

TUMEURS ET PSEUDO-TUMEURS OCULO-ORBITAIRES DE L'ENFANT

Hervé BRISSE, Sylvia NEUENSCHWANDER
Institut Curie, Paris

Le diagnostic d'une pathologie oculo-orbitaire de l'enfant repose en premier lieu sur l'examen clinique. L'imagerie n'intervient qu'en deuxième intention et l'échographie peut à elle seule être très contributive pour le diagnostic. Selon les premières orientations diagnostiques, cet examen est complété ou non par un scanner ou une IRM. L'IRM est l'examen de choix si elle peut être réalisée dans des conditions adaptées à l'âge, notamment avec une sédation voire une anesthésie générale chez le jeune enfant, l'immobilité étant indispensable. La TDM multicoupe permet aujourd'hui des acquisitions extrêmement rapides sans artéfact de mouvement, même sans sédation, mais sa résolution en contraste pour les tissus mous est moindre.

La démarche diagnostique repose en premier lieu sur le diagnostic topographique des lésions. L'indication d'un éventuel prélèvement, cytologique, bactériologique ou biopsique n'est décidée qu'en fonction des éléments d'orientation clinico-radiologiques.

1. Lésions intraoculaires

Les lésions oculaires de l'enfant sont, selon l'âge, révélées soit par des signes fonctionnels visuels, soit chez le petit enfant par des signes plus subtils tels qu'un strabisme ou un reflet pupillaire anormal.

Le diagnostic repose en premier lieu sur l'examen clinique et notamment sur l'examen du fond d'œil qui doit, chez le petit enfant, être réalisé sous anesthésie générale.

1.1. Tumeurs oculaires

La principale tumeur oculaire de l'enfant est le rétinoblastome. Les autres tumeurs primitives sont exceptionnelles.

1.1.1. Rétinoblastome

Le rétinoblastome est la tumeur oculaire la plus fréquente de l'enfant. Son incidence est de 1/15.000 à 20.000 naissances, soit environ 60 nouveaux cas par an en France. 60 % sont des formes unilatérales, avec un âge médian au diagnostic de 2 ans, et 85% de ces formes unilatérales sont sporadiques. Le rétinoblastome est bilatéral dans environ 40 % des cas, l'âge médian au diagnostic est alors de 1 an. Toutes les formes bilatérales et les formes plurifocales sont héréditaires, liées à une mutation constitutionnelle du gène Rb1 (13q14). Cette mutation prédispose également à d'autres types de cancers, les plus fréquents étant

les sarcomes. Un conseil génétique est donc systématiquement pratiqué dans la prise en charge.

Les circonstances révélatrices les plus fréquentes sont la leucocorie (reflet pupillaire blanchâtre, parfois identifié sur une photo au flash) et le strabisme (à différencier du strabisme d'accommodation physiologique du nourrisson). Ces signes doivent systématiquement faire réaliser sans délai un examen du fond d'œil sous anesthésie générale en milieu spécialisé. La prise en charge thérapeutique est considérée comme une relative urgence en raison du pronostic visuel et parfois vital.

Le fond d'œil montre typiquement une tumeur blanchâtre faisant saillie dans le vitré, recouverte de néovaisseaux dilatés. La tumeur est d'autant plus localisée au pôle postérieur que l'enfant est jeune. La lésion peut se développer soit vers l'intérieur de la cavité oculaire avec envahissement du vitré (forme endophytique), soit en décollant la rétine (forme exophytique). De rares formes dites « infiltrantes diffuses » peuvent se présenter de façon trompeuse par un tableau de pseudo-uvéite, classiquement chez les enfants plus âgés.

Le traitement de cette maladie est complexe, multidisciplinaire et protocolisé. Il doit être réalisé dans un centre spécialisé. Schématiquement les formes sporadiques unilatérales, souvent d'emblée étendues en intra-oculaire, relèvent dans 80 % des cas d'une énucléation chirurgicale première après vérification de l'absence de l'infiltration du nerf optique. La chirurgie est suivie ou non d'un traitement adjuvant par chimiothérapie (+/- curiethérapie orbitaire) en fonction de l'analyse histologique de l'extension tumorale notamment à la choroïde et au nerf optique. Les formes bilatérales sont quant à elles traitées de façon aussi conservatrice que possible pour préserver la fonction visuelle. Les traitements conservateurs font appel à la chimiothérapie, la cryothérapie, la thermothérapie, la thermo-chimiothérapie, la photocoagulation, la curiethérapie et à la radiothérapie externe en dernière intention (en raison des risques de tumeur secondaire en territoire irradié).

