

## **LISTE DES ABREVIATIONS**

<b>TDM</b>	: tomodensitométrie
<b>IRM</b>	: Imagerie par Résonance Magnétique
<b>NF1</b>	: neurofibromatose type 1
<b>mm</b>	: millimètre
<b>cm</b>	: centimètre
<b>HALD</b>	: Hôpital Aristide le Dantec
<b>ORL</b>	: Oto-Rhino-Laryngologie
<b>BAV</b>	: Baisse de l'acuité visuelle

## LISTE DES FIGURES

<b>Figure 1:</b> Répartition des patients selon le sexe .....	28
<b>Figure 2:</b> Répartition des patients selon les signes physiques ophtalmologiques .....	30
<b>Figure 3:</b> Répartition des différents types de tumeurs orbitaires dans notre série .....	32

## LISTE DES TABLEAUX

<b>Tableau I:</b> Répartition des patients selon les années .....	27
---	----

# SOMMAIRE

<b>INTRODUCTION</b> .....	1
<b>PREMIERE PARTIE : REVUE DE LA LITTERATURE</b> .....	4
<b>I. ANATOMIE DESCRIPTIVE DE L'ORBITE</b> .....	5
I.1 Embryologie De L'orbite.....	5
I.2 Orbite osseux ou contenant.....	5
I.3 Contenu de l'orbite .....	6
I.3.1 Le globe Oculaire.....	6
I.3.2 La loge Postérieure de l'orbite.....	6
I.3.2.1 Les muscles oculomoteurs.....	6
I.3.2.2 Les vaisseaux de l'orbite .....	7
I.3.2.3 Les nerfs.....	8
I.3.2.4 L'appareil lacrymal / La glande lacrymale principale.....	9
I.3.2.5 La graisse orbitaire.....	10
I.3.2.6 Le périoste orbitaire .....	10
<b>II. RAPPELS CLINIQUES DES TUMEURS ORBITAIRES DE L'ENFANT</b> .....	10
II.1 L'interrogatoire .....	10
II.2 L'examen clinique .....	10
II.2.1 L'examen ophtalmologique.....	10
II.2.2 L'examen général .....	11
II.3 Les examens complémentaires .....	12
II.4 Les différentes formes cliniques.....	12
II.4.1 Les tumeurs bénignes .....	12
II.4.1.1 Les tumeurs kystiques .....	12
II.4.1.2 Les tumeurs vasculaires.....	15
II.4.1.3 Les tumeurs nerveuses.....	16
II.4.1.4 Les tumeurs osseuses.....	19

II.4.2 Les tumeurs Malignes.....	20
II.4.2.1 Les tumeurs primitives .....	20
II.4.2.2 Les tumeurs propagées à l’orbite.....	21
II.4.2.3 Les tumeurs métastatiques.....	21
<b>DEUXIEME PARTIE : TRAVAIL PERSONNEL .....</b>	<b>23</b>
I. METHODOLOGIE .....	25
I.1 Cadre d’étude.....	25
I.2 Type et durée de l’étude.....	25
I.3 Critères d’inclusion et d’exclusion .....	25
I.4 Recueil et analyse des données.....	25
II. RESULTATS.....	27
II.1 Caractéristiques épidémiologiques.....	27
II.1.1 Fréquence hospitalière.....	27
II.1.2 Age.....	27
II.1.3 Sexe .....	27
II.2 Clinique .....	28
II.2.1 Les antécédents.....	28
II.2.2 Le délai d’admission.....	28
II.2.3 La Latéralité.....	28
II.2.4 Les signes fonctionnels.....	28
II.2.5 Les signes physiques .....	29
II.3. Les examens paracliniques .....	30
II.3.1 La radiographie standard .....	30
II.3.2 L’échographie oculaire.....	30
II.3.3 La tomodensitométrie.....	31
II.3.4 L’IRM orbito-cérébrale .....	31
II.3.5 L’histopathologie.....	31
II.3.6 Le bilan d’extension .....	31
II.4 Répartition des différents types de tumeurs orbitaires .....	31

II.5 Les aspects thérapeutiques .....	32
II.5.1 Le traitement médical .....	32
II.5.2 Le traitement chirurgical .....	33
II.5.3 La Radiothérapie .....	33
II.6 L'évolution .....	33
III. DISCUSSION .....	35
III.1 Caractéristiques épidémiologiques .....	35
III.1.1 Fréquence hospitalière .....	35
III.1.2 L'âge.....	35
III.1.3 Le sexe.....	37
III.2 Les caractéristiques cliniques.....	37
III.2.1 Les antécédents .....	37
III.2.2 Le délai d'admission .....	37
III.2.3 La latéralité.....	37
III.2.4 Les signes fonctionnels .....	37
III.2.5 Les signes physiques .....	38
III.3 Les caractéristiques paracliniques.....	40
III.4 L'aspect thérapeutique .....	43
III.4.1 Le traitement médical.....	43
III.4.2 Le traitement chirurgical .....	45
III.4.3 La Radiothérapie .....	45
III.5 Evolution - pronostic.....	45
<b>CONCLUSION</b> .....	46
<b>RECOMMANDATIONS</b> .....	50
<b>REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES</b> .....	46

# **INTRODUCTION**

## INTRODUCTION

L'orbite peut être le siège de tumeurs, solides ou liquides, congénitales ou acquises.

Les tumeurs de l'orbite de l'enfant sont relativement rares, leur fréquence réelle est différemment appréciée selon la littérature [13,14].

Elles sont en général différentes de celles de l'adulte. La symptomatologie clinique est habituellement peu spécifique.

Une histoire de la maladie et un examen clinique minutieux restent de mise et contribuent au diagnostic correct en assurant une orientation topographique voire même étiologique.

Les progrès de la radiologie ont permis grâce à l'échographie, la tomодensitométrie (TDM), l'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) orbito-cérébrale, 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 [13]

La prise en charge thérapeutique est multidisciplinaire, entre : ophtalmologiste, pédiatre, ORL, neurochirurgien, radiothérapeute, oncologue et radiologue.

La chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie sont les trois axes du traitement de ces tumeurs, soit en association soit employées successivement selon la lésion envisagée.

Mais la chirurgie constitue le principal moyen de traitement.

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

L'enfant n'est pas épargné. Cependant au Sénégal en dehors des rétinoblastomes au stade d'extension orbitaire, peu d'études ont été faites sur les tumeurs orbitaires chez l'enfant.

C'est ainsi que nous avons réalisé ce travail, afin de déterminer les aspects épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques de ces tumeurs

orbitaires chez l'enfant en dehors du rétinoblastome, à la clinique ophtalmologique de l'hôpital Aristide Le DANTEC de Dakar.

**PREMIERE PARTIE : REVUE  
DE LA LITTERATURE**

## **I. ANATOMIE DESCRIPTIVE DE L'ORBITE**

### **I.1 Embryologie De L'orbite [10]**

Les parois orbitaires ont une embryologie complexe qui fait appel à l'embryologie de la base du crâne, de la voûte crânienne par le neurocrâne et de la face par le viscérocrâne.

Les deux orbites sont dans le prolongement l'une de l'autre au cours des premiers mois, et vont progressivement se rapprocher de la ligne médiane et s'orienter en avant et en dehors.

### **I.2 Orbite osseux ou contenant**

Véritables zones de jonction entre la face et le crâne osseux, les orbites sont deux cavités osseuses creusées à la partie supérieure du massif facial. Elles contiennent et protègent les globes oculaires et les muscles oculomoteurs.

En forme de pyramide quadrangulaire dont la base large est ouverte en avant et le sommet étroit situé en arrière. Chaque orbite, est constituée par un ensemble d'os juxtaposés, doublée sur son versant interne d'une membrane fibreuse : le périoste orbitaire.

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.

La paroi médiale à peu près sagittale, est constituée d'avant en arrière par quatre os : le processus frontal du maxillaire, l'os lacrymal, la très fine lame orbitaire de l'ethmoïde et la paroi antérieure de la face latérale du corps du sphénoïde.

La paroi latérale est triangulaire à base antérieure. C'est la paroi la plus solide.

Elle est constituée de trois os : frontal, zygomatique et grande aile du sphénoïde

La paroi inférieure ou plancher de l'orbite triangulaire à base antérieure. Elle est constituée 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.

La paroi supérieure ou plafond de l'orbite triangulaire à base antérieure, est formée par deux os, 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.

L'orbite communique avec les régions voisines par plusieurs orifices : la fissure orbitaire inférieure ou fente sphénomaxillaire, la fissure orbitaire supérieure ou fente sphénoïdale, l'orifice supérieur du canal lacrymonasal, le canal optique, le trou temporo malaire ou foramen zygomatoco-orbitaire, les deux canaux ethmoïdaux.

### **I.3 Contenu de l'orbite**

#### **I.3.1 Le globe Oculaire**

Le globe oculaire occupe la partie antérieure de l'orbite qu'il déborde. Il est grossièrement sphérique. Schématiquement, on distingue trois enveloppes (contenant) et le contenu. Les trois enveloppes sont concentriques et formées de dehors en dedans par : la scléro-cornée, l'uvée, la rétine.

Le contenu est formé de milieux transparents : l'humeur aqueuse dans la chambre antérieure, le cristallin attaché en arrière de l'iris à la zonule et le corps vitré qui occupe tout le segment postérieur de l'œil.

#### **I.3.2 La loge Postérieure de l'orbite**

Elle renferme les muscles oculomoteurs, les vaisseaux et les nerfs destinés au globe oculaire, et plongés dans une atmosphère cellulo-graisseuse, le corps adipeux de l'orbite. [38]

##### **I.3.2.1 Les muscles oculomoteurs**

Six muscles assurent les mouvements du globe. Quatre droits (supérieur, inférieur, médial et latéral) et deux obliques (supérieur et inférieur). Ils forment un cône à base antérieure, dont le sommet correspond au trou optique. Les quatre muscles droits et le muscle releveur de la paupière s'insèrent au fond de l'orbite sur le tendon de Zinn, écran fibreux qui s'insère au-dessous de la racine inférieure de la petite aile du sphénoïde et qui occupe la partie la plus large, donc interne, de la fente sphénoïdale.

À ce niveau, le tendon de Zinn donne naissance au tendon des muscles droits médial, inférieur et externe ; ce dernier présente deux branches d'origine, ménageant un espace (l'anneau de Zinn), qui livre un passage aux nerfs moteur oculaire commun III, moteur oculaire externe VI et nasal, ainsi qu'à la veine ophtalmique moyenne.

C'est en dehors de l'anneau de Zinn que pénètrent les nerfs pathétique IV, lacrymal et frontal.

