

TUMEURS ORBITAIRES CHEZ L'ENFANT

J.L DUFIER
Hôpital NECKER ENFANTS MALADES
Université René Descartes

C'est l'**exophtalmie**, habituellement unilatérale, peu ou pas réductible, qui, le plus souvent, conduit au diagnostic de tumeur de l'orbite. Il est peu fréquent qu'une telle lésion se révèle par une baisse de l'acuité visuelle ou une paralysie oculomotrice.

Chez l'enfant, et au contraire de l'adulte, ces tumeurs naissent dans l'orbite. Plus rarement, elles résultent d'une propagation orbitaire d'une tumeur de voisinage et exceptionnellement d'une métastase.

La constatation d'une exophtalmie chez l'enfant implique un examen local et général. L'examen local aura pour but, non seulement d'apprécier les caractères de l'exophtalmie et son retentissement sur la fonction visuelle et la motilité oculaire, mais aussi de rechercher une tumeur palpable sous le rebord orbitaire, une modification morphologique du front ou de l'arcade, une pathologie otorhinolaryngologique (ORL), une modification des annexes conjonctivo-palpébrales. L'examen général s'attachera d'emblée à rechercher des signes cutanés de neurofibromatose de Recklinghausen, à palper l'abdomen et les fosses lombaires à la recherche d'un éventuel sympathoblastome et à examiner les diverses aires ganglionnaires, principalement cervicales et prétragiennes.

Ces tumeurs de l'orbite sont rares dans la population pédiatrique. Cependant, les progrès récents et remarquables réalisés tant en matière d'examens complémentaires (échographie, tomодensitométrie TDM, imagerie par résonance magnétique IRM) que de traitements (chirurgie, chimiothérapie, radiothérapie) font que ces lésions méritent toute l'attention des ophtalmologistes et des pédiatres.

TUMEURS PRIMITIVES DE L'ORBITE

Les tumeurs primitives de l'orbite sont de très loin les plus fréquentes. Elles sont dominées par les sarcomes orbitaires qui mettent au second plan les tumeurs nerveuses, angiomateuses, congénitales ainsi que la question des pseudotumeurs inflammatoires de l'orbite.

1° Sarcomes

Les **sarcomes** orbitaires ont tous en commun l'extraordinaire rapidité de leur évolution dont on mesure quasi quotidiennement les progrès. L'exophtalmie n'est pas obligatoirement axiale et dans de nombreux cas, tout au moins au début, il faut se méfier de toute tumeur palpébro-conjonctivale qui attire l'attention par le caractère explosif de son évolution. L'âge moyen de survenue est de l'ordre de 8 ans et le pronostic est plus grave dans les formes apparues plus précocement.

Le **rhabdomyosarcome** domine par sa fréquence (68 % des cas) et par sa gravité liée à l'extension ou aux récurrences locales et au risque de métastases pulmonaires ou hépatiques.

C'est à son sujet que les progrès thérapeutiques ont été les plus notables, la polychimiothérapie (actinomycine D, vincristine, cyclophosphamide) associée à la radiothérapie permettent une survie de 60 % à 5 ans. C'est une tumeur toujours développée à partir d'un muscle oculomoteur dont l'exérèse totale par un abord large de l'orbite conduirait inéluctablement à la perte de la fonction motrice de l'œil. C'est pourquoi, profitant de la remarquable efficacité du traitement conservateur, le chirurgien peut maintenant volontairement limiter son exérèse à la seule portion extramusculaire de la tumeur et ainsi préserver la fonction motrice de l'œil. En matière de tumeur orbitaire, l'examen histologique extemporané peropératoire est d'une grande importance. La constatation à cet examen, non pas d'un rhabdomyosarcome mais d'un réticulosarcome, d'un fibrosarcome, d'un angiosarcome inciterait au contraire à une exérèse aussi large que possible. Peu d'éléments cliniques préopératoires permettent de prévoir le type histologique de ces sarcomes, à l'exception toutefois du fibrosarcome post-radique pouvant survenir une dizaine d'années après une irradiation pour tumeur de la rétine et qui se manifeste volontiers par une épistaxis homolatérale.

