

LE DOSSIER

Les tumeurs oculaires de l'enfant

Tumeurs intraoculaires rares de l'enfant

RÉSUMÉ : Les tumeurs intraoculaires de l'enfant sont rares mais potentiellement graves, mettant en jeu le pronostic vital en cas de diagnostic tardif. Il faut donc en cas de *strabisme unilatéral précoce*, de *leucocorie*, d'une *buphtalmie*, adresser *en urgence* l'enfant dans un service d'Ophtalmologie du CHU proche du domicile afin de réaliser un FO sous anesthésie générale.

Les tumeurs les plus graves sont, par ordre de fréquence : le rétinoblastome, le mélanome, le médulloépithéliome. Il existe également des tumeurs bénignes ou anomalies congénitales qui n'engagent pas le pronostic vital mais qui peuvent être sources d'amblyopie.



→ N. CASSOUX
Institut Curie, PARIS.

Les tumeurs intraoculaires malignes sont rares chez l'enfant mais ne doivent pas être méconues car elles mettent en jeu le pronostic vital. La tumeur intraoculaire la plus fréquente est le rétinoblastome (qui fait l'objet d'un chapitre à part), puis plus rarement le médulloépithéliome malin, le mélanome malin. Il peut exister également des tumeurs bénignes isolées (léiomyome, adénome) ou dans le cadre de syndrome rares (sclérose tubéreuse de Bourneville, Von Hippel-Lindau, Marshall-Stickler, neurofibromatose...)

Les points d'appel cliniques sont les plus importants à connaître pour faire au moins le diagnostic de tumeur intraoculaire et diriger l'enfant vers un centre spécialisé. Le **strabisme unilatéral**, qui peut être présent dans les premiers mois de vie, est un signe qui doit amener à un examen ophtalmologique complet incluant un fond d'œil. Il faut à tout prix arrêter de considérer qu'un strabisme unilatéral est normal chez le nourrisson. La **leucocorie** est également un bon signe d'appel. Elle est souvent constatée par les parents, parfois prise en photos avec un appareil sans flash ni système anti-yeux rouges, mais parfois au cabi-

net, en pleine lumière, le pédiatre ou l'ophtalmologiste peuvent ne pas la voir. En cas de doute, examiner l'enfant dans la pénombre et prenez plusieurs clichés au smartphone. La leucocorie doit faire pratiquer un examen ophtalmologique complet incluant le fond d'œil.

Mélanomes de l'uvée

Le mélanome uvéal est rare chez l'enfant. Shields *et al.* ont rapporté 40 patients de moins de 20 ans et 2 de moins de 10 ans sur une série de 3 706 cas. À l'institut Curie, le mélanome chez les enfants de moins de 18 ans représente 4 % de l'ensemble des mélanomes traités dans le service. Les mélanomes de l'uvée avant l'âge de 3 ans sont exceptionnels : 6 cas seulement sont rapportés dans la littérature.

Les localisations de mélanomes malins à l'iris seraient proportionnellement moins rares chez les moins de 20 ans que les localisations à la choroïde.

Le mélanome de l'uvée peut survenir sur un terrain particulier : le nævus d'Ota ou mélanose oculaire congénitale qui

est le plus souvent unilatérale. Cette mélanose correspondant à une pigmentation anormale peut intéresser l'œil (mélanose oculaire) ou l'œil et la peau (nævus d'Ota). Au niveau de l'œil, il s'agit d'une pigmentation sclérale gris ardoisée pouvant être associée à une coloration plus foncée de l'iris responsable d'une hétérochromie irienne. Histologiquement, il s'agit d'une augmentation des mélanocytes au niveau de l'iris, du corps ciliaire et de la choroïde.

La mélanose oculaire et le nævus d'Ota sont des conditions qui prédisposent au mélanome de l'uvéa ainsi qu'au mélanome primitif de l'orbite des méninges et du système nerveux central. Un contrôle annuel du fond d'œil est impératif durant toute la vie du sujet, le mélanome pouvant apparaître très tard chez ces patients.

Cliniquement, les mélanomes de l'iris du corps ciliaire et de la choroïde sont identiques à ceux observés chez l'adulte. Le diagnostic repose sur la découverte à l'examen d'une masse pigmentée uvéale bien qu'il existe des mélanomes achromes. Le diagnostic repose essentiellement sur l'examen clinique, l'échographie et l'IRM. Chez l'enfant, un examen sous AG est indispensable pour réaliser les examens dans de bonnes conditions. Le traitement dépend de l'âge de l'enfant et de ses possibilités de compliance. Un traitement conservateur par radiothérapie est possible pour les petites et moyennes tumeurs, par protons pour les enfants les plus grands, par curiethérapie à l'iode 125 pour les plus petits. Les tumeurs volumineuses sont énucléées. Le risque de métastases hépatiques est semblable à celui des adultes et dépend de la génomique des cellules tumorales.