Le grand oblique s'insère à l'apex orbitaire, longe la paroi supérieure de l'orbite et se réfléchit au niveau de sa poulie. Le petit oblique naît du plancher de l'orbite. Les quatre muscles droits s'insèrent sur la sclère en avant de l'équateur. Les deux obliques s'insèrent, eux, en arrière de l'équateur.

Ils sont solidarisés entre eux par des formations fibreuses : la capsule de Tenon entoure également le nerf optique et l'épiscière du globe oculaire.

Bien que les nerfs moteurs de ces muscles ne se voient jamais en imagerie dans leur trajet intra-orbitaire, il est utile pour la compréhension de se souvenir que le III innerve tous les muscles de l'orbite, à l'exception du muscle droit latéral innervé par le VI et du muscle oblique supérieur innervé par le VI. [30]

### **I.3.2.2 Les vaisseaux de l'orbite**

La vascularisation des structures intra orbitaires est riche. Elle est sous la dépendance de l'artère ophtalmique et de ses nombreuses branches et de deux courants veineux ophtalmiques supérieur et inférieur.

Malgré cette richesse vasculaire, seul l'artère ophtalmique et le courant veineux ophtalmique supérieur sont identifiables en imagerie.

L'artère ophtalmique, branche de l'artère carotide interne, parcourt le canal optique en dessous du nerf optique. Dans l'orbite, elle contourne le nerf latéralement puis par le haut pour aller en direction antéro médiale.

La veine ophtalmique supérieure relie la veine faciale au sinus caverneux. Sous-jacente au nerf optique, elle suit à peu près le trajet de l'artère ophtalmique en sens inverse.

Le drainage périorbitaire est par contre assuré par la veine angulaire.

La Vascularisation lymphatique se fait vers les nœuds lymphatiques parotidiens et sous mandibulaires. [13]

### **I.3.2.3 Les nerfs**

Ils sont nombreux : un nerf optique II sensoriel, trois nerfs moteurs (III, IV, VI) et le nerf ophtalmique de WILLIS, branche du V, sensitif.

- **Le nerf optique** : deuxième nerf crânien, naît à 3 mm en dedans du pôle postérieur et forme le premier segment des voies optiques et s'étend du globe oculaire au chiasma. On lui décrit 3 portions :
  - intra-orbitaire : long de 3 cm, le nerf situé à l'intérieur du cône musculaire constitue l'axe et décrit des sinuosités, réserves d'allongement pour les mouvements du globe sans traction sur le nerf ;
  - intra-canalair de 5 mm ou le nerf pénètre dans le canal optique
  - et intracrânienne de 1 cm, le nerf baigne le liquide cérébro-spinal de la citerne opto-chiasmatique.
- **Les nerfs moteurs**, parcourent l'étage moyen de la base du crâne, à l'intérieur de la loge caverneuse et pénètrent dans l'orbite par la fente sphénoïdale. Ils comprennent :
  - **le nerf moteur oculaire commun III** : c'est la troisième paire crânienne. Il se divise en 2 branches terminales qui passent dans l'anneau de Zinn et sont en rapport avec le nerf moteur oculaire externe et le nasal (en dedans), puis elles pénètrent dans le cône musculaire. La branche supérieure, grêle, innerve le droit supérieur et le releveur de la paupière supérieure. La branche inférieure en dessus et en dehors du nerf optique innerve le droit interne, le droit inférieur et le petit oblique ;
  - **le nerf pathétique ou trochléaire IV** : quatrième paire crânienne, il passe dans la fente sphénoïdale au-dessus de l'anneau de Zinn, en

rapport avec le frontal e le lacrymal. Il surcroise le secteur de la paupière supérieure et innerve le grand oblique ;

- **le nerf abducens oculaire externe VI** : sixième paire crânienne, il s'engage dans la fente à l'intérieur de l'anneau. Il s'accolle au droit externe et se divise en 4-5 filets qui pénètrent le muscle.

- **Le nerf ophtalmique de WILLIS**

C'est la troisième branche interne du trijumeau. Exclusivement sensitif, il se divise en 3 branches terminales qui traversent l'orbite : le nerf lacrymal, le nerf frontal et le nerf nasal.

Il donne 3 collatéraux : la racine longue du ganglion ophtalmique, les nerfs ciliaires longs et le nerf sphéno-ethmoïdal de Luschka.

- **Le Ganglion ophtalmique ou cilaire (centre végétatif)**

Important centre végétatif situé à la face externe du nerf optique, il est de forme quadrangulaire.

### **I.3.2.4 L'appareil lacrymal / La glande lacrymale principale [38]**

De chaque côté, à l'angle supéro-externe de l'orbite, se situe la glande lacrymale principale. Elle est innervée par le nerf lacrymal. Il existe aussi des glandes lacrymales accessoires.

L'aileron externe du muscle releveur de la paupière supérieure la divise en deux portions inégales :

- la portion orbitaire : la plus volumineuse, logée dans la fossette lacrymale de l'os frontal ;
- et la portion palpébrale : située dans l'épaisseur de la paupière supérieure, sous la portion orbitaire qu'elle rejoint en arrière.

Chaque portion possède des canaux excréteurs qui s'ouvrent dans le fond du cul-de-sac conjonctival supérieur.

### **I.3.2.5 La graisse orbitaire [10]**

Elle se trouve dans tous les espaces laissés libres par le globe et les muscles et occupe un tiers du volume orbitaire global (globe compris).

### **I.3.2.6 Le 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. [38]

## **II. RAPPELS CLINIQUES DES TUMEURS ORBITAIRES DE L'ENFANT**

La pathologie tumorale orbitaire chez l'enfant est différente de celle de l'adulte en dehors de quelques similitudes.

### **II.1 L'interrogatoire : recueille**

- l'âge de l'enfant au moment des premiers symptômes. L'examen de photographies anciennes peut aider à dater le début de la maladie ;
- l'origine ethnique, les principales causes d'exophtalmie étant différentes selon le pays d'origine (Afrique ou Europe) ;
- les antécédents personnels ou familiaux (neurofibromatose, neuroblastome) ;
- et la vitesse d'apparition de l'exophtalmie.

### **II.2 L'examen clinique**

L'examen physique comprend deux volets : un examen ophtalmologique et un examen général.

#### **II.2.1 L'examen ophtalmologique**

Il chiffre dans un premier temps l'acuité visuelle et recherche des anomalies oculaires associées.

L'examen des annexes recherche :

- une inflammation palpébrale ;
- une ecchymose ;
- une malposition palpébrale ;

- et une exophtalmie dont il faudra préciser son caractère axile (gliome, méningiome) ou non, qui dépend de la topographie de la tumeur, son caractère expansif aux pleurs (hémangiome capillaire, varice orbitaire) et l'existence de pulsation à la palpation (ménigoencéphalocèle).

L'examen à la lampe à fente recherchera des nodules de Lisch et un déficit du réflexe pupillaire afférant relatif (témoignant d'une souffrance du nerf optique), des signes d'inflammatoire du segment antérieur, un hypopion.

Le tonus oculaire peut être normal ou élevé.

Il faudra apprécier les caractéristiques de la tumeur: sa taille, sa consistance (caractère ferme du kyste dermoïde et caractère spongieux de l'hémangiome capillaire), sa mobilité par rapport aux plans profonds et son extension orbitaire.

**Les mouvements oculo-moteurs seront évalués** par un examen de poursuite oculaire dans toutes les directions du regard et par un examen sous écran.

**L'examen du fond d'œil** recherche un œdème ou une atrophie papillaire, des shunts optociliaires (évocateurs de méningiome, plus rarement de gliome) et des plis choroïdiens (par indentation de la tumeur sur le globe).

### **II.2.2 L'examen général**

Des adénopathies prétragiennes et sous-mandibulaires doivent être recherchées en cas de suspicion de tumeur maligne (rhabdomyosarcome avec atteinte palpébrale).

#### **- L'examen dermatologique**

Il recherche des taches « café au lait » évocatrices de NF1, une pigmentation cutanée rencontrée dans certaines dysplasies fibreuses et des lésions cutanées spécifiques associées aux hémangiomes capillaires, à l'histiocytose X ou à la xanthogranulomatose juvénile.

#### **- L'examen de l'abdomen**

Il recherche des signes d'appel en faveur d'une tumeur primitive (neuroblastome).

## II.3 Les examens complémentaires

- **Le scanner** permet : de coter le degré d'exophtalmie, de mettre en évidence la tumeur, de la localiser, d'analyser sa densité tissulaire et d'apprécier son extension. Il permet d'étudier l'intégrité des structures osseuses et de rechercher des calcifications intra-lésionnelles. Le scanner a l'avantage d'être plus rapide que l'imagerie par résonance magnétique (IRM), et de pouvoir par conséquent être utilisé chez des enfants parfois sans sédation. Il a en contrepartie l'inconvénient d'émettre des radiations ionisantes.
- **L'échographie Doppler** couleur analyse finement la vascularisation tumorale et le retentissement sur les flux vasculaires du nerf optique.
- **L'IRM** est un examen qui vient compléter les informations fournies par le scanner. Il permet d'analyser les rapports anatomiques de la tumeur, le caractère vasculaire de la tumeur d'analyser plus finement les tissus, de dater les hémorragies et de rechercher un niveau liquide (observé dans les hémolympangiomes).
- **La biopsie** n'est pas systématique chez l'enfant lorsque le diagnostic est évocateur. En cas de métastase, la biopsie d'une autre lésion plus accessible doit être privilégiée. [24]

## II.4 Les différentes formes cliniques

### II.4.1 Les tumeurs bénignes

#### II.4.1.1 Les tumeurs kystiques

- **Le kyste dermoïde**

Il peut être superficiel (Il se manifeste dans les deux premières décades) ou profond (plus tardivement). Le kyste dermoïde est la tumeur orbitaire la plus fréquente de l'enfant.

Il peut se manifester à tout âge en raison de sa croissance lente. La symptomatologie est variable et dépend de la localisation du kyste. [2]

- **Le dermolipome**

Le dermolipome est un choristome (îlot cutané en pleine conjonctive). Il prend l'aspect d'une lésion profonde, peu mobile, recouverte de poils, localisée dans le cul-de-sac externe des paupières. En cas de gêne fonctionnelle, le traitement repose sur une chirurgie conservatrice. [2]

- **Le kyste colobomateux**

Le kyste colobomateux est une lésion rare, qui se présente sous la forme d'une masse kystique s'accompagnant d'une microphthalmie associée à une exophtalmie ou une dystopie. La taille de la cavité orbitaire doit être appréciée (position des sourcils et palpation des rebords osseux). La symptomatologie dépend de la taille et de la localisation du kyste. Lorsque le kyste est volumineux, il se présente sous la forme d'une masse bleuâtre sous-tendant classiquement la paupière inférieure et responsable d'une dystopie supérieure. [2]

- **Le méningoencéphalocèle**

Il s'agit d'une hernie de tissu méningé et cérébral dans la cavité orbitaire à travers une déhiscence osseuse. Cette déhiscence peut être congénitale (secondaire à une anomalie de développement osseux) [4] ou acquise (neurofibromatose, traumatisme...). Dans les méningoencéphalocèles antérieures, la déhiscence osseuse siège entre l'apophyse montante du maxillaire, l'os lacrymal, l'ethmoïde et l'os frontal. La méningocèle antérieure se présente sous la forme d'un kyste de la partie médiale de l'orbite, parfois responsable d'un télécanthus et d'un épiphora. La masse est transilluminable, expansive aux cris (manœuvre de Valsalva positive), pulsatile et réductible à la pression.

