de l'artère ophtalmique

- | | |
|--------------------------|--------------------------|
| 1. Artère ophtalmique | 2. Artère angulaire |
| 3. Artères frontales | 4. Artère supraorbitaire |
| 5. Artère infraorbitaire | 6. Veines frontales |
| 7. Veine angulaire | |

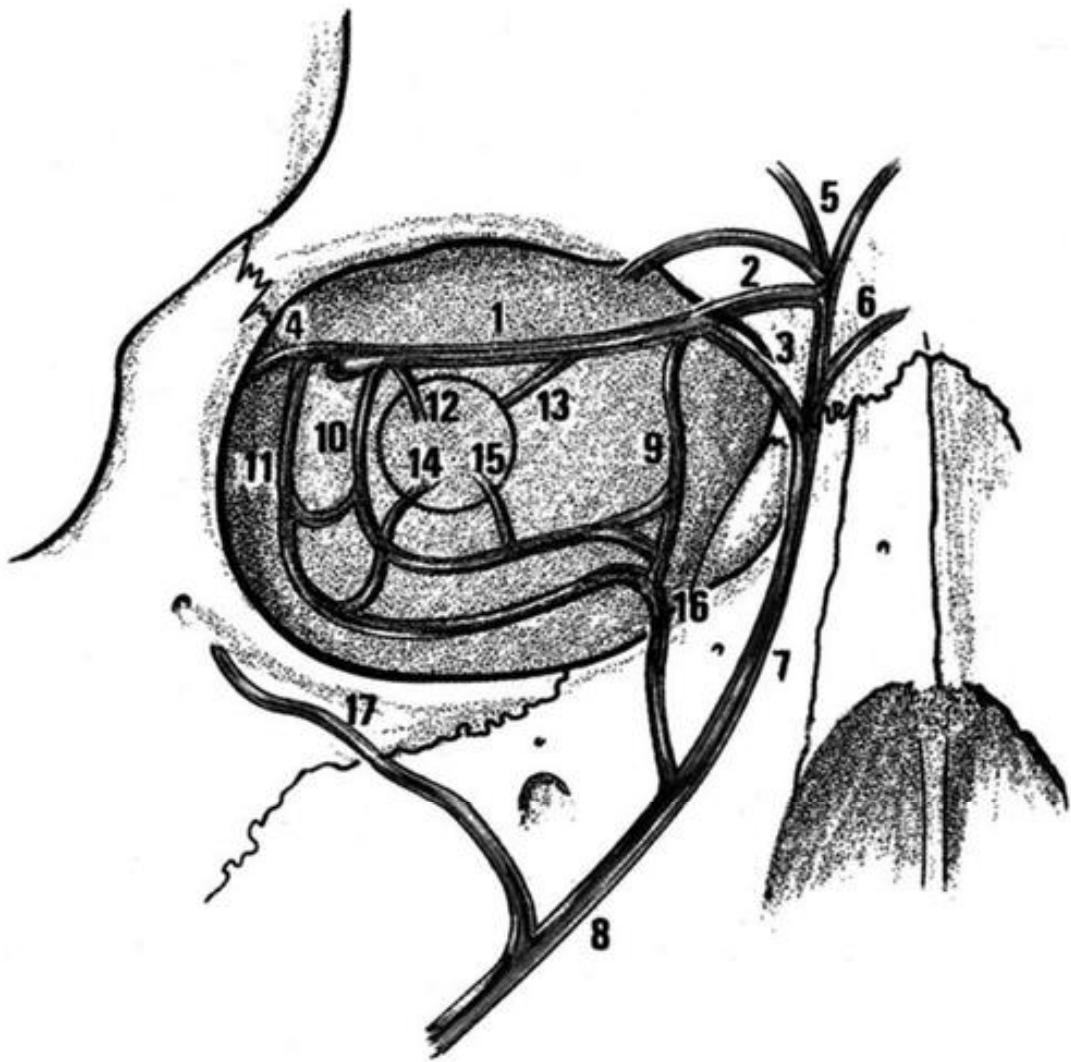


Schéma 7 : Réseau veineux orbitaire

- | | |
|-------------------------------------|--------------------------------------|
| 1. Veine ophtalmique supérieure | 2. Racine supérieure |
| 3. Racine inférieure | 4. Veine lacrymale |
| 5. Veines frontales | 6. Arcade pré nasale |
| 7. Veine angulaire | 8. Veine faciale |
| 9. Veine apsidale médiale | 10. Veine apsidale postérolatérale |
| 11. Veine apsidale antérolatérale | 12. Veine vortiqueuse supérolatérale |
| 13. Veine vortiqueuse supéromédiale | 14. Veine vortiqueuse inférolatérale |
| 15. Veine vortiqueuse inféromédiale | 16. Veine orbito-lacrymo-faciale |
| 17. Veine zygomatique | |

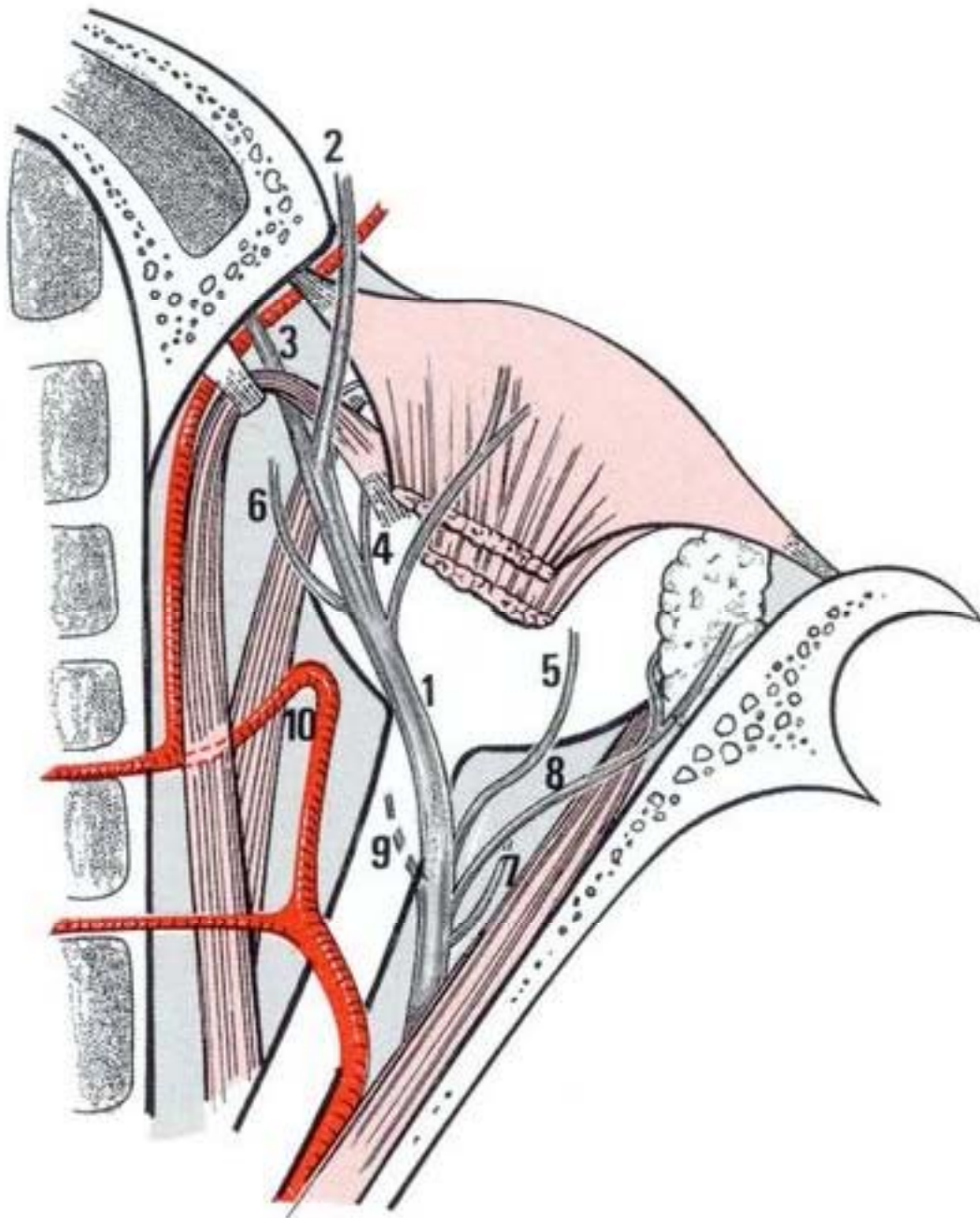


Schéma 8 : Veine ophtalmique supérieure

- | | |
|-------------------------------------|------------------------------------|
| 1. Veine ophtalmique supérieure | 2. Racine supérieure |
| 3. Racine inférieure | 4. Veine vortiqueuse supéromédiale |
| 5. Veine vortiqueuse supérolatérale | 6. Veine apsidale médiale |
| 7. Veine apsidale postérolatérale | 8. Veine lacrymale |
| 9. Veine centrale de la rétine | 10. Artère ophtalmique |

MATERIEL ET METHODES

Notre étude porte sur une série de patients présentant des tumeurs orbitaires durant une période de 5 ans allant de 2002 à 2007. Il s'agit d'une étude rétrospective ayant intéressé 23 cas hospitalisés au service d'ophtalmologie du CHU Mohammed VI à Marrakech.

Tous les malades ont bénéficié d'un examen ophtalmologique et général complet et d'un bilan radiologique comportant principalement une TDM orbito-cérébrale avec et sans injection du produit de contraste iodé. L'IRM orbito-cérébrale a été réservée aux cas où la TDM n'était pas concluante.

La prise en charge de ces processus orbitaires a fait appel à une équipe multidisciplinaire. Les malades ont été opérés en collaboration avec les services de Neurochirurgie et d'ORL sous anesthésie générale. Le traitement a reposé essentiellement sur la chirurgie. Différentes techniques ont été utilisées notamment la biopsie chirurgicale, la biopsie exérèse et l'exentération. Un traitement complémentaire adjuvant comportant une radiothérapie et une chimiothérapie a été utilisé dans certains cas. L'examen anatomopathologique a permis de poser le diagnostic histologique de la tumeur.

RESULTATS

I/ Epidémiologie

1/ La fréquence

Durant une période de 5 ans, 23 patients présentant une tumeur orbitaire ont été hospitalisés dans le service d'ophtalmologie du CHU Mohammed VI à Marrakech.

La fréquence de ces pathologies est estimée à 4,6 patients par an.

2/ L'âge

L'âge moyen de nos malades est de 35 ans avec des extrêmes comprises entre 5 mois et 65 ans.

3/ Le sexe

Il existe une prédominance féminine dans notre série. En effet, les femmes représentent 60% de l'ensemble des malades soit un sexe ratio H/F de 0,66.

II/ CLINIQUE (Figure 9)

Au travers de l'étude de 23 cas de tumeurs orbitaires se détachent les symptômes suivants:

- ▲ Exophtalmie (Figure10) : L'exophtalmie était le maître symptôme. Elle est retrouvée chez 18 patients sur 23 soit 81% des cas. Elle était unilatérale et axiale chez 6 patients soit 26% et non axiale chez 17 patients soit 74% des cas. Par ailleurs, le caractère battant de l'exophtalmie ainsi que le thrill n'ont été retrouvés chez aucun patient.
-

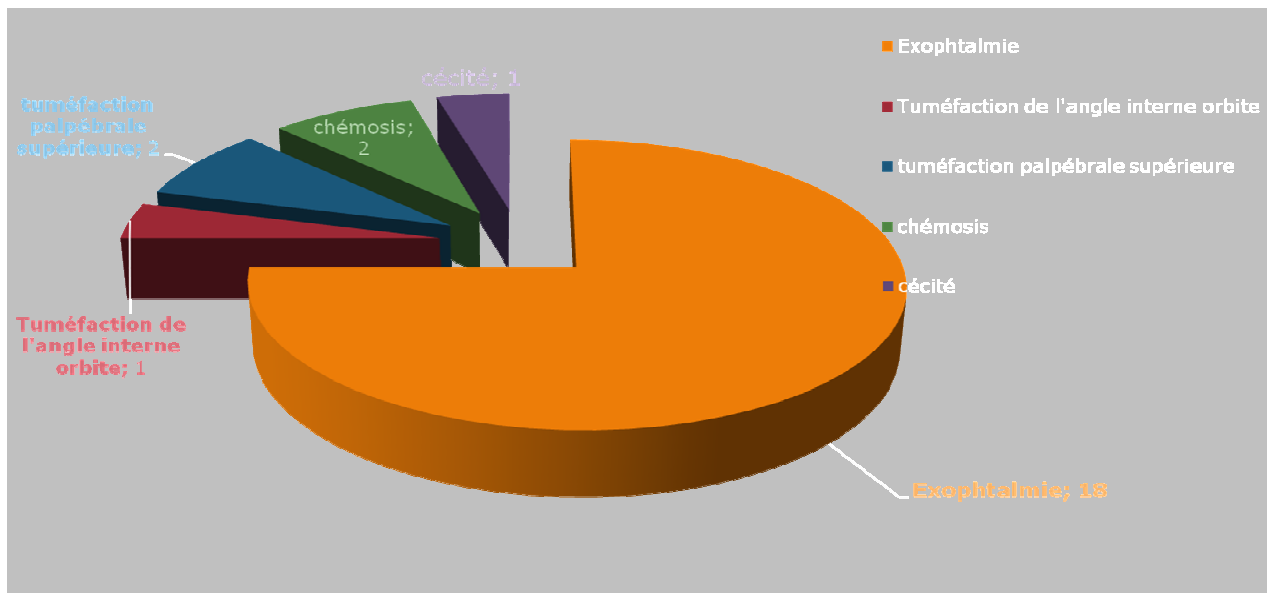


Figure 9 : Fréquence des signes cliniques

- ♣ Chémosis (Figures 10 et 13) : Il a été retrouvé chez 2 patients sur 23 soit 8,6% des cas.
- ♣ Tuméfaction palpébrale supérieure : Elle a été retrouvée chez 2 patients sur 23 soit 8,6% des cas.
- ♣ Tuméfaction de l'angle interne de l'orbite : un seul patient a présenté une tuméfaction de l'angle interne de l'orbite soit 4,3%.
- ♣ Cécité : Seulement un patient (4,3%) a présenté une cécité.



Figure 10 : Chémosis conjonctival et exophtalmie chez un patient présentant un hémangioendothélium épithéloïde gauche



Figure 11 : Tuméfaction orbitaire supérieure entraînant une hypotropie chez un patient présentant un kyste épidermoïde gauche.



Figure 12 : Tuméfaction palpébrale inférieure gauche responsable d'hypertropie chez un patient présentant un rhabdomyosarcome



Figure 13 : Masse orbitaire et chémosis chez un enfant présentant un rhabdomyosarcome

Tableau I: Fréquence des signes cliniques

Signe clinique	Nombre de cas	%
Exophtalmie	18	81
Chémosis	2	8,6
Tuméfaction palpébrale supérieure	2	8,6
Tuméfaction de l'angle interne de l'orbite	1	4,3
Cécité	1	4,3

L'examen des aires ganglionnaires n'a retrouvé aucune adénopathie satellite.

L'examen ORL a retrouvé des mucocèles frontales chez 3 patients.

L'examen physique général était normal chez tous les patients.

III- EXAMENS PARACLINIQUES (Figures de 14 à 20)

1 / Les radiographies standards

L'exploration radiologique standard n'a pas été effectuée chez nos malades.

2 / La TDM orbito-cérébrale

Tous les malades ont bénéficié d'une TDM orbito-cérébrale qui a permis de déterminer les caractéristiques sémiologiques des différentes tumeurs.

3 / L'IRM orbito-cérébrale

4 patients chez qui la TDM n'était pas concluante ont bénéficié d'une IRM orbito-cérébrale. Il s'agissait d'un hémangiome caverneux, d'une mucocèle, d'un kyste épidermoïde et d'un

hémangioendothélium épithéloïde. Dans les cas d'ostéome orbitaire, il n' y avait aucune indication à réaliser l'IRM.

4/ Le bilan d'extension

Les radiographies du thorax ainsi que les échographies abdominales réalisées systématiquement chez tous nos patients étaient normales.

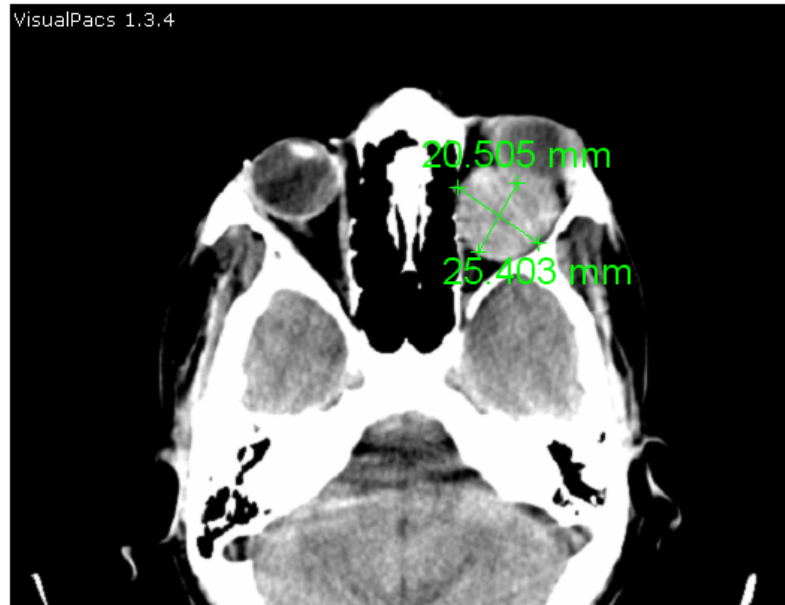
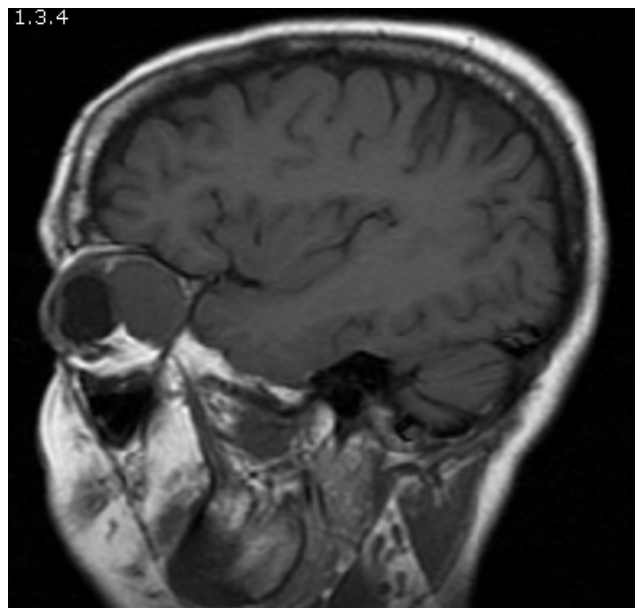


Figure 14: TDM crânio-cérébrale: coupes axiales en fenêtre parenchymateuse sans injection du produit de contraste

Lésion intracônique extra oculaire gauche discrètement dense, siège de calcifications. Elle est responsable du refoulement du globe oculaire en avant et en dehors avec respect de l'apex orbitaire : hémangiome caverneux gauche.



a. séquence sagittale pondérée en T1



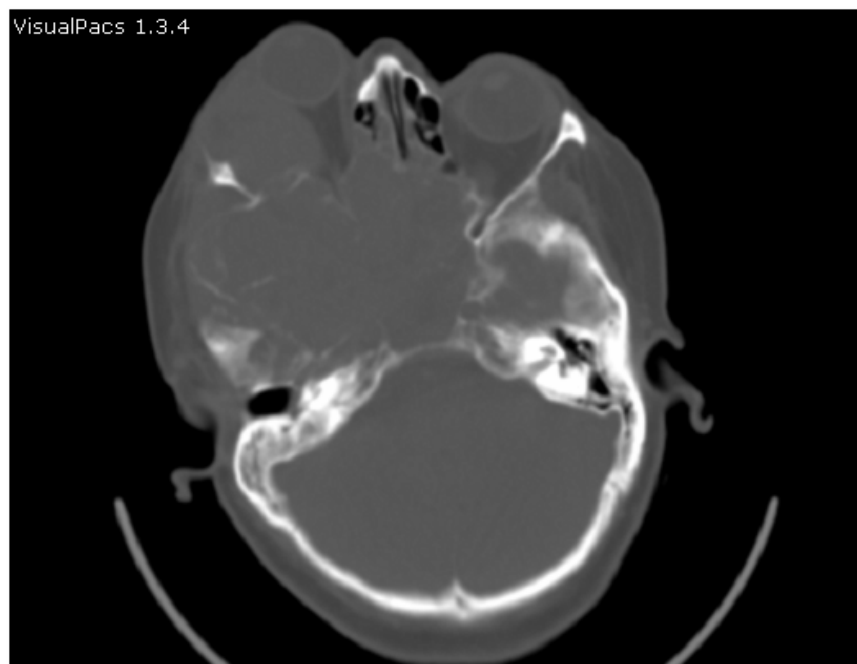
b. séquence axiale pondérée en T2

Figure 15 : IRM orbito-cérébrale

La masse intracônique gauche présente un isosignal en T1 et un hypersignal hétérogène en T2 : hémangiome caverneux gauche.



a. coupe axiale en fenêtre parenchymateuse après injection du produit de contraste.



b. coupe axiale en fenêtre osseuse

Figure 16 : TDM crâno-orbitaire

Volumineux processus expansif sphéno-orbitaire droit rehaussé de façon hétérogène après injection du produit de contraste. Il refoule le globe oculaire en avant et en dedans et s'accompagne d'une importante lyse osseuse : méningiome droit

