



THESE EN VUE DE L'OBTENTION DU DIPLOME DE DOCTORAT EN
SCIENCES MEDICALES

Spécialité : Neurochirurgie

Thème

ASPECTS THERAPEUTIQUES DES TUMEURS DE L'ORBITE

Présentée par :

Docteur ADEL MATI



Directeur De thèse :

Professeur KAMEL BOUAITA



Soutenue le : 07/10/2021

Devant le jury :

Pr Becherki YAKOUBI.....Président du jury

Pr Abdelmajid MELIANI..... Membre du jury

Pr Faycal AICHAOUI..... Membre du jury

Pr Linda ATROUNEMembre du jury

REMERCIEMENTS

J'aimerais en premier lieu remercier ALLAH le tout puissant et miséricordieux, qui m'a toujours aidée et guidée vers la bonne voie, et m'a donné la volonté et le courage pour réaliser ce travail.

Je tiens à remercier monsieur le professeur Kamel BOUAITA, pour toute l'aide, la disponibilité le réconfort, et les conseils qu'il m'a prodigué pour la réalisation de cette étude et pour sa confection. J'ai apprécié votre rigueur, et votre persévérance, et d'avoir le privilège de bénéficier de votre sens professionnel, de votre simplicité, et l'étendue de vos connaissances. Veuillez trouver ici, cher maître, l'expression de notre profonde gratitude.

Je remercie également Monsieur le Professeur Becherkri YAKOUBI de m'avoir honoré en acceptant la présidence du jury, qui représente le référent national dans les tumeurs de l'orbite, ce qui nous a donné l'inspiration à progresser dans cette branche neurochirurgicale. Vos qualités professionnelles ainsi que votre bienveillance et votre simplicité nous servent d'exemple. Veuillez, cher maître, accepter dans ce travail l'expression du grand respect que nous vous témoignons.

Je remercie les membres de jury :

Monsieur le professeur Abdelmajid MELIANI service de neurochirurgie de L'EHS CHERCHELL, Vous avez accepté très spontanément de faire partie de notre jury. Je vous remercie pour votre enseignement et de vos qualités humaines et l'intérêt que vous avez porté à ce travail. Veuillez trouver ici, Professeur, l'expression de notre profond respect.

Monsieur le professeur Faycal AICHAOUI service de neurochirurgie du CHU BAB EL OUED. Vous nous avez fait l'honneur de faire partie de notre jury. J'ai pu apprécier l'étendue de vos connaissances et vos grandes qualités humaines. Veuillez accepter, Professeur, nos sincères remerciements et notre profond respect.

Madame le professeur Linda ATROUNE, du service de neurochirurgie du CHU DE MUSTAPHA BACHA, Vous nous avez fait l'honneur de faire partie de notre jury. J'ai apprécié votre rigueur, votre gentillesse et nous vous portons une grande considération pour vos qualités humaines et professionnelles. Veuillez accepter, Professeur, nos sincères remerciements et notre profond respect.

Je remercie également monsieur le professeur Hatem Chakib DELIBA de m'avoir accueilli dans le service qu'il a bâti, aussi pour l'opportunité qu'il m'a offert d'apprendre et de progresser dans notre belle spécialité. Veuillez trouver ici, chère Maître, l'assurance de mes sentiments respectueux et dévoués.

Je remercie également, toute l'équipe du service de neurochirurgie de L'EHS CHERCHELL, les neurochirurgiens, les médecins anesthésistes, l'équipe paramédicale et l'équipe du secrétariat médicale.

Je tiens à remercier également les ophtalmologues de L'EPH SIDI GHILES précisément Dr SAIDANI, et les médecins et paramédicaux du service de chirurgie maxillo-facial du même hôpital. Merci pour leur apport dans la pathologie orbitaire, dans un cadre multidisciplinaire, et leur présence pour les malades.

A nos maîtres et tous ceux qui ont contribué un jour à notre éducation et formation de médecin.

Je Dédie Ce Travail :

A ma femme et mes enfants : Raif Abderrahim, Nada Maram, et Nouha Manel.

A ma famille :

A mes très chers et adorables parents, à mes chers frères, à mes chers beaux-parents, à mes chers oncles et tentes, cousins et cousines, beaux frères et belles sœurs, et mes amis, et collègues.

A tous mes patients pour leur confiance en moi et leur patience.

PLAN DE L'ETUDE

I/ Introduction.....	1
I/ Historique.....	3
III/ Embryologie.....	.6
IV/ Anatomie Descriptive	11
IV.1 - Orbite Osseuse.....	11
IV.2 - Rapport externe.....	18
IV.3- Rapports internes.....	19
IV.4- Structures nerveuses.....	23
IV.5- Vascularisation	26
IV.6-Anatomie des paupières.....	29
IV.7-Topographie orbitaire.....	30
IV.8-Orientation de l'orbite.....	32
V/ Physiologie De L'œil.....	33
VI/ Physiopathologie.....	.35
VII/ Clinique :39
VII.1 - Symptomatologie Principale :39
VII.2- Examen Orbitaire :40
VII.3- Troubles Oculomoteurs Et Dystopie Du Globe :	43
VII.4- Direction Du Déplacement.....	.43
VII.5- Examen Ophtalmologique45
VII.6- Neurologique General Et Locorégional.....	.47
VIII/ Imagerie :49
VIII.1 - Radiographie Standard.....	.49
VIII.2 - L'échographie49
VIII.3 - Tomodensitométrie :.....	50
VIII.4 - Imagerie Par Résonance Magnétique :	52
VIII.5 - L'imagerie Vasculaire	52
IX/ Diagnostic Différentiel53
X/ Classification anatomo-pathologique.....	55
XI/ Formes Cliniques :57
XI.1 – Formes rencontré chez L'adulte :57
XI.2 – Formes rencontrés chez l'enfant.....	93

XII/ Aspects Thérapeutiques.....	114
XII.1- But.....	114
XII.2- Moyens.....	114
XII.3- Voies d'abord.....	115
XII.2-a -Voies ophtalmologiques.....	115
XII.3- b- Voies neurochirurgicales.....	119
XII.4-c- Exentération.....	132
XII.5-d- Endoscopie.....	135
XII.4-Traitements complémentaires.....	137
XII.1-Radiothérapie.....	137
XII.2-Chimiothérapie.....	138
XII.3- Autres moyens.....	140
XIV/Evolution.....	141
XV/ Etude De Notre Série.....	144
XV.1- Epidémiologie Générale Des Tumeurs De L'orbite.....	147
XV.2- Etude De Nos Cas.....	161
1) Matériels Et Méthodes.....	161
2) Résultats.....	185
3) Discussion.....	214
XVI/ Conclusion.....	224

BIBLIOGRAPHIE

ANNEXES

I- INTRODUCTION :

Les tumeurs de l'orbite représentent une entité peu fréquente dans la pathologie ophtalmologique (3.5 à 6 %) [38,65], et posent des problèmes de diagnostic et de prise en charge, elles concernent plusieurs spécialités (neurochirurgie, ophtalmologie, chirurgie maxillo-faciale, oto-rhino-laryngologie, et oncologie).

Les tumeurs de l'orbite sont des tumeurs développées aux dépens de l'orbite osseuse et de son contenu à l'exception du globe oculaire [82].

Tous les tissus contenus dans l'orbite peuvent être le siège d'un développement tumoral et de ce fait, les variétés histologiques sont nombreuses, elles peuvent être bénignes ou malignes.

Elles touchent aussi bien l'adulte que l'enfant. Chez l'adulte les tumeurs osseuses et vasculaires sont prédominantes, alors que chez l'enfant rhabdomyosarcome et les kystes orbitaires sont les plus fréquentes

Vers la fin du XIXe siècle, plusieurs médecins ont contribué au développement de la chirurgie orbitaire, On peut citer le général suisse Kronleine qui a décrit l'ablation de kyste épidermoïde orbitaire grâce à une résection osseuse de la paroi orbitaire externe.

Le tableau clinique est généralement stéréotypé. L'exophtalmie est le maître symptôme. Une histoire de la maladie et un examen clinique minutieux contribuent souvent à un diagnostic correct, et qui permet souvent d'affirmer l'existence d'une lésion orbitaire et de présumer de son siège.

Des examens complémentaires, la TDM et l'IRM orbito-cérébrale sont nécessaires pour étayer le diagnostic clinique, et elles confirment la présence de la lésion, son caractère et le grade de l'exophtalmie.

La classification des tumeurs orbitaires se distingue par la diversité des tissus constituant et occupant la cavité orbitaire, ce qui explique la variété des tumeurs bénignes ou malignes rencontrées dans l'orbite. Plusieurs classifications sont utilisées et sont plus ou moins superposables, nous citons celle d'Adenis et Morax, Shiel et al, et de Garity and Handerson [38].

Une classification purement anatomopathologique ne semble pas satisfaisante pour le clinicien, une classification purement topographique sera plus utile, elle divise les tumeurs orbitaires en trois catégories : intraconale, extraconale et intra-canaliculaire.

La chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie sont les trois piliers du traitement des lésions orbitaires, soit en association soit employés successivement selon la lésion à traiter.

La chirurgie reste le principal axe dans le traitement de ces tumeurs, elle a une visée : diagnostique, curative, décompressive ou palliative, la biopsie, en revanche, garde sa place pour les processus qui semblent être malins.

Les voies d'abord chirurgicales de l'orbite sont différentes, les voies neurochirurgicales abordent les deux tiers postérieurs de l'orbite (voies supérieures, des voies latérales et des voies supéro-latérales). Les différents types de déposes permettent dans certains cas d'optimiser l'exposition.

L'abord endoscopique endonasale des tumeurs orbitaires s'est considérablement développé ces dix dernières années [36]. Certains abords extra-crâniens mini invasifs sont de plus en plus utilisés pour l'abord de certaines lésions.

Le but de notre étude est de déterminer les particularités clinico-radiologiques et histologiques de ces lésions, ainsi que les différents aspects thérapeutiques médicaux et chirurgicaux des tumeurs orbitaires.

II/ HISTORIQUE : [57, 139] ;

Le maître symptôme qui est l'exophtalmie était connu depuis l'antiquité, dont les traitements proposés allaient des simples lavages et des saignées destinées à évacuer les « humeurs ».

La première description détaillée d'une intervention sur une tumeur de l'orbite décrite par Georg Bartisch qui est considéré comme le père de l'ophtalmologie en Allemagne ayant un ouvrage publié en 1583.

Un peu plus d'un siècle plus tard, en 1707, parut en France le Traité des maladies de l'œil d'Antoine Maitre-Jan. Ce dernier traité a été mis à jour en 1722 par Charles de Saint-Yves (1667–1733) qui publie le nouveau traité des maladies des yeux, puis il fut suivi dans cette voie par son élève Hope et par Scarpa.

À la fin du XIX^e siècle L'avènement de l'anesthésie et de l'asepsie, créa l'évolution des chirurgies des tumeurs de l'orbite selon trois axes :

- La description de nouvelles voies d'abord ;
- la découverte de nouvelles méthodes d'exploration.
- et une meilleure connaissance de leur histoire naturelle et leur anatomie pathologique.

Antonio Scarpa en 1816 [139], a offert la première description clinique des tumeurs du nerf optique. Deux nouvelles « voies d'abord », très différentes furent élaborées à la fin du XIX^{ème} siècle, la première par un ophtalmologiste allemand Knapp en 1874, décrivit l'ablation d'une tumeur de la gaine du nerf optique, en conservant l'œil et en pratiquant une incision trans-conjonctivale, la seconde par un chirurgien général suisse **Rudolph Ulrich Konlein**, en 1888(figure 1), rapporta sa célèbre intervention d'ablation d'un kyste dermoïde à l'aide d'une « ostéotomie de la paroi orbitaire externe », c'est-à-dire une voie latérale, en confectionnant un volet osseux pédiculé sur le muscle temporal, dont la base antérieure est constituée par l'arcade orbitaire externe, cette technique devenue populaire a subi par la suite durant un demi siècle de nombreuses modifications (incision cutanée et volet osseux modifiés).

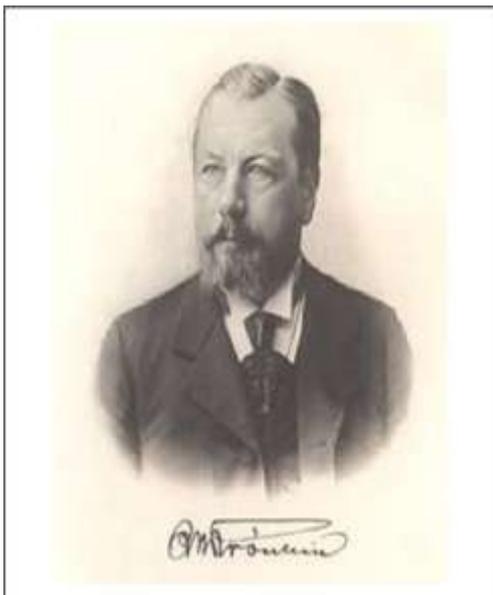


Figure 1 :Rudolf Ulrich Krönlein

(19 février 1847 - 26 octobre 1910)
était un chirurgien suisse originaire
de Stein am Rhein



Figure 2 : Walter Edward Dandy

(6 avril 1886 - 19 avril 1946) était un
scientifique et neurochirurgien
américain. Il est considéré comme
l'un des pères fondateurs de
la neurochirurgie.

Un autre type de voie latérale fut élaboré en 1968 par Brihaye, afin de réaliser une décompression orbitaire.

Hudson en 1912 a pu faire la distinction entre le gliome du nerf optique et le méningiome de la gaine du nerf optique.

Cushing en 1938 sépare le méningiome de la gaine du nerf optique primitif, des autres méningiomes propagés à l'orbite.

En 1941 **Dandy**, a publier : “Results following the transcranial operative attack on orbital tumors” abordant l'orbite par sa face supérieure par voie intra-durale en réséquant le toit orbitaire, qui apporta la solution pour operer les tumeurs siégeant en dedans du nerf optique ou dans l'apex, **C'est depuis sa publication que les neurochirurgiens se sont intéressés aux tumeurs de l'orbite** (figure 2).

La voie de Dandy fut modifiée par Naffziger, 1948, dans la chirurgie décompressive de l'orbite. Love et Dodge (1953), Housepian (1982) perfectionnèrent cette voie en abordant le nerf optique. Puis apparait les déposes osseux comme celui de l'arcade orbitaire supérieure dans le volet (Bachs, 1962) ou en la déposant après la taille du volet frontal (Karaguiosov 1967 in Brihaye).

Actuellement, la collaboration multidisciplinaires qui améliore de façon considérable la prise en charge de ces lésions, la chirurgie actuelle s'oriente vers les abords mini invasifs, aidée par les progrès et à la précision de l'imagerie voire même par la neuronavigation (2001 shanno)[57], et l'endoscopie, la première description comparative des tumeurs orbitaire examiné par l'IRM et le scanner peut être attribue à Li [57].

III/ EMBRYOLOGIE DE L'ORBITE : [66.96]

Le développement de l'orbite est un processus collectif nécessitant des interactions entre différentes populations de cellules à la fois dans et au-delà des limites de l'orbite [96]. Une compréhension de base des processus sous-jacents à l'ontogenèse orbitaire est une première étape cruciale vers l'établissement d'un lien embryologique avec la maladie orbitaire.

Le développement orbitaire est un processus prolongé qui commence à la troisième semaine de la vie intra-utérine, avec une forte influence jouée du globe en développement, du cerveau et même le visage [96].

Depuis quelques années, on insiste de façon importante sur la participation et le rôle des crêtes neurales dans la constitution de ces os, la crête neurale d'origine ectoblastique, apparaissant lors de la neurulation (fig3), se fragmente et migre pour coloniser le mésoblaste formant un tissu mixte ectomésoblastique classiquement appelé le neurectoblaste ou méssectoderme.

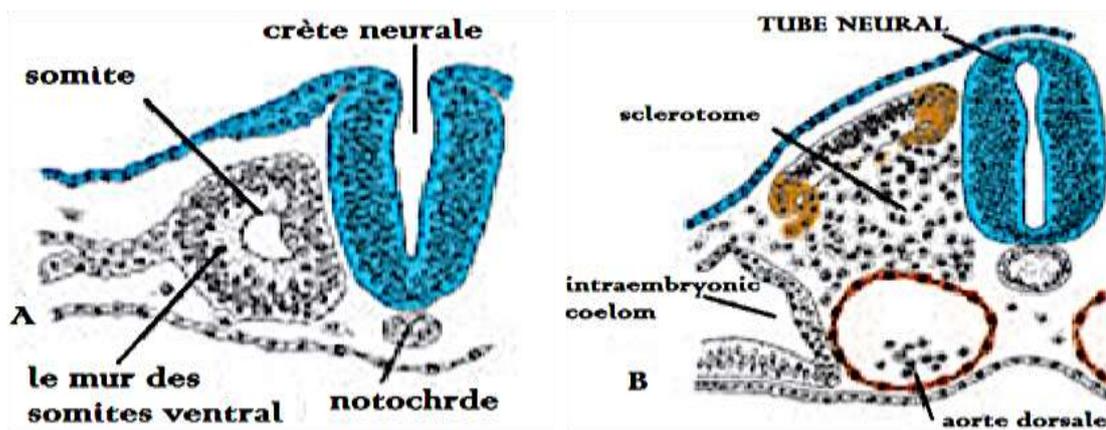


Figure 3 : Développement des somites [125]

Donc on peut distinguer deux origines embryologiques, le neurocrâne à partir du quel se forment les os plats de la voûte et de la base du crâne, et le viscérocrâne à partir du quel se forment les os de la face [66] (fig.4).

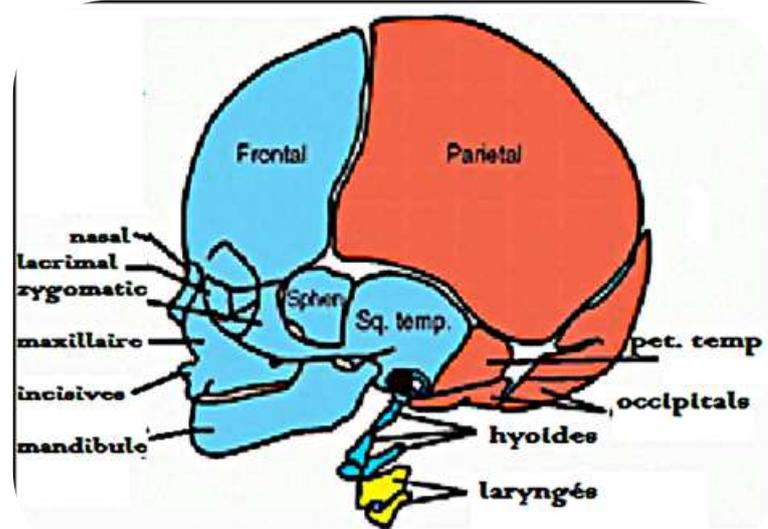


Figure 4 : Structures squelettiques de la tête et du visage. Le mésenchyme de ces structures est dérivé de neurones de la crête (bleue), mésenchyme paraxial (somites et somitomères) (rouge), et le mésenchyme de la plaque latérale (jaune) [125]

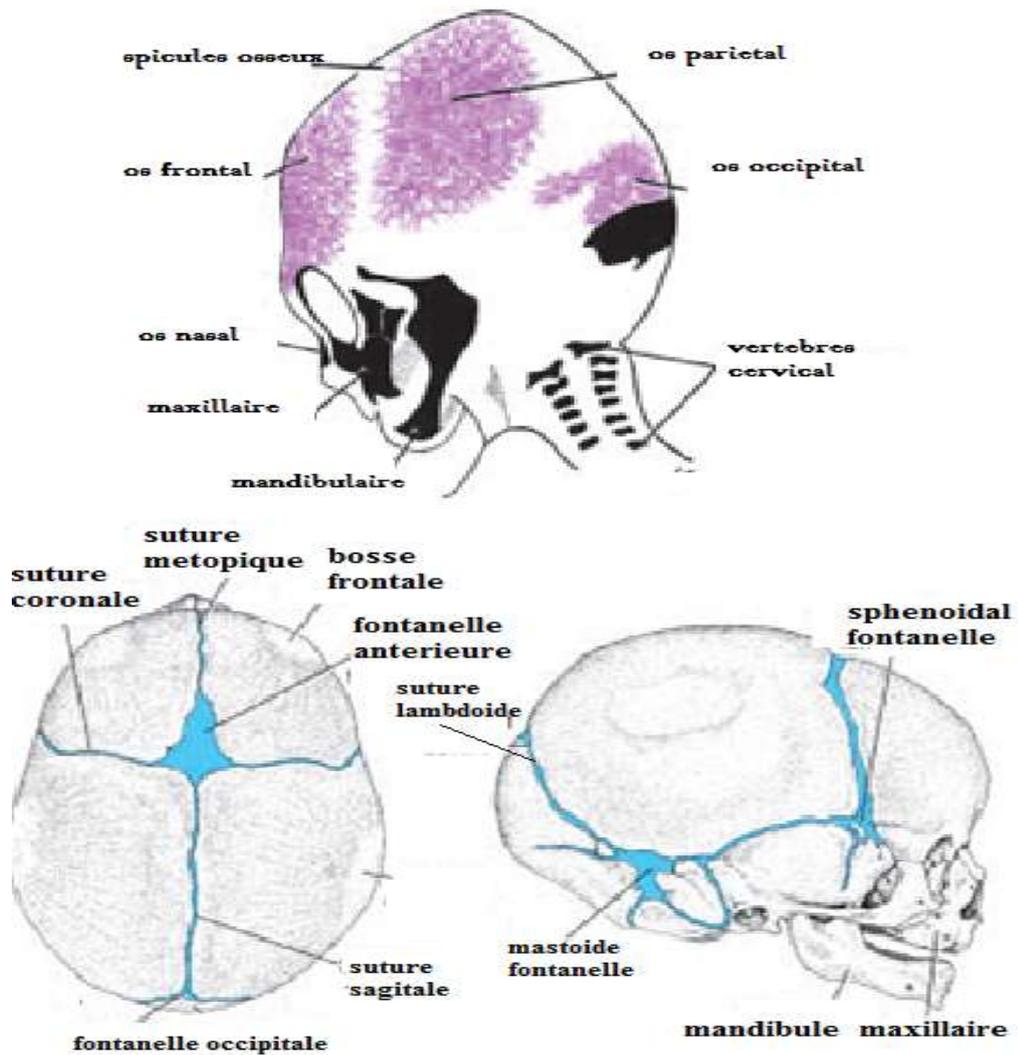


Figure 5 : Les os du crâne d'un fœtus âgé de 3 mois. Propagation des spicules osseux des centres Fontanelles et des sutures d'ossifications primaires des os plat du crâne. [125]

1- Le neurocrâne est le plus commodément divisé en deux parties [125] :

- a) le neurocrâne membraneux(fig 5) : formants les os plats de la voute, sont issus d'une ossification membraneuse, constitués de cellules neurales et de mésoblaste para-axial de la région occipitale et de la partie postérieure de la vésicule otique, et se mettent en place par l'apparition de spicules osseuses proliférant de façon radiaire d'abord rapide jusqu'à l'âge de un an puis lente vers sept ans.
- b) la partie cartilagineuse, ou chondrocrâne, qui forme les os de la base du crâne (fig 6). Les os de la base du crane ou dépend d'une ossification enchondrale ou chondrale, qui débute vers la huitième semaine de vie utérine, et formant au début un neurocrâne cartilagineux, qui est mise en place par les crêtes neurales situer en avant de la neurochorde aux environs de selle turcique. cette zone s'appelle chondrocrane préchondral. Cette dernière fusionne avec du mésoblaste paraxiale situer en arrière formant le chondrocrâne chordal. L'ossification et la fusion de ces zones cartilagineuse formant les os de la base du crane. Quartes zones d'ossifications vont apparaitre sur la ligne médiane en avant de la plaque basale qui sont d'avant en arrière : deux tubercules cranii et deux cartilage polaires hypophysaires. Ces éléments formeront le corps du sphénoïde et une partie de l'éthmoïde.

Latéralement deux cartilages vont se former, le première est celui l'aile orbitaire entourant le nerf optique devenant la petite aile du sphénoïde et une aile temporale devenant la grande aile du sphénoïde. Cette ossification chondrale débute vers la huitième semaine intra-utérine. On admet que vers le neuvième mois de vie embryonnaire tous les os sont ossifiés sauf l'éthmoïde.

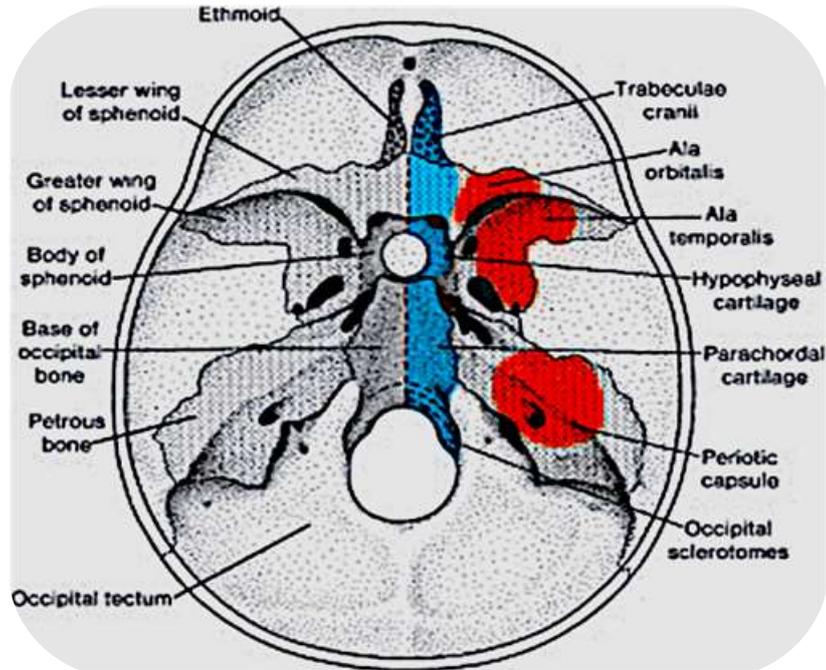


Figure 6 : Vue dorsale du chondrocranium, ou base du crâne, chez l'adulte.

Sur le côté droit sont les divers composants embryonnaires participants à la formation de la partie médiane du chondrocranium (bleu) et composants de la partie latérale (rouge). Les légendes à gauche sont les noms des structures adultes. [125]

2- Le viscérocrâne dépend des axes cartilagineux des deux premiers arcs branchiaux qui apparaissent vers la quatrième et la cinquième semaine, constitués d'un axe mésenchymateux colonisé par des cellules issues des crêtes neurales et tapissé d'ectoblaste en dehors et d'entoblaste en dedans. Ces arcs sont séparés entre eux par de profonds sillons formant les poches bronchiales ectoblastiques en extérieurs de l'embryon et entoblastique à l'intérieur. Chaque arc contient une artère un nerf un appareil musculaire et un cartilage, donc le premier arc est l'arc mandibulaire ayant la branche mandibulaire du nerf trijumeau, le deuxième arc est l'arc hyoïdien centre par le nerf facial qui innerve précisément l'orbiculaire de l'œil et le frontal (muscles peauciers).

L'ossification du premier arc (type membraneuse) est lente se fait entre le sixième et neuvième mois, qui comporte une partie dorsale qui donnera naissance aux os maxillaires et zygomatiques, et une partie ventrale et temporal donnera entre autre les osselets de l'oreille. A ces arcs s'ajoute des bourgeons faciaux (médians, mandibulaires et maxillaires) qui seront modifiés par des placodes. Donc en ce qui concerne l'orbite vers la cinquième semaine, la placode olfactive fait naître les bourgeons nasaux interne et externe, et entre le maxillaire et ce dernier se creuse un sillon profond qui sera le futur canal lacrymo-nasal, puis d'autres

bourgeons vont développer les os propres du nez, une partie de l'os frontal les os lacrymaux et une partie de l'éthmoïde (fig 7).

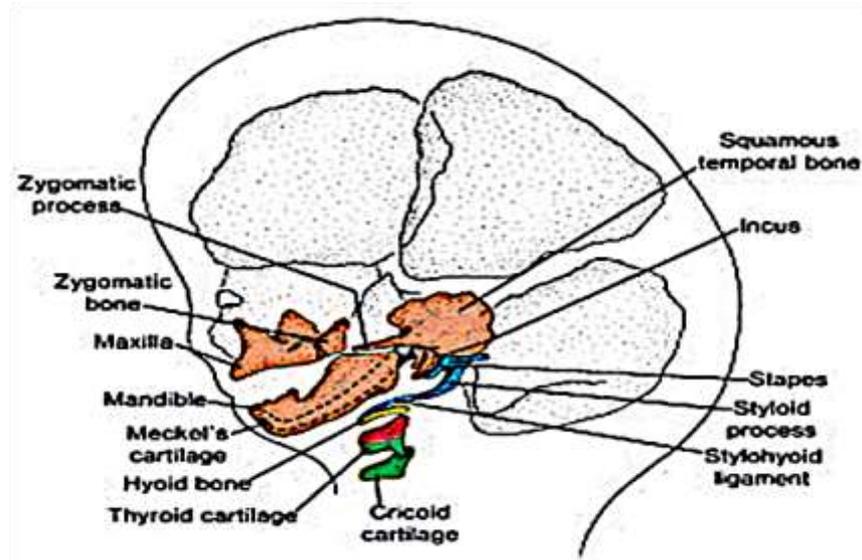


Figure 7: Vue latérale de la région de la tête et du cou d'un fœtus plus âgé, montrant les dérivés des cartilages des arcs participants à la formation des os du visage [125].

Vers la fin de cinquième semaine le développement des maxillaires fait déplacer l'axe des orbites en avant avec un angle de 160° . Vers la huitième semaine les muscles oculomoteurs se développent en arrière pour s'insérer sur la partie cartilagineuse du sphénoïde, avec diminution encore de l'angle entre les deux orbites aboutissant à 72° [66].

La migration des crêtes neurales se fait par trois vagues à partir des rhombomères. Parmi les huit rhombomères, le premier et le deuxième, R1 et R2 donnent naissance au premier arc et R4 au deuxième arc. Ces rhombomères sont la clé du guidage des axones venant des ganglions de la tête et du cou : ganglion trigéminé pour le nerf trijumeau, géniculé pour le nerf facial. La mauvaise migration des crêtes neurales peut aboutir à un déficit en cellules neuronales dans certains arcs, donnant des dysostoses-mandibulo-faciales, comme en particulier le syndrome de téacher collin et pierre robin, associé à des anomalies cardiovasculaires.

IV/ ANATOMIE ORBITAIRE DESCRIPTIVE :

L'orbite est une structure organisée de façon complexe, composé de structures neuronale, musculaires, ligamentaires, vasculaires et osseuses, qui ouvre le visage sur le monde extérieur afin de collecter les informations vers le cerveau et de façon binoculaire [156]. L'orbite osseuse représente un espace fermé sauf en avant, ce qui explique que tout processus à l'intérieur de l'orbite va pousser le globe oculaire vers l'avant, responsable d'une exophtalmie [66].

Nous procédons à la description de l'orbite osseuse (fig. 8), ses rapports, et sa vascularisation.

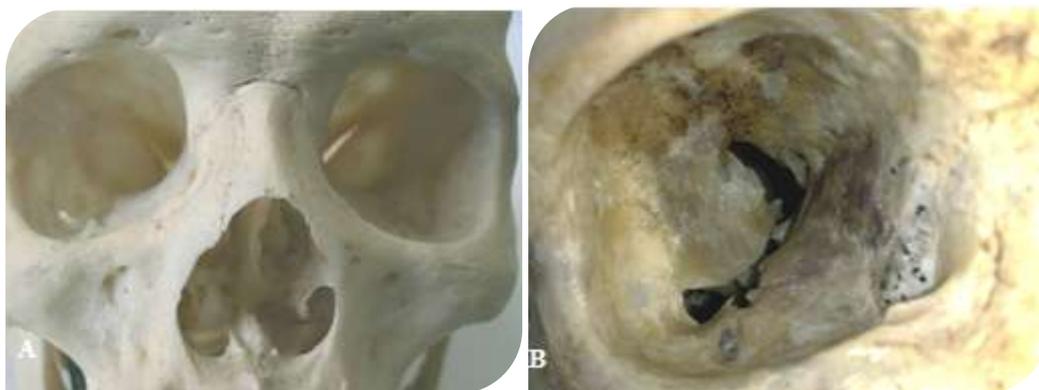


Figure 8 : L'orbite osseuse vue de face [66]

A : les deux orbites sont situées à la partie haute du massif facial, et participent la constitution de la fosse crâniale antérieure, et sont séparées l'une de l'autre par les cavités nasales et les sinus ethmoïdaux
B : vue de l'orbite osseuse droite de face avec ces quatre parois [66].

IV/1 - L'ORBITE OSSEUSE :

IV/1-a. Les parois :

Les parois de l'orbite sont formées de sept os [156] (fig 9): frontal, ethmoïdal, zygomatique sphénoïdal, lacrymal, palatin et maxillaire.

L'orbite est de forme pyramidale à quatre faces dans ses deux tiers antérieurs (paroi supérieure, latérale, inférieure et médiale) et à trois faces dans son tiers postérieur (paroi supérieure, latérale et médiale) (fig 9). La base de cette pyramide est antérieure, discrètement elliptique, d'environ 40 mm de large pour 35mm de haut. Le sommet est postérieur [52]. (Fig 10)

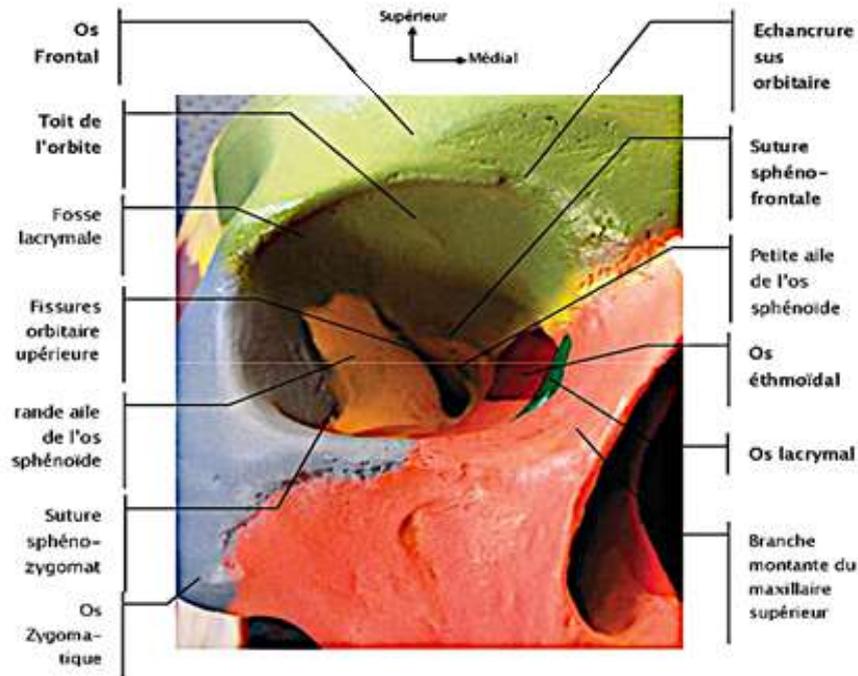


Figure 9 : Différents os constituant l'orbite [157]

L'axe orbitaire, oblique en dehors, fait un angle d'environ 23° avec un axe strictement antéropostérieur.

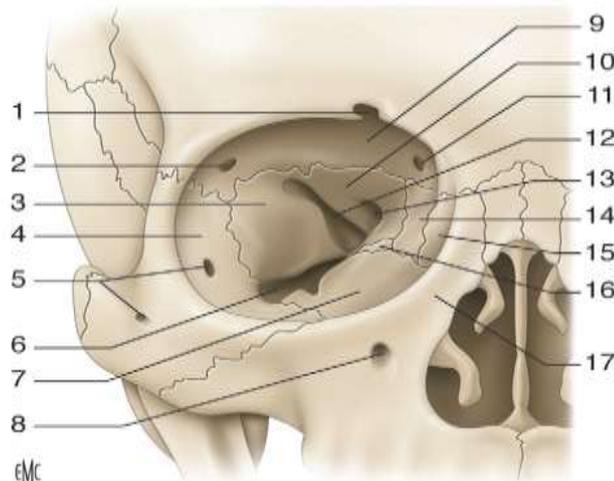


Figure 8 : Parois orbitaires. 1. Echancrure supraorbitaire ; 2. Fosse de la glande lacrymale ; 3. Os sphénoïde : grande aile ; 4. os zygomatic ; 5. foramen zygomatic orbitaire ; 6. fissure orbitaire inférieure ; 7. os maxillaire ; 8. Foramen infraorbitaire ; 9. os frontal ; 10. Os sphénoïde: petite aile ; 11. Fossette trochléaire ; 12. Fissure orbitaire supérieure ; 13. Canal optique ; 14. Os ethmoïde (lame orbitaire) ; 15. Os lacrymal ; 16. os palatin (processus orbitaire) 17. Processus frontal de l'os maxillaire [66]

- La paroi supérieure ou plafond : (fig. 11) triangulaire à base antérieure, est formée de deux os, en avant par l'os frontal et en arrière par la petite aile du sphénoïde, qui sont unis par la

suture sphéno-frontale assez mince surtout chez le sujet âgé elle sépare l'orbite de l'étage antérieur de la base du crâne [54,66]; Au niveau de sa partie antérolatérale, le plafond orbitaire abrite la fosse de la glande lacrymale, tandis qu'au niveau de sa partie antéromédiale, il présente une saillie, l'épine trochléaire, sur laquelle s'insère la trochlée, tendon annulaire, dans lequel chemine le muscle oblique supérieur. Fortement concave cette paroi présente les fosses orbitaire représentées par les bosses au versant crânien sur les quels se moule l'hémisphère frontal. [66]

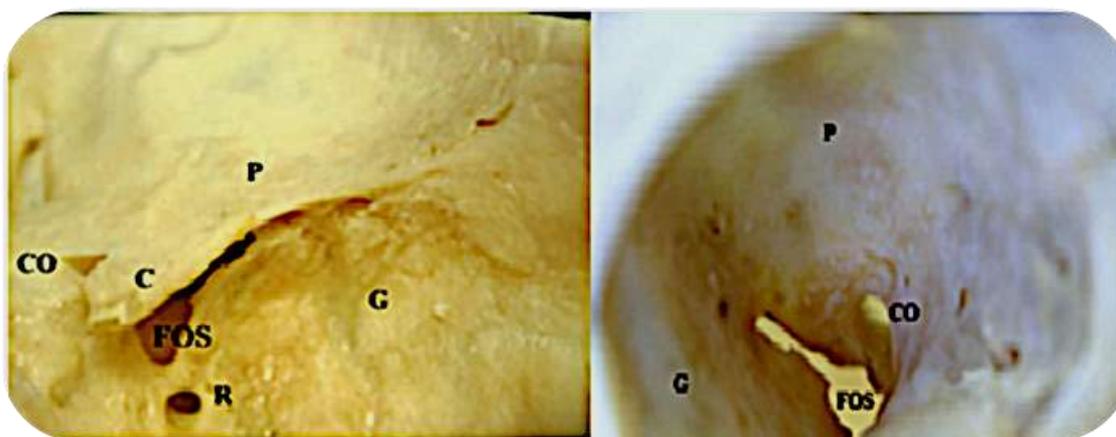


Figure 11 : Orbite droite. La photo à gauche montre une vue intra crânienne, à droite montre une vue antérieure de la paroi supérieure C : clinoïde antérieure, R : rotundum.. P : petite aile du sphénoïde. G: grande aile du sphénoïde. FOS : fissure orbitaire supérieure ; CO: canal optique [54].

- La paroi latérale ou pilier externe [66, 54] : (fig 12-13) triangulaire à base antérieure est formée par trois os en avant et en haut par l'os frontal, et en avant et en bas par l'os zygomatique, et les deux tiers postérieurs de la paroi latérale sont constitués par la grande aile du sphénoïde. Ils sont réunis entre eux par la suture fronto-sphénoïdal, fronto-zygomatique, et sphénoïdo-zygomatique. sépare l'orbite de la fosse cérébrale moyenne en arrière et de la fosse temporale en avant. Elle est traversée par le foramen zygomatiko-orbitaire contenant les vaisseaux et le rameau zygomatiko-orbitaire du nerf zygomatique, branche collatérale du nerf maxillaire, qui participe à l'innervation sensitive de la tempe et de la joue. Relativement solide c'est la seule paroi qui ne soit pas en rapport avec une cavité sinusienne.

D'un point de vue chirurgicale, il est possible d'envisager l'ablation de la paroi orbitaire latérale lors d'une décompression osseuse (ex : orbitopathie dysthyroïdienne).

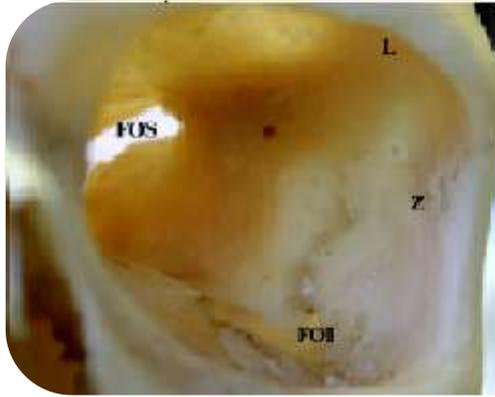


Figure 12 : Orbite gauche. Vue antérieure de la face latérale. FOS : fissure orbitaire supérieure ; FOI : fissure orbitaire inférieure ; G : grande aile du sphénoïde ; Z : os zygomatique ; L : fosse lacrymale [54]

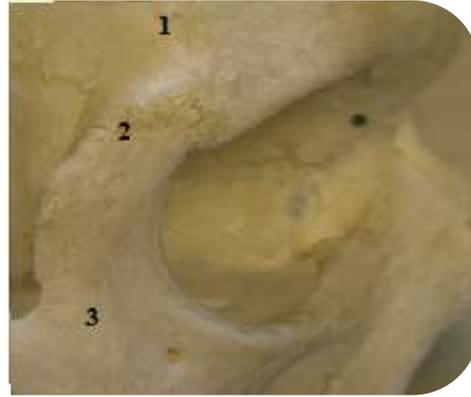


Figure 13 : Paroi latérale de l'orbite vue de profil. 1. Os frontal ; 2. Suture fronto-zygomatique ; 3. os zygomatique [66]

- La paroi inférieure (fig15-14) : ou plancher, de forme également triangulaire à base antérieure, limitée seulement aux deux tiers antérieurs de l'orbite, est formée de trois os en avant et latéralement par l'os zygomatique, et en avant et médialement par la face orbitaire de l'os maxillaire, et plus en arrière, le processus orbitaire du palatin qui s'unit à l'os maxillaire. Cette paroi sépare l'orbite du sinus maxillaire et est parcourue par le sillon infra-orbitaire, qui naît en dedans de la partie antérieure de la fissure orbitaire inférieure, et se dirige de dehors en dedans et d'arrière en avant, pour s'enfoncer dans la profondeur de l'os maxillaire et s'ouvrir sur le foramen infra-orbitaire par l'intermédiaire du canal infra-orbitaire où cheminent le nerf et les vaisseaux infra-orbitaires. Le nerf infra-orbitaire, branche terminale du nerf maxillaire, participe à l'innervation sensitive de la joue, de la lèvre supérieure et du pied de l'aile du nez.



Figure 14: Orbite droite. Vue supérieure de la paroi inférieure. FOI : fissure orbitaire inférieure ; L : canal lacrymo-nasal ; I : sillon infra-orbitaire. (54)



Figure 15 : Paroi inférieure de l'orbite. On voit très bien la fissure orbitaire inférieure. 1. Grande aile de l'os sphénoïde ; 2. os maxillaire. (66)

- La paroi médiale (fig16-17) rectangulaire ou quadrilatère, formé par quatre os, unit d'avant en arrière l'apophyse montante de l'os maxillaire, la face latérale de l'os lacrymal, la lame orbitaire de

l'éthmoïde (Lame papyracée ou os planum), et enfin la partie latérale du corps du sphénoïde. Réunis entre eux par des sutures verticales lacrymo-ethmoidal, lacrymo-maxillaire et sphéno-éthmoidale. Elle sépare l'orbite des fosses nasales en avant et du sinus sphénoïdal en arrière.

