Le dossier
Urgences ophtalmopédiatriques

Les urgences tumorales de l'enfant

RÉSUMÉ : Les tumeurs orbitaires des enfants sont rares. L'urgence est d'identifier celles présentant un caractère malin et il ne faut négliger aucun signe d'appel :
– une exophtalmie ou un trouble de l'oculomotricité doivent faire évoquer en premier lieu un rhabdomyosarcome ou une métastase orbitaire mais peuvent aussi révéler un hémolymphangiome ;
– une leucocorie doit faire rechercher un rétinoblastome uni ou bilatéral ;
– un gliome se manifeste par un trouble du comportement visuel (amblyopie, nystagmus, scotome...) et doit déclencher un bilan de neurofibromatose.
Les tumeurs bénignes représentent la majorité des masses orbitaires de l'enfant et leurs complications sont d'ordre visuel (amblyopie) ou esthétique.
L'ophtalmologiste a donc un rôle diagnostique essentiel mais également un rôle important dans le suivi de l'enfant (rééducation de l'amblyopie, dépistage des récidives ou complications).

→ S. DERRIEN[1], P.-V. JACOMET[2], P. KOSKAS[3], P. DUREAU[1]
[1] Service d'Ophtalmologie pédiatrique, Fondation ophtalmologique Adolphe-de-Rothschild, PARIS.
[2] Service de Chirurgie reconstructive orbito-palpébrale, Fondation ophtalmologique Adolphe-de-Rothschild, PARIS.
[3] Service d'Imagerie médicale, Fondation ophtalmologique Adolphe-de-Rothschild, PARIS.

Les tumeurs orbitaires de l'enfant sont rares mais leur diagnostic doit être rapidement posé en raison du risque de morbidité, voire de mortalité. L'épidémiologie globale de ces tumeurs est difficile à estimer puisque les séries publiées concernent une tranche d'âge ou une tumeur spécifique. La population pédiatrique présente certaines spécificités :
– fréquence plus rare que chez l'adulte (1 à 2 % de l'ensemble des cancers) ;
– tumeurs spécifiques à l'enfant ;
– tumeurs majoritairement bénignes ;
– certaines tumeurs malignes peuvent exceptionnellement régresser de façon spontanée (rétinoblastome) ;
– une étiologie génétique plus facilement évoquée.

L'urgence est d'identifier les tumeurs malignes pouvant mettre en jeu le pronostic vital ; pour les autres tumeurs, un diagnostic précoce réduit le risque de séquelles visuelles et esthétiques.

À travers cet article, nous soulignerons et illustrerons les points clés des principales atteintes tumorales pédiatriques d'abord bénignes, puis malignes dans une seconde partie.

Les principales urgences tumorales

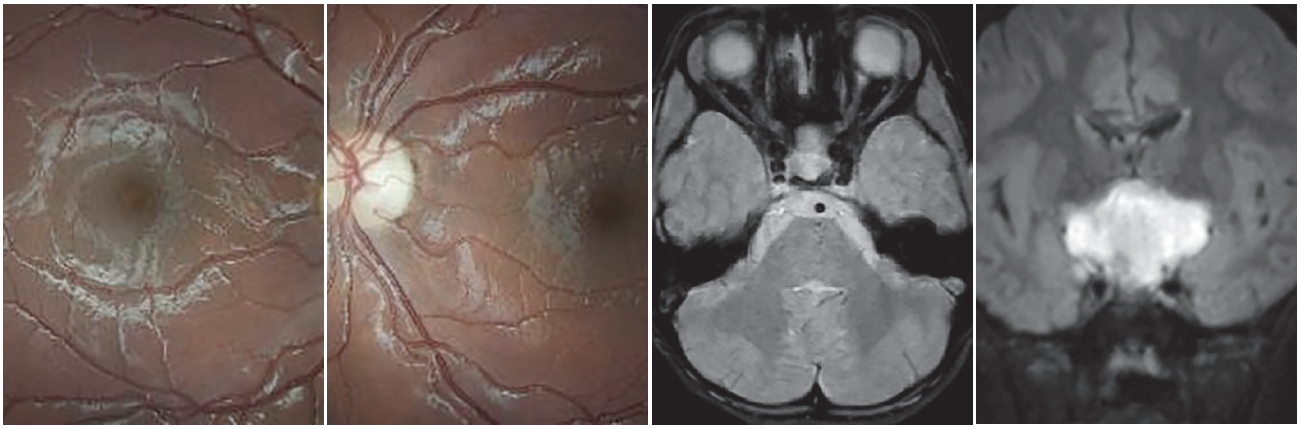
Il existe une grande diversité de tumeurs chez l'enfant dont certaines sont compilées dans le ***tableau I***.

