

UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2009

THESE N°: 161

**LES TUMEURS EPITHELIALES PRIMITIVES
DE LA GLANDE lacrymale CHEZ L'ADULTE**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mme. Nouama SHIMI

Née le 24 Avril 1983 à Kénitra

**Pour l'Obtention du Doctorat en
Médecine**

MOTS CLES : Tumeurs – Lacrymale – Radiologie – Histologie – Biopsie - Orbitotomie.

JURY

Mme. R. DAOUDI

Professeur d'Ophtalmologie

Mr. My. Z.. BENCHERIF

Professeur d'Ophtalmologie

Mme. L.O. CHERKAoui

Professeur d'Ophtalmologie

Mr. E.H. ABDELLAH

Professeur Agrégé d'Ophtalmologie

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

Dédicaces

~ A Mes Parents ~

‡

A mon Père

Homme d'une grandeur rarissime, sensible, attentif, honnête, et possédant un grand cœur en or, tu nous as tant appris par la conduite avant les mots, par le sérieux, l'éducation, la rigueur, la sincérité, qu'est ce que c'est que les bonnes manières, les nobles vertus, et les voies idéales à emprunter. Tu a sacrifié tout ton temps, tu travaillé, durement et rudement, pour que ta famille ne manque de rien et soit, en permanence, heureuse grâce à ta présence et à ton dévouement. C'est, en fait, en s'inspirant de ta détermination, ton courage, tes facultés à affronter la vie et à maîtriser ses rebondissements, que nous avons appris à être sûrs de nous, confiants en nos destinées, et encore plus croyants quant à la réalisation de nos rêves et nos aspirations. Tes conseils, si valeureux, fondés et éprouvés ont été ce fanal ayant guidé mes pas, fortifié mes trébuchements et rassuré mes incertitudes. Grâce à toi, à tes encouragements et tes applaudissements, j'ai vu naître en moi la certitude, la foi, la croyance, la modestie, l'amour et le respect.

‡

A ma Mère

Foyer de la chaleur, de la tendresse et de l'amour sans bornes ni emphase, tu es une perle, un exemple édifiant de l'affection, de l'attention, de la générosité, de la fidélité à accomplir tes tâches, à prendre soin de tes enfants, à les combler de tes vertus, de ta sagesse, de ta simplicité et de la grandeur de ton esprit. Nuls hommages ni encore de remerciements ne seront en mesure d'égaliser ne serait-ce que tant soit peu ces sacrifices que tu a consentis à mon égard ainsi qu'à celui de tes autres enfants. Ton regard riche, rempli d'amour et caressant est unique voire exceptionnel inspire ma foi, renouvelle mes forces et rassérène mes tergiversations. Je ne saurais te remercier pour tout ce que tu fais pour nous et je prie Dieu pour qu'il t'accorde tout le bonheur, toute la santé et te couvre de toute Sa Bénédiction.

‡

A mon Mari

Cette modeste dédicace n'est, en vérité, qu'un témoignage qui essaye de rendre hommage à la patience, dont tu as fait preuve, tout au long des années de notre mariage. Tu m'as été d'un soutien indéfectible, d'un appui incommensurable et surtout d'un secours inépuisable. Tes orientations si précieuses et si constructives m'ont été grandement utiles et rassuré mes hésitations lors de mes moments de difficulté. Merci pour tous ces instants difficiles que tu as su enjoliver, tous ces heures de bonheur dont tu m'as fait profiter et pour tous les efforts que tu as déployés pour assurer mon ascension.

‡

A mon Frère Mohamed

Ma référence depuis toujours, mon modèle, tu es cette personne à laquelle je dois énormément, tu as insufflé ta détermination à aller de l'avant en moi, tes propres succès ont été miens, et j'ai fait de tes directives un arsenal, un bouclier et une manne de connaissances qui m'ont tant servi et qui me servent encore. Je tiens, à travers cette dédicace, à te remercier pour le simple fait que depuis mon enfance tu as toujours été ma propre source de motivation, d'énergie et de résolution. Tu m'as toujours comblé de ta protection si singulière. Je remercie, en la circonstance, Dieu d'avoir éclairé mon esprit pour emprunter une voie similaire à la tienne et pour avoir adopté un chemin identique à celui que tu as choisi pour honorer, de la manière la plus noble, le nom de notre famille et récompenser, de la manière la plus dévouée, les énormes sacrifices consentis par nos parents.

‡

A mes Sœurs Soumia, Hanane, et Loubna

Mes complices, mes amies et mes confidentes, avec lesquelles j'ai partagé chaque jour de ma vie et auxquelles je porte un amour si profond et plus que fraternel. Vous m'avez vu grandir et vous m'avez soutenu durant toutes mes années d'études avec cet esprit de solidarité, de soutien moral et d'appui affectif. Grâce à vos contributions individuelles que je suis devenue ce que je suis, présentement. Les mots sont incapables d'exprimer cette reconnaissance que j'éprouve à votre égard. Vous êtes les sœurs les plus agréables du monde, les plus remarquables et les plus adorables.

‡

A ma Belle Sœur : Leila et le petit Ahmed

Un véritable cadeau du ciel, un exemple presque parfait de la femme réussie, tu as été pour mon frère cette lampe qui a éclairé les sentiers de son existence. Nous, ainsi que notre frère, sommes très heureux de t'avoir parmi nous, et moi, en particulier, je tiens à te remercier pour ce que tu représentes, pour cette sympathie sincère et singulière que tu portes en toi et dont tu fais profiter ton entourage. Je vous souhaite, ainsi qu'à mon frère plein de bonheur et une progéniture des plus formidables à l'instar, sinon mieux, de ce petit joyaux qu'est **Ahmed** dont le sourire, innocent et angélique, rayonne de plus en plus.

‡

A ma cousine Rachida Lachkare

Nulle dédicace ne serait à la hauteur pour rendre hommage ou encore récompenser la nature précieuse de tes conseils, de ton attention et de ton assistance, ô combien indispensable. Il n'est nullement prétentieux d'affirmer que ce travail n'aurait jamais vu le jour sans toi, sans ta générosité d'esprit ou encore tes directives les plus pertinentes. Tu as toujours été, et tu le serais encore, mon modèle et ma référence. De même, que tu es cette manne inépuisable de motivation, de modestie et d'assurance, auprès de laquelle je ne cesserai de solliciter conseil et puiser recommandation. Enfin, quoique je dise ou quoique je fasse, je ne saurais te remercier assez pour tout ce que tu as fait pour moi, tout au long de la conception de ce travail, et tout au long de mon cursus scolaire.

‡

A ma tante Fatima Shimi et son époux

Je tiens à travers cette dédicace à vous exprimer mes remerciements les plus vifs et les plus chaleureux pour tout le soutien dont vous avez fait montre à mon égard et pour tous les sentiments les plus sincères dont vous avez témoigné à mon adresse.

‡

A ma grand-mère Hnia

Par le biais de ces tendres mots, je te fais mes signes de révérence les plus sincères et je prie Dieu, en la circonstance, de t'accorder, davantage, de longue vie, de bonheur, de santé et de béatitude.

‡

‡

‡

‡

A mes beaux parents

Ce n'est pas par devoir que je vous dédie ce modeste travail mais plutôt par plaisir et pour vous remercier surtout pour votre gentillesse et votre attention qui ne diffèrent nullement de celles de mes propres parents. Merci du fond du cœur.

‡ *A mes belles sœurs Houda, Nadia et Hind*

Vous êtes les belles sœurs les plus formidables du monde, et votre simplicité d'esprit ainsi que votre tendre courtoisie m'acculent à vous dédier ce travail en signe de ma reconnaissance et de mon amour.

‡ *A mes oncles et tantes*

‡ *A tous mes cousins et cousines*

‡ *A Ms. Mustapha Salmi et Adil Benchwikh*

‡ *A mes meilleurs amies*

Amal, Fatima-zahra, Intissar, Rabha, Samia et Siham.

En souvenir de ces années pendant lesquelles nous avons partagé joie et difficultés. Veuillez trouver ici un témoignage de ma profonde estime et ma sincère amitié. Après ma famille, vous êtes les personnes qui combler mon quotidien.

‡ *A tous mes camarades de la promotion*

‡ *A tous ceux que j'ai omis de citer*

Sachez que même si votre nom ne figure pas ici, il est gravé dans mon cœur.

Remerciements

A
**Notre Maître Et Président De Thèse,
Mme Le Professeur *RAJAE DAOUDI*,
Chef de service d'ophtalmologie "A"
au C.H.U. de Rabat.**

-§-

Nous vous remercions pour le privilège et l'honneur que vous nous avez témoigné en acceptant de présider le jury de cette thèse. Nos remerciements les plus distingués pour vos directives les plus précieuses et les plus constructives ainsi qu'à votre constante présence pour guider et parfaire notre formation, sans lesquelles ce travail n'aurait jamais pu voir le jour.

Veuillez trouver en ce modeste travail une expression sincère de ma reconnaissance et de ma révérence.

A
**Notre Maître Et Rapporteur De Thèse,
M. Le Professeur *MY. Z. BENCHERIF*,
professeur d'ophtalmologie au C.H.U.
de Rabat**
-§-

C'est d'un immense plaisir et d'un grand honneur d'avoir pu vous côtoyer tout au long de la conception et de l'élaboration de ce travail, qui, sans vos précieuses orientations ne sauraient être possible ni encore concrétisé.

Grâce à votre assistance et à votre disponibilité, il a été aisé et agréable de réaliser ce travail, malgré vos multiples charges et devoirs professionnels.

Veuillez agréer Monsieur l'expression de mes considérations les plus respectueuses et les plus distinguées.

A
**Notre Maître Et Juge De Thèse,
Mme *LALLA OUAFA CHERKAOUI*,
Professeur d'ophtalmologie au C.H.U.
De Rabat**
-§-

Je profite de cette opportunité pour vous remercier, vivement, d'avoir accepté, sans réserve, de siéger parmi les membres du jury de notre thèse, et d'y avoir accorder votre attention.

Je vous prie de bien vouloir trouver, à travers ce modeste travail, l'expression de ma profonde déférence et mon estime les plus singulières.

A
Notre Maître Et Juge De Thèse,
M. *EL HASSAN ABDELLAH*,
Professeur agrégé d'ophtalmologie au
C.H.U.
De Rabat
-§-

Par le biais de ce travail, je tiens à vous faire part de ma reconnaissance et de ma gratitude les plus aimables d'avoir accepté de me faire l'honneur d'être membre du jury de cette thèse.

De cette occasion, j'en profite pour vous exprimer mes remerciements les plus sincères et vous témoigner mes estimations les plus authentiques, pour avoir pris la peine de superviser cette œuvre modeste.

Sommaire

INTRODUCTION.....	1
-------------------	---

CHAPITRE I : RAPPELS

1/ RAPPEL HISTORIQUE	5
2/ RAPPEL ANATOMIQUE ET EMBRYOLOGIQUE	6
A- Rappel embryologique	6
B- Anatomie macroscopique	6
C- Vascularisation	7
D- Innervation	8
E- Microscopie	8
3/ CLASSIFICATION DES TUMEURS DE LA GLANDE LACRYMALE	11

CHAPITRE II : ANATOMOPATHOLOGIE

1/ LES TUMEURS BENIGNES.....	15
A- ADENOME PLEOMORPHE OU TUMEUR MIXTE BENIGNE	15
a- Une composante épithéliale	15
b- Une composante mésenchymateuse.....	16
B- AUTRES TUMEURS BENIGNES	16
a- Adénome oxyphile: oncocyto.....	16
b- Adénome simple de la glande lacrymale	17
c- Adénome kystique de la glande lacrymale.....	17
d- Myoépithéliomes de la glande lacrymale	17
e- Hémangiome capillaire de la glande lacrymale	17
f- Hémangiopéricytome de la glande lacrymale	17
g- Tumeur amyloïde de la glande lacrymale	18
h- Gangliome de la glande lacrymale.....	18
2/ TUMEURS MALIGNES	18
A- CARCINOME ADENOÏDE KYSTIQUE (OU CYLINDROME)	18

B- TUMEURS MIXTES MALIGNES	20
a- Carcinome dans un adénome pléomorphe	20
b- Carcinosarcome.....	20
C- ADENOCARCINOME DE NOVO	20
D- TUMEUR MUCO –EPIDERMOÏDE.....	21
E- LES AUTRES CARCINOMES :	21
* L'épithélioma atypique infiltrant	21
* L'épithélioma végétant intracanalair	21
* L'épithélioma malpighien	21
* L'adénocarcinome oncocystique	21

CHAPITRE III : EXPERIENCE DU SERVICE

1/ MATERIELS ET METHODES	31
2/ NOS OBSERVATIONS	32
▪ Observation N° 1.....	32
▪ Observation N°2	37
▪ Observation N° 3.....	41
▪ Observation N° 4.....	45
▪ Observation N° 5.....	49
▪ Observation N° 6.....	53
3/ NOS RESULTATS	58
a - Répartition selon le sexe	58
b - Répartition selon l'âge des patients	58
c - Répartition selon le coté atteint	58
d - Répartition selon le type histologique.....	58
e - Répartition selon le recul	58
f - Répartition selon les signes cliniques.....	59
g - Répartition selon les signes donnés radiologiques.....	59
h - Répartition selon le bilan d'extension.....	61
i - Répartition selon le traitement	61
j - Répartition selon le type histologique	61
k - Répartition selon l'évolution.....	62
l - Répartition selon le traitement complémentaire	62
m - Analyse des observations	63

CHAPITRE IV : DISCUSSION

1/ LES TUMEURS EPITHELIALES BENIGNES	67
A- ADENOME PLEOMORPHE OU TUMEUR MIXTE BENIGNE	67
a- Aspect épidémiologique	67
b – Clinique	68
b. 1 Tumeur du lobe orbitaire	68
b. 2 Tumeurs du lobe palpébral	70
c - Examens complémentaires	71
c. 1 Bilans radiologiques	71
c. 1 .1- Radiographie standard	71
c. 1 .2 -Tomodensitométrie orbitaire	71
c. 1 .3 -Imagerie en résonance magnétique IRM	72
c. 1 .4 - Echographie	73
c. 2 Bilans d'extension	73
d - Histologie	74
e - Immunohistochimie	74
f - Evolution	74
B- AUTRES TUMEURS BENIGNES	78
a - Oncocytome: Adénome oxyphile	78
b -Adénome simple de la glande lacrymale	79
c -Adénome kystique de la glande lacrymale	80
d -Myoépithéliomes de la glande lacrymale	80
e -Hémangiome capillaire de la glande lacrymale	80
f -Hémangiopéricytome de la glande lacrymale	80
g -Tumeur amyloïde de la glande lacrymale	80
h -Gangliome de la glande lacrymale	80
2/ TUMEURS MALIGNES	80
A - EPIDEMIOLOGIE	80
B - CLINIQUE	83
C - EXAMENS COMPLEMENTAIRES	84
a- Radiographie standard	84
b- TDM	85
c - IRM	85
d- Echographie	86
D - PARTICULARITES DES DIFFERENTES FORMES HISTOLOGIQUES	86
a - Carcinome adénoïde kystique : Cylindrome	86
a. 1 - Aspect épidémiologique	86
a. 2 - Symptomatoologie	87
a. 3 - Imagerie	87
a. 4 - Bilan d'extension	88

a. 5 – Histologie	88
a. 6 - Immunohistochimie	89
a. 7 - Evolution et pronostic	89
b- Tumeurs mixtes malignes	90
b.1 - Carcinome dans un adénome pléomorphe	91
b.1.1- Aspect épidémiologique	91
b.1.2- Symptomatologie	91
b.1.3 Imagerie	92
b.1.4 Histologie	92
b.1.5 Evolution et pronostic	92
b. 2 – Carcinosarcome	93
c- Adénocarcinome	93
d- Tumeur muco-épidermoïde	94
e- Les autres carcinomes	95
e-1-Symptomatologie	96
e-2-Imagerie	96
e- 3-Evolution et pronostic	96
e-4- Les types histologiques	96
3/ DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	98
A - Tumeur non épithéliale de la glande lacrymale	99
a- Tumeurs inflammatoires et pseudo- inflammatoires : OINS	99
a-1 Dacryoadénites aiguës infectieuses	99
a-2 Dacryoadénites chroniques	99
a-3 Pseudo-tumeurs inflammatoires (PTI : OINS)	100
a-3-1 Épidémiologie	100
a-3-2 Clinique	100
a-3-3 Imagerie	101
a-3-4 diagnostic	101
a-3-5 Histologie	102
a-3-6 Immunohistochimie	103
a-3-7 Traitement	103
b- Tumeurs lymphoréticulaires ou lymphoïdes.....	104
c- Dacryops	112
B - Tumeurs secondaires de la glande lacrymale	112
C - Processus expansifs non lacrymaux	113
a- Le kyste dermoïde	113
b- Granulomes éosinophiles de l'os frontal	119
c- Autres kystes	119
c.1 - Le kyste péridermique	119
c.2 - Le cholestéatome	119
c-3 Le kyste sébacé	119
c-4 Les kystes hématiques	119
c-5 Les kystes séreux (hygromes)	119

d- Tumeurs vasculaires de l'angle supéro-latéral de l'orbite	119
e- Dermolipome	119
f- Affections ORL	120
g- Tumeurs d'origine palpébrale	121

CHAPITRE V : CONDUITE À TENIR

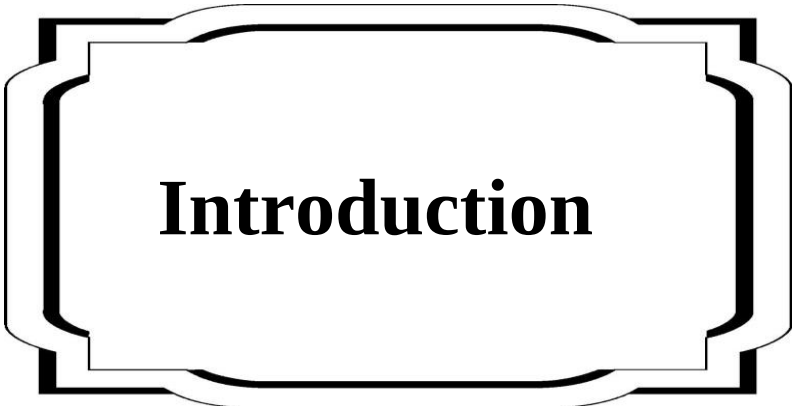
1/ DEMARCHE DIAGNOSTIQUE ET THERAPEUTIQUE EN PRESENCE D'UNE DACRYOMEGALIE OU MASSE TUMORAL DE LA FOSSE LACRYMALE	123
2/ TRAITEMENT	127
A- Moyens chirurgicaux	128
a- Exérèse de la glande lacrymale	128
a-1 Orbitotomie latérale avec dépose osseuse :	128
a-2 Orbitotomie antérieure supéro-latérale	129
a-3 Orbitotomie supérieure	129
a-4 Les principales complications de la chirurgie orbitaire	130
b- Exentération de l'orbite	131
c- Orbitectomie radicale	131
d- Biopsie exérèse	132
e- Examen extemporané et tumorectomie	132
B- Indications	133
a- Adénome pléomorphe	133
b- Tumeurs épithéliales malignes	135
C- Thérapies complémentaires et palliatives	139
a - Radiothérapie	139
a-1 les indications de la radiothérapie dans le traitement des tumeurs de la glande lacrymale	139
a-2 Les complications de la radiothérapie	141
b- Chimiothérapie	143

CHAPITRE VI : PRONOSTIC

1/ PRONOSTIC DES ADENOMES PLEOMORPHES	149
2/ PRONOSTIC DES TUMEURS MALIGNES	151
A – Cylindrome	151
B - Tumeurs mixtes malignes	151
C - Adénocarcinomes	151
CONCLUSION	153
RESUME	156
BIBLIOGRAPHIE	160

Abréviation

OMS	: Organisation mondiale de la santé
fig.	: Figure
Tab	: Tableau
PAS	: Acide périodique de Schiff
HES	: Hématoxyline-Eosine-Safran
FO	: Fond d'œil
TDM	: Tomodensitométrie
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
CK	: Cytokératines
P 63	: Protéine 63
OINS	: Orbitopathie inflammatoire non spécifiques
PTI	: Pseudo- tumeur inflammatoire
LMNH	: Lymphome Malin Non Hodgkinien
TCR	: T Cell Receptor
ORL	: Oto-Rhino-Laryngologie
Gy	: Gray
3D-CRT	: Radiothérapie conventionnelle tridimensionnelle
IMRT	: Radiothérapie avec une modulation d'intensité
IACC	: Chimiothérapie cyto-réductrice intra-artérielle

A decorative frame with a double-line border and a central rectangular area containing the title. The frame has a slightly irregular, hand-drawn appearance.

Introduction

Les tumeurs de la glande lacrymale constituent l'affection la plus fréquente de l'appareil lacrymal sécréteur tout en restant des tumeurs relativement rares 9% des tumeurs orbitaires selon les auteurs [1], [2].

Les affections de la glande lacrymale sont divisées en 4 groupes avec des fréquences variables [2]. Prés de la moitié de ces tumeurs est représentée par les tumeurs épithéliales primitives (auxquelles nous nous intéresserons), l'autre moitié étant les tumeurs lymphoïdes ou lymphoréticulaires, les processus inflammatoires ou pseudo inflammatoires, et les métastases [2].

Les tumeurs épithéliales primitives sont de types histologiques très variés et la gravité de leur pronostic dépasse largement celle des tumeurs analogues des glandes salivaires.

Cette gravité tient d'une part au siège de ces tumeurs (l'extension endocrânienne en est la principale complication), et d'autre part aux difficultés de leur abord chirurgical dont on rappellera les grands principes.

Les problèmes thérapeutiques et diagnostiques posés par ces tumeurs ne sont pas tous résolus. La possibilité d'établir un diagnostic histologique de certitude en un seul temps opératoire, le pronostic des tumeurs malignes, et le résultat esthétique postopératoire restent à améliorer [1].

En conséquence, il est impératif d'adopter une démarche diagnostique et thérapeutique rigoureuse et de travailler en étroite collaboration avec les radiologues, les anatomopathologistes, et les neurochirurgiens pour certains cas.

Notre travail est une étude rétrospective basée sur les dossiers de six patients présentant une tumeur épithéliale primitive de la glande lacrymale colligés au service d'ophtalmologie «A» de l'hôpital des spécialités de Rabat.

Après un bref résumé historique et un rappel anatomique sur la glande lacrymale, nous tâcherons d'établir une classification de ces tumeurs, nous insisterons sur leur type histologique, puisque, c'est de lui que dépend la conduite à tenir thérapeutique et le pronostic. Nous présenterons ensuite les observations de nos patients en précisant les différents types anatomopathologiques ainsi que la conduite thérapeutique et l'évolution.

Chapitre I : Rappels

1/ RAPPEL HISTORIQUE:

Les tumeurs de la glande lacrymale représentent la cause la plus fréquente de dacryomégalie chronique unilatérale [1], mais leur rareté et leur diversité histologique expliquent le fait que chaque auteur ne puisse présenter que des statistiques réduites.

Hildanios en 1598 [3] fut le premier auteur à rapporter un cas de tumeur de la glande lacrymale.

La première étude importante est celle de Wharthin en 1901 qui réunit 132 cas de littérature mondiale, puis celle de Lane en 1922 qui en compte 229 cas, et de Meely en 1937 qui rassemble 267 cas cliniques.

Godstfredsen, en 1948, établit un parallèle entre les tumeurs salivaires et les tumeurs de la glande lacrymale.

Offret en 1951, montre que la quasi-totalité des tumeurs de la glande sont des tumeurs épithéliales et parmi celles-ci 85% sont des tumeurs mixtes.

En 1954, Forrest établit une classification histologique et pronostique des tumeurs de la glande lacrymale. Celle-ci est adoptée en 1962 par Zimmerman.

En 1972, l'OMS propose, à partir des recherches faites par Offret, Haye (1962), et Zimmerman, une classification de ces tumeurs.

Augusto, en 1999, publie ses études qui ont permis de colliger 33 patients avec un processus tumoral développé dans la glande lacrymale entre 1965 et 1997 [4].

Enfin, Danyel, en 2006, rassemble, dans sa série, 18 patients qui avaient une tumeur épithéliale de la glande lacrymale [2].

2/ RAPPEL ANATOMIQUE ET

EMBRYOLOGIQUE :

A- Rappel embryologique :

La glande lacrymale est d'origine ectodermique par son épithélium glandulaire et d'origine mésodermique par son stroma [1].

L'ébauche embryonnaire a lieu à la 7^{ème} semaine à partir de bourgeons épithéliaux situés dans l'épaisseur de la paupière supérieure.

Cette origine embryologique explique la nature épithéliale de la majorité des tumeurs de la glande lacrymale [5].

Le rôle de sécrétion des larmes est effectif à partir du 3^{ème} mois après la naissance [1].

B - Anatomie macroscopique : (fig. 1 et 2)

La glande lacrymale est située sous le rebord orbitaire supéro- latéral.

Elle est normalement impalpable.

Elle est formée de 2 parties :

- **La glande orbitaire :** la plus volumineuse (longueur moyenne = 2cm, largeur moyenne = 1,2cm ; épaisseur moyenne = 4mm) qui forme la portion supérieure de la glande.
- **La glande palpébrale:** qui forme la portion inférieure.

Elles sont séparées par le muscle releveur de la paupière supérieure et son expansion latérale.

La portion orbitaire [1] est logée dans la fossette lacrymale. La portion palpébrale est située dans l'épaisseur de la partie externe de la paupière supérieure.

Les canaux excréteurs sont divisés en :

- * 3 à 5 canaux principaux issus de la glande orbitaire qui traversent la glande palpébrale pour déboucher dans la partie externe du cul de sac conjonctival.
- * 4 à 6 canaux naissant dans la glande palpébrale et s'ouvrant directement dans le cul de sac conjonctival.

Les orifices de sortie sont répartis tous les 2 à 3 mm sur une ligne courbe concave en dehors, et parallèle au bord supérieur du Tarse.

C - Vascularisation :

La glande orbitaire est vascularisée par l'artère lacrymale, collatérale de l'artère ophtalmique qui est l'une des branches terminales de l'artère carotide interne [5].

La glande palpébrale est vascularisée par l'artère palpébrale supérieure également, collatérale de l'artère ophtalmique. Les branches terminales de ces artères s'anastomosant au niveau des lobules de la glande palpébrale.

Les veines lacrymales issues de la glande se déversent dans les veines du muscle droit supérieur et du droit externe qui confluent vers la veine ophtalmique.

Les lymphatiques gagnent la région parotidienne pour se terminer dans un ganglion pré-auriculaire ou dans un ganglion parotidien.

D - Innervation :

Assurée par le nerf lacrymal, branche du nerf ophtalmique de Willis [6], il pénètre dans l'orbite par la fissure orbitaire supérieure.

Le nerf maxillaire supérieur donne parfois un rameau orbitaire (nerf zygomatique) qui s'anastomose avec le nerf lacrymal [5].

E - Microscopie : (fig. 3)

La glande lacrymale est une glande exocrine à excrétion mérocrine.

Sa structure est de type tubulo-acineux avec des canaux excréteurs.

Elle est composée de lobes, faits de lobules, eux mêmes formés de groupes d'acini [1].

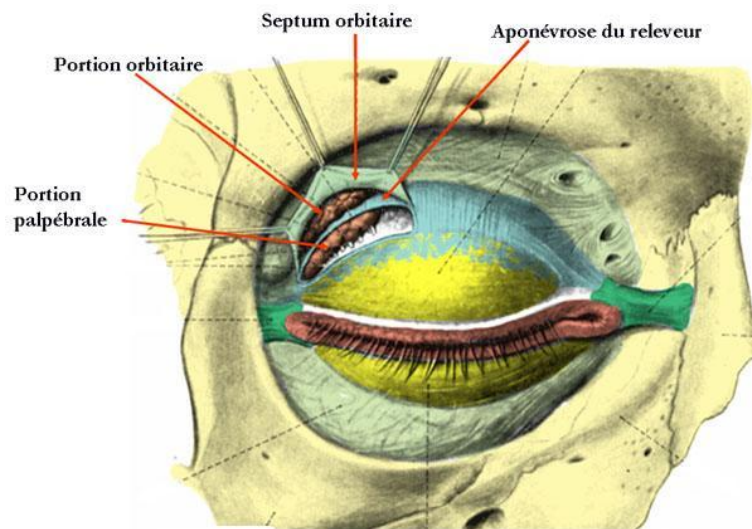


Figure 1 : Vue antérieure de la glande lacrymale principale.

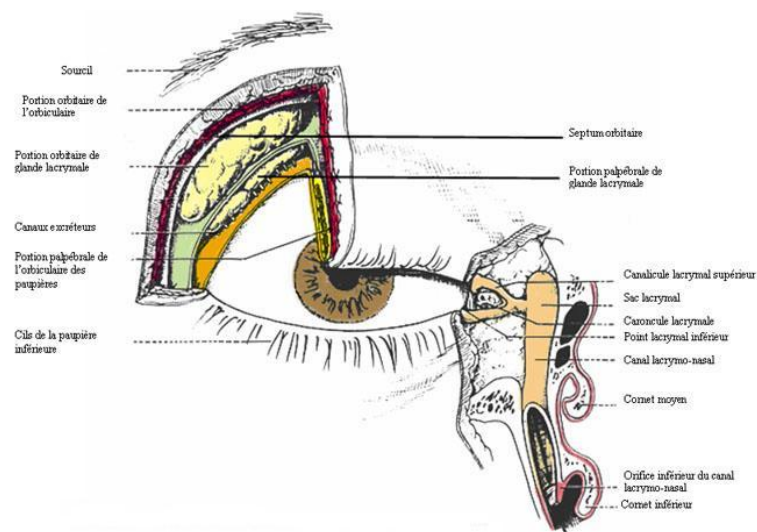


Figure 2 : Vue antérieure de la glande lacrymale.

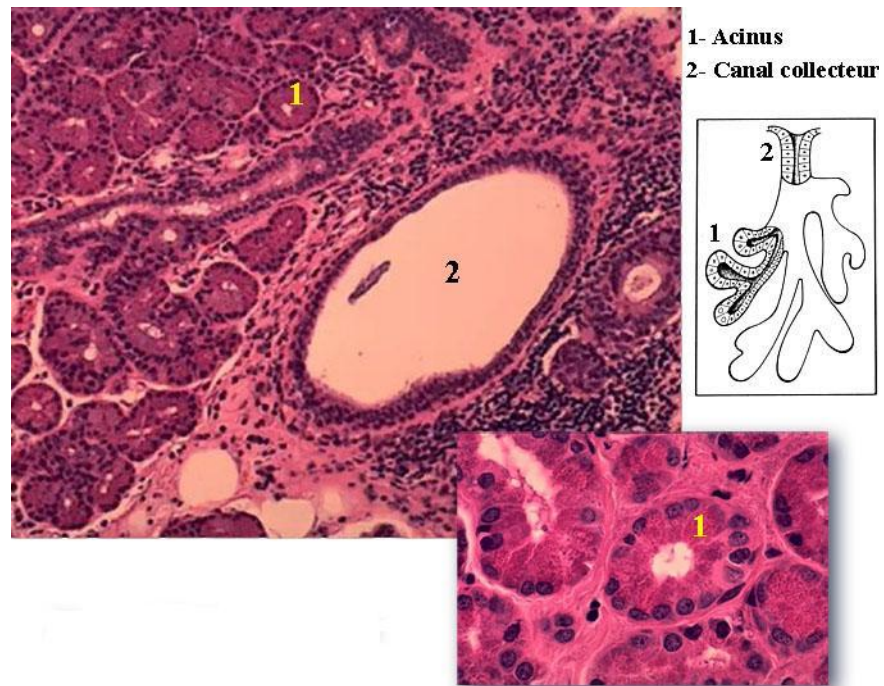


Figure 3 : Aspect histologique de la glande lacrymale.