Le diagnostic positif de rétinoblastome, lorsque celui-ci n'est pas obtenu par le fond d'œil (notamment en cas d'hémorragie intra-vitréenne ou d'important décollement de rétine) repose en premier lieu sur l'échographie. L'échographie est facilement réalisée à l'aide d'une sonde barrette de haute fréquence ($\geq 7,5$ MHz) par voie transpalpébrale en utilisant un gel ophtalmique stérile (type Lacrygel®, ou Celluvisc®). L'examen met typiquement en évidence une masse plus échogène que le vitré, tissulaire, vascularisé en mode Doppler et comportant des zones punctiformes très hyperéchogènes avec ou sans cône d'ombre postérieur témoignant de micro- ou macrocalcifications, critère diagnostique essentiel car

présent dans 90% des cas. Un décollement de rétine peut être associé visible sous forme d'un fin liseré échogène.

Le bilan d'extension intra-oculaire est en grande partie basé sur les données du fond d'œil qui précise l'uni ou la bilatéralité, le nombre de tumeurs, leur situation dans la rétine, leur rapport avec la papille et la macula, leur taille et l'existence d'un décollement de rétine ou d'un envahissement du vitré. L'envahissement choroïdien n'est quant à lui évalué correctement qu'en histologie et n'est pas pour l'instant prédictible de façon fiable par l'imagerie.

L'imagerie intervient principalement pour rechercher une extension extra-oculaire et notamment un envahissement du nerf optique.

L'IRM est la technique de référence mais nécessite une technique rigoureuse et une sédation efficace, au mieux une anesthésie générale. L'examen peut être réalisé en antenne de surface ou en antenne crâne à condition de programmer une résolution spatiale suffisante sur les orbites (coupes de 1,5 à 2 mm d'épaisseur et taille de pixel < 0,5 x 0,5 mm²). L'exploration doit être réalisée systématiquement sans et avec injection de gadolinium. Une exploration complémentaire de l'encéphale en entier est systématiquement associée.

Le protocole IRM suivant peut être réalisé :

	Technique	Commentaires
Sédation	Anesthésie générale ou sédation médicamenteuse	Immobilité indispensable
Antennes	Antenne crâne +/- antenne(s) de surface orbite	Meilleure résolution spatiale et meilleur rapport S/B en antenne de surface pour l'orbite
Repérage	T1 SE sagittale en antenne crâne	Repérage de l'axe du nerf optique
Orbites	T2 FSE (sans Fat Sat) axiale +/- T2 FSE sagittale oblique (PNOTO)	Epaisseur de coupe : 1.5 à 2 mm FOV et matrice adaptés pour obtenir une taille de pixel < 0.5 x 0.5 mm ²
	T1 SE axiale (PNO) sans puis après injection de gadolinium + soustraction +/- T1 SE PNOTO	Nerf optique ? Buphtalmie ? Voie optiques
Encéphale	T1 SE après injection axiale et sagittale ou T1 EG 3D reconstruite en MPR	Tumeur de la ligne médiane ? Malformation du SNC associée ? Adénopathie pré-tragienne ?

Le signal IRM du rétinoblastome est discrètement supérieur à celui du vitré sur les séquences pondérées en T1 et inférieur à celui-ci en T2. Cette séquence T2 est aussi capable de mettre en évidence les microcalcifications. Le rehaussement après injection est variable, généralement modéré, mieux vu en soustraction.

L'extension au nerf optique rétro-laminaire et à sa gaine méningée est relativement rare (environ 10% des cas) mais doit être attentivement recherchée. On retient comme critère

diagnostique d'envahissement du nerf : un élargissement significatif du nerf comparativement au côté opposé, l'existence de calcifications (rares) dans le nerf, ou une prise de contraste de la terminaison du nerf s'étendant sur plus de 2 mm en arrière de la papille (à ne pas confondre avec la discrète prise de contraste fine et linéaire de la portion terminale et centrale du nerf, correspondant au pédicule vasculaire central de la rétine).

Une extension extra-sclérale de la tumeur est recherchée sous forme d'une interruption focale (visible sur deux plans de coupes perpendiculaires) du liseré scléral en hyposignal avec infiltration de la graisse intra-cônique. Cet aspect reste exceptionnel, rencontré uniquement dans les formes de diagnostic très tardif.