1. Les tumeurs bénignes

>>> Le gliome, la tumeur neurogène des voies visuelles la plus fréquente (*cas clinique 1*)

Les gliomes se révèlent entre 2 et 7 ans et 1/4 d'entre eux se développent au niveau du nerf optique (NO) avec une prépondérance féminine. Cette tumeur est sporadique mais peut aussi être

Cas clinique 1



Cas d'une fillette de 5 ans et demi : BAV bilatérale rapidement progressive inférieure à 1/10e. Atrophie optique bilatérale au FO et découverte d'un astrocytome pilocytique chiasmatique en IRM. Traitée par chimiothérapie avec stabilisation tumorale mais une AV à 1,5/10e aux deux yeux.

associée à une neurofibromatose de type 1 (NF1) dans 30 à 58 % des cas. Il en existe deux types :
– les astrocytomes pilocytiques (grades I et II), bénins, envahissant le NO ;
– les glioblastomes, agressifs, survenant préférentiellement chez l'adulte.

Les signes d'appel ophtalmologiques sont une exophtalmie axile (indolore, non inflammatoire), une baisse d'acuité visuelle (BAV), un scotome dans le champ visuel, un strabisme ou un nystagmus. Au niveau du fond d'œil (FO), il peut être noté soit une atrophie optique (plus de 60 % des cas), soit un œdème papillaire. L'IRM est l'examen clé pour le diagnostic, l'analyse des complications et la recherche de signes de NF1 [1]. Une régression spontanée est possible (localisations chiasmatiques et hypothalamiques). Une surveillance est proposée s'il existe une AV (acuité visuelle) utile sans retentissement neuroendocrinien. Certains auteurs recommandent un suivi neuro-ophtalmologique couplé à une IRM tous les 3 mois les 2 premières années, puis annuel. Si la tumeur évolue, une polychimiothérapie est proposée. La radiothérapie garde sa place dans les localisations chiasmatiques évolutives et la chirurgie s'envisage quand l'AV est nulle avec une tumeur du NO menaçante [2].

>>> **Le lymphangiome, une malformation veino-lymphatique** (***cas clinique 2***)

Il représente 2 à 4 % des masses orbitaires et se manifeste dans l'enfance ou l'adolescence par une exophtalmie subaiguë parfois associée à une BAV. Un saignement intratumoral peut se compliquer d'ophtalmoplégie et/ou de compression du NO [3]. L'IRM met en évidence le caractère non circulant de cette malformation et les éventuels stigmates de poussées hémorragiques anciennes. L'échographie révèle une tumeur kystique anéchogène. La prise en charge est délicate compte tenu du caractère infiltrant de la tumeur. Le drainage des kystes avec injection de Tissucol® est indiqué en cas d'exophtalmie douloureuse avec risque de baisse visuelle. Dans les autres cas, une surveillance est indiquée, en collaboration avec le pédiatre qui s'attachera à traiter toute infection de la sphère ORL (facteur favorisant de saignement ou d'aggravation de l'exophtalmie) [4].

2. Les tumeurs malignes

>>> **Le rétinoblastome, la tumeur oculaire embryonnaire la plus fréquente** (***cas clinique 3***) :

Cette tumeur maligne est développée aux dépens des précurseurs des photorécepteurs rétiniens et survient dans plus de 90 % des cas avant 5 ans. L'atteinte est unilatérale dans 60 % des cas. Les signes d'appel les plus fréquents sont une leucocorie (60 % des cas) et/ou un strabisme (25 % des cas). Une analyse génétique est réalisée à la recherche d'une atteinte du gène *RB1*.