- **Le tératome**

Le tératome est une tumeur bénigne extrêmement rare qui se caractérise dès la naissance par une exophtalmie axiale unilatérale sévère. La masse elle-même est constituée de formations kystiques fluctuantes à la palpation et

transilluminables. Une kératite d'exposition, voire une perforation, peuvent venir compliquer le tableau clinique.

La transformation maligne est une complication rare dans les tératomes à localisation orbitaire. [16]

L'examen histologique met en évidence des tissus variés et bien différenciés (tissu gastro-intestinal, cérébral ou cartilagineux)

Son traitement repose sur une exérèse complète de la tumeur avant l'âge de 1 mois, en préservant si possible le globe oculaire et sur une exentération dans les formes avancées.

- **Le kyste hydatique**

Le kyste hydatique est une lésion dont la prévalence est élevée dans certaines régions endémiques (Afrique, Amérique centrale, Amérique du Sud, Chine), dû à *Echinococcus granulosus*, un parasite intestinal du chien.

L'échinococcose se localise préférentiellement dans les tissus hépatiques et pulmonaires. La localisation orbitaire ne représente que 1 % des cas.

Le tableau clinique est celui d'une exophtalmie évoluant depuis plusieurs années.

Le traitement est chirurgical. Il repose sur l'excision en totalité du kyste. Un traitement antiparasitaire peut être proposé en complément (albendazole).

- **La mucocèle orbitaire**

La mucocèle sinusienne est une expansion kystique développée aux dépens des cavités sinusiennes, secondaire à une obstruction ostiale. La plupart des mucocèles sont issus des sinus frontaux ou ethmoïdaux antérieurs.

En cas d'extériorisation de la mucocèle vers l'orbite, les symptômes révélateurs sont une exophtalmie avec dystopie inférieure ou inférolatérale, parfois associée à des troubles oculomoteurs. Une masse légèrement fluctuante peut parfois être palpable dans la région supéronasale au-dessus du ligament canthal médial. Le caractère non pulsatile de la masse permet de la différencier d'une méningoencéphalocèle.

- **L'hématome orbitaire**

Un hématome orbitaire peut prendre l'aspect d'une tumeur. Il peut survenir dans les suites d'un traumatisme ou être secondaire à une pathologie orbitaire (rupture de varice, hémolympangiome). Un hématome localisé dans l'espace sous-périosté (aspect de lentille biconvexe sur le scanner) est en revanche le plus souvent d'origine post-traumatique. [19]

Son mode d'apparition est brutal, pouvant entraîner une exophtalmie aiguë, des douleurs accompagnées de nausées (liées à la tension exercée par l'hématome sur les muscles oculomoteurs, une diplopie et une baisse de l'acuité visuelle par compression du nerf optique.

En l'absence de retentissement visuel, le traitement repose sur une simple surveillance jusqu'à résolution spontanée de l'hématome. En cas de retentissement sur le nerf optique, une aspiration à l'aiguille par voie transcutanée ou un drainage de l'hématome au bloc opératoire doit être entrepris le plus rapidement possible.

#### **II.4.1.2 Les tumeurs vasculaires**

La classification actuelle proposée par l'International Society for the Study of Vascular Anomalies, répartit les lésions vasculaires en deux groupes : les tumeurs et les malformations.

- **L'hémangiome capillaire**

L'hémangiome est une tumeur bénigne (famille des hamartomes), retrouvée plus fréquemment chez les filles. Le diagnostic d'hémangiome capillaire est clinique. Son développement comporte trois phases évolutives :

- une phase de croissance rapide. L'hémangiome apparaît quelques mois après la naissance dans deux tiers des cas. Cet intervalle libre est un élément très important d'orientation diagnostique.
- Il est suivi d'une phase de croissance rapide de 6 mois, correspondant à une prolifération capillaire et endothéliale importante [25].
- une phase de stabilisation et une phase dégressive entre 1 et 5 ans.

L'aspect clinique de l'hémangiome capillaire dépend de sa localisation en profondeur.

L'hémangiome capillaire cutané se présente sous la forme d'une lésion rouge vif à surface lisse ou grenue (aspect framboisé). Il peut prendre une teinte plus foncée en cas de localisation intradermique. La lésion est légèrement indurée à la palpation et non expansive aux cris.

L'hémangiome capillaire sous-cutané prend l'allure d'une lésion saillante, bleutée, touchant le plus souvent la paupière supérieure (responsable d'un ptôsis), de consistance spongieuse et expansive aux cris (la manœuvre de Valsalva est positive).

L'hémangiome capillaire profond (forme rétro-septale) se manifeste par une exophtalmie isolée sans décoloration cutanée.

La prise en charge de l'hémangiome repose dans la majorité des cas sur une surveillance à la recherche d'une amblyopie (qui peut être secondaire à un ptôsis, à un astigmatisme induit par la déformation du globe ou à un strabisme secondaire). En cas de retentissement fonctionnel (amblyopie, neuropathie optique compressive) ou de gêne esthétique importante, la corticothérapie orale reste le traitement standard des hémangiomes. Elle prévient la croissance et accélère l'involution tumorale.

La chirurgie n'est le plus souvent pas nécessaire. Elle est réservée aux formes corticorésistantes et aux séquelles esthétiques.

#### **II.4.1.3 Les tumeurs nerveuses**

- **Les tumeurs du nerf optique**

La distinction entre gliome et méningiome du nerf optique est parfois difficile en raison du manque de spécificité des signes cliniques et radiologiques de ces deux tumeurs. Il s'agit de tumeurs histologiquement bénignes mais au pronostic visuel médiocre.

### **- Le gliome du nerf optique**

Il est souvent bénin (astrocytome pilocytique de bas grade), peu invasive et peu évolutive, dont le pronostic est avant tout visuel. Il s'agit d'un hamartome développé aux dépens des cellules de soutien du nerf optique (astrocytes et oligodendrocytes). Il s'intègre dans le cadre d'une NF1 dans 15 % des cas. Le caractère bilatéral est un critère diagnostique en faveur d'une NF1. [22]

Le tableau clinique se résume à une exophtalmie axiale, le plus souvent unilatérale, pouvant s'accompagner d'une neuropathie optique compressive et parfois de troubles oculomoteurs. La baisse visuelle, quand elle existe, est souvent modérée. Dans les atteintes unilatérales, l'examen retrouve un déficit pupillaire afférent relatif homolatéral. Le fond d'œil peut montrer précocement un œdème papillaire, parfois accompagné de shunt optociliaire ; il existe parfois d'emblée une atrophie optique. La tumeur peut aussi se propager dans l'espace sous-dural et s'étendre au chiasma optique et se traduit par une hémianopsie bitemporale.

La biopsie est non seulement dangereuse (risque d'hématome compressif), mais peut conduire à un diagnostic erroné (la présence d'une hyperplasie arachnoïdienne peut mimer un méningiome).

Le gliome du nerf optique est une tumeur peu évolutive, pouvant même dans certains cas régresser spontanément [28].

Une simple surveillance est par conséquent proposée dans les tumeurs non évolutives, sans signes de souffrance du nerf optique et en l'absence d'extension chiasmatique.

En cas d'aggravation visuelle, le choix entre chimiothérapie ou radiothérapie reste controversé.

### **-Le méningiome des gaines du nerf optique**

Le méningiome touche généralement la femme d'âge moyen. Toutefois, il constitue la seconde cause de tumeur primitive du nerf optique de l'enfant. Il se

développe à partir des cellules arachnoïdiennes des gaines du nerf optique. Son étiologie et sa pathogénie sont mal connues.

Le méningiome se manifeste cliniquement par un tableau de neuropathie optique progressive, parfois associé à une exophtalmie axiale minime. Une diplopie peut survenir plus tardivement. [6]

La biopsie est à éviter en raison du risque très important de cécité (par altération de la microcirculation du nerf optique) et du risque de confusion avec le gliome (hyperplasie des cellules méningées pouvant simuler un méningiome).

Comme pour le gliome du nerf optique, la stratégie thérapeutique est controversée.

- **Les tumeurs des nerfs périphériques**

- **Le schwannome**

Il s'agit d'une tumeur bénigne développée aux dépens des cellules de Schwann (situées dans le système nerveux périphérique). Le schwannome touche aussi bien l'adulte que l'enfant. Les sites préférentiels sont la branche vestibulaire de la huitième paire crânienne et la branche sensitive du nerf trijumeau. Cette dernière caractéristique explique la position préférentielle des schwannomes orbitaires pour la partie supérieure de l'orbite.

Certaines tumeurs peuvent se développer au contact du nerf optique sur les nerfs sympathiques (le nerf optique étant dépourvu de cellules de Schwann).

Quelle que soit sa localisation, le schwannome se manifeste par une exophtalmie indolore.

Le traitement repose sur une exérèse chirurgicale lorsque celle-ci ne risque pas d'entraîner de séquelles fonctionnelles.

- **Le neurofibrome**

Les neurofibromes correspondent à une hyperplasie de cellules de Schwann et de cellules fibroblastiques et peuvent prendre un aspect nodulaire ou diffus (alors appelé névrome plexiforme). Les neurofibromes nodulaires sont des masses bien limitées ne s'associant à la NF1 que dans 5 % des cas. Les

neurofibromes sont de croissance rapide dans l'enfance et l'adolescence. Un geste chirurgical est par conséquent envisagé, de préférence après stabilisation de la maladie.

#### **II.4.1.4 Les tumeurs osseuses**

- **La dysplasie fibreuse**

La dysplasie fibreuse est une dystrophie osseuse d'étiologie inconnue touchant un os (forme monostotique) ou plusieurs (forme polyostotique). L'atteinte orbitaire est généralement unilatérale et correspond à une forme monostotique (touchant par ordre de fréquence décroissante l'os frontal, suivi du sphénoïde et de l'ethmoïde). La dysplasie fibreuse touche préférentiellement l'adolescent et l'adulte jeune. Les symptômes sont liés à l'épaississement des os concernés. Elle se manifeste par une exophtalmie non axiale chronique le plus souvent indolore et par une asymétrie faciale. L'atteinte du toit de l'orbite entraîne une exophtalmie avec dystopie inférieure. L'atteinte du sphénoïde peut entraîner une neuropathie optique compressive. L'atteinte de l'os lacrymal est responsable d'un larmoiement par obstruction du canal lacrymonasal. Une extension cranio-faciale peut être responsable de séquelles esthétiques. [24]

L'examen général doit rechercher des éléments en faveur du syndrome de McCune-Albright associant une dysplasie fibreuse polyostotique, une pigmentation cutanée (taches aux contours irréguliers, de coloration café au lait plus foncée que dans la neurofibromatose) et des anomalies endocriniennes (puberté précoce).