2° Tumeurs nerveuses

Elles constituent un second groupe de tumeurs primitives très en retrait du précédent, et ayant bien souvent pour dénominateur commun la neurofibromatose de von Recklinghausen.

Le **neurofibrome** est une tumeur des nerfs périphériques qui se présente sous forme d'un névrome plexiforme orbito-palpébral pouvant gagner la fosse temporale et la joue. Il est responsable d'une exophtalmie en partie masquée par la tuméfaction palpébrale dont la palpation donne la sensation d'un paquet de vers grouillant sous les doigts. De plus, il s'associe fréquemment à une dysmorphie du cadre orbitaire si

bien que le traitement chirurgical visera non seulement à retirer la lésion mais aussi à remodeler les parois osseuses. Il faut savoir cependant que le caractère mal limité de ces lésions en rend l'exérèse toujours difficile et incomplète.

Le **schwannome** est une tumeur, au contraire de la précédente parfaitement encapsulée, d'exérèse facile, mais elle est exceptionnelle au même titre que le **méningiome** du nerf optique.

Le **gliome** du nerf optique est responsable d'une exophtalmie axile, lentement évolutive et d'une chute unilatérale et progressive de l'acuité visuelle par atrophie optique.

C'est une tumeur rare, en principe développée sur la portion intra-orbitaire du nerf optique, mais dont il faut toujours s'assurer par un bilan radiologique (TDM et IRM) qu'elle ne s'étend pas en intracrânien en direction du chiasma.

Les indications thérapeutiques sont discutées. Elles dépendent de l'extension de la lésion et surtout de son retentissement sur la fonction visuelle. La chirurgie semble réservée aux tumeurs responsables d'une amblyopie profonde ou d'une cécité unilatérale et n'allant pas au-delà de l'orifice exocrânien du canal optique. L'exérèse totale conduit à la guérison. Dans les cas où, à l'intervention, il apparaît que le gliome a une extension chiasmatique, il faut compléter la chirurgie par une radiothérapie et/ou une chimiothérapie quand le bilan radiologique affirme d'emblée cette extension en montrant un élargissement du canal optique.

Le problème thérapeutique le plus difficile est posé par les enfants qui, tout en ayant un gliome du nerf optique, conservent une vision utile. L'ophtalmologiste et l'oncopédiatre s'accordent pour une surveillance régulière, clinique et par IRM, tous les quatre mois environ et décident de l'attitude thérapeutique en fonction de l'évolution, souvent étonnamment stable.

3° Tumeurs angiomateuses

L'**angiome** entraîne une exophtalmie unilatérale variable dans le temps, parfois réductible à la pression et surtout impulsive aux cris de l'enfant. Une coloration bleutée des téguments, une suffusion hémorragique sous-conjonctivale peuvent s'observer. TDM et l'IRM confirmeront l'existence d'une tumeur orbitaire prenant fortement le contraste.

L'âge de l'enfant est un élément important d'orientation diagnostique.

Les **angiomes immatures** apparaissent et se développent dans les tout premiers mois de la vie. Ils restent strictement extracrâniens, mais peuvent s'étendre

largement à la région péri-orbitaire, à la paupière et dans quelques cas devenir suffisamment volumineux pour entraîner une occlusion palpébrale et, de ce fait, une amblyopie. Dans tous les cas, ils ont une tendance spontanée à l'involution que l'on peut accélérer par l'administration d'une corticothérapie locale, voire générale pendant au moins un mois suivie d'un sevrage progressif. Cependant leur volume justifie une exérèse chirurgicale dont les indications semblent plus larges aujourd'hui, après un bilan neuroradiologique lorsqu'il entrave la vision ou le développement de la vision.

Les **angiomes caverneux** sont des tumeurs de l'enfant plus âgé ou de l'adulte. Ils entraînent une exophtalmie unilatérale qui s'accroît à tête déclinée. Ils peuvent être le siège d'hémorragies entraînant une augmentation brutale et parfois alarmante de l'exophtalmie. La radiographie des orbites peut révéler, plus volontiers chez l'adulte d'ailleurs, l'existence de phlébolithes très évocateurs. En fait, comme précédemment, ce sont les examens neuroradiologiques qui vont confirmer le diagnostic de tumeur orbitaire et évoquer celui de tumeur orbitaire vasculaire. La biopsie est formellement contre-indiquée en raison de ses risques hémorragiques. Le traitement est exclusivement chirurgical et consiste en une exérèse par un abord large de l'orbite. L'intervention doit cependant être précédée d'un bilan artériographique voire phlébographique permettant de préciser le siège des pédicules vasculaires.