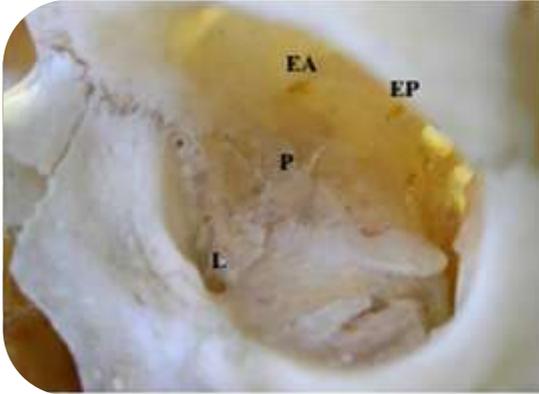


Figure 16 : Orbite gauche. Vue antérieure de la face médiale. L : canal lacrymonasal ; EP : foramen ethmoïdal postérieur ; EA : foramen ethmoïdal antérieur ; P : lame papyracée. [54]

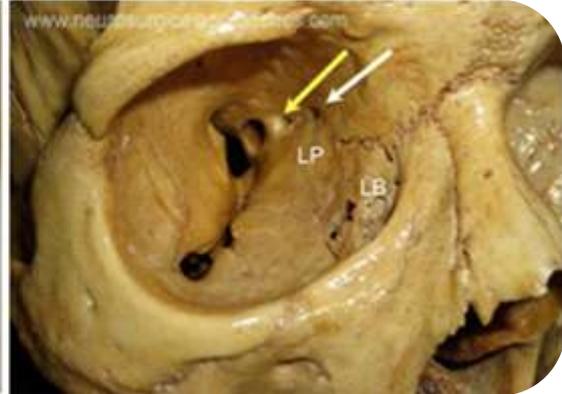


Figure 17 : l'os lacrymal vu de l'œil droit, LB : lamina papyracea, LP : Les foramens ethmoïdaux antérieur et Postérieur [156]

IV/1-b. orifices :

Trois voies de passage sont importantes à connaître :

- **Le canal optique** : Permet l'acheminement du nerf optique entouré de sa gaine et de l'artère ophtalmique qui croise à ce niveau la face inférieure du nerf de dedans en dehors. Ce canal est oblique en bas, en avant et en dehors. Il se situe entre les deux racines d'insertion de la petite aile sphénoïdale, limité en haut par la racine supérieure, en bas par la racine inférieure, en dedans par le corps du sphénoïde et en dehors par la jonction de ces deux racines, qui est un élément de soutien qui permet de séparer le canal optique de la fissure sphénoïdale supérieure. (fig18-19)

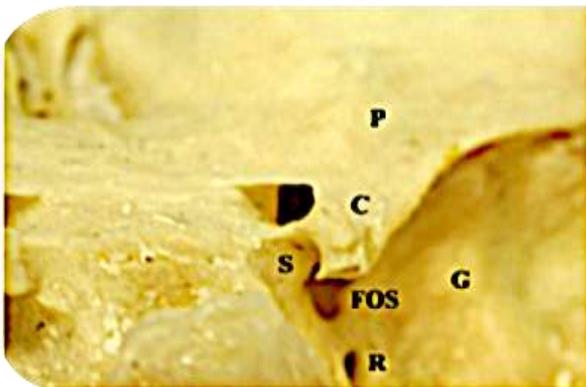


Figure 18: Canal optique droit. Vue postérieure et supérieure (intracrânienne). P : petite aile du sphénoïde ; G: grande aile du sphénoïde ; C : apophyse clinioïde antérieure, S : racine d'insertion inférieure de la petite aile du sphénoïde (plancher du canal optique). FOS : fissure orbitaire supérieure ;R: foramen rotundum. [54].

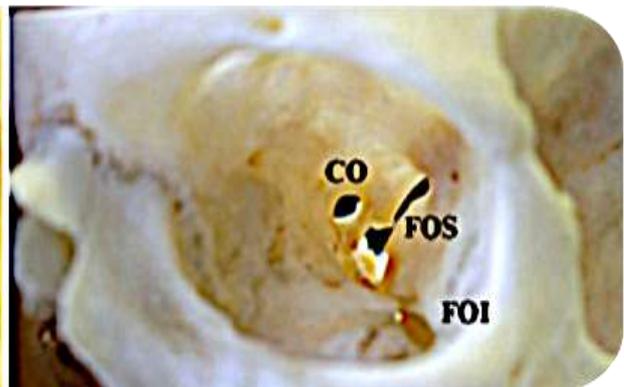


Figure 19 : Apex orbitaire gauche. Vue antérieure. CO: canal optique. FOS : fissure orbitaire supérieure ; FOI : fissure orbitaire inférieure. [54]

- La fissure orbitaire supérieure : situer latéralement à l'apex orbitaire entre la petite et la grande aile du sphénoïde, ayant la forme d'une virgule dont l'extrémité la plus large est inféro-médiale avec un axe se dirigeant en avant en haut et en dehors. La partie la plus fine de la virgule laisse passage au nerf frontal, lacrymal, trochléaire et la veine ophtalmique supérieur (éléments extraconiques) ; et la partie la plus large qui est inféro-médiale, laisse passage aux nerfs oculomoteurs, abducens et nasociliaire, cette zone est circonscrite par l'annaux tendineux d'insertion des muscles droits.(fig. 20-21).

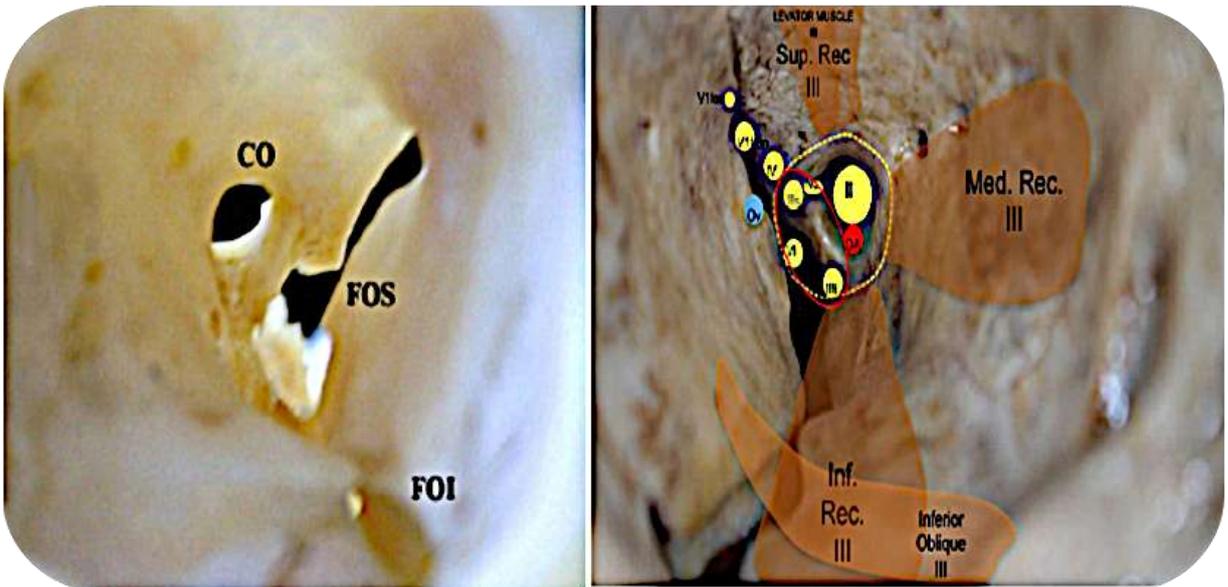


Figure 20 : Apex orbitaire gauche, vue antérieure. CO: canal optique. FOS : fissure orbitaire supérieure ; FOI : fissure orbitaire inférieure.[54]

Figure 21: Vue schématique des composants musculaires, vasculaires et nerveux de l'orbite. (Vue antérieure d'une orbite droite) [156]

- La fissure orbitaire inférieure : situer à la partie postérieure de l'angle inféro-lateral de la cavité orbitaire, faisant communiquer avec l'orbite deux fosses : ptérygoidienne et temporale. (Fig 22)

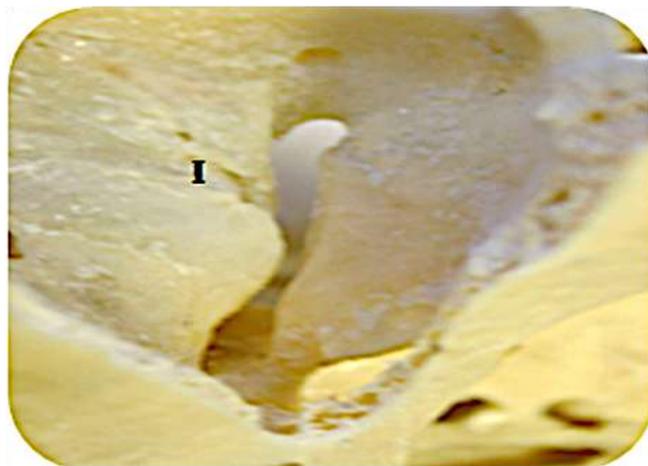


Figure 20 : Vue supérieure de la fissure orbitaire inférieure droite. I : sillon infraorbitaire (54)

IV/1-d. les angles ou bords : [23, 66]

Les quatre parois orbitaires sont réunies entre elles par des bords mousses, les unissant deux à deux.

- Bord supéro-médial : Il est constitué d'avant en arrière par les sutures fronto-maxillaire, fronto-lacrymale et fronto-ethmoïdale.

Au niveau de la suture fronto-ethmoïdale se trouvent les foramen ethmoïdaux antérieur et postérieur. Ces deux foramens se trouvent à la partie supérieure du labyrinthe ethmoïdal et à l'aplomb de la lame criblée de l'ethmoïde

-Bord inféromédial : Il est formé d'avant en arrière par les sutures lacrymo-maxillaire, Ethmoïdo-maxillaire et sphéno-palatine.

Le canal lacrymo-nasal est limité par le bord supérieur du maxillaire et la partie inférieure de la crête lacrymale postérieure, formant un crochet : le hamulus lacrymalis. Ce canal descend obliquement en arrière, en dedans et en bas et s'ouvre dans le méat inférieur de la cavité nasale, sous le cornet inférieur.

-Bord inférolatéral : Séparant les parois inférieure et latérale.

Il comporte deux parties, en arrière, c'est la fissure orbitaire inférieure comprise entre la grande aile de l'os sphénoïde en haut et la face orbitaire du maxillaire en bas. En avant, il se poursuit au niveau de la face orbitaire de l'os zygomatique.

- Bord supérolatéral : Il comprend la fente sphénoïdale ou fissure orbitaire supérieure.

IV/1-d- Le périoste orbitaire : [54]

Le périoste orbitaire correspond à la périorbite, c'est une membrane fibreuse et mince, qui tapisse la paroi osseuse de l'orbite, elle est perforée par quelques éléments vasculo-nerveux.

On peut toute fois la décollé sauf au niveau des orifices postérieurs (canal optique et la fissure orbitaire supérieure) qui leurs ai intimement accolée et elle se poursuit en arrière par la gaine durale du nerf optique et la dure mère du sinus caverneux.

En avant ce périoste se fond avec le périoste du rebord orbitaire et envoie des extensions vers le tarse qui sépare la graisse orbitaire du muscle orbiculaire. Au niveau du plancher elle tapisse la fissure orbitaire inférieure. (Fig 23)

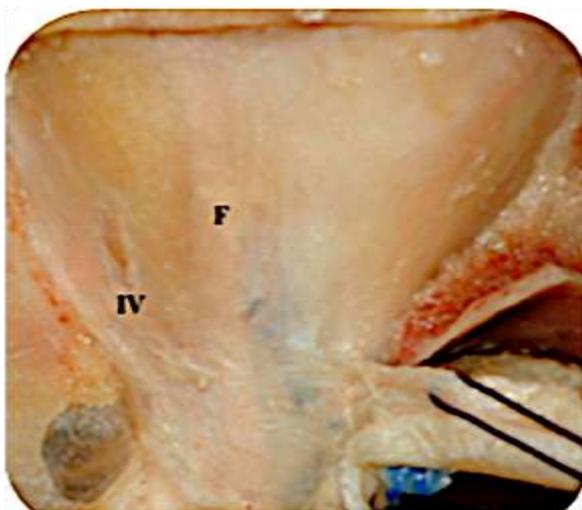


Figure 23 : Orbite droite. Périorbite après dépose du toit orbitaire droit. En transparence : F : nerf frontal ; IV: nerf trochléaire. [54]

IV/2- RAPPORT EXTERNES DE L'ORBITE OSSEUSE : [14]

- La paroi supérieure est en rapport avec la fosse cérébrale antérieure et le sinus frontal.
- La paroi latérale est en rapport avec la fosse temporale en avant et avec l'étage moyen de la base du crâne en arrière.
- La paroi inférieure est en rapport avec le sinus maxillaire en avant et en arrière avec la fosse ptérygo-palatine.
- La Paroi médiale est en rapport en arrière avec le sinus sphénoïdal, en avant avec les cellules ethmoïdales et plus en avant avec la fosse nasale.
- L'apex est en rapport avec l'étage moyen de la base du crâne.
- La base est en rapport avec le muscle orbiculaire, avec les paupières et avec les parties molles périorbitaires. (Fig 24).

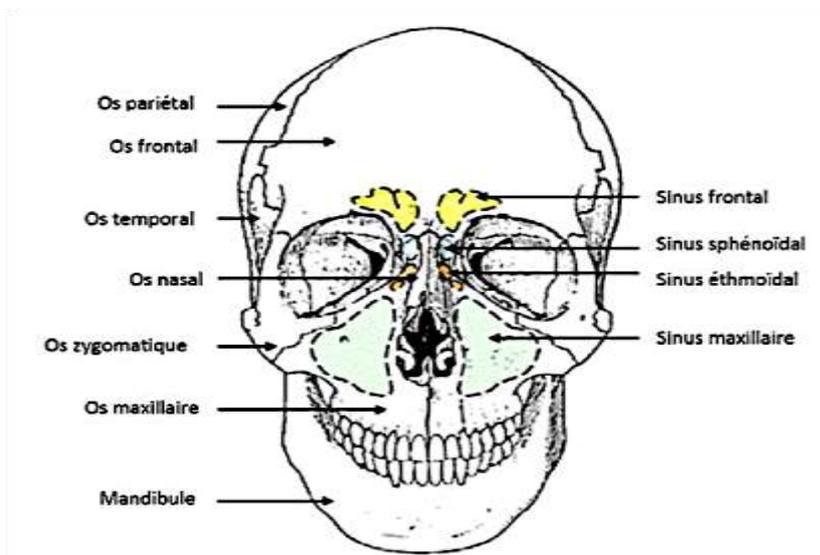


Figure 24 : Rapports externes de l'orbite osseuse [14]

IV/3- CONTENUE ORBITAIRE (RAPPORTS INTERNES) :

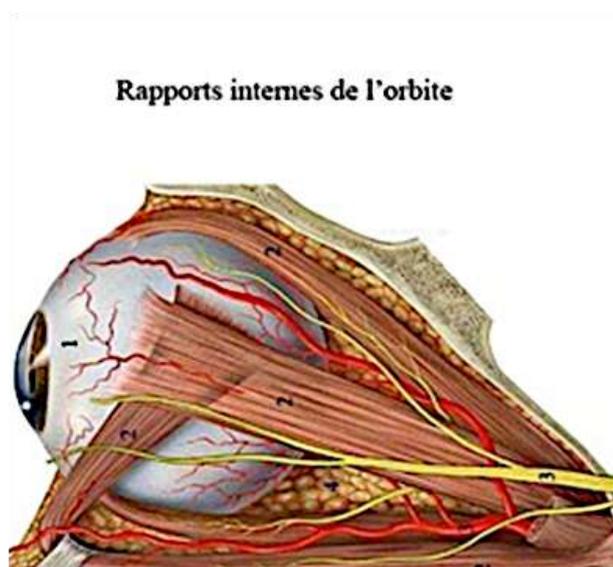


Figure 25 : Rapports internes de l'orbite. 1 : globe oculaire, 2 : muscles oculomoteurs, 3 : vaisseaux et nerfs, 4 : graisse orbitaire

VI/3-a- Le globe oculaire :

Le bulbe de l'œil occupe la partie antérieure de la cavité orbitaire. Long en moyenne, chez le sujet emmétrype, de 24 mm dans son grand axe, il déborde l'orbite en avant. Il est plus proche des parois supérieure et latérale que des deux autres parois orbitaires. Son grand axe, ou axe visuel strictement antéropostérieur, forme avec l'axe orbitaire orienté en avant et en dehors, un angle de 23° qui

conditionne en grande partie l'oculomotricité. En cas d'énucléation, il doit être remplacé par un implant de 18 à 22mm de diamètre chez l'adulte. (Fig. 25) [66].

VI/3-b- La graisse périorbitaire :

Elle a un rôle capital dans le soutien, l'amortissement et de glissement des éléments vasculo-nerveux et musculaire de la partie postérieure de l'orbite, on la divise en graisse intra conique autour du nerf optique et extraconique. Elle est formée par des lobules limités par des capsules de tissu conjonctif. (Fig. 26) [54].

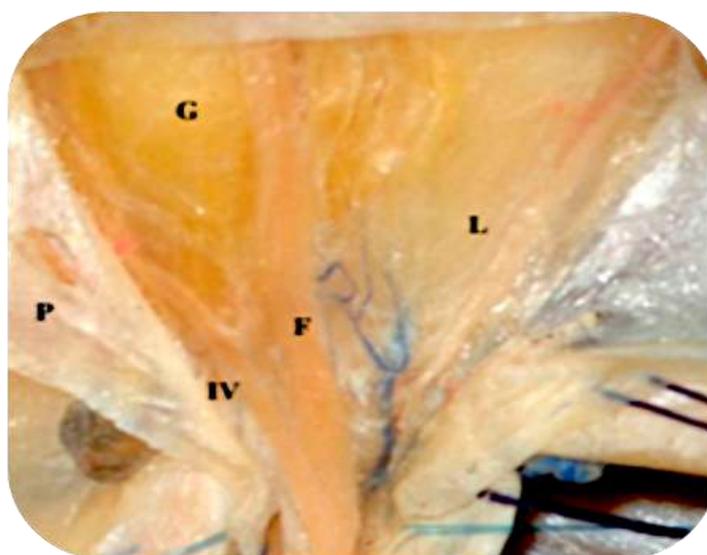


Figure 26 : Orbite droite. Vue supérieure. Graisse orbitaire (G) après ouverture de la périorbitaire (P). F : nerf frontal ; IV: nerf trochléaire ; L : nerf lacrymal. [54].

IV/3-c. La glande lacrymale :

Elle est située à la partie supéro- antéro-latérale de l'orbite, de consistance ferme qu'on divise en deux lobes en continuités l'un avec l'autre, l'un orbitaire (le plus volumineux dans la fosse de la glande lacrymal), et l'autre palpébral (dans l'épaisseur du muscle releveur), qui sont séparés par le faisceau latéral du muscle releveur de la paupière supérieure [54].

VI/ 3-d. Les muscles : [54,74]

Les muscles de l'orbite sont au nombre de sept. Six sont des muscles oculomoteurs, venant s'insérer directement sur le globe oculaire. Le septième est le muscle releveur de la paupière supérieure. Ce dernier est innervé par le rameau supérieur de nerf oculomoteur (III^{ème} paire crânienne), assurant l'élévation de la paupière supérieure. Il prend naissance en arrière sur le périoste orbitaire, au dessus et en dedans de l'orifice du canal optique. Il se dirige ensuite en avant, entre le toit orbitaire et le

muscle droit supérieur. Il possède deux insertions antérieures, une lame aponévrotique s'insérant sous la peau après avoir perforé le septum orbitaire, et une lame musculaire à insertion tarsale, le muscle tarsal supérieur, ou muscle de Muller [54]. (Fig. 27).

Les quatre muscles droits forment un cône délimitant un espace intraconique. Ils s'insèrent tous en postérieur au niveau des quatre bandelettes tendineuses de l'anneau tendineux commun de Zinn. Les bandelettes supéro-médiales et supéro-latérales se dédoublent pour circonscrire deux orifices. Celui de la bandelette supéro-latérale laisse passer les branches du nerf oculomoteur, le nerf abducens et le nerf nasociliaire. L'orifice de la bandelette supéro-médiale donne passage au nerf optique et à l'artère ophtalmique. (Fig. 28).

Chaque muscle droit s'insère sur deux bandelettes contiguës, puis se dirige vers l'avant en s'élargissant, prenant une forme triangulaire à base antérieure, pour s'insérer par un tendon dans la sclère pré-équatoriale.

Le muscle oblique supérieur s'insère au dessus et en dedans de l'orifice du canal optique, sur le périoste orbitaire. Il se dirige ensuite en avant vers la trochlée, un anneau fibro-cartilagineux situé à la partie antéromédiale du toit de l'orbite. Il change ensuite de direction pour aller s'insérer dans le quadrant postérieur, supérieur et latéral de la sclère.

Le muscle oblique inférieur naît à la partie antéromédiale du plancher de l'orbite et va s'insérer, après un trajet oblique en haut, en dehors et en arrière, sur le quadrant postérieur, inférieur et latéral de la sclère.

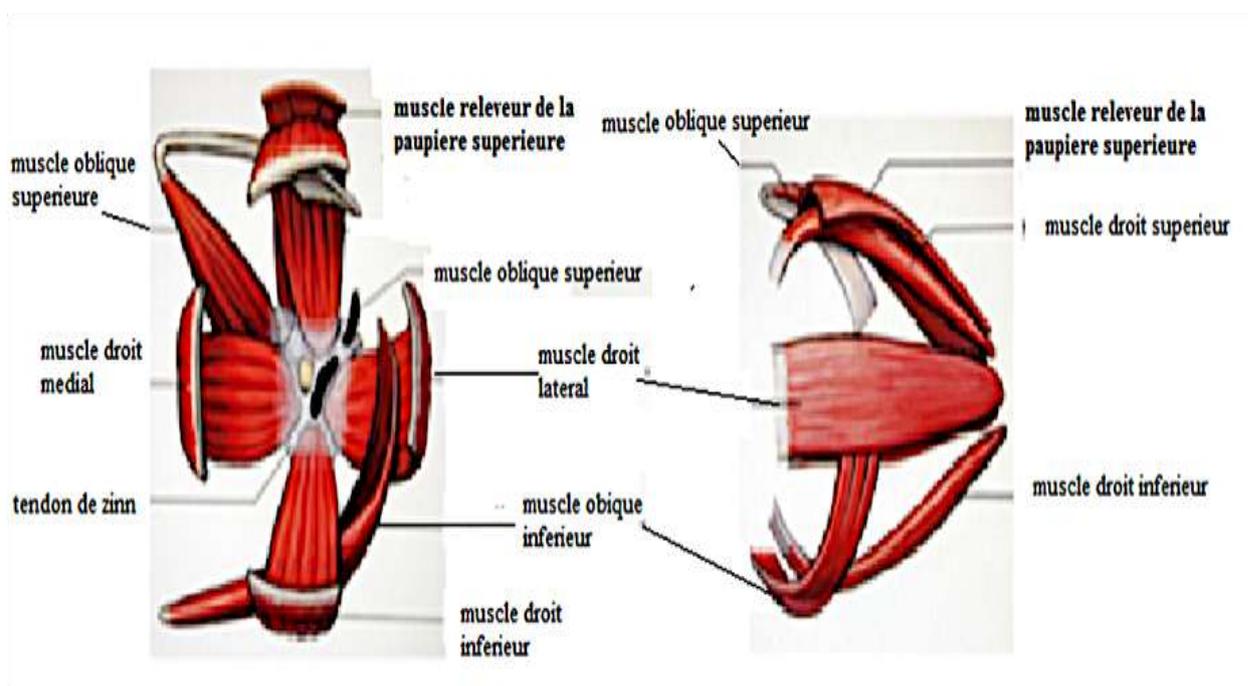


Figure 27 : Muscles oculomoteurs vue de face et de profil [74].

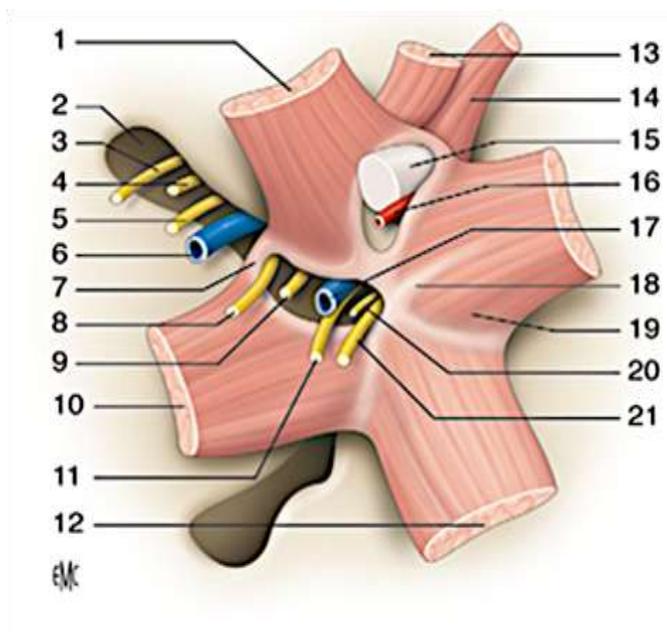


Figure 28 : Schéma montrant les insertions des muscles droits sur l'apex orbitaire et les différents éléments vasculo-nerveux traversant le canal optique et la fissure orbitaire supérieure.

1. Muscle droit supérieur, 2. Fissure orbitaire supérieure, 3. Nerf lacrymal, 4. Nerf frontal ; 5. nerf trochléaire , 6. Veine ophtalmique supérieure, 7. Anneau tendineux Commun proprement dit ; 8. Nerf abducens ; 9. Branche supérieure du nerf oculomoteur ; 10. Muscle droit latéral ; 11. Branche inférieure du nerf oculomoteur ; 12. Muscle droit inférieur ; 13. Releveur de la paupière supérieure ; 14. muscle oblique supérieur ; 15. Nerf optique ; 16. artère ophtalmique ; 17. Veine ophtalmique médiale ; 18. Anneau tendineux commun; 19. Muscle droit médial ; 20. Racine sympathique du ganglion ciliaire ; 21. Nerf nasociliaire. [66]

IV/ 3 – e. La capsule de Tenon :

La capsule de tenon doit son nom au médecin Jacques René Tenon qui la décrit en 1803.

C'est une membrane fibro-élastique en forme de sphère qui entoure le globe oculaire et le cône rétro-bulbaire elle est constituée de deux feuillets (fig 29-30) :

- La capsule proprement dite ou fascia bulbi, se moule à la portion postérieure de la sclérol depuis le pourtour de la corné jusqu'au point de pénétration du nerf optique.
- La partie rétro-bulbaire qui se fond dans les gaines musculaires et les membres intermusculaires, délimite ainsi la graisse extraconique et intraconique.
- Elle s'unit également aux expansions aponévrotiques qui retiennent gaines et capsules à la conjonctive aux paupières et pourtours orbitaire, participant à son ancrage dans l'orbite.

Elle joue un rôle important dans la souplesse et la régulation harmonieuse des mouvements oculaires, la suspension correcte du globe dans l'orbite, la statique et dynamique palpébrale [136].

Parmi ces expansions deux formations sont importantes :

- Le ligament de LACKWOOD qui est une fusion des gaines du droit inferieur et du petit oblique formant un hamac suspenseur relié par des fibres au tarse, à la conjonctive et au septum orbitaire
- Les ligaments d'arrêt ou ailerons qui relient au pourtour orbitaire la gaine des droits horizontaux au niveau de leurs points de pénétration dans la capsule.

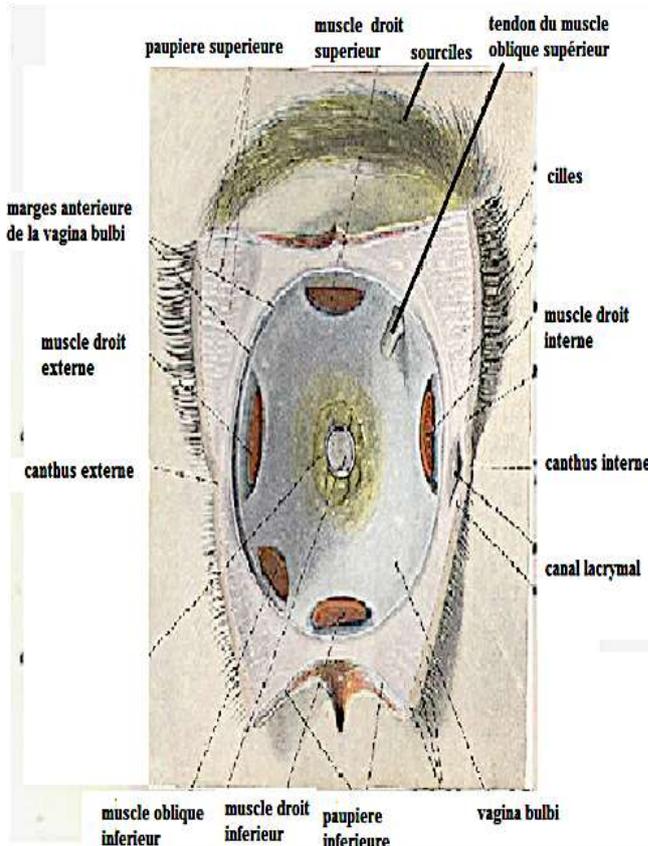


Figure 29 : Capsule de tenon [136].

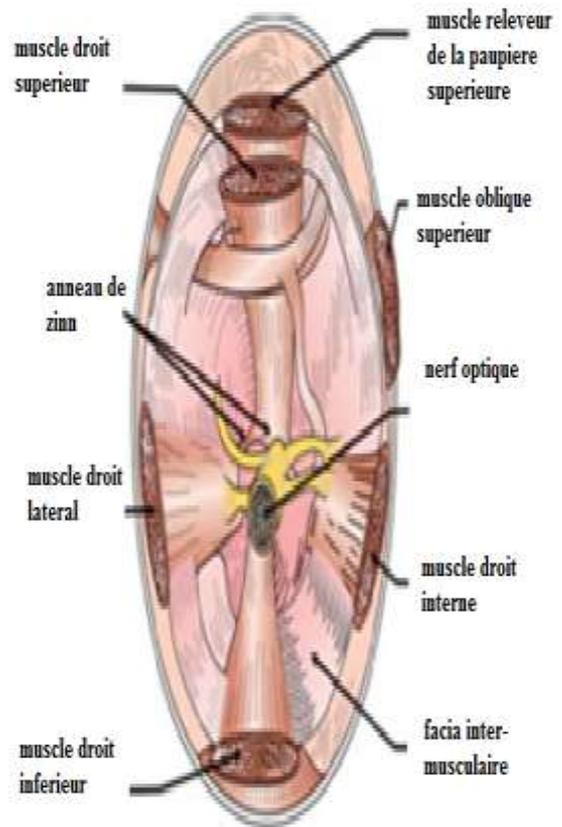


Figure 30 : Rapports de la capsule de tenon avec les muscles [69].

IV/4 - LES STRUCTURES NERVEUSES :

IV/4-a- Le nerf optique : [66.54.23]

C'est le premier segment des axones des cellules ganglionnaires qui vont de la rétine au corps géniculé latéral, il naît de la papille optique se dirige en arrière dans l'axe du cône des muscles droits et se termine à l'angle antérieur du chiasma, gagne dans sa première partie (entouré des méninges et en contact étroit avec l'artère ophtalmique et le nerf nasociliaire) l'orifice exocrânien du canal optique par un trajet en S avec deux courbures : une antérieure convexe latéralement, une postérieure concave latéralement. Le nerf optique mesure approximativement 40 mm de long pour 4 mm de diamètre Son trajet est oblique en arrière et en dedans sur une longueur d'environ 2,5 cm

[66], puis il traverse le canal optique dans sa deuxième partie sur une longueur de 0,6 à 1cm [66], d'arrière en avant et de dehors en dedans. Il est circonscrit par le dédoublement de la bandelette supéro-médiale et où l'artère ophtalmique est au dessous du nerf, puis se continue dans sa partie intra crânienne avec le chiasma optique. Il comporte environ 1,2 million d'axones issus du globe oculaire et qui se continuent dans le chiasma optique. Ces axones sont myélinisés par des oligodendrocytes. Le nerf optique est entouré d'une gaine méningée sur tout son trajet, continue avec la sclérotique du globe oculaire.. (Fig 31).

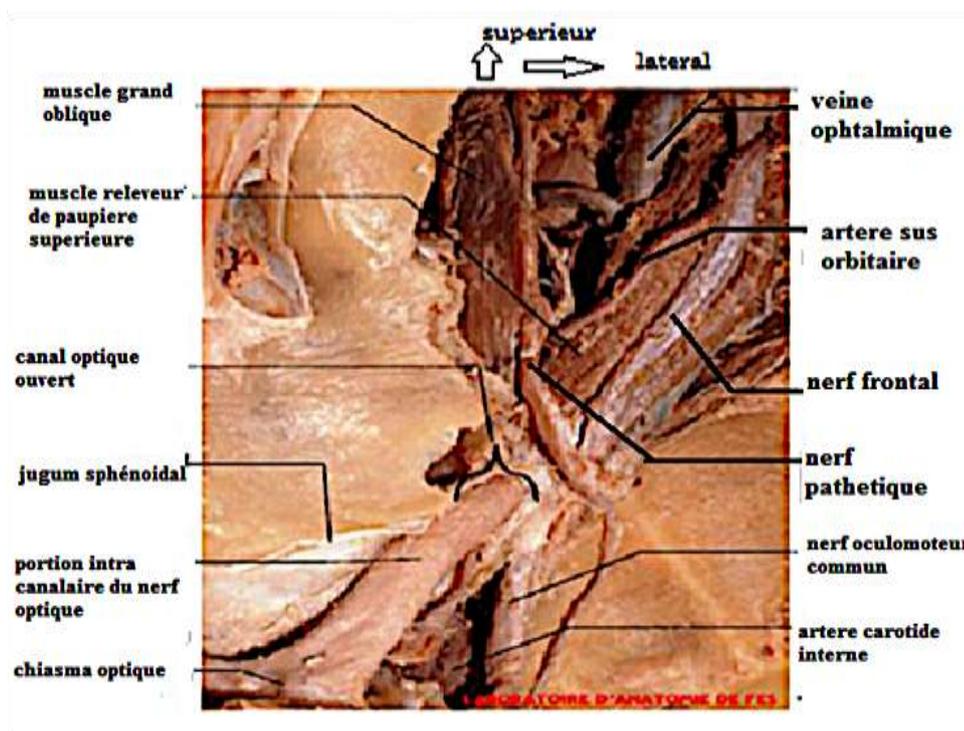


Figure 31 : Vue supérieure de l'orbite montrant les différentes portions du nerf optique. [25].

IV/4-b-Le nerf oculomoteur commun (III) : [54.25]

C'est le plus volumineux des nerfs oculomoteurs, après avoir cheminer dans sinus caverneux le long de la paroi inférieure de la clinode antérieure, il pénètre l'orbite par la partie interne de la fissure orbitaire supérieure, à la jonction entre sinus caverneux et fissure orbitaire il est au dessus du nerf nasociliaire, puis dans la fissure orbitaire supérieure il traverse le tendon annulaire des muscles droits accompagné du nasociliaire (branche du VI) abducens VI, qui sont donc intraconique à la différence du nerf frontal, nerf lacrymal (tous deux sont des branches de V1), avec le trochléaire IV qui sont extraconiques. A ce niveau, le III se divise en deux branche l'une supérieure motrice courte innerve le muscle droit supérieur et le releveur de la paupière, l'autre inférieure donnant trois

branches l'une en dedans innerve le droit interne la seconde innerve le droit inférieur, et la troisième innerve le muscle oblique inferieure. (Fig 32 -33)

IV/4-c- Le trochléaire : [54.25]

C'est le nerf oculomoteur le plus long et le plus grêle, expliquant sa fragilité et la fréquence des paralysies du IV après traumatisme crânien, il chemine dans le sinus caverneux au dessous du III, et au dessus du V1, dans la fissure orbitaire supérieure est en situation extraconique d'abord au dessus puis en dedans du nerf frontal, puis croise le muscle releveur de la paupière supérieure au dessus de lui de dehors en dedans pour finir par innerver le muscle grand oblique supérieure.

IV/4-d- Le nerf ophtalmique (V1) [54]

Il se divise au niveau de la Fissure Orbitaire Supérieures en trois branches (fig 32) :

- Le nerf lacrymal : chemine à la face supérieure du muscle droit latéral, en situation extraconique dans la fissure orbitaire supérieure.
- Le nerf frontal : aussi en situation extraconique chemine au dessus du muscle releveur de la paupière supérieure pour se diviser en nerf supra orbitaire et nerf supratrochléaire.
- Le nerf nasociliaire : nait en dedans du nerf frontal puis pénètre la fissure orbitaire supérieure en situation médiale pour pénétrer dans l'annaux des tendons d'insertion du cône musculaire, ainsi il est en haut et en bas dans la partie la plus large de la FOS. il croise la face supérieure du nerf optique d'arrière en avant et de dehors en dedans pour donner à cet endroit des branches longues qui pénètrent la sclère et des branches courtes (racines sensibles) qui naissent du ganglion ciliaire qui véhiculent la sensibilité de la corné et du globe oculaire. Pui il termine son trajet entre le muscle droit médial et oblique supérieure en se divisant en nerf ethmoïdal antérieur et infra trochléaire.

IV/4-e-Le nerf abducens (VI) :

Il est situer en dedans du nerf ophtalmique dans le sinus caverneux, puis il est au dessous et en dedans du nerf nasociliaire à l'entrée de la fissure orbitaire supérieure, puis le croise à sa face inferieure pour se retrouver en dehors du nasociliaire dans la FOS, puis chemine le long de la face interne du muscle droit latéral, se retrouvant ainsi en position latérale par rapport au cône d'insertion des muscles droits. (fig. 31-32-34)

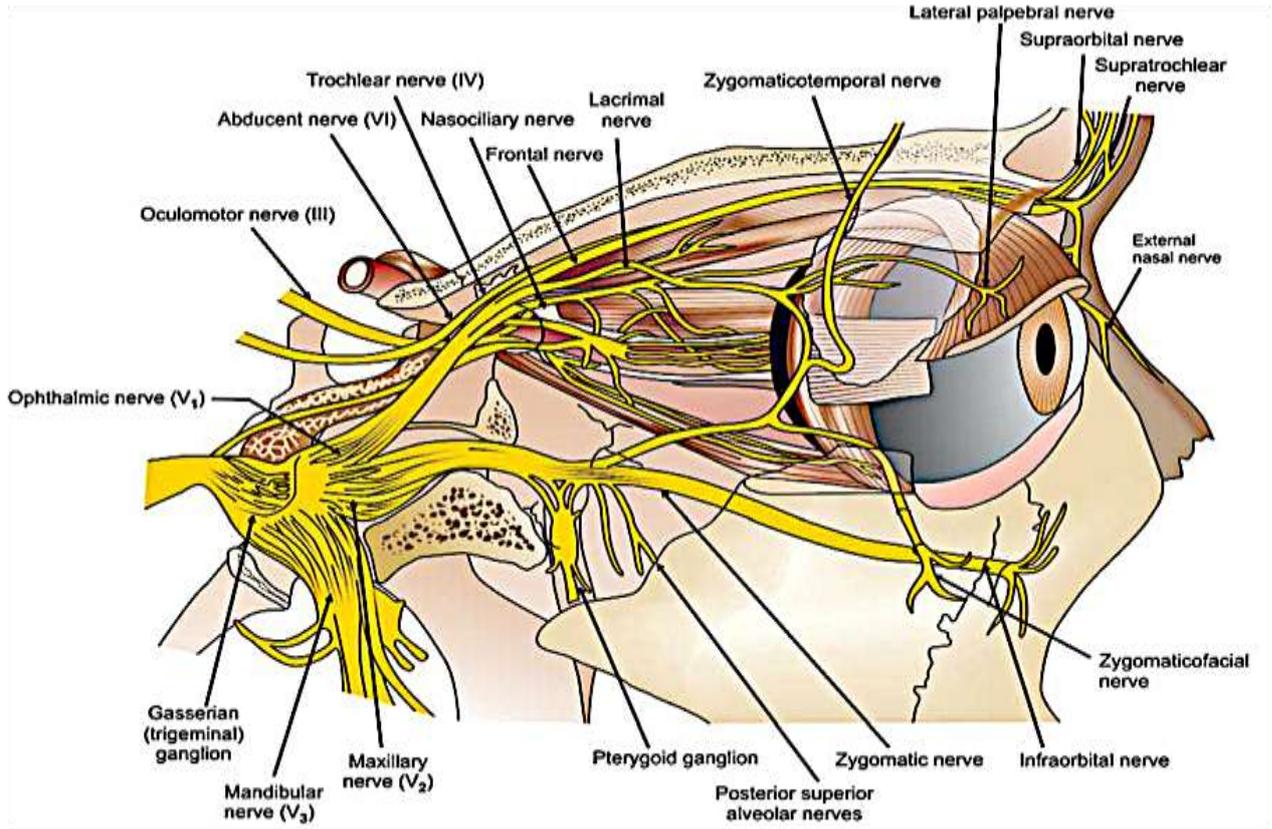


Figure 32 : Vue latérale de l'orbite et des principaux nerfs sensoriels [136]

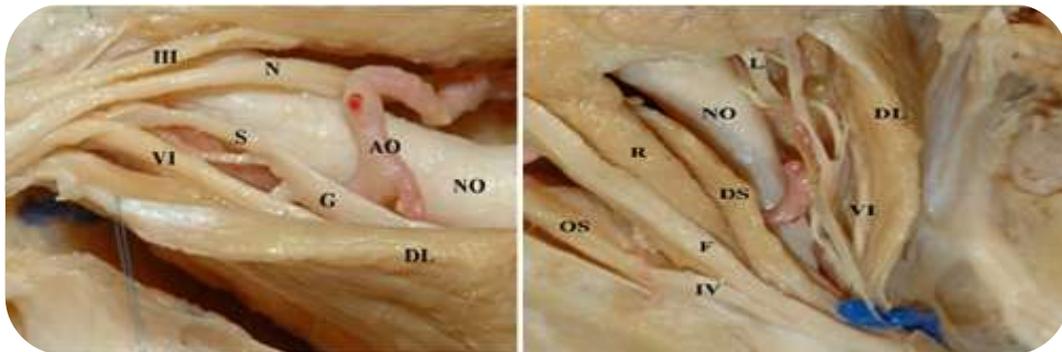


Figure 33 : Apex orbitaire droit. Vue latérale. Nerfs intra coniques. VI : nerf abducens ; III : branches de division supérieures du nerf oculomoteur ; N: nerf nasociliaire ; NO: nerf optique ; AO: artère ophtalmique ; GC : ganglion ciliaire ; DL : muscle droit latéral. [54]

Figure 34 : Orbite droite. Vue supérieure. DL : muscle droit latéral ; DS : muscle droit supérieur ; R : muscle releveur de la paupière supérieure ; OS : muscle oblique supérieur ; VI: nerf abducens ; L : nerf lacrymal ; NO: nerf optique ; F : nerf frontal ; IV: nerf trochléaire. [54]

IV/5- LA VASCULARISATION : [54]

- L'artère principale importante est l'artère ophtalmique, branche de l'artère carotide interne dans son segment clinoidien, elle se dirige vers le canal optique où elle est en rapport avec le nerf optique dans son bord inférieur qu'elle le croise de dehors en dedans, où elle est inféro-latérale dans

l'orifice orbitaire du canal optique, puis elle longe la face latérale du nerf au niveau du cône, puis en compagnie du nerf nasociliaire elle croise encore une fois le nerf par sa face supérieure de dehors en dedans et d'arrière en avant.(fig. 36)

Après ce croisement l'artère se dirige vers la paroi orbitaire médiale ou interne, entre le muscle droit médiale et l'oblique supérieures, pour donner les artères éthmoïdales antérieures et supérieure. Enfin elle se termine dans l'angle supéro-médiale de l'orbite en artère supraorbitaire et dorso-nasale, pour s'anastomoser avec l'artère faciale.

L'artère centrale de la rétine naît le plus souvent de l'artère ophtalmique au moment où elle surcroise le nerf optique, elle pénètre dans le nerf optique puis chemine dans le nerf jusqu'à la papille (possibilité qu'elle naît de l'arête ciliaire).

L'artère ophtalmique donne des branches collatérales qui sont entre autre l'arête lacrymale, l'artère ciliaire, les ethmoïdales antérieurs et postérieurs, et des branches destinées aux muscles.

L'artère méningée moyenne qui pénètre dans la fissure orbitaire supérieure, peut participer partiellement ou totalement dans la vascularisation artérielle de l'orbite (fig. 35).