Il est essentiel d'analyser la taille du globe oculaire avant une éventuelle énucléation car l'existence d'une buphtalmie contre-indique la chirurgie première en raison du risque de rupture tumorale peropératoire du globe, qui entraînerait un essaimage orbitaire. Radiologiquement, il convient donc d'analyser le diamètre du globe comparativement au côté opposé, l'épaisseur de sa chambre antérieure et la déformation de la sclère, signes témoignant d'une hyperpression intraoculaire.

Les extensions métastatiques ganglionnaires sont rares mais sont systématiquement recherchées au niveau du premier relais (pré-tragien).

Une imagerie cérébrale est systématiquement associée permettant de rechercher, dans les rares formes étendues au nerf optique ou à sa gaine méningée, une extension au nerf optique pré-chiasmatique ou au chiasma lui-même et une dissémination leptoméningée intra-crânienne voire étendue à l'axe spinal.

Les patients atteints de formes génétiques de rétinoblastome ont un risque accru de tumeur neuroectodermique primitive du SNC (PNET), qu'il faut rechercher sur la ligne médiane, 3/4 des cas étant localisés sur la région pinéale, 1/4 des cas dans la région supra-sellaire. Le diagnostic différentiel entre tumeur pinéale et kyste pinéal simple peut d'ailleurs poser problème.

Les enfants porteurs d'une délétion constitutionnelle du chromosome 13 ont un risque accru de rétinoblastome. Ils présentent également un syndrome dysmorphique particulier et peuvent avoir des malformations intra-crâniennes (agénésie calleuse, holoprosencéphalie, Dandy Walker), volontiers associées à des signes neurologiques.

En cas d'impossibilité de réaliser une IRM dans un délai rapide et dans de bonnes conditions, la TDM reste utilisable pour l'exploration d'un rétinoblastome au diagnostic. Celle-ci est alors réalisée en coupes inframillimétriques en mode hélicoïdal avec une acquisition sans injection sur les orbites et une acquisition après injection sur les orbites et l'ensemble

du crâne. La sensibilité de cette technique est toutefois inférieure à celle de l'IRM pour le diagnostic des extensions débutantes au nerf optique.

1.1.2. Autres tumeurs intraoculaires

Le médulloépithéliome est une tumeur développée aux dépens du corps ciliaire, ayant principalement une malignité locale, et dont le diagnostic repose sur l'histologie après énucléation.

Le xanthogranulome juvénile est une tumeur bénigne de l'iris et se traduit par une masse localisée du segment antérieur.

Le mélanome choroïdien est exceptionnel chez l'enfant, contrairement à l'adulte, et son diagnostic est généralement porté au fond d'œil devant une masse pigmentée.

Les astrocytomes rétiniens sont des tumeurs bénignes rares et parfois calcifiées dont le diagnostic repose sur le fond d'œil et qui peuvent être associées à une phacomatose (sclérose tubéreuse de Bourneville ou neurofibromatose de type 1).

L'angiome rétinien de la maladie de Von Hippel Lindau est habituellement diagnostiqué au fond d'œil.

L'angiome choroïdien peut être isolé ou survenir dans le cadre d'un syndrome de Sturge Werber, qui doit être systématiquement recherché cliniquement (angiome facial trigéminé) et en IRM (angiome pial).

1.2. Pseudo-tumeurs intra-oculaires

Un certain nombre d'affections malformatives, dysplasiques ou infectieuses peuvent générer des signes cliniques et simuler des lésions tumorales à l'examen du fond d'œil.

1.2.1. Maladie de Coats

Il s'agit d'une rétinopathie vasculaire unilatérale touchant préférentiellement les garçons et caractérisée par des télangiectasies rétiniennes qui vont être à l'origine d'exsudats, de décollement de rétine et de masses fibreuses dans les formes évoluées pouvant simuler un rétinoblastome. Le diagnostic repose sur la mise en évidence des télangiectasies au fond d'œil et sur l'absence habituelle de calcification. Le diagnostic différentiel reste néanmoins parfois impossible sur les critères cliniques ou radiologiques et, en cas de doute diagnostique persistant avec un rétinoblastome, une énucléation est parfois proposée si l'œil n'est plus fonctionnel.

1.2.2. Persistance de la vascularisation fœtale

La persistance de la vascularisation fœtale (anciennement appelée persistance du vitré primitif) est une malformation congénitale le plus souvent unilatérale et associée à une microphthalmie qui peut se révéler par une leucocorie. Cette affection peut simuler un rétinoblastome en raison d'une masse rétrocrystallinienne parfois suspecte, le diagnostic repose sur la mise en évidence de la persistance du ligament de Cloquet et d'une perméabilité de l'artère hyaloïde en mode Doppler. Il existe fréquemment une cataracte associée.