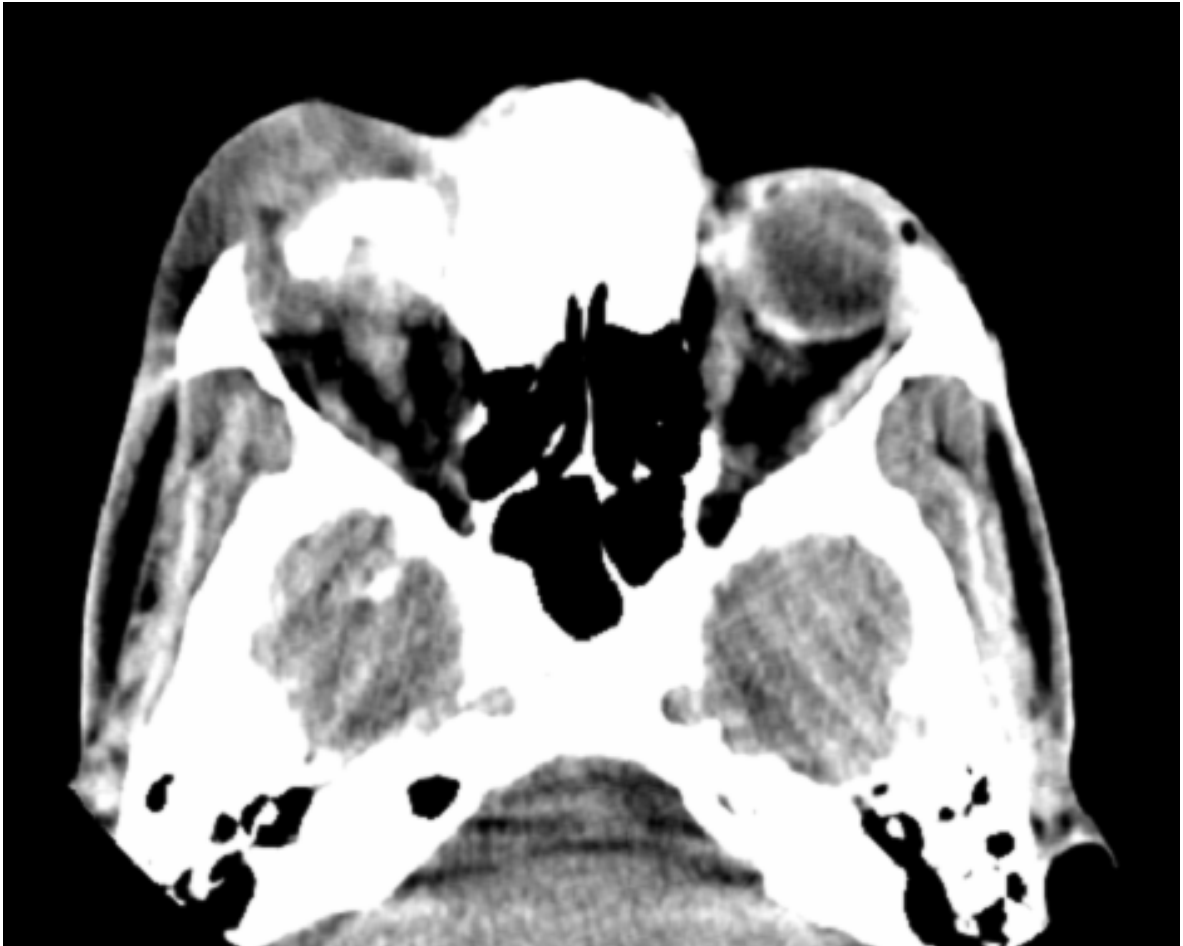
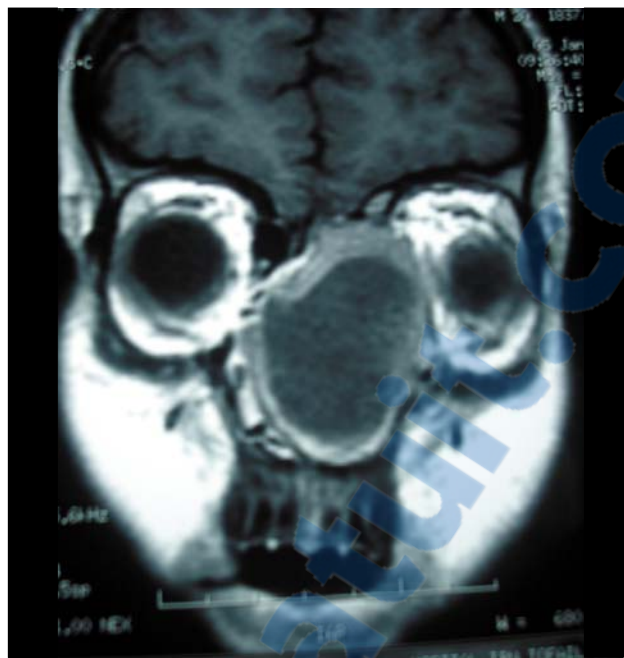
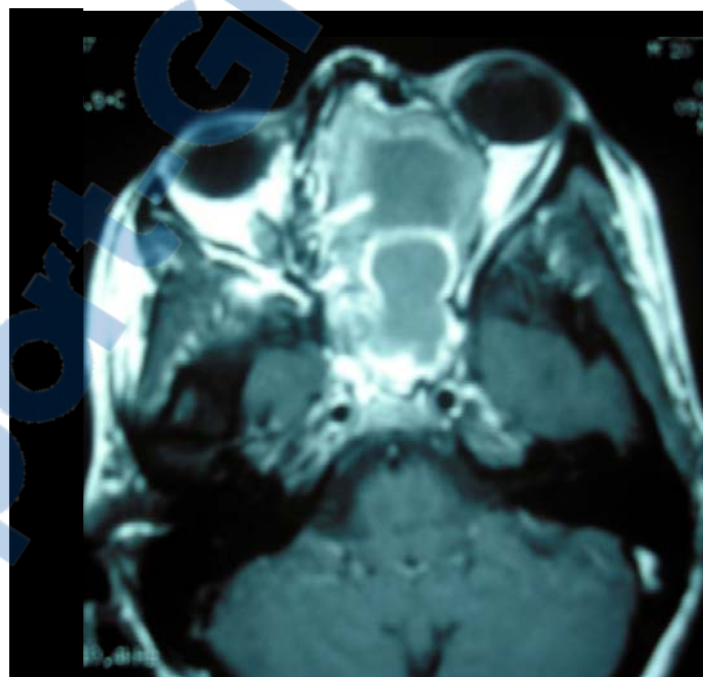


Figure 17: TDM orbito-cérébrale en coupe axiale, fenêtre parenchymateuse

Condensation osseuse ethmoïdo-frontale droite étendue à l'orbite droit.



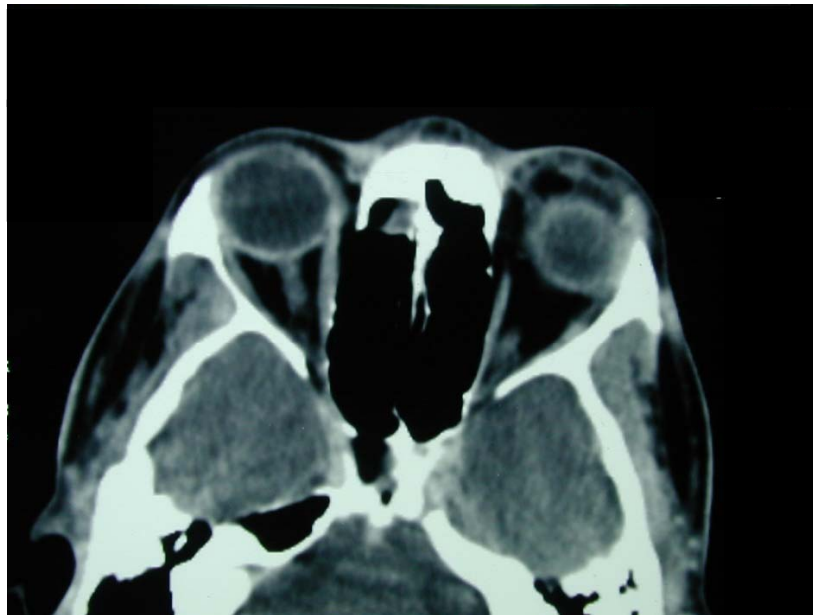
a. séquence coronale T1 après injection de gadolinium



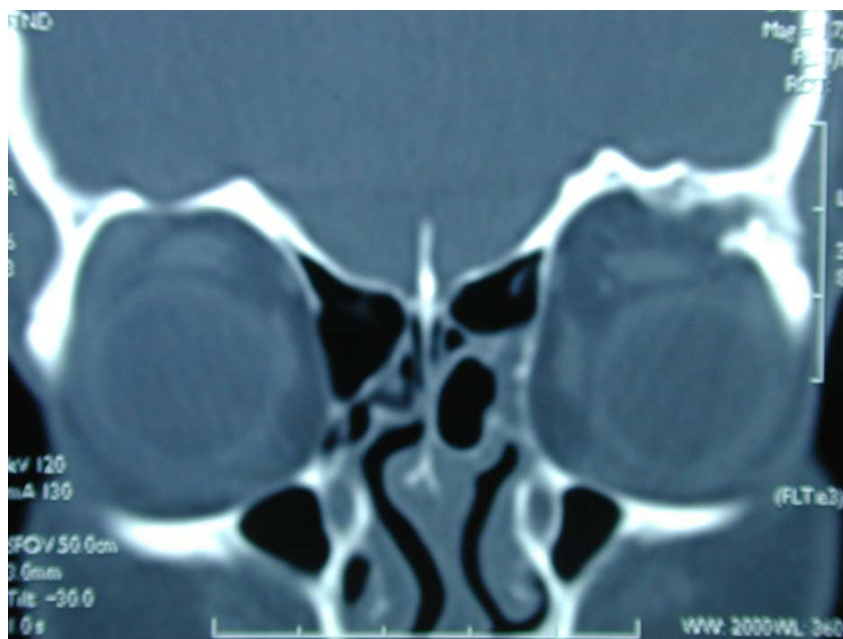
b. séquence axiale T1 après injection de gadolinium

Figure 18 : IRM orbitaire

Formation ethmoïdale en hyposignal T1 avec couronne périphérique et cloison centrale rehaussées après injection de gadolinium. Cette formation refoule le globe oculaire gauche en avant et en dehors : mucoçèle.



a. TDM en coupe axiale, fenêtre parenchymateuse après injection du produit de contraste.



b. TDM en coupe coronale, fenêtre osseuse.

Figure 19: TDM orbitaire

Lésion de la partie antéro-supérieure de l'orbite gauche de densité graisseuse refoulant l'œil gauche en bas et en arrière : kyste épidermoïde gauche.



a. TDM en coupe axiale sans injection du produit de contraste



b. IRM en coupe axiale, séquence pondérée en T2

Figure 20 : TDM et IRM crânio-orbitaires

Lésion de l'orbite gauche s'étendant au lobe temporal gauche et aux cellules ethmoïdales avec lyse de la petite aile du sphénoïde. Cette masse présente un hypersignal hétérogène sur l'IRM en séquence T2 : hémangioendothélium épithéloïde gauche.

IV- TRAITEMENT (Figure 22)

Tous les patients ont été opérés sous anesthésie générale avec intubation endotrachéale.

La voie d'abord chirurgicale a dépendu du siège de la tumeur.

Dans les cas où la tumeur était de siège antérieur, l'abord était par voie palpébrale. L'orbitotomie a été réservée par ailleurs aux tumeurs de siège postérieur (Figure 21). Seize patients ont eu une biopsie exérèse. Trois patients présentant un rhabdomyosarcome ont bénéficié d'une biopsie chirurgicale (Figure 22).

L'injection de corticoïdes intralésionnels comportant un mélange de 40 mg de triamcinolone et de 6 mg de bétaméthasone a été réalisée chez 2 patients ayant des hémangiomes capillaires.

L'exentération avec conservation des paupières a intéressé trois patients.

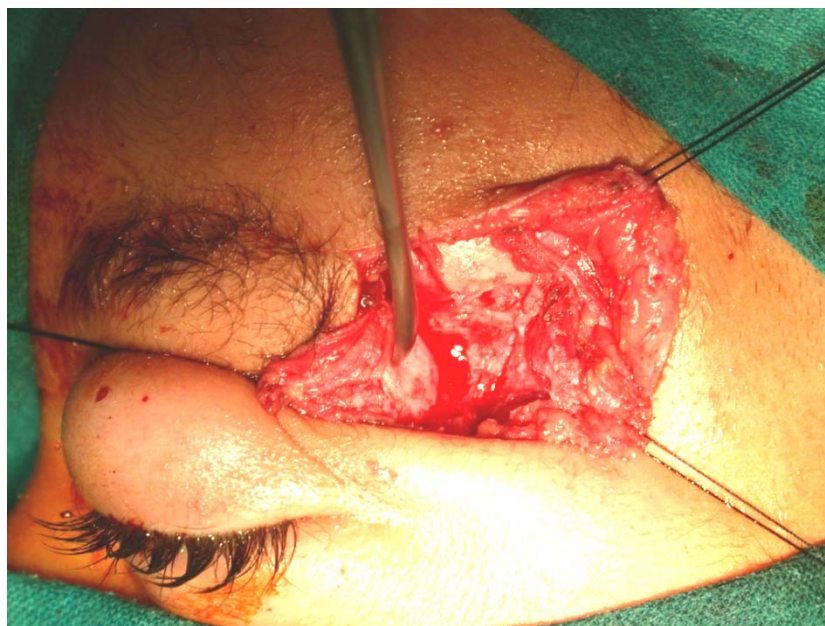


Figure 21 : Orbitotomie latérale en S d'une tumeur orbitaire postérieure

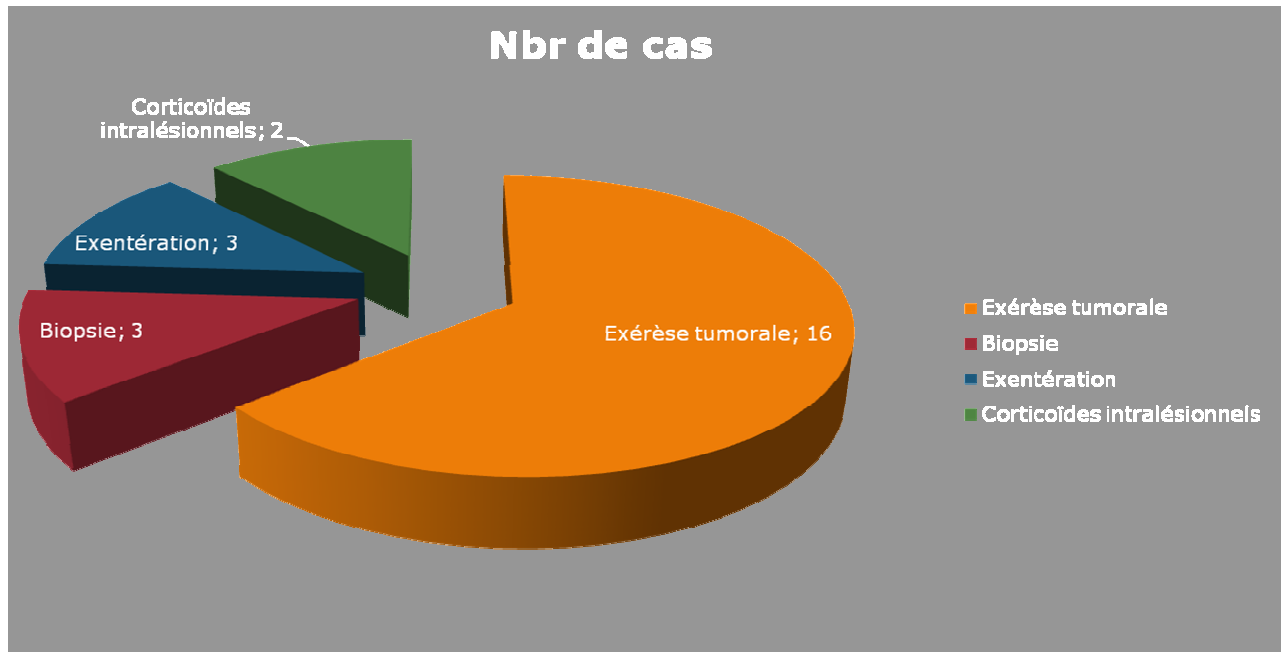


Figure 22: Différents types du traitement chirurgical des tumeurs orbitaires

V-ANATOMOPATHOLOGIE (Figure 23)

Les tumeurs osseuses de l'orbite représentent le type de tumeur le plus fréquemment rencontré dans notre série avec 6 patients (3 cas d'ostéome frontal et 3 cas de mucocele frontale) soit 26% de l'ensemble des tumeurs. Les tumeurs vasculaires occupent également la première position avec 3 cas d'hémangiome caverneux soit 13%, 2 cas d'angiomes capillaires soit 8% et un cas d'hémangioendothélium épithéloïde soit 4,3% des cas.

Les pseudotumeurs occupent la deuxième place avec 4 cas soit 17% des cas. Les tumeurs méningées sont représentées ici par le méningiome des parois avec 3 cas soit 13% de l'ensemble des tumeurs. Par ailleurs, on note 3 cas de rhabdomyosarcome ce qui correspond à 8,6% de l'ensemble des cas.

Les tumeurs kystiques orbitaires, de même que les tumeurs propagées à l'orbite, sont les types de processus les moins fréquents dans notre série. Ainsi, on note 1 cas de kyste épidermoïde au même titre qu'une tumeur cérébrale propagée à l'orbite soit 4,3%.

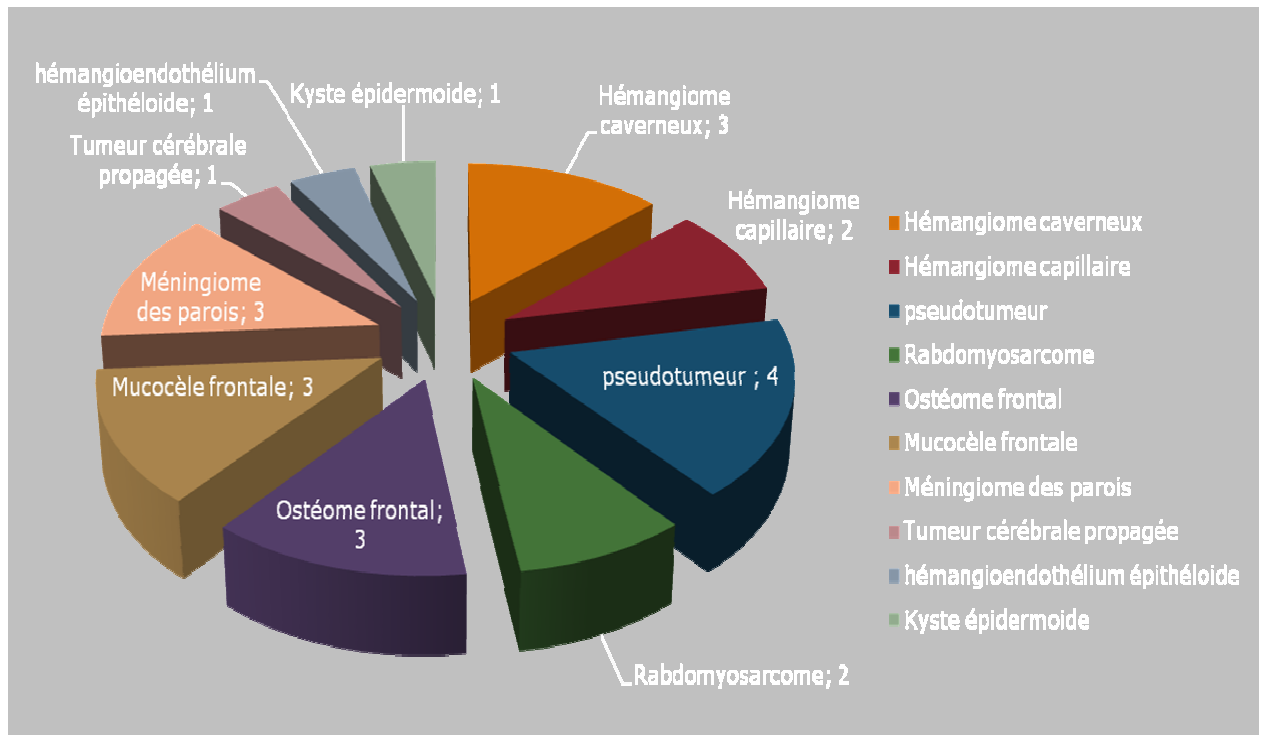


Figure 23 : Répartition anatomopathologique des tumeurs orbitaires

VI-EVOLUTION (Figure 24)

20 patients ont eu une bonne évolution avec amélioration de la symptomatologie. La récurrence a intéressé seulement 2 patients (Figures 25 et 26). 1 seul patient présentant un hémangioendothélium épithéloïde est décédé. Il s'agissait d'une récurrence de la tumeur avec envahissement de la face et de la cavité buccale.

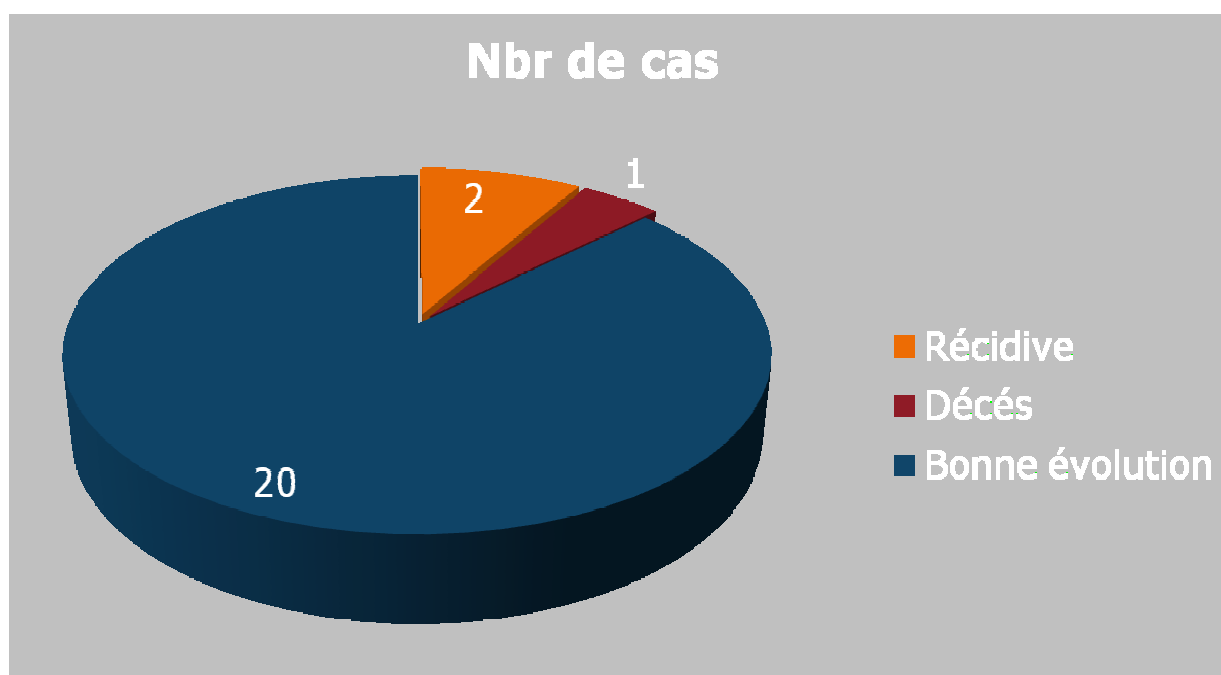


Figure 24: Evolution des tumeurs orbitaires

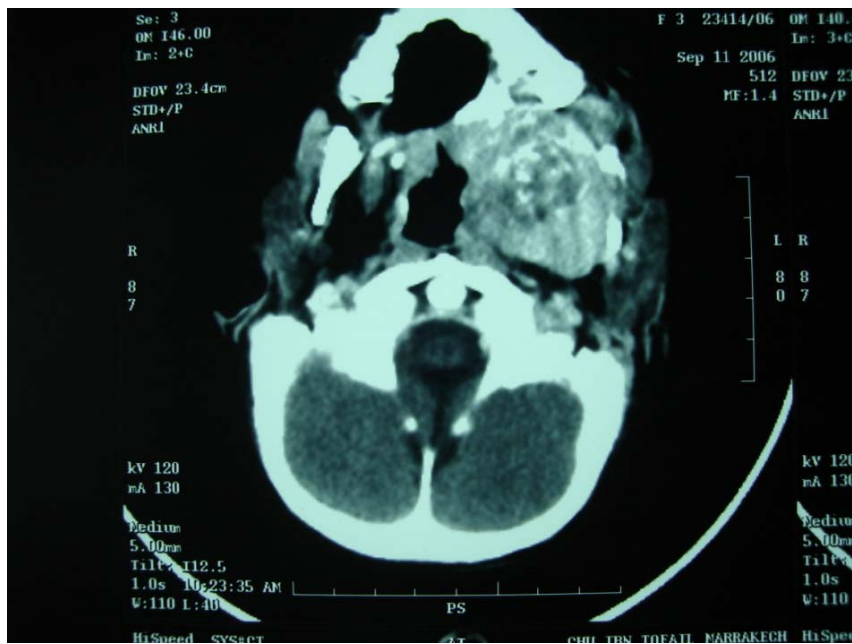


a. Image montrant l'évolution après exentération avec extension en dehors de la base de l'orbite et de la face.

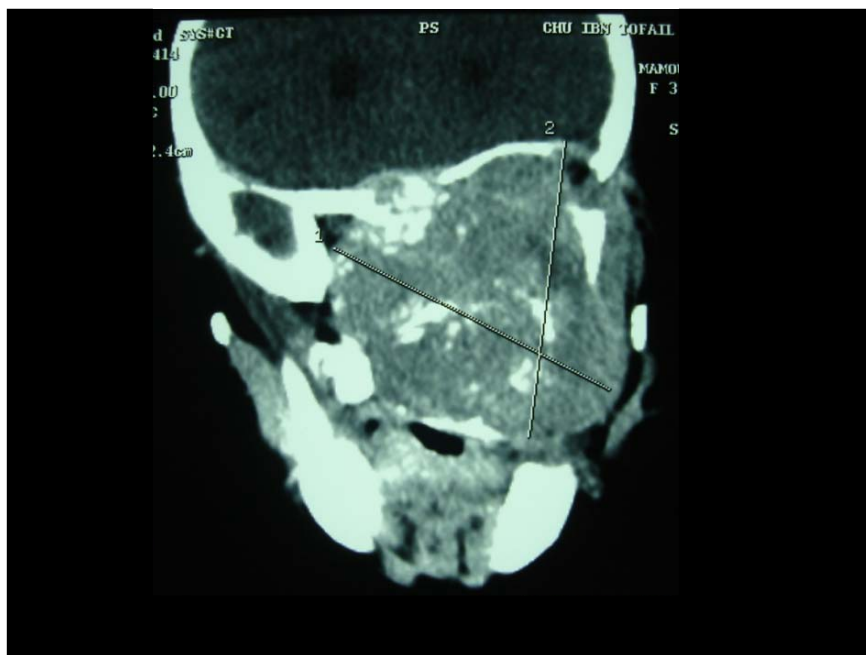


b. Image montrant l'évolution après exentération avec extension de la tumeur vers la cavité buccale.

