

UNIVERSITE MOHAMMED V

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2010

THESE N°: 21

LES PROCESSUS ORBITAIRES
À PROPOS DE 34 CAS ET REVUE DE LA LITTÉRATURE
EXPERIENCE DU SERVICE DE NEUROCHIRURGIE DE L'HMIMV DE RABAT

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :... ..

PAR

Mlle. LAILA EL ARABI

Née le 11 Novembre 1983 à Salé

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Orbite – Processus – Exophtalmie – Chirurgie mini-invasive – Histologie.

JURY

Mr. M. BOUCETTA

Professeur de Neurochirurgie

Mr. B. ELMOSTARCHID

Professeur de Neurochirurgie

Mr. My. R. EL MAAQILI

Professeur de Neurochirurgie

Mr. M.GAZZAZ

Professeur de Neurochirurgie

Mr. A. OUBAAZ

Professeur Agrégé d'Ophtalmologie

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

14. Pr. MESBAHI Redouane

Cardiologie

Mai et Octobre 1981

- 15. Pr. BENOMAR Said*
- 16. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid
- 17. Pr. EL MANOUAR Mohamed
- 18. Pr. HAMMANI Ahmed*
- 19. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih
- 20. Pr. SBIHI Ahmed
- 21. Pr. TAOBANE Hamid*

Anatomie Pathologique
Cardiologie
Traumatologie-Orthopédie
Cardiologie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

- 22. Pr. ABROUQ Ali*
- 23. Pr. BENOMAR M'hammed
- 24. Pr. BENSOUA Mohamed
- 25. Pr. BENOSMAN Abdellatif
- 26. Pr. CHBICHEB Abdelkrim
- 27. Pr. JIDAL Bouchaib*
- 28. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma

Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie-Cardio-Vasculaire
Anatomie
Chirurgie Thoracique
Biophysique
Chirurgie Maxillo-faciale
Physiologie

Novembre 1983

- 29. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*
- 30. Pr. BALAFREJ Amina
- 31. Pr. BELLAKHDAR Fouad
- 32. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia
- 33. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Neurochirurgie
Rhumatologie
Cardiologie

Décembre 1984

- 34. Pr. BOUCETTA Mohamed*
- 35. Pr. EL OUEDDARI Brahim El Khalil
- 36. Pr. MAAOUNI Abdelaziz
- 37. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
- 38. Pr. NAJI M'Barek *
- 39. Pr. SETTAF Abdellatif

Neurochirurgie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Immuno-Hématologie
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

- 40. Pr. BENJELLOUN Halima
- 41. Pr. BENS Aid Younes
- 42. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
- 43. Pr. IHRAI Hssain *
- 44. Pr. IRAQI Ghali
- 45. Pr. KZADRI Mohamed

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

- 46. Pr. AJANA Ali
- 47. Pr. AMMAR Fanid
- 48. Pr. CHAHED OUZZANI ép. TAOBANE Houria
- 49. Pr. EL FASSY Fihri Mohamed Taoufiq
- 50. Pr. EL HAITEM Naïma
- 51. Pr. EL MANSOURI Abdellah*
- 52. Pr. EL YAACOUBI Moradh

Radiologie
Pathologie Chirurgicale
Gastro-Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Cardiologie
Chimie-Toxicologie Expertise
Traumatologie Orthopédie

53. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
54. Pr. LACHKAR Hassan

Gastro-Entérologie
Médecine Interne

55. Pr. OHAYON Victor*
56. Pr. YAHYAOUI Mohamed

Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

57. Pr. BENHMAMOUCHE Mohamed Najib
58. Pr. DAFIRI Rachida
59. Pr. FAIK Mohamed
60. Pr. FIKRI BEN BRAHIM Noureddine
61. Pr. HERMAS Mohamed
62. Pr. TOULOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Urologie
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

63. Pr. ABIR ép. KHALIL Saadia
64. Pr. ACHOUR Ahmed*
65. Pr. ADNAOUI Mohamed
66. Pr. AOUNI Mohamed
67. Pr. AZENDOUR BENAMEUR*
68. Pr. BENAMEUR Mohamed*
69. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali
70. Pr. CHAD Bouziane
71. Pr. CHKOFF Rachid
72. Pr. FARCHADO Fouzia ép. BENABDELLAH
73. Pr. HACHIM Mohammed*
74. Pr. HACHIMI Mohamed
75. Pr. KHARBACH Aïcha
76. Pr. MANSOURI Fatima
77. Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda
78. Pr. SEDRATI Omar*
79. Pr. TAZI Saoud Anas
80. Pr. TERHZZAZ Abdellah*

Cardiologie
Chirurgicale
Médecine Interne
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Radiologie
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Pathologie Chirurgicale
Pédiatrique
Médecine-Interne
Urologie
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Neurologie
Dermatologie
Anesthésie Réanimation
Ophtalmologie

Février Avril Juillet et Décembre 1991

81. Pr. AL HAMANY Zaïtounia
82. Pr. ATMANI Mohamed*
83. Pr. AZZOUZI Abderrahim
84. Pr. BAYAHIA ép. HASSAM Rabéa
85. Pr. BELKOUCHI Abdelkader
86. Pr. BENABDELLAH Chahrazad
87. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdelatif
88. Pr. BENSOUDA Yahia
89. Pr. BERRAHO Amina
90. Pr. BEZZAD Rachid
91. Pr. CHABRAOUI Layachi
92. Pr. CHANA El Houssaine*
93. Pr. CHERRAH Yahia
94. Pr. CHOKAIRI Omar
95. Pr. FAJRI Ahmed*
96. Pr. JANATI Idrissi Mohamed*

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Ophtalmologie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Psychiatrie
Chirurgie Générale

97. Pr. KHATTAB Mohamed
98. Pr. NEJMI Maati
99. Pr. OUAALINE Mohammed*

Pédiatrie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène

100. Pr. SOULAYMANI ép. BENCHEIKH Rachida
101. Pr. TAOUFIK Jamal

Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

102. Pr. AHALLAT Mohamed
103. Pr. BENOUDA Amina
104. Pr. BENSOUA Adil
105. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
106. Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
107. Pr. CHAKIR Nouredine
108. Pr. CHRAIBI Chafiq
109. Pr. DAOUDI Rajae
110. Pr. DEHAYNI Mohamed*
111. Pr. EL HADDOURY Mohamed
112. Pr. EL OUAHABI Abdessamad
113. Pr. FELLAT Rokaya
114. Pr. GHAFIR Driss*
115. Pr. JIDDANE Mohamed
116. Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
117. Pr. TAGHY Ahmed
118. Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale
Microbiologie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie Réanimation
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

119. Pr. AGNAOU Lahcen
120. Pr. AL BAROUDI Saad
121. Pr. ARJI Moha*
122. Pr. BENCHERIFA Fatiha
123. Pr. BENJAAFAR Nouredine
124. Pr. BENJELLOUN Samir
125. Pr. BENRAIS Nozha
126. Pr. BOUNASSE Mohammed*
127. Pr. CAOUI Malika
128. Pr. CHRAIBI Abdelmjid
129. Pr. EL AMRANI ép. AHALLAT Sabah
130. Pr. EL AOUDAD Rajae
131. Pr. EL BARDOUNI Ahmed
132. Pr. EL HASSANI My Rachid
133. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur
134. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*
135. Pr. ERROUGANI Abdelkader
136. Pr. ESSAKALI Malika
137. Pr. ETTAYEBI Fouad
138. Pr. HADRI Larbi*
139. Pr. HDA Ali*
140. Pr. HASSAM Badredine
141. Pr. IFRINE Lahssan
142. Pr. JELTHI Ahmed

Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Ophtalmologie
Radiothérapie
Chirurgie Générale
Biophysique
Pédiatrie
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métabolique
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato Orthopédie
Radiologie
Médecine Interne
Chirurgie Cardio- Vasculaire
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique

143. Pr. MAHFOUD Mustapha
144. Pr. MOUDENE Ahmed*
145. Pr. MOSSEDDAQ Rachid*
146. Pr. OULBACHA Said
147. Pr. RHRAB Brahim

Traumatologie Orthopédie
Traumatologie Orthopédie
Neurologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique

148. Pr. SENOUCI ép. BELKHADIR Karima
149. Pr. SLAOUI Anas

Dermatologie
Chirurgie Cardio-vasculaire

Mars 1994

150. Pr. ABBAR Mohamed*
151. Pr. ABDELHAK M'barek
152. Pr. BELAIDI Halima
153. Pr. BARHMI Rida Slimane
154. Pr. BENTAHILA Abdelali
155. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
156. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
157. Pr. CHAMI Ilham
158. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
159. Pr. EL ABBADI Najia
160. Pr. HANINE Ahmed*
161. Pr. JALIL Abdelouahed
162. Pr. LAKHDAR Amina
163. Pr. MOUANE Nezha

Urologie
Chirurgie - Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie -Obstétrique
Traumatologie -Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

164. Pr. ABOUQUAL Redouane
165. Pr. AMRAOUI Mohamed
166. Pr. BAIDADA Abdelaziz
167. Pr. BARGACH Samir
168. Pr. BELLAHNECH Zakaria
169. Pr. BEDDOUCHE Amocrane*
170. Pr. BENZAOUZ Mustapha
171. Pr. CHAARI Jilali*
172. Pr. DIMOU M'barek*
173. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*
174. Pr. EL MESNAOUI Abbas
175. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
176. Pr. FERHATI Driss
177. Pr. HASSOUNI Fadil
178. Pr. HDA Abdelhamid*
179. Pr. IBEN ATTYA ANDALOSSI Ahmed
180. Pr. IBRAHIMY Wafaa
182. Pr. BENOMAR ALI
183. Pr. BOUGTAB Abdesslam
184. Pr. ER RIHANI Hassan
185. Pr. EZZAITOUNI Fatima
186. Pr. KABBAJ Najat
187. Pr. LAZRAK Khalid (M)
188. Pr. OUTIFA Mohamed*

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Urologie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Gynécologie Obstétrique
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Cardiologie
Urologie
Ophtalmologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Radiologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique

Décembre 1996

189. Pr. AMIL Touriya*
190. Pr. BELKACEM Rachid
191. Pr. BELMAHI Amin
192. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
193. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
194. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*
195. Pr. GAMRA Lamiae
196. Pr. GAOUZI Ahmed
197. Pr. MAHFOUDI M'barek*
198. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid
199. Pr. MOHAMMADI Mohamed
200. Pr. MOULINE Soumaya
201. Pr. OUADGHIRI Mohamed
202. Pr. OUZEDDOUN Naima
203. Pr. ZBIR EL Mehdi*

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Chirurgie réparatrice et plastique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Parasitologie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumo-phtisiologie
Traumatologie – Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

204. Pr. ALAMI Mohamed Hassan
205. Pr. BEN AMAR Abdesselem
206. Pr. BEN SLIMANE Lounis
207. Pr. BIROUK Nazha
208. Pr. BOULAICH Mohamed
209. Pr. CHAOUIR Souad*
210. Pr. DERRAZ Said
211. Pr. ERREIMI Naima
212. Pr. FELLAT Nadia
213. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
214. Pr. HAIMEUR Charki*
215. Pr. KADDOURI Nouredine
216. Pr. KANOUNI NAWAL
217. Pr. KOUTANI Abdellatif
218. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
219. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
220. Pr. NAZZI M'barek*
221. Pr. OUAHABI Hamid*
222. Pr. SAFI Lahcen*
223. Pr. TAOUFIQ Jallal
224. Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie – Obstétrique
Chirurgie Générale
Urologie
Neurologie
O.R.L.
Radiologie
Neurochirurgie
Pédiatrie
Cardiologie
Radiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie – Pédiatrique
Physiologie
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Cardiologie
Neurologie
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

225. Pr. BENKIRANE Majid*
226. Pr. KHATOURI Ali*
227. Pr. LABRAIMI Ahmed*

Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Novembre 1998

228. Pr. AFIFI RAJAA
229. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*
230. Pr. ALOUANE Mohammed*
231. Pr. LACHKAR Azouz
232. Pr. LAHLOU Abdou
233. Pr. MAFTAH Mohamed*

Gastro - Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Oto- Rhino- Laryngologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie

234. Pr. MAHASSINI Najat
 235. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
 236. Pr. MANSOURI Abdelaziz*
 237. Pr. NASSIH Mohamed*
 238. Pr. RIMANI Mouna
 239. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Anatomie Pathologique
 Pédiatrie
 Neurochirurgie
 Stomatologie Et Chirurgie Maxillo Faciale
 Anatomie Pathologique
 Neurologie

Janvier 2000

240. Pr. ABID Ahmed*
 241. Pr. AIT OUMAR Hassan
 242. Pr. BENCHERIF My Zahid
 243. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd
 244. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
 245. Pr. CHAOUI Zineb
 246. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
 247. Pr. ECHARRAB El Mahjoub
 248. Pr. EL FTOUH Mustapha
 249. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
 250. Pr. EL OTMANYAzzedine
 251. Pr. GHANNAM Rachid
 252. Pr. HAMMANI Lahcen
 253. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
 254. Pr. ISMAILI Hassane*
 255. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
 256. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
 257. Pr. TACHINANTE Rajae
 258. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumo-phtisiologie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Pédiatrie
 Pneumo-phtisiologie
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Pneumo-phtisiologie
 Neurochirurgie
 Chirurgie Générale
 Cardiologie
 Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Traumatologie Orthopédie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie-Réanimation
 Anesthésie-Réanimation
 Médecine Interne

Novembre 2000

259. Pr. AIDI Saadia
 260. Pr. AIT OURHROUIL Mohamed
 261. Pr. AJANA Fatima Zohra
 262. Pr. BENAMR Said
 263. Pr. BENCHEKROUN Nabih
 264. Pr. BOUSSELMANE Nabile*
 265. Pr. BOUTALEB Najib*
 266. Pr. CHERTI Mohammed
 267. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
 268. Pr. EL HASSANI Amine
 269. Pr. EL IDGHIRI Hassan
 270. Pr. EL KHADER Khalid
 271. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
 272. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
 273. Pr. HSSAIDA Rachid*
 274. Pr. MANSOURI Aziz
 275. Pr. OUZZANI CHAHDI Bahia
 276. Pr. RZIN Abdelkader*
 277. Pr. SEFIANI Abdelaziz
 278. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Neurologie
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Générale
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Neurologie
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Pédiatrie
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Urologie
 Rhumatologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Anesthésie-Réanimation
 Radiothérapie
 Ophtalmologie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Génétique
 Réanimation Médicale

PROFESSEURS AGREGES :

Décembre 2001

279. Pr. ABABOU Adil
280. Pr. AOUAD Aicha
281. Pr. BALKHI Hicham*
282. Pr. BELMEKKI Mohammed
283. Pr. BENABDELJLIL Maria
284. Pr. BENAMAR Loubna
285. Pr. BENAMOR Jouda
286. Pr. BENELBARHDADI Imane
287. Pr. BENNANI Rajae
288. Pr. BENOUACHANE Thami
289. Pr. BENYOUSSEF Khalil
290. Pr. BERRADA Rachid
291. Pr. BEZZA Ahmed*
292. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
293. Pr. BOUHOUCHE Rachida
294. Pr. BOUMDIN El Hassane*
295. Pr. CHAT Latifa
296. Pr. CHELLAOUI Mounia
297. Pr. DAALI Mustapha*
298. Pr. DRISSE Sidi Mourad*
299. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira
300. Pr. EL HJRI Ahmed
301. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
302. Pr. EL MADHI Tarik
303. Pr. EL MOUSSAIF Hamid
304. Pr. EL OUNANI Mohamed
305. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil
306. Pr. ETTAIR Said
307. Pr. GAZZAZ Miloudi*
308. Pr. GOURINDA Hassan
309. Pr. HRORA Abdelmalek
310. Pr. KABBAJ Saad
311. Pr. KABIRI EL Hassane*
312. Pr. LAMRANI Moulay Omar
313. Pr. LEKEHAL Brahim
314. Pr. MAHASSIN Fattouma*
315. Pr. MEDARHRI Jalil
316. Pr. MIKDAME Mohammed*
317. Pr. MOHSINE Raouf
318. Pr. NABIL Samira
319. Pr. NOUINI Yassine
320. Pr. OUALIM Zouhir*
321. Pr. SABBAH Farid
322. Pr. SEFIANI Yasser
323. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia
324. Pr. TAZI MOUKHA Karim

Anesthésie-Réanimation
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Ophtalmologie
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Rhumatologie
Anatomie
Cardiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie
Urologie

Décembre 2002

325. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
326. Pr. AMEUR Ahmed*
327. Pr. AMRI Rachida

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie

328. Pr. AOURARH Aziz*
 329. Pr. BAMOU Youssef *
 330. Pr. BELGHITI Laila
 331. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 332. Pr. BENBOUAZZA Karima
 333. Pr. BENZEKRI Laila
 334. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
 335. Pr. BERADY Samy*
 336. Pr. BERNOUSSI Zakiya
 337. Pr. BICHA Mohamed Zakarya
 338. Pr. CHOHO Abdelkrim *
 339. Pr. CHKIRATE Bouchra
 340. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 341. Pr. EL ALJ Haj Ahmed
 342. Pr. EL BARNOUSSI Leila
 343. Pr. EL HAOURI Mohamed *
 344. Pr. EL MANSARI Omar*
 345. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
 346. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 347. Pr. HADDOUR Leila
 348. Pr. HAJJI Zakia
 349. Pr. IKEN Ali
 350. Pr. ISMAEL Farid
 351. Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 352. Pr. KRIOULE Yamina
 353. Pr. LAGHMARI Mina
 354. Pr. MABROUK Hfid*
 355. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 356. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 357. Pr. MOUSTAINE My Rachid
 358. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 359. Pr. OUJILAL Abdelilah
 360. Pr. RACHID Khalid *
 361. Pr. RAISS Mohamed
 362. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 363. Pr. RHOU Hakima
 364. Pr. RKIOUAK Fouad*
 365. Pr. SIAH Samir *
 366. Pr. THIMOU Amal
 367. Pr. ZENTAR Aziz*
 368. Pr. ZRARA Ibtisam*

Janvier 2004

369. Pr. ABDELLAH El Hassan
 370. Pr. AMRANI Mariam
 371. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 372. Pr. BENKIRANE Ahmed*
 373. Pr. BENRAMDANE Larbi*
 374. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 375. Pr. BOULAADAS Malik
 376. Pr. BOURAZZA Ahmed*
 377. Pr. CHERRADI Nadia

- Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Gynécologie Obstétrique
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Rhumatologie
 Dermatologie
 Gastro – Enterologie
 Médecine Interne
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Urologie
 Gynécologie Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Traumatologie Orthopédie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumo-phtisiologie
 Néphrologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique

- Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Chimie Analytique
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Anatomie Pathologique

378. Pr. EL FENNI Jamal*
 379. Pr. EL HANCHI Zaki
 380. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 381. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 382. Pr. HACHI Hafid
 383. Pr. JABOUIRIK Fatima
 384. Pr. KARMANE Abdelouahed
 385. Pr. KHABOUZE Samira
 386. Pr. KHARMAZ Mohamed
 387. Pr. LEZREK Mohammed*
 388. Pr. MOUGHIL Said
 389. Pr. NAOUMI Asmae*
 390. Pr. SAADI Nozha
 391. Pr. SASSENOU Ismail*
 392. Pr. TARIB Abdelilah*
 393. Pr. TIJAMI Fouad
 394. Pr. ZARZUR Jamila

Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie
 Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Gastro-Entérologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Janvier 2005

395. Pr. ABBASSI Abdelah
 396. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 397. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
 398. Pr. ALLALI fadoua
 399. Pr. AMAR Yamama
 400. Pr. AMAZOUZI Abdellah
 401. Pr. AZIZ Nouredine*
 402. Pr. BAHIRI Rachid
 403. Pr. BARAKAT Amina
 404. Pr. BENHALIMA Hanane
 405. Pr. BENHARBIT Mohamed
 406. Pr. BENYASS Aatif
 407. Pr. BERNOUSSI Abdelghani
 408. Pr. BOUKALATA Salwa
 409. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
 410. Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 411. Pr. EL HAMZAOUI Sakina
 412. Pr. HAJJI Leila
 413. Pr. HESSISSEN Leila
 414. Pr. JIDAL Mohamed*
 415. Pr. KARIM Abdelouahed
 416. Pr. KENDOSSI Mohamed*
 417. Pr. LAAROUSSI Mohamed
 418. Pr. LYACOUBI Mohammed
 419. Pr. NIAMANE Radouane*
 420. Pr. RAGALA Abdelhak
 421. Pr. REGRAGUI Asmaa
 422. Pr. SBIHI Souad
 423. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam
 424. Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Rhumatologie
 Néphrologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Pédiatrie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
 Ophtalmologie
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Biophysique
 Microbiologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Cardiologie
 Chirurgie Cardio Vasculaire
 Parasitologie
 Rgumatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Anatomie Pathologique
 Histo Embryologie Cytogénétique
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique

Avril 2006

425. Pr. ACHEMLAL Lahsen*

Rhumatologie

426. Pr. AFIFI Yasser
 427. Pr. AKJOUJ Said*
 428. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra
 429. Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 430. Pr. BENCHEIKH Razika
 431. Pr. BIYI Abdelhamid*
 432. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 433. Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 434. Pr. CHEIKHAOUI Younes
 435. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 436. Pr. DOGHMI Nawal
 437. Pr. ESSAMRI Wafaa
 438. Pr. FELLAT Ibteissam
 439. Pr. FAROUDY Mamoun
 440. Pr. GHADOUANE Mohammed*
 441. Pr. HARMOUCHE Hicham
 442. Pr. HNAFI Sidi Mohamed*
 443. Pr. IDRIS LAHLOU Amine
 444. Pr. JROUNDI Laila
 445. Pr. KARMOUNI Tariq
 446. Pr. KILI Amina
 447. Pr. KISRA Hassan
 448. Pr. KISRA Mounir
 449. Pr. KHARCHAFI Aziz*
 450. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 451. Pr. MANSOURI Hamid*
 452. Pr. NAZIH Naoual
 453. Pr; OUANASS Abderrazzak
 454. Pr. SAFI Soumaya*
 455. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 456. Pr. SEFIANI Sana
 457. Pr. SOUALHI Mouna
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

1. Pr. ALAMI OUHABI Naima
 2. Pr. ALAOUI KATIM
 3. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
 4. Pr. ANSAR M'hammed
 5. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
 6. Pr. BOURJOUANE Mohamed
 7. Pr. DRAOUI Mustapha
 8. Pr. EL GUESSABI Lahcen
 9. Pr. ETTAIB Abdelkader
 10. Pr. FAOUZI Moulay El Abbas
 11. Pr. HMAMOUCHE Mohamed
 12. Pr. REDHA Ahlam
 13. Pr. TELLAL Saida*
 14. Pr. TOUATI Driss
 15. Pr. ZELLOU Amina

* Enseignants Militaires

Dermatologie
 Radiologie
 Dermatologie
 Hematologie
 O.R.L
 Biophysique
 Chirurgie – Pédiatrique
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Médecine Interne
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo-Phtisiologie
 Pneumo-Phtisiologie

Biochimie
 Pharmacologie
 Histologie – Embryologie
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique
 Applications Pharmaceutiques
 Microbiologie
 Chimie Analytique
 Pharmacognosie
 Zootechnie
 Pharmacologie
 Chimie Organique
 Biochimie
 Biochimie
 Pharmacognosie
 Chimie Organique



Je dédie cette thèse...

À la mémoire de mon très cher père

AHMED EL ARABI

*Ce travail est le fruit de ton dévouement, de tes
sages conseils
et de tes ambitions.*

*Tu m'as appris comment affronter la vie, et
c'est grâce
à ton enseignement des valeurs et du devoir
que j'ai pu m'accomplir.*

*En ce jour ta fille espère réaliser l'un de tes plus
grands rêves, et couronner tes années de sacrifice
et d'espoir.*

*Tu es toujours présent dans mon cœur, tu étais
et tu resteras mon premier exemple*

*Aucun mot ne saurait exprimer ma
reconnaissance et ma gratitude à ton égard.*

*Pour tous tes encouragements et pour le
réconfort qui
n'ont cessé de m'épauler.*

*Je te dédie ce travail en témoignage de mon
grand amour que je n'ai su exprimer avec les mots.*

*Puisse ce travail couronner la récompense de toutes tes
peines.*

Puisse Dieu tout puissant te garder dans son paradis.

A Ma Très Chère Mère

FADILA

*Je ne pourrais te remercier assez pour tes sacrifices,
tes souffrances et tes privations pour nous.*

*Malgré tes multiples préoccupations nous ne t'avons
jamais senti éloignée de nous. Ton apport à la
réalisation de ce travail est inestimable tant sur le
plan financier, matériel que moral.*

*Aucun geste, ni aucun mot, ne pourra remplacer ce
que tu as fait pour nous.*

*J'espère qu'en ce jour l'un de tes rêves se réalise à
travers
moi en concrétisant le fruit de tes sacrifices.*

*A toi, je dédie ce travail en gage de mon amour et
mon respect les plus profonds. Puisse Dieu te
préserver et faire de moi une fille
à la hauteur de ton espérance.*

*Nous aurons toujours besoin de ton amour, de ta
tendresse
et de ta générosité et je prie tous les jours que Dieu
le tout
puissant te donne bonne santé et longue vie.*

À Mes très chers frères:

Mohammed,

*Ce travail est l'aboutissement de tous les efforts
que tu as fourni pour ma formation. Merci infiniment.*

Fatima, Driss, Kacem, Najia,

Saïd, leurs époux et épouses,

*Nous avons longtemps cheminé ensemble à la fois
dans la joie*

*et dans la souffrance. Durant ce travail comme
toujours votre soutien ne m'a en aucun cas fait
défaut.*

Ce travail est le gage de mon affection pour vous.

Soyons solidaire pour le combat de la vie.

A Mes neveux et nièces.

A Mes Oncles et Tantes :

*En témoignage de mon affection, de mon respect
et de ma reconnaissance.*

A Mes cousins et cousines.

Aux familles :

EL ARABI ; AZABOU

Au Dr :

Mohamed ELAMRAOUI

*Aucun mot ne saurait exprimer mes sentiments de
considération*

*et de reconnaissance envers ton soutien et tes
encouragements le long de nos études. Tu étais
toujours là à mes cotés à partager avec moi mes
moments de joie et de tristesse en tant qu'ami,
confident et grand amour.*

*J'espère que tu trouveras à travers ce travail mes
sentiments gratitude, de respect et de profond
attachement les plus sincères.*

À Mlle. Maryame Bouchaïb

Pour notre amitié d'hier, d'aujourd'hui, et de demain.

Au Dr : Kawtar Chatti

Au souvenir des bons moments passés ensemble.

A notre profonde amitié.

Au Dr : Halima El moutarajji

*Je te dedie ce travail au témoignage des souvenirs
inoubliables.*

À Mes ami (e)s :

Zahra El maâtaoui ; Samia El azdi ;

M.El amrani ;A.El bouaychi ;H.Doulhousne

À tous mes promotionnaires internes.

À tous mes ami(e)s de la faculté

Puisse ce travail être un souvenir pour vous.

Enfin à tous ceux qui souffrent sur cette terre

A Dieu le tout Puissant,

Le Miséricordieux

***Pour m'avoir prêté longue vie, m'avoir
donné la chance et le courage d'arriver à
ce niveau.***



Remerciements

A notre Maître et Président du Jury
Monsieur Le Professeur BOUCETTA.M
Professeur de Neurochirurgie
Chef du service de neurochirurgie
A l'hôpital militaire d'instruction
Mohammed V-Rabat-

*Cher maître, nous sommes très heureux de
l'honneur, que vous avez fait en acceptant de
présider le jury de cette thèse. Votre simplicité et
votre modestie font de vous un homme admirable.
Votre dévouement à la formation des étudiants,
votre disponibilité,
votre rigueur dans le travail et vos qualités d'homme
de service,
de culture, de recherche font de vous un exemple à
suivre.*

*Veillez retrouver ici, cher maître l'assurance de
notre reconnaissance et de notre profond respect.*

À notre Maître et Rapporteur de thèse

Monsieur Le Professeur EL MOSTARCHID.B

Professeur de Neurochirurgie

À l'Hôpital Militaire d'Instruction

Mohammed V-Rabat-

*Homme de principe, votre courage, votre rigueur
scientifique*

*et votre exigence pour le travail bien fait font de
vous l'homme que nous admirons. Vous nous avez
fait un grand honneur
en m'acceptant dans votre service.*

*Vous inspirez, cher maître, le respect par votre
humanisme profond, votre modestie, votre simplicité
et votre estime pour l'être humain.*

*Nous avons admiré vos qualités scientifiques et
pédagogiques
tout au long de cette thèse.*

*Durant ce travail, nous n'avons en aucun moment
manqué*

de votre assistance et de votre disponibilité.

*Permettez – nous cher maître de vous exprimer
notre gratitude*

et notre respectueux attachement. Ce travail est le vôtre.

À notre Maître et membre de Jury

Monsieur Le Professeur EL MAHQILI My. R

Professeur de Neurochirurgie

À l'Hôpital Avicenne -Rabat-

*Nous sommes très heureux et fiers de vous compter
parmi nos juges. Vos qualités humaines, votre
volonté professionnelle,
votre savoir et votre disponibilité nous ont fortement
marqué.*

*Ce travail est le votre et vous resterez à jamais
dans les esprits et dans les cœurs.*

*Veillez accepter cher maître nos sentiments
les plus respectueux.*

*À notre Maître et membre de Jury
Monsieur Le Professeur GAZZAZ.M
Professeur de Neurochirurgie
À l'Hôpital Militaire d'Instruction
Mohammed V-Rabat-*

*Nous avons été très sensibles à l'amabilité de votre
accueil et l'intérêt que vous avez accordé à ce travail
en acceptant de le juger.*

*Veillez trouver ici, cher maître, le témoignage de
notre reconnaissance et de notre grande estime.*

*Puisse Dieu le tout puissant vous accorder bonne
santé,
prospérité et bonheur.*

À notre Maître et membre de Jury

Monsieur Le Professeur OUBAAZ.A

Professeur d'Ophthalmologie

À l'Hôpital Militaire d'Instruction

Mohammed V-Rabat-

*Vous nous avez honorés en acceptant avec grande
sympathie*

*de siéger parmi notre jury de thèse. Votre
disponibilité et votre savoir faire nous marqueront à
jamais.*

*Veillez trouver ici l'expression de notre estime
et notre considération.*

A tous mes maîtres et professeurs d'écoles,

*A tout le personnel
du service de Neurochirurgie de l'HMIMV de Rabat,*

Trouvez ici l'expression de ma profonde gratitude.

A mes aînés docteurs

Et Aux professeurs de notre faculté,

*Pour vos conseils, la formation pratique
que vous nous avez donné.*

Sommaire

I. INTRODUCTION	1
II. RAPPEL ANATOMIQUE	4
A. La topographie de l'orbite	5
B. L'orbite osseuse	5
C. L'oculomotricité	10
D. L'innervation de l'orbite	16
E. La vascularisation orbitaire	18
III. MATERIEL ET MÉTHODES	27
1- Matériels	28
2- Méthodologie	28
IV. RÉSULTATS	31
1- Sur le plan épidémiologique	38
2- Sur le plan clinique.....	40
3- Sur le plan paraclinique	41
4- Sur le plan thérapeutique	45
V. DISCUSSION	47
1-Epidémiologie	49
2-Anatomopathologie	50
A. Bases anatomo-pathologiques	50
B. Classification.....	51
C. La fréquence selon le type de recrutement	53
D. Rôle de l'anatomo-pathologiste	55
3-Diagnostic positif	57
A. Clinique	57
B. Paraclinique	61

I. Imagerie	61
II. Biologie	64
III. Histologie	64
IV-Examens ophtalmologiques.....	64
4. Diagnostique différentiel	66
5-Formes cliniques	67
A-Formes compliquées	67
a. Complications ophtalmologiques	67
b. Complications neurologiques	68
c. Complications infectieuses	68
1. Ostéomyélite	68
2-Abcès orbitaire.....	69
d- Complications Psychiques	72
B-Formes étiologiques :.....	73
1. Les mucocèles fronto-orbitaires	73
2. Les hémangiomes caverneux intra-orbitaires	88
3. Les méningiomes	93
I. Les méningiomes sphéno-orbitaires	93
II. Méningiome du nerf optique	98
4. Le gliome des voies optiques	100
5. Le carcinome adénoïde kystique	106
6. La dysplasie fibreuse	111
7. L'esthésioneuroblastome olfactif à extension orbitaire	118
8. Le chondrosarcome mésenchymateux sphéno-orbitaire	124
9. Le kyste hydatique orbitaire.....	135
10. Le rhabdomyosarcome orbitaire.....	139
11. Autres formes étiologiques	144

6. Traitement des processus orbitaires.....	148
A- Buts	148
B- Moyens	148
I – Les moyens médicaux	148
II - La chirurgie	149
III-Chimiothérapie.....	158
IV- Radiothérapie	158
7- Evolution et pronostic	160
8- Rôle de la prévention	162
VI. CONCLUSION.....	164
REUME.....	168
BIBLIOGRAPHIE	172

Abréviations

AIO	: Angle interne de l'œil
ATCD	: Antécédent
AV	: Acuité visuelle
BGN	: Bacille gram négatif
CNF	: Canal naso-frontal
Dc	: Diagnostic
Eff	: Effectif
FO	: Fond d'œil
G	: Grossissement
HTIC	: Hypertension intracrânienne
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
K	: Cancer
NF1	: Neurofibromatose de type 1
NO	: Nerf optique
OMS	: Organisation mondiale de la santé
PC	: Produit de contraste
PED	: Pays en voie de développement
Pfs	: Parfois
PLN	: Para-latéro-nasale
PO	: Par voie orale
Sd	: Syndrome
SIOP	: Société internationale d'oncologie pédiatrique
T.	: Tumeur
TDM	: Tomodensitométrie
Tt	: Traitement
UGD	: Ulcère Gastroduodéal
Vx	: Vaisseaux



I.INTRODUCTION

Le neurochirurgien est concerné par les tumeurs orbitaires pour plusieurs raisons. La continuité entre la dure-mère et l'épicrâne explique l'envahissement de l'orbite par les tumeurs intracrâniennes dont les plus fréquentes sont les méningiomes sphéno-orbitaires. Les tumeurs du nerf optique peuvent être à cheval sur la cavité endocrânienne et l'orbite. Puisque le nerf optique est en réalité un prolongement du cerveau, entouré de méninges, les tumeurs qui intéressent le nerf optique sont les mêmes que les tumeurs intracrâniennes. Leur traitement nécessite le plus souvent le contrôle de la partie intracrânienne du nerf. Les voies d'abord supérieures de l'orbite, à travers le toit orbitaire, ont été élaborées et sont réalisées par les neurochirurgiens. L'abord supérieur de l'orbite est également utilisé pour certaines tumeurs d'origine ORL propagées à l'orbite à partir du sphénoïde, de l'éthmoïde, ou du sinus frontal.

Les processus expansifs de l'orbite sont multiples divisés en trois groupes :

- * Les tumeurs oculaires qui sont dominées chez l'enfant par le rétinoblastome et le mélanome de la choroïde chez l'adulte.
- * Les tumeurs intra et extra-coniques dominées par les tumeurs nerveuses; vasculaires et les tumeurs musculaires.
- * Les tumeurs propagées à l'orbite à partir des organes de voisinage.

Nous entendrons par processus orbitaires dans cette étude, non pas uniquement les tumeurs au sens anatomopathologique strict, mais également les masses orbitaires de nature non tumorale. La classification des tumeurs orbitaires n'est pas simple. En effet, la diversité des tissus constituant et occupant la cavité orbitaire, explique l'extrême variété des tumeurs bénignes ou malignes rencontrées dans l'orbite. Une classification purement anatomopathologique n'est donc guère satisfaisante pour le clinicien. A l'opposé, une classification purement topographique est nécessairement grossière. Elle est utile cependant, permettant de classer les tumeurs orbitaires en tumeurs intra-coniques, comprenant les tumeurs du nerf optique et les autres variétés

tumorales développées à l'extérieur du nerf optique, tumeurs extra-coniques, tumeurs des parois osseuses, qui se divisent elles-mêmes en tumeurs primitives des parois et tumeurs propagées à partir des structures de voisinage.

La fréquence respective des différents types de tumeurs, varie de façon considérable selon que la série émane d'un service d'ophtalmologie, de neurochirurgie, ou de groupes mixtes. [01]

A travers le reste du monde, si beaucoup d'études ont été réalisées sur les processus orbitaires, au Maroc très peu d'études ont été effectuées. C'est dans un tel contexte que nous avons pris l'initiative de mener ; en se basant sur notre modeste expérience ; une étude sur la prise en charge chirurgicale des processus orbitaires en milieu neurochirurgical, dont les objectifs sont les suivants :

✧ **OBJECTIF GENERAL :**

Etudier les aspects épidémio-cliniques et thérapeutiques des cas de processus orbitaires hospitalisés dans le service de neurochirurgie de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V de Rabat (HMIMV).

✧ **OBJECTIFS SPECIFIQUES :**

- 1) Décrire les aspects cliniques et épidémiologiques de ces pathologies.
- 2) Décrire les signes scannographiques et IRM de ces lésions orbitaires.
- 3) Identifier les formes anatomo-pathologiques rencontrées.
- 4) Evaluer les résultats du traitement.



II.RAPPEL ANATOMIQUE

Pour mieux comprendre la sémiologie des processus orbitaires, leur symptomatologie, leur anatomie descriptive et chirurgicale, et leurs extensions, nous traiteront dans ce rappel l'anatomie de l'orbite et de son contenu.

A. La topographie de l'orbite:

- * Sous l'étage :
- * Antérieur de la base du crâne

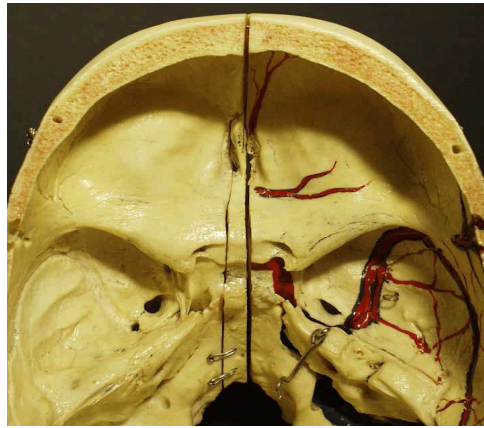


Fig.1 : VUE SUPERIEURE (ENDOCRANIENNE) DE LA BASE DU CRÂNE [02]

- * De part et d'autre des fosses nasales
- * Au-dessus du sinus maxillaire

B. L'orbite osseuse

Les orbites sont deux profondes cavités situées dans le tiers moyen et supérieur de la face, séparées par les cavités nasales et les sinus ethmoïdaux, elles contiennent l'appareil de la vision.

L'orbite osseuse comprend :

- * Quatre parois (supérieure -voûte ou plafond, inférieure -plancher, latérale, et médiale).
- * Quatre bords.
- * Un orifice antérieur large et un orifice postérieur étroit. [03]

B.1 Les orifices de l'orbite

L'orbite communique avec l'endocrâne et les espaces profonds de la face par trois orifices :

* **La fissure orbitaire supérieure (fente sphénoïdale)**, large orifice en forme de virgule à grosse extrémité interne, est située entre les parois supérieure, latérale et médiale. Sa large partie interne laisse passer : le nerf oculomoteur, le nerf abducens, le nerf trochléaire, le nerf ophtalmique, et la veine ophtalmique.

* **La fissure orbitaire inférieure**, large orifice allongé, est limitée par la grande aile du sphénoïde en haut, la face orbitaire du maxillaire en bas et la face orbitaire de l'os zygomatique latéralement.

* **Le canal optique** est situé entre les deux pédicules osseux de la petite aile du sphénoïde.

Il contient : le nerf optique (II) et l'artère ophtalmique qui donne l'artère centrale de la rétine. [03]

B.2 Les parois de l'orbite

La paroi supérieure :

La paroi supérieure ou plafond est constituée de deux os:

- ✧ En avant, la portion orbitaire de l'os frontal.
- ✧ En arrière, la face inférieure de la petite aile du sphénoïde.

La paroi inférieure :

La paroi inférieure ou plancher est constituée de trois os:

- ✧ En avant et latéralement, la face orbitaire de l'os zygomatique.
- ✧ En avant et médialement, la face orbitaire de l'os maxillaire.
- ✧ En arrière, l'apophyse orbitaire du palatin.

La paroi latérale :

La paroi latérale est constituée de trois os:

- ✧ En haut, le processus zygomatique de l'os frontal,

- ✧ En bas, le processus frontal de l'os zygomatique,
- ✧ En arrière, la face orbitaire de la grande aile du sphénoïde.

La paroi médiale :

La paroi médiale est constituée par quatre os qui sont, d'avant en arrière:

- ✧ Le processus frontal du maxillaire,
- ✧ L'os lacrymal ou unguis, près du rebord orbitaire interne (cet os présente une gouttière verticale qui contient les canaux lacrymaux externes),
- ✧ La face latérale du labyrinthe éthmoïdal,
- ✧ La partie antérieure de la face latérale du corps du sphénoïde. A ce niveau, les petites ailes s'insèrent sur le corps par deux petits pédicules osseux, antéro-supérieur et postéro-inférieur entre lesquelles passe le canal optique.

