



Royaume du Maroc المملكة المغربية

كلية الطب والصيدلة
FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

Année 2018

Thèse N° 196/18

LES TUMEURS DE L'ORBITE

(à propos de 23 cas)

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 10/10/2018

PAR

Mr. OUBOKS MOHAMMED

Né le 19 Février 1993 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Orbite – Tumeur – Imagerie – Chirurgie – Histologie

JURY

M. CHAOUI EL FAIZ MOHAMMED..... PRÉSIDENT

Professeur de Neurochirurgie

M. BENZAGMOUT MOHAMMED RAPPORTEUR

Professeur agrégé de Neurochirurgie

M. CHAKOUR KHALID.....

Professeur d'Anatomie

M. BENATIYA ANDALOUSSI IDRIS.....

Professeur agrégé d'Ophtalmologie

M. FAYÇAL LAKHDAR..... MEMBRE ASSOCIÉ

Professeur assistant de Neurochirurgie

JUGES



SOMMAIRE

SOMMAIRE	1
LISTE DES ABREVIATIONS	7
INTRODUCTION.....	9
RAPPEL ANATOMIQUE.....	11
I. La cavité orbitaire	12
1. Les parois	12
1.1. Paroi supérieure	12
1.2. Paroi latérale	13
1.3. Paroi inférieure.....	15
1.4. Paroi médiale	15
2. Bords de l'orbite	15
2.1. Bord supéro-médial	15
2.2. Bord inféro-médial	15
2.3. Bord inféro-latéral.....	16
2.4. Bord supéro-latéral	16
3. Sommet orbitaire	16
4. La base de la cavité orbitaire	16
5. Orifices de l'orbite	18
5.1. Canal optique.....	18
5.2. Fente sphénoïdale	18
5.3. Fente sphéno-maxillaire	18
5.4. Canal lacrymo-nasal	18
II. Le contenu de l'orbite	21
1. Globe oculaire	26
2. Nerf optique	34
2.1. Les segments du nerf optique	34
2.2. La gaine du nerf optique	34
2.3. Vascularisation du nerf optique	37
3. Les muscles oculomoteurs de l'orbite.....	37
3.1. Les muscles droits.....	37
3.2. Les muscles obliques	42

4. La glande lacrymale	44
5. Vascularisation	46
5.1. Vascularisation artérielle	46
5.1.1. L'artère ophtalmique	46
5.1.2. Branches collatérales de l'artère ophtalmique	49
5.2. Vascularisation veineuse.....	54
5.3. Vascularisation lymphatique	55
III. Rapports osseux de l'orbite.....	56
1. Rapports externes.....	56
1.1. Paroi supérieure	56
1.2. Paroi inférieure.....	56
1.3. Paroi latérale	58
1.4. Au niveau du sommet orbitaire.....	59
1.5. Base de l'orbite.....	59
2. Rapports internes	59
MATERIEL ET METHODES.....	61
I. MATERIEL	62
1. Données	62
2. Critères d'inclusion	62
II. METHODOLOGIES	62
RESULTATS	66
I. EPIDEMIOLOGIE	76
1. La fréquence	76
2. Le sexe	76
3. L'âge	77
4. Les antécédents des malades	77
II. DIAGNOSTIC POSITIF.....	78
1. Données de l'interrogatoire	78
1.1. Délai de consultation	78
1.2. Mode de début	78
1.3. Motif de consultation	78

2. Examen clinique	79
2.1. Évaluation de l'état général	79
2.2. Examen de l'orbite	79
2.2.1. Inspection	79
2.2.2. Palpation	82
2.2.3. Auscultation	82
2.3. Examen ophtalmologique	82
2.4. Examen locorégional	82
2.5. Examen neurologique	82
2.6. Examen somatique complet	83
3. Paraclinique	83
3.1. Imagerie.....	83
3.2. Localisation de la lésion	87
3.3. Biopsie	88
III. TRAITEMENT.....	89
1. Traitement médical	89
2. Traitement chirurgical	89
3. Les résultats anatomo-pathologiques	100
4. Radio-chimiothérapie	102
IV. Evolution postopératoire	103
1. Evolution simple	103
2. Evolution compliquée	103
V. Surveillance :.....	106
1. Immédiate:	106
2. A court terme :	106
DISCUSSION	107
I. EPIDEMIOLOGIE	108
1. La fréquence	108
2. Répartition selon l'âge	108
3. Répartition selon le sexe	109
4. Les ATCD des malades.....	110

II. Anatomopathologie	111
1. Bases anatomopathologiques	111
2. Classification des processus orbitaires d'après CASPER ET POTTER.....	112
3. La fréquence selon le type de recrutement	114
III. DIAGNOSTIC POSITIF	117
1. Données de l'interrogatoire.....	117
1.1. Les signes cliniques d'appel	117
2. Examen clinique	123
2.1. Examen de l'orbite	123
2.2. Examen ophtalmologique	128
2.3. Examen des aires ganglionnaires	132
2.4. Examen ORL.....	132
2.5. Examen général	132
3. Paraclinique	133
3.1. Les radiographies standards	133
3.2. La TDM orbito-cérébrale	134
3.3. L'IRM orbito-cérébrale.....	139
3.4. L'échographie orbitaire	141
3.5. L'angiographie	146
3.6. L'artériographie.....	146
3.7. Les nouvelles techniques d'imagerie.....	146
3.8. biologie	148
3.9. Histologie	148
IV. PRISE EN CHARGE	149
1. But	149
2. Moyens	149
2.1. Moyens médicaux	149
2.2. Moyens chirurgicaux	149
2.2.1. Anesthésie	149
2.2.2. Champ chirurgical	150
2.2.3. La chirurgie orbitaire à visée diagnostique	150

2.2.4. La chirurgie orbitaire à visée thérapeutique.....	154
2.3. La radiothérapie	187
2.4. La chimiothérapie.....	189
2.5. Les autres thérapeutiques	190
V. EVOLUTION ET PRONOSTIC	192
1. Evolution:	192
2. Pronostic :	195
VI. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	196
VII. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE	200
1. Tumeurs du système nerveux et des méninges	200
1.1. Méningiomes	200
1.1.1. méningiome sphéno-orbitaire	200
1.1.2. Méningiome de la gaine du nerf optique	206
1.2. Gliome des voies optiques	210
1.3. Paragangliome malin orbitaire	214
2. Les tumeurs vasculaires	217
2.1. Hémangiomes caverneux.....	217
3. Tumeurs des parois de l'orbite:	221
3.1. Ostéome orbitaire :	221
4. Autres formes étiologiques :	225
4.1. Les pseudotumeurs inflammatoires (PTI)	225
4.2. Autres tumeurs primitives de l'orbite	227
4.3. Lésions propagées à l'orbite	227
4.4. Localisations orbitaires d'une hémopathie	228
4.5. Métastases orbitaires	228
CONCLUSION	230
RESUMES.....	232
REFERENCE	236

LISTE DES ABREVIATIONS

ATCD	: antécédent
BAV	: baisse de l'acuité visuelle
TDM	: tomodensitométrie
IRM	: imagerie par résonance magnétique
TO	: tumeur orbitaire
TOM	: troubles oculomoteurs
DO	: douleur orbitaire
MO	: masse orbitaire
HTIC	: hypertension intracrânienne
FO	: fond d'œil
GNO	: gliome du nerf optique
MSO	: méningiome sphéno-orbitaire
MGNO	: méningiome de la gaine du nerf optique
PTI	: pseudotumeur inflammatoire
NO	: nerf optique
TSH	: thyroéostimuline
OD	: œil droit
OG	: œil gauche
ORL	: oto-rhino-laryngologique
LAF	: lampe à fente
ADP	: adénopathie
POE	: processus orbitaire expansif
AV	: acuité visuelle
ACO	: Angiome Caverneux de l'Orbite
NOM	: Nerf oculomoteur

GCS	: Score de Glasgow
HES	: Hématoxyline éosine safran
MO	: Motilité oculaire
IOO	: Indice oculo-orbitaire
PC	: Produit de contraste
CAT	: Conduite à tenir
MRPS	: Muscle releveur de la paupière supérieure
M	: Masculin
F	: Féminin

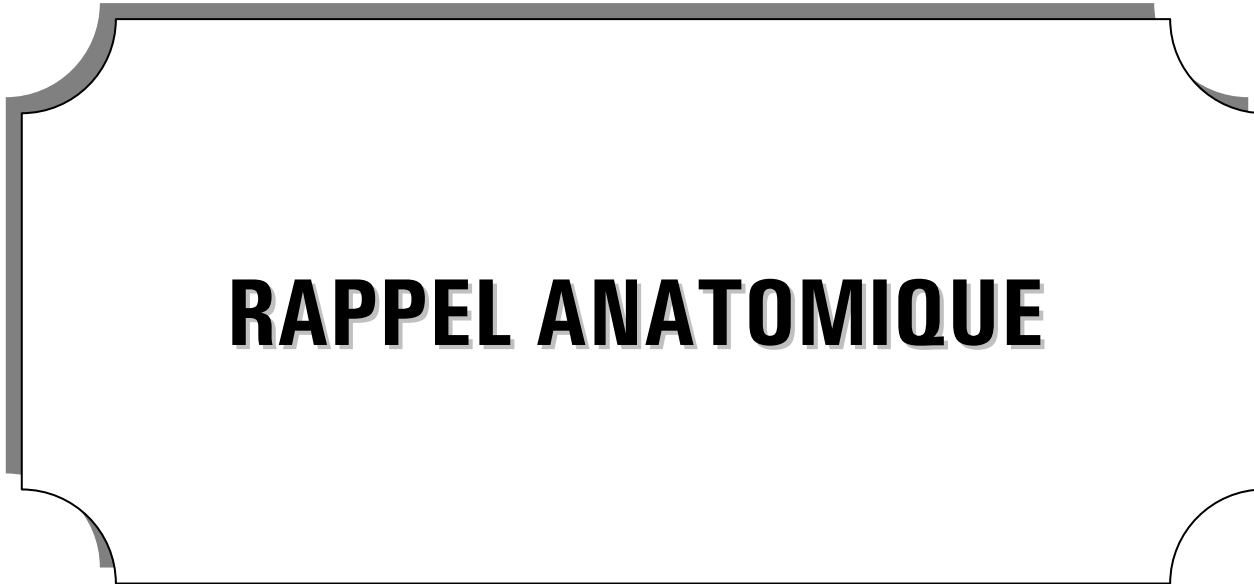
INTRODUCTION

Les tumeurs de l'orbite sont des tumeurs développées aux dépens de l'orbite osseuse et/ou de son contenu. L'Hétérogénéités des tissus présents dans l'orbite rend compte de la grande variété de ces tumeurs.

Il s'agit de lésions souvent révélées par des symptômes visuels dont les plus fréquents demeurent l'exophtalmie et la baisse de l'acuité visuelle. L'IRM est l'examen clé. Le traitement est essentiellement chirurgical et le pronostic dépend de la qualité d'exérèse et de la nature histologique de la lésion.

Dans ce travail de thèse, nous rapportons une étude rétrospective de 23 cas de tumeurs de l'orbite pris en charge au service de Neurochirurgie CHU Hassan II de Fès sur une période de 15 ans (Avril 2003– Avril 2018).

Le but de notre travail est d'étudier et analyser les données épidémiologiques, cliniques et radiologiques, identifier les formes anatomopathologiques rencontrés et évaluer les résultats thérapeutiques et évolutifs des processus orbitaires, en les comparants avec les données de la littérature.



RAPPEL ANATOMIQUE

Ce rappel anatomique de la cavité orbitaire et de ses différents constituants nous paraît fondamental car il permettra de comprendre :

- Les conséquences cliniques du développement d'une tumeur de l'orbite.
- Les techniques, les indications et les risques de la chirurgie de l'orbite.

I. La cavité orbitaire :

L'orbite est une cavité de forme pyramidale à quatre parois (supérieure, latérale, inférieure et médiale). La base de cette pyramide est antérieure, discrètement elliptique, d'environ 40mm de large pour 35mm de haut. Le sommet est postérieur, Les quatre parois orbitaires sont réunies entre elles par des bords en général mousses, qui les unissent deux à deux. Il est parcouru par des orifices qui communiquent le contenu de l'orbite avec la cavité endocrânienne.

L'ensemble des parois de l'orbite est tapissé par le périoste orbitaire. Il en reste néanmoins décollable, sauf au niveau des orifices postérieurs : canal optique et fissure orbitaire supérieure. Il forme un véritable sac périosté, limitant le contenu orbitaire.

1. Les parois

1.1. Paroi supérieure (figure 1)

Triangulaire à base antérieure, elle est formée par deux os : la face exocrânienne de la lame horizontale de l'os frontal en avant, la face inférieure de la petite aile de l'os sphénoïde en arrière. Ces deux os sont unis par la suture sphéno-frontale.

Relativement mince, surtout chez le sujet âgé, elle sépare la cavité orbitaire de l'étage antérieur de la base du crâne et du sinus frontal.

Dans sa partie antérieure, elle est fortement concave, formant les fosses orbitaires. Dans sa partie tout antérieure, elle présente en dehors la fosse lacrymale où se loge la glande lacrymale, en dedans la fossette trochléaire où s'insère la trochlée du muscle oblique supérieur.

1.2. Paroi latérale (figure 1)

Triangulaire à base antérieure, elle représente la paroi la plus solide de l'orbite.

Elle est constituée par trois os:

En avant, la facette orbitaire du processus zygomatique de l'os frontal en haut, la face orbitaire de l'os zygomatique en bas ;

En arrière, la face orbitaire de la grande aile de l'os sphénoïde limitant en haut, et en bas les deux fissures orbitaires supérieure et inférieure.

Ces trois os sont réunis par les sutures fronto-sphénoïdale, fronto-zygomatique et sphéno-zygomatique.

Elle sépare l'orbite de la fosse temporale en avant et de l'étage moyen de la base du crâne en arrière. Elle présente l'orifice orbitaire du foramen zygomatico-orbitaire, au niveau de l'os zygomatique.

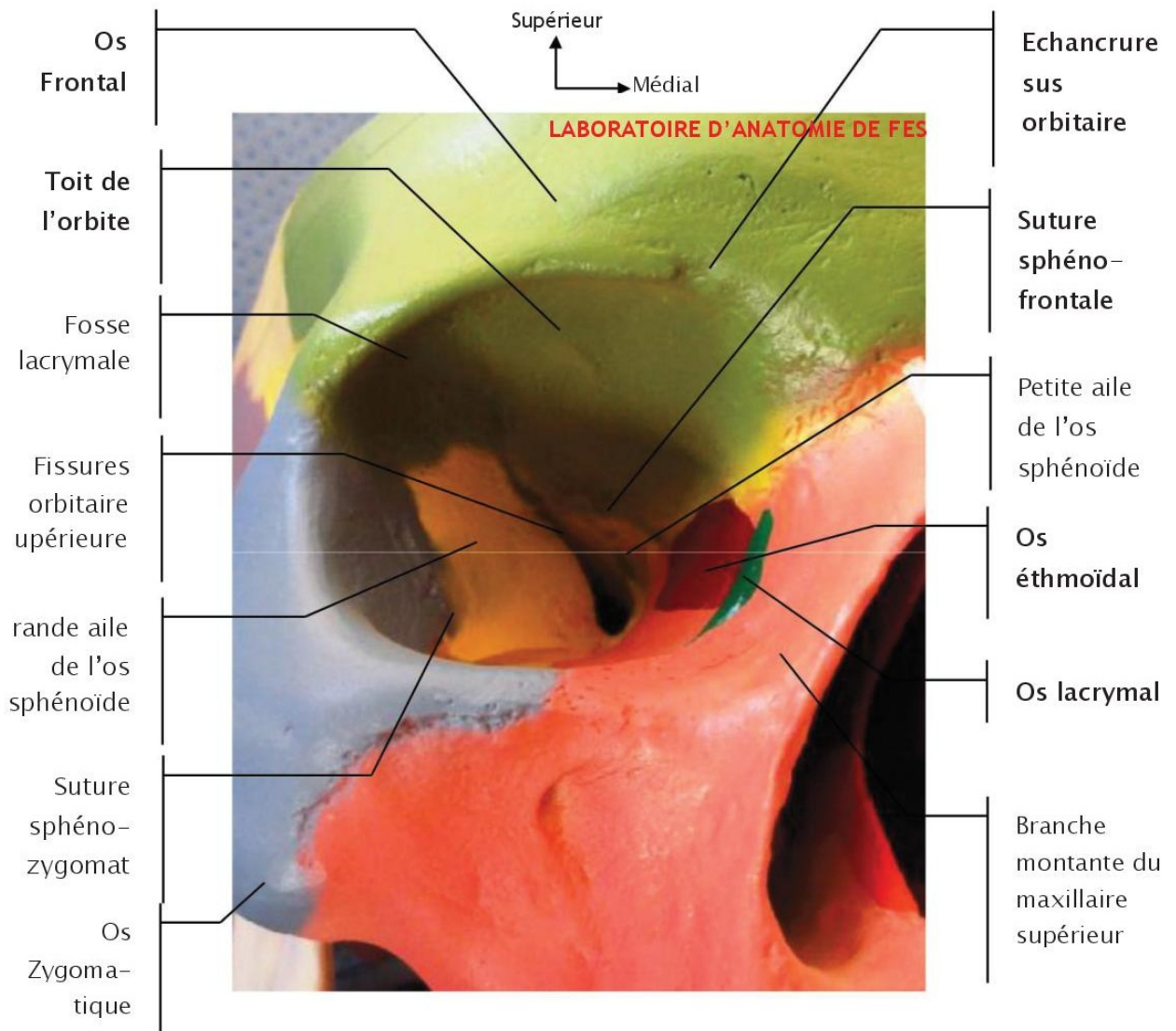


FIGURE 1: VUE INFÉRIEURE DE LA CAVITÉ ORBITAIRE MONTRANT LA CONSTITUTION DE LA PAROI SUPÉRIEURE ET LATÉRALE DE L'ORBITE

1.3. Paroi inférieure (figure 2)

Triangulaire à base antérieure, en avant et en dehors, elle est constituée par trois os: la face orbitaire de l'os zygomatique en avant et en dehors, la face orbitaire du maxillaire supérieur en avant et en dedans, enfin en arrière le processus orbitaire du palatin.

1.4. Paroi médiale (figure 2)

Quadrilatère, elle est formée par quatre os : d'avant en arrière, la face latérale du processus frontal du maxillaire supérieur, la face latérale de l'os lacrymal, la lame orbitaire de l'ethmoïde, la face latérale du corps de l'os sphénoïde.

2. Bords de l'orbite

Les quatre parois orbitaires sont réunies entre elles par des bords en général mous, qui les unissent deux à deux.

2.1. Bord supéro-médial

Le bord supéro-médial de l'orbite répond à la suture de l'os frontal, il s'agit d'une ligne articulaire suivant laquelle cet os s'unit à l'apophyse montante du maxillaire supérieur, au lacrymal et à l'éthmoïde.

Le long de la suture fronto-ethmoïdale se trouvent les orifices des conduits ethmoïdaux.

2.2. Bord inféro-médial

Séparant les parois médiale et inférieure, il se confond en avant avec l'orifice supérieur du canal lacrymo-nasal ; plus loin il répond aux sutures ethmoïdo-maxillaire et sphéno-palatine.

2.3. Bord inféro-latéral

Séparant les parois inférieure et latérale, il est creusé d'une large ouverture, la fente sphéno-maxillaire, qui fait communiquer l'orbite avec la région ptérygo-maxillaire.

2.4. Bord supéro-latéral

Il présente la fente sphénoïdale, comprise entre la grande et la petite aile du sphénoïde, et communicant avec la cavité crânienne

3. Sommet orbitaire

Correspond au trou optique, situé au-dessus et en dedans de la fente sphénoïdale, le trou optique livre passage au nerf optique et à l'artère ophtalmique.

4. La base de la cavité orbitaire

C'est un large orifice qui a la forme d'un quadrilatère formé par l'os frontal en haut, l'os malaire en dehors et en bas, et la branche montante du maxillaire supérieure en dedans, le rebord orbitaire supérieur présente à son tiers médial l'échancrure sus orbitaire.

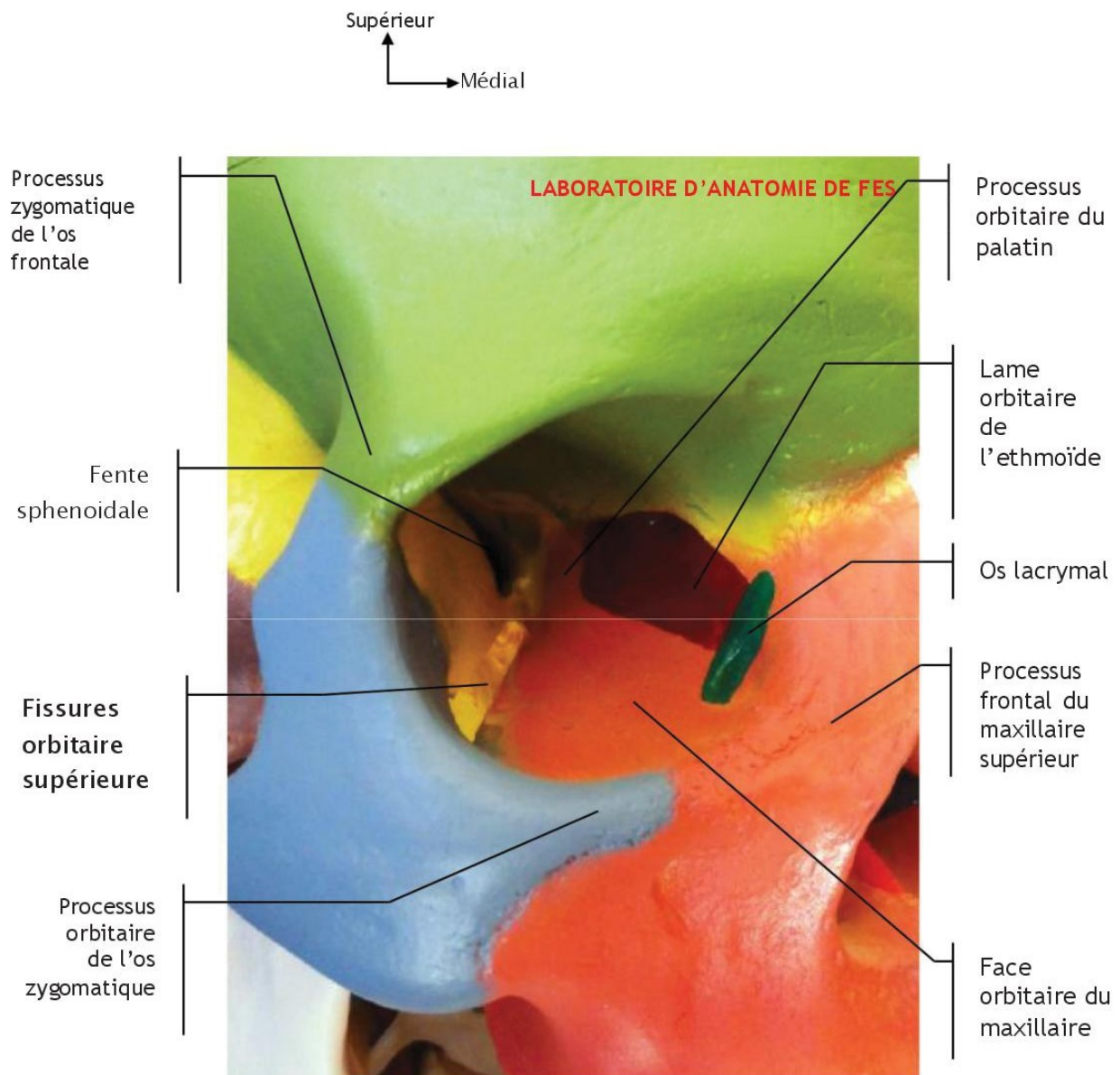


FIGURE 2 : VUE ANTEROSUPERIEURE DE LA CAVITE ORBITAIRE MONTRANT LA CONSTITUTION DU PLANCHER ET DE LA PAROI MEDIALE DE L'ORBITE

5. Orifices de l'orbite

5.1. Canal optique:

Ce canal osseux fait communiquer l'orbite et l'étage antérieur de la base du crâne, il est proche de l'apex orbitaire et creusé entre les deux racines de la petite aile du sphénoïde, il livre passage au nerf optique, entouré de ses méninges et à l'artère ophtalmique.

5.2. Fente sphénoïdale:

En forme de virgule, elle est limitée par : en haut la face inférieure de la petite aile de l'os sphénoïde, en bas le bord supérieur de la face orbitaire de la grande aile du même os, en dehors le frontal interposé entre les deux ailes, en dedans la face latérale du corps du sphénoïde. Elle fait communiquer l'orbite avec l'étage moyen de la base du crâne et constitue la paroi antérieure du sinus caverneux. De nombreux éléments vont traverser la fente sphénoïdale : Le nerf oculomoteur (III) en, le nerf oculomoteur externe (VI) en dehors, le nerf nasal, le nerf lacrymal, frontal, pathétique (IV) et les veines ophtalmiques supérieure et inférieure (**Figure3**).

5.3. Fente sphéno-maxillaire :

Elle occupe la partie postérieure de l'angle inféro-latéral de la cavité orbitaire ; elle fait communiquer l'orbite avec la fosse ptérygo-palatine en arrière et la fosse temporale en avant (**Figure 3**).

5.4. Canal lacrymo-nasal :

Il se situe au niveau de l'angle inféro-médial de l'orbite, il est occupé par le conduit lacrymo-nasal qui fait communiquer l'orbite avec les fosses nasales (**Figure 4**).

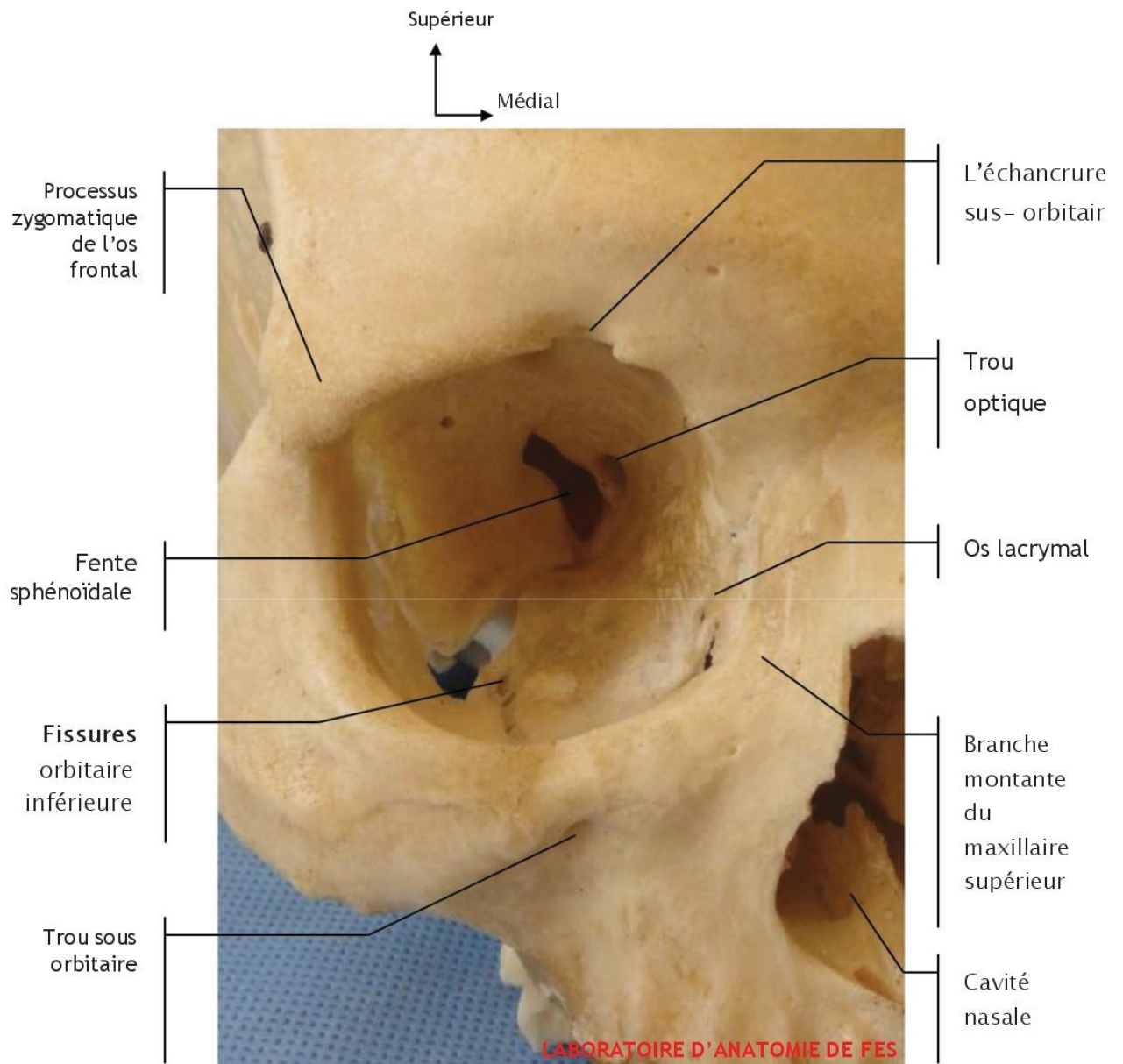


Figure 3 : VUE ANTERIEURE DE LA CAVITE ORBITAIRE MONTRANT LES ORIFICES DE L'ORBITE

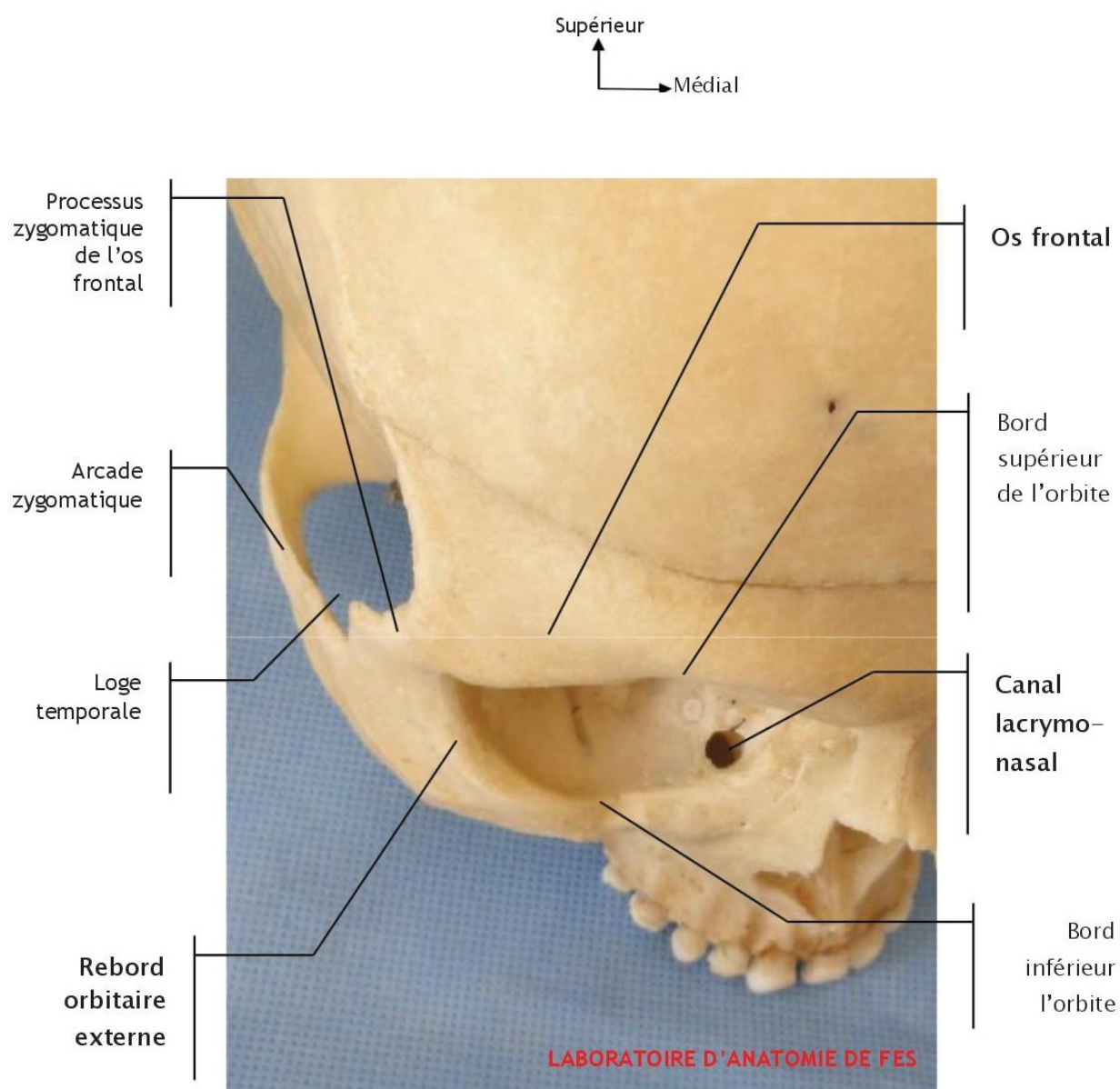


FIGURE 4: VUE SUPERIEURE DE LA CAVITE ORBITAIRE MONTRANT LE CANAL LACRYMAL

II. Le contenu de l'orbite

Afin de faciliter notre étude, nous avons essayé grâce à un travail de dissection réalisé au laboratoire d'Anatomie de la Faculté de Médecine et de Pharmacie de Fès, sur quatre cadavres conservés au formol d'illustrer le contenu de l'orbite par des photos prises par microscope opératoire (**MO**) et par caméra numérique selon trois approches différentes (supérieure, latérale et endonasale).

Dans ce chapitre, on va se contenter d'étudier le contenu de l'orbite après résection des parois orbitaires. La technique chirurgicale sera détaillée ultérieurement.

NB : les illustrations au cours de ce chapitre vont concerner la cavité orbitaire droite.

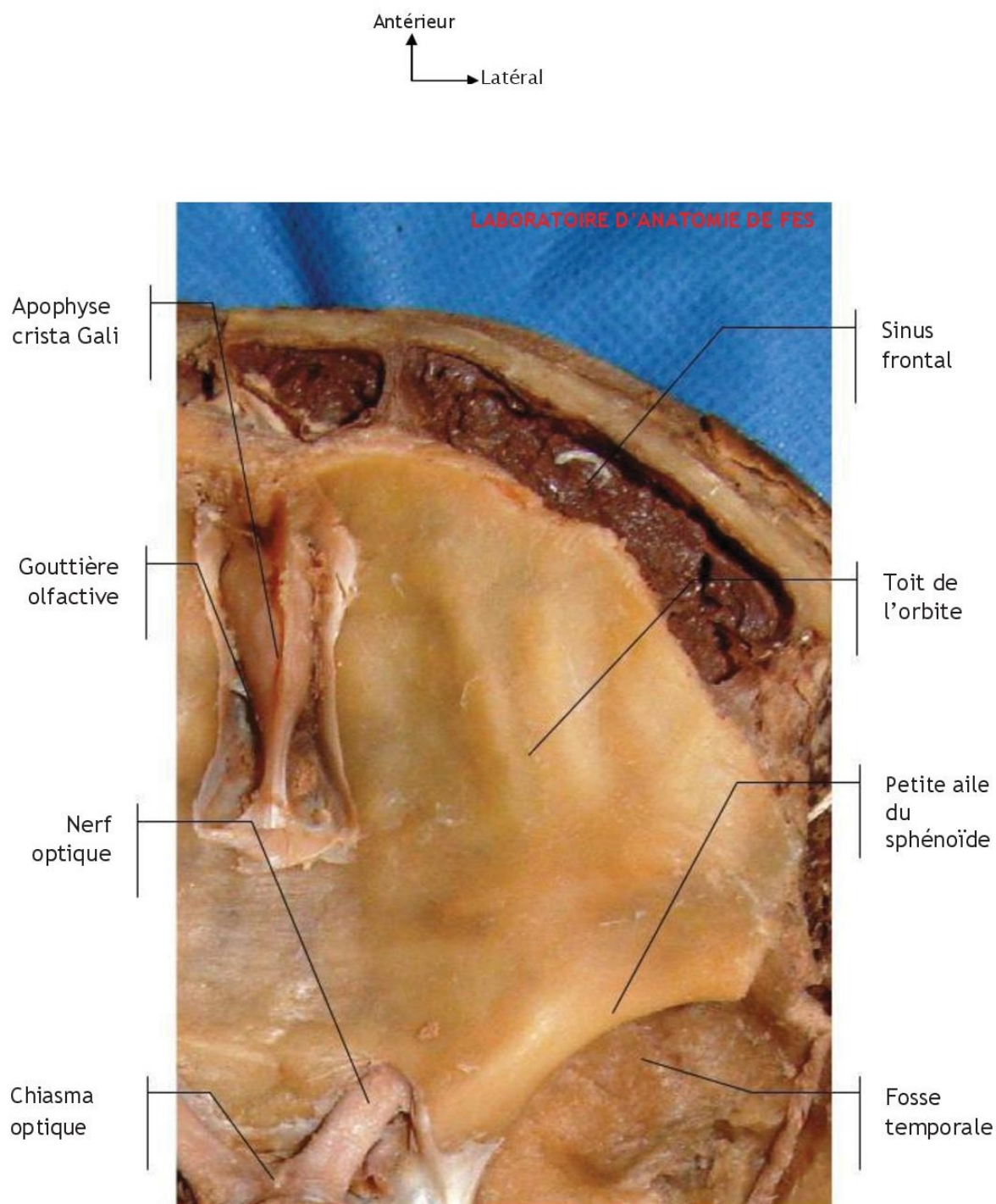


FIGURE 5: VUE SUPERIEURE DU TOIT DE L'ORBITE AVANT LA CRANIECTOMIE ORBITAIRE

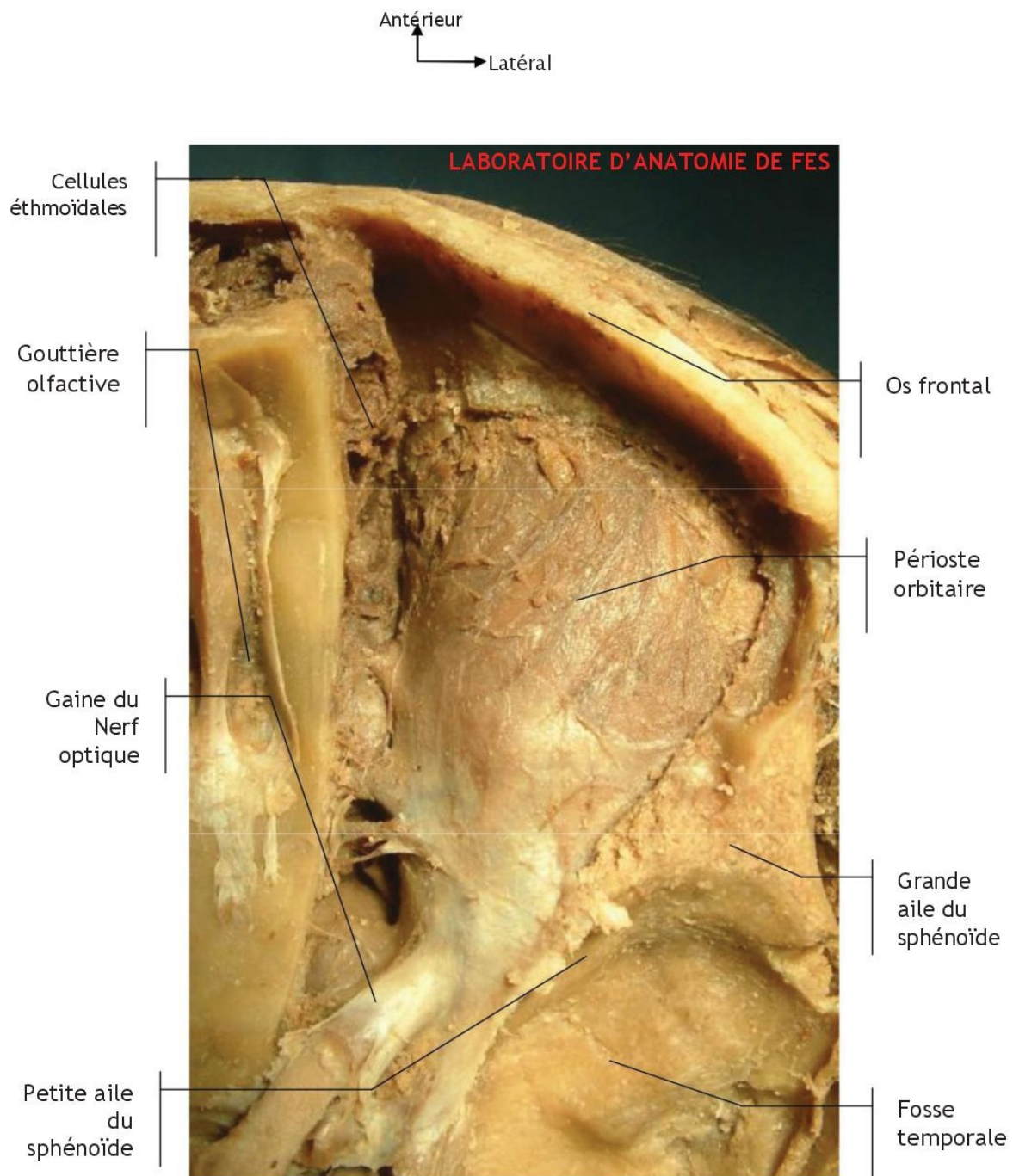


FIGURE 6: VUE SUPERIEURE DE L'ORBITE APRES CRANIECTOMIE DU TOIT DE L'ORBITE

Sur une vue latérale du crâne après résection du muscle temporal, on a réalisé une résection de l'arcade zygomatique et de la portion latérale de la cavité orbitaire, complétée par une craniectomie à os perdu en arrière afin d'exposer au maximum le contenu orbitaire, chose qui nous a permis de retrouver le périoste orbitaire qui se décolle facilement pour accéder à la face antéro-externe du contenu de l'orbite droit.

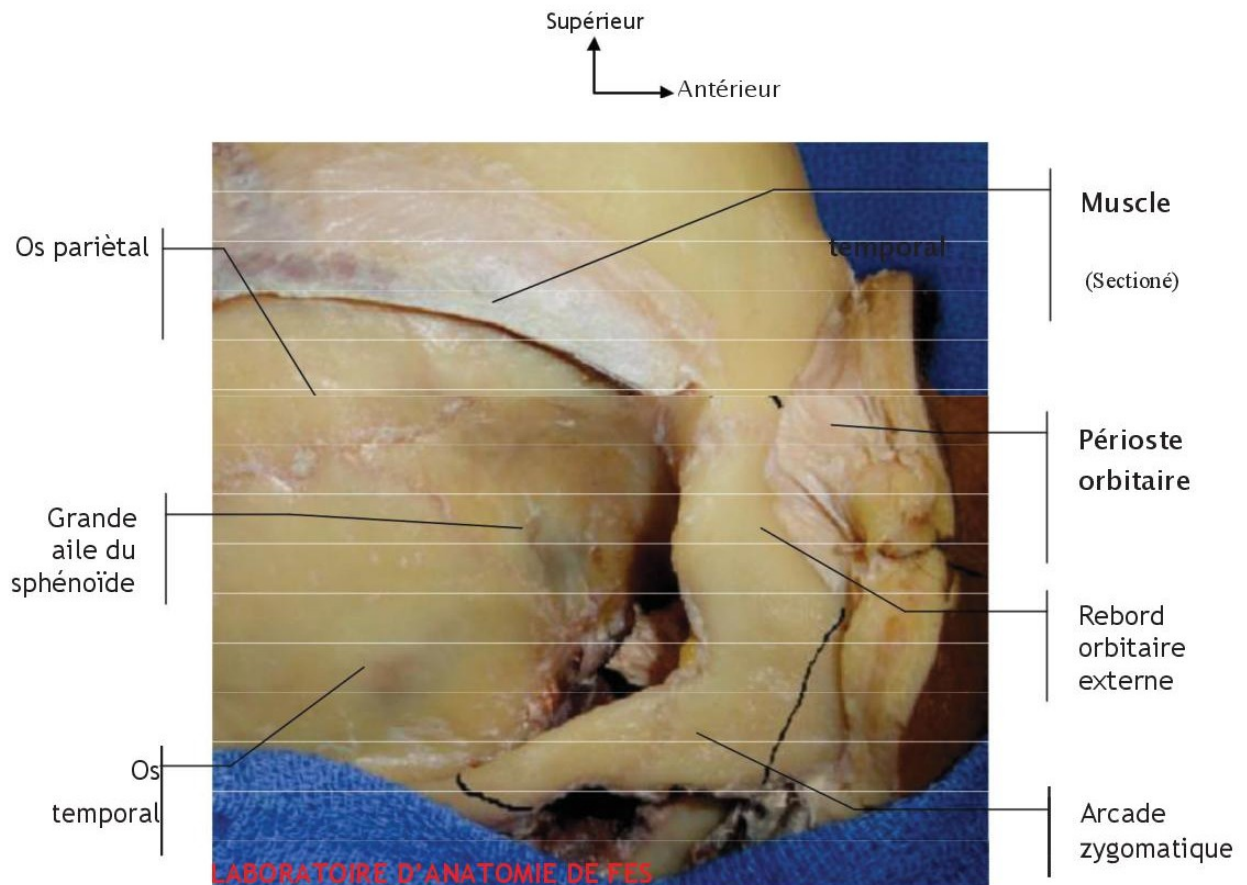


FIGURE 7: VUE LATÉRALE DU CRÂNE MONTRANT LES LIMITES DE LA DÉPOSE ORBITO ZYGOMATIQUE

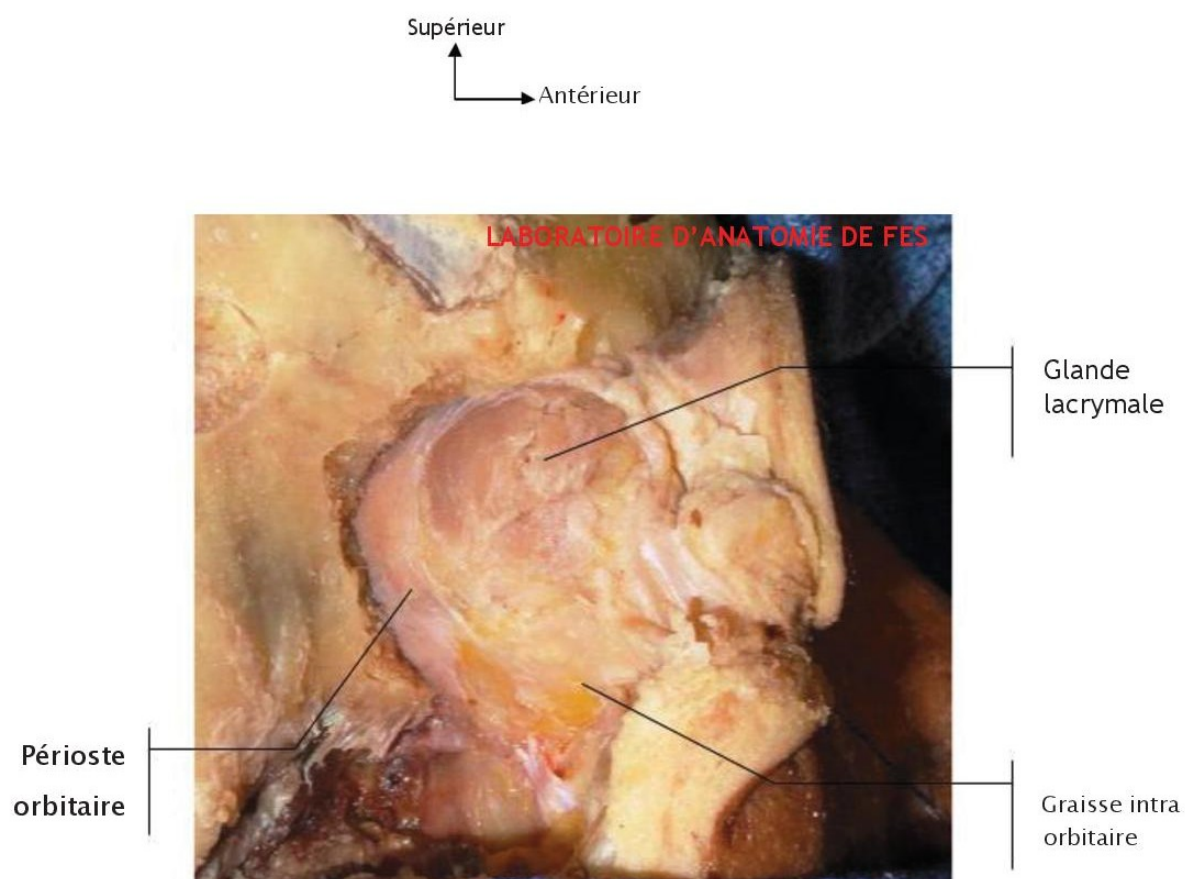


FIGURE 8: VUE LATÉRALE DE L'ORBITE DROIT MONTRANT LE PÉRIOSTE ORBITAIRE

1. Globe oculaire

Il est grossièrement sphérique, son diamètre antéropostérieur étant d'environ 22-23 mm chez l'emmetrope ; il est plus court chez l'hypermetrope et plus long chez le myope. Schématiquement, on distingue trois enveloppes et le contenu. Les trois enveloppes sont concentriques et formées de dehors en dedans par :

- **La sclérotique**, épaisse, membrane de soutien, qui se prolonge en avant par la cornée transparente ;
- **L'uvée**, membrane vasculaire, qui comprend la choroïde, le corps ciliaire et l'iris ;
- **La rétine**, tunique neurosensorielle, constituée de deux couches embryologiquement différentes : la rétine neurosensorielle et l'épithélium pigmenté ;
 - la macula apparaît comme une petite dépression au centre du pôle postérieur et contient essentiellement des cônes ; elle sert à la vision centrale précise et à la vision colorée ;
 - la périphérie rétinienne contient surtout des bâtonnets et sert surtout à la vision des formes, à la vision crépusculaire et nocturne.

Les fibres optiques se réunissent au niveau de la papille, zone aveugle saillante avec une excavation physiologique en son centre.

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

Afin d'accéder au pôle postérieur du GO, nous allons procéder à une dissection des différents muscles oculomoteurs avec leurs terminaisons.

Le premier élément individualisé après élimination de la graisse orbitaire est le nerf frontal logeant le bord externe du MRPS, accompagné par l'artère sus-orbitaire (figure 9).

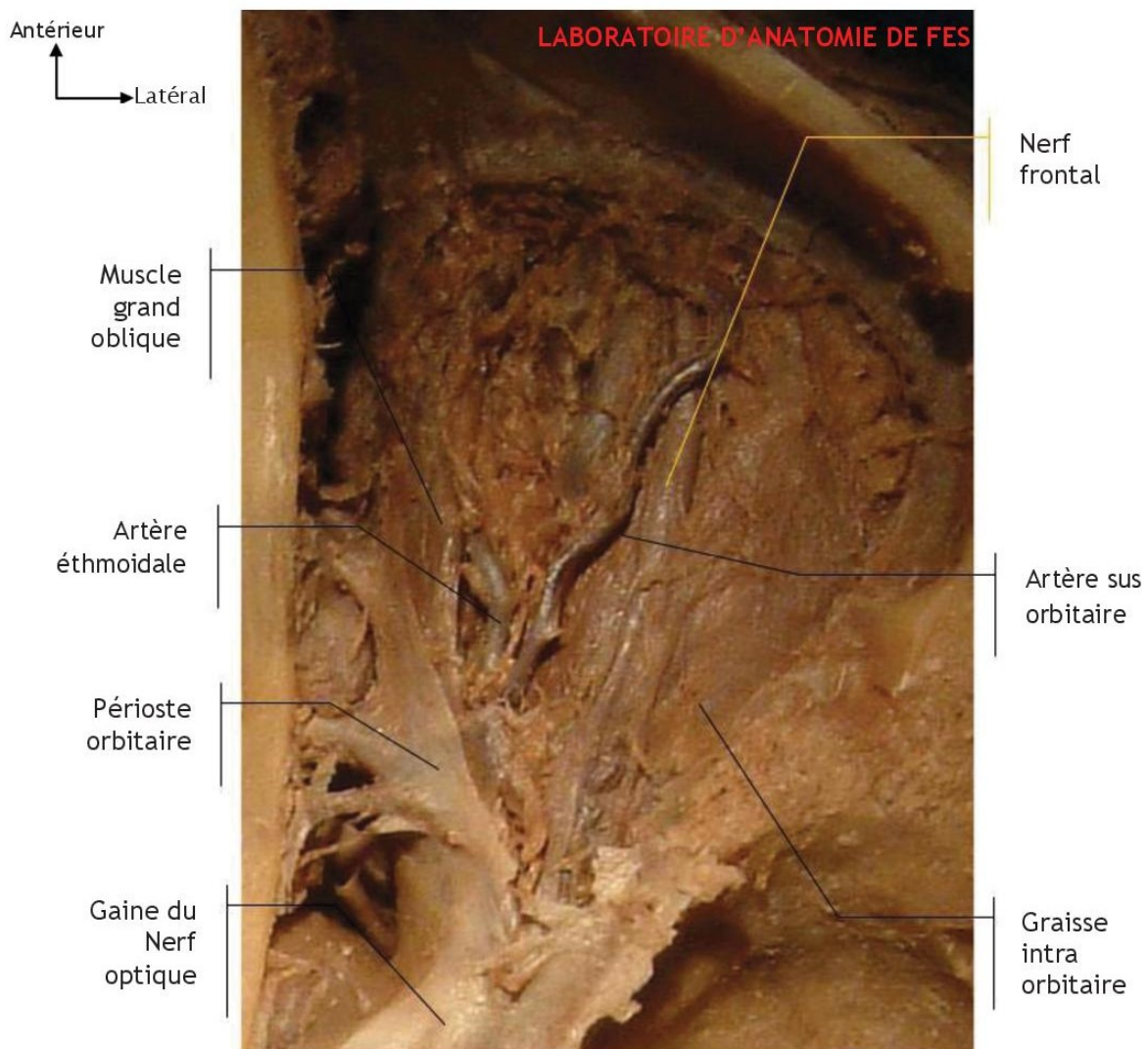


FIGURE 9: VUE ANATOMIQUE SUPERIEURE DE L'ORBITE APRES CRANIECTOMIE DU TOIT ET DISSECTION DU PERIOSTE

Le nerf frontal est un élément extraconique, latéral dans la fissure orbitaire supérieure, il repose au-dessus de la face supérieure du muscle releveur de la paupière supérieure et donne naissance au nerf supra-orbitaire et au nerf supra-trochléaire

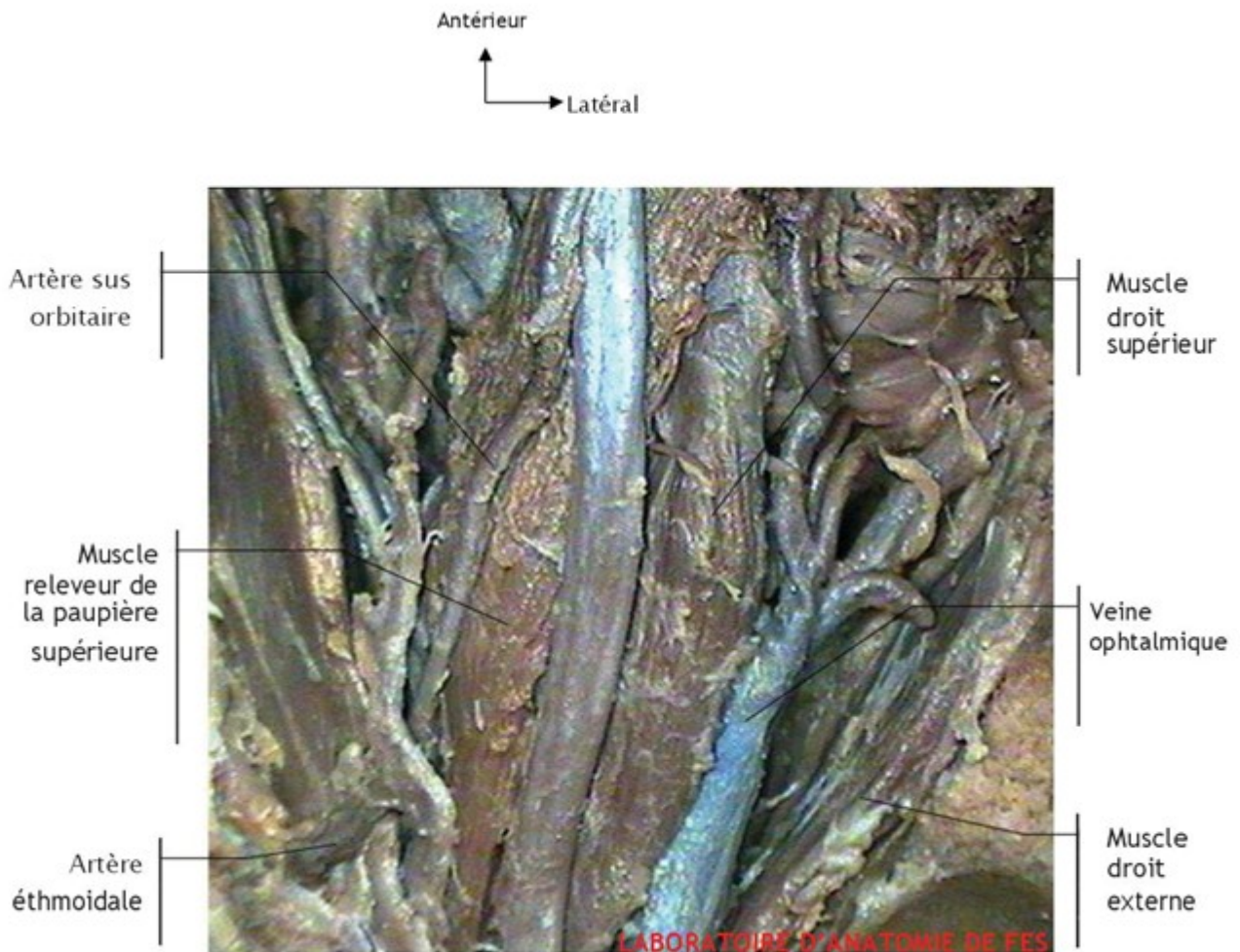


FIGURE 10 : VUE SUPERIEURE DE L'ORBITE APRES ELIMINATION DE LA GRAISSE INTRA ORBITAIRE (MICROSCOPE OPERATOIRE MO)

Après un trajet Intraconique, l'artère sus-orbitaire se dirige en haut et en avant dans la graisse orbitaire pour sortir du cône musculo-aponévrotique en passant entre muscle releveur de la paupière supérieure et muscle oblique supérieur.