Figure 25 : Récidive d'un hémangioendothélium épithéloïde



a. TDM en coupe axiale



b. TDM en coupe coronale

Figure 26 : TDM orbito-cérébrale après injection du produit de contraste

Volumineux processus expansif de l'orbite gauche, siège de calcifications et rehaussé de façon hétérogène par le produit de contraste. Ce processus envahit les fosses nasales, la fosse infratemporale et la base du crâne : récurrence d'un hémangioendothélium épithéloïde.

DISCUSSION

I- Epidémiologie

1 / Fréquence

Les tumeurs orbitaires extra-oculaires sont des lésions relativement peu fréquentes dans la pathologie ophtalmologique. Durant une période de 5 ans allant de 2002 à 2007, 23 cas de tumeurs orbitaires ont été colligés au service d'ophtalmologie du CHU Mohammed VI de Marrakech.

Kaya(2) rapporte sur une série de 704 cas d'affections orbitaires 26 cas de tumeurs orbitaires durant une période de 8 ans allant de 1981 à 1989 en Afrique subsaharienne soit un pourcentage de 3,8% de l'ensemble des affections orbitaires. Ces résultats sont proches de notre contexte où les tumeurs orbitaires demeurent des pathologies rares contrairement aux taux européens et nord américains qui sont de 14,8% pour Henderson(3), de 27,1% pour Ducrey(4) et 22,3% pour Rootman (5).

La fréquence des tumeurs orbitaires dans notre étude est de 4,6 patients par an. Johansen (6) note dans sa série durant une période de 24 ans que l'incidence des tumeurs orbitaires a augmenté significativement durant la période d'étude. Elle est à présent de 80 cas/an. Celà est dû au fait que le recrutement des patients, la pratique des examens complémentaires et l'accessibilité aux soins sont plus limités en milieu africain. En outre, des facteurs environnementaux expliquent la différence des résultats entre un service d'ophtalmologie urbain en Afrique et un service d'ophtalmologie dans un pays européen.

2/ Répartition selon l'âge

L'âge moyen de nos malades est de 35 ans avec des extrêmes comprises entre 5 mois et 65 ans. Selon Levecq (7), l'âge moyen des lésions orbitaires adressées à un centre d'oncologie oculaire est de 52 ans. Les patients de plus de 60 ans représentent 46% de la population. Kaya(2) et Shields(8) relèvent aussi une prédominance des tumeurs orbitaires chez les patients âgés de plus de 60 ans. Le Bihan(9) note une prédominance des tumeurs orbitaires à l'âge adulte avec un

pic de fréquence entre 51 ans et 75 ans pour les 48 observations de sa série. L'âge moyen de nos malades est de 35 ans, ce qui reste inférieur aux données de la littérature.

Chez les enfants, Belmekki(10) rapporte les résultats d'une étude épidémiologique des tumeurs orbitaires chez 54 enfants. L'âge moyen de ces enfants est 4,2 ans avec une prédominance de la tranche d'âge (1 à 5 ans). Ducrey(4), dans une étude chez des enfants de moins de 16 ans relève une prédominance des tumeurs orbitaires entre 0 et 3ans surtout avant l'âge de 1 an. Selon lui, ces pathologies restent relativement rares. Johansen (6) trouve 16 % d'atteinte infantile tumorale (153 cas sur 965), pourcentage inférieur à celui de l'étude réalisée dans notre contexte par Belmekki(10).

3/ Répartition selon le sexe

Dans notre série, il existe une prédominance féminine des tumeurs orbitaires. Les patients de sexe féminin représentent 60% de l'ensemble des malades soit un sexe ratio de F/M=6. Les auteurs rapportent une répartition quasi identique des tumeurs orbitaires entre hommes et femmes. Johansen(6) note un sexe ratio équilibré de 48%H/52%F et Levecq(7) 50%F/48%H. Dans la série de Kaya(2), les tumeurs orbitaires touchent les 2 sexes de façon égale. Les mêmes résultats sont constatés dans l'étude de Ducrey (4) chez les enfants contrairement à Belmekki(10) qui, dans notre contexte, rapporte une prédominance masculine.

II- Clinique

1 / Signes cliniques

1-1- l'exophtalmie

La symptomatologie clinique est largement dominée par un signe ophtalmologique. Il s'agit de l'exophtalmie qu'on retrouve dans 81% des cas. Les différents auteurs obtiennent une prépondérance de ce signe mais dans des proportions inférieures (11, 12,13).

Garaffini(14), dans une étude rétrospective sur 15 ans constate que l'exophtalmie est un signe majeur, le plus fréquemment retrouvé (60%) lors de la première consultation. Le Bihan (9) retrouve le même pourcentage au travers de 48 observations cliniques de tumeurs orbitaires. Brun(15) note que l'exophtalmie est le mode de révélation le plus fréquent des masses orbitaires alors que les masses du globe n'occasionnent qu'exceptionnellement cette présentation clinique. Dans la série de Belmekki(10), 61% des enfants présentaient une exophtalmie.

Nos patients laisseraient peut être évoluer de façon plus importante les lésions tumorales d'où la présence plus fréquente de l'exophtalmie à l'examen clinique.

L'exophtalmie est la traduction d'un déséquilibre entre le contenu et le contenant orbitaire. Généralement, tous les processus rétroseptaux, d'un volume suffisant entraînent cette présentation clinique.

L'exophtalmie se définit par son importance, son uni ou bilatéralité, sa direction axile ou non, sa réductibilité, sa pulsatilité et son évolution (15).

L'exophtalmie tumorale est typiquement progressive, unilatérale, irréductible, néanmoins, certaines tumeurs comme les lymphomes, les neuroblastomes, les infiltrations leucémiques ou encore les rétinoblastomes peuvent donner des exophtalmies bilatérales. Les mucocèles fronto-éthmoïdales peuvent donner dans de rares cas une exophtalmie bilatérale (16).

L'exophtalmie tumorale peut être axile en rapport avec une tumeur intracônique ou non axile correspondant à une tumeur extracônique.

Certains éléments cliniques sont évocateurs d'une étiologie connue. Le caractère positionnel de l'exophtalmie et/ou sa majoration lors de la manoeuvre de Valsalva suggèrent une varice orbitaire(15). Un souffle orbitaire ou la palpation d'un thrill orientent vers une tumeur hypervasculaire(15). L'évolution représente également un élément important. Chez les enfants,

des tumeurs bénignes telles que l'hémangiome ou le kyste dermoïde évoluent lentement alors qu'une exophtalmie augmentant rapidement suggère plutôt une métastase ou un rhabdomyosarcome (17). Une exophtalmie bilatérale rapidement progressive s'accompagnant d'une ecchymose périorbitaire est habituellement en rapport avec un neuroblastome métastatique.

Les cas de fausses exophtalmies sont nombreux et doivent être éliminés méthodiquement :

-L'asymétrie orbitaire : elle peut être congénitale ou acquise par exemple, lors d'un ralentissement de croissance osseuse, après une radiothérapie chez l'enfant. Cette asymétrie peut donner l'impression d'une exophtalmie qu'il est important d'éliminer car elle pourrait être le témoin d'une récurrence tumorale. Cette asymétrie sera contrôlée radiologiquement.

-La rétraction palpébrale des hyperthyroïdies précoces peut donner une impression d'exophtalmie. La mesure à l'exophtalmométrie de Hertel dictera le diagnostic. L'inégalité des fentes palpébrales s'observe encore dans les blépharoptosis congénitaux.

-La forte myopie unilatérale.

-La bluphtalmie du glaucome congénital.

L'exophtalmie peut créer des complications surtout dans les cas majeurs. Il s'agit du syndrome d'irritation oculaire de la kératite ponctuée superficielle et de l'ulcère cornéen, qui peut, en se manifestant, aboutir à la perforation et à la perte du globe.

1-2- Les autres signes cliniques

a/ Tuméfaction palpébrale et orbitaire

Les tumeurs ont d'autant plus de chance d'être accessibles à la palpation qu'elles sont de siège antérieur. La palpation permet d'apprécier la consistance, le volume, la localisation et l'adhérence aux structures sous-jacentes de la tumeur.

b/ Baisse de l'acuité visuelle

Une baisse de l'acuité visuelle et à l'extrême un oeil non fonctionnel peuvent être secondaires à une tumeur intracônique rétrobulbaire comprimant le nerf optique, une tumeur propagée à l'oeil ou une atteinte cornéenne secondaire à l'exophtalmie. Elle est systématiquement retrouvée dans les cas de métastases orbitaires (14).

c/ Occlusion palpébrale et ptosis

Ils sont secondaires à une gêne circulatoire veineuse ou lymphatique ou à une atteinte de la troisième paire crânienne.

d/ Diplopie ou trouble de l'oculomotricité

Les troubles de l'oculomotricité traduisent une parésie ou une paralysie oculomotrice. Au maximum, ils entraînent une ophtalmoplégie.

Une diplopie ou des troubles de l'oculomotricité peuvent être d'origine musculaire (phénomènes inflammatoires, infiltration, compression) ou neurogène (atteinte des paires crâniennes). On les rencontre fréquemment dans les tumeurs malignes.

e/ Hypertonie

L'augmentation du tonus peut être due soit une stase veineuse ou à une compression oculaire.

f/ Douleurs orbitaires et périorbitaires

Elles sont rares, inconstantes, se voient surtout lors des tumeurs malignes, en particulier les tumeurs lacrymales, osseuses et métastatiques. Souvent mal localisées, elles sont probablement dues à l'irritation du nerf optique.

g/ Signes inflammatoires

Non spécifiques, ils peuvent être présents dès la première consultation ou apparaître au cours de l'évolution. Il s'agit principalement de l'oedème palpébral attribué à une gêne

circulatoire veineuse et lymphatique. Un chémosis conjonctival peut être présent de même qu'une rougeur palpébrale ou périorbitaire ainsi qu'une hyperhémie conjonctivale.

h/ Enophtalmie

Peu de tumeurs sont énophtalmiantes. Néanmoins, certaines métastases peuvent entraîner une enophtalmie.

i/ Exorbitisme

Les processus propagés à l'étage moyen de l'orbite donnent un exorbitisme et non une exophtalmie avec un syndrome de la fente sphénoïdale ou de l'apex orbitaire selon leurs voies de passage (fente sphénoïdale ou canal optique).

j/ Signes rhinologiques

L'association de signes rhinologiques (tels qu'une tuméfaction jugale, endobuccale, une paralysie faciale, une rhinorrhée, un épistaxis, un trismus...) à des signes ophtalmologiques doit faire rechercher une tumeur rhinologique propagée à l'orbite et vice versa. Ainsi, toute diplopie inexplicée ou larmolement inexplicé surtout accompagné d'une atteinte du trijumeau, de signes otologiques ou d'une adénopathie cervicale doit faire rechercher une néoplasie rhinopharyngée.

-Autres signes

Il peut s'agir d'un déficit sensitif dans le territoire du nerf supraorbitaire ou infraorbitaire, d'une lagophtalmie avec souvent une rétraction palpébrale marquée, d'une fistulisation cutanée avec écoulement du contenu d'une tumeur kystique dans le cas du kyste dermoïde principalement.

Les signes associés à l'exophtalmie varient selon la localisation de la tumeur et permettent de décrire des syndromes orbitaires de localisation.

- Syndrome du cône rétrobulbaire (tumeur intracônique)

Il se traduit par une exophtalmie axiale et une atteinte du nerf optique avec baisse de l'acuité visuelle, voire cécité et modification du champ visuel. Il n'existe pas de paralysie oculomotrice ni de trouble de la sensibilité cornéenne. Au fond d'œil, il existe une atrophie optique ou un œdème papillaire. Des plis choroïdiens sont parfois retrouvés. Une hypermétropie acquise ou un astigmatisme acquis peuvent être rencontrés.

– Syndrome de la fente sphénoïdale

Il se définit par une exophtalmie axiale et tardive, une atteinte des paires crâniennes (III, IV, V, VI) et un œdème palpébral.

– Syndrome du plancher de l'orbite

Il se traduit par une exophtalmie latéralisée vers le haut et un syndrome névralgique trijéminal. Il s'agit fréquemment d'une tumeur du sinus maxillaire propagée à l'orbite.

– Syndrome de l'apex orbitaire

Il traduit l'association d'un syndrome du cône rétrobulbaire et d'un syndrome de la fente sphénoïdale.

– Syndrome du quadrant supéro-externe

On retrouve une tuméfaction palpable de l'angle supéro-externe et un refoulement en bas et en dedans du globe oculaire. Il faut rechercher dans ce cas une tumeur de la glande lacrymale.

Le chémosis (8,6%), la baisse de l'acuité visuelle (4,3%), et les tuméfactions palpébrales (8,6%) et de l'orbite (4,3%) sont présents dans notre série avec des fréquences non négligeables.

Garaffini (14) retrouve ces signes avec des pourcentages plus importants. La baisse de l'acuité visuelle représente (5%) dans sa série, la limitation des mouvements oculaires (37%), le ptosis (25%), l'œdème palpébral (16%), les douleurs orbitaires (16%) et la diplopie (14%). Shields (8) retrouve chez la population âgée une masse orbitaire (26%) et des douleurs orbitaires dans 15% des cas. Il est évident que la symptomatologie clinique est riche et varie selon les études et

la nature des tumeurs(14). Les signes inflammatoires dont l'œdème conjonctival sont retrouvés plus fréquemment dans les tumeurs antérieures comme les lymphomes; par contre, l'œdème conjonctival, plus important au niveau de la conjonctive inférieure que supérieure, est occasionnellement associé aux hémangiomes et aux tumeurs nerveuses. L'hyperhémie conjonctivale est le plus souvent associée aux pseudotumeurs, cependant, elle peut être vue aussi dans les tumeurs malignes rapidement progressives antérieures comme les lymphomes, les rhabdomyosarcomes et les métastases(20).

L'ecchymose ne doit pas être confondue avec l'hyperhémie conjonctivale. Elle est le plus souvent retrouvée en cas de métastase de neuroblastome. La particularité de l'ecchymose secondaire au neuroblastome est sa variabilité dans le temps.

2/ Examen clinique (20)

L'oeil est optiquement accessible à l'observation dans sa quasi-totalité. Par contre, l'orbite, protégée par son cadre orbitaire, est une région peu accessible.

L'examen clinique demeure le premier temps de l'étude de la région orbito-palpébrale par les signes qu'il répertorie et les syndromes qui en résultent. Il permet une approche diagnostique topographique, par contre, il permet d'orienter vers la nature de la tumeur mais ne permet pas de la préciser exactement. Les signes cliniques se rencontrent donc aussi bien dans les tumeurs bénignes que dans les tumeurs malignes. Nous les avons répertoriés en leur associant les tumeurs malignes les plus fréquentes. Le cortège sémiologique varie selon la nature de la tumeur, très riche dans le cas des métastases, beaucoup plus discret dans les tumeurs vasculaires (14).

2-1/ Examen de l'orbite (20)

Il a pour but d'évaluer la symétrie des deux orbites avec leur contenu. Il recherche l'existence d'une masse orbitaire palpable retrouvée dans les tumeurs antérieures. La palpation de la région périorbitaire et transpalpébrale note l'existence ou non d'une tuméfaction et précise

ses caractéristiques sémiologiques à savoir sa localisation, sa consistance (molle, dure ou rénitente), sa mobilité par rapport aux plans cutané et osseux, sa variabilité (augmentation ou diminution de volume, modification de couleur) et son caractère pulsatile.

La palpation d'une masse est souvent difficile. Chez l'enfant, Elle peut être pratiquée sous anesthésie générale, ce qui assure le relâchement des muscles palpébraux. Pour éviter la tension du système, elle doit être pratiquée en demandant au sujet de regarder au loin ou en haut lors de la palpation de la paupière supérieure et en bas lors de la palpation de la paupière inférieure.

Le degré de ballonnement est ainsi mesuré de façon subjective et donne une idée sur le degré de compression et de fermeté de la masse. Les tumeurs orbitaires antérieures, incluant les lymphomes, les tumeurs des glandes lacrymales, les mucoèles et les kystes dermoïdes peuvent être palpés. L'examineur peut avoir une idée sur la nature de la tumeur en touchant sa surface antérieure. La palpation des parois orbitaires révèle une irrégularité d'une ou plusieurs témoignant d'une tumeur infiltrant l'os.

La crépitation au sein de l'orbite ou le thrill témoigne d'une tumeur vasculaire ou d'un shunt artério-veineux. Ce caractère sémiologique est important pour établir les diagnostics différentiels. L'auscultation est aussi importante à la recherche d'un souffle orientant vers une tumeur vasculaire. Dans notre série, aucun thrill ou souffle n'est retrouvé chez les patients.

Différentes mesures sont à réaliser notamment la mesure de la fente palpébrale et la marginal reflex distant entre le bord palpébral et le point reflet cornéen (la normale est entre 3 et 5 mm).

La direction du déplacement du globe oculaire a une grande signification (Tableau II). Si celui-ci est déplacé en bas et en dedans, la tumeur est localisée en haut et en dehors (exemple de la tumeur de la glande lacrymale). La majorité des tumeurs orbitaires primaires ont la particularité de se développer dans la moitié supérieure de l'orbite. Le déplacement dans le plan latéral est

cependant remarqué dans les tumeurs orbitaires secondaires originaires des sinus éthmoïdaux comme les mucocèles. Par ailleurs, le déplacement du globe vers le nez est rare car les tumeurs qui se développent dans la partie latérale de l'orbite le sont également(20).

Tableau II: Différents diagnostics d'exophtalmie

Localisation/ Tumeur	Type de déplacement
Tumeur bénigne de la glande lacrymale (Adénome pléomorphe, kystes)	Exophtalmie inféronasale
Tumeur maligne de la fosse lacrymale (Adénocarcinome, carcinome adénoïde kystique)	Exophtalmie inféronasale
Tumeur bénigne supéronasale (kyste dermoïde)	Exophtalmie temporo-inférieure
Tumeur antérieure (Lymphome, kyste dermoïde)	Exophtalmie non axile
Tumeur bénigne du cône musculaire (hémangiome caverneux, schwannome)	Exophtalmie axile
Tumeur intra et extra-cônique (tumeur vasculaire, rhabdomyosarcome)	Exophtalmie massive
Tumeur infiltrante diffuse (carcinome métastatique, pseudotumeur diffuse)	Exophtalmie axile ou énophtalmie
Tumeur inférieure (tumeur des sinus maxillaires)	Exophtalmie supérieure
Tumeur médiale (mucocèle)	Exophtalmie latérale et supérolatérale
Tumeur postérieure, apicale (méningiome, gliome, paragangliome)	Exophtalmie minime et tardive

Le degré d'asymétrie est aussi important. Les tumeurs bénignes à évolution lente peuvent produire une exophtalmie importante.

Pour faciliter le diagnostic de localisation de tumeur orbitaire, BENEDICT(1949) a proposé de diviser la cavité orbitaire en trois zones séparées par des plans frontaux :

- zone 1, qui va du septum orbitaire à l'équateur.
- zone 2, qui va de l'équateur à la pénétration de l'artère centrale de la rétine dans le nerf optique.
- zone 3, qui va de ce plan au sommet de l'orbite, et en 3 divisions :
 - division A : sous-périostée.
 - division B : sous-aponévrotique.
 - division C : réobulbaire.

Les tumeurs des divisions B et C donnent des exophtalmies axiales ou un peu obliques, celles de la zone 3 donnent en principe une atrophie optique et celles de la zone 2 plutôt un œdème papillaire; cette subdivision schématique n'étant cependant pas toujours utilisable en clinique.

-L'exophtalmométrie de Hertel

C'est un examen qui permet de confirmer l'exophtalmie. Il comporte deux appuis latéraux que l'on place au niveau des rebords orbitaires externes et deux miroirs gradués sur lesquels se projettent les cornées du patient ce qui permet de visualiser la position des cornées par rapport au plan bicanthal externe. L'exophtalmie est définie par le déplacement de l'œil dans le plan antéropostérieur entre la surface de la cornée et la marge antérieure de l'arcade zygomatique antérieure. Cette distance varie normalement entre 16,5 à 21,5 mm chez l'homme blanc et de 15,5 à 20 mm chez la femme blanche. Chez les noirs, ces mesures sont augmentées de 2 mm. Normalement, la valeur obtenue est inférieure à 18 mm. Lorsqu'elle est supérieure à 21 mm ou lorsqu'il existe un écart supérieur à 2 mm entre les deux yeux, on peut affirmer l'exophtalmie.

Dans notre série, l'exophtalmométrie de Hertel n'a pas été utilisée et l'exophtalmie a été confirmée cliniquement et radiologiquement.

2-2/ Examen ophtalmologique

L'examen ophtalmologique est une étape importante dans le diagnostic. La mesure de l'acuité visuelle de près et de loin à la recherche d'une baisse de l'acuité visuelle constitue la première étape de l'examen.

La mesure de la pression intraoculaire fait partie de l'examen ophtalmologique. Les tumeurs orbitaires produisent une élévation de celle-ci par augmentation de la pression intraorbitaire ou de la pression veineuse selon la formule suivante : $PIO = P/F + PV$ PIO : Pression intraoculaire – P : Production de l'humeur aqueuse – F : écoulement de l'humeur aqueuse – PV : Pression veineuse.

L'examen à la lampe à fente confirme l'existence d'un chémosis et recherche des dilatations vasculaires qu'on retrouve dans 5% des cas dans notre série et qui doivent faire rechercher une fistule carotido-caverneuse.

Le fond d'oeil est systématique. Les principales manifestations d'une masse orbitaire à l'ophtalmoscope sont les plis chorio-rétiniens, les anomalies vasculaires rétiniennes, l'œdème et l'atrophie optique. Les anomalies chorio-rétiniennes apparaissent sous forme de stries au niveau du pôle postérieur et correspondent au plissement de la limitante interne de la rétine. Elles se manifestent sous forme de lignes radiaires parallèles qui partent du point de contact tumeur-sclère. En cas de compression du pôle postérieur, les lignes sont centrées autour de la papille. Elles s'observent surtout en cas de muco-cèle et de kystes orbitaires et sont dues à la compression du globe par la masse orbitaire. Par ailleurs, il n'existe pas de relation entre celle-ci et l'étendue ou la direction de ces anomalies chorio-rétiniennes (20). La position de la strie chorio-rétinienne ne dépend pas de la localisation de la lésion orbitaire compressive.

Les anomalies vasculaires rétiniennes apparaissent sous forme de congestion et tortuosité des vaisseaux rétiniens quand la tumeur orbitaire entraîne une stase veineuse. Ainsi, on peut mesurer les veines rétiniennes engorgées et les comparer avec l'œil controlatéral par angiographie à la fluorescéine(20).

Une lésion au pourtour du nerf optique peut encore produire une thrombose veineuse ou une occlusion de la veine centrale de la rétine ou de l'une de ses branches, enfin un œdème papillaire ou une atrophie optique.

Le shunt opto-ciliaire est une autre anomalie qui peut se voir au fond d'œil. Il s'agit de vaisseaux collatéraux en cas de méningiome par exemple.

Les oblitérations artérielles sont beaucoup plus rares et l'angiographie à la fluorescéine confirme ces éléments.

-Examen neuro-ophtalmologique

Certains patients présentant des tumeurs orbitaires accusent une diplopie ou une ophtalmoplégie. L'étude de la motilité oculaire permet dans ces cas d'évaluer la fonction motrice des muscles oculaires renseignant sur la localisation tumorale.

Le clinicien doit être conscient que les anomalies neuro-ophtalmologiques coexistent avec les affections orbitaires. L'examen neuro-ophtalmologique comprend une confrontation des champs visuels. L'étude des champs visuels permet de localiser la lésion. La plupart de celles-ci entraînant une atteinte du nerf optique produisent une altération du champ visuel homolatéral. Par contre, l'atteinte de la partie antérieure du chiasma optique cause une altération du champ visuel homolatéral et du champ temporal de l'œil controlatéral par compression de la jonction du nerf optique et du chiasma. L'atteinte du corps du chiasma optique produit une hémianopsie bitemporale (20).