1.2.3. Toxocarose

L'infection à *Toxocara canis* entraîne une inflammation chronique du vitré (hyalite) à l'origine de membrane de traction et de granulomes périphériques pouvant se traduire par des masses échogènes. L'affection est transmise par contact avec les chiens ou les chats et survient chez l'enfant entre 6 et 10 ans.

1.2.4. Autres

Une leucocorie peut également révéler un colobome ectasique ou « Morning Glory syndrome » se traduisant par une atrophie et une excavation papillaire ou fond d'œil comblé par une membrane fibrogliale parfois pseudo-tumorale. Cette affection peut être associée à un syndrome CHARGE des anomalies de la ligne médiane et des kystes rénaux. Le diagnostic repose sur l'échographie ou l'IRM montrant l'excavation papillaire et l'absence de syndrome tumoral.

Les druses papillaires sont des lésions dysplasiques vraisemblablement héréditaires prédisposant l'accumulation de matériel en avant de la lame criblée pouvant se calcifier. Cliniquement elles peuvent se manifester sous la forme d'un œdème papillaire. En échographie, l'aspect est caractéristique montrant un ou plusieurs nodules papillaires hyperéchogènes avec cône d'ombre.

Certaines dysplasies vitréo-rétiniennes rares peuvent être à l'origine de décollements de rétine exsudatifs étendus avec prolifération vitréenne d'aspect parfois pseudotumoral. L'atteinte bilatérale touchant un garçon suggère une maladie de Norrie (récessive liée à l'X).

2. Tumeurs du nerf optique

Le diagnostic des lésions du nerf optique repose principalement sur l'IRM qui va permettre de préciser la topographie et l'extension des lésions et qui devra par conséquent comporter systématiquement une étude de l'encéphale.

2.1. Tumeur du nerf optique proprement dit

Les tumeurs du nerf optique de l'enfant sont dans l'immense majorité des cas des gliomes de bas grade, la forme histologique la plus fréquente étant l'astrocytome pilocytique. Les gliomes des voies optiques chez l'enfant surviennent dans 50 à 70 % des cas dans le cadre d'une NF1 avec un pic d'incidence autour de 5 ans, la majorité des cas survenant avant 10 ans. L'atteinte des voies optiques peut concerner uniquement la portion orbitaire du nerf, mais l'ensemble des voies optiques pré-chiasmatiques, chiasmatiques et rétro-chiasmatiques peuvent être atteintes. Les atteintes de la portion orbitaire du nerf sont habituellement révélées par une baisse de l'acuité visuelle, une exophtalmie ou un strabisme. Le fond d'œil montre un œdème, une pâleur ou une atrophie optique. Le diagnostic repose sur l'IRM qui montre un élargissement et une prise de contraste (variable) du nerf optique et recherche également les signes classiques de la NF1 dans l'encéphale (dysplasie gliale), sur la base du crâne (dysplasie sphéno-orbitaire) et les tissus mous (neurofibrome plexiforme orbitaire).

Le traitement peut être chirurgical dans les formes unilatérales, en l'absence de NF1 et s'il n'y a plus de vision résiduelle. Dans les autres cas, une surveillance clinique et ophtalmologique simple peut être proposée (une stabilité voire une régression spontanée sont possibles) ou un traitement par chimiothérapie voire radiothérapie (hormis en cas de NF1).

Les autres formes histologiques de tumeurs du nerf optique sont exceptionnelles. Citons le médullo-épithéliome.

2.2. Tumeurs des gaines méningées

Le méningiome du nerf optique est une tumeur principalement observée chez l'adulte. Quelques cas pédiatriques ont été rapportés, posant des problèmes de diagnostic différentiel avec les gliomes. Une neurofibromatose de type 2 doit être systématiquement recherchée.

3. Tumeur des parois orbitaires

Devant une lésion se présentant sous forme d'une masse intra-orbitaire, il convient de rechercher systématiquement si celle-ci n'est pas issue primitivement de sa paroi osseuse ou d'un sinus adjacent.

3.1. Tumeurs osseuses malignes

3.1.1. Métastases de neuroblastome

Le neuroblastome est la tumeur solide la plus fréquente de l'enfant de moins de 5 ans. Les formes métastatiques sont fréquemment révélatrices chez l'enfant de plus de 2 ans. Le massif facial, et notamment l'orbite, est un site de prédilection. Les localisations sont situées dans les zones de croissance à proximité des sutures. Elles entraînent une déminéralisation de l'os, une rupture corticale puis une extension sous-périostée et prédominent le long des grandes ailes et sur le corps du sphénoïde. Cliniquement, elles sont à l'origine du syndrome de Hutchinson associant une exophtalmie et des ecchymoses « en lorgnette ». Le diagnostic repose sur la mise en évidence de la tumeur primitive, le plus souvent abdominale, la recherche d'une augmentation des catécholamines urinaires, la scintigraphie à la mIBG et l'étude anatomopathologique de la tumeur et de la moelle osseuse.