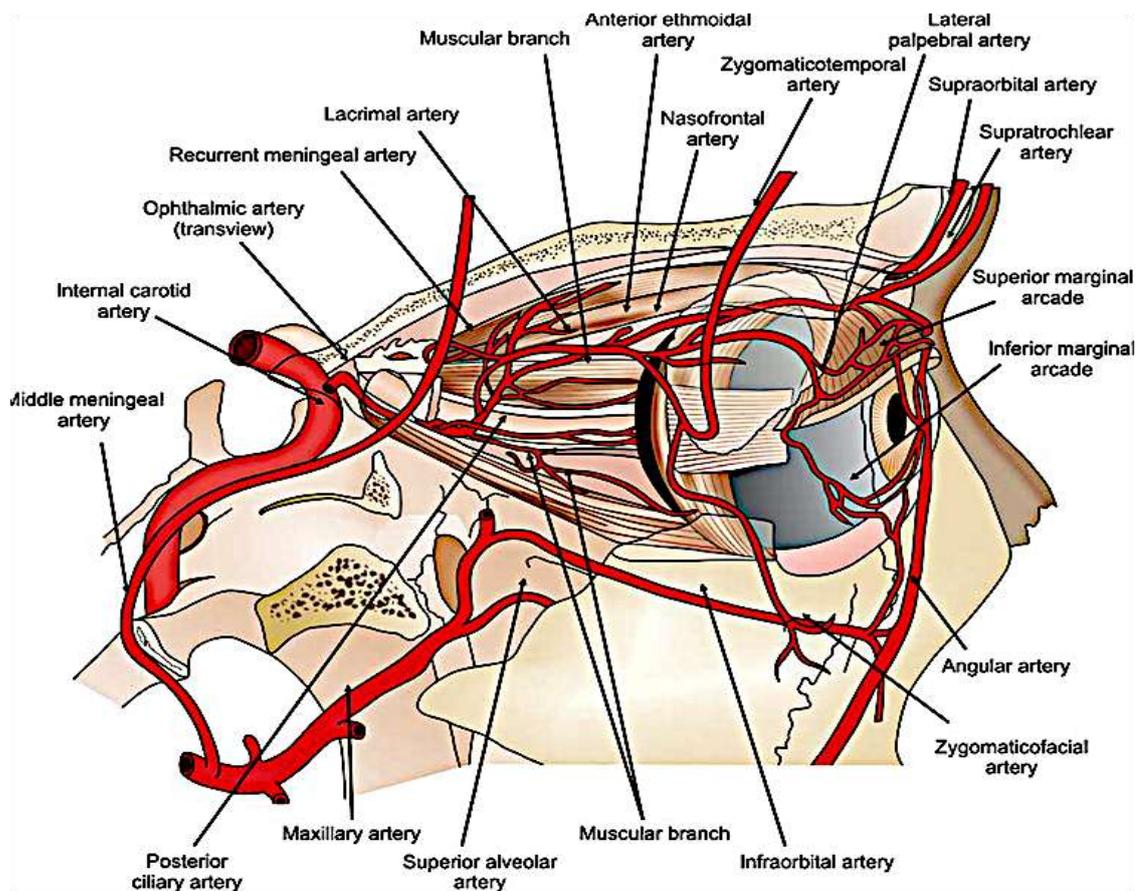


Figure 35 : Vue latérale montrant la vascularisation artérielle de l'orbite [136]

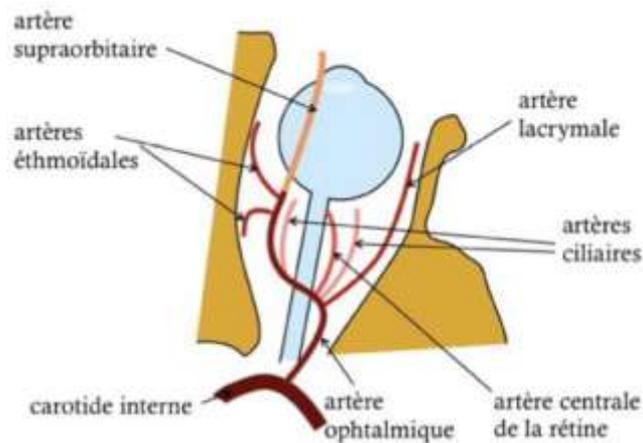


Figure 36 : Vue supérieure schématique de la vascularisation artérielle

-La principale veine orbitaire est la veine ophtalmique, qui chemine sous le muscle droit supérieur, reçoit de nombreux affluents veineux, travers la fissure orbitaire supérieur dans sa portion effilée en dehors de l'annaux tendineux des muscle et se termine dans le sinus caverneux. (fig. 37)

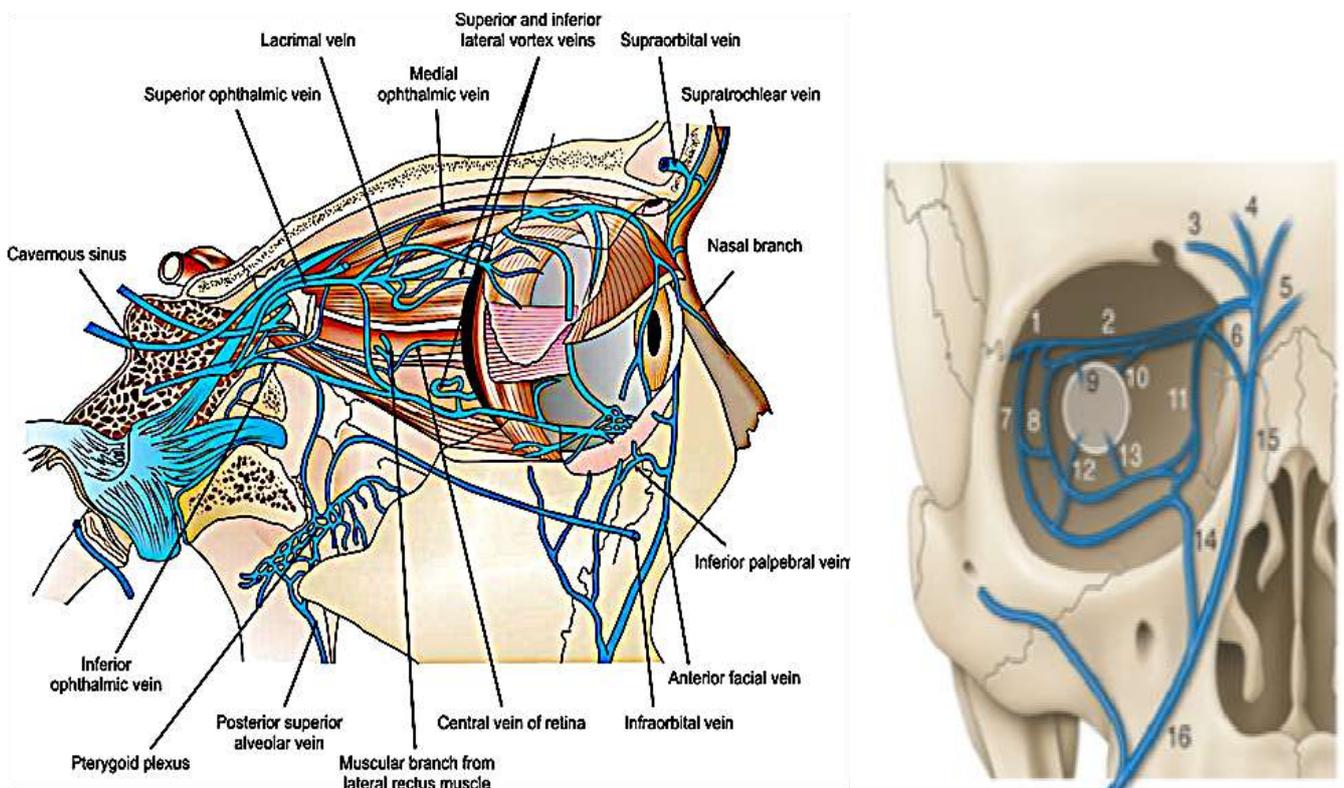


Figure 37 : Système de drainage veineux de l'orbite [66.136]1. Veine lacrymale ; 2. Veine ophtalmique supérieure ; 3. Racine supérieure ; 4. Veines frontales ; 5. Arcade pré nasale ; 6. Racine inférieure ; 7. Veine apsidale antérolatérale ; 8. Veine apsidale postérolatérale ; 9. Veine vorticineuse supérolatérale ; 10. Veine vorticineuse supéromédiale ; 11. Veine apsidale médiale ; 12. Veine vorticineuse inférolatérale ; 13. Veine vorticineuse inféromédiale ; 14. veineorbito-lacrymo-faciale ; 15. Veine angulaire ; 16. Veine faciale. [136].

La vascularisation lymphatique se fait vers le nœud lymphatique parotidien et sous mandibulaire.

IV/6- ANATOMIE DES PAUPIERES : [75]

Elles recouvrent en avant le globe oculaire, on leurs décrit plusieurs plans de dehors en dedans :

La peau palpébrale est la plus fine de l'organisme, et est marquée par différents reliefs (au niveau du canthus interne par l'insertion du tendon canthal médial, et au niveau du canthus externe par les rides d'expression que constitue la patte d'oie) ; puis une couche de tissus cellulaire sous cutané, le muscle orbiculaire, une couche fibro-élastique formé par le tarse (lamelles fibreuse au niveau de la partie marginale de la paupière) et mes tendons palpébraux, une couche musculaire lisse profonde, puis la conjonctive palpébrale.

Sur le plan chirurgical il faut retenir que la paupière présente deux lamelles, l'une antérieure comprenant la peau et l'orbiculaire, et l'autre postérieure faite du tarse et la conjonctive.(fig. 38-39).

- **La paupière supérieure :**

Sur le bord supérieur du tarse s'insère l'extrémité inférieure du releveur de la paupière. Ce muscle attire en arrière le septum palpébral. Ce dernier adhère aux plans antérieurs de la région. Il crée un repli de téguments: le sillon oculo-palpébral.

En avant du tarse et du septum palpébral, on trouve d'arrière en avant: l'orbiculaire des paupières, muscles constricteur innerve pas la branche orbitaire du facial; le plan cutané fin et mobile, sépare du plan musculaire sous-jacent par une couche de tissu cellulaire lâche.

La graisse orbitaire se répartit en deux compartiments : pré-septal avec le coussinet adipeux sourcilier et retro-septal avec l'organe en rouleau et la loge graisseuse interne.

- **La paupière inférieure :**

Elle présente une structure analogue, mais simplifiée. Le sillon palpébral inférieur est moins accentué et il n'existe pas de muscle analogue au releveur.

La graisse orbitaire se répartit en trois retro-septales : latérale, médiane et médiale qui présentent l'intérêt d'être directement accessibles par voie conjonctivale.

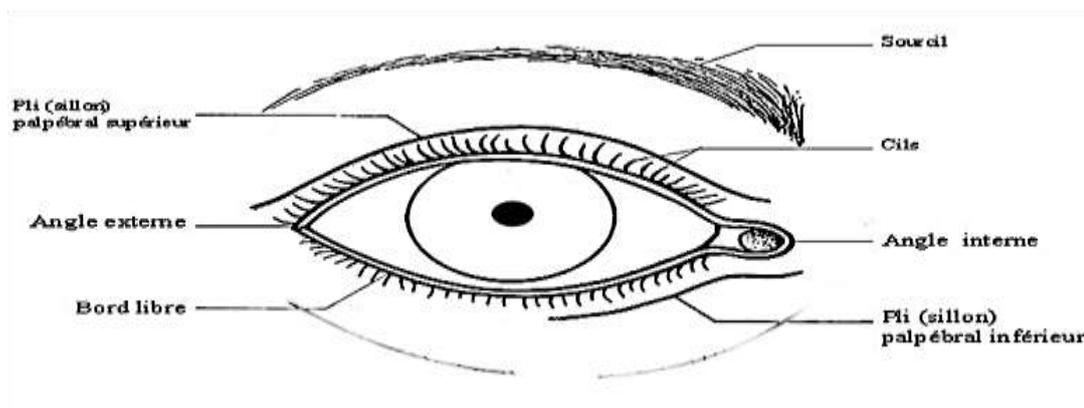


Figure 38: Vue de face des paupières [25].

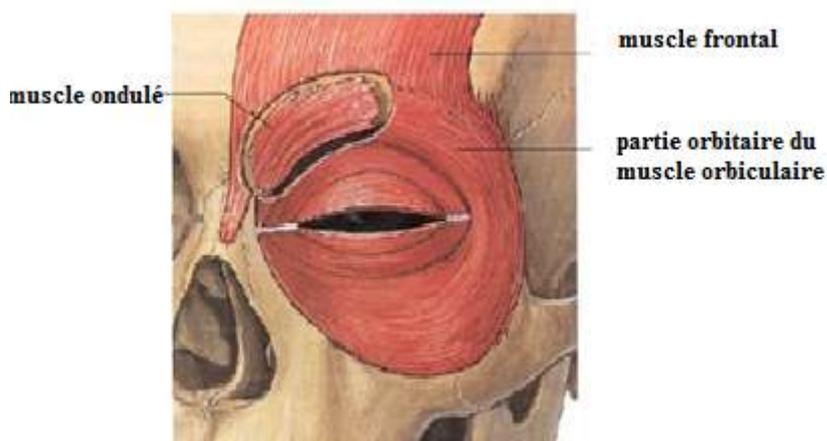


Figure 39 : les portions des muscles

IV/7 -TOPOGRAPHIE ORBITAIRE :[66]

Certaines notions topographiques doivent être bien connues dans la chirurgie orbitaire, est la notion intra et extra conique, qui est définies par les quatre muscles droit et leurs fascias qui limitent en arrière du bulbe de l'œil un espace conique à sommet postérieur au niveau de l'apex orbitaire appeler cône fascio-musculaire. L'espace qui est entre les parois orbitaire le périoste et le cône sus décrit est l'espace extraconique, qui peut être subdivisé en quatre espaces correspondant chacun à une paroi orbitaire. Certaines structures sont assez fixes comme le globe, le nerf optique, les muscles les nerfs le périoste et les parois osseuse ; d'autre sont variables comme les veines, la graisse et surtout les artères, et qui sont fréquentes, sans caractère symétriques, ni prédominance de côté ou de sexe.

- **Espace intraconique** : centré autour du nerf optique et de l'artère ophtalmique, on trouve :
 - Au dessus du nerf optique de bas en haut il y'a : l'artère ophtalmique, le nerf nasociliaire la veine ophtalmique supérieur, et la branche supérieur, la branche supérieur du nerf oculomoteur, branche artérielle pour le muscle droit supérieur, et enfin le muscle droit supérieur.
 - En dehors du nerf optique : il y'a l'artère ophtalmique en arrière, le ganglion ciliaire, les artères et les nerfs ciliaire postérieurs longs latéraux et courts, souvent l'origine de l'artère lacrymale, le nerf abducens en arrière, puis le muscle droit latéral.
 - En dessous du nerf optique : il y'a l'artère centrale de la rétine, l'artère musculaire inférieure et ses branches, la branche inférieure du nerf oculomoteur, et le muscle droit inférieur.
 - En dedans du nerf optique : l'origine des artères ethmoïdale postérieure et supraorbitaire en arrière, les artères et les nerfs ciliaires postérieurs longs médiaux, l'origine de l'artère musculaire inférieure, le nerf nasociliaire, la partie médio-optique de l'artère ophtalmique, et enfin le muscle droit médial,
 - Autour de toutes ces structures il y'a le corps adipeux intraconique.

- **L'espace extraconique** :
 - Espace supérieur : situer entre le muscle droit supérieur et le plafond orbitaire, qui contient le muscle releveur de la paupière supérieur, ou chemine à sa face supérieur le nerf trochléaire le nerf frontal et ses deux branches (le supraorbitaire et le supratrochléaire), l'artère supraorbitaire rejoint le nerf frontal (absente dans 12%), une branche supérieur de l'oculomoteur innerve les deux muscles droit supérieur et le releveur de la paupière supérieur.
 - Espace latéral : entre la paroi latéral et le muscle droit latéral qui comprend la glande lacrymale avec son pédicule (fait d'un paquet vasculo-nerveux et nerf lacrymaux). Parfois il y'a deux artères l'une classique et une artère méningo-lacrymale (parfois 27% est unique, qui pénètre dans l'orbite par un canal spécifique dan cette paroi, le canal de hyrtl. On retrouve également la branche zygomatique avec constitution d'une anse lacrymale. y'a également dans cet espace énormément de graisse.
 - Espace inférieur : situer entre la paroi inférieure et le complexe droit inférieur-oblique inférieur, rempli d'une graisse abondante avec l'artère infra orbitaire et la branche inférieure du nerf oculomoteur.(espace de choix pour injecter des produits

anesthésiques, et pour les décompressions graisseuse en cas d'orbitopathie dysthyroïdienne .

- Espace médial : situer entre la paroi médiale et les muscles oblique supérieur et le droit médial où on trouve les deux nerfs ethmoïdaux antérieurs et postérieurs accompagnés de leurs artères ethmoïdales. Le foramen éthmoïdal antérieur est situé à 20mm en arrière du bord orbitaire, le foramen postérieur est situer 5 à 7 mm en avant du canal optique et 10 à 15 mm en arrière du foramen ethmoïdale antérieur.

IV/8- ORIENTATION ET MENSURATIONS DE L'ORBITE :

Chez l'homme, la cavité orbitaire est orientée en avant et en dehors. Chacune des 04 parois à son orientation : dans un plan sagittal la paroi médiale est antéropostérieure alors que la paroi latérale est orientée obliquement en avant et en dehors. La paroi supérieur est oblique en bas et en arrière alors que la paroi inférieure est oblique en haut et en arrière ; ces parois convergent en arrière forment l'apex orbitaire. Du fait de cette orientation, l'orbite osseuse ne joue pas totalement son rôle de protection du contenu orbitaire.[66]

Les deux parois latérales forment un angle droit au niveau du bord supérieur de la selle turcique. L'axe visuel de l'orbite est oblique en avant et en dehors, formant un angle antéropostérieur de 23°. Cet angle joue un rôle très important dans l'oculomotricité et la vision binoculaire.(fig. 40).

La profondeur moyenne de l'orbite est de 45 mm. L'orifice antérieur ou base de l'orbite mesure 40 mm de large et 35 mm de haut avec des variations importantes en fonction du sexe et de la race. La distance séparant les deux orbites ou espace intercanthal est de 27 à 33 mm chez l'adulte.

Le volume de la cavité orbitaire est estimé en moyenne à 26 cm³ chez la femme et de 28,5 cm³ chez l'homme. [16]

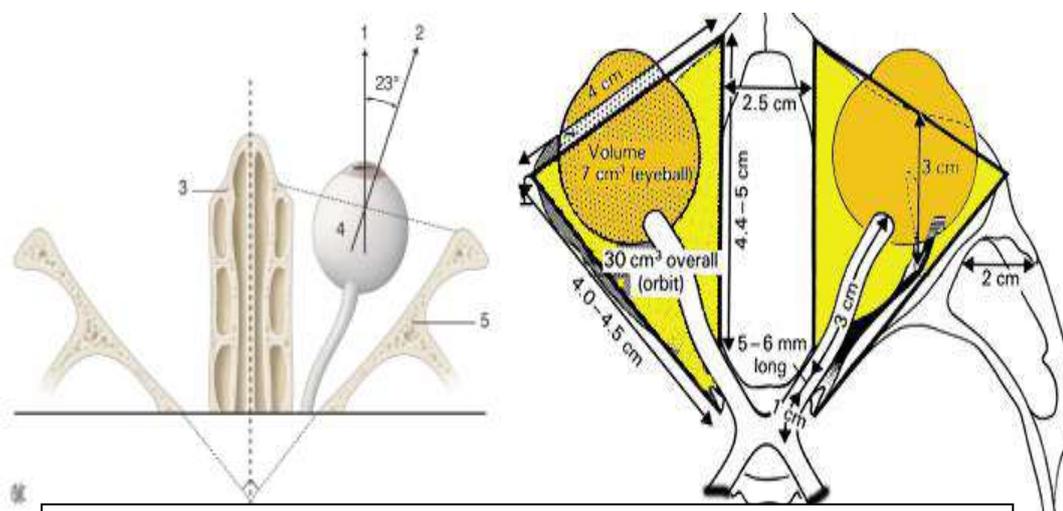


Figure 40 : Orientation de l'orbite. 1. Axe visuel ; 2. Axe orbitaire ; 3. Paroi médiale ; 4. Globe oculaire ; 5. Paroi latérale.[16. 66]

V\ PHYSIOLOGIE DE L'ŒIL :[75]

La rupture de la synergie oculomotrice est la complication la plus fréquente des tumeurs de l'orbite, elle se traduit cliniquement par la diplopie qui représente un gêne fonctionnelle majeure et implique, la nécessité d'une exploration et une quantification soigneuse, en vue d'une prise en charge adéquate et efficace.

L'orbite osseuse en traumatologie maxillo-faciale, et dans certaines lésions déformatrice de l'orbite, la reconstruction peut être réalisée même aux stades de séquelles.

. Mouvements oculaires

Les mouvements des globes oculaires sont des mouvements de rotation autour de trois axes: transversal, antéropostérieur et vertical.

Il existe, pour chaque œil, 6 muscles oculomoteurs auxquels il faut ajouter le muscle releveur de la paupière supérieure, ainsi que la motricité de la pupille et de l'accommodation. La commande nerveuse est volontaire ou automatique reflexe et est véhiculée par les 3 nerfs crâniens oculomoteurs avec la répartition suivante:

- Nerf moteur oculaire commun (III) : pour le droit médial, l'oblique inférieur, le droit supérieur, le droit inférieur, ainsi que pour le muscle releveur de la paupière supérieure, le sphincter pupillaire et l'accommodation,
- Nerf pathétique (IV) : pour l'oblique supérieur,
- Nerf moteur oculaire externe (VI) : pour le droit latéral.

Le champ d'action d'un muscle oculomoteur (duction) est la position où l'action est maximale et où l'étude clinique est la plus caractéristique. Schématiquement:

- Le droit médial assure les mouvements du globe oculaire en dedans (muscle adducteur),
- Le droit latéral les mouvements en dehors (muscle abducteur),
- Le droit supérieur les mouvements en haut et en dehors (muscle élévateur et abducteur),
- Le droit inférieur les mouvements en bas et en dehors (muscle abaisseur et abducteur),
- L'oblique supérieure les mouvements en bas et en dedans (muscle abaisseur et adducteur),
- L'oblique inférieure les mouvements en haut et en dedans (muscle élévateur et adducteur).

Les mouvements oculaires bilatéraux, conjugués des deux yeux, (versions) font intervenir des muscles synergiques sur les deux yeux : par exemple, le regard à droite est assuré par le droit latéral droit et le droit médial gauche.

. Vision binoculaire

La vision binoculaire est assurée grâce à la synergie d'action entre muscles oculomoteurs : chaque muscle possède ainsi un antagoniste homolatéral et un synergiste (agoniste controlatéral). Ainsi, le

droit externe droit a comme antagoniste le droit interne droit et comme agoniste le droit interne gauche. Cette synergie est réglée par les lois de Hering et de Sherrington : la loi de Hering est propre à l'oculomotricité : lors de mouvements binoculaires, l'influx nerveux est envoyé en quantité égale aux muscles agonistes des deux yeux ; ainsi, dans le regard à droite, droit externe droit et droit interne gauche reçoivent en même temps la même quantité d'influx nerveux, mécanisme assurant le parallélisme des deux yeux dans les différentes directions du regard.

Selon la loi de Sherrington, de plus, quand les muscles synergistes se contractent, les muscles antagonistes se relâchent : le regard à droite fait intervenir la contraction du droit externe droit et du droit interne gauche, et parallèlement selon la loi de Sherrington le relâchement du droit interne droit (antagoniste du droit externe droit) et du droit externe gauche (antagoniste du droit interne gauche).

Un cas particulier est celui des vergences, terme désignant des mouvements oculaires de sens oppose des deux yeux ; il s'agit essentiellement de mouvements horizontaux : divergence, et surtout convergence permettant la vision de près.

Correspondance sensorielle :

Un objet se projette sur les deux yeux sur des points rétiens dits « points rétiens Correspondants », permettant une localisation identique par les deux yeux.

Un objet situe dans le champ visuel droit est vu par deux points rétiens correspondants situes sur la rétine nasale de l'œil droit et la rétine temporale de l'œil gauche, un objet situe droit devant est vu par les maculas des deux yeux.

Si le parallélisme des deux yeux disparaît, un objet fixe par la macula d'un œil sera fixe par une autre zone, extra-maculaire, de l'autre œil ; c'est la « correspondance rétienne anormale »: le même objet est alors localise de façon différente par les deux yeux, phénomène responsable d'une vision double = diplopie.

. Diplopie :

La rupture de la synergie oculomotrice est une des complications les plus fréquentes au cours des pathologies orbitaires. L'origine du désordre oculomoteur est souvent multifactorielle.

VI\ PHYSIOPATHOLOGIE :

L'orbite osseuse représente un espace fermé sauf en avant, ce qui explique que tout processus à l'intérieur de l'orbite va pousser le globe oculaire vers l'avant, responsable d'une exophtalmie [96]. Cinq processus peuvent se produire indépendamment ou en association qui sont à l'origine de l'exophtalmie, dans et autour de l'orbite : processus néoplasique, inflammations, anomalies structurales (acquises et congénitales), lésions vasculaires, et dégénérescence de dépôts.

Les processus ne sont pas mutuellement exclusifs, et peuvent se produire de concert. Sur une étude basée sur près de 4.000 patients [96] vus à la clinique de l'orbite de l'université de Colombie britannique, l'incidence des différents mécanismes physiopathologiques est comme suit :

A- INFLAMMATION :

Représente près de 60% des processus de la maladie orbitaire primaire, dont la majorité était liés à l'orbitopathie thyroïdienne. Le substrat physiopathologique sous-jacent détermine la nature de la présentation et du développement cliniques. Cela dépend du caractère des cellules inflammatoires aiguës et de leurs intermédiaires chimiques aux infiltrats insidieux dans le cas de certaines réponses immunitaires ou granulomes mal dirigés. Dans l'inflammation aiguë, les leucocytes polymorpho-nucléaires sont généralement les cellules dominantes incitant à un processus rapide et souvent destructeur. Par contre, des troubles plus lents et plus progressifs peuvent avoir un substrat de lymphocytes, de plasmocytes, d'histiocytes et de fibroblastes (inflammations sclérosantes idiopathiques), où un infiltrat granulomateux (granulomatose de Wegener). Les schémas physiopathologiques fondamentaux des maladies inflammatoires, qui peuvent être aiguës, subaiguës ou chroniques qui correspond à des modèles cliniques variables. Quand c'est aiguë (dominée par la douleur, l'injection, un malaise systémique et une perte de fonction), ou chronique insidieuse caractérisée par une image infiltrante dominée par le piégeage ou peut simplement produire un effet de masse.

Inflammation aiguë : se caractérise par un développement rapide en quelques jours La cellulite infectieuse en est le modèle. Pathologiquement, les infections bactériennes aiguës attirent les leucocytes polymorpho-nucléaires et leurs intermédiaires, entraînant une nécrose et une destruction rapide des plans tissulaires, avec des marges irrégulières, et à la perte de plans normaux. Ainsi, les manifestations précoces sont l'œdème, l'injection, la douleur, la perte de fonction (déficits) et le malaise systémique avec formation subséquente d'abcès et fistulisation ou propagation si elle n'est pas contrôlée. La majorité des troubles inflammatoires sont d'origine sinusale, mais ils peuvent être oculaires, pyémiques ou dus à une infection secondaire d'une plaie. Le siège de l'inflammation

détermine les premiers symptômes. Par exemple, une infection préseptale affecte rarement la fonction des tissus orbitaux au départ, mais peut entraîner des dommages aux structures de voisinage. En revanche, la sinusite avec propagation orbitale peut avoir un effet profond et direct sur le nerf optique et la fonction orbitaire.

Inflammation subaiguë : L'inflammation subaiguë a généralement deux schémas, qui prennent des semaines à se développer et ont tendance à être associés à des signes d'inflammation plus subtils. Le premier est un début lent de déplacement, d'injection, de douleur et de perte de fonction (effet de masse, et effets fonctionnels), et le second est un modèle de rémission avec des signes et symptômes progressifs. De nombreux cas d'orbitopathie thyroïdienne infiltrante sont de bons exemples d'apparition subaiguë d'une maladie inflammatoire. Le mécanisme immunopathogène sous-jacent consiste en une infiltration lymphocytaire, mastocytaire et plasmocytaire avec augmentation des mucopolysaccharides, du tissu conjonctif et de la teneur en eau, affectant principalement les muscles intra orbitaires et la graisse. Ainsi, le schéma clinique consiste en un gonflement des paupières et de la conjonctive, une exophtalmie, une injection et une diplopie. Si l'infiltration est importante, des problèmes secondaires à l'exophtalmie et à l'atteinte musculaire dominant le schéma. En revanche, l'atteinte apicale peut affecter le nerf optique et les mouvements extra oculaires quel que soit le degré de l'exophtalmie.

B- NEOPLASIE :

La néoplasie représente 18% des cas [96]. Cependant, d'un point de vue clinique et décisionnel pratique, ils peuvent être définis sur la base d'un comportement biologique général. C'est-à-dire qu'ils sont bénins ou malins et peuvent présenter des phénomènes infiltrant ou non infiltrant. Les tumeurs bénignes sont rarement infiltrantes dans leurs comportements mais peuvent l'être. Cliniquement, les masses bénignes non infiltrantes sont généralement associées uniquement à un effet de masse (exophtalmie) sans destruction ni piégeage (exemple du schwannome, histiocytome fibreux bénin). En revanche, une masse bénigne infiltrante est généralement localement invasive (tumeurs à cellules granuleuses, histiocytome) associée à des signes fonctionnels (réduction visuelle) ou de piégeage. À l'enquête, les deux types se caractérisent par un effet de masse avec déplacement; cependant, les lésions malignes et infiltrantes peuvent avoir des marges irrégulières, envahir les structures et détruire les os.

C- ANOMALIES STRUCTURELLES:

Peuvent être congénitales ou acquises, Les lésions structurelles comprennent des anomalies osseuses congénitales telles que la maladie de Crouzon ou la dysostose cranio-faciale, l'hypoplasie maxillaire, l'asymétrie faciale, et la neurofibromatose. Les anomalies structurelles acquises sont en réalité des lésions post-traumatiques de l'orbite, consécutives à tous types de dommages physiques. La blessure la plus courante est un coup physique direct, mais d'autres blessures résultent de dommages orbitaux thermiques, chimiques et radio-induits. Cette catégorie comprend certains kystes (dermoïde, kystes lacrymaux, mucoécèles) et les ectopies.

D- LÉSIONS VASCULAIRES :

D'après l'expérience de cette étude [96], les lésions vasculaires étaient le quatrième processus orbital le plus courant. Pathologiquement, de nombreux troubles sont inclus mais physiopathologiquement, quelques schémas fondamentaux peuvent être observés en fonction du caractère du flux ou de son absence (hémodynamique). Les lésions vasculaires non obstructives du côté artériel peuvent être à débit élevé ou faible (y compris les tumeurs, les malformations et les shunts). Les malformations veineuses sont soit distensibles, soit non identifiables en fonction de la taille et du degré de connexion au système veineux. Hémodynamiquement, les lymphangiomes sont des anomalies vasculaires relativement isolées. Il existe cependant de nombreuses lésions et malformations vasculaires de transition qui consistent en une combinaison de différents types de vaisseaux, tels que les artérioveineux (fistuleurale et malformations artérioveineuses), lymphatiques veineux (appelés lymphangiomes) et artério-capillaires (Sturge-Weber et Osler-Rendu ou télangectasie hémorragique héréditaire). Les lésions purement obstructives peuvent être du côté artériel ou veineux avec des caractéristiques différentes selon cette relation. Un exemple classique de tumeur à haut débit du côté artériel est observé dans certains hémangiomes capillaires infantiles. Il s'agit notamment des hémangiomes de fraise, qui peuvent avoir un spectre d'implication allant de l'hémangiome infantile superficiel local aux lésions faciales massives (hémangiomes infantiles complexes) avec et sans hémangiomatose externe et interne multiple. Histologiquement, ils ont de nombreux canaux vasculaires et subissent généralement un cycle de croissance suivi d'une régression spontanée. Ces tumeurs à haut débit peuvent être intra-orbitales (hémangiomes infantiles profonds) et peuvent manifester une exophtalmie pulsatoire en raison de leur riche apport sanguin. L'hémangiome caverneux est une lésion vasculaire à faible débit artériel. Il croît lentement dans l'orbite de l'adulte. Il est bien défini à l'échographie, améliore le contraste ou la tomographie et montre une mise en commun tardive minimale à l'angiographie.

E- DEGENERATIONS ET DEPOTS :

Les dégénérescences comprennent les maladies orbitales caractérisées par l'atrophie, le dépôt et la cicatrisation. La myopathie progressive et les dépôts amyloïdes sont des exemples de processus dégénératifs et de dépôts. Un autre exemple qu'ils ont rencontré est la sclérodermie linéaire avec une atrophie faciale et orbitaire associée à une cicatrisation de la paupière et des muscles extra-oculaires médiaux. D'un autre côté, un prolapsus de graisse orbitaire à travers la capsule de Tenon peut se présenter lorsque le patient a noté une tumeur, en particulier lorsqu'une pression a été appliquée sur l'œil. Cela résulte de l'affaiblissement du tissu conjonctif orbital avec l'âge. La myopie progressive est un autre processus dégénératif qui peut se présenter comme une pseudo-exophtalmie. Enfin, l'amylose localisée est un exemple de dépôt qui peut se produire dans l'orbite et conduit à des changements fonctionnels et structurels qui peuvent refléter une pathogenèse inflammatoire ou lympho-proliférative sous-jacente.

VII \ CLINIQUE :

Le syndrome orbitaire n'a rien de spécifique des tumeurs de l'orbite. Il se voit également dans toutes les pathologies orbitaires, qu'elles soient inflammatoires, endocriniennes ou infectieuses [65]

L'œil est optiquement accessible à l'observation dans sa quasi-totalité. Par contre, l'orbite, protégée par son cadre orbitaire, est une région peu accessible [71]. Donc on ne saurait trop souligner cependant l'importance majeure de l'interrogatoire minutieux sans oublier les antécédents du patient et la reconstitution de son histoire, en particulier à partir des premiers signes observés, le mode de début brutal ou non, leurs évolutions, leurs variabilités dans le temps, Le caractère uni- ou bilatéral, l'existence ou non de signes inflammatoires sont des éléments essentiels dans le diagnostic étiologique.

Le mode de début d'une exophtalmie progressive et indolore est souvent difficile à déterminer et il faudra s'aider systématiquement de photographies anciennes (à visées comparatives et évolutives)[65].

L'examen ophtalmologique complet est nécessaire à savoir : la mesure de l'acuité visuelle, la réfraction, la mesure de la tension oculaire, l'examen du fond d'œil de façon bilatérale, on y ajoute un examen précis de l'oculomotricité, une exophtalmométrie de Hertel, Puis une palpation soignée des orbites et des régions périorbitaires, des éventuelles adénopathies préauriculaires ou cervicales.

Et si nécessaire examen clinique général, à la recherche de l'existence d'une métastase.

VII/1 - SYMPTOMATOLOGIE :

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 : une baisse d'acuité visuelle, une diplopie, la découverte par le patient lui-même d'une masse orbitaire antérieure visible et/ou palpable, des douleurs orbitaires, des larmoiements, un œil rouge, un chémosis, un œdème palpébral, la présence de douleurs, elles se voient surtout en cas de tumeur maligne, elles peuvent être orbitaires ou périorbitaires. [69]

VII/2 - EXAMEN ORBITAIRE :

a- Caractères de l'exophtalmie :

L'exophtalmie témoigne d'un processus expansif à l'intérieur de l'orbite refoulant le globe oculaire en avant du cadre osseux orbitaire, elle peut être douloureuse ou disgracieuse, et dont les signes inflammatoires dominent le tableau. Elle témoigne d'un processus expansif à l'intérieur de l'orbite refoulant le globe oculaire en avant du cadre osseux orbitaire, elle peut être uni ou bilatérale, axile ou pas.

Elle est axile si elle se développe dans le sens antéro-postérieur du globe oculaire sans perte de parallélisme des axes visuelles, dans le cas contraire elle est non axile avec parfois une diplopie [65].

b- L'inspection du patient [65. 136]

Patient vu de face, regard droit devant, puis vu de profil, puis de trois quarts permet de suspecter l'exophtalmie. En cas de doute, on s'aidera par certaines mesures et tests cliniques.

Le déplacement du globe doit être quantifié d'une façon tridimensionnelle (antéropostérieure, horizontale et verticale). Le test de Naphzeiger (fig. 41) est un test de chevet clinique pour détecter une exophtalmie légère, c'est examen en regard tangentiel sur un patient couché ou assis en se plaçant à sa tête, ce qui met mieux en évidence la saillie d'un ou des deux globes oculaires [136]. Un autre test de chevet simple pour détecter une légère exophtalmie se fait à l'aide d'une échelle, pratiquée les yeux fermés, une échelle est mise sur la ligne médio-pupillaire à plat sur le front et la joue. Normalement il y a toujours un espace entre l'échelle et l'œil, en présence d'exophtalmie cet espace est oblitéré [136].

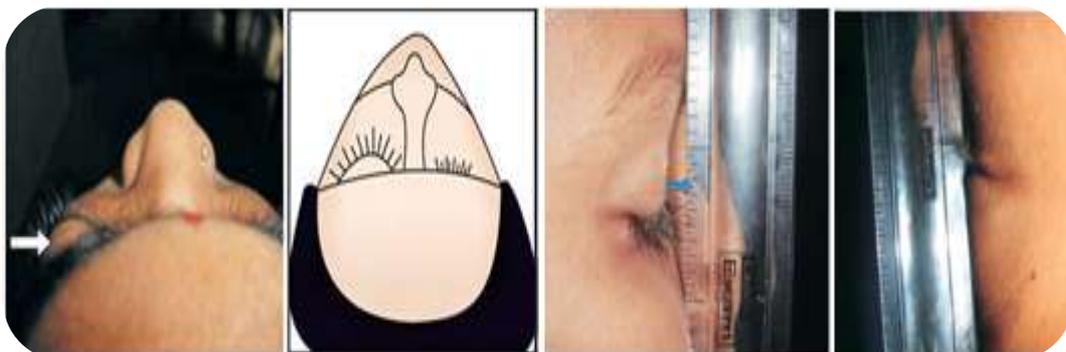


Figure 41 : teste de Naphzeiger : A et B: noter la proéminence de l'œil gauche, l'œil droit n'est pas visible [136].

- On mesure mieux l'exophtalmie par un exophtalmomètre de Hertel (fig. 42) qui est le plus utilisé (celui de leudde est moins précis) on réalise une mesure comparative et chiffrée de la position du sommet cornéen par rapport au rebord orbitaire externe (plan bicanthal externe) par un système de miroirs inclinés à 45° projetant l'image cornéenne dans l'alignement d'une graduation millimétrique, et ceci va donner 3 chiffres : position du globe oculaire droit, position du globe oculaire gauche et la distance inter-canthale entre les deux canthus latéraux.

L'exophtalmie est définie par le déplacement de l'œil dans le plan antéropostérieur entre la surface de la cornée et la marge antérieure de l'arcade zygomaticque antérieure. Cette distance varie normalement entre 16,5 à 21,5 mm chez l'homme blanc et de 15,5 à 20 mm chez la femme. Chez les gens de race noirs, ces mesures sont augmentées de 2 mm. Normalement, la valeur obtenue est inférieure à 18 mm. Lorsqu'elle est supérieure à 21 mm ou lorsqu'il existe un écart supérieur à 2 mm entre les deux yeux, on peut affirmer l'exophtalmie.

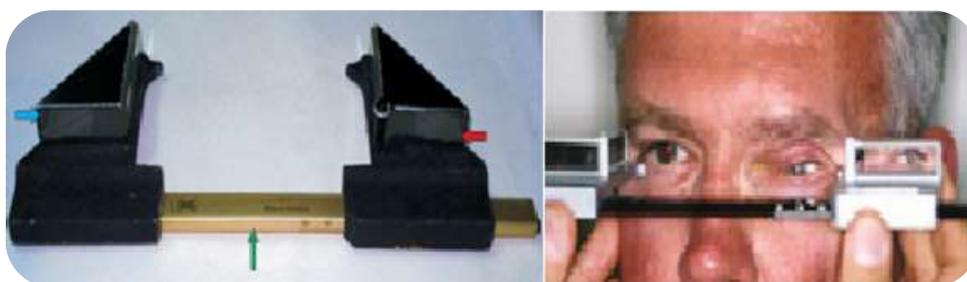


Figure 42 : Hertel exophtalmométer. [136].

-Le déplacement horizontal (fig. 43) se fait par une mesure comparative des deux yeux, de façon individuelle, en prenant la distance de chacun d'eux par rapport à un point aux milieux de la racine du nez, la différence entre les deux lectures nous donne le déplacement horizontal.



Figure 43 : déplacement horizontal [136].

-Le déplacement vertical (fig 44) est mesuré à l'aide de deux échelles, l'une rejoignant le canthus externe et un point au milieu de la racine du nez, l'autre échelle mesure le déplacement vertical. [136]

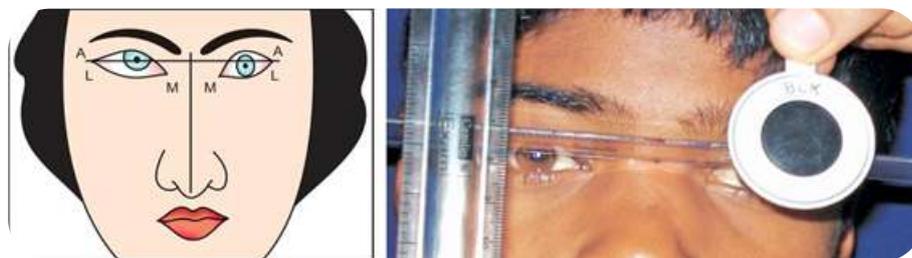


Figure 44: déplacement vertical. [136].

On peut également confirmer l'exophtalmie par imagerie, c'est le calcul de l'indice oculo-orbitaire.

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 également peut être localisé ou diffus, chémosis conjonctival, rougeur palpébrale ou périorbitaire, hyperhémie conjonctivale, peuvent parfois faire place à un tableau de pseudo-cellulite orbitaire pouvant évoquer une pathologie infectieuse. Les signes inflammatoires peuvent être inauguraux. [69.65]

c- La palpation [63.68] :

Elle recherche une masse palpable en cas d'une tumeur antérieure. Lorsqu'elle existe, on note sa localisation, sa consistance (molle, dure ou rénitente), sa mobilité par rapport aux plans cutané et osseux, sa variabilité (augmentation ou diminution de volume, modification de couleur) et son caractère pulsatile.

La palpation d'une masse est souvent difficile. Chez l'enfant, elle peut être pratiquée sous anesthésie générale, ce qui assure le relâchement des muscles palpébraux, pour éviter la tension des muscles, elle doit être pratiquée en demandant au sujet de regarder au loin ou en haut lors de la palpation de la paupière supérieure et en bas lors de la palpation de la paupière inférieure. [65]

Il faut systématiquement retourner la paupière supérieure, qui peut montrer une masse lacrymale par exemple. [71]

L'exophtalmie peut être réductible ou pas, c'est à dire la possibilité de réintégrer le globe oculaire dans l'orbite, cette manœuvre peut déclencher le réflexe oculocardiaque.

Elle peut être pulsatile ou non, des pulsations sont ressenties par le patient, au niveau de son globe oculaire ou à l'intérieur du crâne, synchrones au pouls. On recherchera alors un *thrill*, c'est-à-dire un frémissement à la palpation du globe oculaire et un souffle intracrânien ou intraorbitaire.

La palpation des aires ganglionnaires préauriculaires, et cervicales doit rechercher des adénopathies associées. Un examen ORL avec rhinoscopie peut éventuellement être utile en cas de tumeur propagée à la sphère ORL. [71]

d- L'auscultation :

Ne doit pas être pratiquée seulement devant une exophtalmie pulsatile, mais également devant un œil rouge banal, elle peut alors nous orienter vers une fistule carotido-caverneuse [65].

VII/3- TROUBLES OCULOMOTEURS ET DYSTOPIE DU GLOBE :

La perte du parallélisme des axes visuels est responsable de troubles oculomoteurs, qui se manifestent le plus souvent par la survenue d'une diplopie horizontale, verticale ou oblique, le plus souvent permanente [66]. Ces troubles se voient principalement en cas d'exophtalmie non axiale. Lorsque le déplacement est important dans le sens vertical, on parle de dystopie du globe oculaire. L'examen oculomoteur précise l'importance de la déviation oculomotrice, les limitations des mouvements oculomoteurs dans les 9 directions de l'espace. Il est complété par un test de Lancaster ou équivalent, qui permet également un bon suivi de la pathologie [67].