Elle chemine ensuite à la face supérieure du muscle releveur au contact immédiat du bord médial du nerf frontal.

L'écartement du muscle releveur de la paupière supérieure nous permet de voir le muscle droit supérieur, qui s'étend depuis l'anneau de Zinn en arrière jusqu'à la partie antérieure du globe oculaire. La face inférieure du muscle droit supérieur répond à la veine ophtalmique supérieure.

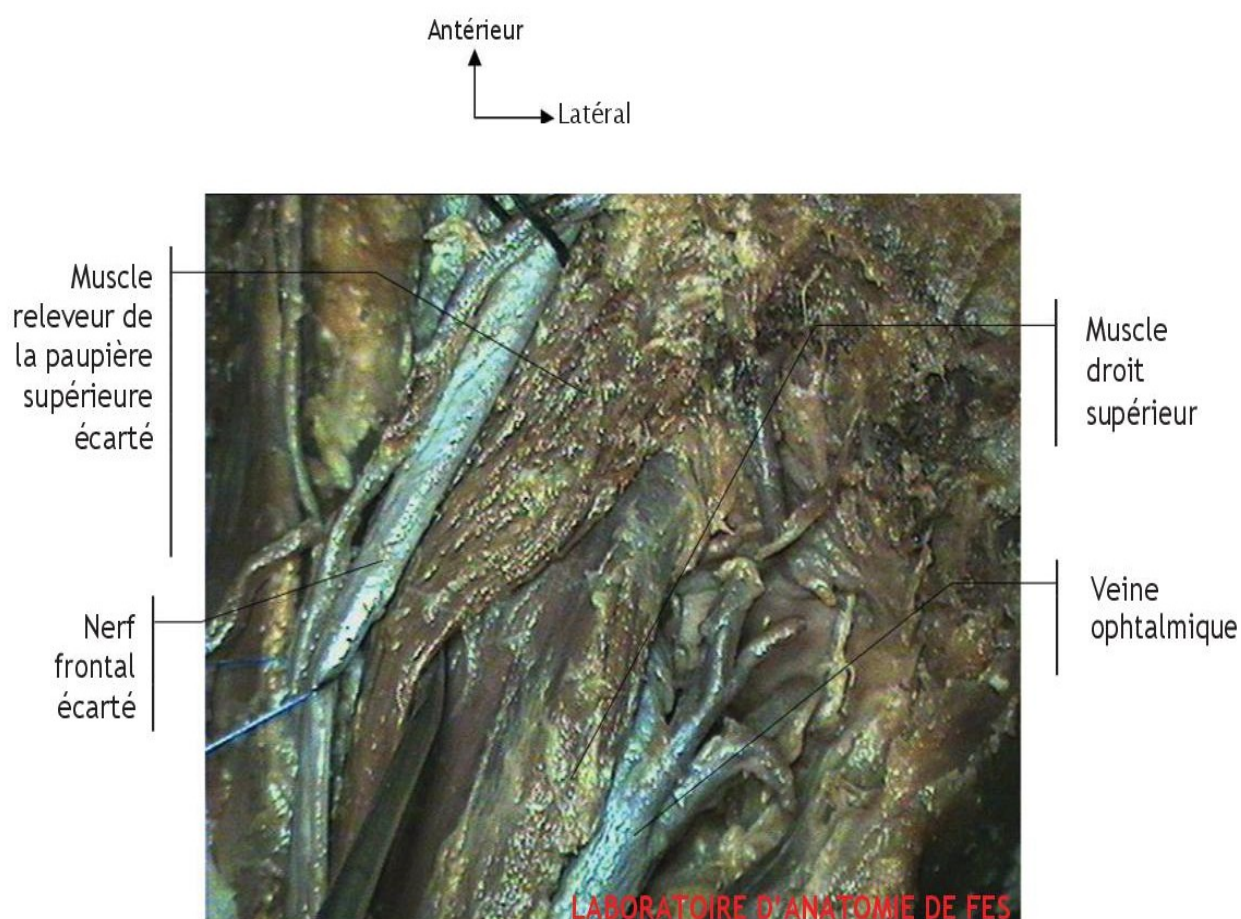


FIGURE 11 : VUE SUPERIEURE DE L'ORBITE APRES ECARTEMENT DU MUSCLE RELEVEUR DE LA PAUPIERE SUPERIEURE ET DU NERF FRONTAL (MO)

La veine ophtalmique supérieure croise obliquement d'avant en arrière et de dedans en dehors la face inférieure du muscle droit interne, pour se rendre vers la fissure orbitaire supérieure.

Plus en avant, au niveau de la région équatoriale du globe oculaire, la section de ces deux muscles nous permet de découvrir l'insertion antérieure du muscle grand oblique par l'intermédiaire de son chef antérieur. L'origine du muscle se situe à l'apex orbitaire. Le corps présente deux faces, latérale et médiale, séparées par deux bords, supérieur et inférieur. Il longe l'angle supéro-médial de l'orbite, au-dessus du muscle droit médial, il se poursuit par un tendon qui va s'engager dans la poulie de réflexion du muscle, puis se termine sur la face supéro-externe de la sclère, ce muscle est innervé par le nerf pathétique (IV).

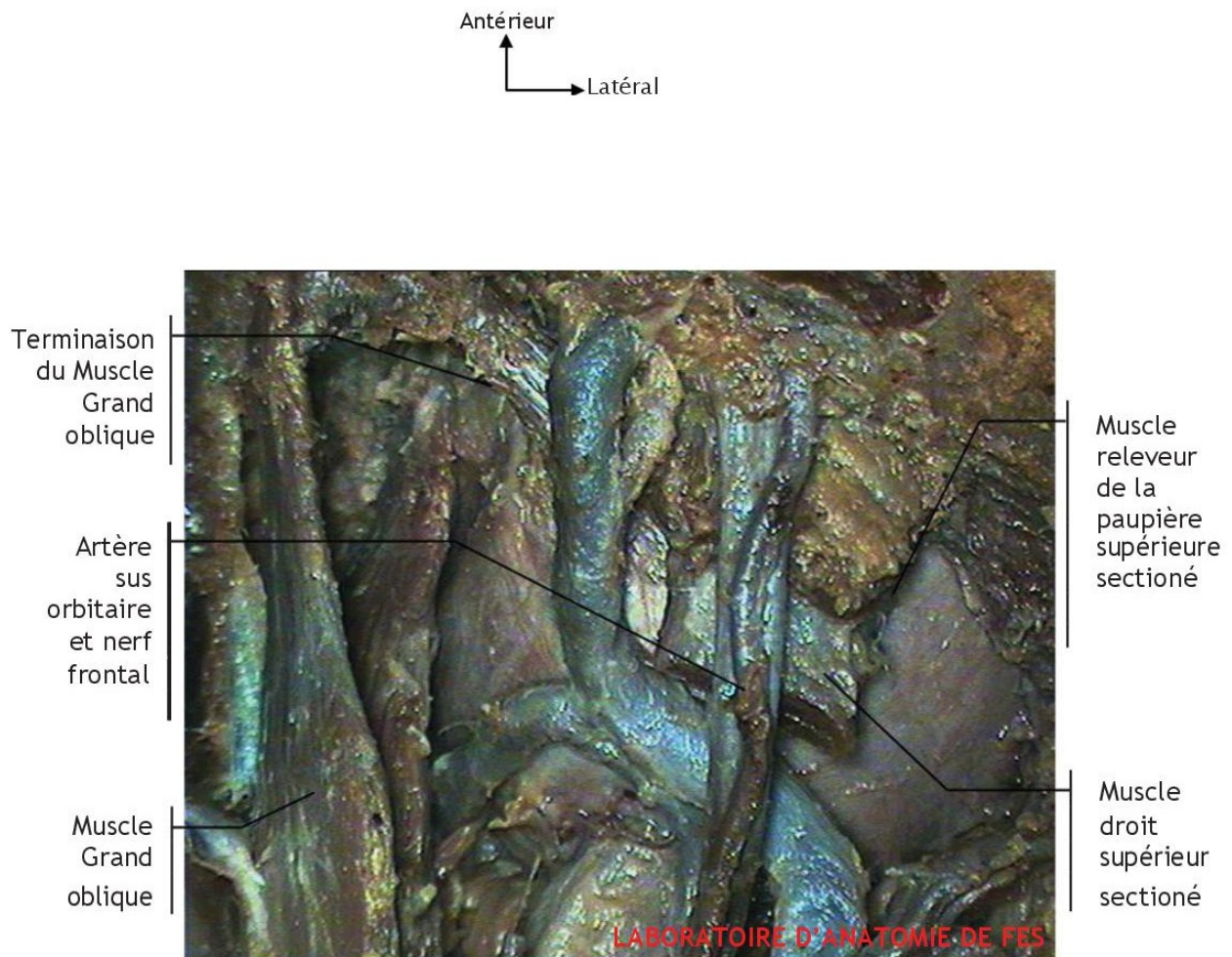


FIGURE 12: VUE SUPERIEURE DE L'ORBITE APRES SECTION DU MRPS ET DU MUSCLE DROIT SUPERIEUR MONTRANT L'INSERTION ANTERIEURE DU MUSCLE GRAND OBLIQUE (MO)

Sur une vue latérale de l'orbite, l'élimination minutieuse de la graisse intra orbitaire, rend les différents éléments anatomiques de la cavité orbitaire plus évidents, à savoir la glande lacrymale, plus en bas on retrouve l'insertion musculaire du muscle droit externe et du muscle droit inférieur.

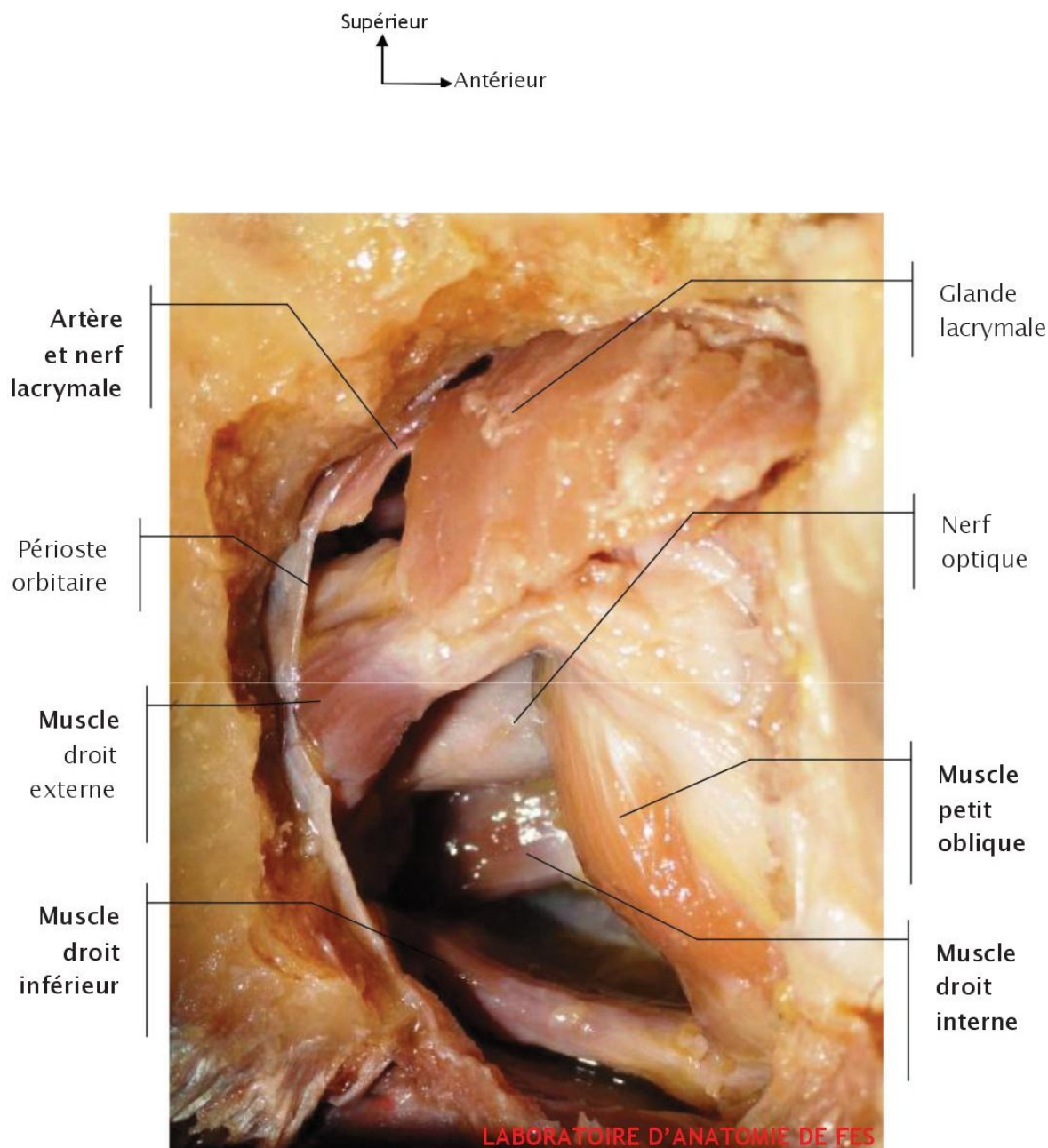


FIGURE 13 : VUE LATÉRALE DE L'ORBITE DROIT MONTRANT LES MUSCLES DROITS

Après déplacement de la glande lacrymale et du muscle droit externe, on retrouve le nerf optique qui se détache du pôle postérieur du globe oculaire pour rejoindre le canal optique, plus en dedans on retrouve le muscle droit interne, caché en grande partie par le globe optique et le nerf optique. (Figure 14).

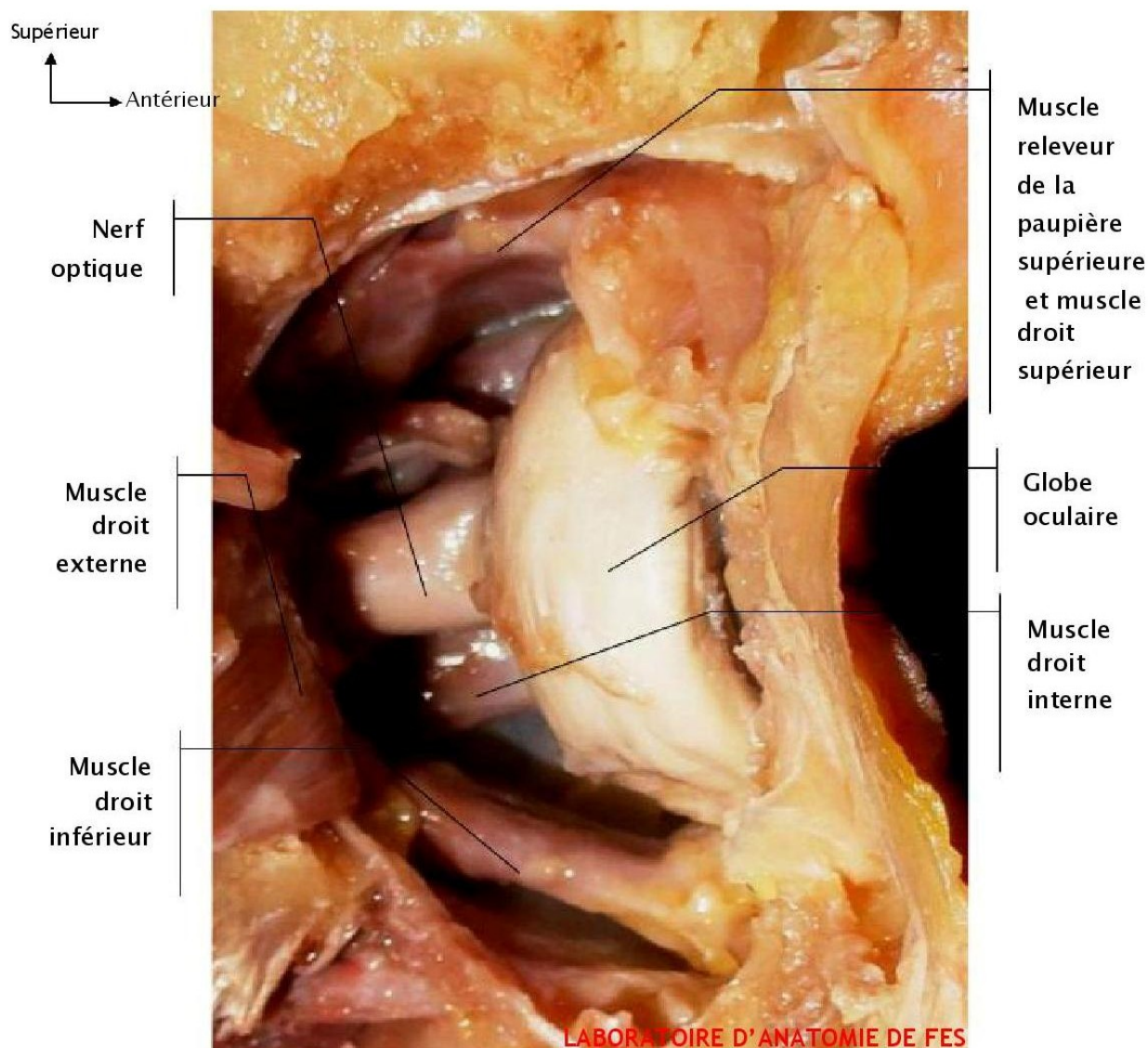


FIGURE 14 : VUE LATÉRALE DE L'ORBITE DROIT APRES DEPLACEMENT DE LA GLANDE LACRYMALE ET DES MUSCLES DROITS

2. Nerf optique:

La seconde paire crânienne ou nerf optique est le premier segment des axones des cellules ganglionnaires qui vont de la rétine au corps géniculé latéral. Il constitue l'axe du cône rétro-orbitaire formé par les quatre muscles oculomoteurs, il devient plus évident après écartement des structures médianes de l'orbite,

2.1. Les segments du nerf optique :

Le nerf optique présente trois portions à décrire :

- **La portion intra orbitaire** qui se divise en deux parties: Une partie intraoculaire (rétro-laminaire).

Une partie orbitaire : à la forme d'un S allongé, constitue l'axe du cône musculo-aponévrotique.

- **La portion intra canalaire** : situé dans le canal optique.
- **La portion intra crânienne** : situé dans l'étage moyen de la base du crâne se continue avec le chiasma (angle antéro-externe).

2.2. La gaine du nerf optique:

Elle est formée par trois enveloppes :

- **La dure mère** : enveloppe le nerf optique depuis l'orifice intracrânien du canal optique jusqu'à la sclère avec laquelle elle se confond.
- **L'arachnoïde** : est constituée de 2 feuillets faits de fibres de collagène.
- **La pie-mère** : l'enveloppe du nerf optique la plus interne.

L'espace entre la pie-mère et l'arachnoïde contient du liquide céphalo-rachidien.

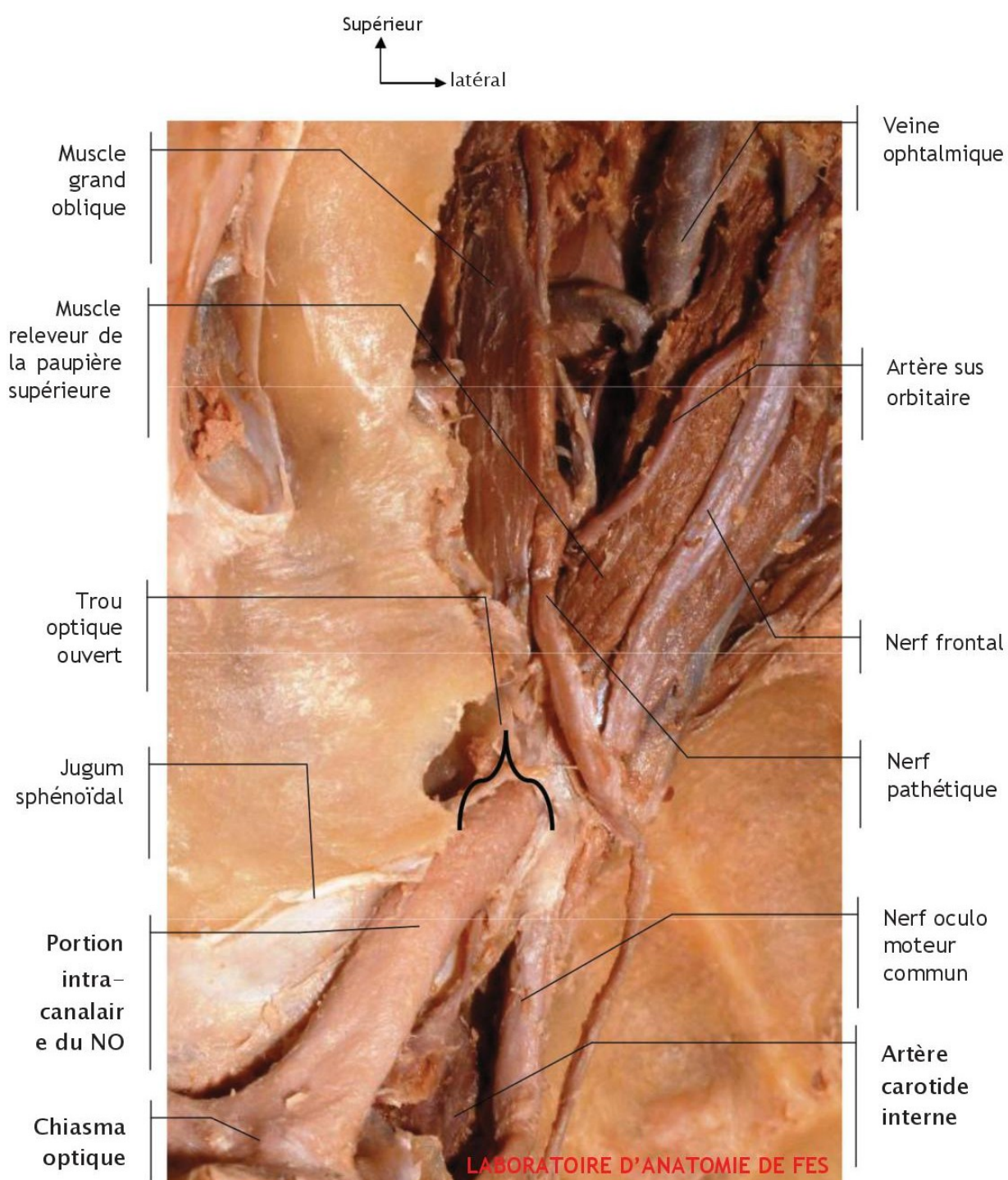


FIGURE 15:VUE SUPERIEURE DE L'ORBITE MONTRANT LES DIFFERENTS PORTIONS DU NERF OPTIQUE

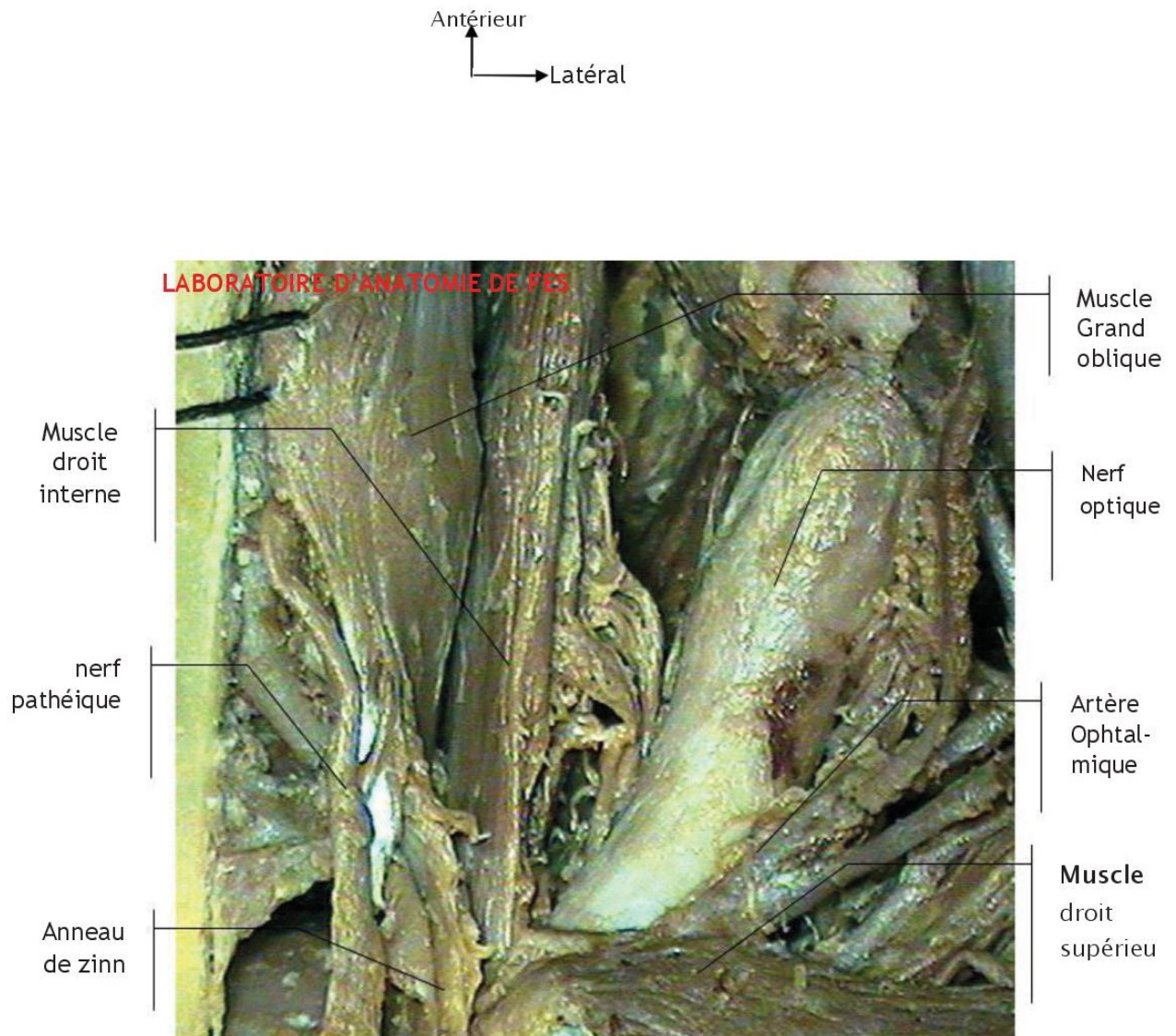


FIGURE 16: VUE SUPERIEURE DE L'ORBITE MONTRANT LE NERF OPTIQUE (MO)

2.3. Vascularisation du nerf optique:

Les parties intracrânienne et intra-canaliculaire reçoivent des branches de l'artère ophtalmique.

La partie intra-orbitaire se divise en deux parties par le point d'entrée de l'artère centrale de la rétine située au niveau de la face ventrale du nerf :

- en arrière du point d'entrée, la vascularisation est uniquement périphérique par les artères piales.
- en avant, la vascularisation est double : périphérique par les artères piales, et centrale par les branches de l'artère centrale de la rétine.

3. Les muscles oculomoteurs de l'orbite:

Dans chaque orbite, six muscles oculomoteurs permettent la mobilisation du bulbe de l'œil dans les différentes directions du regard :

- Quatre muscles droits : médial (interne), supérieur, latéral (externe) et inférieur
- Deux muscles obliques : supérieur et inférieur

Chaque muscle est entouré d'un fascia musculaire propre qui s'unit en avant à la gaine du bulbe de l'œil.

3.1. Les muscles droits (figure 17, 18, 19)

Prenant origine au niveau du sommet de l'orbite, ils se dirigent vers l'avant en s'écartant les uns des autres pour venir se fixer dans la sclère, en avant de l'équateur du globe oculaire.

Les quatre muscles droits s'insèrent sur le tendon de Zinn, Il se divise rapidement en quatre bandelettes : les deux bandelettes inférieures, médiale et latérale, les deux supérieures, médiale et latérale se dédoublent, délimitant chacune un orifice central. L'orifice de la bandelette supéro-médiale laisse passer le nerf optique et

l'artère ophtalmique, arrivés dans l'orbite par le canal optique. Le pourtour de l'orifice de la bandelette supéro-latérale constitue l'anneau de Zinn, traversé par les deux branches, supérieure et inférieure, du nerf oculomoteur, le nerf abducens, le nerf naso-ciliaire, La racine sympathique du ganglion ciliaire, tous ces éléments arrivent dans l'orbite par la fissure orbitaire supérieure.

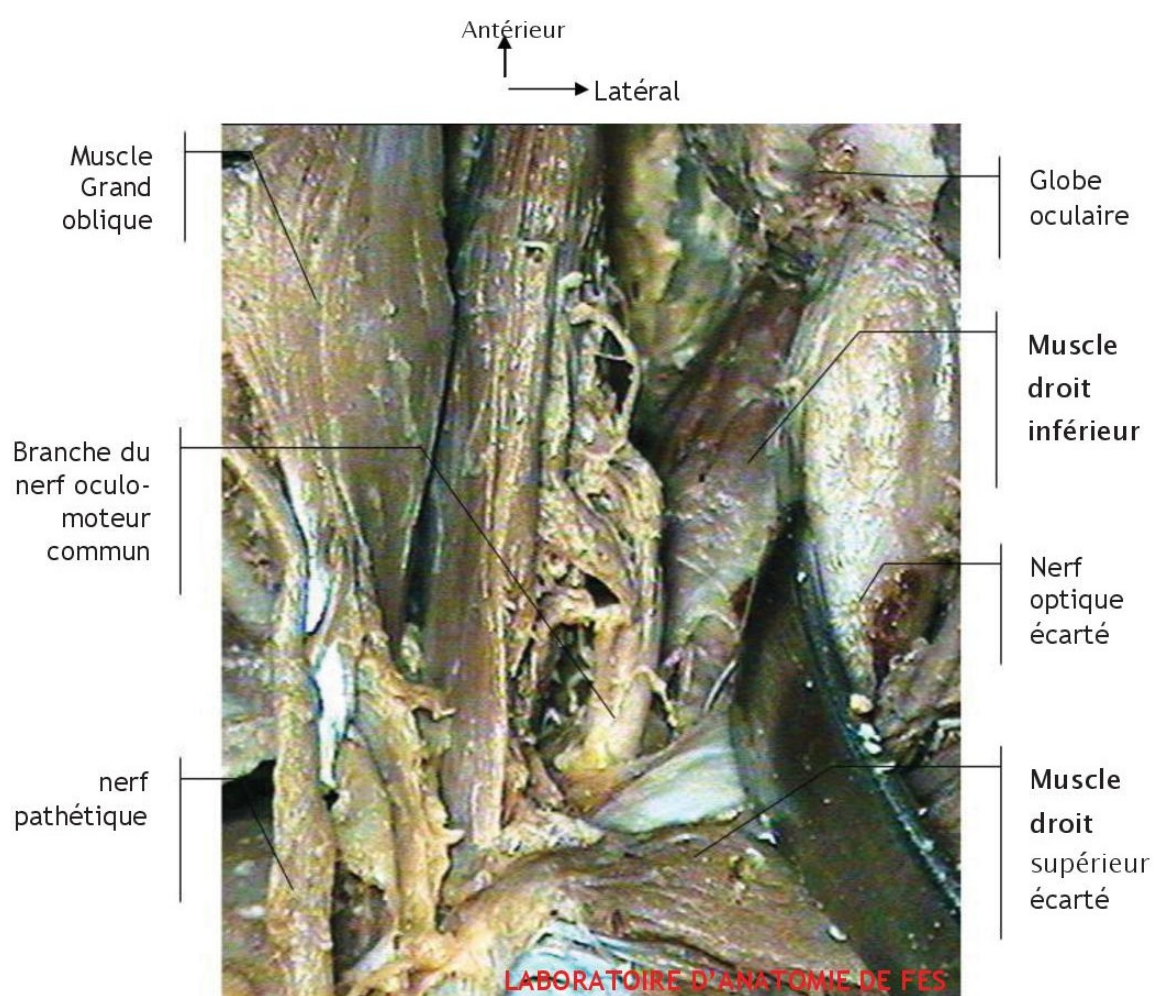


FIGURE 17 : VUE SUPERIEURE DE L'ORBITE MONTRANT L'INSERTION DES MUSCLES OCCULO-MOTEURS SUR LE TENDON DE ZINN (MO)

Chaque muscle droit s'insère sur deux bandelettes adjacentes de l'anneau tendineux commun, le muscle droit supérieur sur les deux bandelettes supérieures : supéro-médiale et supéro-latérale ; le muscle droit médial sur les deux bandelettes médiales : supéro-médiale et inféro-médiale ; le muscle droit inférieur sur les deux bandelettes inférieures : inféro-médiale et inféro-latérale ; le muscle droit latéral sur les deux bandelettes latérales : inféro-latérale et supéro-latérale.

L'écartement du muscle droit externe vers le haut laisse voir le pôle postérieur du globe oculaire sur lequel se termine le droit externe au niveau de la portion latérale du limbe scléro- cornéen et la terminaison du muscle oblique inférieur au niveau de la partie inféro-externe (**figure 18**). Après déplacement de la glande lacrymale et du muscle droit externe on retrouve le nerf optique qui se détache du Pôle postérieur du globe oculaire pour rejoindre le canal optique, plus en dedans on retrouve le muscle droit interne, caché en grande partie par le globe oculaire et le nerf optique (**figure 19**).

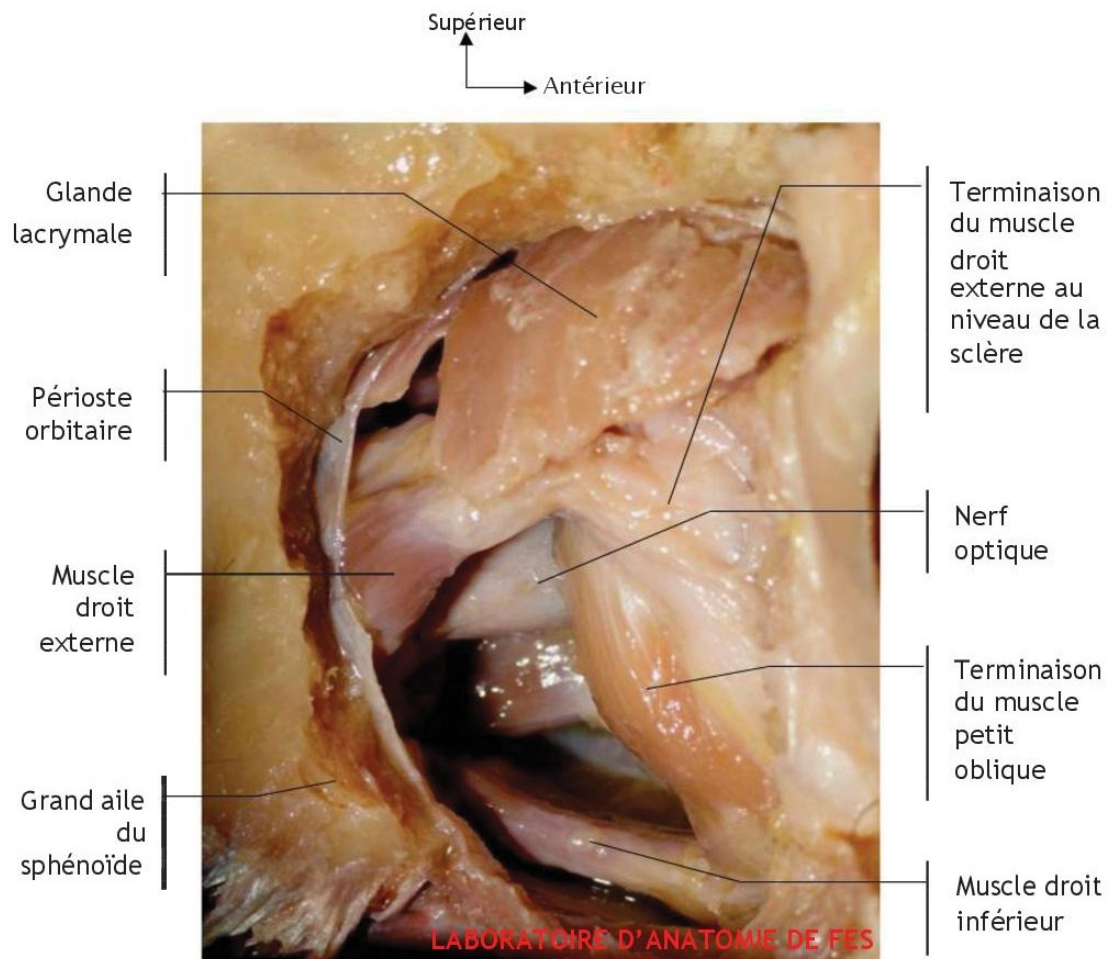


FIGURE 18 : VUE LATÉRALE DE L'ORBITE DROIT APRES ECARTEMENT DU MUSCLE DROIT EXTERNE

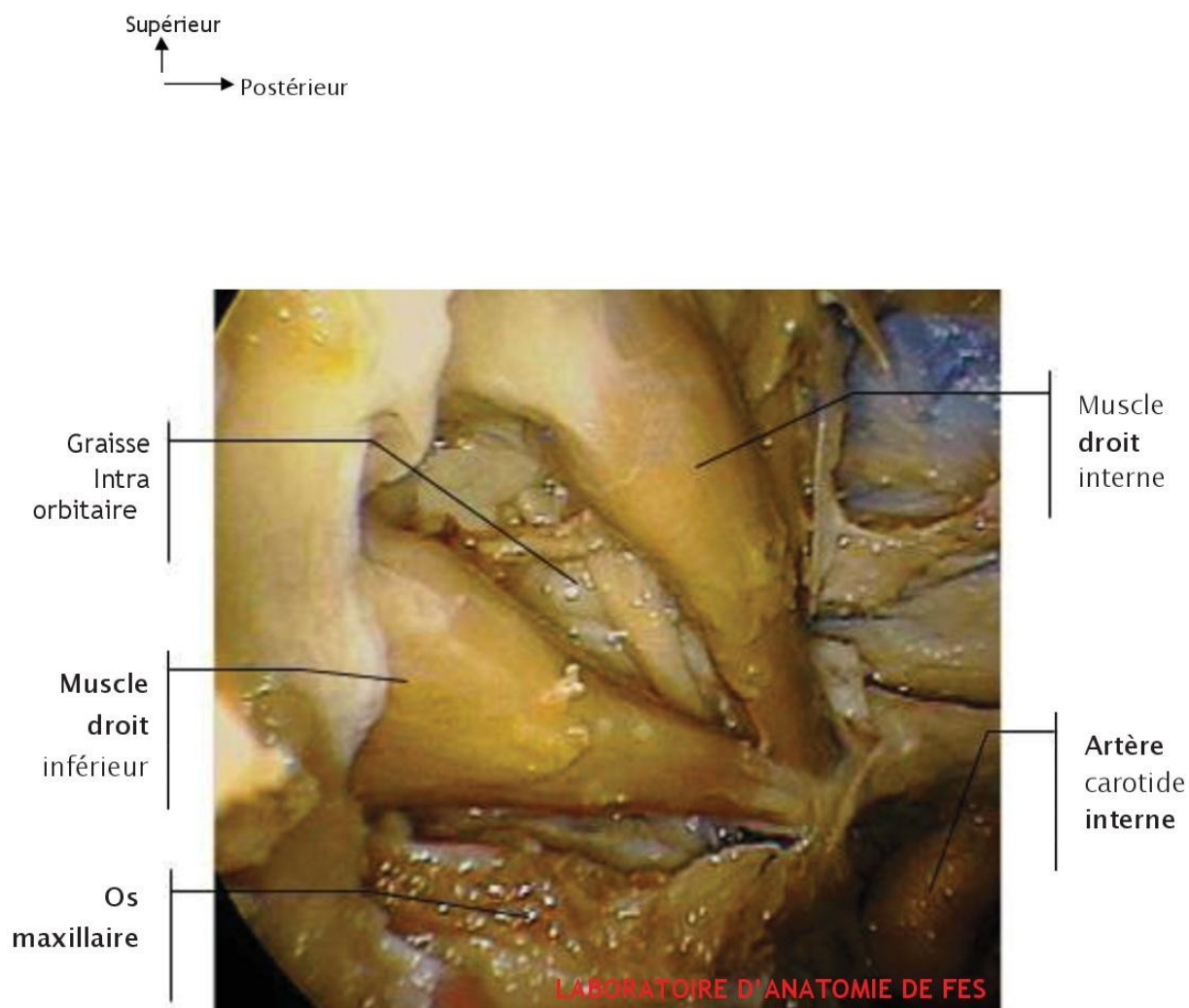


FIGURE 19 : VUE ENDOSCOPIQUE ENDONASALE MONTRANT LE CONTENUE DE LA CAVITE ORBITAIRE

Les corps musculaires charnus des quatre muscles droits se dirigent vers l'avant, en suivant chacun la paroi orbitaire correspondante. Au corps charnu fait suite en avant un tendon qui vient se fixer dans la sclère au niveau du quadrant correspondant : supérieur, médial, inférieur ou latéral, en avant de l'équateur du globe.

3.2. Les muscles obliques:

Au nombre de deux, ils se terminent dans la partie rétro-équatoriale de la sclère, après avoir croisé très obliquement la direction des muscles droits (Figure 20).

❖ **Le muscle oblique supérieur (muscle grand oblique)**

L'origine du muscle se situe à l'apex orbitaire. Le corps présente deux faces, latérale et médiale, séparées par deux bords, supérieur et inférieur. Il longe l'angle supéro-médial de l'orbite, au-dessus du muscle droit médial, il se poursuit par un tendon qui va s'engager dans la **poulie de réflexion du muscle**, puis se termine sur la face supéro-externe de la sclère.

❖ **Le muscle oblique inférieur (muscle petit oblique)**

Il naît par des fibres tendineuses s'attachant sur la partie antéro-médiale du plancher de l'orbite. On lui décrit deux faces – supérieure et inférieure – et deux bords – antérieur et postérieur. Sa terminaison se fait dans la sclère par un tendon, qui vient se fixer dans le quadrant inféro-latéral et postérieur du globe, en arrière de l'équateur.

L'écartement par un dissecteur de l'insertion du muscle releveur de la paupière supérieure et du muscle droit supérieur laisse voir la terminaison du tendon du muscle grand oblique au niveau du quadrant supéro-latéral et postérieur de la sclère. De forme curviligne, convexe en arrière et en dehors.

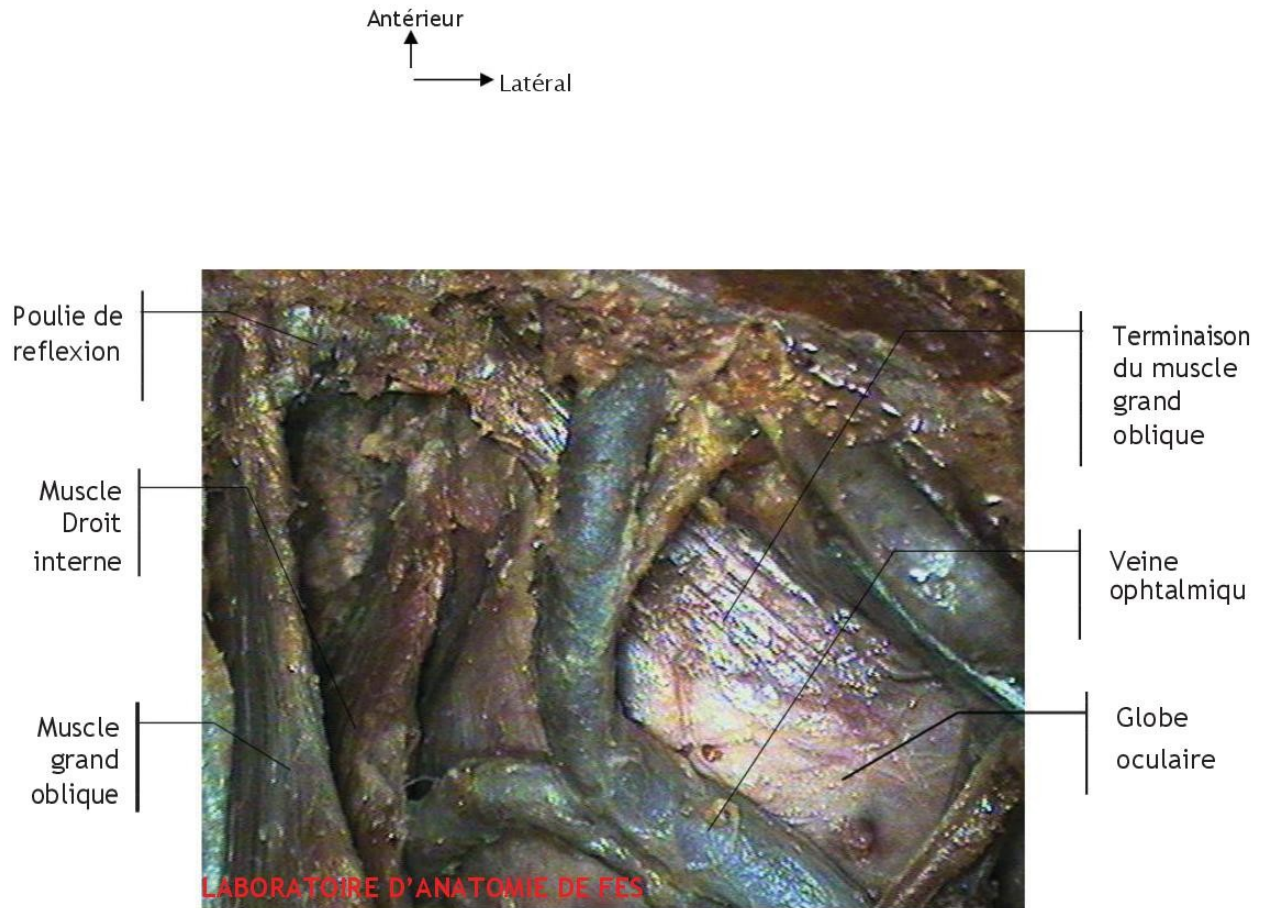


FIGURE 20: INSERTION DU MUSCLE GRAND OBLIQUE AU NIVEAU DU GLOBE OCULAIRE (MO)

4. La glande lacrymale

De chaque côté, à l'angle supéro-externe de l'orbite, se situe la glande lacrymale principale. Il existe aussi des glandes lacrymales accessoires.

C'est une glande en grappe, située sous le rebord orbitaire supéro-externe. L'aileron externe du muscle releveur de la paupière supérieure la divise en deux portions inégales :

- **Portion orbitaire**: c'est la portion la plus volumineuse, logée dans la fossette lacrymale de l'os frontal. Elle a une forme aplatie légèrement ovalaire. Son grand axe est oblique en bas, en dehors et en arrière. Sa loge est formée en haut et en dehors par la fossette lacrymale, en bas et en dedans par l'aileron externe du releveur, en arrière par une mince membrane la séparant de la graisse orbitaire, enfin en avant par le septum orbitaire.
- **Portion palpébrale**: située dans l'épaisseur de la paupière supérieure, sous la portion orbitaire qu'elle rejoint en arrière. Elle est logée entre l'aileron externe du muscle releveur de la paupière supérieure et le cul-de-sac conjonctival supérieur.

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

L'innervation de la glande lacrymale principale est assurée par le nerf lacrymal qui est une branche de l'ophtalmique de Willis (V1),

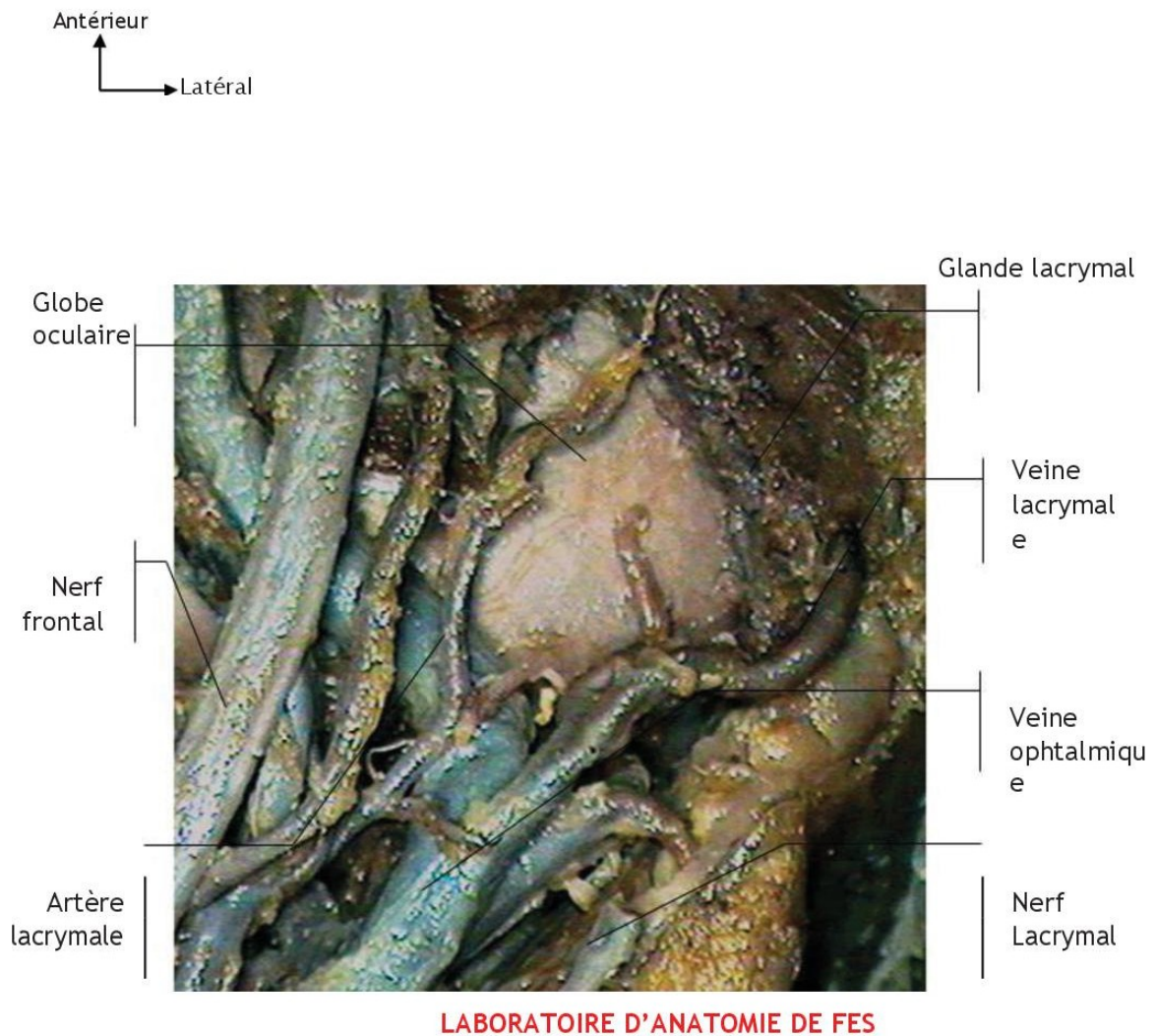


FIGURE 21 :VUE SUPERIEURE DU GLOBE OCULAIRE MONTRANT LE PEDICULE LACRYMAL (MO)

5. Vascularisation:

5.1. Vascularisation artérielle:

La vascularisation du contenu de la cavité orbitaire est assuré principalement par l'artère ophtalmique qui est une branche de la carotide interne et ses branches collatérales.

5.1.1. L'artère ophtalmique :

Son origine se fait de la face antéro-médiale de la carotide interne juste après son émergence de la loge caverneuse.

Elle croise le nerf optique en passant généralement au-dessus, puis elle se dirige vers la partie interne de l'orbite, ensuite il y a deux possibilités :

- Le plus souvent l'artère sort du cône musculo-aponévrotique en passant entre l'oblique supérieur et le droit médial. Puis elle se dirige vers l'angle supéro-interne de l'orbite pour sortir de la cavité orbitaire, Soit ;

Elle reste intraconique puis longe le bord inférieur de l'oblique supérieur ; Elle passe sous la trochlée et se termine dans l'angle supéro-interne.

- Enfin, l'artère perfore le septum orbitaire au niveau de l'angle supéro-interne de l'orbite, 10mm au-dessus du tendon canthal médial. Elle donne plusieurs branches :

Une artère angulaire ;

Des branches frontales

Au court de son trajet, elle présente trois segments :

- **Intracrânien (parfois absent)**

L'artère se dirige vers le canal optique, cheminant à la face inférieure du nerf optique.

- **Intra-canalair**

Elle est située sous le nerf optique.

- **Intra-orbitaire**

Elle pénètre dans l'orbite par l'orifice endocrânien du canal optique puis elle pénètre dans le cône orbitaire en traversant (comme le nerf optique) la bandelette supéro-médiale du tendon de Zinn.

Dans la partie postérieure du cône, l'artère est située en dehors du nerf optique, au-dessus de la veine ophtalmique inférieure qui la sépare du droit inférieur, en dedans de la branche inférieure du III, au-dessous du droit supérieur.

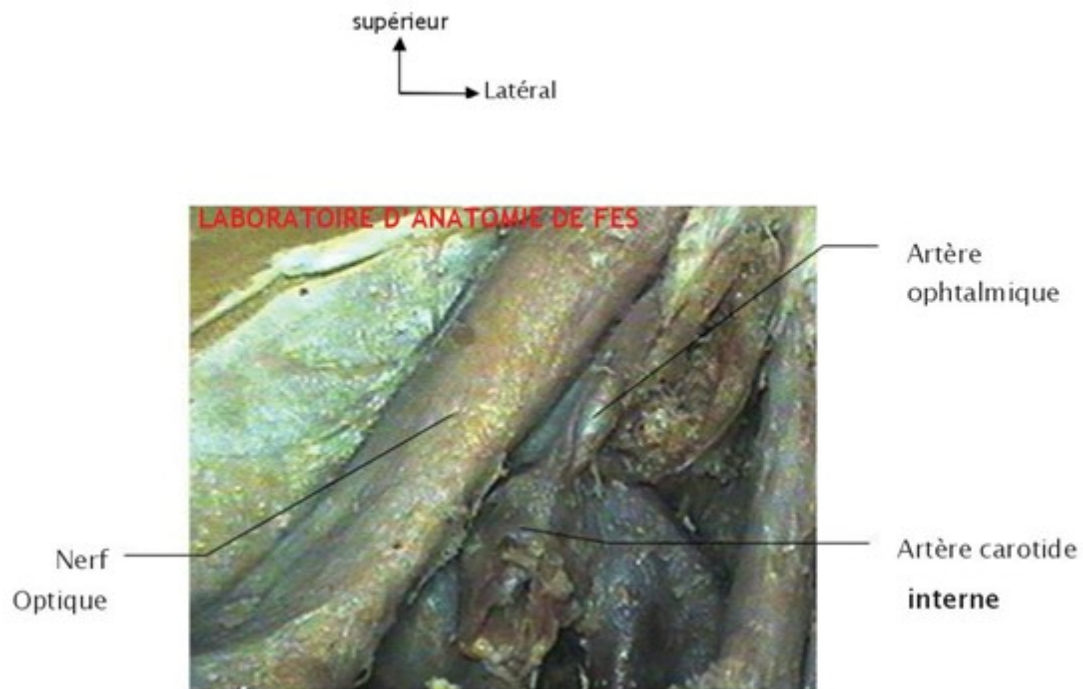


FIGURE 22 : VUE SUPERIEURE DU CANAL OPTIQUE MONTRANT L'ORIGINE DE L'ARTERE OPHTALMIQUE

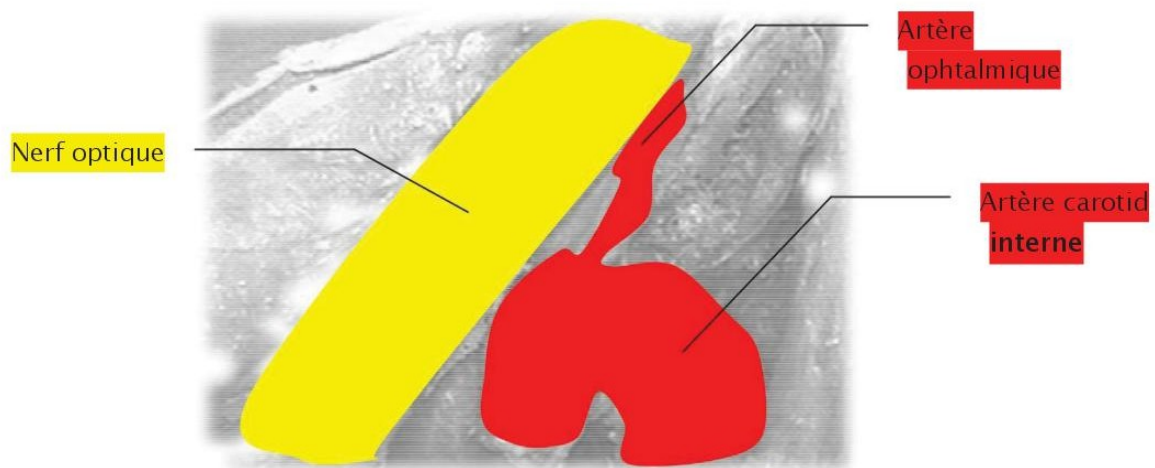


FIGURE 23: SCHEMATISATION DES RAPPORTS DE L'ARTERE OPHTALMIQUE DANS SA PORTION RETRO-ORBITAIRE

5.1.2. Branches collatérales de l'artère ophtalmique :

Elles sont très nombreuses (10 à 19).