3/CLASSIFICATION DES TUMEURS DE

LA GLANDE LACRYMALE :

D'une manière générale, on réserve le terme de "tumeurs de la glande lacrymale" aux seules tumeurs épithéliales (bénignes et malignes) de la glande.

Ces dernières représentent à elles seules près de 40% à 50% des néoformations localisées à la fossette lacrymale [1] et environ 9% des tumeurs de l'orbite [2] selon les auteurs.

L'autre moitié regroupe les tumeurs non épithéliales de la glande lacrymale, à savoir les tumeurs lymphoïdes, les tumeurs inflammatoires et les métastases [2].

Voici les fréquences de ses diverses néoformations à partir des données de la littérature (tabl. 1 et 2) :

A- Tumeurs épithéliales de la glande lacrymale : 50% (tumeurs lacrymales unilatérales)

1) Bénignes : 25%

⇒ Adénomes pléomorphes : 24%

⇒ Autres tumeurs bénignes : 1

2) Malignes : 25%

⇒ Cylindromes appelés également carcinome adénoïde kystique :
12,5%

⇒ Tumeurs malignes dans un adénome pléomorphe : 6%

⇒ Autres carcinomes: 6%

B- Tumeurs non épithéliales de la glande lacrymale : 50%

(Dacryomégalias chroniques à potentialité bilatérale)

1) Tumeurs inflammatoires et pseudo-inflammatoires : 25%

2) Tumeurs lymphoïdes : 25%

Type de lésion	Resse (1956)	Stewart (1979)	Shields (1984)	Kennedy (1984)	Rootman (1986)	Shields (1989)	Augusto (1999)
1) <u>Epithéliales:</u>							
A - <u>Bénignes:</u>							
*Dacryops			5c	4c	9c	8c	
*Adénome pléomorphe	25	14	15	12	4	17	2
*Autres	2						1
B - <u>malignes:</u>							
*Cylindromes	27a	7	3	3	5	2	9
*Tumeur mixte maligne		2	2		1	3	
*Autres		8	1	2	2	3	10
<u>Total:</u>	54 (48%)	31 (38%)	26 (31%)	21 (47%)	21 (45%)	32 (23%)	22 (66,6%)
2) <u>Non épithéliales</u>							
*Tumeurs inflammatoires	35		45	12	18	90	
*Tumeurs lymphoïdes	24		11	12	7	19	11
*autres			1		1	1	
<u>Total:</u>	59 (52%)	51 (62%)	57 (69%)	24 (53%)	26 (55%)	110 (78%)	11 (33,3%)
<u>TOTAL</u>	113	82	83	45	47	142	33

Tableau 1: Représente les fréquences des diverses lésions de la glande lacrymale

dans 7 séries.

Remarques : (tab. 1)

a : Reese n'a pas précisé les formes histologiques des tumeurs épithéliales malignes retrouvées dans sa série.

b : Stewart n'a pas précisé les formes histologiques des tumeurs non épithéliales retrouvées dans sa série.

c : Stewart, Shields, Kennedy et Rootman ont incluse dans les tumeurs épithéliales bénignes le dacryops qui n'est pas une prolifération tumorale au sens strict.

Type de tumeur épithéliale	Forrest (1954)	Reese (1963)	Zimmermann (1962)	Ni (1979)	Font et Gamel (1977)	Shields (1984)	Augusto (1999)	Danyel (2006)
Adénome Pléomorphe	42%	43%	59%	56%	51%	70%	9%	27,8%
Cylindrome	38%	38%	25%	29%	27%	9%	41%	66,7%
Tumeur mixte maligne		4%	9%	6%	12%	12%		5,5%
Adénocarcinome				2%	7%		9%	
Autre	20%	15%	8%	9%	3%	9%	41%	
<u>Total</u>	26	52	116	160	265	24	22	18

Tableau 2 : Représente les différents types de tumeurs épithéliales primitives de la glande lacrymale rapportées par plusieurs auteurs.

A decorative frame with a double-line border and ornate, symmetrical flourishes at the top and bottom.

Chapitre II

Anatomopathologie

1/ LES TUMEURS BENIGNES :

A- ADENOME PLEOMORPHE OU TUMEUR MIXTE BENIGNE : (fig. 4)

Cette tumeur est histologiquement bénigne mais si l'exérèse n'est pas complète, une effraction capsulaire peut être responsable d'un taux élevé de récurrences avec, dans un petit nombre de cas, une évolution vers la malignité [1].

L'origine purement épithéliale de la tumeur est confortée par les travaux d'Erlandson et de Iwamoto [3].

Cette tumeur comporte typiquement deux composantes [10], [2] :

a- Une composante épithéliale :

Elle est composée [1] :

- ⇒ de formations épithéliales malpighiennes qui sont disposées en plaque et peuvent subir une kératinisation centrale. Parfois l'aspect est adamantin ou à cellules fusiformes,
- ⇒ de formations glandulaires cylindriques qui forment des tubes plus ou moins ramifiés,
- ⇒ de formations pseudocylindromateuses qui seraient présentes dans 10% des adénomes pléomorphes sous formes de zones limitées, rappelant la cytologie et l'architecture des cylindromes, ils posent le problème de la dégénérescence de l'adénome en tumeur mixte maligne.

Le tissu tumoral est entouré d'une pseudo-capsule qui contient parfois de petits îlots tumoraux.

La pseudo-capsule qui entoure la tumeur est assez épaisse, et elle est constituée de tissu conjonctif sans caractère particulier [2].

Le plan de dissection chirurgicale doit passer à distance de la pseudo-capsule [12].

b- Une composante mésenchymateuse :

Le plus souvent, [1] elle est de type myxoïde, parfois de type chondroïde. Lors des récidives, l'examen anatomopathologique retrouve des foyers multiples moins nettement encapsulés et les nodules tumoraux satellites sont plus fréquents.

Parfois, peuvent apparaître des foyers carcinomateux de type épidermoïde ou adénocarcinomateux au sein d'un tissu ayant les caractéristiques d'une tumeur mixte bénigne. Il s'agirait donc d'une dégénérescence [29], appelée tumeur mixte maligne ou carcinome survenant dans un adénome pléomorphe.

Pour Jakobiec [9], la rupture capsulaire laisserait en place de petits îlots tumoraux qui amènent à la récurrence souvent multifocale et parfois agressive pour les parois osseuses.

B- AUTRES TUMEURS BENIGNES :

a- Adénome oxyphile : oncocyte (fig. 5)

▪ Macroscopie :

Les oncocytes de la glande lacrymale proviennent de cellules acineuses. Ces cellules seraient présentes dans 35% des glandes lacrymales normales [7].

Ils se présentent sous forme de nodules circonscrits entourés d'une pseudo-capsule.

▪ Microscopie :

Les oncocytomes sont composés de grandes cellules polyédriques, à cytoplasme éosinophile, et finement granuleux [16], [17].

La coloration [18] du cytoplasme dépend de la densité des mitochondries.

b- Adénome simple de la glande lacrymale :

Il correspond à une prolifération diffuse de la structure normale glandulaire.

c- Adénome kystique de la glande lacrymale

d- Myoépithéliomes de la glande lacrymale :

Il s'agit de tumeurs bénignes encapsulées, constituées de myocytes, et d'un stroma myxoïde richement vascularisé.

e- Hémangiome capillaire de la glande lacrymale :

Il est constitué de vaisseaux mûres bordés d'une seule couche de cellules endothéliales.

f- Hémangiopéricytome de la glande lacrymale :

C'est une tumeur péri-vasculaire bien limitée, d'aspect dense, lobulée avec des travées fibreuses ou spongieuses. Les capillaires sont englobés dans une masse cellulaire plus ou moins dense avec deux types de cellules, les unes arrondies, à petit noyau foncé, et à limites nettes, les autres allongées, fusiformes, à cytoplasme acidophile, et disposées en tourbillons.

g- Tumeur amyloïde de la glande lacrymale :

La tumeur est caractérisée par une accumulation de substance amyloïde dans les acini et les conduits excréteurs.

h- Gangliome de la glande lacrymale :

Véritable exception.

La tumeur est constituée de fibres nerveuses et de cellules ganglionnaires.

L'origine de la tumeur doit être recherchée dans les éléments sympathiques de la glande.

2- TUMEURS MALIGNES :

Les carcinomes représentent 50% des tumeurs épithéliales primitives de la glande lacrymale mais les chiffres varient selon les auteurs [1], [15].

Les cylindromes et les tumeurs mixtes malignes sont les formes les plus fréquentes [1].

A- CARCINOME ADENOÏDE KYSTIQUE (OU CYLINDROME) : (fig. 6 et 7)

Macroscopiquement, la tumeur paraît bien limitée mais elle n'est pas encapsulée.

Histologiquement, il s'agit d'une prolifération cellulaire épithéliale dont les caractères microscopiques sont semblables à ceux des cellules épithéliales des tumeurs mixtes.

Ces cellules constituent des travées et des plages qui sont fréquemment creusées de cavités, leur donnant un aspect cribiforme, certaines de ces cavités peuvent subir une dilatation pseudo-kystique.

Ces cavités correspondent à la pénétration de formations cellulaires tumorales par des travées tissulaires conjonctives, qui représentent le stroma tumoral, et qui sont caractérisées par leur densité et par leur forte teneur en muco-polysaccharides qui sont colorées électivement par l'acide périodique de Schiff (PAS) [15]. Ces bourgeons conjonctifs, qui pénètrent les travées cellulaires épithéliales, peuvent être de petite taille et avoir un aspect ovoïde, ou volumineux entourés seulement par une ou deux rangées cellulaires épithéliales.

La propagation tumorale, bien lente, présente un caractère très infiltrant et invasif [8], [9] par embolisation dans la lumière des vaisseaux sanguins et lymphatiques ainsi que dans la périnèvre des filets nerveux.

Cette infiltration [1] est responsable du caractère très douloureux de ces tumeurs.

Cette agressivité tissulaire, malgré un aspect macroscopique de tumeur bien limitée pouvant simuler parfois un adénome pléomorphe, distingue cette tumeur des autres carcinomes [1].

B- TUMEURS MIXTES MALIGNES :

a- Carcinome dans un adénome pléomorphe : (fig. 8)

Il s'agit d'une tumeur présentant des signes évidents de malignité, mais dans laquelle on retrouve par places des aspects caractéristiques d'un adénome pléomorphe [1].

Le contingent cellulaire malin peut apparaître formé par une prolifération adénocarcinomateuse typique, par des plages de carcinomes adénoïdes kystiques ou sous l'aspect d'un carcinome épidermoïde.

b- Carcinosarcome : (fig. 9)

Le Carcinosarcome [13], [14] est formé de deux composantes : une composante carcinomateuse et une autre sarcomateuse.

Il contient des cellules épithéliales identiques à celles trouvées dans l'adénome pléomorphe, et de cellules mésenchymateuses malignes avec des formations ostéoïdes.

C- ADENOCARCINOME DE NOVO : (fig. 10)

Ce sont des tumeurs malignes, infiltrantes, mal limitées, développées le long des axes vasculo-nerveux, envahissant les tissus de voisinage, et responsables de métastases souvent osseuses.

Les cellules tumorales sont en général cytologiquement régulières. Elles forment des travées et des lobules au sein desquelles existent des signes de différenciation glandulaire qui sont souvent le siège de dilatation kystique.

L'absence de contingent pléomorphe élimine un adénome pléomorphe.

D- TUMEUR MUCO –EPIDERMOÏDE : (fig. 11)

Ces tumeurs sont caractérisées par la présence de cellules mucipares, à contenu PAS positif (acide périodique de Schiff) au sein d'une prolifération carcinomateuse épidermoïde [1]. Ces tumeurs sont localement infiltrantes mais métastasent rarement.

Elles ont longtemps une simple malignité locale.

E- LES AUTRES CARCINOMES :

Ce sont des tumeurs extrêmement malignes, mais rarissimes.

Il s'agit de tumeurs qui ont perdu toute tendance à l'encapsulation, et qui adhèrent aux tissus voisins et les envahissent.

On distingue plusieurs types histologiques différents [1]:

- ✱ **L'épithélioma atypique infiltrant** : c'est une variété d'adénocarcinome peu différencié.
- ✱ **L'épithélioma végétant intracanalalaire** : il est formé au début par des végétations adénocarcinomateuses intra kystiques, secondairement, il envahit les tissus adjacents.
- ✱ **L'épithélioma malpighien** : il est formé exclusivement par des cordons carcinomateux épidermoïdes, plus ou moins kératinisants.
- ✱ **L'adénocarcinome oncocystique** : Psihramis et Al ont rapporté, en 1986, que la survenue de certaines anomalies chromosomiques seront responsable de la transformation maligne des oncocytomes bénins en adénocarcinome oncocystique [16], [17].

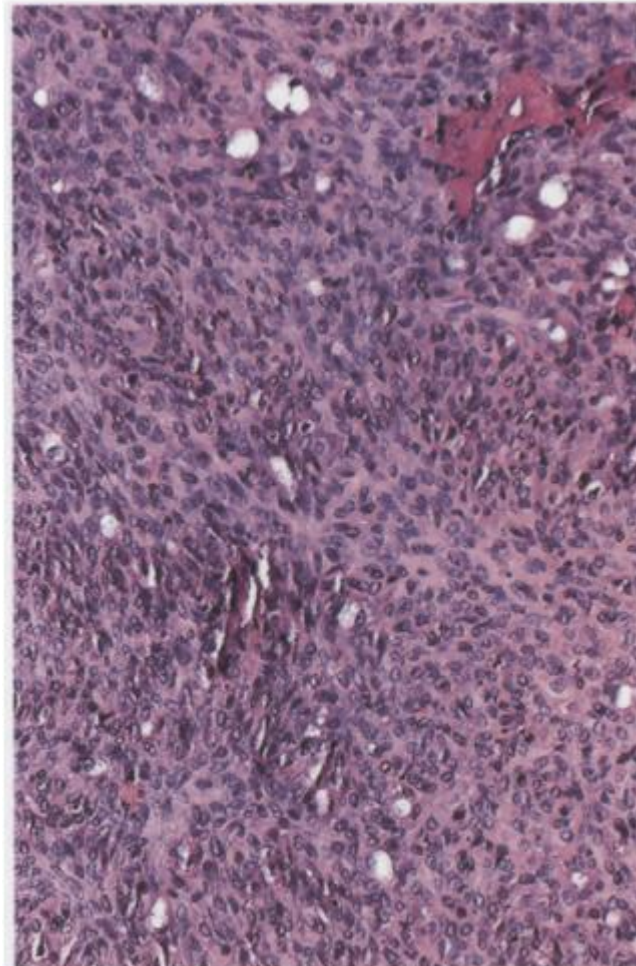


Figure 4 : Tumeur mixte bénigne avec prédominance de la composante épithéliale.

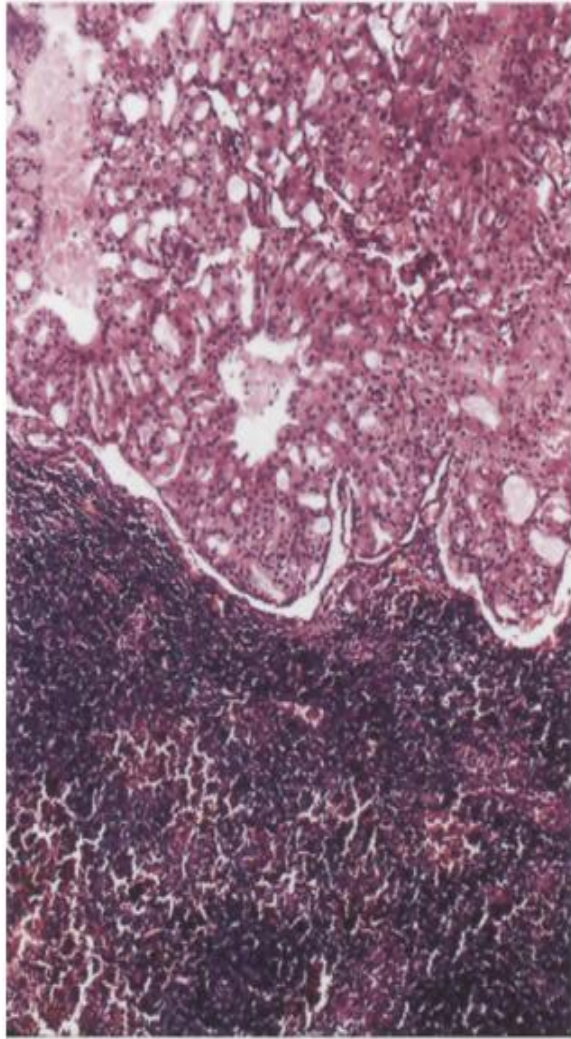


Figure 5 : Oncocytome de la glande lacrymale.

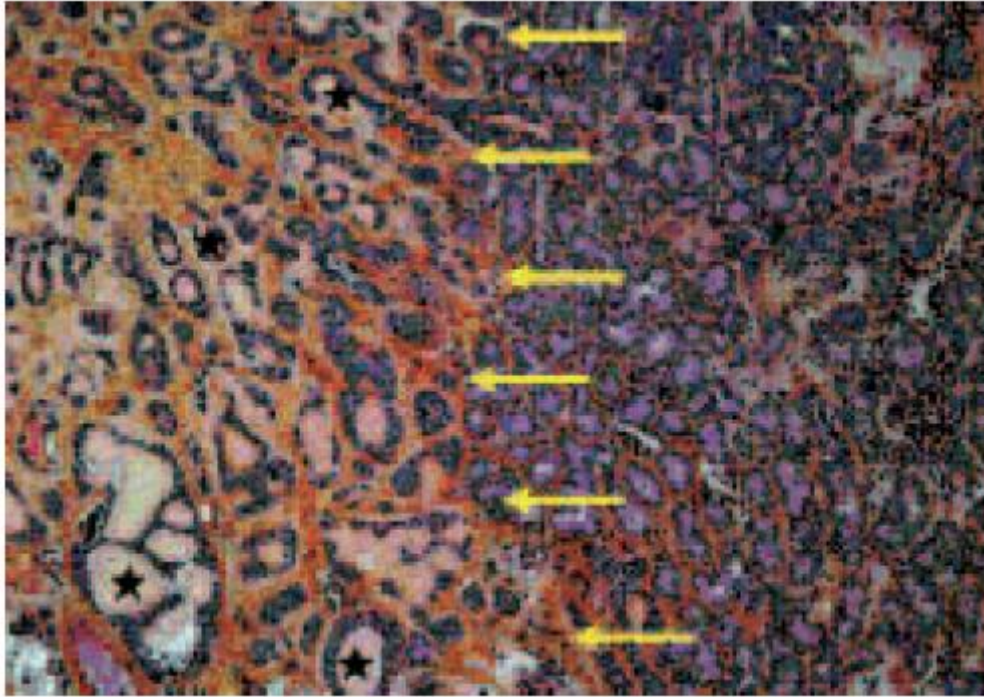


Figure 6 : Microscopie, à droite, aspect histologique normal de la glande lacrymale, à gauche (zone délimitée par des flèches), lésion tumorale correspondant à un **Cylindrome ou Carcinome Kystique**. (Coloration HES, grossissement X 10)

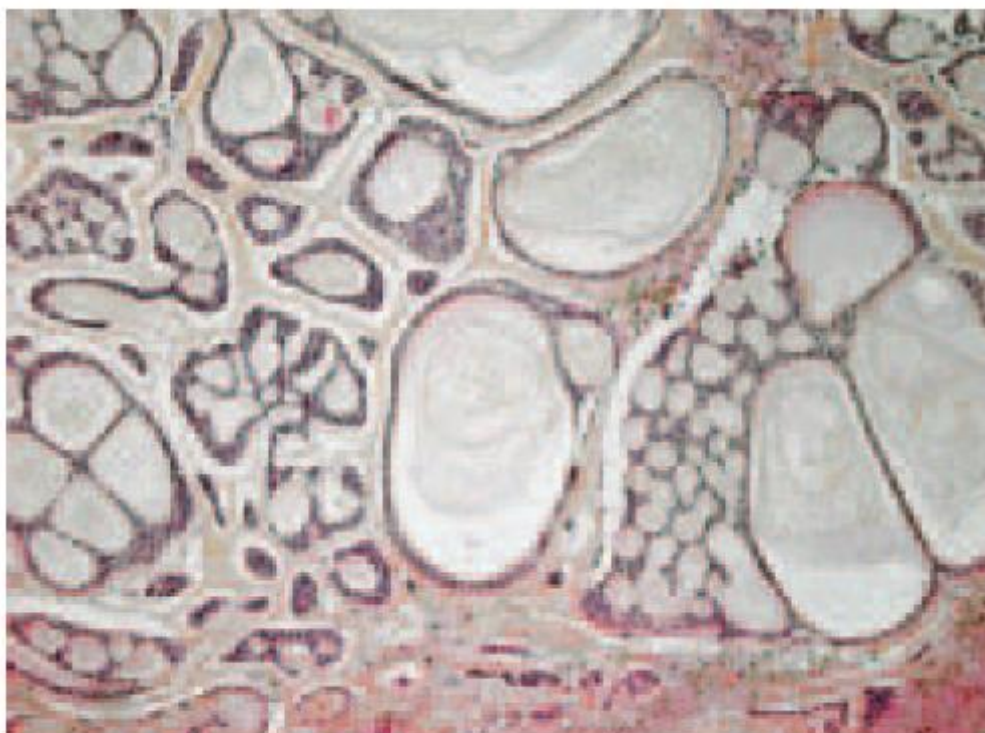


Figure 7 : Cylindrome au fort grossissement (coloration PAS, grossissement X 20)

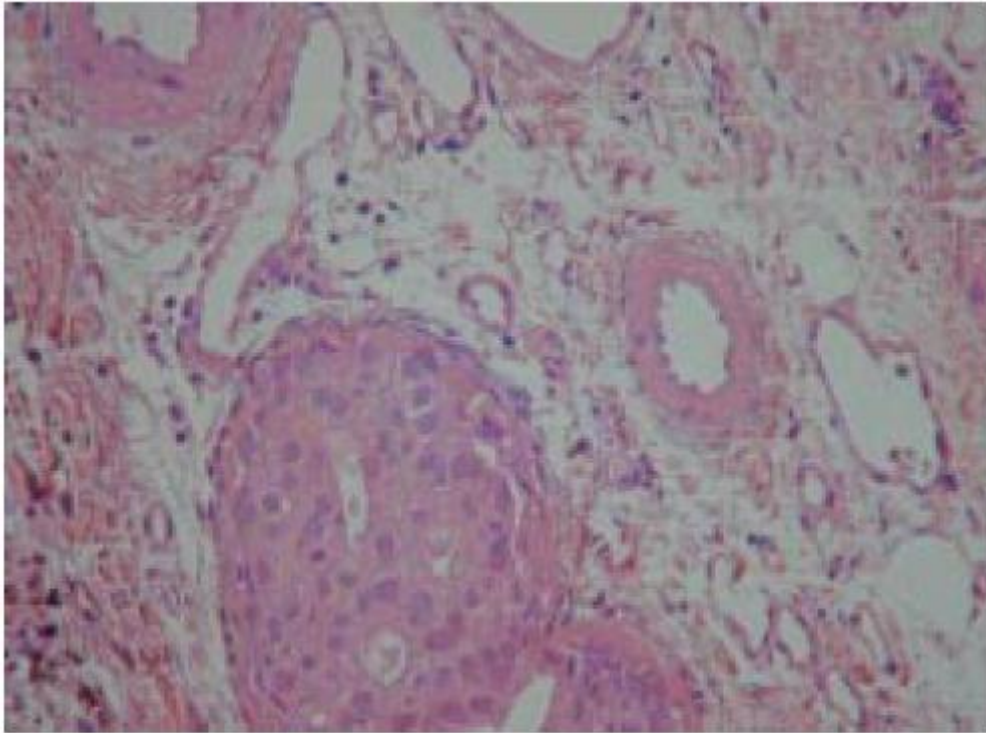


Figure 8 : Examen au grossissement X 40, après coloration à l'HES. Présence de tubes isolés au sein d'un stroma myxoïde (tumeur mixte maligne).

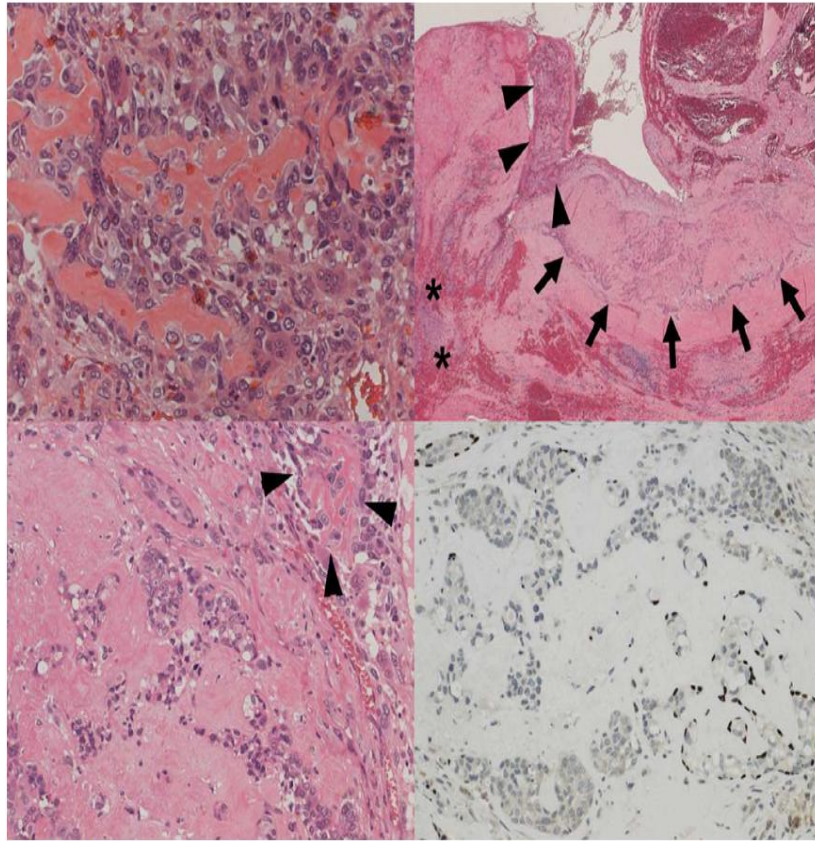


Figure 9 : Aspect histologique d'un carcinosarcome de la glande lacrymale.

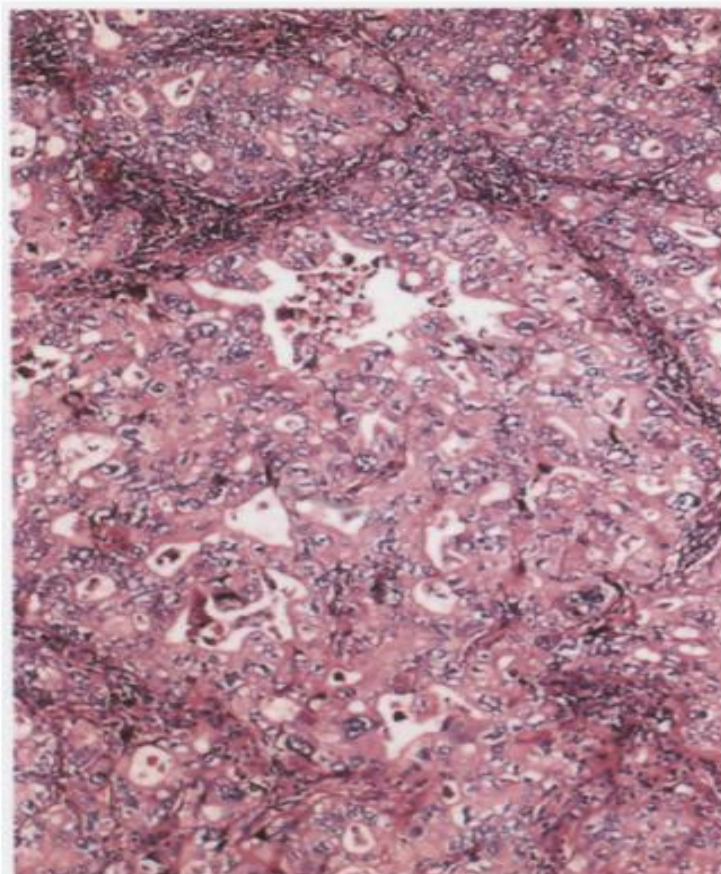


Figure 10: Aspect histologique d'un adénocarcinome de la glande lacrymale.

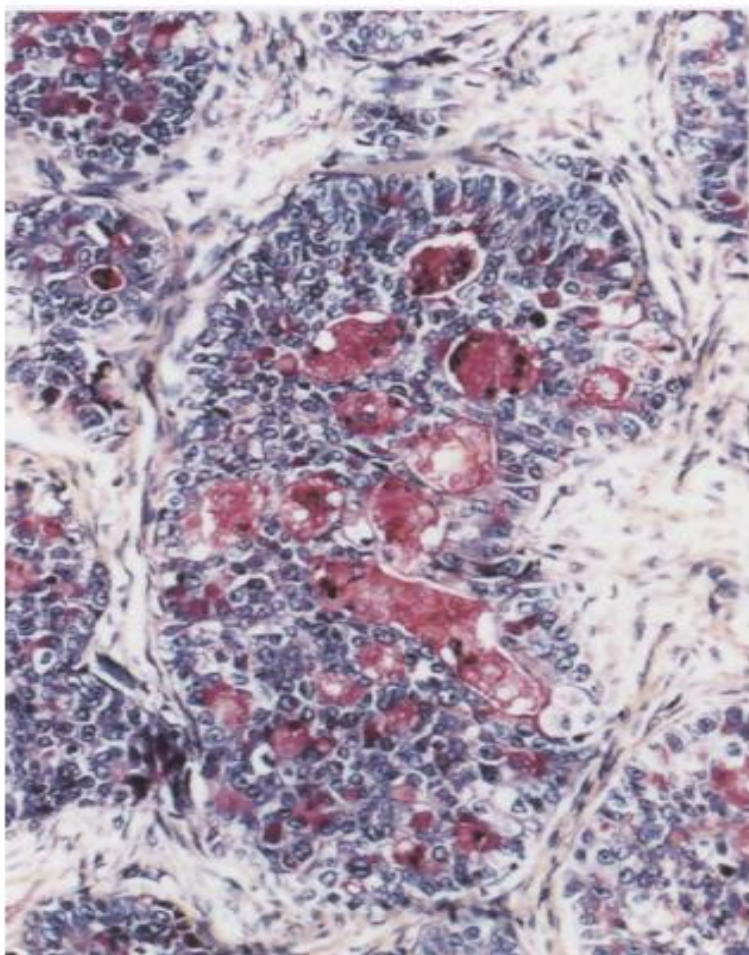


Figure 11 : Aspect histologique d'un carcinome muco-épidermoïde de haut grade de la glande lacrymale.



Chapitre III

Expérience du Service

1- MATERIELS ET METHODES :

Il s'agit d'une étude rétrospective menée dans le service d'ophtalmologie «A» de l'hôpital des spécialités de Rabat sur une période de 6 ans de 2003 jusqu'à 2009.

Nous avons colligé 6 observations de patients présentant une tumeur épithéliale primitive de la glande lacrymale.