En règle générale, la croissance des foyers de dysplasie fibreuse s'arrête une fois l'âge adulte atteint.

Un traitement chirurgical est indiqué en cas de séquelles esthétiques, de douleurs rebelles ou de neuropathie optique compressive [24].

- **Le fibrome ossifiant**

Il s'agit d'une dysplasie osseuse congénitale proche histologiquement de la dysplasie fibreuse. Elle est responsable cliniquement d'une dystopie indolore du globe oculaire d'évolution chronique.

- **Le kyste anévrismal**

Le kyste anévrismal est une lésion bénigne contenant des cavités remplies de sang. Elle peut être primitive ou secondaire à une pathologie osseuse sous-jacente (comme la dysplasie fibreuse). Il est responsable d'un effet de masse aigu ou chronique selon l'ancienneté de l'hémorragie.

## **II.4.2 Les tumeurs Malignes**

Les tumeurs malignes de l'orbite comportent des tumeurs primitives, des tumeurs secondaires et des tumeurs oculaires propagées à l'orbite.

### **II.4.2.1 Les tumeurs primitives**

- **Le rhabdomyosarcome**

Il touche en moyenne les enfants de 8 ans, mais il peut survenir à n'importe quel âge. Il se manifeste généralement par une exophtalmie aiguë non axiale, un ptôsis ou un gonflement conjunctivo-palpébral. Le rhabdomyosarcome présente classiquement une localisation supéro-nasale, responsable d'un déplacement du globe en bas et en dehors. Mais il peut toutefois se développer ailleurs. Lorsque la tumeur métastase, les localisations préférentielles sont par ordre de fréquence décroissante (les poumons et l'os).

Le scanner réalisé en urgence met en évidence une masse homogène, bien limitée, généralement située à distance des muscles oculomoteurs. L'IRM permet essentiellement de rechercher une extension méningée et/ou sinusienne, modifiant le pronostic et la conduite à tenir thérapeutique [8].

Sa prise en charge repose sur une approche pluridisciplinaire. Une fois le diagnostic suspecté, une biopsie doit être réalisée en urgence sous anesthésie générale, avec si possible un examen extemporané. Le traitement repose sur la

biopsie suivie de radiochimiothérapie. Bien que le rhabdomyosarcome réponde à la radiochimiothérapie, Shields [31] recommande de réaliser une excision la plus complète possible lorsque le risque d'endommager les structures avoisinantes est faible. Le caractère friable et non encapsulé de la tumeur permet difficilement une exérèse en bloc.

Sur le plan histologique, le rhabdomyosarcome est divisé en trois sous-types :

- embryonnaire, qui est le plus fréquent ;
- alvéolaire, qui est le second par fréquence et a le pronostic le plus défavorable (74 % de survie à 5 ans, comparé au sous-type embryonnaire avec 94 % de survie à 5 ans) ; [24]
- et pléomorphe, qui touche préférentiellement l'adulte.

- **L'hémangiopéricytome**

L'hémangiopéricytome est une tumeur vasculaire rare, d'évolution lente, potentiellement maligne, pouvant toucher n'importe quelle région de l'orbite. Il se développe aux dépens des péricytes des vaisseaux sanguins, et survient préférentiellement chez l'adulte (vers la cinquième décennie) mais peut s'observer chez l'enfant.

#### **II.4.2.2 Les tumeurs propagées à l'orbite**

Le mélanome intraoculaire est une pathologie rarissime chez l'enfant pouvant occasionnellement s'étendre à l'orbite et aux structures de la face.

#### **II.4.2.3 Les tumeurs métastatiques**

- **Le neuroblastome**

Le neuroblastome est la plus fréquente des tumeurs malignes néonatales [24]. Elle prend naissance dans les glandes surrénales ou dans les ganglions sympathiques du système nerveux autonome. La plupart des tumeurs apparaissent chez l'enfant de moins de 5 ans. Le neuroblastome est la première cause de métastase orbitaire de l'enfant. La lésion primitive est retrouvée dans 90 % dans l'abdomen. La découverte de la tumeur primitive précède dans 90 %

des cas l'apparition du syndrome tumoral orbitaire. La tumeur primitive peut être responsable de deux signes ophtalmologiques :

- un syndrome de Claude-Bernard-Horner (dans les formes, cervicale et médiastinale)
- et des opsoclonies-myoclonies (syndrome paranéoplasique).

L'existence d'une lésion secondaire orbitaire se traduit cliniquement par une exophtalmie uni ou bilatérale de survenue brutale parfois associée à des ecchymoses palpébrales.

Le diagnostic de neuroblastome étant le plus souvent déjà connu, la biopsie orbitaire n'est généralement pas utile.

Le traitement des lésions orbitaires repose sur la chimiothérapie.

- **Le sarcome d'Ewing**

Le sarcome d'Ewing est une tumeur osseuse maligne à fort potentiel métastatique se localisant préférentiellement aux os du pelvis et du thorax. Il atteint des patients âgés de 5 à 30 ans. L'atteinte orbitaire est le plus souvent secondaire, plus rarement liée à une extension de contiguïté ou une localisation primitive. [35]

- **La leucémie**

La leucémie, notamment dans les formes aiguës et lymphoblastiques, peut être pourvoyeuse, dans les formes terminales, de lésions orbitaires se manifestant par une exophtalmie inflammatoire.

- **Le sarcome granulocytique**

C'est une complication rare de la leucémie aiguë myéloïde. L'atteinte orbitaire est rarement révélatrice de la maladie et survient généralement au stade terminal. Elle concerne surtout les enfants de moins de 10 ans de sexe masculin. [33]

## **DEUXIEME PARTIE : TRAVAIL PERSONNEL**

# **METHODOLOGIE**

## **I. METHODOLOGIE**

### **I.1 Cadre d'étude**

Ce travail a été réalisé à la clinique Ophtalmologique de l'Hôpital Aristide Le Dantec, de Dakar.

C'est un hôpital, de niveau III, lieu de stage des étudiants en médecine et des élèves paramédicaux.

Les principales activités du service sont : les consultations, les hospitalisations, la chirurgie oculaire et les explorations.

### **I.2 Type et durée de l'étude**

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur les dossiers d'enfants hospitalisés et/ou suivis au niveau du service d'Ophtalmologie de l'hôpital Aristide le Dantec (HALD) de juin 2014 à juin 2019, soit une durée de 5 ans.

### **I.3 Critères d'inclusion et d'exclusion**

Ont été inclus dans notre étude tous les dossiers complets et retrouvés d'enfant présentant une tumeur orbitaire confirmés par une tomодensitométrie.

Ont été exclus les dossiers des rétinoblastomes.

### **I.4 Recueil et analyse des données**

Il s'agissait de recueillir :

- les données épidémiologiques des patients comprenant l'âge, le sexe, les antécédents familiaux, la consanguinité ;
- et les données cliniques, paracliniques et thérapeutiques

La saisie et l'analyse statistique des données recueillies ont été effectuées à l'aide des logiciels Excel 2016 et SPSS20 (Statistical Package for Social Sciences).

# **RESULTATS**

## II. RESULTATS

### II.1 Caractéristiques épidémiologiques

#### II.1.1 Fréquence hospitalière

Durant notre période d'étude, 17 enfants présentant une tumeur orbitaire étaient hospitalisés et ou suivis dans le service d'ophtalmologie.

La fréquence de ces pathologies était estimée à 3,4 patients par an.

**Tableau I: Répartition des patients selon les années**

ANNEE	2014	2015	2016	2017	2018	2019
NOMBRE DE CAS	4	3	3	1	1	5

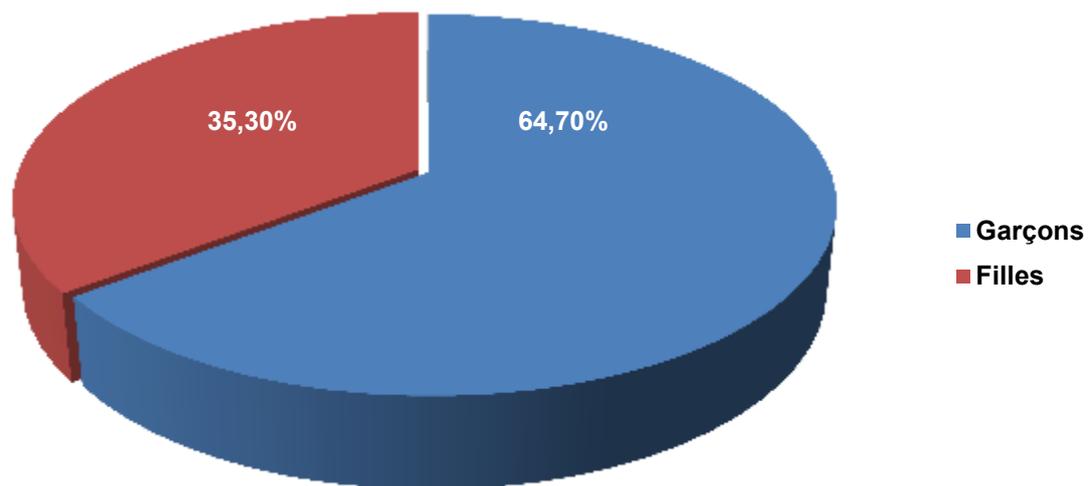
#### II.1.2 Age

L'âge moyen de nos malades était de 8,8 ans avec des extrêmes de 02 et 15ans.

#### II.1.3 Sexe

Onze (11) patients (64,70%) étaient de sexe masculin et six (06) patients (35,30%) de sexe féminin, soit un sexe ratio de 1,8.

La figure (1) suivant met en évidence la répartition des patients selon le sexe.



**Figure 1: Répartition des patients selon le sexe**

## **II.2 Clinique**

### **II.2.1 Les antécédents**

Deux (02) cas de consanguinité du 3<sup>ème</sup> degré étaient trouvés.

### **II.2.2 Le délai d'admission**

Le délai de prise en charge variait de 10 jours à 2 ans.

### **II.2.3 La Latéralité**

Nous avons 2 cas présentant une tumeur orbitaire métastatique bilatérale.