L'examen des pupilles est important car les tumeurs orbitaires peuvent produire une atteinte du nerf optique.

2-3-Examen des aires ganglionnaires

Dans le cadre d'un bilan locorégional de la tumeur, la palpation des aires ganglionnaires pré auriculaires, sous-maxillaires et cervicales recherche la présence d'adénopathies satellites pouvant orienter vers des métastases ganglionnaires.

2-4- Examen ORL

Les tumeurs à point de départ sinusien, nasal ou pharyngé envahissent facilement l'orbite. Ces tumeurs propagées sont assez fréquentes et bien souvent découvertes devant des signes ophtalmologiques comme l'exophtalmie, la diplopie et la baisse de l'acuité visuelle (21). Elles touchent surtout l'adulte avec des antécédents de sinusite, de traumatisme facial ou de chirurgie endosinusienne. L'examen ORL comporte un examen rhinoscopique qui peut montrer une masse au niveau des fosses nasales, l'examen des sinus et un examen otoscopique.

2-5- Examen général

Il recherche des signes d'appel en faveur d'une tumeur primitive ou de localisation secondaire. Il consiste en un examen pleuro-pulmonaire, abdominal et des seins. Il sera complété selon l'orientation clinique par des examens complémentaires biologiques, radiologiques ou endoscopiques.

III- Examens paracliniques

1/ Les radiographies standards

Les radiographies standards sont un complément supplémente actuellement par la TDM et l'IRM orbito-cérébrales. Elles n'apportent que des renseignements sur l'orbite osseuse et très exceptionnellement montrent l'existence de calcifications intra-orbitaires. Elles conservent un intérêt tout particulier dans le suivi post-opératoire des ostéomes, l'image obtenue n'ayant aucune interférence avec les tissus mous et donc plus fiable que la TDM par exemple pour ce type de pathologie.

L'exploration radiologique conventionnelle de l'orbite comporte quatre incidences standards qui suffisent à une exploration correcte de l'orbite:

- L'incidence face haute: elle explore les plafonds orbitaires, les cellules frontales et leur prolongement sus-orbitaire, de même que les cellules éthmoïdales et la poulie de l'oblique supérieur.
- L'incidence de l'orbite de face: explore la transparence des aires orbitaires, les diamètres orbitaires, les sinus adjacents et la projection linéaire du plancher orbitaire.
- L'incidence de profil: étudie les plafonds et les planchers des orbites superposés, les contours du sinus sphénoïdal et la selle turcique.
- L'incidence axiale ou l'incidence de Hirtz: étudie les parois externes de l'orbite et les parois internes et externes des sinus maxillaires et éthmoïdaux.

D'autres incidences peuvent être réalisées. Il s'agit de l'incidence du canal optique de Hartmann et l'incidence unilatérale de la fente sphénoïdale.

Les radiographies standards apportent des informations sur les dimensions orbitaires, les destructions, les épaissements osseux mais l'examen scanographique est plus efficace. Elles n'ont pas d'indication actuellement dans l'exploration des exophtalmies(15) et des masses orbitaires (23). Elles n'ont pas été utilisées chez nos patients.

2/ La TDM orbito-cérébrale

La première évaluation de l'orbite au scanner a été faite par Ambrose et Gawler en 1974 (22,23) et la première description de l'utilisation de la TDM dans l'exploration des tumeurs orbitaires remonte à 1977 (20).

En routine, on réalise des coupes de 2 à 3 mm. L'apex de l'orbite est très chargé et court et par conséquent difficile à définir. Pour ça, on utilise des coupes de 1 mm.

Il est important d'obtenir au moins deux coupes de l'orbite. Les plus utilisées sont les coupes axiales et coronales et sont obtenues soit directement ou par reconstruction(24). Les coupes axiales sont réalisées dans le plan neurooculaire. La coupe la plus basse passe par la partie haute des sinus maxillaires, la coupe la plus haute passant par le sommet des sinus frontaux. Les murs médial et latéral de l'orbite peuvent être étudiés ainsi que le canal optique(24).

Les coupes coronales sont perpendiculaires aux coupes axiales. Elles sont réalisées en fonction des données recueillies par les coupes axiales. Tantôt pour apprécier l'extension intracrânienne d'un processus tumoral de l'apex orbitaire, on réalise des plans de coupe en arrière jusqu'au chiasma optique. Quelquefois, des coupes très antérieures sont nécessaires lorsque les lésions intéressent les cellules éthmoïdales, les fosses nasales ou les glandes lacrymales. Les murs supérieur et inférieur de l'orbite sont étudiés ainsi que la fissure orbitaire supérieure et les éléments qui la pénètrent(25).

Les muscles extra oculaires, le chiasma optique et la glande lacrymale sont mieux définis dans le plan coronal. Les reconstructions para sagittales peuvent montrer des vues détaillées du nerf optique, du canal jusqu'au chiasma optique. Les lésions de la graisse peuvent être vues dans n'importe quel plan avec reconstructions(20).

Ainsi, l'étude tomodynamométrique selon deux plans orthogonaux est donc indispensable pour étudier de façon complète les limites des masses développées dans l'orbite et leurs rapports avec les éléments du contenu orbitaire.

Les documents doivent être réalisés avec des largeurs de fenêtre et des niveaux de densité adaptés pour la meilleure visualisation des parties molles d'une part, et de l'os d'autre part. Les clichés sont systématiquement tirés en double fenêtres parenchymateuse et osseuse.

L'injection du produit de contraste iodé par voie intraveineuse permet souvent une meilleure visualisation de l'extension tumorale dans les parties molles et s'avère nécessaire à la

recherche d'une extension intracrânienne. Elle est systématiquement pratiquée afin de rehausser la densité d'une éventuelle tumeur plutôt en bolus qu'en perfusion. Les accidents sont d'ordre allergique.

La TDM permet de confirmer l'exophtalmie, de la quantifier et de définir son grade. Cette mesure doit être faite dans le plan neuro-oculaire de CABANIS défini par l'alignement des deux cristallins, des papilles et des nerfs optiques.

-Absence d'exophtalmie: La ligne bi-canthale externe passe à l'union entre les deux tiers antérieurs et le tiers postérieur du globe oculaire.

- Grade 1: plus des deux tiers du globe se projettent en avant de la ligne bi-canthale externe.
- Grade 2: la ligne bi-canthale externe affleure le pôle postérieur du globe oculaire.
- Grade 3: le globe oculaire se situe en totalité en avant de la ligne bi-canthale externe.

Cette mesure est plus précise et plus reproductible que la mesure clinique à l'exophtalmométrie de Hertel. La distance entre la limite antérieure de la cornée et la ligne interzygomatique est de 21 mm au moins.

Ainsi, ils permettent d'éliminer les fausses exophtalmies par simple allongement du globe oculaire (myopie forte qui peut être unilatérale ou glaucome congénital évolué) ou réduction du volume de l'orbite (15).

L'anatomie de l'orbite est faite de telle façon qu'elle est bien explorée par la TDM. Le scanner est l'examen de choix dans l'étude de l'orbite (27). Il permet la visualisation simultanée des tissus mous, de l'os, des sinus paranasaux, du nasopharynx et du cerveau. C'est la meilleure technique pour confirmer la présence d'une masse (23). Il permet de définir sa localisation, ses limites, sa densité, son extension aux structures adjacentes et son comportement à l'injection du produit de contraste.

Dans certains cas, il est même possible de donner le diagnostic pathologique rien qu'en se basant sur la localisation et les caractéristiques radiologiques de la lésion par exemple les kystes

dermoïdes, les tumeurs de la glande lacrymale, les méningiomes, les lésions vasculaires (27) et les pseudotumeurs (23,25). L'image radiologique du kyste dermoïde est caractéristique. Il se présente sous forme d'un kyste extracônal, bien défini dans la partie antérosupérieure de l'orbite. La tumeur de la glande lacrymale est de localisation supérolatérale dans l'orbite avec une apparence typique sans prise de contraste spécifique. L'hémangiome caverneux apparaît sous forme d'une tumeur bien limitée, intracônale avec une prise de contraste modérée et homogène sans calcification. Dans le cas des pseudotumeurs, il existe une protrusion de l'oeil, la structure de l'os n'est pas altérée avec une tuméfaction du tissu mou rétro-oculaire. Elle apparaît sous forme d'image arrondie, uni ou bilatérale qui se rehausse au produit de contraste sans extension (25).

La TDM a l'avantage par rapport à L'IRM de détecter les calcifications au sein des tumeurs orbitaires (cas des méningiomes et extension des rétinoblastomes) (24). Elle étudie mieux les structures osseuses que les autres techniques d'imagerie. Ainsi, les tumeurs orbitaires avec envahissement osseux sont bien visualisées (20). Les érosions et les ostéolyses (24) qui sont des signes de malignité témoignent d'une infiltration de l'os et orientent vers les métastases, les angiomes, et les épithéliomes (25).

C'est l'analyse de l'os, des limites de la tumeur et de l'extension tumorale qui permettent de distinguer entre une tumeur maligne et bénigne. Une tumeur maligne contient des calcifications, une ostéolyse et ses limites sont imprécises. Par ailleurs, en cas de tumeur bénigne, il n'y a pas de destruction de l'os et l'extension est moins importante (25).

A la TDM comme à L'IRM, l'étude des limites de la tumeur oriente vers son origine histopathologique. Les tumeurs solides bien limitées sont représentées par l'hémangiome caverneux, le neurilemome, le neurofibrome, l'hystiocytome fibreux et l'hémangiopéricytome. Par contre, les contours mal limités orientent plutôt chez l'enfant vers l'hémangiome capillaire,

le lymphome, le neurofibrome plexiforme et les métastases et chez l'adulte vers les métastases et les inflammations idiopathiques (23,26).

La prise de contraste de la masse peut guider les diagnostics différentiels. Une prise de contraste modérée à marquée est obtenue dans les tumeurs solides et les lésions inflammatoires. La prise de contraste linéaire entourant une lésion suggère une tumeur kystique. Par ailleurs, une prise de contraste minimale suggère une inflammation orbitaire chronique, une tumeur fibreuse ou un tissu résiduel en post-opératoire. En général, il n'y a pas de prise de contraste dans les portions nécrotiques des tumeurs (20). Par ailleurs, la mesure de la densité de certaines tumeurs (méningiome, hémangiome et lymphome) ne permet pas de les différencier. Les valeurs avant et après injection du produit de contraste sont identiques et les déviations standards ne diffèrent pas significativement (23).

Si la détection par l'examen tomодensitométrique d'une masse intraorbitaire est très fidèle, si sa localisation est également aisée, le diagnostic de sa nature histologique est souvent décevant aussi bien chez l'adulte que chez les enfants (26). Peu d'études ont permis de réaliser cette corrélation (20), par contre, il est d'une considérable valeur dans l'évaluation de l'extension de la tumeur en rétro-orbitaire et intracrânien ainsi que l'envahissement osseux(26).

La chirurgie et la radiothérapie trouvent dans l'examen tomодensitométrique une aide immédiate pour définir le plan thérapeutique. Le radiologiste permet au chirurgien de poser l'indication chirurgicale (exérèse ou biopsie, choix de la voie d'abord). Il permet au radiothérapeute d'établir les champs d'irradiation les plus adaptés. L'établissement de l'extension conserve un intérêt majeur dans l'établissement d'un programme thérapeutique d'irradiation à savoir le type du traitement, les incidences et les densitométries (25).

La TDM fait partie de l'évaluation pré thérapeutique de la tumeur dont l'histologie est connue. Elle fournit une estimation du volume et l'extension de celle-ci vis-à-vis de la face, des cavités orbitaires et de la fosse ptérygo-maxillaire. L'état de cette fosse est carcinologiquement

primordial dans la détermination de l'opérabilité de la tumeur. Son invasion est représentée par l'existence d'une ostéolyse des ptérygoïdes et de contours hypodenses (25).

Enfin, la TDM est aussi la meilleure technique de surveillance de l'évolution après le traitement. Elle montre la diminution du volume tumoral après radiothérapie, l'efficacité ou non du diagnostic et la qualité de reconstruction osseuse. Elle démontre aussi la récurrence locale ou régionale, mais il persiste toujours une difficulté de distinction entre le tissu néoplasique, inflammatoire et infectieux(25).

En conclusion, l'utilisation du scanner en matière d'exophtalmie tumorale paraît être irremplaçable dans le diagnostic positif, le bilan d'extension et la surveillance de l'évolution. Cependant, il existe certains inconvénients de ce type d'imagerie à savoir l'irradiation ionisante qui dépend de la technique utilisée. Chez les enfants, en cas de tumeurs orbitaires secondaires, une dose de 5 Gy est suffisante pour entraîner des cataractes (20). L'utilisation du produit de contraste produit des réactions allergiques qui peuvent être évitées en préférant un produit non ionisé et une prémédication chez un patient à risque. D'autres limites sont le diabète, l'insuffisance rénale et les artefacts(20).

Pour optimiser les chances d'obtenir un diagnostic, l'ophtalmologiste doit fournir au radiologiste les différents éléments de l'examen clinique, les diagnostics suspects et leurs localisations pour obtenir la meilleure étude de l'image (24).

3/ L'IRM orbito-cérébrale

L'IRM comme la TDM₁ est une technique performante dans la détection des lésions orbitaires (20). Elle est devenue de loin la plus utilisée dans l'évaluation des tumeurs orbitaires depuis son apparition en 1983.

Les particularités de l'orbite nécessitent certaines précautions afin d'optimiser la qualité des images: démaquillage, ablation des appareils dentaires amovibles, des bijoux, utilisation des

séquences avec suppression de la graisse après injection. Deux types d'antennes sont utilisées à savoir une antenne de tête et une autre de surface. L'analyse précise de la région se fait de préférence à l'aide d'une antenne de surface, recouvrant une ou les deux orbites. L'examen est également réalisable avec une antenne tête classique, obligatoire en cas de lésion volumineuse et/ou si on recherche des lésions associées encéphaliques ou du massif facial. Pour la pathologie du globe, une antenne haute résolution (finger) peut être utilisée.

L'exploration comprend classiquement des coupes pondérées en spin-écho T1 et en spin-écho rapide T2 (TSE ou FSE), puis en spin écho T1 après injection du gadolinium (0,2ml/kg) pour juger du caractère vasculaire des lésions avec saturation de la graisse. La séquence en écho-spin pondérées en T1 donne les meilleures informations anatomiques et le meilleur contraste entre les différentes structures. Le temps d'acquisition est court. Il méconnaît malheureusement les petites lésions au sein de la graisse orbitaire. La séquence pondérée en T2 permet une meilleure analyse des processus tumoraux, en fonction de l'intensité du signal, mais elle est artéfactée par les mouvements oculaires.

Trois plans de coupe perpendiculaires doivent être réalisés:

- Coupes axiales dans le plan du nerf optique, faciles à repérer sur une acquisition sagittale et aisément reproductibles.
- Coupes coronales (perpendiculaires au plan précédent).
- Coupes sagittales obliques dans l'axe du nerf optique.

Le plan neuro-oculaire trans-hémisphérique oblique sert de référence. Il suit le méridien horizontal du globe, le nerf optique et la décussation controlatérale des bandelettes jusqu'au lobe occipital controlatéral.

Eventuellement, des coupes complémentaires orientées dans le plan d'une structure particulière peuvent être intéressantes.

Les techniques de suppression des graisses(séquence inversion-récupération) permettent de supprimer l'hypersignal de la graisse et mettent en évidence de petites lésions.

De nouvelles techniques d'IRM par transfert et diffusion d'images (obtention de coefficients de diffusion en mesurant la mobilité de l'eau dans les tissus) ont amélioré l'exploration de plusieurs tumeurs orbitaires (24).

On pourra compléter en fonction des résultats obtenus et de l'indication par une étude de l'encéphale, une angio-IRM et une étude positionnelle (procubitus et décubitus afin de mettre en évidence les variations de taille d'une varice orbitaire (22).

L'IRM est supérieure à la TDM pour l'analyse des tissus mous car elle permet une bonne différenciation des différentes composantes tissulaires (composantes graisseuses, hémorragiques et kystiques), une meilleure résolution (20, 24), une bonne analyse morphologique et un bilan d'extension précis. La possibilité de varier les plans de coupe est également un avantage pour l'analyse des rapports orbite-étage antérieur, orbite-lobes frontaux ou pour l'étude des sinus caverneux.

Le scanner et l'IRM donnent des informations identiques sur la localisation des tumeurs (20) et la détection des masses orbitaires (28). L'IRM permet une bonne définition du chiasma, du nerf optique et de l'apex orbitaire (20, 24) et la détection des tumeurs orbitaires intra et extracôniques de petites tailles non visualisées par le scanner (20). Elle est d'un grand apport dans le diagnostic des tumeurs vasculaires et kystiques surtout. Cependant, elle n'a aucune indication en cas d'ostéome orbitaire.

Le développement de l'IRM a amené de nouvelles séquences:

-L'IRM trois dimensions spin écho T2 (3D FSE) permet l'obtention de coupes fines (1 mm) et donne plus de précisions et une meilleure résolution que l'IRM conventionnelle (30). Dans l'étude de Sharon (30), cette technique a permis la détection de 100% des rétinoblastomes et le changement de l'attitude thérapeutique dans plusieurs cas.

-Les techniques de suppression de graisse et de l'eau en IRM améliorent le contraste entre les lésions et le tissu qui les entoure qui est généralement graisseux. Il s'agit de la séquence

SPIR/ FLAIR. Celle-ci montre la présence et l'extension des masses orbitaires significativement mieux que la STIR ou T2 SPIR séquence. Elle est supérieure à toutes les autres techniques dans l'exploration de l'apex orbitaire (31).

Il existe des inconvénients à l'utilisation de l'IRM à savoir ses contre-indications en cas de ports d'implants cochléaires, des clips ferromagnétiques, du pacemaker et la longue période d'examen, par contre, elle a l'avantage d'être une technique non irradiante.

4/ L'échographie orbitaire

Elle a été utilisée en 1960 avant le scanner. Il existe actuellement deux techniques d'échographie qui n'utilisent que des modifications d'amplitude dans les deux cas:

- L'écho mode A n'explore qu'une direction à la fois, ne permettant qu'une exploration linéaire. Elle est utilisée pour caractériser ou mesurer précisément une lésion.
- L'écho mode B, bidimensionnelle, réalise une véritable coupe du globe, il s'agit ici d'une échotomographie qui peut être couplée au Doppler couleur, pour éliminer les anomalies vasculaires en même temps que les anomalies tumorales solides.

L'une des bases de l'échographie est qu'on analyse une structure ou une lésion quand le faisceau ultrasonore leur est perpendiculaire, or, l'orbite est un volume complexe avec à sa face antérieure le globe oculaire, relativement sphérique et des parois osseuses formant une pyramide quadrangulaire. Il n'est donc pas possible de faire des coupes axiales, coronales et sagittales comme en scanner ou en IRM. Pour éviter au maximum les artefacts, il faudra tourner autour du globe oculaire et réaliser de très nombreuses coupes pour reconstruire ensuite mentalement tout le volume exploré (31).

La superposition de plusieurs coupes topographiques enregistrées avec l'échographie en mode B permet une image tridimensionnelle de la lésion expansive intraorbitaire.

Les sondes utilisées sont de haute fréquence (7,5 MHz pour l'étude de l'orbite et 10 MHz pour l'étude du globe) (31), placées directement sur la conjonctive ou sur la paupière fermée recouverte de gel. Ces sondes doivent posséder un mode Doppler couleur et pulsé de très grande qualité, avec une très bonne résolution temporelle permettant un très bon recueil d'informations liées aux flux de faible vélocité. En effet, l'un des atouts majeurs de ces machines est de pouvoir réaliser une étude échodoppler, dont les indications et les résultats sont maintenant bien codifiés (31). Les lésions localisées dans les 2/3 postérieurs de l'orbite sont détectées par un examen trans-oculaire alors que celles du 1/3 antérieur sont détectées par un examen para-oculaire (20).

C'est un examen indolore, inoffensif, très performant pour l'étude des masses antérieures palpables, détectant des calcifications, mais beaucoup moins fiable pour des lésions de l'apex orbitaire, surtout s'il existe une extension en arrière de l'orbite et des régions profondes de la rétine (20) et les tumeurs orbitaires postérieures en raison de la faible pénétrance des ultrasons (33).

Les échographes de haut de gamme actuels permettent de pratiquer une imagerie de qualité, peu coûteuse, informative, simple à mettre en oeuvre sans contre-indications ni irradiation du patient à condition de maîtriser la physique des ultrasons et de connaître la pathologie oculo-orbitaire et ses enjeux thérapeutiques(31).

L'utilisation de l'échographie pour l'étude des masses orbitaires est devenue moins nécessaire depuis l'avènement du scanner (27). En effet, La TDM permet de bien les caractériser et de ne pas avoir recours à l'échographie, ce qui a été le cas pour nos patients.

La texture acoustique d'une lésion orbitaire peut être corrélée à son diagnostic histologique (20). C'est la meilleure technique pour déterminer l'architecture histologique de la tumeur in vivo (33).

Les lésions sont différentes par leurs caractéristiques échographiques. Celles qui sont rondes, bien limitées avec transmission ultrasonore faible orientent vers les tumeurs solides

(neurofibrome, méningiome), par contre, les lésions avec une bonne transmission sont d'origine kystique (exemple le kyste dermoïde). Les masses avec surface irrégulière sont aussi divisées en ceux avec bonne transmission (angiomes) et d'autres avec mauvaise transmission (lymphomes, métastases, granulomes) (28). Ainsi, bien que l'échographie puisse contribuer à l'approche du diagnostic de nature tumorale, elle reste un examen moins performant que l'examen tomodensitométrique.

Aucun de nos patients n'a bénéficié de l'échographie orbitaire car dans tous les cas, le scanner était disponible et a permis le diagnostic de la tumeur.

L'écho-Doppler couleur comprenant un mode couleur et un mode pulsé est le seul examen permettant d'étudier, de façon à la fois morphologique et fonctionnelle les vaisseaux orbitaires (31). Il est devenu un complément fréquent de l'analyse morphologique fine en mode B des processus occupant l'espace orbitaire (POE) pour avoir un critère supplémentaire et aider à leur caractérisation:

- POE avasculaire oriente vers les kystes orbitaires.
- POE hypovasculaire oriente vers les angiomes caverneux et les tumeurs bénignes de la glande lacrymale.
- POE vasculaire oriente vers les méningiomes, les tumeurs malignes et les lymphomes.
- POE hypervasculaires oriente vers les angiomes capillaires (31)

L'ultrasonographie par le C Scanner est utilisée pour étudier le plan coronal de l'orbite inaccessible avec le mode B. Elle est indiquée en cas de doute sur la nature de la lésion orbitaire et son extension et pour déterminer sa position par rapport au nerf optique (32).

L'échographie oculo-orbitaire gagne de fiabilité grâce aux machines de plus en plus performantes et complètes et aux sondes électroniques de haute fréquence à focalisation variable. Il ne faut cependant pas occulter l'importance du paramètre opérateur, la technique d'exploration devant être minutieuse, rigoureuse, standardisée, bilatérale et comparative (31).

5/ L'angiographie

L'angiographie orbitaire est de moins en moins utilisée dans le diagnostic des tumeurs orbitaires avec l'avènement du scanner et de l'IRM. Cependant, elle conserve un intérêt dans la recherche d'une fistule carotido-caverneuse ou un processus intra-orbitaire tel qu'un angiome. Cette technique n'a été utilisée chez aucun de nos patients.

6/ Les nouvelles techniques d'imagerie (20)

6-1- Résonance magnétique spectroscopique

Cette technique utilise les mêmes concepts que l'IRM. La différence est que les signaux sont transformés en spectres puis en intensités. Il est donc possible de traduire en images les différents composés chimiques des régions telles que le cerveau et l'orbite. Les composés les plus importants dans la caractérisation de la tumeur sont la choline, la créatine, le N-acétyl aspartate et le N-acétylaspartyl glutamate. La différence entre ces composés permet d'indiquer le type de tissu au sein de la tumeur. Cette technique offre une meilleure qualité de l'image, une définition anatomique précise des tumeurs de l'apex orbitaire, une détection de l'hémorragie intra-orbitaire, une élimination des artefacts et une meilleure étude du contraste intra-lésionnel.