[03]

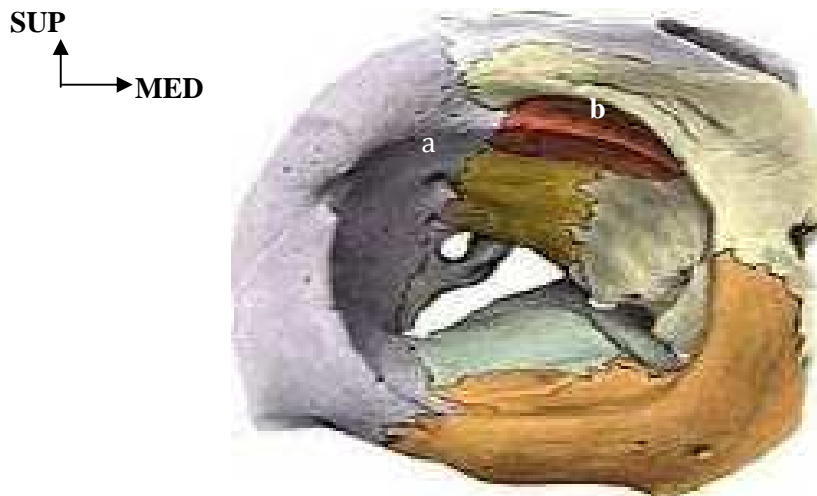


Fig. 2 : VUE ANTERIEURE DE L'ORBITE MONTRANT SA PAROI SUPERIEURE (OU TOIT). [96]

(a) : l'os frontal

(b) : la petite aile sphénoïdale

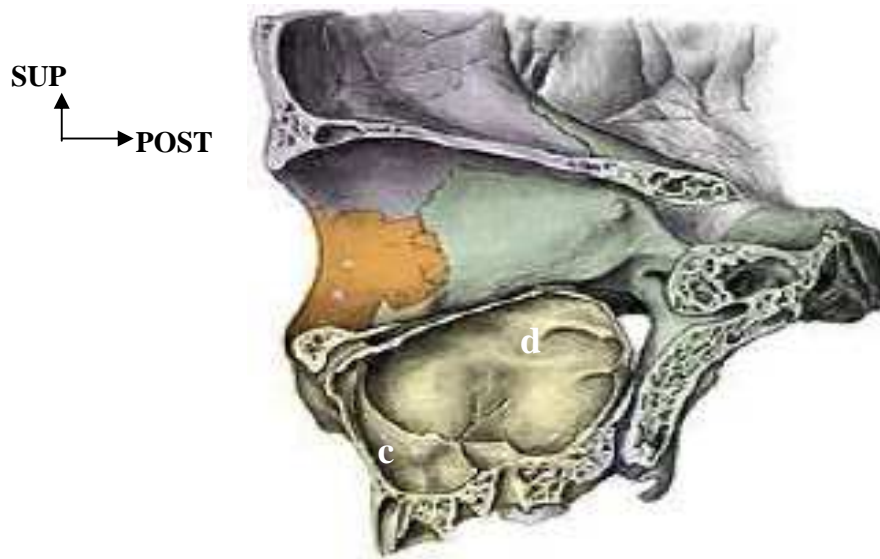


Fig. 3 : VUE MEDIALE DU MASSIF FACIAL MONTRANT LA PAROI LATERALE DE L'ORBITE. [96]

(c) : l'os zygomatique

(d) : la grande aile sphénoïdale

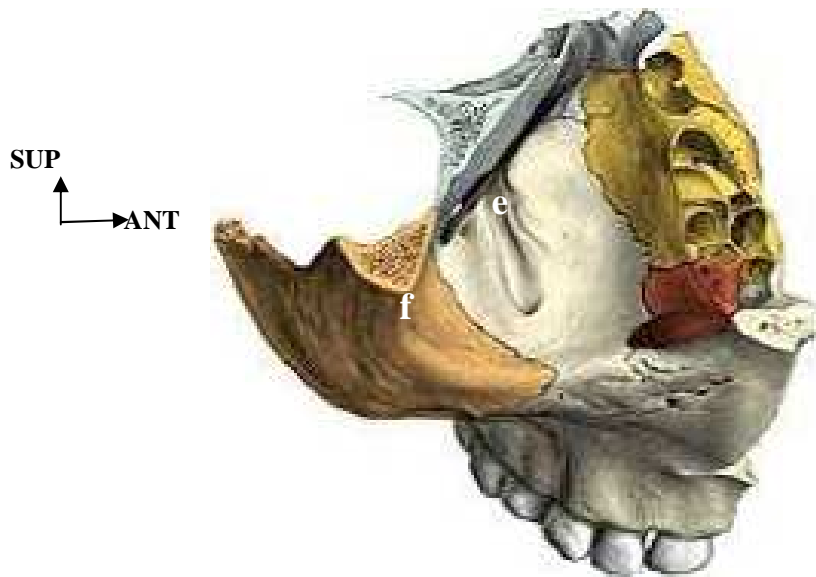


Fig. 4: VUE ANTERO LATERALE DROITE DE LA FACE MONTRANT LE PLANCHER OU PAROI INFERIEURE DE L'ORBITE. [96]

(e) : l'os maxillaire

(f) : l'os zygomatique

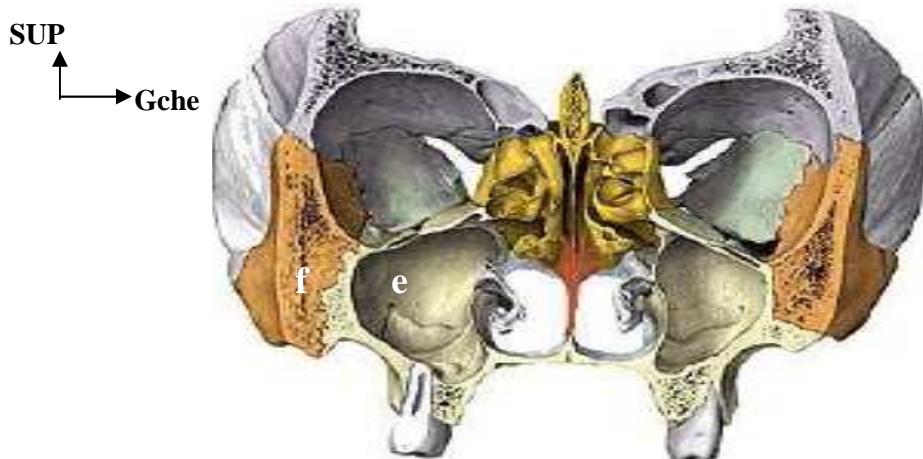


Fig. 5 : VUE ANTERIEURE DU MASSIF FACIAL MONTRANT LE PLANCHER OU PAROI INFERIEURE DE L'ORBITE. [96]

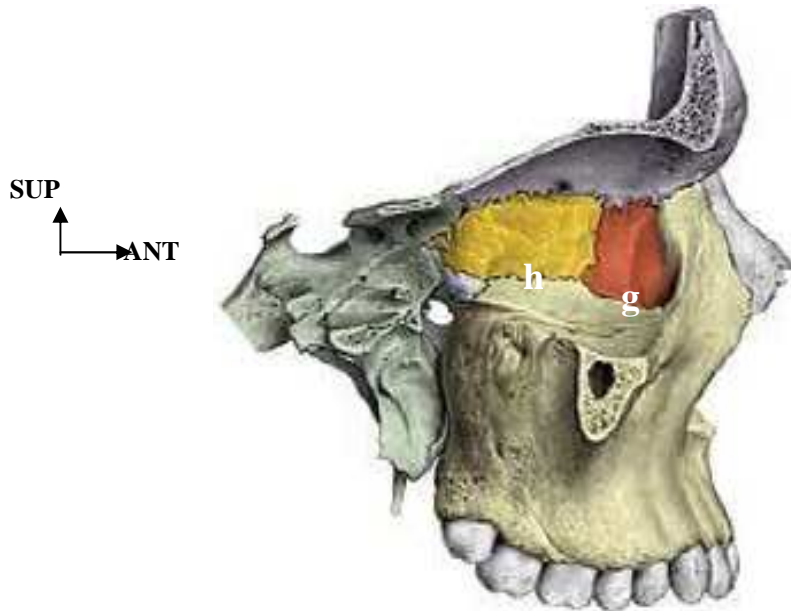


Fig. 6: VUE LATERALE DROITE DE LA FACE MONTRANT LA PAROI MEDIALE DE L'ORBITE. [96]

(g) : l'os éthmoïdal

(h) : l'os lacrymal

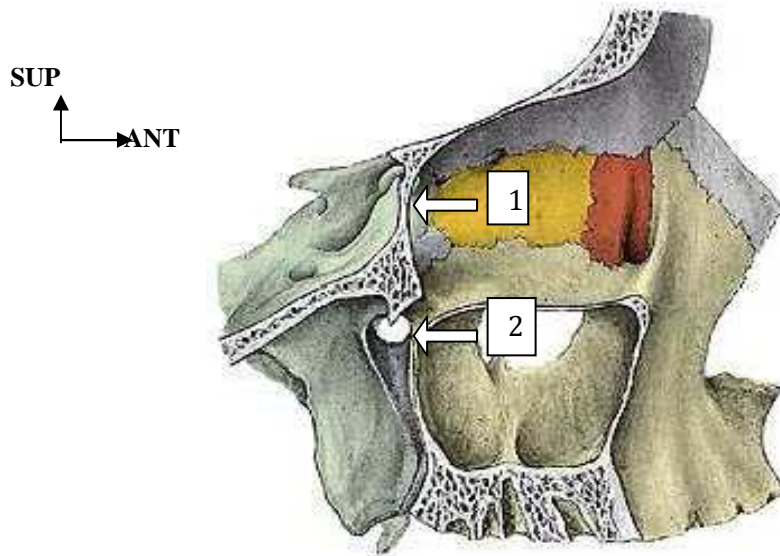


Fig. 7: VUE LATÉRALE DROITE DU MASSIF FACIALE MONTRANT LES COMMUNICATIONS DE L'ORBITE. [96]

1 : la fissure orbitaire supérieure

2 : la fissure orbitaire inférieure

C. L'oculomotricité:

Les muscles de l'orbite sont au nombre de sept: les muscles droits (4), les muscles obliques (2), et le muscle releveur de la paupière supérieure.

*** Les muscles droits :**

Les muscles droits sont au nombre de quatre, formant une sorte de pyramide creuse axée sur le nerf optique dans laquelle le globe oculaire se trouve contenu. On distingue: le muscle droit interne ou médial, le muscle droit externe ou latéral, le muscle droit inférieur, et le muscle droit supérieur.

Caractéristiques :

- Ils partent d'une zone tendineuse commune, le tendon de Zinn, fixé sur le corps du sphénoïde et qui se divise en quatre languettes tendineuses disposées à angle droit dans l'intervalle desquelles naissent les corps charnus des quatre muscles droits.

- Ils se dirigent d'arrière en avant dans la loge postérieure de l'orbite.
- Ils se terminent par des tendons qui se fixent sur la partie antérieure de la sclérotique.
- Antagonistes des muscles obliques, ils ont tendance à attirer le globe oculaire en arrière.

✱ **Le muscle droit interne:**

Adducteur, il porte la cornée en dedans, il est innervé par le nerf oculomoteur (III).

✱ **Le muscle droit externe:**

Abducteur, il porte la cornée en dehors; il est donc antagoniste du droit interne.

Il est innervé par le nerf abducens (VI).

✱ **Le muscle droit supérieur :**

Il porte la cornée vers le haut. Il est innervé par le nerf oculomoteur (III).

✱ **Le muscle droit inférieur:**

Il porte la cornée en bas; il est donc antagoniste du droit supérieur. Il est innervé par le nerf oculomoteur (III).

L'insuffisance ou la paralysie de l'un de ces muscles réalise le strabisme qui peut être divergent ou convergent.

✱ **Le muscle grand oblique :**

Le grand oblique naît par un court tendon situé près du tendon de Zinn et du canal optique. Oblique vers l'avant, il longe la paroi interne de l'orbite et donne un tendon qui se réfléchit dans une poulie de réflexion ou trochlée. Puis il redevient musculaire et contourne la partie supérieure du globe en se plaçant sous le droit supérieur. Il se termine par une portion élargie, en arrière et en dehors sur la face supérieure du globe. Il est innervé par le nerf pathétique ou trochléaire (IV). Il abaisse l'œil et le porte en dehors.

✱ **Le muscle petit oblique ou oblique inférieur :**

Le petit oblique prend naissance en dehors de l'orifice orbitaire du canal lacrymo-nasal, se dirige en dehors et en arrière, contourne la face inférieure du globe, en passant sous le droit inférieur. Il se termine sur la face inféro-externe de l'hémisphère postérieur de l'œil. Il est innervé par le nerf oculomoteur (III). Son action, légèrement supérieure à celle du grand oblique, lui est antagoniste. Il élève l'œil et le porte en arrière.

✱ **Le muscle releveur de la paupière :**

Il a la forme d'un long triangle dont le sommet correspond au fond de l'orbite et dont la base s'étale dans la paupière supérieure. Il est innervé par le nerf oculomoteur (III). En portant la paupière en haut et en arrière, il ouvre la fente palpébrale. Sa paralysie entraîne le ptosis ou impossibilité d'ouvrir la paupière supérieure.

Remarque: le nerf oculomoteur (III) possède un rôle parasympathique: il est responsable du rétrécissement de la pupille exposée à la lumière (myosis). En cas de lésion du III, on observe une mydriase unilatérale (dilatation maximale quelles que soient les conditions de lumière). [03]

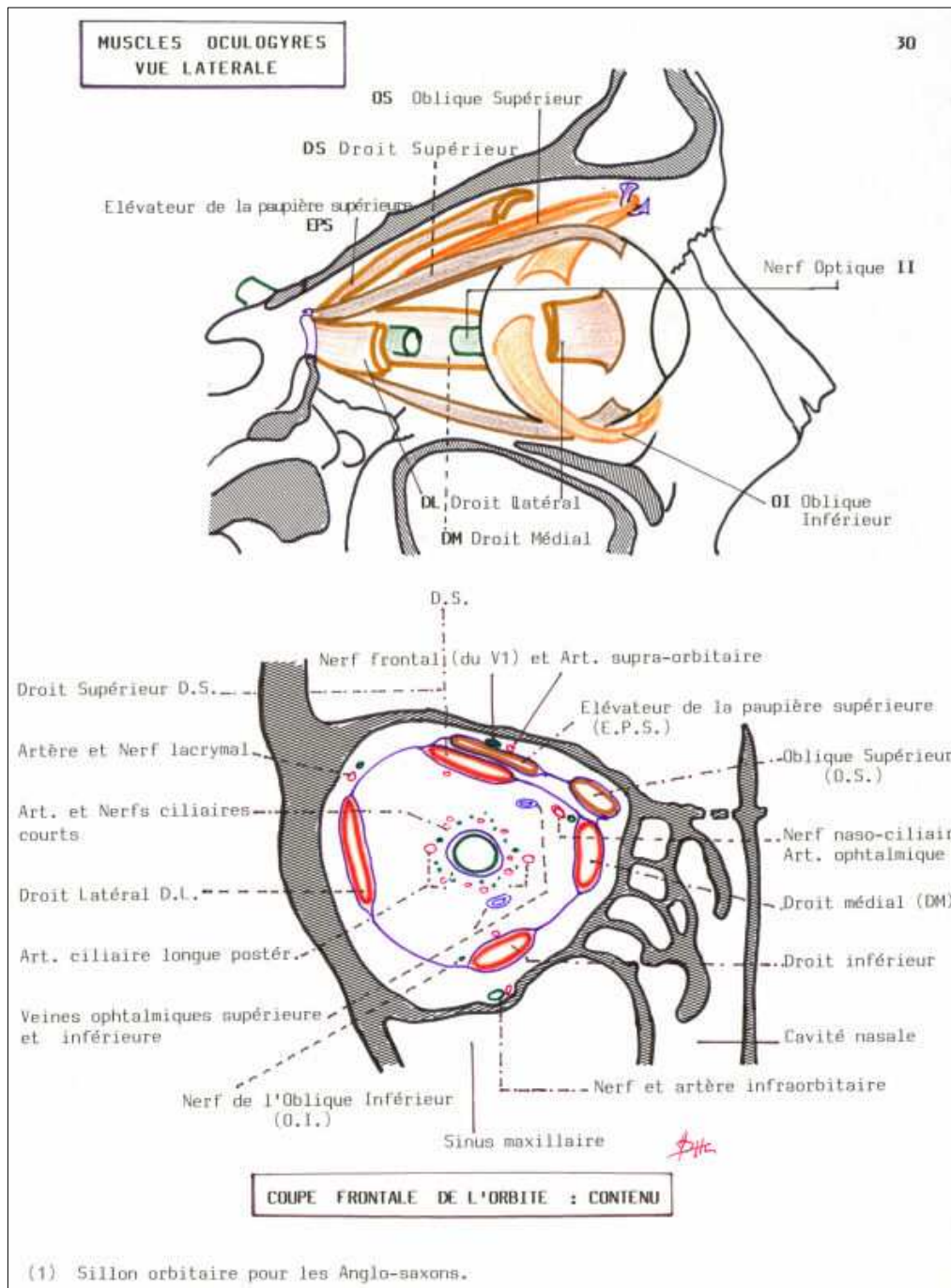


Fig.8 : MUSCLE OCULOGYRES-CONTENU ORBITAIRE [04]

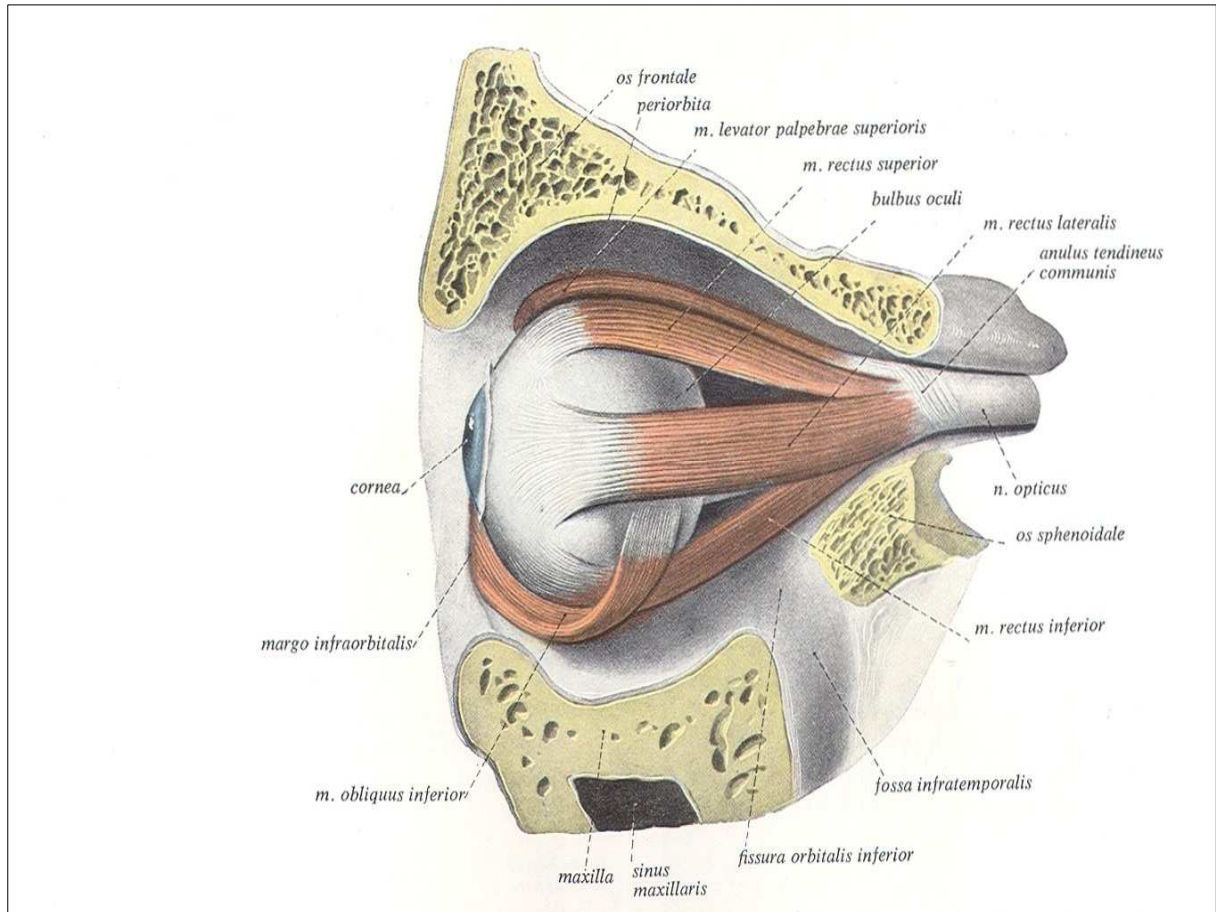


Fig.9 : MUSCLES EXTRINSEQUES DU GLOBE OCULAIRE [93]

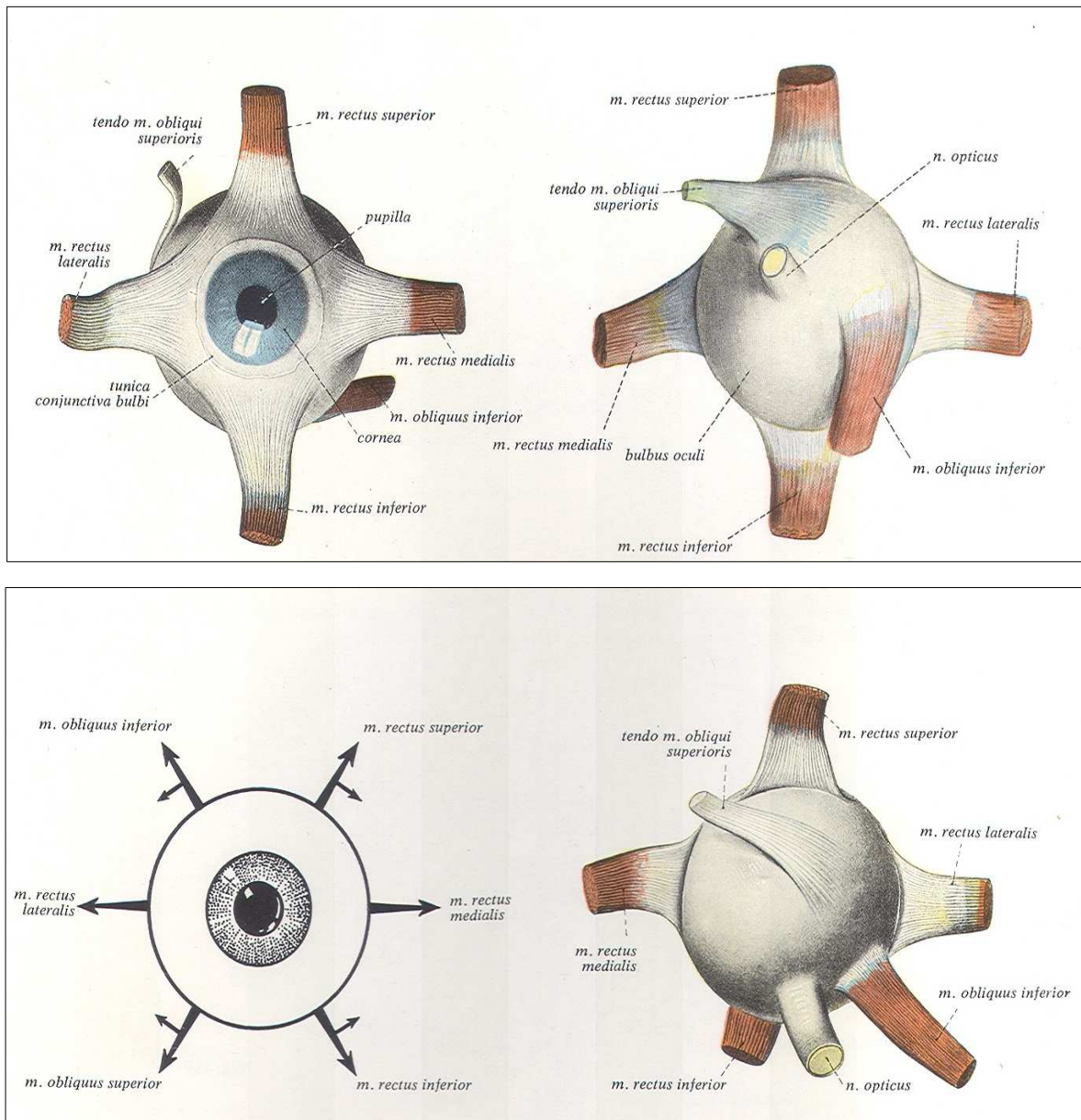


Fig.10 : MOIGNONS ET ACTIONS DES MUSCLES DE L'ORBITE [93]

D. L'innervation de l'orbite:

➤ **L'innervation de l'œil:**

✧ *L'innervation sensorielle :*

Le nerf optique: il est constitué par les fibres issues des grandes cellules ganglionnaires de la rétine. Il atteint la cavité crânienne par le canal optique au niveau de la base du diencephale ; il constitue avec le nerf optique controlatéral le chiasma optique.

✧ *L'innervation motrice:*

Les nerfs moteurs de l'œil sont au nombre de trois: **le nerf moteur oculaire commun, le nerf pathétique, et le nerf moteur oculaire externe.**

✧ *L'innervation sensitive:*

Elle est assurée par **le nerf ophtalmique** ; branche de la trifurcation du nerf trijumeau. Ce nerf assure l'innervation de la glande lacrymale ; de la peau du front ; de la paupière supérieure et de la racine du nez et des fosses nasales.

Le nerf ophtalmique ; se divise ; à la sortie du sinus caverneux ; en trois branches qui sont de dehors en dedans: le nerf lacrymal, le nerf frontal, et le nerf nasal.

✧ *L'innervation végétative :*

L'innervation neurovégétative de l'œil et de ses annexes est tributaire des branches venues du **nerf oculaire commun** ; du **nerf nasal** et du **plexus périvasculaire carotidien**. Ces différents rameaux nerveux entrent dans la constitution du ganglion ophtalmique et forment des rameaux efférents et afférents.

Les rameaux afférents sont au nombre de trois : une racine oculomotrice, une racine sensitive, et une racine sympathique.

Les rameaux efférents : ce sont les nerfs ciliaires destinés à la sclérotique; à la choroïde; à l'iris ; aux muscles ciliaires et à la cornée. [03]

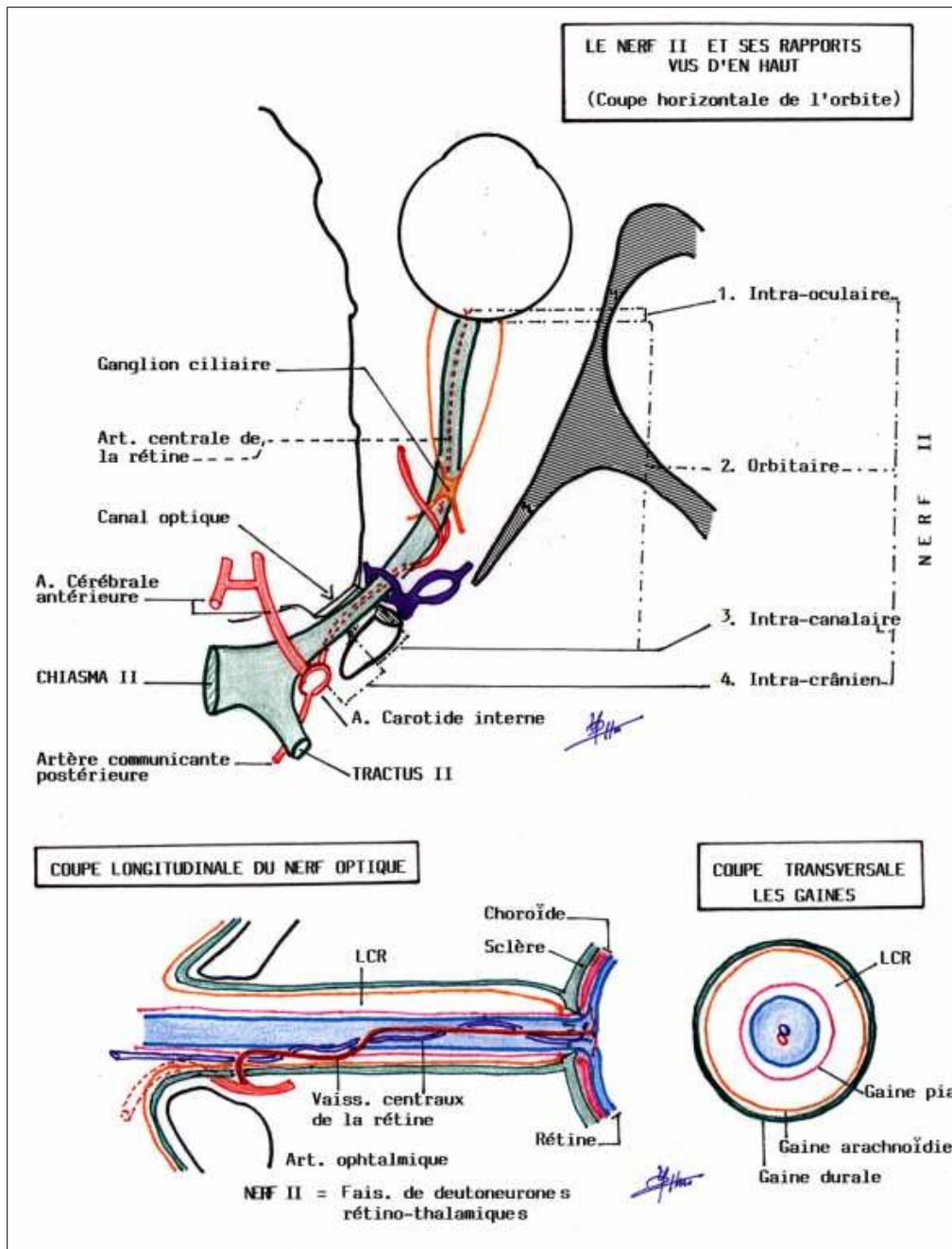


Fig.11 : LE NERF OPTIQUE ET SES RAPPORTS [04]

E. La vascularisation orbitaire:

➤ **La vascularisation de l'œil:**

✧ *L'artère ophtalmique et ses branches:*

L'orbite et son contenu sont vascularisés par l'artère ophtalmique ; branche de l'artère carotide interne. Elle traverse le canal optique d'arrière vers l'avant ; située sous le nerf optique ; elle passe dans la cavité orbitaire où elle chemine en dehors puis au dessus du nerf et se dirige obliquement vers la poulie du muscle grand oblique.

A l'angle interne de l'orbite elle devient artère angulaire et s'anastomose avec la terminaison de l'artère faciale ; branche de l'artère carotide externe.

L'artère ophtalmique fournit plusieurs branches collatérales destinées au contenu de l'orbite ; à la région palpébrale et aux fosses nasales. Ce sont : l'artère du nerf optique; l'artère lacrymale ; l'artère centrale de la rétine ; les artères ciliaires ; les artères musculaires ; les artères éthmoïdales ; l'artère sus orbitaire ; les artères palpébrales internes ; l'artère frontale interne ; les artères graisseuses ; et l'artère nasale.

✧ *Les artères du globe oculaire:*

Les artères ciliaires postérieures longues ; les artères ciliaires postérieures courtes ; les artères ciliaires antérieures ; et l'artère centrale de la rétine.

✧ *Les veines de l'orbite:*

Les veines de l'orbite aboutissent au deux veines ophtalmiques supérieures et inférieures ; celles-ci se dirigent ; en arrière ; vers la fente sphénoïdale qu'elles traversent au niveau de sa portion large et se jettent dans le sinus caverneux.

Les veines ophtalmiques contractent des anastomoses larges avec les veines des fosses nasales ; les plexus ptérygoïdiens et les veines de la face. [03]

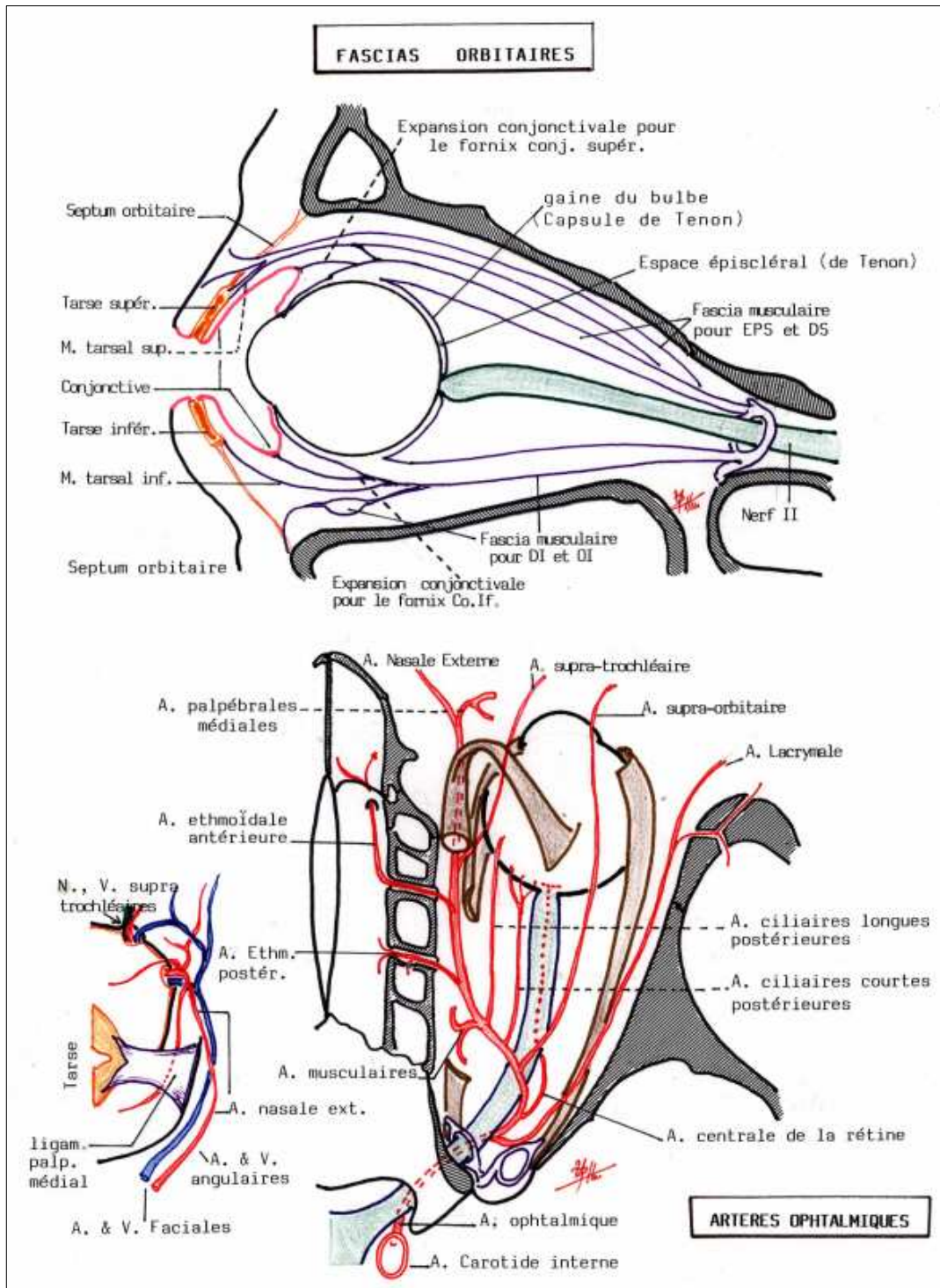


Fig.12 : FASCIAS ORBITAIRES-ARTERES OPHTALMIQUES [04]

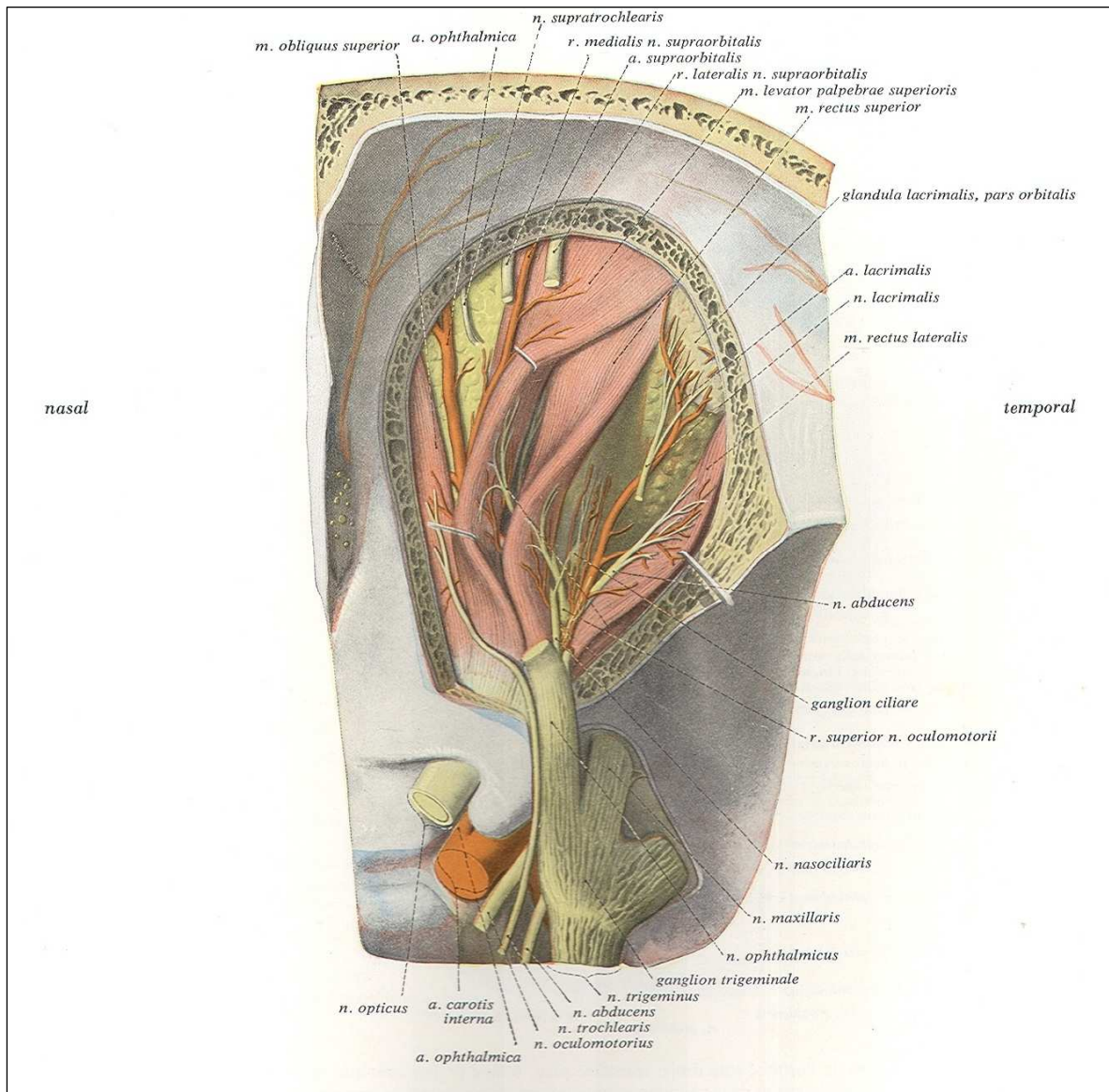


Fig.13 : NERFS ET ARTERES DE L'ORBITE [93]

F. Le périoste orbitaire ou péri-orbite :

C'est une membrane fibreuse qui tapisse l'ensemble des parois orbitaires dont il est facilement décollable sauf au niveau des orifices postérieurs (canal optique, fissure orbitaire inférieure qu'il ferme, canal optique, fissure orbitaire supérieure où il se continue avec la dure-mère du nerf optique et celle du sinus caverneux).

Il est perforé par des éléments vasculo-nerveux qui entrent et sortent de l'orbite (par exemple les artères éthmoïdales). [03]

G. Le globe oculaire :

*** Situation dans l'orbite**

Le pôle antérieur de l'œil est tangent à une ligne droite qui unit les rebords orbitaires supérieur et inférieur mais il déborde surtout en dehors la ligne qui unit les rebords orbitaires interne et externe de cette façon il est moins bien protégé sur sa portion externe.

Par ailleurs, l'axe antéropostérieur de globe oculaire, sensiblement sagittal, ne le coïncide pas avec celui de l'orbite, oblique en avant et en dehors : un angle d'environ 20° et donc formé par la rencontre des axes oculaire et orbitaire. [03]

*** Les organes protecteurs du globe oculaire:**

✧ La conjonctive:

Les paupières sont séparées du globe oculaire par la cavité conjonctivale que tapisse une membrane séreuse : la conjonctive. Cette dernière comporte deux feuillets : un feuillet pariétal (palpébral), et un feuillet viscéral (oculaire).

Ces deux feuillets se continuent l'un avec l'autre ; à l' hauteur du pourtour orbitaire ; formant le cul-de-sac supérieur ; inférieur ; latéral et médial.

✧ *La cavité conjonctivale :*

Se présente comme un sac moule sur la face antérieure de l'œil et ouvert en avant au niveau de la fente palpébrale.