- **Les artères à destinée optique :**

Ce sont l'artère centrale de la rétine, les artères ciliaires longues ou courtes.

- **Les artères à destinée annexielle :**

Ce sont l'artère supra-orbitaire, les artères ethmoïdales, les artères lacrymales, les artères musculaires et palpébrales.

- **L'artère centrale de la rétine :**

Elle vascularise les couches internes de la rétine ;

Elle naît de l'artère ophtalmique directement dans 50% des cas, sinon d'une autre branche de l'artère ophtalmique : artère ciliaire longue, artère musculaire ;

Elle pénètre le nerf optique à sa face inférieure.

- **Les artères ciliaires postérieures :**

- **Les artères ciliaires postérieures longues**

Elles participent à la formation du grand cercle artériel de l'iris. Leur nombre varie de 2 à 4 suivant les auteurs (2 constantes).

Une artère ciliaire longue latérale

En dehors du nerf optique, elle suit la face latérale du nerf optique, perfore la sclère 4 mm en dehors de la papille.

Une artère ciliaire longue médiale

Elle longe la face interne du nerf optique et perfore la sclère en dedans de la papille.

- **Les artères ciliaires postérieures courtes :**

Nombreuses, grêles, vascularisant la choroïde, ils naissent généralement à partir de l'artère ophtalmique, elles pénètrent le globe oculaire en traversant la sclère autour de la papille.

L'artère lacrymale

Elle est destinée à la glande lacrymale, elle fournit de nombreuses branches destinées au muscle droit supérieur, droit latéral et releveur de la paupière supérieure.

L'artère supra-orbitaire

Née de l'artère ophtalmique intraconique, elle se dirige en haut et en avant pour passer entre le releveur de la paupière supérieure et l'oblique supérieur (elle donne des branches à destinée musculaire). Elle sort de l'orbite et se ramifie dans les téguments de la région frontale.

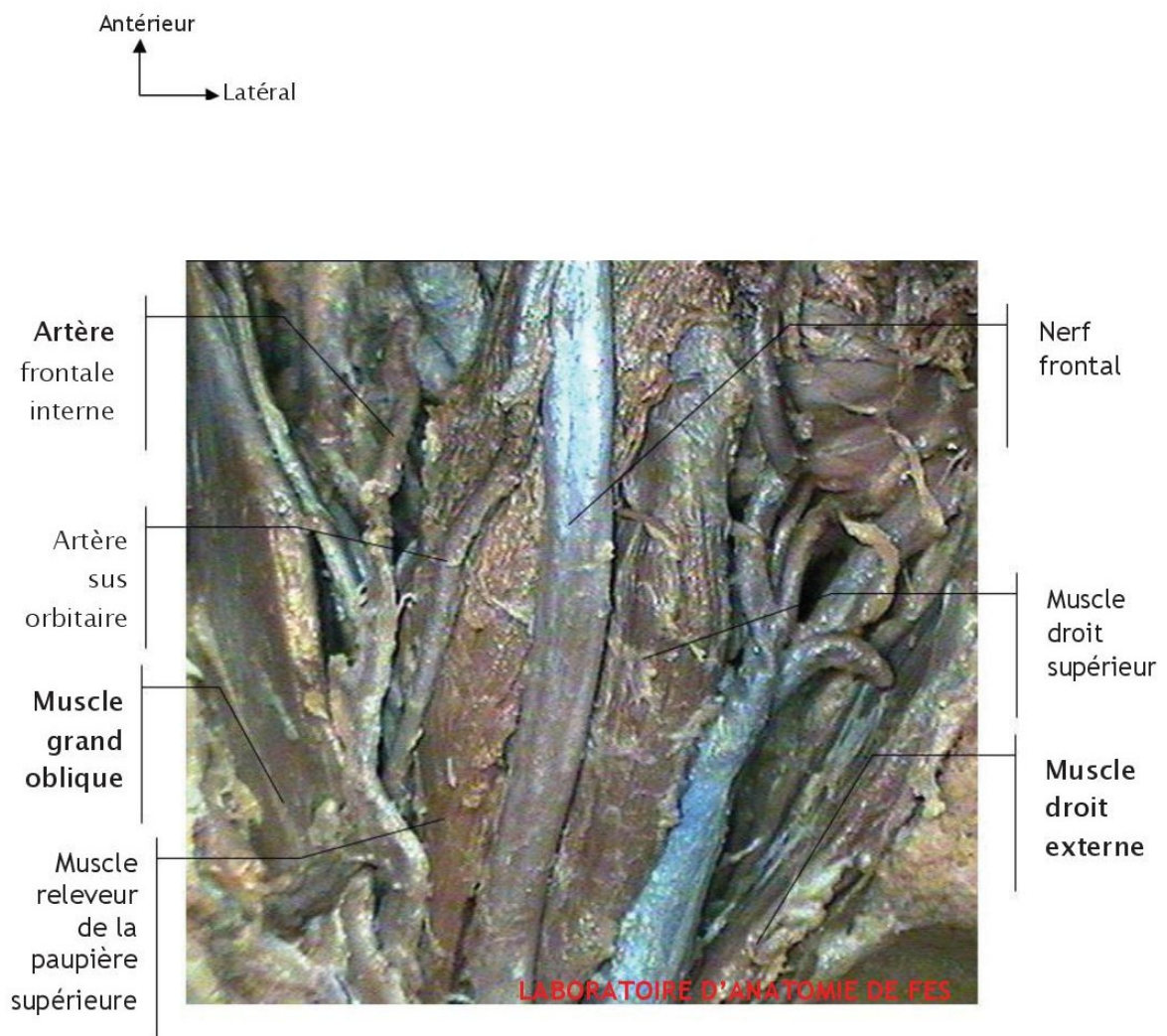


FIGURE 24 : VUE SUPERIEURE DE L'ORBITE MONTRANT L'ARTERE SUS ORBITAIRE (MO)

Les artères éthmoïdales

– Artère éthmoïdale postérieure

Inconstante (80%), intraconique à son origine, elle vascularise l'oblique supérieur, le releveur de la paupière supérieure, le droit supérieur et le droit médial.

– Artère éthmoïdale antérieure

Constante, elle traverse la fente éthmoïdale pour vasculariser les fosses nasales.

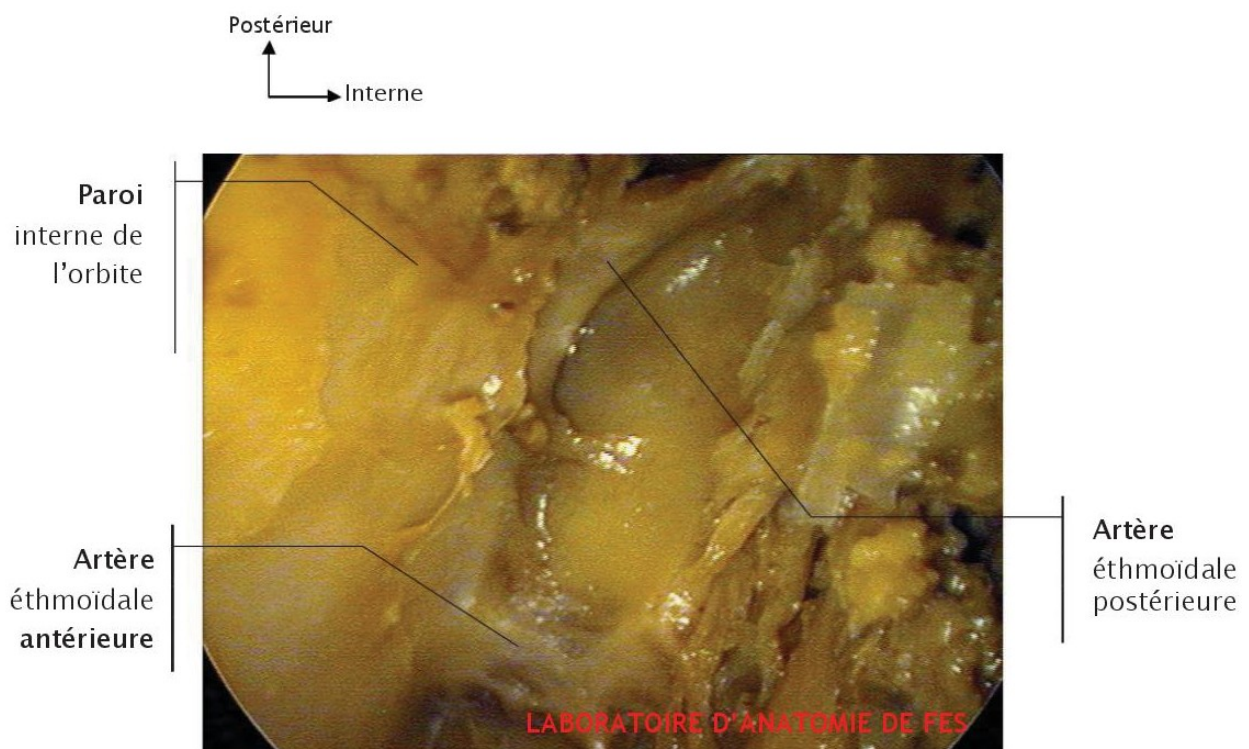


**FIGURE 25 : VUE ENDONASALE APRES RESECTION DES CELLULES ETHMOÏDALES
MONTRANT LES ARTERES ETHMOIDALES (MO)**

– Les artères musculaires

Artère musculaire inférieure, elle naît de l'artère ophtalmique ensuite elle plonge vers le plancher de l'orbite enfin elle donne des branches vascularisant le droit inférieur, le droit médial et l'oblique inférieur.



FIGURE 26 : VUE SUPERIEURE DE L'ORBITE MONTRANT LES BRANCHES DE L'ARTERE OPHTALMIQUE (MO)

5.2. Vascularisation veineuse

Le retour veineux est assuré par 3 veines : la veine ophtalmique supérieure, la veine inférieure et la veine moyenne. Elles vont drainer le sang vers le sinus caverneux et il y aura aussi un drainage périorbitaire assuré par la veine angulaire.

– La veine ophtalmique supérieure

Constante, elle forme l'axe veineux principal de l'orbite. Elle naît au niveau de l'angle supéro-médial de l'orbite. Elle gagne par un trajet intraconique la fissure orbitaire supérieure où elle se termine (se jette dans le sinus caverneux). Elle reçoit des apports veineux du releveur de la paupière supérieure, de l'oblique supérieur, des paupières, des vortiqueuses, du droit supérieur, du droit inférieur et du droit médial.

– **La veine ophtalmique moyenne** Elle est inconstante.

– **La veine ophtalmique inférieure** Elle est inconstante.

– **La veine angulaire**

Située dans la région canthale interne, elle est verticale et se dirige vers le bas. Elle devient la veine faciale. Elle reçoit le sang veineux de la région canthale interne, en particulier la conjonctive et le sac lacrymal. Le drainage du sang veineux du globe oculaire est assuré par 4 veines vortiqueuses, les 2 inférieures se jetant dans les veines apsodiales, les 2 supérieures dans la veine ophtalmique supérieure.

5.3. Vascularisation lymphatique

Un ensemble de collecteurs va gagner les nœuds lymphatiques parotidiens et sous-mandibulaires, par deux voies :

Une voie externe qui draine la totalité de la paupière supérieure et la moitié latérale de la paupière inférieure, la conjonctive correspondante et la glande lacrymale ; cette voie externe se termine dans les nœuds parotidiens et, en particulier, dans le nœud pré-auriculaire ;

Une voie interne drainant la moitié médiale de la paupière inférieure et la région canthale médiale, se dirigeant vers les nœuds sous-mandibulaires

III. Rapports osseux de l'orbite

1. Rapports externes

1.1. Paroi supérieure

Elle est en rapport avec la fosse cérébrale antérieure où repose le lobe frontal de l'hémisphère cérébral. Le sinus frontal, creusé dans l'os frontal, s'étend plus ou moins loin en dehors selon les individus et est un rapport immédiat de la partie antéro-médiale de cette paroi.

1.2. Paroi inférieure

Elle est en rapport avec le sinus maxillaire en avant, et tout à fait en arrière, au niveau de la fissure orbitaire inférieure, avec la fosse ptérygo-palatine. Dans cette paroi chemine la terminaison du nerf maxillaire ou nerf infra-orbitaire qui donne, dans le canal, le rameau dentaire antérieur innervant les racines des incisives et de la canine supérieures.

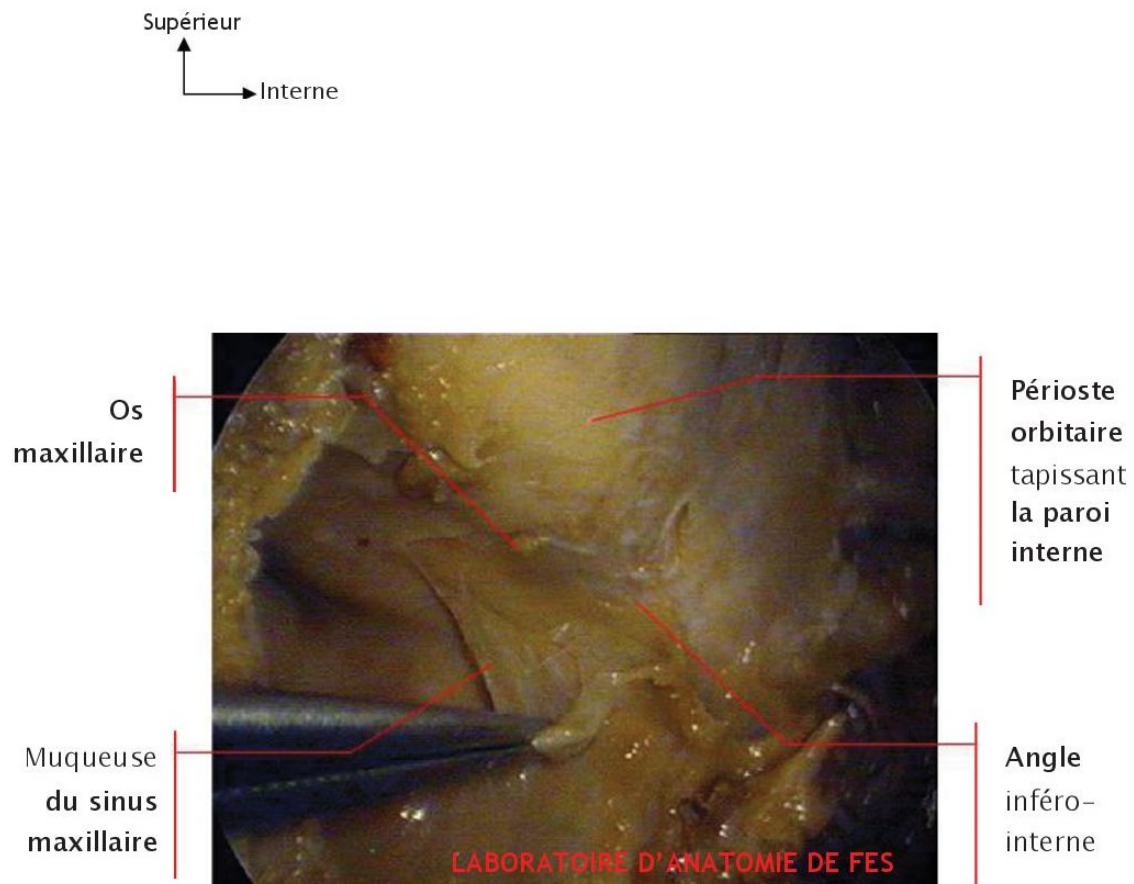


FIGURE 27 : VUE ENDONASALE MONTRANT LES RAPPORTS INFÉRIEURS DE LA CAVITÉ ORBITAIRE (MO)

Vue endonasale après résection des cornets et des cellules ethmoïdales montrant les rapports du plancher de l'orbite avec le sinus maxillaire tapissé par sa muqueuse.

1.3. Paroi latérale

Elle est en rapport avec : en avant, la fosse temporale comblée par le muscle temporal et l'aponévrose temporale ; en arrière, avec l'étage moyen de la base du crâne qui contient le lobe temporal de l'hémisphère cérébral.

NB : On voit que les rapports externes des parois orbitaires sont surtout des rapports avec les cavités aériques de la face. Les fractures des parois orbitaires vont donc avoir comme conséquence l'ouverture de l'orbite dans des cavités sinusiennes avec un risque infectieux certain.

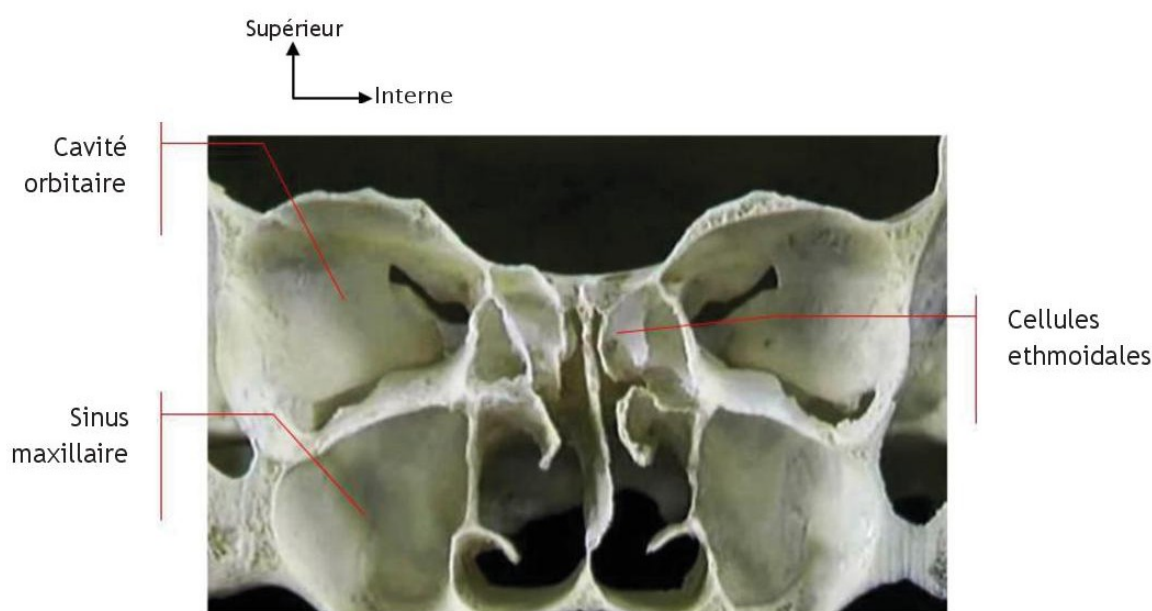


FIGURE 28 : VUE ANTERIEURE D'UNE COUPE CORONALE DE L'ORBITE MONTRANT SES RAPPORTS OSSEUX

1.4. Au niveau du sommet orbitaire

Les rapports se font par l'intermédiaire de la fissure orbitaire supérieure avec l'étage moyen de la base du crâne. Cette fissure représente la paroi antérieure du sinus caverneux contenant l'artère carotide interne qui va perforer le plafond du sinus caverneux avant de donner naissance à l'artère ophtalmique qui s'engage dans le canal optique.

1.5. Base de l'orbite

Elle est en rapport avec les insertions du muscle orbiculaire des paupières, avec les paupières et les parties molles périorbitaires.

2. Rapports internes

Ils sont représentés par le contenu orbitaire. Le globe oculaire occupe la partie antérieure de l'orbite. Les muscles oculomoteurs, en particulier les quatre muscles droits, forment en divergeant depuis l'anneau de Zinn jusqu'au globe oculaire, un cône musculo-aponévrotique qui divise le contenu orbitaire en une portion intraconique contenant principalement le nerf optique, l'artère ophtalmique, le nerf nasociliaire, la veine ophtalmique supérieure, et une partie extraconique que l'on peut subdiviser en quatre grandes régions : supérieure, en rapport direct avec le plafond orbitaire où cheminent le nerf frontal et l'artère supra-orbitaire ; latérale, contenant la glande lacrymale et le pédicule formé par l'artère et le nerf lacrymaux ; inférieure, comblée par de la graisse orbitaire ; enfin médiale, traversée par les pédicules ethmoïdaux antérieur et postérieur.

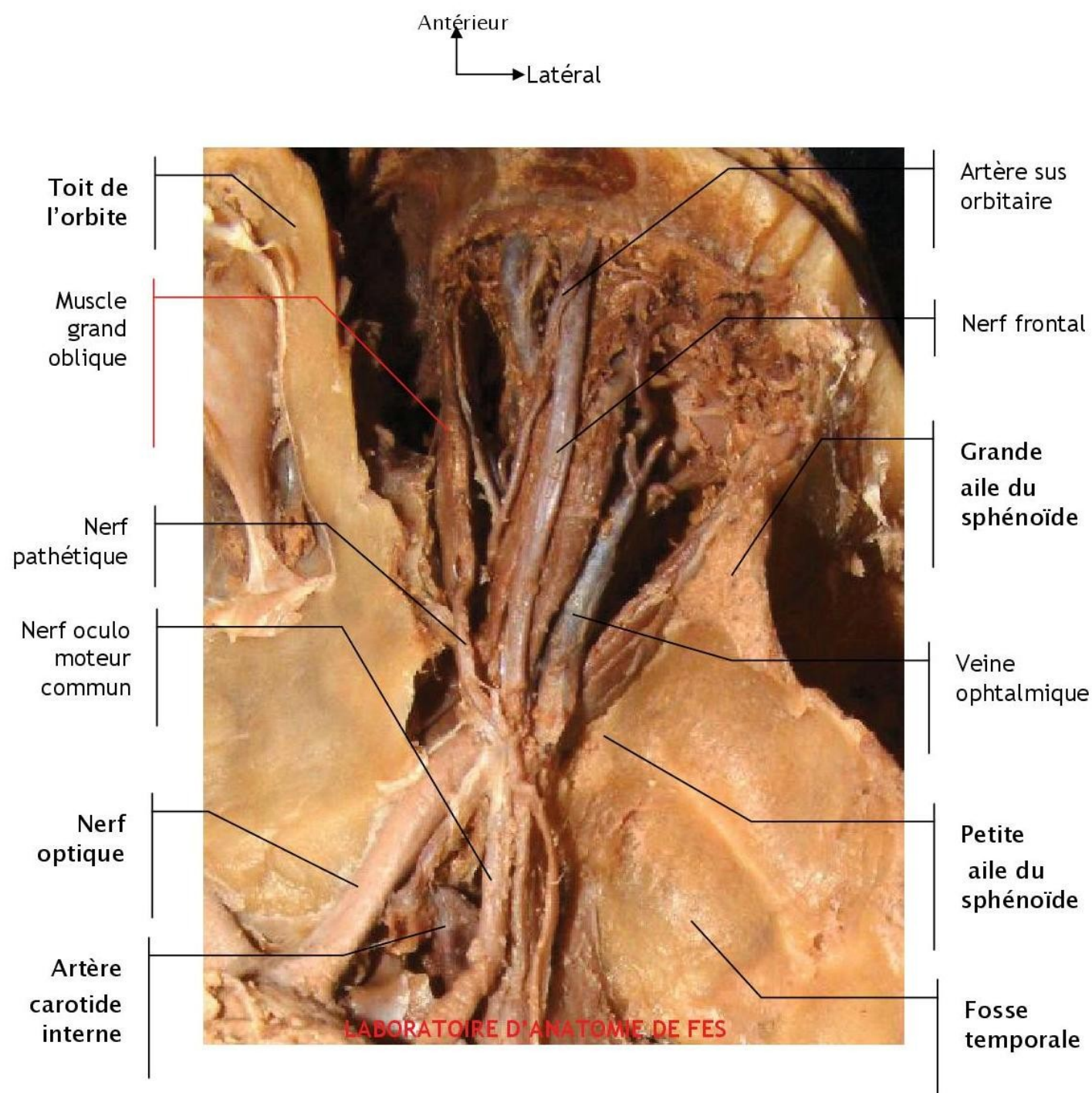


FIGURE 29 : VUE LATÉRALE DE L'ORBITE MONTRANT LES RAPPORTS INTERNES ET POSTÉRIEURS DE L'ORBITE



MATERIEL ET METHODES

I. MATERIEL :

C'est une étude rétrospective portant sur 23 cas de tumeurs orbitaires, colligés au Service de neurochirurgie CHU HASSAN II de Fès, sur une période de 15 ans (2003–2018).

1. Données :

Le recueil des données a été fait à partir des :

- Dossiers d'hospitalisations.
- Dossiers de consultations et de suivis post opératoires.
- Comptes rendus opératoires.
- Comptes rendus anatomopathologiques.
- Comptes rendus oncologiques.

2. Critères d'inclusion :

- ☒ Tous les malades présentant des signes cliniques et /ou radiologiques en faveur d'un processus orbitaire avec ou sans extension intracrânienne.
- ☒ Dossiers exploitables sur le plan clinique, radiologique et évolutif.

II. METHODOLOGIES :

Au cours de notre étude les informations recueillies (épidémiologiques, cliniques, compte rendus opératoires, suivis post opératoires) étaient classées selon une fiche d'exploitation précisant :

Fiche d'exploitation : Les tumeurs de l'orbite (à propos de 23 cas)**Interrogatoire :**

Nom/Prénom/Âge/Sexe/Origine/Fonction/Adresse/Téléphone

Antécédents : Généraux/Neurochirurgicaux/Ophthalmologiques/ORL/Médicaux :
(Diabète/HTA/Cardiopathie/Néphropathie)

Motif de consultation : Exophtalmie/Enophtalmie/BAV/Cécité/Larmolement/Diplopie/
Douleur orbitaire ou périorbitaire/Syndrome d'HTIC (Troubles visuels, Vomissements,
Céphalées)/Epistaxis/Rhinorrhée

Mode de début : Brutal/Progressif

Délai de consultation :

Durée d'évolution :

Examen clinique :

Examen orbitaire :

Inspection : Exophtalmie (Supérieur/Temporal/inferieur/Inféronasal)/Axile/Non Axile/
Unilatérale/Bilatérale/Réductible/Non Réductible/Pulsatile/Non Pulsatile/Exorbitisme

Exophtalmomètre de HERTEL: Normal/Pathologique

Signes inflammatoires : Chémosis/Œdème palpébral/Sensation de chaleur locale/
Rougeur palpébrale ou périorbitaire/Tuméfaction palpébrale/Hyperhémie conjonctivale

Lagophtalmie avec rétraction palpébrale :

Ptosis : Mécanique/Paralytique

Strabisme :

Reflexe photomoteur :

Palpation :

Masse orbitaire :

Sémiologie : Localisation/Variabilité du volume et de couleur/Consistance/Sensibilité/

Mobilité par rapport au plan cutané et osseux/Caractère pulsatile/Tuméfaction

Auscultation de l'orbite: Souffle/Thrill

Examen ophtalmologique :

Acuité visuelle : Œil droit/Œil gauche

Champ visuel : Œil droit/Œil gauche

Lampe à fente : Segment antérieur

Tonus oculaire : Œil droit/Œil gauche :

Fond d'œil :

Examen neurologique:

Ex des nerfs crâniens: Déficit moteur/Sensitif/Sensoriel

Examen ORL : Trismus/Paralysie faciale/Tuméfaction (jugale, endobuccale)/

Orifice ORL : Otoscopie/Rhinoscopie (Fosses nasales, Sinus)

Examen général : Pleuro-pulmonaire/Abdominal/

Signes associées : Tumeur secondaire/Tumeur primitive/Autres

Paraclinique :

Bilan biologique : Infectieux (NFS/CRP)/Thyroïdien (TSHus/T3/T4)

Bilan radiologique : Radiographies SD/TDM/IRM cranio-orbitaire

Grade d'exophtalmie: Grade1: IOO>70-100/Grade2: IOO=100/Grade3: IOO>100

Echographie orbitaire/Doppler

Autres examens : PET scan/Angiographie orbitaire

Anomalies détectées:

Bilan histologique : Biopsie/Histologie de la lésion

Bilan d'extension :

Locorégional :

Thyroïde (Goitre/Nodule)/ADP (Péri-auriculaire/Sous mandibulaire/Cervicale)

A Distance :

Echographie abdominale/Radio thorax

Traitement :

Traitement médical :

TRT Local/TRT Général (Corticothérapie/Immunothérapie/Hormonothérapie)

Traitement chirurgical :

Voie d'abord : Orbitotomies (supérieure/inférieure/Latérale/Médiale)/Abord Ptérional/

Fronto-ptérional/Orbitotomies antérieur (Transconjonctivale/Transcutanée)

Exentération :Morcellement/En bloc

Radiothérapie :

Chimiothérapie :

Evolution:

Examen de contrôle : Immédiat/A court terme/A Moyen terme/A Long terme

Durée de suivi :

Complications : Vasculaires/Musculaires/Oculaires/Infectieuses :

Séquelles :

Guérison :

Récidive :

Décès :

RESULTATS

TABLEAU I: PROFIL EPIDEMIO-CLINIQUE, THERAPEUTIQUE ET EVOLUTIF DE NOS MALADES :

Age/sexe	ATCD/clinique	Paraclinique	Traitement	Anatomopathologie	Evolution
CAS 1 M. 40 ans	Exophtalmie progressive unilatérale gauche évoluant depuis 05 mois, axile, indolore, réductible et non pulsatile récemment associée à une baisse de l'acuité visuelle au niveau de l'œil gauche	TDM Angiographie à la fluorescéine	Voie sous frontale extradurale sans dépose du rebord orbitaire externe. Corticothérapie parentérale à la dose de 4mg/kg/j*4j avec relais par voie orale pendant une durée totale de 2 semaines	Angiome caverneux de l'orbite	Régression totale de l'exophtalmie et la survenue d'un ptosis et d'une mydriase réactive gauche disparition du ptosis au bout de 2 mois l'acuité visuelle de l'OG s'est améliorée
CAS 2 M. 44 ans	Exophtalmie unilatérale gauche d'installation progressive irréductible, indolore, non pulsatile et non soufflante à l'auscultation sans signes inflammatoires en regard avec baisse homolatérale de l'acuité visuelle l'examen du fond d'œil a	TDM IRM	Voie sous frontale extradurale sans dépose du rebord orbitaire externe	Angiome caverneux intra-orbitaire	Régression complète de l'exophtalmie gauche et la survenue d'ecchymose palpébrale et d'un chémosis gauche ayant complètement régressé en quelques jours Après un recul de deux ans, le patient a complètement récupéré son AV à gauche sans signe en faveur d'une

	montré un œdème papillaire stade II à gauche				récidive locale.
CAS 3 M. 46 ans	Exophtalmie progressive gauche remontant à 03 ans axile, indolore, non pulsatile et irréductible associée à une rétraction de la paupière supérieure sans signes inflammatoires ni vasculaires associés. L'acuité visuelle gauche était de 2/10. Le fond d'œil retrouvait un retentissement sur le nerf optique avec un œdème papillaire au niveau de l'OG stade I	TDM	Voie latérale avec dépose du rebord latéral externe Corticothérapie (2mg/Kg/j) pendant une semaine	Angiome caverneux mature	En postopératoire, le patient a présenté une limitation du regard externe de l'œil gauche. Après un recul de 04 ans, l'évolution a été marquée par une régression totale de l'exophtalmie avec une amélioration de l'AV à 06/10ème au niveau de l'OG.
CAS 4 F. 53 ans	Début progressif depuis 05 mois, par l'installation de céphalées intenses en casque rebelles au traitement antalgique, associées à une exophtalmie droite latéralisée en bas et en dehors, indolore, réductible, non pulsatile non	TDM IRM	Voie sous frontale extradurale sans dépose du rebord orbitaire externe	Angiome caverneux de l'orbite	Survenue d'un discret ptosis complètement et spontanément récupéré au bout de cinq jours. Après un recul d'une année, l'évolution a été marquée par une régression complète de l'exophtalmie droite, amélioration de L'AV de l'œil

	inflammatoire et une baisse de l'AV 3/10ème au niveau de l'OD				droit à 07/10ème IRM orbitaire de contrôle réalisée à un an d'évolution a montré un aspect toujours stable de l'AC intra conique droit qui n'a pas été enlevé
CAS 5 M. 33 ans	Antécédent d'un tabagisme chronique depuis une vingtaine d'années. Exophtalmie progressive unilatérale droite évoluant depuis 04 mois, indolore, non battante, non inflammatoire, réductible et non soufflante associée à des céphalées orbitaires et à un larmoiement intermittent L'AV était conservée à 10/10ème au niveau des deux yeux	TDM IRM	Voie latérale avec dépose du rebord latéral externe Corticothérapie parentérale à forte dose (3mg/Kg/j) pendant trois jours relayée par une corticothérapie orale (1mg/kg/j) pendant une dizaine de jours.	Angiome caverneux.	En post opératoire immédiat : survenue d'un chémosis et d'un ptosis droit A un mois de l'intervention, régression quasi-complète du ptosis et de l'exophtalmie droite avec AV toujours à 10/10ème au niveau des deux yeux.
CAS 6 M. 21 ans	Masse unilatérale gauche, d'installation progressive, évoluant depuis 10 ans au niveau de la paupière supérieure gauche mesurant 3cm de grand axe, étendue	TDM	Voie antérieure transcutanée gauche, avec exérèse chirurgicale par cryochirurgie	Angiome caverneux orbitaire	Régression totale de la tuméfaction palpébrale et de l'exophtalmie gauche.

	en intra orbitaire, bleuâtre à l'inspection, mobile par rapport aux deux plans, non douloureuse, non inflammatoire et ne présentant pas de caractère vasculaire patent et responsable d'une exophtalmie, sans aucun autre signe associé L'AV était conservée 10/10 ^{ème} aux deux yeux				
CAS 7 F. 26 ans	Masse unilatérale d'installation progressive au niveau de la paupière inférieure droite, évoluant depuis 08 ans, mesurant 3cm de grand axe , étendue en intra orbitaire, bleuâtre, mobile par rapport aux deux plans, non douloureuse, non pulsatile et non soufflante sans baisse d'AV ni autres signes associés.	TDM Echo- doppler oculaire	Voie antérieure transcutanée inférieure droite avec exérèse chirurgicale par une cryochirurgie	Trois angiomes caverneux orbitaires : un de grande taille et deux autres satellites de petite taille	L'évolution a été marquée par une conservation de l'AV et l'absence d'évolution radiologique de la tumeur
CAS 8 F. 2 ans	Installation progressive d'une exophtalmie G non axiale, non pulsatile et sans	IRM	Biopsie exérèse par voie latérale sans dépose du	Astrocytome pilocytique du nerf	Les suites postopératoires sont lentement favorables.

	souffle associé Au FO à l'œil G : papille pale témoignant d'une atrophie du nerf optique avec signes de malvoyance		rebord orbitaire externe.	optique G	
CAS 9 F. 45 ans	Survenue de céphalées puis BAV à droite qui s'est aggravée par une exophtalmie droite grade 1 et diplopie. Acuité visuelle 08/10ème à droite FO : œdème papillaire stade II à droite	TDM IRM	Voie sous frontale extradurale sans dépose du rebord orbitaire externe Corticothérapie	Méningiome du nerf optique droit sans extension endocrânien ne	L'évolution a été marquée par l'installation d'un ptosis avec ecchymose palpébrale droit sans déficit sensitivomoteur.
CAS 10 F. 10 ans	Installation progressive d'une exophtalmie unilatérale G douloureuse et non réductible aggravée par l'apparition d'une douleur avec larmoiement de l'œil G FO papille pale à G normale à D AV: OG : 02/10ème OD : 10/10ème Champs visuel dans la limite de la normale pour OD impossible à réaliser pour	TDM IRM	Biopsie de la tumeur par voie sous frontale extradurale sans dépose du rebord orbitaire externe Ablation de la tumeur par voie sous frontal intra- durale.	Méningiome du nerf Optique G	Après biopsie : exagération de l'exophtalmie avec douleur périorbitaire du même côté Après ablation : régression de l'exophtalmie, cécité de l'œil G

	OG vue l'AV trop basse.				
CAS 11 M.4 ans et deuxi	Installation progressive d'une exophtalmie unilatérale G non réductible, non axile, non douloureuse et non pulsatile sans thrill vasculaire Œil G ne compte pas les doigts à 1m FO : pré-atrophie optique G	TDM IRM	Voie ptérionale	Gliome du nerf optique G sans extension au chiasma optique	Simple
CAS 12 F. 35 ans	Exophtalmie droite, axile, douloureuse, pulsatile, sans signes inflammatoires en regard avec des céphalées calmées par traitement symptomatique, la symptomatologie s'est aggravée par des vertiges et BAV AV : OD : 06/10ème OG : 10/10ème FO : œdème papillaire discret à droit.	TDM	Biopsie par voie latérale sans dépose du rebord orbitaire externe.	Méningiome du nerf optique D	Perdu de vue
CAS 13 F.65 ans	Exophtalmie droite remontant à 2 ans, non axile non douloureuse, non pulsatile avec récemment	IRM	Voie ptérionale	Méningiome sphéno- orbitaire avec une	En post opératoire immédiat : régression de l'exophtalmie avec amélioration progressive de l'AV.

	une baisse progressive de l'AV limitée à une perception lumineuse et au FO un œdème papillaire stade III.			portion temporale	
CAS 14 M.56 ans	Exophtalmie droite depuis 5 ans progressive, non axile, non réductible et indolore. perception lumineuse négative à droite avec une atrophie optique. Processus osseux Fronto-ethmoïdal droit Indolore	TDM	Abstention thérapeutique avec surveillance clinique vu la nature bénigne de la tumeur et la perte fonctionnelle de l'œil	Ostéome ethmoïdal à évolution orbitaire	Absence d'autres complications
CAS 15 M.37 ans	Exophtalmie unilatérale droite d'installation progressive axile, non réductible, non pulsatile, non soufflante sans douleur sans signes inflammatoires en regard AV à 10/10ème aux deux yeux Masse tumorale de 3 cm de grand diamètre en profondeur du rebord orbitaire supérieur et fixe aux plans profonds.	TDM+ Body scan (métastase pulmoaire)	Biopsie par voie ptériale Embolisation artérielle des branches de l'artère carotide externe destinées à la tumeur afin de réduire le risque hémorragique peropératoire puis exérèse chirurgicale	Paragangliome malin	L'évolution est marquée par une régression de l'exophtalmie

	Tuméfaction sous le cuir chevelu ferme et fixe aux plans profonds.		incomplète par voie ptérionale. Radiothérapie adjuvante		
CAS 16 F. 50 ans	Exophtalmie gauche axile, indolore, non réductible et non pulsatile avec cécité unilatérale gauche associées à une tuméfaction de la région temporale du même côté, évoluant progressivement depuis une année sans notion de traumatisme crânien Limitation de la motilité oculaire dans tous les sens du regard Masse temporale gauche dure et adhérente à l'os Fond d'œil trouve un œdème papillaire stade II L'examen de l'œil droit est normal.	TDM	Biopsie osseuse Exérèse chirurgicale par voie ptérionale avec reconstruction durale et pariétale	Méningiome sphéno-orbitaire	Après un recul post-chirurgical d'une année aucune récurrence n'a été notée cependant une atrophie optique s'est rapidement installée.
CAS 17 F. 4 ans	Exophtalmie bilatérale asymétrique à prédominance Droite intermittente progressive axile non	TDM	Biopsie au niveau de l'orbite D Par voie ptérionale à deux	Orbitopathie inflammatoire	Multiples récurrences avec reprise du TRT corticoïde et survenue des complications liés au TRT corticoïde

	réductible Contexte de fièvre et d'asthénie		reprises Corticothérapie+ méthotrexate		Asymétrie persistante de l'exophtalmie D sans retentissement fonctionnel
CAS 18 F. 4 ans	Exophtalmie droite, BAV	TDM IRM	Voie sous frontale extradurale sans dépose du rebord orbitaire externe	Hémangiome caveux	Régression de l'exophtalmie
CAS 19 F. 65 ans	Exophtalmie avec cécité de l'œil D	TDM IRM	Voie latérale avec dépose du rebord latéral externe	Méningiome du nerf optique	Simple
CAS 20 M. 52 ans	Exophtalmie droite	TDM	Abord fronto- ptériorale	Méningiome sphéno- orbitaire	Simple, absence de récurrence
CAS 21 M. 51 ans	Exophtalmie droite, BAV, céphalée fronto-orbitaire	TDM IRM	Abord fronto- ptériorale	Méningiome sphéno- orbitaire	Régression des symptômes, absence de récurrence

- * 23 patients porteurs de processus orbitaires ont été colligés au service de neurochirurgie du CHU HASSAN II durant la période allant de 2003 à 2018.
- * Selon les critères d'inclusion ; seuls 21 dossiers exploitables feront l'objet de cette étude.

I. EPIDEMILOGIE:

1. La fréquence :

L'incidence des processus orbitaires dans notre service est estimée à 1.54 cas par an (23 cas en 15 ans).

2. Le sexe :

Une légère prédominance féminine a été notée avec 11 patientes soit 52.38% contre 10 du sexe masculin soit 47.62%. Le sex-ratio était de 0.91 (figure 30).

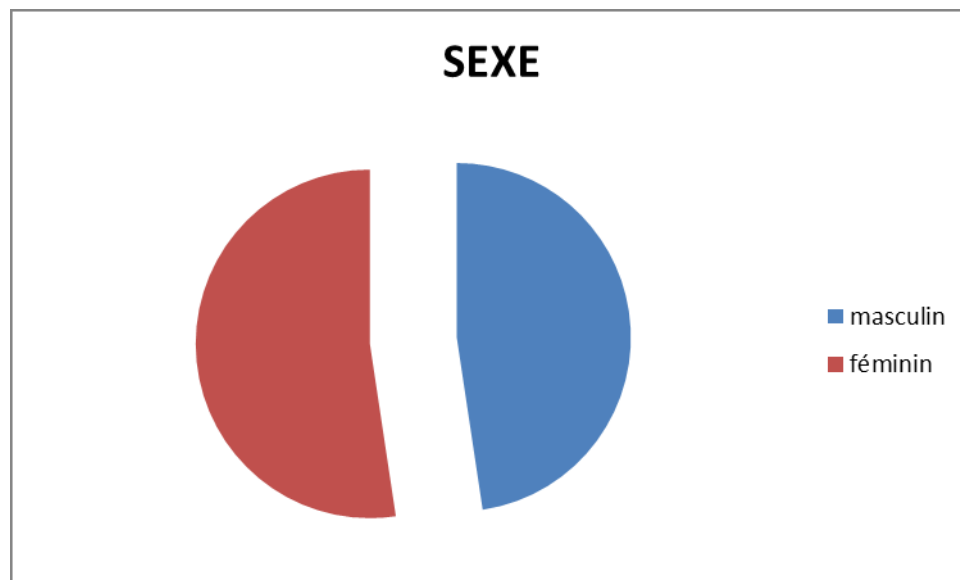


FIGURE 30: REPARTITION DES PATIENTS SELON LE SEXE

3. L'âge :

Les limites d'âge de nos patients étaient de 2 ans à 65 ans avec une moyenne d'âge de 35.4 ans. La tranche d'âge de 25 à 50 ans a été la plus représentative avec 8 patients soit 42.85% (figure 31).

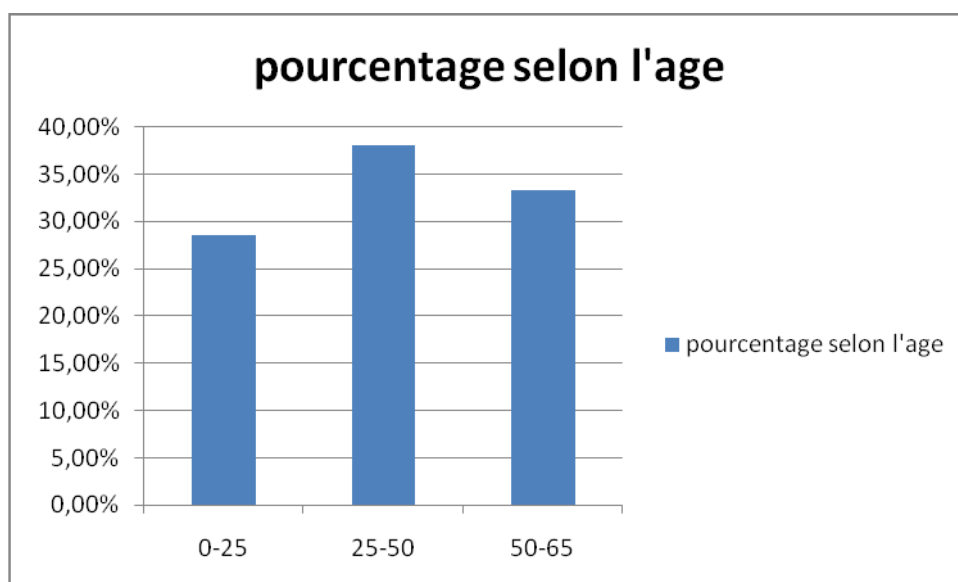


FIGURE 31: REPARTITION DES PATIENTS SELON L'AGE

4. Les antécédents des malades :

Un patient de notre série avait un antécédent de tabagisme chronique remontant à 20 ans (cas N5) et contre 95.24% des cas sans ATCD particuliers.

Pas d'antécédents notamment thyroïdiens et carcinologiques.

II. DIAGNOSTIC POSITIF:

1. Données de l'interrogatoire :

1.1. Délai de consultation :

Le délai de consultation varie entre 3 mois et 10 ans avec une moyenne de 3 ans et demi.

1.2. Mode de début :

Le mode de début pour la majorité de nos malades était progressif.

1.3. Motif de consultation

L'exophtalmie était le motif de consultation de la majorité des malades soit 95.24% des cas isolée ou associée à une baisse de l'acuité visuelle , une diplopie, une déviation du globe oculaire, une masse palpébrale ou des douleurs orbitaires (tableau II).

TABLEAU II : L'ENSEMBLE DES SIGNES FONCTIONNELS REPRESENTAIT PAR NOS**MALADES:**

Signes cliniques	Nombre de cas	Pourcentage
Exophtalmie	20	95.23%
BAV	15	71.43%
Céphalées	5	23.81%
Masse extra-orbitaire	3	14.28%
Larmoiement	2	9.52%
Troubles oculomoteurs	2	9.52%
Masse orbitaire	2	9.52%
Douleur orbitaire	2	9.52%

2. Examen clinique :**2.1. Évaluation de l'état général :**

Une altération de l'état général est retrouvée chez un cas de pseudotumeur inflammatoire de l'orbite.

2.2. Examen de l'orbite :**2.2.1. Inspection**

L'inspection permet de :

- ✓ Suspecter l'existence d'une exophtalmie avec des caractéristiques sémiologiques (siège, uni ou bilatérale, positionnelle) (**Tableau III**).
- ✓ Rechercher une dystopie (déplacement du globe oculaire) et des signes inflammatoires (chémosis).
- ✓ Rechercher d'autres signes cliniques pouvant avoir un intérêt diagnostique et pronostic tel que: l'hyperhémie conjonctivale et les lésions angiomeuses au niveau des paupières, qui étaient absents chez tous nos malades.

TABLEAU III : CARACTERISTIQUES SEMIOLOGIQUES DE L'EXOPHTALMIE RETROUVEE**CHEZ NOS MALADES:**

Données sémiologiques	Topographie	Pulsatile	Non pulsatile	Axile	Non axile	Réductible	Non réductible
Nombre de cas	Gauche : 8 Droite : 12 Bilatérale: 1	1	9	6	4	3	8

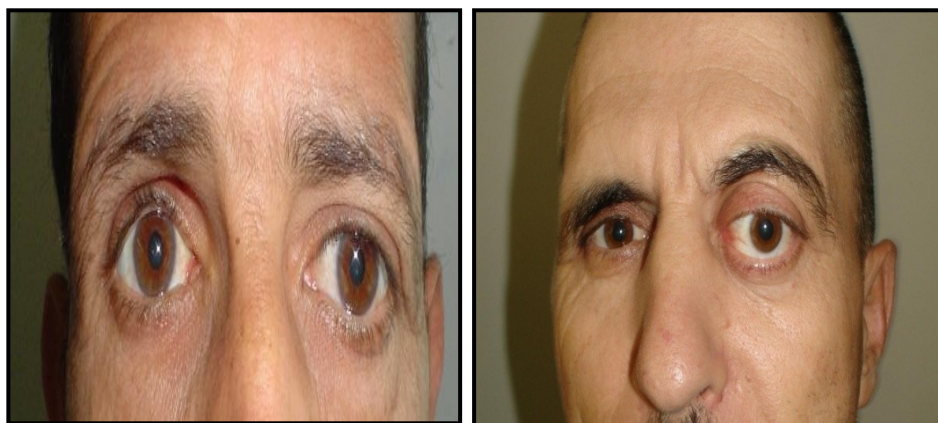


**FIGURE 32: VUE DE FACE MONTRANT UNE EXOPHTALMIE UNILATERALE AXILE GAUCHE
(CAS N1 A GAUCHE, CAS N2 A DROITE)**



**FIGURE 33: LE PATIENT EN VUE DE FACE ET DE PROFIL MONTRANT UNE EXOPHTALMIE
AXILE DROITE (CAS N5)**

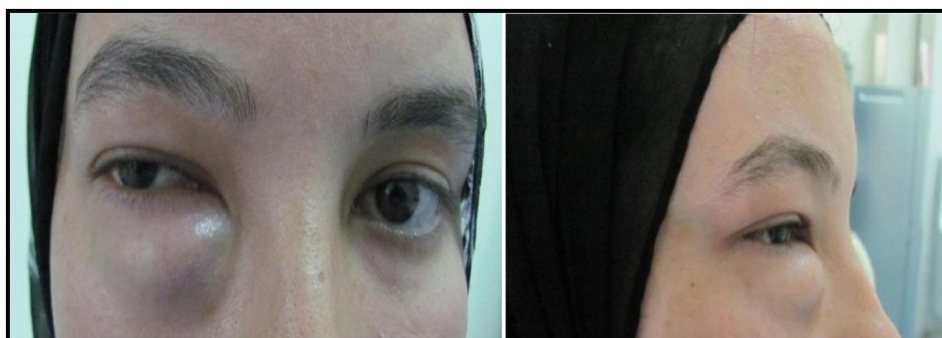


**FIGURE 34: VUE DE FACE ET DE PROFIL MONTRANT UNE TUMEFACTION OCULO-
PALPEBRALE DROITE (CAS N7)**

2.2.2. Palpation :

La palpation a provoqué une douleur orbitaire chez 2 patients soit 9,52%, et a permis aussi d'étudier la consistance des lésions.

2.2.3. Auscultation :

L'auscultation pratiquée devant une exophtalmie et/ou devant un œil rouge était sans particularité. (Pas de souffle, pas de thrill).

2.3. Examen ophtalmologique :

Le fond d'œil nous a permis d'étudier :

- * La papille : une pré-atrophie optique a été objectivée chez un patient (cas 11), une atrophie optique chez trois patients (cas 8, 10, 16).
- * Un œdème papillaire a été objectivé chez 6 patients (soit 28.57%), 50% stade II, 16.16% stade III, 33.33% stade I.
- * Puis l'étude de l'acuité visuelle dont la BAV a été objectivée et mesurée chez 15 patients (71.43%). Une cécité unilatérale du côté de la lésion a été observée chez 3 patients soit 14.28% (cas 14, 16, 19).
- * Enfin l'étude de la fonction oculo-motrice: une limitation de la motilité oculaire dans tous les sens du regard a été noté chez un seul patient (cas16), une diplopie chez un autre patient (cas 9).

2.4. Examen locorégional :

Il a comporté l'examen de la thyroïde, des orifices ORL et des aires ganglionnaires, l'examen était sans particularité pour tous les cas.

2.5. Examen neurologique :

Il a été complet et méthodique, il était sans particularité pour tous nos malades, notamment l'absence d'atteinte des nerfs crâniens dont les nerfs oculomoteurs.

2.6. Examen somatique complet :

A la recherche d'autres signes associés, et à la recherche d'une tumeur primitive ou secondaire. Il était sans particularité dans notre série.

3. Paraclinique:

3.1. Imagerie:

9 cas sur 21 soit 42.85% ont bénéficiés du couple TDM, et IRM fronto-orbitaire. Une TDM cranio-orbitaire seule a été suffisante pour traiter 10 malades. Une IRM a été directement demandée en première intention chez 2 cas soit 9.52%. Ainsi la TDM a été effectuée pour 19 malades soit 90.47%, et l'IRM pour 11 patients 52.38%.

Les lésions au cours des tumeurs orbitaires sont multiples et variées, on cite sur le tableau IV quelques aspects radiologiques retrouvés chez nos patients:

TABLEAU IV : ASPECTS RADIOLOGIQUES DE CERTAINES TUMEURS ORBITAIRES**RENCONTREES DANS NOTRE SERIE :**

Tumeurs orbitaires	Aspects radiologiques
Méningiome du nerf optique	TDMC- : lésion tissulaire centrée sur le nerf optique, rehaussée de façon modérée et homogène après contraste.
Méningiome du nerf optique	IRM : Masse intra orbitaire, rétroconique, centrée sur le nerf optique, le circonscrivant de façon circonférentielle, en iso signal T1, hyper signal T2, rehaussé intensément.
Angiome caverneux de l'orbite	TDMC- : tumeur de forme arrondie bien circonscrite, de densité tissulaire, élargissant le cadre orbitaire TDMC+ : rehaussée modérément par endroits.
Angiome caverneux de l'orbite	IRM : processus tissulaire intra-conique, bien limité en hypo signal T1 et hyper signal T2, se rehaussant de façon progressive intense et hétérogène.
Méningiome sphéno - orbitaire	TDM fenêtre osseuse : hyperostose corticale de la tumeur sphéno-orbitaire TDM fenêtre parenchymateuse : envahissement intra-orbitaire et des tissus mous par la tumeur osseuse.
Méningiome sphéno-orbitaire	IRM: lésion iso intense en intra orbitaire refoulant le nerf optique homolatéral.
Ostéome orbitaire	TDMC- : processus de densité osseuse avec une extension intra-orbitaire.
Paragangliome malin orbitaire	ITDMC- : processus tissulaire envahissant la paroi de l'orbite avec une importante ostéolyse et une réaction périostée en feu d'herbe.
Gliome du nerf optique	IRM : processus lésionnel orbitaire en hypo signal T1 discret, hyper signal T2 rehaussé après injection IV de PDC de façon modère et homogène centré par le nerf optique.
Gliome du nerf optique	TDMC- : processus tissulaire au dépens du nerf optique, bien limité fusiforme TDMC+ : Pas de signe d'envahissement.