6-2- MR Dynamic color mapping

Elle comporte deux stades. Le premier consiste à obtenir des séquences lors des mouvements oculaires dans différentes positions. Ces champs en mouvement sont ensuite informatisés et transformés en images. Elle permet d'apprécier les mouvements des tissus mous orbitaires et leurs variations dues aux processus pathologiques. Dans les cas de tumeurs douteuses de l'apex, elle réduit le besoin à réaliser des biopsies. Contrairement au scanner et à l'IRM, elle différencie entre la juxtaposition et la continuité des images et peut être un outil intéressant dans l'établissement des diagnostics différentiels.

6-3- Positron emission tomography (PET)

Le PET scanner mesure l'émission des photons à partir du produit de contraste injecté par voie intraveineuse. Après utilisation de celui-ci, plusieurs coupes sont réalisées durant des heures. FDG PET scanner a l'avantage d'augmenter l'activité glycolytique associée à la tumeur et d'obtenir une meilleure stadification des lymphomes hodgkiniens et non hodgkiniens. Ainsi, il permet un bon guidage thérapeutique.

6-4-Single photon emission computed tomography (SPECT)

Cette technique permet d'obtenir une image à partir des rayons γ provenant du tissu étudié. Différents composants qui émettent des rayons γ sont utilisés notamment le 123-iodine, le Tc 99m et l'indium 111. Ainsi, on peut identifier l'origine de certains lymphomes de MALT par exemple, différencier les lésions orbitaires et mieux évaluer l'extension des tumeurs malignes.

Seules des études prospectives des tumeurs orbitaires peuvent montrer si ces techniques améliorent la prise en charge de ces pathologies et si elles sont d'un apport dans leur définition histopathologique in vivo.

IV- TRAITEMENT

Si le diagnostic est désormais porté de façon plus sûre par l'anatomopathologie, le traitement reste quelquefois délicat, nécessitant une collaboration étroite entre les chimiothérapeutes, les radiothérapeutes, les ORL, les neurochirurgiens et les ophtalmologistes.

Les objectifs du traitement sont :

- guérir le patient
- préserver la fonction de l'oeil.
- obtenir un résultat esthétique satisfaisant.

Nous verrons successivement le traitement chirurgical, la radiothérapie et la chimiothérapie.

1 / Traitement chirurgical

1-1- Anesthésie (49)

La grande majorité des opérations chirurgicales orbitaires chez les adultes et toutes les interventions chez les enfants sont réalisées sous anesthésie générale, ce qui a été le cas chez les patients de notre série. Par ailleurs, quelques explorations antérieures de l'orbite ainsi que certaines biopsies chez l'adulte peuvent être réalisées sous anesthésie locale. L'administration d'anesthésiants locaux contenant de l'épinephrine 15 à 20 minutes dans les tissus mous avant l'incision contribue à la vasoconstriction et à la diminution du saignement particulièrement dans le tissu sous-cutané. Dans le site d'injection, 1% de lidocaïne avec de l'épinephrine est généralement injectée en sous-cutané. Si l'injection est réalisée avant l'induction de l'anesthésie générale, 1% de Lidocaïne doit être utilisée car c'est l'agent le moins douloureux. Dans une étude, l'ordre des agents anesthésiants du moins au plus douloureux étaient 1% de lidocaïne, 2% de chloroprocaine, 1% de mépivacaïne, 0,5% de bupivacaïne et 1 % d'étidocaïne.

1-2- Champ chirurgical (49)

Le placement de la tête du patient, la lumière ainsi que le placement du chirurgien et ses assistants sont des éléments importants pour le succès de la chirurgie orbitaire. La meilleure position est la position Trendelenbourg qui réduit le flux artériel ainsi que la stase veineuse au niveau de l'orbite. La tête doit être positionnée en fonction du type d'orbitotomie à réaliser. La stérilisation concerne l'orbite en cause, par contre, si on envisage une reconstruction, l'autre orbite et les autres sites doivent être préparés et couverts avec des champs stériles.

1-3- La chirurgie orbitaire à visée diagnostique

Avant l'avènement de la TDM, il était souvent nécessaire de pratiquer des orbitotomies exploratrices pour localiser et diagnostiquer des lésions tumorales orbitaires. De nos jours, l'approche biopsique est plus précise et la chirurgie est moins risquée. Il existe différents types de biopsies:

a. Biopsie-exérèse (20)

Elle permet d'avoir un diagnostic anatomopathologique en enlevant totalement la masse tumorale. Ce type de biopsie permet d'avoir un large prélèvement. Elle est surtout employée pour les tumeurs encapsulées de petite taille (hémangiome caverneux), confirmées par la TDM ou l'IRM.

b. Biopsie-incision (20)

Elle consiste en une excision partielle de la masse tumorale pour étude anatomopathologique fiable et définitive avant de débiter un traitement adapté. Elle est généralement réservée à des tumeurs difficilement extirpables (métastases orbitaires, tumeurs lymphoïdes, rhabdomyosarcomes ou pseudotumeurs inflammatoires qui n'ont pas répondu au traitement médical). Ce type de biopsie offre une partie adéquate du tissu pour visualisation directe. Cette technique d'orbitotomie exploratrice est également utilisée pour ôter partiellement une tumeur. Elle permet de lever une compression du nerf optique ou de diminuer une exophtalmie.

Le chirurgien doit être sûr que le matériel biopsié est représentatif et non écrasé. Du tissu non fixé doit être sauvegardé pour cytométrie de flux, étude moléculaire et certains types de préparations immuno-histochimiques.

c. Biopsie percutanée au trocard (20)

La procédure consiste à injecter de la lidocaïne 1% et de l'épinephrine en sous-cutané et dans l'orbite dans la région tumorale 15 à 20 minutes avant la biopsie. Celle-ci est réalisée avec différents instruments consistant en une aiguille et un stylet. L'aiguille est introduite dans l'orbite. Quand la tumeur est atteinte, l'aiguille est poussée à l'intérieur de celle-ci en réalisant un mouvement de rotation. Le stylet est alors enlevé et l'aiguille est enfoncée 0,5 à 1 cm en fonction de la taille de la tumeur. Le pouce est alors placé dans le centre de l'aiguille qui est ensuite extraite par un mouvement latéral, ce qui permet l'extraction du tissu. Son avantage par

rapport à la biopsie–incision est la possibilité d’être réalisée sous anesthésie locale sans avoir à faire une exposition chirurgicale et la réalisation sous guidage échographique ou scanographique. Cependant, la possibilité de tomber sur du tissu fibrotique ou nécrotique n’est pas négligeable.

d. Biopsie–aspiration à l’aiguille fine (20)

Elle peut être indiquée dans les tumeurs lymphoïdes et métastatiques, mais elle se pratique de moins en moins depuis que ce type de pathologie est traité par radiothérapie plutôt que par chirurgie. Le but de ce type de biopsie est d’établir ou d’exclure un diagnostic de malignité qui est important dans la décision entre la chirurgie et le traitement conservateur (34). Elle permet d’avoir un diagnostic anatomopathologique dans 80 à 100% des cas ainsi que l’injection des stéroïdes dans le cas de certaines tumeurs comme les kystes entérogéniques (36).

L’aspiration d’une lésion située dans la partie antérieure de l’orbite est facile, par ailleurs, la plupart des lésions qui nécessitent l’aspiration à l’aiguille fine sont situées dans la moitié postérieure de l’orbite.

Dans la série de Tjil et Koorneef (34), la biopsie aspiration a été effectuée avec une aiguille 23 Gauge sans anesthésie locale. Le diagnostic anatomopathologique positif a été obtenu dans 57% des cas. Karohel et al (39) ont rapporté un taux de 47%. Zadjela, Tarkanen et Kennerdell (38, 40,41) ont par ailleurs rapporté un taux de réussite de cette technique atteignant 100%. Dans notre étude, la biopsie aspiration à l’aiguille fine n’a pas été utilisée.

Son intérêt est d’être une technique rapide, disponible, simple, performante sous anesthésie locale, Certains auteurs ne recommandent pas son utilisation pour les masses antérieures, par ailleurs, d’autres préconisent ce type de biopsie pour n’importe quelle tumeur orbitaire car elle est performante et moins invasive que les autres techniques de biopsie (34).

Les inconvénients de cette technique est que le contenu de l’aspiration est d’interprétation plus délicate en anatomo–pathologie et insuffisant pour d’autres études (35, 37)

surtout pour les petites tumeurs localisées dans l'apex orbitaire et les lésions lymphoprolifératives. Par ailleurs, l'erreur d'échantillonnage est plus importante que dans les autres types de biopsie. La possibilité d'obtenir un échantillon représentatif dans l'orbite est faible comparée aux autres parties du corps car il est difficile de localiser les lésions orbitaires profondes (43).

Si une hémorragie post biopsie se produit, il est difficile de la juguler surtout au niveau du cône musculaire. Certaines biopsies peuvent être difficile à réaliser à cause de la fibrose et l'examen anatomo-pathologique peut donner des faux négatifs dans ce cas. Un pourcentage de complications inférieur à 0,03% a été rapporté dans plusieurs séries dont les biopsies ont été réalisées avec des aiguilles 20 (42).

Une des contre-indications de la biopsie aspiration à l'aiguille fine est le kyste hydatique orbitaire qui est fréquent au Maghreb contrairement aux pays occidentaux. Il faut évoquer ce diagnostic devant une masse kystique orbitaire de façon à prendre de précautions peropératoires et à éviter sa rupture.

e. Biopsie per-opératoire (examen extemporané)

Il s'agit d'une technique qui permet au chirurgien de prendre des décisions qui peuvent changer l'attitude thérapeutique durant l'intervention chirurgicale (44). Elle est utilisée pour deux principales raisons. La première est pour donner un diagnostic anatomopathologique de la tumeur, la seconde pour déterminer ses marges d'exérèse (45, 56). D'autres applications de cette technique est son utilisation pour différencier une lésion inflammatoire d'une tumeur et pour réaliser des études sous microscopie électronique, d'immunohistochimie et des études génétiques moléculaires (47).

Le chirurgien, après avoir réalisé la biopsie, doit orienter la pièce chirurgicale avant de l'envoyer en anatomopathologie en général sans fixation. La direction des marges d'exérèse doit être notée afin d'aider l'anatomopathologiste à réaliser ses pièces d'échantillonnage.

Le chirurgien et l'anatomopathologiste doivent être conscients que la tumeur biopsiée contient plusieurs artefacts et des distorsions cellulaires dûes aux sections en comparaison avec les autres types de biopsie. Cependant, celle-ci fournit un diagnostic anatomopathologique positif dans 95% des cas malgré les limites de la technique (45,48).

1-4 La chirurgie orbitaire à visée thérapeutique

L'exérèse chirurgicale d'une lésion endo-orbitaire implique pour le chirurgien, soit d'utiliser l'orifice antérieur de l'orbite en étant alors gêné par le globe oculaire et l'accessibilité aux lésions profondes, soit d'ouvrir l'orbite osseuse.

a. Les voies d'abord chirurgicales

a1- La voie transconjonctivale

Meilleure pour les tumeurs dont les limites antérieures sont en contact avec l'oeil (64), cette voie d'abord n'est utilisable que pour les lésions localisées en avant de l'équateur du globe (kystes dermoïdes sous-conjonctivaux, dermolipomes, métastases ou lymphomes très antérieurs). Le résultat esthétique post-opératoire est en général satisfaisant.

a2- La voie transcutanée (49)

Si de nombreuses variantes existent, elles découlent toutes des trois abords principaux: supérieur, inférieur et médial.

L'incision cutanée peut être pratiquée au niveau du cadre osseux suivant le rebord orbitaire inférieur ou dans un pli palpébral supérieur ou inférieur suivant les lignes de tension (RSTL) (50). Elle est toujours latéralisée vers le quadrant où se développe la lésion. La dissection du périoste ainsi que l'hémostase doivent être soigneusement réalisées. La périorbite est ensuite incisée et la lésion peut alors être enlevée ou simplement biopsiée. L'incision en S est particulièrement intéressante pour accéder à l'espace orbitaire supérieur et latéral.

a3- Les ostéotomies (49)

Malgré que la plupart des lésions soient traitées chirurgicalement par voie cutanée et transconjonctivale, l'ostéotomie permet une bonne exposition chirurgicale. Dans la chirurgie orbitaire, l'os est enlevé pour deux raisons. La première étant d'assurer une exposition chirurgicale et la deuxième de contrôler un processus néoplasique.

❖ L'orbitotomie latérale

Elle a été décrite par Krönlein en 1888 puis modifiée par Reese, Berke et Wright (51,52) (Figure 27). Krönlein (58) a proposé une orbitotomie latérale avec une incision cutanée curviligne à convexité antérieure, longeant le rebord orbitaire externe avec ostéotomie de la paroi latérale de l'orbite. Kocher, un contemporain de Krönlein préconisait une incision en S allongé, s'étendant sur la moitié temporale du sourcil, le rebord orbitaire jusqu'au canthus externe et en arrière sur la moitié de l'arcade zygomatique (59). Berke (51) a modifié la technique de Krönlein et a utilisé l'incision de Swift, horizontale, partant du canthus externe. Wright (52) a repris la voie d'abord de Koche qui est la plus populaire de nos jours.

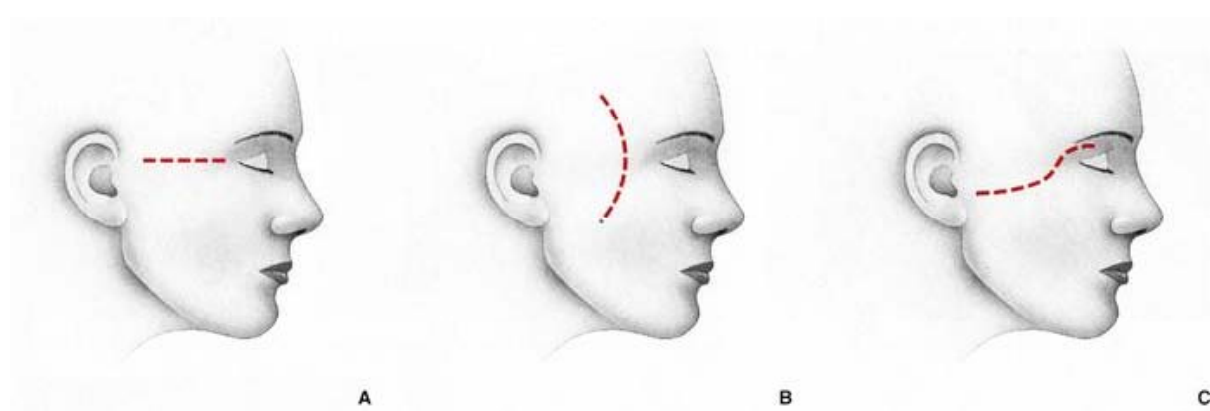


Figure 27: Les incisions cutanées d'orbitotomie latérale.

A. Berke.

B. Krönlein.

C. En S : type Wright, Stallard.

Après la dissection du périoste, un volet osseux orbitaire latéral est réalisé à la scie vibrante et agrandi à volonté aux pinces emporte-pièces. Le mur osseux composé de l'os zygomatique et sphénoïde est ensuite enlevé. La périorbite est à ce moment exposée, puis incisée, permettant l'accès à l'orbite. Le volet osseux peut être remplacé en fin d'intervention.

L'orbitotomie latérale est considérée comme la meilleure approche pour l'orbite moyenne et postérieure. Plusieurs incisions peuvent être utilisées : L'incision supérotemporale en S, l'incision canthale latérale, l'incision conjonctivale temporo-inférieure et l'incision du scalp pour une approche coronale. La plupart de ces voies permettent l'accès à l'os et aux structures latérales de l'orbite. Elles offrent en plus, en raison de la laxité de la peau, un jour suffisant sur les plans sous-jacents(60). En revanche, du point de vue esthétique, les incisions suivant le rebord osseux donnent des cicatrices visibles telle l'incision de Wright. Par ailleurs, les incisions dont la direction est parallèle au trajet des fibres du nerf facial sont préférables à celles coupant ce trajet. L'exemple est celui de la canthotomie latérale de Berke qui donne une cicatrice acceptable (51, 61). Les voies d'abord supérieures, empruntées à la chirurgie crânio-faciale, permettent un meilleur jour et des cicatrices dissimulées dans le cuir chevelu (60).

Contrairement aux autres types d'orbitotomie où l'enlèvement de l'os reste occasionnel, l'excision de l'os dans l'orbitotomie latérale est de routine dans ce type de procédure.

Des complications peuvent se voir en post-opératoire: la cécité en est la plus grave due à la traction du nerf optique et le sacrifice de sa vascularisation, la paralysie oculomotrice latérale transitoire due à la traction du muscle droit latéral. Si la traction sur le muscle droit est obligatoire pour exposer les tumeurs intracôniques, elle doit être minutieuse pour éviter les paralysies définitives. L'énophtalmie peut résulter d'une ablation ou d'un mauvais repositionnement de la paroi latérale de l'orbite (60).

❖ **L'orbitotomie supérieure (49)**

Elle intéresse l'os frontal ainsi que la petite aile de l'os sphénoïde. Cette région doit être disséquée prudemment particulièrement en présence de tumeurs comme les kystes dermoïdes et les mucocèles qui modifient l'anatomie normale de cette région.

Le traumatisme du nerf supraorbitaire doit être évité lors d'une orbitotomie supérieure.

❖ **L'orbitotomie inférieure**

Ce type d'orbitotomie intéresse l'os maxillaire et la grande aile du sphénoïde séparés par la fissure orbitaire inférieure. La dissection du périoste est faite derrière le passage du nerf orbitaire inférieur.

Il existe deux approches de l'orbitotomie inférieure. Si la tumeur est antérieure, localisée en avant du septum, une incision transconjonctivale permet au chirurgien l'accès à la tumeur. L'incision cutanée à 25 mm approximativement du pli palpébral inférieur permet l'accès à l'orbite en évitant le muscle oblique inférieur et n'interfère pas avec la fonction palpébrale en post-opératoire, cependant, elle donne une mauvaise cicatrice.

Sur le plan esthétique, la meilleure approche en orbitotomie inférieure est la voie transconjonctivale à travers le fornix inférieur. Cette approche permet l'accès à la partie médiane de l'orbite (53). L'avantage de cette technique est une bonne exposition de l'espace infraorbitaire, une fermeture rapide et des complications post-opératoires rares. Si l'orbitotomie inférieure est étendue à la partie médiale de l'orbite, il faut penser à isoler le canalicule et prendre ses précautions à la fermeture pour éviter la formation d'un symblépharon (49).

❖ **L'orbitotomie médiale**

L'orbitotomie médiale est réalisée par voie transcutanée ou transconjonctivale. Dans le premier cas, l'approche cutanée consiste en l'incision de Lynch qui commence au niveau du bord orbitaire supérieur et s'étend jusqu'à la limite externe de l'oeil. Il faut faire attention aux nerfs orbitaires supérieurs et à la trochlée en passant derrière celle-ci pour éviter de la léser (61). Durant l'orbitotomie médiale transconjonctivale, l'incision est réalisée au niveau de la

partie postérieure du tendon canthal médial (56,57), 15 à 20 mm derrière la caroncule. Par ailleurs, certains chirurgiens préfèrent rester au niveau de la périorbite pour explorer les tumeurs rétrobulbaires localisées au niveau de la mi-orbite. Cette approche est préférée par plusieurs chirurgiens afin de réaliser une décompression du nerf optique (49). Elle permet une bonne exposition et une moindre manipulation des annexes à savoir le tendon canthal médial et le sac lacrymal (66). Ce dernier peut être lésé lors de la dissection (63).

Les tumeurs localisées au niveau de la partie médiale de l'orbite qui peuvent être explorées et enlevées par orbitotomie médiale sont les tumeurs osseuses, les hémangiopéricytomes et les mucocèles frontoéthmoïdales (49, 66).

❖ **L'orbitotomie haute neurochirurgicale**

L'incision cutanée correspond à un scalp fronto-temporal classique. Un volet centré sur le ptériorion est ensuite réalisé. La chirurgie orbitaire est menée dans un plan extradural strict. L'ouverture du plafond orbitaire peut être supérieure pure (par exemple pour l'exérèse d'une tumeur du nerf optique) ou supéro-externe en abrasant le coin ptériorial (pour une tumeur intacônale située en dehors du nerf optique). La périorbite est incisée, permettant l'accès au contenu orbitaire et à la lésion.

En fin d'intervention, l'orbite osseuse est reconstituée à l'aide de fragments d'os dédoublés du volet, de greffons iliaques ou de corail.

Cette technique est devenue de routine dans le répertoire neurochirurgical (49). Elle ne permet pas seulement une bon jour du contenu orbitaire, mais elle permet aussi une bonne exposition des structures orbitaires latérales et périorbitaires.

b- L'exentération orbitaire

On décrit trois types d'exentération:

- La plus classique est l'exentération totale qui consiste à enlever tout le contenu orbitaire jusqu'au périoste et les paupières.
-

- L'exentération subtotale préserve les paupières et une partie de la conjonctive.
- L'exentération élargie ajoute, à l'exentération totale, l'exérèse des structures avoisinantes; parois orbitaires, cavités nasales telles que l'éthmoïde ou le maxillaire supérieur.

C'est une chirurgie radicale qui est pratiquée dans plusieurs instituts ophtalmologiques (67,68,69). L'objectif de ce type de chirurgie est le même qu'elle soit totale ou subtotale. Il s'agit d'une excision du tissu pathologique avec des marges de sécurité.

1-5 Les indications

Lorsqu'il apparaît nécessaire d'effectuer l'exérèse chirurgicale d'une tumeur intra-orbitaire, le choix de la voie d'abord chirurgicale est discuté soigneusement selon de nombreux critères:

- ♦ Critères cliniques

L'âge, l'état général du patient, son acuité visuelle et l'existence ou non de troubles oculomoteurs.

- ♦ Critères topographiques

Ceux-ci sont maintenant parfaitement appréciés par les examens neuroradiologiques modernes (scanner et IRM). La localisation de la tumeur dans l'orbite, antérieure, ou au contraire profondément logée dans l'apex orbitaire, sa situation extra ou intracônique, sa position par rapport au nerf optique, son éventuelle extension aux structures de voisinage, influent énormément sur le choix de la voie d'abord.

- ♦ Critères anatomopathologiques

Lorsqu'ils sont connus avant l'intervention, ils n'influent pas réellement sur le choix de la voie d'abord. A eux seuls, ils peuvent cependant représenter une contre-indication opératoire et faire réaliser un traitement par radiothérapie ou chimiothérapie.

a- La voie transconjonctivale

Elle est indiquée pour des tumeurs très antérieures situées en avant de l'équateur du globe.

b- La voie latérale de Krönlein

Elle est proposée pour des lésions intra ou extracôniques n'atteignant ni l'apex ni la paroi orbitaire interne. Cette voie permet un bon accès aux 2/3 antérieurs de l'orbite (58, 60).

c- La voie haute neurochirurgicale

Les lésions postérieures envahissant l'apex, les tumeurs à cheval sur l'orbite et l'endocrâne, les gliomes du nerf optique, qui nécessitent une section pré-chiasmatique de celui-ci, correspondent à des indications formelles (65).

d- Les voies antérieures transcutanées

Leurs indications précises sont assez difficiles à apprécier. Elles permettent un excellent accès aux 2/3 antérieurs de l'orbite. La possibilité de faire varier le site de l'abord en fonction de celui de la lésion permettrait de l'adapter aussi bien aux tumeurs situées sous ou au dessus du nerf optique. La voie inféronasale est plus particulièrement adaptée à la chirurgie des lésions du sac lacrymal (60).

e- L'exentération orbitaire

Elle est indiquée dans les circonstances extrêmes comme les tumeurs malignes invasives. 90 % des exentérations orbitaires sont réalisées comme dernier recours en cas de tumeur invasive (67, 68).