En cas de localisation osseuse crânio-faciale, il est essentiel de rechercher une atteinte des parois des canaux optiques afin de ne pas méconnaître une compression débutante du nerf qui nécessite une irradiation en urgence en raison du risque de cécité. Des localisations péri-suturaires sont fréquemment associées sur la voûte avec une extension épidurale.

3.1.2. Hémopathies malignes

Les parois orbitaires peuvent être le siège d'une localisation ostéomédullaire d'hémopathie maligne, principalement une leucémie aiguë lymphoblastique ou un lymphome non hodgkinien (notamment lymphome de Burkitt).

3.1.3. Sarcomes osseux

Parmi les tumeurs osseuses malignes primitives dans cette topographie, le sarcome d'Ewing est le moins rare.

3.2. Tumeurs osseuses bénignes

3.2.1. Histiocytose à cellules de Langerhans

Les localisations osseuses de l'histiocytose à cellules de Langerhans sont classiques sur la voûte du crâne, notamment en frontal et en temporal. Elles peuvent également intéresser le sphénoïde et s'accompagner d'une extension orbitaire de contiguïté.

3.2.2. Dysplasie fibreuse

Les localisations crânio-faciales surviennent dans 10 à 25% des formes monostotiques et 50% des formes polyostotiques. Les localisations les plus fréquentes sont l'os frontal, le sphénoïde, l'éthmoïde et le maxillaire. Elles peuvent se traduire un hypertélorisme, une exophtalmie, une diplopie, une baisse de l'acuité visuelle, voire une cécité dans les formes

évoluées avec compression des nerfs optiques. Les lésions peuvent être lytiques, condensantes ou mixtes. L'os est en règle hypertrophié et contient des plages de densité en verre dépoli. Les lésions ont volontiers une répartition hémicrânienne et hémifaciale mais les atteintes de la base peuvent être strictement médianes.

3.3. Pathologie sinusienne étendue à l'orbite

Diverses lésions sinusiennes peuvent être révélées par une atteinte orbitaire de contiguïté, notamment les lésions éthmoïdales et maxillaires. Les plus fréquentes sont :

- l'éthmoïdite aiguë : elle touche principalement le nourrisson et se manifeste par un œdème inflammatoire palpébral et du canthus interne. L'exploration radiologique première peut comporter une échographie orbitaire pour rechercher une atteinte rétro-septale dans la graisse extra-cônique interne. En cas de suspicion d'atteinte rétro-septale (troubles de l'oculo-motricité, mydriase, baisse de l'acuité visuelle), un examen TDM avec injection est indiqué pour rechercher un abcès sous-périosté (nécessitant un traitement chirurgical urgent) ou une cellulite rétro-orbitaire (traitée médicalement), de même que pour rechercher une thrombose de la veine ophtalmique supérieure, une thrombose des sinus caverneux ou un abcès cérébral ou sous dural associé.
- mucocèle : les mucocèles peuvent compliquer une polypose naso-sinusienne ou survenir de façon isolée, parfois favorisés par un traumatisme ou une obstruction ostiale. Le signal des mucocèles est variable selon l'état d'hydratation et le contenu protidique.
- la pathologie tumorale des sinus peut être étendue à l'orbite, notamment les rhabdomyosarcomes sinusiens, les hémopathies malignes (sarcome granulocytique, LNH type Burkitt). Le fibrome ossifiant juvénile est une lésion solide bénigne mais expansive des parois sinusiennes.

4. Tumeurs du contenu orbitaire (œil et du nerf optique exclus)

Dans la démarche diagnostique, une fois éliminée une lésion neuro-oculaire et une lésion des parois orbitaires, une analyse sémiologique et topographique précise doit être réalisée afin de rechercher des arguments en faveur des différents types de lésion du contenu orbitaire.

4.1. Lésions malformatives

4.1.1. Kyste dermoïde

Le kyste dermoïde est une lésion de topographie variable, soit superficielle (typiquement en regard de la queue du sourcil) soit intra-orbitaire. 80% sont de topographie supéro-externe. Le diagnostic est basé sur la mise en évidence de son contenu partiellement graisseux en TDM ou IRM. L'os adjacent peut être déformé par la lésion.