### **II.2.4 Les signes fonctionnels**

#### **- La douleur**

Cinq enfants se plaignaient de douleurs difficiles à quantifier

#### **- La baisse de l'acuité visuelle**

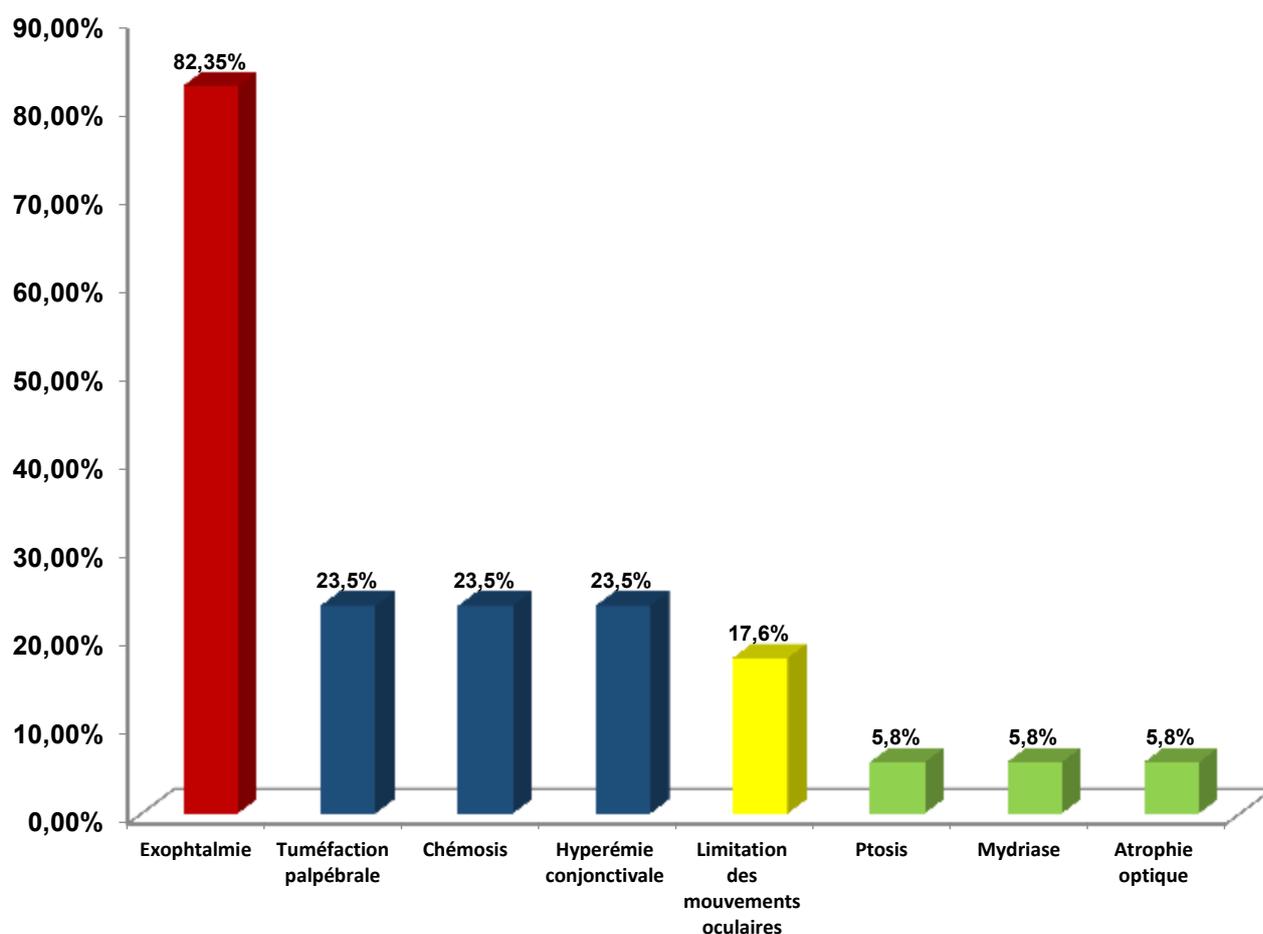
L'acuité visuelle n'était pas quantifiée chez tous nos patients du fait du bas âge et de la mauvaise coopération des patients.

## II.2.5 Les signes physiques

- **Les signes physiques ophtalmologiques**

Plusieurs signes étaient trouvés dont :

- **l'exophtalmie**, dans 14 cas (82,35%) dont 2 cas bilatéraux ;
- **la tuméfaction palpébrale** dans 4 cas (23,5%) ;
- **le chémosis** a été observé dans 4 cas (23,5%) ;
- **l'hyperémie conjonctivale** est notée dans 4 cas (23,5%) ;
- **la limitation des mouvements oculaires** est retrouvée dans 3 cas (17,6%) ;
- **le ptosis** est noté dans 1 cas (5,8%) ;
- **la mydriase** a été observée dans 1 cas (5,8%) ;
- **et l'atrophie optique** notée dans 1 cas (5,8%).



**Figure 2: Répartition des patients selon les signes physiques ophtalmologiques**

- **signes physiques généraux :**

Des adénopathies ont été palpées dans 4 cas (23,5%), des signes ORL et des signes abdominaux ont été retrouvés chacun dans 2 cas (11,7%).

### **II.3. Les examens paracliniques**

#### **II.3.1 La radiographie standard**

Elle n'a pas été effectuée chez nos patients.

#### **II.3.2 L'échographie oculaire**

Une échographie oculaire selon le mode B a été réalisée chez 1 seul patient et a montré une masse retro orbitaire.

### **II.3.3 La tomodensitométrie (TDM)**

Tous les malades ont bénéficié d'une TDM orbito-cérébrale, qui a permis de :

- confirmer l'exophtalmie ;
- préciser la localisation de la tumeur qui a été intracônique (4 cas), extracônique (11 cas), intra et extracônique (2 cas) ;
- de préciser l'extension du processus en endocranien (2 patients) ou à la sphère ORL (2 patients) ;
- déterminer une atteinte osseuse à type de lyse dans 4 cas ;
- et prédire la nature histologique dans la majorité des cas (88%).

### **II.3.4 L'IRM orbito-cérébrale**

Nos patients n'ont pas pu bénéficier d'une IRM.

### **II.3.5 L'histopathologie**

L'étude des pièces opératoires avait permis le diagnostic d'un rhabdomyosarcome.

### **II.3.6 Le bilan d'extension**

Il n'a pas été réalisé systématiquement chez tous les patients présentant une tumeur maligne. Mais des échographies abdominales ont été faites chez les neuroblastomes retrouvant la lésion primitive.

## **II.4 Répartition des différents types de tumeurs orbitaires**

Tous ces éléments cliniques et paracliniques nous ont permis de faire une répartition des tumeurs dans notre série.

Le rhabdomyosarcome était trouvé dans 8 cas (47%).

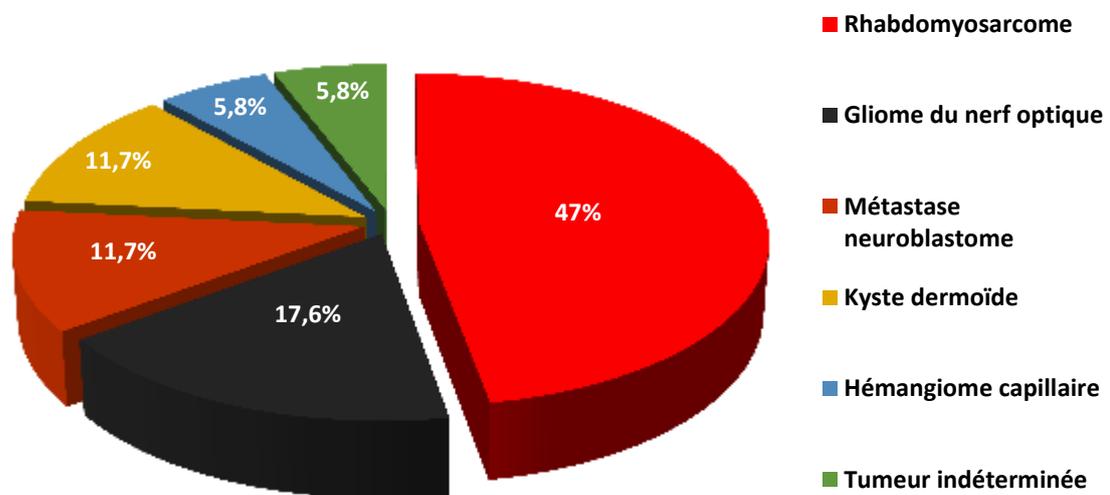
Le gliome du nerf optique était présent dans 3 cas (17,6%).

La métastase de neuroblaste a été notée dans 2 cas (11,7%).

Le kyste dermoïde était retrouvé dans 2 cas (11,7%).

L'hémangiome capillaire était observé dans 1 cas (5,8%).

Une tumeur indéterminée a été notée (5,8%).



**Figure 3: Répartition des différents types de tumeurs orbitaires dans notre série**

## **II.5 Les aspects thérapeutiques**

### **II.5.1 Le traitement médical**

Il consistait surtout à administrer des bolus de corticoïdes pendant 3 jours, suivi d'un relai par voie orale chez tous nos patients.

Une antibiothérapie a été administrée dans 11 cas de même qu'un traitement antalgique dans 5 cas.

La chimiothérapie a été réalisée dans 10 cas (8 cas de rhabdomyosarcome et 2 cas de neuroblastome) en collaboration avec les pédiatres au niveau du service d'oncopédiatrie de l'Hôpital Le Dantec.

### **II.5.2 Le traitement chirurgical**

Il a été pratiqué chez 10 patients sans préciser de la nature de la tumeur. Il s'agissait de biopsie exérèse et d'exentération.

### **II.5.3 La Radiothérapie**

Nos patients n'ont pas pu bénéficier d'une radiothérapie.

### **II.6 L'évolution**

Quatre décès (2 cas de rhabdomyosarcome et 2 cas de neuroblastome) ont été enregistrés en cours d'hospitalisation.

Pour la plupart des patients, l'évolution à moyen et long terme n'a pas pu être évaluée.

# **DISCUSSION**

### **III. DISCUSSION**

#### **III.1 Caractéristiques épidémiologiques**

##### **III.1.1 Fréquence hospitalière**

Les tumeurs orbitaires chez l'enfant en dehors de rétinoblastome sont relativement rares. Sur une période de 05 ans nous n'avions pu colliger que 17 dossiers, donc une fréquence de 3,6 cas par an.

Cette rareté a été aussi notée par El Mariague [13] qui estimait cette fréquence à 4,6 cas par an.

Ces données contrastent avec celles de Dounia [9] qui a colligé 40 dossiers en 4 ans soit une fréquence de 10 cas par an.

Belmekki [3] quant à lui a noté une fréquence de 7,71 par an.