Tous nos patients ont eu un examen ophtalmologique minutieux et bilatéral (mesure de l'acuité visuelle à l'échelle de Snellen, examen des annexes, examen à la lampe à fente, et du fond d'œil) ainsi qu'un examen clinique général, complet à la recherche des signes d'appel en faveur d'une tumeur primitive ou de localisations secondaires: auscultation pulmonaire, palpation des seins, recherche d'une hépatomégalie, et recherche d'adénopathies...

Le bilan radiologique comprenait un examen tomodensitométrique en coupes axiales et coronales, une imagerie par résonance magnétique, une radiographie standard orbitaire ainsi qu'un bilan d'extension en fonction de l'orientation clinique (radiographie pulmonaire, échographie abdominale et / ou pelvienne, scannographie abdominale et / ou thoracique...).

Compte tenu du faible nombre de patients colligés, dû aux difficultés liées à l'archivage des dossiers, et à la rareté de ces tumeurs, cette étude a surtout pour rôle d'illustrer la prise en charge et le type de traitement chirurgical préconisé étant donné les moyens limités dont nous disposons dans notre formation.

Le résumé des données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, évolutives, et thérapeutiques relevées sur les dossiers des patients est présenté dans les observations ci-dessous.

2- NOS OBSERVATIONS :

❖ Observation N° 1

I. Identité :

Patiente de 35 ans, sans antécédents pathologiques notables, hospitalisée pour exophtalmie de l'œil droit.

II. Histoire de la maladie :

Le début de la symptomatologie remonte à 1 an. La patiente a constaté, à la palpation, une petite masse non douloureuse de la portion externe de la paupière droite avec une diplopie et un déplacement du globe oculaire en bas ce qui a motivé une consultation pour prise en charge.

III. Examen Clinique :

1- Examen ophtalmologique :

- L'acuité visuelle est de 10/10^{ème} aux deux yeux,
- Le tonus oculaire est normal.
- L'examen de l'œil gauche est strictement normal.
- Du côté droit, on constate à l'inspection, la présence d'une exophtalmie modérée non axiale, avec une légère déviation de l'œil en bas et en dedans. Cette exophtalmie est irréductible, non soufflante, sans signes inflammatoires associés.

La palpation retrouve une masse siégeant au niveau de l'angle supéro-latéral de l'orbite, indolore, dure, plus ou moins bosselée, mobile par rapport au plan superficiel.

- L'étude de la motilité oculaire trouve une légère limitation de l'élévation.
- Il n'y a pas de signes inflammatoires palpébraux; il n'y a pas de lagophthalmie.
- La sensibilité est normale.
- L'examen à la lampe à fente ne retrouve pas de kératite d'exposition. Le segment antérieur est normal.
- L'examen du FO : la papille est normale (pas d'œdème ni d'atrophie optique), il n'y a pas de plis choroïdiens.

2- On ne trouve pas d'adénopathies locorégionales.

3- Le reste de l'examen clinique est normal.

IV. Examens Complémentaires :

♠ Radiographie Standard De L'orbite :

On ne note pas d'image d'ostéolyse, ni d'ostéocondensation.

♠ Scanner Orbitaire :

Présence d'un processus tumoral au niveau de l'angle supéro-externe de l'orbite droite, arrondi, avec des contours réguliers, spontanément hyperdenses, et prenant modérément le contraste, se projetant en regard de l'aire de la glande lacrymale (fig. 12).

On ne note pas d'image d'ostéolyse, ni d'ostéocondensation.

Pas de signes d'extension locale ni locorégionale (respect du nerf optique et des muscles oculomoteurs).

♠ Imagerie par Résonance Magnétique :

Présence d'une tumeur bien limitée, se moulant dans la fosse lacrymale, émettant un hypo- signal en T1 et un hyper - signal enT2.

Après injection de gadolinium, la prise de contraste est hétérogène (fig. 13 et 14).

♠ Radiographie Pulmonaire : Normale

♠ Echographie Abdomino-Pelvienne: Normale

♠ Bilans Biologiques : Normaux.

V. Intervention Chirurgicale :

L'abord chirurgical a été réalisé par une orbitotomie antérieure externe droite.

Cette voie a permis l'exérèse complète d'une tumeur bien encapsulée, occupant la loge lacrymale d'environ 2 cm, puis suture des différents plans avec mise en place d'un drain pendant 24 heures.

VI. Examen anatomopathologique :

Aspect d'une **tumeur mixte bénigne** développée au dépend de la glande lacrymale droite.

Cette tumeur associe un double contingent, épithélial et conjonctif :

a) le contingent épithélial, il est le plus abondant, il associe :

⇒ Des formations épithéliales malpighiennes qui sont disposées en plaque.

⇒ Des formations glandulaires cylindriques qui forment des tubes plus ou moins ramifiés.

⇒ Des formations de type excréteur tapissées de deux couches cellulaires à surface végétante.

b) le contingent conjonctif est moins abondant, il est de type myxochondroïde.

L'examen de la pièce d'exérèse ne note pas d'atypie cytonucléaire.

La tumeur paraît bien limitée par une épaisse pseudo-capsule fibreuse.

VII. Evolution :

- ✱ Les suites opératoires immédiates ont été simples avec régression de l'exophtalmie.
- ✱ Le scanner orbitaire de contrôle n'a pas montré de récurrence.
- ✱ Après 4 ans de recul, il n'y a pas de signe de récurrence locale.

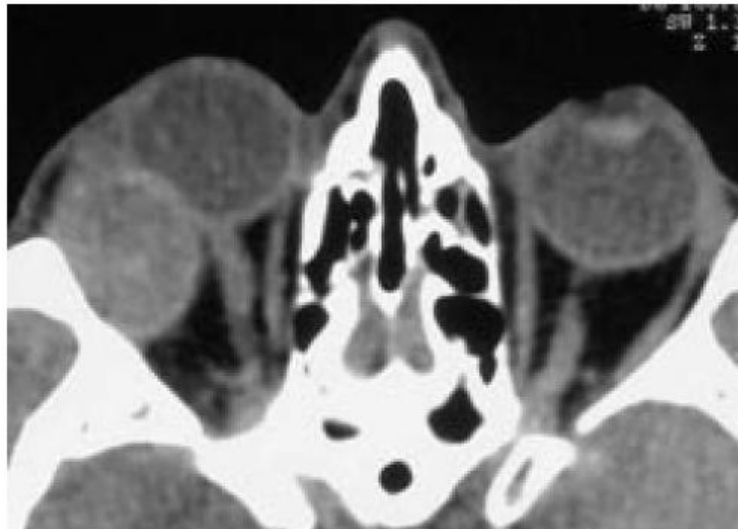
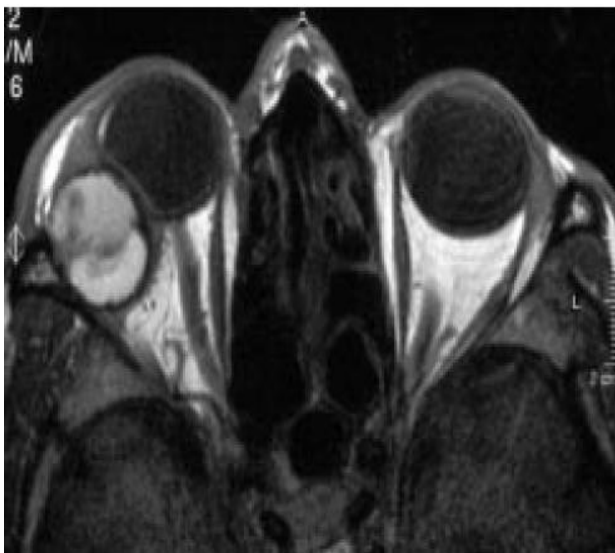


Figure 12 : Scanner en coupe axiale. Processus tumoral orbitaire extra-conique hyperdense en regard de la loge lacrymale, refoulant le globe oculaire. Respect des parois osseuses.



13



14

Figures 13 et 14 : IRM en coupe axiale et coronale. Processus tumorale intra orbitaire, extra conique avec hypersignal en T1, bien limité et de consistance hétérogène.

❖ Observation N° 2

I. Identité :

Patiente de 66 ans, diabétique depuis 8 ans sous anti-diabétiques oraux, mise sous insuline il y a un an, hospitalisée pour une exophtalmie de l'œil gauche.

II. Histoire de la Maladie :

Le début de la symptomatologie remonte à 6 ans par l'apparition d'une tuméfaction orbitaire supérieure gauche, indolore, qui a augmenté progressivement de volume, accompagnée d'une baisse de l'acuité visuelle, et évoluant dans un contexte de conservation de l'état général.

III. Examen Clinique :

1-Examen ophtalmologique :

- ⇒ L'acuité visuelle est de 6/10^{ème} pour l'œil gauche et 10/10^{ème} pour l'œil droit,
- ⇒ Le tonus oculaire est normal au niveau de l'œil droit, alors qu'il est difficile à prendre à gauche,
- ⇒ L'examen de l'œil droit est strictement normal,
- ⇒ Du côté gauche, on constate la présence d'une exophtalmie d'allure tumorale, latéralisée en bas et en dedans, en rapport avec un processus orbitaire expansif supérieur gauche, indolore, et irréductible, avec lagophtalmie et chémosis conjonctival. Il n'a pas de signes inflammatoires locorégionaux.

L'examen du segment antérieur retrouve une kératite d'exposition siégeant dans l'aire de la fente palpébrale, le fond d'œil est normal.

2-On ne retrouve pas d'adénopathies satellites,

3- Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

IV. Examens Complémentaires :

♠ Scanner Orbito-Cérébral :

Présence d'un processus lésionnel orbitaire gauche supéro-externe par rapport au globe oculaire s'étendant en retro-oculaire (fig. 15 et 16). Ce processus est hyperechogène discrètement hétérogène avec prise de contraste discrètement hétérogène après injection.

Il est responsable d'une exophtalmie gauche, désaxée, sans envahissement de la graisse orbitaire avoisinante, et sans lyse osseuse.

Respect des structures du globe oculaire faisant évoquer un processus tumoral bénin de la glande lacrymale plus qu'une orbitopathie inflammatoire.

Absence d'anomalie intracrânienne orbitaire droite.

♠ Radiographie Pulmonaire : normale.

♠ Echographie Abdomino-Pelvienne : normale.

♠ Bilans Biologiques : normaux

V. Intervention Chirurgicale :

Une exérèse tumorale orbitaire complète a été réalisée en bloc par voie trans-septale antérieure avec la découverte d'une tumeur volumineuse arrondie,

de 5cm de diamètre, d'aspect polylobée et blanchâtre, occupant la loge lacrymale, puis suture des différents plans avec mise en place d'un drain.

VI. Anatomie Pathologique :

L'examen histologique montre une prolifération épithéliale bien encapsulée, faite de tubes, de massifs cribriformes, et de cordons anastomotiques, bordés par un revêtement cubique ou aplati réguliers sous tendu par une couche de cellule myoépithéliale. Il s'y associe une métaplasie malpighienne.

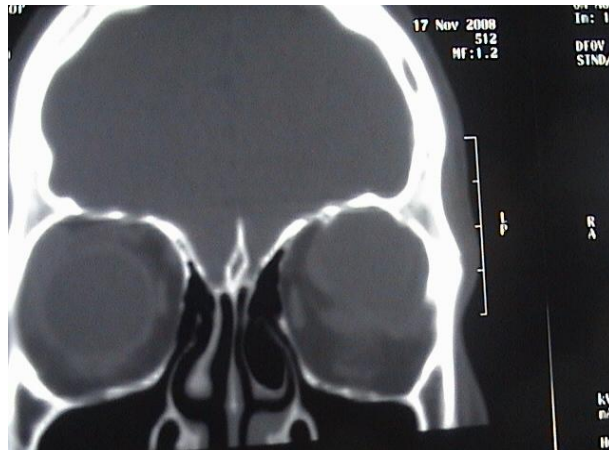
Le fond est myxoïde et fibro-hyalin.

Le parenchyme glandulaire adjacent est sans particularité.

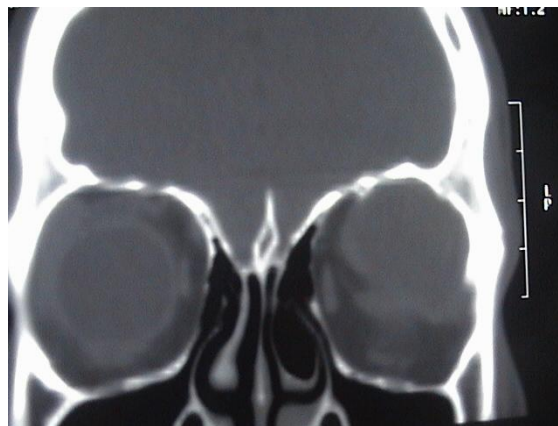
En conclusion : C'est un **adénome pléomorphe** avec absence de signe histologique de malignité.

VII. Evolution :

- ✿ Les suites opératoires ont été simples (résolution de l'exophtalmie, cicatrisation cornéenne).
- ✿ Sur un suivi de 3 ans et demi, on n'a pas retrouvé de signes de récidence locale.



15



16

Figures 15 et 16 : Scanner orbitaire, en coupe coronale, illustrant un processus tumoral dans la loge lacrymale gauche.

❖ Observation N° 3

I. Identité :

Patiente de 32 ans, sans antécédents pathologiques notables, hospitalisée pour exophtalmie de l'œil droit.

II. Histoire de La Maladie :

Le début de la symptomatologie remonte à 2 ans par l'apparition d'une exophtalmie droite, d'évolution progressive, sans signes accompagnateurs en dehors d'une légère diplopie qui apparaît à l'élévation.

III. Examen Clinique :

1- Examen ophtalmologique :

a) Examen de l'œil gauche :

- On ne retrouve pas d'exophtalmie à l'inspection.
- L'acuité visuelle est de 10/10^{ème}.
- Le tonus oculaire est 12mm Hg.
- Le reste de l'examen clinique est strictement normal.
- Le Hertel est de 16 mm.

b) Examen de l'œil droit :

- A l'inspection, l'œil droit est dévié en bas et en dedans avec limitation de l'abduction et de l'élévation.
- Le Hertel est de 20 mm

- A la palpation, présence d'une masse tumorale dure et non douloureuse refoulant le globe oculaire, mobile par rapport superficiel et modérément fixée au plan profond.
- L'acuité visuelle est 8/10^{ème} le tonus oculaire est de 16 mm Hg et le fond d'œil montre une légère hyperémie papillaire.

2- Absence d'adénopathies locorégionales.

3- Le reste de l'examen clinique est normal.

IV. Examens Complémentaires :

♠ Scanner Orbitaire :

Tumeur de la glande lacrymale droite refoulant le contenu orbitaire vers le bas et en dedans, bien limitée légèrement rehaussée par le produit de contraste sans lyse osseuse en regard (fig. 17 et 18).

♠ Radiographie Pulmonaire : Normale

♠ Echographie Abdomino-Pelvienne : Normale

♠ Bilans Biologiques : Normaux

V. Intervention Chirurgicale :

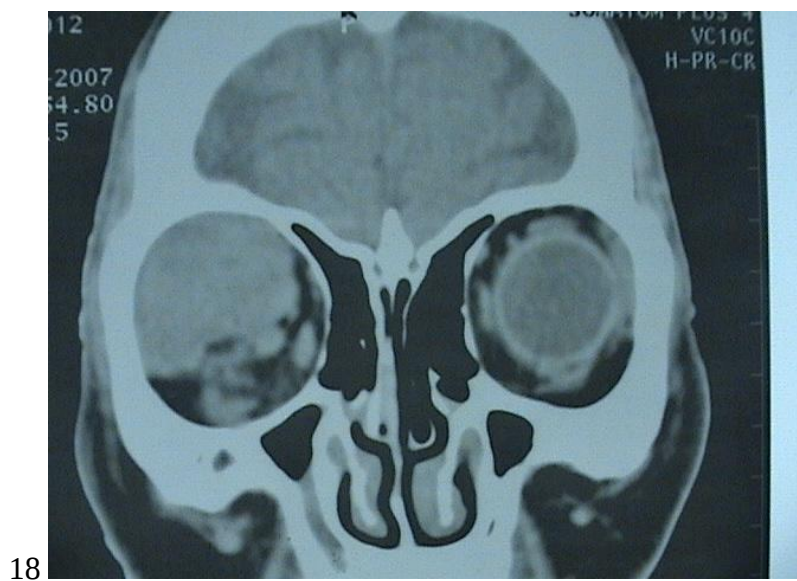
L'abord orbitaire a été réalisé par voie antérieure trans-septale. On a procédé à une dissection du plan cutané-musculaire puis à une ouverture du septum orbitaire ce qui a permis la découverte d'une masse tumorale bien encapsulée. Après libération des attaches tumorales, on a effectué une exérèse tumorale complète emportant la tumeur avec sa capsule.

VI. Examen Anatomopathologique :

Aspect histologique en faveur d'un **adénome pléomorphe** de la glande lacrymale.

VII. Evolution :

- ✿ Les suites opératoires immédiates ont été normales.
- ✿ 2 mois après : apparition d'un syndrome sec difficilement jugulé par les larmes artificielles, Scanner Orbitaire de contrôle a été normal.



Figures 17 et 18 : TDM orbitaire, en coupe coronale, objectivant la présence d'une masse tissulaire dans la loge lacrymale droite.

❖ Observation N° 4

I. Identité :

Patient de 50 ans, sans antécédents pathologiques notables, hospitalisé pour exophtalmie de l'œil gauche.

II. Histoire De La Maladie :

Le début de la symptomatologie remonte à 3 ans par l'apparition d'une tuméfaction orbitaire supérieure gauche qui augmente progressivement de volume, avec conservation de l'acuité visuelle.

III. Examen Clinique :

1- Examen ophtalmologique

a) Examen de l'œil droit :

- On ne retrouve pas d'exophtalmie à l'inspection.
- L'acuité visuelle est de 10/10^{ème}.
- Le tonus oculaire est normal.
- Le fond d'œil est normal.
- Le Hertel est de 18mm.

b) Examen de l'œil gauche :

- A l'inspection, présence d'une exophtalmie modérée, d'allure tumorale, non inflammatoire, non soufflante, le globe oculaire est dévié en bas et en dedans, et sans lagophtalmie (fig. 19).
- Le Hertel est de 23mm.

- A la palpation, présence d'une masse tumorale indolore, dure, mobile par rapport au plan superficiel, et fixe par rapport au plan profond.
- L'examen du segment antérieur et du FO est sans anomalies.

2- Absence d'adénopathies locorégionales.

3- Le reste de l'examen clinique est normal.

IV. Examens Complémentaires :

♠ Radiographie Standard De L'orbite :

On ne note pas d'image d'ostéolyse, ni d'ostéocondensation.

♠ Scanner Orbitaire :

Présence d'un processus tumoral gauche, arrondi, bien limité, homogène, rehaussé par le produit de contraste, et refoulant le globe oculaire en bas, évoquant un processus tumoral bénin aux dépens de la glande lacrymale (fig. 20 et 21).

On ne note pas d'image d'ostéolyse, ni d'ostéocondensation.

Pas de signes d'extension locale ou régionale.

♠ Radiographie Pulmonaire : Normale

♠ Echographie Abdomino- Pelvienne: Normale

♠ Bilans Biologiques : Normaux

V. Intervention Chirurgicale :

Elle a consisté en une exérèse tumorale par une orbitotomie antérieure trans-septale, mais il y a eu une rupture accidentelle de la capsule.

VI. Examen Anatomopathologique :

Exérèse tumorale incomplète d'une tumeur à point de départ la glande lacrymale contenant :

- ⇒ Une prolifération épithéliale composée de nodules malpighiens différenciés subissant par endroit une maturation cornée, et de formations tubulaires plus au moins ramifiées, bordées par deux assises cellulaires : une assise interne de cellules cubiques et assise externe de cellules allongées par fois fusiformes.
- ⇒ Le stroma conjonctif, qui sépare les plages malpighiennes et les formations tubulaire, est parfois fibreux, hyalinisé, le plus souvent myxoïde avec des cellules fusiformes ou étoilées baignant dans une substance fondamentale abondante, peu colorable et pauvre en fibres.

Cet aspect est en faveur d'une **tumeur mixte bénigne de la glande lacrymale**.

VII. Evolution :

Les suites opératoires immédiates ont été simples.

- ✿ 4 ans après, le patient a été réhospitalisé pour récurrence tumorale. L'exérèse tumorale a montré la présence d'une tumeur bilobée correspondant à un adénome pléomorphe récidivant.
- ✿ 2 ans et demi après la 2^{ème} intervention, le scanner de contrôle a objectivé un processus orbitaire supérieur gauche augmenté de volume par rapport au scanner précédent qui refoule le globe oculaire en bas, avec érosion osseuse du toit de l'orbite.
- ✿ Le patient a été confié au neurochirurgien pour exentération mais il a refusé et il a été, par la suite, perdu de vue.



Figure 19 : Aspect clinique : discrète exophtalmie gauche.

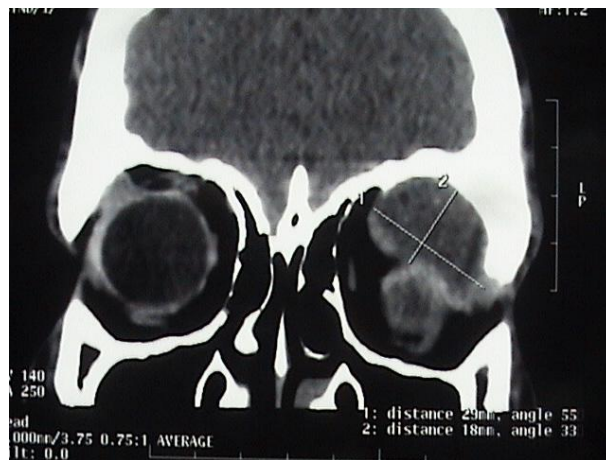


Figure 20 : Scanographie en coupe coronale : masse dans la loge lacrymale gauche.



Figure 21 : Scanner en coupe axiale. Processus tumoral orbitaire extra-conique hyperdense en regard de la loge lacrymale, refoulant le globe oculaire. Respect des parois osseuses.

❖ Observation N° 5

I. Identité :

Patient de 17 ans, sans antécédents pathologiques notables, hospitalisé pour exophtalmie de l'œil droit.

II. Histoire De La Maladie :

Le début de la symptomatologie remonte à 2 mois et demi par l'apparition d'une petite tuméfaction orbitaire supérieure droite qui a augmenté rapidement de volume avec rougeur oculaire, et douleur spontanée, sans signes d'infection ce qui a motivé sa consultation.

III. Examen Clinique :

1- Examen ophtalmologique :

a) Examen de l'œil gauche :

- On ne retrouve pas d'exophtalmie à l'inspection.
- L'acuité visuelle est de 8 /10^{ème}.
- Le tonus oculaire est normal.
- Le réflexe pupillaire est normal.

b) Examen de l'œil droit:

- A l'inspection, présence d'exophtalmie d'allure tumorale, non axile, déviée en bas et en dedans avec limitation de la motilité oculaire dans toutes les directions, et hyperhémie conjonctivale (fig. 22 et 23).

- A la palpation, présence d'une masse tumorale supéro-latérale de l'orbite droite, douloureuse, ferme, irrégulière, mobile par rapport au plan cutané et osseux.
- Présence de lagophtalmie.
- Présence d'une érosion cornéenne avec des sécrétions purulentes.
- FO : hyperhémie papillaire avec présence de plis péri-maculaires et de plis choroïdiens.

2-Absence d'adénopathies locorégionales.

3- Le reste de l'examen clinique est normal.

IV. Examens Complémentaires :

♠ Scanner Cérébral Et Orbitaire :

Processus expansif intra orbitaire droit de la glande lacrymale de densité tissulaire hétérogène, mesurant 26 x 22, 2 mm, avec extension aux enveloppes ophtalmiques et au droit externe.

Absence d'envahissement postérieur ni du nerf optique et d'atteinte osseuse.

Les coupes cérébrales sus et sous-tentorielle ne présentent pas d'anomalie de densité parenchymateuse.

Cet aspect est en faveur d'un adénocarcinome.

♠ Radiographie Pulmonaire : Normale

♠ Echographie Abdominale : Normale.

♠ Bilans Biologiques : Normaux

V. Intervention Chirurgicale :

Elle a consisté en une orbitotomie antérieure par voie pré-septale : dissection de l'orbiculaire puis ouverture du septum, la découverte d'une tumeur orbitaire d'aspect polylobée non encapsulée, exérèse tumorale macroscopiquement complète, mise en place d'un drain puis fermeture plan par plan.

VI. Examen Anatomopathologique :

- ⇒ Macroscopie : l'examen de la pièce opératoire retrouve une tumeur non encapsulée, ovalaire et blanc grisâtre.
- ⇒ Microscopie : tumeur épithéliale comportant un stroma formant des cordons et des cylindres hyalins autour desquels se disposent les cellules tumorales.

Il s'agit d'un **carcinome adénoïde kystique (cylindrome)**

VII. Evolution :

- ✿ Les suites opératoires immédiates ont été simples.
- ✿ Patient adressé à la radiothérapie.
- ✿ Après 4 mois de recul, on n'a pas noté de métastase locale ou à distance.



22



23

Figures 22 et 23 : Exophthalmie droite chez un jeune de 17ans.

❖ Observation N° 6

I. Identité :

Patiente de 76 ans, sans antécédents pathologiques notables, hospitalisée pour exophtalmie de l'œil droit.

II. Histoire De La Maladie :

Le début de la symptomatologie remonte à 4 ans par l'apparition d'une tuméfaction orbitaire supérieure droite qui a augmenté de volume progressivement et qui a été négligée par la patiente.

L'évolution a été marquée par l'installation il y a 4 mois d'une douleur oculaire violente et spontanée avec baisse importante de l'acuité visuelle ce qui a motivé une consultation au service pour prise en charge.

III. Examen Clinique :

1- Examen ophtalmologique :

a) Examen de l'œil gauche:

- Pas d'exophtalmie à l'inspection.
- L'acuité visuelle est de 4/10^{ème}.
- Le tonus oculaire est normal.
- Le FO est normal.

b) Examen de l'œil droit :

- A l'inspection, exophtalmie tumorale avec l'œil droit qui est dévié en bas et en dedans et limitation de l'abduction (fig. 24 et 25).

- A la palpation, présence d'une masse tumorale dure et douloureuse refoulant le globe oculaire fixe par rapport au plan profond.
- L'acuité visuelle est de 3 /10^{ème}.
- Fond d'œil : œdème papillaire.
- Le reste de l'examen est inappréciable.

2-Absence d'adénopathies locorégionales.

3 - Le reste de l'examen clinique est normal.

IV. Examens Complémentaires :

♠ Radiographie Standard De L'orbite :

Image d'ostéolyse intéressant la corticale osseuse au niveau du toit de l'orbite droite.

♠ Scanner Orbitaire :

Tumeur de la glande lacrymale droite englobant le muscle droit supérieur externe et inférieur avec lyse osseuse en regard (fig. 26).

♠ Radiographie Pulmonaire: Normale

♠ Echographie Abdomino-Pelvienne : Normale

♠ Bilans Biologiques : Normaux

V. Intervention Chirurgicale :

L'abord chirurgical a été réalisé par voie latérale type Krônlein.

Cette voie a permis l'exérèse, incomplète, d'une tumeur d'aspect polylobée, friable, envahissant toute la partie supéro-externe de l'orbite et refoulant le globe.

VI. Examen Anatomopathologique :

Exérèse tumorale incomplète d'une prolifération carcinomateuse épidermoïde peu différenciée à point de départ la glande lacrymale.

VII. Evolution :

- ✿ Les suites opératoires immédiates étaient simples.
- ✿ Un mois après la 1^{ère} intervention, la patiente a été réhospitalisée pour récurrence tumorale, elle a bénéficié d'une exérèse tumorale incomplète. L'examen anatomopathologique est en faveur d'un carcinome muco-épidermoïde récidivant.
- ✿ Deux mois après la 2^{ème} intervention: scanner orbitaire de contrôle a montré un processus orbitaire gauche augmenté de volume par rapport au scanner précédent, qui envahit la gaine extra conique et infiltre la partie antérieure du muscle droit supérieur et externe, il refoule le globe oculaire en bas et infiltre le nerf optique et la gaine intra-conique. Ce processus envahit également les parties molles frontales et jugales ainsi que le muscle temporal, il élargit le cadre orbitaire qui est le siège d'une lyse osseuse partielle.
- ✿ La patiente a bénéficié d'une :
 - Scanner orbitaire Thoraco-Abdominale : Normal
 - Echographie Abdomino-Pelvienne : Normale.

- ✿ Réalisation d'une exentération en respectant les paupières ;
- ✿ Quatre mois après la 3^{ème} intervention : l'examen clinique retrouve une infiltration diffuse des parties molles.
- ✿ Un traitement complémentaire par radiothérapie externe orbitaire a été préconisé mais n'a pas été réalisé par manque de moyens.
- ✿ Puis elle a été perdue de vue.



24



25

Figures 24 et 25 : Exophtalmie droite associée à une déformation en S de la paupière supérieure droite.

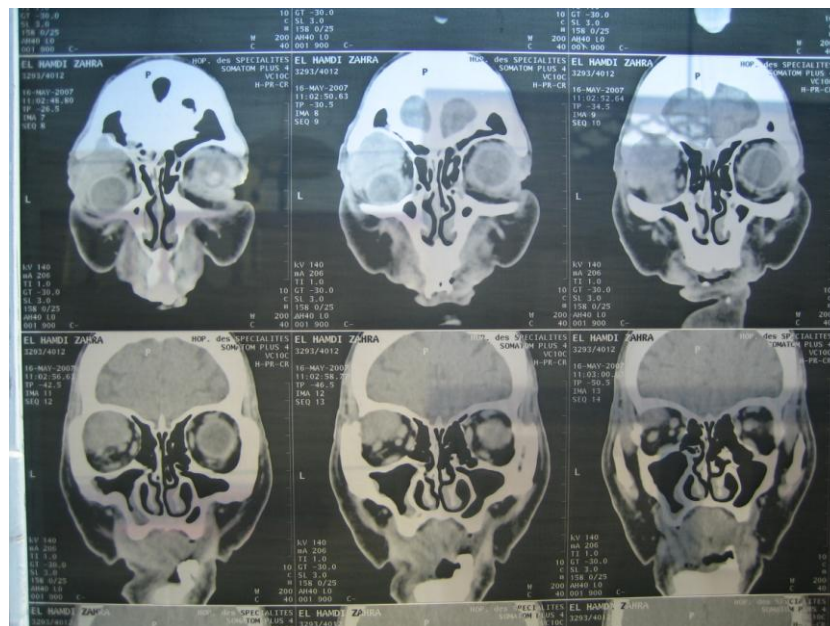


Figure 26 : TDM orbitaire en coupe coronale montrant un processus tumoral droit au dépend de la loge lacrymale.

3 - NOS RESULTATS :

a - Répartition selon le sexe :

Il existe une légère prédominance féminine: 4 femmes / 2 hommes.

b - Répartition selon l'âge des patients :

L'âge de nos patients varie entre 17 et 76 ans avec une moyenne d'âge de 46 ans.

c - Répartition selon le coté atteint :

Il existe une légère prédominance à droite: 4 atteintes à droite contre 2 à gauche.