✧ *La capsule de tenon:*

C'est une membrane fibreuse disposée frontalement en arrière du globe oculaire qu'elle sépare du reste de la cavité de l'orbite. Elle divise ainsi cette dernière en deux loges:

Une loge antérieure pré capsulaire et une loge postérieure rétro capsulaire. [03]

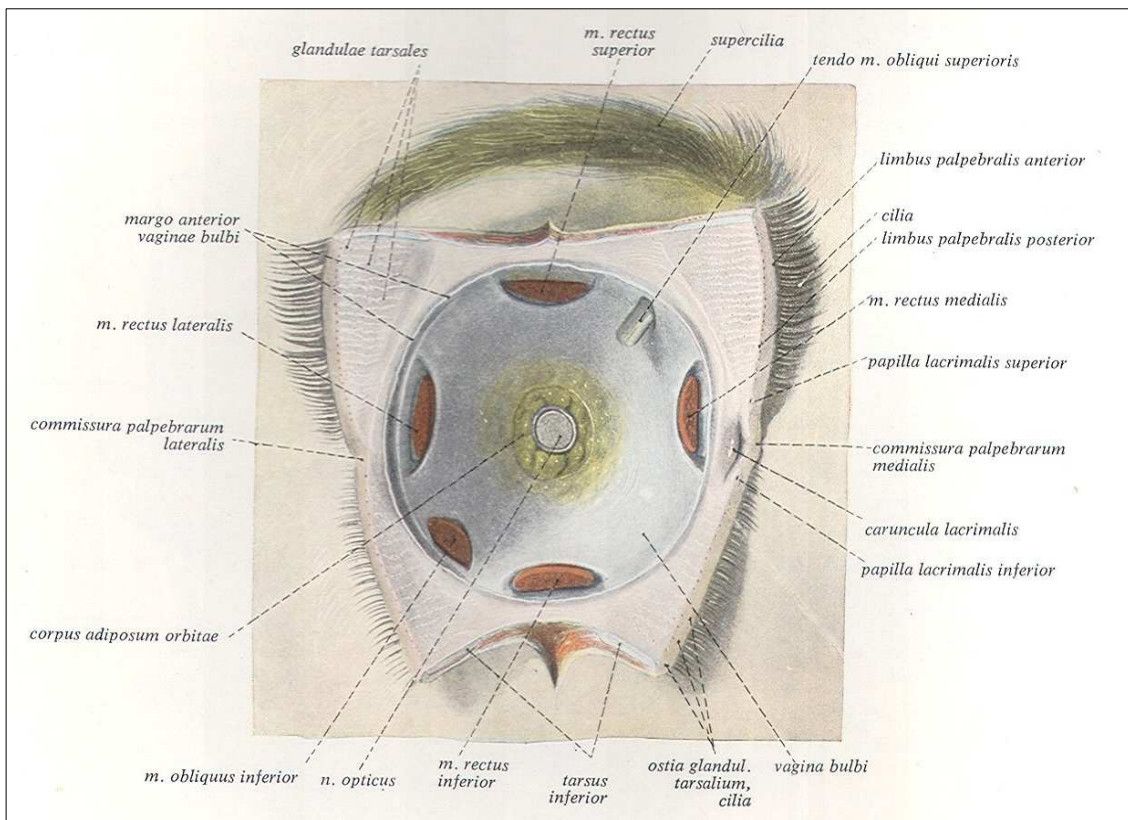


Fig.14 : LA CAPSULE DE TENON [93]

H. L'appareil lacrymal :

Les larmes, sécrétées par les glandes lacrymales, se répandent à la surface de la conjonctive et sont recueillies et transportées dans les fosses nasales par les voies lacrymales.

Les larmes sont collectées au niveau du lac lacrymal. A ce niveau, la face interne de chacune des deux paupières porte un petit orifice, le point lacrymal, qui conduit vers les canalicules lacrymaux. Ceux-ci s'abouchent dans le sac lacrymal en continuité avec le canal lacrymo-nasal dans l'unguis. A la sortie de la fosse nasale, ce canal débouche sous le cornet inférieur.

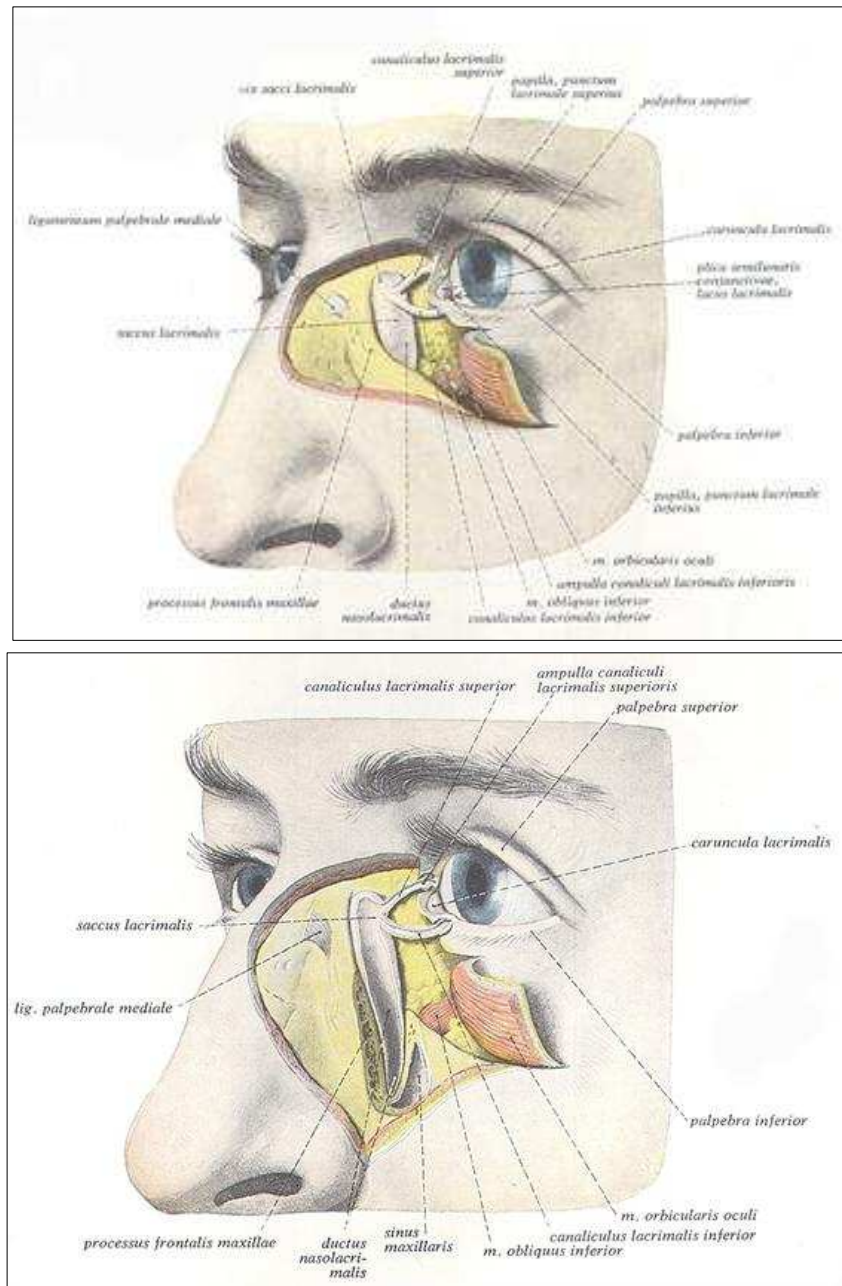


Fig.15 : L'APPAREIL LACRYMAL [93]

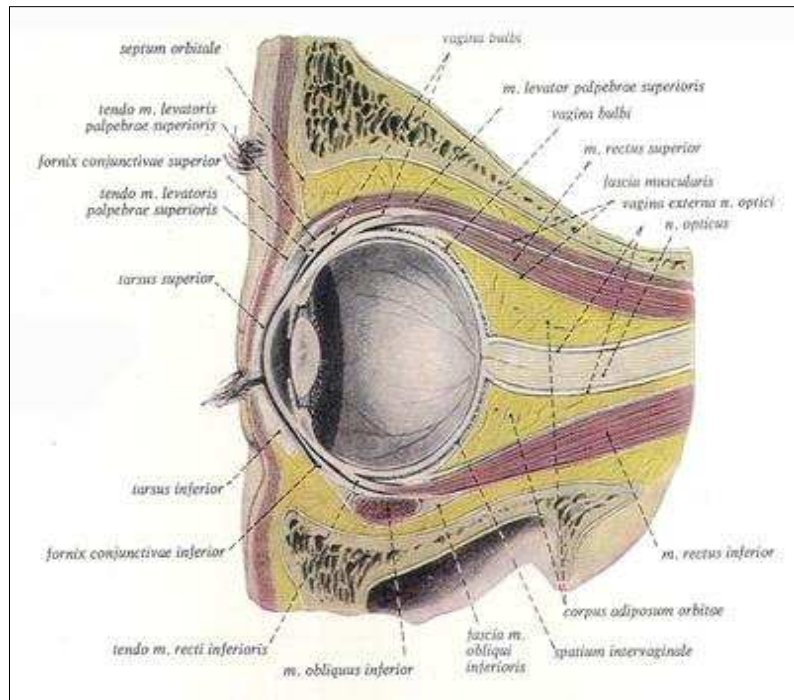


Fig.16 : COUPE SAGITTALE DE L'ORBITE AVEC SON CONTENU [93]

L'importance de ce rappel anatomique réside dans la compréhension de l'anatomie chirurgicale de l'orbite et ainsi de ses voies d'abord. [03]

I. Anatomie chirurgicale de l'orbite :

L'abord chirurgicale de l'orbite peut se faire en utilisant différentes voies d'abord qui diffèrent selon que la tumeur ou la masse est localisée à l'orbite ou s'étend vers la base du crâne. On distingue : les orbitotomies, et les voies neurochirurgicales combinées :

1- Les orbitotomies :

- ✧ Les orbitotomies antérieures.
- ✧ Les orbitotomies latérales.
- ✧ Les orbitotomies médiales.
- ✧ Les orbitotomies supérieures.
- ✧ Les orbitotomies inférieures.

2. Les voies d'abord de la chirurgie par voie externe : les incisions :

L'incision peut se faire par différentes voies dont les plus utilisées sont :

1. Incision suprasourcilière
2. Incision intrasourcilière
3. Incision paralatéronasale

Plus rarement l'incision est suprasourcilière bilatérale.

3. Les voies combinées

1. La voie fronto-ptériorale.
2. La voie ptériorale.
3. La voie fronto-temporale avec dépose orbito-zygomatique.



III.MATERIEL ET MÉTHODES

1. Matériels :

1-1- Cadre de l'étude :

L'étude s'est déroulée dans le service de neurochirurgie de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V de Rabat, sur une période allant d'Avril 2001 à Novembre 2009.

1-2- Données :

Le recueil des données a été fait à partir des :

- * Dossiers de consultation et de suivi post opératoire
- * Comptes rendus opératoires
- * Comptes rendus anatomopathologiques
- * Nos malades ont été soit recruté directement par les neurochirurgiens ou recruté par nos confrères ORL et ophtalmologistes.

➤ Critères d'inclusion :

Ont fait partie de l'étude :

- * Tous les malades présentant des signes cliniques et/ou radiologiques en faveur d'un processus crânio-orbitaire.
- * Dossier exploitable sur le plan clinique, radiologique et évolutif.

2. Méthodologie :

Notre étude s'est déroulée à l'HMIMV de Rabat, c'est une étude longitudinale descriptive, elle a consisté à rechercher rigoureusement les patients présentant un processus orbitaire hospitalisés dans le service.

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

Les données épidémiologiques et cliniques en particuliers :

- * L'âge et le sexe
- * Les ATCD et les tares éventuelles.
- * L'examen ophtalmologique : l'AV, l'existence d'une exophtalmie et le tonus oculaire.
- * L'examen ORL.
- * L'examen neurologique
- * L'examen somatique

➤ **Neuroradiologie:**

- * Radiologies standards (cliché du crâne face et profil, Blondeau).
- * TDM : avant et après injection de produit de contraste, en coupe coronales et axiales.
- * IRM crânio-orbitaire, avec sur le plan neuro-optique, des séquences T1, T2, et saturation des graisses.
- * Autres examens radiologiques et endoscopiques.

Un bilan d'extension a été effectué chez tous les patients suspects d'avoir une tumeur maligne, ainsi que chez le patient présentant un aspect très évocateur de kyste hydatique orbitaire.

➤ **Traitement et prise en charge :**

Tous les malades ont été opérés par les neurochirurgiens, à l'exception de deux patients, le premier a été opéré en collaboration avec les chirurgiens maxillo-faciaux, le deuxième avec les ORL, il s'agissait d'un abord par voie para latéro-nasale pour le premier et par voie trans-maxillaire pour le second. Le choix de la voie d'abord a été discuté en tenant compte de la fonction visuelle, de la topographie de l'extension et de la nature histologique probable.

Dans tous les cas, une étude histologique et bactériologique a été faite systématiquement.



IV. RÉSULTATS

34 patients porteurs de processus orbitaires ont été recrutés au service de neurochirurgie de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V de Rabat durant la période d'Avril 2001 à Novembre 2009.

Selon les critères d'inclusion, seuls 28 dossiers exploitables feront l'objet de cette étude.

Tableau I : Tableau synoptique de nos patients porteurs de processus orbitaire (n=28)

Age sexe	Clinique+ATCD	Paraclinique	Traitement	Anatomie pathologique	Evolution
Cas 1: 78ans M	<ul style="list-style-type: none"> • TAIIO G 	TDM	<ul style="list-style-type: none"> • Voie sourcilière G 	Mucocèle	Simple
Cas 2: 42ans M	<ul style="list-style-type: none"> • Exophtalmie D • Diplopie • Obstruction nasale • Céphalées fronto-orbitaire 	TDM	<ul style="list-style-type: none"> • Voie PLN 	Mucocèle	Favorable
Cas 3: 45ans M	<ul style="list-style-type: none"> • TAIIO G • Diplopie • Exophtalmie G • ATCD Traumatisme fronto-orbitaire 	TDM	<ul style="list-style-type: none"> • Voie PLN + ATB 	Mucocèle infectée (BGN)	Favorable
Cas 4: 61ans M	<ul style="list-style-type: none"> • TAIIO G • ATCD de traumatisme fronto-orbitaire G 	TDM	<ul style="list-style-type: none"> • Voie sourcilière 	Mucocèle infectée (pyocèle)	Favorable
Cas 5: 15ans F	<ul style="list-style-type: none"> • Exophtalmie G • Diplopie • Obstruction nasale 	TDM	<ul style="list-style-type: none"> • Voie sourcilière G inversée vers l'angle interne de l'orbite G. 	Ostéome + Mucocèle	Favorable avec régression des signes clinique.
Cas 6: 31ans M	<ul style="list-style-type: none"> • TAIIO G • Exophtalmie G • Diplopie • BAV bilatérale 	TDM IRM	<ul style="list-style-type: none"> • Voie frontal bitragale 	Ostéome + Mucocèle	Simple avec un recul de 3 mois.

Cas 7: 18 ans M	<ul style="list-style-type: none"> • TAIIO G • Exophtalmie G axile 	TDM IRM	<ul style="list-style-type: none"> • Voie sourcilière G voie PLN 	Fibrome ossifiant + Mucocèle	Simple avec un recule de 3 mois
Cas 8: 44ans M	<ul style="list-style-type: none"> • Tuméfaction fronto-orbitaire G • Exophtalmie G Diplopie 	TDM	<ul style="list-style-type: none"> • PLN 	Ostéo-Chondrome + Mucocèle.	Simple Résultat esthétique très satisfaisant
Cas 9 : 50ans M	<ul style="list-style-type: none"> • TAIIO Dt • Exophtalmie inflammatoire Dte • Diplopie • BAV D • ATCD de Méningiome ethmoïdale opéré ORL 	TDM IRM	<ul style="list-style-type: none"> • Voie sourcilière D exérèse en bloc. 	méningiome Mucocèle +	Favorable
Cas 10 46 ans M	<ul style="list-style-type: none"> • Exophtalmie G 	IRM	<ul style="list-style-type: none"> • Voie latérale G 	Hémangiome caveux	Favorable
Cas 11 18 ans F	<ul style="list-style-type: none"> • Exophtalmie G • Cécité • Ophtalmoplégie G 	TDM IRM	<ul style="list-style-type: none"> • Voie latérale G 	Hémangiome caveux	Favorable
Cas 12 48ans M	<ul style="list-style-type: none"> • Exophtalmie G 	TDM IRM	<ul style="list-style-type: none"> • Voie latérale G 	Hémangiome caveux	Favorable

Cas 13 50 ans M	<ul style="list-style-type: none"> • Exophtalmie D 	TDM IRM	<ul style="list-style-type: none"> • Voie latérale Dte 	Hémangiome caverneux	Favorable
Cas 14 : 46 ans M	<ul style="list-style-type: none"> • BAV G • épistaxis Douleur orbitaire G • Exophtalmie G • Cécité G • Névralgies du V 	TDM IRM	<ul style="list-style-type: none"> • Voie ptérionale 	Méningiome Sphéno-orbitaire	Favorable
Cas 15 : 34ans F	Exophtalmie G inflammatoire	TDM IRM	<ul style="list-style-type: none"> • Non opéré (refus de chirurgie) 	Méningiome Sphéno-orbitaire	Inconnue
Cas 16 49 ans F	<ul style="list-style-type: none"> • Exophtalmie D, • TAIIO D • Crises épileptiques généralisées • Céphalées intermittentes 	TDM IRM Scintigraphie osseuse	<ul style="list-style-type: none"> • Voie sourcilière D élargie en arrière 	Voie sourcilière D élargie en arrière	Favorable
Cas 17: 17 ans F	<ul style="list-style-type: none"> • -BAV G • Céphalées • Strabisme G FO : atrophie optique de l'œil G	IRM	<ul style="list-style-type: none"> • Incision fronto palpébrale G • Section du nerf optique G 	Gangliogliome du nerf optique	Favorable
Cas 18 : 12ans	<ul style="list-style-type: none"> • BAV D • Vertige • Porteur d'une maladie de 	IRM	<ul style="list-style-type: none"> • Non opéré. 	Gliome des voies optiques	Inconnue

M	Recklinghausen.				
Cas 19 14 ans M	<ul style="list-style-type: none"> • Exophtalmie D • BAV 	IRM	Voie latérale : • Résection totale	Gliome du nerf optique	déficit dans le regard vers le haut
Cas 20 : 43 ans M	<ul style="list-style-type: none"> • Exophtalmie G • Céphalées G • BAV G • ATCD Blessure de l'arcade sourcilière G par éclat de mortier 	IRM	Voie fronto-orbito-zygomatique.	Carcinome adénoïde kystique (cylindrome)	Adressé en oncologie
Cas 21 58 ans F	<ul style="list-style-type: none"> • Obstruction nasale G • Epistaxis • Douleur orbitaire G 	TDM	Voie trans- sphénoïdale Trans-maxillaire	Carcinome adénoïde kystique. (cylindrome)	Adressé en oncologie
Cas 22 12ans F	<ul style="list-style-type: none"> • -Exophtalmie inflammatoire Dte ATCD= DID 	TDM	Voie latérale Dte évacuation+ATB	Abcès	Favorable avec un recul de 7 ans
Cas 23 12ans F	<ul style="list-style-type: none"> • Exophtalmie G • Signes inflammatoire • Pré-Cécité G 	TDM IRM	Ponction par voie latérale G + ATB+oxygénothérapie hyperbare	Abcès périorbitaire	Favorable
Cas 24 :	<ul style="list-style-type: none"> • TAIO • Exophtalmie G 	<ul style="list-style-type: none"> • IRM Scintigraphie osseuse	non opérée	Dysplasie fibreuse	inconnue.

52 ans F					
Cas 25 : 24ans M	Douleurs orbitaire obstruction nasale • BAV D Amaigrissement de 8Kg en 2mois • Tabagisme à 8 paquets /année • Alcoolisme	Blondeau Biopsie TDM	Voie fronto-orbito-zygomatique.	Esthésio-neuroblastome	Favorable
Cas 26 : 36ans F	BAV G • TAO • Exophtalmie G • Limitation de la motilité oculaire	TDM IRM • Angiographie cérébrale	Embolisation préopératoire • Voie fronto-temporo-zygomatique G (dépose du rebord orbitaire latéral) • Exérèse tumorale par morcellement	Chondro-Sarcome	Récidive locale et extension intracrânienne et décès à 8 mois
Cas 27 : 13ans M	• Exophtalmie inflammatoire D • BAV D • Limitation des mouvements oculaires	TDM : IRM Echographie de l'orbite.	• Ablation en monobloc du kyste (paroi non rompue). • Par voie latérale	Kyste hydatique.	Simple avec un recul de 5 ans
Cas 28 : 38ans F	• Paresthésies infra-orbitaire G • Obstruction nasale gauche • Rhinorrhée homolatérale • tuméfaction infra-orbitaire G • Hypo-esthésie infra-orbitaire G	• Endoscopie nasale • TDM naso-sinusienne • Angiographie des TSA normale	• Voie trans-faciale para-latéro-nasale G.	Rhabdomyosarcome alvéolaire.	Adressé en oncologie

PLN : para- latéro-nasale. *BGN* : bacille gram négatif

1. Sur le plan épidémiologique :

* La fréquence :

La fréquence des processus orbitaires dans notre service est estimée à 4,25 cas par an (34 cas en 8 ans).

* Le sexe:

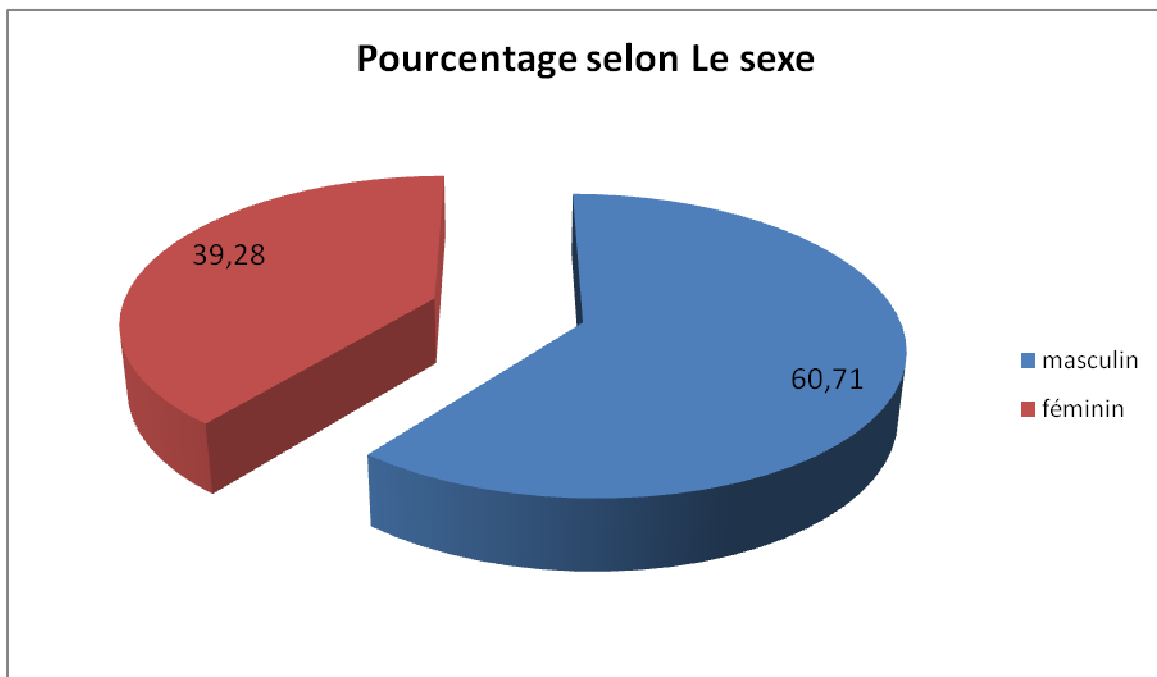


Fig.17 : REPARTITION DES PATIENTS SELON LE SEXE.

Il a été noté une prédominance masculine avec 17 patients soit 60,71 % contre 11 du sexe féminin soit 39,28 %. Le sexe ratio a été de 1,5 en faveur du sexe masculin.

* L'âge:

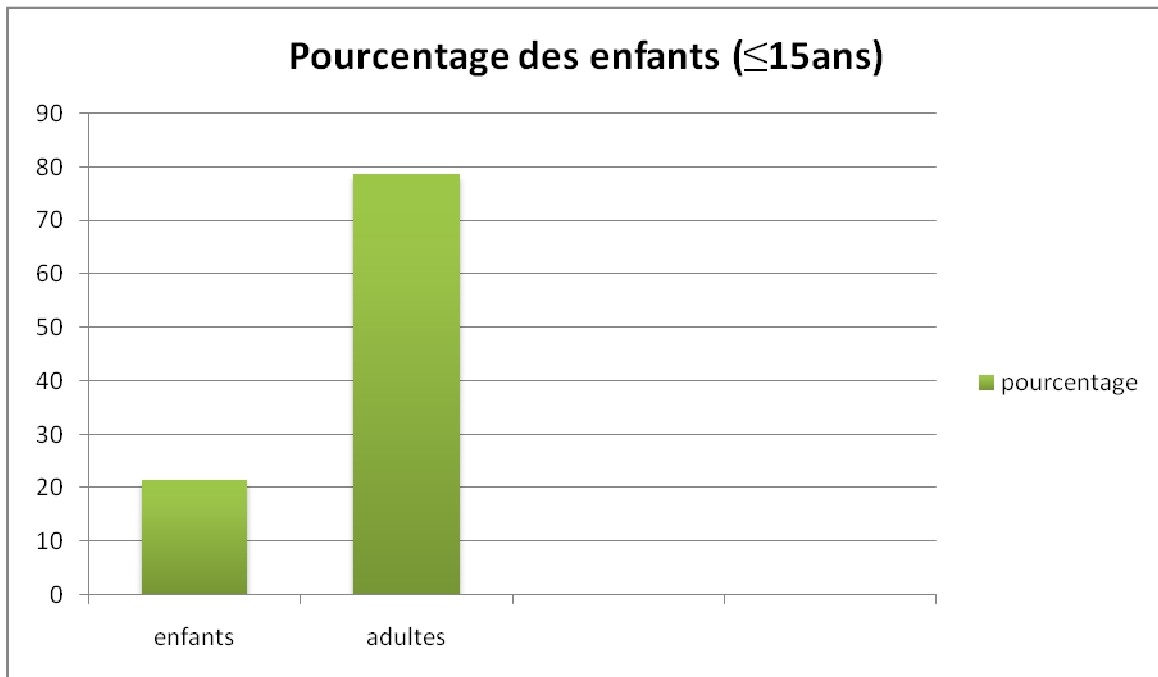
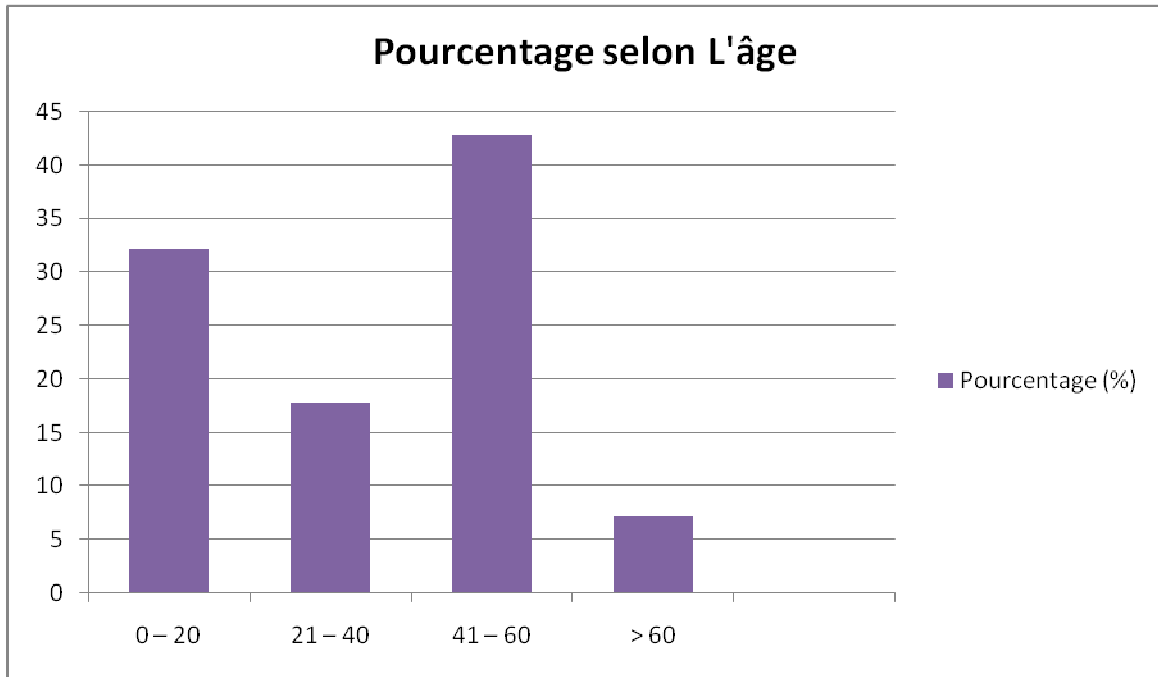


Fig.18 : REPARTITION DES PATIENTS SELON L'ÂGE.

La tranche d'âge de 41 à 60 ans a été la plus représentée avec 12 patients soit 42,85 %. Les âges extrêmes étaient de 12 ans et de 78 ans. L'âge moyen était de 31,78 ans.

Les enfants (≤ 15 ans) représentent 21,42% des cas (6 patients).

✱ **Les antécédents de nos malades :**

Trois de nos patients ont un ATCD de traumatisme crânio-orbitaire. La maladie de Recklinghausen est retrouvée dans un cas.

2. Sur le plan clinique :

✱ **Le délai de la consultation :**

Le délai écoulé entre l'apparition des symptômes et la consultation était entre 2 mois et 15 ans.

✱ **Les signes cliniques :**

- ✧ La majorité des patients avaient une exophtalmie comme signe clinique soit 78,57 %, suivi des autres signes ophtalmologiques (diplopie, limitation motilité oculaire, signes inflammatoires locaux...) soit 39,28%.
- ✧ La TAIIO a été trouvée dans 37,5% des cas alors que la BAV était présente chez 35,71 % des patients.
- ✧ Le symptôme (exophtalmie+TAIO) a été trouvé dans 28,57 % des cas.
- ✧ Les signes rhinologiques représentent 25 % des signes cliniques.
- ✧ La douleur orbitaire représente 10,71 % des signes cliniques.
- ✧ La cécité pré-existante est retrouvée dans 10,71 % des cas.
- ✧ Les autres signes représentent 32,14%.

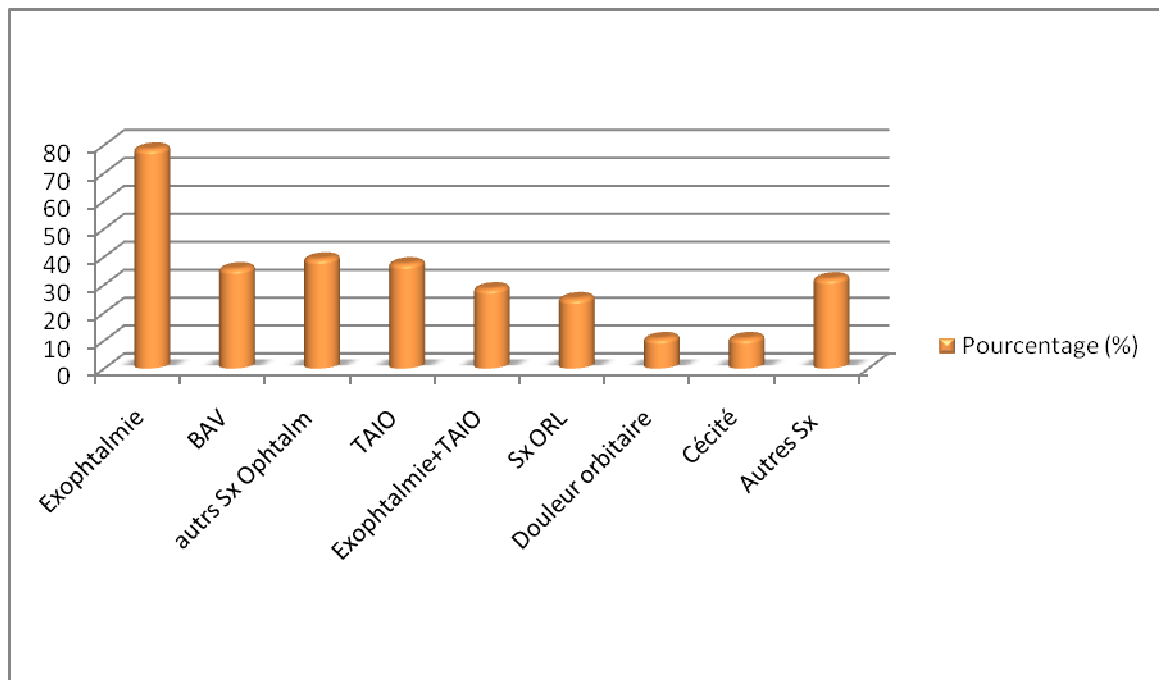


Fig.19 : REPARTITION DES PATIENTS SELON LES SIGNES CLINIQUES

3. Sur le plan paraclinique :

* Les examens radiologiques et endoscopiques :

Douze cas sur 28 soit 42,85 % ont bénéficiés d'une TDM et d'une IRM fronto-orbitaire. Une TDM crânio-orbitaire a été suffisante pour traiter 10 malades (35,71 %). Une IRM a été demandée directement en première intention chez 6 cas (21,42 %). Donc 22 patients ont eu une TDM soit 78,58 % et 64,28 % ont eu une IRM.

Les radiographies standards ont été systématiquement demandées chez tous nos malades. Quant à l'angiographie cérébrale elle a été nécessaire chez 2 patients, elle a permis de faire une embolisation 48 H avant l'exérèse totale d'un chondrosarcome sphéno-orbitaire (cas n°26) et chez une patiente porteuse d'un rhabdomyosarcome (cas n° 28).

Le tableau suivant résume les examens demandés en particulier les explorations neuroradiologiques :

**Tableau II : REPARTITION DES PATIENTS SELON LES EXAMENS
RADIOLOGIQUES ET ENDOSCOPIQUES REALISES :**

Examen	Fréquence	Pourcentage (%)
TDM+IRM	12	42,85
TDM	10	35,71
IRM	6	21,42
TOTAL	28	100
Rx standards	28	100
Scintigraphie osseuse	2	7,14
Echographie orbitaire	1	–
Angiographie	2	7,14
Endoscopie Nasale	1	–

✱ **La localisation de la lésion:**

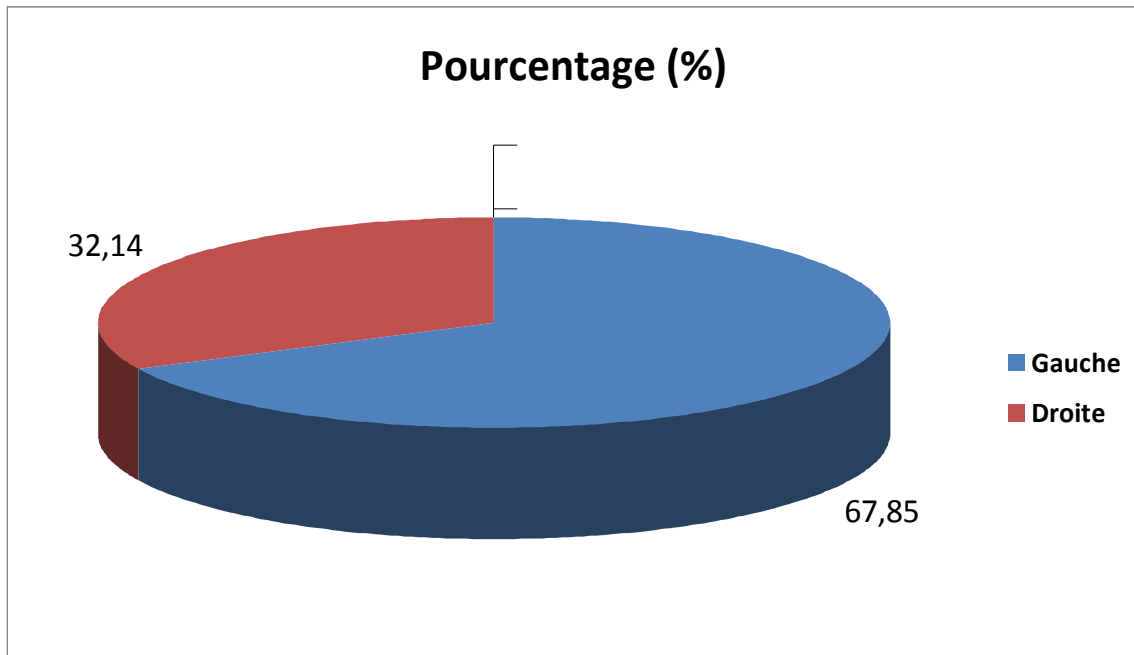


Fig.20 : REPARTITION DES PATIENTS SELON LA LOCALISATION DE LA LESION

La localisation gauche est plus fréquente que la droite avec une fréquence de 19 sur 28 soit 67,85 %.

✱ **Les résultats anatomo – pathologiques :**

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

Les mucocèles viennent en premier chez 9 cas soit 32,1 %. La mucocèle a été isolée chez 4 cas, et secondaire ou co-existe avec des lésions dans 5 cas soit 17,85 %. Il s'agissait d'ostéo-mucocèle (2 cas), de fibrome ossifiant (1 cas), d'ostéo-chondrome (1 cas), et d'une observation exceptionnelle d'un méningiome des fosses nasales opéré 5 ans auparavant par les otorhinolaryngologistes, qui a récidivé sous forme de méningiome éthmoïdo-orbitaire, sur une mucocèle satellite.

Quant aux autres types histologiques, ils sont représentés par quatre hémangiomes caverneux, trois gliomes du nerf optique (dont un gangliogliome), deux cylindromes, deux abcès orbitaires, une dysplasie fibreuse, un esthésioneuroblastome olfactif à extension orbitaire, un chondrosarcome, un kyste hydatique, et un rhabdomyosarcome.

La figure n°21 résume les différents types histologiques :

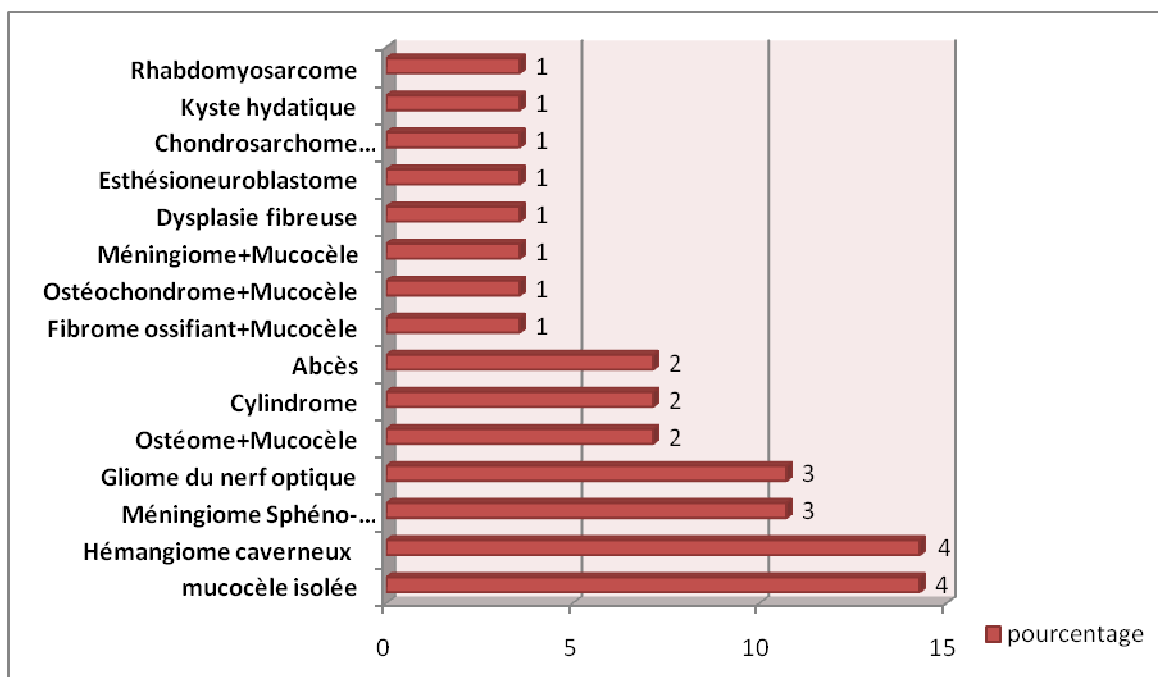


Fig.21 : REPARTITION DES PATIENTS SELON LES RESULTATS ANATOMO – PATHOLOGIQUES

4. Sur le plan thérapeutique :

*** La voie d'abord chirurgicale :**

Vingt - cinq malades ont été opérés parmi les 28 cas (89,28 %) :

- ✧ L'orbitotomie latérale avec dépose orbitaire chez 7 cas,
- ✧ La voie paralatéro-nasale plus ou moins élargie vers le bas chez 5 malades,
- ✧ La voie sourcilière pure chez 5 cas,
- ✧ Quant à la voie fronto-orbito-zygomatique, elle a été utilisée chez 6 cas soit par incision bitragale (2 patients), soit par incision fronto-temporale ou ptériale (4 cas).
- ✧ Un abcès orbitaire a bénéficié d'une simple ponction par voie latérale avec étude bactériologique,

Enfin, une patiente porteuse d'un cylindrome de la base envahissant le sinus maxillaire, l'orbite, et l'éthmoïde a bénéficié d'une réduction tumorale par voie trans-maxillaire en collaboration avec les otorhinolaryngologistes.

*** L'évolution post opératoire :**

Le suivi postopératoire (Follow-up) a été évalué sur les données de la dernière consultation consignée par écrit par un médecin du service sur le dossier.

Le suivi moyen est de 3 ans avec des extrêmes allant de 3 mois à 7 ans.

Les patients avec évolution simple ont été les plus fréquents soit 19 patients (67,85 %).