1-6 Les complications

a- Les complications per-opératoires (68)

Les complications per-opératoires les plus sérieuses sont les lacérations des structures comme un nerf, un muscle, un vaisseau ou le globe oculaire. La lacération de la sclère est extrêmement rare et doit être traitée comme un globe ouvert. La lésion des structures vasculaires est difficile à réparer à cause du petit calibre des vaisseaux sanguins. Si un nerf est coupé accidentellement, une suture avec du nylon 9-0 est effectuée après alignement, par ailleurs, le muscle extra-oculaire est suturé avec du Vicryl 6-0.

b- Les complications post-opératoires

La complication la plus fréquente et redoutable de la chirurgie orbitaire est l'hémorragie. Celle-ci peut survenir le jour de l'opération ou 4 à 6 semaines après. L'application de la glace et la surélévation de la tête du lit pendant 24 à 48 heures après l'opération permettent d'éviter ce type de complication dont les symptômes inaugurateurs sont la perte de la vision, la douleur, et l'exophtalmie rapide (49). L'augmentation de la pression intra-orbitaire peut causer une compression et une hypoperfusion du nerf optique. L'administration de mannitol et d'acétazolamide diminuent la pression orbitaire. Dans le cas contraire, la décompression est réalisée chirurgicalement (49).

Les complications de l'orbitotomie latérale incluent des problèmes de motilité oculaire particulièrement un déficit d'abduction de l'oeil, une perte du réflexe pupillaire et plus rarement un ptosis, une kératite, une hémorragie intraorbitaire et une sécheresse oculaire due à la lésion de la glande lacrymale. Le facteur de risque impliqué est la localisation intracônique de la tumeur (49).

L'emphysème post-opératoire peut survenir après une orbitotomie et se résorbe spontanément. Si son volume est très important, il doit être évacué sous contrôle échographique.

D'autres complications rares peuvent survenir à savoir l'infection, la cellulite orbitaire et le syblépharon (49).

2- La radiothérapie

Les différentes équipes exposent deux techniques de radiothérapies utilisées dans les tumeurs orbitaires: la radiothérapie externe (rayons x et y) et l'accélérateur linéaire des particules (protons et neutrons) (72,73,74,75,76). Les nouvelles machines d'accélérateurs de neutrons utilisent une dose équivalente à 6 MV x-gy (77).

Les doses utilisées en radiothérapie varient en fonction de la nature de la tumeur orbitaire.

2-1- Les tumeurs vasculaires

L'hémangiome capillaire est radiosensible. La dose utilisée est de 5 à 7,5 Gy en deux à trois fractions (78). Chez les enfants, à cause des effets à long terme de l'irradiation, on utilise la radiothérapie en cas d'échec des autres traitements (79).

2-2- Les tumeurs lymphoïdes

Toutes les tumeurs lymphoïdes sont considérées comme relativement radiosensibles. Les tumeurs bénignes répondent moins à l'irradiation que les lésions malignes (85, 94, 96). La dose utilisée est de 8 à 25 Gy pour les tumeurs bénignes et de 35 à 45 Gy pour les tumeurs malignes. Bolek et al (72,82) ont rapporté un pourcentage de 95% de contrôle local du lymphome malin.

2-3- Les méningiomes

La radiothérapie est indiquée en cas de récurrence du méningiome et quand il est impossible de réaliser une résection chirurgicale complète (83). Quand elle est utilisée comme traitement adjuvant, la dose est de 50 à 54 Gy sur 5 à 6 semaines. En cas de récurrence, la dose est de 63 Gy en 33 fractions (84).

2-4- Les métastases orbitaires

La radiothérapie est indiquée à but palliatif en cas de métastases orbitaires (85,86). La dose de 30 à 40 Gy utilisée sur 2 à 4 semaines est controversée.

2-5- Le rhabdomyosarcome

La dose utilisée en cas de rhabdomyosarcome est de 45 à 50 Gy sur 5 à 7 semaines (87).

2-6- La pseudotumeur orbitaire

Elle est peu sensible à la radiothérapie du fait de sa composante fibreuse. Les rayons sont utilisés essentiellement pour éviter une réaction immunitaire et une fibrose secondaire (88).

Il faut toujours garder à l'esprit que la radiothérapie locale peut devenir iatrogène, aussi la dose délivrée sera toujours soigneusement calculée, les trajectoires clairement précisées et une protection sera appliquée dans la mesure du possible pour éviter les effets secondaires (radioépithélite, cataracte post-radique, kératite ponctuée superficielle...) faute de quoi, le globe pourra être compromis, bien que les lésions soient guéries. Par ailleurs, les effets secondaires de la radiothérapie externe sont le syndrome sec, la rétinopathie et la neuropathie radique (89,90,91).

3- La chimiothérapie

3-1 Tumeurs pédiatriques (92)

Les indications de la chimiothérapie chez les enfants sont:

- Les tumeurs primitives malignes: rhabdomyosarcome, lymphome, sarcome granulocytique.
- Les tumeurs malignes secondaires à une invasion de l'orbite: rétinoblastome, gliome du nerf optique, esthésioneuroblastome.
- Les métastases à distance: neuroblastome, tumeur d'Ewing, tumeur de Wilms.

3-2 Tumeurs de l'adulte (93)

Les indications de la chimiothérapie chez l'adulte sont:

- Les lésions lymphoprolifératives: lymphome.
 - Les tumeurs malignes primitives: carcinome de la glande lacrymale, sarcomes de l'orbite et ostéosarcomes.
 - Tumeurs malignes secondaires: Tumeurs des paupières (carcinome basocellulaire et spinocellulaire), mélanome.
 - Métastases à distance: les cancers primitifs sont ceux du sein, prostate, poumon et tube digestif.
-

Dans les tumeurs lymphoïdes, un succès peut être escompté même si la maladie est disséminée. La chimiothérapie est couplée à la radiothérapie. Les produits antimitotiques utilisés sont la vincristine, le cyclophosphamide et la prednisone de façon combinée (92).

Dans les métastases orbitaires, le nombre de cures est en moyenne de 6 et est fonction de la néoplasie primitive. Les métastases orbitaires du cancer du poumon et les neuroblastomes sont particulièrement chimiosensibles, la chimiothérapie jouant un rôle adjuvant dans la thérapeutique palliative des métastases orbitaires (92,93).

Dans les rhabdomyosarcomes, la chimiothérapie couplée à la radiothérapie est entreprise après la chirurgie, avec un effet positif non négligeable. Les équipes médicales actuelles semblent d'accord sur le fait que le traitement le plus efficace pour ce type de pathologie réside dans la triple association biopsie-exérèse, radiothérapie et polychimiothérapie avec un taux de survie de 90% (95) et une nuance néanmoins:

- Dans les tumeurs vues à un stade précoce, la radiothérapie apparaît essentielle.
- Dans les diagnostics les plus tardifs, la chimiothérapie tiendrait la première place.

4/ Les autres thérapeutiques

L'immunothérapie par anticorps anti-CD20 encore appelé rituximab semble apporter une aide non négligeable dans le traitement des lymphomes malins non hodgkiniens indolores. Il semblerait que dans certaines formes de haut grade, elle puisse être associée aux chimiothérapies afin de les alléger et d'en diminuer les effets secondaires (96,97).

L'hormonothérapie à base d'antiprogéstérone a prouvé son efficacité chez certains patients présentant des méningiomes orbitaires. Le développement d'antiprogéstérone sans antagonisme des récepteurs du cortisol est en cours (98).

Le traitement de l'hémangiome capillaire fait appel à l'injection des corticoïdes pendant la phase de poussée qui accélèrent l'involution de la tumeur(99). La combinaison est faite de corticoïdes à longue et courte action comme le triamcinolone diacétate (Aristocort), l'acétonide

(kenalog), le bétaméthasone sodium phosphate et le bétaméthasone acétate (Célestone) (100). La dose recommandée est celle que nous avons utilisée chez 2 de nos patients avec de bons résultats. On injecte directement dans la masse 40 mg de triamcinolone et 6 mg de bétaméthasone (100). Une rapide involution est obtenue 6 à 8 semaines après l'injection. Si celle-ci n'est pas satisfaisante (moins de 20% du volume initial de la tumeur), on procède à une autre injection 1 à 3 mois plus tard. Le mécanisme d'action de la corticothérapie intra lésionnelle consiste à produire un effet vasoconstricteur au sein de la lésion(100). Les hémangiomes capillaires qui ne répondent pas à ce type d'injection nécessitent un traitement par corticothérapie systémique à base de prednisone oral ou prednisolone à la dose de 2 à 3 mg/kg/j pendant 4 à 6 semaines. En cas d'échec de cette thérapeutique, on utilise un traitement systémique par l'interféron alfa 2a ou 2b (101,102) à la dose de 1 à 3 millions U/j pendant un mois ou la radiothérapie qui est efficace dans ce type de tumeurs.

V- ANATOMOPATHOLOGIE

Il est important de connaître les formes anatomopathologiques les plus fréquentes des tumeurs orbitaires pour être en mesure de conseiller utilement son patient et discuter les hypothèses diagnostiques. Les tumeurs osseuses et vasculaires de l'orbite représentent les types de lésions les plus fréquents dans notre série, soit 26% de l'ensemble des tumeurs. Les pseudotumeurs viennent en 2^{ème} position avec un pourcentage de 17%.

Dans la littérature, la fréquence des différents groupes histologiques des tumeurs orbitaires est variable selon les études. D'après Shields (8), les tumeurs vasculaires sont les plus fréquentes (17%) suivies des tumeurs secondaires (11%) puis lymphoïdes(10%). Sishikama (18) rapporte une prédominance des pseudotumeurs (18%) suivies du lymphome (12%). Selon lui, la raison de l'augmentation de l'incidence du lymphome est dûe au développement des techniques moléculaires et immunohistochimiques dans le diagnostic du lymphome B. Ducrey (4) note lui aussi un grand pourcentage de lymphome dans sa série suivi des tumeurs vasculaires. Les kystes

orbitaires sont fréquents dans sa série représentés par les kystes dermoïdes et épidermoïdes, alors que dans notre série c'est le type de tumeurs le moins fréquent (4,3%) à côté d'une tumeur propagée à l'orbite.

Kennedy(13) comptabilise un pourcentage de 13% de tumeurs lymphoïdes sur 820 patients présentant différents types de tumeurs orbitaires. Les résultats de celui-ci concordent avec ceux de Shields (8), qui note une prédominance du lymphome (24% de l'ensemble des tumeurs) dans sa série.

Chez les enfants, On note 2cas de rhabdomyosarcome soit 8,6% et un cas d'hémangioendothélium épithéloïde qui est une forme pédiatrique particulière (12 observations seulement à localisation intracrânienne sont décrites dans la littérature). Ces résultats contrastent avec ceux de l'étude de Belmekki (10) dans notre contexte où le rétinoblastome demeure la tumeur maligne la plus fréquente témoignant plutôt d'un retard de prise en charge et dont le dépistage nous permettrait d'en changer le profil épidémiologique. Ducrey(4) rapporte les mêmes résultats. Dans notre série, on ne retrouve aucun cas de rétinoblastome. Le rhabdomyosarcome par contre vient en deuxième position contrairement à Shields (8), qui selon lui, représente la tumeur maligne la plus fréquente.

VI- Formes cliniques

Plusieurs classifications des tumeurs orbitaires sont proposées. Dans notre étude, on distingue les tumeurs primitives des tumeurs secondaires, les formes adultes des formes pédiatriques.

- Tumeurs primaires de l'orbite : lymphome, tumeur vasculaire, fibrohistiocytique, fibro- osseuse et cartilagineuse, nerveuse périphérique, des glandes et des voies lacrymales.
 - Tumeurs secondaires de l'orbite : à partir des paupières et de la peau périoculaire, des cavités nasales et des sinus paranasaux, tumeur conjonctivale, oculaire, crâniale et métastases.
-

- Tumeurs pédiatriques : bénignes et malignes.
- Pseudotumeurs inflammatoires.

Nous n'aborderons ici que les tumeurs orbitaires de notre série (Tableau III).

1 / La mucocèle orbitaire

Elle est définie comme une tumeur bénigne liquidienne, développée dans un sinus dilaté, témoin d'un facteur inflammatoire responsable d'une hypersécrétion avec exsudation séreuse. Elle résulte donc de l'association inflammation-fermeture ostiale. Elle est considérée comme une lésion témoin réactionnelle à des situations telles qu'un traumatisme, une infection locale (sinusite), une chirurgie endosinusienne ou plus rarement une tumeur.

Les mucocèles frontales, éthmoïdales et fronto-éthmoïdales se manifestent par une masse palpable occupant le quadrant supéromédial de l'orbite et refoulant le globe oculaire en bas et en dehors. Les mucocèles maxillaires, plus rares, refoulent le globe vers le haut, quant aux mucocèles sphénoïdales, elles entraînent une compression du nerf optique (103).

Les radiographies conventionnelles montrent un sinus dilaté, souvent opaque avec érosion à bords nets de ses parois qui secondairement deviennent discontinues avec des fragments osseux isolés. L'échographie montre une lésion kystique, bien limitée, non vascularisée en échographie Doppler couleur. En TDM, la mucocèle est homogène, peu dense, ne se modifiant pas après injection sauf parfois au niveau de sa coque. En cas de mucopyocèle, l'aspect est moins typique car le contenu prend lui aussi le contraste. En IRM, la lésion est bien limitée. En T1 le signal est variable selon le contenu (mucus, sang, pus). En T2 la lésion est en hyposignal, parfois en hypersignal en cas d'infection (103).

Le traitement est chirurgical. Il consiste en l'évacuation du contenu, la résection de la coque et le rétablissement d'une ventilation normale du sinus par drainage endonasal. Certaines

mucocèles frontales érodent le plafond orbitaire et viennent au contact de la dure-mère qu'il faut respecter.

L'évolution est lente, marquée parfois par une rupture avec cellulite orbitaire ou une fistulisation cutanée.

La paroi est constituée de la muqueuse sinusienne et le contenu est formé par le produit de sécrétion de la muqueuse qui est visqueux, filant, de coloration jaunâtre et presque toujours stérile.

2/ Le kyste épidermoïde (104,105,106,107)

Sous le terme de kystes orbitaires sont regroupés plusieurs types de lésions dont les plus fréquentes sont les kystes épidermoïdes.

L'origine de ces kystes reste encore discutée. Elle serait due à l'inclusion, lors de l'embryogénèse, de fragments de tissu cutané entre les tables externe et interne de l'orbite osseuse ou au niveau d'une suture osseuse. Les morceaux de peau évolueraient ensuite pour leur propre compte. Il s'agit de tumeurs bénignes congénitales, dysembryoplasiques d'origine ectodermique appartenant au groupe des choristomes.

Il s'agit de lésions rares diagnostiquées plus tard que les kystes dermoïdes dans la vie car leur localisation est plus profonde dans l'orbite. Par conséquent, ils se manifestent cliniquement par une exophtalmie. La différenciation clinique entre kyste dermoïde et épidermoïde est très délicate. Ce n'est que l'examen anatomocytopathologique qui permet de les différencier. Les kystes épidermoïdes ont une origine purement ectodermique. Leur enveloppe comporte une paroi faite uniquement d'un épithélium pavimenteux stratifié. Un contenu complexe fait de sébum, de kératine, de follicule pileux, de glandes sébacées ou sudoripares oriente plutôt vers un kyste dermoïde.

Au scanner comme à l'IRM, il existe des modifications de la structure osseuse (sclérose, érosion). En tomodensitométrie, le diagnostic de ces kystes est facile. Il s'agit de petites masses arrondies, régulières, hypodenses et limitées par une fine capsule hétérogène sans modification après injection du produit de contraste. La présence de calcifications aux bords de la lésion est très évocatrice. L'IRM permettra de trancher dans les formes litigieuses avec érosion osseuse faciale entre un kyste épidermoïde et une tumeur maligne extensive.

L'attitude thérapeutique devant ces tumeurs relève dans la majorité des cas d'une prise en charge chirurgicale du fait de leur caractère expansif, leur risque de rupture et l'extériorisation du contenu kystique. L'ablation totale entraînera la guérison définitive. Les adhérences peuvent être à l'origine de la rupture du kyste avec le risque secondaire de récurrence.

Quoiqu'il en soit, le pronostic de ces kystes est excellent comme pour tous les choristomes s'ils sont extirpés dans leur totalité.

3/ L'ostéome ostéoïde (20, 103, 108)

C'est la plus commune des tumeurs osseuses orbitaires. Elle est bénigne, constituée de tissu osseux à larges travées. Elle est très faiblement évolutive, se développant surtout sur la voûte du crâne et sur les os de la face, principalement dans les sinus. Elle peut naître du sinus frontal, des cellules éthmoïdales ou du sinus sphénoïdal et se développer vers la cavité orbitaire.

Shields (4) classe cette pathologie selon trois théories:

- . Une évolution durant l'embryogénèse.
- . L'incrimination d'un traumatisme durant la puberté.
- . Les infections répétitives telles que des sinusites qui stimuleraient la prolifération ostéoblastique.

Il n'a pas encore été démontré si les ostéomes sont de vrais néoplasmes ou les résultats des réactions inflammatoires.

La tumeur se manifeste habituellement dans les quatrièmes et cinquièmes décades avec une prédominance masculine. Elle est rare chez les enfants.

La plupart des ostéomes sont asymptomatiques, mais quand ils ont une taille importante, ils peuvent causer un déplacement du globe, une exophtalmie et des signes d'obstruction du canal lacrymonasal particulièrement dans les lésions éthmoïdales. Se développant dans la partie antérieure de l'orbite, ils ne causent pas de perturbation de la vision sauf l'ostéome du sinus sphénoïdal qui peut atteindre le nerf optique.

L'ostéome du sinus frontal, le plus fréquent, peut être palpé sous forme de masse dure, indolore, située à la palpation du canthus médial. Il peut refouler le globe oculaire en bas et en dehors comme une mucocèle.

Les localisations éthmoïdale postérieure et sphénoïdale peuvent se développer vers le canal optique ou vers la fissure orbitaire supérieure.

La radiographie standard montre une ostéocondensation intrasinusienne, ronde, sessile ou pédiculée. La TDM confirme la localisation et les limites de la lésion.

Le traitement consiste en une simple surveillance dans les formes antérieures, asymptomatiques. Il est chirurgical dans les formes à risque visuel. En cas d'exérèse incomplète, les récives sont possibles mais rares.

Sur le plan histopathologique, l'ostéome est composé de tissu osseux fibrovasculaire et trabéculaire irrégulier.

4/ Le rhabdomyosarcome (17, 20, 103, 109, 110, 111)

C'est la tumeur maligne de l'enfant la plus fréquente en Europe et aux Etats-Unis. Elle représente 10 à 20% de tous les rhabdomyosarcomes et 5% des tumeurs malignes primaires de

l'enfant. Les garçons sont plus atteints que les filles avec une particulière fréquence entre 3 et 7 ans.

Le tableau clinique est tout à fait caractéristique avec le développement extrêmement rapide d'une exophtalmie unilatérale, irréductible, non axiale accompagnée de signes inflammatoires. Très souvent, on note la présence d'une tuméfaction ferme, non douloureuse, plus ou moins adhérente aux plans voisins, de troubles oculomoteurs, de ptosis et de baisse de l'acuité visuelle.

Deux éléments plaident en faveur du diagnostic de rhabdomyosarcome: la brutalité de l'évolution et le caractère inflammatoire.

L'imagerie doit s'attacher à cerner au mieux l'extension locale et une éventuelle érosion osseuse des parois orbitaires. Pour ce fait, la TDM est l'examen le plus performant. Elle montre une masse isodense, homogène, bien définie avec un réhaussement au produit de contraste et une destruction osseuse. L'IRM peut être nécessaire pour préciser les rapports d'une petite tumeur dont on souhaite l'exérèse complète et pour faire le diagnostic d'une récurrence.

La stratégie thérapeutique repose sur la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie. L'exérèse chirurgicale doit être précoce. L'exentération est actuellement abandonnée et on a seulement recours à la biopsie diagnostique. La radiothérapie à la dose de 40 grays permet un contrôle satisfaisant de la tumeur. Les protocoles de chimiothérapie actuels font appel à une polychimiothérapie (vincristine, actinomycine D, isofosfamide et ectoposide). Leur utilisation en post-opératoire combinée à la radiothérapie ont permis un taux de survie de 90%.

Le protocole MMT 84 a obtenu un taux de rémission complète de 52 % de l'ensemble des rhabdomyosarcomes et de 30 % des formes orbitaires, sans exérèse, ni radiothérapie. Mais, avec la seule chimiothérapie, le taux de rechute locale avec son risque d'essaimage métastatique demeure élevé. Aussi préconise-t-on actuellement d'associer une radiothérapie de dosimétrie moins importante et de champ d'application moins étendu, permettant ainsi d'espérer moins de séquelles fonctionnelles, tout en préservant le pronostic vital.

La classification histologique des rhabdomyosarcomes selon Horn et Enterline distingue quatre types histologiques: embryonnaire, embryonnaire de type botryoïde, alvéolaire et polymorphe qui est plus l'apanage de l'adulte.

Le pronostic des rhabdomyosarcomes dépend de trois critères:

- . La localisation: le site orbitaire est le plus favorable.
- . Le stade d'extension au moment du diagnostic.
- . Le type histologique: le taux de survie s'avère proportionnel au degré de maturation cellulaire de la tumeur. Les tumeurs les moins différenciées étant de pronostic particulièrement défavorable.

5/ L'hémangiome capillaire (20, 34, 112, 113, 114)

C'est la tumeur vasculaire la plus fréquente chez l'enfant. Elle apparaît le plus souvent à la naissance ou durant les premières semaines de vie. Les filles sont plus atteintes par ce type de tumeur. Elles se développent le plus fréquemment dans la partie antérieure de l'orbite donnant l'aspect d'une lésion cutanée rouge ou bleu sombre. Elle cause aussi une exophtalmie, un déplacement du globe oculaire et des troubles de la réfraction.

Le scanner montre une lésion bien limitée ou infiltrante prenant le contraste de façon hétérogène avec une extension postérieure en doigt de gant. A l'IRM, elle est isointense à hyperintense en T1 et hyperintense en T2 avec respect des muscles extraoculaires et prise de contraste modérée à importante.

Le traitement va de l'observation à la résection chirurgicale. Le traitement conservateur est réservé aux tumeurs qui n'engendrent pas un déplacement du globe. Les corticoïdes intralésionnels peuvent être utilisés pour l'hémangiome périoculaire sous forme de combinaison de triamcinolone diacétate (Aristocort) ou acétonide (kénalog), béthaméthasone sodium phosphate et bétaméthazone acétate (Célestone). La dose recommandée est 40 mg de triamcinolone et 6 mg de béthaméthasone. L'involution dure en général 6 à 8 semaines. Les

tumeurs de plus grande taille sont plutôt traitées par une dose orale de prednisone ou prednisolone de 2 à 3 mg/ kg/j. Les hémangiomes capillaires extensifs qui ne répondent pas aux corticoïdes systémiques peuvent être traités par l'interféron 2a ou 2b par voie sous cutanée. La résection chirurgicale est réservée aux hémangiomes capillaires qui ne répondent pas aux autres thérapeutiques. L'embolisation est réservée aux angiomes de gros volume résistants à la corticothérapie.

A l'histopathologie, la tumeur est rouge, multilobulaire, constituée de vaisseaux matures bordés par une prolifération de cellules endothéliales.

6/ L'hémangiome caverneux (20, 34, 112, 115)

C'est la tumeur orbitaire bénigne la plus commune chez l'adulte. Elle survient entre 40 et 60 ans, rarement chez les enfants. Elle est unilatérale. L'hémangiome caverneux bilatéral est rare. Quand elle est intracônique, elle donne une exophtalmie axiale progressive, par contre, elle produit un déplacement du globe oculaire quand elle est extracônique. Il n'y a généralement pas de signes inflammatoires conjonctivaux. L'acuité visuelle est normale sauf si la tumeur comprime le nerf optique. L'examen ophtalmologique retrouve des plis chorio-rétiniens, un oedème et une atrophie optique.

Le scanner et l'IRM montrent une masse orbitaire ronde ou ovoïde bien limitée occupant l'espace intracônique. Elle présente un isosignal en T1 et un hypersignal en T2 avec une prise de contraste progressive réalisant un aspect de globe en arrière du globe.

Le traitement consiste en une résection chirurgicale complète de la tumeur par voie transcutanée ou transconjonctivale. Une excision incomplète expose au risque de récurrence.

Au plan macroscopique, c'est une lésion de forme ovalaire, parfois multiple, à contours réguliers, polycyclique, de couleur prune, entourée d'une capsule fibreuse. Au plan histologique,

elle consiste en une large dilatation ectasique d'espaces veineux, délimités par des cellules endothéliales aplaties, encapsulées dans un tissu fibreux épais.