Dans quelques cas, l'examen histologique ne confirme pas l'angiome caverneux mais révèle l'existence soit d'un hémangio-endothéliome d'évolution bénigne, soit d'un hémangio-péricytome volontiers récidivant.

4° Tumeurs inflammatoires

Elles sont dominées par deux types de lésions : d'une part, les **lésions inflammatoires non spécifiques**, autrefois dites « pseudo-tumeurs inflammatoires de l'orbite », relativement fréquentes, réalisant une inflammation chronique non spécifique des éléments anatomiques normaux de l'orbite (muscles, vaisseaux, tissu cellulaire) et d'autre part, les **hémolympfangiomes**, exceptionnels puisque réalisant une inflammation de structures lymphatiques anormalement présentes dans l'orbite. La présence même de ces lymphatiques est interprétée comme étant le résultat soit d'une propagation à l'orbite de lymphatiques de voisinage émanés des paupières, de la conjonctive ou de la région jugale, soit de la présence de structures lymphatiques embryonnaires ectopiques.

Ces lésions sont responsables d'une exophtalmie aiguë évoluant par poussées inflammatoires locales scandées par les infections ORL saisonnières. L'hémolympangiome, de plus, se caractérise par l'irruption de suffusions sous-conjonctivales hémorragiques et lymphorrhéiques. L'aspect neuroradiologique de ces lésions est caractérisé par la présence de masses intra-orbitaires hyperdenses, prenant fortement le contraste, mais mal limitées. Hémolympangiomes et pseudo-tumeurs inflammatoires ne sont pas des lésions chirurgicales. Toutes deux réagissent très bien à l'association antibiotiques-corticoïdes à fortes doses, à tel point que ce traitement a valeur de test thérapeutique.

Ces lésions peuvent récidiver. Chacune des rechutes relève du même traitement médical.

Il est des cas cependant où les données cliniques et neuroradiologiques ne permettent pas de trancher entre processus inflammatoire non spécifique et tumeur. Ce serait une erreur de proposer d'emblée une biopsie ou une exploration chirurgicale qui risquent d'entraîner une notable aggravation de l'état local. Ce n'est donc qu'en cas d'échec du traitement médical d'épreuve que l'on se résoudra à un abord chirurgical. Dans les deux cas, ce traitement est décevant et risque d'être délabrant : dans les pseudo-tumeurs parce qu'il n'existe pas de lésion visible mais seulement une réaction inflammatoire des parties molles de l'orbite ; dans l'hémolympangiome parce que la lésion est diffuse et expose aux risques d'une lymphorrhée chronique.

5° Tumeurs congénitales

Le **tératome**, le plus impressionnant mais le plus rare, s'observe dès la naissance. C'est une mandarine qui distend les paupières sans qu'on sache très bien ce qu'est devenu le globe oculaire. Histologiquement bénin, il est fait d'une masse informe de tissus étrangers à l'orbite (tissus cartilagineux, annexes pilo-sébacées...). Exceptionnellement, il peut reproduire des parties entières du corps du fœtus, voire même aboutir à un embryon entier. Son caractère évolutif le rend rapidement monstrueux et met en danger le pronostic vital par phénomènes de vol sanguin. Bien qu'il s'agisse de nouveau-nés, il ne faut donc pas hésiter à aborder ces tumeurs. L'intervention consiste en une exentération de l'orbite au bistouri électrique et les suites opératoires sont, en général, bonnes sans récurrence. Le comblement de la cavité s'effectue spontanément en quelques mois par bourgeonnement des berges et il n'y a donc pas lieu d'effectuer une chirurgie

reconstructive. Un aspect clinique très voisin du tératome est réalisé par le **neuroépithéliome** développé aux dépens d'éléments cellulaires aberrants dérivés de la crête neurale. Le pronostic en est très différent du fait des récurrences après chirurgie et radiothérapie.