Chez 6 (21,42 %) de nos patients l'évolution à long terme était inconnue vu que ces malades ont été adressés en oncologie et/ou perdus de vue.

✱ **La surveillance :**

Elle se conçoit à trois niveaux :

✧ *Immédiate:*

Elle débute en salle de réveil à la recherche :

- D'une ecchymose orbitaire.
- D'une diplopie.
- D'une chute de l'acuité visuelle.
- D'une mydriase.
- D'un saignement non contrôlé par un tamponnement.

✧ *A court terme :*

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

Pour les soins postopératoires, des collyres anti-inflammatoires et corticoïdes ont été prescrits en collaboration avec nos confrères ophtalmologistes ainsi qu'un examen ophtalmologique de contrôle (exophtalmie et l'AV) à 1 mois.

✧ *A moyen et long terme :*

La nécessité d'un suivi régulier sous forme de visites s'impose dans le but de détecter des complications et une récurrence à un stade précoce.

Un premier contrôle est réalisé à 1 mois. Il permet 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.

Une rééducation orthoptique a été réalisée chaque fois que possible, elle n'a été possible que chez 5 patients.

Une patiente a été opérée pour chondrosarcome mésoenchymateux. Elle a bien évolué durant les premiers 8 mois, puis elle a présenté une récurrence locorégionale, avec effraction de la dure-mère et métastase cérébrale du chondrosarcome.

Elle est décédée à 12 mois de sa première intervention malgré la chimiothérapie et la radiothérapie.



V.DISCUSSION

A la lumière de cette modeste expérience nous pouvons tirer les conclusions suivantes :

1- Les étiologies sont très variées ; dominées dans notre contexte par les mucocèles isolées ou les mucocèles avec cause sous-jacente ou lésion associée comme l'ostéo-mucocèle, mais aussi d'autres tumeurs malignes.

2- Le couple TDM et/ou IRM a été de grand secours pour le diagnostic et l'analyse topographique.

3- La chirurgie de l'orbite en milieu neurochirurgical reste efficace et peu invasive, avec des résultats fonctionnelles et esthétiques très acceptables et encourageantes.

Pour répondre à nos objectifs spécifiques, nous allons discuter de façon délibérément parfois exhaustive les différents aspects épidémiologiques, cliniques, neuroradiologiques, et thérapeutiques.

Conscient que le sujet est très vaste, le chapitre de diagnostic étiologique a essayé de résumer l'essentiel pour les pathologies les plus rencontrées dans notre modeste série.

1. EPIDEMIOLOGIE :

L'âge et le sexe :

La tranche d'âge la plus représentée a été de 41 à 60 ans avec 12 malades soit 42,85 % de nos malades. Les âges extrêmes de nos patients étaient de 12 ans et de 78 ans avec un âge moyen de 31,21 ans. Les enfants (≤ 15 ans) représentent 21,42 % des cas (6 patients). Le sexe masculin a été en prédominance avec 17 patients contre 11 pour le sexe féminin. Le sexe ratio est de 1,5 en faveur du sexe masculin. Cette prédominance masculine est expliquée par le fait que nos malades sont essentiellement des militaires, le plus souvent des hommes.

L'âge moyen de nos malades est de 31,2 ans. Nous constatons que notre population est jeune et que 21,4 % sont des enfants.

Les ATCD :

Dans notre étude, La majorité des patients n'ont pas d'ATCD avec une fréquence de 21 soit 75 %. Les patients avec ATCD de traumatisme orbitaire représentent 10,71 %. Un de nos patients a un ATCD de maladie de Recklinghausen.

Le délai de la consultation :

Le délai écoulé entre l'apparition des symptômes et la consultation était entre 2 mois et 15 ans.

Dans ce chapitre, loin de vouloir faire le tour des différents types histologiques des processus orbitaires, nous allons rappeler quelques particularités histologiques des différentes lésions comme on va rappeler le pourcentage de telle ou telle lésion qui est variable en fonction de l'âge et du type de recrutement (ophtalmologique, ORL, neurochirurgicale, ou équipe multidisciplinaire).

2. ANATOMIE PATHOLOGIQUE

A. Bases anatomo-pathologiques : [14]

Il existe une extrême variété histologique. Dans la Série de la Mayo Clinique, entre 1848-1987, 1376 tumeurs ont été décrites, dont 67 type histologique.

Les groupes les plus fréquents étaient : les carcinomes qui représentent 22,60 %, les kystes (12,06 %), les méningiomes (10,10 %), lésions vasculaires (9,52 %), et les lymphomes (8,14 %).

Ces lésions ont été classées en :

1- Tumeurs nées des tissus orbitaires :

On a noté une prédominance des hémangiomes soit 6,54 %, suivis par les lymphomes : 4,43 %, les tumeurs inflammatoires : 4,42 %, les méningiomes : 3,05 % et les gliomes : 2,47 %.

2- Tumeurs nées des tissus de voisinage :

Le type histologique le plus fréquent est la mucocele (8,28 %), associée au carcinome spino-cellulaire (7,41 %), suivies des méningiomes (7,05 %), des malformations vasculaires (3,13 %), et des carcinomes baso-cellulaires : 2,91 %.

3 -Métastases

Elles sont peu fréquentes (8,1 %) et représentées essentiellement par les adénocarcinomes d'origine mammaire ou rénale.

Diverses classifications ont été utilisées pour rendre compte de la diversité histologique des processus orbitaires. En effet presque tous les tissus oculaires et orbitaires peuvent être touchés.

La classification la plus utilisée est la classification de CASPER ET DE POTTER qui tient compte des différentes atteintes oculaires et orbitaires et de leurs types topographiques et histologiques.

B. Classification des processus orbitaires d'après CASPER ET DE POTTER [in 38]

Tumeurs primitivement orbitaires:

Tumeurs primitives intra-coniques

- Tumeurs vasculaires:

Hémangiomes caverneux (adulte), hémangiomes capillaires (enfant), lymphangiome

- Hémangiopéricytome
- Varice
- Malformations artério-veineuses orbitaires (MAV)
- MAV extra-orbitaire: fistule carotido-caverneuse

- Tumeurs fibro-osseuses

- Histiocytome fibreux

- Tumeurs neurogènes

- Gliomes du nerf optique
- Schwannome
- Neurofibrome
- Méningiomes des gaines du nerf optique

Tumeurs primitives extra-coniques

- Choriostomes et hamartomes
- Hémangiome caverneux
- Kyste dermoïde
- Tératomes
- Kystes bénins
- Kyste dermoïde
- Kyste épidermoïde
- Tumeurs fibro-osseuses
- Maladie de Paget, dysplasie fibreuse
- Kyste anévrysmal des os
- Sarcome ostéogénique
- Tumeurs lympho-réticulaire hématologiques
- Lymphoprolifération à cellules B bénigne: lymphome, leucémie

Tumeurs et POE primitifs proches du cône musculaire

- Maladie de Basedow
- Rhabdomyosarcome
- Lymphomes
- Métastases

Tumeurs rares d'origine mésenchymateuse

- Angiosarcome
- Plasmocytome
- Lipome et liposarcome
- Chondrome et chondrosarcome
- Leiomyome et leiomyosarcome
- Mélanome primitif de l'orbite
- Sarcome et fibrosarcome (post-irradiation / rétinoblastome).

Tumeurs secondairement orbitaires propagées

Tumeurs orbitaires d'origine palpébrale

- Carcinome à cellules basales, cellules sébacées, squameuses

Tumeurs d'origine conjonctivale

- Carcinome à cellules squameuses
- Mélanomes malins

Tumeurs d'origine sinusienne

- Ostéomes bénins
- Inflammation, infection, mucocèle
- Carcinome, sarcome du sinus maxillaire

Tumeurs d'origine intracrânienne

- Méningiome du dièdre sphénoïdal

Tumeurs orbitaires métastatiques

Métastases de cancers primitifs

- K du sein (+++)
- K du poumon
- K du rein
- K de la prostate
- Mélanome cutané

-Parasitose ; Kyste hydatique

C. La fréquence selon le type de recrutement :

La fréquence respective des différents types de tumeurs, varie de façon considérable selon que la série émane d'un service d'ophtalmologie, de neurochirurgie, ou de groupes mixtes. Dans les séries neurochirurgicales, 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. En seconde position, viennent les tumeurs vasculaires (15 % à 20 %). En troisième position, les tumeurs d'origine ORL (10 % à 15 %), témoignant également du choix particulier de la voie d'abord.

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 d'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 simple biopsie, et ne concernent pratiquement pas le neurochirurgical. [01]

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.

Enfin, il faut signaler deux étiologies d'exophtalmie non tumorale qui n'apparaissent pas dans les séries anatomopathologiques, mais qui sont d'une importance considérable : la cellulite infectieuse orbitaire d'origine ORL, qui est une cause majeure d'exophtalmie inflammatoire dans tous les pays où l'accès aux antibiotiques reste limité, et surtout l'exophtalmie endocrinienne, qui est probablement la cause la plus fréquente d'exophtalmie. [01]

Dans notre étude, les résultats histologiques sont été les suivants :

Quatre mucocèles isolées (14,28 %), deux ostéomes+mucocèles (7,14 %), un (fibrome ossifiant + mucocèle), un (ostéochondrome + mucocèle), un (ménangiome + mucocèle), quatre hémangiomes caverneux (14,28 %), trois méningiomes sphéno-orbitaires (10,71 %), trois gliomes du nerf optique (10,71 %), deux cylindromes (7,14 %), deux abcès (7,14 %), une dysplasie fibreuse, un esthésioneuroblastome, un chondrosarcome, un kyste hydatique et un rhabdomyosarcome.

TABLEAU III : COMPARAISON DE LA FREQUENCE DE QUELQUES ETIOLOGIES RETROUVEES DANS NOTRE CONTEXTE A CELLES D'AUTRES ETUDES NATIONALES

	Notre étude	H. BARHDADI [36]	M. BELMEKKI [37]
Mucocèle	14,28 %	–	–
Tumeurs vasculaires	14,28 %	14 %	7,4 %
Kyste hydatique	–	12,5 %	14,81 %

D. Rôle de l'anatomo-pathologiste :

Le rôle de l'anatomopathologiste dans les processus orbitaires consiste à différencier les types histologiques des tumeurs, préciser le degré de différenciation tumorale, et pour certaines tumeurs, rechercher des marqueurs tumoraux.

*** Les types histologiques des tumeurs :**

Les différentes composantes de chaque tumeur (cellules tumorales et stroma) peuvent présenter des aspects morphologiques particuliers qui peuvent être regroupés par types histologiques. Les tumeurs sont ainsi classées en fonction de critères histologiques communs, définis par les classifications internationales, et remises à jour régulièrement.

La reconnaissance de ces critères et le classement de la tumeur dans le type adéquat sont la base du diagnostic anatomopathologique de toute tumeur.

*** Classification :**

En pratique, les tumeurs sont classées en fonction de leur type histologique. Le type histologique correspond à la cellule normale dont la tumeur semble dériver. Au sein de l'orbite, les différents types histologiques de tumeur peuvent avoir une évolutivité particulière, un mode d'extension préférentiel et une réponse variable suivant les traitements. Les traitements sont donc adaptés en fonction du type histologique de chaque tumeur. De plus, certains types de tumeurs peuvent être héréditairement transmissibles et justifier une enquête génétique, d'autres sont des maladies professionnelles, alors que pour certaines tumeurs découvertes à un stade métastatique, l'organe d'origine (le « primitif ») n'est pas identifiable. Ces tumeurs sont alors classées uniquement en fonction de leur type histologique. [37]

*** La différenciation tumorale :**

Le tissu tumoral tend à reproduire la structure et la fonction d'un tissu normal :

- Soit le plus souvent, l'aspect du tissu dont les cellules tumorales sont originaires

- Soit plus rarement un tissu différent : la tumeur est dite métaplasique.
- La tendance d'une tumeur à ressembler à un tissu normal ou embryonnaire définit la différenciation tumorale. La tumeur est dite :
 - Bien différenciée, lorsqu'elle ressemble nettement et de façon homogène au tissu normal
 - Peu différenciée lorsque la ressemblance est lointaine ou focale
 - Indifférenciée, ou anaplasique (ex : carcinome indifférencié défini comme une tumeur à différenciation épithéliale dont il est impossible de préciser la différenciation glandulaire ou malpighienne) [39]
- Des anticorps permettent de déterminer la nature des filaments intermédiaires du cytosquelette des cellules. Ces filaments ont une répartition spécifique au sein des grands types de cellules : filaments de cytokératine dans les cellules épithéliales, filaments de vimentine dans les cellules conjonctives, filaments de desmine dans les cellules musculaires, neurofilaments dans les cellules nerveuses ... Ainsi un carcinome est habituellement cytokératine positif et vimentine négatif, alors qu'un sarcome a le phénotype inverse.
- Les marqueurs de surface sont aussi spécifiques de types cellulaires : antigène pan leucocytaire (leucocytes), antigène épithélial de membrane (cellules épithéliales), Neural Cell Adhesion Molecule (NCAM) (cellules nerveuses et neuroendocrines)
- Des marqueurs cytoplasmiques correspondant à des produits de sécrétion ou des molécules fonctionnelles sont aussi exploités : mucines (adénocarcinomes), chromogranine (cellules neuro-endocrines), HMB45 (mélanocytes)... [39]

3. DIAGNOSTIC POSITIF

A. Clinique : [05], [06], [07], [08]

L'apparition d'une exophtalmie est de loin le symptôme révélateur le plus fréquent d'une tumeur orbitaire. D'autres symptômes peuvent être associés, ou plus rarement isolés : baisse d'acuité visuelle, diplopie, découverte par le patient lui-même d'une masse orbitaire antérieure visible et/ou palpable, douleurs orbitaires, larmoiements, œil rouge, chémosis, œdème palpébral. La généralisation du scanner peut amener maintenant à la découverte d'une masse orbitaire asymptomatique.

Le signe clinique le plus fréquent dans notre étude a été l'exophtalmie qui s'explique par la localisation orbitaire de la lésion. Dans notre étude, elle représente 78,57 % des signes cliniques, alors que la BAV est présente dans 35,71 % des patients.

Les autres signes ophtalmologiques (diplopie, inflammation, diminution motilité oculaire...) représentent 39,28 % des signes cliniques, suivis par la TAIIO soit 37,5%.

Le couple (exophtalmie+TAIO) est retrouvé dans 28,57 % des cas.

a. L'interrogatoire du patient :

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 non, l'existence ou non de signes inflammatoires sont des éléments essentiels dans le diagnostic de nature. Le mode de début d'une exophtalmie progressive et indolore est souvent difficile à déterminer et il faudra s'aider, si cela est possible, de photographies anciennes.

b. Signes d'examen :

✱ **L'examen se fait en 4 étapes :**

1. L'examen ophtalmologique

L'inspection confirme aisément l'existence d'une exophtalmie. 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 dans le sens vertical ou latéral, indiquant à la fois l'existence d'une masse extra-conique et son siège.

Deux cas particuliers d'exophtalmie doivent être soulignés : l'exophtalmie pulsatile associée à un souffle perçu par le malade et l'observateur, caractéristique des fistules carotido-caverneuses, et l'exophtalmie posturale apparaissant lorsque le patient penche la tête en avant, caractéristique des varices orbitaires.

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), enfin dans certaines métastases de cancer du sein.



Fig.22: EXOPHTALMIE GAUCHE, AVEC DEPLACEMENT INFERO-EXTERNE DU GLOBE OCULAIRE ACCOMPAGNEE D'UN PTOSIS ET D'UN DISCRET CHEMOSIS.

(notre patiente, avec accord de la patiente et de son mari)

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 angiomateuses au niveau des paupières, doivent également être remarquées.

La palpation permet souvent de découvrir le pôle antérieur d'une masse indiquant son accessibilité à un abord antérieur. La mobilité et le caractère douloureux ou non, sont d'importants arguments en faveur de la malignité ou de la bénignité.

L'auscultation ne doit pas être pratiquée seulement devant une exophtalmie pulsatile, mais également devant un banal œil rouge, elle peut alors faire le diagnostic de fistule carotido-caverneuse.

L'examen ophtalmologique comporte l'étude de l'acuité visuelle et du champ visuel, qui peuvent être altérés en cas de compression du nerf optique. Le fond d'œil peut montrer des plis choroïdiens et parfois même un envahissement du pôle postérieur du globe. L'oculomotricité doit être explorée en différenciant une éventuelle atteinte nerveuse d'une atteinte musculaire directe.

2. L'examen locorégional :

Comporte l'examen des orifices ORL et des aires ganglionnaires.

3. L'examen neurologique :

Doit être complet et méthodique.

4. Examen somatique complet :

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 axiale ou non, des signes associés, baisse d'acuité visuelle, signes oculomoteurs qui groupés, sont caractéristiques d'une atteinte de l'apex orbitaire.

La nature de la masse peut également souvent être suspectée dès ce stade :

Une tumeur bénigne est en principe d'évolution lente, indolore, sans signe inflammatoire, 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.

Au terme de cet interrogatoire et examen clinique local et général, le diagnostic est orienté 9 fois sur 10. La certitude étiologique demande néanmoins souvent des explorations complémentaires orientées biologiques et surtout radiologiques.

Enfin, très rarement, devant un contexte évocateur, et en milieu ophtalmologique, c'est le test thérapeutique à la cortisone qui fera le diagnostic (certes d'élimination) d'une cause rare ; la pseudotumeur inflammatoire.

**TABLEAU IV: COMPARAISON DES SIGNES CLINIQUES DE NOTRE ETUDE
A CEUX RETROUVES DANS D'AUTRES ETUDES NATIONALES**

	Exophtalmie	TAIO	BAV	Douleur orbitaire	Troubles oculomoteurs
NOTRE ÉTUDE	78,57%	37,5%	35,71%	10,71%	-
N.MADAIDOU [33]	La plupart	-	La plupart	-	30%
D.LAHBIL [34]	43,3%	50%	-	-	-
H.BARHDADI [36]	97%	-	79,6 %	-	57,8%
M.BELMEKKI [37]	62,96 %		14,81%	25,92 %	25,92%

B. Paraclinique : [10], [11], [12]

I. Imagerie :

Il a été bien établi l'importance des nouvelles techniques d'imagerie médicale dans le diagnostic de ces processus orbitaires. Dans notre contexte, tous les malades ont bénéficiés de radiographies standards. Le scanner crânio-orbitaire a été effectué chez 22 de nos malades soit 78,58 %, alors que l'IRM orbitaire a été effectuée chez 18 de nos patients soit 64,28 %.

Le pourcentage des malades qui ont bénéficié aussi bien de la TDM que de l'IRM est de 42,85 %.

Deux examens ont un intérêt majeur en pathologie tumorale orbitaire : Le scanner et l'I.R.M.

a- Le scanner :

Le scanner, avant et après injection de contraste, reste l'examen clé en pathologie tumorale orbitaire, à la condition d'utiliser des coupes axiales fines réalisées dans le plan des nerfs optiques, et de compléter par de bonnes coupes coronales. Le scanner est le meilleur examen pour étudier les lésions des parois orbitaires, ou les rapports d'une lésion intra-orbitaire avec les parois. Si ces renseignements topographiques sont inappréciables, et s'ils permettent de juger du caractère bien limité ou non d'une tumeur, ils ne donnent cependant qu'exceptionnellement un diagnostic de nature. La reconstruction tridimensionnelle est particulièrement utile en cas de lésion des parois osseuses.



Fig.23: TDM CRANIO-ORBITAIRE, EN COUPE HORIZONTALE (NORMALE). [09]

b- L'I.R.M :

L'I.R.M. n'a pas détrôné le scanner en pathologie orbitaire, elle lui est inférieure dans l'étude des parois, mais grâce à la possibilité de coupes sagittales obliques intéressant le nerf optique, elle permet une étude fine du nerf et de ses rapports avec la tumeur. Elle dissocie bien dans la région supérieure de l'orbite, le paquet musculaire releveur droit supérieur. Elle représente l'examen fondamental dans les tumeurs à cheval sur l'orbite et la cavité crânienne.

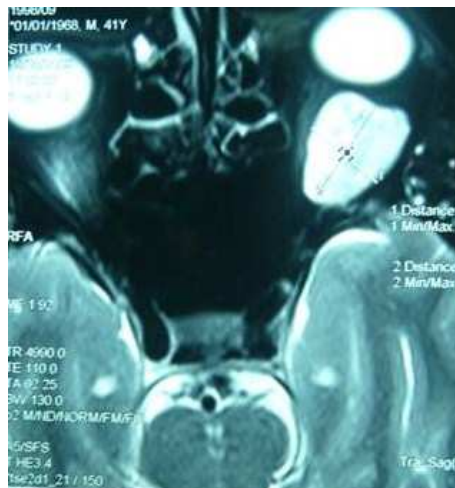


Fig. 24 : RESONANCE MAGNETIQUE, COUPE HORIZONTALE, LESION RETRO-BULBAIRE. (1 de nos patients)

Ainsi, une exploration peut comporter des séquences frontale et transverse Fast SE T2 et des séquences frontale, transverse et sagittale Spin Écho T1 sans et avec injection de chélate Gadolinium. La suppression du signal de la graisse sur les séquences frontale et transverse Spin Écho T1 Gadolinium est utile pour une meilleure évaluation de la diffusion des processus au niveau de l'orbite et des espaces profonds de la face.

c- L'échographie :

L'échographie (mode A et B) a pour elle sa simplicité. Elle est d'autant plus efficace que la lésion est plus antérieure et plus proche du globe. Son intérêt réside dans son aptitude à la caractérisation tissulaire : elle définit parfaitement bien les lésions kystiques et permet dans les formes typiques de diagnostiquer avec certitude un hémangiome caverneux. Malheureusement elle dépend étroitement de la formation et de l'expérience de l'échographiste.

d- L'artériographie :

L'artériographie carotidienne est pratiquée surtout en cas de suspicion de fistule artérioveineuse.

La phlébographie orbitaire a pour seule indication l'étude pré-opératoire des varices orbitaires.

TABLEAU V : COMPARAISON DES MOYENS D'IMAGERIE UTILISES DANS NOTRE CONTEXTE A CEUX EFFECTUES DANS D'AUTRES ETUDES NATIONALES

	NOTRE ETUDE	N.MADAIDOU [33]	D.LAHBIL [34]
TDM effectuées	78,58%	Tous les patients	66,7% des patients
IRM effectuées	64,28%	=	=

Dans notre étude, La localisation gauche est plus fréquente que la droite avec une fréquence de 19 soit 67,85 %.

II. Biologie :

Les tests de laboratoires de routine (numération formule sanguine, V.S...) complètent les examens radiologiques.

III. Histologie :

Elle est utilisée comme moyen de diagnostic par les ophtalmologistes et parfois sous forme de biopsie. La biopsie peut être proposée sur tissu frais en extemporané ou après inclusion avec coloration spéciale, en particulier dans le diagnostic des lymphomes, elle est contre-indiquée en cas de suspicion de tumeur de la glande lacrymale.

IV- Examens ophtalmologiques :

Mesure de l'exophtalmie : la radiographie permet le calcul de l'indice oculo-orbitaire (I.O.O), de la largeur prébicanthale externe, et de la longueur axiale.

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 :

- **Grade I** : I.O.O supérieur à 70 et inférieur à 100.
- **Grade II** : I.O.O égale à 100. La ligne bicanthale 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 bilatéral.

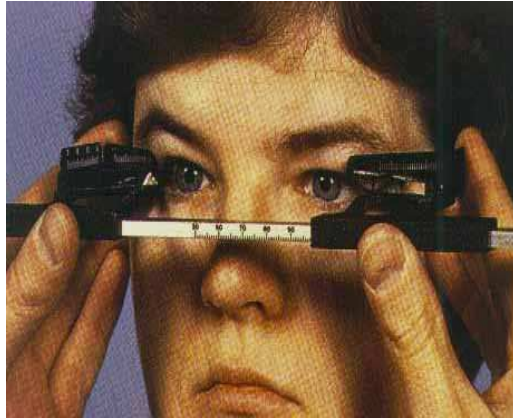


Fig. 25: MESURE DE L'EXOPHTALMIE PAR L'EXOPHTALMOMETRE DE HERTEL [09]

V. Bilan pré-thérapeutique :

Le bilan thérapeutique comprend : une NFS, un ionogramme sanguin, un bilan d'hémostase, un ECG, une radiographie des poumons, et une consultation pré-anesthésique.

4. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Il est nécessaire de faire le diagnostic différentiel des exophtalmies dues à un processus orbitaire avec les autres causes d'exophtalmies, en particulier :

1. Les fausses exophtalmies

2. Les exophtalmies malformatives

3. L'ophtalmopathie thyroïdienne:

Survient sur un terrain de Basedow (90 %) ou d'euthyroïdie ou d'hypothyroïdie. L'ophtalmopathie est bilatérale (80 %), parfois asymétrique, avec soit inflammation de tous les tissus orbitaires ; soit inflammation localisée (paupières et conjonctives), la paupière supérieure est rétractée, avec plus ou moins asynergie oculo-palpébrale et des troubles oculomoteurs. L'évolution se fait par poussées non dépendantes de la maladie thyroïdienne. Elle est peu influencée par les traitements antithyroïdiens. La principale complication est l'orbitopathie maligne (2 à 10%). Le scanner montre une augmentation du volume graisseux et hypertrophie musculaire (droit inférieur et droit interne).

4. Les exophtalmies traumatiques :

Il peut s'agir d'un hématome intra-orbitaire, d'un phlegmon de l'orbite, d'un emphysème orbitaire, d'un hématome extrapériosté, ou d'une exophtalmie pulsatile traduisant une fistule artérioveineuse orbitaire ou carotidocaverneuse post-traumatique.
[07], [08]

5. FORMES CLINIQUES

Ce chapitre s'impose vu la diversité des symptômes et des étiologies.

A. Formes compliquées :

Ces complications mettent en jeu le pronostic fonctionnel voire vital du patients, elles sont représentées essentiellement par :

a. Les complications ophtalmologiques :

Les processus orbitaires et naso-sinusiens au cours de leur évolution peuvent envahir la totalité l'orbite, associant à des degrés divers : exophtalmie, déplacement du globe oculaire, troubles oculomoteurs et baisse de l'acuité visuelle.

L'évolution est classiquement lente et progressive sauf lors de poussées inflammatoires (mucocèle) avec œdème palpébral, chémosis.

Ces troubles de l'oculomotricité sont également constatés lors de compression ou d'ischémie des nerfs et muscles oculomoteurs.

Le test de Hess-Lancaster objective ce trouble de la dynamique oculaire. La douleur fait plutôt évoquer un processus tumoral malin, et une baisse de l'acuité visuelle témoigne d'une compression ou d'un envahissement des nerfs optiques.

Sont parfois observées des kératites d'exposition, une hypertonie du globe oculaire, des déficits campimétriques et un œdème papillaire au fond d'œil.

La symptomatologie peut parfois rentrer dans des syndromes topographiques classiques comme le syndrome de la fisure orbitaire supérieure (fente sphénoïdale) avec atteinte des nerfs III, IV, VI et V ; le syndrome de l'apex orbitaire associe une atteinte du nerf optique au syndrome de la fente orbitaire supérieure.

Les complications infectieuses qui vont être décrites sont soit associées à la mucocèle soit complication d'une sinusite chronique, dans tous les cas nous les exposerons tous dans le souci d'être globale et pour être complet.

b. Les complications neurologiques :

Elles sont rares, mais graves quand elles sont présentes, elles sont secondaires à la compression cérébrale due au refoulement de la paroi postérieure du sinus frontal, sa destruction met en contact la dure mère et le processus expansif.

L'infection expose au risque d'abcès extradural frontal et aux autres complications méningo-encéphaliques.

L'association d'une fièvre, de céphalées et d'une altération des fonctions supérieures (sommolence, désorientation temporo-spatiale), voire des signes de localisation ou une épilepsie, doit faire rechercher une complication endocrânienne telle qu'un abcès sous ou épidual, un abcès frontal, une thrombose du sinus sagittal, transverse, ou une méningite.

Leur suspicion nécessite un examen tomodensitométrique cérébral et sinusien avec injection de produit de contraste, une consultation neurochirurgicale éventuellement suivie d'une ponction lombaire et d'un examen par résonance magnétique nucléaire.

Le germe le plus souvent associé aux complications endocrâniennes est le *Staphylococcus aureus* [02].

c. Les complications infectieuses :

1- Ostéomyélite :

L'infection sinusienne peut être à l'origine d'une ostéomyélite frontale par extension directe à l'os du processus infectieux ou par thrombophlébite des veines diploïques.

L'extension de l'ostéomyélite frontale peut éroder la paroi antérieure du sinus frontal et former un abcès sous-périoste générant une tuméfaction frontale fluctuante et douloureuse (Pott's puffy tumor). Les germes en cause sont essentiellement le *S. aureus*, les streptocoques et des germes anaérobies.

Le diagnostic repose sur l'aspect clinique et l'examen tomodensitométrique de la face qui met en évidence une lyse osseuse avec présence de lacunes et de séquestres osseux [02].

Une scintigraphie au technétium (^{99m}Tc) et au gallium (^{67}Ga) permet de préciser l'extension et la réponse au traitement.

Le traitement consiste en un drainage chirurgical de l'abcès, un parage des fragments nécrosés et un traitement antibiotique adapté au germe, par voie intraveineuse, sur une longue durée de 6 semaines [02].

2- Abcès orbitaire :

Dans notre série de 28 malades, on a 2 cas d'abcès orbitaire soit 7,14%.

STANKIEWICZ [59] a classé l'atteinte orbitaire en cinq stades :

- Le stade I représente un œdème inflammatoire de la paupière sans réelle infection orbitaire. Il n'existe pas de limitation des mouvements extrinsèques, ni de baisse d'acuité visuelle. Il est dû à l'obstruction par l'inflammation sinusienne du drainage veineux des paupières.

- Le stade II est la cellulite orbitaire où le contenu orbitaire est touché de manière diffuse par l'infection sans formation d'abcès réel. Un chémosis est présent et la mobilité extrinsèque peut être diminuée. Si l'infection progresse, l'acuité visuelle peut être touchée.

- Le stade III est l'abcès sous-périosté formé par une collection de pus entre la périorbite et la lame papyracée. Le globe oculaire est déplacé en bas et en dehors et la mobilité extrinsèque est diminuée. Au cours de l'évolution, l'acuité visuelle peut être affectée. La périorbite constitue l'ultime barrière à une infection plus sévère.
- Le stade IV est l'abcès orbitaire entraînant une importante exophtalmie et une ophtalmoplégie complète. L'acuité visuelle est diminuée et peut évoluer vers la perte irréversible de l'œil si une action rapide n'est pas entreprise.



**Fig.26 : ABCES ORBITAIRE A PEPTOSTREPTOCOCCUS CHEZ UNE FILLE DE 12 ANS
(une de nos 2 patientes, avec accord de l'enfant et de ses parents)**

- Le stade V est la thrombose du sinus caverneux entraînant un sepsis sévère, une violente douleur orbitaire, un chémosis, une exophtalmie et une ophtalmoplégie complète. À ce stade, l'autre œil peut même être atteint par la diffusion de l'infection.

La prise en charge de cette complication est médicale dans le stade I (antibiotiques, décongestionnant nasal) et peut être réalisée sans hospitalisation.

Dès le stade II, l'hospitalisation est requise avec perfusion intraveineuse d'antibiotiques. L'indication chirurgicale est posée devant toute baisse d'acuité visuelle, l'aggravation des symptômes après 24 heures de traitement ou l'absence d'amélioration après 48 à 72 heures de traitement médical. L'aspect tomodensitométrique d'abcès sous-périosté ou d'abcès orbitaire requiert un drainage chirurgical immédiat par voie externe ou par voie endonasale, selon l'expérience de l'opérateur. [02]



**Fig.27 : CONTROLE APRES PONCTION, ANTIBIOTHERAPIE
ET OXYGENOTHERAPIE HYPERBARE (La même patiente)**

d- Complications Psychiques :

Sur le plan psychique, les séquelles apparaissent bien lourdes : sensation de desfiguration et sous-estime de soi, dépression. Un certain nombre de patients continuaient d'être dépressifs. Ils ne supportent par exemple pas du tout le regard des autres sur eux, regard qui signifie à chaque fois qu'elles n'ont pas les portraits qu'ils ont rêvé d'avoir. C'est en fait leur propre incapacité à accepter leur visage tel qu'il est, leur propre vision (« il a été déformé ») qu'ils projettent. Ces patients pensent que les autres voient leur visage déformé parce qu'ils ne voient dans le passé que sa « différence » même si celle-ci est très peu visible qui les renvoie à leur propre blessure narcissique. Ces patients n'acceptant pas leur visage tel qu'il est et sont sans cesse à la recherche de la perfection : par exemple la prothèse oculaire n'est jamais assez parfaite. L'ambivalence de ces patients à l'égard d'eux même est grande. Ils portent un regard négatif sur leurs avenir « je vais souffrir, être maltraité... je n'aurai jamais d'amis... pourrai-je me marier..., etc. » et considèrent dans le même temps « qu'ils ne sont pas absolument handicapés ». La haine ne peut se dire et la culpabilité d'éprouver pourtant ce sentiment qu'ils tentent de refouler conduit souvent ces patients à une fuite de la société.

B. Formes étiologiques :

1. La mucocèle fronto-orbitaire

*** Les mucocèles : (non associées à d'autres processus)**

a- Introduction :

Une mucocèle est une formation pseudokystique bénigne aseptique développée à partir d'une cavité nasosinusienne. Elle possède un caractère expansif et présente une évolution pseudotumorale secondaire à l'obstruction d'un sinus ou d'une cellule aréique.

Les mucocèles représentent 1 à 3 % des tumeurs de l'orbite. La fréquence apportée par notre étude est de 14,28 % (4cas).

Elles surviennent rarement avant l'adolescence [48,49], quelques rare cas de mucocèles survenues à l'âge pédiatrique ont été rapportés [50] y compris chez le nourrisson [40]. Les âges extrêmes de nos patients atteints de mucocèles sont de 18 et 78 ans. L'âge de survenue des mucocèles dans notre série (42,6 ans) rejoint celui de la littérature.

Nous notons cependant une nette prédominance masculine et cela du fait que nos malades sont essentiellement des militaires, contrairement à la répartition relativement équilibrée entre les deux sexes rapportée dans la littérature (par la majorité des auteurs) [50].

Les mucocèles sont habituellement unilatérales mais FLAVIO AKIRA SUKAE [51] a rapporté un cas de mucocèle frontale bilatérale.

La surinfection de la mucocèle, donnant lieu à une pyocèle frontale, fut la circonstance de découverte la plus fréquente dans la série de NDIAYE I [52] dans 40 % des cas. Dans notre série de 9 patients on a relevé 2 cas de mucocèle surinfectée soit 22,22 % (sur l'ensemble des mucocèles).

TABLEAU VI: LES DIFFERENTES SERIES DE MUCOCELES PUBLIEES ENTRE 1996 ET 2007, COMPARANT L'AGE ET LE SEXE.

Auteurs	Année	Nb de cas	Sexe	Extrême d'âge (ans)	Âge moyen (ans)
S.PÉRIE [40]	1996	10	8H 2F	21 – 76	48.5
GADY HAR-EL [41]	1997	16	–	23 – 69	46
S.SCHMERBER [42]	2002	45	24H 21F	16 – 77	49
F.VENAIL [43]	2003	43	24H 19F	8 – 90	53
P-C LAI [44]	2003	11	5H 6F	30 – 80	40
M.J.KENDSTOOL [45]	2004	3	2H 1F	42 – 62	52
BA.MOMAR CODE [46]	2005	6	3H 3F	18 – 60	39
MARK HERNDON [47]	2007	13	11H 2F	24 – 76	49.9
Notre série	2008	12	10H 2F	15 - 78	42.6

b- Les manifestations cliniques :

Les symptômes cliniques sont généralement d'apparition retardée par rapport à la constitution de la mucocèle, expliquant certaines découvertes fortuites radiologiques. Pathologie essentiellement rencontrée chez l'adulte, des mucocèles ont toutefois été décrites chez l'enfant.

D'apparition progressive, la symptomatologie peut aussi survenir brutalement à l'occasion d'une surinfection de la mucocèle : les manifestations algiques sont constantes dans cette localisation, essentiellement sous forme de céphalées diffuses ou périorbitaires ou frontales; elles peuvent évoluer par crises et être isolées. Les manifestations ophtalmologiques : sont dominées, du fait de la gravité du pronostic fonctionnel, par la baisse de l'acuité visuelle. D'apparition retardée aux céphalées, son évolution est imprévisible mais sa rapidité d'installation semble être un élément péjoratif. La souffrance des voies optiques génère des altérations du champ visuel à type de scotome central (atteinte du nerf optique), plus rarement à type d'hémianopsie bitemporale (atteinte chiasmatique). Les paralysies oculomotrices témoignent d'une extension vers l'apex orbitaire ou le sinus caverneux.

L'exophtalmie est fréquente, elle est retrouvée par tous les auteurs.

TABLEAU VII: LA FREQUENCE D'EXOPHTALMIE SELON LES AUTEURS :

Auteurs	Année	Nb de cas	Exophtalmie%	Tuméfaction de AIO%	Diplopie%	BAV%
HANNION [95]	1987	13	37	52		
FLIGNY [94]	1993	17	68	34		
PERRIN [96]	1994	21	57	48		
ELOY [97]	1996	41	62	39		
SERRANO [48]	1996	41	48	42		
S.PERIE [74]	1996	10	30	60	30	1 (1cas)
GADY HAR-EL [75]	1997	16	25	6.3	31.2	
S.SCHMERBER [76]	2002	45	24	48.9	15.5	2.2 (1cas)
P-C LAI [77]	2003	11	54	27.3	27.3	
BA MOMAR CODE [79]	2005	6	33.3	83.3		
MARK HERNDON [88]	2007	13	61.5	38.5	-	
Notre série	2008	12	77.8 (n=9)	100 (n=9)	66.6 (n=9)	0 cas

Une symptomatologie endocrinienne peut dominer le tableau clinique, elle signe une atteinte hypophysaire, on peut aussi retrouver une symptomatologie rhinologique, une déformation et une tuméfaction frontale ou fronto-orbitaire : cliniquement, on retrouve une masse palpable dure, rénitente, ou fluctuante au niveau du font ou du quadrant supéro-interne de l'orbite, refoulant le globe oculaire en bas et en dehors.

Dans notre série de 9 mucocèles on a retrouvé une tuméfaction frontale ou de l'angle fronto-orbitaire interne chez tous nos patients soit 100 %. La diplopie est décrite dans la littérature avec un pourcentage de 18 % [53, 55, 56]. La diplopie a été notée dans 25% de nos cas de mucocèles.

La BAV est un signe peu fréquent, (GIRARD 11 % [57], LUND 9 % [58]), mais grave par son évolution rapide vers l'atrophie optique. Elle impose l'opération du patient en urgence permettant de lui donner une chance de récupération [49].

Aucun de nos patients porteurs de mucocèle n'a présenté une BAV.

Les signes rhinologiques : dans notre série de 9 mucocèles, l'obstruction nasale est notée chez 3 patients.

c. Paraclinique : [10] [11] [18] [19]

L'imagerie est un élément déterminant dans la prise en charge des mucocèles. Ses objectifs sont d'évoquer le diagnostic, d'effectuer un bilan d'extension précis et de permettre un bilan morphologique naso-sinusal nécessaire avant une chirurgie.

✧ *Les radiographies standards :*

Les radiographies standards peuvent être utiles dans l'approche diagnostique, et mettent en évidence la classique image de la mucocèle : grand sinus frontal opaque, tonalité homogène, perte de l'aspect festonné des contours, érosion ou lyse osseuse des tables antérieure et/ou postérieure des sinus frontaux, effraction orbitaire, ostéite frontale.

✧ La tomodensitométrie :

La mucocèle se présente en TDM comme une formation arrondie, occupant en totalité ou partiellement le sinus ; elle est associée selon son volume à une extension extra sinusienne.

Généralement homogène, de contours nets et réguliers, sa densité est fonction du degré d'hydratation ; spontanément hypodense ou isodense, les formes anciennes peuvent apparaître hyperdenses.

Ces densités internes ne sont pas modifiées par l'injection iodée mais un rehaussement fin, périphérique correspondant à une prise de contraste de la muqueuse peut être observé. Les parois osseuses sont refoulées et amincies de manière régulière.

Certaines atypies peuvent survenir à la TDM : l'érosion osseuse peut avoir des contours mal définis en cas d'intervention ou de traumatisme facial préexistant.

La mucocèle peut apparaître hyperdense lorsque son contenu est épais et/ou en cas de mucopyocèle [59]. L'extension endo-orbitaire est souvent extraconique.

En postopératoire, l'imagerie (TDM) peut être utile pour apprécier la qualité de la marsupialisation de la mucocèle, la vacuité du sinus sphénoïdal et une éventuelle reconstruction des parois osseuses.



FIG.28: TDM CEREBRALE EN COUPE AXIALE MONTRANT UNE IMAGE KYSTIQUE LYTIQUE FRONTO- ETHMOÏDO-ORBITAIRE GAUCHE AVEC UNE EXOPHTALMIE ET COMPRESSION DU GLOBE OCULAIRE D'UNE MUCOCELE FRONTO-ORBITAIRE (patient de notre série)

✧ L'imagerie par résonance magnétique (IRM) :

L'IRM ne s'oppose pas à la TDM mais la complète dans certaines indications.

En IRM, La mucocele se présente classiquement comme une formation en hypersignal T1 et T2. En fait, tous les types de signaux peuvent se rencontrer, ces derniers varient en fonction de la concentration protéique du contenu [02].

En apportant une meilleure résolution de contraste tissulaire, l'IRM est supérieure pour apprécier les relations entre la mucocele et les régions anatomiques adjacentes : orbite, voies optiques, régions profondes de la face, parenchyme cérébral.