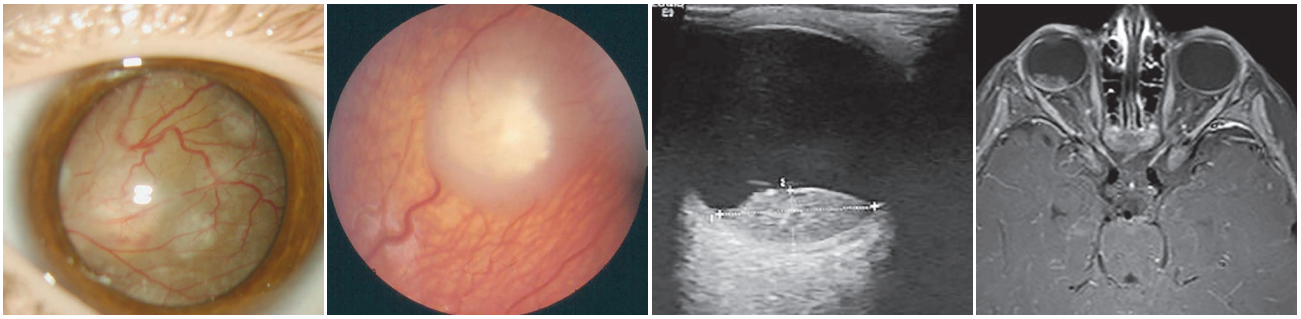
Cliniquement, on observe une masse blanche dont le développement est soit endo, soit exophytique. L'imagerie est indispensable : l'échographie montre une masse échogène calcifiée et l'IRM évalue l'extension postérieure au NO et au cerveau. La prise en charge thérapeutique se fait par une équipe spécialisée en fonction du stade tumoral [5]. Les

Le dossier
Urgences ophtalmopédiatriques

Cas clinique 2

Fillette de 3 ans et demi avec une exophtalmie droite progressive en 1 semaine ; le FO est normal ; l'IRM retrouve une masse polylobée et kystique ; certaines logettes kystiques contiennent un sédiment hématique. Le diagnostic de lymphangiome orbitaire droit est posé et un affaissement des kystes avec Tissucol® a été réalisé.

Cas clinique 3



Sur la photo de gauche, un rétinoblastome exophytique avec des calcifications sous la rétine. La seconde photo montre un aspect endophytique avec calcifications visibles. L'échographie est une aide au diagnostic et repère ces calcifications, et l'IRM juge d'une atteinte du NO associée.

traitements conservateurs incluent le laser, qui peut être associé à des cures de chimiothérapie systémique ou directement en intratumoral. Lorsque la pathologie est étendue, l'énucléation est réalisée. Le pronostic vital est, à ce jour, de plus de 95 % de survie.

>>> Le rhabdomyosarcome, une tumeur mésenchymateuse redoutable (*cas clinique 4*)

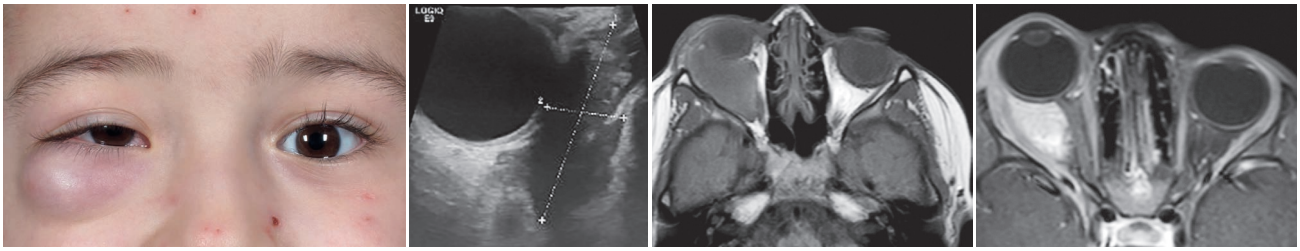
Le rhabdomyosarcome est une tumeur hautement maligne qui représente 10 % des cas de cancer orbitaire. L'âge de découverte se situe vers 6 ans, mais la littérature décrit des cas d'atteinte de la naissance à 80 ans. Cette tumeur se révèle volontiers par une exophtalmie et/ou une tuméfaction palpébrale, d'évolution rapidement progressive, sans fièvre à la différence d'une cellulite orbitaire. Le globe est déplacé vers le bas et l'enfant peut présenter une épistaxis associée. Au fond d'œil, on retrouve soit une atrophie optique (60 à 65 % des cas), soit un œdème papillaire (35 à 40 %). Le risque majeur est la compression orbitaire et les séquelles visuelles secondaires [6].