Le kyste séreux de l'orbite ou **kyste colobomateux rétinien embryonnaire** siège à la partie inférieure de l'orbite et refoule en avant la paupière inférieure au travers de laquelle transparaît une coloration bleutée faussement angiomateuse. La tuméfaction est élastique, fluctuante, mais non réductible. Elle s'accompagne toujours de microphthalmie, voire d'anophtalmie apparente lorsque le globe oculaire malformé est caché par un kyste occupant la totalité de l'orbite. Dans certains cas, ce kyste est associé à de multiples malformations qui ne sont pas sans évoquer le domaine des neuro-cristopathies : malformations de la face ou de l'oreille externe. Cette malformation, due à l'absence de fermeture de la fente embryonnaire se produit vers la 6^{ème} semaine de la vie. Un globe oculaire, même rudimentaire, est donc toujours présent. Il doit être longtemps respecté car sa présence assure la croissance du cadre osseux orbitaire.

Quant au **kyste épidermoïde**, c'est plus une tumeur déformant le cadre orbitaire qu'une lésion intra-orbitaire proprement dite. En dépit de leur bénignité constante, il faut les retirer chirurgicalement.

PROCESSUS TUMORAUX SECONDAIRES

1° Tumeurs propagées à l'orbite

L'environnement cutanéomuqueux, osseux, méningé, ainsi que le globe oculaire lui-même sont à l'origine d'un certain nombre de tumeurs propagées secondairement à l'orbite.

La **méningo-encéphalocèle orbitaire** est le spina bifida de l'orbite : la déhiscence pouvant être antérieure au niveau de la suture fronto-ethmoïdale ou postérieure par agénésie des ailes du sphénoïde. L'exophtalmie ou la tumeur lorsqu'elle est palpable, s'avère réductible, impulsive aux cris de l'enfant, mais surtout pulsatile et animée des battements du pouls cérébral. La perte de substance objectivée par la neuro-imagerie conduit au neurochirurgien en vue de réséquer la hernie par voie haute et reconstituer le plan méningé et osseux pour éviter les fistules et les récurrences.

Le **méningiome** de l'étage antérieur du crâne propagé à l'orbite est chez l'enfant tout à fait exceptionnel. La **dysplasie fibreuse fronto-orbitaire de Jaffé-**

Lichestein, par l'hypertrophie osseuse qu'elle entraîne ou par l'existence de kystes intra-osseux au niveau des parois de l'orbite, peut aboutir à une exophtalmie unilatérale. Dans le cadre du bilan ophtalmologique, il faudra s'assurer, en outre, de l'absence de retentissement sur les fonctions visuelles, lié à une compression du nerf optique au niveau du canal optique rétréci. Le traitement de cette exophtalmie consiste à retirer chaque fois que possible l'os dysplasique et donc à reconstituer le cadre orbitaire. Enfin, l'association de cette dysplasie à une puberté précoce et à une dépigmentation cutanée définit le syndrome d'Albright.

Au cours du **xeroderma pigmentasum**, les multiples récives d'épithéliomas cutanés palpébraux basocellulaires, ou conjonctivaux spinocellulaires, peuvent aboutir à un envahissement orbitaire relevant d'une large exentération.

Le **sarcome d'Ewing** peut siéger en n'importe quel point de la paroi osseuse de l'orbite et entraîner une exophtalmie extrêmement évolutive. La chirurgie et la radiothérapie n'ont qu'une action temporaire et, bien que la chimiothérapie première semble maintenant susceptible d'allonger la survie, le pronostic n'en reste pas moins sévère du fait des récives et de la dissémination métastatique.

L'issue intra-orbitaire d'un **rétinoblastome** au travers de la coque distendue d'un globe rendu buphtalme par la prolifération tumorale, ne se voit que dans des formes très évoluées pour ne pas dire négligées. Par contre, la récive intra-orbitaire après énucléation est une éventualité non exceptionnelle et particulièrement grave puisque la survie à 5 ans n'excède pas 10 % des cas.