4.1.2. Kyste colobomateux

Il est le plus souvent situé à la partie inférieure de l'orbite, en contact avec le nerf optique, l'œil étant microphthalmal.

Cette lésion doit être différenciée des kystes vasculaires, des lésions infectieuses et des kystes provenant des structures adjacentes, mucocèle et méningocèle (médiante).

4.1.3. Anomalies des voies lacrymales

La dacryocystocèle résulte d'une obstruction du canal lacrymonasal et se manifeste par une masse bleutée à l'angle interne de l'œil sous le canthus interne correspondant au sac lacrymal dilaté (mucocèle du sac lacrymal) et par une masse de la fosse nasale située sous le cornet inférieur (mucocèle du canal lacrymonasal).

4.2. Lésions vasculaires

4.2.1. Hémangiome infantile

L'hémangiome infantile est typiquement localisé au niveau des paupières et dans l'espace extra-cônique. Il est absent à la naissance, apparaît dans les premières semaines ou mois de vie, puis a une période de croissance puis d'involution spontanée. Le diagnostic est souvent clinique. L'imagerie retrouve les caractéristiques habituelles des hémangiomes infantiles sous forme d'une masse hypervascularisée en écho doppler et en IRM. Les indications thérapeutiques dépendent du risque d'amblyopie.

4.2.2. Les malformations vasculaires

Les malformations lymphatiques ou veino-lymphatiques surviennent généralement dans la petite enfance et se manifestent par une exophtalmie évoluant par poussées à l'occasion d'épisodes de saignement intra-lésionnel ou à l'occasion d'épisodes d'infections des voies aériennes supérieures. Le diagnostic repose sur l'échographie et l'IRM qui montrent une lésion kystique contenant des cloisons et des niveaux liquide-liquide. La prise de contraste dépend de l'existence ou non d'un contingent veineux associé. L'IRM est l'examen de référence pour le bilan d'extension local.

4.2.3. Varices orbitaires

Les varices orbitaires se révèlent typiquement par une exophtalmie apparaissant ou se majorant en procubitus ou lors d'une complication (hématome, thrombose). L'échographie permet généralement le diagnostic en montrant une masse anéchogène, dépressible, de volume fluctuant en fonction des positions, contenant dans 60% des cas environ des phlébolithes. En scanner ou IRM le diagnostic repose sur la réalisation de coupes en décubitus et procubitus et avec injection, la lésion prenant le contraste est augmentant de volume en procubitus.

4.2.4. Hématome orbitaire

L'hématome orbitaire peut être post-traumatique ou secondaire à la complication d'une malformation vasculaire. Son aspect est variable en fonction de son ancienneté.

4.3. Lésions infectieuses et inflammatoires

Les lésions infectieuses et inflammatoires sont le plus souvent d'origine sinusienne (éthmoïdite).

Un corps étranger (notamment végétal) doit être recherché devant une lésion abcédée inexpliquée.

La glande lacrymale peut aussi être le siège d'une infection (dacryosadénite) d'allure pseudo-tumorale.

Les pseudo-tumeurs inflammatoires se traduisent par une inflammation non spécifique pouvant être associées à une affection systémique (sarcoïdose, maladie de Crohn, lupus...). Il s'agit d'un diagnostic d'élimination.

4.4. Lésions tumorales

4.4.1. Tumeurs malignes des tissus mous orbitaires

4.4.1.1. Rhabdomyosarcome orbitaire

Les rhabdomyosarcomes (RMS) sont les tumeurs malignes des tissus mous les plus fréquentes chez l'enfant (50% des cas) et représentent environ 4% des cancers pédiatriques. La topographie des RMS est ubiquitaire mais 40% touchent la région tête et cou et 10% environ l'orbite. L'âge de révélation est variable (médiane 7 ans, extremum 0-17 ans). Le mode de révélation le plus fréquent est l'exophtalmie ou une tuméfaction conjonctivale ou palpébrale. La lésion a une croissance rapide, la maladie est rarement métastatique au diagnostic.

Le siège des RMS est variable : aux dépens d'un muscle oculomoteur, de la graisse orbitaire ou dans la paupière. L'aspect radiologique est non spécifique et se traduit par une masse tissulaire de signal intermédiaire en T1, en relatif hypersignal T2, homogène ou hétérogène

et se rehausse après injection de façon variable avec, dans les formes les plus volumineuses, visibilité de zones de nécrose centro-lésionnelle.