VII/4- LA DIRECTION DU DEPLACEMENT :

La direction du déplacement du globe oculaire a une grande signification :

Si celui-ci est déplacé en bas et en dedans, la tumeur est localisée en haut et en dehors (exemple d'une tumeur de la glande lacrymale). La majorité des tumeurs orbitaires primaires ont la particularité de se développer dans la moitié supérieure de l'orbite. Le déplacement dans le plan latéral est cependant remarqué dans les tumeurs orbitaires secondaires originaires des sinus éthmoïdaux comme les mucocèles. Par ailleurs, le déplacement du globe vers le nez est rare car les tumeurs qui se développent dans la partie latérale de l'orbite le sont également [190] (tableau 1).

Localisation / Tumeur	Type de déplacement
Tumeur bénigne de la glande lacrymale, adénome pléomorphe, kystes)	Exophtalmie inféronasale
Tumeurs malignes de la fosse lacrymale (adénocarcinome, carcinome adénoïde kystique)	Exophtalmie inféronasale
Tumeurs bénigne supéronasale (kyste dermoïde)	Exophtalmie temporo-inférieure
Tumeurs antérieure (lymphome, kyste dermoïde)	Exophtalmie non axile
Tumeurs bénigne du cône musculaire (hémangiome caverneux, schwannome)	Exophtalmie axile
Tumeurs intra et extra- conique (tumeur vasculaire, rhabdomyosarcome)	Exophtalmie massive
Tumeur infiltrante diffuse (carcinome métastatique, pseudotumeur diffuse)	Exophtalmie axile ou énophtalmie
Tumeur inférieure (tumeur des sinus maxillaires)	Exophtalmie supérieure
Tumeurs médiale (mucocèles)	Exophtalmie latérale et supérolatérale
Tumeur postérieure, apicale (méningiome, gliome, paragangliome)	Exophtalmie minime et tardive
Tableau 1 : Tableau des différents diagnostics d'exophtalmie [190]	

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

- zone 1 : qui va du septum orbitaire à l'équateur.
- zone 2 : qui va de l'équateur à la pénétration de l'artère centrale de la rétine dans le nerf optique.
- zone 3 : qui va de ce plan au sommet de l'orbite, subdivisé en 3 parties :
 - division A : région sous-périostée.
 - division B : région sous-aponévrotique.
 - division C : région rétrobulbaire.

Les tumeurs des divisions B et C donnent des exophtalmies axiles ou un peu obliques, celles de la zone 3 donnent en principe une atrophie optique et celles de la zone 2 plutôt un œdème papillaire; cette subdivision schématique n'étant cependant pas toujours utilisable en clinique. [190].

On peut conclure que la zone 1 et 2 sont du domaine de l'ophtalmologie, et la zone 3 est celle de la neurochirurgie

VII/5 - EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE :[157]

L'examen ophtalmologique est une étape importante dans le diagnostic.

a- La mesure de l'acuité visuelle de près et de loin à la recherche d'une baisse de l'acuité visuelle constitue la première étape de l'examen.

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

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

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

En cas de compression du pôle postérieur, les lignes sont centriques autour de la papille.

Elles s'observent surtout en cas de mucocèles et de kystes orbitaires et sont dues à la compression du globe par la masse orbitaire. Par ailleurs, il n'existe pas de relation entre celle-ci et l'étendue ou la direction de ces anomalies choriorétiennes [190]. La position de la strie choriorétienne ne dépend pas de la localisation de la lésion orbitaire compressive.

Les anomalies vasculaires rétiennes apparaissent sous forme de congestion et tortuosités des vaisseaux rétiens quand la tumeur orbitaire entraîne une stase veineuse. Ainsi on peut mesurer les veines rétiennes engorgées et les comparer avec l'œil controlatéral par angiographie à la fluorescéine [190].

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

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

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

d-Examen neuro-ophtalmologique

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

Le clinicien doit être conscient que les anomalies neuro-ophtalmologiques coexistent avec les affections orbitaires.

L'examen neuro-ophtalmologique comprend une confrontation des champs visuels, leurs étude (fig 45) permet de localiser la lésion.

La plupart des lésions orbitaires entraînent une atteinte du nerf optique, et produisent une altération du champ visuel homolatéral. Par contre, l'atteinte de la partie antérieure du chiasma optique cause une altération du champ visuel homolatéral et du champ temporal de l'œil controlatéral par compression de la jonction du nerf optique et du chiasma. L'atteinte du corps du chiasma optique produit une hémianopsie bitemporale [172].

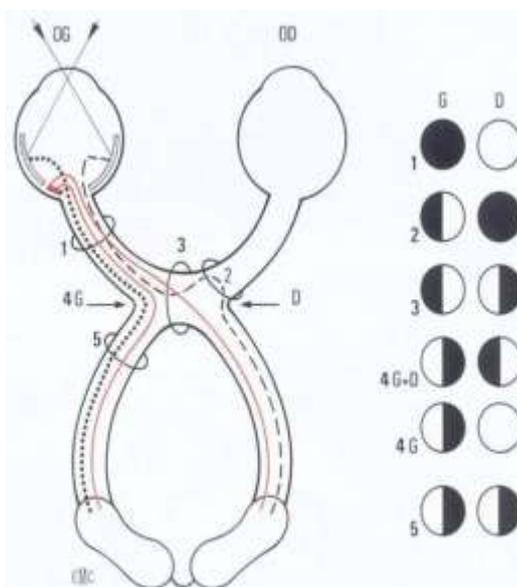


Figure 45 : Anomalies du champ visuel correspondant aux lésions préchiasmatiques, chiasmatiques et rétrochiasmatiques.

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

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

e- Certains syndromes peuvent être associés à l'exophtalmie qui varient selon la localisation de la tumeur [157] :

- Syndrome du cône rétrobulbaire (tumeur intraconique) :

- Syndrome de la fente sphénoïdale qui se définit par une exophtalmie axiale et tardive, une atteinte des paires crâniennes (III, IV, V, VI) et un œdème palpébral.
- Syndrome du plancher de l'orbite : se traduit par une exophtalmie latéralisée vers le haut et un syndrome névralgique trigéminal. Il s'agit fréquemment d'une tumeur du sinus maxillaire propagée à l'orbite.
- Syndrome de l'apex orbitaire : Il traduit l'association d'un syndrome du cône rétrobulbaire et d'un syndrome de la fente sphénoïdale.
- Syndrome du quadrant supéro-externe : On retrouve une tuméfaction palpable de l'angle supéro-externe et un refoulement en bas et en dedans du globe oculaire. Il faut rechercher dans ce cas une tumeur de la glande lacrymale.

f- Autres signes ophtalmologiques [65], certains signes cliniques surviennent souvent au cours de l'évolution :

- Une baisse d'acuité visuelle, surtout en cas de tumeur intra-cônique ou de tumeur du nerf optique, avec hyper-métropie induite possible.
- Une kératite, voire un ulcère d'exposition lié à l'exophtalmie et à la lagophtalmie • Une hypertension oculaire, parfois majeure.
- Des déficits campimétriques rencontrés principalement dans les tumeurs du nerf optique : scotome ou déficit altitudinal ou hémianopsique.
- Des anomalies du fond d'œil : plis choroïdiens, témoignant d'une compression du pôle postérieur, œdème papillaire ou au contraire atrophie optique, oblitération veineuse, rarement artérielle ;
- Des autres signes : on peut voir des déficits sensitifs dans les territoires du nerf supraorbitaire ou infra-orbitaire, parfois une fistulisation cutanée d'une tumeur kystique.

L'oculomotricité doit être explorée en différenciant une éventuelle atteinte nerveuse d'une atteinte musculaire directe. [69].

VII/6 – EXAMENS NEUROLOGIQUE GENERAL ET LOCOREGIONAL :

Doit être complet et méthodique sur le plan neurologique, et de rechercher des signes d'appel en faveur d'une tumeur primitive en cas de métastase orbitaire, ou au contraire d'une métastase dans le cadre d'une tumeur primitive orbitaire : auscultation pulmonaire, palpation des seins, recherche d'une hépatomégalie, orifices ORL et des aires ganglionnaires, recherché des taches café au lait dans le cas de la neurofibromatose de type I....etc.

Enfin, très rarement, devant un contexte évocateur clinique et en milieu ophtalmologique, c'est le test thérapeutique à la cortisone qui fera le diagnostic (serte d'élimination) d'une cause rare la pseudotumeur 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 [67].

VIII/ IMAGERIE : [65. 100]

L'imagerie orbitaire est nécessaire devant toute pathologie orbitaire. Trois principaux examens sont utiles (TDM, IRM, Echodoppler), réalisés isolément ou en association, Ils permettent d'affirmer l'existence d'une tumeur, préciser sa localisation, ses limites, son extension et des éventuelles compressions des structures adjacentes. Elle peut être utile également à la recherche d'adénopathies cervicales ou de métastases.

L'étude d'une masse orbitaire comprend toujours trois étapes en imagerie :

La localisation exacte, structure et nature, puis extension.

VIII/1 - RADIOGRAPHIE STANDARD : [136]

La radiographie du crâne est faite uniquement dans certains cas de fractures faciales, et pour dépister les corps étrangers métalliques intraoculaires avant un examen IRM.

L'exploration radiologique conventionnelle de l'orbite comporte quatre incidences standards qui suffisent à une exploration correcte de l'orbite [71] :

-L'incidence face haute: elle explore les plafonds orbitaires, les cellules frontales et leur prolongement sus-orbitaire, de même que les cellules éthmoïdales et la poulie de l'oblique supérieur.

- L'incidence de l'orbite de face: explore la transparence des aires orbitaires, les diamètres orbitaires, les sinus adjacents et la projection linéaire du plancher orbitaire.

- L'incidence de profil: étudie les plafonds et les planchers des orbites superposés, les contours du sinus sphénoïdal et la selle turcique.

- L'incidence axiale ou l'incidence de Hirtz: étudie les parois externes de l'orbite et les parois internes et externes des sinus maxillaires et éthmoïdaux.

Actuellement elle n'a pas d'indication dans l'exploration des exophtalmies [18] et des masses orbitaires car l'examen scannographique est plus efficace.

VIII/2 - L'ECHOGRAPHIE : [24]

Elle est d'autant plus efficace que la lésion est plus antérieure et plus proche du globe, l'échographie standard morphologique est associée à une étude en doppler. Son intérêt réside dans son aptitude à la caractérisation tissulaire : elle définit parfaitement les lésions kystiques.

Elle peut être un examen de certitude des hémangiomes caverneux.

VIII/3 - TOMODENSITOMETRIE : [65.100.71]

C'est l'examen important réalisé en première intention, permet de montrer surtout les structures osseuses et les cavités sinusiennes (fig. 46). La rapidité de l'examen, permet la réalisation facile de manœuvres positionnelles (étude en procubitus, indispensable au diagnostic de varice orbitaire), un angioscanner artériel ou veineux peut être réalisé en cas de suspicion de masse d'allure vasculaire. Egalement, elle confirme l'exophtalmie par la mesure du calcul de **l'indice oculo-orbitaire** (fig. 47) défini par **Cabanis**: sur une coupe axiale en PNO (plan neuro-oculaire), la ligne bicanthale externe unissant les deux rebords orbitaires latéraux coupe le globe oculaire à l'union de ses deux tiers antérieurs et de son tiers postérieur :

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

On peut également calculer de façon précise l'IOO est le rapport entre la longueur du globe situé en avant de cette ligne bicanthale externe (a) et la longueur axiale totale (b) [69]. $A/b \times 100$.

IO.O= (Largeur prebicanthale externe / Longueur axiale) x 100

On parle d'exophtalmie si l'indice orbito-oculaire (I.O.O) est supérieur à 70.

L'exophtalmie est classée selon l'I.O.O en trois grades [157] :

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

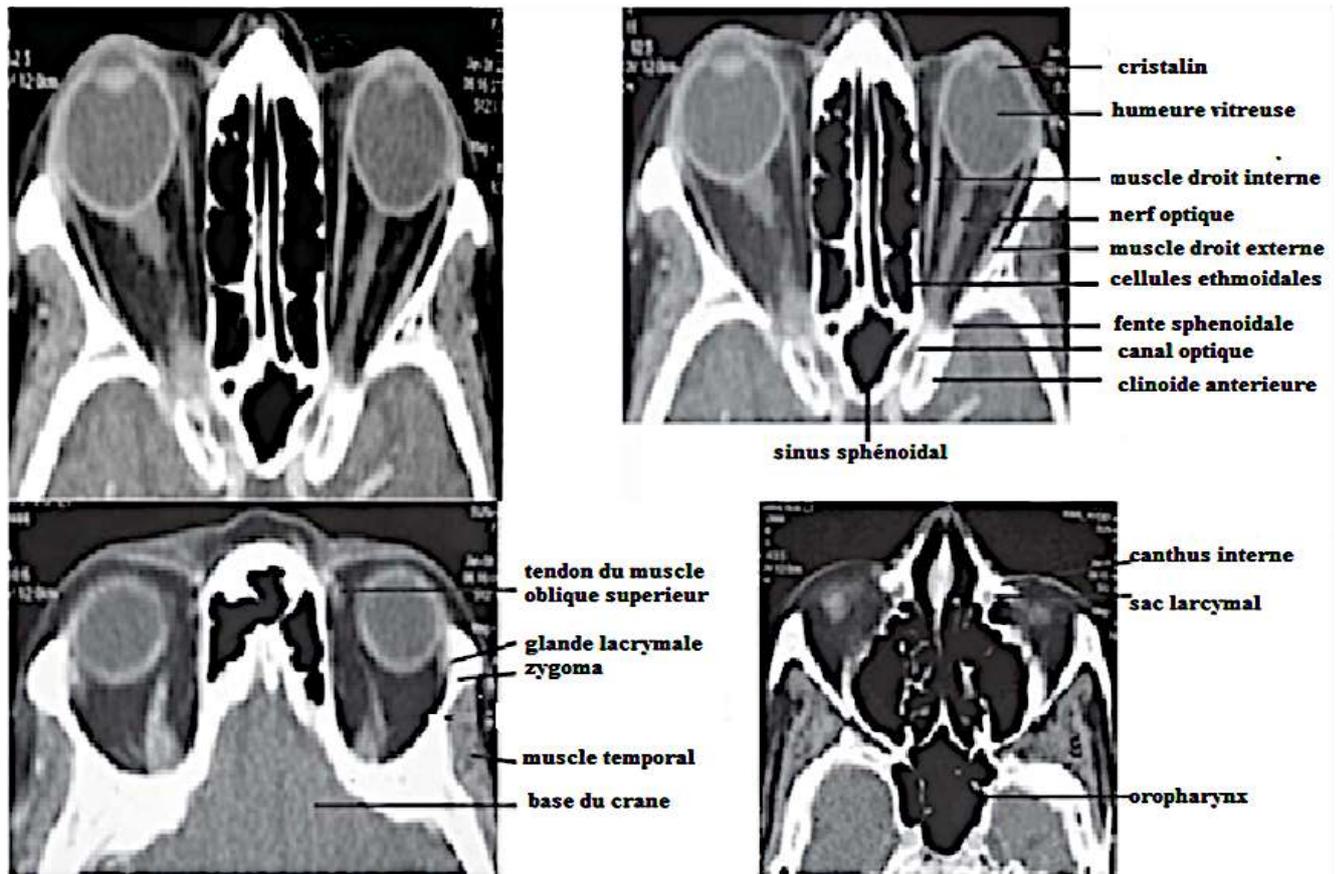


Figure 46: TDM cérébrale en coupes axiales montrant l'anatomie scannographique de l'orbite sain.

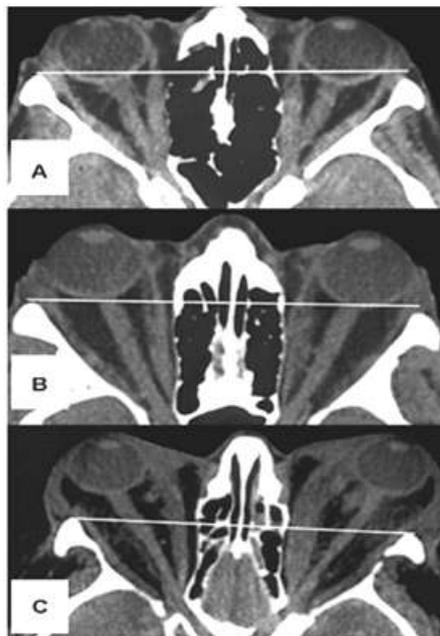


Figure 47 : TDM cérébrale en coupe axiale montrant l'indice oculo-orbitaire de Cabanis[100]
 A : GRADE 1, B : grade2, C : grade 3

VIII4 - IMAGERIE PAR RESONANCE MAGNETIQUE : [65.100]

C'est l'examen clé des tumeurs de l'orbite et surtout pour les tumeurs à cheval sur l'orbite et la cavité crânienne.[24]

Elle permet une étude plus fine des tissus mous, elle donne le siège exact de la lésion et ces rapports avec les structures de voisinage et en particulier avec la dure-mère. Une étude multiplanaire : axiale, coronale et sagittale avec parfois des coupes sagittales obliques selon un plan dénommé PNOTO, (plan neuro-oculaire trans-occipital) permet de préciser l'extension tumorale. On peut également utiliser un produit de contraste, le Gadolinium qui peut modifier le signal lésionnel après injection. Des séquences particulières peuvent être utilisées : écho de spin, imagerie en suppression de graisse (L'ajout de cette séquences en T1 après injection améliore de façon importante la détection des masses prenant le contraste et est utilisée systématiquement dans l'étude orbitaire), et séquence de diffusion (tableau 2) [151].

Structures	T1 pondérée	T2 pondérée	Graisse supprimée T1
Table osseuse	Iso-signal	Iso-signal	Iso-signal
Diploée	Hyper Signal	Hyper Signal	Hypo-signal
Graisse	Hyper Signal +++	Hyper Signal	Hypo-signal +++
Muscle	Iso-signal	Iso-signal	Iso-signal
Humeurs aqueuse /vitreuse	Hypo-signal	Hyper Signal	Hypo-signal
cristallin	Iso-signal	Iso-signal	Iso-signal
Sclaire	Iso-signal	Iso-signal	Iso-signal
Liquide céphalorachidien	Hypo-signal	Hyper Signal	Hypo-signal
Vaisseaux sanguins	Iso-signal	Iso-signal	Iso-signal
Air	Iso-signal	Iso-signal	Iso-signal

Tableau 2 : différentes séquences et signaux d'IRM

VIII/5- L'IMAGERIE VASCULAIRE : L'artériographie carotidienne n'est plus pratiquée en pathologie orbitaire, a été remplacée par l'angioscanner ou l'angio IRM. Elle est réalisée qu'en cas de suspicion de fistule artério-veineuse. La phlébographie orbitaire a pour seule indication l'étude préopératoire des varices orbitaires [24].

IX/DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL [157.189]

Sur le plan clinique nombreux sont les fausses exophtalmies et doivent être éliminés méthodiquement :

-L'asymétrie orbitaire : elle peut être congénitale ou acquise par exemple, lors d'un ralentissement de croissance osseuse, après une radiothérapie chez l'enfant. Cette asymétrie peut donner l'impression d'une exophtalmie qu'il est important d'éliminer car elle pourrait être le témoin d'une récurrence tumorale. Cette asymétrie sera contrôlée radiologiquement.

-La rétraction palpébrale des hyperthyroïdies précoces peut donner une impression d'exophtalmie. La mesure à l'exophtalmométrie de Hertel dictera le diagnostic. L'inégalité des fentes palpébrales s'observe encore dans les blépharoptosis congénitaux.

-La forte myopie unilatérale.

-La buphtalmie du glaucome congénital.

L'exophtalmie peut créer des complications surtout dans les cas majeurs. Il s'agit du syndrome d'irritation oculaire de la kératite ponctuée superficielle et de l'ulcère cornéen, qui peut aboutir à la perforation et à la perte du globe

Les autres causes d'exophtalmies qui se différencient avec les processus orbitaires, sont en particulier :

IX/1. Les Infections et inflammations orbitaires [65] : qui se manifestent en général par un tableau brutal, douloureux, unilatéral, avec des signes inflammatoires marqués, parfois des signes généraux, fièvre, altération de l'état général.

On peut distinguer : les cellulites orbitaires aux (staphylocoques, streptocoques), pré-ou rétroseptales, d'étiologie variée chez l'adulte : traumatisme, septicémie, infection locorégionale, Plus rares les mycoses orbitaires et les fasciites nécrosantes (tableaux gravissimes où les signes infectieux et inflammatoires dominent avec mise en jeu du pronostic vital du patient). Encore plus rares, les lésions parasitaires, en particulier le kyste hydatique.

IX/2. Les exophtalmies malformatives : le cas de certaines craniosténoses syndromiques.

IX/3. L'ophtalmopathie thyroïdienne [69]: 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 redoutée est l'orbitopathie maligne (2 à 10%)

[67]. Le scanner montre une augmentation du volume graisseux et hypertrophie musculaire (droit inférieur et droit interne). (Fig 48)



Figure 48 : image d'une patiente atteinte d'une Orbitopathie thyroïdienne

IX/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 extra-périosté, ou d'une exophtalmie pulsatile traduisant une fistule artérioveineuse orbitaire ou carotido-caverneuse post-traumatique. [174,142].

X/ ANATOMOPATHOLOGIE [24,55]

X/1-BASES ANATOMOPATHOLOGIQUES :

Il existe une extrême variété histologique, la plupart des grandes séries des **tumeurs orbitaires** font appel à une classification mixte, topographique et anatomopathologique, en faisant la différence entre celles de l'enfant et de l'adulte (tableau 1). Les groupes les plus fréquemment représentés étaient : les tumeurs du système nerveux et méningés (31%), les tumeurs et masses d'origine vasculaire (19%), les tumeurs et masses d'origine ORL (12%). [69].

Ces lésions ont été classées en :

a-tumeurs du système nerveux et méningés : 31%

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

b-tumeurs et masses vasculaires : 19%

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

c-tumeurs et masses ORL : 12%

A savoir, les mucocèles, l'ostéome, le fibrome nasopharyngien, et les tumeurs malignes (Carcinomes et lymphomes).

d-Masses inflammatoires, infectieuses et parasitaires : 9% Représentées par les pseudotumeurs, le kyste parasitaire, et les abcès.

e-tumeurs de la glande lacrymale : 9% Représentées par les adénomes pléomorphes, l'adénocarcinome kystique.

f-tumeurs et kyste d'origine congénitale : 7% le kyste dermoïde, le tératome et la méningocèle.

g-tumeurs primitives des parois orbitaires : 6% : Dysplasie fibreuse, fibrome ossifiant, angiome osseux et ostéome.

h-tumeurs mésenchymateuses primitives : 5% : On trouve le rhabdomyosarcome, le sarcome, le lipome et l'histiocytofibrome.

I-Divers: 2% le mélanome, le lymphome, le carcinome, les métastases

X/2-. Classification des processus orbitaires d'après Casper et Potter [13]:

a. Tumeurs primitivement orbitaires

a. 1. Tumeurs primitives intra-coniques

- Tumeurs vasculaires : Angiomes : hémangiomes caverneux (adulte), hémangiomes capillaires (enfant), lymphangiome, hémangiopericytome, varices, malformations artérioveineuses orbitaires et MAV extra-orbitaire : fistule carotido-caverneux.

➤ Tumeurs fibro-osseuses :

- Histiocytome fibreux, tumeurs neurogènes, gliome du nerf optique, schwannome, neurofibrome et méningiomes des gaines du nerf optique.

a.2. Tumeurs primitives extra-coniques :

- Choriostomes et hamartomes, hémangiome caverneux, kyste dermoïde, tératomes, kystes bénins, kyste épidermoïde, tumeurs fibro-osseuses, maladie de Paget, dysplasie fibreuse, kyste anévrysmal des os, Sarcome ostéogénique, tumeurs lymphoreticulaires hématologiques et lympho-prolifération à cellules B bénigne : lymphome, leucémie.

b. Tumeurs et Processus orbitaires primitifs proche du cône musculaire :

- Maladie de Basedow, Rhabdomyosarcome, Lymphomes et Métastases.

c. Tumeurs rares d'origine mésenchymateuse :

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

d. Tumeurs orbitaires d'origine palpébrale

- Carcinome à cellules basales, cellules sébacées, squameuses

e. Tumeurs d'origine conjonctivale :

-mélanome malin

-carcinome à cellules squameuses

f. Tumeurs d'origine oculaire

- Mélanome malin de l'UV postérieure (adulte)

- Rétinoblastome (enfant)

g. Tumeurs d'origine sinusienne :

- Ostéomes bénins

- Inflammation, infection, mucocèles

- Carcinome, sarcome du sinus maxillaire

h. Tumeurs d'origine intracrânienne :

- Méningiomes sphéno-orbitaires

i. Tumeurs orbitaires métastatiques :

j. Métastases de cancers primitifs : cancer du sein (+++), cancer du poumon, cancer du rein, cancer de la prostate et Mélanome cutané.

k. Parasitose : Kyste hydatique

XI- FORMES CLINIQUES :

<i>Tumeurs orbitaires qui surviennent habituellement chez l'enfant</i>	<i>Tumeurs orbitaires qui surviennent principalement à l'âge adulte</i>
Gliome du nerf optique. neurofibrome pléxiforme. hémangiome capillaire. Lymphangiome. Rhabdomyosarcome. Kyste Dermoïde –Mucocèles. Tératome. Sarcome granulomateux . Lymphome. Histiocytose X. Neuroblastome métastatique. Dysplasie fibreuse.	méningiome sphéno-orbitaire . Méningiome de la gaine du nerf optique. Hémangiome Caverneux. schwannome (Neurinome). fibrose histiocytaire. tumeur épithéliale de la glande lacrymale. tumeurs lymphoïde. Metastases orbitaires.
Tableau 3 : Les différentes variétés histologiques des tumeurs orbitaires entre les deux populations pédiatriques et adultes [125]	

XI/1- LES PRINCIPALES FORMES SURVENANTS CHEZ L'ADULTE (tableau 3):**A- Les Méningiomes :****1-Méningiome Sphéno-Orbitaire :****a- Introduction :**

Les méningiomes sphéno-orbitaires (MSO) sont des tumeurs bénignes représentent 18% des méningiomes intra crâniens[139], dominées par les méningiomes en plaques[58], se développent à cheval entre l'étage antérieur et moyen de la base du crâne, à l'origine d'un envahissement intra-osseux de la petite aile et de la grande aile du sphénoïde aboutissant à une hyperostose du toit de l'orbite, de la paroi latérale de l'orbite et de la fosse cérébrale moyenne[139].

L'atteinte osseuse peut gagner la fissure orbitaire supérieure, l'apophyse clinioïde antérieure, le canal optique et les sinus sphénoïdaux et ethmoïdaux. Enfin un envahissement vers l'orbite, en intra-ou extra-périorbitaire et vers la fosse ptérygo-maxillaire ou le muscle temporal sont possible[52].

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

Le méningiome sphéno-orbitaire touche surtout le sexe féminin (3 femmes pour un homme) et est caractérisée par son hormono-dépendance [52].

b-aspects anatomopathologique :

● **Macroscopie :**

Dans les méningiomes sphéno-orbitaires nous retrouvons le plus souvent une hyperostose, il se caractérise par une infiltration tumorale de l'os, la partie "méningée" de la tumeur a en général une épaisseur inférieure à 1 cm, en contact avec l'hyperostose. La vascularisation est importante, assurées par des artères méningées et/ou corticales.

● **Microscopie:** La vascularisation est abondante avec des "whorls". Différents types ont été individualisés :

Le méningiome méningothélial (endothéliomateux) (75 %), le fibroblastique (17 %), le transitionnel, l'angio-blastique (4 %), l'anaplasique, humide de Masson (microkystique), le papillaire, malin à distinguer des sarcomes méningés. [69].

-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.

c- Clinique : l'exophtalmie est de loin le signe le plus fréquent (90% des cas) [139], s'y associe fréquemment, des troubles visuels, qu'ils s'agissent d'une baisse de l'acuité visuelle ou d'un déficit campimétrique. Une atteinte oculomotrice ou trigémينية est possible mais rare [139. 24]. Enfin la tumeur peut se révéler par une masse palpable dans la région temporale.

d- Imagerie : Le diagnostic est aisé par la tomодensitométrie cérébrale (extensions osseuses), elle met en évidence l'hyperostose centré sur le ptériorion intéressant le toit et la paroi externe de l'orbite, ainsi que la partie antérieure de l'écaille temporale.

Les séquences d'IRM apprécient d'une part l'envahissement dural qui est variable qu'il soit en masse ou en plaque, et d'autre part l'existence d'une atteinte intra-périorbitaire. Les formes s'intégrant dans une méningiomatose sont rares, et les formes bilatérales sont exceptionnelles.

Une classification peut être établie [80], en fonction de la localisation de la lésion et les relations avec le canal optique et le nerf optique comme suit (fig. 49) :

Type I : la tumeur latérale et supéro-latérale, avec ou sans invasion du canal optique.

Type II : médiale et inféro-médiale, avec ou sans l'invasion du canal optique.

Type III : tumeurs dans l'apex orbitaire, Avec une atteinte concentrique du canal optique.

Type IV : une atteinte diffuse impliquant de manière globale la cavité orbitaire et le canal optique.

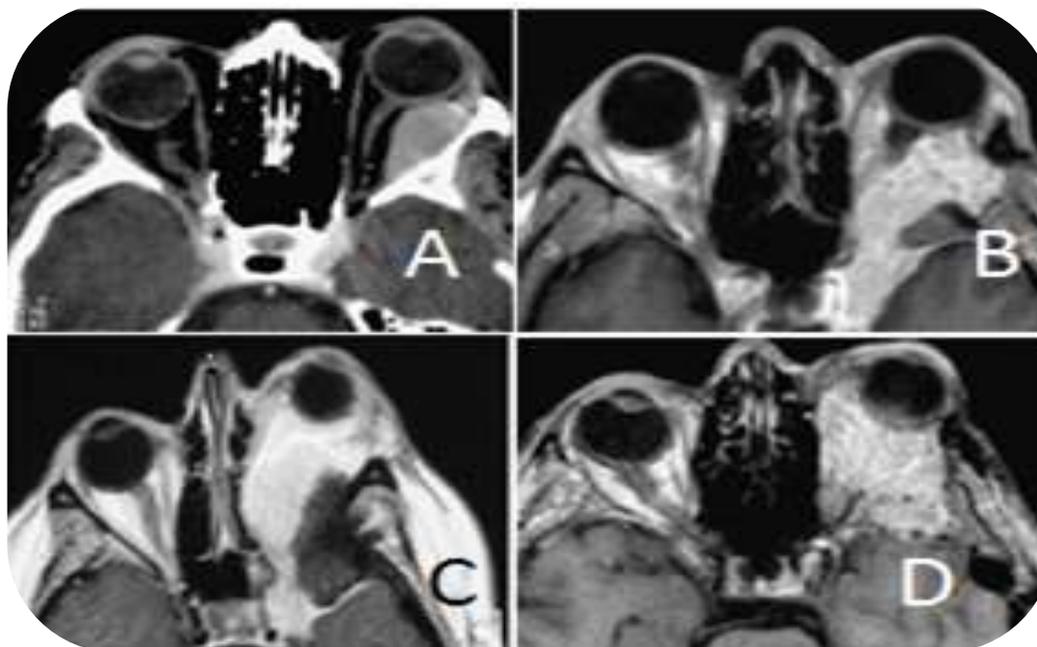


Figure 49 : différents aspect radiologiques des Méningiomes sphéno-orbitaire. (A). Tomodensitométrie (TDM) cérébrale, coupe axiale, fenêtres osseuse. Hyperostose de la petite et de la grande aile sphénoïdale droite type latéral. (B).IRM Cérébrale injectée, coupe axiale type apical. (C) type médial, D : type diffus [80]

e- La chirurgie :

Les différents temps opératoires peuvent être très hémorragiques. L'incision peut être fronto-temporale, ou coronale bitragale. La réalisation d'une orbitotomie supéro-externe permet une exérèse très étendue voire complète des lésions, ce qui consiste en l'ablation totale de la grande aile du sphénoïde et de sa petite aile [58]. Le trou grand rond ainsi que le canal optique sont ouverts par fraisage à la demande, avec résection ou coagulation de la dure mère périssylvienne envahie. La coagulation de la principale artère nourricière (l'artère méningée moyenne) s'impose vue le risque hémorragique [24].

La fin de l'intervention est réparatrice sur le plan duré mérien, par du périoste ou du fascia lata, puis on réalise une cranioplastie externe [60], afin d'éviter les séquelles inesthétiques liées à l'atrophie du muscle temporal et à son invagination à travers le défaut osseux [52].

f- Complications postopératoires possibles :

- BAV voire une amaurose.
- Une atteinte oculomotrice.

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

-Les résultats d'une exérèse large avec reconstruction osseuse sont habituellement bons sur le plan esthétique avec réduction de l'exophtalmie [60]. Mais l'évolution comporte un risque élevé de récurrence, tempéré par la grande lenteur de l'évolution de ces tumeurs.

Le taux de récurrence des méningiomes est corrèle a la classification de SIMPSON [35] qui classe les méningiomes selon le degré d'exérèse en :

- Simpson 1 : exérèse complète incluant dure-mère et éventuellement l'os.
- Simpson 2 : exérèse complète avec thermo coagulation de l'insertion durale.
- Simpson 3 : exérèse complète sans résection ou thermo coagulation de l'insertion durale.
- Simpson 4 : exérèse incomplète.
- Simpson 5 : biopsie ou simple décompression.

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

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

2-Le méningiome de la gaine du nerf optique :

Les méningiomes du nerf optique représentent un tiers des tumeurs du nerf optique, 1 à 2% des méningiomes et enfin 2 à 3,5% des tumeurs orbitaires, c'est la deuxième cause tumorale du nerf optique après les gliomes [133].

Ce sont des 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 [24].

- **le tableau clinique** : est dominé par la baisse de l'acuité visuelle qui évolue généralement de façon progressive [dans 60 à 80% des cas] [133]. Elle peut être rapide et peut évoluer vers une cécité complète.

L'exophtalmie est présente dans 30 à 40% des cas. Ce tableau clinique s'accompagne d'une modification du champ visuel, avec présence de scotomes centraux, des défauts périphériques, et d'élargissement de la tache aveugle.

Le fond d'œil le plus souvent altéré, retrouve une papille œdématisée ou une atrophie optique.

La triade de Walsh associée la présence de shunts veineux (20% de cas) optico-ciliaires, et la baisse de l'acuité visuelle, qui est pathognomonique du méningiome de la gaine du nerf optique [24.133].

Enfin la bilatéralité lésionnelle est classique.

- l'imagerie :

La TDM orbitaire sans et avec injection du produit de contraste peut objectiver trois formes de tumeur du nerf optique : bulbiforme, fusiforme, ou exophytique. Elles sont bien limitées de densité homogène, présence de calcifications sur la gaine du nerf, la tumeur est spontanément hyperdense et la prise de contraste est importante.

A l'IRM Le signal tumoral est généralement iso-intense au NO et au parenchyme cérébral. La prise de contraste permet d'individualiser le nerf optique au sein du méningiome sous forme d'une cocarde ou d'une « rail » (hypersignal linéaire de part et d'autre d'une zone hyposignal centrale correspondant au nerf optique) [133].

Selon la **classification de Schick** et al (2004) [136] (fig. 50 -51), le MGNO a 3 stades qui sont :

* stade 1 : purement intra-orbitaire revêt trois formes :

a- fusiforme. b- bulbiforme et. c- exophytique

*stade 2 : correspond à une extension du MGNO intra-orbitaire à travers les orifices orbitaires postérieurs (canal optique et fissure orbitaire supérieure)

*Stade 3 : correspond à une extension intracrânienne.

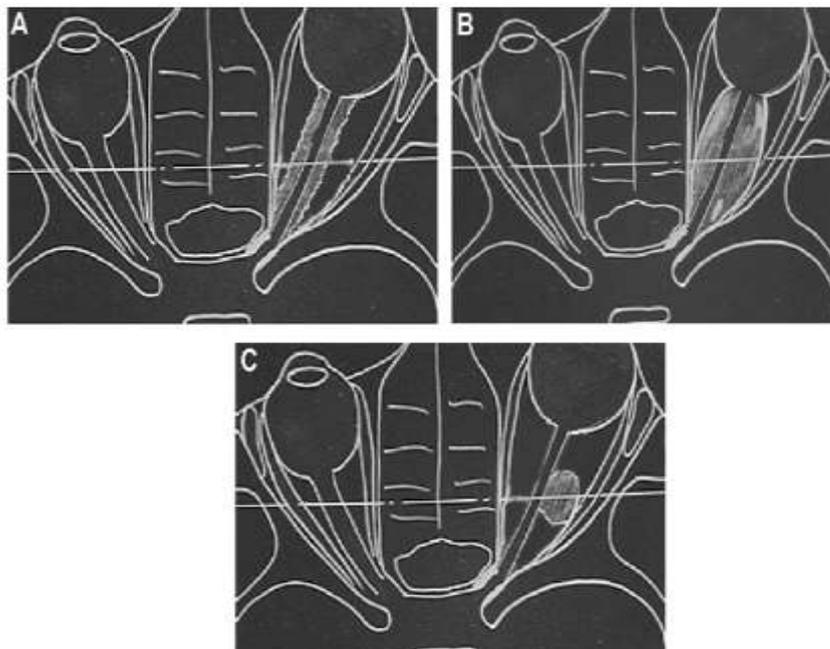


Figure 50: Différents aspects du méningiome de la gaine du nerf optique
A. Méningiome de la gaine du nerf optique (MGNO) fusiforme (Stade Ia).
B. MGNO bulbiforme.(Stade 1b)
C. MGNO exophytique. (Stade 1c). [151]



Figure 51: aspects radiologiques des MGNO

A : TDM cérébrale en coupe axiale APC d'un Méningiome de la gaine du nerf optique (MGNO) gauche fusiforme, le nerf optique est calcifié.
B. TDM avec injection d'MGNO bulbiforme gauche. Aspect typique de « rail ».
C. IRM cérébrale en coupe axiale d' MGNO éxophytique droit [136].

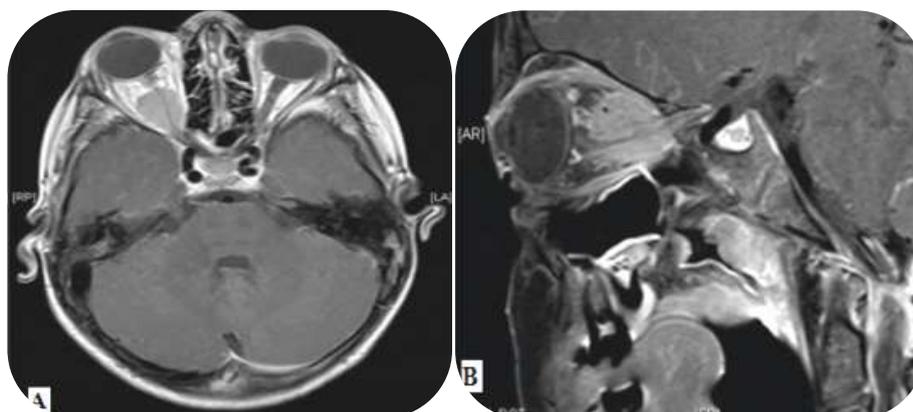


Figure 52 : IRM cérébrale en coupe axiale en flair et sagittale T1 gado montrant l'aspect typique rail dans les méningiomes de la gaine du nerf optique.

-Traitement :

L'exérèse est proposée dans les méningiomes segmentaires localisés.

-Les indications thérapeutiques :

Si le méningiome engaine tout le nerf optique, une tentative de préservation fonctionnelle est illusoire, dans ce cas, une radiothérapie est proposée si la baisse visuelle s'accroît.

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

En pratique, Si l'acuité visuelle est préservée, la radiothérapie fractionnée sous stéréotaxie pourrait constituer aujourd'hui une bonne alternative thérapeutique: avec une période moyenne de 89 semaines de surveillance [139].

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 [139].

Dans les formes antérieures ou l'atteinte orbitaire est isolée, ou l'extension intra crânienne qui respecte le chiasma, dans ces cas 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 [139]

B- Les lésions vasculaires :

Les tumeurs vasculaires de l'orbite constituent 10 à 15% des tumeurs orbitaires, 80% des lésions vasculaires de l'orbite sont des hémangiomes caverneux [58].

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

Une classification basée sur la vascularisation des lésions est proposée par Harris (1999) adoptée par The Orbital Society et reprise par Rootman (2003) et par Naggara et al. (2006) [24]. On distingue trois types de lésions :

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

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

Les hémangiomes capillaires, et les hémolymphangiomes sont essentiellement des tumeurs de l'enfant et seront donc traités dans le chapitre qui suit.

1. Les hémangiomes caverneux :

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

C'est la plus fréquente des tumeurs vasculaires de l'orbite ainsi que la tumeur bénigne la plus fréquente parmi les tumeurs orbitaires [58].

Il survient le plus souvent entre la 3ème et la 5ème décennie de la vie, rarement avant 20 ans avec une nette prépondérance féminine [58,46].

-Anatomopathologie :

-Macroscopie :

C'est une masse ovoïde, encapsulée, très bien limitée, rouge foncée avec des logettes remplies de sang (fig. 53). Sa taille dépasse en général le centimètre [58]



Figure 53 : Pièce opératoire d'un hémangiome caverneux, exérèse en bloc [58]

-Microscopique

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

-Clinique :

La symptomatologie est marquée par une longue période de latence. Les signes cliniques apparaissent progressivement, essentiellement par une exophtalmie lentement progressive [157]. Les tumeurs intra coniques compriment le globe oculaire et le nerf optique. Elles causent une hypermétropie, et une baisse de l'acuité visuelle. Les localisations extra-coniques provoquent une diplopie par déplacement du globe oculaire [157].

De plus en plus la découverte est fortuite, en raison de la banalisation de la TDM et de l'IRM [44].

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 [157].

-l' imagerie :

A la TDM : La lésion est bien limitée et encapsulée, hyperdense et se rehausse légèrement après injection de produits de contraste. Des phlébités ou des remaniements hémorragiques, ne prenant pas le contraste, sont parfois visibles au sein de la tumeur (fig. 54).

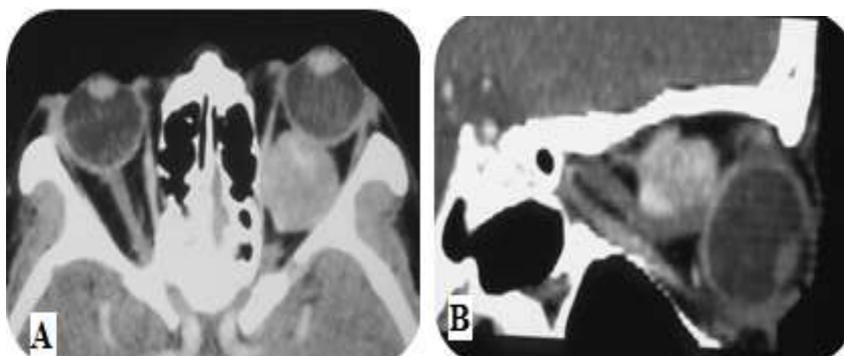


Figure 54 : Aspect scanographique d'un hémangiome, avec injection de produit de contraste en coupe axiale(A) et sagittale(B), qui montre un rehaussement homogène.

L'IRM montre Sur les séquences en T1 une masse bien limitée, homogène, iso intense aux muscles, hyperintense en T2, la prise de contraste après injection de gadolinium a les mêmes caractéristiques que celles observées en TDM montrant une prise de contraste irrégulière «en nappe de brouillard», « en pommier en fleurs » avec de multiples nodules, très caractéristique des hémangiomes caverneux [24.58.157], s'homogénéisant sur les temps tardifs (fig. 55).



Figure 55 : Aspect IRM cérébrale en coupe axiale (A, C) et coronale (C)'un cavernome orbitaire en pommier de fleurs avec prise de contraste irrégulière [58].

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

e-Traitement :

Le seul traitement de l'hémangiome caverneux est l'exérèse chirurgicale en bloc [55].

Cette exérèse « en bloc » (fig. 56) s'avère habituellement simple à la condition de la mener avec suffisamment de douceur et de patience pour éviter les traumatismes des muscles et surtout du nerf optique, et en prenant soin d'inciser délicatement les différentes « chemises » qui la recouvrent de façon à être au contact de la capsule tumorale proprement dite.