Enfin, la propagation orbitaire d'une **mucocele** fronto-ethmoïdo-sphénoïdale est tout à fait exceptionnelle puisque les cavités sinusiennes ne se développent qu'à la puberté.

2° Localisation orbitaire d'une maladie de système ou d'une hémopathie

L'**histiocytose X** regroupe trois affections de gravité croissante : le granulome éosinophile, la maladie de Hand-Schüller-Christian et la maladie d'Abt-Letterer-Siwe qui ont toutes en commun un granulome histiocytaire. La plupart des cas ont été rapportés chez des enfants de moins de dix ans.

Dans le **granulome éosinophile**, l'exophtalmie est unilatérale et revêt souvent au début, un aspect pseudo-inflammatoire avec œdème palpébral. On peut parfois palper une tuméfaction du rebord orbitaire supérieur mais les lacunes crâniennes, l'hyperéosinophilie sanguine et l'hyperplasie réticulo-histiocytaire à la biopsie, redressent le diagnostic.

L'évolution se fait vers la cicatrisation fibreuse et la réossification mais il faut se garder de parler de guérison définitive car certains cas ont pu évoluer vers la maladie d'Abt-Letterer-Siwe ou se compliquer d'une localisation viscérale après une longue période de quiescence.

La **maladie de Hand-Schüller-Christian** se caractérise par une exophtalmie souvent bilatérale, associée à la polyuropolydipsie du diabète insipide et à des signes d'insuffisance hypophysaire. Là encore, on retrouve des lacunes crâniennes, mais la tendance à l'envahissement viscéral est nettement plus marquée.

La **maladie d'Abt-Letterer-Siwe** constitue la forme aiguë de l'histiocytose X du très jeune enfant. L'exophtalmie s'accompagne d'une atteinte de l'état général avec fièvre et d'une éruption purpurique axiale pouvant intéresser les paupières. Sur le plan thérapeutique, les deux premières réagissent de façon variable aux corticoïdes et à la vincalécoblastine alors que la maladie d'Abt-Letterer-Siwe reste de pronostic sévère. On rapproche de ces histiocytoses X le xanthogranulome juvénile qui se rencontre chez l'enfant de moins d'un an et peut simuler cliniquement le granulome éosinophile de l'orbite. Toutefois, l'examen histologique permet de redresser le diagnostic en observant les volumineuses cellules de Touton.

Le **chlorome ou cancer vert d'Aran** n'est autre que la localisation orbitaire de la leucose aiguë myéloblastique et relève donc d'une polychimiothérapie.

3° Métastases orbitaires

En dehors du neuroblastome et de certaines localisations parasitaires, les métastases orbitaires sont exceptionnelles chez l'enfant.

Le **neuroblastome** est une tumeur maligne de l'enfant développée aux dépens d'éléments sympathiques (médullo-surrénales, ganglions sympathiques). La métastase orbitaire, par voie sanguine, doit être bien connue car elle est souvent révélatrice et doit faire penser à palper les fosses lombaires et à demander une échographie ou une IRM abdominale et un dosage urinaire de l'acide homovanilique qui est caractéristique de cette tumeur. La métastase orbitaire aboutit à une exophtalmie uni ou bilatérale très particulière car précédée ou accompagnée d'ecchymoses palpébrales « en lunettes » réalisant le bien classique syndrome d'Hutchinson.

Enfin, le **kyste hydatique** de l'orbite en pays d'endémie représente 10 % des échinococcoses viscérales et se place en tête de toutes les affections parasitaires de l'orbite. Il se manifeste par une exophtalmie unilatérale rapide et douloureuse

aboutissant chez l'enfant à un agrandissement du cadre orbitaire. A condition de savoir y penser, le diagnostic préopératoire sera assuré par la sérologie et les examens neuro-radiologiques.

EN CONCLUSION

En conclusion, s'il ne faut jamais sous-estimer les difficultés du diagnostic d'une tumeur orbitaire chez l'enfant, il faut également reconnaître le progrès considérable représenté par la confrontation des données de la clinique et des examens neuro-radiologiques. Les indications d'une intervention à visée exploratrice se doivent donc être exceptionnelles.