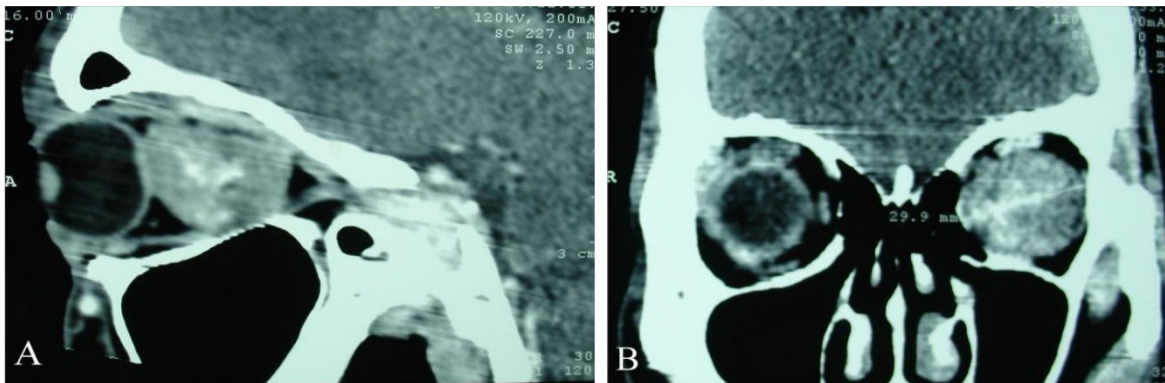


FIGURE 35: TDM ORBITO-ENCEPHALIQUE EN RECONSTRUCTIONS SAGITTALE (A) ET FRONTALE (B) MONTRANT UN PROCESSUS TISSULAIRE INTRAORBITAIRE GAUCHE, INTRA CONIQUE, REFOULANT LE GLOBE OCULAIRE EN AVANT ET PRENANT LE PRODUIT DE CONTRASTE DE MANIERE HETEROGENE. ASPECT EVOQUANT UN ACO (CAS N2)

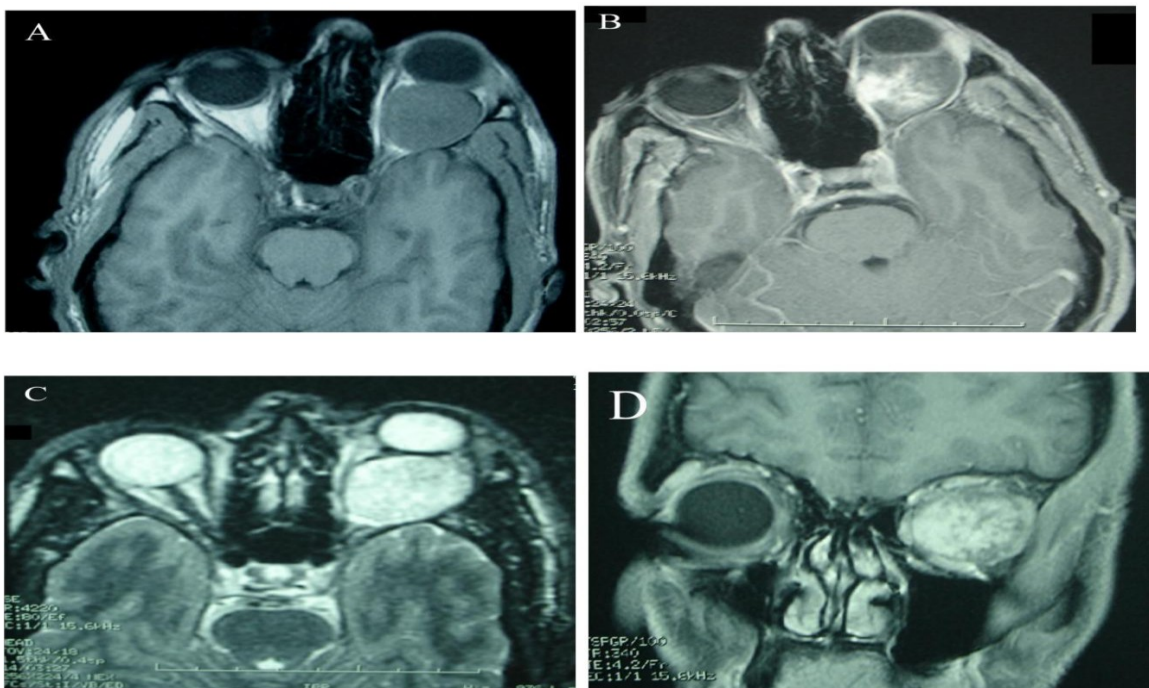


FIGURE 36:IRM ORBITO-ENCEPHALIQUE EN COUPES AXIALES T1 SANS (A) ET AVEC GADOLINIUM (B), COUPE AXIALE T2 (C) ET COUPE CORONALE T1 AVEC GADOLINIUM (D) MONTRANT UN PROCESSUS TISSULAIRE INTRA CONIQUE GAUCHE, BIEN LIMITE, EN ISOSIGNAL T1, HYPERSIGNAL T2, PRENANT FORTEMENT LE CONTRASTE, REFOULANT LE GLOBE OCULAIRE EN AVANT ET DETERMINANT UNE EXOPHTALMIE GRADE III. ASPECT EVOQUANT UN ACO (CAS N2).

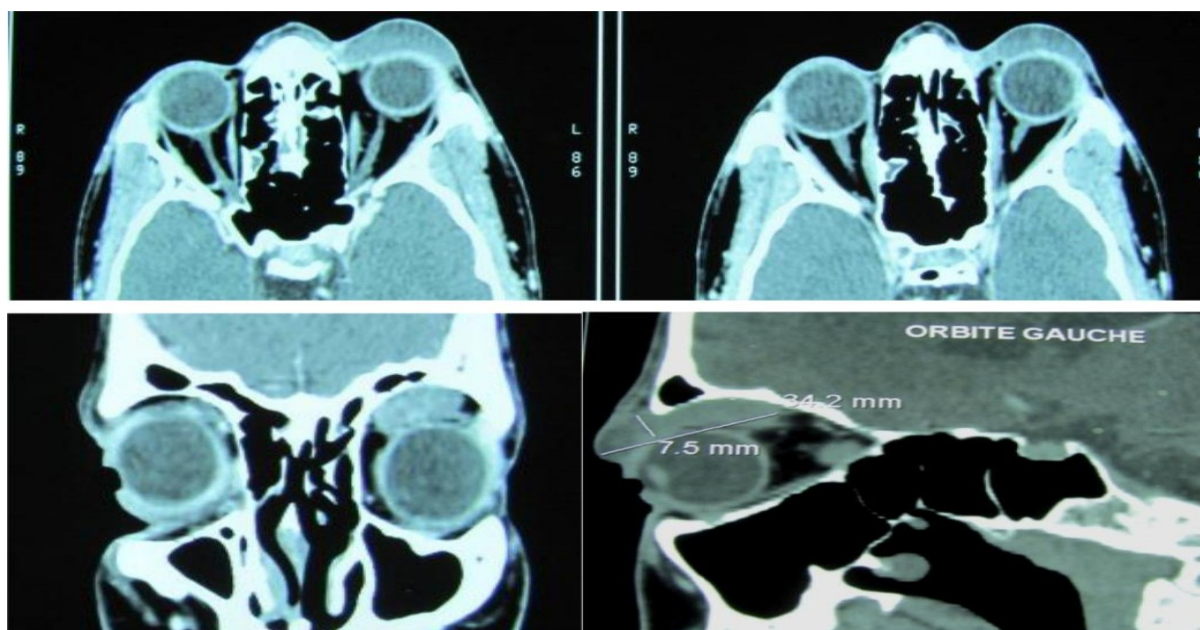


FIGURE 37: TDM CRANIO-ORBITAIRE, AVANT ET APRES CONTRASTE, EN COUPES AXIALES ET EN RECONSTRUCTIONS CORONALE ET SAGITTALE OBJECTIVANT UN PROCESSUS INTRAORBITAIRE EXTRACONIQUE GAUCHE MESURANT 34,2 MM DE GRAND AXE, REFOULANT LE GO EN BAS. ASPECT EVOQUANT UN ACO (CAS N6)

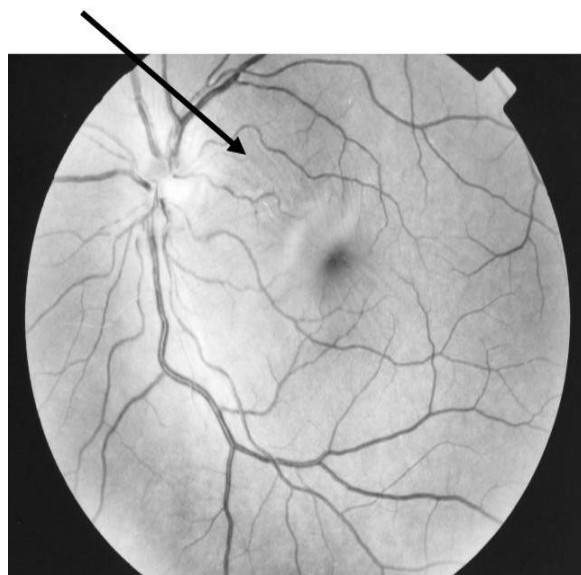


FIGURE 38: ANGIOGRAPHIE A LA FLUORESCEINE MONTRANT UNE PAPIILLE NORMALE ASSOCIEE A DES PLIS CHOROÏDIENS MACULAIRES (CAS N1).

3.2. Localisation de la lésion :

La localisation droite était plus fréquente que la gauche avec une fréquence de 12 cas sur 21 soit 57.14% (Figure 39).



FIGURE 39: REPARTITION DES PATIENTS SELON LA LOCALISATION DES LESIONS

3.3. Biopsie :

Le type de biopsie et les résultats anatomopathologiques se résument sur le tableau V :

**TABLEAU V : TYPE DE BIOPSIE ET RESULTATS ANATOMOPATHOLOGIQUES RENCONTRES
CHEZ CERTAINS DE NOS MALADES :**

Type de biopsie	Clinique	Résultats anatomopathologiques
Biopsie simple	Patient âgé de 37 ans présentant une exophtalmie unilatérale droite, d'installation progressive, axile, non réductible, ni pulsatile, ni soufflante et sans signes inflammatoires en regard sans douleur ni baisse de l'acuité visuelle associés La palpation du rebord orbitaire supérieur retrouve, en profondeur, la partie antérieure d'une masse tumorale de 3 cm de grand diamètre et fixe aux plans profonds	Prolifération tumorale montrant une vascularisation abondante et fine avec des cellules tumorales globuleuses à cytoplasme abondant et éosinophile et un noyau régulier. L'immunohistochimie révèle un marquage cytoplasmique par l'anticorps anti-chromogranin, l'anticorps anti-synaptophysine et un marquage des vaisseaux par l'anticorps anti-CD31 et anti-CD34 soulignant l'architecture des nids tumoraux. Cet aspect est en faveur d'un paragangliome malin.
Biopsie exérèse	Nourrisson de 20 mois exophtalmie G d'installation progressive non axile, non pulsatile et sans souffle associé, pas de ptosis, strabisme externe G. Au FO : OG : papille pale témoignant d'une atrophie du nerf optique avec signes de malvoyance, OD normal.	Il s'agit à l'examen histologique d'une prolifération tumorale composée de cellules astrocytaires, d'aspect fusiforme, et se disposent en nappes diffuses, sur un fond fibrillaire. Elles ont des noyaux ondulés, réguliers, sans caractère atypique. Le fond fibrillaire est abondant. Ces cellules se regroupent en petites nodules séparés par une vascularisation assez abondante, faite de capillaires à paroi régulière. Quelques fibres de Rosenthal sont également observées. Pas de mitoses ni nécrose ce qui est en faveur d'astrocytome pilocytique du nerf optique
Biopsie exérèse	Patiente âgée de 53 ans présentant une exophtalmie droite, latéralisée en bas et en dehors, indolore, réductible, non pulsatile et non inflammatoire avec une BAV	Prolifération vasculaire bénigne, les vaisseaux sont de taille variable, souvent dilatés congestifs et tapissés par une monocouche de cellules endothéliales régulières aplaties en faveur d'un angiome caverneux de l'orbite.

III. TRAITEMENT:

1. Traitement médical:

Il vise à lutter contre la douleur, l'inflammation et la protection du globe oculaire, par un traitement local à base de collyre ou pommade (antalgiques, anti-inflammatoire...) ou par voie générale en particulier la corticothérapie.

Ainsi la corticothérapie par voie générale a été instaurée initialement pour cinq patients dont trois avaient un angiome caverneux de l'orbite, un cas de méningiome du nerf optique et un cas d'orbitopathie inflammatoire.

Un traitement médical spécifique à base d'immunosuppresseur a été démarré chez un cas d'orbitopathie inflammatoire.

2. Traitement chirurgical :

2.1. Le choix de la voie d'abord :

Le choix de la voie d'abord dépendait de la localisation de la tumeur, le volume tumorale et le type histologique (Tableau V) :

Ceux-ci dis 20 malades ont été opérés parmi les 21 cas (un cas d'ostéome orbitaire chez qui une abstention a été indiquée), par ailleurs, les techniques chirurgicales adoptées se résume en voies d'abord neurochirurgicales et d'autres ophtalmologiques :

2.2. Les voies d'abords ophtalmologiques :

- Un abord antérieur transcutané a été pratiqué pour 2 cas soit 10%.

2.3. Les voies d'abords neurochirurgicales :

- Un abord sous frontale chez 6 patients soit 30%.
- Un abord de type KRONLEIN chez 3 patients soit 15%.
- un abord fronto-ptérionale chez 2 patients soit 10%
- un abord ptérional chez 5 patients soit 25%

- Un abord de type Brihaye chez 2 patients soit 10%.

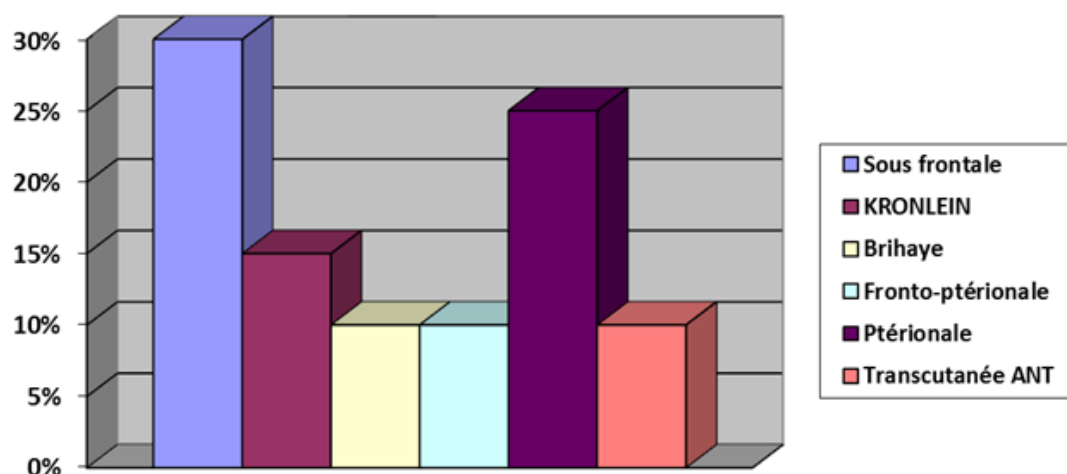


FIGURE 40: FREQUENCE DES DIFFERENTES VOIES D'ABORDS

TABLEAU VI : LES DIFFERENTES VOIES D'ABORD ADOPTEES DANS NOTRE ETUDE:

Voies d'abord	Diagnostic histologique
Sous frontale	Angiome caverneux orbitaire Méningiome du nerf optique
KRONLEIN	Angiome caverneux orbitaire Méningiome du nerf optique
Brihaye	Astrocytome pilocytique du nerf optique Méningiome du nerf optique
Ptérionale	Gliome du nerf optique Méningiome sphéno-orbitaire Paragangliome malin orbitaire Biopsie de lésion d'orbitopathie inflammatoire
Fronto-Ptérionale	Méningiome sphéno-orbitaire
Transcutanée ANT	Angiome caverneux orbitaire

ABORD TYPE KRONLEIN (CAS N3)



**FIGURE 41 : POSITION DU MALADE ET TRACE DE L'INCISION DE STALLARD ET WRIGHT
(CAS N3)**

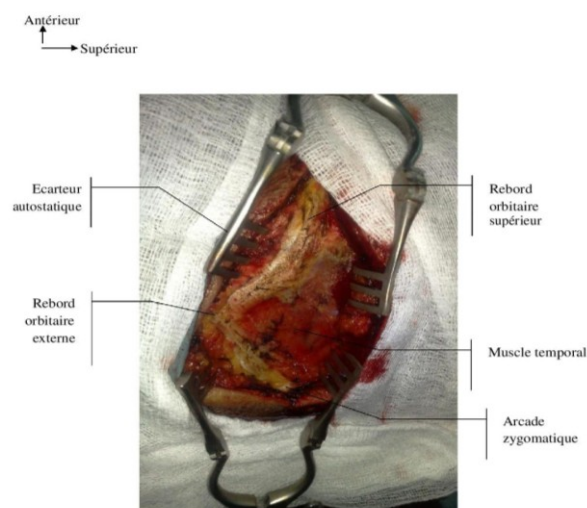
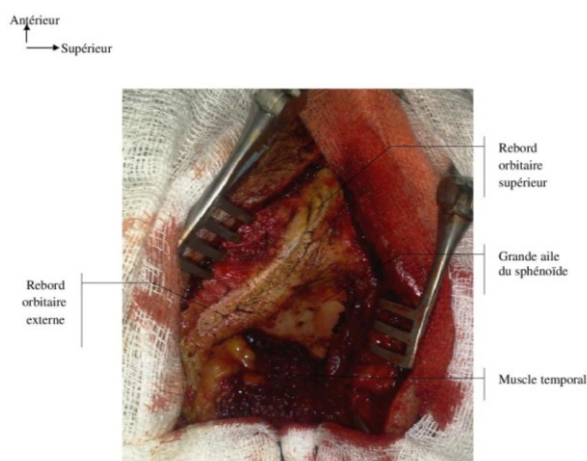
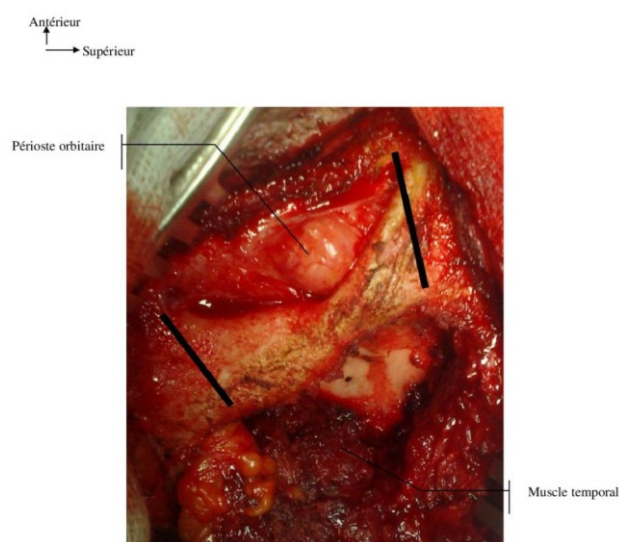


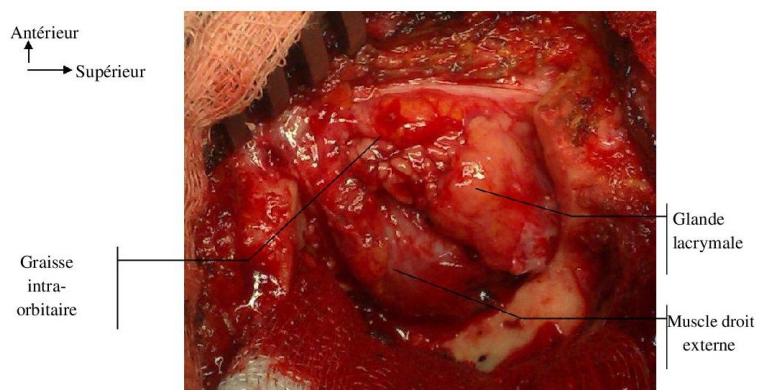
**FIGURE 42 : VUE OPERATOIRE APRES INCISION CUTANEE, SECTION ET RUGINATION DE
L'EPICRANE**



FIGURES 43 : VUE OPERATOIRE APRES SECTION ET RUGINATION DU MUSCLE TEMPORAL



FIGURES 44 : VUE OPERATOIRE MONTRANT LES LIMITES DE LA DEPOSE ORBITAIRE EXTERNE



FIGURES 45 : VUE OPERATOIRE APRES REALISATION D'UNE DEPOSE ORBITAIRE EXTERNE ET OUVERTURE DU PERIOSTE ORBITAIRE

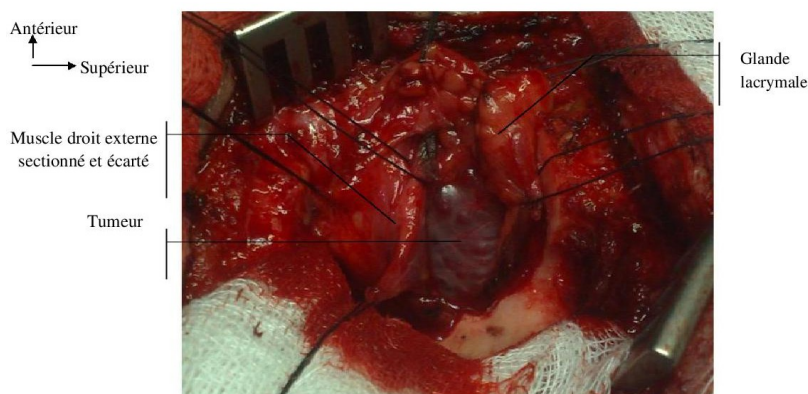


FIGURE 46 : VUE OPERATOIRE LATÉRALE DE L'ORBITE GAUCHE APRES SECTION ET TRACTION DU MUSCLE DROIT EXTERNE MONTRANT UN PROCESSUS ROUGEATRE ENCAPSULE

Antérieur
↑
→ Supérieur

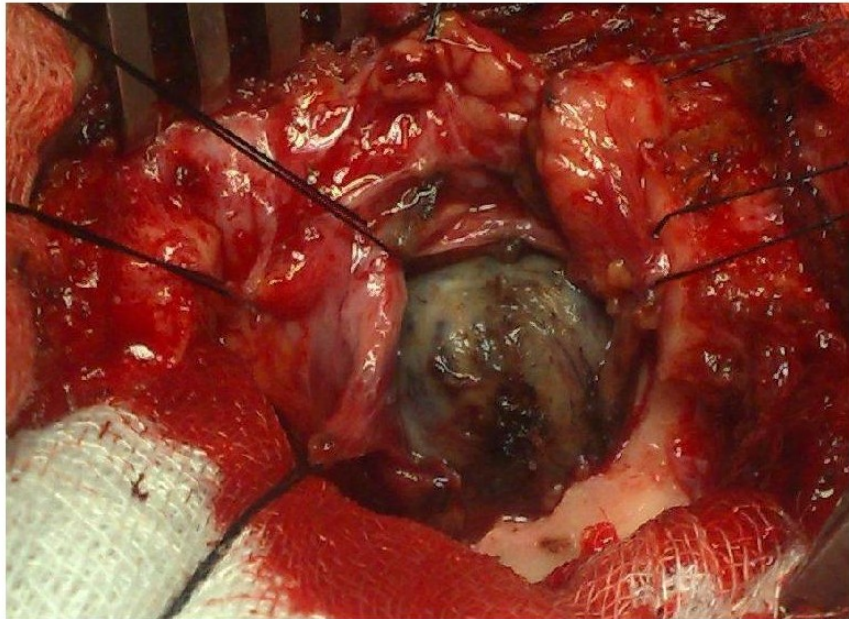


FIGURE 47: VUE OPERATOIRE APRES COAGULATION DE LA CAPSULE TUMORALE

Antérieur
↑
→ Supérieur

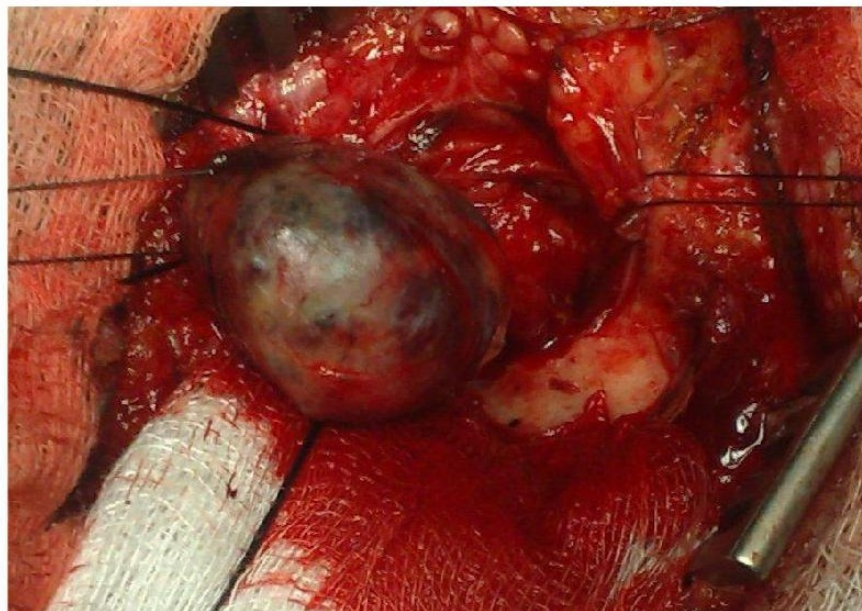


FIGURE 48: VUE OPERATOIRE MONTRANT L'EXERESE TOTALE EN MASSE DE LA TUMEUR

ABORD TYPE KRONLEIN (CAS N5)



FIGURE 49 : TRACE DE L'INCISION OPERATOIRE SCALP FRONTO-TEMPORAL DROIT

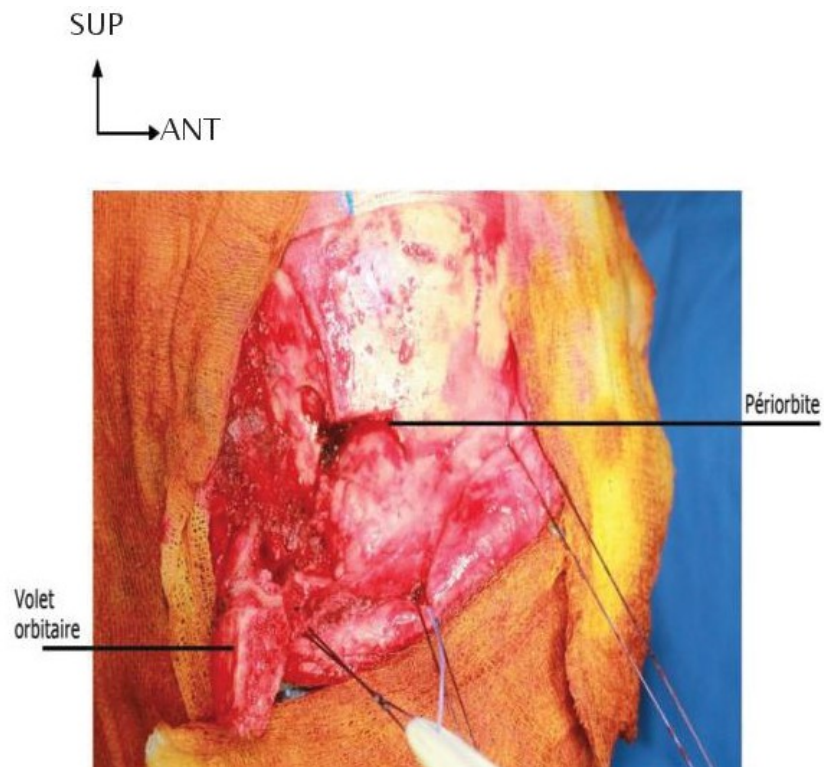


FIGURE 50: DECOLLEMENT DU VOLET ORBITAIRE DROIT

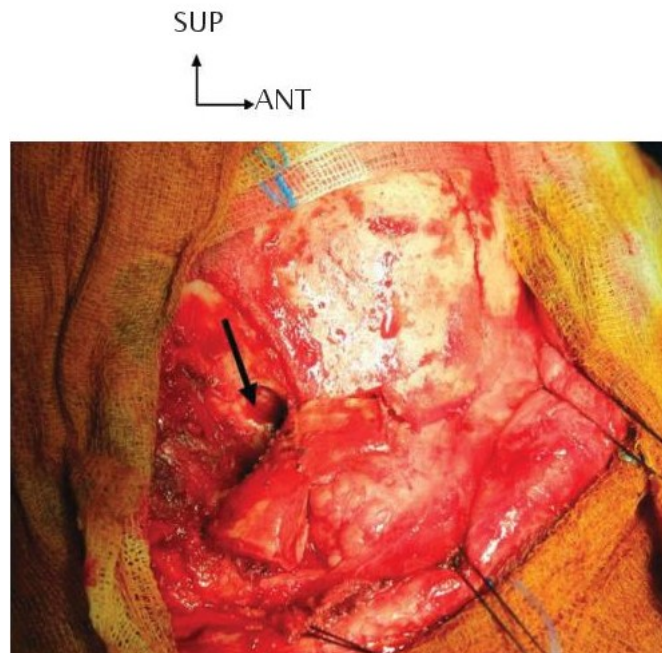


FIGURE 51 : REALISATION D'UNE ORBITOTOMIE LATERALE DROITE APRES FORAGE DU TROU CLE« KEY HOLE»



FIGURE 52 : VOLET ORBITAIRE CONFECTIONNE

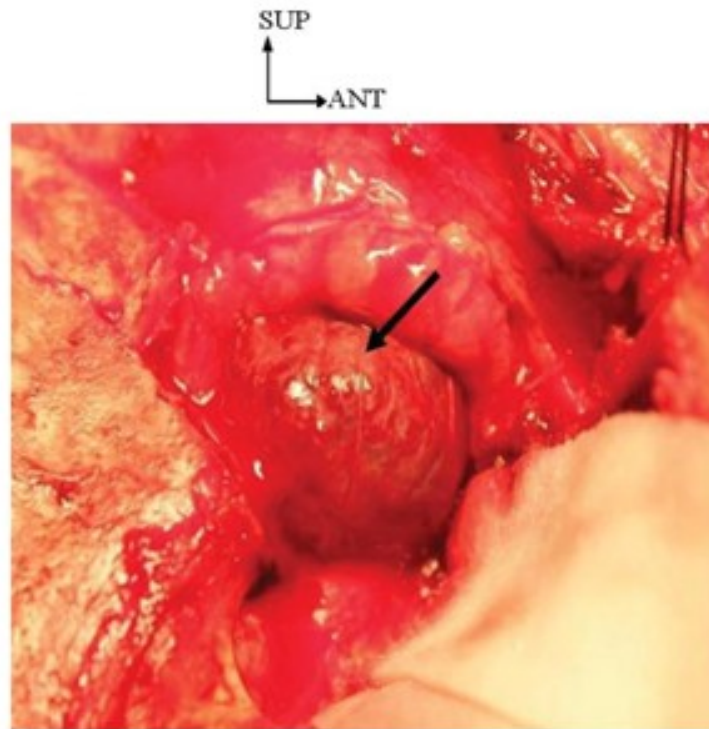


FIGURE 53 : ASPECT PEROPERATOIRE DE L'ANGIOME CAVERNEUX ORBITAIRE APRES L'AVOIR DISSEQUE DES MUSCLES OCULOMOTEURS DROIT EXTERNE ET DROIT INFERIEUR

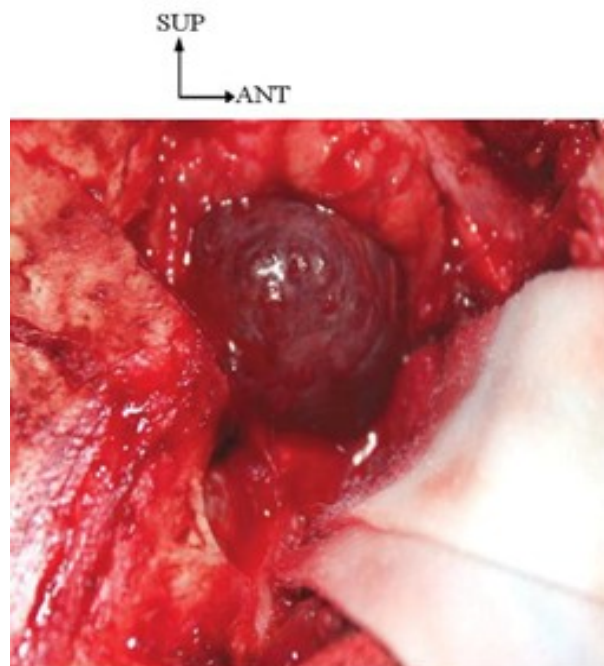


FIGURE 54 : VUE OPERATOIRE RAPPROCHEE DE L'ANGIOME APRES LA FIN DE LA DISSECTION

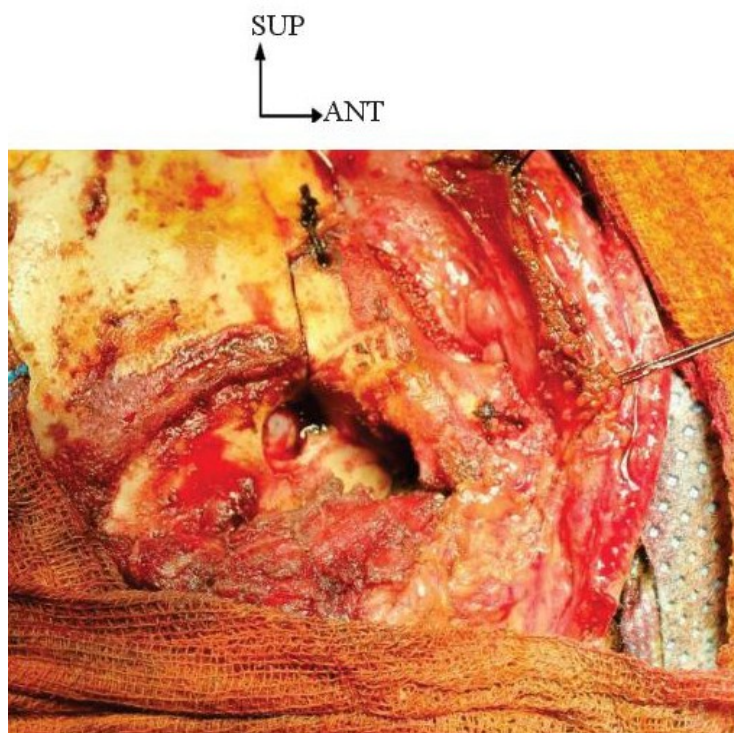


FIGURE 55 : REMISE EN PLACE ET FIXATION DU VOLET ORBITAIRE A LAFIN DE L'INTERVENTION



FIGURE 56 : ASPECT MACROSCOPIQUE DE L'ANGIOME CAVERNEUX ENLEVE EN BLOC

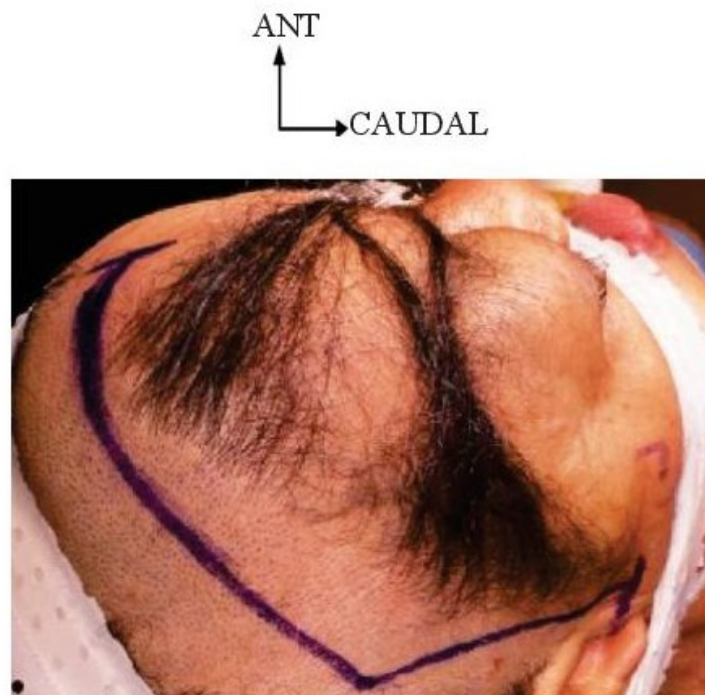
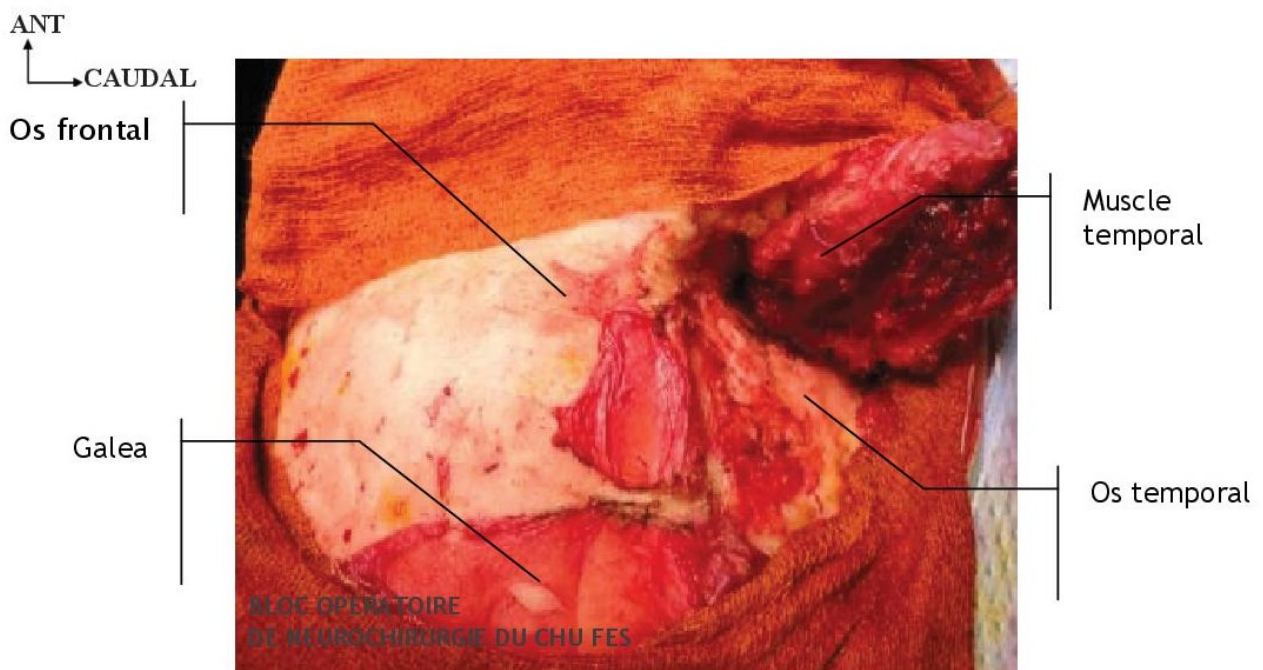
ORBITOTOMIE SUPEROLATERALE (CAS N13)**FIGURE 57 : VUE LAT DU CRANE MONTRANT L'INCISION CUTANEE****FIGURE 58 : VUE OPERATOIRE LAT DU CRANE APRES RUGINATION DE LA GALEA ET
DECOLLEMENT DU MUSCLE TEMPORAL (CAS N13)**



FIGURE 59 : VUE OPERATOIRE LAT DU CRANE APRES REALISATION DU VOILET FRONTO-LAT RASANT LE REBORD ORBITAIRE ET APRES ECARTEMENT DU LOBE FRONTAL VERS LE HAUT ET ECARTEMENT LAT DU MUSCLE TEMPORAL PERMETTANT LA VISUALISATION DU TOIT DE L'ORBITE

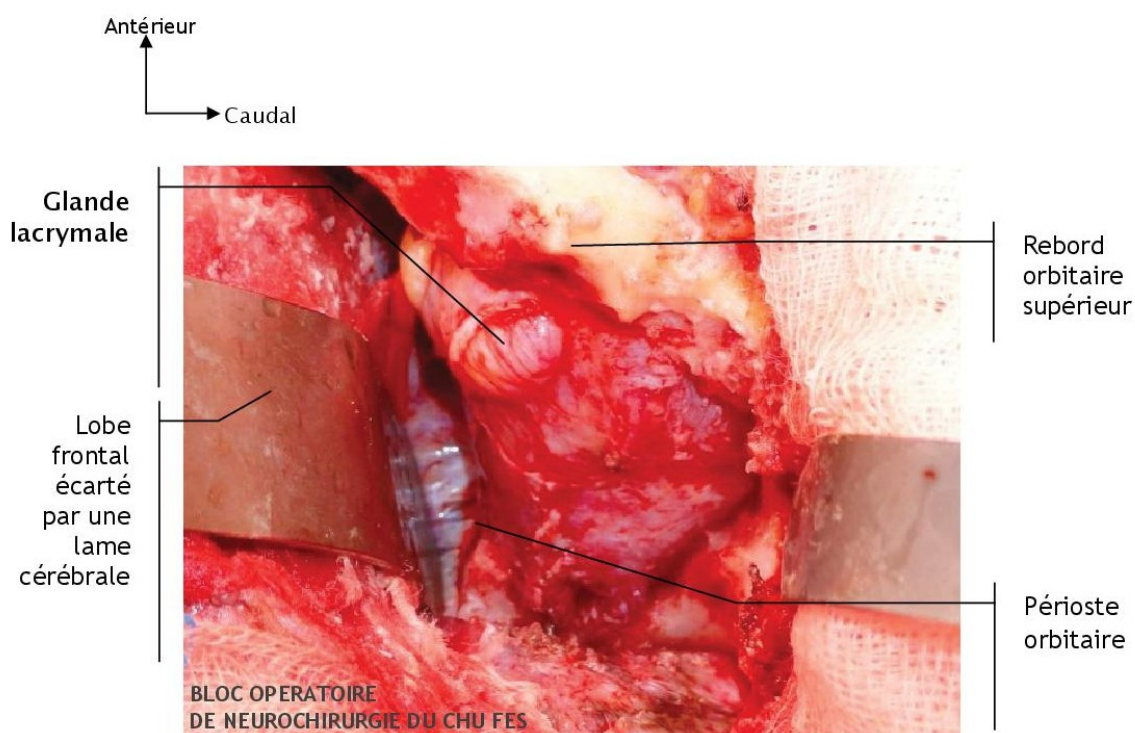


FIGURE 60: VUE OPERATOIRE ENDOCRANIENNE APRES REALISATION D'UNE ORBITOTOMIE SUPERO-LAT AVEC DECOMPRESSION DU CONTENU DE LA CAVITE ORBITAIRE

3. Les résultats anatomo-pathologiques :

L'étude histologique, complétée chaque fois que nécessaire par l'étude immuno-histochimique, à montrer les résultats suivants :

Les angiomes venaient en premier chez 8 cas soit 38.09% accompagnés des Méningiomes dont on a retrouvé 2 variantes: le méningiome du nerf optique a été isolé chez 4 cas, le méningiome sphéno-orbitaire existait chez 4 patients.

Quant aux autres types histologique ils sont représentés par un ostéome, un paragangliome, un gliome, un astrocytome et une pseudo-tumeur inflammatoire orbitaire.

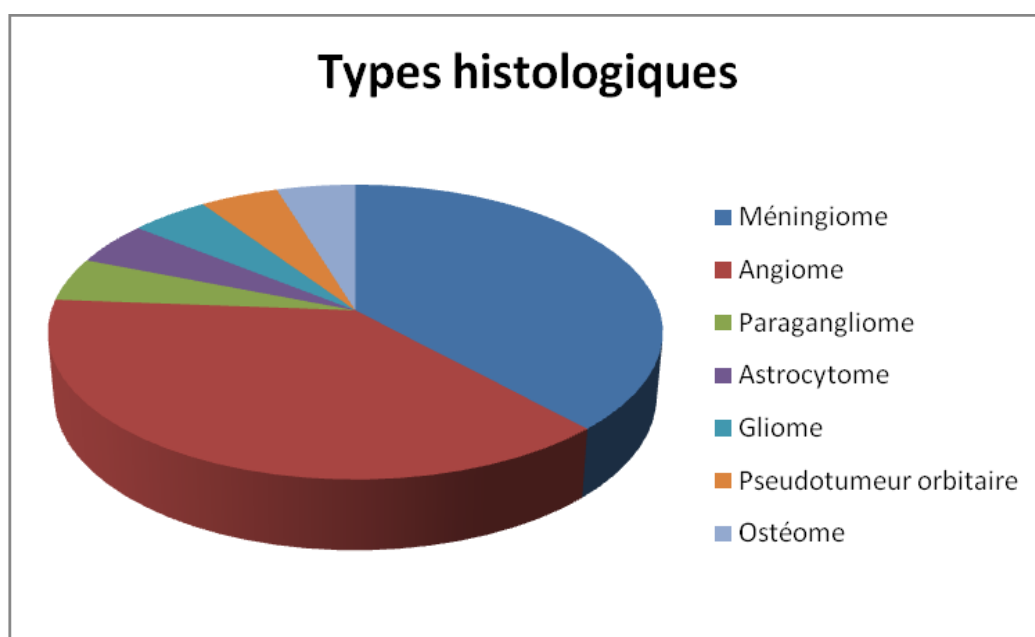


FIGURE 61: REPARTITION DES PATIENTS SELON LES RESULTATS ANATOMO-PATHOLOGIQUES.



FIGURE 62 : ASPECT MACROSCOPIQUE DE L'ANGIOME CAVERNEUX ORBITAIRE APRES EXERESE CHIRURGICALE EN BLOC SE PRESENTANT SOUS FORME DE LESION DE FORME OVALE, A CONTOURS REGULIERS, POLYCYCLIQUE, DE COULEUR BRUNE, ENTOUREE D'UNE CAPSULE FIBREUSE.

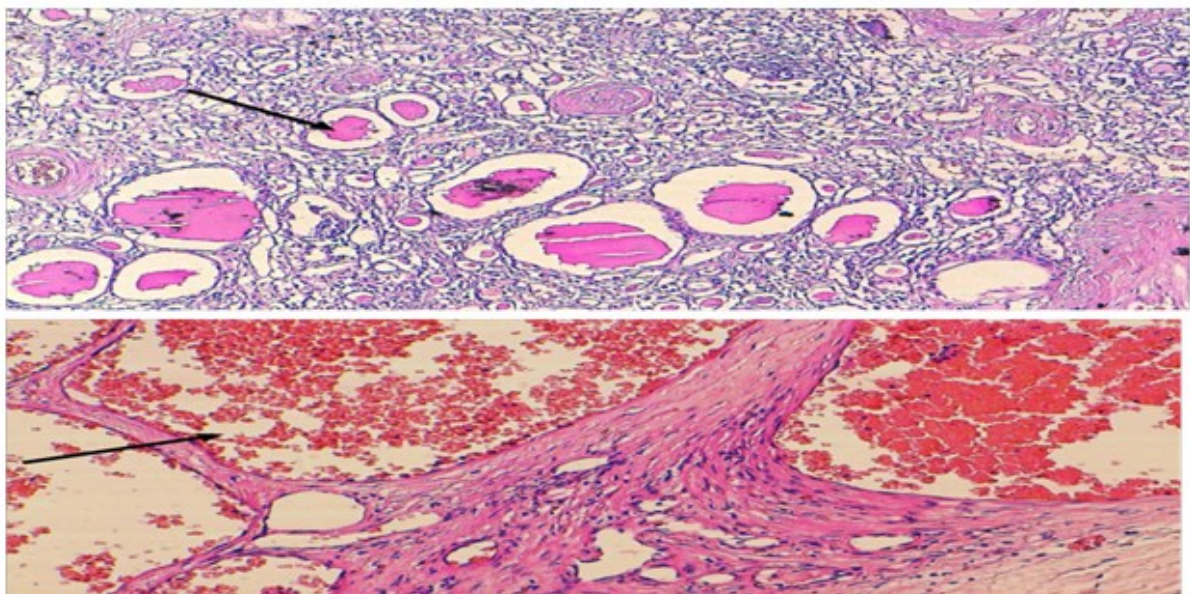


FIGURE 63 : ASPECT HISTOPATHOLOGIQUE D'UN ACO AVEC SES CAVITES GORGEES DE SANG (FLECHE).

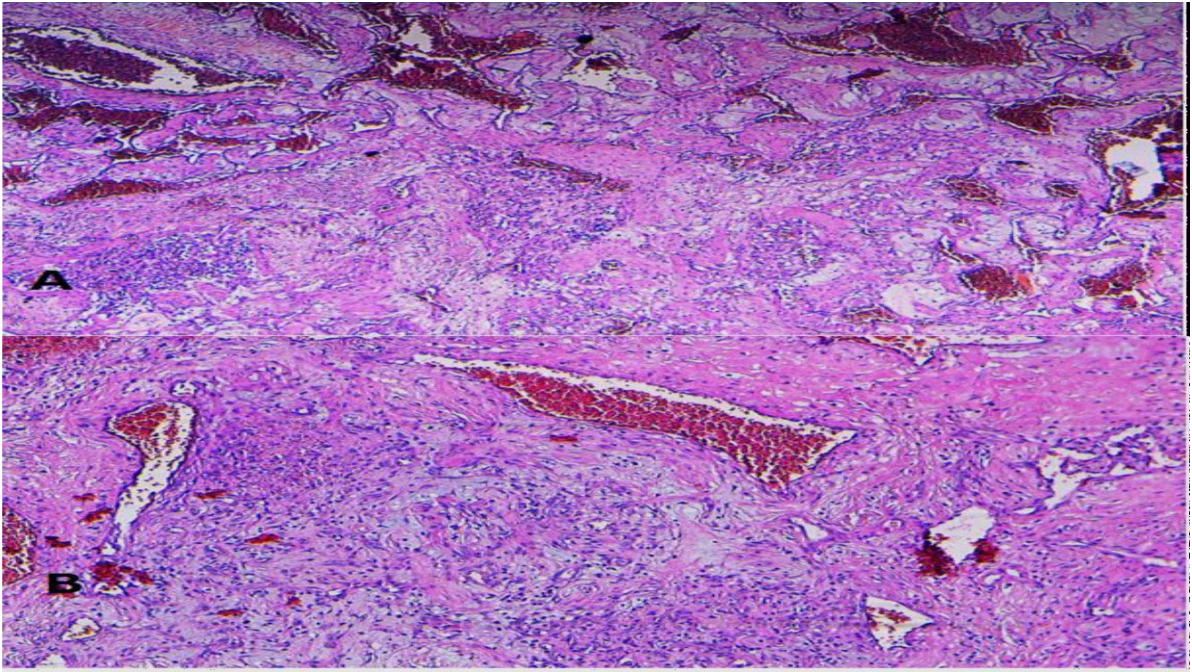


FIGURE 64 : ASPECT MICROSCOPIQUE DE L'ACO (A= GROSSISSEMENT X5, B= GROSSISSEMENT X140) : COUPE HISTOLOGIQUE HES OBJECTIVANT UNE PROLIFERATION VASCULAIRE BENIGNE, LES VAISSEAUX SONT DE TAILLE VARIABLE, SOUVENT DILATES CONGESTIFS ET TAPISSES PAR UNE MONOCOUCHE DE CELLULES ENDOTHELIALES REGULIERES APLATIES.

4. Radio-chimiothérapie :

Un seul patient de notre série dont le diagnostic histologique était en faveur d'un paragangliome malin orbitaire a bénéficié d'un complément de prise en charge par radiothérapie adjuvante.

Et un autre dont le diagnostic histologique était en faveur d'une pseudotumeur inflammatoire orbitaire a bénéficié d'un complément de prise en charge par chimiothérapie à base de méthotrexate.

IV. Evolution postopératoire :

Le suivie postopératoire a été évalué sur les données de la dernière consultation, un patient (cas12) de notre série a été perdu de vue.

1. Evolution simple :

Constitue 66.64% de l'évolution globale : Régression de l'exophtalmie 90%, récupération de l'acuité visuelle (14 cas soit 70%) et de la fonction oculomotrice (95%), absence de récurrence locorégionale dans 95% des cas.

2. Evolution compliquée :

Dans notre série 7 de nos patients soit 33.34% ont présenté des complications à type de :

- Cécité unilatérale compliquant un cas (N10) de méningiome du nerf optique, un cas (N16) de méningiome sphéno-orbitaire et un cas (N14) d'ostéome ethmoïdal à évolution orbitaire.
- Absence de récupération de l'acuité visuelle compliquant un cas (N8) d'astrocytome, un cas (N10) de méningiome du nerf optique et un cas (N11) de gliome du nerf optique,
- Persistance de l'inflammation compliquant un cas (N17) de pseudotumeur inflammatoire de l'orbite avec survenue de complications liées au traitement corticoïde aux long cours et persistance d'une exophtalmie résiduelle sans retentissement fonctionnel.

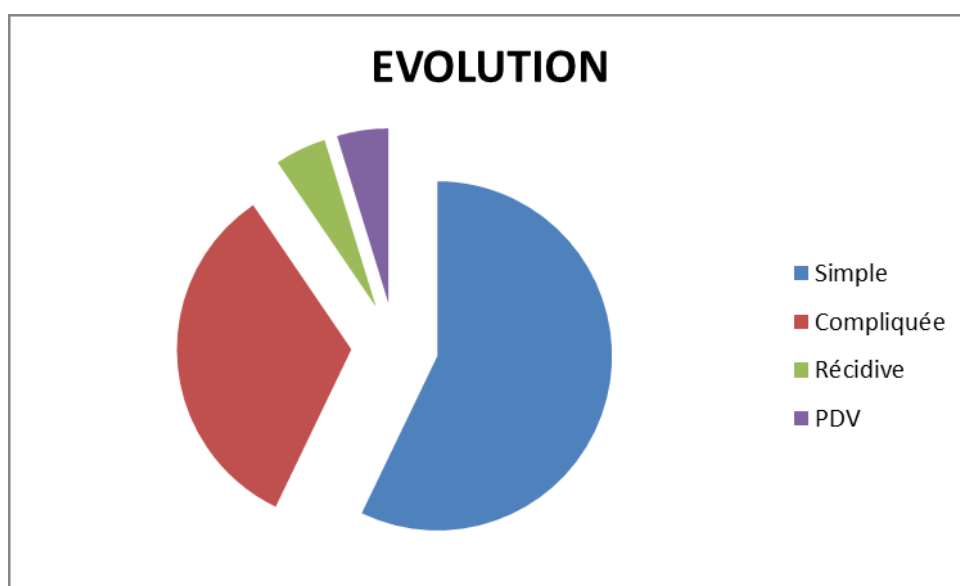


FIGURE 65: L'EVOLUTION DANS NOTRE SERIE

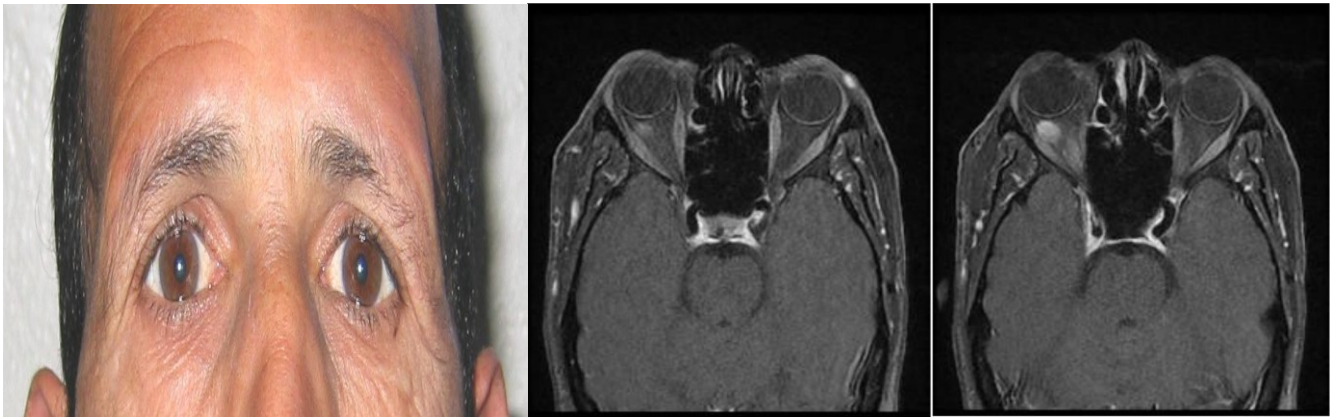


FIGURE 66 : IRM DE CONTROLE A UN AN DE L'ACTE CHIRURGICAL MONTRANT UN ASPECT TOUJOURS STABLE DE L'AC INTRACONIQUE DROIT AVEC REGRESSION COMPLETE DE L'EXOPHTALMIE (CAS1).



FIGURE 67: DISPARITION POSTOPERATOIRE DE L'EXOPHTALMIE GAUCHE (CAS 6).

V. Surveillance :

Elle s'est conçue à trois niveaux :

1. Immédiate:

Elle s'est débutée en salle de réveil qui a objectivé:

- ptosis, qui a été noté dans les suites opératoire de 3 cas d'angiome caverneux et d'un cas de méningiome du nerf optique.
- limitation du regard externe qui a été noté dans les suites opératoire d'un cas d'angiome caverneux
- un chémosis a été noté chez 2 cas d'angiome caverneux.

2. A court terme :

Il s'agit de la surveillance classique de tout opéré en unité d'hospitalisation (état local, infection. . .).

Examen ophtalmologique de contrôle (exophtalmie, AV, champs visuel...)

A moyen et à long terme :

Un premier contrôle a été réalisé à un mois. Il a permis d'apprécier l'état de la plaie opératoire (surinfections et cicatrisation). Puis à 3 mois et à 6 mois et en fin un contrôle annuel, Le suivi moyen est de 3 ans.

Aucun décès n'a été noté.

DISCUSSION

I. EPIDEMIOLOGIE :

1. La fréquence :

Les tumeurs de l'orbite représentent des pathologies rares selon plusieurs auteurs. Cependant la fréquence des TO constitue 4.25% des cas d'affections orbitaires (34 cas en huit ans) dans la série d'Elmostarchid [1]. Kaya [2] rapporte sur une série de 704 cas d'affections orbitaires 26 cas de tumeurs orbitaires durant une période de 8 ans allant de 1981 à 1989 en Afrique subsaharienne soit un pourcentage de 3.8% de l'ensemble des affections orbitaires. Ces résultats sont proches de notre contexte où les tumeurs orbitaires demeurent une pathologie rare contrairement aux taux européens et nord-américains qui sont les plus élevés : 14.8% pour Henderson [3], de 27.1% pour Ducrey [4] et 22.3% pour Rootman [5].