Il n'a pas été relevé d'atteinte bilatérale.

d - Répartition selon le type histologique :

⇒ Les tumeurs épithéliales bénignes représentent 58% (4 cas /6)

⇒ Les tumeurs épithéliales malignes représentent 28% (2 cas)

⇒ Les adénomes pléomorphes représentent 58% (4 cas)

⇒ Les cylindromes : 14% (1 cas)

⇒ Les carcinomes muco-épidermoïdes peu différenciés : 14% (1cas)

e - Répartition selon le recul:

La durée de suivi de nos patients varie entre 1 mois et 4 ans avec une moyenne de 2 ans.

f - Répartition selon les signes cliniques :

⇒ Le signe clinique primordial dans les tumeurs de la glande lacrymale est l'exophtalmie, elle est présente chez tous nos patients. Cette exophtalmie est d'allure tumorale (non axile, irréductible, non soufflante, sans signes inflammatoires associés, et siégeant au niveau de l'angle supéro-latéral de l'orbite), elle est indolore chez 4 patients (observations N° 1, 2, 3, et 4) et douloureuse chez 2 patients (observations N° 5 et 6).

⇒ L'examen clinique retrouve d'autres signes :

- La diplopie, la lagophtalmie, sont présentes chez 2 patients.
- La baisse de l'acuité visuelle est présente chez 3 patients (observations N° 2, 3, et 6).
- On note la présence d'une kératite d'exposition chez deux patients (observations N° 5, et 2).

⇒ Le fond d'œil est normal chez 3 patients (observations N° 1, 2, 4), alors qu'on trouve une hyperhémie papillaire chez 2 patients (observations N° 3, et 5), et un œdème papillaire chez un seul patient (observation N° 6)

g - Répartition selon les signes donnés radiologiques :

L'exploration radiographique de nos patients a comporté des clichés standard de l'orbite, une TDM, et une IRM.

⇒ Trois patients ont bénéficié d'une radiographie standard de l'orbite (observations N° 1, 4 et 6) qui a montré une image d'ostéolyse

intéressant la corticale osseuse au niveau du toit de l'orbite dans l'observation N° 6.

⇒ Tous les patients de notre série ont bénéficié d'un scanner orbitaire:

- Dans les 4 cas d'adénome pléomorphe (observations N° 1, 2, 3, et 4), nous avons relevé un aspect scannographique typique d'un processus tumoral, arrondi, bien limité, homogène, rehaussé par le produit de contraste. Il est responsable d'une exophtalmie désaxée refoulant le globe oculaire vers le bas et en dedans évoquant une tumeur mixte bénigne de la glande lacrymale sans signe d'extension locale ou régionale.
- Dans le cas de cylindrome (observation N° 5), le scanner a montré un processus expansif intra orbitaire de la glande lacrymale de densité tissulaire hétérogène, avec extension aux enveloppes ophtalmiques et au muscle droit externe en faveur d'un adénocarcinome sans envahissement du nerf optique ou de l'orbite.
- Dans le cas du carcinome muco-épidermoïde (observation N° 6), l'aspect scannographique a été celui d'une tumeur de la glande lacrymale d'allure maligne englobant le muscle droit supérieur externe et inférieur avec lyse osseuse en regard.

⇒ Une seule patiente a bénéficié d'une IRM qui a révélé un aspect typique d'adénome pléomorphe avec la présence d'une tumeur bien limitée, se moulant dans la fosse lacrymale, émettant un hypo-signal en T1 et un hyper-signal en T2. Après injection de gadolinium, la prise de contraste est hétérogène (observation N° 1)

h - Répartition selon le bilan d'extension :

Le bilan réalisé chez nos patients n'a pas retrouvé de localisations secondaires (échographie abdomino-pelvienne, radiographie pulmonaire)

i - Répartition selon le traitement :

L'abord chirurgical a été réalisé par une orbitotomie antérieure trans-septale chez 5 patients, tandis qu'un seul patient a bénéficié d'une orbitotomie latérale type Krönlein (observation N° 6).

Etant donné le risque de dissémination et de récurrence tumorale, tous nos patients ont bénéficié d'une exérèse de la tumeur, en aucun cas une simple biopsie n'a été réalisée.

Dans les 4 cas d'adénome pléomorphe, 3 patients ont eu exérèse complète de la tumeur emportant la capsule (observations N° 1, 2 et 3), alors que dans le 4^{ème} cas (observation N° 4) une effraction capsulaire est survenue.

L'exérèse du cylindrome a été complète (observation N° 5), par contre celle du carcinome muco-épidermoïde a été incomplète (observation N° 6).

j - Répartition selon le type histologique :

L'examen anatomopathologique a révélé un aspect typique d'adénome pléomorphe dans les observations N° 1, 2, 3 et 4, avec la présence d'une prolifération épithéliale bien encapsulée, faite de tubes, de massifs cribriformes, et de cordons anastomotiques, bordés par un revêtement cubique ou aplati régulier sous-tendu par une couche de cellule myo-épithéliale. Le stroma conjonctif, qui sépare les plages malpighiennes et les formations tubulaires, est parfois fibreux, hyalinisé, le plus souvent myxoïde.

Dans l'observation N° 5, l'aspect a été celui d'une tumeur épithéliale comportant un stroma formant des cordons et des cylindres hyalins autour desquels se disposent les cellules tumorales, c'était en faveur d'un adénocarcinome adénoïde kystique (cylindrome),

Dans l'observation N° 6, l'aspect histologique a été en faveur d'un carcinome muco-épidermoïde peu différencié à point de départ la glande lacrymale.

k - Répartition selon l'évolution :

Chez tous nos patients, on a noté la régression de l'exophtalmie dans les suites opératoires immédiates.

Dans notre série, 4 patients ont très bien évolué, il n'y avait pas de signes de récurrence locale ou locorégionale (observations N° 1, 2, 3 et 5), alors que 2 patients ont eu une récurrence locale (observations N° 4 et 6).

Dans l'observation N° 4, la récurrence est due à l'effraction capsulaire qui a survenu pendant l'intervention chirurgicale ce qui confirme l'étude de Font et Gamel qui rapporte que les adénomes pléomorphes ayant subi une exérèse avec rupture capsulaire et ou incomplète récidivent dans 21% des cas à 5ans.

Dans l'observation N° 6, la récurrence est due, d'une part, à l'exérèse incomplète de la tumeur et, d'autre part, au potentiel important d'envahissement locorégional qu'ont ces tumeurs.

l - Répartition selon le traitement complémentaire :

Dans notre série deux patients ont été adressés en radiothérapie. Le malade représenté dans l'observation N° 5 est toujours suivi, alors que la patiente représentée dans l'observation N° 6 a, malheureusement, refusé, et elle a été perdue de vue.

m - Analyse des observations :

Le résumé de l'étude des dossiers de nos patients est présenté dans les tableaux ci-dessous :

Cas	Sexe	Age (année)	Côté atteint	Signes cliniques	Examens complémentaires	Bilans d'extension
1	F	35	Droit	-Exophtalmie indolore -Larmolement -Sensation de corps étranger -Diplopie -FO : normal	-Scanner orbitaire -IRM -Radiographie standard de l'orbite	-Radiographie pulmonaire -Echographie abdominale
2	F	66	Gauche	-Exophtalmie indolore -Baisse de l'acuité visuelle -Lagophtalmie -Chémosis -Kératite d'exposition -FO: normal	-Scanner orbitaire	-Radiographie pulmonaire -Echographie abdominale
3	F	32	Droit	-Exophtalmie indolore -Diplopie -baisse de l'acuité visuelle -Limitation de l'abduction et de l'élévation oculaire -FO : hyperhémie papillaire	-Scanner orbitaire	-Radiographie pulmonaire -Echographie abdominale
4	M	50	Gauche	-Exophtalmie indolore -FO : normal	-Scanner orbitaire -Radiographie standard de l'orbite	-Radiographie pulmonaire -Echographie abdominale
5	M	17	Droit	-Exophtalmie douloureuse -Rougeur oculaire -Lagophtalmie -Kératite d'exposition -FO: hyperhémie papillaire	-Scanner orbitaire	-Radiographie pulmonaire -Echographie abdominale
6	F	76	Droit	-Exophtalmie douloureuse -Baisse de l'acuité visuelle -FO: œdème papillaire	-Scanner orbitaire -Radiographie standard de l'orbite	-Radiographie pulmonaire -Echographie abdominale

Tableau 3

Cas	Recul	Voie d'abord chirurgicale	Type histologique	Evolution	Traitement adjuvant
1	4 ans	-Orbitotomie Antérieure Trans-Septale	-Adénome pléomorphe	-Bonne évolution	-
2	3 ans et demi	-Orbitotomie Antérieure Trans-Septale	-Adénome pléomorphe	-Bonne évolution	-
3	2 mois	-Orbitotomie Antérieure Trans-Septale	-Adénome pléomorphe	-Syndrome sec -Pas de récurrence tumorale	-
4	4 ans	-Orbitotomie Antérieure Trans-Septale	-Adénome pléomorphe	-Récurrence tumorale 4 ans après -Décision d'exentération mais refus -Perdue de vue	-
5	4 mois	-Orbitotomie	-Cylindrome	-Bonne	Radiothérapie externe

		Antérieure Trans- Septale		évolution	
6	1 mois	-Orbitotomie latérale type Krônlein	-Carcinome muco- épidermoïde peu différencié	-Récidive tumorale -Reprise chirurgicale -Perdue de vue	Radiothérapie externe

Tableau 4

A decorative frame with a double-line border and ornate, symmetrical flourishes at the top, bottom, and sides, enclosing the chapter title.

Chapitre VI

Discussion

Bien que rares, les tumeurs épithéliales de la glande lacrymale [1], constituent la cause la plus fréquente de dacréomégalie chronique unilatérale.

La moitié d'entre elles est représentée par les carcinomes, qui sont de mauvais pronostic, et l'autre moitié par les adénomes pléomorphes (autrefois appelés tumeurs mixtes bénignes). Ceux-ci représentent pratiquement les seules tumeurs bénignes, mais l'effraction capsulaire per opératoire peut être à l'origine de récurrences qui pourront évoluer sur un mode malin [1].

Elles sont responsables d'une exophtalmie non axiale avec déviation du globe oculaire en bas et en dedans [15]. La palpation peut retrouver une masse au niveau de l'angle supéro-latéral de l'orbite parfois visible en retournant la paupière supérieure.

Histologiquement, les tumeurs de la glande lacrymale sont similaires à celles des glandes salivaires.

L'adénome pléomorphe et le carcinome adénoïde kystique (cylindrome) sont aussi bien fréquents dans la glande lacrymale que les glandes salivaires [2], [20], [21], par contre le carcinome muco-épidermoïde et l'adénocarcinome sont extrêmement rares dans la glande lacrymale [2], [20].

Les tumeurs des glandes lacrymales, aussi bien bénignes que malignes, affectent des patients avec un âge moyen, et elles sont rares chez les enfants et les adolescents [23].

En raison de la rareté des tumeurs de la glande lacrymale, la plupart des articles décrivent des cas isolés ou de petites séries, et seulement quelques grandes séries ont été rapportées dans la littérature.

Dans notre série, nous constatons que les adénomes pléomorphes sont le type histologique le plus fréquent des tumeurs de la glande lacrymale qui ont été colligées au service d'ophtalmologie «A» de l'hôpital des spécialités de Rabat de 2003 à 2009. Les autres types histologiques, dont nous rapporterons 1 cas pour chacun, sont rares. Nous discuterons, en les comparants à notre série, les données de la littérature concernant chaque type histologique de tumeur de la glande lacrymale.

1/ LES TUMEURS EPITHELIALES

BENIGNES :

Les tumeurs épithéliales primitives bénignes sont plus fréquentes que les tumeurs malignes [2], [19], [20], mais les données de la littérature sont variables.

A- ADENOME PLEOMORPHE OU TUMEUR MIXTE BENIGNE :

a- Aspect épidémiologique :

L'adénome pléomorphe (autrefois dénommé tumeur mixte bénigne) représente 3 à 5% des tumeurs de l'orbite [2].

Il représente 40 à 60% des tumeurs épithéliales selon les auteurs [2], [24], et 58% de toutes les tumeurs de la glande lacrymale colligées au service d'ophtalmologie «A» de l'hôpital des spécialités de Rabat entre 2003 et 2009.

Dans notre série c'est la seule tumeur bénigne colligée.

Il atteint l'adulte jeune entre 40 à 50ans [1], mais il peut apparaître à tous les âges de 7 à 77 ans. La moyenne d'âge chez nos patients est de 41 ans.

L'atteinte unilatérale le plus souvent à droite [1], serait plus fréquente chez l'homme (57% masculin, 43% féminin) mais ceci est très controversé.

Dans notre série, l'adénome pléomorphe atteint l'œil droit et gauche d'une façon égale, avec une prédominance féminine nette: 3 femmes pour 1 homme.

Il est localisé habituellement à la portion orbitaire de la glande, plus rarement à sa portion palpébrale [15].

L'atteinte des glandes lacrymales accessoires est rarissime, selon les données de la littérature 4 cas ont été décrits, siégeant au niveau de la glande de Wolfring [25], [26], [27], [28].

b - Clinique :

L'adénome pléomorphe peut parfois simuler une dacryoadénite chronique.

La clinique varie selon la portion de la glande lacrymale atteinte [2].

b. 1 Tumeurs du lobe orbitaire :

Elles ont la symptomatologie la plus riche, et sont de loin les plus fréquentes.

L'exophtalmie unilatérale est le signe le plus souvent retrouvé :

- ♠ 80% des cas pour Resse,
- ♠ 77% des cas pour Font et Gamel [29],
- ♠ 100% dans notre série.

Elle est d'allure tumorale, indolore, irréductible, modérée (son importance est en rapport avec le volume de la tumeur [2]), et le plus souvent latéralisée en bas et en dedans (en fonction de la position de la tumeur par rapport au globe oculaire). L'évolution de cette exophtalmie est toujours lente, s'étalant sur plusieurs années.

Parfois, un simple abaissement de la paupière supérieure avec une élévation du sourcil [30] est noté par l'entourage.

Les signes fonctionnels :

- Ils sont tardifs et inconstants, le patient peut se plaindre d'une diplopie inconstante [31], surtout verticale [32], elle est présente chez 2 patientes dans notre série (observations N° 1 et 3).
- La baisse d'acuité visuelle est rencontrée dans près de la moitié des cas dans la série de Offert et Haye, ainsi que dans notre série où elle est retrouvée chez deux patientes (observations N° 2 et 3). Elle est due à un astigmatisme ou à une hypermétropie acquise [32] entraînées par la pression de la tumeur sur le globe.
- Une atteinte cornéenne par kératite d'exposition est notée chez une seule patiente dans notre série (observation N° 2) en raison de la lagophtalmie.
- Des scotomes et des anomalies du champ visuel par compression du pôle postérieur sont plus rares,
- Peu de modification de la sécrétion lacrymale. Toutefois, il a été signalé une augmentation de la sécrétion lacrymale dans certains cas [2];
- Les douleurs sont rares [2]. Elles sont présentes dans 11% des cas dans les séries de Font et Gamel [29], chez un seul patient sur 20 dans une

série de Wright [42], et absente chez tous nos patients. Ces douleurs sont le seul symptôme significativement moins souvent retrouvé par rapport aux tumeurs malignes mais elles ne permettent pas de conclure quant au caractère malin ou bénin de la lésion [2], [33], [34].

La durée des symptômes avant la première consultation varie suivant les auteurs, mais tous retiennent une durée supérieure à un an. Dans notre travail tous les patients ont consulté après plus de 2 ans d'évolution.

L'examen ophtalmique de nos patients retrouve une masse unilatérale, dure, plus ou moins bosselée, mobile sous la peau et sur les plans osseux dans l'angle supéro-latéral de l'orbite.

Le reste de l'examen clinique (coté opposé, examen des glandes salivaires, la recherche d'adénopathies locorégionales et l'examen des autres appareils) a été négatif.

Il s'agit donc classiquement d'une tumeur unilatérale, d'évolution longue (souvent > 10mois), progressive, et non douloureuse.

b. 2 Tumeurs du lobe palpébral (fig. 27 et 28)

Elles sont très rares [2].

Un cas a été décrit en 2007 par Neroli Porter [35].

En général, elles ne se manifestent par aucun signe fonctionnel.

L'examen retrouve une tuméfaction ferme, mobile, non inflammatoire au niveau de la moitié de la paupière supérieure au dessus du canthus externe sans exophtalmie [2].

Cette tumeur a tendance à relever la paupière supérieure et à la déplacer latéralement. Auran [36], [37] a décrit un cas où la tumeur est directement visible sous la conjonctive après éversion palpébrale.

Elle replie le cul de sac conjonctival et peut s'étendre jusqu'au limbe par voie sous-conjonctivale. La masse épargne alors la cavité orbitaire et il n'y a aucune limitation des mouvements oculaires, ni de troubles visuels.

Le diagnostic en est difficile, et ces tumeurs sont souvent confondues avec d'autres lésions plus fréquentes du cadre orbitaire [38].

Le diagnostic est le plus souvent fait par la pièce d'exérèse.

c - Examens complémentaires :

Ceux-ci ne donnent que des éléments de suspicion, mais en aucun cas n'apportent le diagnostic étiologique [1], seul l'étude anatomopathologique d'une pièce d'exérèse le permet.

c. 1 Bilans radiologiques :

c. 1. 1 - Radiographie standard :

Dans notre série, la radiographie standard a été réalisée chez deux patients (observations N° 1 et 4).

L'incidence face haute permet d'avoir une vue des orbites. Sa réalisation est systématique dans le bilan des tumeurs de la glande lacrymale.

Un élargissement diffus de la fossette lacrymale est typique, avec respect de la corticale osseuse. Pour Wright [39], ce signe serait présent 83% des cas.

On ne note pas d'image d'ostéolyse, ni d'ostéocondensation [1].

c. 1. 2 – TDM :

C'est l'examen radiologique qui a été réalisé, chez tous nos patients. Il est indispensable devant toute exophtalmie.

Il ne peut pas différencier une tumeur bénigne d'une tumeur maligne.

Selon les auteurs, un élargissement diffus de la fossette lacrymale avec une intégrité de la corticale est caractéristique [1].

Typiquement, nous avons trouvé l'aspect d'une tumeur arrondie avec des contours réguliers, spontanément hyperdenses et prenant modérément le contraste parfois de façon hétérogène. Un déplacement des structures intra - orbitaires peut être rencontré.

Le scanner orbitaire permet de rechercher des signes d'extension locale, et des fenêtres osseuses sont indispensables pour rechercher une ostéolyse, il permet aussi d'apprécier le retentissement sur les structures intraoculaires notamment la compression du nerf optique et des vaisseaux.

c. 1. 3 – IRM :

Cet examen permettrait de détecter les tumeurs de la glande lacrymale à un stade plus précoce de leur évolution.

Il a été réalisé chez une seule patiente (observation N° 1) où il a mis en évidence une tumeur bien limitée, se moulant dans la fosse lacrymale, émettant un hypo- signal en T1 et un hyper-signal en T2.

Après injection de gadolinium, la prise de contraste est hétérogène. Cependant, des régions ne prennent pas le contraste réalisant un aspect hétérogène qui n'est en aucun cas un signe de malignité.

Le signal de la masse n'est pas caractéristique et ne permet pas en particulier de différencier une tumeur mixte bénigne d'une tumeur maligne.

L'imagerie par résonance magnétique perçoit mieux que le scanner ces différences de prise de contraste.

Le scanner est plus concluant par rapport à l'IRM dans l'étude de la paroi osseuse au contact de la masse.

Très rarement, les tumeurs peuvent contenir du calcium [38]. Par contre, les adénomes pléomorphe, évoluant depuis très longtemps, provoquent parfois une véritable érosion du toit avec une exposition de la dure-mère sus-jacente [39], [40].

A l'opposé, les tumeurs du lobe palpébral ne donnent pas de signe radiologique [1].

c. 1 .4 - Echographie :

Cet examen n'a pas été réalisé chez nos patients, il est utile pour la détermination des néoformations orbitaires [35] ; mais elle ne permet pas de différencier les néoformations malignes des lésions bénignes. De plus, la distinction est difficile entre les tumeurs lacrymales et les kystes dermoïdes [1].

En mode B, un aspect d'encapsulation est noté sous forme d'une bande isodense à la surface de la tumeur. Si la tumeur est homogène, l'aspect échographique est dense. Si la tumeur contient des cavités kystiques l'aspect est hétérogène [36], [37].

c. 2 Bilans d'extension :

Ce bilan comporte une radiographie pulmonaire et une échographie abdominale qui ont été normales chez tous nos patients. Une scintigraphie osseuse peut être demandée en cas de signe d'appel selon les auteurs [1].

d - Histologie :

L'étude anatomopathologique des pièces d'exérèse tumorale réalisée chez nos patients a révélé un aspect typique **d'adénome pléomorphe**, développé aux dépens de la glande lacrymale avec ces doubles contingents épithélial et conjonctif:

- Le contingent épithélial (le plus abondant) associe : des formations épithéliales malpighiennes qui sont disposées en plaque, des formations glandulaires cylindriques qui forment des tubes, et des formations de type excréteur tapissées de deux couches cellulaires à surface végétante.
- Le contingent conjonctif (moins abondant) est de type myxochondroïde.

La tumeur est entourée d'une pseudo-capsule.

e - Immunohistochimie [41], [42] :

Des cytokératines (CK) peuvent être exprimées dans les cellules myoépithéliales, les canaux et quelques cellules de stroma, en association avec l'actine musculaire lisse.

La GFAP (protéine acide gliale fibrillaire) peut être exprimée dans des cellules myoépithéliales en association avec les cytokératines, l'actine musculaire spécifique (HHF-35), et l'actine musculaire lisse CD10 et P63.

f - Evolution :

Le pronostic immédiat de la tumeur est favorable. La récupération visuelle est remarquable dans tous les cas où cette atteinte existait et la récupération musculaire est également complète.

Quant à la sécheresse oculaire secondaire à l'ablation de la glande tumorale, elle peut compliquer les suites opératoires et nécessiter un traitement substitutif. Les glandes lacrymales accessoires se révèlent, en effet, le plus souvent incapables de compenser tout ou une partie de l'insuffisance lacrymale postopératoire [2].

Le pronostic lointain est plus délicat à établir.

L'existence de récurrences relativement fréquentes et tardives explique que le pronostic apparaît plus mauvais que celui des tumeurs mixtes des glandes salivaires dont l'aspect histologique est pourtant strictement semblable.

Ces récurrences (unifocales ou multifocales) se feraient à partir de petits îlots tumoraux, parfois à quelques distances de la tumeur primitive, laissées en place lors de l'exérèse de la tumeur.

Elles sont le plus souvent bénignes mais parfois, elles peuvent se faire sous la forme de tumeurs malignes, d'autant plus que l'exérèse initiale a été incomplète ou qu'une biopsie intempestive a été réalisée. C'est ainsi que la transformation maligne se ferait dans 10% des cas 20 ans après l'exérèse incomplète et 30 ans après dans 20% des cas.

Les patients opérés doivent donc être suivis pendant de nombreuses années.

Dans notre série l'évolution a été en général favorable (75% des cas), avec la régression de l'exophtalmie dans les suites opératoires immédiates. Un

syndrome sec a été retrouvé chez un seul patient (observation N° 3) en post-opératoire et a été difficilement jugulé par les larmes artificielles.

Les 3 patients (observations N° 1, 2 et 3) qui ont bénéficié d'une exérèse tumorale complète ont très bien évolué, et n'ont pas présenté de récurrence, alors que le patient, chez qui il y a eu une effraction capsulaire pendant l'intervention chirurgicale (observation N° 4), a présenté une récurrence tumorale 4 ans après. Ces constatations concordent avec ce qui a été dit ci-dessus.

Ces résultats, comme nous le verrons, influencent la conduite à tenir et contre-indiquent formellement la biopsie en cas suspicion d'adénome pléomorphe.

En résumé :

Il s'agit de 4 observations anatomo-cliniques typiques d'une tumeur mixte bénigne de la glande lacrymale.

La symptomatologie par sa localisation Supéro-latérale évoque d'emblée une tumeur lacrymale.

La lenteur relative d'évolution, l'absence de retentissement sur le globe oculaire, et l'aspect radiologique sont en faveur d'une tumeur bénigne.

L'examen histologique de pièce opératoire est absolument caractéristique et permet le diagnostic positif.

L'excellent état local et général après l'intervention confirme le bon pronostic de ces adénomes pléomorphes en cas d'exérèse complète sans effraction capsulaire (observations N° 1, 2, et 3), alors qu'en cas d'exérèse incomplète, la récurrence survient dans 21% à 5 ans selon l'étude de Font et Gamel

et c'est le cas de notre 4^{ème} patient (observation N° 4) d'où la contre-indication formelle de la biopsie en cas de suspicion d'adénome pléomorphe.



Figure 27: Aspect clinique d'une tumeur bien encapsulée du lobe palpébrale de la glande lacrymale

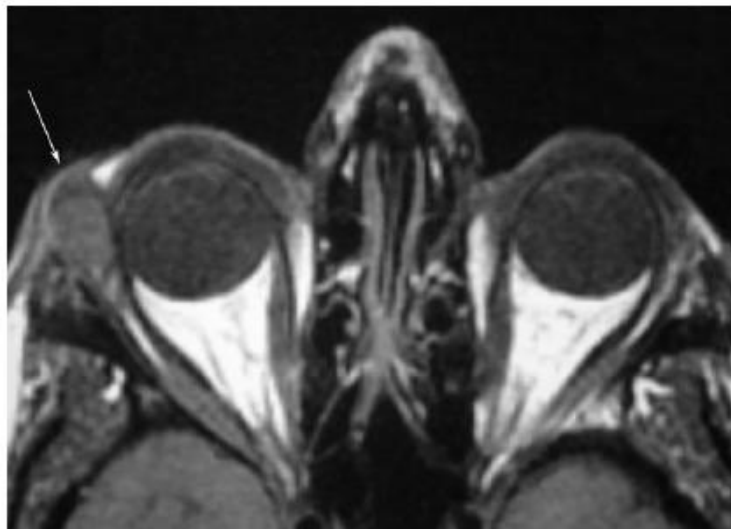


Figure 28: IRM en coupe axiale. Processus tumorale dans la loge lacrymale gauche au dépend du lobe palpébrale.

B- AUTRES TUMEURS BENIGNES :

Contrairement à la très grande diversité des tumeurs bénignes des glandes salivaires, l'adénome pléomorphe représente pratiquement la seule tumeur bénigne observée au niveau de la glande lacrymale. Les autres tumeurs épithéliales primitives sont en effet rares.

Cliniquement, elles se présentent comme des dacryoadénites chroniques, indolores.

La tumeur est parfois perceptible sous le rebord orbitaire supérieur, mobile sur tous les plans. Les mouvements oculaires ne sont souvent pas limités.

Dans notre étude, menée dans le service d'ophtalmologie «A» de l'hôpital des spécialités de Rabat sur une période de 6 ans de 2003 jusqu'à 2009, aucun cas n'a été colligé.

a - Oncocytome: Adénome oxyphile :

L'oncocytome de la glande lacrymale est une tumeur extrêmement rare [36], [37], on le trouve, également, dans de nombreux organes y compris les glandes salivaires, la thyroïde, la parathyroïde, l'hypophyse, les glandes surrénales, les seins, les reins, le foie, les testicules, le pharynx, le larynx [16]...

Il s'agit d'une tumeur épithéliale bénigne de la glande lacrymale, qui possède un potentiel de transformation maligne en adénocarcinome oncocystique.

Selon la littérature, le premier cas d'oncocytome bénin de la glande lacrymale [16] a été présenté par Beskid et Zarycka en 1959.

Les études faites sur les oncocytomes de la thyroïde par Savagner et Al en 2001, ont montré que l'origine de ces tumeurs est probablement une hyperplasie métochondriale [18].

En 2003, Hartman et Al ont décrit le cas d'un homme de 72 ans qui avait un oncocytome bénin de la glande lacrymale diagnostiqué initialement par aiguille fine, et par la suite retiré complètement par le biais d'une orbitotomie latérale [18].

Calle a décrit 2 autres cas d'oncocytome, successivement, en 2004 et en 2006.

Récemment, Mario [16], [17] a décrit un cas chez un homme de 68 ans en 2009.

Sur le plan clinique, ces tumeurs ont tendance à croître lentement, et les symptômes peuvent aller d'une petite tuméfaction orbitaire indolore, avec un gêne oculaire, jusqu'à un ptôsis avec une douleur violente en cas de transformation maligne.

En général, ce sont des tumeurs bénignes avec une évolution favorable sans récurrence, et l'excision chirurgicale simple suffit à les contrôler, mais elles possèdent un potentiel de transformation maligne en adénocarcinome oncocystique.

b - Adénome simple de la glande lacrymale :

Il n'a été décrit que par quelques auteurs (Villars et Dejean en 1933, Dorello en 1961 Boudeten 1964) [1].

c - Adénome kystique de la glande lacrymale :

Un seul cas a été décrit.

d - Myoépithéliomes de la glande lacrymale :

Deux cas ont été décrits en 1990 et 1992 respectivement par Heathcote et Gamel.

Ces deux cas sont survenus chez des sujets jeunes (20 - 30ans).

e - Hémangiome capillaire de la glande lacrymale :

Décrit en 1966 par Bazar.

Il est exceptionnel, il s'observe principalement chez les enfants.

f - Hémangiopéricytome de la glande lacrymale :

Un cas a été décrit en 1995 par Redmond chez une femme de 49ans.

g - Tumeur amyloïde de la glande lacrymale :

Un cas publié par Ralond en 1971, alors qu'il n'existait pas de symptôme d'amylose généralisée.

h - Gangliome de la glande lacrymale :

Véritable exception. Un cas publié par Wilson en 1935.

2/ TUMEURS MALIGNES :

A - EPIDEMIOLOGIE :

Les tumeurs malignes épithéliales représentent environ 50% des tumeurs de la glande lacrymale mais les chiffres varient selon les auteurs [43].

Parmi les principales tumeurs malignes épithéliales de la glande lacrymale, on compte le carcinome adénoïde kystique ou cylindrome, le carcinome au sein d'un adénome pléomorphe, l'adénocarcinome de novo, et le carcinome muco-épidermoïde et d'autres qui sont rarissimes [43], [44], [44].

Wright [46] rapporte une série de 50 cas de tumeurs malignes de la glande lacrymale. Parmi elles, on retrouve :

- 6 cas de carcinome au sein d'un adénome pléomorphe de la glande lacrymale ou tumeur mixte maligne, (environ 8% des tumeurs malignes de la glande lacrymale).
- 38 cas de carcinome adénoïde kystique (cylindrome) (76%).
- 4 cas d'adénocarcinome de novo (6%).
- 1 cas de carcinome squameux.
- 1 cas de carcinome muco-épidermoïde.

Font et Al [19] au cours d'une étude rétrospective de 30 ans, recensent 21 tumeurs malignes épithéliales pour 120 processus tumoraux de la glande lacrymale. Cette étude à grande échelle a fait état de :

- 7 cas de carcinome au sein d'un adénome pléomorphe.
- 12 cas de carcinome adénoïde kystique.
- 2 cas d'adénocarcinome de novo.

Augusto, en 1999, rapporte dans sa série d'études, menée dans le département d'oncologie de Memorial Sloan-Kettering entre 1965 et 1997, 22 patients avec une tumeur épithéliale primitive de la glande lacrymale, dont la majorité était des tumeurs malignes (86,3%) [35], parmi elles, on note :

- 9 cas de carcinome adénoïde kystique.
- 2 cas d'adénocarcinome de novo.
- 3 cas de carcinome muco-épidermoïde.

Danyel, [47] pendant une période de 36 ans, de 1966 à 2002, a colligé 18 cas de tumeurs épithéliales primitives de la glande lacrymale qui ont été traitées à l'hôpital d'oncologie de San Paulo en Brésil. En 2006, il a publié ses études qui rapportent que 72% étaient des tumeurs malignes, elles sont représentées par :

- 12 cas de carcinome adénoïde kystique.
- 1 cas de carcinome au sein d'un adénome pléomorphe.