L'imagerie est primordiale dans le diagnostic et le bilan préthérapeutique : le scanner recherche une atteinte osseuse et l'IRM détecte les envahissements cérébro-méningés. La biopsie est une étape urgente et cruciale pour confirmer le diagnostic et établir la classification et le profil immuno-histochimique de la tumeur dont dépendront le pronostic et la prise en charge thérapeutique. Les traitements incluent une polychimiothérapie, une radiothérapie et une chirurgie avec un taux de survie supérieur à 85 % pour les atteintes orbitaires sans métastases [7].

>>> Le neuroblastome, une métastase orbitaire de mauvais pronostic

Le neuroblastome est une tumeur maligne développée aux dépens du système nerveux sympathique et sécrétant des catécholamines. Avec le sarcome

Cas clinique 4



Fillette de 3 ans et demi avec une masse palpébrale inférieure droite d'évolution progressive en 1 semaine ; pas de limitation oculomotrice et FO normal. Une échographie réalisée en urgence montre une masse temporale inférieure bien vascularisée. En IRM, on retrouve une masse orbitaire refoulant le NO et déformant la paroi orbitaire externe. Le diagnostic de rhabdomyosarcome orbitaire droit localisé est posé.

	Tumeur bénigne	Tumeur maligne
Tumeur kystique	Choristomes congénitaux Tératome orbitaire Kyste colobomateux	Carcinomes embryonnaires
Tumeur vasculaire	Hémangiome capillaire Coats Hémangiome caverneux Lymphangiome Hémangiopéricytome Malformation artério-veineuse orbitaire	
Tumeur neurogène	Neurofibrome Gliome/astrocytome pilocytique Méningiome Astrocytome Schwannome	Gliome malin
Tumeur mésenchymateuse	Lipome Chondrome	Rhabdomyosarcome
Tumeur inflammatoire	Pseudo-tumeur inflammatoire Hémolymphangiome	
Tumeur propagée à l'orbite	Meningo-encéphalocèle orbitaire Mucocèle Ostéome Kystes infectieux (parasitaire ++)	Rétinoblastome Lymphome de Burkitt Pseudo-tumeur inflammatoire
Tumeur osseuse	Dysplasie fibreuse de l'orbite Fibrome	Ostéosarcome
Tumeur au cours de pathologies générales	Histiocytose X Xanthogranulome juvénile Hamartome, névrome plexiforme de la neurofibromatose	Métastases : leucémie, neuroblastome, sarcome d'Ewing

Tableau I : Classification des principales tumeurs orbitaires bénignes et malignes de l'enfant.

d'Ewing et la leucémie, ces tumeurs sont les principales étiologies des métastases orbitaires chez les enfants. Le neuroblastome représente 10 % des tumeurs malignes de l'enfant et l'âge au diagnostic est inférieur à 6 ans. La métastase orbitaire est révélatrice dans 10 % des cas, témoignant alors d'un stade avancé de la maladie.

Le dossier
Urgences ophtalmopédiatriques

Cliniquement, on note des hématomes palpébraux pouvant faire évoquer un traumatisme à la phase initiale. Le diagnostic est plus évident lorsqu'il existe une exophtalmie associée (syndrome de Hutchinson), un syndrome opsomyoclonique (50 % des cas) ou un syndrome de Claude Bernard-Horner [8]. Le diagnostic positif se base sur le dosage des catécholamines urinaires (positif dans plus de 90 % des cas) et sur la biopsie de la masse qui aura été localisée par une imagerie. Le traitement en cas d'atteinte orbitaire associe une chimioradiothérapie, une exérèse et une greffe de moelle osseuse mais, compte tenu du stade avancé dans ce contexte, la survie de l'enfant est inférieure à 15 % [9].