L'incidence des tumeurs orbitaires dans notre étude est de 1.54 patient par an. Johansen [6] rapporte dans sa série durant une période de 24 ans que l'incidence des tumeurs orbitaires a augmenté significativement durant la période d'étude. Elle est à présent de 80 cas/an. Cela est dû au fait que le recrutement des patients, la pratique des examens complémentaires et l'accessibilité aux soins sont plus limitées en milieu africain. En outre, des facteurs environnementaux expliquent la différence des résultats entre un service d'ophtalmologie urbain en Afrique et un service d'ophtalmologie dans un pays européen.

2. Répartition selon l'âge :

Plusieurs séries indiquent aussi la prévalence élevée de la population jeune, L'âge moyen était 41.5 ans dans la cohorte de la SNLCF [7], et 31.78 ans d'Elmostarchid [1]. Ce qui concorde parfaitement avec les résultats de notre étude avec une prédominance de la tranche d'âge entre 25 et 50 ans avec une moyenne d'âge de 35.4 ans.

Cependant dans la série Levecq [8], l'âge moyen des lésions orbitaires adressées à un centre d'oncologie oculaire est de 52 ans. Les patients de plus de 60 ans représentaient 46% de la population. Kaya [2] et Shields [9] relèvent aussi une prédominance des tumeurs orbitaires chez les patients âgés de plus de 60 ans. Le Bihan [10] note une prédominance des tumeurs orbitaires à l'âge adulte avec un pic de fréquence entre 51 ans et 75 ans pour les 48 observations de sa série. L'âge moyen de nos malades est de 35.4 ans, ce qui reste inférieur aux données de cette littérature.

Chez les enfants, Belmekki [11] rapporte les résultats d'une étude épidémiologique des tumeurs orbitaires chez 54 enfants. L'âge moyen de ces enfants est 4.2 ans avec une prédominance de la tranche d'âge (1 à 5 ans). Ducrey [4], dans une étude chez des enfants de moins de 16 ans relève une prédominance des tumeurs orbitaires entre 0 et 3 ans surtout avant l'âge de 1 an. Selon lui, ces pathologies restent relativement rares. Johansen [6] trouve 16 % d'atteinte pédiatrique tumorale (153 cas sur 965), pourcentage inférieur à celui de l'étude réalisée dans notre contexte par Belmekki [11].

3. Répartition selon le sexe :

Dans notre série, il existe une légère prédominance féminine des tumeurs orbitaires avec 11 patientes (52.38%) contre 10 du sexe masculin (47.62%), un sex-ratio de 0,91 rejoignant les résultats de la littérature [8]. (Tableau VII)

Les auteurs rapportent une répartition quasi identique des tumeurs orbitaires entre hommes et femmes. Johansen [6] note un sexe ratio équilibré de 48%H/52%F et Levecq [8] 50%F/48%H. Aussi dans la série de Kaya [2], les tumeurs orbitaires touchent les 2 sexes de façon égale. Les mêmes résultats sont constatés dans l'étude de Ducrey [4] chez les enfants contrairement à Belmekki [11] qui, dans notre contexte, rapporte une prédominance masculine.

TABLEAU VII: COMPARAISON ENTRE LA MOYENNE D'ÂGE, SEXE DE NOS PATIENTS AVEC LA LITTÉRATURE :

Séries	Notre étude	B.EL Mostarchid [1]	SNCLF [7]
Moyenne d'âge	35.4 ans	31.21 ans	41.5 ans
Sexe	Prédominance du sexe féminin 52.38%	Prédominance du sexe masculin 60.71%	Prédominance du sexe féminin 58.5%

4. Les ATCD des malades:

Dans notre étude un patient (cas 5) a présenté un Antécédent de tabagisme chronique depuis une vingtaine d'années. Par ailleurs on note dans la série d'Elmostarchid [1] trois patients avec des ATCD de traumatismes cranio-orbitaire et la maladie de Recklinghausen est retrouvée dans un cas.

II. Anatomopathologie :

1. Bases anatomopathologiques :

Bien qu'il existe une extrême variété histologique, la plupart des grandes séries de TO font appel à une classification mixte, topographique et anatomopathologique. Les groupes les plus fréquemment représentés étaient : les tumeurs du système nerveux et méninges (31%), les tumeurs et masses d'origine vasculaire (19%), les tumeurs et masses d'origine ORL (12%) [7,10].

Ces lésions ont été classées en : [7]

- **Tumeurs du système nerveux et méninges : 31%**

Représentés par les méningiomes sphéno-orbitaires, méningiomes du nerf optique ; neurofibrome, astrocytome du nerf optique et Schwannome.

- **Tumeurs et masses vasculaires : 19%**

Représentées par les hémangiome caverneux, varices, hémangiopéricytome, hémolymphangiome, angiome capillaire et hématome spontané.

- **Tumeurs et masses ORL : 12%**

On trouve, les mucocèles, ostéome, fibrome nasopharyngien, et les tumeurs malignes (carcinomes et lymphomes).

- **Masses inflammatoires: 9%**

Représentées par les pseudotumeurs.

- **Tumeurs de la glande lacrymale : 9%**

Représentées par adénome pléomorphe, adénocarcinome kystique.

- **Tumeurs et kyste d'origine congénitale : 7%**

Kyste dermoïde, tératome et méningocèle.

- **Tumeurs primitives des parois orbitaires : 6%**

Dysplasie fibreuse, fibrome ossifiant, angiome osseux et ostéome.

- **Tumeurs mésenchymateuses primitives : 5%**

On trouve rhabdomyosarcome, sarcome, lipome et histiocytofibrome.

- **Divers : 2%**

Mélanome, lymphome, carcinome, métastases.

2. Classification des processus orbitaires d'après CASPER ET POTTER [13]:

2.1. Tumeurs primitives orbitaires

2.1.1. Tumeurs primitives intra-coniques

a. Tumeurs vasculaires :

- Angiomes : hémangiomes caverneux (adulte), hémangiomes capillaires (enfant), lymphangiome, hémangiopéricytome, Varice, malformations artério-veineuses orbitaires et MAV extra-orbitaire : fistule carotido-caverneux.

b. Tumeurs fibro-osseuses :

- Histiocytome fibreux, Tumeurs neurogènes, Gliome du nerf optique, schwannome, neurofibrome et méningiomes des gaines du nerf optique.

2.1.2. Tumeurs primitives extra-coniques :

- Choriostomes et hamartomes, hémangiome caverneux, kyste dermoïde, Tératomes, Kystes bénins, Kyste épidermoïde, Tumeurs fibro-osseuses, Maladie de Paget, dysplasie fibreuse, Kyste anevrysmal des os, Sarcome ostéogénique, Tumeurs lympho-réticulaires hématologiques et lymphoprolifération à cellules B bénigne : lymphome, leucémie.

2.2. Tumeurs et POE primitifs proche du cône musculaire :

- Rhabdomyosarcome, Lymphomes et Métastases.

2.3. Tumeurs rares d'origine mésenchymateuse :

- Angiosarcome, plasmocytome, lipome et liposarcome, chondrome et chondrosarcome, leiomyome et leiomyosarcome, mélanome primitif de l'orbite, et Sarcome et fibrosarcome (post-irradiation / rétinoblastome) tumeurs secondairement orbitaires propagées.

2.4. Tumeurs orbitaires d'origine palpébrale

- Carcinome à cellules basales, cellules sébacées, squameuses

2.5. Tumeurs d'origine conjonctivale :

- mélanome malin
- carcinome à cellules squameuses

2.6. Tumeurs d'origine oculaire

- Mélanome malin de l'UV postérieure (adulte)
- Rétinoblastome (enfant)

2.7. Tumeurs d'origine sinusienne :

- Ostéomes bénins
- Carcinome, sarcome du sinus maxillaire

2.8. Tumeurs d'origine intracrânienne :

- Méningiome du dièdre sphénoïdal

2.9. Tumeurs orbitaires métastatiques**2.9.1. Métastases de cancers primitifs :**

- cancer du sein (+++), cancer du poumon, cancer du rein, cancer de la prostate et Mélanome cutané.

3. La fréquence selon le type de recrutement :

Dans la littérature, la fréquence des différents groupes histologiques des tumeurs orbitaires est variable selon les études de façon considérable selon que la série émane d'un service d'ophtalmologie, de neurochirurgie, ou de groupes mixtes [14].

Les séries émanant de laboratoires spécialisés d'anatomopathologie ophtalmologique, mettent en tête les masses inflammatoires, infectieuses et parasitaires (20 %). La plupart de ces affections sont diagnostiquées sur une simple biopsie qui ne justifie pas un abord large neurochirurgical, elles sont donc rarement vues dans les services de neurochirurgie. En seconde position, viennent les tumeurs secondaires propagées à partir du globe, des paupières, de la peau et des annexes (15 %). Elles sont de même purement ophtalmologiques. En troisième position, viennent les lymphomes malins (10 % à 15 %), qui sont également diagnostiquées habituellement par une simple biopsie, et ne concernent pratiquement pas le neurochirurgien. [12,14]

Dans les séries neurochirurgicales au contraire, les tumeurs originaires du système nerveux et des méninges, sont en tête (30 % à 50 %), ce qui s'explique clairement puisque les méningiomes sphéno-orbitaires sont le plus souvent vus en neurochirurgie et que l'ensemble de ce groupe tumoral est traité par voie neurochirurgicale [8], ce qui concorde avec les résultats de notre étude dont les tumeurs originaires du système nerveux et des méninges viennent en premier chez 8 cas soit 38.09%, le méningiome sphéno-orbitaire a été isolé chez 4 patients, alors que le méningiome du nerf optique existait chez 4 patients.

En seconde position, viennent les tumeurs vasculaires (15 % à 20 %), 8 cas dans notre série soit 38.09% en équivalence avec les tumeurs originaires du système nerveux et des méninges. En troisième position, les tumeurs d'origine ORL (10 à 15 %),

témoignant également du choix particulier de la voie d'abord.

Chez l'enfant, deux variétés tumorales ont une importance particulière : le kyste dermoïde en raison de sa fréquence, et le rhabdomyosarcome, en raison de l'importance de son diagnostic précoce. Cependant chez l'enfant africain, le lymphome de Burkitt est la première cause de tumeur orbitaire.

D'après Shields [9], les tumeurs vasculaires sont les plus fréquentes (17%) suivies des tumeurs secondaires (11%) puis lymphoïdes (10%). Sishikama [15] rapporte une prédominance des pseudotumeurs (18%) suivies du lymphome (12%). Selon lui, la raison de l'augmentation de l'incidence du lymphome est due au développement des techniques moléculaires et immunohistochimiques dans le diagnostic du lymphome B. Ducrey [4] note lui aussi un grand pourcentage de lymphome dans sa série suivi des tumeurs vasculaires. Les kystes orbitaires sont fréquents dans sa série représentés par les kystes dermoïdes et épidermoïdes.

Kennedy [16] comptabilise un pourcentage de 13% de tumeurs lymphoïdes sur 820 patients présentant différents types de tumeurs orbitaires. Les résultats de celui-ci concordent avec ceux de Shields [9], qui note une prédominance du lymphome (24% de l'ensemble des tumeurs) dans sa série.

TABLEAU VIII: COMPARAISON DE LA FREQUENCE DES TO DANS NOTRE SERIE AVEC LA LITTERATURE.

Les différents de type de tumeurs orbitaires	Notre étude	Elmostarchid [1]	Lariboisière 254 cas [12]
Tumeurs du système nerveux et des méninges	38.09%	10.7%	31%
Tumeurs vasculaires	38.09%	34.78%	19%
Tumeurs primitives des parois orbitaires	4.76%	10.7%	6%
Tumeurs inflammatoires	4.76%	–	9%

III. DIAGNOSTIC POSITIF :

1. Données de l'interrogatoire:

On ne saurait trop souligner cependant l'importance majeure de l'interrogatoire du patient et la reconstitution de son histoire, en particulier à partir des premiers signes observés : le mode de début brutal ou progressif, l'existence ou non de signes inflammatoires et la durée d'évolution sont des éléments essentiels dans le diagnostic de la nature tumorale.

1.1. Les signes cliniques d'appel :

1.1.1. Exophtalmie :

La symptomatologie clinique est largement dominée par l'exophtalmie qui constitue 78.57%, 62.96%, 35.6% des motifs de consultations de plusieurs séries : Elmostarchid [1], Belmékki [11] et de Kaya [2], respectivement, rejoignant ainsi les résultats retrouvés dans notre étude (95.24%). Elle peut être isolée ou associée à d'autres signes cliniques. Dans la série de Belmekki [11], 61% des enfants présentaient une exophtalmie.

L'exophtalmie est la traduction d'un déséquilibre entre le contenu et le contenant orbitaire. Généralement, tous les processus rétro-septaux, d'un volume suffisant entraînent cette présentation clinique. Elle se définit par son importance, son uni ou bilatéralité, sa direction axile ou non, sa réductibilité, sa pulsatilité et son évolution [18].

L'exophtalmie tumorale est typiquement progressive, unilatérale, irréductible, néanmoins, certaines tumeurs comme les lymphomes, les neuroblastomes, les infiltrations leucémiques ou encore les rétinoblastomes peuvent donner des exophtalmies bilatérales. Les mucocèles fronto-éthmoïdales peuvent donner dans de rares cas une exophtalmie bilatérale [19].

L'exophtalmie tumorale peut être axile en rapport avec une tumeur intraconique ou non axile correspondant à une tumeur extraconique. Certains éléments cliniques sont évocateurs d'une étiologie connue. Le caractère positionnel de l'exophtalmie et/ou sa majoration lors de la manœuvre de Valsalva suggèrent une varice orbitaire [18]. Un souffle orbitaire ou la palpation d'un thrill orientent vers une tumeur hypervasculaire [18]. L'évolution représente également un élément important. Chez les enfants, des tumeurs bénignes telles que l'hémangiome ou le kyste dermoïde évoluent lentement alors qu'une exophtalmie augmentant rapidement suggère plutôt une métastase ou un rhabdomyosarcome [20]. Une exophtalmie bilatérale rapidement progressive s'accompagnant d'une ecchymose périorbitaire est habituellement en rapport avec un neuroblastome métastatique.

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

- L'asymétrie orbitaire : elle peut être congénitale ou acquise par exemple, lors d'un ralentissement de croissance osseuse, après une radiothérapie chez l'enfant. Cette asymétrie peut donner l'impression d'une exophtalmie qu'il est important d'éliminer car elle pourrait être le témoin d'une récurrence tumorale. Cette asymétrie sera contrôlée radiologiquement.
- La rétraction palpébrale des hyperthyroïdies précoces peut donner une impression d'exophtalmie. La mesure à l'exophtalmomètre de Hertel dictera le diagnostic. L'inégalité des fentes palpébrales s'observe encore dans les blépharoptosis congénitaux.
- La forte myopie unilatérale.
- La bluphtalmie du glaucome congénital.

L'exophtalmie peut créer des complications surtout dans les cas majeurs. Il s'agit du syndrome d'irritation oculaire de la kératite ponctuée superficielle et de

l'ulcère cornéen, qui peut, en se manifestant, aboutir à la perforation et à la perte du globe.

1.1.2. BAV :

La baisse de l'acuité visuelle représente le second signe clinique retrouvé chez nos patients soit 71.43%. Il faut préciser son mode de survenue. Elle est unilatérale ou bilatérale. Une baisse de l'acuité visuelle et à l'extrême un œil non fonctionnel peuvent être secondaires à une tumeur intra-conique rétrobulbaire comprimant le nerf optique, une tumeur propagée à l'œil ou une atteinte cornéenne secondaire à l'exophtalmie. Elle est systématiquement retrouvée dans les cas de métastases orbitaires [21].

1.1.3. Troubles oculomoteurs et ptosis :

La motricité oculaire s'apprécie par le parallélisme des reflets cornéens en position primaire et par les courses des différents muscles oculomoteurs et du releveur de la paupière supérieure [20]. Une déviation ou un déficit de motilité peut être mécanique ou paralytique par un effet de masse et peut être d'origine musculaire (phénomènes inflammatoires, infiltration, compression) ou neurogène (atteinte des paires crâniennes).

Ces signes représentant 9.52% de tous les signes cliniques retrouvés dans notre série.

1.1.4. Douleurs orbitaires et périorbitaires

La douleur orbitaire a été présente chez deux de nos patients soit 9.52% des cas. Elles sont rares, inconstantes, se voient surtout lors des tumeurs malignes, en particulier les tumeurs lacrymales, osseuses et métastatiques. Souvent mal localisées, elles sont probablement dues à l'irritation du nerf optique.

1.1.5. Masse orbitaire et extra-orbitaire :

La masse orbitaire a été découverte par les patients eux même, une masse d'évolution progressive. Représentant 23.80% des signes cliniques rapportés par nos malades (Tableau IX).

TABLEAU IX: COMPARAISON DES SIGNES FONCTIONNELS DE NOTRE SERIE A CEUX D'AUTRES ETUDES NATIONALES

Séries	Exophtalmie	BAV	DO	TOM
Notre étude	95.24%	71.43%	9.52%	9.52%
B.Elmostarchid [1]	78.57%	35.71%	10.71%	–
D.Lahbil [22]	43.3%	–	–	–
H.Barhadi [23]	97%	79.6%	–	57.8%
N.madaidou [24]	La plupart	La plupart	–	30%
M.Bélmékki [11]	62,96%	14,81%	25.92%	25.92%

1.1.6. Hypertonie

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

1.1.7. Signes inflammatoires

Non spécifiques, ils peuvent être présents dès la première consultation ou apparaître au cours de l'évolution. Il s'agit principalement de l'œdème palpébral attribué à une gêne circulatoire veineuse et lymphatique. Un chémosis conjonctival peut être présent de même qu'une rougeur palpébrale ou périorbitaire ainsi qu'une hyperhémie conjonctivale.

1.1.8. Enophtalmie

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

1.1.9. Exorbitisme

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

1.1.10. Signes rhinologiques

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

1.1.11. Autres signes

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

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

- Syndrome du cône rétrobulbaire (tumeur intracônique)

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

- Syndrome de la fente sphénoïdale

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

- Syndrome du plancher de l'orbite

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

- Syndrome de l'apex orbitaire

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

- Syndrome du quadrant supéro-externe

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

Garaffini [17] retrouve ces signes avec des pourcentages plus importants. La baisse de l'acuité visuelle représente (5%) dans sa série, la limitation des mouvements oculaires (37%), le ptosis (25%), l'œdème palpébral (16%), les douleurs orbitaires (16%) et la diplopie (14%). Shields [9] retrouve chez la population âgée une masse orbitaire (26%) et des douleurs orbitaires dans 15% des cas. Il est évident que la symptomatologie clinique est riche et varie selon les études et la nature des tumeurs [14]. Les signes inflammatoires dont l'œdème conjonctival sont retrouvés plus fréquemment dans les tumeurs antérieures comme les lymphomes; par contre, l'œdème conjonctival, plus important au niveau de la conjonctive inférieure que supérieure, est occasionnellement associé aux hémangiomes et aux tumeurs nerveuses. En revanche l'hyperhémie conjonctivale est le plus souvent associée aux pseudotumeurs, cependant, elle peut être vue aussi dans les tumeurs malignes

rapidement progressives antérieures comme les lymphomes, les rhabdomyosarcomes et les métastases [20].

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

2. Examen clinique :

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

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

2.1. Examen de l'orbite [25]

2.1.1. L'inspection

Elle a pour but d'évaluer la symétrie des deux orbites avec leur contenu.

L'exophtalmie est suspectée cliniquement dès l'inspection, de face et quand l'atteinte est unilatérale, l'œil du côté atteint fait sailli vers l'avant, Cependant, quand l'atteinte est bilatérale, le diagnostic est plus difficile en particulier si l'exophtalmie est modérée. Elle peut être axiale respectant l'axe du regard, témoignant d'une masse intra-conique, ou au contraire s'accompagner d'un déplacement permanent du globe

oculaire dans le sens vertical ou latéral, indiquant l'existence d'une masse extra-conique.

La direction du déplacement du globe oculaire a une grande signification. Si celui-ci est déplacé en bas et en dedans, la tumeur est localisée en haut et en dehors (exemple de la tumeur de la glande lacrymale). La majorité des tumeurs orbitaires primaires ont la particularité de se développer dans la moitié supérieure de l'orbite. Le déplacement dans le plan latéral est cependant remarqué dans les tumeurs orbitaires secondaires originaires des sinus éthmoïdaux comme les mucocèles. Par ailleurs, le déplacement du globe vers le nez est rare car les tumeurs qui se développent dans la partie latérale de l'orbite le sont également [25].

TABLEAU X: LES DIFFERENTS TYPES D'EXOPHTALMIE EN FONCTION DE LA LOCALISATION TUMORALE

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

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

L'exophtalmie posturale apparaissant lorsque le patient penche la tête en avant, caractéristique des varices orbitaires.

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

Zone 1, qui va du septum orbitaire à l'équateur.

Zone 2, qui va de l'équateur à la pénétration de l'artère centrale de la rétine dans le nerf optique.

Zone 3, qui va de ce plan au sommet de l'orbite, et en 3 divisions :

Division A : sous-périostée.

Division B : sous-aponévrotique.

Division C : rétrobulbaire.

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

Tout à fait exceptionnellement, peut être observée une enophtalmie soit au repos en cas de volumineuse varice, soit lorsqu'une masse antérieure refoule le globe en arrière (certaines tumeurs de la glande lacrymale).

L'inspection de la conjonctive peut montrer une hyperhémie conjonctivale de type inflammatoire, ou parfois une masse saumon dans le cul de sac inférieur, caractéristique d'un lymphome. L'existence d'un œdème palpébral, de lésions angiوماتoses au niveau des paupières, doivent également être remarquées.

2.1.2. La palpation

Il recherche l'existence d'une masse orbitaire palpable retrouvée dans les tumeurs antérieures indiquant leur accessibilité à un abord antérieur, la mobilité et le caractère douloureux ou non, qui sont en fait d'importants arguments en faveur de la malignité ou de la bénignité.

La palpation de la région périorbitaire et trans-palpébrale note l'existence ou non d'une tuméfaction et précise ses caractéristiques sémiologiques à savoir sa localisation, sa consistance (molle, dure ou rénitente), sa mobilité par rapport aux plans cutané et osseux, sa variabilité (augmentation ou diminution de volume, modification de couleur) et son caractère pulsatile.

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

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

La crépitation au sein de l'orbite ou le thrill témoigne d'une tumeur vasculaire ou d'un shunt artério-veineux. Ce caractère sémiologique est important pour établir les diagnostics différentiels.

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

2.1.3. L'auscultation

L'auscultation a été pratiqué devant une exophtalmie, mais également devant un banal œil rouge, elle peut alors faire le diagnostic de fistule carotido-caverneuse spontanée chez une femme âgée. L'auscultation est aussi importante à la recherche d'un souffle orientant vers une tumeur vasculaire. Dans notre série, aucun thrill ou souffle n'est retrouvé chez les patients.

2.2. Examen ophtalmologique

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

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

L'examen à la lampe à fente confirme l'existence d'un chémosis et recherche des dilatations vasculaires qui doivent faire rechercher une fistule carotido-caverneuse.

Le fond d'œil est systématique. Les principales manifestations d'une masse orbitaire à l'ophtalmoscope sont les plis chorio-rétiniens, les anomalies vasculaires rétiniennes, l'œdème et l'atrophie optique. Les anomalies chorio-rétiniennes apparaissent sous forme de stries au niveau du pôle postérieur et correspondent au plissement de la limitante interne de la rétine. Elles se manifestent sous forme de lignes radiales parallèles qui partent du point de contact tumeur-sclère. En cas de

compression du pôle postérieur, les lignes sont centriques autour de la papille. Elles s'observent surtout en cas de mucocèle et de kystes orbitaires et sont dues à la compression du globe par la masse orbitaire. Par ailleurs, il n'existe pas de relation entre ces anomalies du fond d'oeil et l'étendue ou la direction des anomalies chorio-rétiniennes [20]. La position de la strie chorio-rétinienne ne dépend pas de la localisation de la lésion orbitaire compressive. Les anomalies vasculaires rétinienne apparaissent sous forme de congestion et tortuosité des vaisseaux rétiniens quand la tumeur orbitaire entraîne une stase veineuse. Ainsi, on peut mesurer les veines rétiniennes engorgées et les comparer avec l'œil controlatéral par angiographie à la fluorescéine [25].

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

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

Enfin le fond d'œil précise le stade de l'œdème papillaire chez tout patient présentant un syndrome d'HTIC et le degré d'une atrophie optique.

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

- L'exophtalmométrie de Hertel

C'est un instrument destiné à la mesure de l'exophtalmie à l'aide de la méthode des miroirs de Hertel. Il comporte deux appuis latéraux que l'on place au niveau des rebords orbitaires externes et deux miroirs gradués sur lesquels se projettent les cornées du patient ce qui permet de visualiser la position des cornées par rapport au plan bicanthal externe. L'exophtalmie est définie par le déplacement de l'œil dans le plan antéropostérieur entre la surface de la cornée et la marge antérieure de l'arcade zygomatique antérieure. Cette distance varie normalement entre 16,5 à 21,5mm chez

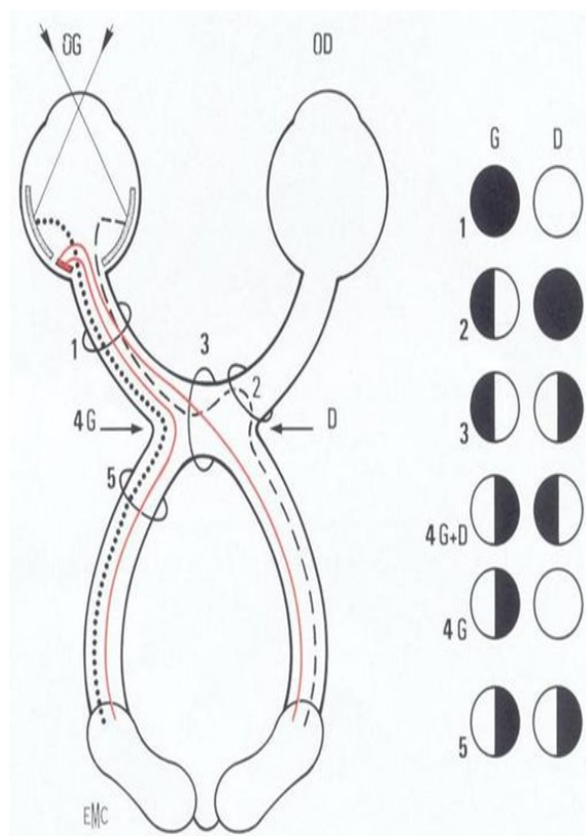
l'homme blanc et de 15.5 à 20mm chez la femme blanche. Chez les noirs, ces mesures sont augmentées de 2mm. Normalement, la valeur obtenue est inférieure à 18mm. Lorsqu'elle est supérieure à 21mm ou lorsqu'il existe un écart supérieur à 2mm entre les deux yeux, on peut affirmer l'exophtalmie.

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

- Examen neuro-ophtalmologique

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

Le clinicien doit être conscient que les anomalies neuro-ophtalmologiques coexistent avec les affections orbitaires. L'examen neuro-ophtalmologique comprend une confrontation des champs visuels. L'étude des champs visuels permet de localiser la lésion. La plupart de celles-ci entraînant une atteinte du nerf optique produisent une altération du champ visuel homolatéral. Par contre, l'atteinte de la partie antérieure du chiasma optique cause une altération du champ visuel homolatéral et du champ temporal de l'œil controlatéral par compression de la jonction du nerf optique et du chiasma. L'atteinte du corps du chiasma optique produit une hémianopsie bitemporale [25].



Anomalies du champ visuel correspondant aux lésions préchiasmatiques, chiasmatiques et rétrochiasmatiques.

A droite de la figure, les altérations des champs visuels droits (D) et gauche (G) sont figurées en noir.

1. lésion du nerf optique
2. Lésion de la portion pré-chiasmatique du nerf optique
3. lésion de la partie centrale du chiasma optique
- 4 G + D. lésion des deux bords latéraux du chiasma
- 4 G. lésion du bord latéral gauche du chiasma
5. Lésion du tractus optique

FIGURE 68 : SCHEMA MONTRANT LES ANOMALIES DU CHAMP VISUEL CORRESPONDANT AUX LESIONS DES VOIES OPTIQUES

2.3. Examen des aires ganglionnaires

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

2.4. Examen ORL

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

2.5. Examen général

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

Au terme de l'examen, il est le plus souvent possible d'affirmer l'existence d'une masse orbitaire et de présumer de son siège, en fonction des caractères de l'exophtalmie axile ou non, des signes associés, baisse de l'acuité visuelle, signes oculomoteurs. La nature de la masse peut également souvent être suspectée dès ce stade : une tumeur bénigne est en principe d'évolution lente, indolore, sans signes inflammatoires, alors qu'une tumeur maligne est au contraire d'évolution rapide, souvent douloureuse, accompagnée de signes inflammatoires.

Un début brutal, l'existence de signes inflammatoires majeurs, des poussées

successives, sont en faveur d'une pathologie infectieuse ou inflammatoire, ce qui explique l'apparition brutale des signes cliniques essentiellement l'exophtalmie au cours de l'évolution de la pseudotumeur inflammatoire de la glande lacrymale.

Au terme de l'examen clinique, il est parfois possible d'aboutir à un diagnostic sur la simple clinique, mais la plupart du temps on aura recours à des examens complémentaires.

3. Paraclinique :

3.1. Les radiographies standards

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

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

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

l'orbite et les parois internes et externes des sinus maxillaires et éthmoïdaux.

- D'autres incidences peuvent être réalisées. Il s'agit de l'incidence du canal optique de Hartmann et l'incidence unilatérale de la fente sphénoïdale. Les radiographies standards apportent des informations sur les dimensions orbitaires, les destructions, les épaissements osseux, permettent le calcul de l'indice oculo-orbitaire ($I.O.O = \text{Largeur pré-bicanthale externe} / \text{Longueur axiale} \times 100$) : On parle d'exophtalmie si l'I.O.O est supérieure à 70. L'exophtalmie est classée selon l'I.O.O en trois grades [18] :

- Grade I : I.O.O supérieur à 70 et inférieur à 100.
- Grade II : I.O.O égale à 100. La ligne bi-canthale est tangente au globe oculaire.
- Grade III : supérieur à 100. Le globe oculaire est en avant.

L'I.O.O affirme le diagnostic d'une exophtalmie, évalue son importance et évalue le caractère uni ou bilatérale. Mais l'examen scanographique est plus efficace. Les radiographies standards n'ont pas d'indication actuellement dans l'exploration des exophtalmies [18] et des masses orbitaires [26]. Elles n'ont pas été utilisées chez nos patients.

3.2. La TDM orbito-cérébrale

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

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

Il est important d'obtenir au moins deux plans de l'orbite. Les plus utilisées sont les coupes axiales et coronales qui sont réalisées soit directement ou par reconstruction [24]. Les coupes coronales sont perpendiculaires aux coupes axiales et

sont réalisées en fonction des données recueillies par les coupes axiales. Les murs supérieur et inférieur de l'orbite sont étudiés ainsi que la fissure orbitaire supérieure et les éléments qui la pénètrent [25].

Dans notre série, 19 patients ont bénéficié d'un scanner orbitaire qui a permis de faire le diagnostic positif dans 47.62% sans recours à L'IRM.

Le scanner comme l'IRM authentifie l'exophtalmie et la quantifie:

- Absence d'exophtalmie : la ligne bi-canthale externe passe à l'union entre les deux tiers antérieurs et le tiers postérieur du globe oculaire.
- Grade 1 : plus des deux tiers du globe se projettent en avant de la ligne bi-canthale externe.
- Grade 2 : la ligne bi-canthale externe affleure le pôle postérieur du globe oculaire.
- Grade 3 : le globe oculaire se situe en totalité en avant de la ligne bi-canthale externe.



FIGURE 69: SCANNER DE L'ORBITE EN COUPES AXIALES MONTRANT UNE EXOPHTALMIE BILATERALE DE GRADE I (A), II (B), III (C).

Cette mesure est plus précise et plus reproductible que la mesure clinique à l'exophtalmométrie de Hertel. Ainsi, ils permettent d'éliminer les fausses exophtalmies par simple allongement du globe oculaire (myopie forte qui peut être unilatérale ou glaucome congénital évolué) ou réduction du volume de l'orbite [18].

Le scanner est l'examen de choix dans l'étude de l'orbite [27]. Il permet la visualisation simultanée des tissus mous, de l'os, des sinus para-nasaux, du nasopharynx et du cerveau. C'est le meilleur examen pour confirmer la présence d'une masse [23]. Il permet de définir sa localisation, ses limites, sa densité, son extension aux structures adjacentes et son comportement à l'injection du produit de contraste.

Dans certains cas, il est même possible de donner le diagnostic pathologique rien qu'en se basant sur la localisation et les caractéristiques radiologiques de la lésion par exemple les kystes dermoïdes, les tumeurs de la glande lacrymale, les méningiomes, les lésions vasculaires [27] et les pseudotumeurs [26,27]. Dans le cas des pseudotumeurs, il existe une protrusion de l'œil, la structure de l'os n'est pas altérée avec une tuméfaction du tissu mou rétro-oculaire. Elle apparaît sous forme d'image arrondie, uni ou bilatérale qui se rehausse au produit de contraste sans extension [27].

La TDM a l'avantage par rapport à L'IRM de détecter les calcifications au sein des tumeurs orbitaires (cas des méningiomes et extension des rétinoblastomes) [24]. Elle étudie mieux les structures osseuses que les autres techniques d'imagerie. Une tumeur maligne contient des calcifications, une ostéolyse et ses limites sont imprécises. Par ailleurs, en cas de tumeur bénigne, il n'y a pas de destruction de l'os et l'extension est moins importante [28].

A la TDM comme à L'IRM, l'étude des limites de la tumeur oriente vers son origine histopathologique. Les tumeurs solides bien limitées sont représentées par l'hémangiome caverneux, le neurinome, le neurofibrome, l'histiocytome fibreux et l'hémangiopéricytome. Par contre, les contours mal limités orientent plutôt chez l'enfant vers l'hémangiome capillaire, le lymphome, le neurofibrome plexiforme et les métastases et chez l'adulte vers les métastases et les inflammations idiopathiques [26.29].

Enfin, la TDM est aussi la meilleure technique de surveillance de l'évolution après le traitement. Elle montre la diminution du volume tumoral après radiothérapie, l'efficacité ou non du diagnostic et la qualité de reconstruction osseuse. Elle démontre aussi la récurrence locale ou régionale, mais il persiste toujours une difficulté de distinction entre le tissu néoplasique, inflammatoire et infectieux [27].

En conclusion, l'utilisation du scanner en matière d'exophtalmie tumorale paraît être irremplaçable dans le diagnostic positif, le bilan d'extension et la surveillance de l'évolution. Cependant, il existe certains inconvénients de ce type d'imagerie à savoir l'irradiation ionisante qui dépend de la technique utilisée. Chez les enfants, en cas de tumeurs orbitaires secondaires, une dose de 5 Gy est suffisante pour entraîner des cataractes [20]. L'utilisation du produit de contraste produit des réactions allergiques qui peuvent être évitées en préférant un produit non ionisé et une prémédication chez un patient à risque. D'autres limites sont le diabète, l'insuffisance rénale et les artefacts [25].

Pour optimiser les chances d'obtenir un diagnostic, l'ophtalmologiste doit fournir au radiologue les différents éléments de l'examen clinique, les diagnostics suspects et leurs localisations pour obtenir la meilleure étude de l'image [28].



FIGURE 70: TDM ORBITAIRE (COUPES TRANSVERSALES)

3.3. L'IRM orbito-cérébrale

L'IRM comme la TDM est un examen performant dans la détection des lésions orbitaires [20]. Elle est devenue de loin la plus utilisée dans l'évaluation des tumeurs orbitaires depuis son apparition en 1983.

L'exploration comprend classiquement des coupes pondérées en spin-écho T1 et en spin-écho rapide T2 (TSE ou FSE), puis en spin écho T1 après injection du gadolinium (0.2ml/kg) pour juger du caractère vasculaire des lésions avec saturation de la graisse. La séquence en écho-spin pondérées en T1 donne les meilleures informations anatomiques et le meilleur contraste entre les différentes structures. Le temps d'acquisition est court. Il méconnaît malheureusement les petites lésions au sein de la graisse orbitaire. La séquence pondérée en T2 permet une meilleure analyse des processus tumoraux, en fonction de l'intensité du signal, mais elle est artéfactée par les mouvements oculaires. Trois plans de coupe perpendiculaires doivent être réalisés:

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

Les techniques de suppression des graisses (séquence inversion-récupération) permettent de supprimer l'hypersignal de la graisse et mettent en évidence de petites lésions. De nouvelles techniques d'IRM par transfert et diffusion d'images (obtention de coefficients de diffusion en mesurant la mobilité de l'eau dans les tissus) ont amélioré l'exploration de plusieurs tumeurs orbitaires [28].

On pourra compléter en fonction des résultats obtenus et de l'indication par une étude de l'encéphale, une angio-IRM et une étude positionnelle (procubitus et décubitus afin de mettre en évidence les variations de taille d'une varice orbitaire [30].

L'IRM est supérieure à la TDM pour l'analyse des tissus mous car elle permet une bonne différenciation des différentes composantes tissulaires (composantes graisseuses, hémorragiques et kystiques), une meilleure résolution [25,28], une bonne analyse morphologique et un bilan d'extension précis. La possibilité de varier les plans de coupe est également un avantage pour l'analyse des rapports orbite-étage antérieur, orbite-lobes frontaux ou pour l'étude des sinus caverneux.

Le scanner et l'IRM donnent des informations identiques sur la localisation des tumeurs et la détection des masses orbitaires [31]. L'IRM permet une bonne définition du chiasma, du nerf optique et de l'apex orbitaire [25,28] et la détection des tumeurs orbitaires intra et extracôniques de petites tailles non visualisées par le scanner [25]. Elle est d'un grand apport dans le diagnostic des tumeurs vasculaires et kystiques surtout. Cependant, elle n'a aucune indication en cas d'ostéome orbitaire.

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

L'IRM trois dimensions spin écho T2 (3D FSE) permet l'obtention de coupes fines (1mm) et donne plus de précisions et une meilleure résolution que l'IRM conventionnelle [32]. Dans l'étude de Sharon (30), cette technique a permis la détection de 100% des rétinoblastomes et le changement de l'attitude thérapeutique dans plusieurs cas.

Les techniques de suppression de graisse et de l'eau en IRM améliorent le contraste entre les lésions et le tissu qui les entoure qui est généralement graisseux. Il s'agit de la séquence SPIR/ FLAIR. Celle-ci montre la présence et l'extension des masses orbitaires significativement mieux que la STIR ou T2 SPIR séquence. Elle est supérieure à toutes les autres techniques dans l'exploration de l'apex orbitaire [33].

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

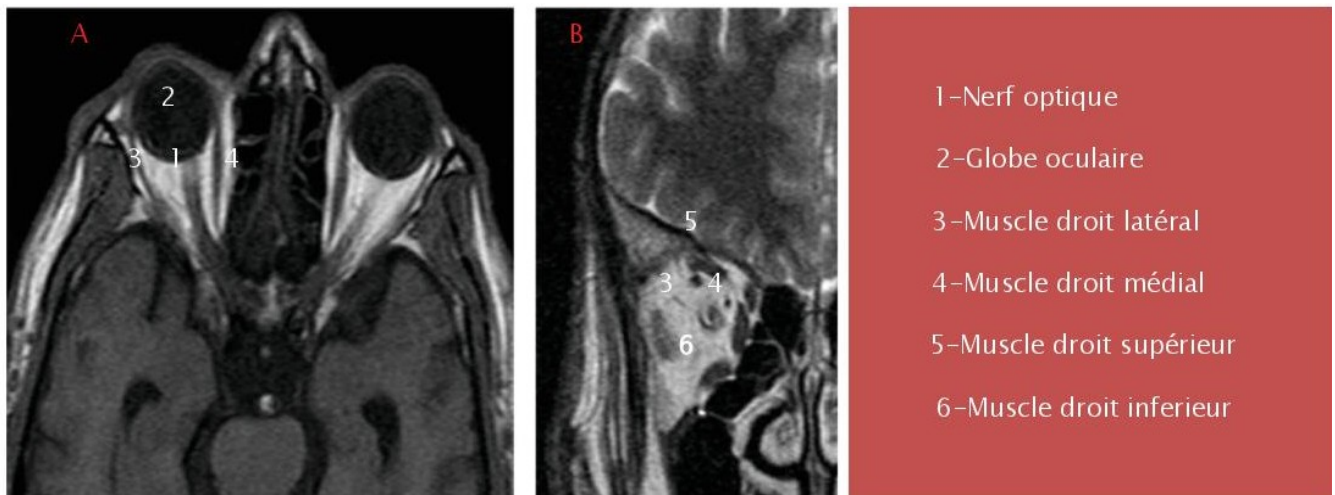


FIGURE 71: IRM ORBITAIRE (COUPES TRANSVERSALES A ET COUPE FRONTALE B)

3.4. L'échographie orbitaire

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

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

L'une des bases de l'échographie est qu'on analyse une structure ou une lésion quand le faisceau ultrasonore leur est perpendiculaire, or, l'orbite est un volume complexe avec à sa face antérieure le globe oculaire, relativement sphérique et des parois osseuses formant une pyramide quadrangulaire. Il n'est donc pas possible de faire des coupes axiales, coronales et sagittales comme en scanner ou en IRM. Pour éviter au maximum les artefacts, il faudra tourner autour du globe oculaire et réaliser de très nombreuses coupes pour reconstruire ensuite mentalement tout le volume exploré [33].

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

Les sondes utilisées sont de haute fréquence (7,5 MHZ pour l'étude de l'orbite et 10 MHZ pour l'étude du globe) [31], placées directement sur la conjonctive ou sur la paupière fermée recouverte de gel. Ces sondes doivent posséder un mode Doppler couleur et pulsé de très grande qualité, avec une très bonne résolution temporelle permettant un très bon recueil d'informations liées aux flux de faible vitesse. En effet, l'un des atouts majeurs de ces machines est de pouvoir réaliser une étude échodoppler, dont les indications et les résultats sont maintenant bien codifiés [31]. Les lésions localisées dans les 2/3 postérieurs de l'orbite sont détectées par un examen trans-oculaire alors que celles du 1/3 antérieur sont détectées par un examen para-oculaire [25].

C'est un examen indolore, inoffensif, très performant pour l'étude des masses antérieures palpables, détectant des calcifications, mais beaucoup moins fiable pour des lésions de l'apex orbitaire, surtout s'il existe une extension en arrière de l'orbite et des régions profondes de la rétine [25] et les tumeurs orbitaires postérieures en raison de la faible pénétrance des ultrasons [34].

Les échographes de haut de gamme actuels permettent de pratiquer une imagerie de qualité, peu coûteuse, informative, simple à mettre en œuvre sans contre-indications ni irradiation du patient à condition de maîtriser la physique des ultrasons et de connaître la pathologie oculo-orbitaire et ses enjeux thérapeutiques [33].

L'utilisation de l'échographie pour l'étude des masses orbitaires est devenue moins nécessaire depuis l'avènement du scanner [35]. En effet, La TDM permet de bien les caractériser et de ne pas avoir recours à l'échographie, ce qui a été le cas pour nos patients.

La texture acoustique d'une lésion orbitaire peut être corrélée à son diagnostic histologique [25]. C'est la meilleure technique pour déterminer l'architecture histologique de la tumeur in vivo [34].

Les lésions sont différentes par leurs caractéristiques échographiques. Celles qui sont rondes, bien limitées avec transmission ultrasonore faible orientent vers les tumeurs solides (neurofibrome, méningiome), par contre, les lésions avec une bonne transmission sont d'origine kystique (exemple le kyste dermoïde). Les masses avec surface irrégulière sont aussi divisées en ceux avec bonne transmission (angiomes) et d'autres avec mauvaise transmission (lymphomes, métastases, granulomes) [28]. Ainsi, bien que l'échographie puisse contribuer à l'approche du diagnostic de nature tumorale, elle reste un examen moins performant que l'examen tomodensitométrique.

Dans notre série l'écho-doppler a été réalisé chez un seul cas (N7) d'angiome caverneux de l'orbite et était en faveur d'une lésion angiomateuse.

L'écho-Doppler couleur comprenant un mode couleur et un mode pulsé est le seul examen permettant d'étudier, de façon à la fois morphologique et fonctionnelle les vaisseaux orbitaires [33]. Il est devenu un complément fréquent de l'analyse morphologique fine en mode B des processus occupant l'espace orbitaire (POE) pour avoir un critère supplémentaire et aider à leur caractérisation:

- POE avasculaire oriente vers les kystes orbitaires.
- POE hypovasculaire oriente vers les angiomes caverneux et les tumeurs bénignes de la glande lacrymale.
- POE vasculaire oriente vers les méningiomes, les tumeurs malignes et les lymphomes.
- POE hypervasculaires oriente vers les angiomes capillaires [33]

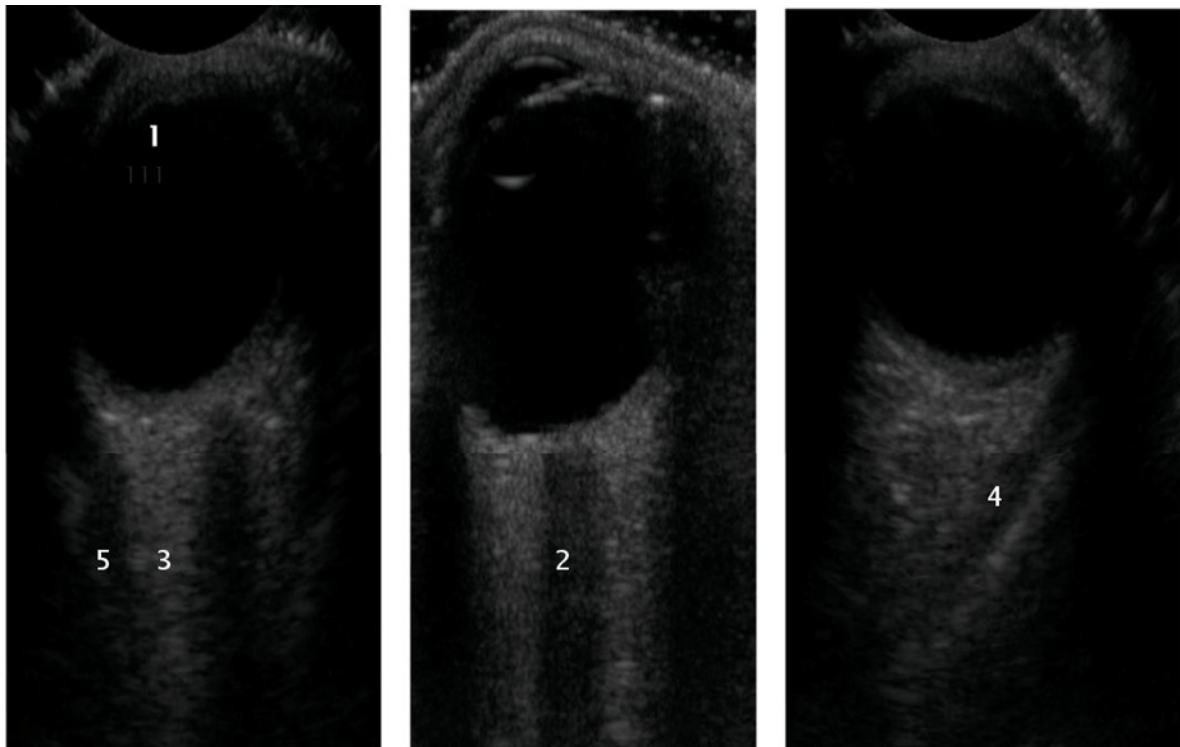


FIGURE 72: ECHOGRAPHIE ORBITAIRE (COUPES TRANSVERSALES) : 1-GLOBE OCULAIRE, 2-NERF OPTIQUE, 3-GRAISSE ORBITAIRE, 4-MUSCLE DROIT EXTERNE, 5-MUSCLE DROIT INTERNE

L'échographie oculo-orbitaire gagne de fiabilité grâce aux machines de plus en plus performantes et complètes et aux sondes électroniques de haute fréquence à focalisation variable. Il ne faut cependant pas occulter l'importance du paramètre opérateur, la technique d'exploration devant être minutieuse, rigoureuse, standardisée, bilatérale et comparative [33].

En conclusion : Examen relativement rapide et atraumatique souvent associée au doppler. En pathologie tumorale, elle est restreinte aux masses superficielles car Exploration limitée de la partie profonde de l'orbite donc Rarement suffisante pour le bilan.

3.5. L'angiographie

L'angiographie orbitaire est de moins en moins utilisée dans le diagnostic des tumeurs orbitaires avec l'avènement du scanner et de l'IRM. Cependant, elle conserve un intérêt dans la recherche d'une fistule carotido-caverneuse ou un processus intra-orbitaire tel qu'un angiome. Dans notre série elle est réalisée chez un seul cas (N1) d'angiome caverneux orbitaire qui a montré une papille normale associée à des plis choroïdiens maculaires.

3.6. L'artériographie

L'artériographie carotidienne n'est presque plus pratiquée en pathologie tumorale orbitaire, sauf en cas de suspicion de fistule artério-veineuse. La phlébographie orbitaire a pour seule indication l'étude préopératoire des varices orbitaires.

3.7. Les nouvelles techniques d'imagerie [20]

3.7.1. Résonnance magnétique spectroscopique

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

3.7.2. MR Dynamic color mapping

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

3.7.3. Positron emission tomography (PET)

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

3.7.4. Single photon emission computed tomography (SPECT)

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

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

TABLEAU XI : COMPARAISON DES MOYENS D'IMAGERIE UTILISES DANS NOTRE SERIE
AVEC CEUX D'AUTRES ETUDES NATIONALES :

Séries	Notre étude	N.MADAIDOU [24]	D.LAHBILE [22]	B.ELMOSTARCHID [1]
TDM effectuées	90.47% des patients	Tous les patients	66.7% des patients	78.58% des patients
IRM effectuées	52.38% des patients	–	–	64.28% des patients

3.8. biologie :

Les hormones thyroïdiennes (T4 et TSH), et le bilan infectieux ont été demandés respectivement devant une exophtalmie bilatérale et devant des signes infectieux complétant ainsi les données des examens radiologiques.

3.9. Histologie :

Elle est utilisée comme moyen de diagnostique par les ophtalmologistes et parfois sous forme de biopsie. Elle reste obligatoirement indiquée en cas de pathologie maligne de manière générale, afin de confirmer le diagnostic et surtout d'orienter le traitement, et plus particulièrement pour :

Les lymphomes orbitaires, les métastases, les rhabdomyosarcomes et les leucémies de l'enfant. Cependant, elle est contre-indiquée en cas de pseudotumeur inflammatoire de la glande lacrymale [24]. Ainsi, l'étude histologique a été effectuée systématiquement dans notre étude pour tous les patients sauf pour un cas (N14) d'ostéome ethmoïdal à évolution orbitaire ou le diagnostic a été confirmé radiologiquement.

IV. PRISE EN CHARGE:

A travers le monde, la prise en charge des tumeurs orbitaires pose encore quelques difficultés sur le plan thérapeutique. Dans un but didactique et de simplicité, nous allons traiter respectivement le but de la prise en charge qui reste carcinologique à chaque fois qu'une tumeur maligne est suspectée, et nous allons rappeler de façon plus détaillée les différentes voies utilisées pour aborder l'orbite en se référant à des principes connus et validés.

1. But :

- Eradiquer la tumeur
- Préserver le pronostic fonctionnel tant que cela est possible
- Préserver le pronostic vital en assurant une exérèse carcinologiquement satisfaisante.
- Prévenir les récurrences locales et/ou à distance par des thérapies adjuvantes
- obtenir un résultat esthétique satisfaisant.

2. Moyens :

2.1. Moyens médicaux :

Toujours de mise par voie local à base de soins ophtalmiques (collyres anti-inflammatoire et/ou antibiotiques, des pansements), des antalgiques...ou par voie générale en particulier la corticothérapie.

2.2. Moyens chirurgicaux :

2.2.1. Anesthésie [49] :

La grande majorité des opérations chirurgicales orbitaires chez les adultes et toutes celles chez les enfants sont réalisées sous anesthésie générale, ce qui a été le cas chez les patients de notre série. Par ailleurs, quelques explorations antérieures de l'orbite ainsi que certaines biopsies chez l'adulte peuvent être réalisées sous

anesthésie locale. L'administration d'anesthésiants locaux contenant de l'épinephrine 15 à 20 minutes dans les tissus mous avant l'incision contribue à la vasoconstriction et à la diminution du saignement particulièrement dans le tissu sous cutané. Dans le site d'injection, 1% de lidocaïne avec de l'épinephrine est généralement injectée en sous cutané. Si l'injection est réalisée avant l'induction de l'anesthésie générale, 1% de Lidocaïne doit être utilisée car c'est l'agent le moins douloureux. Dans une étude, l'ordre des agents anesthésiants du moins au plus douloureux étaient 1% de lidocaïne, 2% de chloroprocaine, 1% de mépivacaïne, 0.5% de bupivacaïne et 1 % d'étidocaïne.

2.2.2. Champ chirurgical [49] :

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

2.2.3. La chirurgie orbitaire à visée diagnostique

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

2.2.3.1. Biopsie-exérèse [25] :

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

angiomes caverneux ont fait l'objet d'une biopsie exérèse mais aussi un cas d'astrocytome du nerf optique, un cas de gliome du nerf optique et la plupart des méningiomes.

2.2.3.2. Biopsie-incision [25] :

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

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

Concernant notre série quatre patients ont bénéficié d'une biopsie incision qui a permis d'étudier la nature histologique des lésions qui était en faveur :

D'un cas d'orbitopathie inflammatoire (N17), un paragangliome (N15), un méningiome sphéno-orbitaire (N16) et un méningiome du nerf optique (N10).

2.2.3.3. Biopsie percutanée au trocart [25] :

La procédure consiste à injecter de la lidocaïne 1% et de l'épinephrine en sous-cutané et dans l'orbite dans la région tumorale 15 à 20 minutes avant la biopsie. Celle-ci est réalisée avec différents instruments consistant en une aiguille et un stylet. L'aiguille est introduite dans l'orbite. Quand la tumeur est atteinte, l'aiguille est poussée à l'intérieur de celle-ci en réalisant un mouvement de rotation. Le stylet est alors enlevé et l'aiguille est enfoncée 0.5 à 1 cm en fonction de la taille de la tumeur.

Le pouce est alors placé dans le centre de l'aiguille qui est ensuite extraite par un mouvement latéral, ce qui permet l'extraction du tissu. Son avantage par rapport à la biopsie-incision est la possibilité d'être réalisée sous anesthésie locale sans avoir à faire une exposition chirurgicale et la réalisation sous guidage échographique ou scanographique. Cependant, la possibilité de tomber sur du tissu fibrotique ou nécrotique n'est pas négligeable.

Dans notre étude, la biopsie percutanée au trocart n'a jamais été effectuée.

2.2.3.4. Biopsie-aspiration à l'aiguille fine [25] :

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

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

Dans la série de Tjil et Koorneef [39], la biopsie aspiration a été effectuée avec une aiguille 23 Gauge sans anesthésie locale et le diagnostic anatomopathologique positif a été obtenu dans 57% des cas contre 47% chez Karohel [40]. Quant à Zadjela, Tarkanen et Kennerdell [41, 42,43], ils ont rapporté un taux de réussite de cette technique atteignant 100%. Dans notre étude, la biopsie aspiration à l'aiguille fine n'a jamais été effectuée.

Son intérêt est d'être une technique rapide, disponible, simple, performante sous anesthésie locale, Certains auteurs ne recommandent pas son utilisation pour les

masses antérieures, par ailleurs, d'autres préconisent ce type de biopsie pour n'importe quelle tumeur orbitaire car elle est performante et moins invasive que les autres techniques de biopsie [39].

Les inconvénients de cette technique est que le contenu de l'aspiration est d'interprétation plus délicate en anatomo-pathologie et insuffisant pour d'autres études [44,45] surtout pour les petites tumeurs localisées dans l'apex orbitaire et les lésions lymphoprolifératives. Par ailleurs, l'erreur d'échantillonnage est plus importante que dans les autres types de biopsie. La possibilité d'obtenir un échantillon représentatif dans l'orbite est faible comparée aux autres parties du corps car il est difficile de localiser les lésions orbitaires profondes [42].

Si une hémorragie post biopsie se produit, il est difficile de la juguler surtout au niveau du cône musculaire. Certaines biopsies peuvent être difficiles à réaliser à cause de la fibrose et l'examen anatomo-pathologique peut donner des faux négatifs dans ce cas. Un pourcentage de complications inférieur à 0,03% a été rapporté dans plusieurs séries suites aux biopsies avec des aiguilles 20 [41].

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

2.2.3.5. Biopsie peropératoire (examen extemporané)

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

électronique, d'immunohistochimie et des études génétiques moléculaires [46].

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

La biopsie peropératoire fournit un diagnostic anatomopathologique positif dans 95% des cas malgré les limites de la technique [47,48].

Dans notre étude, la biopsie peropératoire n'a jamais été effectuée.

2.2.4. La chirurgie orbitaire à visée thérapeutique

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

2.2.4.1. Indications générales :

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

- Critères cliniques

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

Ces facteurs peuvent contre-indiquer une craniotomie.

- Critères topographiques

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

la voie d'abord :

Une tumeur palpable peut relever d'une voie antérieure à moins que son extension postérieure dépasse la ligne équatoriale du globe oculaire en arrière. Les tumeurs à extension intracrânienne seront opérées par craniotomie, qu'il s'agisse d'une voie sous-frontale ou ptérionale.