Cette différence pourrait s'expliquer par le fait que nous avons exclu les cas de rétinoblastomes dans notre étude, car ces derniers ont fait l'objet auparavant de plusieurs études dans notre structure.

Aussi le recrutement des patients, la pratique des examens complémentaires et l'accessibilité aux soins sont plus limités dans nos structures.

##### **III.1.2 L'âge**

L'âge moyen de nos patients était de 8,8 ans avec des extrêmes de 02 et 15 ans, quel que soit le type histologique.

L'âge de survenue de ces tumeurs chez l'enfant varie d'une étude à une autre. Belmekki [3] rapporte les résultats d'une étude épidémiologique des tumeurs orbitaires chez 54 enfants. L'âge moyen de ces enfants est de 4,2 ans avec une prédominance de la tranche d'âge entre 1 et 5 ans.

Ducrey [12], dans une étude chez des enfants de moins de 16 ans relève une prédominance des tumeurs orbitaires entre 0 et 3 ans surtout avant l'âge d'un an. Selon lui, ces pathologies restent relativement rares.

Les données de la littérature varient aussi suivant le **type histologique**.

### - **Le rhabdomyosarcome**

Dans notre série, nous avons 8 cas de rhabdomyosarcome avec une moyenne d'âge de 10 ans.

Il touche en moyenne les enfants de 8 ans [30]. Mais il peut survenir à n'importe quel âge [18, 24,30]. Ceci est confirmé par Zakariae [38] qui trouve 6 cas de rhabdomyosarcome dont 2 enfants âgés de 3 et 6 ans, et 4 adultes d'âge supérieur à 45 ans.

Selon Feng [15], l'âge de survenue présente 2 pics de fréquence (avant 3 ans et après 6 ans) avec un âge médian de 04 ans

Certains rhabdomyosarcomes peuvent survenir dès la naissance de l'enfant et représentent 2% [23]

### - **Le gliome du nerf optique**

Dans notre série, nous avons 3 cas de gliome avec un âge moyen de 10 ans.

Selon Dutton [11], il présente deux pics de fréquence (entre 4 et 6 ans et entre 12 et 15ans).

### - **Le kyste dermoïde**

L'âge moyen dans notre étude est de 07ans.

Ceci corrobore les données de Mann [24] qui soutient que le kyste dermoïde se manifeste dans les deux premières décades dans sa forme superficielle et celles de Dounia entre 1 à 4 ans. [9]

### - **L'hémangiome capillaire**

Il est souvent diagnostiqué dans les premières semaines voire les premiers mois de vie [18].

Nous avons colligé un cas d'hémangiome capillaire et il était âgé de 02 ans.

Ceci pourrait être expliqué par la méconnaissance de la pathologie, entraînant un retard diagnostique et de prise en charge dans nos pays en développement.

### - **Le neuroblastome**

Dans notre série, l'âge moyen est de 4 ans. Le neuroblastome fait partie des tumeurs malignes les plus fréquentes avant 05 ans. [24]

### **III.1.3 Le sexe**

Les sujets de sexe masculin représentaient 64,7% avec un sexe ratio de 1,8.

Cette prédominance masculine a été retrouvée dans l'étude de Belmekki [3] avec un sexe ratio de 2, contrairement à Ducrey [12] qui retrouve une prédominance féminine

### **III.2 Les caractéristiques cliniques**

#### **III.2.1 Les antécédents**

Nous avons trouvé 2 cas de consanguinité du 3<sup>ème</sup> degré dans notre série.

Il n'existait pas de corrélation entre la consanguinité et le type histologique de la tumeur orbitaire.

#### **III.2.2 Le délai d'admission**

Il variait entre 10 jours et 2ans dans notre étude. Le retard diagnostique peut être dû à plusieurs facteurs : les facteurs socioculturels dans le retard de consultation mais aussi l'impact de la médecine traditionnelle dans nos contrées.

Selon Ben Rayana [5], le délai moyen de consultation serait de 2,5 mois en ce qui concerne le rhabdomyosarcome orbitaire.

#### **III.2.3 La latéralité**

Nous avons noté dans notre série 2 cas bilatéraux (12%) correspondant à des neuroblastomes.

Mais selon Dounia et al [9], l'atteinte est bilatérale dans 40% des cas.

#### **III.2.4 Les signes fonctionnels**

- Les **douleurs** orbitaires et périorbitaires sont rares, inconstantes [13]. Dans notre série, cinq enfants se plaignaient de douleurs.

Elles 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.

- La **baisse de l'acuité visuelle** est retrouvée dans 41% dans la série de Kodsi. [20]. Dans notre série elle n'était pas quantifiée chez tous nos patients du fait d'une mauvaise coopération des patients mais aussi de l'absence d'échelle d'acuité visuelle adaptée aux enfants. Mais elle était bilatérale dans 2 cas (12%)

### III.2.5 Les signes physiques

- **L'exophtalmie** domine largement la symptomatologie dans notre série avec 14 cas (82%), dont 2 bilatéraux (12%).

Différents auteurs obtiennent une prépondérance de ce signe mais dans des proportions inférieures [1] [20].

Dans la série de Belmekki [3], 61% des enfants présentaient une exophtalmie.

Bihan [21] trouve le même pourcentage au travers de 48 observations cliniques de tumeurs orbitaires.

Nos patients laisseraient évoluer de façon plus importante les lésions tumorales avec un délai de consultation plus long 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 est caractérisée par son importance, son uni ou bilatéralité, sa direction axile ou non, sa réductibilité, sa pulsatilité et son évolution [7].

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.

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

Dans les lésions vasculaires, les manœuvres de Valsava augmentent la pression intra thoracique des gros vaisseaux qui augmentent le volume de l'exophtalmie.

Les 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 [8]

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'hyperhémie conjonctivale** est retrouvée dans 4 cas (23,5%) dans notre série. Elle 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 [40]
- **La limitation des mouvements oculaires** est retrouvée dans 3 cas. Les troubles de l'oculomotricité traduisent une parésie ou une paralysie oculomotrice. Au maximum, ils entraînent une ophtalmoplégie. On les rencontre fréquemment dans les tumeurs malignes [13]
- Le **ptosis** a été retrouvé chez 1 patient présentant un hémangiome capillaire.

Il est secondaire à une gêne circulatoire veineuse ou lymphatique ou à une atteinte de la troisième paire crânienne.

- **La mydriase et l'atrophie optique** ont été observées dans 1 cas (5,8%) de gliome du nerf optique. Une lésion au pourtour du nerf optique peut 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.

Il est évident que la symptomatologie clinique est riche et varie selon les études et la nature des tumeurs.

- **Signes physiques généraux**

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. Dans notre série, nous avons retrouvé des adénopathies latérocervicales dans 2 cas de neuroblastome et 2 cas de rhabdomyosarcome.

### **III.3 Les caractéristiques paracliniques**

De plus en plus importante dans le diagnostic, la stratégie thérapeutique et le suivi des tumeurs orbitaires, l'imagerie a considérablement modifié l'approche de cette pathologie.

Si les radiographies conventionnelles restent utiles, ce sont surtout le TDM, l'IRM et à moindre degré l'échographie qui vont permettre de localiser la tumeur, de voir ses limites, ses répercussions sur les structures adjacentes et son extension.

Il n'est pas toujours nécessaire de les pratiquer toutes les trois, leurs renseignements étant parfois identiques et parfois complémentaires.

- **L'échographie** en particulier le mode B peut apporter des renseignements intéressants lors des tumeurs de siège relativement antérieur en précisant leur nature solide ou kystique. Elle met bien en évidence l'existence d'une capsule tumorale, l'échogénicité en fonction de la présence de cavités kystiques, de calcifications. En cas de tumeur l'échographie est d'un apport plus limité.

C'est un moyen de surveillance de la croissance et de la régression de certaines tumeurs.

L'utilisation de Doppler couleur couplé à l'échographie montre les flux vasculaires intratumoraux et donne une idée de la vascularisation intra et peritumorale.

Dans notre série, l'échographie n'a été réalisée que chez un seul de nos patients.

Dans la série de Elyamouni [14], l'échographie orbitaire, a été réalisée chez 8 patients soit 14,3%, a révélé un kyste dans 1 cas, une formation tissulaire dans 6

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

- La **TDM** est actuellement l'examen réalisé en première intention devant une suspicion de tumeur orbitaire. C'est la meilleure technique pour confirmer la présence d'une masse. Elle permet de définir sa localisation, ses limites, sa densité, son extension aux structures adjacentes et son comportement à l'injection du produit de contraste [13]

Dans notre série, nous avons trouvé des extensions endocrâniennes pour 2 patients (12%) et ORL pour 2 patients.

Dans notre série, la tumeur a été intracônique dans 4 cas (24%), extracônique dans 11 cas (65%), intra et extracônique 2 cas (12%).

Elle 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 [13]. Nous avons trouvés 14 cas (82%) d'exophtalmie confirmée.

Elle permet aussi de déterminer une atteinte osseuse à type d'érosions et de lyse (4 cas dans notre série), qui sont des signes de malignité témoignant d'une infiltration de l'os

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 [13]

Toutefois la TDM ne permet pas vraiment une approche du diagnostic histologique de la lésion mais un diagnostic de présomption.

Dans notre série, nous avons eu 2 cas (12%) de kyste dermoïde. L'image TDM est caractéristique. Elle se présente sous forme d'une formation arrondie bien circonscrite uniloculaire extracônique, bien définie dans la partie antérosupérieure de l'orbite.

Le gliome du nerf optique sur le scanner, apparaît sous forme d'une dilatation tumorale du nerf avec un élargissement fusiforme, signe retrouvé chez 3 de nos trois patients (18%).

Pour l'hémangiome capillaire, le scanner montre chez notre cas une masse isodense avec prise de contraste intense et homogène sans anomalies osseuses.

Le rhabdomyosarcome s'est présentée sous forme d'une masse isodense par rapport aux muscles, extraconique, homogène et bien circonscrite, prenant le contraste de façon modérée à intense, avec présence de calcifications et de lyses osseuses.

Enfin, la TDM est aussi la meilleure technique de surveillance de l'évolution après le traitement.

- **L'IRM** peut compléter ou remplacer la TDM. Elle se caractérise par son excellente résolution en tissu mou. Elle explore mieux le contenu orbitaire que la TDM qui demeure plus performante pour l'étude des structures osseuses [38]. Cependant, aucun de nos patients n'a pu bénéficier d'une IRM. Cela peut s'expliquer par le coût élevé de cette exploration et son inaccessibilité au sein de l'HALD.

- **L'histologie** dans notre étude n'a pu être précise que dans 1 cas de rhabdomyosarcome. Elle aurait pu permettre le diagnostic de certitude alors que les autres explorations ont permis de bonnes orientations étiologiques.