Le diagnostic définitif est basé sur la biopsie chirurgicale (avec congélation d'une partie des prélèvements pour analyse en biologie moléculaire). La plupart des RMS sont des formes embryonnaires et environ 10% des cas des formes alvéolaires plus agressives. Les autres facteurs pronostiques sont l'âge au diagnostic (mauvais pronostic si > 10 ans), la taille de la tumeur (mauvais pronostic si > 5 cm) et les extensions dites « paraméningées ».

L'imagerie au diagnostic repose sur l'IRM ou à défaut la TDM. Sont considérées comme des extensions « paraméningées » : les infiltrations du toit de l'orbite, de la fente sphénoïdale, l'infiltration des sinus (éthmoïde, maxillaire) et le contact avec la gaine méningée du nerf optique.

Le traitement est conservateur et repose sur la chimiothérapie et le plus souvent une irradiation locale. L'imagerie est essentielle pour l'évaluation de la réponse thérapeutique.

4.4.1.2. Hémopathies malignes

Le contenu orbitaire, et notamment la glande lacrymale, peut être le siège d'une localisation parfois révélatrice d'hémopathie maligne, notamment une leucémie aiguë myéloblastique (chlorome ou sarcome granulocytique), ou un LNH (lymphome de Burkitt principalement).

4.4.1.3. Autres tumeurs malignes

Les autres lésions malignes sont rares :

- le fibrosarcome congénital. La localisation orbitaire est rare mais possible,
- le chondrosarcome,
- le synoviosarcome.

4.4.2. Tumeurs bénignes

Sont parfois rencontrés :

- Une fibromatose
- un tératome : la lésion est présente à la naissance et peut augmenter de volume secondairement entraînant un agrandissement de l'orbite. La lésion contient typiquement des zones graisseuses kystiques et/ou des calcifications.
- Maladie de Rosay-Dorfman ou histiocytose sinusale :

Il s'agit d'une affection se traduisant habituellement par des adénopathies cervicales bilatérales et indolores. Des formes extra-ganglionnaires sont possibles touchant l'orbite, les sinus, les glandes salivaires, la dure-mère, l'os, les tissus mous, le thymus. La glande lacrymale peut être atteinte.

Références

- H Brisse. Recommandations pour l'imagerie du rétinoblastome. Site internet SFIPP. Rubrique Enseignement\ Bonnes Pratiques \ Références Oncologie. <http://www.sfip-radiopédiatrie.org>
- H Brisse. Recommandations pour l'imagerie des sarcomes des tissus mous. Site internet SFIPP. Rubrique Enseignement\ Bonnes Pratiques \ Références Oncologie. <http://www.sfip-radiopédiatrie.org>
- M. Elmaleh-Bergès, O. Bergès. Pathologie ophtalmologique. Imagerie Pédiatrique et Foétale. C Adamsbaum. Flammarion. 2007. p 172-184.
- F Doz, H Brisse, I Aerts, M Gauthier-Villars, X Sastre, J-M Zucker, L Lumbroso, L Desjardin. Rétinoblastome. Chapitre XXV. in Cancers de l'enfant, Flammarion J.Lemerle ed. 2008
- O. Bergès. H Brisse. Imagerie de l'œil de l'enfant. EPU. JFR 2007.
- O. Bergès. Imagerie du Globe oculaire. EPU. JFR 2006
- Vahedi, A., L. Lumbroso-Le Rouic, C. Levy Gabriel, F. Doz, I. Aerts, H. Brisse, O. Berges, M. T. Iba Zizen and L. Desjardins (2008). Differential diagnosis of retinoblastoma: a retrospective study of 486 cases. *J Fr Ophtalmol* **31**(2): 165-72.
- Brisse, H. J., M. Guesmi, I. Aerts, X. Sastre-Garau, A. Savignoni, L. Lumbroso-Le Rouic, L. Desjardins, F. Doz, B. Asselain, D. Bours and S. Neuenschwander (2007). "Relevance of CT and MRI in retinoblastoma for the diagnosis of postlaminar invasion with normal-size optic nerve: a retrospective study of 150 patients with histological comparison." *Pediatr Radiol* **37**(7): 649-656.
- Brisse, H. J., L. Lumbroso, P. C. Freneaux, P. Validire, F. P. Doz, E. J. Quintana, O. Berges, L. C. Desjardins and S. G. Neuenschwander (2001). "Sonographic, CT, and MR imaging findings in diffuse infiltrative retinoblastoma: report of two cases with histologic comparison." *AJNR Am J Neuroradiol* **22**(3): 499-504.
- Smoker, W. R. K., L. R. Gentry, N. K. Yee, D. L. Reede and J. A. Nerad (2008). "Vascular Lesions of the Orbit: More than Meets the Eye. *Radiographics* **28**(1): 185-204.
- Chung, E. M., M. D. Murphey, C. S. Specht, R. Cube and J. Smirniotopoulos (2008). "From the Archives of the AFIP * Pediatric Orbit Tumors and Tumorlike Lesions: Osseous Lesions of the Orbit. *Radiographics* **28**(4): 1193-1214.
- Chung, E. M., C. S. Specht and J. W. Schroeder (2007). "From the Archives of the AFIP: Pediatric Orbit Tumors and Tumorlike Lesions: Neuroepithelial Lesions of the Ocular Globe and Optic Nerve. *Radiographics* **27**(4): 1159-1186.
- Lemke, A. J., I. Kazi, U. Mergner, P. I. Foerster, H. Heimann, N. Bechrakis, A. Schuler, M. I. von Pilsach, M. Foerster, R. Felix and N. Hosten (2007). "Retinoblastoma-MR appearance using a surface coil in comparison with histopathological results." *Eur Radiol* **17**(1): 49-60.