Les tumeurs du nerf optique, méningiome ou gliome, seront extirpées par voie sous-frontale, de même que les tumeurs des quadrants internes, en dedans du nerf optique ou les tumeurs à développement très postérieur, à proximité de l'apex.

L'exérèse des tumeurs ethmoïdales peut nécessiter un double abord, avec un abord rhinologique spécifique, mais l'abord sous-frontal est le plus souvent suffisant.

- Critères anatomopathologiques

Si une origine maligne est suspectée, la biopsie en général par voie antérieure est conseillée. Les tumeurs a priori bénignes mis à part, les méningiomes de la gaine du nerf optique et les gliomes du nerf optique, la biopsie est à discuter au cas par cas.

Les voies larges, sous-frontales avec dépose du rebord orbitaire supérieur ou ptérionale, seront choisies pour la chirurgie des méningiomes sphéno-orbitaires, des histiocytomes fibreux, des lymphangiomes et les voies plus réduites orbitotomie latérale ou postéro-latérale, pour la chirurgie des tumeurs de la glande lacrymale, des angiomes caverneux ou d'autres tumeurs bien circonscrites comme les schwannomes [14].

Ils peuvent cependant représenter une contre-indication opératoire et faire réaliser un traitement par radiothérapie ou chimiothérapie.

2.2.4.2. Les voies d'abord chirurgicales

a. Orbitotomie antérieure :

Réalisée par voie transcutanée, ou éventuellement transconjonctivale, elles s'adressent aux tumeurs antérieures [49,50].

L'incision peut être supérieure, sous-sourcilière ou intra-sourcilière, supéro-latérale en regard de la fosse lacrymale, inférieure en regard du rebord orbitaire inférieur, latérale ou médiale avec section du ligament latéral externe ou du tendon canthal médial. Elles permettent un abord extrapériosté ou intrapériosté après ouverture du septum [49].

Les inconvénients : Les risques tiennent aux éléments anatomiques rencontrés : glande lacrymale, trochlée du muscle oblique supérieur, releveur de la paupière supérieure, sac lacrymal, nerfs infra-orbitaires et supra-orbitaires. L'œdème et l'ecchymose postopératoires sont fréquents, de même qu'un ptosis transitoire en cas d'abords supérieur.

➤ **voie conjonctivale** : (figure 76, incision 1)

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

Indications : Cette voie est surtout intéressante pour les processus très antérieurs et/ou médiaux.

Avantage : La cicatrice conjonctivale, très peu visible, constitue un avantage indéniable [26].

Technique chirurgicale (figure 73): La conjonctive est ouverte au niveau du limbe scléro-cornéen ou à proximité de l'insertion des muscles oculomoteurs.

Elle peut être pratiquée à proximité de la glande lacrymale, au niveau de la région orbitaire supéro-latérale, mais il existe un risque réel de léser les ostiums de la glande. L'abord direct au niveau des culs-de-sac conjonctivaux supérieurs paraît peu recommandable, en raison de la proximité du muscle releveur, du tendon de l'oblique

supérieur et de la glande lacrymale [26]. En revanche, l'abord du plancher orbitaire par le cul-de-sac conjonctival inférieur est volontiers pratiqué. Le passage au travers des rétracteurs de la paupière inférieure se fait habituellement sans dommage. Cet abord peut être élargi par une large canthotomie permettant une bonne exposition inféro-latérale.

Pour la paroi médiale de l'orbite, l'ouverture peut être faite un peu en arrière du repli de la semilunaire ou en rétrocaronculaire pour plonger en arrière du faisceau postérieur du tendon canthal médial (muscle de Duverney-Horner).

Son principal inconvénient reste une exposition limitée de la tumeur et un accès difficile aux masses postérieures.

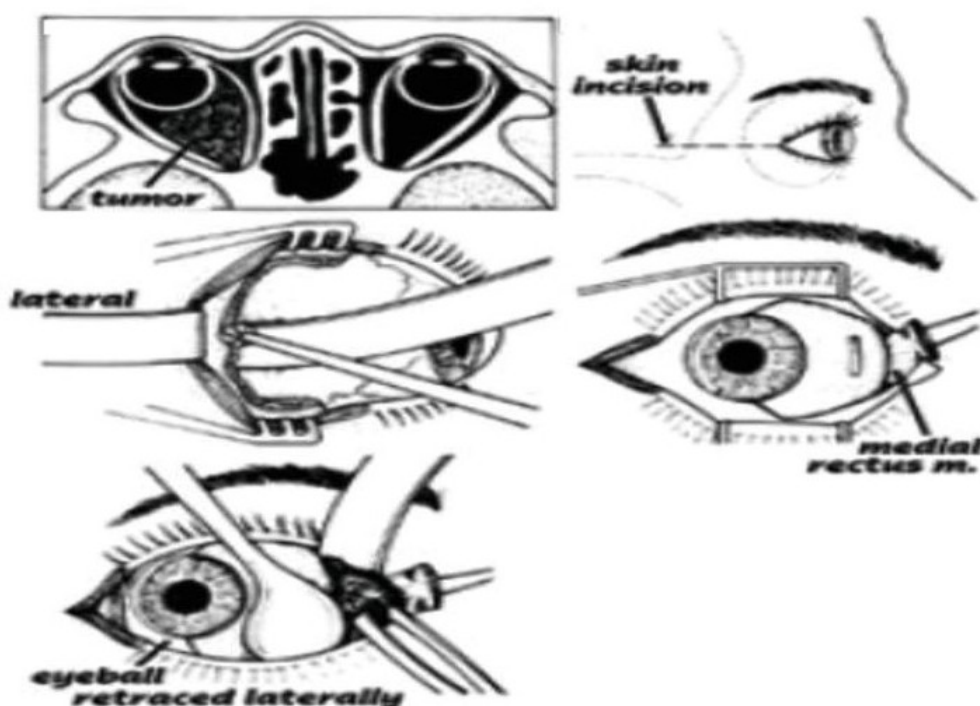


FIGURE 73 : SCHEMA MONTRANT LES ETAPES DE LA VOIE CONJONCTIVALE [26]

➤ voies d'abord transpalpébrales :

Elles reproduisent les incisions éprouvées lors de la chirurgie des paupières et reprennent les lignes naturelles du visage afin de réduire la visibilité des cicatrices et

cela représente leur principale avantage [51]

Leurs indications précises sont assez difficiles à apprécier. Elles permettent un excellent accès aux 2/3 antérieurs de l'orbite. La possibilité de faire varier le site de l'abord en fonction de celui de la lésion permettrait de l'adapter aussi bien aux tumeurs situées sous ou au-dessus du nerf optique.

- **L'incision du pli palpébral supérieur :** (figure 76, incision 2)

Elle est indiquée pour l'abord supérieur. Elle est très familière dans le cadre de la chirurgie du ptosis. Ce type d'abord remplace l'incision directe en regard du rebord orbitaire.

Technique chirurgicale: L'incision est faite sur toute la longueur du pli palpébral comparativement au pli palpébral controlatéral. Le muscle orbiculaire est ouvert, exposant la face antérieure du muscle releveur de la paupière supérieure. La dissection change alors d'angulation et remonte vers l'insertion du septum orbitaire sur la face antérieure de l'aponévrose du releveur (figure 74).

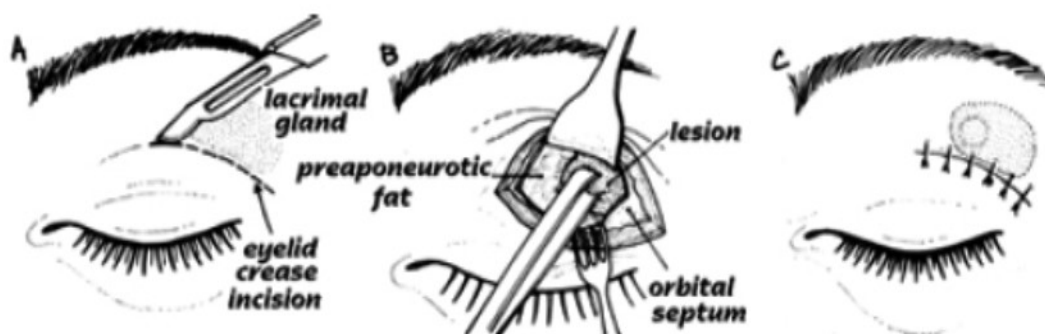


FIGURE 74 : SCHEMA MONTRANT LES ETAPES D'ORBITOTOMIE ANTERIEUR AVEC INCISION AU NIVEAU DU PLI PALPEBRAL SUPERIEUR [51]

- **L'incision sous-ciliaire palpébrale inférieure :**

L'incision sous-ciliaire de la paupière inférieure permet l'accession à l'orbite antérieure inféro-latérale.

- **L'incision canthale externe** : (figure 76, incision 5)

L'incision canthale externe permet un abord un peu plus large. La canthotomie permet d'ouvrir la paupière inférieure et de la récliner largement médialement.

- **L'incision du pli palpébral inféro-médial** : (figure 76, incision 6)

Indication : L'incision du pli palpébral inféro-médial est pratiquée pour l'abord du plancher de l'orbite et la partie adjacente à l'ethmoïde.

Technique chirurgicale : L'incision est réalisée à 4mm en dessous de l'angle interne de l'œil et poursuivie obliquement en bas et en dehors. Le rebord orbitaire est abordé en préseptal, puis le périoste est ouvert et la périorbite est décollée sans ouverture [49, 50].

Les avantages de cette voie, elle permet :

- La décompression orbitaire osseuse inféro-médiale visant à réduire les exophtalmies thyroïdiennes [49].
- Une bonne exposition de la paroi osseuse.

- **L'abord direct de la loge lacrymale** : (figure 76, incision 7)

C'est un abord plus restreint qui vise le sac lacrymal et qui peut être étendu au-dessus du tendon canthal interne. L'incision est réalisée en arrière des vaisseaux angulaires. Elle permet l'ouverture du périoste en regard de la crête lacrymale antérieure et la section du faisceau direct du tendon canthal interne, exposant au mieux le sac lacrymal.

S'il s'agit bien d'un processus du sac lacrymal, celui-ci est ouvert pour biopsie ou ôté (dacryocystostomie), par contre s'il s'agit d'un processus adjacent, on peut décoller le sac et poursuivre vers l'ethmoïde en arrière de la crête lacrymale postérieure [24].

- **L'abord latéral orbitaire** : (figure 76, incision 8)

La voie d'abord latérale est décrite avec les voies d'abord neurochirurgicales,

mais elle est fréquemment utilisée par les ophtalmologistes rompus à la chirurgie des tumeurs de l'orbite.

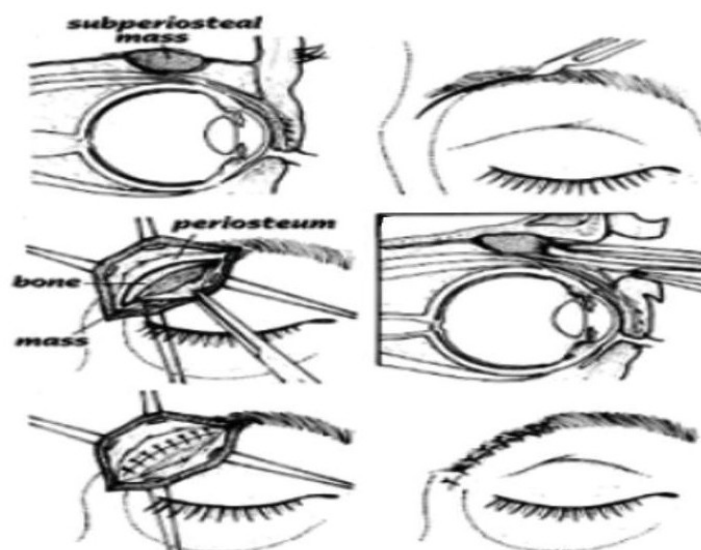


FIGURE 75 : SCHEMA MONTRANT LES ETAPES DE LA VOIE D'ABORD SOUS SOURCILIERE

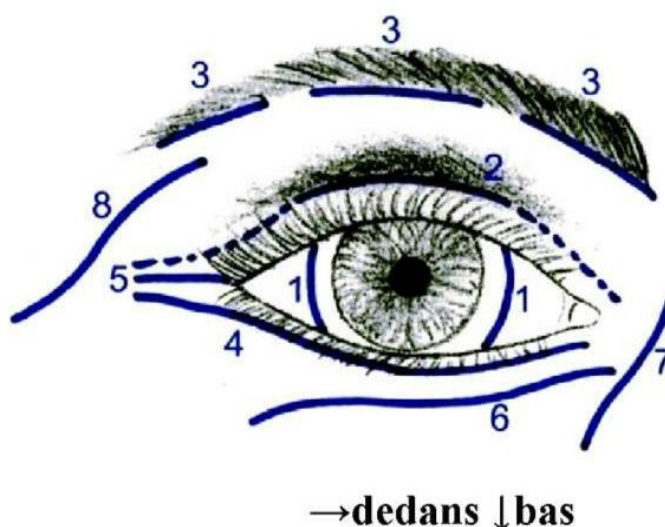


FIGURE 76: SCHEMA DES INCISIONS ET VOIES D'ABORD ANTERIEURES (ŒIL D)

1. VOIE D'ABORD TRANS-CONJONCTIVALE. 2. INCISION DU PLI PALPEBRAL SUPERIEUR.
3. VOIE D'ABORD SOUS-SOURCILIERE (REBORD ORBITAIRE SUP). 4. VOIE D'ABORD SOUS-CILIAIRE. 5. INCISION CANTHALE EXTERNE. 6. INCISION DU PLI PALPEBRAL INFERIEUR. 7. VOIE D'ABORD DE LA FOSSE DU SAC LACRYMAL. 8. VOIE D'ABORD LATÉRALE [52].

Concernant notre série l'orbitotomie antérieure par voie transcutanée a été réalisée chez deux patients (N6, N7, soit 10%) ayant présenté des angiomes caverneux de localisation antérieure.

b. Orbitotomie latérale :

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

Des complications peuvent se voir en post-opératoire: la cécité en est la plus grave due à la traction du nerf optique et le sacrifice de sa vascularisation, la paralysie oculomotrice latérale transitoire due à la traction du muscle droit latéral. Si la traction sur le muscle droit est obligatoire pour exposer les tumeurs intra-coniques, elle doit être minutieuse pour éviter les paralysies définitives. L'énophtalmie peut résulter d'une ablation ou d'un mauvais repositionnement de la paroi latérale de l'orbite [57].

Contrairement aux autres types d'orbitotomie où la résection de l'os reste occasionnelle, les voies latérales comprennent ou non la dépose du rebord latéral orbitaire mais l'excision de l'os latérale est de routine dans ce type de procédure.

➤ **La voie latérale avec dépose du rebord latéral externe :**

Elle a été décrite par Krönlein en 1888 puis modifiée par Reese, Berke et Wright [53,54] (Figure 77). Krönlein [55] a proposé une orbitotomie latérale avec une incision cutanée curviligne à convexité antérieure, longeant le rebord orbitaire externe avec ostéotomie de la paroi latérale de l'orbite. Kocher, un contemporain de Krönlein préconisait une incision en S allongé, s'étendant sur la moitié temporale du sourcil, le rebord orbitaire jusqu'au canthus externe et en arrière sur la moitié de l'arcade zygomatique [56]. Berke [53] a modifié la technique de Krönlein et a utilisé l'incision de Swift, horizontale, partant du canthus externe. Wright [54] a repris la voie d'abord de Kocher qui est la plus populaire de nos jours.

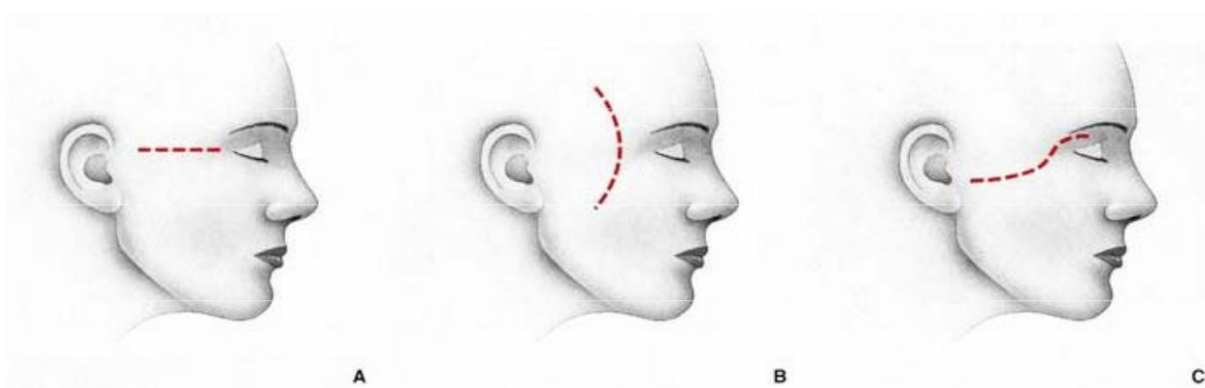


FIGURE 77: LES INCISIONS CUTANÉES D'ORBITOTOMIE LATÉRALE.

- **BERKE (A)**
- **KRÖNLEIN (B)**
- **EN S : TYPE WRIGHT, STALLARD (C)**

La technique chirurgicale : Le périoste orbitaire est ouvert en regard du pilier osseux. On récline ensuite les fibres antérieurs 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, 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 et plongé dans du sérum. L'avantage de L'incision du périoste est de donner accès à la cavité orbitaire dans sa partie extra-conique [49, 51]

L'abord intra-conique nécessite d'écarter le muscle droit latéral. Après exérèse tumorale, le volet osseux est repositionné et fixé aux fils d'acier ou avec un fil non résorbable. Le muscle temporal est repositionné et la peau est suturée. Un drainage externe est souvent nécessaire. La cicatrice ultérieure est peu ou pas visible.

Indication : Elle est proposée pour des lésions intra ou extra-coniques n'atteignant ni l'apex ni la paroi orbitaire interne. Cette voie permet un bon accès aux 2/3 antérieurs de l'orbite [58, 60]. C'est la voie de choix pour les tumeurs de la glande lacrymale, certains hémangiomes caverneux, la plupart des lymphomes, certains mélanomes choroïdiens propagés à l'orbite [49].

Avantage : La dépose de l'arcade permet lorsque cela est nécessaire d'optimiser l'exposition.

Dans notre série La voie latérale avec dépose du rebord latéral externe est réalisée chez trois patients (soit 15%), deux ayant présenté comme diagnostic histologique un angiome caverneux (N3, N5) et le troisième un méningiome du nerf optique (N19).

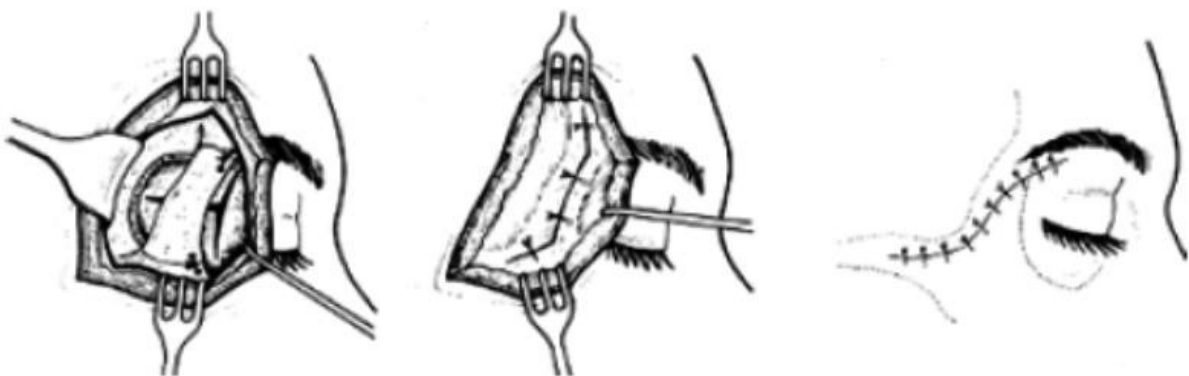


FIGURE 78: SCHEMATISATION DE LA TECHNIQUE ACTUELLE DE REALISATION DE L'ORBITOTOMIE LATERALE [55]

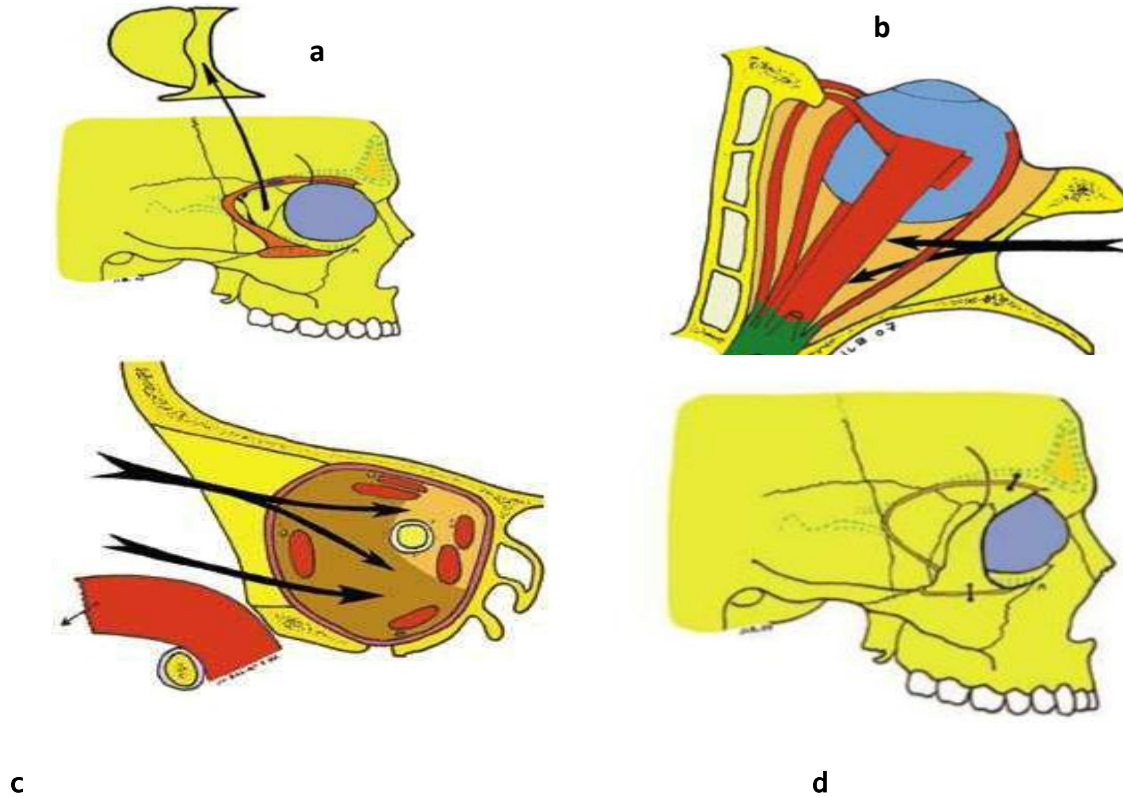


FIGURE 79 : SCHEMAS DE LA VOIE D'ABORD CRANIO-FACIALE LATÉRALE EXTERNE :
 (A) TAILLE D'UN MINI-VOLET AUX DÉPENS DE LA PAROI ORBITAIRE EXTERNE, (B) VOIE
 D'ACCÈS ENTRE LES MUSCLES DU CÔNE POSTÉRIEUR, (C) ZONE ATTEINTE PAR CETTE
 VOIE, (D) RECONSTRUCTION PAR REMISE EN PLACE DU VOLET.

➤ La voie latérale sans dépose du rebord latéral externe :

Décrite par Brihaye en 1976, l'incision cutanée coronale reste de mise.

La technique chirurgicale : Le muscle temporal est incisé le long du rebord orbitaire, puis récliné en arrière. Un trou de trépan à travers la paroi latérale de l'orbite débute l'orbitotomie. L'élargissement vers le haut conduit à l'ouverture de la fosse cérébrale antérieure. Ainsi, la partie latérale du toit orbitaire peut être ôtée. L'orbitotomie peut aussi être agrandie vers l'arrière et vers le bas au niveau de la fissure orbitaire inférieure et de la fosse cérébrale moyenne [49,51].

Dans notre série La voie latérale sans dépose du rebord latéral externe est réalisée chez deux patients ayant présenté comme diagnostic histologique un astrocytome pilocytaire du nerf optique (N8) et un méningiome du nerf optique (N12).

c. Orbitotomies supérieures :

Elle intéresse l'os frontal ainsi que la petite aile de l'os sphénoïde. Cette région doit être disséquée prudemment particulièrement en présence de tumeurs comme les kystes dermoïdes et les mucocèles qui modifient l'anatomie normale de cette région. Le traumatisme du nerf supraorbitaire doit être évité lors d'une orbitotomie supérieure.

Technique chirurgicale : L'abord orbitaire supérieur par effondrement du plafond orbitaire après réalisation d'une incision bicoronale, d'un volet frontal et après avoir récliné le lobe frontal, encore dénommé voie de Dandy ou de Pertuiset, permet d'aborder les tumeurs situées dans la partie supérieure de l'orbite. Par ailleurs l'abord intra-conique se fait de part et d'autre du muscle droit supérieur. Le canal optique peut être ouvert par cette voie.

Le principal avantage : c'est la meilleure voie en cas de tumeurs à cheval sur l'orbite et l'endocrâne [49].

d. Orbitotomies inférieures :

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

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

mauvaise cicatrice.

Sur le plan esthétique, la meilleure approche en orbitotomie inférieure est la voie transconjonctivale à travers le fornix inférieur. Cette approche permet l'accès à la partie médiane de l'orbite [58]. L'avantage de cette technique est une bonne exposition de l'espace infraorbitaire, une fermeture rapide et des complications post-opératoires rares. Si l'orbitotomie inférieure est étendue à la partie médiale de l'orbite, il faut penser à isoler le canalicule et prendre ses précautions à la fermeture pour éviter la formation d'un symblépharon [52].

e. Orbitotomies médiales :

Avantages : Les voies paralatéronasales, médio ou transfaciales partant de la partie médiale du sourcil, contournant l'aile du nez jusqu'à la lèvre supérieure, permettant d'aborder la partie médiale de l'orbite et l'éthmoïde.

Cet abord peut être associé à un abord neurochirurgical par volet frontal [49].

Indications : Elle est surtout utile en cas de tumeur ORL propagée de l'orbite

Technique chirurgicale: L'orbitotomie médiale est réalisée par voie transcutanée ou transconjonctivale. Dans le premier cas, l'approche cutanée consiste en l'incision de Lynch qui commence au niveau du bord orbitaire supérieur et s'étend jusqu'à la limite externe de l'œil. Il faut faire attention aux nerfs orbitaires supérieurs et à la trochlée en passant derrière celle-ci [61]. Durant l'orbitotomie médiale transconjonctivale, l'incision est réalisée au niveau de la partie postérieure du tendon canthal médial [56,57], 15 à 20mm derrière la caroncule. Par ailleurs, certains chirurgiens préfèrent rester au niveau de la périorbite pour explorer les tumeurs rétrobulbaires localisées au niveau de la mi-orbite. Cette approche est préférée par plusieurs chirurgiens afin de réaliser une décompression du nerf optique [49]. Elle permet une bonne exposition et une moindre manipulation des annexes à savoir le tendon canthal médial et le sac lacrymal [59]. Ce dernier peut être lésé lors de la dissection [63].

Les tumeurs localisées au niveau de la partie médiale de l'orbite qui peuvent être explorées et enlevées par orbitotomie médiale sont les tumeurs osseuses, les hémangiopéricytomes et les mucocèles frontoéthmoïdales [52,59].

Les orbitotomies supérieures, inférieures et médiales n'ont jamais été utilisées dans notre série.

f. Les voies supérieures

➤ **La voie sous-frontale extradurale sans dépose du rebord orbitaire supérieur :**

Il s'agit de la voie sous-frontale, généralement extradurale, qui peut être conduite selon des schémas classiques bien connus [106] ou être élargie au rebord orbitaire supérieur, proposant ainsi une exposition optimale sur l'orbite et son contenu, y compris le globe oculaire. Le patient est installé en décubitus dorsal, sans rotation de la tête. L'incision est bitragale ; coronale, Le scalp est récliné, le pericrâne de la convexité homolatérale est sectionné, puis ruginé. Le volet osseux unifrontal ou bifrontal est découpé sans ouverture du sinus frontal avec ou sans dépose de l'arcade orbitaire supérieure. L'absence d'ouverture du sinus frontal réduit considérablement les risques de sepsis post-opératoire.

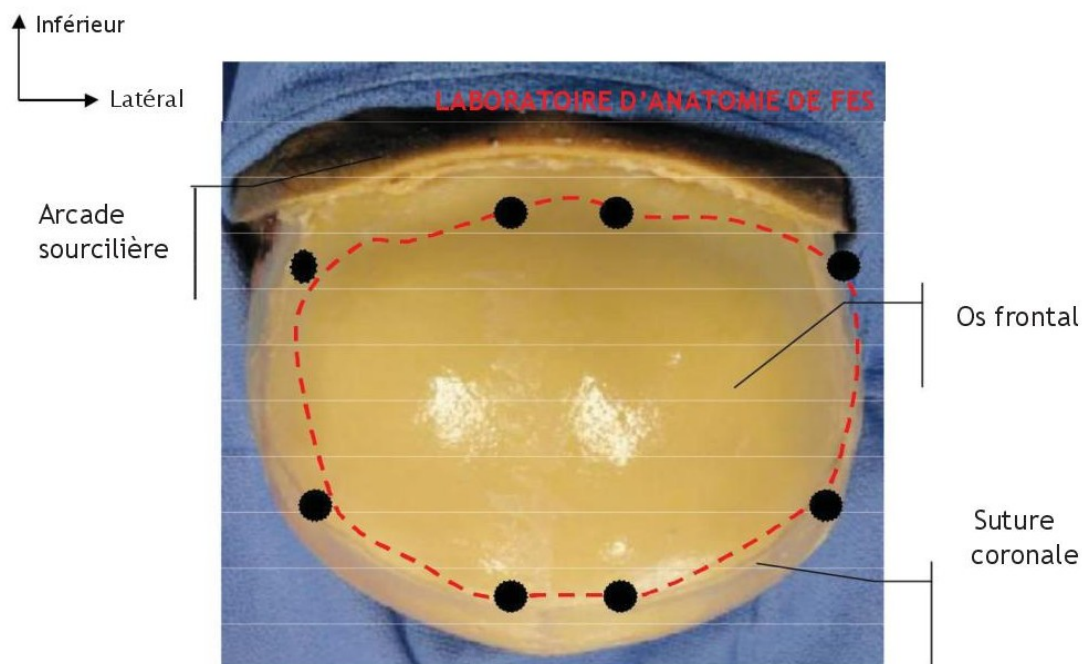


FIGURE 80 : VUE CADAVERIQUE ANTERIEURE DU CRANE MONTRANT LES LIMITES DU VOLET BIFRONTAL RASANT LE BORD SUPERIEUR DU TOIT DE L'ORBITE.

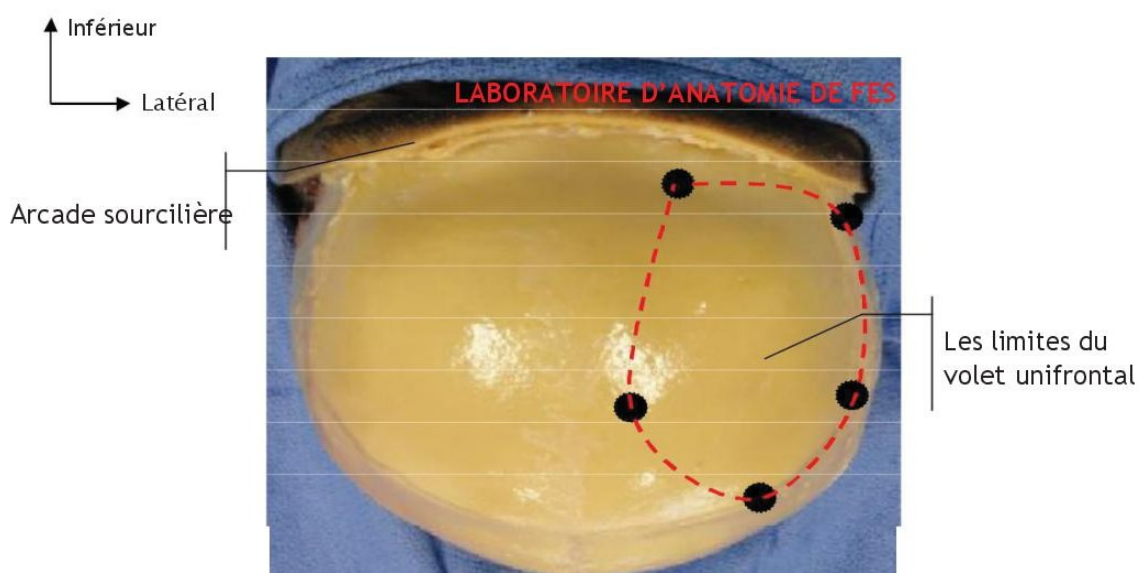


FIGURE 81 : VUE CADAVERIQUE ANTERIEURE DU CRANE MONTRANT LES LIMITES DU VOLET UNIFRONTAL RASANT LE BORD SUPERIEUR DU TOIT DE L'ORBITE.

Aborder l'orbite par son toit et par voie extradurale, c'est nécessairement obtenir suffisamment d'amplitude de la dure-mère pour mener à bien son décollement. C'est la raison pour laquelle, la craniotomie s'étend en dehors de la zone d'insertion du muscle temporal, au niveau de la fosse temporale.

L'avantage majeur de cette voie est sa réalisation par voie extradurale, a priori sans effet adverse sur le lobe frontal. Néanmoins, l'écartement du lobe frontal vers l'arrière doit bénéficier des conditions de détente cérébrale optimales, liées en général à une anesthésie profonde bien conduite, parfois favorisées par l'adjonction de mannitol ou la vidange du liquide cébrospinal dans les citernes de la base par voie intradurale. La dure-mère tapissant le toit orbitaire est décollée et réclinée.

Sous microscope opératoire, un rainurage est pratiqué à la micro-fraise au pourtour du toit orbitaire. La fracture monobloc du toit orbitaire est aisément obtenue, conduisant à sa dépose en monobloc.

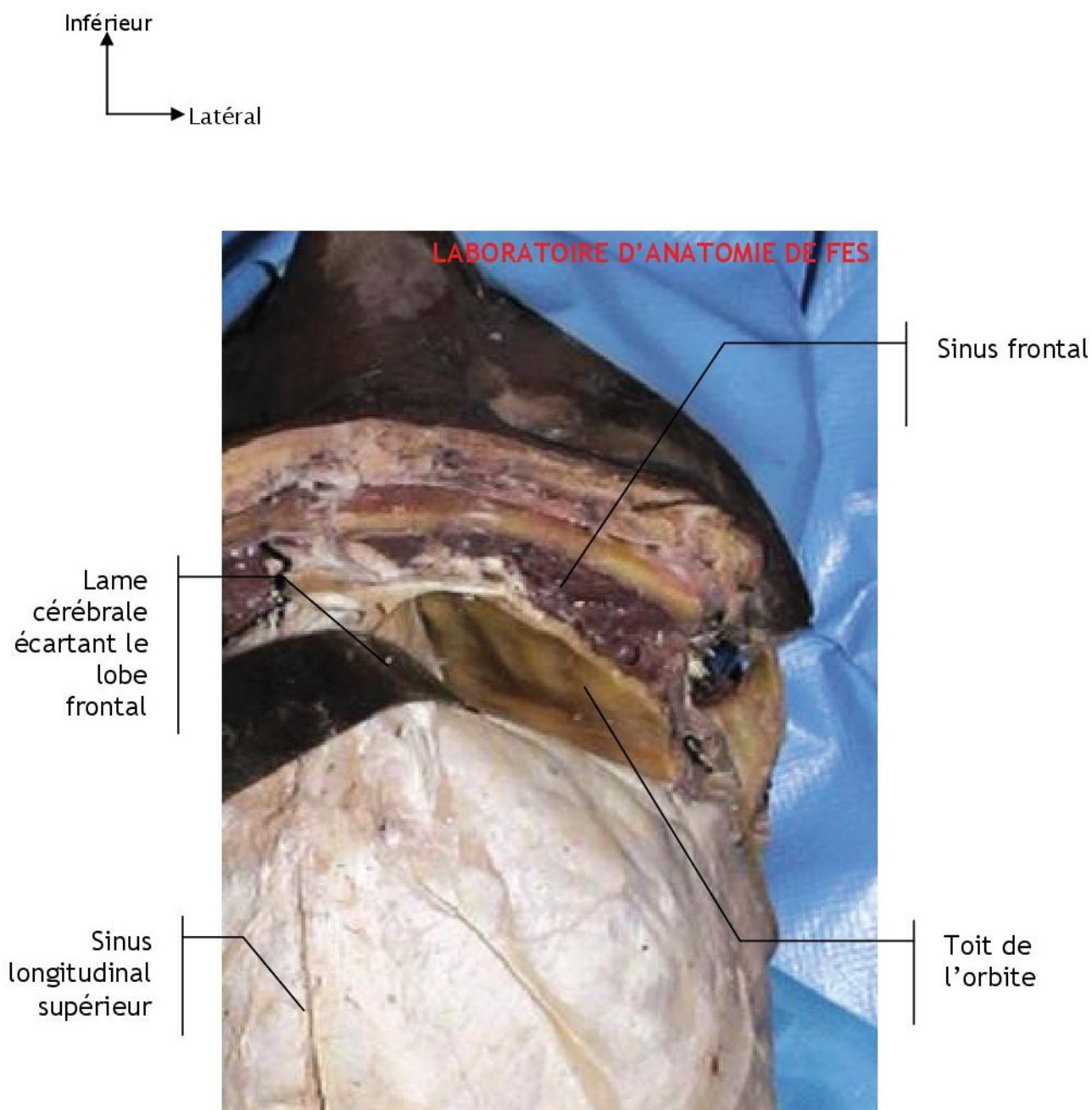


FIGURE 82: VUE CADAVERIQUE ANTERIEURE DU CRANE MONTRANT LE TOIT DE L'ORBITE APRES ECARTEMENT DU LOBE FRONTAL (VOIE EXTRADURALE).

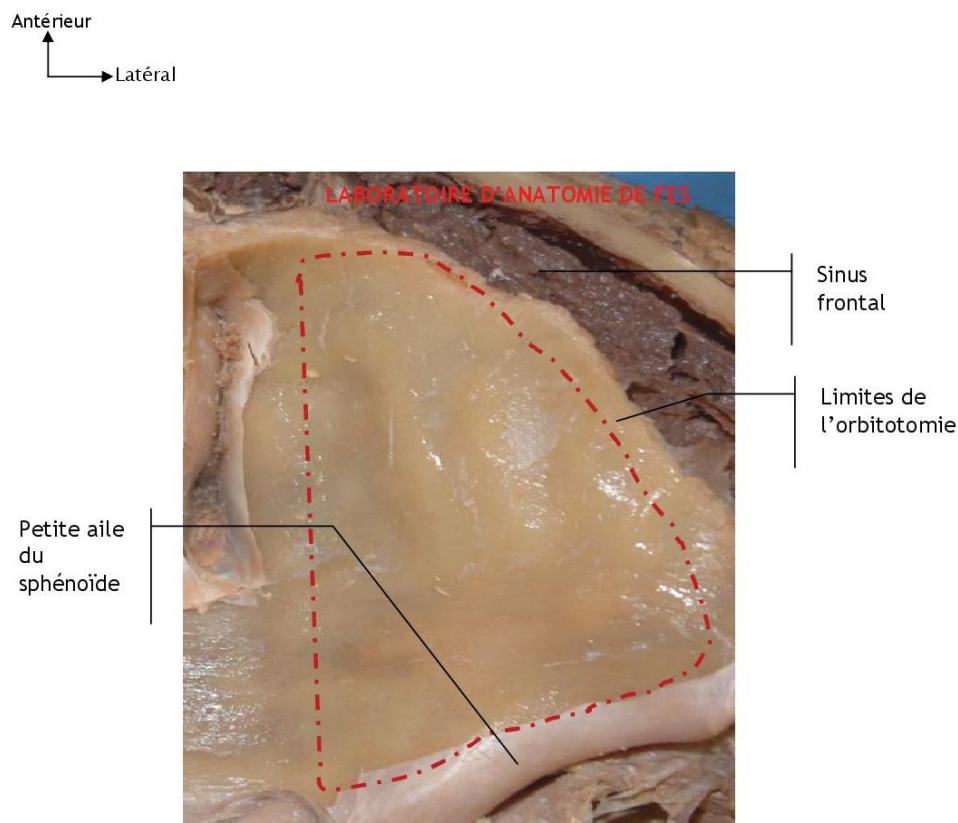


FIGURE 83: VUE CADAVERIQUE SUPERIEURE DU TOIT DE L'ORBITE MONTRANT LES LIMITES DE LA CRANIECTOMIE ORBITAIRE



FIGURE 84: VUE CADAVERIQUE SUPERIEURE DE L'ORBITE APRES CRANIECTOMIE DU TOIT DE L'ORBITE

Si l'orbitotomie supérieure provoque en dedans l'ouverture de l'ethmoïde, il est nécessaire de le fermer par interposition de péricrâne et adjonction de colle.

L'inconvénient opposable à cette voie d'abord est l'absence de visualisation immédiate de l'axe optique, mais le repérage clinoidien en arrière permet si nécessaire l'ouverture du canal optique, en dedans de l'apophyse clinioïde antérieure et de fait, l'exposition du nerf optique et de son axe. Le toit du canal optique peut être ouvert par fraisage ou grâce aux micro-pinces gouges.

La périorbite est incisée le long du nerf frontal, généralement visible sous celle-ci. L'incision longitudinale est complétée par une contre-incision perpendiculaire et antérieure. L'axe du nerf frontal détermine l'axe des muscles releveur de la paupière supérieure et droit supérieur qui peuvent être réclinés en dedans ou en dehors selon les nécessités du moment en vue d'une voie intraconique latérale ou interne.

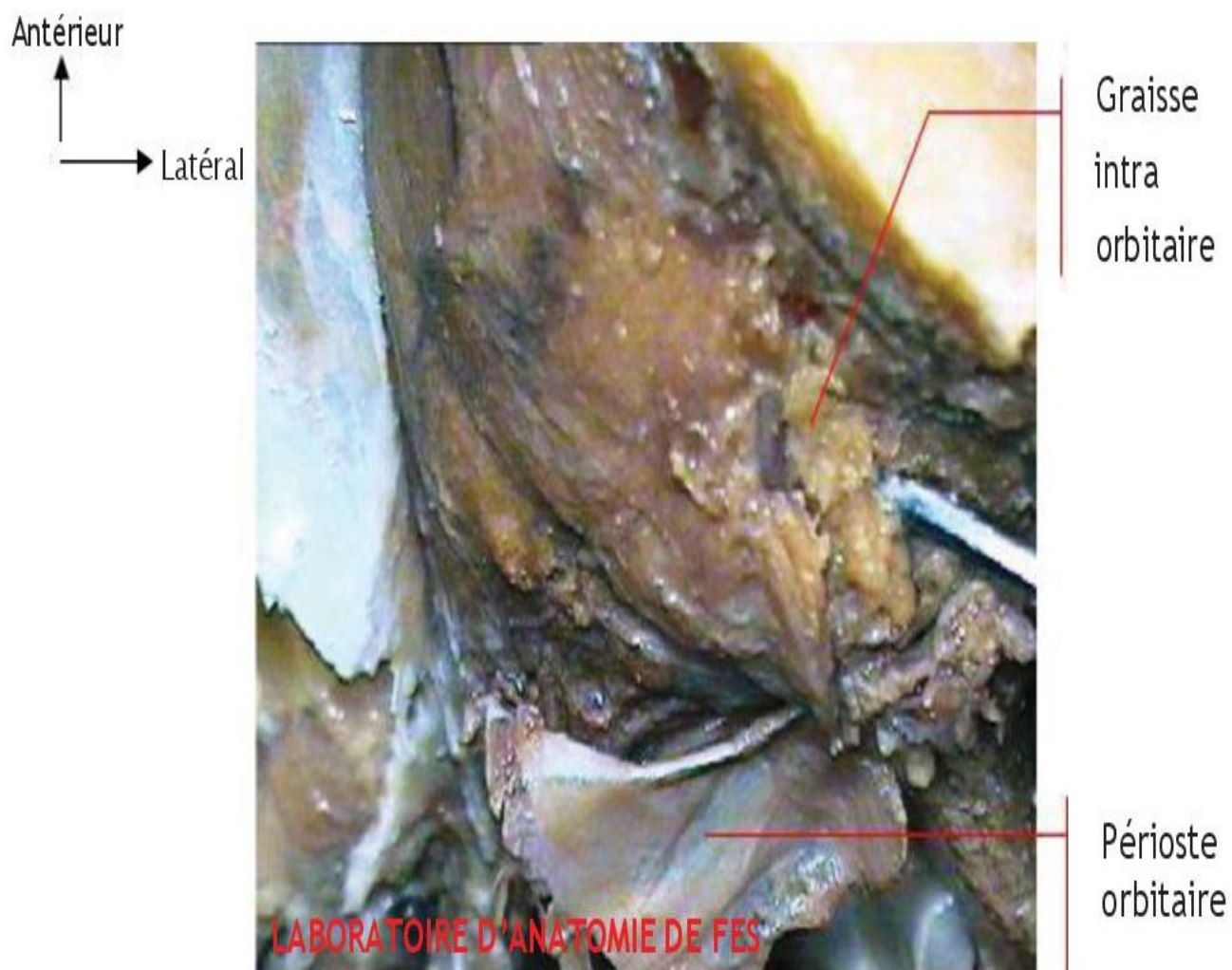


FIGURE 85 : VUE CADAVERIQUE SUPERIEURE DE L'ORBITE APRES OUVERURE DU PERIOSTE (MO)

Au niveau de l'apex orbitaire, l'incision périorbitaire doit être prudente en raison du trajet du nerf trochléaire extraconique, au-dessus puis en dedans du nerf frontal au niveau de la fissure orbitaire supérieure, puis croisant de dehors en dedans la face supérieure de la partie toute postérieure du muscle releveur supérieur pour rejoindre le muscle oblique supérieur qu'il innerve.

La fermeture comprend la réfection de la périorbite à minima par quelques points de rapprochement des berges, éventuellement la remise en place du toit orbitaire (cette disposition, qui n'est pas indispensable, prévient les accollements entre la périorbite et la dure-mère, facilitant les ré interventions) et la fixation du volet frontal.

Les points transosseux de suspension durale postérieure réalisés dès la dépose du volet unifrontal préviennent la formation d'hématomes extraduraux peropératoires.

Dans notre série La voie sous-frontale extradurale sans dépose du rebord orbitaire supérieur était la plus utilisée : six patients (soit 30%) ayant présenté comme diagnostic histologique un angiome caverneux chez quatre patients et un méningiome du nerf optique chez deux patients.

➤ La voie sous-frontale extradurale avec dépose du rebord orbitaire supérieur :

Pour obtenir une exposition maximale du contenu orbitaire, en particulier du globe oculaire et pour minimiser la rétraction cérébrale, la voie sous-frontale classique peut être agrandie vers l'avant avec la dépose de l'arcade orbitaire supérieure [107] Celle-ci s'opère en monobloc ou en deux temps en fonction de la qualité du décollement extradural fronto-orbitaire en regard des trous de trépan (patients âgés, réinterventions), après dissection sous-périostée au niveau du rebord orbitaire supérieur et après décollement de la périorbite sous-jacente au toit orbitaire, sans léser le nerf sus-orbitaire. Les passe-scies de Gigli utilisés autrefois s'avèrent

extrêmement efficaces pour maintenir le décollement extradural vers l'arrière lors du passage du découpe volet, L'installation du patient et l'incision sont les mêmes que lors de la voie d'abord sous-frontale classique.

Supérieur

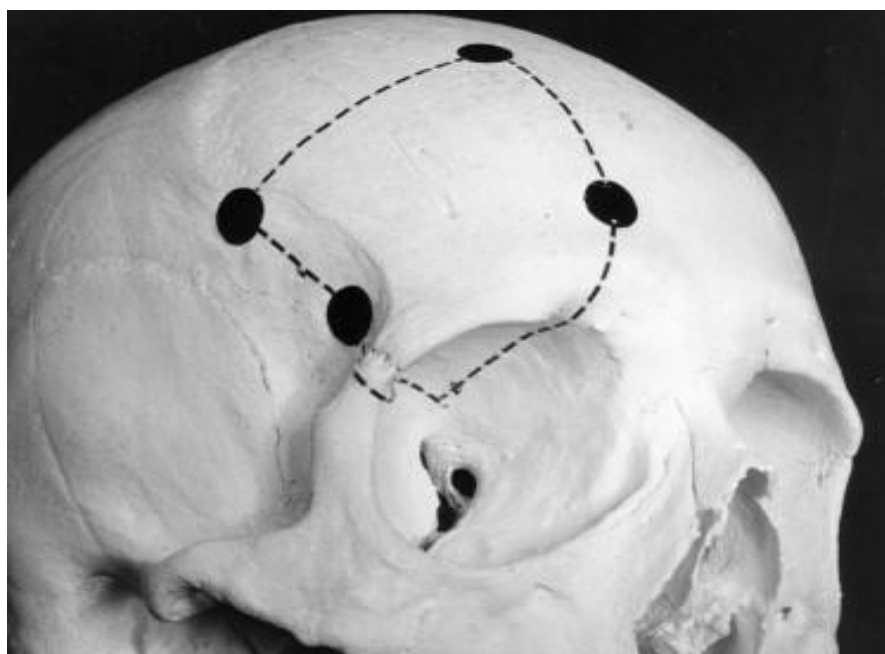


FIGURE 86: VUE ANTERO-SUPERIEURE MONTRANT LA VOIE SOUS-FRONTALE EXTRADURALE AVEC DEPOSE DU REBORD ORBITAIRE SUPERIEUR. DISTRIBUTION DES TROUS DE TREPAN ET DE LA DECOUPE DU VOLET OSSEUX.

Cette voie propose un jour chirurgical très large, y compris sur le globe oculaire. L'ouverture obligatoire du sinus frontal constitue à notre avis un inconvénient, même si sa cranialisation minutieuse apporte en principe des garanties de suites post-opératoires simples.

Pour les patients présentant un large sinus, Colohan et al [108] ont même proposé une voie d'abord délibérément transfrontale pour accéder au toit orbitaire.

Les techniques actuelles de reconstruction maxillofaciale permettent maintenant d'assurer un profil post-opératoire très satisfaisant, alors que par le passé, la dépose du rebord orbitaire supérieur pouvait constituer pour certains un écueil.

La réalisation d'un volet osseux monobloc, bien qu'élégante, reste techniquement difficile, notamment si l'adhérence durale est importante : ainsi, la même voie d'abord peut être conduite en deux temps [109]. Lors d'une première étape, un volet unifrontal standard est découpé, puis ultérieurement, la dépose du toit orbitaire est réalisée. Cette technique, plus simple, permet une découpe du toit plus en arrière, que celle proposée lors de la technique du volet monobloc. La reconstruction est plus longue et comporte moins de garanties esthétiques postopératoires.

Dans notre série La voie sous-frontale extradurale avec dépose du rebord orbitaire supérieur n'a jamais été utilisée.

➤ **La voie sous-frontale intradurale :**

Décrite par Dandy en 1941 [110], l'inconvénient majeur de cette voie d'abord réside dans le fait qu'elle se déroule en situation intradurale : elle est potentiellement délétère vis-à-vis du lobe frontal. Néanmoins, elle offre l'avantage du repérage immédiat du nerf optique et de son axe. Elle permet aussi la vidange maximale du liquide cébrospinal par aspiration des citernes de la base et de fait, un écartement cérébral, plus doux, certes, mais faut-il le répéter, non protégé par le plan dural. Par ailleurs, il n'y a pas de nécessité de prolonger la craniotomie au-delà de la ligne d'insertion du muscle temporal.

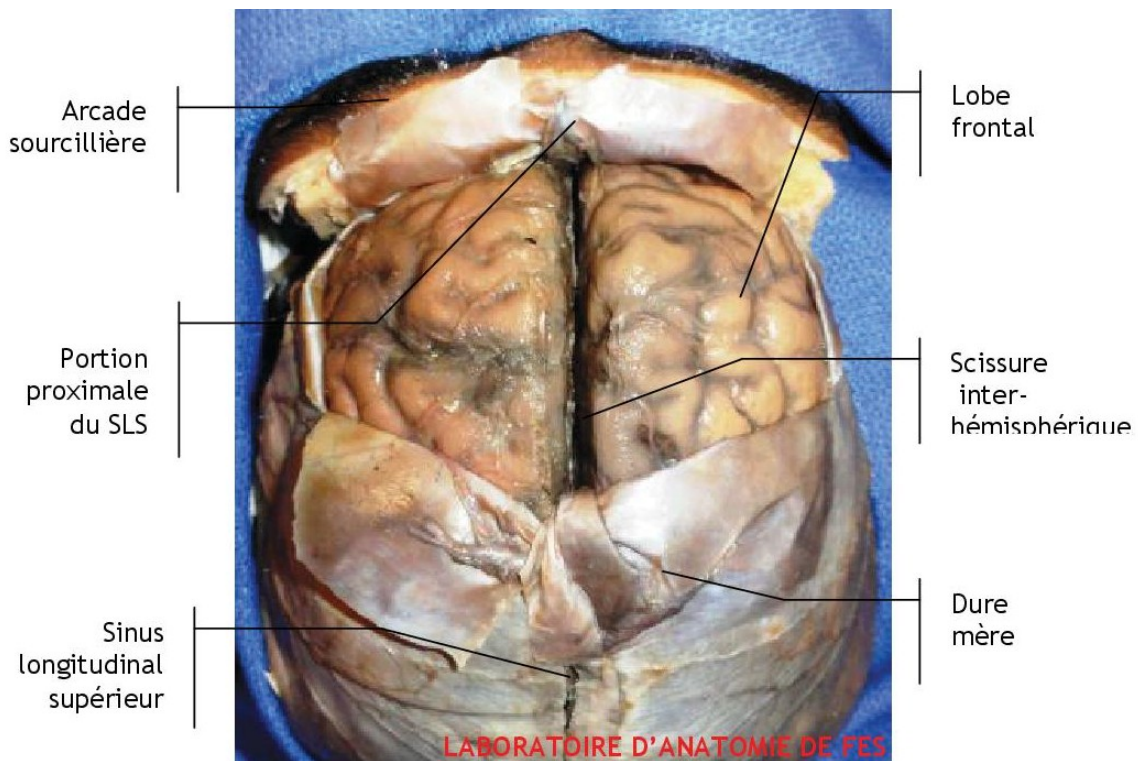


FIGURE 87: VUE CADAVERIQUE ANTERO-SUPERIEURE MONTRANT LA VOIE SOUS-FRONTALE INTRADURALE APRES OUVERTURE DE LA DM

Après réalisation du volet unifrontal ou bifrontal, sans ouverture du sinus frontal si possible, la dure-mère de la convexité frontale est ouverte et pédiculée en dedans, sur le sinus longitudinal dans le cas d'un volet unifrontal. Dans le cas d'un volet bifrontal le SLS est ligaturé dans sa portion proximale puis on réalise des incisions dures en double Y.

Le lobe frontal est écarté vers l'arrière puis le nerf optique est repéré et les citernes de la base ouvertes et le liquide cébrospinal aspiré, conduisant ainsi à une détente cérébrale maximale. La dure-mère tapissant le toit orbitaire est incisée à son pourtour et réclinée en dedans. Par la technique du rainurage, précédemment décrite, le toit est ôté en monobloc, et le geste peut se poursuivre dans les mêmes conditions que lors d'une technique extradurale.