Ainsi dans notre série, le rhabdomyosarcome était présent dans 08 cas (47%), le gliome du nerf optique dans 03 cas (17,6%), le kyste dermoïde dans 02cas (11,7 %), le neuroblasome métastatique dans 02 cas (11,7%), l'hémangiome capillaire dans 01 cas (5,8%). Il y avait 1 cas de tumeur indéterminé (5,8 %).

Le rhabdomyosarcome était la tumeur la plus représentative. C'est la tumeur maligne mésenchymateuse la plus fréquente chez l'enfant. [18]

Ce résultat corrobore avec l'étude de Dounia [9] et d'Elyamouni [14] qui trouvent, en dehors des rétinoblastomes, des taux respectifs de 56,5% et 45,4%.

Kodsi [20] et Shield [32] trouvent respectivement 24 et 10 cas de rhabdomyosarcome.

Les tumeurs orbitaires bénignes dans notre série sont représentées par : le gliome du nerf optique dans 03 cas, le kyste dermoïde dans 02cas et l'hémangiome capillaire dans 01 cas, soit au total 6 cas 35,2 %

Les tumeurs orbitaires malignes dans notre série sont représentées par : le rhabdomyosarcome dans 08 cas et le neuroblasome métastatique dans 02 cas, soit au total 58,8% des cas.

La taille réduite de notre échantillon (17 patients) rend la comparaison difficile en ce qui concerne l'ordre de fréquence des différents types de tumeurs qu'elles soient bénignes ou malignes.

Les tumeurs bénignes étaient dominées par le gliome du nerf optique dans notre série. Ce résultat contraste avec ceux de Shield [32], kodsii [20] et Dounia [9] qui trouvent une prédominance des tumeurs kystiques.

### **III.4 L'aspect thérapeutique**

Si le diagnostic de certitude est assuré par l'anatomopathologie, le traitement reste quelquefois délicat, nécessitant une collaboration pluridisciplinaire étroite entre les chimiothérapeutes, les radiothérapeutes, les ORL, les neurochirurgiens et les ophtalmologistes. Le traitement dépend de la nature de la tumeur.

Les objectifs du traitement sont : allonger la survie le patient à défaut de le guérir, préserver la fonction de l'œil, obtenir un résultat esthétique satisfaisant.

#### **III.4.1 Le traitement médical**

En dehors de la chimiothérapie, la corticothérapie reste le traitement de choix. Elle consiste en des bolus de corticoïdes suivis du relais per os et de la corticothérapie intralésionnelle.

La corticothérapie orale a été de 1 à 2 mg/kg/jour de prednisone chez nos patients.

Nous avons 1 cas d'hémangiome capillaire et 1 tumeur indéterminée, qui ont bien régressé sous corticothérapie en bolus puis relais per os.

Zarem et Edgerton [39] ont traité des hémangiomes capillaires importants avec une corticothérapie par voie systémique avec un bon résultat.

L'efficacité de cette thérapeutique par rapport à la régression tumorale est maintenant connue. Cependant, il existe un risque de reprise tumorale à l'arrêt ou à la diminution du traitement.

La corticothérapie intralésionnelle est pratiquée par certaines équipes dans les formes d'hémangiome sous-cutanées. Elle présente toutefois un risque d'embolisation de particules dans l'artère ophtalmique et dans l'artère centrale de la rétine [27]. Compte tenu du caractère très vascularisé de la tumeur, elle semblerait entraîner les mêmes effets secondaires que la corticothérapie par voie générale (syndrome de Cushing, trouble de croissance, irritabilité, etc.). La corticothérapie intralésionnelle est à proscrire dans les formes profondes.

Des résultats encourageant ont été observés avec l'interféron alpha par voie sous-cutanée mais ce dernier peut être source de toxicité neurologique [38].

Dans notre série une antibiothérapie a été utilisée dans 11 cas surtout à visée préventive.

Un traitement antalgique de premier pallier (Paracétamol en intraveineuse) et de deuxième pallier (Tramadol en intraveineuse) ont été institué au besoin dans 05 cas.

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.

Dans notre série, elle a été surtout faite dans le service de d'oncopédiatrie voisin et rentre dans le cadre de la prise en charge multidisciplinaire.

### **III.4.2 Le traitement chirurgical**

Avant l'avènement de la TDM, il était souvent nécessaire de pratiquer des orbitotomies exploratrices pour localiser et diagnostiquer des lésions tumorales orbitaires.

Aujourd'hui la chirurgie reste le principal moyen de traitement des tumeurs de l'orbite.

L'exérèse de la tumeur par voie antérieure n'est réalisée de façon satisfaisante qu'en cas de tumeur bien limitée, facile à énucléer. Ses avantages principaux sont sa simplicité, sa faible morbidité, son temps chirurgical court, l'absence de cicatrices inesthétiques et de douleurs post opératoires. Elle permet aussi de faire une biopsie.

D'autres voies peuvent être aussi utilisées notamment l'orbitotomie latérale, supérieure, médiale, inférieure ou radicale.

La chirurgie a été pratiquée chez 10 patients (58,8%) sans préciser la voie d'abord et elle a mené au diagnostic histologique dans 1 cas.

Elle a été précédée d'un bilan pré-thérapeutique qui renseigne sur l'état général du patient, de l'extension locale et générale de la tumeur ainsi que de son agressivité.

Pour Elyamouni [14], 46 sur 54 patients (85,2%) ont été opérés.

### **III.4.3 La Radiothérapie**

La radiothérapie est pratiquée par voie externe ou en utilisant l'accélérateur linéaire de particules (protons et neutrons). Son utilisation et la dose dépend du type histologique de la tumeur. Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié d'une radiothérapie du fait du plateau technique mal adapté à l'enfant dans notre contexte.

### **III.5 Evolution - pronostic**

Ils dépendent du type histologique de la tumeur, du siège, de son degré d'extension, mais aussi de l'état clinique préopératoire.

Les récurrences n'ont pas pu être appréciées dans notre étude du fait du temps de suivi assez court chez nos patients.

Nous avons enregistré 4 décès : 2 cas de rhabdomyosarcomes et 2 cas de neuroblastomes, soit 23,5%.

Elyamouni et al [14] ont noté 5 cas de récurrence d'exophtalmie, 11 patients décédés à la fin du traitement sur 1 échantillon de 54 enfants. Le taux de décès est de 20,37% presque similaire au nôtre.

Ceci pourrait être dû à un délai de consultation assez long, un temps de suivi post opératoire très court, et des moyens de prises en charges limités.

# **CONCLUSION**

Les tumeurs orbitaires de l'enfant qu'elles soient bénignes ou malignes sont caractérisées par leur importante diversité histologique.

Elles justifient toujours la nécessité d'un diagnostic précoce. Ce dernier repose sur l'interrogatoire policier, la clinique et surtout l'imagerie en particulier la TDM et l'IRM. Le diagnostic formel est histologique.

Leur prise en charge doit être immédiate et adéquate afin de préserver la vue mais aussi assurer la survie de l'enfant. Elle peut s'avérer difficile vue les grandes variétés topographiques et histologiques de ces tumeurs.

Elle intéresse les ophtalmologistes, les pédiatres, les chirurgiens ORL, maxillo faciales, les plasticiens, les thérapeutes (chimio et radiothérapeutes) et les anatomopathologistes.

Notre objectif au cours de cette étude a été de déterminer les données épidémiologiques des tumeurs orbitaires chez l'enfant et d'analyser leurs aspects cliniques, paracliniques et thérapeutiques en dehors des rétinoblastomes.

Notre travail a porté sur l'analyse rétrospective de 17 dossiers de patients hospitalisés et suivis au service d'ophtalmologie de l'hôpital Aristide Le Dantec de Dakar, sur une période allant de juin 2014 à juin 2019, soit une durée de 5 ans.

L'âge moyen de nos patients était de 8,8 ans avec des extrêmes de 2 et 15ans.

Le sexe ratio est de 1,8.

La fréquence des tumeurs orbitaires chez l'enfant était de 3,4 cas par an. Deux cas de consanguinité du 3<sup>ème</sup> degré, étaient retrouvés.

Le délai d'admission était de 10 jours à 2 ans.

L'exophtalmie était le maître syndrome et représentait 82,35% des signes cliniques dont 2 cas bilatéraux. La symptomatologie clinique pouvait être évocatrice de la tumeur.

Les examens complémentaires en particulier la tomodensitométrie orbito-cérébrale mettait en évidence la tumeur orbitaire. Elle a été réalisée chez tous nos patients. Elle a permis dans la plus part des cas de visualiser la tumeur, de préciser son siège, son degré d'extension et ses rapports avec les structures anatomiques voisines. Elle a aussi permis le diagnostic de présomption dans la plus part des cas.

L'IRM n'a pas été pratiquée chez nos patients.

L'histologie a été formelle dans 1 cas.

Au terme de tous ces examens nous avons retrouvé 8 cas de rhabdomyosarcome, 3 gliomes du nerf optique, 2 kystes dermoïdes, 2 neuroblastomes, un hémangiome caverneux et une tumeur indéterminée.

Le traitement était essentiellement chirurgicale 10 patients, précédé à chaque fois d'un bilan préopératoire.

Mais la chimiothérapie a été surtout faite au service d'oncopédiatrie de l'hôpital Le Dantec.

Aucun de nos patients n'avait bénéficié d'une radiothérapie.

Sur le plan évolutif, nous avons eu 4 décès imputables à 2 cas de rhabdomyosarcome et 2 cas de neuroblastome métastatique.

En définitif, le pronostic des tumeurs orbitaires est fonction de la nature histologique de la lésion, de son degré d'extension, mais aussi de l'état visuel et de l'état général pré opératoires.

Ainsi seul un diagnostic précoce guidé par l'imagerie et une approche multidisciplinaire des tumeurs orbitaires de l'enfant sont le gage d'un résultat satisfaisant.

## RECOMMANDATIONS

Durant la réalisation de ce travail, nous avons été confrontés à certaines difficultés liées :

- ✓ A l'entretien des dossiers : certains dossiers étaient incomplets manquant de renseignements tels que les antécédents personnels du patient, le type de traitement reçu, l'évolution.
- ✓ A l'archivage de dossiers : des cas de tumeurs orbitaires notifiés dans les registres n'ont pas pu être retrouvés dans les archives.

Au terme de ce travail, nous pouvons faire les recommandations suivantes :

- ✓ Veiller à une meilleure tenue des dossiers par le personnel médical et paramédical
- ✓ Réaliser un système d'archivage correct des dossiers.
- ✓ Favoriser une collaboration multidisciplinaire
- ✓ Sensibiliser les parents à l'importance de la consultation précoce, au suivi et à l'intérêt de l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire dans la prise en charge de la maladie.
- ✓ Former les médecins pour une meilleure connaissance du diagnostic et de la prise en charge de ces tumeurs chez l'enfant.
- ✓ Informatiser les données du service.
- ✓ Compléter ce travail par une étude prospective multicentrique avec un suivi pluridisciplinaire.