L'utilisation d'un complexe de Gadolinium améliore la discrimination entre la réaction muqueuse inflammatoire (rehaussement du signal majeur), la tumeur (rehaussement généralement moindre) et la rétention sinusienne (signal non modifié).

Cette injection permet de plus, une meilleure définition des contours tumoraux et des extensions cérébro-méningées et périnerveuses.



Fig.29: IRM CRANIO-FACIALE EN COUPE CORONALE MONTRANT UNE MUCOCELE ASSOCIEE A UN MENINGIOME FRONTO-ORBITAIRE A EXTENSION ENDOCRANIENNE.

(Patient de notre série)

✱ **L'anatomie Pathologique** : la mucocele est une poche constituée d'une paroi muqueuse et d'un contenu glaireux, elle se développe au sein d'une cavité dont elle modifie les parois osseuses [49] :

- **Paroi** : elle est constituée à partir de la muqueuse sinusienne modifiée par l'inflammation et l'hypersécrétion.
- **Contenu** : il associe exsudation inflammatoire et mucus. Il est filant et glaireux.
- **Structures osseuses péricavitaires** : au contact de la mucocele, l'os subit des phénomènes destructifs compensés par une prolifération ostéoblastique.

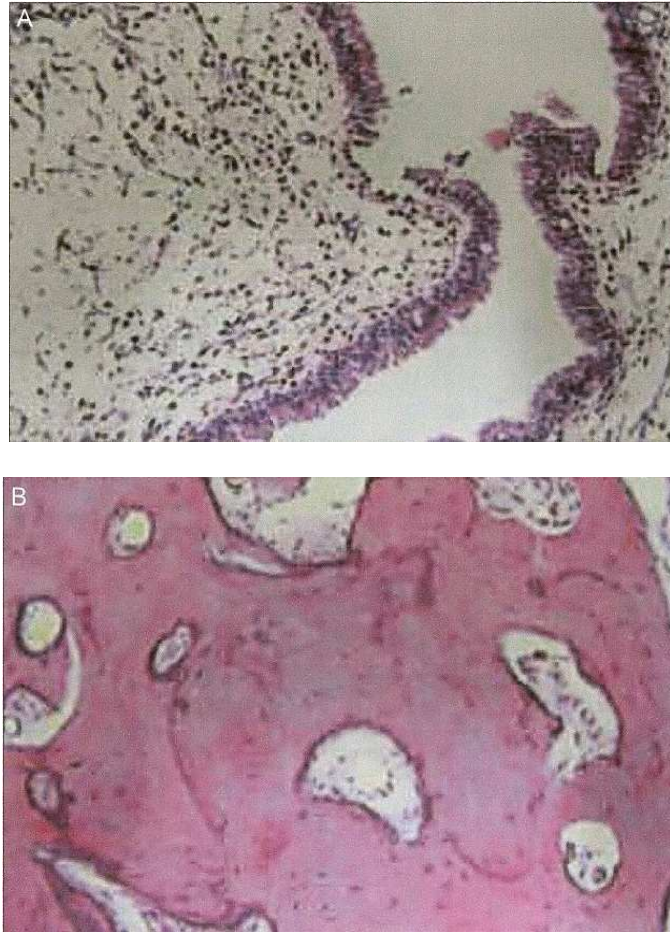


Fig. 30: VUE MICROSCOPIQUE.

(a) de faible puissance de la lésion kystique montrant l'épithélium composé de cellules cylindriques ciliées pseudo-stratifié, avec œdème sous-jacent, et tissu conjonctif fibrovasculaire lâche.

(b) de faible puissance de la lésion calcifiée, qui se compose d'un os dense lamellaire avec quelques composants médullaires.

(HE) ostéomucocèle. [112]

✧ *Endoscopie nasale.*

La rhinoscopie montre parfois la masse saillante dans les fosses nasales.

d. Traitement : [02]

✧ *But* :

Pour les mucocèles fronto-orbitaire, le but c'est :

- De faire l'exérèse de la mucocèle.
- De décompresser le globe oculaire, et le lobe frontal dans les cas avec extension endocrânienne.
- La marsupialisation du sinus frontal.
- De traiter une étiologie éventuelle comme une tumeur à l'origine de la mucocèle.
- Le rétablissement si possible des structures osseuses, de la fonction sinusienne.
- La mise à l'abri d'une récurrence.

La mucocèle était chez 6 de nos malades la conséquence sans gravité de lésions fronto-orbitaires.

✧ *Les moyens thérapeutiques* :

Plusieurs moyens sont disponibles :

– *Voie endoscopique*:

➤ *Principe* :

Son but principal est de restaurer la perméabilité des ostia et d'assurer le drainage des sinus par ablation des cloisons osseuses en respectant au maximum la muqueuse des sinus. Ses indications principales sont donc la pathologie fonctionnelle (sinusite chronique résistante au traitement médical, sinusite aiguë récidivante, mucocèle).

➤ *Les différentes interventions possibles sont :*

- La turbinectomie inférieure
- L'unciformectomie
- La méatotomie moyenne
- L'éthmoïdectomie antérieure
- L'éthmoïdectomie endonasale

Dans la littérature on a constaté l'augmentation de la fréquence des mucocèles après endoscopie largement utilisée depuis des années.

Dans notre série de 9 malades, le recrutement a été neurochirurgical. Le principe d'atteindre le but et de traiter la mucocèle fronto-orbitaire est d'être le plus mini-invasif possible. Dans ce sens nous avons utilisé la voie sourcilière plus ou moins élargie vers l'angle interne de l'œil. Cette voie trouvait son indication car la mucocèle est d'accès facile et directe. L'os boursoufflé était fin et l'accès sous microscope à l'espace sous frontal extradural était facile et direct.

La facilité de cette voie et la simplicité des suites postopératoires nous ont encouragé à l'utiliser et de la recommander pour les lésions fronto-orbitaires chaque fois que c'est possible.

La chirurgie endoscopique assistée par ordinateur permet actuellement des grands progrès. Mais différentes études s'accordent sur le fait que l'incidence des mucocèles est étroitement liée à la généralisation de la chirurgie endoscopique endonasale. Pour RAYNAL et al. [60], l'éthmoïde antérieur et le canal nasofrontal sont les zones les plus à risque de survenue ultérieure de mucocèle après chirurgie endoscopique.

– Les voies d’abord de la chirurgie par voie externe.

➤ *Incisions :*

Plusieurs incisions peuvent être proposées pour l’abord externe du sinus frontal. Le choix dépend d’une part du préjudice esthétique acceptable pour le patient, et d’autre part de l’exposition nécessaire au traitement du processus pathologique.

1. Incision suprasourcilière
2. Incision intrasourcilière
3. Incision paralatéronasale
4. Incision suprasourcilière bilatérale
5. Incision frontale ou mi-frontale
6. Incision bicoronale.

La figure 26 résume ses incisions :

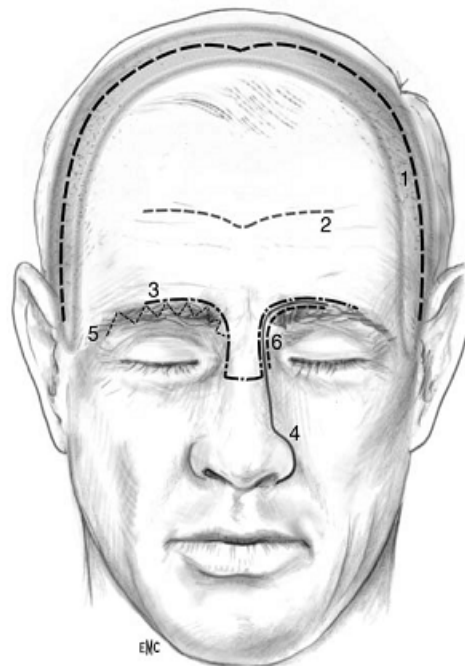


Fig.26 : CHIRURGIE PAR VOIE EXTERNE : LES INCISIONS [02]

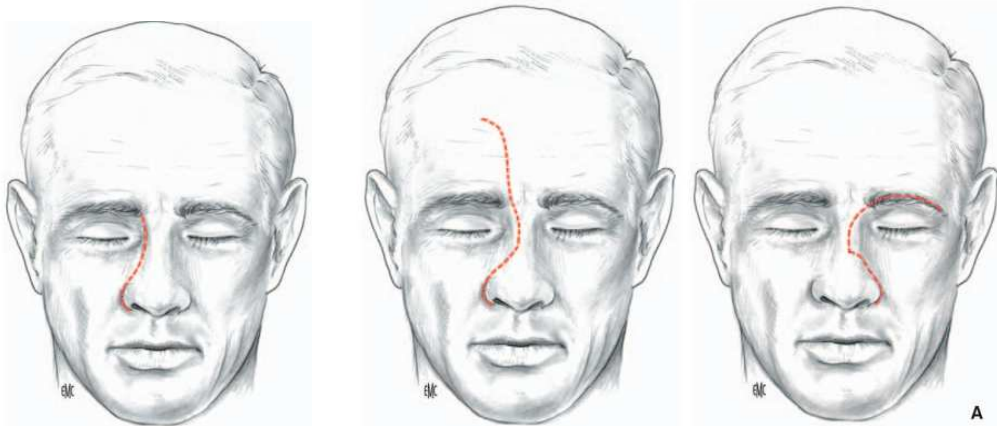


Fig.27: INCISIONS PARA-LATERO-NASALES [02]

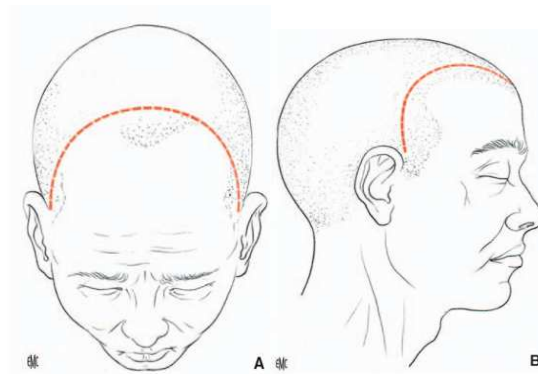


Fig.28 : INCISION BICORONALE [02]

– Voie combinée : externe et endonasale

L'association d'une voie d'abord externe du sinus frontal à une voie endonasale lorsque celle-ci est insuffisante, permet de s'assurer du calibre correct de la marsupialisation avec recours si nécessaire au fraisage du plancher du sinus frontal.

La récurrence est peu fréquente : dans tous les cas, la surveillance doit être aussi prolongée que possible, car les mucocèles des sinus paranasaux peuvent récidiver plusieurs années après cure chirurgicale [63,70]. Ce taux de récurrence varie de 3 à 35% selon les auteurs [62].

Dans la série de F.VENAIL [43], le taux de récurrence des mucocèles frontales passe de 25 % (voie endoscopique stricte) à 0 % lorsqu'elles sont opérées par voie combinée.

L'évolution des mucocèles fronto-orbitaire bien traitées est généralement favorable.

Dans la majorité des séries des mucocèles fronto-orbitaires opérées par les voies d'abord externes, aucune complication n'a été notée. Dans notre série de 9 cas, aucune complication n'a été observée.

Chez nos patients présentant des mucocèles, l'évolution a été favorable dans tous les cas, et on n'a noté aucune récurrence avec recul moyen de 4 ans avec des extrêmes de 4 mois et 8 ans. Ceci est du probablement que le fait d'enlever la cause de la mucocèle (ostéome, fibrome ossifiant....) met à l'abri contre la récurrence de la mucocèle.

La mucocèle a été isolée chez 4 cas, et secondaire ou co-existe avec des lésions dans 5 cas. Il s'agissait d'ostéo-mucocèles (2cas), de fibrome ossifiant (1cas), d'ostéochondrome (1cas), et d'un méningiome des fosses nasales récidivant sous forme de méningiome éthmoïdo-orbitaire, sur une mucocèle satellite.

e. Conclusion :

Les mucocèles sont les plus fréquentes des tumeurs sinusiennes. Elles sont dues à une non-ventilation d'un sinus. Elles contiennent du mucus au départ stérile. La masse ainsi constituée refoule puis érode les parois osseuses et pénètre dans l'orbite. Elles peuvent se surinfecter, devenant mucopyocèle et alors entraîner des réactions inflammatoires majeures à type de cellulite orbitaire, ou se fistuliser à la peau. En cas de mucocèle frontale ou fronto-éthmoïdale, une masse est souvent palpable au niveau de l'angle supéromédial de l'orbite. Ces mucocèles se rencontrent principalement chez l'adulte, ayant souvent des antécédents de traumatisme facial, de sinusites ou de chirurgie endosinusienne. Les radiographies conventionnelles montrent un sinus dilaté, opaque, avec érosion à bords nets des parois osseuses. En échographie, la lésion est kystique, bien limitée, non vascularisée en doppler couleur. En TDM, la lésion est homogène, peu dense, ne se modifiant que peu après injection, sauf parfois au niveau de sa coque. L'IRM montre un signal variable en T1, un hyposignal en T2 (hypersignal si surinfection). La rhinoscopie montre parfois la masse saillante dans les fosses nasales. Le traitement est chirurgical : évacuer la mucocèle en totalité et rétablir la ventilation du sinus intéressé.

2. Les hémangiomes caverneux intra-orbitaires

a- Introduction :

Les tumeurs vasculaires de l'orbite constituent 10 à 15 % des tumeurs orbitaires. Quatre-vingt pour cent des lésions vasculaires de l'orbite sont des hémangiomes caverneux, soit 4 % des tumeurs orbitaires et 9 à 13 % des hémangiomes caverneux de l'extrémité céphalique.

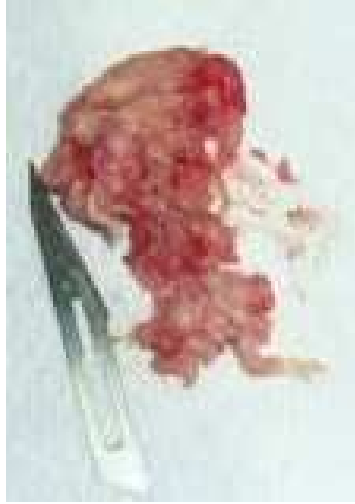
Les hémangiomes caverneux touchent surtout la femme d'âge mûr. Le sex-ratio peut être de sept femmes sur dix [20]. Dans notre série de 4 hémangiomes caverneux on note une prédominance masculine.

Il est généralement localisé dans l'espace intracônique mais il peut s'étendre aux structures de voisinage, à l'endocrâne, à travers la fissure orbitaire supérieure, ou exceptionnellement aux paupières, comprimant alors les voies lacrymales. La croissance de l'hémangiome caverneux se ferait par le recrutement de proche en proche d'espaces vasculaires dilatés immédiatement au contact de la capsule de la lésion. Cette tumeur bénigne n'a aucune tendance à la régression spontanée, contrairement aux hémangiomes capillaires. [20]

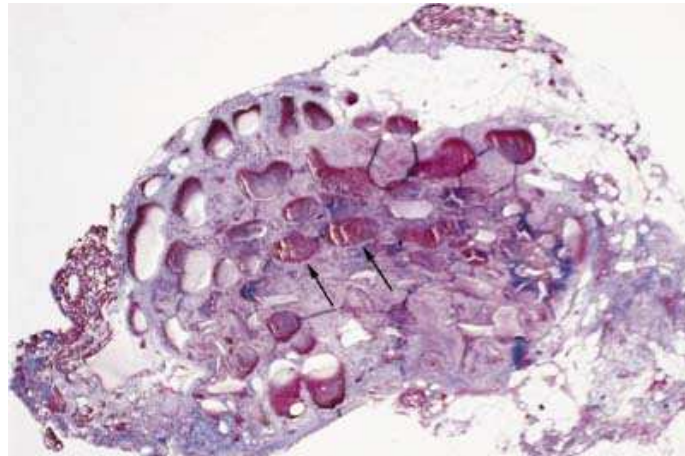
b- Anatomopathologie :

Macroscopiquement, il s'agit d'une tumeur ovalaire, à contours réguliers, polycyclique, de couleur prune, entourée d'une capsule fibreuse. Elle est constituée de larges espaces sanguins limités par de fines travées. Sa taille dépasse en général le centimètre.

Sous le microscope elle est composée de vastes espaces sinusoidaux avec de larges dilatations ectasiques veineuses à bordure endothéliale. L'espace entre ces zones de dilatation vasculaire est comblé par du tissu conjonctif fibreux. Les thromboses sont fréquentes, parfois associées à des calcifications – ou phlébolithes.



**Fig.31 : HEMANGIOME CAVERNEUX : PIECE MACROSCOPIQUE.
(patient de notre série)**



**Fig.32 : HEMANGIOME CAVERNEUX : À FAIBLE GRANDISSEMENT,
L'ARCHITECTURE TYPIQUE EN « EPONGE », PAR JUXTAPOSITION
DE CANAUX CAPILLAIRES A FORT DIAMETRE (FLECHES), SANS DEMARCATION
FRANCHE DU TISSU VOISIN (TRICHROME MASSON, X 6,25). [21]**

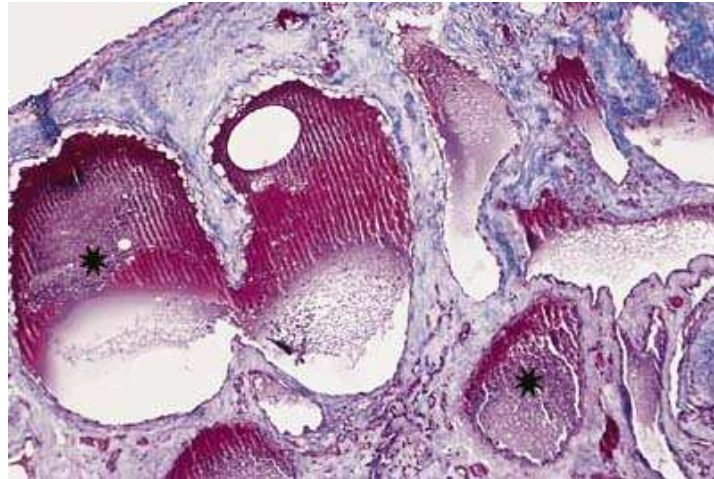


Fig.33 : À PLUS FORT GRANDISSEMENT, LE DETAIL DES VAISSEAUX EST MIEUX VISIBLE (LUMIERES VASCULAIRES : ETOILES), AVEC LEUR BORDURE ENDOTHELIALE, LEUR CONTENU SANGUIN ET LEURS CLOISONS FIBREUSES ASSEZ EPAISSES (TRICHROME MASSON, X 31). [21]

c- Clinique :

La symptomatologie est marquée par une longue phase de latence. Les signes cliniques apparaissent progressivement (de trois semaines à quatre ans). La découverte est de plus en plus fortuite, en raison de la banalisation de la tomodensitométrie et de l'imagerie par résonance magnétique. Le signe clinique cardinal est l'exophtalmie lentement progressive. Elle est axiale si le cavernome est intraconique ou non axiale si le siège est extraconique. Nos 4 malades présentent une exophtalmie à l'examen clinique.

Les tumeurs intracôniques compriment le globe et le nerf optique. Elles causent une hypermétropie, une baisse de l'acuité visuelle avec plis choroïdiens au fond d'œil, voire un œdème papillaire. Les localisations extraconiques provoquent une diplopie par déplacement du globe oculaire.

Une tumeur très antérieure peut parfois être visible sous la conjonctive. Elle se présente sous la forme d'une tuméfaction rougeâtre. À la palpation, la masse est lisse, ferme et mobile. Une hémorragie intratumorale peut provoquer une exophtalmie aiguë.

Des hémorragies sous-conjonctivales révélatrices ont été rapportées. 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. [20]

d- Explorations radiologiques :

Les radiographies conventionnelles sont le plus souvent normales.

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

L'**IRM** visualise l'éventuelle compression des structures avoisinantes, notamment du nerf optique. Elle fournit un bilan topographique préopératoire précis. L'hémangiome caverneux apparaît ovalaire, bien limitée. Il forme un « globe en arrière du globe ». Chacun de nos 4 malades a bénéficié d'une IRM.

Les espaces vasculaires remplis de produit de contraste sont séparés par des septa fibreux. La tumeur est en isosignal T1 et en hypersignal T2 par rapport au muscle. La prise de contraste précoce après injection de gadolinium est irrégulière et caractéristique – elle est dite en « pommier en fleurs » – puis s'homogénéise aux temps tardifs (cinq minutes).

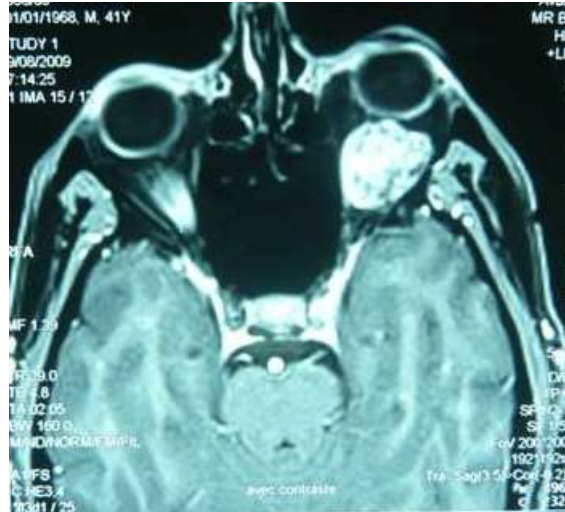


Fig.34 : IRM COUPE HORIZONTALE : HEMANGIOME CAVERNEUX
(patient de notre série)

Le diagnostic est histologique.

e. Traitement

Le traitement est systématique pour les lésions dépassant 25 mm de diamètre, en raison du risque de compression du nerf optique. Tous les auteurs conseillent d'intervenir dès l'apparition des premiers signes cliniques. L'exérèse de la tumeur et de sa capsule doit être totale. Seule la chirurgie est efficace. Les récurrences sont exceptionnelles. Il n'a pas été décrit de transformation maligne. Les difficultés sont liées à la localisation et aux rapports avec le nerf optique, les muscles et les nerfs oculomoteurs. Le choix de la voie d'abord est important.

L'orbitotomie latérale est la technique la plus classique. Elle permet d'aborder tous les hémangiomes rétrobulbaires intraconiques, les plus fréquents.

L'orbitotomie antérieure « voie transconjonctivale ou palpébrale » est indiquée dans les lésions antérieures à l'équateur du globe. Seules les localisations apicales sont abordées par voie endocrânienne.

Toute lésion tumorale nodulaire orbitaire d'apparition progressive chez une femme d'âge moyen doit faire évoquer en priorité le diagnostic d'hémangiome caverneux. [20]

3. Les méningiomes sphéno-orbitaires et du nerf optique :

* Les méningiomes sphéno-orbitaires :

a- Introduction :

Les méningiomes sont des tumeurs bénignes, d'évolution lente, développées aux dépens des cellules arachnoïdiennes (villosités) dérivées des crêtes neurales à double potentialité : neuroectodermique et mésenchymateuse. Ils représentent 15 à 20 % des tumeurs cérébrales.

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. Deux de nos trois malades sont de sexe féminin. L'âge de survenue du méningiome sphéno-orbitaire dans notre série rejoint celui de la littérature (âge adulte). La fréquence retrouvée dans notre étude a été de 10,71 % (3 cas).

b. Neuropathologie :

Topographie : 85 % des méningiomes ont un siège encéphalique : convexité (30 %) - parasagittal (30 %) - base (30 %) - région sellaire, sinus caverneux, arête sphénoïdale - fosse postérieure (7 %) ; intra ventriculaire (2 %), sans attache durale (toile choroïdienne, insulaire,...), orbitaire (5 %), nerf optique. Ils sont en règle uniques mais peuvent être multiples (3 à 8%) ("méningiomatose") au cours de la maladie de Recklinghausen. [22]

✧ Macroscopie :

Grossièrement sphérique ou lobulé, ferme, homogène, charnu, grisâtre ou rougeâtre, de volume variable, rarement kystique. L'ostéoméningiome est rare. Le méningiome "en plaque" ou méningiome osseux hyperostosant est caractérisé par une infiltration tumorale de l'os, habituellement le sphénoïde (grande et petite aile voire même corps sphénoïdal, orbite).

La partie "mningée" 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 mningées et/ou corticales. [22]

✧ *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, malin à distinguer des sarcomes mningés. [22]

c- Clinique :

L'apparition d'une exophtalmie est de loin le signe révélateur le plus fréquent. D'autres symptômes peuvent être isolés : baisse d'acuité visuelle, diplopie, découverte par le patient d'une masse visible et/ou palpable, douleur orbitaire, larmoiements, œil rouge, chémosis, œdème palpébral.

Le plus souvent il s'agit de méningiomes en plaque révélés par une exophtalmie isolée et /ou une déformation orbito-zygomatique. [01]

d- Paraclinique :

Le scanner montre un volumineux « ostéome » centré sur le ptériorion intéressant le toit et la paroi externe de l'orbite, ainsi que la partie antérieure de l'écaille temporale. Ce soit disant ostéome est en réalité un envahissement tumoral à partir de la plaque méningiomateuse durale, qui se prolonge dans l'orbite sur la périorbite et dans la fosse temporale externe sous le muscle temporal. L'extension osseuse est étudiée au mieux sur le scanner, l'extension mningée sur l'IRM (.après injection de gadolinium) [01]



Fig.35 : MENINGIOME TEMPORO-SPHENO-ORBITAIRE : EXTENSION VERS L'APOPHYSE CLINOÏDE ANTERIEURE (INJECTION DE GADOLINIUM EN IRM). [86]

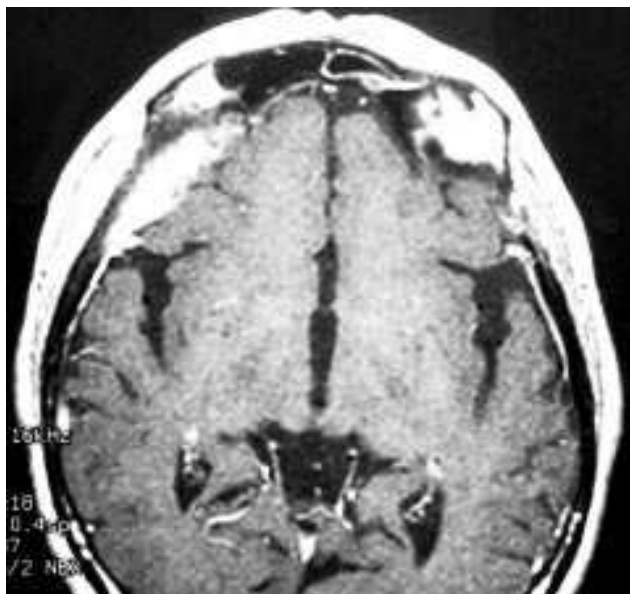


Fig.36 : MENINGIOME TEMPORO-SPHENO-ORBITAIRE : EXTENSION DUREMERIENNE (SPIN ECHO T1). [86].



Fig.37: INDIVIDUALISATION DU MENINGIOME TEMPORO-SPHENO-ORBITAIRE ET DU MUSCLE TEMPORAL (SPIN ECHO T1). [86]

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. [86].

e- Traitement : chirurgical :

Les différents temps opératoires peuvent être très hémorragiques. Du point de vue "tactique", la première étape est la coagulation de la principale artère méningée nourricière, puis la dure mère est incisée en périphérie de la base d'insertion.

Il faut pratiquer une exérèse la plus complète possible de la tumeur, la limitation la plus courante étant donnée par l'envahissement dure-mérien au niveau de la fente sphénoïdale. L'exérèse peut être réalisée en "bloc" en individualisant le plan de clivage, en tractant délicatement la masse tumorale prise dans des fils passés.

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. [22]

Le taux de récurrence des méningiomes en général est corrélé à la classification de SIMPSON [94] 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 thermocoagulation de l'insertion durale
- Simpson 3 : exérèse complète sans résection ou thermocoagulation de l'insertion durale
- Simpson 4 : exérèse incomplète.
- Simpson 5 : biopsie ou simple décompression.

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

La radiothérapie diminue le délai de récurrence et est proposée après récurrence. En cas d'épilepsie révélant la tumeur, le traitement anticomitial doit être poursuivi en postopératoire.

f- 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.

Les tumeurs de la base récidivent une fois sur deux en 10 ans. Les récurrences sont liées au malade (jeune), à la tumeur (facteurs mal connus) ainsi qu'au chirurgien (qualité de l'exérèse). [22]

Le suivi postopératoire est annuel avec une IRM de contrôle systématique. Les recherches actuelles tendent à un traitement à visée hormonal, anti-progestérone, pour ralentir l'évolution tumorale.

※ **Les méningiomes du nerf optique :**

Tumeurs développées aux dépens des enveloppes méningées du nerf optique, elles se rencontrent plus souvent chez l'adulte de 40 à 60 ans et chez la femme dans 90 % des cas.

a- Clinique :

Altération de la fonction visuelle, pâleur papillaire et apparition de veines optico-ciliaires (FO) sont évocatrices d'un méningiome des gaines, surtout si elle est associée à une exophtalmie plus ou moins importante (triade de Frisen et Hoyt).

b- Paraclinique :

✧ **TDM :**

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

✧ **IRM :**

Moins performante que la TDM car montre mal les calcifications, mais la complète.

c. Traitement :

Le traitement est chirurgical. L'exérèse est proposée dans les méningiomes segmentaires localisés. 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. Chez les patients 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 l'obtention d'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. Dans les formes antérieures, la survie est estimée à 90 % à 5 ans.

4. Le gliome des voies optiques :

a- Introduction :

Les tumeurs des voies optiques sont dominées par les gliomes (2/3) puis les méningiomes. Les autres tumeurs sont beaucoup plus rares. Les gliomes du nerf optique (NO) posent des problèmes diagnostiques et thérapeutiques. L'association avec la maladie de Recklinghausen (NF1) est retrouvée une fois sur deux. Ils sont peu fréquents, 6% des tumeurs cérébrales de l'enfant et se révèle surtout avant 6 ans. Les garçons sont affectés 2 fois plus que les filles. [23]

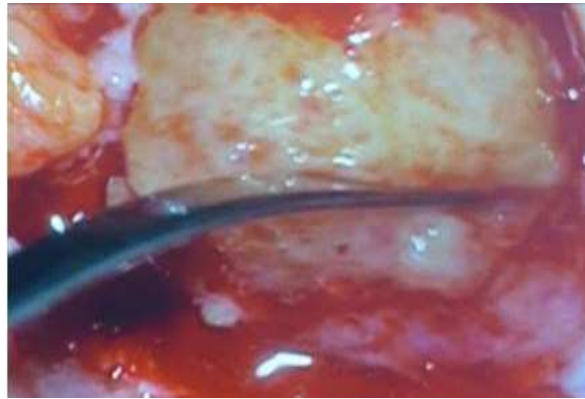
La fréquence retrouvée dans notre étude était de 10,71 % (3 patients). Les âges de nos patients sont de 12 ans, de 14 ans, et de 17 ans. Un de nos 3 patients est porteur de la maladie de Recklinghausen. Un autre présente un gangliogliome du nerf optique.

b- Neuropathologie :

Les gliomes du NO paraissent former 2 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. 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 intratumoraux ou d'une réaction proliférative des méninges.

Le glioblastome est rare et très agressif. Il touche les adultes, 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. [23]



**Fig.38 : GLIOME DES VOIES OPTIQUES : VUE MACROSCOPIQUE PEROPERATOIRE
(patient de notre série)**

C. Classification

La classification de PAILLAS [95] 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).

d- Clinique

1 - Signes ophtalmologiques : baisse de l'acuité visuelle passée longtemps inaperçue, exophtalmie d'apparition souvent rapide, strabisme, nystagmus, scotomes. Au FO : œdème papillaire, atrophie optique. Atteinte du champ visuel, asymétrique, irrégulière.

2 - Signes neurologiques : HTIC, hydrocéphalie, retard psychomoteur

3 - Signes endocriniens et métaboliques (25 % des gliomes du chiasma) : puberté précoce, diabète insipide, obésité avec retard staturo- pondéral.



Fig. 39: EXOPHTALMIE NON AXILE AVEC PTOSIS ET HYPERHEMIE CONJONCTIVALE (patient de notre série) (avec accord du patient)

e- Paraclinique :

1- L'IRM permet d'apprécier l'extension (bandelette, chiasma).

2 - La 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.

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

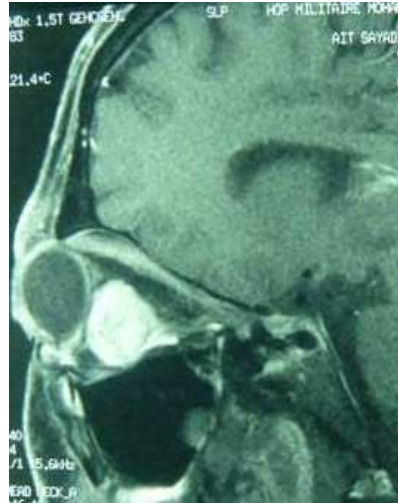


Fig.40 : IRM COUPE SAGITTALE : GLIOME DES VOIES OPTIQUES
(patient de notre série)

f- Diagnostique Différentiel :

- Pseudo tumeurs inflammatoires,
- Les tumeurs de l'orbite
- Les tumeurs de la région chiasmatique et hypothalamique. Citons l'hamartome de l'hypothalamus appendu aux corps mammillaires révélé par une puberté précoce et des crises, d'indication chirurgicale rare.

g- Traitement :

✧ Chirurgie :

Exérèse complète du nerf, du chiasma jusqu'au globe. L'exérèse partielle suivie d'une chimiothérapie est proposée par certaines équipes.

✧ 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. Chimiothérapie en cours d'évaluation.

✧ Indications :

Le traitement actuel des gliomes des voies optiques de l'enfant repose sur une chimiothérapie première dans la plupart des protocoles.

La revue des résultats de la série [65] et l'analyse de la littérature ont conduits à mener une étude prospective basée sur une classification et un schéma thérapeutique faisant une place plus large à la chirurgie initiale.

Entre 1984 et 2008, 138 enfants ont été pris en charge à Necker pour une tumeur de la région hypothalamo-chiasmatique. Les caractéristiques de cette série ont été étudiées et les résultats comparés selon les modalités de traitement.

Le signe révélateur le plus fréquent était une HTIC par hydrocéphalie (52 %), suivi par des signes visuels (41 %) et une cachexie diencéphalique (28 %). L'imagerie a permis de distinguer les tumeurs des voies optiques à développement exophytique des tumeurs intrinsèques.

Les résultats de la série historique (où la chirurgie a été souvent utilisée après chimiothérapie et/ou irradiation) montrent une survie globale de 75 % à 10 ans avec 1/3 des enfants qui ont une aggravation visuelle sévère et 45 % qui ont des troubles endocriniens. En analyse multivariée, seule la taille de la tumeur et l'existence de métastases au diagnostic étaient liées au pronostic. Les résultats préliminaires de la série prospective montrent qu'une chirurgie initiale de réduction tumorale sans compromission fonctionnelle est possible et qu'elle doit s'inclure dans un protocole thérapeutique.

Par conséquent, les tumeurs de la région hypothalamo-chiasmatique de l'enfant représentent un groupe hétérogène. Les outils thérapeutiques sont tous efficaces mais leur timing d'utilisation doit être optimisé. Pour les tumeurs intrinsèques, la chimiothérapie reste le traitement de référence. En revanche, une chirurgie première, avant chimiothérapie, pourrait améliorer le devenir des enfants ayant des lésions exophytiques. [65]



**Fig.41 : CONTROLE POST-OPERATOIRE : REDUCTION DE L'EXOPHTALMIE
(le même patient)**

h- 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.

5. Le cylindrome ou carcinome adénoïde kystique

a- Introduction :

C'est une Tumeur qui apparaît à la puberté ou chez l'adulte jeune, avec une prédominance féminine. Il existe un trait génétique, avec une transmission autosomique dominante.

Il s'agit d'une tumeur peu fréquente chez l'enfant [66], rarement découverte avant l'âge de 6 ans. Les âges de nos deux patients sont de 43 et de 58 ans.

Les carcinomes adénoïdes kystiques (adenoid cystic carcinoma des anglo-saxons) ou cylindrome de la glande lacrymale constituent la deuxième cause des tumeurs épithéliales de cette glande, après les tumeurs mixtes bénignes [67]. Dans notre série de 28 malades, on a 2 cas de cylindromes soit 7,14 %.

Il est le plus souvent de nature secondaire. Exceptionnellement, il est primitif comme dans notre cas.

b- Clinique :

La symptomatologie est non corrélée par rapport à l'évolution. Cliniquement, cette tumeur prend l'aspect d'un nodule ferme ou mou, de taille variable, parfois douloureux, non adhérent aux plans profonds, avec une peau sus-jacente lisse ou mamelonnée, rose violacée, avec présence de télangiectasies. Ces lésions sont parfois multiples, en grappe, donnant l'aspect dit « en turban ».

L'association de lésions multiples de cylindromes avec des lésions de trichoépithéliome est fréquente. [13]



Fig. 42 : CYLINDROME DE LA GLANDE LACRYMALE : EXOPHTALMIE
(1de nos 2 patients) (avec accord du patient)

c- Imagerie :

La TDM permet d'étudier l'envahissement osseux du processus, elle montre une masse hyperdense prenant le contraste de manière homogène. Cependant, son apport diagnostique est insuffisant dans le cas des petites tumeurs et elle pose le problème de diagnostique différentiel avec le méningiome.



Fig.43 : TDM COUPE CORONALE : CYLINDROME
(1 de nos 2 patients)

L'IRM définit la tumeur, précise son extension dans les trois plans de l'espace, planifie l'attitude thérapeutique, permet le suivi évolutif, et montre le processus qui est en hypo ou isosignal T1 par rapport au muscles, hyposignal T2, avec rehaussement homogène après injection du produit paramagnétique.

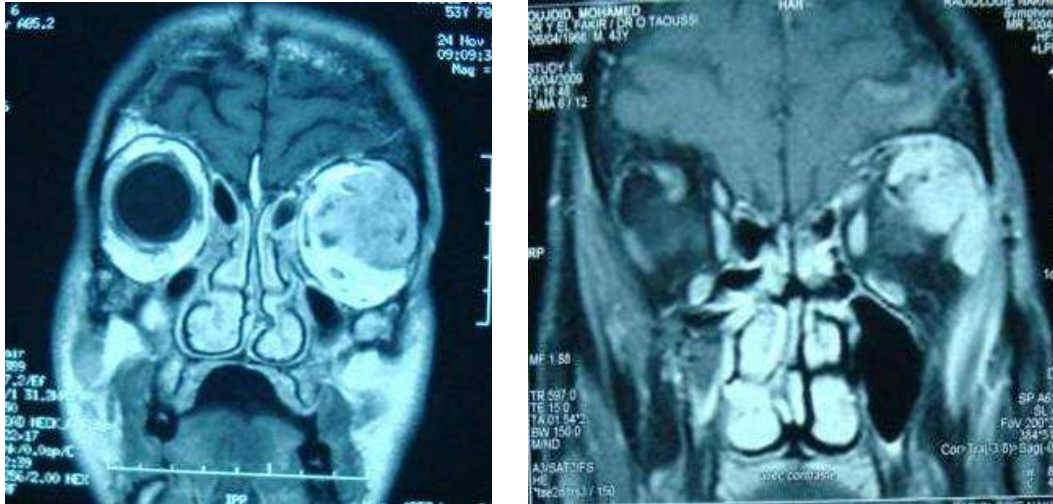


Fig.44 : RESONANCE MAGNETIQUE, COUPES VERTICALES : UNE TUMEUR TISSULAIRE OVOÏDE, HETEROGENE, LOBULEE, MAL LIMITEE REFOULANT LE GLOBE OCULAIRE: CYLINDROME DE LA GLANDE LACRYMALE GAUCHE.

(1de nos 2 patients)

d- Histologie:

Trois grandes formes anatomopathologiques ont été identifiées et classés selon la classification de l'OMS 1990 : cribriforme 30 %, tubulaire 50 % et solide 10 %. [68]

On observe des lobules épithéliaux, agencés en mosaïque. Ils comportent en périphérie des petites cellules aux noyaux très colorés, disposées en palissade, et au centre, des cellules plus volumineuses aux noyaux vésiculeux. Ces lobules sont exclusivement dermiques, entourés par une épaisse membrane hyaline PAS-positive. Cette membrane s'invagine entre les cellules pour former des corps hyalins. Cette tumeur est parfois creusée de structures ductales bordées généralement d'une double assise cellulaire. [13]. La tumeur est souvent pluri-nodulaire, rendant compte des éventuelles récurrences.