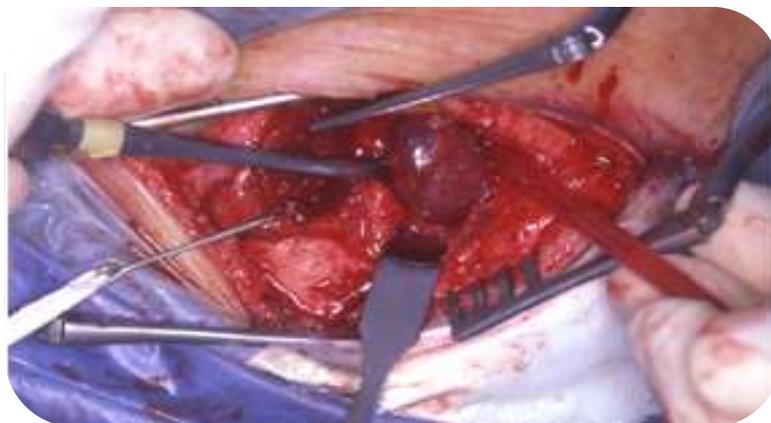


Figure 56 : Aspect péroopératoire d'un hémangiome orbitaire [55]

La voie d'abord est en fonction du siège et du volume de la tumeur.

La localisation antérieure d'une tumeur palpable permet un abord antérieur transcutané ou transconjonctival.

Ces voies d'abords antérieurs sont limités quand la lésion est trop postérieure ou trop volumineux, donc seuls les localisations apicales sont abordés par voie endocrânienne.

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

2- L'hémangiopéricytome :

L'hémangiopéricytome est constitué classiquement par une prolifération de péricytes, cellules en relation avec les muscles lisses, tapissant la paroi externe des capillaires. Observé dans tout l'organisme et la localisation orbitaire est rare (incidence entre 1,5 et 2 %) [58]. Il peut survenir à tout âge y compris chez l'enfant mais son pic de fréquence se situe dans la quatrième décennie comme l'hémangiome caverneux, sans prédominance de sexe.

Pour le clinicien la caractéristique essentielle de l'hémangiopéricytome est son comportement imprévisible [58]. Certaines tumeurs sont totalement bénignes, d'autres au contraire récidivent ou métastasent sans que l'histologie permet un pronostic fiable.

-Cliniquement : l'exophtalmie progressive et indolore et la constatation d'une masse palpable, Une diplopie, une baisse d'acuité visuelle, sont des symptômes révélateurs habituels; la déviation du globe vers le bas est fréquente car l'hémangiopéricytome se développe le plus souvent dans la partie supérieure de l'orbite.

- Anatomie pathologique :

Macroscopiquement la tumeur est le plus souvent ovoïde bien limitée par une pseudo-capsule, de couleur rouge foncé, ressemblant tout à fait à un hémangiome caverneux.

Histologiquement : Selon la densité cellulaire, les atypies nucléaires, les mitoses, la présence de nécrose ou d'hémorragie, les hémangiopéricytomes sont classés en histologiquement bénins ou malins (30%). L'élément caractéristique est la vascularisation en réseau de diamètre variable et dont l'architecture ramifiée est dite en bois de cerf (staghorn) ou en ramure. La bordure des vaisseaux les plus larges est fibreuse et s'étend dans l'interstitium tumoral ce qui constitue un critère différentiel avec la tumeur fibreuse solitaire, Dont la distinction entre les deux peut être extrêmement difficile même avec l'aide de l'histoimmunochimie qui montre une positivité pour la vimentine [189], et qui met en évidence l'antigène CD34 dont la positivité très marquée est en faveur d'une tumeur fibreuse solitaire (marqueur malheureusement non spécifique).

- Imageries :

Montrent généralement une lésion bien limitée dans les quadrants supérieurs de l'orbite.

L'échographie ne permet pas de différencier cette masse bien limitée hyperéchogène, d'un hémangiome caverneux, par contre le doppler couleur montre une vascularisation importante par rapport à l'hémangiome caverneux.

La tomodensitométrie et l'imagerie par résonance (fig. 57) montrent une masse qui pourrait évoquer un hémangiome caverneux mais dont la limitation est moins nette avec certaines caractéristiques différentes : la prise de contraste est plus intense et plus rapide, et aspect hétérogène en T1 et surtout hyposignal en T2 (non en hypersignal constant) [58].



Figure 57 : imagerie d'un hémangiopericytome. A : aspect IRM en T1- image pondérée (avec suppression des graisses et injection de gadolinium) montre une grande zone contenant du liquide dans une tumeur essentiellement solide. B : aspect TDM similaire à un hémangiome caverneux [58].

- **Traitement :**

La chirurgie d'exérèse est le seul traitement des hémangiopéricytome. La radiothérapie et la chimiothérapie pourraient être utilisées, dans les formes malignes devant des récurrences locales ou des métastases. Elles sont peu ou pas efficaces.

Les techniques chirurgicales sont similaires à celles des hémangiomes caverneux mais le plus important c'est la voie d'abord soit suffisamment large pour assurer une exérèse en bloc (ce qui n'est pas toujours aisé), en effet tous les auteurs insistent sur l'importance d'éviter toute effraction capsulaire [58], source de récurrences locales qui peuvent survenir tardivement.

3- Les varices orbitaires :

Le terme de varice orbitaire est impropre : les veines de l'orbite n'ont pas de valvules et il s'agit en réalité d'un angiome veineux dont le flux sanguin reste veineux ce qui correspond au groupe 2 de la classification de Harris (1999). L'âge moyen lors de l'opération est de 42 ans, rare chez l'enfant [49], ayant un rapport nosologique avec les hémolymphangiomes.

-L'exophtalmie posturale apparaissant lorsque le patient penche sa tête en avant ou étant déclenchée par la manœuvre de Valsalva, c'est **le signe cardinal bien classique.**

Les douleurs sont extrêmement fréquentes et parfois au premier plan.

Les hématomes spontanés orbitaires qui se manifestent par une exophtalmie d'apparition brutale ou très rapide accompagnée de douleurs, de signes inflammatoires, de paralysies oculomotrices et parfois une baisse de l'acuité visuelle doivent faire rechercher une éventuelle varice à distance de l'épisode aigu après régression de l'hématome intra orbitaire.

-Le diagnostic : repose sur la comparaison de l'imagerie obtenue en décubitus et en procubitus [58]. L'échographie doppler peut montrer une masse anéchogène dont le volume augmente lors des manœuvres élevant la pression veineuse.

La TDM révèle souvent des phlébolithes, la masse mise en évidence en procubitus est plus ou moins régulière et prend densément le contraste.

L'IRM a un double intérêt d'éliminer une malformation vasculaire intracrânienne responsable d'une varice symptomatique et de préciser les rapports de la lésion avec le nerf optique. La varice apparaît en hyposignal en T1 et en hypersignal en T2. Elle est fortement rehaussée après injection de gadolinium. (fig. 58).

-Le traitement : des varices orbitaires est difficile et souvent décevant [47]. Affectant habituellement la veine ophtalmique supérieure sont en réalité des malformations veineuses souvent complexes s'étendant en arrière vers l'apex et au contact du nerf optique.



Figure 58 : Varice orbitaire. A, B : TDM cérébrale en Décubitus qui montre une masse postérieure prenant le contraste C : Phlébographie de profil. Varice de la veine ophtalmique supérieure. [58].

. Une autre difficulté est que la lésion se collabe en décubitus et sous anesthésie. Pour la mettre en évidence, il est nécessaire de recourir à la compression jugulaire et à l'arrêt de courte durée de la ventilation.

Le traitement radical est l'excision de la malformation entre deux ligatures. Une exérèse partielle et une récurrence reste malheureusement possible.

4-AUTRES :

Certaines tumeurs vasculaires peuvent se rencontrer exceptionnellement dans l'orbite [58]:

- **Un Angiosarcome** : tumeur maligne très rare, et localement très agressive. Elle représente 4-5% des sarcomes cutanés et moins de 1% de tous les sarcomes.
- **Un Sarcome de Kaposi** : Il est rencontré essentiellement dans le cadre du sida est également considéré comme une tumeur vasculaire bien qu'il s'agisse en fait d'un lymphome T.
- **Un Angiomyome ou léiomyome vasculaire** : (appelé également hémangiome veineux ou hémangioléiomyome) est une tumeur bénigne rare. Il doit être différencié du léiomyome, d'origine mésenchymateuse.
- **Une Hyperplasie angiolymphoïde** : correspond à un granulome inflammatoire chronique. Cliniquement traduite par la présence des angiomes faciaux associés à une exophtalmie.
- **Un Hémangiome intramusculaire et sinusoidaux** qui sont rares.
- **Un Hémangioblastome du nerf optique** : Un seul cas décrit dans la littérature.

C. Les neurinomes et neurofibromes intra-orbitaires :

Les schwannomes et neurofibromes, intraorbitaires représentent entre 2 et 5 % des tumeurs intraorbitaires. Découvert généralement chez l'adulte jeune à environ 45 ans [55], Le schwannome survient généralement comme une tumeur isolée, Cependant, dans 2 à 18% d'entre elles sont associées à la neurofibromatose [190].

Il n'y a pas de distinction sémiologique, neuroradiologique ou thérapeutique entre les deux types tumoraux, les différences sont essentiellement histologiques.

Ils se développent généralement à partir des nerfs sensitifs intraorbitaires, le plus souvent se sont les branches supra-orbitaires et supratrochléaires du nerf frontal qui sont touchés, rarement sont les nerfs moteurs. Les nerfs supraorbitaires et supratrochléaires sont plus communément affectés que le nerf infraorbitaire, nasociliaires, ou lacrymaux. [55.190].

-Cliniquement : leur évolution est lente, se manifestent au début par une exophtalmie indolore (fig. 59), et suivant le volume tumoral elles ont tendance à déplacer le globe oculaire dans une direction diamétralement opposée à la localisation tumorale. Provoquant également une hypoesthésie dans Les territoires des nerfs atteints.

Dans le cadre d'une neurofibromatose connue, le diagnostic est évident.



Figure 59 : Déplacement latéral et inférieur du globe oculaire droit [190]

- **Imagerie :**

La tomodensitométrie orbitaire met en évidence une lésion homogène, bien circonscrite, isodense au tissu cérébral et prenant le contraste, pouvant être intra ou extraconique, avec un scaloping osseux voir une lyse osseuse en regard pouvant donner une image en sablier (La fissure orbitaire supérieure peut être un chemin vers le compartiment intra crânien). [53]

L'IRM en T1 (fig. 60) retrouve une lésion bien délimitée, plutôt ovale, hypo-intense à la graisse orbitaire, iso-intense aux muscles extra-oculaires et au parenchyme cérébral, la tumeur est souvent hétérogène, le signal étant plus important pour les zones les moins cellulaires, une prise de contraste annulaire, fine et périphérique est évocatrice du diagnostic (retrouvée dans 29 % des cas). En séquences T2 on retrouve un hypersignal global ou une alternance d'hypo- et d'hypersignal.

Le seul diagnostic différentiel est l'hémangiome caverneux.[53]

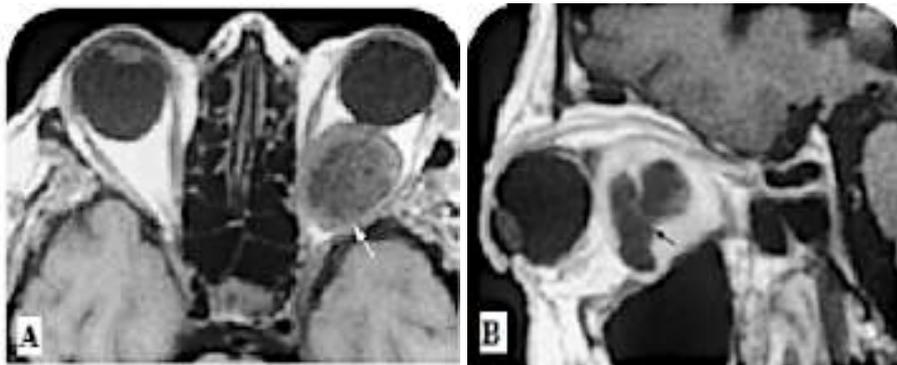


Figure 60 : IRM axiale (A) pondéré en T1 : montrant une image ovale intraconal schwannoma isointense aux muscles extraoculaire et à la matière grise cérébrale (La Flèche). (B) IRM en coupe sagittale pondéré en T1 montrant le schwannome intraconal avec cavitation central [190].

-**Traitement** : Seul le traitement chirurgical est efficace, permettant une guérison définitive sans récurrence, si l'exérèse est complète. La voie d'abord dépend essentiellement de la localisation et de la taille de la tumeur.

D- Les tumeurs d'origines sinusienne :

1- Les Mucocèles :

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

Les mucocèles représentent 1 à 3 % des tumeurs de l'orbite, elles surviennent rarement avant l'adolescence, quelques rares cas de mucocèles survenues à l'âge pédiatrique ont été rapportés, y compris chez le nourrisson [69]. Les âges extrêmes varient entre 18 et 78 ans.

La répartition est relativement équilibrée entre les deux sexes, qui sont rapportées dans la littérature (par la majorité des auteurs) [69].

Les mucocèles sont habituellement unilatérales. La surinfection de la mucocèle, donnant lieu à une pyocèle frontale, fut la circonstance de découverte la plus fréquente [Ndiaye] dans 40 %. [54].

- Les manifestations cliniques :

Les symptômes cliniques sont généralement d'apparition retardée par rapport à la constitution de la mucocèle, expliquant certaines découvertes fortuites radiologiques.

La mucocèle frontale, la plus fréquente, d'apparition progressive, devient symptomatique avec sa croissance, elle finit par provoquer une exophtalmie et un déplacement latéral et inférieur du globe oculaire [184].

La symptomatologie peut aussi survenir brutalement à l'occasion d'une surinfection. Les manifestations douloureuses sont constantes dans cette localisation frontale, essentiellement sous forme de céphalées diffuses périorbitaires ou frontales [69].

Diplopie, les douleurs orbitaires, les larmoiements apparaissent au second plan. Une baisse de l'acuité visuelle est rare, sauf extension au canal optique [184].

La palpation est indolore, peut être de consistance dure, rénitente, ou fluctuante (celle d'une coquille d'œuf) [184-69]. La rupture de la mucocèle est rare.

- Imagerie :

La tomodensitométrie met en évidence un processus iso dense au tissu cérébral d'apparence homogène, bien délimité, avec un scaloping des structures osseuses de voisinage, et élargissant le volume sinusien habituel.

Elle ne prend pas le contraste, mais les contours prennent le contraste, conférant à la lésion un aspect finement cerclé [184].

L'IRM (fig. 61) ne s'oppose pas à la TDM mais la complète, en apportant une meilleure résolution de contraste tissulaire. [69].



Figure 61: aspect de mucocèles frontale. A,B : Tomodensitométrie cérébrale sans injection. Coupe axiale. Mucocèles orbito-nasale droite. Noter la lyse de la paroi interne de l'orbite, Noter la prise de contraste de la capsule. C,D :IRM en coupe axiale et coronale d'une mucocèles[184]

* **L'anatomie pathologique** : (fig 62) la mucocèles est une poche constituée d'une paroi muqueuse et d'un contenu glaireux, [51] :

- La paroi : elle est constituée à partir de la muqueuse sinusienne modifiée par l'inflammation et l'hypersécrétion.
- Le contenu : il une associe exsudation inflammatoire et un mucus. Il est filant et glaireux.
- Les Structures osseuses péri-cavitaires : au contact de la mucocèles, l'os subit des phénomènes destructifs compensés par une prolifération ostéoblastique. [72]

* **Traitement:** [02]

Le traitement est chirurgical, il vise à faire :

- L'exérèse complète de la mucocèle.
- De décompresser le globe oculaire, et le lobe frontal éventuellement
- De marsupialiser le sinus frontal.
- De traiter une étiologie éventuelle.
- Et de rétablir si possible les structures osseuses, et de la fonction sinusienne.
- Enfin la mise à l'abri d'une récurrence. [72]



Figure 62 : évacuation du contenu de la mucocèles frontonasorbitaire gauche avant la réalisation du volet osseux [184]

Il est a priori nécessaire d'ôter toute la muqueuse du sinus frontal afin d'éviter les récurrences. Un volet bifrontal permet après une incision bicoronale bitragale, d'exposer sans difficulté le sinus frontal. La réfection de l'étage antérieur de la base du crâne, comprend essentiellement la fermeture des canaux naso-frontaux par des taquets osseux prélevés aux dépens de la paroi postérieure du sinus frontal [184].

Le traitement endoscopique de plus en plus pratiqué, possède un faible taux de complications et de récurrences (fig 60). La série de Har- El et al. [8] illustre bien cette notion : 108 mucocèles frontoethmoïdales et sphénoïdales ont été traitées par drainage endoscopique avec seulement une récurrence sur une moyenne de suivi de 4,6 années [105].



Figure 60 : photo péropératoire d'une vue endoscopique d'une mucocèles

Ces techniques alternatives peuvent être confrontées à de probables récurrences, car l'épithélium des mucocèles est sécrétant associés à une évolution très lente. [184]

2. L'ostéome orbitaire :

L'ostéome est une tumeur osseuse pratiquement et exclusivement développée aux dépens des os et des sinus de la face. Il est intéressant de souligner que le siège orbitaire des ostéomes est particulièrement rare, puisqu'il ne constitue que 0,6 à 2,5% des causes des exophtalmies tumorales [47]. Il s'agit d'une tumeur bénigne [46]. IL est en général découvert chez l'adulte mais peut s'observer à tout âge. [47-7].

-Clinique :

L'exophtalmie, les douleurs faciales et les céphalées sont les symptômes les plus fréquents, qui varient en fonction du sinus initial envahi, et les traductions ophtalmologiques sont en général la conséquence d'un ostéome frontal [51].

-Imagerie :

. Radiographie standard : le diagnostic radiologique est aisé : c'est une opacité dense, arrondie, à contours polycycliques bien limités par rapport à l'os sain

.TDM (fig. 64) est l'examen de choix des ostéomes. L'ostéome est spontanément hyperdense, homogène et reproduisant les caractéristiques radiologiques de l'os normal.

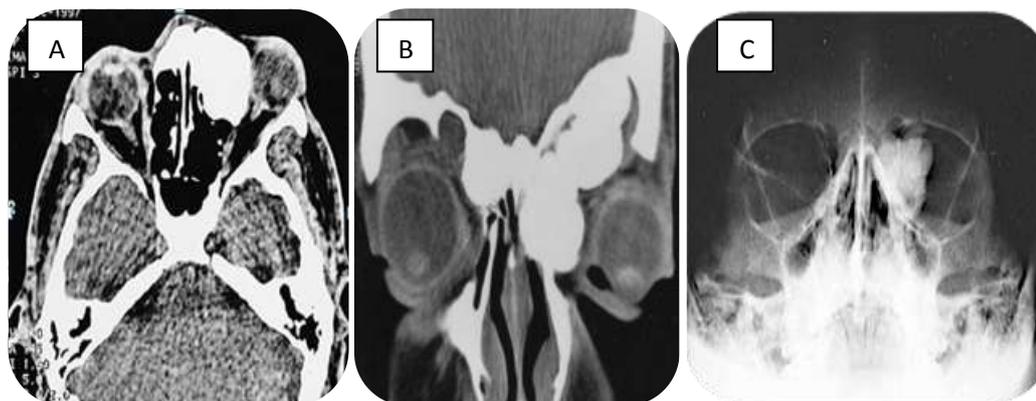


Figure 64 : Aspect d'ostéome orbitaire radiologique et scannographique. A,b : TDM cérébrale en coupe axiale et coronale en fenêtres osseuse et parenchymateuse montrant l'aspect d'un ostéome fronto-orbitaire gauche .C : radiographie standard de face incidence NMP montrant une excroissance osseuse intraorbitaire gauche .

-Traitement :

Le traitement est chirurgical, souvent multidisciplinaire [49]. La reconstruction est indispensable en cas de large défaut osseux du massif ethmoïdo-sphénoïdal ou d'orbitotomie (fig. 65).

L'indication chirurgicale dépendra de plusieurs facteurs : de son volume, de son extension, de sa symptomatologie, et de ses complications.

Généralement les ostéomes de petit volume, asymptomatiques, seront surveillés par des contrôles radiologiques annuels [50]. Par contre, l'exérèse chirurgicale est indiquée en cas de complications ou dans un but purement esthétique. La voie d'abord peut être pratiquée :

* par une incision sourcilière, ou para-latero-nasale (ORL) en cas d'ostéomes à extension orbitaire.

La difficulté de cette voie d'abord est le risque du sacrifice de la poulie du grand oblique.

* abord sous frontal en cas d'ostéome à extension intracrânienne.

* mixte, cranio-faciale permettant à la fois, l'ablation de la partie endocrânienne de l'ostéome et le traitement d'éventuelles complications.

Les récurrences sont exceptionnelles.



Figure 65 : Pièce opératoire d'un ostéome ostéoïde.

E- Formes primitives des parois osseuses :

1-Dysplasie fibreuse :

D'origine inconnue elle se caractérise par la prolifération intra-osseuse de tissu conjonctif. Il existe une forme dite polyostotique, c'est-à-dire disséminée, décrite par Lichenstein dès 1938 et une forme monoostotique n'affectant qu'un seul os.

Atteint l'adulte jeune avec une moyenne d'âge est de 21 ans [44]. 20 % des cas environ sont diagnostiqués après 30 ans.

-Clinique :

L'exophtalmie, la baisse de l'acuité visuelle, la déformation cranio-orbitaire sont les signes cliniques les plus fréquents, évoluant sur plusieurs années.

L'exophtalmie est indolore, et s'accompagne lorsqu'elle est unilatérale, d'un déplacement du globe oculaire, généralement latéral et inférieur. Lorsqu'elle est bilatérale, elle est symétrique, responsable alors d'un hypertélorisme avec protrusion axiale des globes oculaires.

L'atteinte visuelle peut être due à un rétrécissement des canaux optiques, et ou étirement des nerfs optiques (Une cécité unilatérale est retrouvée dans 22 % des cas [44]). Le fond d'œil retrouve

souvent une papille atrophiée, rarement un œdème. Le champ visuel est souvent perturbé (scotome central ou d'une amputation périphérique).

D'autres signes cliniques peuvent être observés une névralgie trigémينية, céphalées, des désordres endocriniens liés à un syndrome d'Albright (puberté précoce) pour les formes pédiatriques.



Figure 66: Forme sclérotique d'une dysplasie fibreuse, TDM cérébrale en coupe axiale (A) : et coronale (B,C) en fenêtres osseuses montrent une dysplasie siégeant au niveau de la grande aile du sphénoïde droit. [44].

. Diagnostic anatomopathologique : Il existe deux formes :

- l'une *condensante*, où l'os épaissi est homogène, avec une consistance plus molle que l'os normal.
- l'autre *kystique* où les kystes intra-osseux sont entourés par une fine coquille osseuse. Ces kystes, au contenu jaunâtre, sont séparés par du tissu dysplasique.

La dysplasie fibreuse est une lésion bien circonscrite composé en proportions variables d'un tissu fibreux et d'un tissu osseux (est constitué de travées « en lettres de l'alphabet » d'os mature ou immature présentant en leur centre des zones de micro-calcifications).

. Imagerie :

La tomодensitométrie cérébrale est supérieure à l'imagerie par résonance magnétique sur le plan osseux, elle précise l'étendue lésionnelle et l'épaississement osseux, déplacement du globe oculaire, diminution du volume orbitaire, diminution du diamètre du canal optique ou de la fissure orbitaire supérieure, sans prise de contraste durale (la différence des méningiomes).

Trois types sont décrits en fenêtres osseuses, selon les modifications de l'architecture osseuse normale :

- un type sclérotique condensante (fig. 66) : épaississement homogène de l'os, avec une densité tissulaire pathologique plus faible que celle de l'os normal.
- un type lytique où la zone lysée est entouré par une bordure hyperdense.
- un type pseudo-pagétoïde mixte.

Le seul diagnostic différentiel est le fibrome ossifiant.

L'IRM permet de mieux apprécier la taille et la localisation des kystes tumoraux, les rapports de la tumeur aux structures voisines.

.Evolution naturelle :

Il est considéré par certains auteurs [44] que la croissance tumorale s'arrête après l'âge de 25 ou 30 ans. D'autres suggèrent que la tumeur progresse aussi à l'âge adulte.

Le risque majeur est la cécité. L'autre risque, qui reste controversé d'ailleurs, est la survenue d'une dégénérescence maligne, elle existe essentiellement en cas d'atteinte maxillaire ou mandibulaire, et après radiothérapie, qui est donc ici formellement contre-indiquée.

. Traitement :

Le traitement est chirurgical. Les indications concernent en général les patients avant l'âge de 25 ou 30 ans. L'exérèse doit être la plus complète possible lorsque le patient est jeune. La voie d'abord est plus ou moins imposante en fonction de l'extension tumorale, avec si nécessaire la libération des nerfs optiques par ouverture du toit du canal optique, fraisage de sa paroi interne et clinoïdectomie (l'amélioration de la fonction visuelle est dans 40 % [44]).

La reconstruction est un temps chirurgical important pour un résultat esthétique acceptable. Utilisant les autogreffes, les homogreffes ou les hétérogreffes.

2-Les tumeurs à cellules géantes :

➤ **Le Granulome à cellules géantes :**

Ce sont des tumeurs orbitaires bénignes rares, peuvent être purement orbitaires ou un envahissement d'un processus locale dans l'orbite (ex : cavités sinusiennes).

Ils se manifestent cliniquement par une exophtalmie, un déplacement du globe oculaire ou une limitation oculomotrice, détruisent la paroi osseuse et deviennent douloureuses au fil de l'évolution.

L'évolution peut être lente stable, ou au contraire compliquée lors d'un saignement intra-tumoral ou d'une involution spontanée.

L'âge moyen au moment du diagnostic est de 18,5 ans avec des extrêmes de cinq à 54 ans. Il existe une discrète prépondérance masculine.

La tomodensitométrie met en évidence un processus hétérogène ostéolytique, tandis que la résonance magnétique peut montrer un niveau liquidien intra-tumoral correspondant à un saignement récent.

Les cellules géantes se groupent autour de foyers hémorragiques au sein d'un stroma fibreux. Des néoformations peuvent apparaître et donner lieu à des kystes osseux anévrismaux.

Elles sont reconnues par les critères de Hirschl et Katz en 1974 : les cellules granulomateuses sont plus petites, au nombre de noyaux plus limité, en formation groupée et non uniformément répartis. Les foyers hémorragiques sont beaucoup plus marqués et les saignements récents coexistent avec les dépôts d'hemosidérine témoins de lésions plus anciennes. La quantité des cellules fusiformes et ovales au sein du stroma est équivalente. Enfin, il n'y a aucune formation osseuse dans les tumeurs à cellules géantes.

Le traitement est plutôt chirurgical, la radiothérapie étant réservée aux récurrences.[50]

➤ **-L'hyperparathyroïdie (tumeur brune) :**

communément appelées « tumeurs brunes », bien que les granulomes à cellules géantes soient aussi du même coloris, définies par la présence d'activité ostéoblastique secondaire à l'hyperparathyroïdie, avec présence d'une hypercalcémie, d'hypophosphorémie, et l'élévation du taux sérique de parathormone et de phosphatase alcaline, et l'absence de douleurs sur le plan clinique.

L'âge moyen au moment du diagnostic est de 33 ans (extrêmes de dix à 70 ans) avec une prédominance féminine. La tumeur est ostéolytique, s'étendant parfois au compartiment intracrânien.

Le traitement est chirurgical, mais le traitement propre de l'hyperparathyroïdie conduirait à l'involution spontanée des tumeurs [50].

3-Les tumeurs d'origines osseuses :

➤ **L'Ostéomes :** sont précédemment décrits au chapitre tumeurs des parois sinusiennes.

➤ **L'ostéosarcome :**

Les ostéosarcomes orbitaires représentent 1 % des tumeurs orbitaires, sont primitifs ou secondaires (75 % des cas). L'âge moyen au moment du diagnostic est de 33,5 ans contrairement aux ostéosarcomes extra-squelettiques survenant plutôt dans l'enfance et l'adolescence. [44]

Cliniquement : l'exophtalmie est d'évolution rapide, associée à une impotence oculaire fonctionnelle. D'autres signes comme les douleurs orbitaires et faciales, un œdème palpébral ou une obstruction nasale sont souvent retrouvés.

L'ostéosarcome complique une maladie de Paget, une dysplasie fibreuse ou encore une tumeur orbitaire, bénigne ou maligne (le plus souvent un rétinoblastome).

L'intensité de la prise de contraste lors de la tomographie varie en fonction de la quantité de tissu osseux, fibreux ou cartilagineux, par ailleurs l'ostéolyse coexiste avec des calcifications, avec parfois un envahissement des cavités sinusiennes paranasales. [44]

L'étude anatomopathologique met en évidence de l'os néoformé déminéralisé au sein d'une matrice fibreuse ou cartilagineuse. Le tissu ostéoïde est hyalin, aux contours irréguliers, entouré par une bordure d'ostéoblastes atypiques.

Le traitement idéal comporte une chimiothérapie première après biopsie diagnostique (méthotrexate, cysplatine, doxorubicine), puis une chirurgie d'exérèse conservatrice ou une exentération, si le bilan d'extension ne montre pas de métastases.

4- Les tumeurs cartilagineuses

➤ Le chondrome :

Les chondromes intra-orbitaires sont extrêmement rares. Provenant de restes vestigiaux intra-osseux de la notocorde, avec une incidence de moins de 1% des tumeurs intra crâniennes [151].

La tumeur est bénigne à croissance lente ostéo-destructifs, il existe une cellule par loge au sein de la matrice cartilagineuse qui se colore typiquement en bleu à l'hématoxyline-éosine [46].

L'exérèse chirurgicale est aisée « en bloc ».

➤ le chondrosarcome

Le chondrosarcome orbitaire non mésoenchymateux est rare. Il est répandue dans la cinquième et sixième décade, Ont un rapport homme-femme est de 2/1. Cette tumeur maligne est caractérisée par une production de chondroïdes et survient le plus fréquemment dans les membres inférieurs et le bassin. Ils n'ont pas de pouvoir métastatiques, à croissance extrêmement lente, agressive localement pouvant entraîner une exophtalmie, cette atteinte orbitaire est généralement secondaire par contiguïté à partir de la sphère ORL.

D'évolution lente, révélés par une exophtalmie, un déplacement du globe oculaire, une diplopie se surajoutent à l'obstruction nasale et aux paresthésies faciales

La tomodensitométrie orbitaire (fig67) montre des lésions ostéolytiques bien définies avec des densités pointillées (calcifications) conférant à l'ensemble un aspect moucheté assez typique du chondrosarcome ou marbrées [107].

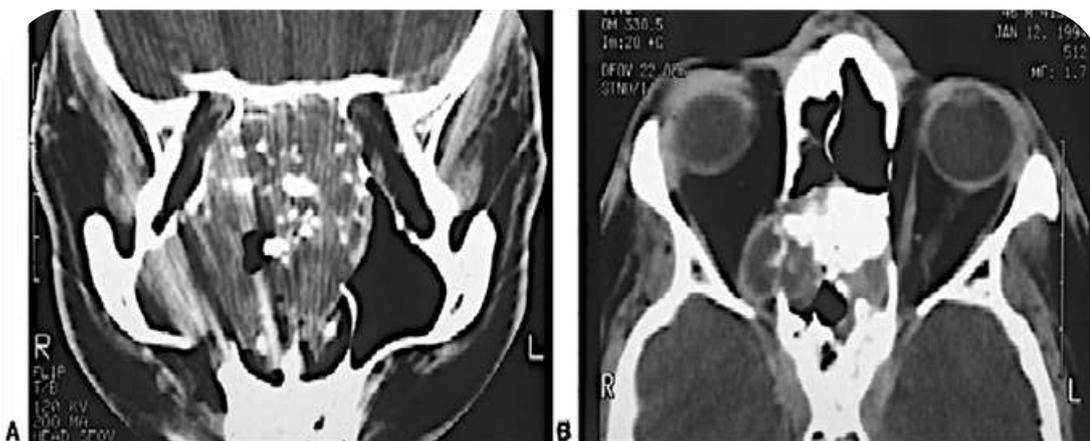


Figure 67 : aspect scanographique d'un chondro-sarcome éthmoïdo-orbitaire. A, B: TDM cérébrale en coupe coronale et axiale d'un chondrosarcome médian [97].

Le traitement est chirurgical, dans un cadre multidisciplinaire. Même si l'exérèse première semble complète, les récurrences sont fréquentes.

Le pronostic est péjoratif, mais cependant, le décès survient dans la majorité des cas plusieurs années après le début de la maladie.

➤ -Le **chondrosarcome mésoenchymateux** :

Le chondrosarcome mésoenchymateux est une variante du chondrosarcome, qui survient généralement dans la mâchoire. Dans l'orbite, il favorise les tissus mous par rapport à une atteinte osseuse, elle affecte l'adulte jeune entre 18 et 38 ans et plutôt les femmes (ratio de six femmes pour un homme) [107].

Le chondrosarcome mésoenchymateux est responsable d'une exophtalmie associée à une baisse de l'acuité visuelle, la tumeur étant souvent localisée dans l'espace rétrobulbaire.

La tomodensitométrie orbitaire retrouve la tumeur bien limitée, prenant le contraste, centrée dans l'espace rétrobulbaire, entretenant des rapports étroits avec le nerf optique, la tumeur restant extra-optique au cours de l'évolution. Il n'y a pas d'ostéolyse du cadre orbitaire. Le processus de calcification est plus ou moins intense.

Le traitement a beaucoup varié ces dernières années. L'exérèse ciblée a remplacé l'exentération, cette dernière étant réservée aux récurrences, et en cas d'échec de la radiothérapie et/ou la chimiothérapie.

➤ **-Le chordome :**

Le chordome est une tumeur qui naît du clivus, à partir des vestiges embryonnaires de la notochorde et s'étend à l'orbite par contiguïté.[107].

4-Les tumeurs vasculaires intra-osseuses

➤ **-L'hémangiome intra-osseux :**

Tumeurs vasculaires bénignes de l'os, comme leurs homologues des tissus mous orbitaires, sont probablement d'origine hamartomateuse. Ils sont rares dans l'orbite (préférence au niveau de l'os frontal) [107]. Le tableau clinique est dominé par l'exophtalmie, le déplacement du globe oculaire et la diminution de la motricité oculaire.

L'imagerie orbitaire retrouve une masse bien définie de tissu manifestement mou circonscrite au sein de la paroi osseuse (Fig. 68).

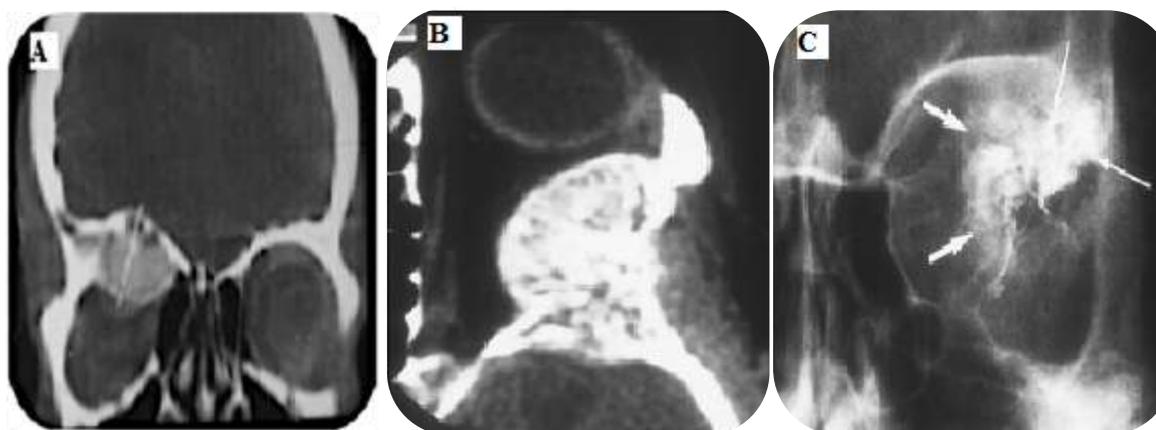


Figure 68 :TDM cérébrale en coupes axiale et coronale (A,B) Fenêtres montent un processus au sein de la paroi osseuse osseuses. C : radiographie simple de face après une angiographie montrant la prise de contraste de la lésion.[97]

L'examen anatomopathologique met en évidence de fines trabéculations osseuses bien espacées, entourant les structures vasculaires larges à parois fines et constituées d'une seule couche cellulaire. Le traitement est chirurgical. En principe, l'exérèse complète en monobloc assure la guérison définitive sans récurrence. La tumeur est parfois étendue à plusieurs parois orbitaires et des structures osseuses crâniennes de proximité et le traitement chirurgical devient alors plus complexe.

➤ **-L'hémangio-endothéliome/angiosarcome** Il s'agit de tumeurs exceptionnelles.

5- Tumeurs odontogéniques :

➤ **-L'Améloblastome**

Tumeur orbitaire rare, l'améloblastome est toujours secondaire à une localisation au niveau du maxillaire supérieur [107]

L'âge moyen au moment du diagnostic est de 50 ans, avec des écarts variant de 15 à 80 ans. L'améloblastome est potentiellement malin, car agressif localement. Révélé souvent par un gonflement oral indolore. Très lentement évolutif, il peut donc s'étendre vers la fosse infra temporale, les cavités nasales, le sinus ethmoïdal et l'orbite.

L'extension orbitaire se manifeste par une exophtalmie discrète indolore.

Histologiquement, ces tumeurs sont caractérisées par une double population cellulaire, cellules palissadiques périphériques d'un côté et cellules épithéliales fusiformes centrales de l'autre. Le traitement est chirurgical.

F- Les tumeurs hématopoïtiques de l'orbite :

1-Les lymphomes orbitaires (LNH)

Le lymphome est une tumeur du système hématopoïétique qui peut être soit isolée à l'orbite soit de localisation secondaire avec ou sans destruction osseuse. La majorité sont de type non-Hodgkiniens(LNH) et surviennent chez les adultes entre 50 et 70 ans. C'est l'une des tumeurs les plus fréquentes de l'orbite représentent environ 10 %, avec une très discrète prépondérance masculine. Il existe une atteinte lymphomateuse systémique dans 50 % des cas.

-Cliniquement :

La progression est insidieuse lente, évolution de quelque mois, mais une douleur ou une présentation inflammatoire peut être retrouvée dans 20 à 30 % des cas.

Les localisations conjonctivales et orbitaires seraient de meilleur pronostic que les localisations lacrymales et palpébrales.

Les localisations orbitaires représentent 50 % (voire plus) de tous sites anatomiques confondus [49], et dans 65 % des cas au niveau de l'orbite antérieure, donc, dans la plupart des cas palpable, conférant alors à la paupière un aspect tuméfié ou dans le cul de sac conjonctival avec une couleur caractéristique rose saumon (fig. 69). Logiquement cette localisation antérieure explique pourquoi l'acuité visuelle est finalement rarement altérée.

Le déplacement du globe oculaire vers le haut ou le bas est un signe qui domine le tableau clinique.

Les lymphomes extra-oculaires sont bilatéraux dans environ 12 % des cas.

Les lymphomes orbitaires pourraient être la conséquence d'une infection à Chlamydia Psittaci [49]



Figure 69 : Patient avec une masse de glande lacrymale gauche provoquant une ptose de la paupière supérieure gauche [190]

-Imagerie :

A la **TDM** (fig. 70) les lésions lymphomateuses sont de densité homogène, identique à celle des muscles oculomoteurs, spontanément hyperdenses et prennent le contraste modérément, les quadrants supérieurs sont le plus souvent concernés, rarement multifocale, l'infiltration de la glande lacrymale et des muscles existe quasiment une fois sur deux, et les calcifications sont rares. [49]

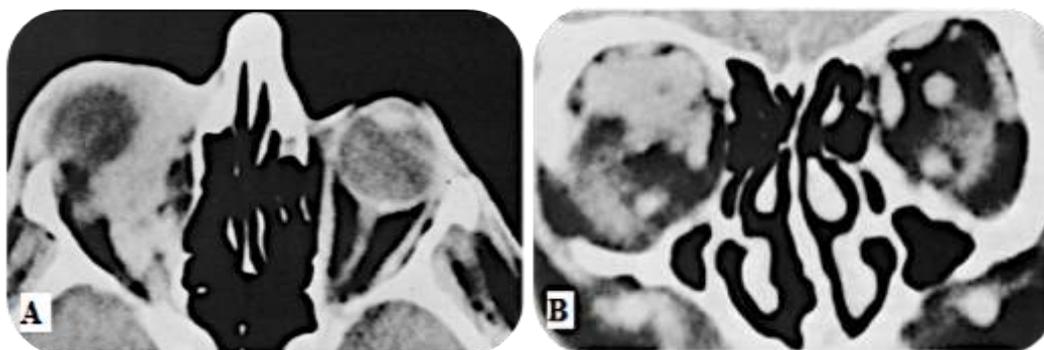


Figure 70 : Tomodensitométrie en coupe axiale et coronale de l'orbite chez un patient avec lymphome folliculaire de bas grade du quadrant supéro-interne [136].

Quatre types ou formes ont été définis par Valvassori [136] :

- Les formes de l'orbite antérieure, à prédilection supérieure, pré- et post-septale ;
- Les formes de la glande lacrymale, limitée à sa partie orbitaire ou s'étendant au lobe palpébral ;
- Les formes rétrobulbaires : la graisse rétrobulbaire est remplacée par le processus tumoral. L'envahissement est le plus souvent diffus et mal limité, mais peut apparaître sous la forme d'une masse bien limitée. L'extension extraconique peut conduire à un amincissement des parois osseuses de l'orbite. Celles-ci peuvent être détruites en cas de lymphome malin agressif.
- Les formes secondaires à partir d'un lymphome primitif des cavités nasales ou des sinus de proximité.

L'IRM montre des lésions iso-intenses aux muscles oculomoteurs en T1 et iso-ou hyperintenses en T2. Les examens de perfusion et de diffusion, avec un abaissement du coefficient de diffusion orientent le diagnostic.

-Le diagnostic anatomopathologique des lymphomes ophtalmologiques est difficile à classer, on retient:

- Les lymphomes de bas grade : Les lymphomes MALT (lymphomes extra-ganglionnaires des zones marginales des tissus lymphoïdes annexés aux muqueuses) sont les plus fréquents des lymphomes extraoculaires de bas grade et représentent 50 à 63 %, et sont généralement primitifs, tandis que les autres lymphomes extraoculaires de bas grade sont plutôt secondaires (comprennent les lymphomes folliculaires 5 à 22 %, les lymphomes à petits lymphocytes 13 %).
- Les lymphomes de haut grade : Les lymphomes de haut grade ophtalmologiques extraoculaires regroupent essentiellement les lymphomes diffus à grandes cellules B (7 à 15 % des cas) et les lymphomes à cellules du manteau (1 à 11 % des cas).

- Pronostic :

Les taux globaux de survie, quel que soit le profil anatomopathologique, sont respectivement de 87%, 74% et 60 %, à deux, cinq et dix ans. La survie à cinq ans est naturellement plus forte dans les grades faibles : 78 % versus 50 % pour les haut grades). Les lymphomes MALT n'ont pas de meilleur pronostic que les autres lymphomes de grade faible. L'âge supérieur à 59 ans, l'augmentation des taux sériques de LDH, le stade d'extension du lymphome, le grade anatomopathologique du lymphome, et l'existence d'une neuropathie optique seraient de mauvais pronostic.

- Traitement :

La biopsie précède le traitement sauf dans les localisations de la glande lacrymale où l'exérèse chirurgicale en pratiquant généralement une orbitotomie supérolatérale est la règle. La biopsie à ciel ouvert est préférée à la biopsie à l'aiguille fine, permet l'analyse d'une quantité plus importante de matériel.

Les tumeurs de bas grade, en l'absence de lymphome systémique, non ou peu évolutives sont surveillées (La chimiothérapie est le traitement de référence des lymphomes à extension généralisée).

La radiothérapie est le traitement de référence des formes orbitaires isolées et évolutives.[49]

2. Les tumeurs orbitaires plasmocytaires

Il s'agit soit d'un plasmocytome solitaire osseux, d'un plasmocytome extraosseux ou d'une localisation orbitaire d'un myélome multiple. Cette dernière est exceptionnelle. Il existe une discrète prédilection masculine, on peut néanmoins décrire deux formes cliniques :

- La première est une atteinte rétrobulbaire qui se manifeste par une exophtalmie indolore, la localisation apicale entraîne une baisse de l'acuité visuelle et des mouvements du globe oculaire douloureux. La lyse osseuse est secondaire et apparaît généralement au niveau du canal optique.
- La deuxième est celle d'une lyse osseuse initiale intéressant toutes les parois du cadre osseux suivie d'un envahissement du cône.

Le contexte lié à la maladie de Kahler rend le diagnostic aisé (protéinurie de Bence-Jones, douleurs osseuses, l'hypercalcémie, l'anémie, la perte de poids...), La moyenne d'âge au moment du diagnostic est 66 ans.

Le traitement du myélome multiple associe traditionnellement melphalan et prédnisone, mais de nombreuses nouvelles molécules ont été introduites ces dernières années (thalidomide, velcade, PS 341, CC5013) .