7/ L'hémangioendothélium épithéloïde (116)

C'est une tumeur vasculaire très rare de malignité intermédiaire entre l'hémangiome et l'angiosarcome. Seulement 12 cas à localisation intracrânienne ont été publiés dans la littérature. Elle touche principalement les sujets jeunes âgés aux alentours de 30 ans sans prédominance selon le sexe.

Cliniquement, elle se présente sous forme d'une masse ferme avec surface lisse. Le scanner et l'IRM montrent une image kystique, bien circonscrite, localement infiltrative.

La nature évolutive de cette tumeur n'est pas élucidée. Elle peut être très agressive par une extension et une croissance rapides. C'est le cas de notre patiente qui a présenté ce type de tumeur et qui a développé un mois après l'exentération une forme très sévère avec extension locorégionale très importante en dehors de l'orbite vers la base du crâne et la cavité buccale. Le petit nombre de cas publiés d'hémangioendothélium épithéloïde ne permet pas de conclusions à propos du comportement de cette tumeur très rare.

Plusieurs traitements sont proposés, mais la meilleure approche thérapeutique reste difficile à définir. Le traitement de choix semble être l'exérèse chirurgicale totale avec une large résection locale. Les bénéfices de la radiothérapie et de la chimiothérapie sont incertains. L'utilisation de l'interféron a été aussi rapportée avec un succès modéré ; c'est une thérapie bien tolérée et permet une inhibition de la prolifération des cellules endothéliales et donc de l'angiogenèse. Certains auteurs ont recommandé l'embolisation préopératoire. La scintigraphie osseuse est essentielle pour rechercher des lésions métastatiques dans d'autres sites, car plusieurs cas ont été publiés de lésions multicentriques et localisations métastatiques.

8/ Le méningiome (103)

Le méningiome orbitaire est très fréquent et peut être classé sous trois formes:

- Le méningiome de la gaine du nerf optique.
- Le méningiome de la paroi orbitaire.
- Le méningiome à cheval à la fois endocrinien et intra-orbitaire.

❖ Méningiome de la gaine du nerf optique

Ce sont les méningiomes primitifs les plus fréquents. Ils peuvent se situer sur tout le trajet du nerf, mais sont plus souvent rencontrés dans sa portion intraorbitaire que dans sa portion intracanaulaire. La tumeur enserre le nerf optique sans le pénétrer. L'âge de prédilection se situe avant 10 ans ou entre 40 et 50 ans. Des cas bilatéraux ont été décrits. Cliniquement, ils se manifestent par une baisse de l'acuité visuelle avec déficits campimétriques et parfois amaurose transitoire. L'exophtalmie, les troubles oculomoteurs sont souvent retardés. Un oedème palpébral est possible. Au fond d'oeil, on retrouve soit un oedème papillaire, soit une atrophie optique avec parfois des plis choroïdiens.

Des anastomoses entre vascularisations rétiniennes et choroïdiennes (shunts opticociliaires) sont parfois visibles cliniquement ou en angiographie. En fait, la symptomatologie dépend du siège du méningiome : les signes visuels sont plus marqués s'il se développe à l'intérieur de la dure-mère sans la franchir. Les localisations postérieures provoquent une compression rapide du nerf optique.

L'évolution se fait lentement vers une baisse définitive de la vision, avec atrophie optique et atteinte des nerfs oculomoteurs au niveau de l'apex orbitaire.

La TDM montre un épaississement du nerf optique, fusiforme ou irrégulier, plus ou moins centré par rapport au nerf optique. A un stade précoce, on peut voir le nerf optique normal au sein de la tumeur, mais cet aspect n'est pas spécifique. La lésion est spontanément hyperdense

et prend fortement le contraste. La TDM met bien en évidence les calcifications des noyaux psammomateux. Parfois, on ne voit qu'un élargissement modéré du nerf optique. En IRM, le nerf optique normal est bien visible dans la tumeur qui est souvent excentrée par rapport à lui. Elle prend fortement le contraste après injection de gadolinium. L'IRM permet de réaliser des coupes sagittales obliques dans l'axe du nerf optique et ainsi de bien analyser sa portion intracanaulaire. Elle précise l'extension postérieure du méningiome.

Le traitement dépend du siège et de l'extension du méningiome. Il consiste soit en une exérèse ou une exentération. La radiothérapie utilisée par certains auteurs en première intention l'est en fait surtout en cas de résection incomplète ou de récurrence. D'autres auteurs, du fait des complications inhérentes à la chirurgie et des possibilités de récurrence, proposent surtout chez les sujets âgés une simple surveillance clinique, campimétrique et radiographique.

Histologiquement, on différencie les méningiomes méningothéliomateux, fibromateux, psammomateux et angiomateux. Seules les première et troisième formes se rencontreraient de façon primitive dans l'orbite.

❖ **Méningiome orbitaire primitif**

Plus rare, il se présente comme une masse extracônique, parfois intracônique, sans spécificité clinique. Radiologiquement, on note une hyperostose en regard de la tumeur. En TDM, la tumeur est homogène, bien limitée, prenant fortement le contraste. Elle paraît encapsulée et entourée par une densification osseuse adjacente. Le traitement est chirurgical.

9/ Le lymphome (20, 34, 117)

Le lymphome est une tumeur du système hématopoïétique qui peut être soit isolée à l'orbite soit de localisation secondaire avec ou sans destruction osseuse. C'est une des tumeurs les plus fréquentes de l'orbite. La majorité des lymphomes sont de type non-Hodgkinien et surviennent chez les adultes entre 50 et 70 ans.

La découverte d'un lymphome orbitaire impose un bilan général complet avec biopsie ostéomédullaire, un examen ORL, une TDM thoracique et abdominale, une ponction lombaire, afin de différencier les formes orbitaires isolées de celles entrant dans le cadre d'un lymphome généralisé.

Cliniquement, il est le plus souvent unilatéral mais peut atteindre les deux orbites. Il se présente sous forme d'une exophtalmie non douloureuse, un déplacement du globe oculaire, un oedème conjonctival, un ptosis et une masse orbitaire palpable. L'évolution est généralement lente.

A la TDM, on note souvent une masse diffuse, homogène, mal limitée, en particulier le long de la paroi latérale de l'orbite avec augmentation de la densité des tissus mous sans atteinte osseuse. L'IRM précise l'extension et les répercussions possibles sur les structures orbitaires. La masse est en isosignal par rapport aux muscles en T1 et en hyposignal en T2.

Son diagnostic différentiel est celui de pseudotumeur inflammatoire.

La biopsie est le temps capital du diagnostic. Elle doit être suffisante pour permettre une étude histologique par immunomarquage par anticorps monoclonaux, permettant le typage précis du lymphome.

Les classifications des lymphomes sont nombreuses. La plus récente et largement utilisée est la REAL (The revised European–American Classification of Lymphoid Neoplasms). Elle classe les lymphomes en indolore, agressif et très agressif en utilisant des techniques morphologiques, d'immunophénotypage et de génotype.

Le traitement est mis en route après réalisation d'une biopsie qui affirme la tumeur et son type. Il fait appel à la radiothérapie et la chimiothérapie séparément ou en association. En cas de forme généralisée, la chimiothérapie est réalisée en première intention, complétée secondairement par l'irradiation orbitaire, parfois par une exérèse chirurgicale secondaire, lors

de masse persistante. En cas de forme orbitaire isolée, le traitement peut être une chirurgie d'exérèse seule ou une radiothérapie seule. Un des nouveaux traitements est l'anti-CD 20.

La maladie d'Hodgkin à localisation orbitaire est rare et souvent tardive.

10/ Les métastases orbitaires (20, 103, 118)

Les métastases orbitaires sont rares. Elles se rencontrent chez l'adulte surtout après 50 ans. Elles peuvent être révélatrices de néoformation primitive et imposent alors leur recherche par un bilan général complet, une TDM thoracique, une échographie abdominale, un examen ORL et gynécologique.

N'importe quelle tumeur primitive peut métastaser dans l'orbite. Les plus fréquentes sont le cancer bronchique, du sein, de la prostate et le mélanome malin.

La tumeur peut être unique ou multiple, uni ou bilatérale, intra ou extracônique. La symptomatologie est variable en fonction du siège, du nombre et du volume des localisations secondaires. La plupart entraînent une exophtalmie tumorale souvent douloureuse.

Radiologiquement, il existe souvent une ostéolyse avec destruction osseuse, parfois ostéocondensation. A la TDM, la masse prend le contraste. Elle est plus ou moins limitée avec des calcifications intratumorales. En IRM, elle se présente souvent en isosignal en T1 et un fort hypersignal en T2, se réhaussant après injection de gadolinium. L'IRM précise l'extension possible vers le cavum ou le sinus caverneux.

Le traitement est difficile à codifier. Il dépend des possibilités vis-à-vis de la tumeur primitive, l'existence ou non d'autres métastases, du siège et de l'extension de la métastase orbitaire. Il n'est souvent que palliatif associant radiothérapie, chimiothérapie et dans certains cas hormonothérapie.

11 / Les pseudotumeurs inflammatoires (20,119, 120, 121)

C'est une inflammation chronique non spécifique d'étiologie inconnue. Malgré la suspicion d'un processus immunologique, aucun mécanisme bien défini à l'origine de cette entité curieuse n'a été établi. Cause fréquente de pathologie orbitaire, elle pose un certain nombre de problèmes à savoir son étiologie, son diagnostic et le type de traitement appliqué. En outre, son appellation crée une confusion avec les vraies tumeurs orbitaires.

Cliniquement, elle se manifeste par une exophtalmie douloureuse associée à une perturbation de la motilité oculaire, une rougeur conjonctivale et un chémosis.

Le diagnostic des pseudotumeurs reste d'exclusion. Cette affection peut être diffuse ou localisée et toucher seulement certains tissus orbitaires, réalisant ainsi un tableau de myosite, de dacryoadénite, de péri sclérite ou de périnévríte. Elle peut prendre une allure encapsulée rappelant une vraie tumeur.

La pseudotumeur est groupée en plusieurs catégories à savoir une inflammation orbitaire non spécifique diffuse et localisée. L'histopathologie consiste en un infiltrat polymorphonucléaire et lymphocytique. Une agrégation de lymphocytes et follicules lymphoïdes peut se voir. Occasionnellement, les infiltrats lymphoïdes sont confluent comme dans le cas d'une néoplasie lymphoproliférative. Ces cas peuvent simuler cliniquement un lymphome orbitaire. Dans tous les cas, la biopsie pour une pseudotumeur n'est pas pathognomonique mais doit être corrélée aux résultats cliniques et radiologiques.

Le scanner et l'IRM comprennent une prise de contraste due à l'hypervascularisation de la tumeur. L'hyposignal en T2 en IRM, relatif au muscle, peut être utile pour différencier une pseudotumeur d'une tumeur métastatique mais ne permet de faire le diagnostic différentiel avec un processus de type lymphome ou myélome.

Le diagnostic différentiel reste d'une part l'orbitopathie dysthyroïdienne et une affection lymphoïde. Devant ce dilemme diagnostique, il semble logique d'envisager une biopsie de la lésion. La solution la plus simple est la biopsie à l'aiguille fine, elle ne semble cependant apporter une certitude suffisante au vu de la complexité des images histologiques. Une intervention à ciel ouvert doit donc être envisagée mais elle n'est cependant pas sans risque puisqu'elle peut exacerber le phénomène inflammatoire.

Deux courants de prise en charge s'affrontent. Le premier défend un traitement d'épreuve à la cortisone permettant d'infirmier ou de confirmer le diagnostic. Le deuxième propose une biopsie avant la mise en route d'un traitement par radiothérapie. A côté de ces thérapeutiques, certains auteurs proposent des anti-inflammatoires non stéroïdiens notamment l'Indométacine. Dans certains cas, l'administration de cyclosporine, de chlorambucil et de cyclophosphamide peut être utile. Enfin, certains types bien délimités peuvent être guéris par l'excision de la masse.

La meilleure façon de prise en charge de ces processus est de définir les critères cliniques et physiopathologiques correspondant à chaque cas et procéder à un diagnostic spécifique basé sur l'imagerie et la biopsie si nécessaire.

La possibilité soit d'un diagnostic incorrect soit de l'évolution vers une maladie systémique nécessite la remise en question continue de ce diagnostic.

Tableau III : Différentes formes cliniques des tumeurs orbitaires

Tumeur orbitaire	Nombre de cas
Pseudotumeur	4
Hémangiome caverneux	3
Hémangiome capillaire	2
Mucocèle frontale	3
Méningiome des parois	3
Ostéome frontal	3
Rhabdomyosarcome	2
Kyste épidermoïde	1
Hémangioendothélium épithéloïde	1
Tumeur cérébrale propagée à l'orbite	1

CONCLUSION

Les tumeurs orbitaires sont des pathologies rares en pratique ophtalmologique. Elles se manifestent essentiellement par une exophtalmie pouvant être accompagnée par d'autres signes cliniques.

Elles sont en fait très variées et multiples. Certaines tumeurs fréquentes sont bien connues, d'autres exceptionnelles posent des problèmes diagnostiques difficiles.

L'imagerie médicale joue un rôle capital dans le diagnostic et la thérapeutique. Le diagnostic radiologique est apporté par la TDM orbito-cérébrale qui précise la topographie et l'extension des lésions. Ce bilan est indispensable avant toute intervention chirurgicale pour le choix de la technique et de la voie d'abord. L'imagerie par résonance magnétique et les nouvelles techniques peuvent compléter la TDM en cas d'insuffisance de celle-ci.

Le traitement est essentiellement chirurgical. Les possibilités d'étude histologique à partir des ponctions et des biopsies avec examen extemporané vont guider le choix thérapeutique. Les modifications des abords chirurgicaux et la meilleure connaissance des tumeurs permettent des chirurgies réglées moins mutilantes qu'auparavant. L'utilisation de la radiothérapie et de la chimiothérapie peut améliorer le pronostic de certaines tumeurs.

Le pronostic dépend de la nature de la tumeur et de la précocité de sa prise en charge.

La réalisation de notre étude a été limitée par certaines contraintes. Les dossiers des malades étaient incomplets et certains patients ont été perdus de vue, ce qui rend le suivi difficile.

La collaboration entre ophtalmologistes, ORL, neurochirurgiens, anatomopathologistes et oncologues est fondamentale dans la prise en charge. Elle devrait être améliorée par la création de staffs multidisciplinaires permettant d'asseoir un diagnostic précis et une thérapeutique adaptée pour chaque type de tumeur. Elle permettrait d'éviter des erreurs diagnostics résultant du manque de communication entre les différents spécialistes.

ANNEXE

FICHE D' EXPLOITATION

Nom :

Prénom :

Age :

Origine :

Fonction :

Adresse :

Tel :

ATCDS : Généraux :

Ophtalmologiques :

ORL :

Neurochirurgicaux :

CLINIQUE :

Signes fonctionnels :

- Exophtalmie
- Baisse de l'acuité visuelle
- Troubles oculomoteurs
- Ptôsis
- Diplopie
- Douleur orbitaire
- Signes inflammatoires

Examen clinique :

Exophtalmie :

- | | |
|--------------------------------------|---|
| Unilatérale <input type="checkbox"/> | Bilatérale <input type="checkbox"/> |
| Axile <input type="checkbox"/> | Non axile <input type="checkbox"/> |
| Réductible <input type="checkbox"/> | Non réductible <input type="checkbox"/> |
| Pulsatile <input type="checkbox"/> | Non pulsatile <input type="checkbox"/> |

Exophtalmométrie de Hertel :

- | | |
|----------------------------------|---------------------------------------|
| Normale <input type="checkbox"/> | Pathologique <input type="checkbox"/> |
|----------------------------------|---------------------------------------|

Acuité visuelle :

OD :

OG :

Réflexe photomoteur :

Présent

Absent

Strabisme :

Présent

Absent

Ptôsis :

Mécanique

Paralytique

Palpation de l'orbite :

Auscultation de l'orbite :

LAF :

Segment antérieur :

Tonus oculaire :

Fond d'œil :

Examen général :

PARA CLINIQUE :

Radiographies standards :

Echographie :

TDM :

IRM :

Angiographie :

Cytoponction :

Biopsie :

CI :

BILAN D'EXTENSION :

Locorégional : ADP Péri auriculaires
Sous mandibulaires
Cervicales

Atteinte neurologique

Atteinte faciale

A distance : Clinique :
Radio du thorax :
Echographie abdominale :

EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE :

TRAITEMENT :

Chirurgie :

Voies d'abord:

Antérieure : Trans-conjonctivale
Trans-cutanée
Latérale

Orbitotomie haute neurochirurgicale

Exentération

Radiothérapie : Dose :
Externe Curiethérapie

Chimiothérapie

EVOLUTION :

SURVIE :

RESUMES

RESUME

Les tumeurs orbitaires sont des proliférations tumorales bénignes et malignes à partir des constituants de l'orbite. Il s'agit de pathologies rares.

Notre travail est une étude rétrospective, portant sur 23 cas de tumeurs orbitaires colligés dans le service d'ophtalmologie du CHU Mohammed VI à Marrakech durant une période de 5 ans de 2002 et 2007. Elle s'est intéressée aux caractères épidémiologiques, cliniques, radiologiques et évolutifs de ces pathologies.

La moyenne d'âge dans notre série est de 35 ans avec des extrêmes comprises entre 5 mois et 65 ans et un sexe ratio H/F de 0,66.

Les tumeurs orbitaires sont manifestées par une exophtalmie dans 81% des cas, un chémosis dans 8,6%, une tuméfaction palpébrale supérieure dans 8,6%, une tuméfaction de l'angle interne de l'orbite dans 4,3% des cas et une cécité dans 4,3% des cas. L'exophtalmie dominait le tableau clinique..

Tous les malades ont bénéficié d'un bilan radiologique comportant une TDM orbito-cérébrale qui a défini les caractéristiques des différentes tumeurs. L'IRM était complémentaire dans d'autres cas. L'étude radiologique seule ne suffit pas malgré les performances obtenues. Le diagnostic définitif repose encore sur l'étude anatomopathologique. Les deux procédés restent indissociables dans notre série.

Les tumeurs osseuses et vasculaires (26% des cas) sont les tumeurs les plus fréquentes dans notre série. Les autres types sont par ordre de fréquence les pseudotumeurs (17% des cas), le méningiome (13%), le rhabdomyosarcome (8,6%), le kyste épidermoïde (4,3%) et la tumeur cérébrale propagée à l'orbite (4,3%).

Le traitement est essentiellement chirurgical sous anesthésie générale. La voie d'abord dépend du siège de la tumeur. Dans les cas où la tumeur était de siège antérieur, l'abord était par voie palpébrale. L'orbitotomie a été réservée aux tumeurs de siège postérieur. Seize patients ont eu une biopsie exérèse, trois ont eu une biopsie chirurgicale et trois autres ont subi une exentération avec conservation des paupières. La chimiothérapie et la radiothérapie étaient complémentaires dans d'autres cas.

L'évolution a été marquée par une amélioration de la symptomatologie chez 20 patients après traitement et une récurrence chez deux malades. 1 seul patient présentant un hémangioendothélium épithéloïde qui est une tumeur orbitaire exceptionnelle très rare est décédé.

Les tumeurs orbitaires sont des pathologies rares. L'exophtalmie est le maître symptôme. La TDM représente l'examen clé dans leur exploration. Leur traitement est essentiellement chirurgical.

ABSTRACT

The orbital tumors are rare benign and malignant proliferations from the constituents of the orbit. Our work is a retrospective study, involving 23 cases of orbital tumors collected in the department of ophthalmology at the Mohammed VI UHC in Marrakesh during a 5 year period from 2002 to 2007. It focused on epidemiological, clinical, radiological, therapeutic and evolutionary characters of these pathologies.

The average age in our series was 35 years with extremes ranging between 5 months and 65 years of age and a sex ratio of 0.66. The orbital tumors were demonstrated by proptosis in 81% of cases, chemosis (8,6%), swelling of the higher eyelid (8.6%) , swelling of the internal angle of the orbit (4.3%) and blindness (4.3%) of cases. Proptosis dominates the clinical symptomatology.

All patients had a radiological examination involving orbito-brain CT scan. MRI was complementary in other cases. The radiological study alone is not enough despite the performances. The final diagnosis is still based on the histopathological study. The two processes are inseparable in our series. The bone and vascular disorders (26%) are the most common tumors in our serie. Other types are in order of frequency pseudotumor (17%), meningioma (13%), rhabdomyosarcoma (8.6%), epidermoid cyst (4.3%) and brain tumor spread to the orbit (4.3%). Treatment is essentially surgical under general anesthesia. The surgical approach depended on the tumor's localization. Sixteen patients had an excisional biopsy, three had a surgical biopsy and three others have undergone exenteration with conservation of the eyelids. The chemotherapy and radiotherapy were complementary in other case.

The evolution was marked by an improvement of the symptoms in 20 patients after treatment and recidivism among two patients. Only 1 patient died.

Orbital tumors are rare pathologies. The proptosis is the main symptom. The CT scan is the key of examination. The treatment is essentially chirurgical.

ملخص

الأورام الحجاجية هي مجموعة الأورام الحميدة والخبيثة النادرة التي تنشأ من مكونات الحجاج. عملنا يتعلق بدراسة استعادية لثلاثة وعشرين حالة أورام حجاجية تم استشفائها بمصلحة العيون في مستشفى محمد السادس بمدينة مراكش خلال خمس سنوات وذلك من 2002 إلى 2007. اعتمدت الدراسة على البحث عن الخصائص الوبائية، السريرية، الإشعاعية وتطور العلاج لهذه الأمراض.

متوسط العمر عند مرضانا هو 35 سنة مع حدود قصوى ودنيا، 5 أشهر و65 سنة ونسبة جنس ذكر/أنثى 0.66. الأورام الحجاجية تميزت بجحوظ العين (81%)، ذمة الملتحمة (8.6%)، تورم الجفن العلوي (8.6%)، تورم زاوية العين الداخلية (4.3%) و العمى (4.3%). جحوظ العين هيمن على الأعراض السريرية. جميع المرضى خضعوا لفحص إشعاعي يتضمن تصوير مقطعي حجاجيا و دماغيا. الرنين المغناطيسي النووي كان مكملا في بعض الحالات. الدراسة الإشعاعية لا تكفي وحدها رغم كل هذه الإنجازات. التشخيص النهائي لا زال يعتمد على دراسة المقاطع التشريحية. هاتان العمليتان غير منفصلتان في دراستنا.

الأورام العظمية والوعائية (26%) هي الأكثر شيوعا في سلسلتنا. الأنواع الأخرى كانت بالترتيب الورم الكاذب (17%)، الورم السحائي (13%)، الساركومة العضلية المخططة (8.6%)، و الكيسة البشرانية (4.3%). العلاج جراحي خصوصا تحت التخدير العام. المآتى الجراحي اعتمد على موقع الورم. 16 مريضا خضعوا لخزعة استئصالية، 3 خضعوا لخزعة جراحية و3 آخرون للاجتثاث مع المحافظة على الجفون. المعالجة الكيماوية وبالأسعة كانت مكملة في حالات أخرى.

عرف تطور هذه الأمراض تحسنا عند 20 مريضا بعد العلاج، انتكاسة عند مريضين، مريض واحد توفي.

الأورام الحجاجية أمراض نادرة. جحوظ العين هو العرض المهيمن. التصوير المقطعي مفتاح دراستها. العلاج جراحي خصوصا.