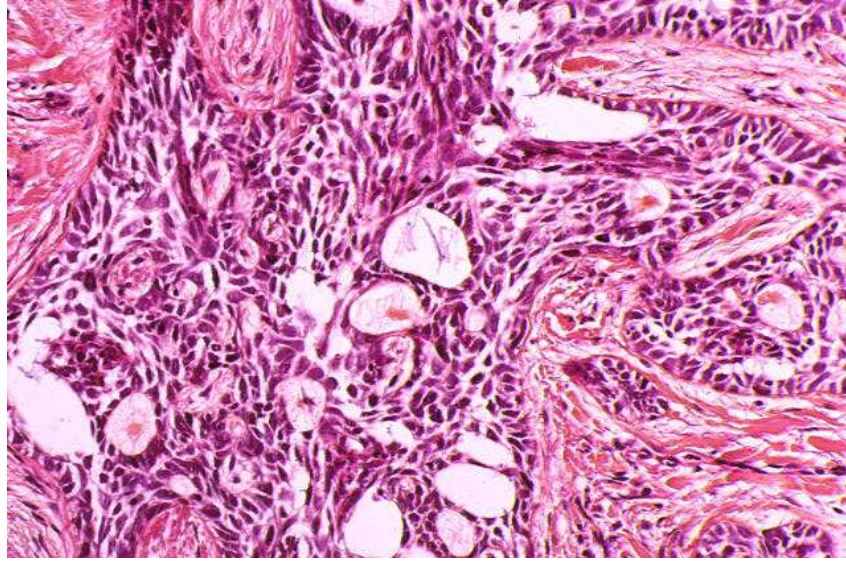


Fig.45 : CARCINOME ADENOÏDE KYSTIQUE : LOBULES TUMORAUX CREUSES DE MULTIPLES PETITES CAVITES DONNANT UN ASPECT CRIBIFORME (HES, G X 200) [24]

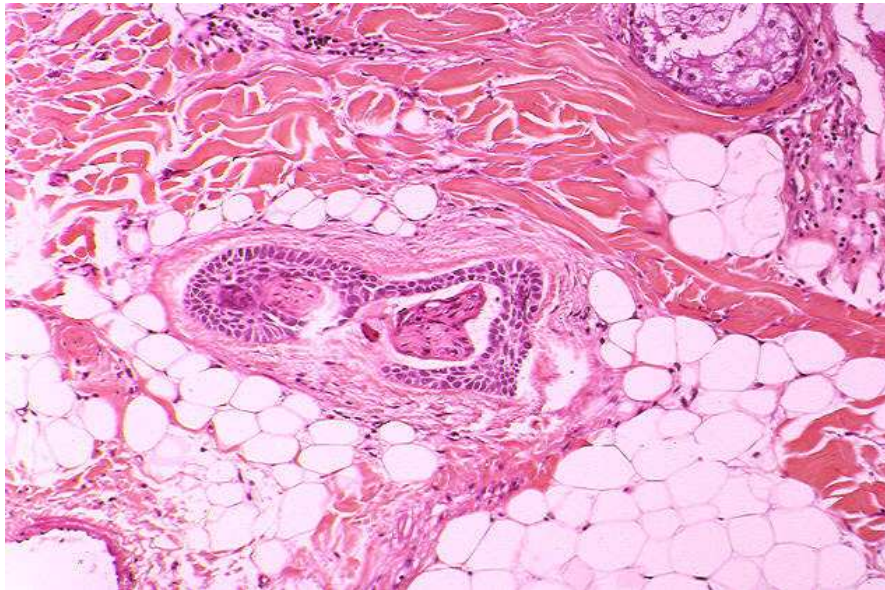


Fig.46 : CARCINOME ADENOÏDE KYSTIQUE. ENGAINEMENT PERINERVEUX A DISTANCE PAR LES TRAVEES TUMORALES (HES, G X 400) [24].

e- Diagnostic différentiel :

Le diagnostic différentiel se fait avec : le kyste trichilemmal, le carcinome basocellulaire, et le spiradénome eccrine.

f- Traitement : [70]

Le traitement est d'abord chirurgical : la chirurgie conservatrice du globe oculaire avec énucléation de la tumeur permet ainsi de confirmer le diagnostic [69]. La radiothérapie et la chimiothérapie sont plus rarement associées au traitement chirurgical. Les carcinomes adénoïdes kystiques sont des tumeurs malignes à récurrences fréquentes, avec une extension postérieure intracrânienne et des métastases tardives allant de pair avec un taux de survie très faible, les tumeurs s'accompagnant d'hémorragies, de nécrose ou d'une invasion péri-neurale.

6. La dysplasie fibreuse

a- Introduction :

La dysplasie fibreuse des os est une affection osseuse bénigne congénitale mais non héréditaire, où l'os normal est remplacé par un tissu pseudofibreux renfermant une ostéogenèse immature.

La dysplasie fibreuse présente environ 1 % de des tumeurs osseuses bénignes primitives [88]. L'âge au diagnostic est le plus souvent compris entre 5 et 30 ans. [25] Il n'y a pas de prédilection de sexe, sauf pour le syndrome de Mac Cune Albright où les femmes sont les plus touchées [88]. Il n'y a pas de prédilection de race.

Deux formes ont été décrites, la forme monostotique étant plus fréquente que la forme polyostotique [91].

Tous les os peuvent être atteints avec une prédilection pour la partie proximale du fémur, les côtes et le massif crânio-facial [91].

L'atteinte crânio-faciale survient dans 10 à 25 % des formes monostotiques et 50 % des formes polyostotiques. Elle touche surtout l'ethmoïde (72 %), le sphénoïde (43 %), le frontal (33 %), le maxillaire (24 %) et moins fréquemment l'os temporal, pariétal et occipital [89]. Dans l'observation [87], la lésion était éthmoïdienne et frontale.

b- Topographie :

Tous les os peuvent être touchés. L'atteinte peut être monostotique ou polyostotique. Dans la dysplasie fibreuse des os monostotique (70 à 80 % des cas), la localisation orbitaire et de la base du crâne sont parmi les localisations les plus fréquentes. [25]

c- Clinique :

La dysplasie fibreuse des os est souvent asymptomatique. Il s'agit dans ce cas d'une « image de staff » découverte fortuitement sur un cliché demandé pour une autre raison. L'imagerie médicale est l'examen clé pour établir le diagnostic de dysplasie osseuse.

Lorsqu'elle est symptomatique, la dysplasie fibreuse orbitaire et de la base du crâne est à l'origine de douleurs orbitaires, d'une exophtalmie, de déformations, d'un handicap locomoteur, d'une asymétrie frontale, d'un préjudice esthétique.

Les céphalées sont fréquentes en cas d'atteinte faciale ou crânienne, évoluant volontiers par crises intermittentes.

La déformation la plus spectaculaire et la plus préjudiciable d'un point de vue esthétique lors d'une atteinte orbitaire est l'exophtalmie. Elle est aussi la source de complications neurosensorielles dont la plus fréquente est la diplopie par compression oculomotrice [90]. Des troubles de l'acuité visuelle ou auditive, des troubles fonctionnels nasosinusiens, des problèmes d'alignement dentaire sont aussi possibles.



**Fig.47: DYSPLASIE FIBREUSE ORBITAIRE : PTOSIS, HYPOTROPIE
ET ENOPHTALMIE. [87]**

Associations et atteintes syndromiques : les lésions cutanées caractéristiques sont des taches pigmentaires, uniques ou multiples, en général peu nombreuses, de coloration variable, typiquement « café au lait ». Elles sont de taille souvent supérieure à 2 cm, à bords irréguliers, « déchiquetées », ce qui les distingue des taches pigmentées à bords réguliers des phacomatoses.

Comme pour les lésions osseuses, leur distribution peut être unilatérale. Elles sont présentes dans 50 % des dysplasies fibreuses polyostotiques.



Fig.48 : TACHES « CAFE AU LAIT » [25]

Les atteintes endocriniennes sont variées. La puberté précoce est la plus classique.

L'association d'une puberté précoce à une dysplasie fibreuse des os polyostotique et à des taches pigmentaires réalise le syndrome de Mac Cune-Albright, dont la prédominance féminine est importante.

D'autres endocrinopathies ont été décrites, le plus souvent dans le cadre d'un syndrome de Mac Cune-Albright : hyperthyroïdie, acromégalie avec hypersécrétion de GH (growth hormone), plus rarement des hypercorticismes ou des hyperparathyroïdies primitives. Leur gravité est très variable d'un patient à l'autre, et leur prise en charge, bien codifiée pendant la période pédiatrique, est moins connue à l'âge adulte.

L'association à des myxomes intramusculaires est connue sous le nom de syndrome de Mazabraud.

La dernière association est l'ostéomalacie hypophosphatémique, due à une fuite tubulaire phosphatée (ou diabète phosphaté) et présente dans un cas sur 2 environ. [25]

d- Physiopathologie :

Les progrès récents dans la compréhension physiopathologique de la dysplasie fibreuse des os et du syndrome de Mac Cune-Albright comportent la découverte de mutations somatiques du gène de la sous-unité α de la protéine Gs 4,5, avec pour conséquence fonctionnelle une production constitutionnellement activée d'AMP cyclique dans divers tissus, dont les cellules osseuses.

Le gène muté coexiste avec le gène normal, constituant une mosaïque qui paraît être indispensable pour la viabilité des « cellules mutées » et détermine l'expression et la gravité de la maladie dans divers tissus. Les lésions osseuses contiennent de nombreux préostéoblastes, mal différenciés, avec un excès de prolifération. Ils produisent une matrice anormale, mal et irrégulièrement minéralisée, et sécrètent des cytokines qui activent localement la différenciation et l'activité des ostéoclastes, responsables de l'expansion de la lésion dans les espaces trabéculaires et de l'érosion du versant endostal des corticales adjacentes.

Un modèle animal a été décrit chez des souris immunodéficientes ayant reçu une transplantation de cellules ostéoprogénitrices exprimant une mosaïque du gène normal et muté de Gs α 15.

Le diabète phosphaté, constaté chez certains patients, est dû à un excès d'expression et de sécrétion de facteur(s) phosphaturiant (s), dont le fibroblast growth factor 23 (FGF 23). [25]

e- Le diagnostic est basé sur l'imagerie et parfois la biopsie :

Le diagnostic, évoqué sur l'aspect clinique, est confirmé le plus souvent par les constatations radiologiques. Celles-ci sont variées, mais certains aspects sont caractéristiques de la dysplasie fibreuse : plage ostéolytique arrondie ou ovale s'étendant du centre des espaces médullaires vers les corticales, amincissant les corticales adjacentes, avec souvent un liseré d'ostéocondensation périphérique à la lésion.

La texture de la lésion est souvent hétérogène, principalement radio-transparente, mais avec à certains endroits une condensation osseuse dite « en verre dépoli » très évocatrice du diagnostic. Il n'y a pas de réaction périostée ni d'atteinte des parties molles.

La tomодensitométrie domine ces explorations. Au niveau du massif crânio-facial, l'atteinte osseuse peut être lytique (20 à 30 % des cas), condensante (20 à 30 %), ou mixte (40 à 50 %), associant des zones ossifiées et des zones kystiques.

Au niveau de la base du crâne, la forme condensante est quasi la règle. L'atteinte est médiane, intéressant le corps du sphénoïde et débordant sur les petites et les grandes ailes et les apophyses ptérygoïdes. Les canaux optiques et les fentes sphénoïdales se trouvent ainsi rétrécis.



Fig.51 : IRM ORBITO-CEREBRALE, COUPE CORONALE EN SEQUENCE T1 : PROCESSUS TISSULAIRE EN HYPOSIGNAL. (DYSPLASIE FIBREUSE) [87]

D'autres situations diagnostiques difficiles peuvent justifier une biopsie osseuse.

La scintigraphie osseuse permet parfois de dépister des lésions infra-radiologiques.

f- Traitement :

L'indication opératoire est posée, soit en raison du risque de cécité par compression du nerf dans son canal, soit pour des raisons esthétiques. [01]

La surveillance des patients doit être prolongée, le pronostic restant lié au risque de dégénérescence sarcomateuse des lésions.

g- Pronostic :

Les douleurs osseuses sont un élément majeur du pronostic fonctionnel. Les déformations et l'hypertrophie osseuse peuvent être à l'origine de compression de structures neurologiques, pouvant menacer le pronostic fonctionnel, notamment neurosensoriel en cas d'atteinte de la base du crâne. Il n'y a pas de preuve d'efficacité du traitement médical sur l'évolution de ces lésions et de leurs complications. Une équipe a mis au point un score d'évaluation de l'impact osseux de la maladie, corrélé au pronostic fonctionnel et à la qualité de vie, mais pas à l'évolution sous traitement par pamidronate. [26]

7. L'esthésioneuroblastome olfactif à extension orbitaire

a- Introduction :

L'esthésioneuroblastome est une tumeur rare développée à partir des cellules neurosensorielles de la muqueuse olfactive. Les auteurs présentent l'observation originale d'un estésioneuroblastome (ENB) de la placode olfactive chez un sujet de 28 ans, de découverte ophtalmologique. Dans notre série de 28 malades, on a un cas d'esthésioneuroblastome.

C'est une tumeur qui touche les 2 sexes mais préférentiellement l'homme et survient à tous les âges avec 2 pics de fréquence, l'un entre 10 et 20 ans et l'autre entre 50 et 60 ans. Notre patient est âgé de 24 ans.

Il se manifeste souvent par des signes rhinologiques, l'atteinte oculaire peut être inaugurale ou apparaît au cours de l'évolution de l'atteinte orbitaire secondaire. La tomодensitométrie et la résonance magnétique permettent un bilan locorégional et général très précis.

Le diagnostic est anatomo-pathologique et le traitement repose habituellement sur la chirurgie et la radiothérapie.

b- Clinique :

Les manifestations cliniques révélatrices, ne peuvent revendiquer aucun signe propre d'autant plus que plusieurs symptômes peuvent s'associer, et témoignent souvent d'un processus extensif intranasal [72] et sont donc dominées par des signes rhinologiques (obstruction nasale uni ou bilatérale, épistaxis, anosmie). Les signes neurologiques sont fréquents et les manifestations ophtalmologiques notamment l'exophtalmie traduisent l'extension tumorale au niveau orbitaire [73].

Dans une étude de RAKES de 38 cas d'ENB, l'atteinte oculaire est retrouvée dans 53 % des cas. La fréquence de cette atteinte est sous-estimée du fait d'une part, de la nature bénigne des symptômes oculaires tels un épiphora, un oedème palpébral ou une baisse d'acuité visuelle unilatérale, et d'autre part l'atteinte orbitaire est secondairement retardée de fait de l'évolution lente de l'ENB [74].

Si la découverte clinique de l'esthésioneuroblastome ne pose en général pas de difficultés, lorsque le malade présente deux des signes les plus fréquemment rencontrés dans ce type de tumeurs — anosmie unilatérale, épistaxis unilatérale — il en va différemment dans le cas inhabituel que nous rapportons, où les signes oculaires, au premier plan, furent le motif de la consultation, et ce n'est que tardivement que le malade a présenté à l'interrogatoire la notion des épistaxis unilatérales de grande valeur et le diagnostic précis d'esthésioneuroblastome n'a pu être porté que par l'examen anatomopathologique de la biopsie de la tumeur nasale.

L'extension ganglionnaire est rare lors du diagnostic initial, elle représente moins de 10 % [75]. Les métastases viscérales surviennent le plus souvent au cours de l'évolution ; elles concernent 16 % des patients selon Tamada [76].

Le siège des métastases est variable selon les auteurs, mais il semble que la localisation cérébrale est la plus fréquente. Elle est expliquée par la proximité de la lame criblée qui réalise une voie directe d'extension vers les méninges [72].

c- Paraclinique :

- A l'examen rhinoscopique, la tumeur se présente sous forme d'une masse polypoïde variant du gris au rouge foncé et volontiers hémorragique.
- Sur le plan radiologique, les radiographies simples montrent une opacité éthmoïdale ou éthmoïdo-nasale et permettent d'apprécier l'extension locale minime.

L'imagerie moderne : TDM et IRM sont d'un apport incontournable pour le bilan d'extension.

En TDM, les coupes axiales et coronales réalisées avant et après injection du produit de contraste, montrent une masse solide se rehaussant modérément avec la présence parfois de plages hétérogènes contenant rarement des calcifications. [110]

En IRM, l'examen est réalisé en pondération T1 et T2, avec et sans injection de Gadolinium. Elle permet de mieux dépister l'envahissement de l'étage antérieur.

En fonction de l'extension, KEDISH [in 27] a proposé une classification clinique en 3 stades:

- * Stade A : tumeur limitée à la fosse nasale,
- * Stade B : tumeur limitée à la fosse nasale et aux sinus,
- * Stade C : tumeur étendue au-delà des fosses nasales et des sinus.
- * DULGNEROV [in 27] suivi par d'autres équipes, propose une classification plus précise basée sur la classification TNM.
- * T1 = tumeur nasale et/ou sinusienne laissant un espace aérien entre la tumeur et la lame criblée,
- * T2 = tumeur venant au contact de la lame criblée, voire l'érodant,
- * T3 = tumeur intracrânienne extradurale et/ou atteinte orbitaire,
- * T4 = tumeur intracrânienne intradurale.

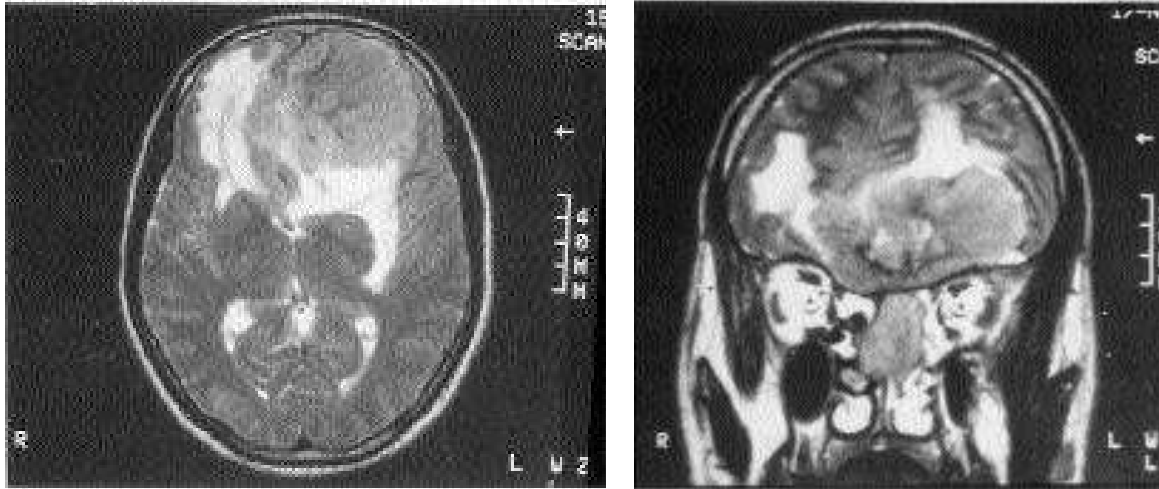


Fig.52: COUPE IRM AXIALE ET CORONALE EN SEQUENCE PONDREE T2 : PROCESSUS NASOETHMOÏDAL HETEROGENE ENTOURE D'UNE PLAGE HYPERINTENSE EN RAPPORTAVEC L'OEDEME PERILESIONNEL [27]

– Anatomopathologie :

Le diagnostic de l'ENB est histologique, repose sur les techniques d'histochimie et d'immunohistochimie qui permettent classiquement de distinguer 3 types de tumeur en fonction de l'architecture cellulaire : esthésioneuro-épithéliome, esthésioneurocytome et l'esthésioneuroblastome. Cette classification histologique n'a aucun intérêt pronostic ni thérapeutique [75]. Cependant, le diagnostic anatomo-pathologique est souvent difficile, comme l'illustre l'analyse de la littérature. La confusion se fait le plus fréquemment avec les carcinomes à petites cellules, un méningiosarcome ou le mélanome achromique.

Dans ces formes, outre l'immunohistochimie, la microscopie électronique et l'élévation du taux sérique de la dopamine bêta-hydroxylase contribuent largement à l'établissement du diagnostic différentiel. [27]

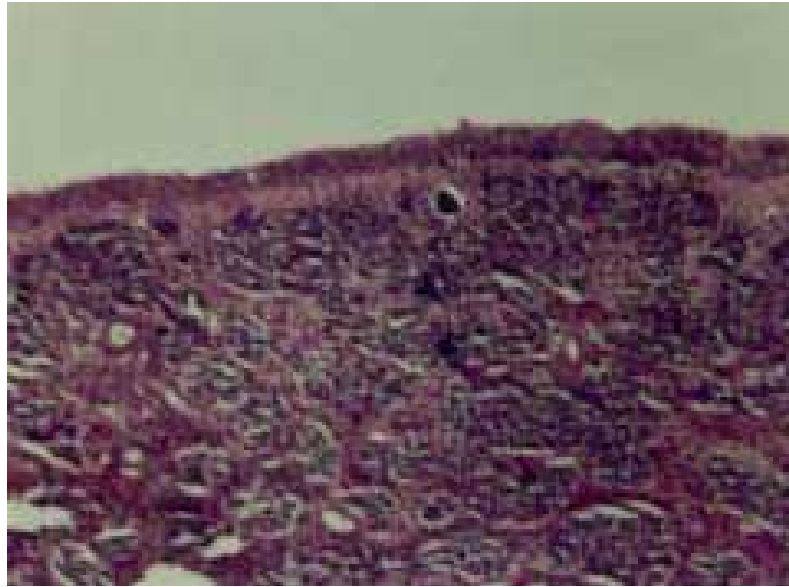


Fig.53 : MUQUEUSE DE TYPE RESPIRATOIRE SOUS-TENDUE PAR UNE PROLIFERATION TUMORALE D'ARCHITECTURE LOBULEE FAITE DE CELLULES RONDES REGROUPEES EN ROSETTES DE HOMER ET WRIGHT FORTEMENT POSITIVES A L'ANTICORPS ANTI-NSE ET ANTICYTOKERATINE ET NEGATIVES A L'ANTICHROMOGRANINE A (HE X100). [28]

d- Traitement :

Le traitement de l'ENB est résolument multidisciplinaire, et repose sur l'association chirurgie-radiothérapie, qui offrirait selon certains le meilleur pronostic.

La voie d'abord chirurgicale est soit transfaciale réalisant une rhinotomie paralatéro-nasale (pour les stades A et B), soit par voie haute sous frontale en cas d'atteinte de la base du crâne.

L'irradiation postopératoire doit toujours être entreprise dans les tumeurs catégorisées au stade A et B du fait de taux élevé de récurrence locale après chirurgie exclusive.

Pour les ENB étendues ou disséminés (stade C), la chimiothérapie doit être utilisée en première intention avant d'entreprendre la thérapeutique radio chirurgicale. Elle permet d'atteindre, selon les auteurs, 75 % de survie à 2 ans. [27]

e- Evolution et pronostic : [27]

L'évolution de l'ENB est marquée par des récurrences fréquentes, elles surviennent dans 2/3 des cas ; le délai d'apparition est de 18 mois environ. Malgré le traitement, l'esthésioneuroblastome est une tumeur maligne à pronostic sombre puisque la survie à 5 ans est de l'ordre de 50 %. Les métastases s'observent dans 25 à 30 % des cas, Les métastases ganglionnaires et à distance sont possibles, et leur fréquence varie entre 18 % dans la revue de la littérature faite par ELKON. [in 72]

f- Conclusion

L'esthésioneuroblastome est une tumeur rare des fosses nasales, rapidement invasive. L'atteinte orbitaire est fréquente au cours de l'évolution, mais rarement inaugurale.

8. Le chondrosarcome mésoenchymateux sphéno-orbitaire

a- Introduction :

Le chondrosarcome mésoenchymateux est une tumeur rare (2 – 8 % des chondrosarcomes et 0.3 % des tumeurs osseuses primitives), hautement maligne (grade III), se développant probablement du mésoenchyme primitif et peut être à point de départ osseux ou extra squelettique dans le tiers des cas, il prend naissance dans 50 % au niveau de la région de la tête et du cou. Sa localisation orbitaire est extrêmement rare avec seulement 26 cas rapportés dans la littérature jusqu'à juillet 2009. [09]. Dans notre série de 28 malades, on a un cas de chondrosarcome mésoenchymateux.

Le chondrosarcome mésoenchymateux est une tumeur du sujet jeune (2ème et 3ème décade), avec une prédominance féminine (sex-ratio : 2) et dont la race blanche est six fois plus touchée. La symptomatologie clinique révélatrice n'est pas spécifique et rejoint celle des processus expansifs de l'orbite dont l'exophtalmie est le maître symptôme (95 % des cas). Notre patiente avait 36 ans au moment de l'intervention.

b- Diagnostic positif :

Sur vingt six (26) cas rapportés dans la littérature, on connaît la symptomatologie révélatrice de cette tumeur seulement chez 18 cas :

L'exophtalmie est présente chez 17 patients (soit 95 %). Le seul cas où l'exophtalmie fait défaut est un cas de chondrosarcome mésoenchymateux orbitaire congénitale chez une fille de cinq jours où elle est remplacée par une masse palpébrale. Elle est isolée chez sept patients soit (39 %) mais le plus souvent associée à d'autres signes compressifs dans (61 %).



**Fig. 54 : EXOPHTALMIE NON AXILE+ HYPERHEMIE CONJONCTIVALE :
(CHONDROSARCOME MESENCHYMATEUX) (notre patiente)**

- * La BAV est retrouvée dans sept cas (39 %).
- * La douleur est présente chez quatre patients (22 %).
- * L'hyperémie conjonctivale et/ou le chémosis sont présents chez deux patients (11 %).
- * La limitation de l'oculomotricité est rapportés chez cinq patients (28 %).
- * Le ptosis est rencontré dans deux cas (11 %).
- * Une tuméfaction frontale est décrite chez un seul cas.
- * L'œdème papillaire est rapporté chez deux cas (11 %).

Le couple TDM – IRM met en évidence une lésion lytique, en hypo signal en T1, en hyper signal hétérogène en T2 et prenant le produit de contraste de façon intense. L'artériographie cérébrale permet de mettre en évidence une tumeur hyper vascularisée et permet de réaliser une embolisation pré opératoire. [9,77, 78].

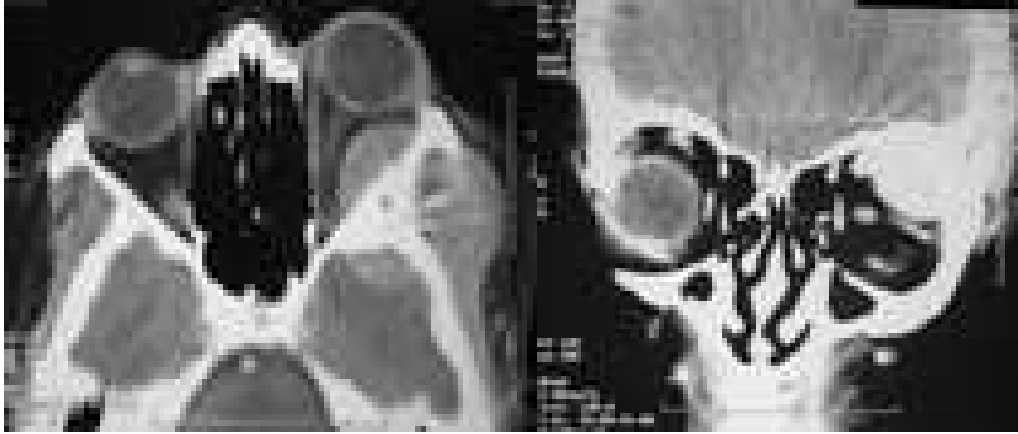


Fig.55 : TOMODENSITOMETRIE CRÂNIO-ORBITAIRE, (A) COUPE AXIALE ET (B) CORONALE SANS INJECTION DE PRODUIT DE CONTRASTE, MONTRANT UN PROCESSUS LYTIQUE SPHENO-ORBITAIRE GAUCHE AVEC EXTENSION VERS LA FOSSE TEMPORALE (notre patiente)

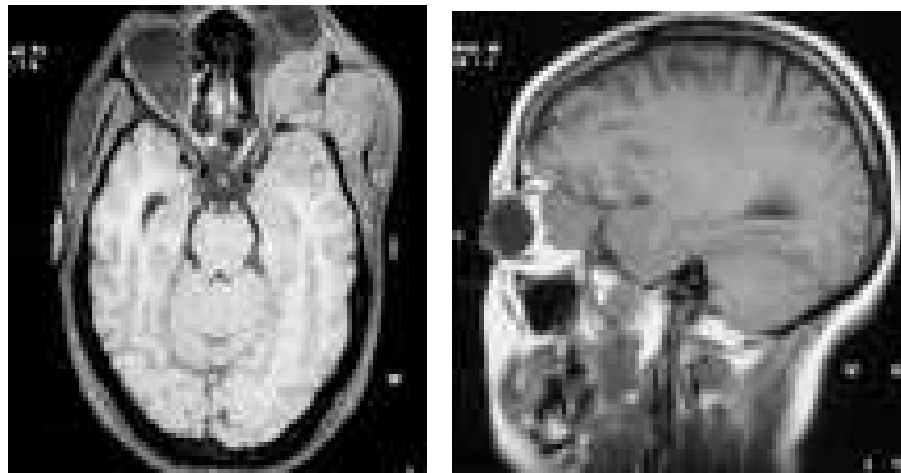


Fig.56: IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE, (A) COUPE AXIALE ET (B) SAGITTALE, EN PONDERATION T1. TUMEUR SPHENO-ORBITAIRE GAUCHE, REFOULANT LE ERF OPTIQUE, EN HYPOSIGNAL (notre patiente)

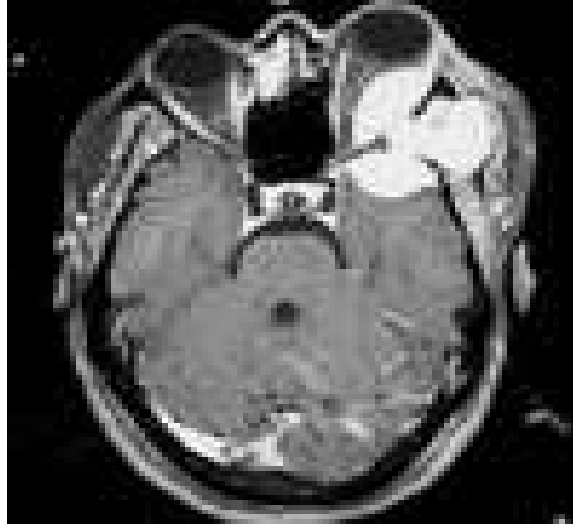


Fig.57: IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE, COUPE AXIALE ET EN PONDERATION T1 AVEC INJECTION DE GADOLINIUM, MONTRANT UNE PRISE DE CONTRASTE INTENSE. (notre patiente)

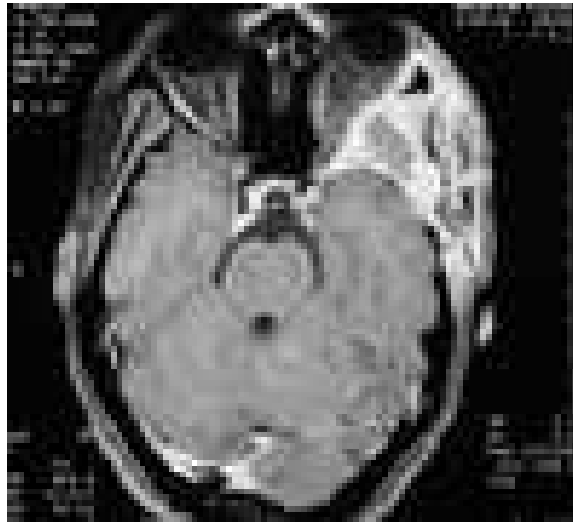


Fig.58 : IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE, COUPE AXIALE ET EN PONDERATION T1 AVEC INJECTION DU PRODUIT DE CONTRASTE, MONTRANT UNE DIMINUTION IMPORTANTE DE LA TAILLE DE LA TUMEUR AVEC REDUCTION DE L'EXOPHTALMIE GAUCHE. (notre patiente)

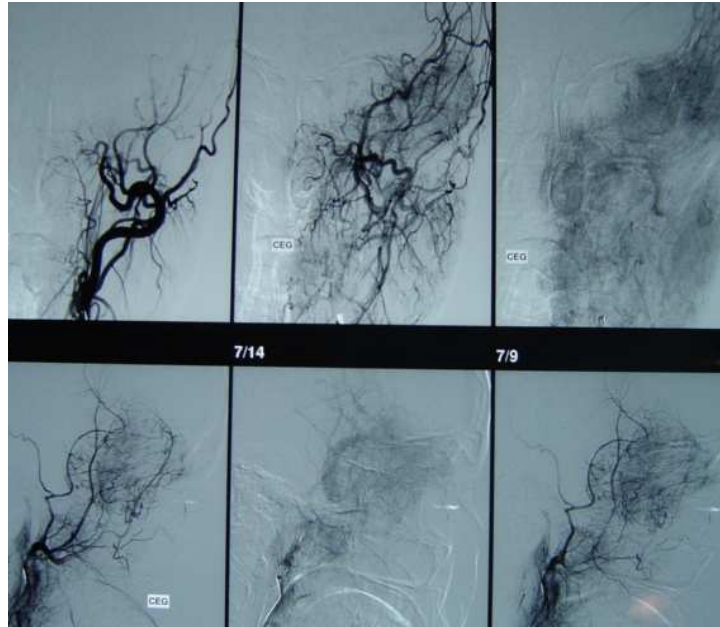


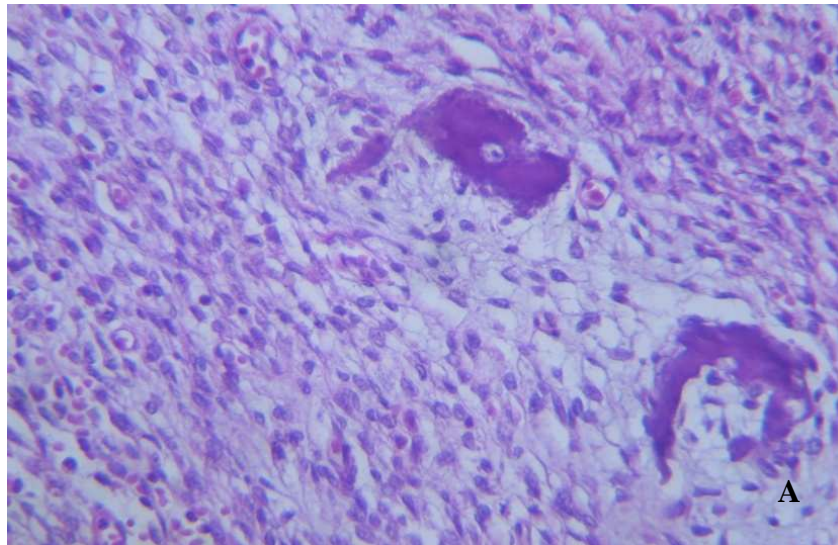
Fig.59 : ARTERIOGRAPHIE CEREBRALE MONTRANT UN BLUSH TUMORAL SPHENO-ORBITAIRE GAUCHE ALIMENTE PAR LES BRANCHES DE LA CAROTIDE EXTERNE NOTAMMENT L'ARTERE MAXILLAIRE INTERNE. (Notre patiente)

L'histologie est caractéristique quand elle réunit les deux composantes : des petites cellules mésenchymateuses indifférenciées, rondes ou fusiformes avec des aspects hémangio péricytaire, et des ilots de cartilage bien différenciés avec calcifications ou ossifications fréquentes.

L'immuno histo chimie apporte la certitude diagnostic en montrant un marquage franc par l'anti-vimentine alors que la cytokératine, le LCA (leucocyte commun antigène) la PS 100 et la desmine sont négatives [77, 79, 80, 81, 82, 83, 84].



Fig.60 : PHOTO PER OPERATOIRE MONTRANT L'ASPECT MACROSCOPIQUE DE LA TUMEUR. (notre patiente)



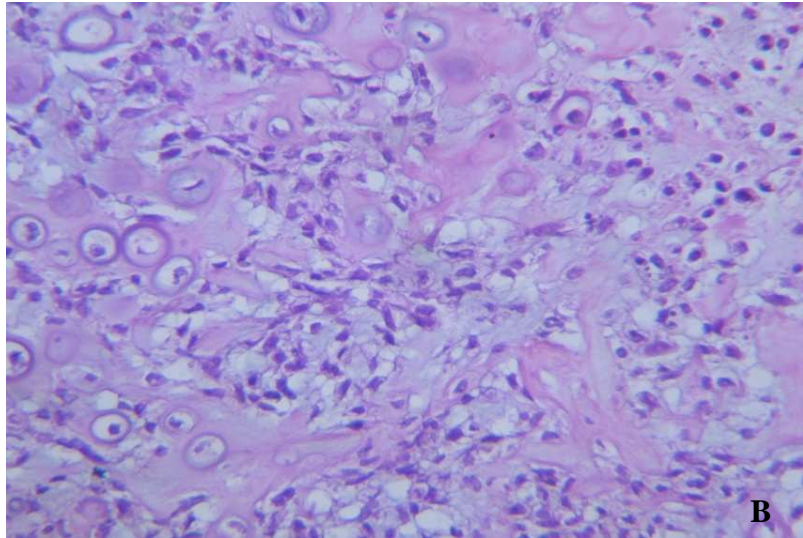


Fig.61 : ASPECT HISTOLOGIQUE. (A) PROLIFERATION TUMORALE AVEC PLAGES DE CELLULES FUSIFORMES OU OVOÏDES INDIFFERENCIEES (HES, × 400). (B) ZONES OU EXISTE UNE DIFFERENCIATION CARTILAGINEUSE (HES, × 400). [09]

c- Traitement :

Le traitement des chondrosarcomes mésenchymateux orbitaires est varié et non codifié, seule une exérèse complète, en utilisant différentes voies d'abord neurochirurgicales, suivie d'une radiothérapie et d'une chimiothérapie sont garants d'un bon pronostic [77,78]. Chez notre patiente, l'évolution a été marquée par une récurrence locale, une extension intracrânienne, avec décès à 8 mois.

Ci dessous, nous avons les photos de notre patiente montrant la tumeur orbitaire en pré opératoire et ensuite le contrôle après l'intervention neurochirurgicale.



**Fig.62 : PHOTO PRE OPERATOIRE MONTRANT UNE EXOPHTALMIE GAUCHE
AVEC UNE TUMEFACTION TEMPORALE HOMOLATERALE (CHONDROSARCOME)
(avec accord de la patiente et son mari).**



**Fig.63 : PHOTO POST OPERATOIRE MONTRANT LA DISPARITION DE
L'EXOPHTALMIE ET DE LA TUMEFACTION TEMPORALE GAUCHE
(accord et autorisation de la patiente et de son mari).**

Certains auteurs préconisent de réaliser une radiothérapie complémentaire à la dose de 50-60 Gy après la troisième cure de chimiothérapie. [09]

d- Evolution et pronostic :

L'évolution est marquée par la fréquence des récurrences locales (41 % des cas), des récidives locorégionales avec extension intracrânienne ne sont pas rares (12 %) alors que les métastases à distances sont moins fréquentes (6 %) mais peuvent survenir après 20 ans. [78]

Son pronostic dépend de la qualité de la prise en charge, nécessitant souvent une collaboration multidisciplinaire. Le nombre des cas rapportés dans la littérature est beaucoup plus rare pour des analyses statistiques. Cependant ce diagnostic doit être gardé à l'esprit devant tout processus expansif de l'orbite notamment chez les patients de jeune âge. [77].

Le taux de survie à 10 ans est inférieur à 30 % pour l'ensemble des localisations osseuses et extra-squelettiques. HUVOS et al. et NAKASHIMA et al. Rapportent un taux de survie à 10 ans respectivement de 28 % et 27,3 %. [09]

Le tableau suivant récapitule les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques, et évolutives des cas rapportés. [77, 78, 79, 80, 81, 82].

TABLEAU VIII: TABLEAU RECAPITULANT LES CARACTERISTIQUES DES 26 CAS DE CHONDROSARCOME MESENCHYMATEUX DE L'ORBITE RAPPORTES DANS LA LITTERATURE

	Age	Sexe	siège	Délai	Clinique	TTT	Taille (cm)	Evolution	Référence
1	13	F	G	2sem	-	R	-	-	Salvador
2	27	F	D	1an	Exoph	E	2X2.5	10ans, vv	Reeh
3	26	F	G	-	Exoph	MR	4X3X2.5	2ans, dcd, rec	Trzcinski
4	38	M	G	1an	Exoph + bav + larm	E+RT	3.5	5sem, vv	Gardenas
5	22	F	D	-	-	E+RT	2.5	5ans, dcd, méta	Guccion
6	34	F	-	-	-	R	-	10ans, vv	Guccion
7	19	F	D	3sem	Exoph + dlr + tumf	E+CT+RT	-	5ans, vv	Sevel
8	28	F	G	3sem	Exoph+bav	MR	-	Pas rec loc	Bagchi
9	13	F	D	3mois	Exoph + bav	R	2X1.5X1.2	18.5ans, vv	Curent
10	10	F	D	19mois	Exoph	R	2X2X3.5	16ans, vv	Curent
11	11	F	G	3sem	Exoph + diplop	R+CT+RT	2X2.5X3.7	6mois, dcd	Curent
12	18	M	D	2ans	Exoph	-	-	-	Shinove
13	MA	M	-	-	-	-	-	-	-
14	27	M	D	2ans	Exoph	MR	-	Rec loc	Khouja
15	22	M	D	1mois	Exoph	R	-	-	Takamura
16	10	F	D	-	Exoph	MR	-	Rec loc	Ijichi
17	84	F	D	-	-	-	-	-	Shimo
18	5jrs	F	D	5jrs	Tumf	E+RT+CT	-	Rec loc	Tuncer
19	45	M	-	-	-	RT+CT	-	-	Kashyap
20	21	F	-	-	-	E	-	-	Choi
21	28	M	-	-	-	E	-	-	Choi
22	37	F	-	-	-	E	-	-	Cusmono
23	25	F	G	6mois	Exoph + bav + dlr+che	E+RT+CT	4X3	2ans, vv	Kaur
24	27	M	D	1mois	Exoph + bav +dlr	E+RT+CT	6X4X4	2ans, vv	Kaur
25	14	M	D	1mois	Exoph +o. pap	R+CT	3X3X3	2mois, vv	Odashiro
26	21	F	G		Exoph + bav + o. pap + ptosis + lim om	R+RT	-	6mois, vv	Angotti

méta : métastase *M* : masculin *F* : féminin *D* : droit *G* : gauche *Exoph* : exophtalmie *bav* : baisse de l'acuité visuelle *dlr* : douleur *Tumf* : tuméfaction *o pap* : œdème papillaire *chem* : chemosis *lim om* : limitation de l'oculomotricité *larm* : larmolement *diplop* : diplopie *E* : exentération *R* : résection *MR* : multiples résections *RT* : radiothérapie *CT* : chimiothérapie *Rec loc* : récurrence locale *vv* : vivant *dcd* : décédé

e- Conclusion :

Le chondrosarcome méenchymateux est une tumeur osseuse et extra-squelettique rare. Sa localisation intraorbitaire est extrêmement rare. Son pronostic dépend de la qualité de prise en charge. Seule une résection carcinologique suivie d'une radiothérapie locale et d'une chimiothérapie adaptée est garante d'un bon pronostic.