Le plasmocytome extraosseux affecte généralement l'appareil respiratoire supérieur, il s'agit d'une tumeur des tissus mous et ne s'accompagne pas de lyse osseuse. Le traitement repose sur la radiothérapie [49] éventuellement complétée par une exentération.

Le plasmocytome solitaire est une tumeur osseuse qui érode le cadre osseux orbitaire, le plus souvent sa partie supérolatérale puis envahit l'orbite, pour provoquer un déplacement inférieur du globe oculaire. Leur niveau de malignité est considéré comme faible. Le traitement de référence reste la radiothérapie, mais la chirurgie peut être indiquée en cas de douleur orbitaire invalidante et si la tumeur est de volume réduit. [49].

F. Les tumeurs inflammatoires :

a- La pseudotumeur inflammatoire (PTI) :

Les pseudotumeurs inflammatoires de l'orbite sont des affections relativement fréquentes puisqu'elles représentent environ 12 à 15 % des affections orbitaires. La localisation à la glande lacrymale est une entité plus rare [71].

C'est une affection de l'adulte jeune sans prédominance de sexe, mais aussi de l'enfant.

-Clinique :

Le tableau clinique est dominé par une exophtalmie latéralisée vers le secteur nasal inférieur, d'installation rapide associée ou non à des signes inflammatoires (fig 71).



Figure 71 : inflammation subaiguë orbitaire gauche avec exophtalmie.

L'examen clinique retrouve, outre l'œdème palpébral et le ptosis, un comblement douloureux au niveau de l'espace oculo-orbitaire externe.

-Imagerie :

La TDM détermine la localisation du processus tumoral à la glande lacrymale, étudie sa densité et le degré de rehaussement par le produit de contraste, apprécie l'extension aux muscles oculomoteurs et précise l'intégrité osseuse. (Fig 72)

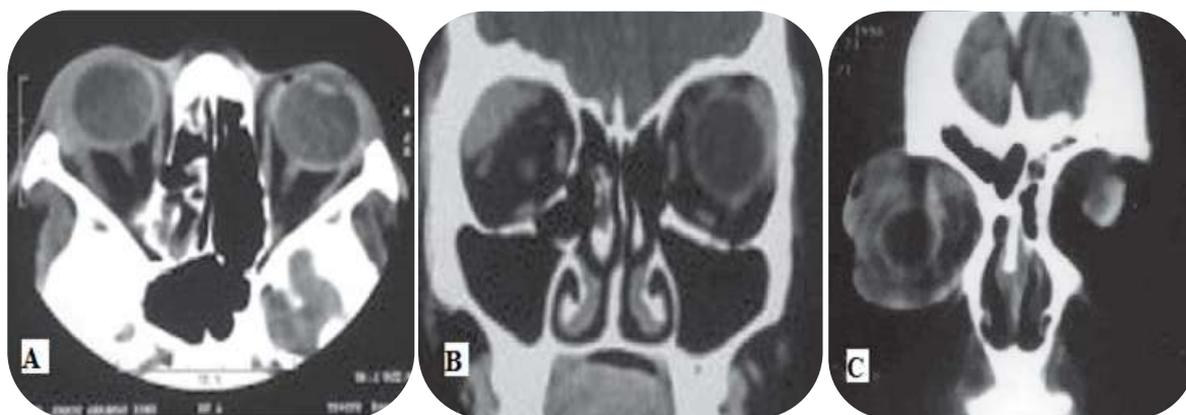


Figure 72 : TDM cérébrale en coupe axiale coronale et sagittale : Inflammation de la glande lacrymale à droite, spontanément dense ne prenant pas le contraste. [50].

A l'IRM : Un hypersignal en séquence pondère T2 en rapport avec une forte concentration en eau ou un faible signal en rapport avec un stroma fibro-collagène.

-Histologie et immunohistochimique :

L'immunohistochimie permet de différencier entre les formes malignes monoclonales et les formes bénignes polyclonales. La relation entre PTI et tumeurs lymphoïdes reste inconnue, cependant, des formes de passage de PTI au lymphome ont été décrites.

-Traitement :

-Traitement médical : Le traitement des pseudotumeurs inflammatoires de la glande lacrymale est initialement médical, plusieurs auteurs préconisent une corticothérapie à forte dose pendant 4 semaines, relayée par une dose d'entretien dégressive s'étalant sur plusieurs mois, 6 mois [71].

- l'exérèse chirurgicale se fait par un abord direct de la loge lacrymale.

-Evolution et pronostic :

Une cortico-résistance, une régression insuffisante ou une récurrence tumorale doit faire craindre l'évolution d'un lymphome ou autre processus malin et conduit à pratiquer une exérèse chirurgicale.

Les complications de l'acte opératoire sont dominées par la sécheresse oculaire. [50,71]

G. L'histiocytome fibreux (origine mésenchymateux) :

L'histiocytome fibreux est la tumeur la plus fréquente parmi les tumeurs mésenchymateuses de l'orbite selon Font et Hidayat [43]. L'âge moyen au moment du diagnostic est de 40 ans.

La croissance tumorale est lente et insidieuse. Les signes cliniques les plus fréquents sont : l'exophtalmie (60 %) [96], la présence d'une masse palpable (45 %) et la baisse de l'acuité visuelle (25 %). Les douleurs, le déplacement latéral et supérieur du globe oculaire et l'obstruction nasale oriente vers une origine tumorale ethmoïdo-nasale.

-La tomодensitométrie orbitaire et la résonance magnétique mettent en évidence un processus bien limité en situation intra- ou extraconique. Ce caractère bien circonscrit est aussi retrouvé dans les cas d'histiocytomes fibreux malins, qui ont tendance à détruire les parois osseuses orbitaires, pour s'étendre vers l'étage antérieur ou moyen de la base du crâne. La prise de contraste est alors modérée, voir nulle dans certaines zones probablement nécrotiques [43]

-Le diagnostic anatomopathologique est établi devant la présence de fibroblastes. Il existe trois groupes distincts par leur malignité : les histiocytomes fibreux bénins dans 65 % des cas, les formes à malignité intermédiaire et agressive localement dans 25 % des cas, et enfin les histiocytomes fibreux malins dans 10 % des cas [43].

Les formes agressives localement se présentent sans atypies cellulaires ou pléïomorphismes nucléaires, mais avec des zones d'hypercellularités et un index mitotique un peu élevé.

-Le traitement est chirurgical : la voie d'abord étant choisie en fonction de la localisation tumorale. L'exérèse complète des formes bénignes est recommandée, afin d'éviter les récurrences fréquentes.

Les tumeurs malignes qui s'étendent volontiers au compartiment intracrânien à partir de la région ethmoïdo-nasale, nécessitent des approches le plus souvent combinées, transcrâniennes et oto-rhino-laryngologiques. L'exentération est alors la règle. La chimiothérapie et/ou la radiothérapie sont inefficaces.

Le taux de récurrences des formes malignes est de 65 % contre 30 % pour les formes bénignes et 57 % pour les tumeurs à malignité locale [43].

La survie à dix ans est corrélée au degré de malignité du processus tumoral : 100 % pour les formes bénignes, 92 % pour les histiocytomes fibreux à agressivité locale et seulement 23 % pour les formes malignes.

H- Les tumeurs d'origine histiocytaires :

1. **Le granulomatose non langheransienne** : on peut décrire cinq aspects:

-**Histiocytose sinusale ou maladie de Rosai-Dorfman** : décrite en 1965 par l'auteur qui porte son nom, Il s'agit de lésions bénignes former d'une prolifération histiocytaire dans les espaces sinusoidaux des ganglions lymphatiques cervicaux. Touche l'adulte jeune de sexe masculin.

-**Maladie d'Erdheim-Chester** : caractérisée par un envahissement multisystémique de cellules xanthomateuses hystiocytaires, affectant plus particulièrement les diaphyses et métaphyses des os longs, et l'orbite (25 % des cas), mais aussi plusieurs d'autres organes. Touche le sujet adulte, et dont Le pronostic est réservé, la médiane de survie étant de 32 mois.

-**Xanthogranulome orbitaire de l'adulte** : Il s'agit d'une tumeur orbitaire de l'adulte, fréquemment bilatérale, peut être considéré comme une forme clinique de la maladie d'Erdheim-Chester.

-**Xanthogranulome nécrobiotique** : de diagnostic exceptionnel, et d'ailleurs souvent remis en question [43], c'est des lésions essentiellement sous-cutanées s'étendant au cadre orbitaire, parfois à la glande lacrymale.

2- La Sarcoïdose :

Certains auteurs la considèrent comme une tumeur histiocytaire, c'est une maladie multi-systémique idiopathique qui implique généralement l'orbite et l'œil, et qui se manifeste par un granulome. [190]

Les atteintes ophtalmologiques surviennent aussi dans 25 % des cas : uvéite principalement associant une vision trouble, photophobie et larmoiement, mais aussi une infiltration granulomateuse des paupières sous la forme d'une masse palpable douloureuse, un granulome du nerf optique de la glande lacrymale [43]), et des muscles du cône.

Le granulome souvent palpable à travers la paupière supérieure (Fig.73), se traduit par un ptosis partiel, non paralytique et constitue souvent le premier signe d'appel de l'atteinte ophtalmologique.

Le granulome apparaît sous la forme d'une masse prenant le contraste de façon homogène (Fig.74).

Les localisations électives sont les paupières, en particulier la paupière supérieure et la glande lacrymale [43]

Lorsque le nerf optique est touché par l'infiltration sarcoïdique, l'imagerie peut simuler un méningiome de la gaine, voire un gliome, d'autant plus qu'aucune autre atteinte systémique n'est connu.



Figure 73 : photo chez un garçon présentant une masse isolée de la glande lacrymale [190]

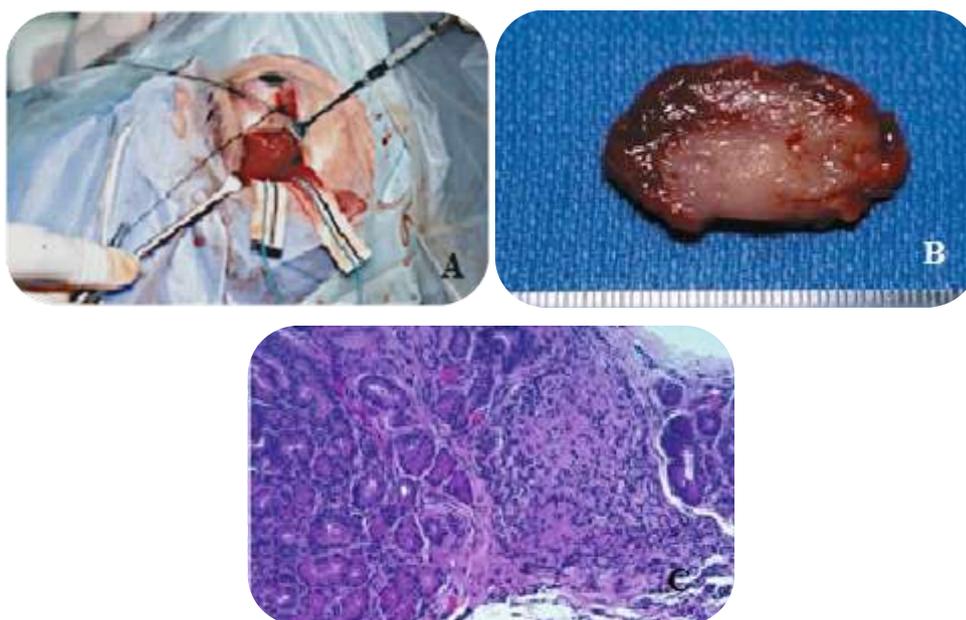


Figure 74 : aspect d'une sarcoïdose du garçon de la photo[73] A :photo péroopératoire d'une lésion bien limité au niveau de la glande lacrymale, B : pièce opératoire d'une sarcoïdose, C : aspect histopathologique compatible avec une sarcoïdose dans la glande lacrymal et tissus mous adjacents.[190]

Les sarcoïdoses de l'orbite et des annexes sont sensibles à la corticothérapie par voie générale, En cas de résistance aux corticoïdes, un traitement par méthotrexate peut être envisagé

I- Les métastases orbitaires :

Les métastases orbitaires sont rares 4% des tumeurs orbitaires. Elles se rencontrent chez l'adulte surtout après 50 ans, l'âge moyen au moment du diagnostic est 61 ans. Nécessitant un bilan d'extension complet. [71]

Les plus fréquentes des lésions sont les cancers du sein, bronchique, la prostate et rénale le mélanome malin.

La tumeur peut être unique ou multiple. La plupart entraînent une exophtalmie tumorale souvent douloureuse (66 % des cas).

La majorité des métastases orbitaires de l'adulte sont secondaires à des adénocarcinomes [48], l'origine du cancer primitif reste inconnue dans plus d'un tiers des cas.

- Les métastases les plus fréquents sont : le cancer de sein avec 40 % des cas environ, l'intervalle de temps entre le diagnostic du cancer primitif et celui de la métastase est généralement long (moyenne est de 5,9 ans), et dont la survie moyenne après le diagnostic est de 31 mois, la médiane est de 19 mois. La forme de type squirrheux provoque parfois la classique enophtalmie par fibrose musculaire.
Peuvent être bilatérales dans 20 % des cas [48].
- Les secondes en termes de fréquence des métastases orbitaires sont les cancers du poumon, avec une prédilection masculine, Le délai moyen de survie pour ces cancers agressifs est neuf mois (écart d'un à 26mois) [48].
- puis les cancers de la prostate donnent des métastases dans 8 % des cas, et apparaissent à un âge moyen de 70 ans, L'envahissement osseux est plus fréquent, pouvant simuler une lésion condensante comme un méningiome [48].
- Les métastases orbitaires de l'adénocarcinome rénal (3 % des cas), surviennent généralement chez l'homme entre 30 et 60 ans. Le délai moyen de survie est 51 mois à partir du diagnostic du primitif et 25 mois à partir du diagnostic de la métastase. Parfois ce délai peut être long de sept ans à 20 ans. C'est des lésions envahissantes les tissus mous avec ou sans lyse osseuse [48].
- Les métastases orbitaires des cancers du tube digestif (de l'estomac, et du colon), sont plus fréquentes au Japon. La survie moyenne à partir du diagnostic du cancer primitif est de 46 mois, et de 24mois au moment lors de la survenue de la métastase, ils ont un tropisme particulier pour les muscles du cône orbitaire (fig75) [48].

-les femmes sont le plus souvent concernées par certaines métastases, comme les carcinomes thyroïdiens, et certaines tumeurs carcinoïdes de cellules sécrétoires (tumeurs neuroendocrines), l'âge moyen au moment du diagnostic est de 55 ans, ces lésions peuvent rester occultes et révéler par la métastase orbitaire car elles sont généralement indolores du fait qu'elles ne touchent pas le cadre orbitaire (ces lésions peuvent être ostéolytiques), En cas de métastase hépatique simultanée, ces métastases orbitaires peuvent provoquer le syndrome ophtalmologique carcinoïde, fait d'une exophtalmie ou une diplopie, à une hyperhémie conjonctivale et à des dépôts péri-vasculaires. La

libération de sérotonine par certaines de ces tumeurs suite a une palpation ou exérèse chirurgicale explique certaines réactions comme : HTA, rash cutané, asthme, diarrhée [48].

-Dans 11 % des cas, le cancer primitif à l'origine de la métastase est indéterminé.

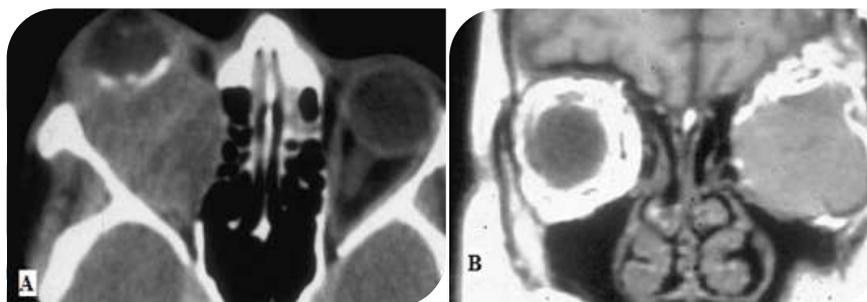


Figure 75 : localisation secondaire d'un mélanome choroidal,(A) TDM cérébrale en coupe axiale d'une lésion infiltrante intraorbitaire, B : IRM cérébrale en coupe coronale de la même lésion [190].

***Radiologiquement** : il existe souvent une ostéolyse avec destruction osseuse, parfois ostéo-condensation dans 70 % des cas, en situation extraconique dans 60 % des cas. A la TDM, les métastases prennent le contraste, elles sont plus ou moins limitées avec des calcifications intratumorales. En IRM, elle se présente souvent en isosignal en T1 et un fort hypersignal en T2, se rehaussant souvent après injection de gadolinium. L'IRM précise l'extension possible intracrânienne qui est présente dans quasiment 50 % des cas [48.71].

***Le traitement** : est difficile à codifier, Il dépend des possibilités vis-à-vis de la tumeur primitive, l'existence ou non d'autres métastases, du siège et de l'extension de la métastase orbitaire. Ils répondent à des protocoles qui combinent chirurgie, chimiothérapie et radiothérapie [71]. La chirurgie d'exérèse est une option thérapeutique si la lésion est unique, bien circonscrite, non envahissante [48].

J- Les tumeurs de la glande lacrymale d'origine épithéliale :

40 à 50 % des tumeurs de la glande lacrymale sont d'origine épithéliale [47], les autres lésions sont non épithéliales (les lymphomes, les métastases, les kystes dermoïde, lésions inflammatoires).

La moitié de ces lésions épithéliales sont malignes [97].

Une classification proposée par Rootman des tumeurs des glandes lacrymales [97] :

A- Tumeurs épithéliales bénignes

- 1 adénome pléomorphe.
2. Carcinome dans l'adénome pléomorphe.
3. Oncocytome.
4. Tumeur de Warthin.
5. Myoépithéliome.

B- Tumeurs épithéliales malignes.

1. Carcinome adénoïde kystique.
2. Carcinome ex adénome pléomorphe.
3. Carcinome mucoépidermoïde.
4. Adénocarcinome et carcinome canalaire.
5. Carcinome de bas grade.
6. Autres tumeurs rares :
 - Carcinomes à Cellule acineuses,
 - Carcinome épithélial-myoépithélial
 - Adénocarcinome sébacé.

1- Les adénomes pléomorphes :

C'est la plus fréquente des tumeurs épithéliales, représente 30 à 70 % [47] , 46% pour rootman et la moitié des lésions épithéliales (encore appelée tumeurs mixte bénigne), touche l'adulte jeune (l'âge moyen est de 40 ans), sans prédominance de sexe. L'évolution est généralement longue d'une moyenne de 3 ans [97].

- **Cliniquement** : on aurait une exophtalmie unilatérale indolore d'évolution lente sur des années, siégeant généralement au niveau de l'angle supéro-externe de l'orbite.
- **L'imagerie** montre une lésion bien arrondie bien limitée siégeant dans l'angle supéro-externe de l'orbite, prenant peu le contraste, et le globe oculaire est dévié en bas et en dehors, rarement une lyse osseuse peut s'observer. L'IRM n'offre pas d'informations supplémentaires par rapport à la TDM (fig77).
- **Histologiquement** ce sont des tumeurs bien consistantes, bien délimitées, de taille généralement supérieure à 2cm au moment du diagnostic (fig. 76). La confirmation est posée devant l'existence d'îlots cellulaires épithéliaux séparés par des bandes de tissu fibreux et du cartilage hyalin, associés à des zones de tissu myxoïde. La tumeur est constituée de cellules épithéliales liminales et de cellules basales/myoépithéliales.
- **Le traitement** consiste à une exérèse chirurgicale complète en bloc en préservant la capsule tumorale, afin d'éviter les récidives en cas de reliquat d'une partie de la capsule ou de son contenu. Au même temps il faut préserver au mieux le parenchyme sain afin d'éviter la kerato-conjonctivites postopératoires. Il est admis également que la périorbite de proximité soit réséquée. La voie d'abord latérale est généralement suffisante, mais des voies plus élargies avec déposes peuvent contribuer à une exérèse chirurgicales complète [47].

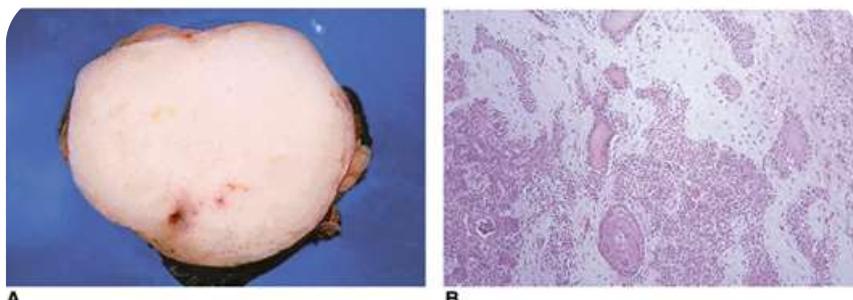


Figure 76 : A : pièce opératoire d'un adénome pleiomorphe d'aspect blanchâtre bien limité encapsulé, B : aspect microscopique d'un adénome pleiomorphe montre un aspect biphasique typique fait de motifs avec des canaux bordés de deux couches de cellules, une couche épithéliale interne et externe myoépithéliale, fusionnant dans un stroma myxoïde (grossissement original $\times 10$).[97].

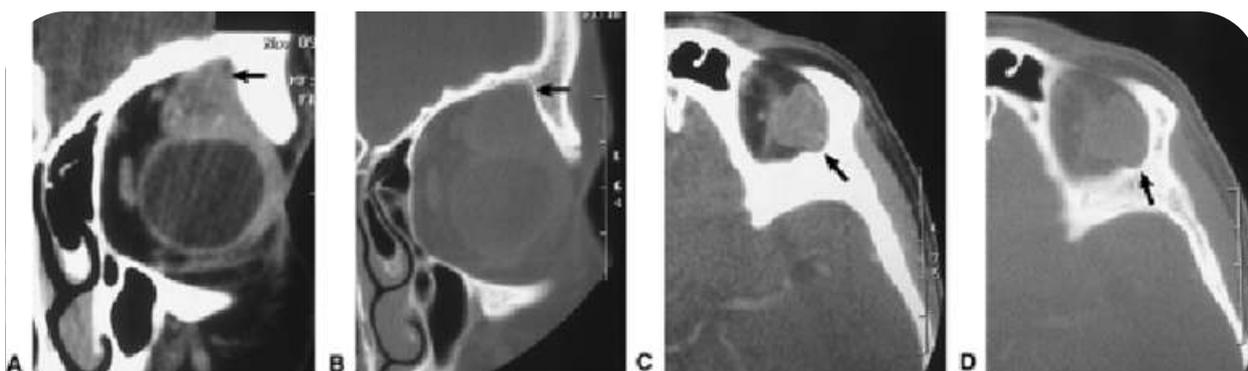


Figure 77 : TDM cérébrale en coupe coronales (A,B) et axiales (C,D) en fenêtres parenchymateuse et osseuses, montrant l'aspect d'une lésion au niveau du cadran supéro-externe de l'orbite bien limité ne prenant pas le contraste [97].

2- Tumeurs mixtes malignes :

Elle est définie par coexistence d'adénomes pléiomorphes et de carcinomes de la glande lacrymale combinant les deux caractéristiques sur le plan histologique, touche les adultes jeunes avec un âge moyen de 50 ans, La transformation maligne est estimée par certains auteurs à 3% en 10 ans et entre 10 et 20 % en 20 ans. La durée de survie moyenne après traitement est estimée à 12 ans [97]

- **Cliniquement** : la transformation maligne est suspectée devant l'apparition de douleurs et des signes inflammatoires chez un patient atteint d'un adénome pléiomorphe. Dans le cas où la lésion est d'emblée maligne, l'exophtalmie est douloureuse à la mobilité oculaire spontanée et à la palpation, l'évolution rapide qui est inférieure à une année. l'atteinte nerveuse est possible on peut avoir une atteinte du VI, ou un ptosis par atteinte de l'oculomotricité.
- **A l'imagerie**, apparaît la lyse osseuse qui serait plus fréquente, aucun autre élément radiologique ne permet de les différencier des adénomes pléiomorphes.
- **Histologiquement** : la tranche de section permet de mettre en évidence les deux tissus histologiques adénomateux et carcinomateux.

- Le traitement est chirurgicale contrairement aux technique ultérieurs qui consistait a être radicale par des exentérations, actuellement on peut être plus conservateur en réalisant une exérèse limitée à la tumeur, la périorbite, et la paroi latérale de l'orbite suivis par une radiothérapie locale externe (50 à 60 grays) [47].

3- **Oncocytomes** : ou adénomes oxyphiles sont des tumeurs bénignes.

4- **Carcinomes adénoïdes kystiques (cylindromes)** :

C'est la tumeur épithéliale maligne la plus fréquente : 20 % des tumeurs de la glande lacrymale selon Wright, et Plus de la moitié d'entre eux seraient des cylindromes. Surviennent généralement chez l'adulte jeune, avec une légère prédilection féminine. La suivie moyenne est ente deux et trois ans après le diagnostic, et ce ci est dû à son pouvoir envahissant au niveau local et également métastatique.

- Cliniquement le tableau est celui d'une exophtalmie douloureuse rapidement évolutive. Des troubles oculomoteurs et visuels peuvent apparaître rapidement au cours de l'évolution.
- radiologiquement la lésion est hypodense au muscle, envahissante des tissus osseux et des tissus mous, avec une prise de contraste intense.
- histologiquement : c'est une lésion bien limitée, et sans capsule en périphérie, infiltrante, on peut distinguer cinq types qui peuvent coexister :
Cribriforme, solide ou basaloïde, sclérosant, comédo-carcinomateux, et tubulaire.
- Sur le plan thérapeutique la plus part auteurs préconisent une exérèse en bloc de la tumeur et de la périorbite sous jacente par une voie supéro-latérale ou fronto-temporale, avec dépose de l'arcade orbitaire, associée avec une radiothérapie postopératoire. D'autres auteurs recommandent pour les lésions de plus de 2.5 cm (stade T3), une exentération suivie d'une radiothérapie post opératoire. le rôle bénéfique d'une chimiothérapie adjuvante reste a prouvé, certains auteurs apportent une survie à 10ans [47].

5- **Adénocarcinomes** : représentent 8 % des tumeurs de la glande lacrymale, touche l'adulte jeune une moyenne est de 48 ans, la survie est de 40 à45% à 5 ans. La clinique et la radiologie sont similaires aux carcinomes adénoïdes kystiques, mais leurs pouvoir métastatique est supérieur. Le traitement est le même que celui des carcinomes adénoïdes.

6- **Autre carcinomes** :

Carcinomes muco-épidermoïdes tumeurs Rares, indolentes, sont d'évolutivité lente, et la survie est longue.

- Carcinomes épidermoïdes : généralement sont secondaires à d'autres carcinomes (sinus maxillaires, ethmoïdaux, frontaux, de la peau des paupières, et des cavités nasales ou du nasopharynx) ils peuvent être primitifs.
- Carcinomes à cellules acineuses : Exceptionnels
- Myo-épithéliomes : rarissimes

XI/2- LES PRINCIPALES FORMES SURVENANT CHEZ L'ENFANT :

A. Gliome des voies optiques :

Les gliomes des voies optiques se développent le long du nerf optique, le chiasma et l'hypothalamus. Ce sont des tumeurs rares, représentent 3 à 5% des tumeurs cérébrales de l'enfant, et 4 % des tumeurs de l'orbite chez l'enfant. L'association avec la NF 1 est classique et l'incidence de la NF 1 chez les patients porteurs d'un gliome des voies optiques, qui varie entre 30 et 58 % [24]. Le sexe masculin est affecté deux fois plus que le sexe féminin [128].

-Sur le plan histologique (fig78) le gliome du nerf optique est une expansion de la substance blanche cérébrale. Habituellement, il s'agit d'astrocytomes pilocytiques mais aussi fibrillaires ou protoplasmiques, de grades I ou II, donc des tumeurs histologiquement bénignes mais infiltrant et sans limite nette [24.128]. Un sous- groupe a été décrit ces dernières années celui des astrocytomes polymyxoides qui se développent surtout chez le nourrisson et sont généralement localisés au niveau du chiasma et de l'hypothalamus, de forme agressive, la dissémination peut se faire dans le LCR, et il existe une possibilité de transformation maligne [24].

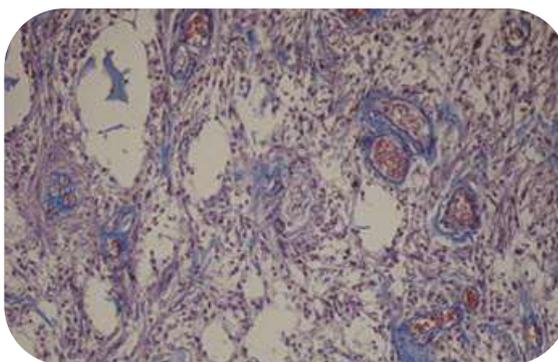


Figure 78 : Aspect histologique d'un astrocytome pilocytique : zone fibrillaire lâche et microkystique [128].

Le gliome du nerf optique reste une tumeur rare et très agressive, qui détruit progressivement les axones. Sa croissance est lente, mais par contre, le retentissement sur la fonction visuelle et la dégradation de la vision peut être rapides, en particulier en raison de l'apparition de kystes mucoïdes intra-tumoraux ou d'une réaction proliférative s'étend volontiers le long des voies optiques antérieures, qui peuvent envahir le cerveau et les méninges [24].

- **La classification** de Paillas est habituellement utilisée [128] :

*type I : tumeur limitée à un Nerf optique dans sa portion intra-orbitaire

*type II : tumeur du chiasma de taille modérée avec ou sans atteinte du nerf optique

*type III : tumeur volumineuse du chiasma et du nerf optique, infiltrant aussi les structures de voisinage (hypothalamus, V3).

-**Clinique** :

1 - Signes ophtalmologiques : baisse de l'AV passe longtemps inaperçue, ou de découverte de façon fortuite chez les patients asymptomatique porteurs d'une NF1. L'exophtalmie d'apparition souvent rapide non douloureuse se caractérise par un abaissement vers le bas et en dehors de l'œil.

Le FO retrouve : un œdème papillaire (20%), une atrophie optique (60%) associé à une tache papillaire. Atteinte du champ visuel révèle un scotome central ou para central. [128]

2 - Signes neurologiques : HIC, hydrocéphalie, retard psychomoteur.[24]

3 - Signes endocriniens et métaboliques (25% des gliomes du chiasma) : puberté précoce, diabète insipide, obésité avec retard staturo- pondéral. [24]

-**L' imagerie** :

TDM cérébrale est réalisé avec les épreuves physiologiques des mouvements des globes oculaires, de façon à juger de la souplesse ou rigidité du nerf optique malade [22]. Les gliomes du nerf optique apparaissent généralement comme des lésions bien limitées. Les calcifications sont exceptionnelles et cela permet de les différencier des méningiomes du nerf optique. L'aspect du nerf optique est souvent tortueux et irrégulier particulièrement si associé à une NF1 [24], Le rehaussement est variable, parfois très intense mais moins que pour les méningiomes rare chez l'enfant [128].

L'IRM est l'examen de choix. : La tumeur apparaît iso ou hypo-intense aux voies optiques en T1 et légèrement hyper intense en T2 (fig79).

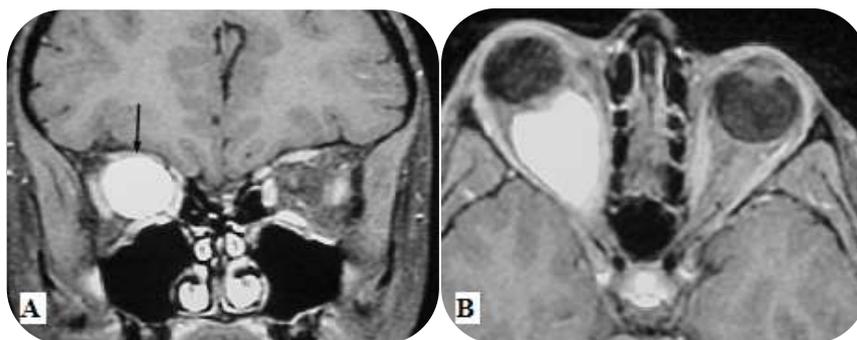


Figure 79 : IRM en coupe axiale et coronale en T1 gado, montrant un gliome du nerf optique droit (GNO) strictement intra-orbitaire

-Traitement : La croissance des gliomes du nerf optique est imprévisible et variable, la prise en charge se résume à une : abstention sous surveillance, exérèse chirurgicale et/ou traitement oncologique [24].

Les indications thérapeutiques sont bien établies, une attitude conservatrice doit être la règle lors du diagnostic, avec des contrôles trimestriels pendant deux ans puis annuel, un suivi ophtalmologique bi annuel, puis une IRM tous les deux ans jusqu'à la fin de la croissance.

Lors d'une augmentation du volume tumoral sur l'imagerie sans atteinte visuelle, un traitement oncologique doit être entrepris.

Le traitement chirurgical doit être envisagé en cas d'exophtalmie menaçante, en cas d'extension dans le canal optique en direction du chiasma, et ceci associé avec une acuité visuelle sévèrement altérée voir une cécité.

Le choix de la voie d'abord chirurgical est celle qui permet un contrôle du nerf optique dans sa totalité, donc l'abord fronto-orbitaire est indiqué. Le nerf optique est sectionné en avant du chiasma pour préserver les fibres récurrentes du nerf optique controlatéral formant la boucle de Wilbrand diminuant ainsi le risque d'amputation du champ visuel sur l'œil sain et éviter les extensions secondaire de la tumeur vers le chiasma. Le canal optique est ensuite fraisé pour exposer l'ensemble du NO intra-orbitaire tout en faisant attention de préserver le nerf trochléaire lors de l'ouverture de l'anneau de zinn. Le NO tumoral est identifié après ouverture de la péri-orbite tout en passant entre le muscle droit externe et le complexe musculaire formé par le muscle droit supérieur et le releveur de la paupière, cela permet d'éviter de léser les branches nerveuses du releveur de la paupière. La graisse est refoulée en dedans avec le complexe musculaire et en dehors avec le muscle droit externe. Le NO tumoral est ensuite sectionné au contact du globe. La péri-orbite est ensuite suturée. [128]

-Le consensus actuel est de proposer la chimiothérapie comme traitement de première ligne chez les enfants de moins de sept ans ayant une tumeur évolutive soit sur le plan clinique soit en imagerie. [128]

- la Radiothérapie peut être proposé à 50 grays au volume cible, étalés en 5 à 6 semaines à raison de 5 séances par semaine de 1,7 à 2 grays, elle s'adresse aux enfants de plus de 5 ans, et essentiellement aux tumeurs chiasmatiques et hypothalamo-chiasmatiques.

La proton-thérapie, est une « nouvelle » option thérapeutique attractive car elle permet d'éviter les effets délétères des techniques standards d'irradiation, en particulier chez le jeune enfant [24].

La radiothérapie est contre indiquée chez les patients porteurs d'une NF1 à cause des risques délétères qu'elle induit.

-Le Pronostic est lié à la prise en charge et de l'exérèse chirurgicale. Il est impossible de faire l'ablation d'un gliome sans sacrifier le nerf optique lui-même puisqu'il est infiltré. Le risque d'une propagation au chiasma existe.

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.

B- Les tumeurs vasculaires

1. Le lymphangiome orbitaire :

Le lymphangiome orbitaire est une tumeur rare, histologiquement bénigne, habituellement diagnostiquée chez l'enfant, à développement progressif, qui se présente sous forme de vaisseaux à parois fines et à lumières dilatées complètement isolées de la circulation artério-veineuse à bas débit, on dit qu'ils sont thermo-dynamiquement inactives [24,63].

L'orbite est normalement dépourvue de structure lymphatique, paradoxalement, le lymphangiome peut atteindre l'orbite, donc la nature tumorale vasculaire paraît la plus probable, Wright suggère que les lymphangiomes soient des malformations veineuses, cependant des études cliniques hémodynamiques et histologiques confirment que ce sont des hamartomes, avec 20% de situation orbitaire [63]. Le lymphangiome peut se localiser au niveau de la conjonctive, des paupières ou de l'orbite mais peut également se voir au niveau du cou et de la tête [24,63].

Il existe une prédilection de l'âge jeune entre 1 et 15 ans, avec une prédominance féminine [63].

-Histologie:

Sur le plan macroscopique, le lymphangiome est une tumeur non encapsulée composée de multiples kystes contenant du sang ou du liquide clair. En histologie, il est fait de vaisseaux de taille variant entre vaisseaux capillaires et caverneux. On retrouve du liquide lymphatique avec des érythrocytes et cellules lymphoïdes, la rupture de ces vaisseaux dont la paroi est fine peut entraîner la formation de « chocolate blood cyste » facilement identifiables en péropéritoire [24].

-Clinique :

L'exophtalmie est le maître symptôme, elle peut être d'installation progressive, mais peut aussi apparaître brutalement après une hémorragie spontanée intra orbitaire.

Par ailleurs l'exophtalmie brutale survient après une infection des voies respiratoires hautes (ORL) à cause d'une stimulation concomitante des éléments lymphoïdes présents dans la tumeur. Les douleurs périorbitaires sont fréquentes, ainsi que le ptosis et la limitation des mouvements oculaires, la diplopie est rare, l'acuité visuelle est en l'absence de traitement longtemps préservée.

A la différence des malformations veineuses, la manœuvre de Valsalva n'aggrave pas l'exophtalmie. [63]

L'infiltration tumorale peut entraîner une compression du globe ou du nerf optique responsable d'une amputation du champ visuel et d'une altération de la fonction. La lésion peut s'étendre à la paupière et ou à la conjonctive donnant alors le classique aspect **de frai de grenouille** (fig. 80).



Figure 80: A et B. Lymphangiome à expression palpébrale masquant l'axe visuel. B : frai de grenouille conjonctival, C : aspect scannographique [63].

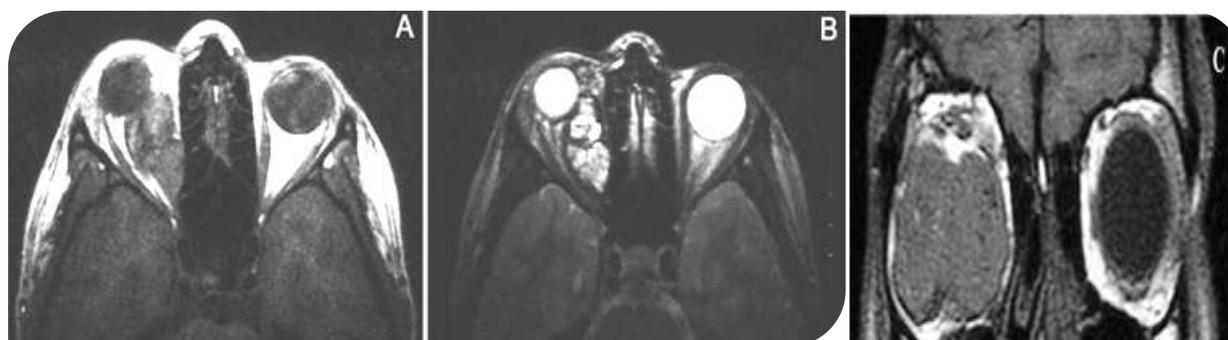


Figure 81: A et B. Lymphangiome à expression palpébrale masquant l'axe visuel. B : frai de grenouille conjonctival, C : aspect scannographique [63].

-Imagerie :

IRM : (fig. 81) reste l'examen de choix. Elle Permet d'apprécier le caractère vasculaire circulant ou non de la tumeur, problème essentiel pour le diagnostic et le choix thérapeutique. On pourra différencier le lymphangiome, tumeur vasculaire non parcourue par un flux sanguin (ou l'IRM précise l'existence au sein de la tumeur d'une hémorragie et apprécie son ancienneté, ainsi que la nature séreuse du contenu tumoral) des autres tumeurs vasculaires circulantes comme l'hémangiome veineux, les varices orbitaires, l'hémangiome capillaire, l'hémangiopericytome. Elle permet de localiser avec une relative précision la localisation du lymphangiome : la très grande majorité étant des formes diffuses à la fois intra- et extraconique : 86 % des cas, donc une grande possibilité de diffuser aux structures de voisinage [63].

Elles ont l'aspect d'une masse multikystique dont les limites sont un peu plus nettes qu'au scanner, souvent polylobée, pouvant être spontanément discrètement hyperintense en séquences T1, non rehaussée par le gadolinium. Les kystes lymphatiques sont hypo-intenses en T1 et hyperintense en séquences T2, si les kystes intra lésionnels mesurent 1 cm ou plus, feront parler de forme « macrokystiques», et si les kystes mesurent moins de 1 cm ou sont absents on parle de formes « microkystiques». La présence de phlébolithes fera évoquer une malformation veino-lymphatique. [63](fig. 82).

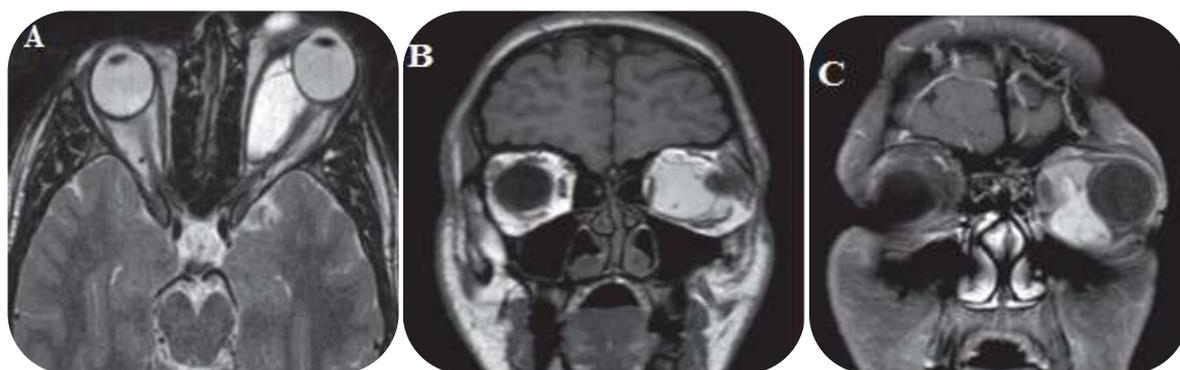


Figure 82 : Imagerie de lymphangiome, IRM cérébrale en coupe axiale en T2(A), et coupes coronale T1(B) et T1 gado(C) montrant une volumineuse formation hétérogène polylobée intra- et extraconique, hyposignal T1 avec un léger rehaussement, et hypersignal T2 [192].

-Traitement :

La chirurgie se limite des lors souvent à une exérèse limitée reste toujours sujet de discussion [24], la voie d'abord est fonction de la localisation et de l'importance de la tumeur, les patients peu symptomatiques étant simplement surveillés.

Les poussées évolutives doivent, même importantes, être traitées médicalement dans un premier temps [63]. Seules les lésions les plus volumineuses, responsables d'exophtalmies importantes avec menace cornéenne et douleurs que ne sera mise en œuvre la chirurgie qui devra rester prudente en raison de son risque fonctionnel, cette chirurgie partielle pouvant être répétée mais avec un risque accru de séquelles à chaque intervention.

Certains auteurs recommandent un drainage postopératoire, vue le risque hémorragique.

Dans certaines études [24], une corticothérapie initiale par voie générale était instaurée afin de réduire le volume tumoral, puis une orbitotomie type Kronlein a été adopté avec résection complète de la lésion.

-Evolution :

Les principales complications de cette chirurgie sont l'atteinte du nerf optique, l'hémorragie secondaire, la fibrose orbitaire et la récidive.

Cependant, avec ou sans chirurgie la probabilité et le délai d'apparition de l'hémorragie demeurent imprévisibles [44].

2. L'hémangiome sinusoidal

Cette variété d'hémangiome agressif survient habituellement dans l'enfance avec une évolution progressive et intéresse l'orbite, mais également le front et les paupières et doit être distinguée des hémangiomes capillaires habituellement régressifs et des hémolymphangiomes [58].

3-Le kyste anévrisimal osseux :

Il s'agit d'une tumeur rare et moins de 30 observations ont été rapportées à ce jour. Touchent la population pédiatrique et féminine (62 % des cas), l'âge moyen est de 13,5 ans (touche rarement l'adulte).

Dans 60 % des cas, le patient présente une exophtalmie indolore, associée parfois à une limitation du regard, on peut visualiser une ecchymose de la paupière supérieure, voire un ptosis transitoire lorsque le kyste se situe à la partie antérieure du toit orbitaire.

La douleur orbitaire brutale d'intensité croissante (40 % des cas) Peut évoquer un saignement récent.

La tomodensitométrie montre des zones d'ostéolyse en forme de «bulles», au sein de zones plus ou moins condensantes, le tout entouré par une fine couche corticale non rompue apparaissant comme une masse bien limitée, spontanément hyperdense et prenant le contraste très intensément.