Dans notre série, les tumeurs malignes épithéliales de la glande lacrymale qui ont été colligées au service d'ophtalmologie «A» de l'hôpital des spécialités de Rabat sont au nombre de 2 cas, elles sont représentées par :

- 1 cylindrome,
- 1 carcinome muco-épidermoïde peu différencié.

La moyenne d'âge est de 45 ans environ selon l'étude de Lee [48].

Dans notre série, l'âge de nos 2 patients était de 17 ans et de 76 ans avec une moyenne de 41 ans (observations N° 5 et 6).

La distribution est souvent bimodale avec deux pics de 15 à 30 ans et de 50 à 70 ans, selon la littérature [39].

B - CLINIQUE :

Les signes cliniques sont communs aux différentes formes.

La douleur spontanée ou provoquée est, statistiquement, le symptôme le plus fréquent dans les atteintes carcinomateuses, 31% pour Font et Gamel et 58% pour Lee [1]. Ce symptôme a été relevé chez tous nos patients.

La diplopie et la baisse d'acuité visuelle surviendraient assez précocement et seraient assez évocatrices quand elles sont associées à une exophtalmie douloureuse, et ceci est apparent chez un seul patient dans notre série (observation N° 6).

Le ptôsis, le larmolement, la lagophtalmie, et la perte de sensibilité cutanée dans le territoire du nerf frontal sont plus rares [49].

La durée des symptômes avant la première consultation est classiquement inférieure à 9 mois et d'autant plus évocatrice de malignité qu'elle est associée à des douleurs et à une diplopie [39], [50] comme on le trouve dans l'observation N° 5 où la durée a été de 2 mois.

De même, la majoration brutale des symptômes survenant après une longue période calme est un argument en faveur d'une transformation maligne et c'est le cas de l'observation N° 6 où la patiente a présenté une aggravation brutale des signes cliniques après une longue période stable (5ans).

L'examen retrouve fréquemment une exophtalmie rapidement mal tolérée et souvent douloureuse, elle est présente dans :

- 80% des cas dans l'étude de Font et de Gamel [29].
- 92% des cas dans l'étude de Lee.

- 100% des cas dans l'étude d'Augusto et de Danyel.
- Dans notre étude, chez nos 2 patients (observations N° 5 et 6).

Les signes physiques sont les mêmes que ceux de l'adénome pléomorphe, mais l'examen clinique peut parfois retrouver d'autres signes qui doivent attirer l'attention comme :

- Une dureté et la fixité de la masse palpée.
- Une douleur à la palpation.
- Un ptôsis paralytique.
- Une anesthésie cornéenne.
- Une atteinte importante de la motilité oculaire [24].

Un bilan d'extension à la recherche d'atteinte métastatique est indispensable.

C - EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

a - Radiographie standard de l'orbite:

Dans notre série, la radiographie standard a toujours montré des images d'ostéolyse intéressant la corticale osseuse au niveau de la fossette lacrymale évoquant un envahissement carcinomateux.

Ces images peuvent coexister avec un élargissement de la fossette lacrymale [39].

Selon les auteurs, les calcifications intra-tumorales peuvent être mises en évidence mais ce n'est pas un signe de malignité.

Un élargissement de la fossette avec conservation de la corticale osseuse, comme dans les tumeurs mixtes bénignes, se voit lors d'une évolution très rapide de la tumeur [49].

b - TDM Orbitaire :

Pour Jakobiec, l'aspect est similaire à celui des tumeurs mixtes bénignes. Toutefois, les néoformations s'étendent plus en profondeur. Parfois, les berges sont floues ou irrégulières, témoignant du caractère infiltrant mais ceci ne permet pas d'établir un pronostic et seule une étude anatomopathologique de la pièce de biopsie-exérèse le permettra [1].

Elle objective l'étendue des calcifications (plus fréquentes dans les tumeurs malignes) et les modifications de la corticale osseuse, dans certains cas, le scanner peut ne pas montrer d'atteinte osseuse qui sera alors de découverte per-opératoire [1].

c - IRM :

Les carcinomes n'ont pas de signal spécifique. Généralement, iso ou hyposignal en T1, signal hétérogène en T2. Les contours sont irréguliers avec parfois une infiltration des tissus de voisinage et érosion ou destruction osseuse.

Les calcifications intra-tumorales, évocatrices de malignité, sont mieux décelées au scanner.

En cas d'extension à l'endocrâne, l'injection de gadolinium permet d'affirmer ou de confirmer un envahissement de la dure-mère.

d- Echographie :

Elle ne permet pas de distinguer les carcinomes des tumeurs bénignes. Selon les séries de littérature, les tumeurs épithéliales malignes ont une échostructure moins échogène, moins régulière et présentent parfois des calcifications ainsi qu'une atteinte osseuse [51].

Le caractère hyperéchogène des cylindromes de type cribiforme s'observe également dans les adénomes pléomorphes contenant des cavités kystiques [52].

D - PARTICULARITES DES DIFFERENTES FORMES HISTOLOGIQUES :

a - Carcinome adénoïde kystique : Cylindrome

a. 1- Aspect épidémiologique :

C'est une lésion fréquente [53], qui représente plus que la moitié des carcinomes que pour Danyel (66,7% des cas) [2], 54% pour Font et Gamel [29], 41% pour Augusto. Pour Shields, leur fréquence est plus faible [34].

Généralement, il affecte des patients dans la quatrième et la cinquième décennie de la vie [2], [19], [20].

Certains auteurs ont trouvé une prédilection pour les femmes [2], [54].

Le carcinome adénoïde kystique est une tumeur de très mauvais pronostic (45% de survie à 5 ans).

Dans notre travail, nous avons relevé un cas de cylindrome chez un jeune patient de 17 ans.

Les données de la littérature et la présentation clinique de cette tumeur dans notre série (observation N° 5) sont identiques :

a. 2- Symptomatologie :

Elle est assez proche de celle des tumeurs mixtes mais il existe quelques particularités cliniques,

Les douleurs orbitaires, violentes, assez constantes chez un sujet jeune porteur d'une tuméfaction lacrymale doivent faire soupçonner ce diagnostic (Resse).

L'exophtalmie, l'altération de la vision et les troubles de la motilité sont ici particulièrement rapides et peuvent s'accompagner d'œdème papillaire lorsque les lésions atteignent l'apex orbitaire, le nerf optique et dépassant le globe oculaire.

a. 3 - Imagerie :

Le seul examen radiologique réalisé chez notre patient est le scanner orbito-cérébrale, mais d'autres examens peuvent être faits, selon les auteurs.

⇒ Radiographie standard [1]:

Les lésions radiologiques se retrouvent dans presque 90% des cas à des degrés variables.

Le premier signe radiologique est l'élargissement de la fosse lacrymale du côté atteint et ceci bien que la corticale osseuse soit, en général, intacte.

L'augmentation de la densité de l'os représente l'étape suivante. Cette hyperostose est, en général, homogène.

Au dernier stade on trouve combinés un élargissement de la fosse et des érosions osseuses importantes.

⇒ TDM :

La lésion est spontanément hyperdense et prend fortement le produit de contraste. Selon les auteurs, des calcifications intra-tumorales sont très évocatrices.

Chez notre patient le processus tumoral est mal limité et il envahit le muscle droit externe en absence d'envahissement postérieur, du nerf optique, ou d'atteinte osseuse.

Les coupes cérébrales sus et sous-tentorielle ne présentent pas d'anomalie de densité parenchymateuse.

⇒ IRM:

Elle n'a pas été réalisée chez notre patient.

Elle visualise au mieux l'extension vers la fosse temporale, la dure-mère et l'endocrâne, mais le signal n'est pas spécifique avec hyposignal en T1 et hyposignal en T2.

a. 4- Bilan d'extension :

Ce bilan comportait une échographie abdominale et une radiographie pulmonaire. Il était négatif

a. 5 – Histologie :

L'aspect histologique a été typique d'un carcinome adénoïde kystique (cylindrome) avec la découverte d'une tumeur épithéliale comportant un stroma formant des cordons et des cylindres hyalins autour desquels se disposent les cellules tumorales.

a. 6 - Immunohistochimie [41], [42] :

Il faut signaler que cet examen na pas été réalisé chez notre patient.

Le cylindrome (carcinome adénoïde kystique) exprime dans la composante épithéliale canalaire les marqueurs glandulaires : Antigène Carcino-Embryonnaire (CEA), Antigène de membrane épithéliale (EMA), et CK.

Les cellules myoépithéliales expriment la Vimentine, l'Actine et de façon variable les CK.

Les sphères extracellulaires et les cylindres expriment la Laminine, le Collagène IV, et l'Entactine.

a. 7 - Evolution et pronostic :

Dans notre série, le patient a reçu une radiothérapie complémentaire. Après 4 mois de recul, on n'a pas noté de métastase locale ou à distance, mais selon les données de la littérature, l'histoire clinique est généralement courte, autour de 6 mois.

Le pronostic reste plus grave que celui des tumeurs mixtes et il est très mauvais, ce qui est confirmé par l'étude de Lee [48], qui retrouve une espérance de vie de 50%, 2 ans et demi après le diagnostic, quel que soit le sexe du patient.

L'envahissement des tissus osseux par la voie des canaux haversiens explique l'extension osseuse parfois sans lyse osseuse radiologique [36], [37].

Après traitement, les récurrences sont pratiquement constantes, les malades traités chirurgicalement rechutent en général plus rapidement que ceux traités par radiothérapie.

La radiosensibilité initiale est la règle, et dans les cas favorables, la tumeur reste radiosensible même après plusieurs récurrences.

Le siège des récurrences est variable et se situe au niveau de la glande lacrymale mais aussi en tout point de l'orbite.

Une radiographie du massif facial doit être systématiquement pratiquée de temps à autre. Elle va montrer un envahissement osseux fronto-malaire et maxillaire supérieur. Les contours sont irréguliers. L'os est vermoulu, sa teinte est plus claire que d'habitude. Les lacunes sont particulièrement bien visibles au niveau du crâne, témoignant d'un envahissement osseux à distance.

Les métastases sont relativement fréquentes et tardives, le plus souvent dans les zones de voisinage non seulement osseuses mais également ganglionnaires, parotidiennes et cervicales.

Il est indispensable de rechercher une atteinte à distance, en particulier au niveau des poumons sous forme d'un essaimage nodulaire dans les deux champs pulmonaires. Ce caractère souvent tardif et latent des métastases oblige à surveiller le malade régulièrement pendant de nombreuses années.

b- Tumeurs mixtes malignes :

Le terme tumeur mixte maligne désigne trois types de tumeurs: le carcinome dans un adénome pléomorphe, le carcinosarcome et les métastases de tumeurs mixtes.

La survenue d'un cylindrome, d'un carcinome muco-épidermoïde ou d'un sarcome au sein d'un adénome pléomorphe de la glande lacrymale, semble exceptionnelle [15].

Le carcinome dans un adénome pléomorphe représente la tumeur la plus fréquente.

Dans notre série d'étude, aucun de nos patients n'a présenté une tumeur mixte maligne.

b. 1- Carcinome dans un adénome pléomorphe :

b.1.1- Aspect épidémiologique :

Ce type de tumeur a été décrit pour la première fois par Forrest en 1954 au niveau des glandes lacrymales [1].

Il représente environ 10% des tumeurs épithéliales et occupe la 2^{ème} place des tumeurs malignes avec 26% des cas pour Font et Gamel [29].

Il survient en général au cours de la quatrième décennie, la moyenne d'âge est de 52 ans.

Il est fréquent aussi bien chez l'homme que chez la femme.

b.1.2- Symptomatologie :

Il existe trois modes de présentation [1] :

- soit découverte de foyers carcinomateux après exérèse d'une tumeur se présentant cliniquement comme un adénome pléomorphe,
- soit découverte de foyer carcinomateux lors d'une récurrence d'adénome pléomorphe,
- soit découverte d'une zone typique d'adénome pléomorphe au sein d'une tumeur maligne [55].

Par ailleurs, le patient peut présenter des signes cliniques tels que l'apparition progressive d'un ptôsis mécanique avec déformation de la paupière, le plus souvent associé à un déplacement du globe oculaire.

On note parfois l'absence de douleurs ou de signes inflammatoires. Le retentissement sur la fonction visuelle est possible en cas de tumeur évoluée et volumineuse.

L'examen du fond d'œil peut alors montrer une indentation du globe, voire des plis choroïdiens, et un œdème papillaire par compression du nerf optique.

b.1.3 Imagerie :

Les examens radiologiques montrent la présence d'une tumeur circonscrite avec un aspect nodulaire et un contenu souvent hétérogène.

La présence de calcifications est peu fréquente.

L'atteinte du cadre orbitaire avec érosion des parois osseuses orbitaires est retrouvée dans 30% des cas.

b.1.4 Histologie :

Le contingent cellulaire malin [1] peut apparaître formé par une prolifération adénocarcinomateuse typique, par des plages de carcinome adénoïde kystique ou sous l'aspect d'un carcinome épidermoïde [12], [56].

b.1.5 Evolution et pronostic :

La tumeur mixte maligne a un meilleur pronostic.

Le franchissement capsulaire par le contingent cellulaire malin semble être un élément déterminant.

Rootman [43] considère comme tumeurs bénignes, les localisations carcinomateuses focales ou in situ, circonscrites au sein de l'adénome pléomorphe. En revanche, les évolutions carcinomateuses non limitées, invasives et dépassant les limites de l'adénome pléomorphe sont considérées comme malignes.

En cas de localisation carcinomateuse focale, la tumeur ne produirait que peu de signes fonctionnels pendant 1 à 2 ans [1], la présentation clinique et para-clinique évoque une tumeur mixte bénigne, puis sur une courte période survient une exacerbation des symptômes qui motivent la consultation. Mais seul l'examen anatomopathologique permet le diagnostic de certitude.

Les métastases peuvent survenir avec atteinte des nodules lymphatiques et dissémination dans tout l'organisme.

La durée moyenne de survie est de 12 ans.

Le taux de survie à 5ans est estimé à 70%.

b. 2 - Carcinosarcome :

C'est une tumeur maligne extrêmement rare, seulement 3 cas ont été reportés [13], [14], [19] pour lequel les détails ne sont pas décrits.

Dans les glandes salivaires plusieurs cas ont été signalés [57], [58], [59].

Ils sont de haut grade de malignité et de très mauvais pronostic.

c- Adénocarcinome :

Il est, également, appelé adénocarcinome "de novo" par Font et Gamel [29].

C'est une tumeur rare, elle représente environ 10% des tumeurs épithéliales primitives malignes de la glande lacrymale.

Il s'observe le plus fréquemment chez les patients entre 40 et 50 ans.

Selon l'Organisation mondiale de la santé, il a les mêmes caractéristiques que les adénocarcinomes de la glande salivaire [7].

L'extension locale est moins fréquente que pour les cylindrome. La tumeur est très agressive avec un risque précoce de métastases à distance [1].

Le taux de mortalité est d'environ 70%, et la durée moyenne de décès liés à la maladie est de 2 à 3 ans.

d- Tumeur muco-épidermoïde :

Ces tumeurs sont très rares. Elles représentent 2% environ des tumeurs épithéliales [29].

Ces tumeurs sont légèrement plus fréquentes chez les femmes, avec une moyenne d'âge de 49 ans [60].

Elles sont plus reconnues par leur morphologie que par des caractéristiques immunohistochimiques particulières (Cytokératines 7, 8, 18).

Parmi les 6 cas que nous avons colligés dans le service d'ophtalmologie «A» de l'hôpital des spécialités de Rabat, on a trouvé un seul cas de carcinome muco-épidermoïde peu différencié chez une femme âgée de 76 ans (observation N° 6).

Notre patiente a présenté une majoration brutale des signes cliniques après une longue période calme ce qui témoigne d'une transformation maligne.

Comme dans les autres tumeurs malignes, notre patiente avait une exophtalmie d'allure tumorale, douloureuse, non axile, irréductible, et

accompagnée d'une baisse de l'acuité visuelle, et au fond d'œil un œdème papillaire.

Sur le plan radiologique, la radiographie standard de l'orbite a montré des images d'ostéolyse intéressant la corticale osseuse au niveau du toit de l'orbite droite alors que le scanner orbitaire a révélé la présence d'une tumeur de la glande lacrymale droite englobant le muscle droit supérieur externe et inférieur avec lyse osseuse en regard.

L'aspect histologique a été typique et en faveur d'un carcinome muco-épidermoïde.

Selon la littérature ces tumeurs sont localement infiltrantes mais métastasent rarement. Elles ont longtemps une simple malignité locale, et c'est le cas de notre patiente, chez qui la première voie d'abord diagnostic et thérapeutique n'a pas permis de réaliser une chirurgie satisfaisante du point de vue carcinologique en un seul temps opératoire, et elle a présenté une récurrence locorégionale après un recul de 1 mois.

Notre patiente a présenté plusieurs récurrences malgré plusieurs interventions chirurgicales, et une radiothérapie externe a été préconisée mais elle n'a pas été réalisée par manque de moyens, puis elle a été perdue de vue.

Ceci montre bien que malgré un traitement chirurgical lourd, ce type de tumeur a un potentiel important d'envahissement locorégional.

e- Les autres carcinomes :

Ce sont des tumeurs extrêmement malignes, mais rarissimes. Les données de la littérature sont très réduites.

e.1 - Symptomatoologie :

A l'inverse des tumeurs mixtes, elles se manifestent cliniquement par des signes fonctionnels précoces :

- douleurs vives orbitaires et crâniennes réagissant mal aux thérapeutiques courantes,
- diplopie fréquente.

L'examen montre une tumeur volumineuse, bosselée douloureuse, difficilement mobilisable des plans superficiels et surtout des plans osseux sous-jacents.

e.2 - Imagerie :

La radiographie montre des altérations osseuses précoces avec envahissement du contour orbitaire supérieur du malaire et du toit de l'orbite.

Dans les cas graves, on note une extension radiographique aux cellules ethmoïdales et aux cavités crâniennes.

e.3 - Evolution et pronostic :

La survie n'excède pas 2 à 3 ans.

Ni la chirurgie ni la radiothérapie n'empêchent les récurrences et les métastases.

e.4 - Les types histologiques [1] :

- L'épithélioma atypique infiltrant.
- L'épithélioma végétant intracanalair.
- L'épithélioma malpighien.
- L'adénocarcinome oncocystique :

Selon Eneroth, 1965, les oncocytomes des glandes salivaires possèdent un potentiel de transformation maligne plus élevé.

Le nombre de patients ayant un adénocarcinome oncocystique de la glande lacrymale est très réduit, juste quelques cas ont été décrits :

- ⇒ Dorello a décrit, en 1961, le cas d'un homme qui a présenté un oncocytome malin avec extension intracrânienne, qui a décédé 2 ans après ;
- ⇒ Biggs et Font ont décrit le 2^{ème} cas chez une femme de 81 en 1977 [16].
- ⇒ Le 3^{ème} et le 4^{ème} cas ont été décrits par Riedel en 1983 chez 2 patients qui avaient un adénocarcinome oxyphile de la glande lacrymale avec une extension intracrânienne. Malgré la résection radicale et la radiothérapie post-opératoire, les patients ont décédé de métastases hépatiques, respectivement, 6 mois et 2 ans après le début des symptômes [16].
- ⇒ Récemment, Calle, en 2006, a rapporté le cas d'une femme qui avait un oncocytome de la glande lacrymale traité par orbitotomie latérale et qui a récidivé après 21 mois de recul. L'examen anatomopathologique a révélé la présence d'un adénocarcinome oncocystique.

3/ DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

Notre travail concerne les tumeurs épithéliales primitives de la glande lacrymale. Nous considérons donc comme diagnostic différentiel les aspects anatomopathologiques suivants :

1- Les tumeurs non épithéliales de la glande lacrymale : Ces tumeurs présentent environ 50% des tumeurs de cette glande. Elles regroupent surtout les tumeurs inflammatoires et pseudo-inflammatoires d'une part, les tumeurs lymphoréticulaires ou lymphoïdes d'autre part

2- Les tumeurs secondaires de la glande lacrymale

3- Les processus expansifs non lacrymaux :

Ces lésions expansives de la glande lacrymale se présentent cliniquement comme des dacryomégalias chroniques habituellement bilatérales ou à potentialités bilatérales. Malheureusement, cette bilatéralité est souvent prise en défaut tout ou moins cliniquement et provisoirement au début de l'affection, d'où la difficulté d'apprécier cliniquement la stricte unilatéralité (tumorale) ou la bilatéralité (pseudo tumorale) de la lésion, mais heureusement le contexte clinique général, souvent évocateur, permet d'éclairer le diagnostic avec l'aide des moyens d'investigation en particulier le scanner, mais il faut bien dire que les pseudotumeurs inflammatoires chroniques (OINS), en particulier les dacryoadénites cliniquement unilatérales, posent un problème diagnostique très difficile avec les tumeurs variées de la glande .

Nous allons envisager successivement toutes ces lésions en tentant, chaque fois que cela est possible, d'en préciser les caractères distinctifs, mais seul l'examen histologique qui permet de faire le diagnostic.

A- TUMEUR NON EPITHELIALE DE LA GLANDE LACRYMALE :

a- Tumeurs inflammatoires et pseudo- inflammatoires : OINS

a-1 Dacryoadénites aiguës infectieuses :

Elles se présentent [1] sous forme de tuméfaction œdémateuse, inflammatoire, et douloureuse dans un contexte fébrile. Rarement primitives, elles sont dans la grande majorité des cas secondaires à une infection générale, surtout chez l'enfant et l'adolescent (oreillons le plus souvent, grippe, rougeole).

Le traitement est celui de la cause et la résolution est rapide sous antibiothérapie par voie générale.

a-2 Dacryoadénites chroniques :

Elles posent un diagnostic difficile qui nécessite la plupart du temps une biopsie avec examen histologique [1].

Cliniquement, on retrouve une tuméfaction lacrymale indolore, d'apparition progressive, associée le plus souvent à un ptosis. La bilatéralité clinique n'est pas toujours la règle.

Les étiologies les plus souvent retrouvées sont la tuberculose, et surtout la sarcoïdose, entrant dans le cadre de syndrome de Heerfordt lorsque la dacryoadénite est associée à une parotidite, à une paralysie faciale, à des signes cutanés, et enfin à des signes oculaires (uvéites).

Les étiologies de dacryoadénites chroniques spécifiques sont plus rares. Il s'agit de dacryoadénites virales (oreillons, mononucléose infectieuse), lépromateuse, trachomateuse, et syphilitique.

a-3 Pseudo- tumeurs inflammatoires (PTI : OINS) :

α-3-1 Épidémiologie :

Les pseudo-tumeurs inflammatoires idiopathiques (PTI) de l'orbite ont été décrites pour la première fois en 1905 par Birch-Hirschfeld [61].

Elles correspondent à des processus expansifs de nature inflammatoire.

Leur fréquence est variable 5% pour Offret [62], 20% en milieu ophtalmologique marocain [63].

C'est une affection de l'adulte jeune sans prédominance de sexe, mais aussi de l'enfant [64], [65].

La localisation à la glande lacrymale est rare.

Sur une série de 19 pseudo-tumeurs inflammatoires colligées, en 1999, au service d'ophtalmologie «A» de l'hôpital des spécialités de Rabat, seulement 2 cas étaient localisés au niveau de la glande lacrymale soit 10,5% des cas.

α-3-2 Clinique :

Les pseudo-tumeurs inflammatoires se manifestent par une exophtalmie latéralisée vers le secteur nasal inférieur, d'installation rapide, et associée à des signes inflammatoires. La bilatéralité est fréquente.

L'examen retrouve une masse palpable de consistance ferme, voire dure de l'angle supéro-latérale de l'orbite, un œdème palpébral, un ptôsis, et un comblement douloureux au niveau de l'espace oculo-orbitaire externe [66], [67].

L'évolution est lente, variable, avec des poussées d'aggravation et de régression.

α-3-3 Imagerie :

Le bilan neuroradiologique permet de mettre en évidence le processus tumoral et précise ses caractères.

Plusieurs études se sont intéressées à la performance de la TDM et de l'IRM dans le diagnostic des pseudo-tumeurs inflammatoires.

En effet, le scanner détermine la localisation du processus tumoral à la glande lacrymale, étudie sa densité et le degré de rehaussement par le produit de contraste [68], [69], apprécie l'extension aux muscles oculomoteurs, et précise l'intégrité osseuse [68], [69].

L'IRM, malgré sa supériorité par rapport au scanner, reste d'interprétation plus difficile [68], en montrant soit un hyper-signal en T2 en rapport avec une forte concentration en eau, ou un faible signal en rapport avec un stroma fibrocollagène [68].

α-3-4 Diagnostic :

Le diagnostic des pseudo-tumeurs inflammatoires doit faire éliminer un lymphome de l'orbite, ce qui n'est pas toujours aisé.

La réalisation d'une épreuve thérapeutique par corticothérapie à forte dose (1mg /Kg) permet d'évoquer le diagnostic de pseudo-tumeur inflammatoire : après 15 jours à un mois de traitement, on assiste à une régression du syndrome tumoral tant clinique que radiologique. Mais au moindre doute, et en cas de faible régression sous corticothérapie, une biopsie est nécessaire.

En cas de forte suspicion de lymphome, c'est encore la biopsie qui fait le diagnostic.

La relation entre les tumeurs lymphoïdes et les pseudo-tumeurs inflammatoires reste inconnue, cependant, des formes de passage de ces dernières au lymphome ont été décrites.

α-3-5 Histologie :

Les pseudo-tumeurs inflammatoires correspondent à des processus expansifs de nature inflammatoire (fig. 29).

Histologiquement, la glande lacrymale est le siège d'une réaction inflammatoire chronique. On retrouve des fibroblastes associés à un infiltrat lymphocytaire péri-vasculaire.

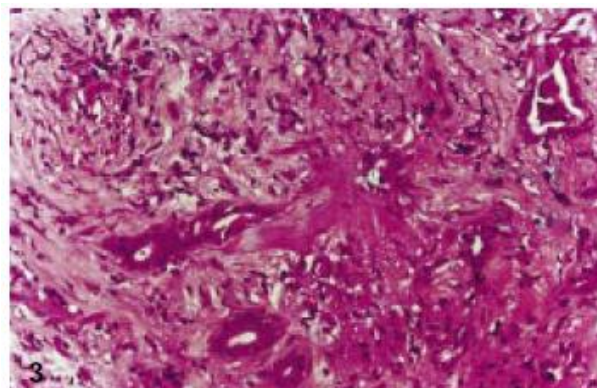


Figure 29 : Aspect histologique d'une pseudo-tumeur inflammatoire.

α-3-6 Immunohistochimie :[42]

En effet, l'immunohistochimie permet de différencier entre les formes malignes monoclonales et les formes bénignes polyclonales.

α-3-7 Traitement :

Le traitement des pseudo-tumeurs inflammatoires de la glande lacrymale est initialement médical. Plusieurs auteurs [66], [68], [70] préconisent une corticothérapie à forte dose pendant 4 semaines, relayée par une dose d'entretien dégressive s'étalant sur plusieurs mois, 6 mois pour Delplace et coll. [71].

Ce traitement impose une surveillance clinique et neuroradiologique.

L'efficacité du traitement est jugée au bout de 4 semaines, lorsqu'il amène une régression tumorale, il constitue aussi bien un traitement curatif que d'épreuve, en l'absence de diagnostic histologique [67].

Par ailleurs, une corticorésistance, une régression insuffisante, ou une récurrence tumorale doivent faire craindre l'évolution d'un lymphome ou autre processus malin et conduire à pratiquer une exérèse chirurgicale.

Monbaert et Coll. [69], en raison des récurrences et de la corticorésistance, ont préconisé pour traiter 26 cas de pseudotumeurs inflammatoires de la glande lacrymale, plusieurs protocoles :

- ⇒ Une corticothérapie seule (9/26).
- ⇒ Un traitement chirurgical seul (7/26).
- ⇒ Un traitement chirurgical associé à une corticothérapie (4/26), à l'indométacine (1/26) ou suivi d'une radiothérapie (5/26).

Ces auteurs ont constaté une récurrence tumorale dans le groupe traité par les corticoïdes seuls dans 22% des cas, dans les autres groupes les patients n'ont pas présenté de récurrence après un recul allant de 4 à 9 ans.

Le traitement chirurgical a été préconisé chez les 2 malades colligés dans l'hôpital des spécialités de Rabat en 1999 [72] et après 2 ans de recul, aucune récurrence n'a été notée. Cependant, les complications du traitement chirurgical sont dominées par la sécheresse oculaire [69].

b- Tumeurs lymphoréticulaires ou lymphoïdes :

Les lymphomes orbitaires représentent environ 10% des tumeurs orbitaires, ce qui correspond à environ 50% des tumeurs malignes de l'orbite [73]. Cependant les lymphomes primaires de l'orbite sont rares et représentent uniquement 1% des lymphomes malins non hodgkiniens (LMNH) [74] [75], ils sont dominés par les LMNH de la lignée B de faible grade de malignité.

Selon Morco et All [73] l'incidence annuelle moyenne des tumeurs malignes primitives de l'orbite est de 1 cas pour un million, après 60 ans cette incidence peut atteindre 4 cas pour un million chez les plus âgés.

L'âge moyen de survenu est de 60 ans.

Classiquement, la femme est, souvent, plus atteinte que l'homme. Cependant, les séries étant toujours limitées en nombre, il paraît difficile de donner un sexe ratio significatif. Dans l'étude de Jakobiec [76], il n'a pas retrouvé de différence de fréquence entre les deux sexes.

L'atteinte lymphoïde de la glande lacrymale est rare, un cas a été décrit par R. Voegtler en 1999.

L'étude effectuée au service d'ophtalmologie «A» de l'hôpital des spécialités de Rabat [77], a permis de colliger 7 cas de lymphomes orbitaires diagnostiqués entre 2002 et 2005, dont un seul patient avait un lymphome de la glande lacrymale.

Les LMNH représentent une prolifération non contrôlée de cellules lymphoïdes B ou T, bloquées à un stade de différenciation donné, différent pour chaque type de lymphome [78] [79]. Cette prolifération est due à un réarrangement des gènes codants pour les immunoglobulines en cas de lymphome B et ceux codants pour les TCR (T Cell Receptor) en cas de lymphome T . En dehors de ces réarrangements, les cellules lymphoïdes peuvent être le siège de réarrangement pathologique du à des translocations [80].

Les LMNH atteignent principalement les ganglions lymphocytaires et les tissus contenant à l'état normal du tissu lymphoïde. Le mécanisme d'atteinte primitive de l'orbite reste mal connu puisque l'orbite ne possède pas de tissu lymphoïde propre à lui. Les localisations secondaires systémiques, pouvant intéresser l'orbite, restent exceptionnelles.

La majorité des lymphomes, se développant au niveau de la glande lacrymale, sont des LMNH à cellules B qui tendent à être localisés et à avoir un bon pronostic.

Il s'agit principalement de lymphome B de la zone marginale extra-ganglionnaire appelé également lymphome type Malt ou Maltome (retrouvé dans 80% des cas selon White [81], des lymphomes B diffus à grandes cellules, et des lymphomes folliculaires.

Les sous types moins fréquents incluent les lymphomes lymphoplasmocytiques, les lymphomes à cellules du manteau, les plasmocytomes, et les lymphomes immunoblastiques par fréquence décroissante [82] [83] [84].

Les lymphomes non B de l'orbite sont rares, ils représentent approximativement 1 à 3% de tous les lymphomes de ce site. La majorité des lymphomes à cellules non B représentent une manifestation secondaire des lymphomes à cellules T, très peu de cas de lymphomes primaires orbitaires à cellules T ont été décrits dans la littérature [85].

La symptomatologie révélatrice des lymphomes de type Malt de l'orbite est comparable à celle d'autres types de lymphomes [81] [86].