9. Le kyste hydatique orbitaire

* Généralités :

L'hydatidose est un problème de santé publique dans les zones d'élevage des pays en voie de développement. Son pronostic a été modifié par les possibilités thérapeutiques nouvelles et par les mesures prophylactiques. C'est une anthroponose due au développement chez l'homme de la larve d'*Echinococcus granulosus*. Elle est cosmopolite sévissant en Amérique latine, en Océanie, dans les pays du pourtour méditerranéen, en Chine, en Afrique du nord et Afrique de l'est. Le principal foyer d'hydatidose humaine est africain au Kenya. [29]

Le tænia *Echinococcus granulosus* est un cestode de la famille des plathelminthes. Il se présente sous trois formes : l'adulte, l'œuf, la larve ou kyste hydatique. [29]

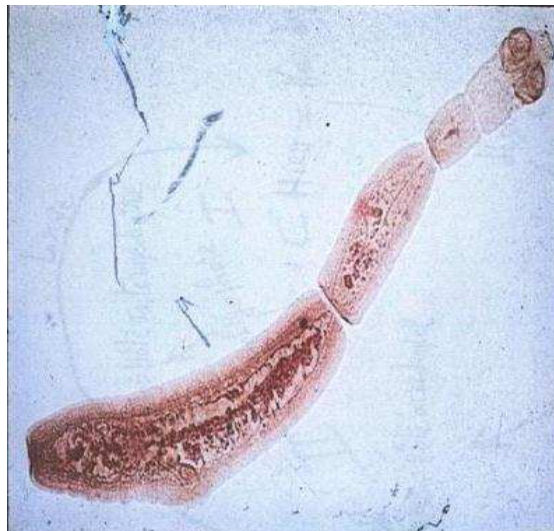


Fig.64 : LE PARASITE ADULTE : ECHINOCOCCUS GRANULOSUS [30] :
petit tænia du chien (3 à 7 mm) ne comportant que 3 à 4 anneaux dont le dernier est occupé par un utérus ramifié rempli d'œufs et d'un anneau terminal.

9. Le kyste hydatique orbitaire :

a- Introduction :

La localisation intra-orbitaire du kyste hydatique (KHO) est très rare, représentant 1 à 2 % de toutes les localisations hydatiques. Dans notre série de 28 malades, on a un cas de kyste hydatique.

Habituellement, l'infestation orbitaire est primitive. Elle est limitée par un adventice qui devient une coque épaisse très adhérente aux tissus environnants.

Le KHO atteint surtout l'enfant et l'adulte jeune (2-20 ans) [31]. Notre patient est âgé de 13 ans.

b- Caractéristiques du KHO

L'hydatidose de l'enfant est rare en dessous de 5 ans à cause du temps nécessaire au kyste pour se développer et se manifester cliniquement.

L'atteinte est toujours unilatérale et se loge souvent dans l'orbite gauche, probablement en raison du trajet plus directe de la carotide primitive de ce côté. Chez notre patient, la localisation est droite.

La localisation orbitaire étant peu immunogène, la sérologie hydatique est souvent négative. Le siège est souvent rétrobulbaire, intra ou extra-cônique (angle supéro-interne), le volume est variable. [31]

c- Clinique :

Le kyste hydatique orbitaire se manifeste par les signes suivants :

- * Exophtalmie axiale ou non, indolore, irréductible, non pulsatile, et non soufflante.
- * Inflammation si fissuration du KHO. [31]

d- Moyens d'imagerie :

✧ TDM (Coupes axiales et coronales, - C, + C) :

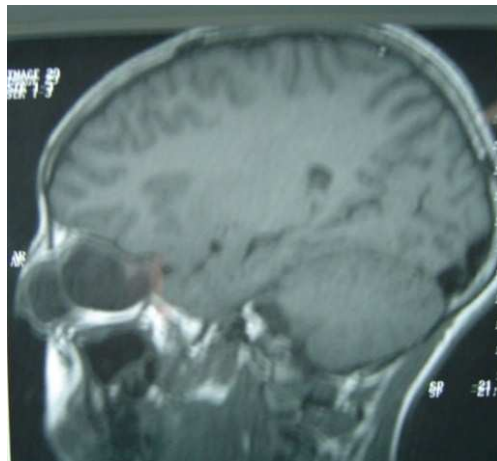
L'aspect est très évocateur : processus arrondi ou ovalaire, hypodense (# vitré), homogène, à limites régulières avec une couronne périphérique plus dense, pouvant prendre le contraste modérément.

La TDM précise le degré de l'exophtalmie, la topographie intra ou extra-conique, le retentissement (effet de masse, taille...) sur le globe oculaire et l'orbite (étude en fenêtre osseuse), et la surveillance post-thérapeutique. [31]

✧ IRM :

En IRM, le kyste hydatique orbitaire se présente par les signes suivants :

- Hyposignal T1 et hypersignal T2.
- Rehaussement de la paroi après injection de gadolinium.
- Si fissuration du kyste : hyposignal T2.



**Fig.65 : IRM COUPE SAGITTALE : LESION KYSTIQUE RETRO-BULBAIRE
(KYTE HYDATIQUE) (notre patient)**

✧ *Echographie oculaire (Sondes hautes fréquences) :*

L'échographie montre les signes suivants :

- Masse liquidienne, homogène à paroi fine.
- Limites nettes et régulières.
- Parfois hétérogène (sédiments ou surinfection) [31].

A SIWANE et coll. [31] ont rapporté 8 cas de kyste hydatique orbitaires. L'âge moyen était de 16 ans, sur des extrêmes de 4 à 40 ans. Le sex-ratio était de 6/2 en faveur du sexe masculin. La notion de traumatisme est retrouvée dans 2 cas. La localisation est gauche dans 6 cas et droite dans 2 cas. Les 8 cas ont été documentés par une TDM orbitaire. La lésion était kystique et homogène dans 6 cas. La paroi était fine dans 4 cas et épaisse avec prise de contraste modérée dans 4 cas. La taille moyenne du kyste est de 39 mm. Le siège est intra-conique dans 6 cas et extra-conique dans 2 cas.

e- Diagnostic différentiel :

Si absence de contexte épidémiologique et sérologie négative :

- Angiome caverneux remanié : prise de produit de contraste caractéristique.
- Mucocele orbitaire.
- Kyste dermoïde : siège au niveau de l'angle supéro-externe avec présence de graisse +++
- Kyste colobomateux
- Kyste épidermoïde
- Kyste hématique (post-traumatisme) [31]

f-Traitement

- Le traitement est chirurgical.
- Il faut éviter la rupture du kyste (dissémination), chose qui est difficile.

Dans notre cas, nous avons utilisé la méthode d'accouchement intact du kyste hydatique par irrigation du sérum salé.



**Fig. 66 : ACCOUCHEMENT INTACT D'UN KYSTE HYDATIQUE ORBITAIRE :
(notre patient).**

Prophylaxie : L'hydatidose ne peut disparaître que grâce à des mesures prophylactiques strictes :

- Education sanitaire des populations.
- Surveillance de l'abattage des animaux de boucherie.
- Euthanasie systématique des chiens errants.
- Traitement des chiens domestiques par praziquantel (DRONCIT®).
- Prudence dans les contacts homme-chien (léchage, caresses, ...). [29]

g- Conclusion :

La localisation orbitaire du kyste hydatique est rare, la clinique est non spécifique et l'imagerie en coupe est importante : essentiellement la TDM orbitaire (l'IRM est rarement demandée). Il est de bon pronostic si la prise en charge est adéquate.

10. Le rhabdomyosarcome orbitaire

a- Introduction :

Le rhabdomyosarcome est la tumeur orbitaire maligne primitive la plus fréquente chez l'enfant [85]. Dans notre série de 28 malades, on a un cas de rhabdomyosarcome. Notre patiente est âgée de 38 ans.

En raison de l'amélioration massive du pronostic vital des patients atteints de cette affection lorsque le traitement est institué rapidement, ce diagnostic doit toujours être évoqué en face d'une pathologie orbitaire de l'enfant, en particulier lorsqu'une exophtalmie est rapidement évolutive. Une biopsie doit être effectuée sans tarder et un bilan général pratiqué.

b- Diagnostic :

Le diagnostic de rhabdomyosarcome doit être évoqué chez tout enfant qui présente une symptomatologie orbitaire évolutive. Une imagerie est pratiquée en urgence (TDM ou IRM). Lorsqu'une masse ou une infiltration suspecte est mise en évidence, une biopsie est rapidement programmée. La quantité de tissu prélevé doit être suffisante pour permettre une histologie classique qui sera complétée par un examen immuno-histochimique et en microscopie électronique, en général suivi encore par un examen cytogénétique. Le tissu doit être envoyé frais au laboratoire. Les deux premières analyses permettent un diagnostic suffisamment précis pour une prise en charge adéquate du patient. Elle comprend, outre un examen clinique attentif, un bilan d'extension avec tomодensitométrie du thorax et de l'abdomen, une scintigraphie osseuse, une ponction de moelle et une ponction lombaire. [32]



**Fig.67 : ÉNORME EXOPHTALMIE DROITE CHEZ UN ENFANT DE 6 ANS :
RHABDOMYOSARCOME ORBITAIRE. [19]**

c- Traitement :

Avant 1968, le traitement du rhabdomyosarcome de l'orbite consistait le plus souvent en une exentération de l'orbite ; le taux de survie à cinq ans était compris selon les séries entre 25 % et 35 %.

Depuis l'introduction du traitement multimodal par chimiothérapie, chirurgie et/ou radiothérapie pour le rhabdomyosarcome localisé de l'enfant et de l'adolescent, le pourcentage de survie s'est nettement amélioré passant de 25 % dans les années 1970 à 75 % aujourd'hui [32].

Le traitement actuel suit le schéma IRS V (Intergroup Rhabdomyosarcoma Study) américain ou le schéma SIOP (Société Internationale d'Oncologie Pédiatrique) européen. Les deux schémas reposent sur de vastes études visant à trouver le traitement le plus efficace et le moins mutilant pour les rhabdomyosarcomes, selon leur localisation, leur extension et leur type histologique.

Disons d'emblée que le rhabdomyosarcome de l'orbite est considéré comme un site favorable, quelle que soit sa taille et quel que soit le résidu tumoral après avoir pratiqué la biopsie.

Le type histologique le plus fréquemment rencontré dans l'orbite est le rhabdomyosarcome embryonnaire dont la malignité est elle aussi considérée comme faible alors que le type alvéolaire, plus rare et touchant plus particulièrement les patients plus âgés, a une malignité plus grande avec des conséquences thérapeutiques différentes.

Dans le cas où le rhabdomyosarcome est de type embryonnaire et qu'il est localisé à l'orbite, la chimiothérapie doit être débutée dès que possible après la biopsie initiale. Elle comporte trois cures de Vincristine, d'Actinomycine et d'Ifosfamide séparées par une période de repos de trois semaines (la durée totale du traitement est de neuf semaines). Après neuf semaines, une première évaluation clinique et radiologique est réalisée. La deuxième évaluation après 9 semaines de la première.

Lorsque la rémission n'est pas complète lors de la deuxième évaluation, les malades, quel que soit l'état noté lors de la première évaluation, doivent bénéficier d'un traitement local par radiothérapie.

Les patients présentant une extension paraméningée sont systématiquement irradiés à partir de la neuvième semaine (environ 45 Grays en 25 fractions quotidiennes de 1,8 Gy).

À la fin du traitement, une troisième évaluation est faite. Une évaluation rénale de la toxicité de l'Ifosfamide est demandée aux semaines 0, 3, 6, 8, 17, à la fin du traitement et un an après la fin de celui-ci.

En cas de métastases, il existe des protocoles particuliers appliquant d'emblée des traitements agressifs. [32]

d- Surveillance

Le suivi des patients sous traitement consiste en un examen physique une fois par semaine pour documenter la réponse tumorale et la toxicité avec un contrôle de la formule sanguine complète avant de débiter une nouvelle cure. La créatinine est dosée et un bilan hépatique est pratiqué avant chaque cure ainsi qu'un contrôle radiologique tous les trois mois avec résonance magnétique nucléaire de l'orbite, recherche de métastases par tomodensitométrie du thorax et de l'abdomen et scintigraphie osseuse.

Le suivi ultérieur et à long terme consiste en un bilan clinique une fois par année avec étude des séquelles à long terme (croissance somatique, oculaire, hypoplasie orbitaire éventuelle, en particulier chez les enfants irradiés). [32]



Fig.68 : NOURRISSON DE 5 SEMAINES AVEC UNE EXOPHTALMIE RAPIDEMENT EVOLUTIVE, PEU APRES LE DEBUT DU TRAITEMENT CHIMIOTHERAPIQUE [32].



Fig.69 : IMAGE A LA RESONANCE MAGNETIQUE NUCLEAIRE DU RHABDOMYOSARCOME DEFORMANT LE GLOBE GAUCHE. [32]

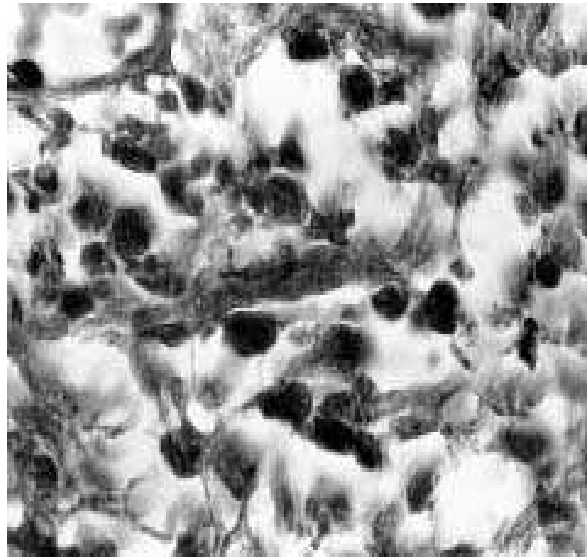


Fig.70: MEME TUMEUR, A PLUS FORT GROSSISSEMENT, QUI MONTRE QUE CERTAINES CELLULES PRESENTENT UN PROLONGEMENT CYTOPLASMIQUE TRES EOSINOPHILE (GROSSISSEMENT X 260). [32].

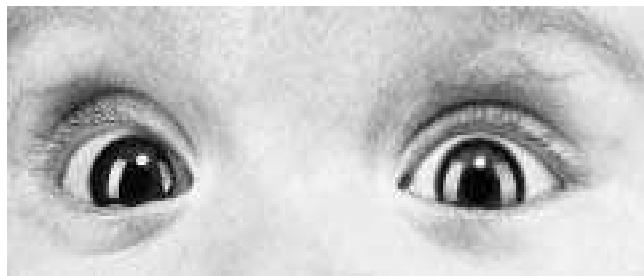


Fig.71 : LE MEME ENFANT QUE SUR LA FIGURE 1 : PHOTOGRAPHIE 14 SEMAINES APRES LE DEBUT DU TRAITEMENT PAR CHIMIOTHERAPIE [32].

C. Autres formes étiologiques : [06], [07], [08]

1. Pseudotumeurs inflammatoires:

C'est une tumeur de l'adulte, souvent unilatérale, l'exophtalmie est rapidement progressive, douloureuse, inflammatoire avec plus ou moins paralysie III, IV, V, VI, BAV, et ptosis : c'est le syndrome de l'apex orbitaire. Le scanner montre une masse hyperdense à contours plus ou moins réguliers au niveau de l'apex orbitaire. La biopsie montre un infiltrat inflammatoire aspécifique. Elle permet la certitude diagnostique. Le traitement repose sur la corticothérapie par voie orale pendant un mois et plus ou moins la radiothérapie. Les principaux diagnostics différentiels sont les lymphomes. Le diagnostic étiologique est souvent négatif ; parfois on trouve un terrain de sarcoïdose ou de collagénose.

2. Cellulites orbitaires:

Elle est plus fréquente chez l'enfant, mais atteint aussi l'adulte. Elle est la conséquence de lésions préexistantes surtout les sinusites et les plaies. L'exophtalmie est d'installation aiguë et est hyperinflammatoire et douloureuse. On trouve souvent un contexte septique. Le scanner montre un abcès intra-orbitaire avec sinusite. Un bilan biologique infectieux est demandé. L'évolution est favorable sous traitement anti-infectieux intra-veineux au début avec drainage chirurgical sinusien et orbitaire. Les principales complications sont : l'abcès sous périoste, la thrombophlébite cérébrale (thrombose sinus caverneux) et la septicémie.

3. Tumeurs orbitaires de l'enfant :

a. Kyste dermoïde :

C'est la tumeur bénigne la plus fréquente des tumeurs congénitales de l'enfant. L'évolution peut être extrêmement grave en cas de développement intraorbitaire important entraînant une exophtalmie souvent latéralisée sans trouble visuel, sans douleur, ni trouble oculomoteur.

A la radio, on trouve souvent une encoche osseuse avec une réaction périostée caractéristique.

Il faut retenir une forme clinique qui est le kyste de la queue de sourcils : situé à la limite externe des sourcils et adhère au plan osseux. Son traitement est l'exérèse chirurgicale qui doit être totale car elle expose au risque de récurrence.

b. Les métastases orbitaires du neuroblastome :

Leur siège d'origine est souvent abdominal. Elles peuvent prendre l'aspect post-traumatique d'ecchymose périorbitaire. L'exophtalmie brutale uni ou bilatérale dont le bilan systémique permet de faire le diagnostic et d'envisager un traitement rapide. Le pronostic est fonction du stade et de l'âge de survenue avant ou après un an.

c. Autres tumeurs:

- Granulome éosinophile
- Récurrence d'un rétinoblastome
- Méningocèle
- Tératome
- Sarcome

4. Tumeurs orbitaires de l'adulte :

a. Lymphome orbitaire:

Il est fréquent chez l'adulte de plus de 60 ans. Son développement est lent, il est peu inflammatoire, palpable, et mobile. Dans 30 à 50 % des cas, l'atteinte est systémique. La biopsie est nécessaire et permet de faire le diagnostic. Le traitement repose sur la chimiothérapie et la radiothérapie.

b. Métastases orbitaires :

Chez le sujet d'âge moyen, elles peuvent être inaugurales, et nécessitent alors une recherche de cancer primitif : cancers du poumon, du rein, et du sein sont les plus souvent incriminés. L'exophtalmie est unilatérale, irréductible, axiale ou non selon la localisation intra ou extraconique, et souvent douloureuse et inflammatoire.

Les radiologies rechercheront une ostéolyse ou une ostéocondensation. Le scanner et l'IRM préciseront l'extension. Le traitement sera fonction du bilan général et repose sur la chimiothérapie et la radiothérapie.

c. Néoplasmes propagés à l'orbite :

- Tumeurs malignes palpébrales:

L'épithélioma des Paupières est la tumeur maligne des paupières la plus fréquente, on distingue :

- Epithélioma baso-cellulaire : qui représente 80%, il a une malignité locale n'entraînant pas de métastase.
- Epithélioma sténo-cellulaire : qui représente 20%, il est de malignité locale et générale (métastases).
- Tumeurs de la glande lacrymale.
- Tumeurs conjonctivales.
- Tumeurs ORL.

d. Tumeurs d'origine osseuse ou cartilagineuse :

- Ostéome.
- Ostéoblastome.
- Ostéosarcome.
- Chondrome.

e. Tumeurs d'origine nerveuse:

- Schwannome.
- Neurofibrome.

5. Vasculaires :

a. Hémangiome capillaire:

Il atteint surtout le nouveau né de moins d'un an. Il est caractérisé par une phase de croissance suivie d'une phase d'involution spontanée de 4 à 10 ans. Il peut être superficiel (cutané et sous cutané) ou profond (orbite). Le retentissement sur le globe est possible. (ptosis, exophtalmie, distorsion du globe avec astigmatisme géant et amblyopie). Le scanner montre une lésion bien limitée, prenant le contraste.

Le traitement intéresse surtout les formes profonde et /ou compliquées et repose sur : les injections intra-lésionnelles de corticoïdes (F. antérieures), sur la chirurgie (soit par ligature des vaisseaux nourriciers soit par exérèse) et sur la radiothérapie.

b. Lymphangiomes.

c. Varices orbitaires.

d. Fistule carotido-caverneuse :

Il s'agit de communications anormales entre les branches de la carotide externe et le sinus caverneux, d'origine soit traumatique soit par rupture d'un anévrisme carotidien en intra-caverneux. L'exophtalmie est pulsatile, réductible. Il existe un thrill à la palpation, un souffle à l'auscultation. Elle peut se compliquer par une ophtalmoplégie. Le diagnostic positif se fait par l'artériographie. Le traitement est chirurgical par embolisation, ballonnet ou ligature.

6. TRAITEMENT DES PROCESSUS ORBITAIRES

A travers le monde, la prise en charge des processus orbitaires pose encore quelques difficultés.

Dans un but didactique et de simplicité, nous allons traiter respectivement le but de la prise en charge qui reste carcinologique 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.

➤ **BUTS:**

- * 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.
- * Rester le moins iatrogène.

➤ **MOYENS :**

a- Les moyens médicaux:

Sont toujours de mise, chaque fois que nécessaire, à base de soins ophtalmologiques (collyres anti inflammatoires et ou antibiotiques, des pansements), des antalgiques....

b- La chirurgie :

Les Voies d'abord de l'orbite: [16]

b-1 Les orbitotomies:

Le site de l'orbitotomie est dicté par la localisation tumorale. Une collaboration avec d'autres spécialistes (ORL, chirurgiens maxillo-faciaux) est parfois indispensable pour réaliser certains abords.

b-1-1 Orbitotomies antérieures:

Réalisées par voie transcutanée, ou éventuellement transconjonctivale, elles s'adressent aux tumeurs antérieures.

L'incision peut être supérieure, sous-sourcillière ou intrasourcillière, supérolatérale 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 extra périosté ou intra périosté après ouverture du septum.

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



Fig.72 : VUE PEROPERATOIRE : ORBITOTOMIE ANTERIEURE [16]

✱ Voie transconjonctivale :

L'abord se fait au niveau du cul-de-sac situé en regard de la tumeur, si elle est antérieure ; au niveau du cul-de-sac latéral ou médial si elle est postérieure.

En cas de tumeur intra conique, la désinsertion d'un muscle droit latéral ou médial permet de pénétrer dans le cône. Son avantage est l'absence de cicatrice visible, son principal inconvénient est une exposition limitée de la tumeur et un accès difficile aux masses postérieures. Elle peut être associée à une orbitotomie transcutanée, notamment un Krönlein ; elle reste surtout intéressante en cas de tumeur antérieure, petite, permettant une biopsie ou une exérèse rapide.

✱ Voie transcutanée :

C'est la voie la plus utilisée, permettant des orbitotomies antérieures, médiales ou latérales. L'abord se fait au pourtour de l'orbite, près des rebords orbitaires : sous le sourcil en haut, le long du pilier fronto-zygomatique en dehors, du rebord orbitaire inférieur en bas, en regard de la crête lacrymale antérieure en dedans. L'incision cutanée est poursuivie par une ouverture du muscle orbiculaire afin d'atteindre le périoste orbitaire.

b-1-2 Orbitotomies latérales avec dépose osseuse :

Divers abords cutanés permettent d'atteindre le pilier frontozygomatique : incision horizontale de Berke, concave en arrière de Krönlein, en S allongé de Wright, en S court de Vergez et Stallard. Chaque opérateur préfère tel ou tel type d'incision cutanée.

Le périoste orbitaire est ouvert en regard du pilier osseux. On récline ensuite les fibres antérieures du muscle temporal, libérant ainsi la fosse temporale. Le périoste orbitaire est ensuite décollé de la paroi latérale.

Le temps osseux consiste en une dépose de la paroi latérale de l'orbite: deux traits réalisés à la scie ou à la fraise oscillante sont pratiqués : un au-dessus de la suture frontozygomatique, 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'incision du périoste donne accès à la cavité orbitaire dans sa partie extra conique.

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 suturée. Un drainage externe est souvent nécessaire. La cicatrice ultérieure est peu ou pas visible.

C'est la voie de choix par exemple pour les tumeurs de la glande lacrymale, certains hémangiomes caverneux, la plupart des lymphomes, certains mélanomes choroïdiens propagés à l'orbite.

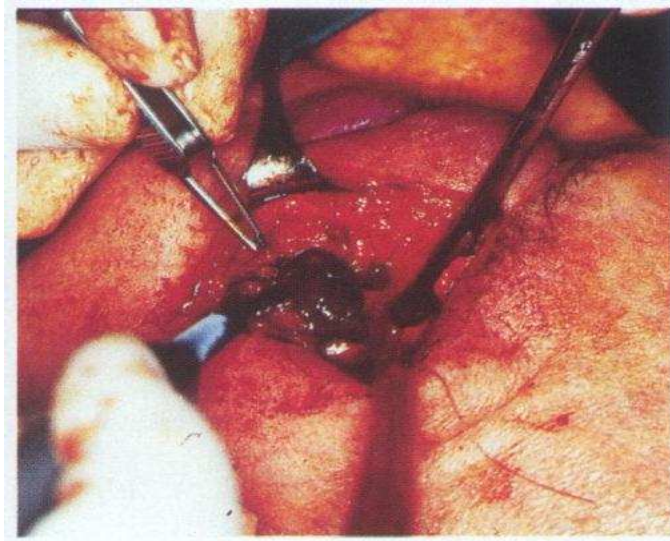


Fig. 73: PHOTO PEROPERATOIRE D'UNE ORBITOTOMIE LATÉRALE. [16]

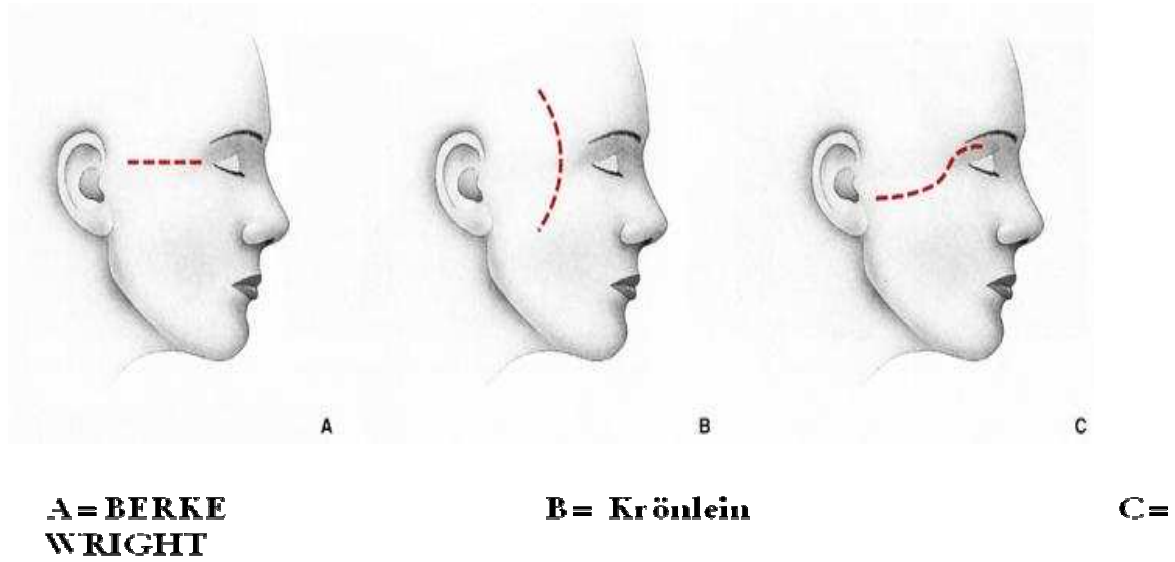
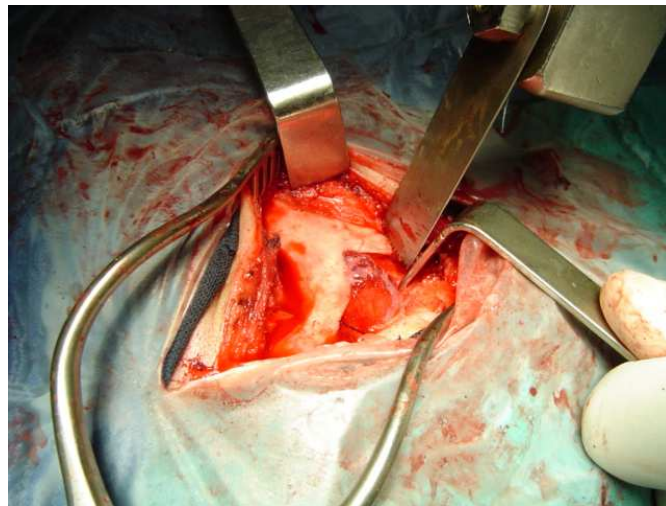


Fig.74 : LES VOIES D'ABORD CUTANÉES D'UNE ORBITOTOMIE LATÉRALE.



**Fig.75 : VUE PÉROPERATOIRE : ORBITOTOMIE LATÉRALE
(patient de notre série)**

b-1-3 Orbitotomies médiales :

Les voies paralatéronasales, médio- ou transfaciales partant de la partie médiale du sourcil, contournant l'aile du nez jusqu'à la lèvre supérieure, permettent d'aborder la partie médiale de l'orbite et l'éthmoïde. Cette voie ORL nécessite de décoller le périoste orbitaire en regard de la trochlée du muscle oblique supérieur, de coaguler ou clipper l'artère éthmoïdale antérieure et de respecter les voies lacrymales. Elle est surtout utile en cas de tumeur orbitaire propagée à l'éthmoïde ou au contraire de tumeur ORL propagée à l'orbite. Cet abord peut être associé à un abord neurochirurgical par volet frontal.



Fig.76 : ORBITOTOMIE MEDIALE (POST OPERATOIRE) (patient de notre série)

b-1-4 Orbitotomies supérieures :

L'abord orbitaire supérieur par effondrement du plafond orbitaire après réalisation d'une incision bi coronale, 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. Moins utilisée qu'autrefois, elle reste la meilleure voie possible en cas de tumeur à cheval sur l'orbite et l'endocrâne. L'abord intra conique se fait de part et d'autre du muscle droit supérieur. Le canal optique peut être ouvert par cette voie.

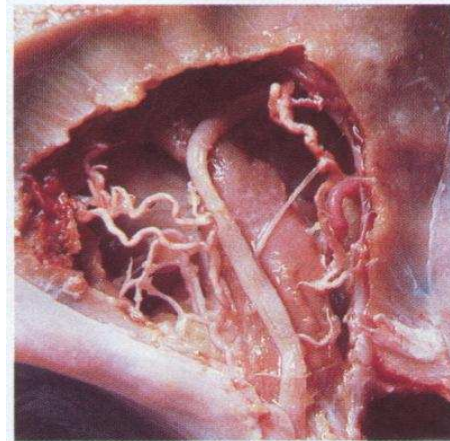


Fig.77 : VUE PER-OPERATOIRE : ORBITOTOMIE SUPERIEURE [16]

b-1- 5. Orbitotomies inférieures :

Rarement utilisées, elles peuvent se faire par une incision cutanée ou par voie transantrale (Caldwell-Luc) abordant le plancher orbitaire par l'intermédiaire du sinus maxillaire. C'est la voie utilisée chez notre patiente opérée pour un cylindrome sur extension à l'orbite et au sinus maxillaire.

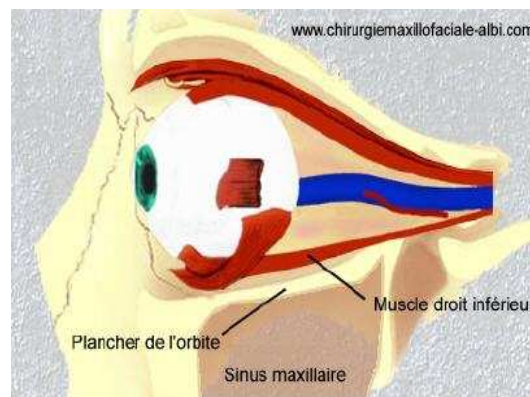


Fig.78 : ANATOMIE DU PLANCHER DE L'ORBITE [16]

b-2 Voies combinées :

Sont plus utilisées dans les processus de l'orbite avec extension à la base du crâne, ainsi selon que la tumeur déborde sur l'étage antérieur ou moyen on distingue :

b-2-1 La voie ptériale :

Elle permet d'aborder l'étage antérieur et moyen de la base du crâne,

Au cours des années la voie ptériale a connu des modifications telles que :

- La résection du toit de l'orbite, du canal optique et de l'apophyse clinéoïde antérieure.
- La dépose orbito-zygomatique.
- L'adjonction d'une crâniectomie sous temporale.

b-2-2 La voie fronto-ptériale :

C'est une variante de la voie sous frontale qui permet l'accès à l'étage antérieur et moyen de la base du crâne. Elle permet également d'atteindre les différents quadrants de l'orbite. Cette voie est indiquée dans la plupart des lésions de la loge postérieure de l'orbite (surtout les tumeurs prenant naissance à partir du nerf optique), et dans les lésions à cheval entre l'orbite et la cavité crânienne (dont le plus fréquent est le méningiome sphéno-orbitaire).

Sur un patient installé en décubitus dorsale, la tête sur têtère en légère extension, on réalise, après une incision bi-tragale, un volet osseux fronto-ptérial droit passant à ras de l'orbite [16].

b-2-3 La voie fronto-temporale avec dépose orbito-zygomatique :

La voie fronto-temporale est une extension de la voie ptériale, permettant un accès à l'étage antérieur et moyen de la base du crâne. 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. [09]

Elle consiste à la réalisation d'un seul volet en monobloc ou deux volets :

- Un volet fronto-temporal.
- Un volet orbito-zygomatique.

Cette voie trouve son utilité surtout dans les processus expansifs de l'étage moyen de la base du crâne et les anévrismes cérébraux. Par ailleurs, elle expose à un problème d'ordre esthétique comme l'enophtalmie, surtout lorsque le volet orbito-zygomatique est réalisé en deux temps.

La voie ptérionale avec dépose orbito-zygomatique est réalisée sur 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.

On réalise une incision arciforme fronto-temporale concave en haut, cachée au niveau des cheveux allant depuis l'arcade zygomatique en bas à 1 cm 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 [16].



Fig.79 : INCISION FRONTO-ORBITO-ZYGOMATIQUE
(patient de notre série)



Fig.80 : VOLET FRONTO-ORBITO-ZYGOMATIQUE
(patient de notre série)



Fig.81 : VUE PEROPERATOIRE: REMISE EN PLACE ET FIXATION DU VOLET OSSEUX
(patient de notre série)



Fig.82 : CONTROLE POST-OPERATOIRE
(patient de notre série)

c- Chimiothérapie

Le protocole de chimiothérapie diffère selon l'étiologie et l'étendu de la tumeur. Elle peut être adjuvante ou néo-adjuvante.

d- Radiothérapie

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

➤ Les complications de la chirurgie :

✱ Complications de la chirurgie par voie externe.

✱ Complications de la chirurgie endonasale :

✧ *Complications oculo-orbitaires :*

1- Effraction de la paroi orbitaire.

2- La blessure du nerf optique.

3- Emphysème orbitaire.

4- Ecchymose palpébrale.

5- Hématome orbitaire.

6- Atteinte oculo-motrice isolée.

7- Blessure des voies lacrymales.

✧ *Complications méningées (la liquorrhée).*

✧ *Complications hémorragiques :*

1. Blessure de l'artère éthmoïdale antérieure.

2. Lésion de l'artère carotide interne.

3. Lésions de l'artère sphéno-palatine ou de ses branches.

✧ *Complications cicatricielles :*

1. Les synéchies.

2. La sténose du canal naso-frontal.

Dans le cas des néoplasies bénignes comme les méningiomes et les ostéomes, l'importance de la chirurgie est évidente car l'exérèse totale de la lésion entraîne la guérison. Cette chirurgie permet de faire une grande cytoréduction rapide de la néoplasie sans tenir compte du cycle de multiplication des cellules néoplasiques. Elle permet aussi la résolution de l'exophtalmie.

Dans le cas des tumeurs malignes, il faut insister sur le rôle des thérapies adjuvantes comme la chimiothérapie et la radiothérapie adaptée à ces tumeurs, qui avec l'ensemble de la chirurgie permet le traitement le plus complet chez ces malades. Dans notre étude, les patients avec tumeurs malignes ont été adressés en oncologie.

Il y a des techniques adjuvantes qui sont entrain de se développer ou bien d'être utilisées de façon générale dans le monde et avec comme objectif d'améliorer le pronostic de ces malades: l'immunothérapie, la radiochirurgie, l'anticorps monoclonal, la radiothérapie interstitielle, etc....

7. EVOLUTION ET PRONOSTIC

Le pronostic des lésions intra-orbitaires est dominé par :

1- La nature histologique de la lésion, son extension intracrânienne et à la base du crâne.

2- Sa topographie.

3- L'importance de l'envahissement et de la souffrance du nerf optique.

4- Et enfin par 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 où souvent la chirurgie carcinologique est le premier souci.

Dans cette modeste expérience, le suivi postopératoire a été évalué sur les données de la dernière consultation consignée par écrit par un médecin du service sur le dossier. Le suivi moyen est de 3 ans avec des extrêmes allant de 3 mois à 7 ans. Le pronostic a été très bon, avec peu de complications dans la majorité des mucocèles isolées ou satellites à d'autres lésions secondaires. Les autres lésions bénignes comme les fibromes ossifiants et les ostéo-chondromes ont eu une évolution favorable aussi bien sur le plan de la réduction de l'exophtalmie, qu'au niveau de la qualité d'exérèse.

Quant aux lésions infectieuses, les deux abcès ont bien évolués après évacuation, antibiothérapie, et oxygénothérapie hyperbare.

Le kyste hydatique colligé dans cette série a été enlevé par voie latérale, sans rupture, par la technique d'accouchement intact, d'où l'absence de récurrence avec 5 ans de recul.

Donc les patients avec évolution simple ont été les plus fréquents soit 19 patients (67,85 %). Chez 6 (21,42 %) de nos patients, l'évolution était inconnue vu que ces malades ont été adressés en oncologie et/ou perdus de vue.

Mais nous avons aussi retrouvé : un patient avec déficit visuel, et un décès à 8 mois sur récurrence locorégionale d'un chondrosarcome mésoenchymateux avec extension endocrânienne et métastase cérébrale.

8. ROLE DE LA PREVENTION

Le rôle de la prévention dans les lésions orbitaires reste primordial surtout pour les lésions infectieuses de l'orbite et en premier lieu les abcès et le kyste hydatique.

*** Prophylaxie des infections :**

Chez les enfants, il faut prévenir les abcès orbitaires d'origine dentaire par une antibiothérapie précoce et adaptée avec une bonne hygiène bucco-dentaire.

Notre expérience pose aussi le problème des surinfections de mucocèles orbitaires. Ce fait est attribuable au riche environnement microbien des pays en voie de développement et aux conditions hygiéniques. L'accent devrait être mis sur la prévention des infections opportunistes lors de la chimiothérapie anti-tumorale.

*** Prophylaxie de l'hydatidose :**

L'hydatidose ne peut disparaître que grâce à des mesures prophylactiques strictes et surtout à l'éducation sanitaires des populations, la surveillance de l'abattage des animaux de boucherie, l'euthanasie systématique des chiens errants, le traitement des chiens domestiques par praziquantel), et la prudence dans les contacts homme chien (léchage, caresses, ...).

*** La médecine traditionnelle :**

Les tumeurs oculo-orbitaires sont diagnostiquées en Afrique à un stade avancé. L'application des traitements traditionnels inappropriés et longs peut expliquer certains de ces diagnostics tardifs. Il convient d'initier les médecins traditionnels à la reconnaissance des affections ne relevant pas de leurs compétences.

*** Les tumeurs des fosses nasales à extension orbitaire :**

Diminuer l'empoussièrement des locaux de travail en redéfinissant les modes opératoires : mise en place de système de protection collective (aspiration) ou individuelle (port de masques adaptés) reste le souci constant du médecin du travail. Un examen médical doit être réalisé tous les deux ans par un médecin spécialiste ORL ainsi qu'un examen tomodensitométrique des sinus. Seules les expositions aux poussières de bois et au nickel font l'objet d'un tableau de maladies professionnelles indemnisables pour tumeur primitive des fosses nasales et des sinus.

*** Les tumeurs malignes :**

La prévention des cancers comporte, d'une part, la prévention primaire qui consiste à soustraire les personnes à l'exposition aux facteurs de risque, permettant ainsi d'éviter la survenue d'un cancer et, d'autre part, la prévention secondaire qui consiste à dépister ou à diagnostiquer le cancer à un stade précoce, à un stade où il n'a pas encore diffusé, permettant ainsi d'éviter l'évolution de la maladie vers le décès.

Il est donc évident que la lutte contre le tabagisme doit représenter la priorité de toute prévention, d'autant plus que ce facteur de risque a un rôle étiologique pour de nombreuses autres pathologies. L'alcool, bien que ses effets soient quantitativement inférieurs à ceux du tabac, occupe également une place importante, d'autant plus que pour de nombreuses localisations cancéreuses, ses effets sont multiplicatifs avec le tabac.