Histologiquement ils se caractérisent par la présence de sidérophages (des cellules géantes de type ostéoclastique), parfois des calcifications au sein de la tumeur.

Ces kystes anévrismaux osseux sont isolés ou associés à d'autres tumeurs comme la dysplasie fibreuse, les tumeurs à cellules géantes des os, l'ostéoblastome ou l'ostéosarcome.

L'excision chirurgicale radicale de ces lésions est le traitement de choix. [44]

C- Les tumeurs d'origines congénitales

1. Le kyste dermoïde de l'orbite :

Les kystes dermoïde sont des tumeurs congénitales bénignes dysembryoplasiques d'origine ectodermique (forment avec les tératomes qui sont exclusivement pédiatriques, les tumeurs congénitales de l'orbite). Leur origine est liée probablement à une incarceration d'un résidu ectodermique lors de la constitution de l'orbite osseuse au cours de l'embryogenèse, expliquant leur topographie adjacente à une suture osseuse [24.107].

C'est une pathologie fréquente chez l'enfant et l'adulte jeune, représentent 3 à 9 % des tumeurs orbitaires [43], 7 % sont découvertes à la naissance, 50 % sont diagnostiquées avant 15 ans et plus rarement elles sont diagnostiquées après 30 ans.

Deux formes sont à individualiser : les formes superficielles et les formes profondes, rétro- ou péribulbaires, qui s'expriment le plus souvent à l'âge adulte jeune. Les formes superficielles représentent deux tiers des cas localisées préférentiellement à la queue du sourcil. Rarement, ils siègent au niveau de la région postérieure de l'orbite et de ce fait ils sont diagnostiqués tardivement au stade de compression des éléments de voisinages. [24]

-Sur le plan clinique, Les kystes dermoïde superficiels sont par définition palpables et se distinguent par leur situation pré- ou retro septale.

. Les formes pré septales :

Elles se manifestent généralement sous la forme d'une tuméfaction sous-cutanée palpébrale de localisation supéro-externe, déformant le sourcil. La lésion est arrondie et indolore, non inflammatoire et se palpe facilement au niveau du rebord orbitaire supérieur sur lequel elle s'insère [24.45].

Elles peuvent déplacer le globe oculaire vers le bas et plus souvent vers la ligne médiane.

Les formes superficielles pré-septales s'expriment en général lors de l'enfance.

. Les formes retro septales :

Elles sont consécutives à la percée du septum et donc à une évolution tumorale plus longue.

Ces formes provoquent à terme les mêmes signes que les formes pré septales, c'est-à-dire une masse sous-cutanée palpébrale palpable associée à une exophtalmie, elle-même en fonction de l'extension tumorale postérieure; l'ensemble du tableau clinique débute à partir de l'adolescence ou à l'âge adulte [24.45].

Les formes profondes, retro- ou péri-bulbaires, évoquent davantage une pathologie orbitaire et s'expriment sous la forme d'une exophtalmie lentement progressive qui domine le tableau. Elle est indolore, irréductible et axile [45].

-Histologie :

Les kystes dermoïde et épidermoïdes sont circonscrits par un épithélium stratifié malpighien kératinisé. Le kyste dermoïde, à l'inverse du kyste épidermoïde, contient des cheveux, des follicules capillaires, des glandes sébacées ou sudoripares, voire des dents. La dégénérescence carcinomateuse, certes rare, a été parfois rapportée [24]. Des éléments lymphoplasmocytaires sont également retrouvés.

- **Imagerie** (fig. 83) : la TDM montre une tumeur plutôt ovoïde, bien circonscrite et délimitée par une paroi prenant le contraste. Le signal est souvent homogène, hypodense dans deux tiers des cas (signal graisseux), isodense ou même hyperdense [24,45]. Ces différences de signal correspondent aux différents constituants potentiels du kyste. Le contenu du kyste ne prend pas le contraste. Des modifications osseuses de type lytique, contigües au kyste, apparaissent dans 85% des cas, des calcifications dans 14 % des cas et un niveau liquidien est retrouvé dans 5% des cas.

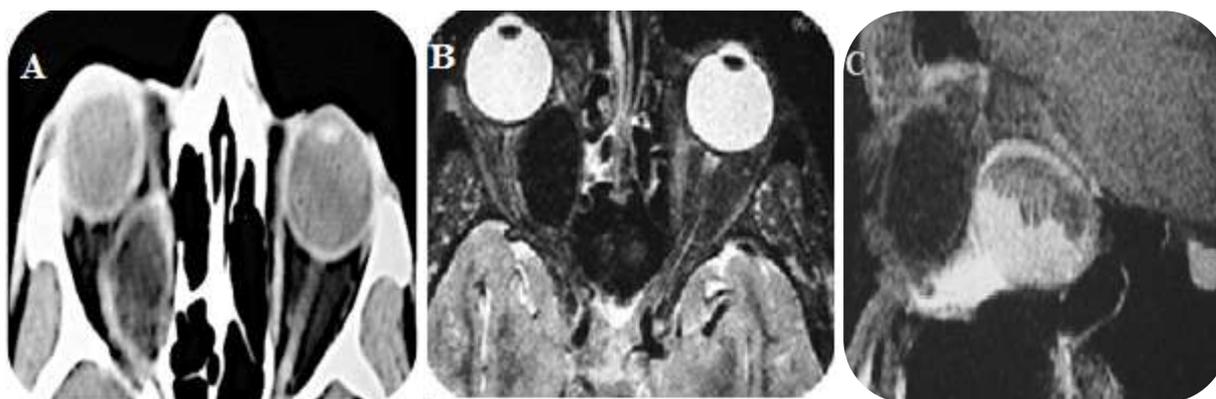


Figure 83: imagerie de kyste dermoïde. **A :** Tomodensitométrie orbitaire. Kyste dermoïde orbitaire droit. Prise de contraste de la paroi du kyste. **B :** IRM coupe axiale T2 qui montre une hypodensité rétrobulbaire droite bien limitée, **C :** IRM en coupe sagittale en T1 montre une lésion rétrobulbaire encapsulée hétérogène.[45].

. L'imagerie par résonance magnétique possède un intérêt pour l'appréciation des rapports entre le kyste, la dure mère, et le nerf optique.

Le signal est constamment peu hétérogène reflétant la composition diversifiée du contenu kystique. Elle montre des structures graisseuses en hypersignal T1, et hyposignal T2. Les structures liquidiennes apparaissent en hyposignal T1 et hypersignal T2 [24].

- Les complications sont généralement suivant la localisation, suite à l'augmentation du volume de la masse, on aurait une apparition d'exophtalmie insidieuse unilatérale non pulsatile, des paralysies oculomotrices, des baisses d'acuités visuelles en cas d'envahissement postérieur. Dans les formes évoluées des céphalées rebelles à tout traitement, des extensions intra crâniennes et sinusiennes sont possibles.

Les complications provoquées par le kyste en lui-même sont les poussées inflammatoires locales récidivantes provoquées par des ruptures kystiques [22]. Une extériorisation du contenu du kyste est possible avec des rots lipidiques conjonctivaux faisant suite à une migration le long des gaines musculaires. Des fistulisations de ces kystes à la peau peuvent également être observées.

-Traitement :

Le traitement des kystes dermoïde est chirurgical, la voie d'abord est choisie en fonction de la localisation du kyste et de sa taille [45]:

-Une orbitotomie supéro-latérale type Kronlein pour les kystes du quadrant supéro-externe ou d'une voie plus large sous-frontale pour les formes rétrobulbaires. Les formes pré septales peuvent être extirpées par une voie antérieure trans-palpébrale.

En outre, l'impossibilité d'exérèse en bloc doit conduire à vider complètement le kyste avant de procéder à la dissection extra-capsulaire.

-L'orbitotomie antérieure trans-conjonctivale pour sa part est intéressante principalement dans les lésions situées en avant du globe.

- Evolution:

L'apparition d'une amaurose par thrombose de l'artère centrale de la rétine ou de la veine centrale de la rétine.

Plus tardivement, il peut être observé une atteinte des nerfs oculomoteurs (III IV VI), un syndrome de l'apex orbitaire, une atteinte sensorielle de type hypoesthésie ou anesthésie par section des branches terminales du nerf trijumeau, zygomatique-facial et zygomatique-temporal, les kératites neuroparalytiques et des ptosis résiduels.

La récurrence des kystes dermoïde est corrélée à l'absence d'exérèse complète de la capsule.

2- La Neurofibromatose type I:

La NF1 est une affection autosomique dominante dont l'incidence est d'environ 1/3500 dont l'expression extrêmement variable. Les localisations crânio-faciales représentent 3-7 % des cas et la localisation orbitaire concerne moins de 1 % de l'ensemble des patients souffrant d'une NF1.

La variété pléxiforme du neurofibrome est considérée comme pathognomonique de la NF1, attribuant à cette complication rare un caractère dévastateur et défigurant de la face, de siège unilatéral (les formes bilatérales sont très rares), avec une possibilité de transformation maligne dans de rares cas.

Différentes appellations ont été attribuées pour cette même pathologie : Neurofibromatose orbitotemporale, neurofibromatose orbitopalpébrale neurofibromatose orbitofaciale, neurofibromatose crânio-orbitaire, crânio-orbito-temporale.

L'aspect macroscopique du neurofibrome pléxiforme évoquent selon certains un aspect de « sac plein de vers » [55], ou de spaghettis par rapport à l'envahissement de multiples filets nerveux. Elle joue en grossissant un rôle déterminant dans le développement de l'orbite, du globe oculaire,

et du squelette facial. En effet elle engaine le nerf optique et déforme plus qu'elle n'envahit l'os avoisinant en déterminant une dysplasie de l'os sphénoïdal (fig. 84)

Les éléments anatomiques incluent dans les déformations dans la NF1 orbito-temporale sont : (fig. 85) [55]:

- Absence partielle ou totale de la grande aile du sphénoïde.
- Élargissement du volume intra-orbitaire et conformation anormale des contours de l'orbite.
- Dislocation et amincissement en avant et surtout vers le bas des rebords orbitaires.
- Abaissement du plancher, élévation du toit et de l'arcade orbitaire.
- Dysplasie et dislocation vers le bas de l'arcade zygomatique.



Figure 84: photo chez un garçon montrant un neurofibrome pléxiforme de groupe 3 selon Jackson [55].



Figure 85: TDM cérébrale en coupe axiale en fenêtres osseuses montre une dysplasie orbitaire de stade 3 de Jackson.[55]

Une classification clinico-chirurgicale en trois groupes a été proposée par **Jackson** :

- Groupe I : atteinte des tissus mous (blépharoptose). Vision préservée.
- Groupe II : atteinte des tissus mous, dysplasie de l'os sphénoïdal significative. Vision préservée.
- Groupe III : atteinte des tissus mous importante, dysplasie de l'os sphénoïdal significative. Œil absent ou non fonctionnel.

(Éléphantiasis neuromata non inclus dans la classification de Jackson).

Plusieurs conséquences cliniques à savoir une exophtalmie qui peut être pulsatile suite à la dysplasie de l'os sphénoïdale (dont l'origine peut être mécanique secondaire à une poussée hydrodynamique d'un kyste pré-temporal et du lobe temporal vers l'orbite, associé à une atteinte mésodermique donnant un os haplo-insuffisant), une énophtalmie secondaire à une hypoplasie maxillaire inférieure, un ptosis par infiltration de la paupière supérieure, un hématome irien pathognomonique de la NF1, une buphtalmie et un glaucome peut être le premier signe rencontré en consultation. D'autres atteintes peuvent être rencontrés comme la déformation orbito-faciale, une extension endocrânienne de la lésion (comme l'envahissement de la loge caverneuse dans 71 % de cas), et des anomalies cérébrales homolatérales soit une hypertrophie du lobe temporal interprétée comme une mégalencéphalie localisée, soit un kyste prétemporal associé à une atrophie ou hypoplasie du lobe temporal.

Le traitement médical de cette pathologie est hélas souvent décevant, et la chirurgie pour beaucoup d'auteurs est cause de frustrations pour le malade et le chirurgien. Certains optent pour un traitement précoce tandis que d'autres plus tardif.

Plusieurs techniques dans un cadre multidisciplinaire sont proposées :

- Reconstruction orbitaire Par une Approche transcrânienne soit par une auto Greffe du toit de l'orbite ou avec du calvarium, et des expansions cutanées.
- Dérivation ventriculo-péritonéale.
- une énucléation exentération.
- artériographie préopératoire : embolisation préopératoire.

D- Les tumeurs mésoenchymateuses :

Le rhabdomyosarcome orbitaires est la tumeur mésoenchymateuse maligne la plus fréquente de l'enfant; elle représente 5% de l'ensemble des tumeurs malignes pédiatriques [24]. Mais elle peut survenir à n'importe quel âge. Il s'agit d'une tumeur, à différenciation musculaire striée se développant aux dépens du tissu de soutien non osseux et pouvant apparaître dans n'importe quelle

partie du corps. Sa localisation orbitaire représente 12% des rhabdomyosarcome de toutes les localisations confondues [68]. C'est la tumeur orbitaire maligne primitive la plus fréquente chez l'enfant après le rétinoblastome. [69]

-clinique :

Le signe clinique prédominant est l'exophtalmie rapidement évolutive associée ou non à des signes inflammatoires. D'autres symptômes peuvent se voir : le déplacement du globe, blépharoptose, gonflement conjonctival et des paupières, masse palpables douloureuse, au fond d'œil : un œdème papillaire, ou un pli choroïdien, ou une tortuosité veineuse.

Le diagnostic doit être évoqué chez tout enfant qui présente une symptomatologie orbitaire évolutive. Une imagerie est pratiquée en urgence (TDM ou IRM). (fig86). Les différents diagnostics différentiels sont résumés dans le tableau 4.

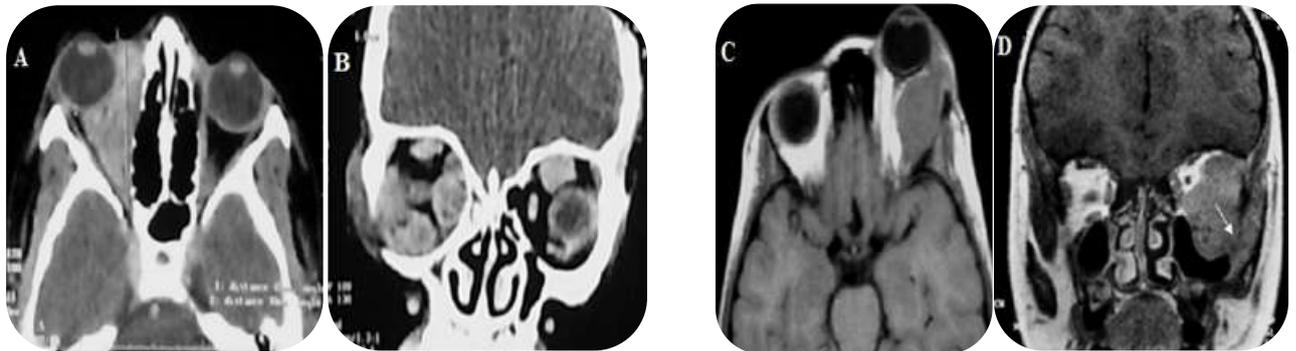


Figure 86 : imagerie de rhabdomyosarcome, **A, B** : TDM cérébrale chez un premier patient, en coupe axiale montrent l'aspect d'un rhabdomyosarcome droit sous forme d'une masse adhérente au muscle droit interne. **C, D** : IRM cérébrale chez un autre patient, en coupe axiale en T1 montrant un rhabdomyosarcome iso-intense au muscle droit externe, et T1 coupe coronale prenant le contraste de façon hétérogène [192].

Diagnostic différentiel avec le Rhabdomyosarcom
Cellulite orbitaire
Absès orbitaire
Kyste dermoïde
Lymphangiome
Granulome éosinophile
Hémangiome capillaire
Lymphome de Burkitt
Chlorome (sarcome myéloïde)
Neuroblastome métastatique
Tableau 4 : diagnostic différentiel entre le rhabdomyosarcome et certaines pathologies orbitaires [190].

Lorsqu'une masse ou une infiltration suspecte est mise en évidence, une biopsie est rapidement programmée, qui sera complétée par un examen immuno-histochimique et en microscopie électronique, en général suivi encore par un examen cytogénétique.

Le type histologique le plus fréquemment rencontré dans l'orbite est le rhabdomyosarcome embryonnaire (fig. 87) 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. [69]



Figure 87 : Rhabdomyosarcome de type embryonnaire : tumeur très cellulaire, sans organisation particulière, avec des vaisseaux prominents (30x) [69].

- Traitement :

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 % [69].

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.

-Pronostic :

Plusieurs études du Inter group Rhabdomyosarcoma Study Group, menées entre 1972 et 1991 (IRS-I, IRS-II et IRS-III) [71] ont permis de reconnaître le rôle du type histologique, de la localisation de la tumeur primaire et de l'extension de la maladie dans le pronostic à long terme (tableau 5). [190].

Groupe	Description
I	Résection complète localisée, confirmée macroscopiquement avec absence d'atteinte loco-régionale
I a	Confirmation de l'atteinte musculaire ou organique
I b	Infiltration contigüe en dehors du muscle ou d'organe
II	Reliquat tumoral avec /sans atteinte loco-régionale
II a	Résection partielle avec présence de reliquats microscopiques sans mise en évidence de reliquat tumoral ou atteinte loco-régionale
II b	Résection complète régionale sans reliquat tumoral microscopique
II c	Résection partielle régionale avec reliquat tumoral microscopique
III	Biopsie ou résection incomplète
IV	Présence de métastases systémique
Tableau 5 : Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group	

Le rhabdomyosarcome de l'orbite, pour la plupart de forme histologique embryonnaire et favorable, fait partie des localisations à faible risque de rechute après un traitement combiné de chimiothérapie et radiothérapie.

La fréquence des métastases et/ou des récurrences impose une surveillance clinique et radiologique prolongée.

E. La méningocèle :

La Méningocèle est due à une déhiscence de la paroi supérieure ou interne de l'orbite qui peut aboutir à une hernie des méninges.

-Clinique : L'exophtalmie ainsi créée est pulsatile par transmission du pouls cérébral et le plus souvent réductible. Les Méningocèles orbitaires peuvent s'accompagner de malformations du globe oculaire : microphthalmie, anophtalmie et colobomes. Ils sont aussi fréquemment associés à des anomalies des voies lacrymales telles des atrésies, des fistules, des mucocèles et des dacryocystites. De ce fait, ils peuvent être confondus avec des dilatations du sac lacrymal chez l'enfant.

-Imagerie :

La TDM et l'IRM facilitent le diagnostic en mettant en évidence le défaut osseux faisant communiquer la tumeur orbitaire kystique avec l'endocrâne.

-Traitement :

Une Méningocèle orbitaire doit être opérée dans tous les cas, à cause du risque d'élargissement de la Méningocèle et de croissance anormale de l'orbite, du risque d'infection et de compression des muscles oculomoteurs et du nerf optique. L'abord est neurochirurgical.

En absence de complications infectieuses et de fistule de liquide céphalo-rachidien, l'évolution est généralement favorable. [24].

La tendance actuelle est le traitement endoscopique endo-nasal qui surplombe les autres techniques. En effet la chirurgie endoscopique a connue un développement considérable ces dernières années dans le traitement des différentes lésions de la base du crâne. Elle permet d'améliorer le confort des patients en diminuant la morbidité et en écourtant la durée d'hospitalisation.

F- Les tumeurs histiocytaires :

- Les granulomatoses langerhansiennes :

D'étiologie inconnue, ces tumeurs sont le fait d'une prolifération d'histiocytes dérivant des cellules de Langerhans et infiltrent des os aussi divers que le crâne, les vertèbres ou le fémur. Affectent rarement la population adulte considérée comme étant des tumeurs pédiatriques.

Il existe trois formes cliniques :

- *le granulome éosinophile osseux : c'est la forme clinique la plus fréquente. L'atteinte osseuse est unique ou multiple. Se traduit dans l'orbite selon une évolution rapide, par une exophtalmie et l'infiltration de la paupière par une composante tumorale charnue, La paupière est inflammatoire, rouge, douloureuse, et s'étend à travers la lyse osseuse vers la région temporale antéro-supérieure ;
- *la maladie de Hand-Schuller-Christian associant diabète insipide, exophtalmie et lésions lytiques de la voûte du crâne. Des foyers viscéraux, hépatiques ou pulmonaires peuvent coexister. Ont les mêmes manifestations ophtalmologiques que celles décrites dans le granulome éosinophile. Le pronostic est plus favorable que le patient est plus âgé [43] ;
- * la maladie de Letterer-Siwe, multifocale, disséminée, de pronostic gravissime, n'affectant que l'enfant avant l'âge de trois ans.

-L'imagerie révèlent au scanner l'ostéolyse à l'emporte-pièce, toujours présente, l'imagerie en résonance magnétique précisent l'extension intra-orbitaire de l'infiltration histiocyttaire (fig88), elle apprécie également un éventuel épaissement de la tige pituitaire, qui signe le diagnostic de maladie de Hand-Schuller-Christian.

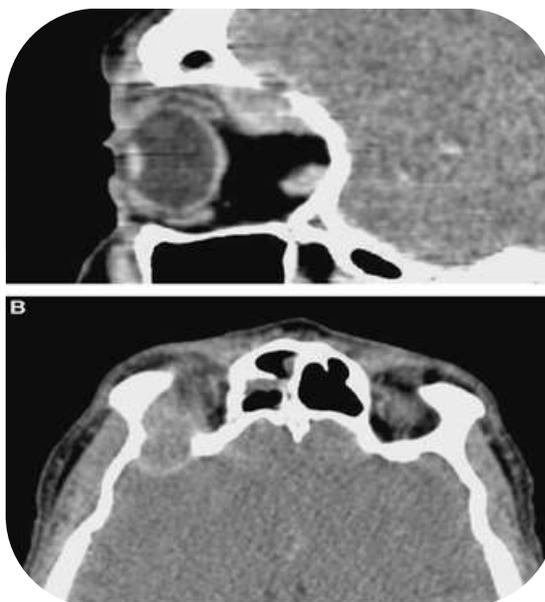


Figure 88 : TDM cérébrale en coupe axiale et coronale montrant une lyse osseuse dans l'histiocytose, la composante tumorale charnue.[43].

-L'exérèse chirurgicale s'impose comme méthode de référence, si la lésion charnue et unique, circonscrite et sans envahissement. Toutes les voies d'abord, supérolatérale, sous-frontale élargie ou latérale permettent d'accéder à la lésion. La guérison généralement obtenue sans traitement complémentaire. La radiothérapie est indiquée dans les formes diffuses inopérables sans séquelles, et dans les maladies de Hand-Schuller-Christian et de Letterer-Siwe.

-Macroscopiquement, les granulomes langerhansiens sont des lésions de consistance molle et d'aspect rougeâtre, et en microscopie, le diagnostic repose sur la mise en évidence de cellules de Langerhans (Fig.89) au sein d'une population cellulaire hétérogène composée d'éléments inflammatoires [43].

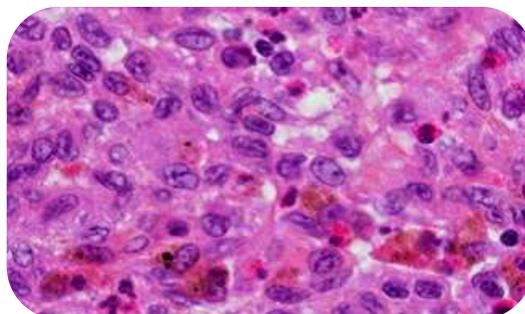


Figure 89 : Granulome Langheransien. HES×40. Cellules de Langherans de forme convolutive aux noyaux irréguliers à chromatine claire sur fond de cellules inflammatoires, riche en polynucléaires éosinophiles.[43]

G-Sarcome d'Ewing

Les sarcomes d'Ewing orbitaires primitifs sont rares. La plupart des patients sont des enfants. Selon la classification de l'OMS de 2002, ils sont regroupés au sein d'un même chapitre avec les tumeurs neuroectodermiques (PNET) primitives osseuses.

Les signes cliniques sont dominés par l'exophtalmie, le déplacement du globe oculaire, la limitation oculomotrice et la diplopie.

La tomodynamométrie orbitaire met en évidence après injection de produit de contraste une lésion hyperdense hétérogène associée à une destruction osseuse et à des calcifications.

Le traitement actuel propose une chimiothérapie première après biopsie, suivie d'une radiothérapie. [49]

XII. ASPECTS THERAPEUTIQUE :

Les voies d'abord orbitaires sont nombreuses, certaines sont du domaine de l'ophtalmologie, des chirurgiens maxillo-faciaux et des oto-rhino-laryngologies. Les voies neurochirurgicales permettent l'accès aux deux tiers postérieurs de l'orbite, qui se résument à trois types : voies supérieures, latérales et supéro-latérales ou voies mixtes, il s'y ajoute les voies intra coniques. Le but de la prise en charge qui reste carcinologique à chaque fois qu'une tumeur maligne est suspectée.

Nous allons rappeler de façon plus détaillée les différentes voies utilisées pour aborder l'orbite en se référant à des principes connus et validés.

XII/1. BUT :

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

XII/2. MOYENS :

2.1. Moyens médicaux :

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

2.2. Moyens chirurgicaux :

Le choix de la voie d'abord :

a- *La nature anatomopathologique de la lésion : [24,157]*

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

Les voies larges, sous-frontales avec une dépose du rebord orbitaire supérieur ou ptérionale, seront choisies pour la chirurgie des méningiomes sphéno-orbitaires, des histiocytomes fibreux, des lymphangiomes.

Les voies plus réduites seront choisies, comme l'orbitotomie latérale ou postéro-latérale, pour la chirurgie des tumeurs de la glande lacrymale, des angiomes caverneux ou d'autres tumeurs bien circonscrites comme les schwannomes.

b-La localisation de la tumeur [24]:

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

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

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

c-La taille de la tumeur :

Elle conditionne en général la largeur d'exposition, même si certaines tumeurs de taille limitée demandent une voie large et inversement.

d. L'âge du patient et surtout de son état clinique : Ces facteurs peuvent contre-indiquer un geste lourd.

XII/ 3 - LES VOIES D'ABORDS DE L'ORBITE :

XII/3 – a- LES VOIES D'ABORDS OPHTALMIQUES :

a/ l'Orbitotomie antérieure (fig. 90) :

Réalisée par voie transcutanée, ou éventuellement trans-conjonctivale, elle s'adresse aux tumeurs antérieures. [51,24]

L'incision peut être supérieure, sous-sourcilière ou intra-sourcilière, supéro-latérale en regard de la fosse lacrymale, inférieure en regard du rebord orbitaire inférieur, latérale ou médiale avec section du ligament latéral externe ou du tendon canthal médial. Elle permet un abord extra-périoste ou intra-périoste après une ouverture du septum [24].

Les inconvénients : Les risques tiennent aux éléments anatomiques rencontrés : glande lacrymale, trochlée du muscle oblique supérieur, releveur de la paupière supérieure, sac lacrymal, nerfs infra-

orbitaires et supra-orbitaires. L'œdème et l'ecchymose post-opératoires sont fréquents, de même qu'un ptosis transitoire en cas d'abords supérieur.

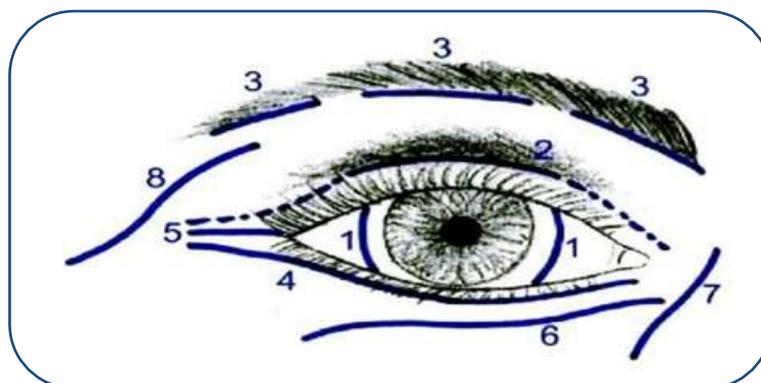


Figure 90 : Schéma des incisions et voies d'abord antérieures

1. voie d'abord trans-conjonctivale. 2. incision du pli palpébral supérieur.
3. voie d'abord sous-sourcilière (rebord orbitaire sup). 4. voie d'abord sous-ciliaire. 5. incision canthale externe.
6. incision du pli palpébral inférieur. 7. voie d'abord de la fosse du sac lacrymal. 8. voie d'abord latérale [142]

a-1 : voie conjonctivale :

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

Avantage : La cicatrice conjonctivale, très peu visible, constitue un avantage indéniable [24].

Technique chirurgicale (fig. 91): La conjonctive est ouverte au niveau du limbe scléro-cornéen ou à proximité de l'insertion des muscles oculomoteurs.

Elle peut être pratiquée à proximité de la glande lacrymale, au niveau de la région orbitaire supéro-latérale, mais il existe un risque réel de léser les ostiums de la glande. L'abord direct au niveau des culs-de-sac conjonctivaux supérieurs paraît risqué, en raison de la proximité du muscle releveur, du tendon de l'oblique supérieur et de la glande lacrymale [24]. En revanche, l'abord du plancher orbitaire par le cul-de-sac conjonctival inférieur est volontiers pratiqué. Le passage au travers des rétracteurs de la paupière inférieure se fait habituellement sans risques. Cet abord peut être élargi par une canthotomie permettant une bonne exposition inféro-latérale.

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

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

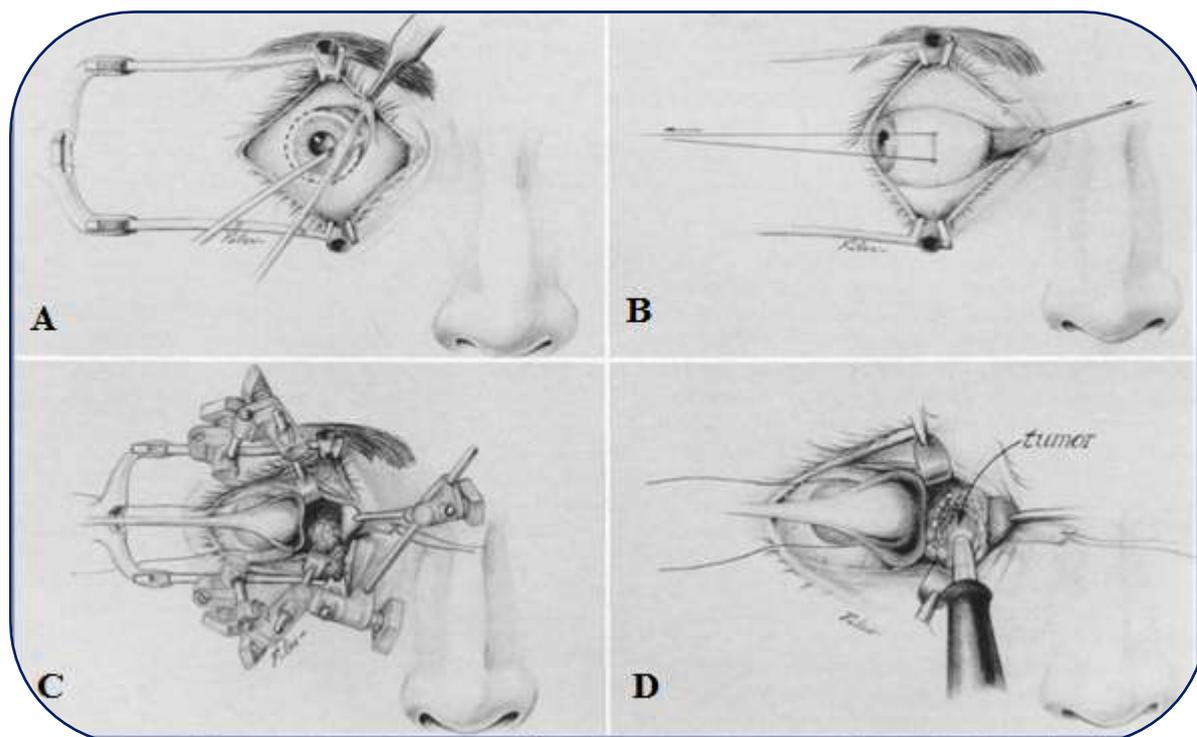


Figure 91 : illustration des différentes étapes de la voie trans-conjonctivale, A : incision au niveau de la limbe scléro-cornéenne, B : le muscle droit interne est coupé et maintenu par traction, C : exposition de la lésion, D : exérèse tumorale [118].

a-2 Les voies d'abord transpalpébrales :

Elles reproduisent les incisions éprouvées lors de la chirurgie des paupières et reprennent les lignes naturelles du visage afin de réduire la visibilité des cicatrices [24]. Leurs indications précises sont assez difficiles à apprécier. Elles permettent un excellent accès aux 2/3 antérieurs de l'orbite. La possibilité de faire varier le site de l'abord en fonction de celui de la lésion permettrait de l'adapter aussi bien aux tumeurs situées sous ou au-dessus du nerf optique.[157]

• *L'incision du pli palpébral supérieur :*

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

Technique chirurgicale : (fig. 92) L'incision est faite sur toute la longueur du pli palpébral comparativement au pli palpébral controlatéral. Le muscle orbiculaire est ouvert, exposant la face antérieure du muscle releveur de la paupière supérieure. La dissection change alors d'angulation et remonte vers l'insertion du septum orbitaire sur la face antérieure de l'aponévrose du releveur.[24,157]

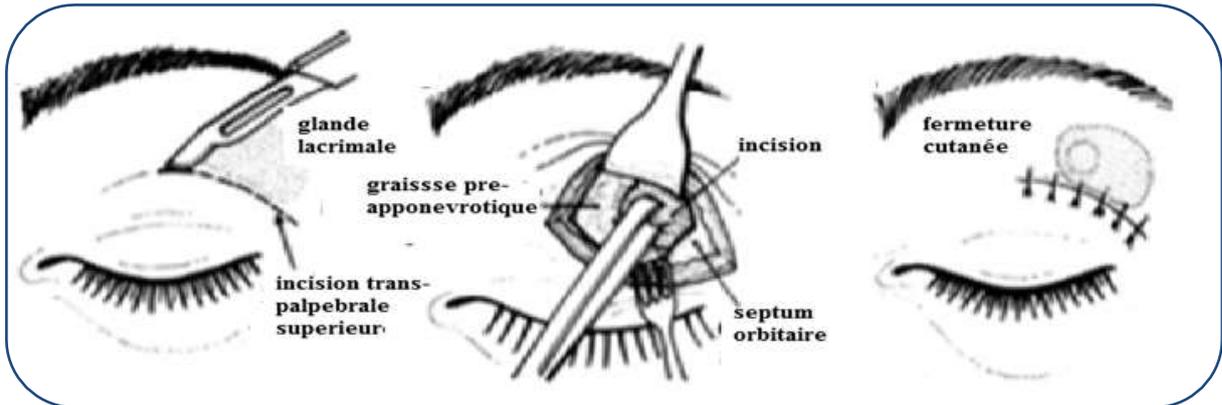


Figure 92 : Schéma montrant les étapes d'orbitotomie antérieure avec incision au niveau du pli palpébral supérieur [142].

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

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

• *L'incision canthale externe :*

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

• *L'incision du pli palpébral inféro-médial :*

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

Technique chirurgicale : L'incision est réalisée à 4mm en dessous de l'angle interne de l'œil et poursuivie obliquement en bas et en dehors jusqu'au rebord orbitaire qui est abordé en préseptal, puis le périoste est ouvert et la périorbite est décollée sans ouverture [24,157].

Les avantages de cette voie, elle permet :

- la décompression orbitaire osseuse inféro-médiale visant à réduire les exophtalmies thyroïdiennes
- une bonne exposition de la paroi osseuse. [26].

• *L'abord direct de la loge lacrymale :*

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

S'il s'agit d'un processus du sac lacrymal, celui-ci est ouvert pour réaliser une biopsie ou ôter un processus (dacryocystestomie), par contre s'il s'agit d'un processus adjacent, on peut décoller le sac et poursuivre vers l'ethmoïde en arrière de la crête lacrymale postérieure (fig. 86) [26].

b/ L'abord latéral orbitaire :

La voie d'abord latérale est décrite dans le chapitre des voies d'abord neurochirurgicales, à savoir que certains ophtalmologues la pratiquent.

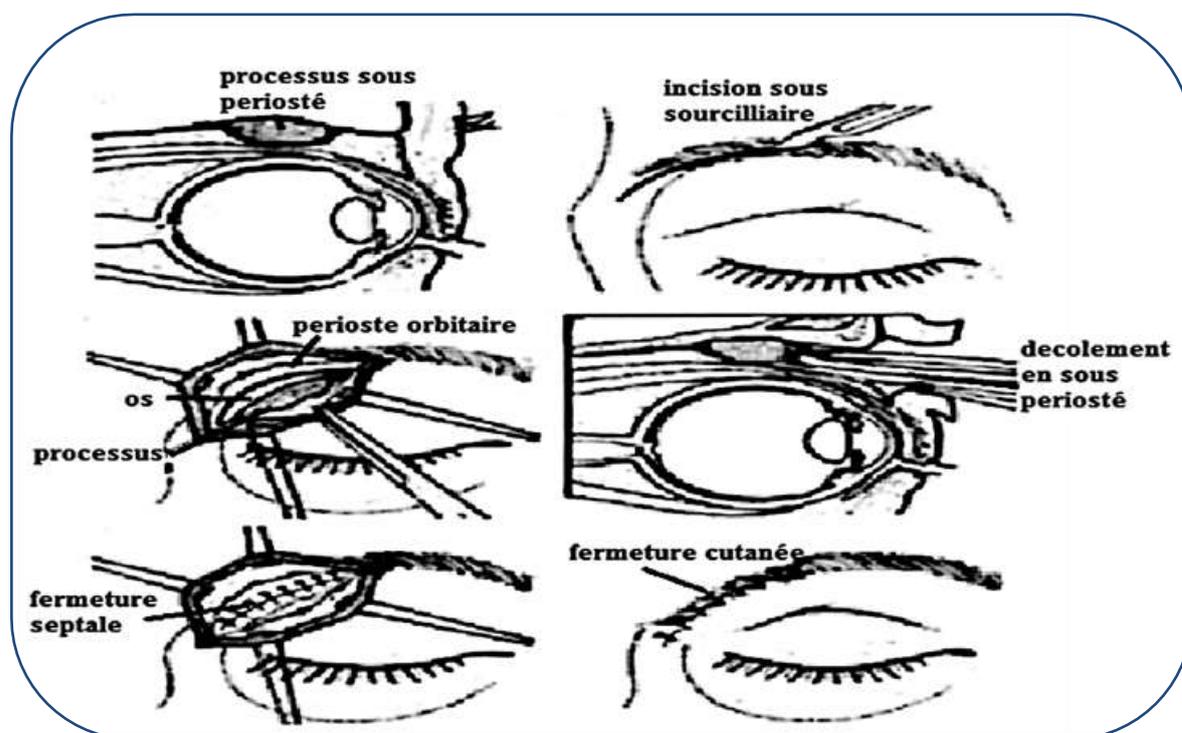


Figure 86 : Schémas illustrant les étapes de la voie d'abord sous sourcilière [157].

XII/3-b-. LES VOIES D'ABORD NEUROCHIRURGICALES :

A. L'orbitotomie Latérale :

L'orbitotomie latérale est considérée comme la meilleure approche pour l'orbite moyenne et postérieure. Plusieurs incisions peuvent être utilisées : L'incision Supéro-temporale en S, l'incision canthale latérale, l'incision conjonctivale temporo-inférieure et l'incision du scalp pour une approche coronale. La plupart de ces voies permettent l'accès à la paroi et aux structures latérales de l'orbite. Elles offrent en plus, en raison de la laxité de la peau, un jour suffisant sur les plans sous-jacents [157]. En revanche, du point de vue esthétique, les incisions suivant le rebord osseux donnent des cicatrices visibles telle l'incision de Wright. Par ailleurs, les incisions dont la direction

est parallèle au trajet des fibres du nerf facial sont préférables à celles coupant ce trajet. L'exemple est celui de la canthotomie latérale de Berke qui donne une cicatrice acceptable. Les voies d'abord supérieures, empruntées à la chirurgie crânio-faciale, permettent un meilleur jour et des cicatrices dissimulées dans le cuir chevelu. (fig87).

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

Certaines complications peuvent se voir en postopératoire: la cécité en est la plus grave due à la traction du nerf optique et le sacrifice de sa vascularisation, la paralysie oculomotrice latérale transitoire due à la traction du muscle droit latéral. L'énophtalmie peut résulter d'une ablation ou d'un mauvais repositionnement de la paroi latérale de l'orbite [157].

1- La voie latérale avec dépose du rebord latéral externe :

Elle a été décrite par Krönlein en 1888 puis modifiée par Reese, Berke et Wright [51] (Figure 94). Krönlein a proposé une orbitotomie latérale avec une incision cutanée curviligne à convexité antérieure, longeant le rebord orbitaire externe avec ostéotomie de la paroi latérale de l'orbite. Kocher, un contemporain de Krönlein préconisait une incision en S allongé, s'étendant sur la moitié temporale du sourcil, le rebord orbitaire jusqu'au canthus externe et en arrière sur la moitié de l'arcade zgomatique [157]. Berke a modifié la technique de Krönlein et a utilisé l'incision de Swift, horizontale, partant du canthus externe. Wright [157] a repris la voie d'abord de Kocher qui est la plus populaire de nos jours.

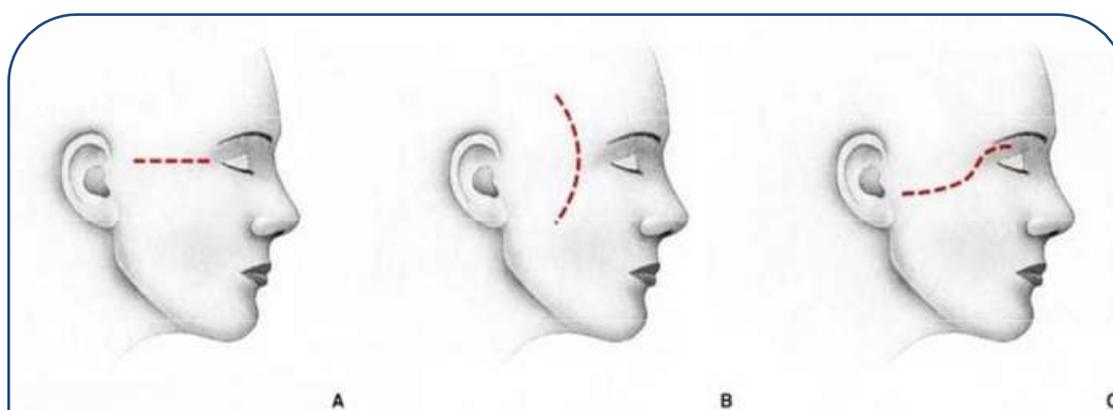


Figure 94: Incisions cutanées d'orbitotomies latérales.
 - berke (a)
 - krönlein (b)
 - En s: type wright, stallard (c) [157].

-La technique chirurgicale (fig 95): 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, l'autre le plus bas possible sur le pilier osseux. On prend soin de protéger le globe oculaire pendant cette découpe.

Le volet est ensuite retiré à la pince et plongé dans du sérum. L'avantage de l'incision du périoste est de donner accès à la cavité orbitaire dans sa partie extra-conique [51,157]

L'abord intra-conique nécessite d'écarter le muscle droit latéral.

Après exérèse tumorale, le volet osseux est repositionné et fixé. Le muscle temporal est repositionné et la peau est suturée. Un drainage externe est souvent nécessaire. La cicatrice ultérieure est peu ou pas visible (fig 96).

Indication : Elle est proposée pour des lésions intra ou extra-coniques n'atteignant ni l'apex ni la paroi orbitaire interne. Cette voie permet un bon accès aux 2/3 antérieurs de l'orbite [157]. C'est la voie de choix pour les tumeurs de la glande lacrymale, certains hémangiomes caverneux, la plupart des lymphomes, certains mélanomes choroïdiens propagés à l'orbite [51].