Ils réalisent le plus souvent une tuméfaction bilatérale de la glande lacrymale, évoluant lentement et progressivement sur un mode peu inflammatoire et avec peu de symptômes associés, l'atteinte unilatérale peut être aussi rencontrée et c'est le cas du patient représenté dans la série d'étude effectuée au service d'ophtalmologie "A" de l'hôpital des spécialités de Rabat entre 2002 et 2005. C'était une patiente de 60 ans qui avait une tuméfaction de la paupière supérieure gauche évoluant depuis plus de 4 mois, chez qui l'examen a retrouvé une exophtalmie modérée, non axiale, déplaçant le globe oculaire gauche en bas et en dedans (fig. 30), et une masse caoutchouteuse à la palpation.

D'autres signes peuvent être rencontrés à savoir un oedème palpébral, un ptosis, et des troubles oculomoteurs...

L'examen clinique initial doit être particulièrement minutieux car l'atteinte lymphoïde des glandes lacrymales peut, en effet, révéler une leucémie, une maladie de Hodgkin, plus rarement une maladie de Waldenstrom.

Sur le plan radiologique :

☞ TDM : Objective, selon les données de la littérature, une masse homogène plus au moins bien limitée, avec une densité et une prise de contraste identique à celle des muscles oculomoteurs. Les calcifications intra-tumorales sont rares, et les bords de la tumeur sont, généralement, réguliers sans lyse osseuse. La TDM réalisée chez la malade représentée dans la série d'étude effectuée à l'hôpital des spécialités de rabat entre 2002 et 2005 avait montré une masse diffuse, homogène, mal limitée, s'étendant en coulée jusqu'à l'apex orbitaire avec une expansion triangulaire diffuse (fig. 31 et 32).

☞ IRM : En mode T1, objective une masse orbitaire homogène en iso-signal par rapport aux muscles extra-oculaires, ce signal est souvent d'aspect homogène [87]. La masse peut être bien limitée ou au contraire infiltrative. Après injection du produit de contraste, la tumeur peut prendre un aspect hétérogène. En mode T2 la masse peut être en hypo-signal mais ce n'est pas caractéristique.

☞ ECHOGRAPHIE : montre une lésion tissulaire pseudo-encapsulée, plus au moins vascularisée en écho-doppler couleur.

La biopsie tumorale est l'élément clé du diagnostic. Elle doit être suffisante pour permettre une étude histologique avec immuno-marquage par des anticorps monoclonaux, permettant le typage précis du lymphome afin d'établir un grade de malignité pronostic.

La prolifération lymphoïde est monoclonale en cas de lymphome et polyclonale en cas de pseudo-lymphome.

La découverte d'un lymphome orbitaire impose un bilan général complet avec examen ORL, biopsie ostéo-médullaire, scanner thoracique et abdominal, ponction lombaire, afin de différencier les formes ordinaires isolées de celles entrant dans le cadre d'un lymphome généralisé (lymphome oculo-cérébral).

Les facteurs pronostic des lymphomes orbitaires sont nombreux [77] :

☞ Facteurs histologiques :

* Les lymphomes de bas grade de malignité (le lymphome de Malt, les lymphomes folliculaires, les lymphomes lymphoplasmocytiques, et les lymphomes à cellules du manteau), sont d'évolution relativement lente mais leur réponse au traitement est médiocre [88] [89].

* Les lymphomes de haut grade de malignité (les lymphomes B diffus à grandes cellules, et les lymphomes T) sont d'évolution rapide mais grâce à la chimiothérapie on peut obtenir d'authentiques guérisons.

☞ Facteurs liés au malade :

* L'âge supérieur à 60 ans est un facteur de mauvais pronostic, ceci est lié à la capacité des malades à tolérer un traitement efficace, et à la présence de maladies invalidantes associées...

* L'infection par le virus d'immunodéficience humaine, le pronostic vital est plus défavorable.

☞ Masse tumorale :

Dans de nombreux cas le volume tumoral ne peut être exactement déterminé. Cependant, il existe quelques facteurs pronostic reflétant l'importance de la masse tumorale au niveau de l'orbite, représentés principalement par l'infiltration musculaire, le ptôsis, et l'érosion osseuse.

☞ Le pronostic dépend également du stade clinique de la maladie au moment du diagnostic, de l'état général du malade, et le traitement choisi.

Les principales modalités thérapeutiques utilisées au cours des LMNH de l'orbite sont la radiothérapie et la chimiothérapie [77].

La radiothérapie constitue le traitement de choix des LMNH. Elle utilise des sources de haute énergie comprenant la cobaltothérapie et les accélérateurs linéaires.

La chimiothérapie fait appel à des drogues cytolytiques et cytotoxiques, dont l'action est de freiner les multiplications anarchiques des cellules tumorales. Elle utilise plusieurs drogues tel que : les Cyclophosphamides, la Doxorubicine, la Vincristine, le Methotrixate, le Chlorambucil...

La polychimiothérapie constitue actuellement le traitement de choix des LMNH de haut grade de malignité en association avec la radiothérapie. Le protocole le plus indiqué est le CHOP (Cyclophosphamide, Doxorubicine, Vincristine, et Prednisone).

La chirurgie a une place très controversée d'autant plus qu'elle ne permet pas de guérir le malade. Elle est souvent responsable de récurrence locale et à distance [77].

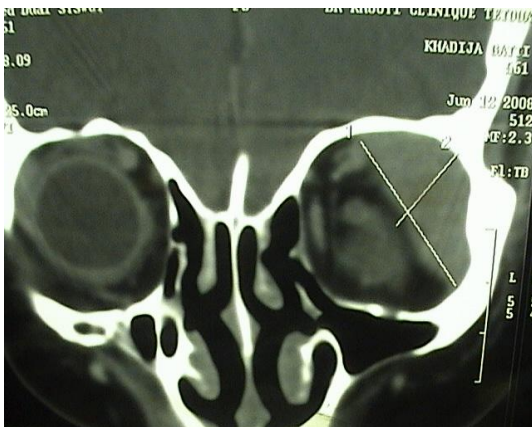
Les indications dépendent de l'agressivité et l'évolutivité préalable du lymphome, appréciées par le bilan d'extension, l'étude anatomopathologique, et de la capacité du malade à recevoir le traitement.

Dans tous les cas, le traitement et le suivi doivent être adaptés grâce à la collaboration des équipes d'ophtalmologie, d'hématologie et de carcinologie en fonction des localisations du lymphome. La transformation en lymphome malin de haut grade, bien qu'exceptionnelle, ne peut être ignorée.

Enfin une entité clinique lymphoépithéliale bénigne [1], définie par l'hypertrophie unie ou bilatérale de la glande lacrymale, associée à une hypertrophie des glandes salivaires, constitue le syndrome de Mikulicz (lésions lymphoépithéliales bénignes). Il n'y a pas de signes inflammatoires associés. L'histologie met en évidence une prolifération fibrillaire du tissu conjonctif autour des vaisseaux et des canaux excréteurs des acinis et une très intense réaction lymphocytaire.



Figure 30: Aspect clinique d'une exophtalmie gauche chez une patiente ayant un lymphome de la glande lacrymale.



31



32

Figures 31 et 32: Aspect scannographique d'un lymphome de la glande lacrymale gauche.

c- Dacryops :

C'est une pseudo-tumeur kystique très rare [1], un seul cas a été décrit selon la littérature.

Elle se développe essentiellement au niveau du lobe palpébral de la glande lacrymale sous forme d'une masse molle déformant la paupière supérieure.

Son aspect est gris bleuté et transilluminable.

Son caractère kystique démontré par l'échographie et le scanner ne nécessite pas de biopsie préopératoire.

B- TUMEURS SECONDAIRES DE LA GLANDE LACRYMALE :

Les tumeurs secondaires de la glande lacrymale sont beaucoup plus rares que les localisations primaires.

L'atteinte secondaire de la glande peut se produire à partir d'un méningiome, d'un schwannome malin, voire d'une extension directe d'un néoplasie de la paupière ou d'une tumeur de voisinage.

L'atteinte métastatique de la glande est rarissime. Elle se rencontre surtout après 50 ans [15]. Elle peut être révélatrice de la néoformation primitive et impose alors sa recherche par un bilan général complet, un scanner thoracique et abdominale, un examen ORL, gynécologique....

La symptomatologie est variable. Ces tumeurs entraînent une exophtalmie tumorale, souvent douloureuse, parfois œdémateuse.

Radiologiquement [15], il existe souvent une ostéolyse avec destruction osseuse, parfois ostéocondensation.

Au scanner, la masse prend le contraste, et elle est plus ou moins limitée avec parfois des calcifications intratumorales.

En imagerie par résonance magnétique, elle présente souvent un iso-signal en T1 et un fort hypersignal en T2, le signal se rehaussant après injection de gadolinium.

Les cancers primitifs les plus fréquemment en cause [15] sont le cancer du sein chez la femme de plus de 40 ans, le cancer bronchique chez l'homme à partir de 30 ans et le cancer thyroïdien...

Le délai de survenue des métastases varie suivant le stade évolutif de la tumeur primitive et son type histologique [15].

C- PROCESSUS EXPANSIFS NON LACRYMAUX :

Les tumeurs des tissus mous de l'orbite siègent préférentiellement à la partie supérieure de l'orbite. Elles entraînent parfois la même symptomatologie que les tumeurs de la glande lacrymale. L'intervention chirurgicale et l'examen anatomopathologique redresseront alors le diagnostic.

Parmi ces affections non lacrymales de l'angle supéro-latéral de l'orbite nous retrouvons :

a- Le kyste dermoïde :

Les tumeurs kystiques de type dermoïdes sont des tumeurs bénignes rencontrées dans les premières années de la vie ou chez les sujets jeunes.

Le plus souvent situé au pourtour de l'orbite, il peut la pénétrer à moins qu'il ne se développe d'emblée dans la partie postérieure, provoquant alors une

exophtalmie lentement progressive avec une érosion des parois orbitaires en regard et une déformation osseuse.

Il s'agit de tumeurs bénignes congénitales, dysembryoplasiques, d'origine ectodermique.

La pathogénie de ces kystes restent encore discutée; ils semblent être liés à l'incarcération d'un nidus ectodermique au niveau d'une suture osseuse (frontomalaire ou frontoethmoïdomaxillaire). Ce fragment incarcerated lors de la constitution de l'orbite osseuse lors de l'embryogénèse poursuit sa croissance de façon autonome et présente une expression clinique dans l'enfance, à la puberté ou plus tardivement.

Les principaux diagnostics différentiels se discutent essentiellement en cas de localisation intra orbitaire de ces tumeurs et doivent être posés avant toute prise en charge chirurgicale. Chez l'adulte l'interrogatoire permet d'éliminer un éventuel kyste parasitaire (hydatique), d'autres atteintes telles que les mucocèles orbitaires, les kystes séreux, les tumeurs de la glande lacrymale ou autres hématomes organisés...

Durant notre étude, l'exploration des dossiers du service d'ophtalmologie «A» de l'hôpital des spécialités de Rabat, sur une période de 6 ans de 2003 jusqu'à 2009, a permis de colliger un seul cas, chez un patient de 17 ans, qui a présenté une tuméfaction de l'œil gauche, lentement progressive, indolore, avec une baisse progressive de l'acuité visuelle (fig. 33), chez qui l'examen clinique a trouvé d'une exophtalmie tumorale de 20 mm au Hertel déviée en bas et en dedans avec à la palpation la présence d'une masse molle mobile et indolore au niveau de la partie supéro-externe de l'arcade orbitaire.

Le diagnostic des kystes dermoïdes est apporté par l'imagerie confrontée à la clinique.

➤ Les radiographies standards :

Elles n'ont pas d'intérêt dans le diagnostic de ces tumeurs.

En cas de kystes anciens des images de dépression en cupule de la paroi orbitaire avec ostéocondensation des bords peuvent être observés.

Ces signes ne sont cependant nullement caractéristiques ni pathognomoniques.

➤ La TDM :

Le diagnostic de ces kystes est facile, il s'agit de petites masses arrondies, mesurant entre 8 et 12 mm, régulières, et limitées par une fine capsule hétérogène.

La densité de ces kystes est variable suivant l'homogénéité du contenu. Ils sont le plus souvent hypodenses en rapport avec leur contenu graisseux, ils sont moins souvent iso ou hyperdenses en rapport avec des structures épidermoïdes. Il n'est pas noté de modification après injection.

En cas de localisation intra-orbitaire la TDM permet la localisation du processus tumoral par rapport aux structures osseuses adjacentes, les muscles oculomoteurs, le globe oculaire, le nerf optique et certaines structures vasculaires.

Une éventuelle exophtalmie associée et recherchée sur les coupes axiales en plan neuro-orbitaire strict.

Des érosions osseuses locales peuvent être observées en cas de kystes anciens, ainsi que des calcifications intra kystiques associées.

Chez notre patient le scanner a montré la présence d'une masse de tissu mou, grossièrement ovalaire, relativement homogène avec de fines calcifications (fig. 34).

➤ L'IRM :

Elle objective un signal, constamment, un peu hétérogène reflétant la composition diversifiée du contenu kystique. Classiquement elle montre des structures graisseuses en hypersignal T1 et hyposignal T2. Les structures liquidiennes apparaissant en hyposignal T1 et hypersignal T2.

➤ L'échographie orbitaire mode B couplée à l'étude Doppler couleur :

Elle permet de visualiser le contenu kystique, sa paroi et de différencier ces kystes avec les tumeurs vasculaires [1].

L'évolution locale et loco-régionale de ces kystes peut être émaillée par de multiples complications :

⇒ Les complications faisant suite à l'augmentation au volume de la masse sont en cas de localisation orbitaire, l'apparition d'exophtalmies insidieuses unilatérales non pulsatiles, des paralysies oculomotrices, des baisse d'acuité visuelle en cas d'envahissement postérieur. Dans les formes évoluées des céphalées rebelles à tout traitement, des extensions intra crâniennes et sinusiennes sont possibles.

⇒ Les complications provoquées par le kyste en lui-même sont les poussées inflammatoires locales récidivantes provoquées par des ruptures

kystiques, des fistulisations de ces kystes à la peau peuvent également être observés.

L'attitude thérapeutique devant ces tumeurs bénignes relève dans la majorité des cas d'une prise en charge chirurgicale.

L'abord chirurgical, chez notre patient, a été effectué par une orbitotomie latérale type Krônlein. Le kyste a été enlevé en totalité avec sa capsule.

Après un recul de 6 mois, on n'a pas constaté de récurrence tumorale.



Figure 33 : Exophtalmie de l'œil gauche chez un patient de 17ans.



Figure 34 : TDM en coupe coronale montrant un processus orbitaire gauche.

b- Granulomes éosinophiles de l'os frontal

c- Autres kystes :

Ils sont plus rarissimes

c.1 - Le kyste péridermique de l'angle supéro-latéral ne peut être distingué du kyste dermoïde que par l'histologie.

c.2 - Le cholestéatome se localise surtout sous le périoste du plafond orbitaire.

c-3 - Le kyste sébacé peut évoquer un kyste dermoïde, mais celui-ci est toujours fixé au plan profond et mobile sous la peau.

c-4 - Les kystes hématiques se situent en général sous le périoste et sous le toit de l'orbite.

c-5 - Les kystes séreux (hygromes) prennent leur point de départ à partir de la bourse séreuse entre le tendon du grand oblique et sa poulie entre les tendons du droit supérieur et du releveur.

d- Tumeurs vasculaires de l'angle supéro-latéral de l'orbite :

Nous citerons la varicocèle [15] très souvent en communication avec les veines de la face, et l'angiome à localisation latérale qui peut provoquer un refoulement de la paroi orbitaire.

e- Dermolipome :

Il est en général bilatéral, sa couleur facilite le diagnostic [1].

f- Affections ORL :

Parmi les affections ORL de la région, il faut retenir les mucocèles frontales, ethmoïdales, ou fronto-éthmoïdales.

Ces tumeurs [15] touchent surtout l'adulte avec souvent des antécédents de sinusite, de traumatisme facial ou de chirurgie endo-sinusienne.

Elles sont dues à une non-ventilation du sinus frontal ou ethmoïdal.

Elles sont découvertes devant des signes ophtalmologiques : exophtalmie, diplopie, et baisse de l'acuité visuelle.

L'examen retrouve une masse palpable occupant le quadrant supéro-médial de l'orbite et refoulant le globe oculaire en bas et en dehors.

L'examen rhinoscopique peut montrer la masse au niveau des fosses nasales.

La surinfection est possible, conduisant à la mucopyocèle.

Les radiographies conventionnelles montrent un sinus dilaté, souvent opaque avec érosion à bords nets de ses parois qui secondairement deviennent discontinues avec des fragments osseux isolés.

L'échographie montre une lésion kystique, bien limitée, non vascularisée en Echo-doppler couleur.

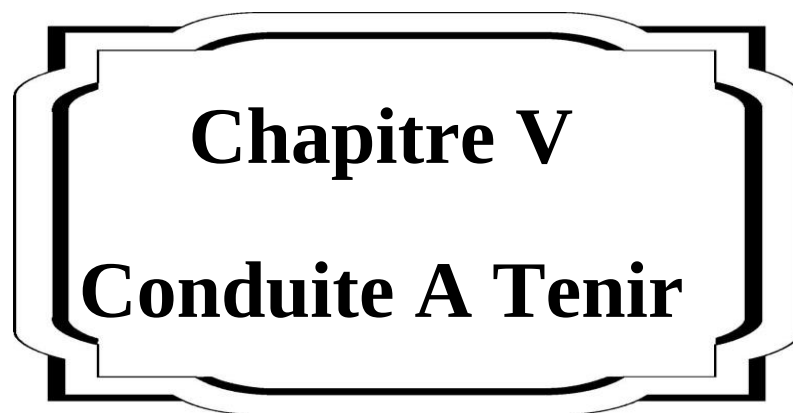
Le scanner est l'examen clé, la mucocèle est homogène, peu dense, ne se modifiant pas après injection sauf parfois au niveau de sa coque. En cas de mucopyocèle, l'aspect est moins typique car le contenu prend lui aussi le contraste.

En imagerie par résonance magnétique, la lésion est bien limitée. En T1, le signal est variable selon le contenu (mucus, sang, pus). En T2, la lésion est en hyposignal, parfois en hypersignal en cas d'infection.

g- Tumeurs d'origine palpébrale :

Toutes les tumeurs malignes palpébrales peuvent envahir l'orbite en particulier les adénocarcinomes des glandes de Meibomius.

L'extension est au mieux précisée par le scanner ou l'imagerie par résonance magnétique.



Chapitre V

Conduite A Tenir

1- DEMARCHE DIAGNOSTIQUE ET THERAPEUTIQUE EN PRESENCE D'UNE DACRYOMEGALIE OU MASSE TUMORAL DE LA FOSSE LACRYMALE:

L'examen clinique et le bilan para-clinique ne permettent pas un diagnostic de certitude des processus expansifs des quadrants supéro-latéraux de l'orbite. Seule une étude anatomopathologique après exérèse tumorale le permet. Ceci pose le problème du diagnostic histologique de certitude en un seul temps opératoire.

En effet, la biopsie est strictement contre-indiquée dans les tumeurs mixtes bénignes en raison du risque de récurrence et/ou de transformation maligne après effraction capsulaire.

On est donc confronté au dilemme suivant : réaliser une biopsie par un abord simple ne permettant pas une exérèse en totalité en cas de tumeur bénigne, ou envisager d'emblée une exérèse large par orbitotomie avec ou sans dépose osseuse.

Les caractères cliniques, évolutifs, l'existence de douleurs, les signes radiologiques peuvent orienter la décision, mais ne permettent jamais une certitude préopératoire.

Différents schémas, dont ceux de Wright [49] et de Rose, guident ce choix (fig. 35 et tab. 5):

Schématiquement, on distingue deux cas de figures :

- **Premier cas** : L'évolution est longue, supérieure à un an, la masse est mobile, la probabilité d'une tumeur bénigne en particulier un adénome pléomorphe est important. Une exérèse chirurgicale en bloc respectant la capsule, par voie latérale avec dépose osseuse est alors indiquée, ou bien par voie antérieure comme nous l'avons vue chez nos patients dans les observations N° 1, 2, 3 et 4.
- **Deuxième cas** : La durée d'évolution est courte, inférieure à un an, la masse tumorale est douloureuse, le risque de tumeur maligne est plus important et conduit à la biopsie-incision. Celle-ci se fait par voie antérieure trans-septale et jamais par voie extra-périostée pour maintenir l'intégrité de la barrière périostée et éviter la dissémination de cellules dans l'espace extra-périosté. Elle doit se faire chaque fois que cela est possible, c'est-à-dire quand la lésion est petite, confinée à l'aire de la glande lacrymale, sous forme d'une excision totale en bloc de la glande (Resse).

Pour les lésions extensives, il faut pratiquer une biopsie large avec ablation tissulaire faite avec un plus grand soin pour éviter l'essaimage cellulaire. Elle sera également profonde car le tissu normal est souvent repoussé en avant et l'on risque alors de ne pas biopsier la tumeur elle-même.

Dans tous les cas, la réalisation d'un examen histologique extemporané est une aide précieuse. Si ce dernier révèle la présence d'une lésion maligne, comme le préconisent Henderson et Hurwitz [90], nous réalisons dans le même temps opératoire la tumorectomie et l'exérèse de la péri-orbite adjacente.

Dans un deuxième temps, après confirmation du résultat d'anatomopathologie, nous reintervenons le plus rapidement possible en adoptant la sanction chirurgicale carcinologiquement appropriée.

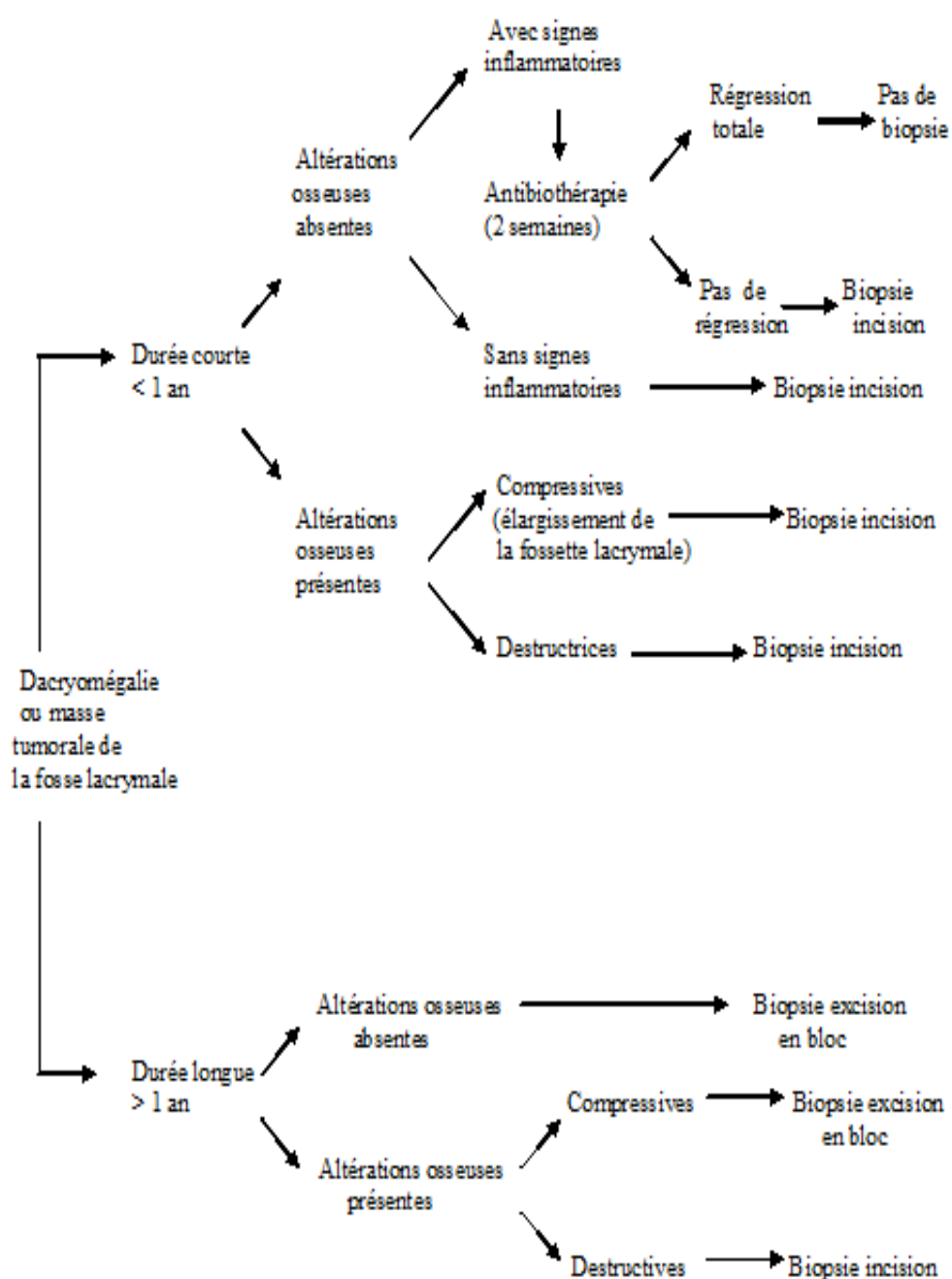


Figure 35: Schéma décisionnel de Wright en présence d'une dacryomégalie ou d'une masse tumorale de la fosse lacrymale [46].

	-1	+1
<u>Signes cliniques</u>		
-durée	<10 mois	>10 mois
-Douleur	Présente	Absente
-Déficit sensitif	Présent	Absent
<u>Signes radiologiques</u>		
-masse bien limitée ronde ou ovale	Absente	Présente
-moulage de masse sur le globe ou la paroi latérale	Présente	Absente
-calcification	Présente	Absente
-invasion osseuse	Présente	Absente
-Durée des signes par rapport au volume tumoral	Grande tumeur /durée courte	Petite tumeur/ durée longue
Score entre - 8 et + 2 : Biopsie (carcinome probable)		
Score entre - 6 et + 2 : Biopsie (tumeur mixte maligne probable)		
Score entre + 3 et + 8 : Excision sans biopsie (tumeur mixte bénigne probable)		

Tableau 5: Schéma décisionnel de Rose en présence d'une masse tumorale de la fosse lacrymale [46].

2 / TRAITEMENT

Le traitement des tumeurs épithéliales de la glande lacrymale de l'adulte ne se conçoit qu'en tenant compte du type histologique, du siège, de l'agressivité de la tumeur, de son extension locale et générale, de l'âge et de l'état général du patient.

Le bilan pré-thérapeutique doit donner les informations nécessaires.

L'extension locale est importante à connaître : atteinte osseuse, atteinte musculaire, extension aux sinus, à l'endocrâne, qui modifient le geste à réaliser ou éventuellement le contre-indiquent.

La recherche d'extension générale, en cas de suspicion de tumeur maligne primitive impose un bilan général avec recherche de métastases : TDM ou IRM thoracique et/ ou abdominale, examen gynécologique, bilan biologique....

L'âge et l'état général du patient conditionnent les possibilités anesthésiques et peuvent parfois contre-indiquer des gestes chirurgicaux lourds. La préparation psychologique du patient est importante : certaines chirurgies sont mutilantes, le diagnostic de cancer est lourd de conséquences, la surveillance est longue et astreignante, la possibilité de traitement secondaire doit être envisagée

Au terme de ce bilan, le choix thérapeutique est décidé conjointement avec le patient.

La chirurgie constitue le principal traitement des tumeurs de la glande lacrymale.

La radiothérapie est essentiellement utilisée dans des récurrences, à visée palliative et surtout antalgique.

La chimiothérapie est parfois utilisée lors de tumeurs étendues avec des métastases, mais son efficacité est relative, elle est non curative.

A- MOYENS CHIRURGICAUX :

a- Exérèse de la glande lacrymale :

a-1 Orbitotomie latérale avec dépose osseuse :

Divers abords cutanés permettent d'atteindre le pilier fronto-zygomatique :

- ⇒ Concave en arrière de Krönlein (réalisée chez notre patient dans l'observation N° 6) (fig. 36).
- ⇒ Incision horizontale de Breke.
- ⇒ En S allongé de Wrigh.
- ⇒ En S court de Vergez et Stallard.

Chaque opérateur préfère tel ou tel type d'incision cutanée.

Le périoste orbitaire est ouvert en regard du pilier osseux. On récline ensuite les fibres antérieures du muscle temporal, libérant ainsi la fosse temporale. Le périoste orbitaire est ensuite décollé de la paroi latérale. Le temps osseux consiste en une dépose de la paroi latérale de l'orbite : deux traits réalisés à la scie ou à la fraise oscillante sont pratiqués : un au-dessus de la suture fronto-zygomatique, l'autre le plus bas possible sur le pilier osseux. On prend soin de protéger le globe oculaire pendant cette découpe. Le volet est ensuite retiré à la pince puis plongé dans du sérum. On procède à une ouverture du sac fibreux péri-orbitaire. La tumeur est ensuite disséquée progressivement avec la plus

grande douceur et enlever avec le périoste. Après exérèse tumorale, et s'il n'y pas d'envahissement osseux, le volet osseux est repositionné et fixé avec des fils d'acier ou des fils non résorbables, préférables pour la surveillance radiologique ultérieure. Le muscle temporal est repositionné et la peau suturée. Un drainage externe est souvent nécessaire. La cicatrice ultérieure est peu ou pas visible.

a-2 Orbitotomie antérieure supéro-latérale :

C'est la voie préconisée dans notre série d'études chez cinq patients (observations N° 1, 2, 3, 4 et 5) (fig. 37et 38).

Les voies trans-conjonctivales de Kenapp et trans-palpébro-conjonctivales de Lagrange ne sont guère utilisées actuellement.

En cas de tumeur de taille très limitée et très antérieure on peut utiliser la voie d'abord transcutanée ou orbitotomie antérieure de Rollet : incision curviligne le long du bord latéral de l'orbite, avec ouverture du septum orbitaire, puis abord de la tumeur.

Cette voie est insuffisante si la tumeur est volumineuse avec des prolongements étendus.

a-3 Orbitotomie supérieure :

La voie d'abord est trans-coronale (Cairns et Unterberger). Elle consiste à réaliser une incision cutanée d'un tragus à autre dans le cuir chevelu et à décoller le scalp cutané et le muscle frontal jusqu'aux rebords orbitaires supérieurs. La cicatrice, située dans les cheveux, est peu visible ce qui permet d'améliorer l'aspect esthétique.

Cette voie est préconisée par Adenis et Bonavolonta en cas de nécessité de chirurgie radicale. Elle permet un abord simultané des deux orbites dans leur

partie supérieure. On réalise un volet frontal puis, après avoir récliné le lobe frontal, on accède au toit de l'orbite que l'on effondre pour accéder à la tumeur (voie de Dandy ou de Pertuiset [15] [90]).

Cette voie d'abord, de réalisation assez longue, nécessitant une équipe de neurochirurgiens, reste la meilleure voie en cas de tumeur à cheval sur l'orbite et l'endocrâne. Mais le risque non négligeable de complications opératoires, ainsi que danger de dissémination septique et tumorale intracrânienne, font rejeter cette voie par beaucoup d'auteurs.

a-4 Les principales complications de la chirurgie orbitaire [15]:

- **Vasculaires** : hémorragie per ou postopératoire avec hématome compressif nécessitant son évacuation ; oblitérations de l'artère centrale de la rétine et neuropathies ischémiques antérieures aiguës lors de chirurgie intraconique, ou d'hypotension prolongée ;
- **Musculaires** : incarceration ou section musculaires, sources de diplopie postopératoire ; ptosis par contusion ou désinsertion de l'aponévrose du releveur de la paupière ;
- **Atteintes cornéennes** : anesthésie par lésion du nerf nasociliaire, syndrome sec par destruction de la glande lacrymale ou de ses canaux d'excrétion, kératite d'exposition par lagophtalmie postopératoire ;
- **Infectieuses** : cellulite orbitaire, abcès sous-périosté ;
- **Plaie du globe oculaire** responsable d'un décollement de rétine ;
- **A distance** : énophtalmie, cicatrices vicieuses.