**REFERENCES  
BIBLIOGRAPHIQUES**

**1-Adenis JP., Morax S.** Pathologie orbito-palpébrale. Rapport de la SFO. Paris Masson ed., 1998; 830.

**2-Baghdadi.H.** Abord neurochirurgical des processus expansifs de l'orbite. Thèse Med. Rabat : 1997, N° 3 : 147.

**3-Belmeki M., El Bakkali M., Abdelah H., et al.** Epidemiology of orbital processes in children. 54 cases J Fr Ophtalmol. , 1999 Apr; 22(3): 394-8

**4-Benharbit M., Rifi LL., El Khamlichi. A, et al.** La méningoencéphalocèle orbitaire: à propos de 2 cas. J Fr Ophtalmol., 2004; 27(6Pt1):613-6

**5-Ben Rayana .N., Ben Hadj Hamida .F., Hamdi .R ., et al.** Le rhabdomyosarcome orbitaire : une urgence diagnostique et thérapeutique, Vol.30, Hors-Série 2, 2007, 113<sup>e</sup> Congrès de la Société Française d'Ophtalmologie.

**6-Berete R., Vignal C.** Méningiomes du nerf optique, questions diagnostiques et nouvelles réponses thérapeutiques. J Fr Ophtalmol., 2006;29: 426-31.43

**7-Brun V., Lafitte F., Hamedani M., et al.** Comment explorer une exophtalmie ? Journal of neuroradiology 2002 Sept ; 161-72.

**8-Desjardins L.** Les tumeurs en ophtalmo-pédiatrie. Diagnostic et stratégie thérapeutique. J Fr Ophtalmol., 2000;23:926-39.

**9-Dounia B.** Imagerie des tumeurs orbitaires. The Pan African Medical Journal, 2018; 29:190.

**10-Ducasse A.** Anatomie de l'orbite. Éditions techniques. Encycl Med Chir (Paris-France) Ophtalmologie, 1992; 21-006 A 106p.

**11-Dutton J.J.** Gliomas of the anterior visual pathway. Surv. Opth., 1992, 38 : 167-183

**12-Ducrey N.** Les affections orbitaires à Lausanne durant les quinze dernières années (1967 à 1981). Bull Mem Soc Fr Ophtalmol., 1982; 94 :191-4.

**13-El Mariague F.Z.** Les tumeurs orbitaires. Thèse Med, Marrakech, 2008, N° 44 :138.

**14-Elyamouni .O, Tzili .N, Elkhaoua .M., et al.** Les tumeurs orbitaires chez l'enfant, à propos de 56 cas. Journal de la Société Marocaine d'Ophtalmologie, 2016 ; N° 25: 1-27.

**15-Feng G. , YI.Y. , Zhang J. , et al.** Clinic pathological of rhabdomyosarcoma of the ocular adenexal. Yan. He. Xue . Bao, 1994 ; 10(2) : 125-128.

**16-Garden JW., McManis JC.** Congenital orbital-intracranial teratoma with subsequent malignancy: case report. Br J Ophthalmol., 1986 ;70:111-3.

**17- Gunalop I., Gunduz K.** Secondary orbital tumors. Ophtal plast Reconstr Surg., 1997; 13: 31-35.

**18- Huh WW., Mahajan A., Esmaeli B.** In: Ophthalmic Oncology Springer, Boston, Mass, USA. Ophthalmic oncology. 2011; 61-67.

**19-Kaya JM., Hilal N., Bou-HarbG., et al.** Hématome marginal de l'orbite : à propos de 3 cas. Neurochirurgie 2002; 48(2-3Pt1):97-100.

**20-Kodsi SR., Shetlar DJ., Campbell RJ et al.** A review of 340 orbital tumors in children during a 60-year period American journal of ophthalmology, 1994; 117 :177.

**21-Le Bihan V.** Epidémiologie des tumeurs orbitaires extra-oculaires. PARIS 1999- Tome 3.

**22-Lewis RA., Gerson LP., Axelson KA., et al.** Von Recklinghausen neurofibromatosis. II. Incidence of optic glioma. Ophthalmology, 1984;91:929-35.

**23-Lobe .T.E., Wiener E.S., Hays D.M.** Neonatal Rhabdomyosarcoma, the IRS experience. J.Pediatr.Surg., 1994 ; 29 : 1167-70

**24- Mann F., Morax S.** Tumeurs de l'orbite de l'enfant .J Fr Ophtalmol., 2007, 21 : 650-10

**25- North PE., Waner M., Mizeracki A., et al.** A unique microvascular phenotype shared by juvenile hemangiomas and human placenta. Arch Dermatol., 2001;137:559-70

**26-Noufele S P.** Les tumeurs orbitaires : aspects épidémiologiques, cliniques et paracliniques, à propos de 27 cas colligés à l'hôpital. These Med., Niger 2012 , 26 : 169.

**27- O’Keefe M., Lanigan B., Byrne SA.** Capillary haemangioma of the eyelids and orbit: a clinical review of the safety and efficacy of intralesional steroid. *Acta Ophthalmol Scand.*, 2003; 81: 294-8

**28-Parsa CF., Hoyt CS., Lesser RL., et al.** Spontaneous regression of optic gliomas: thirteen cases documented by serial neuroimaging. *Arch Ophthalmol.*, 2001;119: 516-29.

**29-Pilly E.** In: *Maladies infectieuses et tropicales*. Montmorency: Éditions 2M2, 2002. p. 470-1.

**30-Servanti R.** Les rhabdomyosarcomes de l’orbite chez l’enfant. Thèse Med. Limoges, 2004, N°129 : 170.

**31-Shields JA., Shields CL.** Rhabdomyosarcoma: review for the ophthalmologist. *Surv Ophthalmol.*, 2003; 48:39-57.

**32-Shields JA., Shields CL.** Orbital cysts of childhood—classification, clinical features, and management. *Surv Ophthalmol.*, 2004; 49:281-99.

**33-Stockl FA., Dolmetsch AM., Saornil MA., et al.** Orbital granulocytic sarcoma. *Br J Ophthalmol.*, 1997; 81:1084-8.

**34-Volpe NJ., Jakobiec FA.** Pediatric orbital tumors. *Int Ophthalmol Clin.*, 1992; 32:201-21.

**35-Wilson DJ., Dailey RA., Griffeth MT., Newton CJ.** Primary Ewing sarcoma of the orbit. *Ophthal Plast Reconstr Surg.*, 2001; 17:300-3.

**36-XiaoA, XueyiC.** Hydatid cysts of the orbit in Xinjiang A review of 18 cases. Orbit., 1999;18:151-5.

**37-Zaari J N.** Les tumeurs orbitaires de l'enfant. Thèse Med, Casablanca, 2002, N°158 : 152.

**38-Zakariae BI.** Tumeurs de l'orbite : étude épidémiologique, clinique, paraclinique et thérapeutique : A propos de 24 cas colligés à l'hôpital Aristide Le Dantec. Thèse Med. Dakar, 2013, N°69 : 85.

**39-Zarem H.A, Edgerton M.T.** Induced resolution of cavernous haemangiomas following prednisolone therapy. Plast Reconstr Surg., 1967; 39(1): 76-83.

**40-Zeynel A . Karcioglu U.** Orbital tumors- Diagnosis and treatment USA 2005 ISBN 0-387-21321-X.

**LES TUMEURS ORBITAIRES DE L'ENFANT : ETUDE EPIDEMIOLOGIQUE, CLINIQUE,  
PARACLINIQUE ET THERAPEUTIQUE. A PROPOS DE 17 CAS COLLIGES AU SERVICE  
D'OPHTALMOLOGIE DE L'HOPITAL ARISTIDE LE DANTEC DE DAKAR**

---

---

**RESUME**

**Introduction.**

Les tumeurs orbitaires de l'enfant qu'elles soient bénignes ou malignes sont caractérisées par leur importante diversité histologique. Le diagnostic doit être précoce et repose sur l'interrogatoire policier, la clinique et l'imagerie (en particulier la TDM, l'IRM) et l'histologie. La prise en charge pluridisciplinaire doit être immédiate et adéquate afin de préserver la vue et assurer la survie de l'enfant.

**But**

Notre objectif au cours de cette étude a été de déterminer les données épidémiologiques des tumeurs orbitaires chez l'enfant et d'analyser leurs aspects cliniques, paracliniques et thérapeutiques.

**Méthodologie**

Notre travail a porté sur l'analyse rétrospective de 17 dossiers de patients hospitalisés et suivis au service d'Ophthalmologie de l'HALD de Dakar, sur une période de 5 ans allant de juin 2014 à juin 2019. Les rétinoblastomes sont exclus de notre étude.

**Résultats**

La fréquence hospitalière des tumeurs orbitaires chez l'enfant est de 3,4 cas par an. L'âge moyen est de 8,8 ans avec des extrêmes de 2 et 15ans. Le sexe ratio est de 1,8. Deux cas de consanguinité du 3ème degré sont retrouvés. Le délai d'admission est de 10 jours à 2 ans.

L'exophtalmie est le maître syndrome et représente 82,3% des signes cliniques dont 2 cas bilatéraux.

La tomodensitométrie orbito-cérébrale met en évidence la tumeur orbitaire. Elle a été réalisée chez tous nos patients. L'IRM n'a pas été pratiquée chez nos patients.

Le rhabdomyosarcome est retrouvé dans 47% des cas, le gliome du nerf optique 17,6%, la métastase de neuroblastome 11,7% et le kyste dermoïde 11,7%. L'hémangiome capillaire est observé dans 1 cas (5,8%). Une tumeur indéterminée a été notée (5,8%).

Le traitement a été essentiellement chirurgical (59%), précédé à chaque fois d'un bilan préopératoire. La chimiothérapie a été faite au service d'oncopédiatrie voisin. Aucun de nos patients n'avait bénéficié d'une radiothérapie.

Le décès a été noté dans 23% soit 4 cas imputables à 2 cas de rbdomyosarcome et 2 cas de neuroblastome métastatique.

**Conclusion**

Le pronostic des tumeurs orbitaires est fonction de la nature histologique de la lésion, de son degré d'extension, mais aussi de l'état visuel et de l'état général pré opératoires. Chez l'enfant, le diagnostic précoce et la prise en charge multidisciplinaire sont le gage d'un résultat satisfaisant.

**Mots-clés** : tumeur orbitaire, enfant, exophtalmie, tomodensitométrie

**Dr Anta Diama SENE DIENG**

**E-mail: [senedieng@gmail.com](mailto:senedieng@gmail.com)**