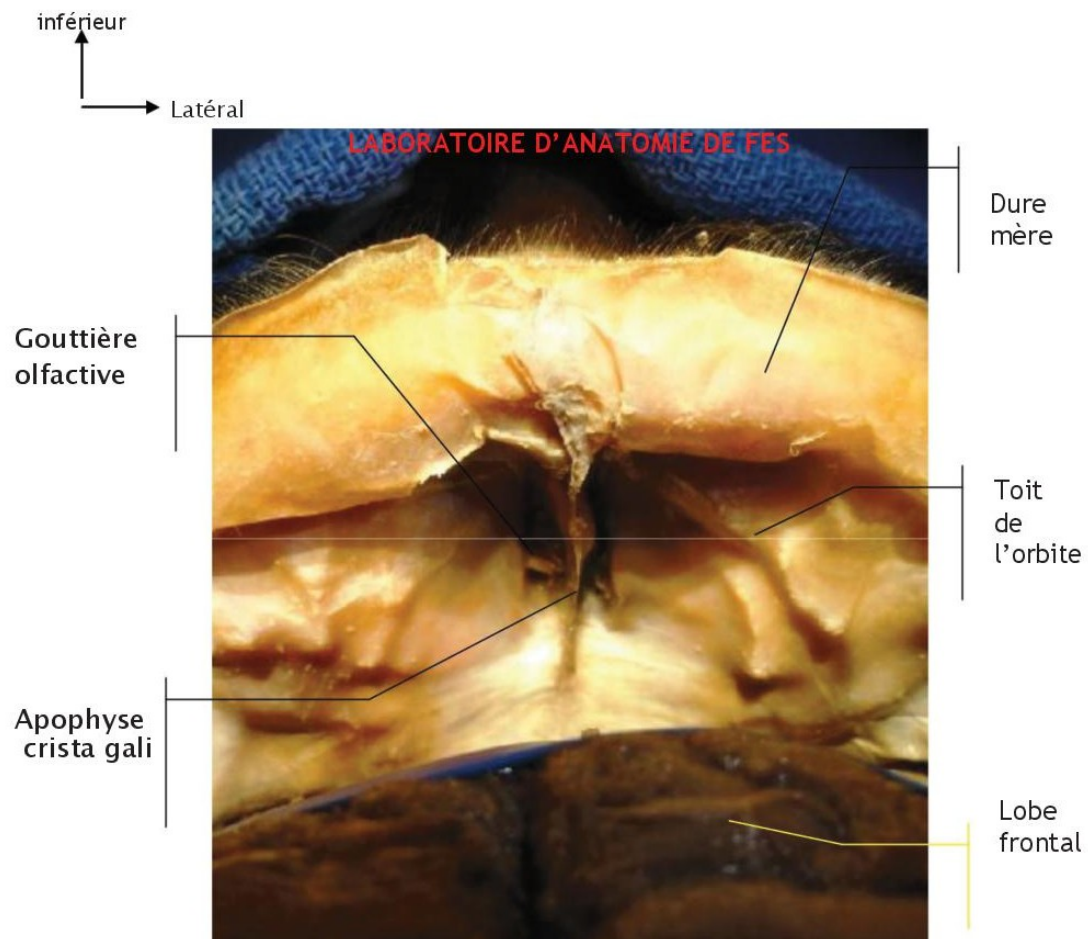


FIGURE 88: VUE CADAVERIQUE ANTERO-SUPERIEURE MONTRANT LA VOIE SOUS-FRONTALE INTRADURALE APRES ECARTEMENT DES LOBES FRONTAUX

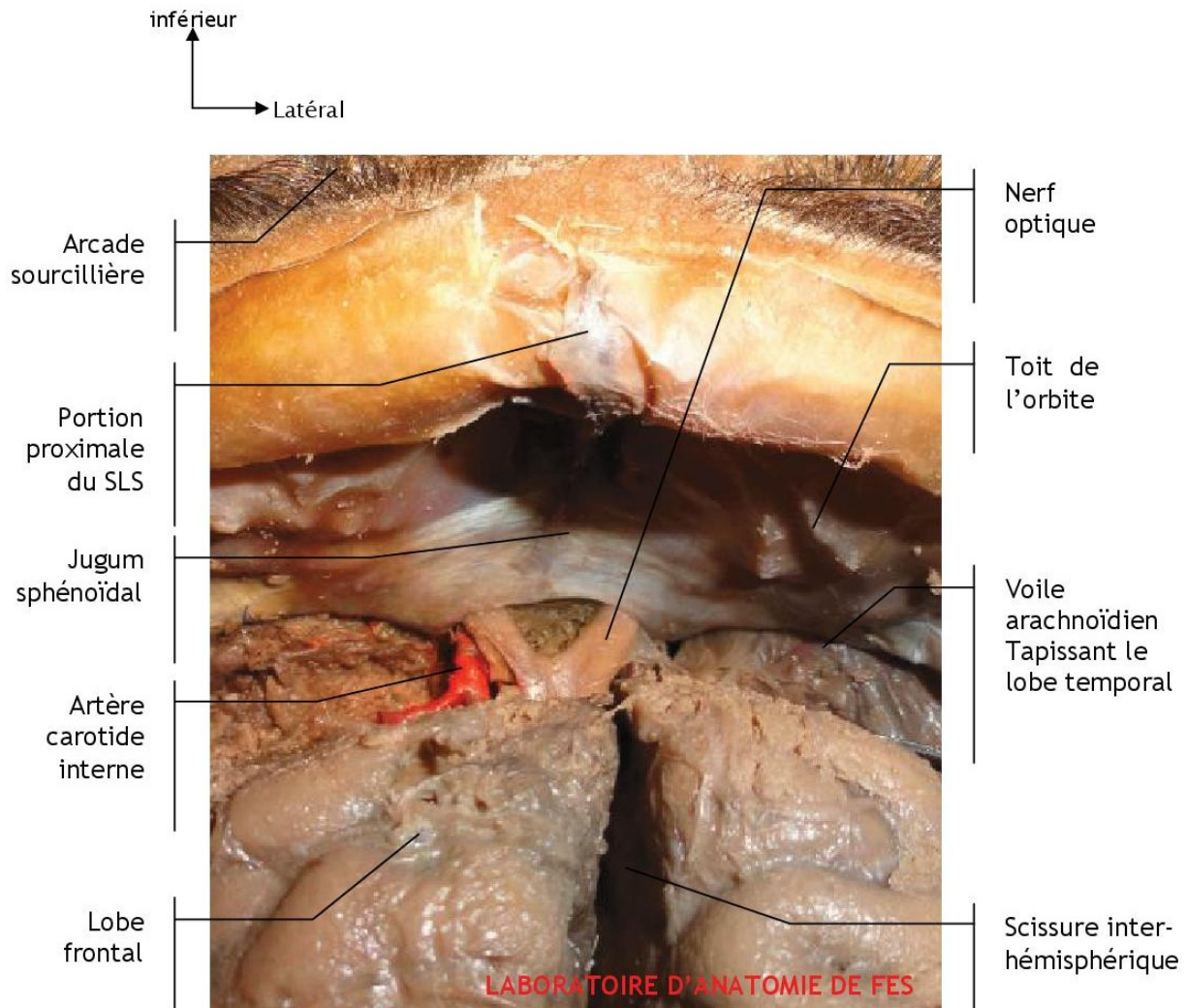


FIGURE 89: VUE CADAVERIQUE ANTERO-SUPERIEURE DE LA VOIE SOUS-FRONTALE INTRADURALE MONTRANT LES DEUX NERFS OPTIQUES

En cas de nécessité d'une découpe durale en zone saine, comme pour les adénocarcinomes ethmoïdaux ou autres esthésioneuromes, cette voie d'abord peut être bilatéralisée sans sacrifice du sinus longitudinal supérieur. Par ailleurs, l'orbitotomie ne concerne plus ou peu le toit, mais plutôt la paroi interne.

Indications :

- Les tumeurs à développement intracrânien, ou s'étendant dans le canal optique, tels les méningiomes de la gaine du nerf optique, ou les gliomes du nerf optique
- Les tumeurs de la région apicale, même si certains auteurs ont pu démontrer l'efficacité de la voie latérale dans ces cas. Néanmoins, en raison de l'entrée latérale du nerf abducens et du nerf oculomoteur au niveau de l'apex orbitaire, la voie intra conique médiale est moins délétère ;
- Les tumeurs des quadrants internes, par une voie intra conique médiale, pour les mêmes raisons ;
- Les volumineuses tumeurs s'étendant du globe à l'apex, tels les lymphangiomes, les hémangiopéricytomes ou les schwannomes ; les volumineux angiomes caverneux peuvent être extirpés en monobloc, par une voie d'abord volontiers plus réduite, telle la voie latérale ;
- Les tumeurs osseuses primitives ou secondaires envahissant le toit orbitaire.

Complications :

Les complications post-opératoires des voies d'abord transcrâniennes comprennent :

- Les fistules sous-cutanées du liquide cébrospinal ;
- L'épilepsie postopératoire, même en cas de voie d'abord extradurale ;
- Les infections postopératoires, favorisées par l'ouverture du sinus frontal ;
- Les œdèmes et les hématomes cérébraux postopératoires en rapport avec une rétraction cérébrale trop appuyée, trop longue ou une détente cérébrale

préopératoire insuffisante ;

- Un ptosis postopératoire transitoire en cas de mobilisation du muscle releveur de la paupière supérieure.

Dans notre série La voie sous-frontale intradurale est réalisée chez un seul patient (cas N10) pour l'ablation d'un méningiome du nerf optique dont la biopsie est effectuée initialement par voie sous-frontale extradurale sans dépose du rebord orbitaire supérieur.

g. Les voies combinées :

Ce sont les plus utilisées, on distingue :

➤ **Voie ptérionale ou craniotomie supérolatérale:**

Indications : Elle est utilisée de première intention pour la chirurgie des méningiomes sphéno-orbitaires : elle permet grâce à l'orbitotomie supérieure et latérale progressive d'accéder à la fissure orbitaire supérieure, à l'apophyse clinoïde antérieure et au canal optique au niveau de la région sous-frontale et aux foramen ovale et rotundum au niveau de la région basi-temporale.

Les avantages : Elle peut intégrer la dépose orbito-zygomatique et apporter une exposition très large sur la partie supéro-latérale de l'orbite, après décollement extradural et réalisation d'un volet orbitaire supéro-latéral. Elle permet aussi la réalisation d'une voie intra-conique latérale dans des conditions d'exposition satisfaisante ; une voie intra-conique interne est possible, mais l'orbitotomie doit être agrandie en dedans, pour ôter le toit dans son ensemble.

Technique chirurgicale : L'incision est fronto-temporale le long de la ligne d'implantation des cheveux et le décollement du scalp est réalisé avec le muscle temporal en monobloc, afin de ne pas léser la branche frontale du nerf facial [51]

Elle permet la réalisation d'une voie intra-conique latérale dans des conditions d'exposition satisfaisante ; une voie intra-conique interne est possible, mais

l'orbitotomie doit être agrandie en dedans, pour ôter le toit dans son ensemble.

En réalité, si une voie intra-conique latérale est désirée, une orbitotomie supéro-latérale ou une voie latérale seront préférées, se dispensant ainsi de cette crâniotomie trop large pour le geste à accomplir, même réalisée en situation extradurale. Par conséquent, la dépose orbito-zygomatique décrite à maintes reprises, pour la chirurgie vasculaire ou la chirurgie tumorale de la base du crâne, en particulier du sinus caverneux, devient superflue pour la chirurgie orbitaire intraconique [51].

Dans notre série La voie ptérionale a été réalisée chez cinq patients (soit 25%), ayant présenté comme diagnostic histologique : gliome du nerf optique (cas N11), méningiome sphéno-orbitaire (cas N16, N13), paragangliome (cas N15) et un cas de pseudotumeur inflammatoire orbitaire (cas N17 biopsie).

➤ **Voie fronto-ptérionale :**

C'est une variante de la voie sous-frontale qui permet l'accès à l'étage antérieur et moyen de la base du crâne.

Indications : Cette voie est indiquée dans la plupart des lésions de la loge postérieure de l'orbite, et dans les lésions à cheval entre l'orbite et la cavité crânienne. Elle permet également d'atteindre les différents quadrants de l'orbite.

Technique chirurgicale : Chez un patient installé en décubitus dorsale, la tête sur têtère en légère extension, on réalise, après une incision bi-tragale, un volet osseux fronto-ptérionale droit passant à ras de l'orbite.

Concernant notre série La voie fronto-ptérionale a été réalisée chez deux patients (cas N20, N21, soit 10%) ayant présenté comme diagnostic histologique un méningiome sphéno-orbitaire.

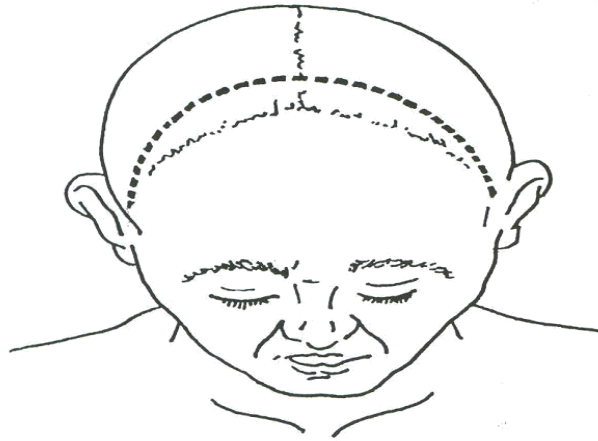


FIGURE 90: INCISION CUTANEE BI-TRAGALE. [49]

➤ **Voie fronto-temporale avec dépose orbito-zygomatique :**

La voie fronto-temporale est une extension de la ptérionale.

Indications : Cette voie trouve son utilité surtout dans les processus expansifs de l'étage moyen de la base du crâne et les anévrysmes cérébraux.

Avantage : Cette voie d'abord a été développée par la dépose orbito-zygomatique afin d'assurer une meilleure exposition des éléments vasculo-nerveux avec le minimum de rétraction sur le parenchyme cérébral.

Principale inconvénient : elle expose à un problème d'ordre esthétique comme l'enophtalmie, surtout lorsque le volet orbito-zygomatique est réalisée en deux temps.

Technique chirurgicale : La voie ptérionale avec dépose orbito-zygomatique est réalisé chez un patient en décubitus dorsal, tête sur têtère latéralisée à 40° en légère extension afin de permettre au lobe frontal de s'écarter du toit de l'orbite. Elle consiste à la réalisation d'un seul volet en monobloc ou deux volets :

- un volet fronto-temporal
- un volet orbito-zygomatique

On réalise une incision arciforme fronto-temporal concave en haut, cachée au niveau des cheveux allant depuis l'arcade zygomatique en bas à 1cm en avant du tragus et s'étendant en haut vers la région temporale pour s'incurver par la suite vers la région frontale.

Après désinsertion de l'épicrâne et du muscle temporal, on procède à la réalisation du volet fronto-temporal comme dans la voie ptérionale, complétée par la dépose orbito-zygomatique.

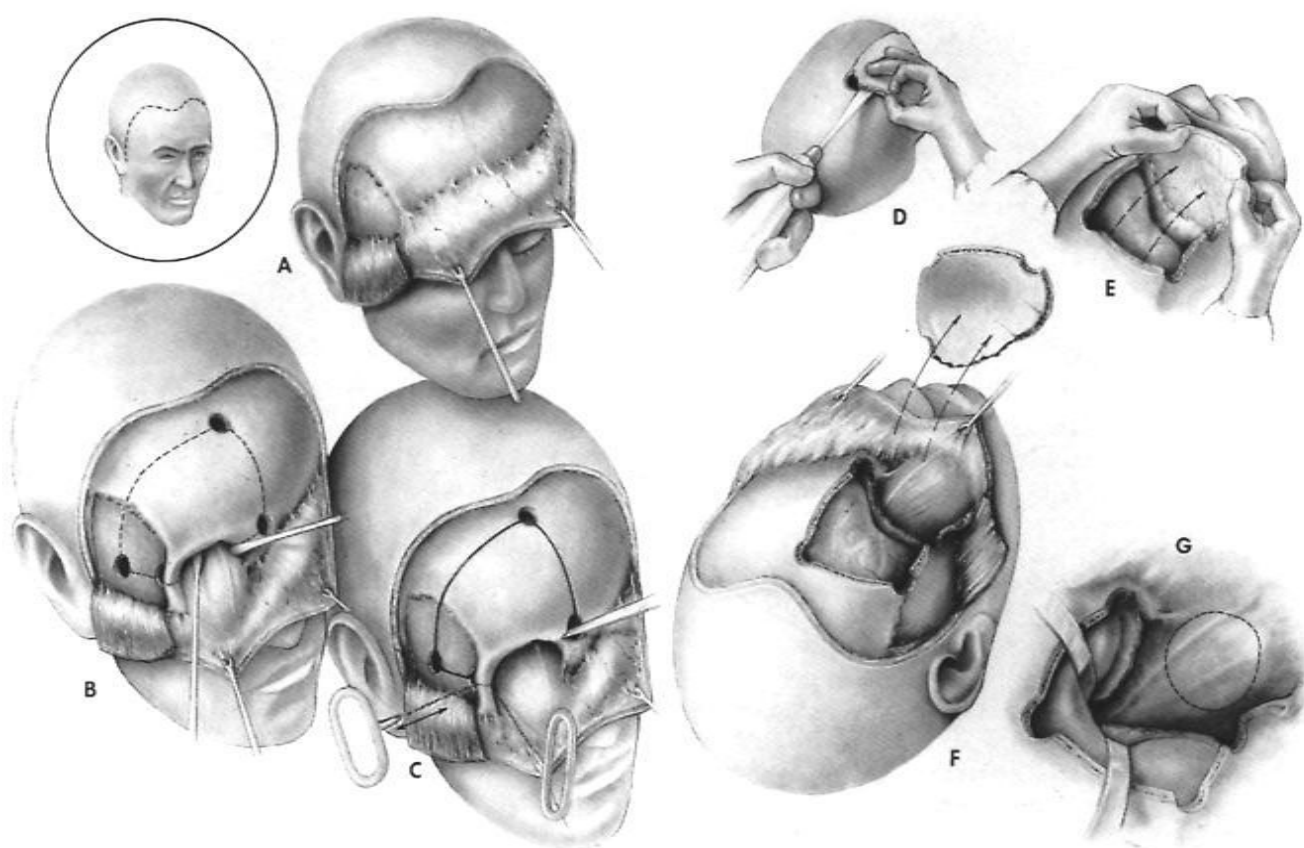


**FIGURE 91 : VOLET FRONTO-ORBITAIRE : ETAPES DE LA TECHNIQUE CHIRURGICALE
(MAROON ET KENNERDELL [49])**

h. En conclusion

Schématiquement les voies sous-frontales sont choisies en principe pour les tumeurs orbitaires du quadrant interne et les autres voies notamment la voie latérale avec dépose osseuse type Kronlein, la voie latérale sans dépose de l'arcade et la voie ptérionale réservées pour les tumeurs du quadrant externe. Dans notre étude la voie sous-frontale était la plus utilisée (30%), rejoignant ainsi l'activité neurochirurgicale adoptée dans la série de la SNCLF [7].

2.2.4.3. L'exentération orbitaire

L'exentération orbitaire vise à retirer l'ensemble du contenu orbitaire et son sac périorbitaire. Elle est indiquée dans les circonstances :

Processus malins peu sensible à la radiothérapie ou à la chimiothérapie, qu'il s'agisse de tumeurs primitives orbitaires, de métastases isolées, de tumeurs propagées à partir des paupières, de tumeurs oculaires avec effraction sclérale ou envahissement du nerf optique (rétinoblastome, mélanome choroïdien) ou de tumeurs propagées à partir de structures voisines [60].

Elle prend aussi une place devant certains processus infiltrant majeurs, pourtant bénins, comme les hémangiopéricytomes.

On décrit trois types d'exentération:

- La plus classique est l'exentération totale qui consiste à enlever tout le contenu orbitaire jusqu'au périoste et les paupières.
- L'exentération subtotale préserve les paupières et une partie de la conjonctive.
- L'exentération élargie ajoute, à l'exentération totale, l'exérèse des structures avoisinantes; parois orbitaires, cavités nasales telles que l'éthmoïde ou le maxillaire supérieur.

C'est une chirurgie radicale et L'objectif de ce type de chirurgie est le même qu'elle soit totale ou subtotale. Il s'agit d'une excision du tissu pathologique avec des marges de sécurité.

Concernant notre série l'exentération orbitaire n'a jamais été pratiquée.

TABLEAU XII : INDICATIONS DES EXENTERATIONS ORBITAIRES DANS LA LITTERATURE :

[60]

	<i>Naquin</i>	<i>Reese</i>	<i>Simons</i>	<i>Speath</i>	<i>Rathburn</i>	<i>Concilis</i>	<i>Bartley</i>	<i>Levin</i>	<i>Shields</i>	<i>Günnap</i>	<i>Mouriaux</i>
Années	27-53	An50	51-64	21-71	40-70	76-86	67-86	69-88	80-89	63-93	81-93
Basocellulaires	11		12	8	14	9	20	8	3	102	11
Spinocellulaires	4		3		5	7	33	32		128	15
– Paupières	3		1		2	6		12		61	6
– sinus maxillaire	1		2			1		13		16	4
– conjonctive					3			6		51	4
– autres					1			1			1
Mélanomes	12	10	7	6	8	8	16	18	14	32	7
– conjonctive	3	7		5	5	1		10	6	4	5
– choroïde	9	3		1	2	7		1	7	24	2
– sinus maxillaire								3			
– orbite					1			2			
– cutanés								2	1	4	
Sarcomes	9	5	3	13	10	2	4	4			4
Carcinomes sébacés					1		6	6	2	6	
Adénocarcinomes			3	3	6	2	5	2			2
Tum mixtes gl. lacry.	2			4	2	1	1	1			
Cylindromes						5	2	5			2
Fibrohistiocytofibromes							1	1			
Rétinoblastomes	1					1			1	80	
Hémangiopéricytomes		3		1				2			
Méningiomes	2		1				2	3	1		
Lymphangiomes							1	1			
Autres	4	2	2	1		3	7	9		1	3
TOTAL	44	20	31	36	47	38	98	92	22	349	44

2.3. La radiothérapie

La radiothérapie complète le traitement des patients porteurs de tumeurs malignes. Elle peut être postopératoire ou préopératoire.

Les différentes équipes exposent deux techniques de radiothérapies utilisées dans les tumeurs orbitaires: la radiothérapie externe (rayons x et y) et l'accélérateur

linéaire des particules (protons et neutrons) [61, 62, 63, 64, 65]. Les nouvelles machines d'accélérateurs de neutrons utilisent une dose équivalente à 6 MV x-gy [66].

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

2.3.1. Les tumeurs vasculaires

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

2.3.2. Les tumeurs lymphoïdes

Toutes les tumeurs lymphoïdes sont considérées comme relativement radiosensibles. Les tumeurs bénignes répondent moins à l'irradiation que les lésions malignes [69, 70, 71]. La dose utilisée est de 8 à 25 Gy pour les tumeurs bénignes et de 35 à 45 Gy pour les tumeurs malignes. Bolek et al [61,82] ont rapporté un pourcentage de 95% de contrôle local du lymphome malin.

2.3.3. Les méningiomes

La radiothérapie est indiquée en cas de récurrence du méningiome et quand il est impossible de réaliser une résection chirurgicale complète [73]. Quand elle est utilisée comme traitement adjuvant, la dose est de 50 à 54 Gy sur 5 à 6 semaines. En cas de récurrence, la dose est de 63 Gy en 33 fractions [74].

2.3.4. Les métastases orbitaires

La radiothérapie est indiquée à but palliatif en cas de métastases orbitaires [69,75]. La dose de 30 à 40 Gy utilisée sur 2 à 4 semaines est controversée.

2.3.5. Le rhabdomyosarcome

La dose utilisée en cas de rhabdomyosarcome est de 45 à 50 Gy sur 5 à 7 semaines [76].

2.3.6. La pseudotumeur orbitaire

Elle est peu sensible à la radiothérapie du fait de sa composante fibreuse. Les rayons sont utilisés essentiellement pour éviter une réaction immune et une fibrose secondaire [77].

Il faut toujours garder à l'esprit que la radiothérapie locale peut devenir iatrogène, aussi la dose délivrée sera toujours soigneusement calculée, les trajectoires clairement précisées et une protection sera appliquée dans la mesure du possible pour éviter les effets secondaires (radioépithélite, cataracte post-radique, kératite ponctuée superficielle...) faute de quoi, le globe pourra être compromis, bien que les lésions soient guéries. Par ailleurs, les effets secondaires de la radiothérapie externe sont le syndrome sec, la rétinopathie et la neuropathie radique [78,79, 80].

2.4. La chimiothérapie

Elle peut être adjuvante ou néoadjuvante. Le protocole de la chimiothérapie diffère selon l'étiologie et l'étendue de la tumeur :

2.4.1. Tumeurs pédiatriques [81]

Les indications de la chimiothérapie chez les enfants sont:

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

2.4.2. Tumeurs de l'adulte [82]

Les indications de la chimiothérapie chez l'adulte sont:

- Les lésions lymphoprolifératives: lymphome.
- Les tumeurs malignes primitives: carcinome de la glande lacrymale, sarcomes de l'orbite et ostéosarcomes.

- Tumeurs malignes secondaires: Tumeurs des paupières (carcinome basocellulaire et spinocellulaire), mélanome.
- Métastases à distance: les cancers primitifs sont ceux du sein, prostate, poumon et tube digestif.

Dans les tumeurs lymphoïdes, un succès peut être escompté même si la maladie est disséminée. La chimiothérapie est couplée à la radiothérapie. Les produits antimitotiques utilisés sont la vincristine, le cyclophosphamide et la prednisone de façon combinée [81]

Dans les métastases orbitaires, le nombre de cures est en moyenne de 6 et est fonction du néoplasie primitif. Les métastases orbitaires du cancer du poumon et les neuroblastomes sont particulièrement chimio-sensibles, la chimiothérapie jouant un rôle adjuvant dans la thérapeutique palliative des métastases orbitaires [81,82].

Dans les rhabdomyosarcomes, la chimiothérapie couplée à la radiothérapie est entreprise après la chirurgie, avec un effet positif non négligeable. Les équipes médicales actuelles semblent d'accord sur le fait que le traitement le plus efficace pour ce type de pathologie réside dans la triple association biopsie-exérèse, radiothérapie et polychimiothérapie avec un taux de survie de 90% [83] et une nuance néanmoins:

Dans les tumeurs vues à un stade précoce, la radiothérapie paraît essentielle.

Dans les diagnostics les plus tardifs, la chimiothérapie tiendrait la première place.

2.5. Les autres thérapeutiques

L'immunothérapie par anticorps anti-CD20 encore appelé rituximab semble apporter une aide non négligeable dans le traitement des lymphomes malins non hodgkiniens indolores. Il semblerait que dans certaines formes de haut grade, elle puisse être associée aux chimiothérapies afin de les alléger et d'en diminuer les effets secondaires [71,84].

L'hormonothérapie à base d'antiprogestérone a prouvé son efficacité chez certains patients présentant des méningiomes orbitaires. Le développement d'antiprogestérone sans antagonisme des récepteurs du cortisol est en cours [85].

Le traitement de l'hémangiome capillaire fait appel à l'injection des corticoïdes pendant la phase de poussée qui accélère l'involution de la tumeur [99]. La combinaison est faite de corticoïdes à longue et courte action comme le triamcinolone diacétate (Aristocort), l'acétonide(kenalog), le bétaméthasone sodium phosphate et le bétaméthasone acétate (Célestone) [86]. On injecte directement dans la masse 40 mg de triamcinolone et 6 mg de bétaméthasone [86]. Une rapide involution est obtenue 6 à 8 semaines après l'injection. Si celle-ci n'est pas satisfaisante (moins de 20% du volume initial de la tumeur), on procède à une autre injection 1 à 3 mois plus tard. Le mécanisme d'action de la corticothérapie intra lésionnelle consiste à produire un effet vasoconstricteur au sein de la lésion [100]. Les hémangiomes capillaires qui ne répondent pas à ce type d'injection nécessitent un traitement par corticothérapie systémique à base de prednisone oral ou prednisolone à la dose de 2 à 3 mg/ kg/j pendant 4 à 6 semaines. En cas d'échec de cette thérapeutique, on utilise un traitement systémique par l'interféron alfa 2a ou 2b (87,88) à la dose de 1 à 3 millions U/j pendant un mois ou la radiothérapie qui est efficace dans ce type de tumeurs.

V. EVOLUTION ET PRONOSTIC:

1. Evolution:

Les principales complications de la chirurgie orbitaire sont :

- Vasculaires :

La complication la plus fréquente et redoutable de la chirurgie orbitaire est l'hémorragie. Celle-ci peut survenir le jour de l'opération ou 4 à 6 semaines après. L'application de la glace et la surélévation de la tête du lit pendant 24 à 48 heures après l'opération permettent d'éviter ce type de complication dont les symptômes inaugurateurs sont la perte de la vision, la douleur, et l'exophtalmie rapide [49]. L'augmentation de la pression intra-orbitaire par hématome compressif peut causer une compression et une hypoperfusion du nerf optique. L'administration de mannitol et d'acétazolamide diminuent la pression orbitaire. Dans le cas contraire, la décompression est réalisée chirurgicalement [49]. Par évacuation de l'hématome, oblitérations de l'artère centrale de la rétine et neuropathies ischémiques antérieures aiguës lors de chirurgie intra-conique, ou d'hypotension prolongée.

- Musculaires :

Incarcération ou section musculaires, sources de diplopie postopératoire; ptosis par contusion ou désinsertion de l'aponévrose du releveur de la paupière. Si un nerf est coupé accidentellement, une suture avec du nylon 9-0 est effectuée après alignement, par ailleurs, le muscle extra-oculaire est suturé avec du Vicryl 60.

- 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.

- **Complications infectieuses: Les infections intra-orbitaires :**

Les infections de la région orbitaire sont caractérisées par la présence d'une tuméfaction orbitaire inflammatoire d'origine infectieuse. On distingue Deux formes cliniques :

- Les cellulites péri-orbitaires pré-septales situées en avant du septum orbitaire plus fréquentes mais d'évolution favorable.
- Les cellulites orbitaires rétro septales situées en arrière du septum orbitaire moins fréquentes mais plus graves mettant en jeu le pronostic fonctionnel de l'œil, de ses annexes voire le pronostic vital.

L'atteinte de l'orbite, de la péri orbite et des structures annexes de l'œil est le plus souvent secondaire à une infection des sinus para nasaux, son évolution peut se faire vers des :

- Complications locales : abcès subpériosté, abcès intra orbitaire, névrite et atrophie optique, et cécité.
- Complications intracrâniennes : abcès du cerveau, empyème sous et extradural, et thrombose du sinus caverneux.

Le diagnostic de cellulite orbitaire est généralement clinique mais un bilan par imagerie médicale (échographie, tomodensitométrie, imagerie par résonance magnétique) est demandé lorsqu'il apparaît des signes orientant vers une atteinte rétro septale. L'antibiothérapie constitue le traitement de première intention devant une cellulite orbitaire. Ce traitement associé à une surveillance ophtalmologique et échographique sera adopté pendant 24 à 48 heures. En l'absence d'une amélioration clinique, un traitement chirurgical sera indiqué. La chirurgie sera aussi proposée en présence d'un volumineux abcès intra orbitaire, d'une ophtalmoplégie complète ou d'une baisse de l'acuité visuelle.

La prise en charge des abcès orbitaires nécessite une collaboration pluridisciplinaire en fonction du siège de la ou des collections suppurées et des lésions associées. Les abcès orbitaires latéro-internes seront drainés par orbitotomie externe ou par endoscopie; ce drainage sera complété par une ethmoïdectomie et une antrotomie maxillaire en cas de sinusite. Les autres localisations intra orbitaires seront drainées par orbitotomie externe ou supérieure par un ophtalmologiste; les collections intracrâniennes sont traitées par craniotomie avec évacuation drainage par un neurochirurgien. Bien traités, le pronostic des abcès orbitaires est favorable [30]

- **Autres complications :**

- Plaie du globe oculaire responsable d'un décollement de rétine.
- A distance : énoptalmie, cicatrices vicieuses.

Il faut y ajouter les risques liés à un abord endocrânien : fuite de liquide cébrospinal, hématome sous-dural, contusion frontale, ou ORL.

Les complications sont plus fréquentes dans les orbitotomies latérales 35% (qu'antérieures 3 % [29] : problèmes de motilité oculaire particulièrement un déficit d'abduction de l'œil, une perte du réflexe pupillaire et plus rarement un ptosis, une kératite, une hémorragie intraorbitaire et une sécheresse oculaire due à la lésion de la glande lacrymale. Le facteur de risque impliqué est la localisation intra-conique de la tumeur [25].

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

2. Pronostic :

Le pronostic des lésions intra-orbitaires est dominé par :

- La nature histologique de la lésion, son extension intracrânienne et à la base du crâne.
- sa topographie.
- L'importance de l'envahissement et de la souffrance du nerf optique.
- La précocité et la qualité de la prise en charge.

Certes la chirurgie des lésions intra orbitaires a connu un grand progrès, pour les lésions bénignes encapsulées mais reste malheureusement palliative dans les lésions malignes ou souvent la chirurgie carcinologique est le premier souci.

Dans cette étude, le suivie postopératoire a été évalué par les données de la dernière consultation. Le suivi moyen est de 3 ans. L'évolution était simple pour la majorité des cas (66,64%), régression spectaculaire de l'exophtalmie (90%) et peu de morbidité (33.34%)

VI. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Devant les tumeurs orbitaires révélées par l'exophtalmie, il est nécessaire d'exposer les autres causes d'exophtalmie en dehors des processus orbitaires :

1. Les fausses exophtalmies :

Liées à un gros œil myope, ou dues à une énophtalmie controlatérale.

2. Les exophtalmies malformatives :

- Anatomique : malformations capillaires, veineuses, artérielles.
- Hémodynamique :
 - Malformation à haut débit : exophtalmie pulsatile : malformation artérielle, anévrismes, les fistules artério-veineuses
 - Malformation à faible débit : malformation capillaire, veineuse, lymphatique, lymphangiome.

3. L'exophtalmie thyroïdienne :

La cause essentielle est la maladie de Basedow. Ce sont les plus fréquentes des exophtalmies. Elles sont en règles générales bilatérales mais les formes unilatérales (20%) ne sont pas rares et posent de vrais problèmes diagnostiques avec l'exophtalmie tumorale.

Il convient de différencier deux formes évolutives dans le cadre des hyperthyroïdies :

- L'exophtalmie endocrinienne simple, lentement progressive, bilatérale dans 80% des cas, réductible, indolore, modérée avec asynergies oculo-palpébrales et troubles oculomoteurs fréquents, intermittents et variables.
- L'exophtalmie endocrinienne maligne, rapidement progressive, bilatérale, axiale, irréductible, très marquée, avec des signes précédents majorés et permanents et un syndrome orbitaire œdémateux: bouffissure palpébrale,

chémosis; enfin, des répercussions oculaires: kératite, baisse de vision, hypertonie.

L'exophtalmie peut se voir en dehors de toute dysthyroïdie dans 9% des cas, c'est l'orbitopathie thyroïdienne–euthyroïdienne et dans 2% au cours des thyroïdites d'Hashimoto.

Pour la maladie de Basedow : L'aspect à l'imagerie est très évocateur:

- Le tendon d'insertion sauf dans les formes inflammatoires, est respecté avec une forme en fuseau des muscles atteints.
- L'augmentation de volume de la graisse est un bon argument et dans les formes évoluées, elle peut être la seule anomalie ou être associée à une atrophie musculaire globale
- Les anomalies musculaires et la graisse orbitaire sont responsables d'une exophtalmie.

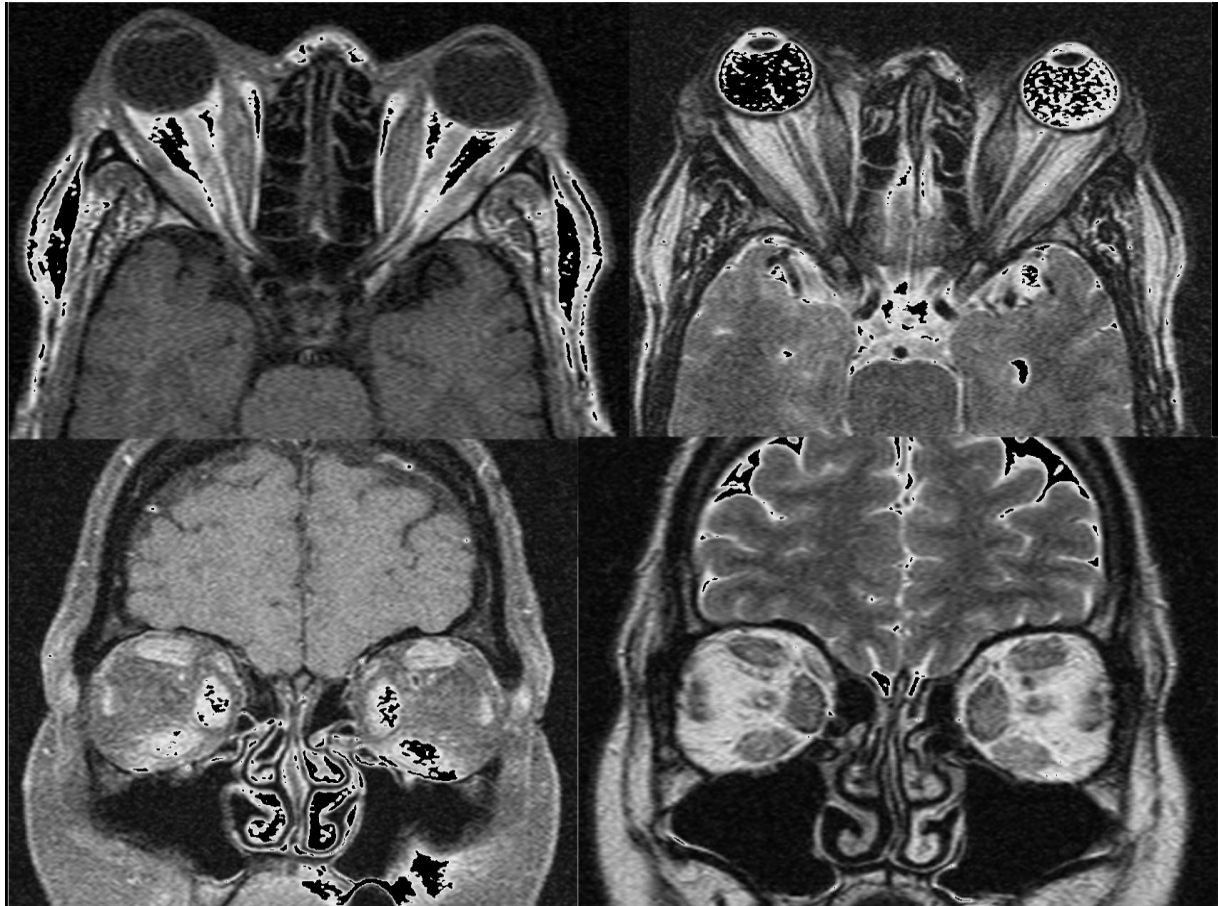


FIGURE 92: EXOPHTALMIE BASEDOWIENNE (HYPERTROPHIE EN FUSEAU DES MUSCLES DROITS INTERNES, INFÉRIEURS ET SUPÉRIEURS DES DEUX ORBITES AVEC RESPECT DE LEURS TENDONS D'INSERTION AVEC EXOPHTALMIE BILATÉRALE)

4. Les exophtalmies traumatiques :

4.1. Après une plaie ouverte de la cavité orbitaire, Il peut s'agir d'un :

- Hématome intra-orbitaire.
- Phlegmon de l'orbite, qui doit faire rechercher un corps étranger.
- Emphysème orbitaire.

4.2. Après un traumatisme fermé du crâne, Il peut s'agir d'un :

- Hématome extrapériosté.
- Exophtalmie pulsatile traduisant une fistule artério-veineuse orbitaire ou carotido-caverneuse post-traumatique.

VII. DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

1. Tumeurs du système nerveux et des méninges :

1.1. Méningiomes :

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

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

1.1.1. méningiome sphéno-orbitaire :

➤ Introduction :

Les méningiomes sphéno-orbitaires sont des tumeurs bénignes, définis par l'envahissement intra-osseux de la petite aile et de la grande aile du sphénoïde aboutissant à une hyperostose du toit de l'orbite, de la paroi latérale de l'orbite et de la fosse cérébrale moyenne. L'atteinte osseuse peut gagner la fissure orbitaire supérieure, l'apophyse clinoïde antérieure, le canal optique et les sinus sphénoïdaux et éthmoïdaux. L'envahissement dural peut s'étendre en arrière vers la fissure orbitaire supérieure et le sinus caverneux. Enfin un envahissement vers l'orbite, en situation intra-ou extra-périorbitaire, vers la fosse ptérygomaxillaire ou le muscle temporal sont possible [14].

Cette affection est aussi caractérisée par un épaissement méningiomateux au niveau de la dure mère périsylvienne.

Les méningiomes sphéno-orbitaires représentent environ 20% des tumeurs orbitaires en milieu neurochirurgical [7].

Cette tumeur secondaire par rapport à la forme orbitaire primitive, touche surtout le sexe féminin (3 femmes pour un homme) et est caractérisée par son hormonodépendance [14].

➤ **Neuropathologie :**

Topographie : 85% des méningiomes ont un siège encéphalique : convexité (30%), parasagittal (30%), base (30%), région sellaire, sinus caverneux, fosse postérieure (7%), intra-ventriculaire (2%), sans attache durale, orbitaire (5%), nerf optique. Ils sont en règle uniques mais peuvent être multiples (3 à 8%) au cours de la maladie de Recklinghausen [35].

➤ **Macroscopie :**

Grossièrement sphérique ou lobulé ferme, homogène, charnu, grisâtre ou rougeâtre, de volume variable, rarement kystique. Possibilité de concrétions calciques ou d'îlots cartilagineux. L'implantation durale (près des sinus) est plus ou moins lâche refoulant le cerveau avec parfois un "englobement" des vaisseaux de la base et des nerfs.

La partie "méningée" de la tumeur a en général une épaisseur inférieure à 1 cm, en contact avec l'hyperostose.

La vascularisation est importante, réalisée par des artères méningées et/ou corticales.

➤ **Microscopie optique :**

La vascularisation est abondante avec des "whorls". Différents types ont été individualisés : méningiome méningothélial (endothéliomateux) (75%), fibroblastique (17%), transitionnel, angio-blastique (4%), anaplasique, humide de Masson (microkystique), papillaire (trentaines de cas), malin à distinguer des sarcomes méningés [35].

Signalons la possibilité de calcifications, de transformation lipoblastique, xanthomateuse, myxomateuse, mélanique, cartilagineuse, osseuse. Les métastases sont exceptionnelles. La microscopie électronique a objectivé un type cellulaire unique, arachnoïdien.

➤ Clinique :

Notons que l'exophtalmie est de loin le signe le plus fréquent, s'y associe fréquemment, des troubles visuels, qu'ils s'agissent d'une baisse de l'acuité visuelle ou d'un déficit campimétrique. Une atteinte oculomotrice ou trigémينية est possible. Enfin la tumeur peut se révéler par une masse palpable dans la région temporale.

➤ Paraclinique :

La TDM cérébrale met en évidence l'hyperostose des petites et grandes ailes sphénoïdales. Les formes s'intégrant dans une méningiome sont rares, les formes bilatérales exceptionnelles. (figure55). L'envahissement dural est variable, en masse ou en plaque, davantage appréciable dans ce dernier cas sur des séquences IRM. De même, l'existence d'une atteinte intra-périorbitaire est mieux visualisée sur les séquences IRM.

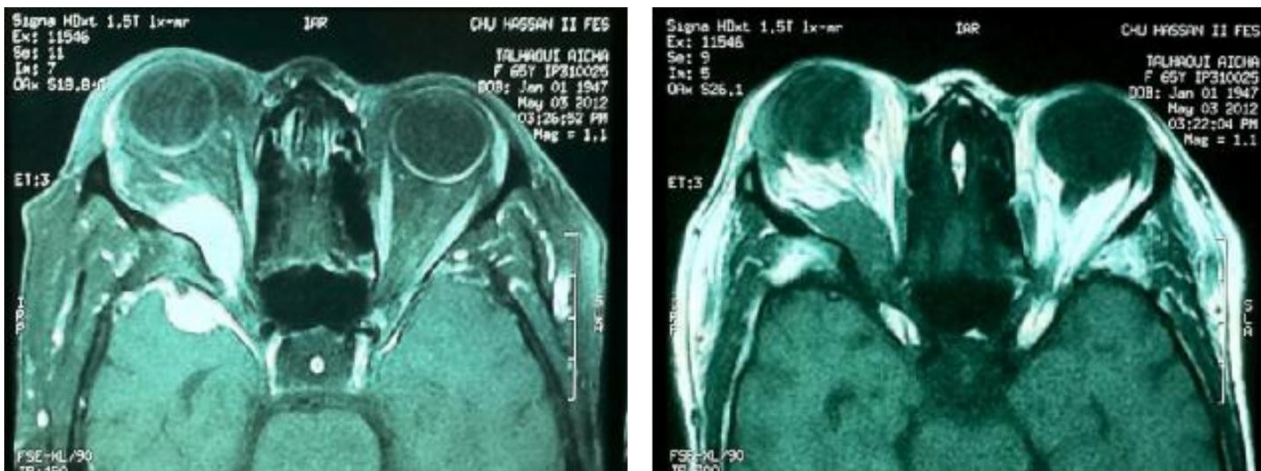


FIGURE 93: IRM ORBITAIRE EN COUPE AXIALE MONTRANT UNE LESION ISO INTENSE EN INTRA ORBITAIRE DROITE REFOULANT LE NERF OPTIQUE HOMOLATERAL (CAS N13)

➤ **Traitement chirurgical :**

Une nécessité chirurgicale s'impose en raison de l'évolution inéluctable vers la cécité. Même si la récupération est aléatoire en cas d'atteinte sévère, celle-ci reste possible et le geste chirurgical devra être précoce.

L'incision peut être coronale, bitragale. Le volet fronto-ptériono-temporal est suffisamment large pour permettre la résection de la dure mère perisylvienne envahie. La coagulation de la principale artère nourricière s'impose vu le risque hémorragique.

Une exérèse complète de la tumeur de son attache durale est pratiquée suivie d'une plastie d'épicrâne ou de fascia lata. L'exérèse peut être réalisée en bloc en individualisant le plan de clivage, en tractant délicatement la masse tumorale prise dans des fils passés. Une résection de l'os est effectuée lorsqu'il paraît envahi.

La fermeture comprend la réfection de la dure mère fronto-temporale, au mieux avec du périocrâne et éventuellement la réfection de la périorbite avec le même support.

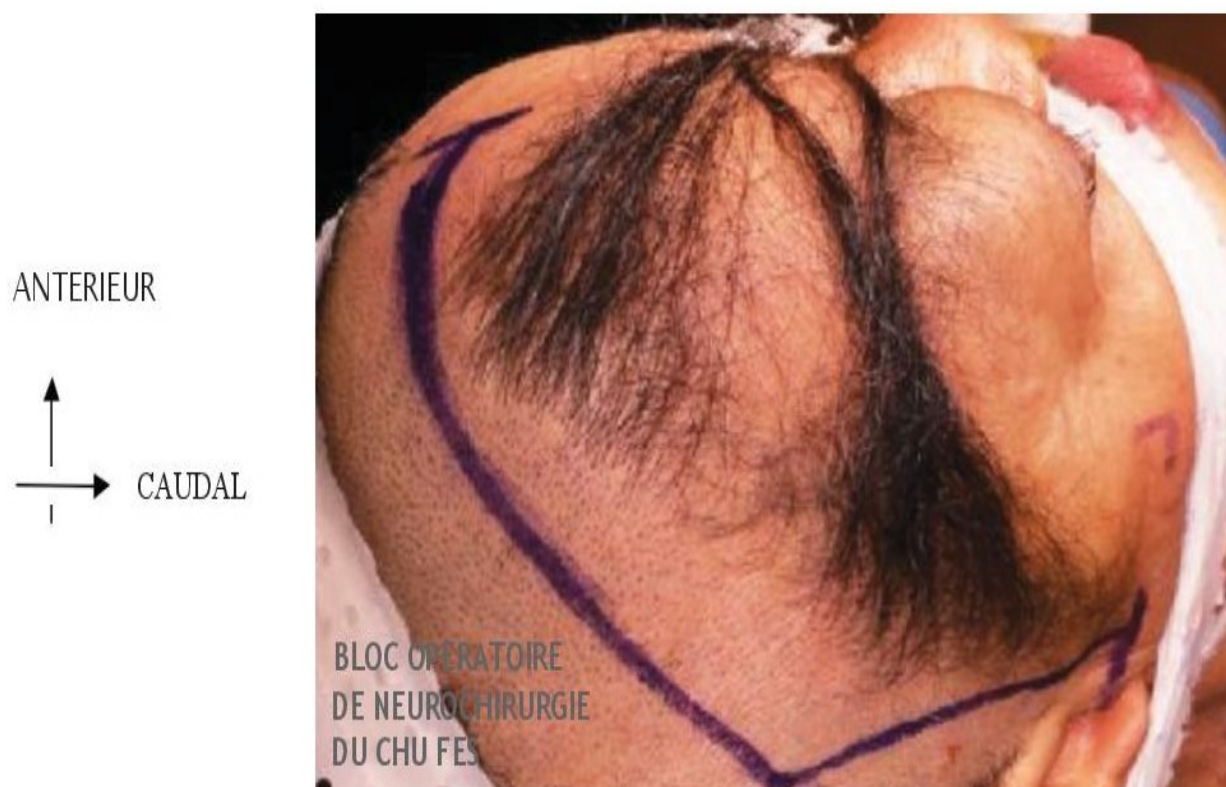


**FIGURE 94: VUE OPERATOIRE LATÉRALE DU CRÂNE MONTRANT L'INCISION CUTANÉE
(CAS N13)**

➤ **Histologie :**

L'histologie retrouve deux types de lésions : une forme méningothéliomateuse prédominante par prolifération de cellules mésothéliales tapissant l'arachnoïde et une forme fibroblastique avec des cellules fusiformes entourées de fibres de collagène.

➤ **Evolution :**

Les résultats d'une exérèse large avec reconstruction osseuse sont habituellement bons, malgré un risque élevé de récurrence, tempéré par la grande lenteur de l'évolution de ces tumeurs qui surviennent essentiellement chez la femme autour de la cinquantaine.

Le taux de récurrence des méningiomes est corrélé à la classification de SIMPSON [89] qui classe les méningiomes selon le degré d'exérèse en :

Simpson 1 : exérèse complète incluant dure-mère et éventuellement os.

Simpson 2 : exérèse complète avec thermo coagulation de l'insertion durale.

Simpson 3 : exérèse complète sans résection ou thermo coagulation de l'insertion durale.

Simpson 4 : exérèse incomplète.

Simpson 5 : biopsie ou simple décompression.

Ainsi la radiothérapie diminue le délai de récurrence et est proposée après récurrence.

Une embolisation préopératoire peut être requise réduisant ainsi le risque hémorragique.

En cas d'épilepsie révélant la tumeur, un traitement anti-comitial doit être poursuivi en postopératoire.

Complications postopératoires :

- BAV voire une amaurose
- Une atteinte oculomotrice

- Une hypoesthésie du trijumeau, ou au contraire une névralgie trigémينية très invalidante.

En outre, l'amélioration clinique est palpable immédiatement après l'intervention. La réduction de l'exophtalmie est obtenue dans la majeure partie des cas.

➤ **Pronostic :**

Des récurrences sont possibles. Elles sont évaluées à 6% à 5 ans et à 22 % à 15 ans. Près d'un méningiome sur cinq récidiverait dans les dix ans suivant l'intervention. La surveillance postopératoire est annuelle avec une IRM de contrôle systématique. Les recherches actuelles tendent à un traitement à visée hormonale, anti-progestérone, pour ralentir l'évolution tumorale [14].

1.1.2. Méningiome de la gaine du nerf optique :

➤ **Introduction :**

Les méningiomes du nerf optique représentent un tiers des tumeurs du nerf optique, 1 à 2% des méningiomes et enfin 2 à 3,5% des tumeurs orbitaires [7,35]. Ils peuvent se situer sur tout le trajet du nerf, mais sont plus souvent rencontrés dans sa portion intra-orbitaire que dans sa portion intra-canaulaire. La tumeur développée aux dépens des enveloppes méningées du NO entoure le nerf optique sans le pénétrer.

L'âge de prédilection se situe avant 10 ans ou entre 40 et 50 ans, touche la femme dans 90% des cas [34]. Et c'était bien le cas dans notre étude vu que le méningiome du nerf optique a été isolé chez 3 cas de sexe féminin, l'âge de nos patientes 35, 45 ans avec un cas de 10 ans, et la fréquence retrouvée était de 14,28%.

➤ **Clinique :**

La baisse de l'acuité visuelle, généralement progressive domine le tableau clinique. Elle peut être rapide et peut évoluer vers une quasi-cécité ou une cécité complète. L'exophtalmie (présente dans 30 à 40% des cas), les troubles oculomoteurs sont souvent retardés.

Ce tableau clinique s'accompagne d'une modification du champ visuel, avec présence de scotomes centraux, des défets périphériques, d'élargissement de la tache insu.

Le fond d'œil le plus souvent altéré, retrouve une papille œdématisée ou une atrophie optique. Cette dernière s'intègre parfois avec la présence de shunts veineux optico-cilliaires et la BAV dans la triade de Walsh [90].

En fait, la symptomatologie dépend du siège du méningiome : les signes visuels sont plus marqués s'il se développe à l'intérieur de la dure-mère sans la franchir. Les localisations postérieures provoquent une compression rapide du nerf optique.

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

Enfin Des cas bilatéraux ont été décrits

➤ **Paraclinique :**

– **TDM :**

La TDM orbitaire sans et avec injection du produit de contraste peut objectiver une tumeur de NO bulbiforme, fusiforme, ou exophytique. Tumeur bien limitée de densité homogène.

Présence de calcifications sur la gaine du nerf, la tumeur est spontanément hyperdense et la prise de contraste est importante. L'image en "rail" est évocatrice : hyperdensité linéaire de part et d'autre d'une zone hypodense centrale correspondant au NO [91,92].

– **IRM :**

En IRM, le nerf optique normal est bien visible dans la tumeur qui est souvent excentrée par rapport à lui. Elle prend fortement le contraste après injection de gadolinium. L'IRM permet de réaliser des coupes sagittales obliques dans l'axe du nerf optique et ainsi de bien analyser sa portion intracanalalaire. Elle précise l'extension postérieure du méningiome.

➤ **Traitement :**

L'exérèse est proposée dans les méningiomes segmentaires localisés :

– **Les indications thérapeutiques :**

Si le méningiome engaine tout le NO, une tentative de préservation fonctionnelle est illusoire, dans ce cas, une radiothérapie est proposée si la baisse visuelle s'accroît.

Le MGNO de découverte fortuite avec une bonne vision, l'abstention thérapeutique est proposée avec surveillance ophtalmologique tous les trois mois, et IRM/TDM tous les six mois.

En pratique, seuls les méningiomes en virole du 1/3 antérieur du NO intra-orbitaire, les méningiomes du canal optique et les méningiomes pédiculés peuvent être opérés avec espoir de conservation de la fonction visuelle, associée ou non à une radiothérapie postopératoire en fonction des constatations chirurgicales.

Dans les formes antérieures: atteinte orbitaire isolée et extension intra crânienne respectant le chiasma on peut envisager une exérèse totale, permettant ainsi une guérison.

Le sacrifice du nerf optique est réservé aux lésions responsables d'une cécité, en présence d'une exophtalmie menaçante, ou en cas d'évolutivité avec risque d'extension au chiasma

Parmi les traitements adjuvants, la chimiothérapie sera proposée en première intention.

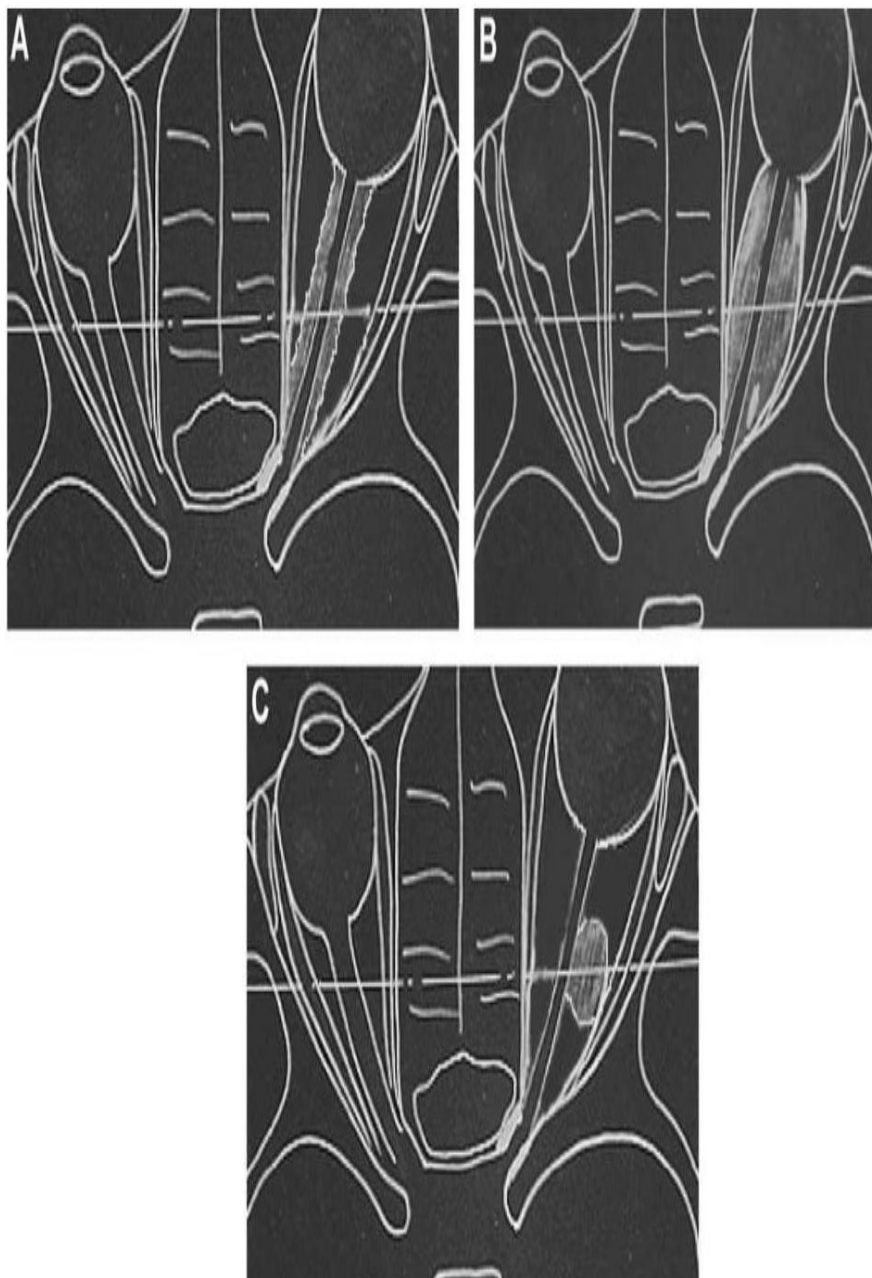


FIGURE 95: A. MENINGIOME DE LA GAINE DU NERF OPTIQUE (MGNO) FUSIFORME. STADE IA SELON SCHICK ET AL. (2004). B. MGNO BULBIFORME. STADE 1B SELON SCHICK ET AL. (2004). C. MGNO EXOPHYTIQUE. STADE 1C SELON SCHICK ET AL. (2004). [34]

1.2. Gliome des voies optiques :

➤ Introduction :

Les gliomes des voies optiques se développent le long du nerf optique, le chiasma et l'hypothalamus. Elles surviennent principalement chez les jeunes enfants. La neurofibromatose de type 1 (NF1) est un facteur de risque connu puisque 5 à 15% des enfants souffrant de NF1 développent des gliomes des voies optiques.