Il faut y ajouter les risques liés à un abord endocrânien : fuite de liquide cérebrospinal, hématome sous-dural, contusion frontale, ou ORL. Les complications sont plus fréquentes dans les orbitotomies latérales (35%) qu'antérieures (3%) [92].

b- Exentération de l'orbite :

Elle emporte la totalité de la cavité orbitaire, avec ou sans les paupières.

L'orbite est isolé à l'intérieur de son sac périosté et réséqué le plus loin possible en arrière au niveau de la fossette orbitaire supérieure.

Selon les auteurs, la reconstruction est envisagée dans le même temps ou secondairement et fait appel soit à des greffes ou des lambeaux cutanés isolés, soit à une transposition du muscle temporal dans l'orbite associée à un recouvrement cutané par greffe ou lambeau.

Néanmoins, le comblement immédiat d'une cavité d'exentération n'est pas toujours souhaitable pour la surveillance carcinologique ultérieure.

La réalisation secondaire d'une épiprothèse amovible ou fixée par des implants intra-osseux améliore les résultats esthétiques, et ne nécessite pas un comblement de la cavité orbitaire. Cependant les survies après exentération restent modestes et dépendent du type histologique, de la qualité d'exérèse, de la taille et de l'extension tumorale [43].

c- Orbitectomie radicale :

En 1979, Wright [49] a décrit une technique chirurgicale à but curatif : L'orbitectomie radicale.

Il s'agit d'une chirurgie très mutilante car plus élargie que l'exentération jusqu'alors proposée par Resse et Jonnes [93]. Elle consiste à enlever en un seul temps opératoire les parois supérieures et latérales de l'orbite, le contenu orbitaire, et les paupières.

d- Biopsie exérèse :

Certains, comme Lee [48], ne réalisent que des biopsies-exérèses par orbitotomie latérale où sont enlevés la tumeur, la périorbite et le volet osseux latéral.

e- Examen extemporané et tumorectomie [94] :

L'analyse clinique et radiologique d'une tumeur de la glande lacrymale n'est pas toujours suffisante pour porter un diagnostic.

L'identification d'un processus inflammatoire versus néoplasique est importante à déterminer. Bien que le test aux corticoïdes soit une modalité diagnostique possible, sa valeur est très relative et on peut légitimement proposer de faire une biopsie diagnostique. Mais la biopsie préopératoire est contre-indiquée dans la tumeur mixte bénigne (adénome pléomorphe) en raison du risque de récurrences après effraction de la capsule.

En revanche, effectuer une biopsie peropératoire pour examen extemporané suivi d'une exérèse chirurgicale en totalité de la tumeur est une alternative pour le carcinome adénoïde kystique, tumeur dont le diagnostic est possible en extemporané [72].

Inversement, les adénocarcinomes et les lésions lymphocytaires sont plus difficiles à analyser en extemporané et peuvent être confondus avec une tumeur inflammation.

Néanmoins, l'examen extemporané garde tout son intérêt, car si la lésion est lymphocytaire il n'y aura pas nécessairement de chirurgie complémentaire. En revanche, les inflammations spécifiques, comme la sarcoïdose, peuvent facilement être diagnostiquées en extemporané.

Hurwitz [90] préconise l'examen extemporané de la pièce de biopsie-incision et si la tumeur est maligne, sont réalisées, dans le même temps opératoire, la tumorectomie et l'exérèse de la périorbite adjacente. Dans un 2^{ème} temps, après confirmation du résultat d'anatomopathologie, une orbitectomie radicale peut être envisagée. En cas de refus du patient une radiothérapie seule est pratiquée.

B- INDICATION :

a- Adénome pléomorphe :

Nous pensons que le traitement des tumeurs mixtes doit être, comme l'affirme Offret, une exérèse en bloc, la plus large possible, dépassant nettement les limites apparentes de la tumeur afin de respecter impérativement la pseudo-capsule avec résection de la paroi osseuse orbitaire adjacente au moins doute de son envahissement.

Quand la tumeur est bien limitée, très antérieure et de petite taille la voie d'abord peut être antérieure sous-périosté. Mais dans l'immense majorité des cas, l'orbitotomie latérale de type Kronlein est préconisée par Henderson, Wright et Zimmermann et M.Halhal [2].

La constatation per-opératoire d'un envahissement osseux (confirmé par l'examen anatomopathologique extemporané) impose une exérèse osseuse simultanée. L'orbitotomie latérale rend facile l'exérèse du pilier latéral de

l'orbite et de la partie atteinte de la paroi orbitaire latérale ainsi que du rebord orbitaire supérieur.

Une extension au toit de l'orbite ou une extension très postérieure de la tumeur imposerait une exérèse osseuse par voie neuro-chirurgicale.

Forrest insiste sur l'intérêt d'un examen histopathologique soigneux avec des coupes multiples de toute la pièce opératoire (précédemment orientée et même marquée à l'encre de chine) pour connaître la morphologie de la totalité de la tumeur et rechercher des zones où la tumeur est étendue au-delà de sa pseudo-capsule, dans un tel cas Forrest conseille, afin d'améliorer le pronostic de ces tumeurs, une ré-intervention précoce pour réaliser l'ablation du tissu tumoral résiduel.

Reste le problème du traitement des récurrences. En fait, les principes du traitement sont exactement les mêmes que pour la tumeur initiale, mais la voie d'abord et l'exérèse osseuse devront être plus large. Si la récurrence est extensive et multinodulaire, l'exentération associée à une résection osseuse en cas d'atteinte de la paroi orbitaire est le seul traitement efficace.

En résumé, nous rappelons les grands principes de traitement des adénomes pléomorphes :

- ⇒ Voie d'abord large.
- ⇒ Exérèse large, en bloc, sans effraction capsulaire (sinon risque majeur de récurrence et de transformation maligne d'où contre indication à toute biopsie préopératoire) (fig.39 et 40).
- ⇒ Ablation si besoin de l'os et des tissus mous adjacentes.

b- Tumeurs épithéliales malignes :

Le traitement des tumeurs malignes reste très controversé [95].

Une exentération orbitaire suivie d'une radiothérapie locale est recommandé par certains auteurs [19], [46], [95].

En cas de lésion dont la malignité a été affirmée par examen anatomo-pathologique lors de la biopsie-incision (diagnostic histologique préopératoire) ou en per-opératoire (examen histologique extemporané), le seul traitement satisfaisant, quel que soit le type histologique, est l'exentération plus ou moins associée à une résection de la paroi osseuse faite à la demande, en fonction de son envahissement, guidée par une étude histologique extemporanée. Bien sur, cette orbitectomie radicale est indiquée à but curatif lorsque le bilan clinique et para-clinique ne montre pas d'extension extra-orbitaire. En effet, pour les tumeurs non confinées à l'orbite, le traitement chirurgical et/ou la radiothérapie sont considérés comme palliatif par les auteurs.

Les différents choix thérapeutiques n'influencent pas de façon significative sur la durée de survie.

Polito [95] [96] n'a pas remarqué d'amélioration de la survie chez les patients qui ont bénéficié, en plus de la chirurgie, d'une radiothérapie adjuvante, en comparaison avec ceux qui ont bénéficié d'une chirurgie seule.

Le pronostic reste globalement sombre quel que soit la technique utilisée. Plus de 50% des patients décèdent dans les 5 ans [36].

En résumé, nous rappelons les grands principes de traitement des tumeurs épithéliales malignes (cylindrome, tumeur mixte maligne, et autres carcinomes) :

- ⇒ Abord de la tumeur par voie antérieure : biopsie-incision large avec examen extemporané.
- ⇒ Sanction chirurgicale adaptée en fonction de type histologique de la tumeur et de l'atteinte des tissus mous et/ou de la paroi osseuse (exentération, orbitectomie).



Figure 36 : Orbitotomie latérale type Krônlein.



40



41

Figures 37 et 38 : Orbitotomie antérieure supéro-latérale.



Figure 39: Exérèse en bloc d'un **Adénome Pléomorphe** sans effraction capsulaire

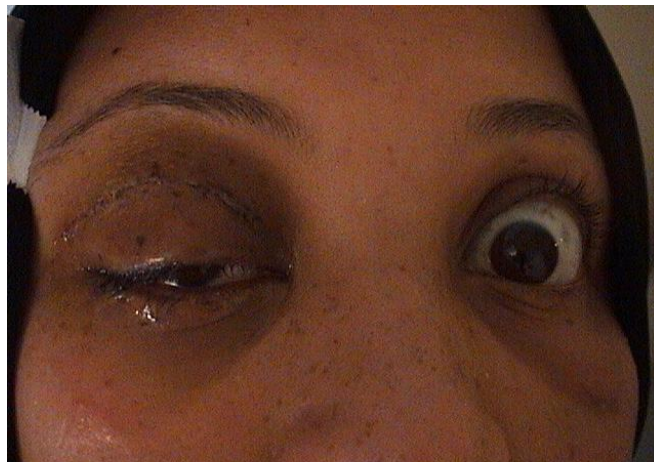


Figure 40 : Orbitotomie antérieure supéro-latérale chez une patiente ayant une tumeur bénigne de la glande lacrymale.

C- THERAPIES COMPLEMENTAIRES ET PALLIATIVES:

a- Radiothérapie :

Après la résection chirurgicale, la radiothérapie permet d'améliorer la survie globale et d'assurer un contrôle local chez les patients présentant un cancer de la glande lacrymale ou des cancers des sinus paranasaux [97], [98].

Les techniques de la radiothérapie ont évolué, passant de la radiothérapie conventionnelle tridimensionnelle (3D-CRT), à la radiothérapie avec une modulation d'intensité (IMRT). Cette nouvelle technique a permis d'améliorer les distributions des doses en augmentant la dose au niveau de la cible, et la réduisant au niveau des tissus environnants.

Un bilan initial est obligatoire avant de commencer la radiothérapie. Ce bilan inclus une histoire clinique complète, un examen ophtalmologique bilatéral et minutieux, un examen physique complet, un bilan biologique (sanguin, fonction hépatique...), et un bilan radiologique (une radiographie pulmonaire, une tomodensitométrie de la tête et du cou, et une évaluation dentaire) [99]...

L'utilisation de l'IMRT a évolué au cours des 8 dernières années [99], pendant le traitement, nous utilisons des masques thermoplastiques qui vont immobiliser les épaules lorsque le cou est à traiter [100] [101].

a-1 Les indications de la radiothérapie dans le traitement des tumeurs de la glande lacrymale :

- ✱ Classiquement, les adénomes pléomorphes sont considérés comme radorésistants. Néanmoins en cas d'exérèse incomplète, la radiothérapie peut être indiquée afin de stériliser les nodules tumoraux satellites qui sont la source des récives.

- ✖ Lors du refus par le patient d'un geste radical [39], il s'agit en général d'une cobaltothérapie ou d'une élécronothérapie. La dose totale est de 50 à 60 Gy en 5 à 6 semaines dès que la cicatrisation le permet.
- ✖ Les cylindromes réagissent bien à la radiothérapie avec 60 Gy [102], comme nous l'avons vu chez notre malade dans l'observation N° 5 où nous n'avons pas noté de signe de récurrence locale ou à distance après un recul de 4 mois. En cas de récurrence, la radiothérapie peut contrôler le processus (même après plusieurs récurrences).
- ✖ Les adénocarcinomes peuvent bénéficier d'une radiothérapie en complément du geste chirurgical en cas de tumeur très étendue .Elle peut précéder ou suivre la chirurgie [1].
- ✖ L'orbitectomie radicale proposée par Wright permet une chirurgie plus élargie que l'exentération mais cette chirurgie reste très mutilante [1].
- ✖ Afin d'améliorer l'aspect esthétique Adenis [2] et Bonavolonta [103] proposent la voie coronale, qui en fonction des résultats de l'examen extemporané permet une chirurgie plus élargie mais avec conservation du globe. Le risque de favoriser la dissémination à des plans profonds fait rejeter cette voie par beaucoup d'auteurs.
- ✖ Plus récemment, Koornneef [104] propose de combiner la chirurgie d'exérèse par voie latérale et la brachythérapie.
- ✖ Tijl et Koornneef [105] décrivent un cas d'adénocarcinome chez un enfant de 4 ans et demi traité par une chimiothérapie préopératoire puis une chirurgie et une brachythérapie. Cette technique consiste à réaliser une radiothérapie in situ. Un bloc de silicone placé dans le lit de la

tumeur juste enlevée est pénétré par 5 aiguilles creuses contenant des fils d'iridium 192 permettant de délivrer une dose de 60 Gy en 72 h. Ceci permet une irradiation courte dans le temps avec de fortes doses sur une surface limitée, épargnant les tissus sains. Après un recul d'un an et demi, il n'y avait pas de récurrence, mais cette technique paraît prometteuse. De plus, par son côté peu mutilant, elle apporte un net progrès cosmétique. Tijl, dans le cas rapporté, ne décrit qu'une légère rigidité du pourtour orbitaire et une légère limitation des mouvements oculaires.

a-2 Les complications de la radiothérapie :

Malheureusement, la forte dose de radiations (60-70 Gy) nécessaire pour prévenir les récurrences locales dépasse souvent la tolérance des structures optiques de voisinage (45-54 Gy). Les études classiques ont signalé de graves lésions visuelles radio-induites (35% des patients) qui surviennent dans les 2 ans qui suivent le traitement [106] [107].

Selon Parsons et Al [107], entre Novembre 1999 et Juin 2006, 151 patients avaient présenté un cancer de la glande lacrymale ou un cancer des sinus paranasaux, ont été évalués par le département de radio oncologie [99]. Ils ont signalé que 22% des patients qui ont reçu une radiothérapie conventionnelle avec des doses entre 45 et 55 Gy n'ont pas développé rétinopathie radio induite, alors que 94% des patients avec des doses entre 58 et 74 Gy l'ont développée, toutefois, aucun patient n'a développé une cataracte.

Ils n'ont signalé aucune lésion du nerf optique à des doses <59 Gy, mais avec des doses plus élevées 47% des patients ont développé une neuropathie

optique [108]. La dose maximale toxique pour le chiasma optique et le nerf optique est de 54 Gy [99].

Il faut souligner que la durée moyenne pour développer une rétinopathie ou une neuropathie optique est de 2 ans après la radiothérapie [88], et de 5 à 8 ans pour développer une cataracte.

Avec l'utilisation de la 3D-CRT, Pommier et Al ont signalé que 1 patient a développé une cécité à cause d'un glaucome vasculaire [109], 3 patients ont développé une otite moyenne séreuse car on ne connaît pas encor la dose toxique.

Une mucite et des réactions dermatologiques ont été également observés.

Combs et Al n'ont signalé aucune toxicité oculaire en utilisant l'IMRT [110], tandis que Daly a signalé que 1 des patients a présenté une xérophtalmie et un autre a présenté une cataracte 2 ans après [106].

Duthoy a décrit 2 cas de toxicité rétinienne survenant 1 mois après la radiothérapie avec une modulation d'intensité (IMRT), et cas de glaucome survenus 24 mois après. En outre, il a rapporté 3 patients nécessitant une chirurgie pour cataracte [111].

Ainsi, le suivi des patients est obligatoire pour rechercher les complications de la radiothérapie [99].

La radiothérapie avec une modulation d'intensité (IMRT) constitue un outil essentiel pour ajuster les doses en fonction du besoin et réduire la toxicité visuelle, qui se produit en général 2 années après la radiothérapie [107] [112].

b- Chimiothérapie :

Le traitement des tumeurs de la glande lacrymale est très controversé, allant de l'orbitotomie, suivie par la radiothérapie [11, 24] jusqu'à l'exentération orbitaire.

La plupart des spécialistes préconisent l'exentération orbitaire suivie d'une radiothérapie externe en cas d'une tumeur maligne à un stade très avancé, mais les résultats restent sombres [11] [24] [113].

En cas carcinomes adénoïdes kystiques de la glande lacrymale, les études rapportent une récurrence de 55% à 88% dans un délai de 5 à 6 ans associé à un taux élevé de mortalité. Police et Gamel [114] ont signalé un taux de survie de moins de 50% à 5 ans, et de 20% à 10 ans, indépendamment des moyens thérapeutiques (l'excision, l'exentération, la radiothérapie seule, ou l'exentération combinée à la radiothérapie). La difficulté du traitement est principalement attribuable aux particularités anatomiques de la région orbitaire et au caractère invasif de ce type tumoral [115].

Afin d'améliorer la survie des patients, Meldrum et ces collègues [116] ont introduit le concept de réduction tumorale, par le biais de la chimiothérapie néo-adjuvante, dans le traitement des carcinomes adénoïdes kystiques localement avancés de la glande lacrymale [114].

Pour éviter toute perturbation de la vascularisation tumorale ou une action directe nocive sur le cerveau, les auteurs ont recommandé l'administration de la chimiothérapie par le biais de l'artère carotide externe (IACC) [117].

Le choix des agents chimiothérapeutiques, Cisplatine et la Doxorubicine, est basé sur l'efficacité de ces agents dans le traitement des tumeurs épithéliales des glandes salivaires [118] [119].

Bosniak [7] utilise le 5 fluorouracile ou l'adriamycine.

L'utilisation de la chimiothérapie en première intention, suivie d'une intervention chirurgicale et ou d'une radiothérapie, dans le traitement des carcinomes adénoïdes kystiques de la glande lacrymale est limitée dans la littérature, mais certains auteurs la préconisent pour les raisons suivantes [115].

Premièrement, la combinaison de Cisplatine et Doxorubicine a démontré son efficacité dans le traitement des tumeurs de la même l'embryogenèse (tumeurs de la glande salivaire).

Deuxièmement, les voies d'administration utilisées permettent une très forte concentration de Cisplatine, dans sa forme active, dans la zone cible [120] [121] ce qui permet de détruire plus de cellules tumorales [116].

Troisièmement, ce protocole a permis d'améliorer le taux de survie chez les patients ayant un carcinome adénoïde kystique de la glande lacrymale à un stade avancé.

Quatrièmement, six cycles de chimiothérapie sont donnés. Le choix de cette approche est basé sur le principe que lors du diagnostic une tumeur a une population d'environ 10¹² cellules. Une chimiothérapie très efficace (99%) tue environ 10² cellules avec chaque application, suggérant que les six applications pourraient théoriquement parvenir à une guérison.

Cinquièmement, une fois par semaine, juste avant de recevoir la radiothérapie, le Cisplatine doit être perfusé en intraveineux 30 min avant pour plus de radiosensibilité.

Une surveillance clinique s'impose afin de détecter les effets indésirables de cette chimiothérapie notamment des douleurs orbitaires, des nausées, des vomissements, une alopecie, une aplasie médullaire nécessitant la transfusion de produits sanguins, la possibilité d'insuffisance rénale, et ou cardiaque [115]...

David [115] rapporte les dossiers de 9 patients colligés au le département de la Bascom Palmer Eye Institute (BPEI) couvrant la période allant du 1988 à 2003, avec un carcinome adénoïde kystique de la glande lacrymale, qui ont tous reçu une chimiothérapie néo-adjuvante. La rechute a eu lieu chez deux patients qui n'ont pas terminé la chimiothérapie prescrite, David T a observé chez eux la survenu de plus de 75% de cytoréduction après deux cycles de chimiothérapie. Les sept patients qui ont complété les six cycles n'ont démontré aucune rechute.

Selon David T (tab. 6), l'intégration de la chimiothérapie dans le traitement de patients avec un carcinome adénoïde kystique de la glande lacrymale a permis une réduction du taux de récurrence tumorale et une amélioration de la survie globale.

D'autres facteurs sont à prendre en considération tels que la taille tumorale, l'existence de métastases, et la chimiorésistances...

Toutefois, la très petite taille de cette série colligée ne permet pas de tirer des conclusions.

<u>séries</u>	<u>Nombre des patients</u>	<u>Survie à 5ans</u>
Font et Gamel *	79	50%
Lee et ces collègues*	26	38%
Wright et ces collègues *	38	68%
Esmaeli et ces collègues *	26	56%
David T **	9	73,3%

Tableau 6 : Comparaison de la survie à 5 ans chez des patients traités pour carcinome adénoïde kystique de la glande lacrymale selon les séries de la littérature.

Remarques :

- * : 3D-CRT :radiothérapie conventionnelle tridimensionnelle.
- ** : IACC : traitement par chimiothérapie cyto-réductrice intra-artérielle.

Chapitre VI

Pronostic

Le pronostic, pour Resse, dépend du traitement, malheureusement mal adapté au diagnostic anatomo-clinique pour un certain nombre de raisons :

- 1.** Le diagnostic est incorrect et imprécis lorsque le traitement est entrepris,
- 2.** Le choix du procédé chirurgical doit tenir compte d'un certain nombre de facteurs pour toutes les tumeurs épithéliales, à savoir:
 - ⇒ la tendance à envahir ou à s'étendre à travers la capsule qui doit être enlevée avec la tumeur: en bloc.
 - ⇒ la tendance à disséminer, contre laquelle il faut prendre beaucoup de précautions. Les tumeurs mixtes primaires sont souvent unilobulaires alors que les récidives sont multilobulaires. Cette caractéristique multilobulaire des tumeurs récidivantes est attribuée à la déssimination,
 - ⇒ la tendance à envahir l'os qui sera réséqué tout spécialement dans le cas de l'adénocarcinome kystique ;
 - ⇒ la tendance des carcinomes en particulier des cylindromes à l'envahissement nerveux. Le nerf sus-orbitaire, qui est habituellement enlevé avec l'exentération, sera sectionné dès son entrée dans l'orbite ;
 - ⇒ la tendance des adénomes pléomorphes et des tumeurs malignes à développer des foyers qui peuvent être laissés en place lors du geste chirurgical. L'examen complet de la pièce et en particulier de la tranche de section chirurgicale est fondamental.
- 3.** Un abord chirurgical inadéquat. En effet, la plus part des auteurs (Resse, Wright, Zimmermann, et Adenis) pensent que l'orbitotomie latérale

avec dépose osseuse est la technique chirurgicale la plus appropriée sur le plan carcinologique en ce qui concerne le traitement des adénomes pléomorphes, mais dans notre série d'étude, on a préconisé la voie antérieure trans-septale.

Au total, il ressort de différentes études de la littérature et de l'expérience du service d'ophtalmologie «A» de l'hôpital des spécialités de rabat, les données suivantes :

1/ PRONOSTIC DES ADENOMES PLEOMORPHES :

L'adénome pléomorphe est une tumeur parfaitement bénigne qui, correctement traitée, devrait guérir dans tous les cas. Mais sa gravité réside dans le fait que si l'exérèse n'est pas complète, une effraction capsulaire peut être responsable d'un taux élevé de récurrence avec, dans un petit nombre de cas, une évolution vers la malignité. La malignité est en effet un des modes évolutifs possible de l'adénome pléomorphe.

Cette transformation maligne peut être locale sous forme de carcinome dans un adénome pléomorphe de la glande lacrymale, ou à distance associée à une invasion intracrânienne des sinus caverneux, quelques cas ont été signalés selon les séries de la littérature [95] [122] [123].

Jung Yong rapporte, en 2007, le cas d'une patiente de 50 ans qui a présenté une transformation maligne d'un adénome pléomorphe associée à une invasion intracrânienne et spinale survenant 6 ans après le traitement initial (exérèse chirurgicale incomplète) [95].

Le pronostic des tumeurs mixtes bénignes est donc excellent dans la mesure où l'ablation chirurgicale respecte la capsule en passant à distance de cette limite [2].

C'est la qualité de l'acte opératoire qui est alors le facteur déterminant de l'avenir du patient avec la nature histologique de la lésion tumorale glandulaire [2].

Dans l'étude de Font et de Gamel [29]:

- ✖ les tumeurs ayant eu une exérèse totale ne récidivent que dans 3% des cas à 5 ans
- ✖ celles ayant eu une biopsie avant exérèse récidivent dans 32% des cas à 5 ans ;
- ✖ celles ayant subi une exérèse avec une rupture capsulaire et/ou une exérèse incomplète récidivent dans 21% des cas à 5 ans ;
- ✖ la transformation maligne se ferait dans 10% des cas 20 ans après l'exérèse incomplète, et 30 ans après dans 20% des cas.

Wright, en 1983 [124] sur 36 cas, ne note aucune récurrence avec un recul maximal de 13 ans.

Dans notre série :

- ✖ Les tumeurs ayant eu une exérèse totale n'ont pas récidivé, elles représentent 75% des cas colligés (voir observation N° 1, 2, 3).
- ✖ Celle ayant subi une exérèse avec une rupture capsulaire a récidivé après 5 ans (voir observation N° 4) ;

Ainsi les récurrences d'adénomes pléomorphes sont essentiellement liées à un geste chirurgical incomplet ou à une biopsie intempestive [39].

2 / PRONOSTIC DES TUMEURS

MALIGNES [1] :

A - CYLINDROMES :

- ✖ Le taux de survie est estimé à 45% à 5 ans.
- ✖ La durée moyenne de survie est de 4,5 ans.
- ✖ Le taux de récurrence est de 79%.

B - TUMEURS MIXTES MALIGNES : [43]

Le pronostic pourrait être meilleur que pour une tumeur maligne dépassant les limites capsulaires. Néanmoins, un suivi régulier, tous les 6 mois au début est nécessaire. La moindre suspicion de récurrence justifierait une biopsie exploratrice. En cas d'extension de l'adénocarcinome au-delà des limites de l'adénome pléomorphe

- ✖ Le taux de récurrence est estimé à 24%.
- ✖ Le taux de survie est estimé à 70% à 5ans.
- ✖ La durée moyenne de survie est de 12 à 15 ans [doc A 5]. En revanche, les patients présentant une invasion intracrânienne maligne ont une survie moyenne de moins de 5 ans [95] [122] [125].

C - ADENOCARCINOMES :

- ✖ Le taux de survie est estimé à 43% à 5ans
- ✖ La durée moyenne de survie est de 3ans.
- ✖ Le taux de récurrence est de 93%.

DANS NOTRE ETUDE NOUS AVONS :

- ✱ Un cas de cylindrome (observation N° 5) qui est toujours sous surveillance clinique et paraclinique.
- ✱ Un cas de carcinome épidermoïde peu différencié (observation N° 6) pour le quel il y a eu une récurrence locorégionale après 2 mois de la première exérèse chirurgicale. Malheureusement la patiente a été perdue de vue

Nous retrouvons donc aussi, à notre échelle, le très mauvais pronostic des tumeurs malignes épithéliales de la glande lacrymale

Il apparaît à la lumière des statistiques des auteurs et de notre expérience que le pronostic est lié au diagnostic histologique et que, quel que soit le traitement entrepris, l'espérance moyenne de vie est de 5ans pour les carcinomes, à part pour les tumeurs mixtes malignes dont le pronostic est meilleur.

Conclusion

Les tumeurs épithéliales primitives de la glande lacrymale représentent environ 50% des processus expansifs de la fosse lacrymale [1], et 9% des tumeurs de l'orbite [2].

Elles sont de types histologiques très variés.

A travers les résultats que nous rapportons dans ce travail il paraît clair que l'adénome pléomorphe de la glande lacrymale est la tumeur la plus fréquente dans notre contexte par rapport aux autres types histologiques.

Le bilan clinique et radiologique permet de localiser la tumeur, l'histologie permet de préciser le type anatomopathologique.

La prise en charge de ces tumeurs nécessite une collaboration étroite entre divers spécialistes: ophtalmologistes, ORL, neurochirurgiens mais également radiologues, anatomopathologistes, radiothérapeutes, chimiothérapeutes et hématologistes.

Leur pronostic est différent selon le type histologique. Le pronostic des tumeurs mixtes bénignes est excellent, dans la mesure où l'ablation chirurgicale respecte la capsule, les patients ayant subi une exérèse incomplète ou avec rupture capsulaire récidivent dans la majorité des cas. Ces récurrences sont, le plus souvent bénignes, mais parfois, elles peuvent se faire sous forme de tumeurs malignes (tumeurs mixtes malignes) d'où la contre-indication de la biopsie tumorale, alors que le pronostic des tumeurs malignes, quel qu'en soit le type, reste décevant malgré des protocoles chirurgicaux lourds.

Ainsi, le succès thérapeutique repose sur une prise en charge adéquate qui dépend du type histologique de ses tumeurs, et sur une surveillance rigoureuse en post-opératoires qui peut s'étendre sur plusieurs années à fin de détecter les récurrences tumorales.

Résumés

Résumé

THESE N°: 161 : LES TUMEURS EPITHELIALES PRIMITIVES DE LA GLANDE LACRYMALE CHEZ L'ADULTE

Auteur : Mme. Nouama SHIMI

Mots clés : Tumeurs – Lacrymale – Radiologie – Histologie – Biopsie - Orbitotomie.

Les tumeurs épithéliales primitives de la glande lacrymale représentent [1] près la moitié des néoformations localisées à la fossette lacrymale. Les caractères cliniques, évolutifs, radiologiques permettent d'orienter la décision, mais ils ne permettent pas de poser un diagnostic de certitude en préopératoire. Le type le plus fréquent est l'adénome pléomorphe. Un bilan d'extension locorégionale s'impose à la recherche de localisations secondaires.

Notre travail est une étude rétrospective, menée au service d'ophtalmologie «A» de l'hôpital des spécialités de Rabat sur une période de 6 ans de 2003 jusqu'à 2009, concernant six patients ayant une tumeur épithéliale primitive de la glande lacrymale, dont 4 adénomes pléomorphes, carcinome adénoïde kystique (un cylindrome), et un carcinome muco-épidermoïde peu différencié.

Les moyens thérapeutiques sont représentés par la chirurgie, la radiothérapie, et la chimiothérapie. Les indications sont variables en fonction du type histologique.

Les suites opératoires immédiates ont été, en général, favorables. Après un recul moyen de 2 ans, 4 patients ont très bien évolué, ils n'avaient pas de signes de récurrence locale ou locorégionale, alors que 2 patients ont eu une récurrence locale. Dans le 4^{ème} cas d'adénome pléomorphe la récurrence est due à l'effraction capsulaire survenue pendant l'intervention chirurgicale, alors que dans le cas de carcinome muco-épidermoïde peu différencié, elle est due d'une part à l'exérèse incomplète de la tumeur et d'autre part au potentiel d'envahissement locorégional de ces tumeurs. Ces résultats, comme nous l'avons vu, influencent la conduite à tenir et contre-indiquent formellement la biopsie en cas suspicion d'une tumeur bénigne de la glande lacrymale particulièrement les adénomes pléomorphes.

Ce travail nous a permis de faire une étude sur le plan épidémiologique, clinique, histopathologique et thérapeutique des tumeurs épithéliales primitives de la glande lacrymale tout en comparant nos résultats avec les données de la littérature.

Abstract

Thesis N°161: The primary epithelial lacrimal gland tumors for adult

Author: Nouama SHIMI

Key Words: tumors- lacrimal- radiologic- Histologic- Biopsy- Orbitotomy

The primary epithelial lacrimal gland tumors represent almost half the neoplasms located in the lacrimal dimple. The clinical, evolutionary and radiological characteristics contribute to the orientation of the decision but not to diagnose, with certainly, during the pre-operational phase. The most frequent type is the pleomorphic adenoma. The loco-regional extension of the check up necessitates the search for the secondary localisations.