Conclusion

Les tumeurs orbitaires de l'enfant sont rares. Les véritables urgences diagnostiques et thérapeutiques concernent le rhabdomyosarcome et les métastases orbitaires des neuroblastomes et des leucémies, mettant en jeu le pronostic vital. Les autres tumeurs orbitaires (lésions vasculaires, neurogènes, rétinoblastome…) requièrent une prise en charge en urgence différée et l'ophtalmologiste peut compléter son bilan et orienter l'enfant vers une équipe spécialisée. Les complications sont, dans ce cas, d'ordre fonctionnel (séquelles visuelles) et/ou esthétique. Le bilan comprend une imagerie qui peut être complétée par une biopsie. Les traitements dépendent de l'étiopathogénie de la tumeur et sont réalisés en milieu spécialisé. L'ophtalmologiste garde sa place dans le suivi visuel et la détection d'éventuelles complications ou récidives.

Bibliographie

1. Glass LRD, Canoll P, Lignelli A *et al.* Optic nerve glioma: Case series with review of clinical, radiologic, molecular, and histopathologic characteristics. *Ophthal Plast Reconstr Surg*, 2014;30:372-376.
2. Tow SL, Chandela S, Miller NR *et al.* Long-term outcome in children with gliomas of the anterior visual pathway. *Pediatr Neurol,* 2003;28:262-270.
3. Kalisa P, Van Zieleghem B, Roux P *et al.* Orbital lymphangioma: clinical features and management. *Bull Soc Belge Ophtalmol*, 2001;282:59-68.
4. Berthout A, Jacomet PV, Putterman M *et al.* Traitement chirurgical des lymphangiomes orbitaires diffus de l'adulte : à propos de deux cas. *J Fr Ophtalmol,* 2008;31:1006-1017.
5. Aerts I, Lumbroso-Le Rouic L, Gauthier-Villars M *et al.* Actualités du rétinoblastome. *Arch Pediatr*, 2016;23:112-116.
6. Shields JA, Shields CL. Rhabdomyosarcoma: review for the ophthalmologist. *Surv Ophthalmol,* 2003;48:39-57.
7. Eade E, Tumuluri K, Do H *et al.* Visual outcomes and late complications in paediatric orbital rhabdomyosarcoma. *Clin Exp Ophthalmol,* 2016. doi: 10.1111/ceo.12809. [Epub ahead of print]
8. Ahmed S, Goel S, Khandwala M *et al.* Neuroblastoma with orbital metastasis: ophthalmic presentation and role of ophthalmologists. *Eye*, 2006; 20:466-470.
9. Harreld JH, Bratton EM, Federico SM *et al.* Orbital Metastasis Is Associated With Decreased Survival in Stage M Neuroblastoma. *Pediatr Blood Cancer*, 2016;63, 627-633.

Remerciements au Dr Galatoire, au Dr Dureau et au Dr Koskas de nous avoir fourni l'iconographie et remerciements à Olivier Skypala pour la qualité des photographiques.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.

réalités
OPHTALMOLOGIQUES

☐ Oui, je m'abonne à *Réalités Ophtalmologiques*

Médecin : ☐ 1 an : 60 € ☐ 2 ans : 95 €

Étudiant/Interne : ☐ 1 an : 50 € ☐ 2 ans : 70 €
(joindre un justificatif)

Étranger : ☐ 1 an : 80 € ☐ 2 ans : 120 €
(DOM-TOM compris)

Bulletin à retourner à :
Performances Médicales
91, avenue de la République
75011 Paris
Déductible des frais professionnels

Bulletin d'abonnement

Nom : .....
Prénom : .....
Adresse : .....
Ville/Code postal : .....
E-mail : .....

Règlement
☐ Par chèque (à l'ordre de Performances Médicales)
☐ Par carte bancaire n°
(à l'exception d'American Express)
Date d'expiration : Cryptogramme :

Signature :