BIBLIOGRAPHIE

1. **DUCASSE A.**
Anatomie de l'orbite
EMC-Traité d'Ophthalmologie 21-006-A-10 (1992).
 2. **KAYA GG., MAKITA BAGAMBOULA C ., PEKO JF., SILOU JF., MANVOURI., IYABA IM., PINTART D.**
Orbital diseases in Brazzaville University Hospital (Congo).
J Fr Ophthalmol. 2006 Mar; 29(3): 281-8.
 3. **HENDERSON JW.**
Orbital tumors.
Thieme-Stratton, New-York. 1980, II édition ; 73p.
 4. **DUCREY N.**
Orbital disorders in Lausanne in the past 15 years (1967-1981)
Bull Mem Soc Fr Ophthalmol. 1982 ;94 :191-4.
 5. **ROOTMAN J.**
Diseases of the orbit : A multidisciplinary approach
J.B. Lippincott Compagny, Philadelphia, 1988 ; p. 119-29.
 6. **JOHANSEN S., HEEGAARD S., BOGESKOV L., PRAUSE JU.**
Orbital space-occupying lesions in Denmark 1974-1997.
Ophthalmologica 2000 Oct ; 278(5) : 547-52.
 7. **LEVECQ L., DE POTTER P., GUAGNINI AP.**
Epidemiology of ocular and orbital lesions referred to an ocular oncology center
J Fr Ophthalmol. 2005 Oct ; 28(8) :840-4.
 8. **SHIELDS JA., SHIELDS CL., SCARTOZZI R.**
Survey of 1264 patients with orbital tumors and simulating lesions : The 2002 Montgomery Lecture, part 1.
Ophthalmology. 2004 May ; 111(5) :997-1008.
 9. **LE BIHAN V.**
Epidémiologie des tumeurs orbitaires extra-oculaires.
PARIS 1999- Tome 3.
-

10. **BELMEKKI M., EL BAKKALI M., ABDELLAH H., BENCHRIFA F., BERRAHO A.**
Epidemiology of orbital processes in children. 54 cases
J Fr Ophtalmol. 1999 Apr ; 22(3) : 394-8.
 11. **ADENIS JP., MORAX S.**
Pathologie orbito-palpébrale.
Rapport de la SFO. Masson ed., Paris, 1998.
 12. **KODSI SR., SHETLAR DJ., CAMPBELL RJ et al.**
A review of 340 orbital tumors in children during a 60-year period
American journal of ophtalmology 1994 ;117 :177-182
 13. **KENNEDY RE.**
An evaluation of 820 orbital cases.
Trans Am Ophtalmol Soc. 1984;82:134-57.
 14. **DEMIRCI H., SHIELDS CL., SHIELDS JA., HONAVAR SG., MERCADO GJ., TOVILLA JC.**
Orbital tumors in the older adult population
Ophthalmology, 2004 May ; 111(5) : 997-1008.
 15. **BRUN V., LAFITTE F., HAMEDANI M., HERAN F., KOSKAS P., BERGÈS O., CHIRAS J., PIEKARSKI J.D.**
Comment explorer une exophtalmie ?
Journal of neuroradiology 2002 Sept ; p. 161-172.
 16. **CHANDRA A., LIM M., SCOTT E., MORSMAN D.**
Frontoethmoidal mucocele associated with bilateral increased intraocular pressure
And proptosis.
Can J Ophtalmol. 2007 Feb ; 42(1) :143-4.
 17. **DESJARDINS L.**
Ophtalmological tumors in children : diagnosis and therapeutis strategy
J Fr Ophtalmol. 2000 Nov ;23(9) :926-39.
 18. **SHIKISHIMA K., KAWAI K., KITAHARA K.**
Pathological evaluation of orbital tumours in Japan: analysis of a large case series and
1379 cases
Reported in the japanese literature.
Clin Experiment Ophthalmol. 2006 Apr;34(3):239-44.
-

19. SAHA S., GHOSH A., JHA A., SAHA VP., CHATTERJEE SS., DUTRA A., BHADURI G.
Orbital and para-orbital tumours--a 10 years retrospective study
J Indian Med Assoc. 2007 Aug;105(8):443-4, 446-8.
 20. ZEYNEL A . KARCIOGLU
Orbital tumors- Diagnosis and treatment
USA 2005 ISBN 0-387-21321-X.
 21. Ducasse A., SEGAL A., Desphieux., Longuebray., Jouhaud F., Alame S., LegrosM.
Ophtalmolgic manifestations of ethmoidofrontal mucocèles.
Bull Soc Ophtalmol Fr . 1986 Mar ; 86(3) : 343-4, 347-8.
 22. LAFITTE F., BRUN V., HAMEDANI M., HÉRAN F., KOSKAS P., BERGÈS O., CHIRAS J., PIEKARSKI J-D.
Exploration des masses orbitaires
Feuillets de radiologie, 2002,42, n°5, 413-422.
 23. LLOYD GA.
The impact of CT scanning and ultrasonography on orbital diagnosis
Clin. Radiol. 1977 Nov;28 (6) 583-93.
 24. ANDREWG. LEE.,MD, PAUL W. BRASIS, MD, JAMES A. GARRITY, MD, MATTHEW WHITE,MD.
Imaging for neuroophthalmic and orbital disease.
Am J Ophtalmol 2004 ;138 :852-862.
 25. GUIBERT-TRANIER F., PITON J.,CALABET A., CAILLÉ J.M.
Orbital syndromes- CT analysis of 100 cases
Computed tomography,1979, vol 3. p. 241- 265.
 26. HILTON I. PRICE., ALLAN DANZIER
The computerised tomographic findings in paediatric orbital tumours
Clin. Radiol. 1979 ; 30, 435-440.
 27. TALWAR I., BURDE GS.
Computerised tomography of the orbits
Indian J Ophtalmol 1988 ;36 :171-175.
 28. MELVIN G., ALPER, MD, LORENZ E., ZIMMERMAN, MD.
Clinicopathologic correlation of orbital magnetic resonance imaging
Tr. Am. Ophth 1986. Soc. Vol. 34.
-

29. **SHARON MC CAFFERY, MD ; ERIN M. SIMON,MD, OTR ; NANCY JFISCHBEIN, MD ; HOWARD A. ROWLEY, MD ; ANN SHIMIKAWA,MS SHAN LIN, MD ; JOAN M. O' BRIEN, MD.**
Three-dimensional high-resolution magnetic resonance imaging of ocular and orbital malignancies.
Arch Ophtalmol. 2002 ; 120 :747-754.
 30. **JACKSON A., SHEPPARD S., JOHNSON AC., ANNESLEY D., LAITT RD., KASSNER A.**
Combined fat- and water-suppressed MR imaging of orbital tumors
Am J Neuroradiol. 1999 Nov-Dec ; 20(10) :1963-9.
 31. **BERGÈS O., KOSKAS P., LAFITTE F., PIEKARSKI JD.**
Sonography of the eye and orbit with a multipurpose ultrasound unit
J Radiol. 2006 Apr ; 87 : 345-53.
 32. **RESTORI M., WRIGHT JE.,**
C-scan ultrasonography in orbital diagnosis
Br J Ophtalmol. 1977 Dec ; 61 (12) :735-40.
 33. **NEUDORFER M., LEBOVITCH I., STOLOVICH C., DRAY JP., HERMUSH V., NAGAR H., KESSLER A.**
Intraorbital and periorbital tumors in children- value of ultrasound and color Doppler. Imaging in the differential diagnosis.
Am J Ophtalmol. 2004 Jun ; 137(6) :1065-72.
 34. **TIJL JW., KOORNNEEF L.**
Fine needle aspiration biopsy in orbital tumours
Br J Ophtalmol 1991 Aug ; 75(8) : 491-492.
 35. **NATH K., GOGI R.**
Needle exploration and needle biopsy in orbital tumours
Indian J Ophtalmol 1978 ;26 :13-17.
 36. **BALLESTEROS E., GREENEBAUM E., MERRIAM JC.**
Fine needle aspiration diagnosis of enterogenous cyst of the orbit : a case report
Diagn Cytopathol 1997 May ; 16(5) :450-3.
 37. **ZAJDELA A., DE MAUBLANC MA., SCHLIENGER P., HAYE C.**
Cytologic diagnosis of orbital and periorbital palpable tumors using fine-needle Sampling without aspiration.
Diagn Cytopathol. 1986 Jan-Mar ; 2(1) : 17-20.
-

38. **KENNERDELL JS., SLAMOVITS TL., DEKKER A., JOHNSON BL.**
Orbital fine-needle aspiration biopsy.
Am J Ophthalmol 1985 May ; 99(5) : 547-51.
 39. **KAROHEL GB., TOBIN DR., CHAVIS RM.,**
Inaccuracy of fine needle aspiration biopsy,
Ophthalmology 1985; 92; 666-670.
 40. **ZADJELA A., VIELH P., SCHMIENGER P., HAYE C.,**
Fine needle cytology of 292 palpable and orbital and eyelid tumors.
Am j clin Pathol 1990; 93: 100-104.
 41. **TARKANEN A., KOIVUNIEMI A., LIESMAA M., MEREENMIES L.**
Fine needle biopsy in diagnosis of orbital tumors.
Graefes Arch Clinic Exp Ophthalmol 1982; 19: 165-170.
 42. **POWERS CN.**
Fine needle aspiration biopsy: perspectives on complications.
Cytopathology annual 1996. Chicago: American society for clinical pathology Press; 1996-98.
 43. **FRABLE WJ.**
Fine needle aspiration biopsy,
Pathology 1996: 33-45.
 44. **POLCHAROEN W, PILCH EZ, JACOBIEC FA.**
Frozen section diagnosis in ophthalmic surgery.
Int Ophthalmol Clin 1999; 39: 195-211.
 45. **CHALLIS D.**
Frozen section and intraoperative diagnosis.
Pathology 1997; 29:165-174.
 46. **RANCHOD M.**
Intraoperative consultation : introduction and general principes.
Pathology 1996; 3: 259-271.
 47. **ZARBORJ., SCHMIDT WA., BACHNER P., ET AL.**
Indications and immediate patient outcomes of pathology intraoperative Consultations. CAP/CBCans prevention outcomes working group study.
Arch Path Lab Med 1996; 120: 19-25.
-

48. **FERREIRO JA., MAYERS JL., BOSTXICK DJ.**
Accuracy of frozen section diagnosis in surgical pathology: review of a one-year Experience, 24, 880 cases at Mayo clinic.
Mayo Clin Proc 1995; 70: 1137-1141.
 49. **ZEYNEL A. KARCIOGLU.**
Surgical treatment- orbital tumors
USA 2005 ISBN 0-378-21-321-X.
 50. **BORGES AF.**
Relaxed skin tension lines (RTSL) versus other skin lines.
Plast Reconstr surg 1984 ;73: 144-150.
 51. **BERKE RM.**
A modified Kronlein operation.
Arch ophtalmol. 1954; 51; 6096-6130.
 52. **WRIGHT JE., STEWART WV.**
Orbital surgery.
Int Ophtalmol clin 1978; 1: 149-167.
 53. **Goldberg. RA, Lessner AM, Shorr, Baylis HI.**
The transconjunctival approach to the orbital floor and orbital fat: a prospective Study.
Ophthalmic plast reconstruct surg 1990; 6:241-246.
 54. **MC CORD CD., MOSES JL.,**
Exposure of the inferior orbit with fornix incision and lateral canthotomy..
Ophthalmic surg, 1979, 10:59-63.
 55. **HELVESTRON EM ., MERRIAM WW., ELLIS FD., ET AL.**
The trochlea .A study of the anatomy and physiology.
Ophthalmology 1982, 89: 124-133.
 56. **GRAHAM SM., THOMAS RD., CARTER KD., NERAD JA.**
The transcaruncular approach to the medial orbital wall.
Laryngoscope 2002, 112: 986-989.
 57. **SHORR N., BAYLIS HI., GOLDBERG RA., ET AL.**
Transcaruncular approach to the medial orbit and orbital apex.
Ophthalmology 2000; 107:1459-1463.
-

58. **ARAI H., SATO K., KATSUTA T., RHOTON AL.**
Lateral approach to intraorbital lesions: anatomic and surgical considerations.
Neurosurgery 1996 ;39 :1157-63.
59. **HARRIS GJ., LOGANO SC.,**
Eyelid crease incision for lateral orbitotomy.
Ophtal Plast Reconstr Surg 1999; 15; 9-16.
60. **ABOUCHADI A., CAPON-DEGARDIN N., MARTINOT-DUQUENNOY V., PELLERIN P.**
Orbitotomie latérale par voie palpébrale supérieure.
Annales chirurgie plastique esthétique 50 (2005) 221-227.
61. **HARRIS GJ., PEREZ N.**
Surgical sectors of the orbit: using the lower fornix approach for large, medial
Intraconal tumors.
Ophtal plast reconstr surg 2002; 18:349-54.
62. **GILBACH JM., MANN WJ., ROCHELS R., AMEDEE RG., LIEB W., LABORDE G.**
Pterional/ Lateral approach to orbital tumors
Skull Base surgery, 1994 ;4(2) :72-5.
63. **DEDA H., CAGLAR UGUR H., YORULMAZ I., KUCUK B.**
Anteromedial approach to the orbit.
Skull Base, 2001, volume 11, number 4.
64. **KIRATLI H., BULUR B., BILGIÇ S.**
Transconjunctival approach for retrobulbar intraconal orbital cavernous Hemangioma.
Orbital surgeon's perspective.
Surg neurol 2005 jul ;64(1) :71-4.
65. **MARCHAL JC., CIVIT T.**
Neurosurgical concepts and approaches for orbital tumours.
Adv Tech Stand Neurosurg. 2006; 31:73-117.
66. **LAI P-C., LIAO S-L., JOU J-R., HOU P-K.**
Transcaruncular approach for the management of frontoethmoid mucocoeles.
Br j Ophtalmol 2003; 87:699-703.
-

67. **MAROON JC., KENNERDELL JS.**
Surgical approaches to the orbit: indications and techniques.
J Neurosurg 1984; 60:1226-1235.
68. **LEVIN PS., ELLIS DS., STEWART WB., ET AL.**
Orbital exenteration: the reconstructive letter.
Ophthalmic Plast Reconst Surg 1991; 7:84-92.
69. **ELLIS DS., TOTH BA., STEWART WB.**
Temporal parietal facial flaps for orbit and eyelid reconstruction.
Ophthalmic Plast Reconst Surg 1992;89:606-612.
70. **BILGE TB.**
Reconstruction of orbital floor and maxillary with divided vascularised calvarial Bone flap in one session.
Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery (2006) 59, 1305-1311.
71. **FINGER PT.**
Radiation treatment- Orbital tumors, diagnosis and treatment.
USA 2005, 398 p. ISBN 0-378-21321-X.
72. **BOLEK TW., MOYSES HM., MARCUS RB JR, AT AL.**
Radiotherapy in the management of orbital lymphoma.
Int j Radiat Oncol Biol Phys 1999; 44:31-36.
73. **FUSS M., HUG EB., SCHAEFER RA., ET AL.**
Proton radiation therapy (PRT) for pediatric optic pathway gliomas: comparison with 3 D planned conventional photons and a standard photon technique.
Int j Radiat Oncol Biol Phys 1999; 45:1117-1126.
74. **BRADY LW., SIMPSON LD., DAY JL., TAPLEY ND.**
Clinical applications of electron beam therapy. In: Perez CA, Brady LW, eds.
Principles and practice of radiation oncology, 1997, 3rd ed. Philadelphia: Lippincott Raven.
75. **HUG EB., ADAMSJ, FITZEK M., ET AL.**
Fractionated, three-dimensional, planning-assisted proton-radiation rtherapy for Orbital rbdomyosarcoma : a novel technique.
Int j radiat Oncol Biol Phys 2000; 47:979-984.
-

76. **KORTMANN RD., TIMMERMANN B., TAYLOR RE, ET AL.**
Current and future strategies in radiotherapy of childhood low-grade glioma of the Brain. I. Treatment modalities of radiation therapy.
Strahlenther Onkol 2003; 179:509-520.
77. **HUBER PE., DEBUS J., LATZ D, ET AL.**
Radiotherapy for advanced adenoid cystic carcinoma: neutrons, photons or mixed beam.
Radiother Oncol 2001; 59:161-167.
78. **PLOWMAN PN., HARNETT AN.**
Radiotherapy in benign orbital disease. I. Complicated ocular angiomas.
Br j Ophthalmol 1988; 72:286-288.
79. **WILDE G., SJOSTRAND J.**
A clinical study of radiation cataract formation in adult life following gamma irradiation of the lens in early childhood.
Br J Ophthalmol 1997; 81:261-266.
80. **KENNERDELL JS., FLORES NE., HARTSOCK RJ.**
Low-dose radiotherapy for lymphoid lesions of the orbit and ocular adnexa.
Ophthalmic Plast Reconstr Surg 1999; 15:129-133.
81. **TSANG RW., GOSPODAROWICZ MK., PINTILIE M, ET AL.**
Stage I and II MALT lymphoma: results of treatment with radiotherapy,
Int J Radiat Oncol Biol Phys 2001; 50:1258-1264.
82. **STAFFORT SL., KOZELSKY TF., GARRITY JA, ET AL.**
Orbital lymphoma: radiotherapy outcome and complications.
Radiother Oncol 2001, 59:139-144.
83. **ROOTMAN J.**
Neurogenic tumors.
In : Rootman J, ed . Diseases of the orbit . Vol 1. Philadelphia: JB Lippincott, 1988.
84. **WARA MW., BAUMAN GS., SNEED PK., AT AL.**
Brain, brain stem, and cerebellum. In: Perez CA, Brady LW, eds. Principles and Practice of radiation Oncology. 3rd ED. Philadelphia : Lippincott-Raven ; 1997.

85. **ZOGRAFOS L., DUCREY N., BEATI D., ET AL.**
Metastatic melanoma in the eye and orbit.
Ophthalmology 2003; 110:2245-2256.
 86. **AMICHETTI M., CAFFO O., MINATEL E, ET AL.**
Ocular metastases from breast carcinoma: a multicentric retrospective study.
Oncol Rep 2000; 54:239-245.
 87. **SAGERMAN RH., CASSADY JR., TRETTER P.**
Radiation therapy for rhabdomyosarcoma of the orbit.
Trans Am Acad Ophthalmol Otolaryngol 1968; 72:849-854.
 88. **SMITT MC., DONALDSON SS.**
Radiation therapy for benign disease of the orbit.
Semin Radiat Oncol 1999; 9:179-189.
 89. **ROSENBLATT E, BROOK OR., ERLICH N., AT AL.**
Late visual and auditory toxicity of radiotherapy for nasopharyngeal carcinoma.
Tumori 2003; 89:68-74.
 90. **FINGER PT.**
Radiation therapy for choroidal melanoma.
Surv Ophthalmol 1997; 42:215-232.
 91. **HUNGERFORD JL., FOSS AJ., WELAHAN I, ET AL.**
Side effects of photon and proton radiotherapy for ocular melanoma.
Front Radiat Ther Oncol 1997; 42:215-232.
 92. **MARTA K. ROZANS**
Chemotherapy for childhood tumor- Orbital tumors, diagnosis and treatment.
USA 2005, 410 p. ISBN 0-387-21321-X.
 93. **MATTHEW W., GALINDO-RODRIGUEZ C.**
Chemotherapy for adult tumors-Orbital tumors, diagnosis and treatment.
USA 2005, 422p. ISBN 0-378-21321-X.
 94. **HAIK BG., JEREB B., SMITH ME, AT AL.**
Radiation and chemotherapy of parameningeal rhabdomyosarcoma involving the orbit.
Ophthalmology 1986; 93:1001-1009.
-

95. **RANEY RB JR., DONALDSON MH., SUTOW WW., ET AL.**
Special considerations related to primary site in rhabdomyosarcoma Study, 1972– 76.
Natl Cancer Inst Monogr 1981; 56:69–74.
96. **MOUNIER N., GISSELBRECHT C.**
Anticorps monoclonaux dans le traitement des lymphomas.
Rev Prat, 2002;52:982–5.
97. **BENABID L., DSABLENS B,**
Nouvelle approche thérapeutique du lymphome malin non hodgkinien orbitaire,
J Fr. Ophtalmol, 2005;28,7,769–771.
98. **GEOFFRY E.**
Orbital meningiomas: surgery, radiotherapy, or hormones?
British journal of ophthalmology 1993;77:313–314.
99. **O’NKEEFE M., LANIGAN B., BYRNE SA.**
Capillary haemangioma of the eyelids and orbit: A clinical review of the safety and
Efficacy of intralesional steroid.
Acta Ophtalmol Scand 2003;81:294–8.
100. **KUSHNER BJ.**
Intralesional corticosteroid injection for infantile adnexal hemangioma.
Am J Ophtalmol 1982;93:496–506.
101. **LOUGHNAN MS., ELDER J., KEMP A.**
Treatment of massive orbito–capillary hémangioma with interferon alpha–2b: Short–
term results.
Arch Ophtalmol 1992;110:1366–1367.
102. **CHANG E., BOYD A., NELSON CC, ET AL.**
Successful treatment of infantile hemangiomas with interferon–alpha–2b.
J Pediatr Hematol Oncol 1997; 19:237–244.
103. **ALAIN DUCASSE.**
Tumeurs de l’orbite de l’adulte
EMC , Traité d’ophtalmologie 1996 ; 21–650–A–20.
-

- 104. GOTZAMANIS A., DESPHIEUX JL., PLUOT M., DUCASSE A.**
Dermoid cysts. Epidemiology, clinical and anatomo-pathologic aspects, therapeutic management.
J Fr Ophtalmol. 1999 May ; 22(5) : 549-53.
- 105. L AFRIT M.A., TROJET S., KAMMOUN H., SDIRI N., ABID BS., BROMDHANE F., KRAIEM A.**
Kystes dermoïdes : études épidémiologique, clinique et anatomopathologique.
Jr Fr Ophtalmol 2003 ; vol 26- N°6, p 618-621.
- 106. ABOU-RAYYAH., ROSE GE., KONRAD H., CHAWLA., MOSELEY IF.**
Clinical, radiological and pathological examination of periocular dermoid cysts : Evidence of inflammation from an early age.
Eye.2002 Sep : 16(5) :507-12.
- 107. BLANCO G., ESTEBAN R., GALARRETA D., SAORNIL MA.**
Orbital intradiploid giant epidermoid cyst.
Arch Ophtalmol. 2001 May; 119(5): 771-3.
- 108. SELVA D., WHITE VA., O' CONNELL JX., ROOTMAN J.**
Primary bone tumors of the orbit.
Surv Ophtalmol. 2004 May- Jun ; 49(3) :328-42.
- 109. SHIELDS CL., SHIELDS JA., HONAVAR SG., DEMIRCI H.**
Primary ophtalmic rhabdomyosarcoma in 33 patients
Trans Am Ophtalmol Soc. 2001 ; 99 :133-42 ; discussion 142-3.
- 110. FEKI J., DERBEL M., CHAABOUNI F., SALLAMI A., BOUZID S., JLIDI R**
Rhabdomyosarcomes de l'orbite
Ophtalmologie 1997 ; 11 :14-17.
- 111. ZAKHARIA HS., ASDOURIAN K., MATTA CS.**
Unilateral exophtalmos.
Br J Ophtalmol 1972 Sept ; 56(9) : 678-86.
- 112. NAGGARA O., KOSKAS P., LAFITTE F., HERAN F., PIEKARSKI JD., MEDER JF., BERGES O.**
Vascular tumours and malformation of the orbit
J Radiol 2006 ; 87(1) :17-27.
-

113. ROSCA TI., POP MI., CURCA M., VLADESCU TG., TIHOAN CS., SERBAN AT., BONTAS EA., GHERGHESCOU G.
Vascular tumors in the orbit– capillary and cavernous hemangiomas
Ann Diagn Pathol. 2006 Feb ;10(1) :13–9.
114. SCHWARTZ SR., BLEI F., CEISLER E., STEELE M., FURLAN L., KODSI S.
Risk factors for amblyopia in children with capillary hemangiomas of the eyelids
And orbit.
J AAPOS. 2006 Jun ; 10 (3) :262–8
115. THORN–KANY M., ARRÚÉ P., DELISLE MB., LACROIX F., LAGARRIGUE J., MANELFE C.
Cavernous hemangiomas of the orbit
J Neuroradiol 1999 Jun ; 26 (2) :79–86.
116. ROSEN A., GLASER AY., RESPLER D.
Hemangioendothelioma of the orbit in a 3– month–old infant
Int J of Pediatric Otorhinolaryngology Extra 2006 ;1:188–191.
117. BENABID L., DESABLENS B., BREVET M., MALTHIEU D., MILAZZO S., TURUT P.
Orbital non–Hodgkin’s lymphoma : a retrospective study of 22 patients
J Fr Ophtalmol 2005 Dec ; 28(10) : 1058–64.
118. CHAR DH., MILLER T., KROLL S.
Orbital metastases : diagnosis and course
Br J Ophtalmol 1997 May ; 81(5) :386–90.
119. SONIA J., AHN YUEN., PETER A.D. RUBIN.
Idiopathic orbital inflammation
Arch Ophtalmol 2003 ;121 :491–499.
120. DUCREY N.
Inflammations orbitaires non spécifiques
Ophtalmologie 1998 ; 12 :177–180.
121. WEBER AL., ROMO LV., SABATES NR.
Pseudotumor of the orbit ; clinical, pathologic and radiologic evaluation
Radiol North Am 1999 ; 37 :151–168.
-