Our work is a retrospective study conducted by the ophtamological service “A” of the specialties in Rabat, during a period of six years from 2003 until 2009; concerning six patients suffering from primary epithelial lacrimal gland tumors, among them four pleomorphic adenoma, one adenoid cystic carcinoma and one, slightly different, mucoepidermoid carcinoma.

The therapeutical means are represented by surgery radiotherapy and chemotherapy. The indications are varied in function of the histologic type.

The immediate post-operations effects were, in general, appropriate. After a medical surveillance of two years, four patients recovered to a great extent, they did not have sign of local or loco-regional recurrence, while two patients had local recurrence. In the four case, the pleomorphic adenoma recurrence is due to the breach of the tumor’s pseudo-capsule which took place during the surgical operation, while in the case of the slightly different adenoid cystic carcinoma, the recurrence is, on one hand, attributed to incomplete excision of the tumor, and to the loco-regional potential invasion of the tumor, on the other hand. The results, as we have seen, influence the way to follow and formally prohibit the biopsy in case of suspicion of benign tumor of the lacrimal gland particularly the pleomorphic adenoma.

This work has allowed us to undertake a study on the epidemiological, clinical, histopathological and therapeutical level of the primary epithelial lacrimal gland tumors, during which we are going to compare our findings with the data of the literature.

ملخص

أطروحة رقم: 161 الأورام الظهارية البدائية للغدة الدرقية عند البالغ

من طرف: السيدة : نعمة السحيمي

الكلمات الأساسية: أورام – درقية – أشعة – النوع النسيجي – خزعة جراحية – جراحة الحجاج.

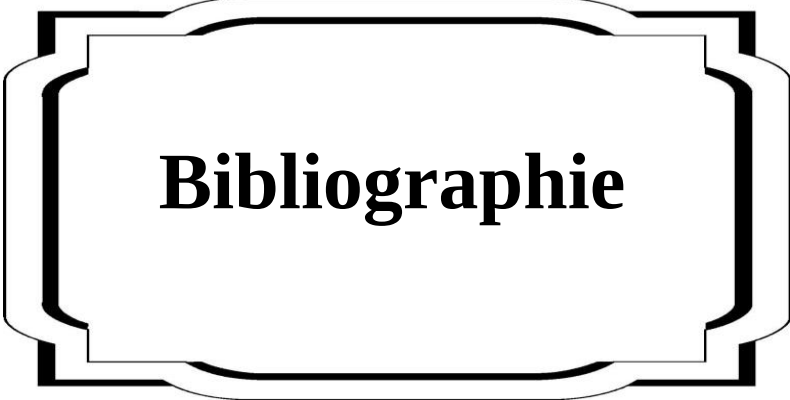
تمثل الأورام الظهارية البدائية للغدة الدرقية قرابة نصف التشكلات الحديثة المتوقعة في الحفيرة الدرقية. ويمكن أن يتجه القرار بناء على الخصائص السريرية والمتطورة والإشعاعية. غير أن هذه الأخيرة لا يمكن بواسطتها وضع تشخيص مؤكد قبل إجراء العملية. إن النوع الأكثر انتشاراً هو الغدوم متعدد الأشكال. ومن الضروري إجراء تحاليل التمديد المحلي بحثاً عن التوضعات الثانوية.

ويشكل عملنا هذا دراسة استيعابية أجريت بمصلحة طب العيون "ألف" لمستشفى التخصصات بالرباط على مرحلة دامت ست سنوات من 2003 إلى 2009 خضت ستة مرضى مصابين بورم ظهاري بدائي للغدة الدرقية أربعة منهم يشكون من الغدوم متعدد الأشكال وواحد من الورم الاسطواني وواحد من السرطانة المخاطية البشرية قليلة التمايز.

وتوجد الطرق العلاجية ممثلة في الجراحة والمداواة بالأشعة والمعالجة الكيماوية. وتختلف الإشارات حسب النوع النسيجي.

وغالبا ما تكلفت العمليات بالنجاح. وبعد تراجع سنتين في المتوسط، تحسنت حالة أربعة مرضى بطريقة مرضية إذ لم يكن لديهم ما يشير إلى العود المحلي أو الجهوي، بينما كانت حالة عود محلي عند مريضين اثنين. وفي الحالة الرابعة وهي الغدوم متعدد الأشكال، كان العود بسبب الكسر المحفظي الذي حدث أثناء العملية الجراحية. أما فيما يتعلق بحالة السرطانة المخاطية البشرية قليلة التمايز فهي ناتجة عن الاستئصال غير الكامل للورم من جهة، وعن قدرة الغزو المحلي لهذه الأورام، من جهة أخرى. وتؤثر هذه النتائج كما لاحظنا على السلوك الواجب إتباعه، وهي مضادة تماما للاختراع في حالة الشكوك في ورم حميد للغدة الدرقية وخاصة الغدوم متعدد الأشكال.

وكان هذا العمل فرصة لإنجاز دراسة على مستوى الباثيات والمستوى السريري والتشريح المرضي النسيجي والعلاجي للأورام الظهارية البدائية للغدة الدرقية مع مقارنة نتائجنا بمعطيات الأدبيات.



Bibliographie

- [1] **Jean-Paul Adenis, Gilbert Catanzano, Pierre Saint Blancat**
Tumeurs épithéliales de la glande lacrymale
Ophtalmologie [21-180-A-05]
- [2] **Danyel E. C. Perez, Oslei P. Almeida, and Luiz P; Kowalski**
Epithelial lacrimal gland tumors: A Clinicopathological Study of 18 Cases
American Academy of Otolaryngology–Head and Neck Surgery
Foundation, Inc. All rights reserved. 2006
- [3] **Mousnier JP.**
Les tumeurs épithéliales de la glande lacrymale. A propos de deux cas
Limoges. 1988; 1-191
- [4] **Neroli Porter, Franzco, Avninder Sandhu, Timothy B. O’connell, Dinesh Selva**
Pleomorphic adenoma of the palpebral lobe of the lacrimal gland
Otolaryngology–Head and Neck Surgery, 2007, 136, 328-329
- [5] **Adenis JP, Franco JL**
Anatomie des glandes et voies lacrymales.
In: Encycl Med Chir (Ed.) Ophtalmologie, 21-004
A40 Paris Elsevier: 1985; 10 p
- [6] **Ducasse A, Segal A, El Ladki S, Flament JB**
Vascularisation artérielle et innervation de la glande lacrymale a propos
de 100 dissections.
Ophtalmologie 1990 ; 4 : 129-133

- [7] **Böck J, Schlagenhauff K Veber Das Vorkommen Von Onkozyten**
In der menschlichen trändendrüse. Z Augenheilkd 1938 ; 94 : 252-277
- [8] **Jakobiec FA.**
Lacrimal gland tumors.
In: Fraunfelder FT, Roy FH eds. Current ocular therapy. WB Saunders.
Philadelphia. 1980; pp 492-495
- [9] **Jakobiec FA.**
Tumors of the lacrimal gland and lacrimal sac.
In: symposium of diseases and surgery of the lids, lacrimal apparatus,
and orbit. Transactions of the New Orleans Academy of Ophthalmology.
The CV Mosby Company. St Louis. 1982; pp 190-202
- [10] **Putterman M.**
Les tumeurs épithéliales de la glande lacrymale. (A propos de 10 cas).
Mémoire pour le CES d'anatomie pathologie. Université de Rennes.
Communication personnelle. Limoges. 1985
- [11] **Royer J, Adenis JP, Bernard JA, Metaireau JP, Reny A.**
Le système sécréteur des larmes et sa pathologie.
In : Société Française d'Ophtalmologie. L'Appareil lacrymal. Masson.
Paris. 1982; pp 17-71
- [12] **Zimmerman LE, Sanders TE, Ackerman LV**
Epithelial tumours of the lacrimal gland; pronostic and therapeutic
significance of histological types.
Ophthalmol Clin 1962; 2: 337-367

- [13] **Masayuki Takahira**
Carcinosarcoma of the Lacrimal Gland Arising From a pleomorphic adenoma
Am. J. Ophthalmol 2005; 140: 337–340.
- [14] **Ni C, Kuo PK, Dryja TP.**
Histopathological classification of 272 primary epithelial tumors of the
Lacrimal gland.
Chin Med J 1992; 105: 481– 485
- [15] **Alain Ducasse**
Tumeurs de l'orbite de l'adulte
Ophtalmologie 21-650-A-20
- [16] **Mario A. Economou, Stefan Seregard and Sven Sahli**
Oncocytoma of the lacrimal gland
Acta Ophthalmologica Scandinavica 2007
- [17] **Calle Ca**
Oncocytoma of the lacrimal gland: case report and review of the literature.
Orbit 25 (2006): 243–247
- [18] **Carlos A. Calle**
Oncocytoma of the Lacrimal Gland: Case Report and Review of the
Literature,
Orbit, 25:243–247, 2006

[19] Font Rl, Shannon Ls, Bryan Rg.

Malignant epithelial tumors of the lacrimal glands. A clinicopathologic study of 21 cases.

Arch Ophthalmol 1998; 116:613– 6.

[20] Chuo N, Ping-Kuan K, Dryja Tp.

Histopathological classification of 272 primary epithelial tumors of the lacrimal gland.

Chin Med J 1992; 6: 481– 5.

[21] Mclean Iw, Burnier Mn, Zimmerman Le, et Al

Atlas of Tumor Pathology: Tumors of the Eye and Ocular Adnexa. Washington, DC; AFIP, 1994; p. 215_32

[22] Cates Ca, Manners Rm, Rose Ge.

Pleomorphic adenoma of the lacrimal gland in a 10-year-old girl.

Br J Ophthalmol 2002; 86: 249 –50

[23] Faktorovich Eg, Crawford Jb, Char Dh, et Al.

Benign mixed tumor (pleomorphic adenoma) of the lacrimal gland in a 6 year-old boy.

Am J Ophthalmol 1996; 122: 446 -7

[24] Sanders Te, Ackerman Lv, Zimmerman Le.

Epithelial tumors of the lacrimal gland. A comparison of the lacrimal gland. A comparison of the pathologic and clinical behavior with those of the salivary glands.

Am J Surg, 1962; 104

- [25] **Ghassan A.**
Pleomorphic Adenoma Arising in an Accessory Lacrimal Gland of
Wolfring
Ophthalmology Volume 113, Number 5, May 2006
- [26] **Ong Jt, Flanagan Jc, Eagle Rc Jr, et Al.**
Benign mixed tumor arising from an accessory lacrimal gland of
Wolfring.
Ophthal Plast Reconstr Surg 1995; 11: 136-8.
- [27] **Venkataramayya K.**
Pleomorphic adenoma of Krause's gland.
Indian J Ophthalmol 1976; 23: 38- 9.
- [28] **Saini Js, Mukherjee Ak, Naik P.**
Pleomorphic adenoma of Krause's gland in lower lid.
Indian J Ophthalmol 1985; 33: 181– 2.
- [29] **Font Rl, Gamel Jw.**
Epithelial tumors of the lacrimal gland: an analysis of 265 cases, 787-805.
In: Jakobiec FA ed. Ocular and adnexal tumors. Aesculapius.
Birmingham. 1978; pp 787-805
- [30] **Jones Is.**
Management of epithelial tumors of the lacrimal gland.
In: Bosniak SL, Smith BC eds. Advances in ophthalmic plastic and
reconstructive surgery. Vol 3 the lacrimal system. Pergamon Press. New
York. 1984; pp 377-388

- [31] Cunningham Rd, Brindley Go.**
Lacrimal gland tumors.
In: Fraunfelder FT, Roy FH, Meyer SM eds. Current ocular therapy 2.
WB Saunders company. Philadelphia. 1985 ; pp 421-422
- [32] Saraux H**
Tumeurs de l'appareil lacrymal.
Clinique ophtalmologique. Lab Martinet 1984; 3: 237-242
- [33] Shields Cl, Shields Ja, Eagle Rc, Rathmell Jp.**
Clinicopathologic review of 142 cases of lacrimal gland lesions.
Ophthalmology, 1989; 96: 431-5.
- [34] Shields Cl, Shields Ja.**
Review of lacrymal gland lesions.
Trans Penn Acad Ophthalmol Otolaryngol, 1990; 42: 925- 30.
- [35] [35] Blodi Fc, Ossoinig Kc.**
Modern diagnosis of orbital tumors. Symposium on diseases and surgery of the
lids, lacrimal apparatus and orbit.
Transactions of the New Orleans Acad Ophthalmol. CV Mosby Company. St
Louis. 1982; pp 150-167
- [36] [36] Auran J, Jakobiec Fa, Krebs W**
Benign mixed tumor of the palpebral lobe of the lacrimal gland.
Clinical diagnosis and appropriate surgical management.
Ophthalmology 1988; 95 : 90-99

- [37] **Bernstein-Lipschitz L, Lahav M, Gutman I, Gal R, Lipschitz M**
Metastatic thyroid carcinoma masquerading as lacrimal gland tumor.
Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 1990; 228: 112-115
- [38] **Parks SI, Glover At**
Benign mixed tumors arising in the palpebral lobe of the lacrimal gland.
Ophthalmology 1990; 97: 526- 530
- [39] **Wright Je**
Factors affecting the survival of patients with lacrimal gland tumors.
Can J Ophthalmol 1982; 17: 3- 9
- [40] **Hornblass A, Friedman Ah, Yagoda A**
Erosion of the orbital plate (frontal bone) by a benign tumor of the lacrimal gland.
Ophthalmic Surg 1981; 12: 737-743
- [41] **M. Pluot, V. Cahn, A. Ducasse**
L'immunohistochimie en anatomie pathologique ophtalmologique : intérêt et Limites
J. Fr. Ophtalmol., 2006; 29, 8: 946-956
- [42] **Dabbs Dj.**
Diagnostic immunohistochemistry.
Churchill Livingstone; 2002,

- [43] **O. Galatoire, M. Hamedani, M. Putterman, O. Berges, S. Moraxj. Fr.**
Adénocarcinome au sein d'un adénome pléomorphe de la glande lacrymale À propos d'un cas
Ophthalmol., 2005; 28, 8: 896-901
- [44] **De Rosa G, Zeppa P, Tranfa F, Bonavolonta**
Acinic cell carcinoma arising In a lacrimal gland.
First case report. Cancer, 1986; 57: 1988 - 91
- [45] **Rosenbaum Ps, Mahadevia Ps, Goodman La, Kress Y.**
Acinic cell carcinoma of the lacrimal gland.
Arch Ophthalmol
- [46] **Wright Je, Rose Ge, Garner A.**
Primary malignant neoplasms of the lacrimal gland.
Br J Ophthalmol, 1992; 76: 401-7.
- [47] **Adenis Jp, Liozon P, Smolik I.**
Coronal approach with frozen section control for lacrimal gland tumors.
8th Close Meeting European Society Oculoplastic Reconstructive Surgery.
Gallivare Sweden. 15-16 juin 1989
- [48] **Lee Da, Campbell Rj, Waller Rr, Ilstrup Dm**
A clinicopathologic study of primary adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland.
Ophthalmology 1985; 92: 128-134

- [49] **Wright Je, Stewart Wb, Krohel Gb**
Clinical presentation and management of lacrimal gland tumors.
Br J Ophthalmol 1979; 63: 600-606
- [50] **Henderson Jw Past,**
Present and future surgical management of malignant epithelial neoplasms of the lacrimal gland.
Br J Ophthalmol 1986; 70 : 727-731
- [51] **K. Siahmed**
Échographie de l'oeil et de l'orbite
O. Berges Encyclopédie Médico-Chirurgicale 21-062-A-10 (2004)
- [52] **Till P, Steinkogler Fj**
The importance of preoperative standardized echography for surgery in the temporal upper orbit.
Orbit 1987; 6: 129-133
- [53] **Portis Jm, Stewart Md.**
Benign and malignant lacrymal gland tumors.
In: Hornblass A ed. Oculoplastic orbital and reconstructive surgery. Vol II Orbit and lacrimal system. Williams and Wilkins Co. Baltimore. 1990
- [54] **Esmaeli B, Ahmadi Ma, Youssef A, et Al.**
Outcomes in patients with adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland.
Ophthal Plast Reconstr Surg 2004; 20: 22– 6.

- [55] **Jakobiec Fa, Font RL.**
Ophthalmic pathology.
In: Spencer WH, Font RL, Green WL et al eds. Orbit an Atlas and Textbook.
WB Saunders Co. Philadelphia. 1986 ; 2459-2860 (3rd ed)
- [56] **Grossniklaus He, Levine Mr, Kincaid Mc, Frueh Br, Nelson Cc**
Squamous cell carcinoma of the lacrimal gland.
Orbit 1988; 7: 79-86
- [57] **Morey-Mas M, Caubet-Biayna J, Gomez-Bellvert C, Iriarte- Ortabe Ji.**
Carcinosarcoma of the submandibular and sublingual salivary glands. A case report and review of the literature.
Acta Stomatol Belg 1997; 94: 69 –73.
- [58] **Kwon My, Gu M.**
True malignant mixed tumor (carcinosarcoma) of parotid gland with unusual mesenchymal component: a case report and review of the literature.
Arch Pathol Lab Med. 2001; 125: 812– 815
- [59] **Harada H.**
Histomorphological investigation regarding to malignant transformation of pleomorphic adenoma (socalled malignant mixed tumor) of the salivary gland
Special reference to carcinosarcoma. Kurume Med J 2000; 47:307–323.
- [60] **Augusto F.G Paulino, Md , and Andrew G. Huvvos,**
Epithélial tumors of the lacrimal glands, a clinicopathologic study,
Annals of diagnostic pathology, Vol 3, N° 4(August), 1999, pp 199-204

- [61] **Birsch-Hirschfeld A.**
Diagnostik und Pathologie der Orbitaltumoren.
Ber Dtsch Ophthalmol. Gest 1905; 32: 127-35
- [62] **Offret G, Haye C.**
Tumeurs de l'orbite, Tumeurs de l'oeil et des annexes oculaires.
Pp : 341-580 Masson et Cie, 1971, Paris.
- [63] **Bourassi El B.**
Étude épidémiologique des tumeurs de l'orbite (à propos de 94 observations)
Thèse de Médecine n° 102/98 Rabat
- [64] **Mottow-Lippa L, Jakobiec Fa, Smith M.**
Idiopathic inflammatory orbital pseudo tumor in Childhood: Result of
diagnostic Tests and biopsies.
Ophthalmology 1981; 88: 5656-74.
- [65] **Ducrey N.**
Affections orbitaires non traumatiques chez l'enfant.
Ophtalmologie 1997 ; 11 : 6-9.
- [66] **Flament J, Kunnert-Speeg CL, Bourjat P.**
Les affections inflammatoires de l'orbite.
Encycl. Med. Chir (Paris, France) ophtalmologie 21620 A10, 3-1988 ; 9p.
- [67] **Ducasse A.**
Tumeurs de l'orbite de l'adulte.
Encycl. Med. Chir.Elsevier - Paris ophtalmologie, 21650 A20-1996, 20 p.

- [68] Cabanis Ea, Bourgeois H, Iba-Zizen Mt.**
L'imagerie en ophtalmologie.
Rapport de la SFO — Édition Masson 1996
- [69] Lemke Aj, Felix R, Grote A, Neumann K, Hosten N.**
Lesions of the lacrimal gland in CT and MRI exemplified by 4 cases. Aktuelle Radiol 1995; 5 (6) : 363-6.
- [70] Mombaerts I, Koornneef L, Noorduyn La, Goldschmeding R, Schlingemann Ro.**
The surgical management of lacrimal gland pseudo tumors.
Ophthalmology 1996; 103 (10): 1619-27.
- [71] Delplace Mp, Majzoub S, Bekhechi I.**
Pseudotumeurs inflammatoires de l'orbite: à propos d'un cas de périneurite chez Un enfant de 15 ans.
Bull. Soc. Ophtalmol Fr 1993 ; 8-9 : XCIII.
- [72] Z. Chaoui , Z. Mellal, A. Boulanouar, A. Ouahabi, A. Khamlichi, A. Berraho Hamani**
Les pseudo-tumeurs inflammatoires de la glande Lacrymale
J. Fr. Ophtalmol., 1999; 22, 5, 562-565
- [73] Margo CE, Mulla zd& al**
Malignant tumors of the orbit, analysis of the florida cancer registry
Ophthalmology 1998; 105: 185-90

- [74] **Christopher E, Pelloski & al**
Clinical stage IAE-IIEA orbital lymphomas: outcomes in the era of modern staging and treatment
Radiotherapy and oncology 2001; 59; 145-151
- [75] **Fitz Patrick PJ, Mackos et al**
Lymphoreticular tumors of the orbit
Int J Radiat Oncol BIO phys 1984; 10: 33-3340
- [76] **Jakobiec Fa, Iwamoto T, Patell M, Knowles Dm.**
Ocular adnexal monoclonal lymphoid tumours with a favourable prognosis.
Ophthalmology 1986; 93: 1547-57.
- [77] **Iman Gueroui**
Thèse de médecine : les lymphomes malins non hodgkiniens de l'orbite à propos de 7 cas, N° 13/07 RABAT
- [78] **Solal-celigy P, Brousse N, Reyes F, Gisselbrecht C, Coiffier B**
Les lymphomes non hodgkinien
Paris : Frison Roche, 1992
- [79] **Diebold J**
Comment progresser dans la classification histologique des lymphomes malins non hodgkiniens
REV prat 1993 ; 43 (13) :1627-32

[80] Delsol G, Al Sasti T et al

Classification histopathologique, immunologique, cytogénétique et moléculaire des lymphomes malins non hodgkiniens
EMS Hématologie 13-016 -A -15

[81] White Wl, Ferry Ja, Harris Nl, Grove As.

Ocular adnexal lymphoma. A clinicopathologic study with identification of Lymphomas of mucosa-associated lymphoid tissue type.
Ophthalmology 1995; 102: 1994-2006

[82] Coupland Se & al

Lymphoproliferatives lesions of the ocular adnexa: analysis of 112 cases
ophthalmology 1998; 105:1430-41

[83] Sarah E .Coupland, Michael Hummel, and Harald Stein Md

Ocular adnexal lymphoma: five case presentations and a review of the literature
Survey of ophthalmology 2002; 47; 470- 490

[84] Auw-Haedrich C,Coupland SE, Kapp A & al

Long term outcome of ocular adnexal lymphoma subtyped according to theREAL classification revised European and American lymphoma
Br J Ophthalmol 2001; 85:63- 9

[85] Henderson JW & al

T- Cell lymphoma of the orbit
Mayo Clin Proc 1989; 64: 940- 4

- [86] Vangheluwe O, Thelliez E, Ducasse A, Pluot M, Patey M, Favre F, Segal A.**
 Problemes diagnostiques des lymphomes orbitaires.
 Bull Soc Ophtalmol Fr 1992; 92: 393-7.
- [87] A.Ducasse , F.Bonnet- Gausserand , B.Menanteau , C.Marcus et E.Thelliez**
 Imagerie de l'orbite Radiodiagnostic I – II - Squelette normal Neuroradiologie-Appareil locomoteur 31-680-C-10
- [88] Sacks Eh,Wieczorek R, Jakobiec Fa, Knowles Dm.**
 Lymphocytic subpopulations in the normal human conjunctiva. A monoclonal antibody study
 Ophthalmology 1986; 93: 1276-83.
- [89] Picker Lj,Weiss Lm, Medeiros Lj**
 Immunophenotypic criteria for the diagnosis of the non-Hodgkin's lymphoma.
 Am J Pathol 1987; 128: 181-201.
- [90] Hurwitz Jj**
 A practical approach to the management of lacrimal gland lesions.
 Ophthalmic Surg 1982; 13 : 829-836
- [91] Toussaint P, Milazzo S, Legars D, Rosat P**
 L'abord neurochirurgical des tumeurs de l'orbite, ses variantes, ses indications.
 Bull Soc Ophtalmol Fr 1994; 94 : 187-190

- [92] **Purgason Pa, Hornblass**
A Complications of surgery for orbital tumors.
Ophthalmic Plast Reconst Surg 1992; 8 : 88-93
- [93] **Reese Ab, Jones Is**
Resection in the excision of the epithelial tumors of the lacrimal gland.
Arch Ophthalmol 1964 ; 71 : 382-385
- [94] **Mouriaux F., Lasudry J., Rousselot P.**
Examen extemporané dans le diagnostic des pathologies de la glande lacrymale
et des voies lacrymales
Ophtalmologie, 21-065-A-30, 2006.
- [95] **Jung Yong Ahn, Jong Hee Chang, Se Hoon Kim and Kyu Sung Lee**
Pleomorphic adenocarcinoma of the lacrimal gland with multiple
intracranial and spinal metastases
Journal of Surgical Oncology 2007, 5:29
- [96] **Polito E, Leccisotti**
A: Epithelial malignancies of the lacrimal gland: survival rates after
extensiveand conservative therapy.
Ann Ophthalmol 1993, 25: 422 - 426.
- [97] **Blanco Ai, Chao Ks, Ozyigit G, et Al.**
Carcinoma of paranasal sinuses: long-term outcomes with radiotherapy.
Int J Radiat Oncol Biol Phys 2004; 59: 51–58.

- [98] Le Qt, Fu Kk, Kaplan M, Terris Dj, Fee We, Goffinet**
Treatment of maxillary sinus carcinoma: a comparison of the 1997 and 1977 American Joint Committee on Cancer staging systems. Cancer 1999; 86: 1700-1711.
- [99] Bradford S. Hoppe, Suzanne L. Wolden, Michael J. Zelefsky, James G. Mechalakos, Jatin P., Nancy Lee**
Postoperative intensity-modulated radiation therapy for cancers of the paranasal sinuses, nasal cavity, and lacrimal glands: technique, early outcomes, and toxicity
Head Neck 30: 925–932, 2008
- [100] Hunt, Kutcher Gj, Burman C, et Al.**
The effect of setup uncertainties on the treatment of nasopharynx cancer.
Int J Radiat Oncol Biol Phys 1993; 27: 437– 447.
- [101] Mechalakos Jg, Hunt Ma, Lee Ny, Hong Lx, Ling Cc, Amols Hi.**
Measurement of setup deviation in IMRT head and neck patients using an on-board kilovoltage imager.
J Appl Clin Med Phys 2007; 8: 28–44.
- [102] Brada M, Henk Jm**
Radiotherapy for lacrimal gland tumors.
Radiother Oncol 1987 ; 9 : 175-183

[103] Bonavolonta G.

Les tumeurs de la glande lacrymale.

Cours de pathologie et de Chirurgie Orbito-Palpébro-Lacrymale. Limoges. 20-22 septembre 1990

[104] Koornneef.

Communication personnelle - Septembre 1991

[105] Tijl Jw, Koornneef L, Blank Le, De Kraker J, Veenhof Ch

Brachytherapy in the management of adenocarcinoma of the orbit.

Orbit 1990; 9: 145-147

[106] Katz Ts, Mendenhall Wm, Morris Cg, Amdur Rj, Hinerman Rw, Villaret Db.

Malignant tumors of the nasal cavity and paranasal sinuses.

Head Neck 2002; 24: 821–829.

[107] Parsons Jt, Bova Fj, Fitzgerald Cr, Mendenhall Wm, Million Rr.

Radiation retinopathy after external-beam irradiation: analysis of time-dose factors.

Int J Radiat Oncol Biol Phys 1994; 30: 765-773.

[108] Daly Me, Chen Am, Bucci Mk, et Al.

Intensity-modulated radiation therapy for malignancies of the nasal cavity and paranasal sinuses.

Int J Radiat Oncol Biol Phys 2007; 67: 151–157

[109] Pommier P, Ginestet C, Sunyach M, et Al.

Conformal radiotherapy for paranasal sinus and nasal cavity tumors: three-dimensional treatment planning and preliminary results in 40 patients.

Int J Radiat Oncol Biol Phys 2000; 48: 485–493.

[110] Combs Se, Konkel S, Schulz-Ertner D, et Al

Intensity modulated radiotherapy (IMRT) in patients with carcinomas of the paranasal sinuses: clinical benefit for complex shaped target volumes.

Radiat Oncol 2006; 1: 23.

[111] Duthoy W, Boterberg T, Claus F, et Al.

Postoperative intensity modulated radiotherapy in sinonasal carcinoma: clinical results in 39 patients.

Cancer 2005; 104: 71–82.

[112] Parsons Jt, Bova Fj, Fitzgerald Cr, Mendenhall Wm, Million Rr.

Radiation optic neuropathy after megavoltage external-beam irradiation: analysis of time-dose factors.

Int J Radiat Oncol Biol Phys 1994; 30: 755–763.

[113] Font Rl, Gamel Jw.

Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland. A clinicopathologic study of 79 cases.

In: Nicholson DH, editor. Ocular pathology update. New York: Masson Publishing, 1980: 277–283

- [114] Naugle T Jr., Tepper Dj, Haik Bg.**
Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland: a case report.
Ophthalmic Plast Reconstr Surg 1994; 10: 45– 48.
- [115] David T. Tse, Pasquale Benedetto, Sander Dubovy, Joyce C. Schiffman, and William J. Feuer,**
Clinical Analysis of the Effect of Intraarterial Cytoreductive Chemotherapy in the Treatment of Lacrimal Gland Adenoid Cystic Carcinoma
Am J Ophthalmol 2006; 141:44-53.
- [116] Meldrum Ml,Dt, Benedetto P.**
Neoadjuvant intracarotid chemotherapy for treatment of advanced adenocysticcarcinoma of the lacrimal gland.
Arch Ophthalmol 1998; 116: 315-321.
- [117] Hayreh Ss.**
Arteries of the orbit in the human being.
Br J Ophthalmol 1969; 53: 721.
- [118] Lehane De, Smith Rj, et Al.**
Intra-arterial cisplatin treatment of adenoid cystic carcinoma.
Arch Otolaryngol 1982; 108: 221-224.
- [119] Kaplan Mj, Johns Me, Cantrell Rw.**
Chemotherapy for salivary gland cancer.
Otolaryngol Head Neck Surg 1986; 95: 165-170.

[120] Stephens Fo, Harker Gj, Crea P.

The intraarterial infusion of chemotherapeutic agents as “basal” treatment of cancer: evidence of increased drug activity in regionally infused tissues.

Aust N Z J Surg 1980; 50: 597-602.

[121] Forastiere Aa, Takasugi Bj, Baker Sr, et Al.

High-dose cisplatin in advanced head and neck cancer.

Cancer Chemother Pharmacol 1987; 19: 155-158.

[122] Ni C, Cheng Sc, Dryja Tp, Cheng Ty

Lacrimal gland tumors.

Int Ophthalmol Clin 1982, 22:99-120.

[123] Yamasaki T, Kikuchi H, Yamabe H, Yamashita J

Multiple intracranial metastases following malignant evolution in recurrent pleomorphic adenoma of the lacrimal gland.

Neurol Med Chir (Tokyo) 1990, 30: 1038-1042.

[124] Wright Je

Lacrimal gland tumors.

Trans Ophthalmol Soc NZ 1983; 35 : 101-106

[125] Riley Fc, Henderson Jw

Report of a case of malignant transformation in benign mixed tumor of the lacrimal gland.

Am J Ophthalmol 1970, 70: 767-771.

الأورام الظهارية البدائية
للغدة الدرقية عند البالغ

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

السيدة : نعمة السحيمي

المزودة في: 24 أبريل 1983 بالقنيطرة

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: أورام – درقية – أشعة – النوع النسيجي – خزعة جراحية – جراحة الحجاج.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيدة: رجاء الداودي

أستاذة في طب العيون

السيد: مولاي زهير بن الشريف

أستاذ في طب العيون

السيدة: لالة وفاء الشراوي

أستاذة في طب العيون

السيد: الحسن عبد الله

أستاذ مبرز في طب العيون

مشرف

أعضاء

}