Une alimentation riche en fruits et légumes frais ainsi qu'une diminution de la consommation de graisses animales pourraient avoir un impact tout à fait considérable dans le sens d'une diminution de la fréquence des cancers.



CONCLUSION

Les processus orbitaires constituent une affection 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.

Le diagnostic et le pronostic de ces lésions se sont bien améliorés. La technique chirurgicale a aussi beaucoup évolué.

C'est ainsi que l'objectif de ce travail est de présenter l'expérience modeste sur la prise en charge des processus orbitaires dans le service de neurochirurgie de l'hôpital militaire d'instruction Mohammed V de Rabat.

Ce travail se compose de trois grandes parties : une première partie expose l'anatomie de l'orbite osseuse et son contenu ce qui est nécessaire pour comprendre les voies d'abord de l'orbite. Une seconde partie expose notre expérience à travers une étude rétrospective sur 34 cas de processus intra-orbitaires. Enfin, une troisième partie fait discuter nos résultats à la lumière des données de la littérature.

C'est ainsi que 28 cas de processus orbitaires ont été colligés, l'âge moyen est de 31,7 ans, avec des extrêmes allant de 12 ans à 78 ans. Les enfants représentent 21,4 % dans cette série. Il existe une prédominance masculine : 17 hommes contre 11 femmes. Le signe clinique le plus fréquent est l'exophtalmie présente chez 78,5 % des patients, suivie par la tuméfaction de l'angle interne de l'orbite. Les autres signes ophtalmologiques sont présents chez 39,28 % des cas. Un contexte de neurofibromatose de type I a été retrouvé chez 1 cas. Une TDM crânio-orbitaire a été effectuée chez 78,5 % et une IRM chez 64,8 % des cas. Les deux chez 42,85 %. Vingt-cinq malades ont été opérés. L'orbitotomie latérale avec dépose orbitaire a été effectuée chez 7 cas, la voie sourcilière dans 5 cas, la voie paralatéronasale plus ou moins élargie vers le bas chez 5 patients, et la voie fronto-orbito-zygomatique chez 6 cas. Un abcès orbitaire a été traité par une simple ponction par voie externe, suivie par

une antibiothérapie et une oxygénothérapie hyperbare. En dernier, une patiente porteuse d'un cylindrome de la base envahissant le sinus maxillaire, l'orbite, et l'éthmoïde a bénéficié d'une réduction tumorale par voie trans-maxillaire. Quant à la nature histologique des lésions, les mucocèles viennent en premier chez 9 cas : la mucocèle a été isolée chez 4 cas, et secondaire ou co-existe avec des lésions dans 5 cas :

Il s'agissait d'ostéo-mucocèles (2 cas), de fibrome ossifiant (1 cas), d'ostéochondrome (1 cas), et d'un méningiome des fosses nasales récidivant sous forme de méningiome éthmoïdo-orbitaire, sur mucocèle satellite. Les autres types histologiques sont représentés par quatre hémangiomes caverneux, trois méningiomes sphéno-orbitaires, trois gliomes du nerf optique, deux cylindromes, deux abcès orbitaires, une dysplasie fibreuse, un esthésioneuroblastome olfactif à extension orbitaire, un chondrosarcome mésenchymateux, un kyste hydatique, et un rhabdomyosarcome. L'évolution a été marquée par la régression spectaculaire de l'exophtalmie et du préjudice esthétique chez la majorité des cas. Le suivi moyen est de 3 ans, sur des extrêmes allant de 3 mois à 7ans.

La fréquence respective des différents types de tumeurs, varie selon que la série émane d'un service d'ophtalmologie, de neurochirurgie, ou de groupes mixtes.

Dans notre contexte, nous avons constaté que les mucocèles viennent en premier, le plus souvent suite à un traumatisme crânio-orbitaire, ou suite à une lésion causale fronto-orbitaire, avec en premier les ostéo-mucocèles.

Cette étude montre que la maîtrise des voies d'abord de l'orbite, donne d'excellents résultats fonctionnelles. D'autres tumeurs malignes posent le problème d'être carcinologiques. Dans cette série, les voies mini-invasives latérale et sourcilière ont permis de bien traiter ces malades, avec des résultats très satisfaisants. La prévention des lésions infectieuses (abcès et kyste hydatique) reste primordiale

Dans les séries neurochirurgicales, les tumeurs originaires du système nerveux et des méninges, sont en tête (30 % à 50 %). En seconde position, viennent les tumeurs vasculaires (15 % à 20 %). En troisième position, les tumeurs d'origine ORL (10 % à 15 %), témoignant également du choix particulier de la voie d'abord.

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 d'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 %). 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.

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

Deux autres étiologies d'exophtalmie non tumorale sont d'une importance considérable : la cellulite infectieuse orbitaire d'origine ORL, et surtout l'exophtalmie endocrinienne (cause la plus fréquente d'exophtalmie).

Conclusion : Les processus expansifs de l'orbite constituent une pathologie quoique rare peut compromettre aussi bien le pronostic fonctionnel visuel par l'extension intra-orbitaire et endocrânienne que le pronostic vital pour les tumeurs malignes. Les différentes voies d'abord mini-invasives de l'orbite ont permis de traiter ces processus avec de bons résultats esthétiques et peu de morbidité.



RÉSUMÉ

RESUME

Thèse n°21/2010 : Les Processus Orbitaires : à propos de 34 cas et revue de la littérature.

Auteur : **Laila El Arabi**,

Rapporteur : **Pr Brahim El Mostarchid**

Mots clés : orbite, exophtalmie, processus, chirurgie mini-invasive, histologie.

Introduction : pathologies rares, les lésions de l'orbite au sens large du terme se présentent cliniquement selon un tableau stéréotypé. Ces lésions sont très variées. Certaines pathologies fréquentes sont très connues, d'autres exceptionnelles posent un problème diagnostique et thérapeutique.

Le but de ce travail est de présenter une expérience modeste sur la prise en charge des lésions orbitaires dans le service de neurochirurgie de l'HMIMV de Rabat.

Matériel et méthodes : c'est une étude rétrospective descriptive qui a concerné tous les patients colligés dans le service de neurochirurgie de l'HMIMV, porteurs d'un processus orbitaire entre Avril 2001 et Novembre 2009. L'exploration s'est faite par une fiche précisant les données cliniques, neuroradiologiques, thérapeutiques, histologiques, et évolutifs de chaque patient. C'est ainsi que 34 cas ont été colligés, mais seuls 28 patients dont le dossier est exploitable feront l'objet de cette étude. Les malades ont bénéficiés d'une évaluation neuroradiologique par une TDM et/ou une IRM. La voie d'abord a été adaptée selon la topographie et le type de la lésion suspectée en préopératoire. Dans tous les cas une étude histologique, bactériologique, et mycologique a été systématique.

Résultats : 28 cas de processus orbitaires ont été colligés. L'âge moyen est de 31,7 ans, avec des extrêmes allant de 12 ans à 78 ans. Les enfants représentent 21,4 % dans cette série. Il existe une prédominance masculine : 17 hommes contre 11 femmes. Le signe clinique le plus fréquent est l'exophtalmie présente chez 78,5 % des patients, suivie par la tuméfaction de l'angle interne de l'orbite. Les autres signes ophtalmologiques sont présents chez 39,28 % des cas. Un contexte de neurofibromatose de type I a été retrouvé chez 1 cas. Une TDM crânio-orbitaire a été effectuée chez 78,5 % et une IRM chez 64,8 % des cas. Les deux chez 42,85 %. 25 malades ont été opérés. L'orbitotomie latérale avec dépose orbitaire a été effectuée chez 7 cas, la voie sourcilière dans 5 cas, la voie paralatéronasale plus ou moins élargie vers le bas chez 5 patients, et la voie fronto-orbito-zygomatique chez 6 cas. Un abcès orbitaire a été traité par une simple ponction par voie externe, suivie par une oxygénothérapie hyperbare. En dernier, une patiente porteuse d'un cylindre de la base envahissant le sinus maxillaire, l'orbite, et l'éthmoïde a bénéficié d'une réduction tumorale par voie trans-maxillaire. Quant à la nature histologique des lésions, les mucocèles viennent en premier chez 9 cas : la mucocèle a été isolée chez 4 cas, et secondaire ou co-existe avec des lésions dans 5 cas. Il s'agissait d'ostéo-mucocèle (2cas), de fibrome ossifiant (1cas), d'ostéo-chondrome (1 cas), et d'un méningiome des fosses nasales récidivant sous forme de méningiome éthmoïdo-orbitaire, sur une mucocèle satellite. Les autres types histologiques sont représentés par 4 hémangiomes caverneux, trois méningiomes sphéno-orbitaires, trois gliomes du nerf optique, deux cylindromes, deux abcès orbitaires, une dysplasie fibreuse, un esthésioneuroblastome olfactif à extension orbitaire, un chondrosarcome mésoenchymateux, un kyste hydatique, et un rhabdomyosarcome. L'évolution a été marquée par la régression spectaculaire de l'exophtalmie et du préjudice esthétique chez la majorité des cas. Le suivi moyen est de 3 ans, sur des extrémités allant de 3 mois à 7ans.

Discussion : La fréquence et la nature des processus varie selon que la série émane d'un service d'ophtalmologie, de neurochirurgie, ou de groupes mixtes. Dans notre contexte, nous avons constaté que les mucocèles viennent en premier, le plus souvent suite à un traumatisme crânio-orbitaire, ou suite à une lésion causale fronto-orbitaire, avec en premier les ostéo-mucocèles. Cette étude montre que la maîtrise des voies d'abord de l'orbite, donne d'excellents résultats fonctionnels. D'autres tumeurs malignes posent le problème d'être carcinologiques. Dans cette série, les voies mini-invasives latérale et sourcilière ont permis de bien traiter ces malades, avec des résultats très satisfaisants. La prévention des lésions infectieuses (abcès et kyste hydatique) reste primordiale.

Conclusion : Les processus expansifs de l'orbite constituent une pathologie quoi que rare peut compromettre aussi bien le pronostic fonctionnel visuel par l'extension intra-orbitaire et endocrânienne que le pronostic vital pour les tumeurs malignes. Les différentes voies d'abord mini-invasives de l'orbite ont permis de traiter ces processus avec de bons résultats esthétiques et peu de morbidité.

ABSTRACT

Thesis n° 21/2010: The orbital process: about 34 cases and literature review.

Autor: **Laila El Arabi,**

Supervisor: **Pr Brahim El Mostarchid**

Keywords: orbit, exophthalmia, processes, minimally invasive surgery, histology.

Introduction: rare diseases, lesions of the orbit in a broad sense present clinically in a stereotyped array. These lesions are very varied. Some common diseases are known, others pose a unique diagnostic and therapeutic problem. The purpose of this work is to present a modest experience on the management of orbital lesions in the neurosurgery department of HMIMV Rabat.

Materials and methods: it is a retrospective descriptive study which concerned all patients collected in the neurosurgery department of HMIMV carrying an orbital process between April 2001 and November 2009. The exploration was conducted through a sheet detailing the clinical, neuroradiologic, therapeutic, histologic, and changing each patient. Thus 34 cases were collected, but only 28 patients whose files will be usable for this study. The patients received an evaluation by neuroimaging and CT or MRI. The approach has been adapted according to the topography and type of injury suspected preoperatively. In all cases a histological, bacteriological and mycological was systematic.

Results: 28 cases of orbital processes were collected. The average age is 31.7 years, with extremes ranging from 12 years to 78 years. Children account for 21.4% in this series. There is a male predominance: 17 males and 11 females. The clinical signs most frequently proptosis is present in 78.5% of patients, followed by swelling of the inner angle of orbit. The other eye signs are present in 39.28% cases. A context of neurofibromatosis type I was found in 1 case. A cranio-orbital CT was performed in 78.5% and MRI in 64.8% of cases. Both at 42.85%. 25 patients were operated. The orbitotomy with lateral orbital deposits was performed in 7 cases, the path eyebrows in 5 cases, the path paralateronasal more or less extended downward in 5 patients, and the way fronto-orbito-zygomatic in 6 cases. An orbital abscess was treated by a simple puncture by external, followed by a hyperbaric oxygen therapy. Finally, a patient with a cylindroma of the base invading maxillary sinus, orbit, ethmoid and received a debulking by trans-jaw. As for the histological nature of lesions, Mucocoeles come first in 9 cases: the mucocoele was isolated in 4 cases, and secondary or co-exists with lesions in 5 cases. IL bone was mucocoele (2 Cases) of ossifying fibroma (1 case), osteo-chondroma (1 CAS), and a meningioma of the nasal form recurrent of meningioma ethmoido-orbital mucocoele on a satellite. Other histological types were represented by 4 cavernous hemangiomas, 3 sphenoid-orbital meningiomas, 3 of optic nerve glioma, 2 cylindroma, 2 orbital abscess, 1 dysplasia fibrous, 1 esthésioneuroblastome olfactory orbital extension, 1 chondrosarcoma, 1 hydatid cyst, and 1 rhabdomyosarcoma. The evolution was marked by the dramatic regression of the exophthalmia and injury aesthetics in the majority of cases. The mean follow-up is 3 years on end from 3 months to 7 years.

Discussion: the frequency and nature of the process depends on whether the series comes to an ophthalmology, neurosurgery, or mixed groups. In our context, we found that Mucocoeles come first, usually following a cranio-orbital trauma, or following an injury causal fronto-orbital, with the first bone Mucocoeles. This study shows that the mastery of surgical approaches to the orbit, gives excellent functional results. Other malignant tumors pose the problem to be oncologic. In this series, channels minimally invasive lateral brow and helped treat the sick well, with very satisfactory results. The prevention of infectious lesions (abscesses and hydatid cyst) is paramount.

Conclusion: The expansive process of the orbit is a rare condition which may compromise that both the functional visual prognosis by extending intra-orbital and intracranial that the prognosis for malignant tumors. The different routes of a minimally-invasive orbit allowed to handle these processes with good aesthetic results and low morbidity.

ملخص

أطروحة رقم 2010/21: بصد 34 حالة مع مراجعة الأدبيات: الكتل المدارية

من طرف: ليلى العربي،

المشرف: الأستاذ إبراهيم المسترشد

الكلمات الرئيسية: مدار، اندلاق العين، كتلة، جراحة غير اجتياحية، دراسة نسيجية

مقدمة: الكتل المدارية بالمعنى الواسع بالرغم من كونها نادرة فهي تظهر سريريا بنفس العلامات المتكررة، بعضها شائع ومعروف جدا، والبعض الآخر يطرح مشكلا على مستوى التشخيص والعلاج. الغرض من هذا العمل هو تقديم تجربة متواضعة حول رعاية المرضى حاملي الكتل المدارية في قسم جراحة الدماغ والأعصاب بالمستشفى العسكري الدراسي بالرباط.

هذه الدراسة هي دراسة رجعية ووصفية تخص جميع المرضى الذين تم استشفائهم بقسم جراحة

المواد والمنهجية

الدماغ والأعصاب بالمستشفى العسكري بالرباط، بالفترة ما بين ابريل 2001 ونوفمبر 2009. لقد تم التنقيب من خلال لائحة المعلومات السريرية والإشعاعية العصبية والعلاجية والنسجية والتطورية لكل مريض. وهكذا تم جمع 34 حالة، ولكن فقط 28 مريضا ممن يتوفرون على ملف قابل للاستغلال شكلوا محور الدراسة. تلقى المرضى تقييما إما بواسطة التصوير المقطعي المحوسب وإما عن طريق التصوير بالرنين المغناطيسي. لقد تم تكييف الجراحة وفقا لطبوغرافية ونوع الآفة المشتبه بها قبل الجراحة، كما قمنا في جميع الحالات بدراسة نسيجية وجرثومية ودراسة للفطريات.

تم جمع 28 حالة حاملة لآفة مدارية. تتراوح الأعمار ما بين 12 و78 سنة ومتوسط العمر هو 31.7 سنة. **النتائج:** الأطفال يشكلون 21.4% في هذه السلسلة. هناك أغلبية ذكورية: 17 من جنس الذكور و11 من جنس الإناث. العلامة السريرية الأكثر شيوعا بين المرضى هي اندلاق العين، وتوجد عند 78.5% من الحالات، يليها تورم الزاوية الداخلية للمدار. العلامات العينية الأخرى موجودة في 39.2% من المرضى. وجدنا في حالة واحدة سابقة لورم عصبي ليفي. د تم انجاز التصوير المقطعي المحوسب لدى 78.5% من الحالات، إما التصوير بالرنين المغناطيسي فقد استفاد منه 64.8% من المرضى، فيما استفاد 42.85% من كلا الكشفيين. تم العلاج الجراحي في 25 حالة: أجريت عملية بمآتى مداري جانبي مع إزالة جزء من المدار في 7 حالات، فيما تمت الجراحة وفق مسار الحاجب في 5 حالات كما أجريت جراحة بمآتى انفي جانبي مع أو بدون تمديد نحو الأسفل في 5 حالات، فيما تمت الجراحة بإزالة جزء من العظم الجبهي والصدغي في 6 حالات. بالنسبة للحالتين الأخيرتين فقد تم علاج تقيح مداري بواسطة ثقب بسيط في الجانب الخارجي للمدار متبوع بعلاج الضغط العالي الأوكسجين، وأخيرا استفادت امرأة حاملة لورم اسطواني الخلايا مداري غازي للجيب الفكي العلوي، للمدار، وللجيوب الأنفية من تقليص لحجم الورم عن طريق الجيب الفكي العلوي. أما بخصوص الطبيعة النسيجية للكتل، تأتي القيلات المخاطية في المقدمة ب 9 حالات كانت هذه القيلات معزولة في 4 حالات وثانوية أو متواجدة مع آفة أخرى في 5 حالات وهي: ورم عظمي قبلي مخاطي في حالتين، تحجر ورمي ليفي في حالة واحدة، ورم عظمي غضروفي في حالة واحدة، وورم سحائي في الجيوب الأنفية تم رجوعه على شكل ورم سحائي للعظم الغر بالي وللمدار مرفوقا ببقيلة. أما الطبيعة النسيجية لباقي الكتل فهي: ورم وعائي كهفي في 4 حالات، ورم سحائي وتدي مداري في 3 حالات، تورم عصبي بصري في 3 حالات، ورم اسطواني الخلايا في حالتين، تقيح مداري في حالتين، تورم ليفي في حالة واحدة، تورم عصبي حسي في حالة واحدة غرن غضروفي لحمي متوسطي في حالة واحدة، كيس عذارية في حالة واحدة، وأخيرا حالة لسر كومة عضلية مخططة. تميز تطور الحالات بتراجع واضح لاندلاق العين مع نتائج جمالية جيدة، وذلك عند أغلبية المرضى. تراوحت فترة المتابعة بين 3 أشهر و7 سنوات، مع 3 سنوات كفترة متوسطة.

مناقشة: وتيرة وطبيعة الكتل المدارية تتوقف على ما إذا كانت السلسلة منحدره من قسم العيون، من قسم جراحة الأعصاب، أو من مجموعات مختلطة. لاحظنا في سياقنا أن القيلات تأتي أولا، غالبا نتيجة لإصابة جمجمية مدارية سابقة، أو نتيجة لآفة محلية مسببة، خاصة بالنسبة للورم العظمي القبلي.

هذه الدراسة تبين أن إتقان مختلف المآتى الجراحية للمدار تعطي نتائج وظيفية ممتازة. بعض الأورام الخبيثة تطرح تعقيدا بكونها مشكلة للأورام. في هذه السلسلة، مكنت كل من الجراحة عبر المآتى الجانبي للمدار والجراحة وفق مسار الحاجب من العلاج الجيد للمرضى مع نتائج مرضية للغاية. وتبقى الوقاية من الأفات المعدية (التقيح والكيسة العذارية) هدفا ضروريا.

خاتمة: الكتل التوسعية المدارية هي حالات بالرغم من كونها نادرة، فهي تهدد المستقبل البصري الوظيفي بالامتداد داخل المدار وداخل القحف، كما تهدد الجانب الحيوي بالنسبة للأورام الخبيثة. وقد مكنت مختلف المآتى الغير اجتياحية للمدار من جراحة وعلاج هذه الكتل مع نتائج جيدة الجمالية ومنخفضة الاعتلال.



BIBLIOGRAPHIE

[1] **J.COPHIGNON, K.L.MOURIER**

Tumeurs et masses orbitaires, Editions Ellipses, Université Francophone, Neurochirurgie, 1995, Chapitre 17 :176-185.

[2] **O.ESSAID**

Mucocèles fronto-orbitaires ; à propos de 12 cas et revue de la littérature, thèse n°279/2008 ; faculté de médecine et pharmacie -Rabat.

[3] **LA GAINE DE TENON**

Mémoire pour le certificat d'anatomie, d'imagerie et de morphogenèse, faculté de médecine de Nantes 2000-2001 : 6-20.

[4] www.univ-brest.fr

Organe de la vision, 2009.

[5] **DESJARDINS L.**

Ophthalmological tumors in children: diagnosis and therapeutic strategy. J fr ophtalmol. 2000; 23(9): 926-39.

[6] **JERRY A.SHIELDS, CAROL L.SHIELDS, RICHARD SCARTOZZI**

Survey of 1264 patients with orbital tumors and simulating lesions, Invest Ophthalmol Vis Sci 2004; 45: E-Abstract 4693.

[7] **OHTSUKA K, HASHIMOTO M, SUZUKI Y.**

A review of 244 orbital tumors in Japanese patients during a 21-year period: origins and locations. jpn J ophtalmol. 2005; 49(1):49-55.

[8] **SHIELDS JA, SHIELDS CL.**

Orbital cysts of childhood classification, clinical features, and management. Surv ophtalmol. 2004 ; 49 (3):281-99.

[9] M.EL AMRAOUI

Le chondrosarcome méenchymateux extra squelettique sphéno-orbitaire. A propos d'un cas et revue de la littérature. Thèse n°152/ 2009, faculté de médecine et de pharmacie de Rabat.

[10] BERGES O, KOSKAS P, MORET J.

Imagerie de l'œil et de l'orbite : radiologie, échographie, scanner, et imagerie par résonance magnétique. Encyclopédie Médico-chirurgicale. Radiodiagnostic – Squelette Normal, 30-821-A-10, 2000, 24 P.

[11] BOURJAT P.

Imagerie Oculo-Orbitaire. Masson, Paris, 2000.

[12] CASTILLO M, MUKHERJI SK, WAGLE NS.

Imaging of the pediatric orbit. Neuroimaging Clin N Am 2000; 10: 95- 116.

[13] J.P. BOITTE, J. TRAORE, F. BOUKHET, J.-M. MONDIE, M. TRAORE, B. DELBOSC

Carcinome adénoïde kystique de la glande lacrymale chez une enfant âgée de 14 ans. J Fr. Ophthalmol, 2006; 29, 8, 937-940

[14] www.cx-rousse_chir_maxillo.htm

Les exophtalmies tumorales, 2005

[15] MORAX S, HAMEDANI M.

Exophtalmie. Rev Prat 2000: 1223-1229.

[16] www.em-consulte.com

Les ostéomes de l'orbite : voies d'abord chirurgicales.

[17] JIMENEZ-CHOBILLON A., JANKOWSKI R.

Chirurgie du sinus frontal (tumeurs et traumatismes exclus). EMC (Elsevier SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Tête et Cou, 2005 : 46-160.

- [18] **BOURJAT. P, VEILLON. F.**
Imagerie radiologique tête et cou. Vigot, 1995 : 193-206.
- [19] **ROMBAUX P, et al.**
Endoscopic endonasal surgery for paranasal, sinus mucocèles. Acta Otorhinolaryngol Belg. 2000; 54 (2):115-22.
- [20] **B DALLAUDIERE, BENAYOUN, MP BONCOEUR-MARTEL, PY ROBERT, JP ADENIS, A MAUBON**
Aspect des hémangiomes caverneux intraorbitaires. Journal de Radiologie 90, N° 9, 2009 :1039-1045.
- [21] **F. D'HERMIES, N. CHERIF, T. HURBLI, O. BERGES, P. KOSCAS, A. MEYER et al.**
Localisation inhabituelle préseptale d'un hémangiome caverneux orbitaire chez une patiente d'origine africaine. Journal Français d'Ophthalmologie, 2000, 23(6) : 631-634.
- [22] **www.unilim.fr**
Méningiomes 2008: p6-26
- [23] **www.unilim.fr**
Tumeurs des voies optiques, 2008 : p 25
- [24] **LES CARCINOMES ANNEXIELLES CUTANES, A PROPOS DE 17 CAS**
Thèse d'obtention du doctorat en médecine, faculté de médecine Cochin Port-Royal France, 1999
- [25] **SLER M, TURCOTTE R, DOYON J.**
Dysplasie fibreuse. Encycl Med Chir Paris, 2001: Elsevier ; Appareil locomoteur, 14-740,8p.
- [26] **CHAPURLAT RD.**
Medical therapy in adults with fibrous dysplasia of bone. J Bone Miner Res 2006 ; 21: 114-9.

- [27] **HOMMADI, A. AKHADDAR, K. FEHOUME, MYR. EL HASSANI, N. CHAKIR, M. JIDDANE, N. BOUKHRISLI.**
Apport de l'imagerie dans l'esthésioneuroblastome a propos d'un cas.
Médecine du maghreb 2001 n°88 : 21-24.
- [28] **M. KRIET, A. LAKTAOUI, S. ZRARA, N. HARMOUCHI, H. SOUHAIL. CHANA et al**
Esthésioneuroblastome olfactif de révélation ophtalmologique : à propos d'une observation
Journal Français d'Ophtalmologie, 2002, 25 : 632-635.
- [29] **MEDECINE TROPICALE**
Hydatidose - Echinococcose - Kyste hydatique , 2003
- [30] **A. BOUZIDI**
Kyste hydatique du foie. EMC. Hépatologie, 1993 ; 7- 023 - A10.
- [31] **A SIWANE, W ZAMIATI, A GHARBI, R KADIRI**
Kyste hydatique orbitaire, à propos de 8 cas colligés au CHU Ibn Rochd de casablanca entre 1981 et 2001, 109e congrès de la société française d'ophtalmologie, 2004, on line.
- [32] **N. DUCREY, M. NENADOV-BECK, B. SPAHN**
La thérapie actuelle du rhabdomyosarcome orbitaire de l'enfant. J Fr. Ophtalmol., 2002; 25, 3, 298-302.
- [33] **N.MADAIDOU, H.TAHIRI, A.CHAKIB, M.ELBELHADJI, K.ZAGHLOUL, A.AMRAOUI**
Profil épidémiologique des exophtalmies chez l'adulte, journal marocain d'ophtalmologie N° 19 ; 20- 2008 :21-25.

- [34] **D.LAHBIL, K.ESSALIME, S. NAJID, H.MAZZOUZ, N.TRITKI, A.ELKETTANI, et al.**
Les tumeurs orbitaires de l'enfant: Aspects épidémiologiques. Journal marocain d'ophtalmologie : 2008,19 ; 20-2008 : 27-29.
- [35] **L.LEVEC, P.DE POTTER, A-P .GUAGNINI**
Epidémiologie des lésions oculaires et orbitaires adressées à un centre d'oncologie oculaire
Epidemiology of ocular and orbital lesions referred to an ocular oncology center. J Fr; Ophtalmol, 2005, 28(8):840-844
- [36] **H.BARHDADI,**
Les voies d'abord neurochirurgicales de l'orbite ; à propos de 64 cas et revue de la littérature
Thèse N° 3/1997 ; faculté de médecine et de pharmacie de Rabat.
- [37] **M. BELMEKKI, M. EL BAKKALI, H. ABDELLAH, F. BENCHRIFA, A. BERRAHO**
Épidémiologie des processus orbitaires chez l'enfant : à propos de 54 cas
Journal Français d'Ophtalmologie 22, 3 - 1999 : 394.
- [38] **CASPER ET DE POTTER**
Les processus expansifs de l'orbite, 109e congrès de la société française d'ophtalmologie, Communications orales. fr. ophtalmo l. 26, hors série 1, 2003
(www.congres. j f radio.cyim.com)
- [39] **J.F. MOSNIER, A. LAVERGNE, J-F. EMILE**
Généralités sur les tumeurs, Campus d'anatomie pathologique (Chapitre 7), 2005

- [40] **S. PERIE, C. SEQUERT, J. CABANES, A. VISOT, D. KRASTINOVA, P.DEROME, F.CHABOLLE.**
Mucocèles frontales à extension orbitaire ou cérébrale : stratégie thérapeutique. Ann otolaryngol chir cervicofac, 1996;113(7-8): 384-391.
- [41] **GADY HAR-EL, ATUL N. BALWALLY, FRANK E. LUCENTE, BROOKLYN,**
Sinus mucoceles: Is marsupialization enough? Otolaryngol Head Neck Surg. 1997;117:633-640.
- [42] **S. SCHMERBER, O. CUISNIER, C. DELALANDE, G. VEROUGSTRAETE, E. REYT.**
Stratégie chirurgicale des mucocèles sinusiennes. Rev laryngol, otol rhinol. 2002;123,2:93-97.
- [43] **F.VENAIL, F.MARLIER, M.MAKEIEFF, R. GARREL, S. RHOMBDANE, B. GUERRIER, L. CRAMPETTE.**
Indications des voies combinées (endoscopique et externe) dans le traitement des mucocèles sinusiennes. Rev Laryngol. Otol. Rhinol. 2003; 124, 3 : 165-170.
- [44] **P-C LAI, S-L LIAO, J-R JOU AND P-K HOU.**
Transcaruncular approach for the management of fronto-ethmoid mucoceles. Br. J. Ophthalmol. 2003 ; 87 ; 699-703.
- [45] **M. J. KOUDSTAAL, K. G. H. VAN DER WAL, H. W. C. BIJVOET, A. J. P. E.VINCENT, R. M. I. POUBLON.**
Post-trauma mucocele formation in the frontal sinus; a rationale of follow-up. Int. J. Oral Maxillofac. Surg. 2004; 33: 751–754.
- [46] **BA MOMAR CODE ,TALL ABDOURAHMANE ,HOSSINI ADIL, LY BA AISSATA , NDOYE NDARAW , SAKHO YOUSSEUPHA ,BADIANE SEYDOU BOUBAKAR.**
Les mucocèles du sinus frontal en milieu neurochirurgical. A propos de 6 cas dakarois. African Journal of Neurological sciences. 2005, 24, 2, 40-47.

- [47] **MARK HERNDON, MD, KEVIN CHRISTOPHER MCMAINS, MD, STILIANOS E. KOUNTAKIS, MD, PHD.**
Presentation and management of extensive fronto-orbital-ethmoid mucocèles. American Journal of Otolaryngology–Head and Neck Medicine and Surgery: 2007, 28,145–147.
- [48] **MAHAPATRA AK, GAIKWAD S, SARRAR C.**
Giant mucoceles of the frontal sinus: a series and review. Journal of Clinical Neuroscience. 2004; 11: 214-218.
- [49] **RIVRON. A, BOURDINIÈRE. J.**
Mucocèles et pneumosinus dilatans. Encycl. Med. Chir. ORL, 1990, 20465A10.
- [50] **FOUGERONT B., LAMAS G., BELTRAN M., YOUSSEFI K., SOUDANT J.**
Mucocèles frontales et ethmoïdales : a propos de 17 cas. Ann. Oto-laryngol. 1990, 107, 5,323 - 327.
- [51] **FLAVIO AKIRA SAKAE, BERNARDO CUNHA ARAUJO FILHO, MARCUS LESSA RICHARD LOIS VOEGELS, OSSAMU BUTUGAN.**
Bilateral frontal sinus mucocele. Brazilian Journal of Otorhinolaryngology. 2006; 72(3):428.
- [52] **NDIAYE I, DIOP E.M, DIOUF R, NDIAYE ND, NDAMAGE T, TALL A, NDIAYE P.A.**
Frontal sinus mucoceles : about 35 cases. Dakar-médical 1994, 39,143-147
- [53] **FLIGNY. I, LAMAS. G, AIDAN. P,**
Les mucocèles frontales: Signes cliniques, traitement et résultats : à propos de 17 cas. Acta oto-rhino-laryngologique Belg. 1993, 47 : 429-434.
- [54] **PERRIN. C.**
Diagnostic et traitement des mucocèles ethmoïdo- frontales. Journal français O.R.L. 1994: 26, 9: 657-667.

[55] ELOY. PH, ROMBEAUX. PH, BERTRAND. B.

Les mucocèles naso-sinusiennes : notre expérience a propos de 41 patients. Cahiers O.R.L, 1996, 131,7: 421-427.

[56] E.SERRANO, E.YARDENI, J.PERCODANI, P.ARRUE, J.PESSEY.

Chirurgie des mucoceles sinusiennes: quelle voie d'abord choisir? Les cahiers d'ORL, 1996 : 31,7: 429-434.

[57] GIRARD. B, CHOUDAT. L, HAMELIN. N.

Mucocèle fronto-naso-ethmoïdo-sphenoido-maxillo-orbitaire à révélation ophtalmologique. J Fr. Ophtalmol. 1999 ; 22, 5: 536-540.

[58] LUND. V. J.

Physiopathologie des mucocèles. Les Cahiers d'O.R.L, 1996, 7: 407-411.

[59] STANKIEWICZ J, NEWELL D, PARK A.

Complications of inflammatory diseases of the sinuses. Otolaryngol Clin North Am 1993 ; 26 : 639-654

[60] RAYNAL M, PEYNEGRE R, BEAUTRU R, COSTE A.

Sinus mucoceles and surgery in iatrogenic diseases. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1999; 116: 85-91.

[61] FOUGERONT B., LAMAS G., BELTRAN M., YOUSSEFI K., SOUDANT J.

Mucocèles frontales et ethmoïdales a propos de 17 cas. Ann. Oto-laryngol., 1990, 107, 5,323 - 327.

[62] BEASLEY N.J.P., JONES N.S.

Paranasal sinus mucoceles : modern management. AJR, 1995, 9,251-56.

[63] ONBOY PJ, JONES NS.

The place of endoscopic sinus surgery in the treatment of paranasale sinus mucoceles. Clin.Otolaryngol. 2003; 23:207-210.

[64] TELLADO MV, MC LEAN IW, SPECHT CS, VARGA J.

Adenoid cystic carcinomas of the lacrimal gland in childhood and adolescence. Ophthalmology, 1997;104:1622-5.

[65] S. PUGET, A. DAUTA, T. ROUJEAU, F. DIROCCO, J. GRILL, F. DOZ

Les gliomes des voies optiques chez l'enfant : quelle est la place de la chirurgie ? Neurochirurgie, 2009, 55, 4-5: 509

[66] THAVARAJ V, SHRIDHAR MR, SETHI A, ARYA LS.

Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland. Indian J Pediatr, 2003 (70):751

[67] FONT RL, SMITH SL, BRYAN RG.

Malignant epithelial tumors of the lacrimal gland: a clinicopathologic study of 21 cases. Arch Ophthalmol, 1998; 116:613-6.

[68] MIZOKAMI H, INOKUCHI A, SAWATSUBASHI M, TAKAGI S, TSUDA K, TOKUNAGA O.

Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland with wide and severe myoepithelial differentiation. Auris Nasus Larynx, 2002; 29:77-82.

[69] GALLIANI CA, FAUGHT PR, ELLIS FD.

Adenoid cystic carcinoma of the lacrimal gland in a six-year-old girl. Pediatr Pathol, 1993; 13:559- 65.

[70] TELLADO MV, MC LEAN IW, SPECHT CS, VARGA J.

Adenoid cystic carcinomas of the lacrimal gland in childhood and adolescence. Ophthalmology, 1997; 104:1622-5.

[71] BERGER L, RICHARD LUC.

L'esthésioneuroépithéliome olfactif. Bull Assoc Fr Cancer, 1924; 13: 410-21.

- [72] **HAROUSSEAU JL, MECHINAUD, RIALLAND X, MILPIED N, NOMBALLAIS F.**
Place de chimiothérapie dans le traitement de l'esthésioneuroblastome de l'enfant. À propos de trois observations. *Ann Pédiatr*, 1988;35, n° 6: 383-6.
- [73] **JOHNSON LN, KROHEL GB, YEON EB, PARNES SM.**
Sinus tumors invading the orbit. *Ophthalmology*, 1984; 91:209-17.
- [74] **RAKES SM, PATRICK YEATTS R, CAMPBELL RJ.**
Ophthalmic manifestations of esthesioneuroblastoma. *Ophthalmology*, 1985; 92: 1749-53.
- [75] **BASSOULET J, BOURHIS J, COSNARD G, et al.**
Esthésioneurome olfactif : Étude clinique, radiologique, anatomopathologique et thérapeutique: À propos de trois observations. *J Eur Radiother*, 1988;9,4: 159-166.
- [76] **THOMASSIN JM. et al.**
Esthesioneurome olfactif. À propos de 6 cas. Communication 81^e congrès français d'ORL, 1984.
- [77] **M. EL BALBAL,**
Le chondrosarcome méenchymateux extra-squelettique des parties molles ; à propos d'un cas et revue de la littérature. Thèse n°44/2007, faculté de médecine de Fès.
- [78] **M. BENZEGMOUT, N. OULALI, H. HACHIMI, K. CHAKOUR, M.N. ALAMI ET F.Z. CHAOUI.**
Le chondrosarcome crânio facial : Etude d'un cas et revue de la littérature. *Revue maghrébine de neurosciences*. 25 mars 2007. On line
- [79] **KHOUJA N, BEN AMOR S, JAMEL H, KCHIR N, BOUSSEN H, KHALDI M.**
Mesenchymal extraskelatal chondrosarcoma of the orbit. Report of a case and review of the literature. *Surg Neurol*, 1999; 52: 50-3.

[80] TAKAMURA H, YAMAGUCHI K, TAKAHASCHI S, AOYAGI M.

A case of orbital mesenchymal chondrosarcoma Nippon ganka gakkai zaschi 1998: 102: 692-7.

[81] IJICHI H, ISCHIKAWA K, HIDA T et al.

A juvenile case of mesenchymal chondrosarcoma originating from soft tissue in the orbit. Nippon Ganka Gakkai Zaschi 1992: 96: 805-12.

[82] S. KASHYAP, S. SEN, S. M. BETHARIA, V. K. DADA

Mesenchymal chondrosarcoma of the orbit: a clinicopathological study. Orbit-2001, 20 (1):63-67.

[83] CHOI KH, SUNG MS, SHINN KS, AND BAHK YW.

Orbital mesenchymal chondrosarcoma. AJNR 1992; 13: 1253-5.

[84] CUSMANO F, BRUSCHI G, PECHIZZI P et al.

A case of orbital chondrosarcoma, Neuroradiology 1985: 27: 365.

[85] CRIST W, GEHAN E, RAGAB AH et al.

Intergroup Rhabdomyosarcoma Study – III. J Clin Oncol, 1995; 13:610-30.

[86] P. LAURANS, S. MILAZZO, P. TOUSSAINT, P. TURUT

Méningiome temporo-sphéno-orbitaire ; une cause rare d'exophtalmie. À propos d'un cas

J Fr. Ophtalmol., 2000; 23, 4, 365-368.

[87] F. BEN HADJ HAMIDA, R. JLAIEL, N. BEN RAYANA, H. MAHJOUR, T. MELLOULI, M. GHORBEL, et al.

La dysplasie fibreuse crânio-faciale ; A propos d'un cas. J Fr. Ophtalmol., 2005; 28 : 6.

[88] ISLER M, TURCOTTE R ET DOYON J.

Dysplasie fibreuse. Encycl Méd Chir, Appareil locomoteur, 14-740, 2001, 8p.

- [89] **LUSTIG LR, HOLLIDAY MJ, MCCARTHY EF, NAGER GT.**
Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 2001; 127:1239-47.
- [90] **MESSAOUD R, ZAOUALI S, LADJIMI A, BEN YAHIA S, JENZRI S, HMIDI K et al.**
Neuropathie optique compressive causée par une dysplasie fibreuse. J Fr Ophthalmol, 2003; 26:631-6.
- [91] **POLLANDT K, ENGELS C, WERNER M, DELLING G.**
Fibrous dysplasia. Pathology, 2002; 23:351-6.
- [92] **M MEJDOUBI, ARNE, A SEVELY**
Tumeurs orbitaires chez l'enfant : revue iconographique en TDM et IRM. Journal de Radiologie, 2007,88, 12, 2007 :1855-1864
- [93] **H.FERNER ET J.STAUBESAND**
Atlas d'anatomie humaine, tome III.
- [94] **SIMPSON .D et al.**
The recurrence of intracranial meningiomas. J. neurosurg psychiatr 1957; 20: 22-39.
- [95] **JEAN PAILLAS et al.**
Neurochirurgie, 1993,39, 58-59.
- [96] **JEAN-MARC GRACIER.**
Anatomie radiologique de la face.

Serment

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
 - ◀ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
 - ◀ وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضى هدفي الأول.
 - ◀ وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
 - ◀ وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
 - ◀ وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
 - ◀ وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
 - ◀ وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
 - ◀ وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
 - ◀ بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرفي.
- والله على ما أقول شهيد.

الكتل المدارية

بصدد 34 حالة مع مراجعة الأدبيات
جربة خاصة بقسم جراحة الدماغ والأعصاب بالمستشفى العسكري الدراسي
بالرباط.

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

الآنسة : ليلى العرابي

المزودة في 11 نونبر 1983 بسلا

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

دراسة نسيجية. - جراحة غير اجتياحية - اندلاق العين كتلة - الكلمات الأساسية: مدار

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: محمد بوستة

أستاذ في جراحة الدماغ والأعصاب

مشرف

السيد: إبراهيم المسترشد

أستاذ في جراحة الدماغ والأعصاب

السيد: مولاي رشيد المعقلي

أستاذ في جراحة الدماغ والأعصاب

السيد: ميلودي تزاز

أستاذ في جراحة الدماغ والأعصاب

السيد: عبد البر اوباعز

أستاذ مبرز في أمراض وجراحة العيون

أعضاء