Xanthogranulome juvénile

Le xanthogranulome juvénile est une maladie rare d'origine histiocytaire,

touchant en général le jeune enfant et associant des troubles cutanés et oculaires. Au niveau de l'œil, la localisation la plus fréquente est située au niveau de l'iris où elle peut entraîner une hétérochromie irienne, des hyphémas à répétition et un glaucome. La recherche des lésions cutanées caractéristiques peut aider le diagnostic. Une corticothérapie locale est parfois nécessaire.

Médulloépithéliome

Le médulloépithéliome est une tumeur congénitale de l'épithélium non pigmenté du corps ciliaire qui dérive de la rétine embryonnaire et comprend habituellement des membranes, des tubules et des rosettes. Il existe des formes tératoïdes (considérées comme bénignes) et des formes malignes. Les premiers symptômes apparaissent le plus souvent entre 2 et 4 ans, parfois plus tard. La maladie peut être révélée par un strabisme, une leucocorie, une baisse de l'acuité visuelle. À l'examen, on retrouve une masse de coloration blanche ou rosée avec des kystes en surface caractéristiques et parfois une subluxation du cristallin. Plus rarement, des localisations peuvent s'observer au niveau de la papille et du nerf optique. Le principal diagnostic différentiel est le rétinoblastome. Le traitement peut être une énucléation pour les tumeurs volumineuses ou une chirurgie localisée (iridocyclectomie) suivie d'une curiethérapie si le médulloépithéliome est malin. Le pronostic est bon s'il n'y a pas d'envahissement de l'orbite, ce qui peut se produire en cas de chirurgies oculaires itératives sans irradiation.

Hémangiome choroïdien

Les hémangiomes choroïdiens peuvent être localisés ou diffus. Chez l'enfant, on observe plus souvent la forme diffuse associée à un *nævus flammeus* et

à un syndrome de Sturge-Weber. Ces hémangiomes diffus entraînent une baisse d'acuité visuelle avec parfois hypertonie et décollement de rétine. Au fond d'œil, l'aspect caractéristique est orangé. L'atteinte choroïdienne peut être confirmée par l'échographie et l'IRM. La radiothérapie externe fractionnée à la dose de 20 grays permet souvent de stabiliser la lésion angiomateuse et d'éviter l'évolution vers un décollement total de la rétine et un glaucome néovasculaire.

Angiome rétinien

Il s'agit d'une lésion angiomateuse souvent associée à la maladie de Von Hippel Lindau, la lésion est rouge orangée, alimentée par des vaisseaux hypertrophiques. La masse peut être asymptomatique ou induire une baisse d'acuité visuelle par l'apparition de phénomènes exsudatifs. Ce type de lésion est particulièrement difficile à traiter.

Ostéome choroïdien

L'ostéome choroïdien ou choroïdome osseux de la choroïde se rencontre plutôt chez de jeunes adultes mais est parfois diagnostiqué chez l'enfant. Il est souvent juxtapapillaire, peu saillant, de coloration jaunâtre. Une hypertrophie réactionnelle de l'épithélium pigmentaire peut se développer en périphérie. L'ostéome choroïdien peut être uni ou bilatéral et peut entraîner une baisse visuelle importante. Il est en général lentement progressif. L'échographie est caractéristique montrant une zone plane mais hyperéchogène. Des néovaisseaux peuvent apparaître au sein de la lésion et entraîner un décollement exsudatif. Ils sont bien visibles sur l'angiographie en fluorescence. Il n'y a pas de traitement de l'ostéome, mais une photocoagulation au laser ou des injections d'anti-VEGF peuvent être utiles en cas de néovaisseaux.

LE DOSSIER

Les tumeurs oculaires de l'enfant

Hamartome combiné de la papille et de l'épithélium pigmentaire

Il s'agit d'une tumeur bénigne congénitale hamartomateuse intéressant l'épithélium pigmentaire et la rétine péripapillaire ou périphérique. Elle est légèrement saillante, de coloration grisâtre et s'accompagne d'une tortuosité vasculaire caractéristique bien visible au fond d'œil et en angiographie. Elle

peut être isolée ou associée à une neurofibromatose. Elle est parfois responsable de la formation d'une membrane épirétinienne avec décollement maculaire par traction et baisse visuelle.

2. SHIELDS CL, SHIELDS JA. Intraocular tumors: a text and atlas. Philadelphia: W.B. Saunders, 1992:305-391.
3. CASSOUX N, CHARLOTTE F, SASTRE X *et al.* Conservative surgical treatment of medulloepithelioma of the ciliary body. *Arch Ophthalmol*, 2010;128:380-381.

Bibliographie

1. DONALDSON S, EGBERT PR, NEWSHAM I *et al.* In: Principles and practice of pediatric oncology, 3rd ed. PIZZO PA, POPLACK DG, Editors. Philadelphia: J.B. Lippincott, 1997;699-715.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

8^{es} JIFRO DÉJEUNER-DÉBAT

Vendredi 30 janvier 2015

Déjeuner-Débat

Ophtalmopédiatrie : des situations fréquentes

12 h 30
-
14 h 00

organisé par