Ce sont des tumeurs rares, représentent 3 à 5% des tumeurs cérébrales de l'enfant. Leur fréquence est estimée à 4% de tous les gliomes. Le sexe masculin est affecté deux fois plus que les filles [94].

Leur fréquence retrouvée dans notre étude est de 9.52% (2 malade). L'âge de nos patients est 4ans et demi de sexe masculin (cas N11) et 2 ans de sexe féminin (cas N8), rejoignant ainsi les résultats objectivés dans la littérature.

➤ Neuropathologie :

Les gliomes du NO paraissent former deux groupes distincts: Habituellement, il s'agit d'astrocytomes pilocytiques mais aussi fibrillaires ou protoplasmiques, de grades I ou II donc des tumeurs histologiquement bénignes mais infiltrantes et sans limite nette. Un sous- groupe a été récemment décrit, celui des astrocytomes polymyxoides qui se développent surtout chez le nourrisson et sont généralement localisés au niveau du chiasma et de l'hypothalamus, forme agressive, dissémination dans le LCR et possibilité de transformation maligne [95].

Ces tumeurs soufflent le NO et détruisent progressivement les axones. Leur croissance est lente, mais par contre, le retentissement sur la fonction visuelle et la dégradation de celle-ci peuvent être rapides, en particulier en raison de l'apparition de kystes mucoïdes intra-tumoraux ou d'une réaction proliférative des méninges.

Le GNO reste une tumeur rare et très agressive, causant une rapide détérioration de la vision. Cette tumeur s'étend volontiers le long des voies optiques antérieures et

envahit le cerveau aussi bien que les méninges.

➤ **Classification :**

La classification de Paillas [35] est habituellement utilisée :

- * type I : tumeur limitée à un NO dans sa portion intra-orbitaire
- * type II : tumeur du chiasma de taille modérée avec ou sans atteinte des NO
- * type III : tumeur volumineuse du chiasma et des NO, infiltrant aussi les structures de voisinage (hypothalamus, V3).

➤ **Clinique :**

- * Signes ophtalmologiques : baisse de l'AV passée longtemps inaperçue, exophtalmie d'apparition souvent rapide non douloureuse se caractérise par un abaissement vers le bas et en dehors de l'œil dans les formes sévères, strabisme, nystagmus, scotome. Au FO : œdème papillaire, atrophie optique. Atteinte du champ visuel, asymétrique, irrégulière. Ce qui concorde parfaitement avec les signes cliniques représenté par notre cas : une exophtalmie avec une BAV d'évolution rapidement progressive et atrophie optique sur le FO.
- * Signes neurologiques : HTIC, hydrocéphalie, retard psychomoteur.
- * Signes endocriniens et métaboliques (25% des gliomes du chiasma) : puberté précoce, diabète insipide, obésité avec retard staturo- pondéral.

➤ **Paraclinique :**

– **TDM :**

TDM crânio-orbitaire avec des coupes dans le plan neuro-oculaire et des coupes frontales, voire des reconstructions obliques dans le plan du NO. Cet examen est réalisé avec les épreuves physiologiques des mouvements des globes oculaires, de façon à juger de la souplesse ou rigidité du NO tumoral.

Les GNO apparaissent généralement comme des lésions bien limitées en TDM. Les calcifications sont exceptionnelles et cela permet de les différencier des méningiomes du nerf optique.

L'aspect du nerf optique est souvent tortueux et irrégulier particulièrement si NF1 associée [91].

– **IRM :**

L'IRM est l'examen de choix lors du bilan initial et pour surveiller la progression tumorale et la réponse au traitement. Elle permet d'étudier l'orbite et une éventuelle extension intracrânienne de la tumeur.

– **Echographie :**

Echographie orbitaire : étudie les échos du NO et de ses enveloppes. Lors de gliome, le diamètre du NO est augmenté à l'échographie mode B.

➤ **Traitement :**

– **Chirurgie :**

Exérèse complète du nerf, du chiasma jusqu'au globe, l'exérèse partielle suivie d'une chimiothérapie est proposée par certaines équipes. Un abord fronto-orbitaire et intracrânien est indiqué pour permettre un contrôle du nerf optique dans sa totalité.

– **Radiothérapie**

50 grays au volume cible étalés en 5 à 6 semaines à raison de 5 séances par semaine de 1.7 à 2 grays [95]. La radiothérapie doit être contre indiqué chez les patients porteurs d'une NF1 à cause des risques délétères qu'elle induit.

– **Indications thérapeutiques :**

Les gliomes du NO sont considérés par certains auteurs non comme des tumeurs, mais comme des hamartomes à potentiel de croissance limité justifiant parfois l'abstention thérapeutique. Pour d'autres, le rythme de croissance de ces tumeurs est imprévisible et ne justifie pas une attitude passive.

TABLEAU XIII: COMPARAISON ENTRE LE PROFIL EPIDEMIO-CLINIQUE THERAPEUTIQUE ET EVOLUTIF DU GNO RETROUVE DANS NOTRE ETUDE ET DANS LA LITTERATURE :

Séries	Moyenne d'âge/sexe	NF1	Motif de consultation	chimiothérapie	chirurgie	recul	évolution
Notre étude	4 ans et demi masculin	–	Exophtalmie Droite, BAV	NON	Exérèse par abord ptérional	3ans	simple
	2ans féminin	–	Exophtalmie, BAV	NON	Biopsie exérèse par voie latérale sans dépose du rebord orbitaire externe.	Suivi en cours	favorable
Série de Marseille de GNO 2005 (N=10)	13 ans féminin	NON	Exophtalmie +BAV	Carboplatine Vincristine et	Exérèse chirurgicale par un abord fronto-orbitaire	4 ans	stable
Série d'Elmostar-chid [1] (N=1)	14 ans masculin	NON	Exophtalmie Droite, BAV	NON	Voie latérale : résection complète	3ans	stable
Série de Marseille de GNO 2008 (N=11)	11 mois masculin	NON	Exophtalmie, PEV nul de l'œil gauche	NON	Exérèse chirurgical par un abord fronto-orbitaire	18 mois	

Le consensus actuel est que la chimiothérapie doit être proposée comme traitement de première ligne chez les enfants de moins de 7 ans ayant une tumeur évolutive soit cliniquement soit en imagerie [94]. Par ailleurs la radiothérapie joue un rôle majeur dans le traitement de ces tumeurs lorsqu'elles sont évolutives chez les enfants de plus de 5 ans.

➤ **Pronostic :**

Il est impossible de faire l'ablation d'un gliome sans sacrifier le NO lui-même puisqu'il est infiltré. La crainte tient à la possibilité de propagation au chiasma.

Le pronostic vital est lié à l'extension postérieure en tenant compte de l'HTIC, et des signes hypothalamiques et neurologiques associés. Le pronostic est moins bon lorsque la tumeur est limitée au chiasma.

1.3. Paragangliome malin orbitaire

Le paragangliome, ou phéochromocytome extra-surrénalien, est une tumeur neuroendocrine développée aux dépens du système nerveux parasympathique (cellules neuroectodermiques, ou tissu paraganglionnaire). Il peut se localiser n'importe où dans l'organisme depuis la tête et cou jusqu'au pelvis et même dans les zones où il n'existe habituellement pas de tissus paraganglionnaire ce qui peut poser des problèmes diagnostiques. La localisation orbitaire de cette tumeur est très rare. L'origine exacte de cette tumeur au sein de l'orbite reste très controversée en l'absence de description à ce jour de tissu paraganglionnaire intra orbitaire chez l'être humain. Pour certains auteurs cette prolifération proviendrait du tissu sus-tentaculaire ou du ganglion ciliaire.

L'âge de survenue des paragangliomes orbitaires est très variable allant de 3,5 à 68 ans (moyenne 32,8 ans) sans prédominance d'un sexe par rapport à l'autre. La durée des symptômes varie de 2 mois à 17 ans. La plupart des cas se présentent avec exophtalmie d'allure tumorale. D'autres symptômes sont également rapportés :

diplopie, œdème papillaire, et diminution de l'acuité visuelle.

La tomodensitométrie oriente le diagnostic, ces lésions sont bien définies, homogènes, isodenses et uniformément rehaussées. L'IRM montre une prédominance des vaisseaux sanguins sous la forme d'absence de signal avec un aspect poivre et sels. En dehors de la présence des métastases à distance, il n'est pas possible de différencier avec l'imagerie seule le caractère bénin ou malin des paragangliomes. Toutefois, certaines caractéristiques peuvent orienter vers le caractère malin par la présence d'une taille élevée, une nécrose confluyente, une invasion vasculaire ou une large extension locale. Le Metaiodobenzylguanidine (MIBG) est un analogue de la norépinephrine qui se concentre au niveau de la médullo-surrénale et de certaines tumeurs neuro-ectodermiques comme le paragangliome. La scintigraphie au MIBG radioionisé à l'iode 131 ou 123 permet une détection plus précise des paragangliomes et des différents sites métastatiques avec une sensibilité qui atteint 67 à 100% ainsi faire le bilan d'extension.

La confirmation du diagnostic de paragangliome repose sur l'examen anatomo-pathologique complété par l'étude immunohistochimique. En effet, morphologiquement, ces lésions sont caractérisées par un aspect alvéolaire ou de nidification, ces nids de cellules à cytoplasme granulaire sont séparés par des cloisons fibrovasculaire minces et accentuées par la coloration à l'argent pour la réticuline. Sur le plan immunohistochimique, la paragangliome est caractérisé par une positivité à la synaptophysine et la chromogranine.

Généralement, les paragangliomes sont plus agressifs que les phéochromocytomes. La diffusion se fait par voie hématogène et lymphatique, avec des métastases qui siègent préférentiellement au niveau des ganglions lymphatiques régionaux, l'os, le foie et le poumon.

Les principaux diagnostics différentiels des paragangliomes comprennent:

- Le sarcome alvéolaire des parties molles qui est éliminé devant la présence des granules PAS positifs ou des cristaux en forme d'aiguille et l'immunonégativité à la synaptophysine et la chromogranine;
- Le rhabdomyosarcome alvéolaire est caractérisé par des cellules de plus petites taille, et une immunohistochimie positive pour l'actine, la myoglobine, la desmine, et myo-D;
- Le neuroblastome orbitaire et les carcinoïdes peuvent être exclues sur la base de caractéristiques morphologiques et immunohistochimiques.

L'excision totale de la lésion, grâce à l'orbitotomie latéral, est le traitement de choix pour les lésions bien délimitées. Toutefois, l'excision incomplète est recommandée pour une lésion en contact avec le nerf optique. L'exentération orbitaire doit être réservée aux tumeurs de croissance rapide, incomplètement excisées ou récurrentes. La radiothérapie est utile pour arrêter la croissance d'une tumeur à croissance rapide avant la chirurgie ou comme une modalité alternative en cas d'impossibilité d'exérèse chirurgicale complète en raison de la taille et/ou de l'extension de cette tumeur. Le MIBG radioionisé à l'iode 131 peut être utilisé non seulement à visée diagnostic mais aussi à visée thérapeutique dans les formes métastatiques des paragangliomes malins avec une nette amélioration de la survie à 5 ans passant de 44% à 65%.

Les paragangliomes sont rarement malins et l'atteinte multifocale survient dans 10% à 20% des cas, surtout s'il y a prédisposition familiale. L'évolution est marquée par le développement d'une deuxième lésion dans 5% à 10%. Rarement, le paragangliome intracrânien peut s'étendre sur une orbite et provoquer une exophtalmie.

2. Les tumeurs vasculaires :

Les tumeurs vasculaires de l'orbite constituent 10 à 15% des tumeurs orbitaires et 80% de ces lésions sont des hémangiomes caverneux [96].

Ils comprennent : l'hémangiome capillaire, l'hémangiome caverneux, l'hémolymphangiome, l'hémangiopéricytome et quelques variétés de tumeurs rares.

Une classification basée sur la vascularisation des lésions est proposé par Harris (1999) adopté par The Orbital Society et reprise par Rootman (2003) et par Naggara et al. (2006) [96]. On distingue trois types de lésions :

- Le type 1 comporte des lésions sans flux, exclues du point de vue hémodynamique : les lymphangiomes.
- Le type 2 est caractérisé par une composante veineuse prédominante et l'existence d'un flux veineux ; il correspond aux varices orbitaires.
- Les lésions de type 3 sont caractérisées par un flux artériel : ce sont les malformations vasculaires, les hémangiomes caverneux et les hémangiopéricytomes.

Cette classification très utile en imagerie et tout à fait pertinente en matière de malformations vasculaires.

2.1. Hémangiomes caverneux

➤ Introduction :

L'hémangiome caverneux naît classiquement à partir des cellules endothéliales. Le plus souvent intra conique, bien limitée, d'évolution lentement progressive. Il est constitué par la prolifération bénigne de capillaires dilatés.

C'est la tumeur orbitaire bénigne la plus commune chez l'adulte. Elle survient entre 30 et 50 ans, rarement chez les enfants. Elle est unilatérale.

Dans notre étude, l'hémangiome caverneux est représenté chez 8 cas (5M/3F), l'âge entre 21–53 ans avec un cas de 4ans.

➤ **Anatomopathologie :**

– **Macroscopie :**

Une masse ovoïde, encapsulée, très bien limitée, rouge foncée avec des logettes remplies de sang. Sa taille dépasse en général le centimètre.

– **Microscopique :**

Caractérisée par de grands espaces vasculaires, bordés par des cellules endothéliales aplaties et contenant des hématies. Des cloisons fibreuses plus ou moins épaisses dont certaines contiennent des fibres musculaires lisses délimitent ces lacs caverneux.

➤ **Clinique :**

La symptomatologie est marquée par une longue période de latence. Les signes cliniques apparaissent progressivement. Le signe clinique majeur est l'exophtalmie lentement progressive

Les tumeurs intra coniques compriment le globe oculaire et le nerf optique. Elles causent une hypermétropie, une BAV. Les localisations extra-coniques provoquent une diplopie par déplacement du globe oculaire [96]. Il n'y a généralement pas de signes inflammatoires conjonctivaux. L'acuité visuelle est normale sauf si la tumeur comprime le nerf optique. L'examen ophtalmologique va retrouver des plis chorioretiniens, un œdème et une atrophie optique.

La découverte de plus en plus fortuite, en raison de la banalisation de la TDM et de l'IRM [96].

La tumeur est unilatérale dans la plupart des cas. Des localisations multiples au sein d'une même orbite et des cas bilatéraux ont été rapportés [96,97].

➤ **Imagerie :**

– **TDM :**

La lésion est bien limitée et encapsulée, hyperdense et se rehausse légèrement après injection de produits de contraste. Des phlébolithes ou des remaniements hémorragiques, ne prenant pas le contraste, sont parfois visibles au sein de la tumeur.

– **IRM :**

Sur les séquences en T1 la masse est bien limitée, homogène, iso intense aux muscles, hyperintense en T2. La prise de contraste après injection de gadolinium a les mêmes caractéristiques que celles observées en TDM montrant une prise de contraste irrégulière « en nappe de brouillard » « en pommier en fleurs » avec de multiples nodules, très caractéristique des hémangiomes caverneux [93], s'homogénéisant sur les temps tardifs.

Les coupes sagittales obliques permettent de localiser parfaitement la tumeur et ses rapports avec le nerf optique (élément essentiel pour le choix de la voie d'abord et la tactique opératoire) car il peut être entièrement visualisé et bien délimité, souligné par les espaces sous-arachnoïdiens de sa gaine.

– **Echographie :**

Elle permet de poser le diagnostic des masses vasculaires

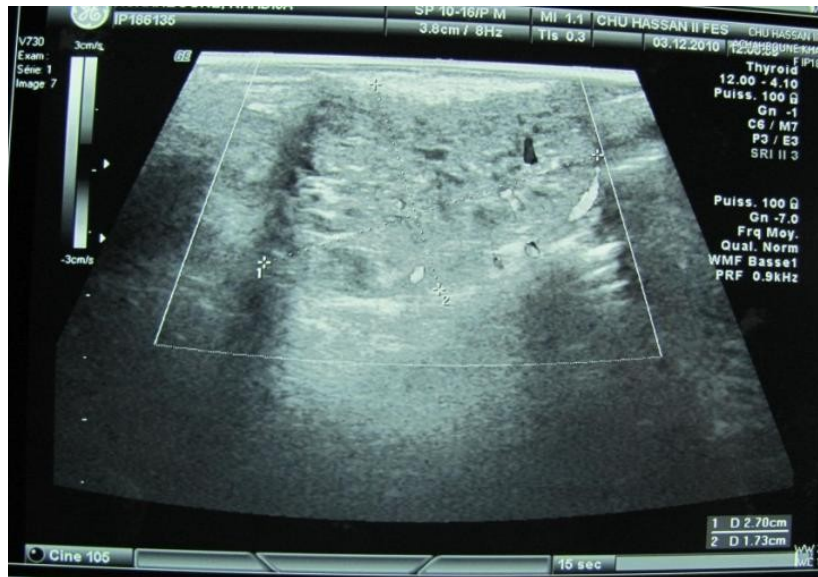


FIGURE 96 : ASPECT ECHO-DOPPLER OCULAIRE EN FAVEUR D'UNE LESION ANGIOMATEUSE DU PLANCHER ORBITAIRE ET DE LA REGION PALPEBRALE INFERIEURE DROITE.

➤ **Traitement :**

Le seul traitement de l'hémangiome caverneux est l'exérèse chirurgicale en bloc.
La voie d'abord est fonction du siège et du volume de la tumeur.

La localisation antérieure d'une tumeur palpable permet un abord antérieur transcutané ou transconjonctival. Seuls les localisations apicales sont abordés par voie endocrânienne.

L'orbitotomie latérale est la technique la plus classique. Elle permet d'aborder tous les hémangiomes rétrobulbaires intra-conique.

Une excision incomplète expose au risque de récurrence.

**TABLEAU XIV : COMPARAISON ENTRE LA VOIE D'ABORD ADOPTE DANS NOTRE ETUDE
ET CELLE RETROUVEE DANS LA LITTERATURE :**

Séries	Notre étude	Lakhdar A. [44]	Effenterre R.V [43]
Abord chirurgical	Abord sous frontale dans 4 cas Abord type Kronlein dans 2 cas Abord transcutané ANT dans 2 cas	Volet fronto- orbitaire dans 7 cas Abord temporal dans un cas	Orbitotomie supéro- externe avec scalp dans 45 cas associée à un volet fronto- ptérional dans 41 cas orbitotomies antérieures dans 4 cas.

3. Tumeurs des parois de l'orbite:

3.1. Ostéome orbitaire :

➤ Introduction :

L'ostéome est une tumeur osseuse pratiquement et exclusivement développée aux dépens des os et des sinus de la face. Il est intéressant de souligner que le siège orbitaire des ostéomes est particulièrement rare, puisqu'il ne constitue que 0.6 à 2.5 % des causes des exophtalmies tumorales [45]. Il s'agit d'une tumeur bénigne [46]. La tumeur se manifeste habituellement dans les quatrièmes et cinquièmes décades avec une prédominance masculine. Elle est rare chez les enfants. En ce qui concerne notre série, on a rapporté un seul cas d'ostéome orbitaire soit une fréquence de 4.76 %, découvert à l'âge adulte (56 ans), chez un sujet de sexe masculin ceux-ci rejoint les

résultats consultés dans la littérature [98, 99].

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

Shields [9] classe cette pathologie selon trois théories:

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

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

➤ **Clinique :**

La plupart des ostéomes sont asymptomatiques, mais quand ils ont une taille importante, ils peuvent causer un déplacement du globe, une exophtalmie et des signes d'obstruction du canal lacrymo-nasal particulièrement dans les lésions éthmoïdales. Se développant dans la partie antérieure de l'orbite, ils ne causent pas de perturbation de vision sauf Les localisations éthmoïdales postérieures et sphénoïdales peuvent se développer vers le canal optique et peut atteindre le nerf optique. L'ostéome du sinus frontal, le plus fréquent, peut être palpé sous forme de masse dure, indolore, située à la palpation du canthus médial. Il peut refouler le globe oculaire en bas et en dehors comme une mucocèle.

Ce qui concorde avec le tableau clinique présenté par notre malade, tel qu'il présentait depuis 5 ans une exophtalmie droite progressive, non axile en bas et en dehors, non réductible et indolore. L'examen ophtalmologique trouvait une perception lumineuse négative droite avec une atrophie optique.

➤ **Paraclinique :**

– **Radiographie standard :**

L'ostéome se présente comme une opacité dense, arrondie, à contours polycycliques bien limités par rapport à l'os sain.

– **TDM :**

TDM est l'examen de choix des ostéomes, confirme la localisation et les limites de la lésion. L'ostéome étant spontanément hyperdense, homogène et reproduisant en tous points les caractéristiques radiologiques de l'os normal

➤ **Traitement :**

Le traitement est chirurgical, souvent multidisciplinaire [99]. La reconstruction est indispensable en cas de large défaut osseux du massif ethmoïdo-sphénoïdal ou d'orbitotomie consécutive.

L'indication chirurgicale dépendra de plusieurs facteurs, notamment du volume et de l'extension de l'ostéome, de sa symptomatologie et de ses complications.

Sur le plan thérapeutique, le traitement consiste en une simple surveillance dans les formes antérieures, asymptomatiques. Il est chirurgical dans les formes à risque visuel. ou dans certains cas, dans un but purement esthétique. En cas d'exérèse incomplète, les récurrences sont possibles mais rares. La voie d'abord peut être :

- ORL dite aussi transfaciale, par une incision sourcilière, ou paralatéro-nasale en cas d'ostéomes à extension orbitaire. La difficulté de cette voie d'abord est le risque du sacrifice de la poulie du grand oblique.

- neurochirurgicale par un abord sous frontal en cas d'ostéome à extension intra-crânienne.
- mixte, crânio-faciale permettant à la fois, l'ablation de la partie endocrânienne de l'ostéome et le traitement d'éventuelles complications.

TABLEAU XV: COMPARAISON DU PROFIL EPIDEMIO-CLINIQUE ET THERAPEUTIQUE DE L'OSTEOME ORBITAIRE DANS NOTRE ETUDE ET CEUX DE LA LITTERATURE :

Séries	Moyenne d'âge/sexe	clinique	Traitement chirurgical
Notre étude	56 ans, masculin	Exophtalmie droite Processus osseux Fronto-ethmoïdal droit Indolore Cécité de l'œil droit	Abstention avec surveillance clinique vue La nature bénigne de la tumeur et la perte fonctionnelle de l'œil
Halhal M.	24 ans, masculin	Exophtalmie Processus osseux Indolore	Abord antérieure et interne

➤ **Evolution :**

Le résultat post-opératoire immédiat et à distance est généralement bon. Les récidives sont exceptionnelles.

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

4. Autres formes étiologiques :

4.1. Les pseudotumeurs inflammatoires (PTI) :

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

Cliniquement, Uni ou bilatérale, leur début est souvent brutal, par un tableau tumoral orbitaire aspécifique: exophtalmie douloureuse associée à une perturbation de la motilité oculaire, une rougeur conjonctivale et un chémosis.

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

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

La TDM montre une masse hyperdense mal limitée prenant le contraste ne refoulant que peu les structures avoisinantes. L'existence d'un épaissement scléral postérieur est un bon argument en faveur d'une PTI. L'IRM n'apporte pas de renseignements supplémentaires.

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

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

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

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

4.2. Autres tumeurs primitives de l'orbite

➤ Tumeur congénitale :

- Le kyste séreux congénital.
- Le tératome

➤ Tumeurs neurogènes :

- Le neurofibrome.
- Le schwannome.

➤ Le rhabdomyosarcome orbitaire.

➤ Tumeurs et dysplasies osseuses et cartilagineuses :

- ostéoblastome
- ostéosarcome
- chondrome

➤ Le sarcome ostéogénique ou ostéosarcome.

➤ La dysplasie fibreuse fronto-orbitaire de Jaffe Lichenstein ou ostéofibromatose kystique.

➤ Tumeurs du tissu conjonctif.

➤ Tumeur du tissu adipeux.

4.3. Lésions propagées à l'orbite :

- Les mucocèles.
- La meningocèle
- La méningo-encéphalocèle
- Epithélioma baso cellulaire
- Epithélioma sténo-cellulaire
- Tm de glande lacrymale
- Tumeurs conjonctivale
- Tumeurs ORL

4.4. Localisations orbitaires d'une hémopathie :

Il peut s'agir de tumeur hématologique (lymphome, leucémie). Le contexte clinique, la diffusion sont d'une grande aide dans le diagnostic. Il peut s'agir de pathologie inflammatoire comme la sarcoïdose, plus rarement la maladie de Wegener

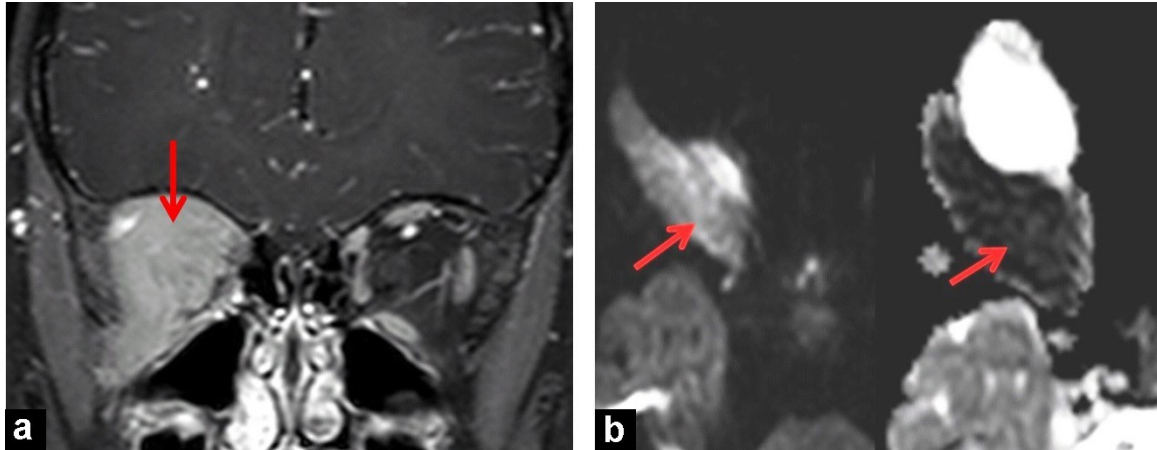


FIGURE 97 : ENFANT DE 4 ANS. LEUCEMIE. EXOPHTALMIE DROITE RAPIDE.

LOCALISATION ORBITAIRE DE L'HEMOPATHIE (FLECHES ROUGES) PRENANT LE CONTRASTE (A), TRES CELLULAIRE, EN HYPERSIGNAL B1000 AVEC UN COEFFICIENT ADC BAS (B) [105].

4.5. Métastases orbitaires :

– Cancer du poumon :



FIGURE 98 : CANCER DU POU MON. EXOPHTALMIE GAUCHE. LESION META- STATIQUE DEVELOPPEE DANS LE MUSCLE DROIT MEDIAL GAUCHE [102].

– Cancer du sein :

Paradoxalement certaines masses vont être révélées par une enophtalmie. La première cause à retenir, devant une masse d'allure fibreuse, en hypo-signal T2, prenant le contraste est la métastase d'un cancer squirreux, avant tout du sein, parfois de l'estomac. Cette localisation secondaire peut être révélatrice et cette étiologie potentielle doit être suggérée dans le compte-rendu (proposer de faire les marqueurs et une mammographie si le cancer du sein n'est pas connu) [103—105].

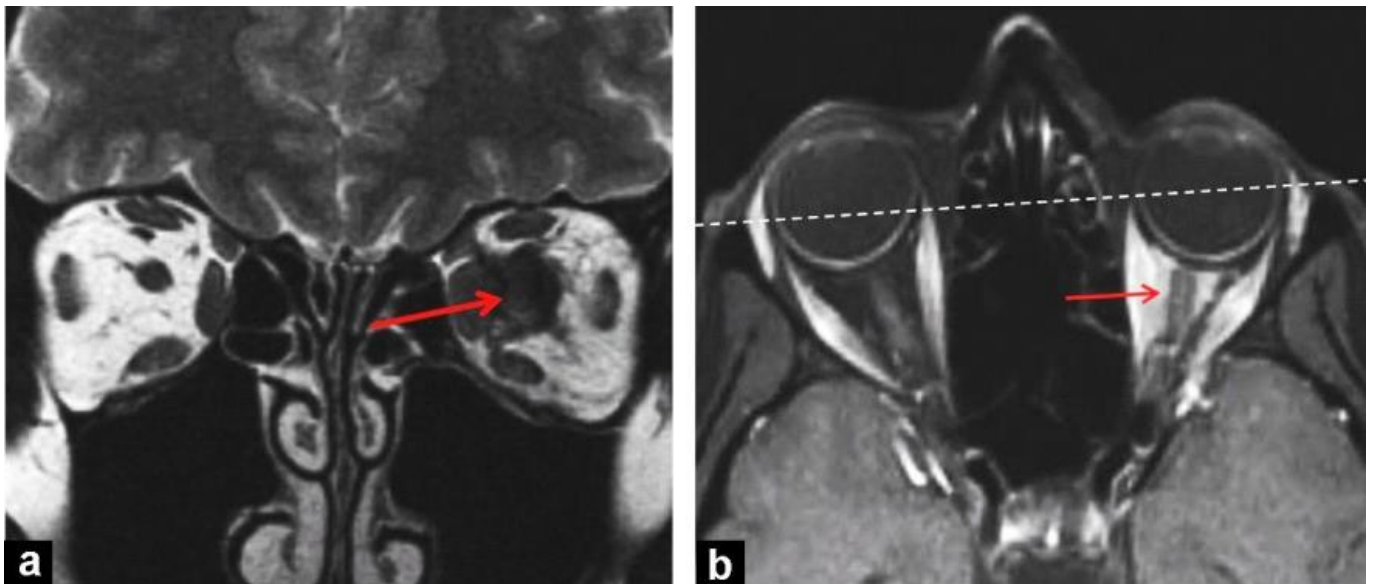


FIGURE 99 : METASTASE ORBITAIRE GAUCHE D'UN CANCER DU SEIN (FLECHE ROUGE) EN T2 (A) ET T1 INJECTE FAT SAT (B). ENOPHTALMIE GAUCHE [103—105].

CONCLUSION

Les tumeurs orbitaires constituent une affection rare et grave, soit par leur pronostic fonctionnel, compromettant la fonction visuelle et esthétique quand il s'agit de lésions bénignes, soit par le pronostic vital quand l'orbite ne fait qu'une partie de la maladie systémique ou cancéreuse.

Elles sont multiples. Selon leur siège, leur étendue, leur type histologique. Certaines tumeurs fréquentes sont bien connues, d'autres exceptionnelles posent des problèmes diagnostiques difficiles.

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

La prise en charge est différente, associant chirurgie, radiothérapie, chimiothérapie ou parfois abstention thérapeutique. Les modifications des abords chirurgicaux et la meilleure connaissance des tumeurs permettent des chirurgies réglées moins mutilantes qu'auparavant. L'utilisation de la radiothérapie et de la chimiothérapie peut améliorer le pronostic de certaines tumeurs.

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

C'est ainsi que l'objectif de ce travail est de présenter l'expérience sur la prise en charge des tumeurs de l'orbite dans le service de neurochirurgie du CHU HASSAN II de FES, en comparaison avec les données de la littérature.



RESUMES

RESUME

Les tumeurs de l'orbite constituent une pathologie rare, se présentant selon un tableau clinique stéréotypé incluant le plus souvent une exophtalmie et des signes ophtalmologiques. Nous rapportons dans ce travail, une étude rétrospective d'une série de 23 cas de tumeurs de l'orbite colligées au sein du service de neurochirurgie, CHU HASSAN II de Fès durant 15 ans, allant de 2003 à 2018.

La tranche d'âge entre 25 et 50 ans a été la plus représentée (42,85%) avec une prédominance féminine a été notée (52,38%). Les manifestations cliniques sont dominées par l'exophtalmie (95,23%). Une tomodensitométrie a été effectuée chez 19 malades (90,47%), et le recours à l'imagerie par résonance magnétique n'a concerné que 11 patients (52,38%).

Pour les techniques chirurgicales, l'abord sous-frontal était le plus utilisé dans 30% des cas, et le type histologique le plus souvent retrouvé était les méningiomes et les angiomes caverneux (38,09% pour chaque type).

Bien que rares, Les tumeurs de l'orbite peuvent compromettre aussi bien le pronostic fonctionnel visuel par l'extension intra-orbitaire et endocrânienne, que le pronostic vital pour les tumeurs malignes. L'évolution fut favorable avec une régression spectaculaire de l'exophtalmie (90%), récupération de l'acuité visuelle (70%) et de la fonction oculomotrice (95%), absence de récurrence locorégionale (95%) et peu de complications (33,34%) type cécité, la baisse de l'acuité visuelle et l'exophtalmie résiduelle.

ABSTRACT

Tumors of the orbit are rare diseases, presenting in a stereotyped clinical picture. We report in this work, the retrospective study of a series of 23 cases of orbital tumors collected in the department of Neurosurgery, CHU HASSAN II FES, for 15 years, from 2003 to 2018.

The age group between 25 and 50 years was the most represented (42.85%). A feminine ascendancy was noted (52.38%). Clinical manifestations are dominated by proptosis (95.23%). Cerebral computed tomography made the diagnosis in 19 cases (90.47%), and the use of magnetic resonance imaging concerned only 11 patients (52.38%). The right localization is predominant.

For treatment, a sub frontal approach was most used (30%). The evolution is generally satisfying of the spectacular regression of the proptosis, and low morbidity.

ملخص

الأورام المدارية على الرغم أنها نادرة ، فهي تظهر سريريا بنفس العلامات المتكررة. نتناول في هذه الدراسة الاستيعادية مجموعة مكونة من 23 حالة للورم المداري ، التي تم انتقاؤها بمصلحة جراحة الأعصاب و العمود الفقري بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس ، وذلك خلال 15 سنة من سنة 2003 إلى سنة 2018 إن أقصى الإصابات لوحظت عند الفئة العمرية ما بين 25 و 50 سنة (42.85%). هنالك أغلبية تمثيلية أنثوية (52.38%) يهيمن على المظاهر السريرية اندلاق العين (95.23%).

تم انجاز التصوير المقطعي المحوسب لدى 21 حالة (90.47%)، أما التصوير بالرنين المغناطيسي استفادت منه 11 حالة (52.38%).

تموضع اغلب الإصابات على اليمين. بالنسبة للعلاج الجراحي: في اغلب الحالات أجريت العمليات بمأى تحت جبهي في 6 حالات (30%).

في ما يخص الطبيعة النسيجية للأورام المدارية: تأتي الأورام السحائية في المقدمة. تطور الحالات ما بعد العملية تميز بتراجع واضح لاندلاق العين مع نتائج منخفضة الاعتلال.

REFERENCE

[1].El Mostarchid.

Les processus orbitaires, à propos de 34 cas et revue de la littérature.
Expérience du service de neurochirurgie de l'HMIM V de Rabat. Thèse de
Doctorat Médecine, Rabat n°21/2010, 172 pages

[2].KAYA GG.,MAKITA BAGAMBOULA C., PEKO JF., SILOU JF., MANVOURI., IYABA
IM.PINTART D. Orbital diseases in Brazzaville University Hospital (Congo). J Fr
Ophtalmol. 2006 Mar; 29(3): 281–8.

[3].HENDERSON JW.

Orbital tumors. Thieme–Stratton, New–York.1980, II édition ; 73p.

[4].DUCREY N.

Orbital disorders in Lausanne in the past 15 years (1967–1981) Bull Mem Soc
Fr Ophtalmol.1982; 94:191–4.

[5].ROOTMAN J.

Diseases of the orbit: A multidisciplinary approach J.B. Lippincott Compagny,
Philadelphia, 1988; p. 119–29.

[6].JOHANSEN S., HEEGAARD S., BOGESKOV L., PRAUSE JU.

Orbital space–occupying lesions in Danemark 1974–1997. Ophtalmo Acta I
Scand. 2000 Oct; 78(5): 547–52.

[7].Bousqueta O, El Ouahabib A, Sackod O, Joude A, Hayekg G, Froelichf S et al.

Tumeurs orbitaires: activité neurochirurgicale. Revue de neurochirurgie 2010;
56 : 213

[8].LEVECQ L., DE POTTER P., GUAGNINI AP.

Epidemiology of ocular and orbital lesions reffered to an ocular oncology
center J Fr Ophtalmol. 2005 Oct ; 28(8) :840–4.

[9].SHIELDS JA., SHIELDS CL., SCARTOZZI R.

Survey of 1264 patients with orbital tumors and simulating lesions : The 2002 Montgomery Lecture, part 1.Ophtalmology. 2004 May; 111(5):997–1008.

[10]. LE BIHAN V.

Epidémiologie des tumeurs orbitaires extra-oculaires. PARIS 1999– Tome 3.

[11]. BELMEKKI M., EL BAKKALI M., ABDELLAH H., BENCHRIFA F., BERRAHO A.

Epidemiology of orbital processes in children.54 casesJ Fr Ophtalmol.1999 Apr; 22(3):394–8.

[12]. Cophignon J., Maurier KL.

Tumeurs et masses orbitaires. www.campus.neurochirurgie.fr

[13]. Casper et de Potter.

Les processus orbitaires, 109e congres de la société française d'ophtalmologie. Ophtalmo, 26, hors-série 1, 2003.

[14]. Civit T.

Classification des tumeurs orbitaires. Revue de la neurochirurgie 2010; 56–122–3

[15]. SHIKISHIMA K., KAWAI K., KITAHARA K.

Pathological evaluation of orbital tumors in Japan: analysis of a large case series and 1379 cases Reported in the Japanese literature. Clin Experiment Ophthalmol.2006 Apr;34(3):239–44.

[16]. KENNEDY RE.

An evaluation of 820 orbital cases.

Trans Am Ophtalmol Soc. 1984;82:134–57.

- [17]. DEMIRCI H., SHIELDS CL., SHIELDS JA. HONAVAR SG., MERCADO GJ., TOVILLA JC. Orbital tumors in the older adult population
Ophthalmology, 2004 May ; 111(5) : 997–1008.
- [18]. BRUN V., LAFITTE F., HAMEDANI M., HERAN F., KOSKAS P., BERGÈS O., CHIRAS J., PIEKARSKI J.D.
Comment explorer une exophtalmie ?
Journal of neuroradiology 2002 Sept; p. 161–172.
- [19]. CHANDRA A., LIM M., SCOTT E., MORSMAN D.
Frontoethmoidal mucocele associated with bilateral increased intraocular pressure And proptosis.
Can J Ophthalmol. 2007 Feb ; 42(1) :143–4.
- [20]. DESJARDINS L.
Ophthalmological tumors in children : diagnosis and therapeutic strategy
J Fr Ophthalmol. 2000 Nov ; 23(9) :926–39.
- [21]. Marchal JC, George JL.
Les tumeurs de l'orbite de l'enfant : clinique, paraclinique, diagnostic et particularités évolutives. Revue de neurochirurgie 2010;56:244–6.
- [22]. Lahbile D., Essalime K., Najid S., Mazzouz H.
Les tumeurs orbitaires de l'enfant : aspect épidémiologiques.
Journal marocain d'ophtalmologie 2008; 19 :27–8
- [23]. Barhadi H.
Les voies d'abord neurochirurgicales de l'orbite; à-propos de 64 cas et revue de la littérature.
Thèse de doctorat en médecine. Thèse n°3/1997

- [24]. Madaidou N., Tahiri H., Chakib A.
Profil épidémiologique des exophtalmies chez l'adulte.
Journal marocain d'ophtalmologie n°19/2008: 21–25
- [25]. ZEYNEL A., KARCIOGLU
Orbital tumors– Diagnosis and treatment
USA 2005 ISBN 0–387–21321–X.
- [26]. LLOYD GA.
The impact of CT scanning and ultrasonography on orbital diagnosis
Clin. Radiol. 1977 Nov;28 (6) 583–93.
- [27]. GUIBERT–TRANIER F., PITON J., CALABET A., CAILLÉ J.M.
Orbital syndromes– CT analysis of 100 cases
Computed tomography, 1979, vol 3. p. 241– 265.
- [28]. ANDREWG.LEE.,MD, PAUL W. BRASIS, MD, JAMES A.,GARRITY, MD,
MATTHEWWHITE,MD.
Imaging for neurophthalmic and orbital disease.
Am J Ophtalmol 2004 ; 138 :852–862.
- [29]. HILTON I.,PRICE., ALLAN DANZIER
The computerised tomographic findings in paediatric orbital tumours
Clin. Radiol. 1979 ; 30, 435–440.
- [30]. LAFITTE F., BRUN V., HAMEDANI M., HÉLAN F., KOSKAS P., BERGÈS O., CHIRAS
J., PIEKARSKI J–D.Exploration des masses orbitaires Feuilles de radiologie,
2002,42, n°5, 413–422.
- [31]. MELVIN G., ALPER, MD, LORENZ E., ZIMMERMAN, MD.
Clinicopathologic correlation of orbital magnetic resonance imaging
Tr. Am. Ophth 1986. Soc. Vol. 34.

- [32]. JACKSON A., SHEPPARD S., JOHNSON AC., ANNESLEY D., LAITT RD., KASSNER A. Combined fat- and water-suppressed MR imaging of orbital tumors
Am J Neuroradiol. 1999 Nov-Dec ; 20(10) :1963-9.
- [33]. BERGÈS O., KOSKAS P., LAFITTE F., PIEKARSKI JD.
Sonography of the eye and orbit with a multipurpose ultrasound unit
J Radiol. 2006 Apr ; 87 : 345-53.
- [34]. NEUDORFER M., LEBOVITCH I., STOLOVICH C., DRAY JP., HERMUSH V., NAGAR H., KESSLER A. Intraorbital and periorbital tumors in children- value of ultrasound and color Doppler. Imaging in the differential diagnosis.
Am J Ophtalmol. 2004 Jun ; 137(6) :1065-72.
- [35]. ALAIN DUCASSE.
Tumeurs de l'orbite de l'adulte
EMC, Traité d'ophtalmologie 1996 ; 21-650-A-20.
- [36]. BALLESTEROS E., GREENEBAUM E., MERRIAM JC.
Fine needle aspiration diagnosis of enterogenous cyst of the orbit : a case report
Diagn Cytopathol 1997 May ; 16(5) :450-3.
- [37]. FRABLE WJ.
Fine needle aspiration biopsy,
Pathology 1996: 33-45.
- [38]. POWERS CN.
Fine needle aspiration biopsy: perspectives on complications.
Cytopathology annual 1996. Chicago: American society for clinical pathology Press; 1996-98.

- [39]. TIJL JW., KOORNNEEF L.
Fine needle aspiration biopsy in orbital tumours
Br J Ophtalmol 1991 Aug ; 75(8) : 491–492.
- [40]. KAROHEL GB., TOBIN DR., CHAVIS RM.,
Inaccuracy of fine needle aspiration biopsy,
Ophtalmology 1985; 92; 666–670.
- [41]. KENNERDELL JS., SLAMOVITS TL., DEKKER A., JOHNSON BL.
Orbital fine–needle aspiration biopsy.
Am J Ophtalmol 1985 May ; 99(5) : 547–51.
- [42]. ZADJELA A., VIELH P., SCHMIENGER P., HAYE C.,
Fine needle cytology of 292 palpable and orbital and eyelid tumors.
Am j clin Pathol 1990; 93: 100–104.
- [43]. TARKANEN A., KOIVUNIEMI A., LIESMAA M., MEREEENMIES L.
Fine needle biopsy in diagnosis of orbital tumors.
Graefes Arch Clinic Exp Ophtalmol 1982; 19: 165–170.
- [44]. NATH K., GOGI R.
Needle exploration and needle biopsy in orbital tumours
Indian J Ophtalmol 1978 ;26 :13–17.
- [45]. BALLESTEROS E., GREENEBAUM E., MERRIAM JC.
Fine needle aspiration diagnosis of enterogenous cyst of the orbit : a case
report Diagn Cytopathol 1997 May ; 16(5) :450–3.
- [46]. ZARBORJ., SCHMIDT WA., BACHNER P., ET AL.
Indications and immediate patient outcomes of pathology intraoperative
Consultations. CAP/CBCans prevention outcomes working group study.
Arch Path Lab Med 1996; 120: 19–25.

[47]. CHALLIS D.

Frozen section and intraoperative diagnosis.

Pathology 1997; 29:165–174.

[48]. FERREIRO JA., MAYERS JL., BOSTXICK DJ.

Accuracy of frozen section diagnosis in surgical pathology: review of a one-year Experience, 24, 880 cases at Mayo clinic.

Mayo Clin Proc 1995; 70: 1137–1141.

[49]. George J.L.

Les tumeurs de l'orbite : le point de vue de l'ophtalmologiste (biopsies–voies d'abord neurochirurgicales–exentération).

Revue de neurochirurgie 2010; 56 : 230–240

[50]. Chobillon A, Jankowski R.

Chirurgie du sinus frontale (tumeurs et traumatismes exclus).

EMC techniques chirurgicales–tete et cou 2005; 46 :160

[51]. Hamby W.B. Pterional approach to the orbits for decompression or tumor removal J. Neurosurg. 1964 ; 21 : 15–18**[52]. ZEYNEL A., KARCIOGLU.**

Surgical treatment– orbital tumors

USA 2005 ISBN 0–378–21–321–X.

[53]. BERKE RM.

A modified Kronlein operation.

Arch ophtalmol. 1954; 51; 6096–6130.

[54]. WRIGHT JE., STEWART WV.

Orbital surgery.

Int Ophtalmol clin 1978; 1: 149–167.

- [55]. a. abouchadi et all orbitotomie laterale par voie palpebrale superieure ;
annales de chirurgie plastique esthetique ; volume 50, issue 3, june 2005,
pages 221–227
- [56]. HARRIS GJ., LOGANO SC.,
Eyelid crease incision for lateral orbitotomy.
Ophtal Plast Reconstr Surg 1999; 15; 9–16.
- [57]. ABOUCHADI A., CAPON–DEGARDIN N., MARTINOT–DUQUENNOY V., PELLERIN P.
Orbitotomie latérale par voie palpébrale supérieure.
Annales chirurgie plastique esthétique 50 (2005) 221–227.
- [58]. Goldberg. RA, Lessner AM, Shorr, Baylis HI.
The transconjunctival approach to the orbital floor and orbital fat: a
prospective Study.
Ophtalmic plast reconstruct surg 1990; 6:241–246.
- [59]. LAI P–C., LIAO S–L., JOU J–R., HOU P–K.
Transcaruncular approach for the management of frontoethmoid mucocoeles.
Br j Ophtalmol 2003; 87:699–703.
- [60]. F. Mouriaux P, Barraco D, Patenotre P, Pellerin P.
L'exentération orbitaire.
Journal Français d'Ophtalmologie 2001 ; 24 :865–874
- [61]. BOLEK TW., MOYSES HM., MARCUS RB JR, AT AL.
Radiotherapy in the management of orbital lymphoma.
Int j Radiat Oncol Biol Phys 1999; 44:31–36.

[62]. FUSS M., HUG EB., SCHAEFER RA., ET AL.

Proton radiation therapy (PRT) for pediatric optic pathway gliomas: comparison with 3D planned conventional photons and a standard photon technique.

Int j Radiat Oncol Biol Phys 1999; 45:1117–1126.

[63]. BRADY LW. SIMPSON LD., DAY JL., TAPLEY ND.

Clinical applications of electron beam therapy. In: Perez CA, Brady LW, eds.

Principles and practice of radiation oncology, 1997, 3rd ed. Philadelphia: LippincottRaven.

[64]. HUG EB., ADAMSJ, FITZEK M., ET AL.

Fractionated, three-dimensional, planning-assisted proton-radiation rtherapy forOrbital rabdomyosarcoma : a novel technique.

Int j radiat Oncol Biol Phys 2000; 47:979–984

[65]. KORTMANN RD., TIMMERMAN B.,TAYLOR RE, ET AL.

Current and future strategies in radiotherapy of childhood low-grade glioma of theBrain.I. Treatment modalities of radiation therapy.

Strahlenther Onkol 2003;179:509–520.

[66]. HUBER PE., DEBUS J., LATZ D., ET AL.

Radiotherapy for advanced adenoid cystic carcinoma: neutrons, photons or mixedbeam.

Radioother Oncol 2001; 59:161–167.

[67]. PLOWMAN PN., HARNETT AN.

Radiotherapy in benign orbital disease. I. Complicated ocular angiomas.

Br j Ophtalmol 1988; 72:286–288.

- [68]. WILDE G., SJOSTRAND J.
A clinical study of radiation cataract formation in adult life following gamma irradiation of the lens in early childhood.
Br J Ophthalmol 1997; 81:261–266.
- [69]. ZOGRAFOS L., DUCREY N., BEATI D., ET AL.
Metastatic melanoma in the eye and orbit.
Ophthalmology 2003; 110:2245–2256.
- [70]. HAIK BG., JEREB B., SMITH ME, AT AL.
Radiation and chemotherapy of parameningeal rhabdomyosarcoma involving the orbit.
Ophthalmology 1986; 93:1001–1009.
- [71]. MOUNIER N., GISSELBRECHT C.
Anticorps monoclonaux dans le traitement des lymphomas.
Rev Prat, 2002;52:982–5.
- [72]. STAFFORT SL., KOZELSKY TF., GARRITY JA, ET AL.
Orbital lymphoma: radiotherapy outcome and complications.
Radiother Oncol 2001, 59:139–144.
- [73]. Harris GJ., Jakobiec FA.
Cavernous hemangioma of the orbit.
J Neurosurg. 1979 Aug; 51 (2): 219–28.
- [74]. WARA MW., BAUMAN GS., SNEED PK., AT AL. Brain, brain stem, and cerebellum.
In: Perez CA, Brady LW, eds. Principles and Practice of radiation Oncology. 3 rd ED. Philadelphia : Lippincott–Raven ;

- [75]. AMICHETTI M., CAFFO O., MINATEL E, ET AL.
Ocular metastases from breast carcinoma: a multicentric retrospective study.
Oncol Rep 2000; 54:239–245.
- [76]. SAGERMAN RH., CASSADY JR., TRETTER P.
Radiation therapy for rabdomyosarcoma of the orbit.
Trans Am Acad Ophtalmol Otolaryngol 1968; 72:849–854.
- [77]. SMITT MC., DONALDSON SS.
Radiation therapy for benign disease of the orbit.
Semin Rrdiat Oncol 1999; 9:179–189.
- [78]. ROSENBLATT E., BROOK OR., ERLICH N., AT AL.
Late visual and auditory toxicity of radiotherapy for nasopharyngeal carcinoma.
Tumori 2003; 89:68–74.
- [79]. FINGER PT.
Radiation therapy for choroidal melanoma.
Surv ophtalmol 1997; 42:215–232.
- [80]. HUNGERFORD JL., FOSS AJ., WELAHAN I, ET AL.
Side effects of photon and proton radiotherapy for ocular melanoma.
Front Radiat Ther Oncol 1997; 42:215–232.
- [81]. MARTA K., ROZANS
Chemotherapy for childhood tumor– Orbital tumors, diagnosis and treatment.
USA 2005, 410 p. ISBN 0–387–21321–X.
- [82]. MATTHEW W., GALINDO–RODRIGUEZ C.
Chemotherapy for adult tumors–Orbital tumors, diagnosis and treatment.
USA 2005, 422p.ISBN 0–378–21321–X.

- [83]. RANEY RB JR., DONALDSON MH., SUTOW WW., ET AL.
Special considerations related to primary site in rhabdomyosarcoma Study,
1972– 76.
Natl Cancer Inst Monogr 1981; 56:69–74.
- [84]. BENABID L., DSABLENS B,
Nouvelle approche thérapeutique du lymphome malin non hodgkinien
orbitaire,
J Fr. Ophtalmol, 2005;28,7,769–771.
- [85]. GEOFFRY E.
Orbital meningiomas: surgery, radiotherapy, or hormones?
British journal of ophthalmology 1993;77:313–314.
- [86]. KUSHNER BJ.
Intralesional corticosteroid injection for infantile adnexal hemangioma.
Am J Ophtalmol 1982;93:496–506.
- [87]. LOUGHNAN MS., ELDER J., KEMP A.
Treatment of massive orbito–capillary hémangioma with interferon alpha–2b:
Shorttermresults.
- [88]. Arch Ophtalmol 1992; 110:1366–1367.
102. CHANG E., BOYD A., NELSON CC, ET AL.
Successful treatment of infantile hemangiomas with interferon–alpha–2b.
J Pediatr Hematol Oncol 1997; 19:237–244.
- [89]. Simpson D.
The recurrence of intracranial meningiomas.
J.neurosurgpsychiatr 1957; 20: 22–39

- [90]. Litre C.F, Colin P, Rousseaux P.
Meningiome de la gaine du nerf optique.
Revue de neurochirurgie 2010; 56 : 132–6
- [91]. Mejdoubi M, Arne JL, Sevely A.
Tumeurs orbitaires de l'enfant : revue iconographique en TDM et IRM
Journal de radiologie 2007; 88: 1855–64
- [92]. McNab AA, Wright JE.
Cavernous haemangiomas of the orbit.
Aust N Z J Ophtalmol.1989 Nov; 17(4): 337–45.
- [93]. Heran F.
Imagerie des masses orbitaires.
Revue de neurochirurgie 2010 ; 56 : 89–120
- [94]. Lena G., Scarvada D.
Glome du nerf optique.
Revue de neurochirurgie 2010; 56 : 249–256
- [95]. Viennet A., Nezzar H.
Gliome du nerf optique chez un enfant de 4 mois.
J Fr. Ophtalmol 2008 ; 31 :618–21
- [96]. Dhellemes P., Breviere GM., Vinchon M.
Pathologies vasculaires de l'orbite de l'enfant.
Revue de neurochirurgie 2010; 56 : 276–80
- [97]. Bouguila H., K. Yacoubk., Ben Neji N., Sahtout S., Besbes G.
Les hemangiomes caverneux intra-orbitaires.
Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale 2008; 109 : 312–15

- [98]. Ferlito A., Pesavento G., Recher G., Mingrino S., Visona A., Macchi C.
Intracranial pneumocephalus (secondary to frontoethmoidalosteoma).
J LaryngolOtol, 1989; 103: 634–7.
- [99]. Halhal M., Naciri M., BerbichO, Benabdellah W., Berraho A.
Osteome de l'orbite.
Journal Francais d'Ophtalmologie, 2000; 23 : 288
- [100]. Civit T., Freppel S.
Tumeurs primitives des parois osseuses orbitaires.
Revue de neurochirurgie 2010; 56 :165–73
- [101]. Yan J., Wu Z.
Cavernous hemangioma of the orbit, analysis of 214 cases.
Orbit 2004 Mar; 23 (1): 33–40.
- [102]. Alsuhaibani AH, Carter KD, Nerad JA, Lee AG. Prostate carcinoma metastasis to extraocular muscles. Ophthal Plast Reconstr Surg 2008;24(3):233–5.
- [103]. Dieing A., Schulz CO., Schmid P., Roevers AC., Lehenbauer-Dehm S., Jehn C., et al. Orbital metastases in breast cancer: report of two cases and review of the literature. J Cancer Res Clin Oncol 2004;130 (12):745–8.
- [104]. Eddelman CS., Liu JK. Optic nerve sheath meningioma: current diagnosis and treatment. Neurosurg Focus 2007;23(5): E4.
- [105]. Mohadjer Y., Holds JB. Orbital metastasis as the initial finding of breast carcinoma: a ten-year survival. Ophthal Plast Reconstr Surg 2005;21(1):65–6.
- [106]. Naffziger H.C. Exophthalmos. Some principles of surgical management from the neurosurgical aspect Am. J. Surg. 1948 ; 75 : 25–41
- [107]. Cophignon et al., 1974 ; Jane et al., 1982 ; Maroon et Kennerdell, 1984a ; Maroon et Kennerdell, 1984b ; Al-Mefty and Fox, 1985).

- [108]. Colohan A.R.T., Jane J.A., Newman S.A., Maggio W.W. Frontal sinus approach to the orbit J. Neurosurg. 1985 ; 63 : 811–813
- [109]. Hayek G., Fournier H.D., Mercier P. Anatomy of the orbit and its surgical approach Adv. Tech. Stand. Neurosurg. 2006 ; 31 : 35–71
- [110]. Dandy W.E. Results following the transcranial operative attack on orbital tumors Arch. Ophtal. 1941 ; 25 : 191–216