de Graaf, P., P. van der Valk, A. C. Moll, S. M. Imhof, A. Y. N. Schouten-van Meeteren and J. A. Castelijns (2007). "Retinal Dysplasia Mimicking Intraocular Tumor: MR Imaging Findings with Histopathologic Correlation. *AJNR Am J Neuroradiol* **28**(9): 1731-1733.

de Graaf, P., F. Barkhof, A. C. Moll, S. M. Imhof, D. L. Knol, P. van der Valk and J. A. Castelijns (2005). "Retinoblastoma: MR imaging parameters in detection of tumor extent." *Radiology* **235**(1): 197-207.

Apushkin, M. A., M. J. Shapiro and M. F. Mafee (2005). "Retinoblastoma and simulating lesions: role of imaging." *Neuroimaging Clin N Am* **15**(1): 49-67.

Azoulay, R., H. Brisse, P. Freneaux, S. Ferey, G. Kalifa and C. Adamsbaum (2004). "Lacrimal Location of Sinus Histiocytosis (Destombes-Rosai-Dorfman Disease)." *AJNR Am J Neuroradiol* **25**(3): 498-500.

Burns, B. J., K. McHugh, H. P. McDowell, P. Anslow and C. Mitchell (2001). "Localized paediatric orbital rhabdomyosarcoma: influence of imaging on treatment." *Clin Radiol* **56**(12): 959-64.

Uyesugi, W. Y., J. Watabe and G. Petermann (2000). "Orbital and facial granulocytic sarcoma (chloroma): a case report." *Pediatr Radiol* **30**(4): 276-8.

Kaste, S. C., J. J. Jenkins, III, C. B. Pratt, J. W. Langston and B. G. Haik (2000). "Retinoblastoma: Sonographic Findings with Pathologic Correlation in Pediatric Patients." *Am. J. Roentgenol.* **175**(2): 495-501.

Kivela, T. (1999). "Trilateral retinoblastoma: a meta-analysis of hereditary retinoblastoma associated with primary ectopic intracranial retinoblastoma." *J Clin Oncol* **17**(6): 1829-37.

Baud, O., V. Cormier-Daire, S. Lyonnet, L. Desjardins, C. Turleau and F. Doz (1999). "Dysmorphic phenotype and neurological impairment in 22 retinoblastoma patients with constitutional cytogenetic 13q deletion." *Clin Genet* **55**(6): 478-82.

Smirniotopoulos, J. G., N. Bargallo and M. F. Mafee (1994). "Differential diagnosis of leukokoria: radiologic-pathologic correlation." *Radiographics* **14**(5): 1059-79; quiz 1081-2.

Murphy, B. L. and J. F. Griffin (1994). "Optic nerve coloboma (morning glory syndrome): CT findings." *Radiology* **191**(1): 59-61.

Orbach, D., H. Brisse, S. Helfre, P. Freneaux, K. Hussein, I. Aerts, L. Desjardins and S. Fattet (2003). "Effectiveness of chemotherapy in rhabdomyosarcoma: example of orbital primary." *Expert Opin Pharmacother* **4**(12): 2165-74.

Brisse, H., V. Edeline, J. Michon, D. Couanet, J. Zucker and S. Neuenschwander (2001). "Current strategy for the imaging of neuroblastoma." *J Radiol* **82**(4): 447-54.