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

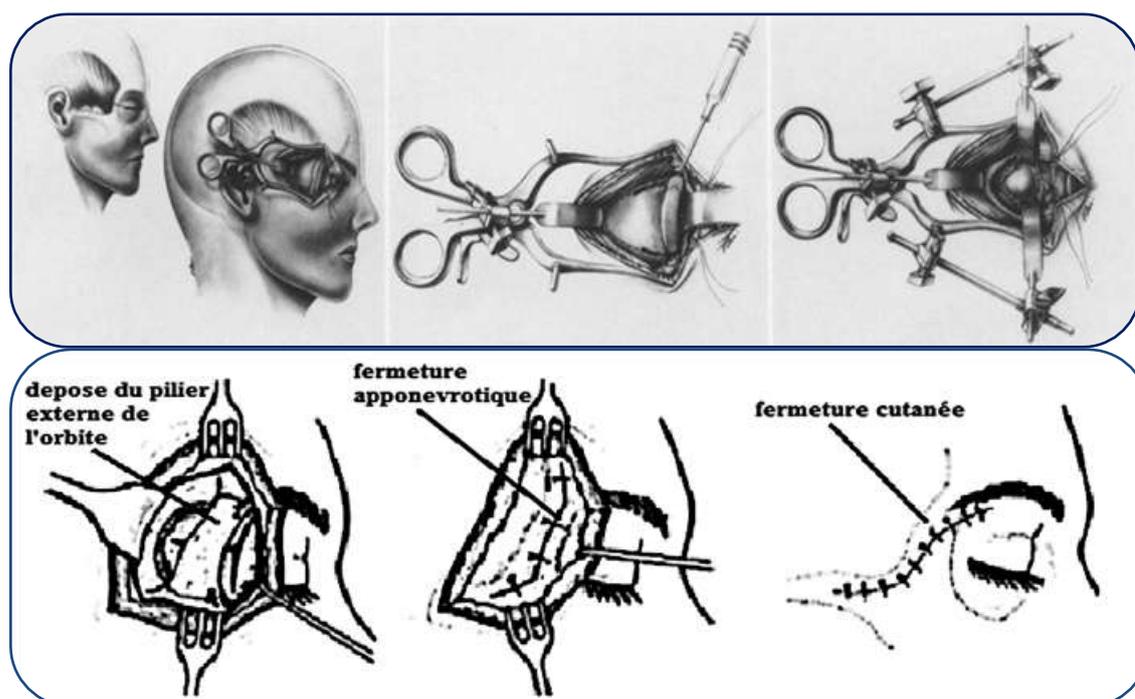


Figure 95: Schématisation de la technique kronlein [118, 157].

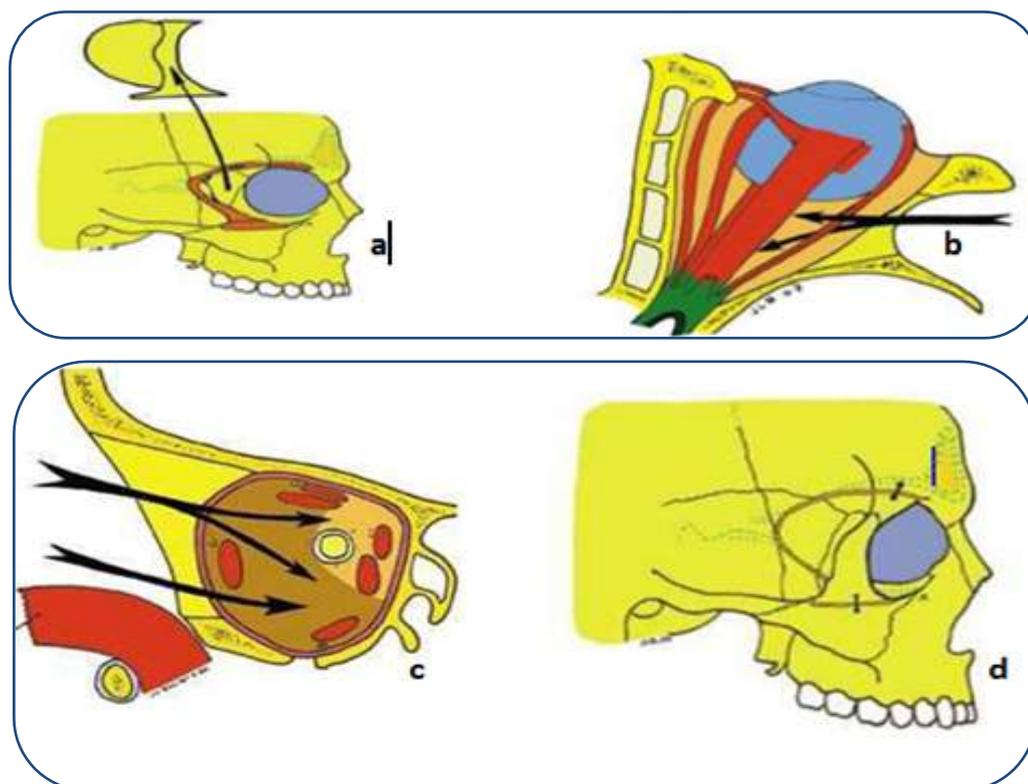


Figure 96 : Schémas de la voie d'abord cranio-faciale latérale externe : (a) taille d'un mini-volet aux dépens de la paroi orbitaire externe, (b) voie d'accès entre les muscles du cône postérieur, (c) zone atteinte par cette voie corridors, (d) reconstruction par remise en place du volet. [87].

2- La voie latérale sans dépose du rebord latéral externe :

Décrite par Brihaye en 1976.

La technique chirurgicale : Le muscle temporal est incisé le long du rebord orbitaire, puis récliné en arrière. On réalise un trou de trépan à travers la paroi latérale de l'orbite qui débute l'orbitotomie. L'élargissement vers le haut conduit à l'ouverture de la fosse cérébrale antérieure. Ainsi, la partie latérale du toit orbitaire peut être ôtée.

L'orbitotomie peut aussi être agrandie vers l'arrière et vers le bas au niveau de la fissure orbitaire inférieure et de la fosse cérébrale moyenne [51].

Finalement, cette voie d'abord reste actuellement proposée dans le cas de biopsie de tumeurs trop postérieures pour être biopsiées par voie antérieure [51].

B. L'orbitotomie Supérieure :

Elle intéresse l'os frontal ainsi que la petite aile de l'os sphénoïde. Cette région doit être disséquée prudemment particulièrement en présence de tumeurs comme les kystes dermoïde et les mucocèles qui modifient l'anatomie normale de cette région.

Le traumatisme du nerf supraorbitaire doit être évité lors d'une orbitotomie supérieure.

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

Le principal avantage [51] : c'est la meilleure voie en cas de tumeurs à cheval sur l'orbite et l'endocrane.

C. L'orbitotomie Inférieure :

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

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

Sur le plan esthétique, la meilleure approche en orbitotomie inférieure est la voie trans-conjonctivale à travers le fornix inférieur. Cette approche permet l'accès à la partie médiane de l'orbite [24]. L'avantage de cette technique est une bonne exposition de l'espace infra-orbitaire, une fermeture rapide et des complications postopératoires rares. Si l'orbitotomie inférieure est étendue à la partie médiale de l'orbite, il faut penser à isoler le canalicule et prendre ses précautions à la fermeture pour éviter la formation d'un symblépharon [157].

D. L'orbitotomie Médiale :

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

Cet abord peut être associé à un abord neurochirurgical par volet frontal [51].

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

Technique chirurgicale: L'orbitotomie médiale est réalisée par voie transcutanée ou transconjonctivale. Dans le premier cas, l'approche cutanée consiste en l'incision de Lynch qui

commence au niveau du bord orbitaire supérieur et s'étend jusqu'à la limite externe de l'œil. Il faut faire attention aux nerfs orbitaires supérieurs et à la trochlée en passant derrière celle-ci [63]. Durant l'orbitotomie médiale transconjonctivale, l'incision est réalisée au niveau de la partie postérieure du tendon canthal médial [24], 15 à 20 mm derrière la caroncule. Par ailleurs, certains chirurgiens préfèrent rester au niveau de la périorbite pour explorer les tumeurs rétrobulbaires localisées au niveau de la mi-orbite. Cette approche est préférée par plusieurs chirurgiens afin de réaliser une décompression du nerf optique [49]. Elle permet une bonne exposition et une moindre manipulation des annexes à savoir le tendon canthal médial et le sac lacrymal [61]. Ce dernier peut être lésé lors de la dissection [157].

Les tumeurs localisées au niveau de la partie médiale de l'orbite qui peuvent être explorées et enlevées par une orbitotomie médiale sont les tumeurs osseuses, les hémangiopéricytomes et les mucoécèles fronto-éthmoïdales [157].

E. Les Voies Supérieures :

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

Il s'agit de la voie sous-frontale, généralement extradurale, qui peut être conduite selon des schémas classiques bien connus (dandy) [51], proposant ainsi une exposition optimale sur l'orbite et son contenu, y compris le globe oculaire.

Le patient est installé en décubitus dorsal, sans rotation de la tête. L'incision est bitragale, coronale, Le scalp est récliné, le péricrâne de la convexité homolatérale est sectionné, puis ruginé. Le volet osseux unifrontal ou bifrontal (fig. 97) est découpé sans ouverture du sinus frontal (s'il est ouvert une cranialisation s'impose), sans dépose de l'arcade orbitaire supérieure. L'absence d'ouverture du sinus frontal réduit considérablement les risques de sepsis postopératoire.

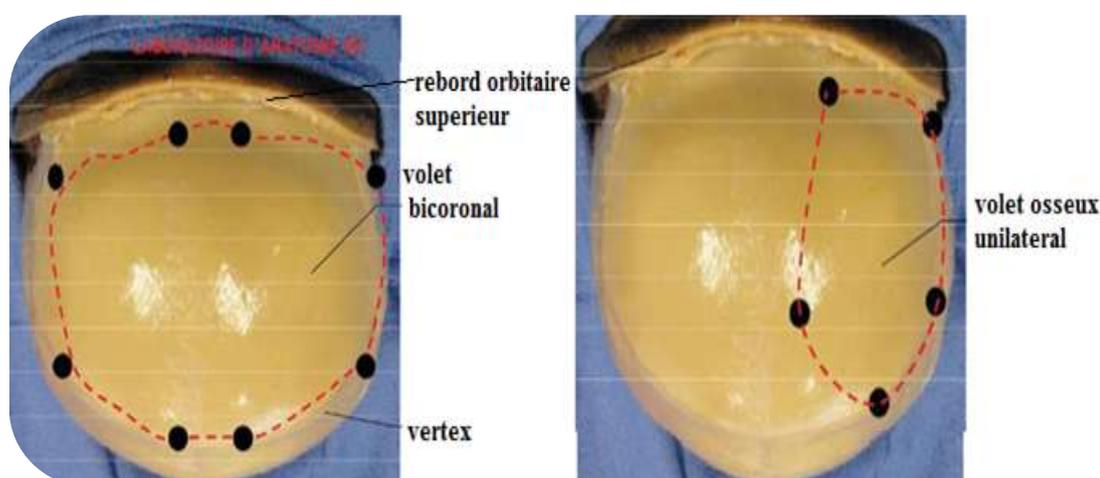


Figure 97 : Vue cadavérique antérieure du crâne montrant les limites du volet bifrontal et frontal unilatéral rasant le bord supérieur du toit de l'orbite [157].

Aborder l'orbite par son toit et par voie extradurale, c'est nécessairement obtenir suffisamment d'amplitude de la dure-mère pour mener à bien son décollement (fig 90). C'est la raison pour laquelle, la craniotomie s'étend en dehors de la zone d'insertion du muscle temporal, au niveau de la fosse temporale.

L'avantage majeur de cette voie est sa réalisation par voie extradurale, à priori sans effet adverse sur le lobe frontal. Néanmoins, l'écartement du lobe frontal vers l'arrière doit bénéficier des conditions de détente cérébrale optimales, liées en général à une anesthésie profonde bien conduite, parfois favorisées par l'adjonction de mannitol ou la vidange du liquide cébrospinal dans les citernes de la base par voie intradurale. La dure-mère tapissant le toit orbitaire est décollée et réclinée. Puis sous microscope opératoire, un fraisage est pratiqué à la micro-fraise au pourtour du toit orbitaire. La fracture monobloc du toit orbitaire est aisément obtenue, conduisant à sa dépose en monobloc (fig. 98).

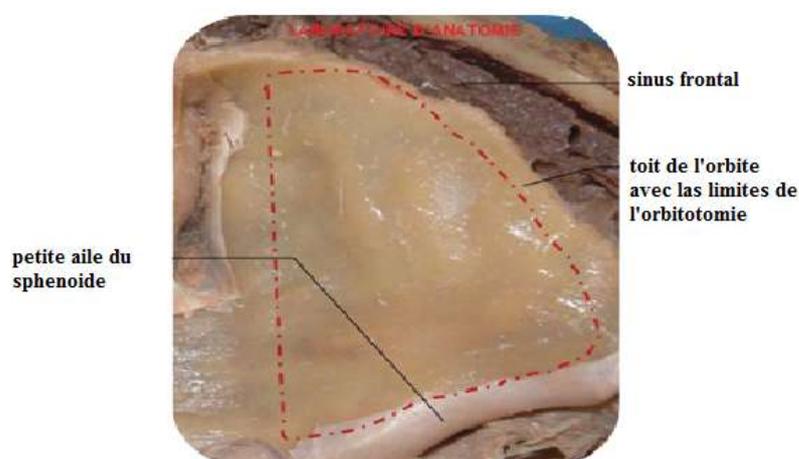


Figure 98 : Vue cadavérique supérieure du toit de l'orbite par la voie sous frontale extradurale, montrant les limites de la dépose du toit orbitaire [157].

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

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

La périorbite est incisée le long du nerf frontal (fig. 99), généralement visible sous celle-ci. L'incision longitudinale est complétée par une contre-incision perpendiculaire et antérieure.

L'axe du nerf frontal détermine l'axe des muscles releveur de la paupière supérieure et droit supérieur qui peuvent être réclinés en dedans ou en dehors selon les nécessités du moment en vue d'une voie intraconique latérale ou interne.

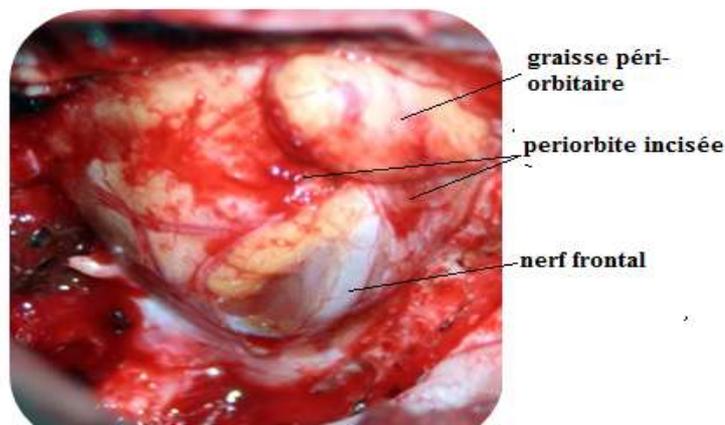


Figure 99 : Voie sous-frontale extradurale droite. Exposition du nerf frontal [51]

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

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

2/ La voie sous-frontale extradurale avec dépose du rebord orbitaire supérieure :

Pour obtenir une exposition maximale du contenu orbitaire, en particulier du globe oculaire et pour minimiser la rétraction cérébrale, la voie sous-frontale classique peut être agrandie vers l'avant avec la dépose de l'arcade orbitaire supérieure [51].

Celle-ci s'opère en monobloc (fig 100) ou en deux temps en fonction de la qualité du décollement extradural fronto-orbitaire en regard des trous de trépan (patients âgés, réinterventions), après dissection sous-périostée au niveau du rebord orbitaire supérieur et après décollement de la périorbita sous-jacente au toit orbitaire, sans léser le nerf sus-orbitaire. Les passe-scies de Gigli utilisés autrefois s'avèrent extrêmement efficaces pour maintenir le décollement extradural vers

l'arrière lors du passage du découpe volet, L'installation du patient et l'incision sont les mêmes que lors de la voie d'abord sous-frontale classique.

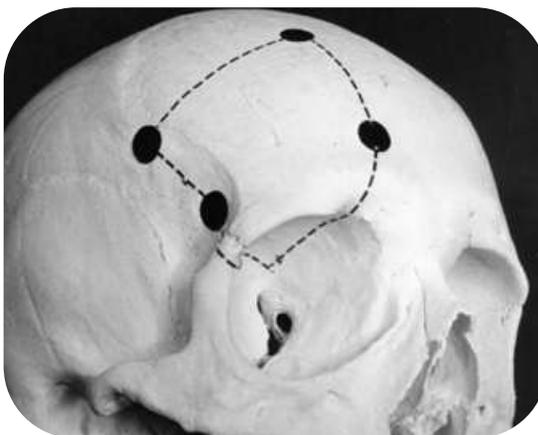


Figure 93 : Vue antéro-supérieure montrant la voie sous-frontale extradurale avec dépose du rebord orbitaire supérieur. Distribution des trous de trépan et de la découpe du volet osseux.

Cette voie propose un jour chirurgical très large, y compris sur le globe oculaire.

L'ouverture obligatoire du sinus frontal constitue un inconvénient, même si sa cranialisation minutieuse apporte en principe des garanties de suites postopératoires simples.

La réalisation d'un volet osseux monobloc, bien qu'élégante, reste techniquement difficile, notamment si l'adhérence durale est importante : ainsi, la même voie d'abord peut être conduite en deux temps (fig 101) [51,157]. Lors d'une première étape, un volet unifrontal standard est découpé, puis ultérieurement, la dépose du toit orbitaire est réalisée.



Figure 101 : Voie sous-frontale extradurale droite avec dépose du rebord orbitaire supérieur.
Second temps opératoire : dépose du toit orbitaire [157]

Cette technique, plus simple, permet une découpe du toit plus en arrière, que celle proposée lors de la technique du volet monobloc. Elle nécessite par la suite une reconstruction soignée.

3- La voie sous-frontale intradurale :

Décrite par Dandy en 1941 [121], l'inconvénient majeur de cette voie d'abord réside dans le fait qu'elle se déroule en situation intradurale : elle est potentiellement délétère vis-à-vis du lobe frontal. Néanmoins, elle offre l'avantage du repérage immédiat du nerf optique et de son axe. Elle permet aussi la vidange maximale du liquide cébrospinal par aspiration des citernes de la base et de fait, un écartement cérébral, plus doux, certes, mais faut-il le répéter, non protégé par le plan dural. Par ailleurs, il n'y a pas de nécessité de prolonger la craniotomie au-delà de la ligne d'insertion du muscle temporal. (fig. 102).

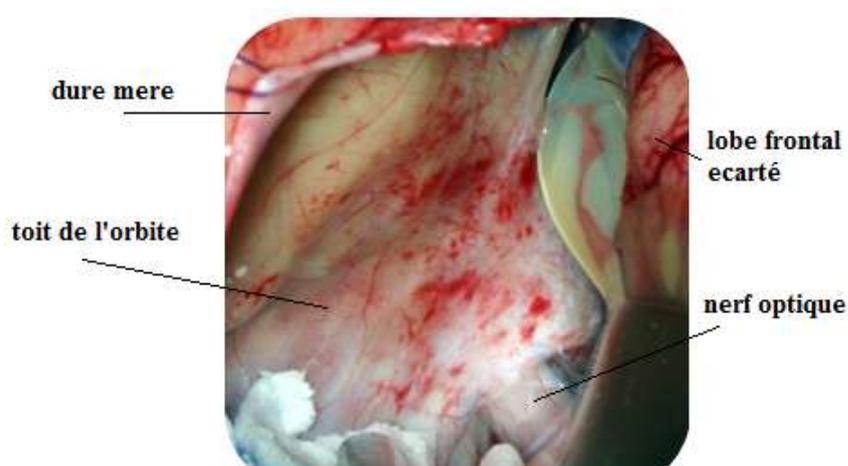


Figure 102 : Voie sous-frontale intradurale droite. Exposition du nerf optique et de la dure-mère du toit orbitaire [157].

Après réalisation du volet unifrontal ou bifrontal, sans ouverture du sinus frontal si possible, la dure-mère de la convexité frontale est ouverte et pédiculée en dedans, sur le sinus longitudinal dans le cas d'un volet unifrontal. Dans le cas d'un volet bifrontal le SLS est ligaturé dans sa portion proximale puis on réalise des incisions dures en double Y. (fig. 96)

Le lobe frontal est écarté vers l'arrière puis le nerf optique est repéré et les citernes de la base ouvertes et le liquide cébrospinal aspiré, conduisant ainsi à une détente cérébrale maximale. La dure-mère tapissant le toit orbitaire est incisée à son pourtour et réclinée en dedans. Par la technique du rainurage, précédemment décrite, le toit est ôté en monobloc, et le geste peut se poursuivre dans les mêmes conditions que lors d'une technique extradurale. (fig 103)

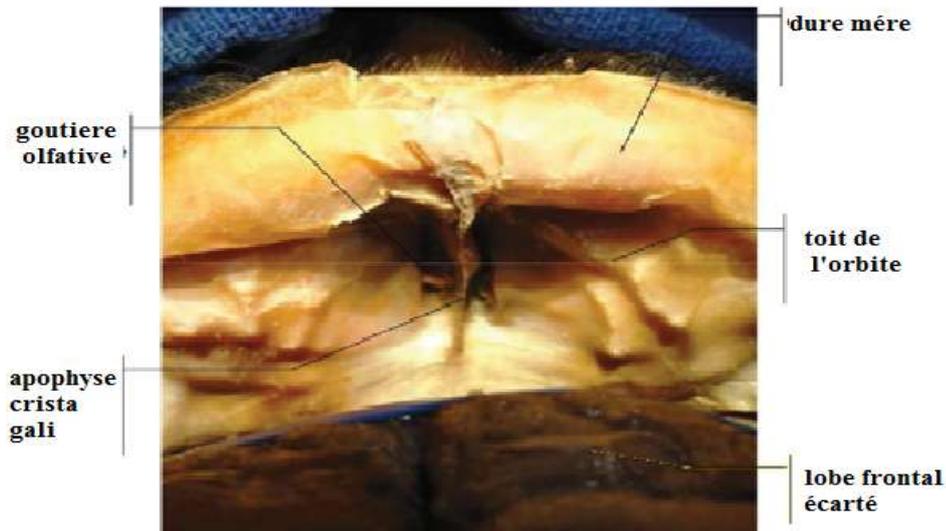


Figure 103 : Vue cadavérique antéro-supérieure montrant la voie sous-frontale intradurale après écartement des lobes frontaux [157].

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

Indications :

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

Complications :

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

- Les fistules sous-cutanées du liquide cébrospinal ;
- L'épilepsie postopératoire, même en cas de voie d'abord extradurale
- Les infections postopératoires, favorisées par l'ouverture du sinus frontal ;

- Les œdèmes et les hématomes cérébraux postopératoires en rapport avec une rétraction cérébrale trop appuyée, trop longue ou une détente cérébrale préopératoire insuffisante ;
- Un ptosis postopératoire transitoire en cas de mobilisation du muscle releveur de la paupière supérieure.

4. Les voies combinées :

Ce sont les plus utilisées, on distingue :

□ *La voie ptériale ou la craniotomie supéro-latérale:*

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

Les avantages : Elle permet la réalisation d'une voie intra-conique latérale dans des conditions d'exposition satisfaisante, aussi les déposes du pilier externe de l'orbite. Une voie intra-conique interne est possible, mais l'orbitotomie doit être agrandie en dedans, pour ôter le toit dans son ensemble.

Technique chirurgicale : L'incision est fronto-temporale le long de la ligne d'implantation des cheveux et le décollement du scalp est réalisé avec le muscle temporal en monobloc, afin de ne pas léser la branche frontale du nerf facial [51] Elle permet la réalisation d'une voie intra-conique latérale dans des conditions d'exposition satisfaisante ; une voie intra-conique interne est possible, mais l'orbitotomie doit être agrandie en dedans, pour ôter le toit dans son ensemble.

En réalité, si une voie intra-conique latérale est désirée, une orbitotomie supéro-latérale ou une voie latérale seront préférées, se dispensant ainsi de cette crâniotomie trop large pour le geste à accomplir, même réalisée en situation extradurale. Par conséquent, la dépose orbito-zygomatique décrite à maintes reprises, pour la chirurgie vasculaire ou la chirurgie tumorale de la base du crâne, en particulier du sinus caverneux, devient superflue pour la chirurgie orbitaire intraconique [157]

5- 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.

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

Elle peut intégrer la dépose orbito-zygomatique et apporter une exposition très large sur la partie supéro-latérale de l'orbite, après décollement extradural et réalisation d'un volet orbitaire supéro-latéral.

La voie fronto-temporale avec dépose orbito-zygomatique :

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

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

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

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

Technique chirurgicale : (fig 104) La voie ptérionale avec dépose orbito-zygomatique est réalisé chez un patient en décubitus dorsal, tête sur têtère latéralisée à 40° en légère extension afin de permettre au lobe frontal de s'écarter du toit de l'orbite. Elle consiste à la réalisation d'un seul volet en monobloc ou deux volets :

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

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

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

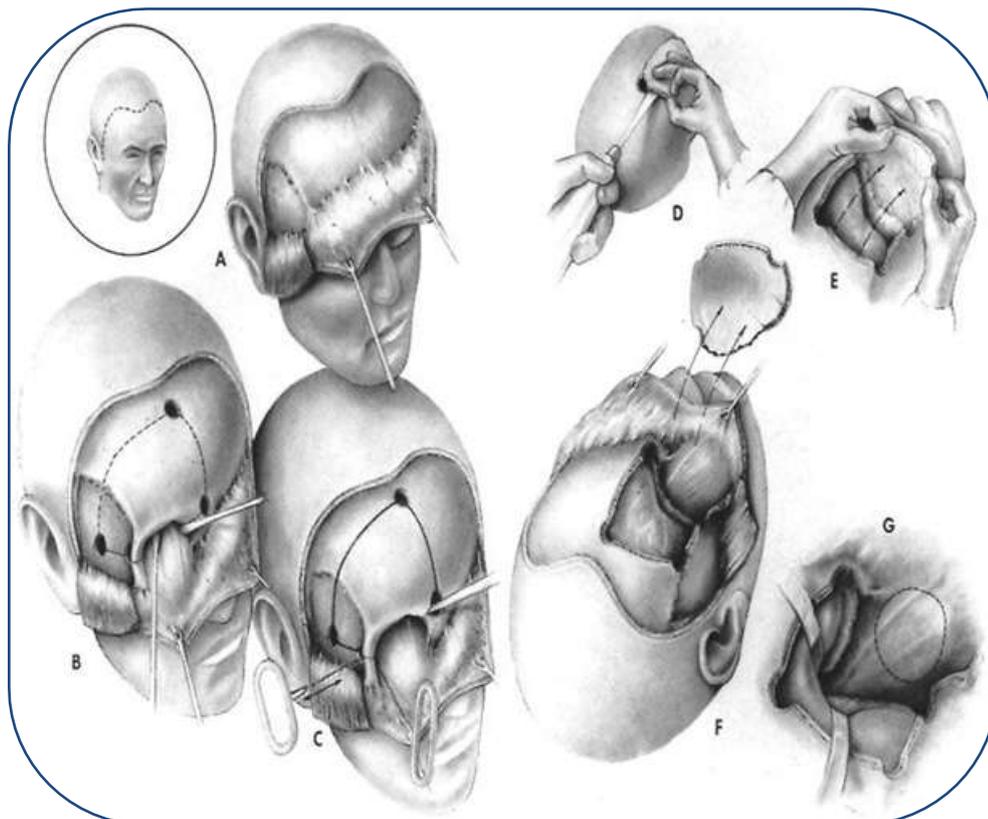


Figure 104 : Volet fronto-orbitaire : étapes de la technique chirurgicale (maroon et kennerdell
 A : volet cutané bicoronal, B,C : confection d'un volet osseux unilatéral avec dépose du rebord orbitaire supérieur en monobloc, D,E : dépose du volet osseux, F, G : exposition de la partie supérieure de l'orbite. [118]

h. En conclusion :

Schématiquement les voies sous-frontales sont choisies en principe pour les tumeurs orbitaires du quadrant interne et les autres voies notamment la voie latérale avec dépose osseuse type Kronlein, la voie latérale sans dépose de l'arcade et la voie ptériale réservées pour les tumeurs du quadrant externe.

XII/4-C-- L'EXENTERATION ORBITAIRE :

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

Dans les processus malins peu sensible à la radiothérapie ou à la chimiothérapie, qu'il s'agisse de tumeurs primitives orbitaires, de métastases isolées, de tumeurs propagées à partir des paupières, de tumeurs oculaires avec effraction sclérale ou envahissement du nerf optique (rétinoblastome, mélanome choroïdien) ou de tumeurs propagées à partir de structures voisines [24,157].

On peut décrire trois types d'exentération:

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

C'est une chirurgie radicale et l'objectif de ce type de chirurgie est le même qu'elle soit totale ou subtotale. Il s'agit d'une excision du tissu pathologique avec des marges de sécurité (tableau 6).

1- Technique de L'exentération totale :

Les paupières sont tractées par une pince ou un fil. Des points en dehors des canthus sont placés à visée hémostatique pour fermer les arcades vasculaires palpébrales. Le rebord orbitaire est marqué à l'aide d'un crayon ainsi que les limites d'exérèse avec les marges carcinologiques (fig 105).

On incise le long du rebord ainsi tracé sur 360° jusqu'au périoste. Une fois le périoste bien individualisé, il est décollé à partir du rebord orbitaire et cela le plus loin possible en arrière à l'aide d'une rugine. Il se clive plus difficilement au niveau des sutures osseuses. Il faut se souvenir que l'os qui constitue le toit et surtout le plancher, et la paroi orbitaire médiale est très fin.

On pratique l'hémostase de certaines artères : les artères ethmoïdales, les artères supra et infra orbitaires, l'artère supra trochléaire et de l'artère Angulaire. Lorsque le décollement périosté est complet, on mobilise le contenu orbitaire, La section est alors effectuée en arrière aussi loin que nécessaire en utilisant un serre nœud noué au fond de la cavité avant la section du contenu orbitaire ou aux ciseaux et on coagule l'artère ophtalmique dans son segment intra orbitaire[23].

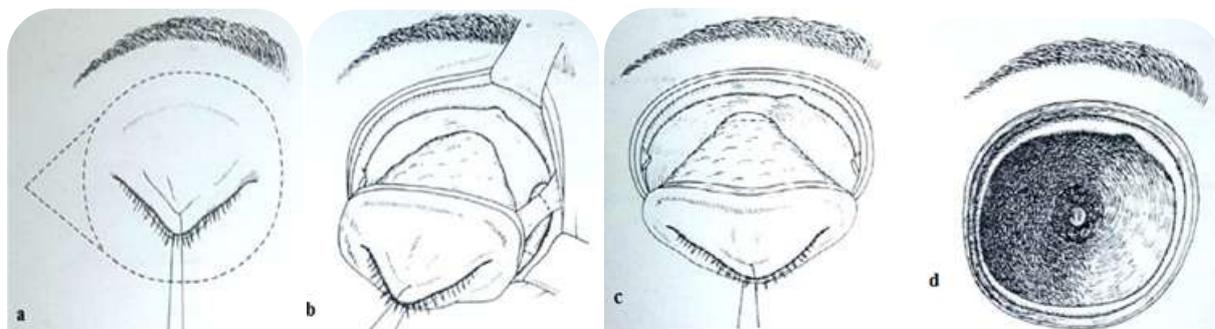


Figure105 : Technique d'exentération totale :[23]

a : Incision. b : section des tendons et du sac lacrymal. c : section du pédicule optique. d : parois mises à nu.

2- Technique de L'exentération partielle :

Après section du cantus externe jusqu'à l'os, on pratique une incision cutanée parallèle au bord libre des paupières en arrière de la ligne d'implantation des cils. Cette incision contourne les commissures palpébrales (fig 106). Après avoir disséqué le plan cutané des paupières jusqu'au rebord orbitaire, une incision circulaire sur tout le rebord orbitaire sectionne les ligaments palpébraux externe et interne et ouvre ainsi le périoste orbitaire. Le périoste est clivé à la rugine sur toutes les surfaces osseuses de l'orbite. Tout le contenu de l'orbite est ainsi extériorisé (Fig 106). Le pédicule vasculo-nerveux orbitaire est sectionné, l'hémostase est réalisée. L'intervention se termine par une suture bord à bord des lambeaux cutanés des paupières, ce qui entraîne une fermeture complète de la cavité orbitaire [23].

Ce procédé a un avantage esthétique par fermeture des paupières, mais il a l'inconvénient de ne pas pouvoir surveiller une éventuelle récurrence tumorale et d'empêcher tout appareillage prothétique satisfaisant.

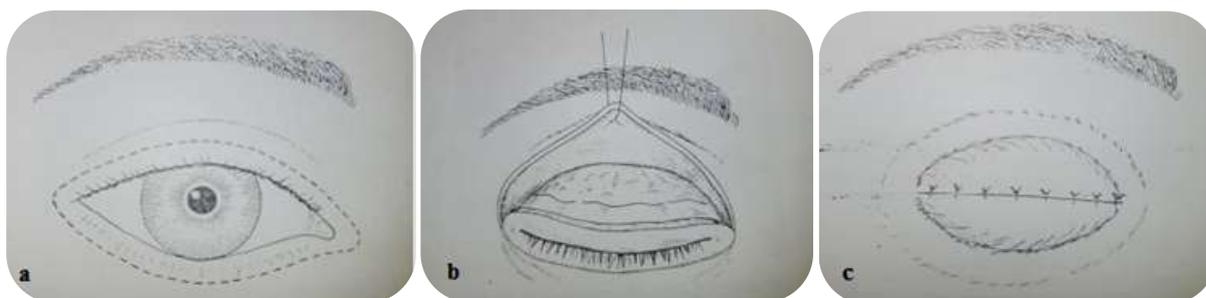


Image 106 : Technique de l'exentération partielle [23] :

a : Incision b : Exentération c : Suture des paupières

3- L'exentération élargie :

En cas d'envahissement des cavités péri orbitaires, l'exentération peut être élargie aux structures osseuses adjacentes (ethmoïde, maxillaire, os nasal, os zygomatique).

	Nagui	Reese	Simons	Speith	Rathburn	Concils	Bartle	Lerin	Shields	Gunnalp	mouriaux
Année	27-53	An 50	51-64	21-71	40-70	76-86	67-86	69-88	80-89	63-93	81-93
Basocellulaires	11		12	8	14	9	20	8	3	102	11
Spino-cellulaires :											
-paupières	4		3		5	7	33	32		128	15
-sinus maxillaire	3		1		2	6		12		61	6
-conjonctive	1		2			1		13		16	4
-autres					3			6		51	4
Mélanomes :					1			1			1
-conjonctive	12	10	7	6	8	8	16	18	14	32	7
-choroïde	3	7		5	5	1		10	6	4	5
-sinus maxillaire	9	3		1	2	7		1	7	24	2
-orbite								3			
-cutanés					1			2	1	4	
Sarcomes	9	5	3	13	10	2	4	4			4
Carcinomes sébacés					1		6	6	2	6	
Adénocarcinomes			3	3	6	2	5	2			2
Tum mixtes de la glande lacrymale	2			4	2	1	1	1			
Cylindromes						5	2	5			2
Fibrome histiocytaire							1	1			
Rétinoblastomes	1					1			1	80	
Hémangiopericytomes		3		1				2			
Méningiomes	2							1	1		
Lymphangiomes								1	1		
Autres	4	2	2	1		3	7	9		1	3
TOTAL	44	20	31	36	47	38	98	92	22	349	44

Tableau 6: Indications des exentérations orbitaires dans la littérature : [30]

XII/5-d- ENDOSCOPIE [149] :

L'abord endoscopique endonasal ou transantral des parois médiale et inféro-médiale de l'orbite s'est considérablement développé ces dix dernières années avec le développement de la chirurgie de la base du crane, offrant ainsi une alternative peu invasive aux voies d'abord traditionnelles.

L'abord se fait généralement par une seule narine afin de réaliser une éthmoïdectomie antérieure et postérieure pour accéder à la paroi médiale de l'orbite, au contenu orbitaire, et au canal optique.

On commence par luxé le cornet moyen vers le septum, ce qui permet de repérer le processus unciforme et le bulbe ethmoïdal (qui peut être recouvert par le processus unciforme). Pour parvenir

au hiatus semilunaire, il faut reséquer la partie antéro-inférieure du cornet moyen (la partie qui reste du cornet permet d'avoir un repère anatomique supéro-postérieur).

Ouverture du sinus maxillaire par une méatotomie moyenne ce qui permet d'exposer le toit du sinus qui est aussi la partie médiale et inférieure de l'orbite.

Deux techniques de méatotomie moyenne sont possibles :

Rétrograde, à travers la fontanelle postéro-inférieure, ou antérograde en réalisant une uncinectomie.

Une ethmoïdectomie est réalisée en antérieure puis en postérieure, On progresse d'arrière en avant le long de la lame papyracée.

Une fois la méatotomie effectuée, l'abord du trou sphéno-palatine et le contrôle de l'artère sphéno-palatine peuvent être effectués, on ouvre ensuite la bulle ethmoïdale pour découvrir le toit ethmoïdal qui est parcouru par le relief de l'artère ethmoïdale antérieure (qui peut être coagulée au besoin).

En arrière du bulbe se trouve les cellules postérieures qui seront réséquées permettant alors d'exposer en bas et en dedans, la paroi antérieure du sinus sphénoïdal, la plus importante des cellules ethmoïdale est la cellule d'onodi qui peut être repérée au scanner.

Une fois dans le sinus sphénoïdal certains reliefs sont repérés le canal optique, la boucle antérieure de l'artère carotide interne et le récessus optico-carotidien, le relief de la fissure orbitaire supérieure, du nerf maxillaire (V2).

La lame papyracée est exposée entièrement ce qui permet de la fraisée ou la rongée, et qui se décolle facilement. Une fois qu'on a bien identifié le canal optique, la boucle antérieure de l'artère carotide interne et le récessus optico-carotidien qui correspond à la pneumatisation de l'apophyse clinoidale antérieure par sa racine inférieure, on peut fraiser le canal optique et la paroi médiale de la fissure orbitaire supérieure.

L'abord du plancher de l'orbite peut se faire par deux voies, celle de Caldwell-Luc, qui passe à travers la fossette canine du maxillaire supérieur, et la Voie méatale inférieure en pénétrant dans le sinus maxillaire par le méat inférieur. (Fig 107).

Plusieurs auteurs ont rapporté l'utilisation de la voie endoscopique pour l'exérèse ou la biopsie de lésions situées sur le versant médial extraconique de l'orbite et de l'apex orbitaire.

La décompression orbitaire se fait dans les ophtalmopathies thyroïdiennes.

La décompression du nerf optique se pratique généralement dans les neuropathies optiques compressives d'origine tumorale en complément d'une éventuelle irradiation, et dans certains cas de fracture du plancher de l'orbite.

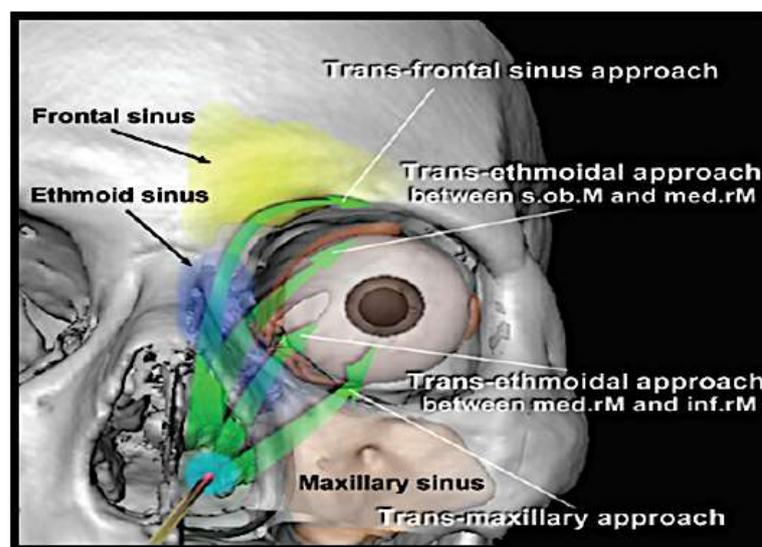


Figure 107: Schéma de la voie transnasale vers l'orbite (flèches vertes). Les tumeurs intra-orbitaires sont abordées par les voies frontale, ethmoïdale et sinus maxillaires. Pour les lésions intra-conales, l'ouverture de la périorbite expose 3 muscles intra-orbitaires : muscle oblique supérieur, muscle droit médian, et le muscle droit inférieur, ou la tumeur est abordé entre eux.

XII/4-TRAITEMENTS COMPLEMENTAIRES

XII/4 - a- LA RADIOTHERAPIE :

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

Les différentes équipes exposent deux techniques de radiothérapies utilisées dans les tumeurs orbitaires: la radiothérapie externe (rayons x et y) et l'accélérateur linéaire des particules (protons et neutrons) [157]. Les nouvelles machines d'accélérateurs de neutrons utilisent une dose équivalente à 6 MV x-gy [66].

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

1. Les tumeurs vasculaires :

L'hémangiome capillaire est radiosensible. La dose utilisée est de 5 à 7,5 Gy en deux à trois fractions [24]. Chez les enfants, à cause des effets à long terme de l'irradiation, on utilise la radiothérapie en cas d'échec des autres traitements [57].

2. Les tumeurs lymphoïdes :

Toutes les tumeurs lymphoïdes sont considérées comme relativement radiosensibles. Les tumeurs bénignes répondent moins à l'irradiation que les lésions malignes [22]. La dose utilisée est de 8 à 25 Gy pour les tumeurs bénignes et de 35 à 45 Gy pour les tumeurs malignes. Bolek et al [157] ont rapporté un pourcentage de 95% de contrôle local du lymphome malin.

3. Les méningiomes

La radiothérapie est indiquée en cas de récurrence du méningiome et quand il est impossible de réaliser une résection chirurgicale complète [24]. Quand elle est utilisée comme traitement adjuvant, la dose est de 50 à 54 Gy sur 5 à 6 semaines. En cas de récurrence, la dose est de 63 Gy en 33 fractions [24].

4. Les métastases orbitaires

La radiothérapie est indiquée à but palliatif en cas de métastases orbitaires. La dose de 30 à 40 Gy utilisée sur 2 à 4 semaines est controversée. [157].

5. Le rhabdomyosarcome

La dose utilisée en cas de rhabdomyosarcome est de 45 à 50 Gy sur 5 à 7 semaines [157].

2.3.6. La pseudotumeur inflammatoire de l'orbite :

Elle est peu sensible à la radiothérapie du fait de sa composante fibreuse. Les rayons sont utilisés essentiellement pour éviter une réaction immune et une fibrose secondaire [24].

Il faut toujours garder à l'esprit que la radiothérapie locale peut devenir iatrogène, aussi la dose délivrée sera toujours soigneusement calculée, les trajectoires clairement précisées et une protection sera appliquée dans la mesure du possible pour éviter les effets secondaires (radioépithélite, cataracte post-radique, kératite ponctuée superficielle...). Le globe pourra être compromis, bien que les lésions soient guéries. Par ailleurs, les effets secondaires de la radiothérapie externe sont le syndrome sec, la rétinopathie et la neuropathie post-radique [157].

XII/4-b-. LA CHIMIOTHÉRAPIE :

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

2.4.1. Tumeurs pédiatriques [24].

Les indications de la chimiothérapie chez les enfants sont :

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

2.4.2. Tumeurs de l'adulte [157]

Les indications de la chimiothérapie chez l'adulte sont:

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

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

Dans les tumeurs lymphoïdes, un succès peut être escompté même si la maladie est disséminée. La chimiothérapie est couplée à la radiothérapie. Les produits antimitotiques utilisés sont la vincristine, le cyclophosphamide et la prednisone de façon combinée [157]

Dans les métastases orbitaires, le nombre de cures est en moyenne de 6 et est fonction du néoplasie primitif. Les métastases orbitaires du cancer du poumon et les neuroblastomes sont particulièrement chimio-sensibles, la chimiothérapie jouant un rôle adjuvant dans la thérapeutique palliative des métastases orbitaires [22].

Dans les rhabdomyosarcomes, la chimiothérapie couplée à la radiothérapie est entreprise après la chirurgie, avec un effet positif non négligeable. Les équipes médicales actuelles semblent d'accord sur le fait que le traitement le plus efficace pour ce type de pathologie réside dans la triple association biopsie-exérèse, radiothérapie et poly chimiothérapie avec un taux de survie de 90% [157].

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

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

- Déroulement d'un protocole de chimiothérapie pour rhabdomyosarcome :

On administre souvent la chimiothérapie pendant 6 à 12 mois. Les médicaments peuvent être administrés par la bouche ou par une aiguille insérée dans une veine (injection intraveineuse). On a parfois recours à un dispositif particulier appelé cathéter veineux central pour administrer les médicaments de façon sûre. On met habituellement ce cathéter en place au cours d'une chirurgie au début de la chimiothérapie et on le laisse en place jusqu'à ce que le traitement soit terminé.

Les agents chimiothérapeutiques les plus souvent administrés pour traiter le rhabdomyosarcome sont les suivants :

- vincristine (Oncovin), dactinomycine (Cosmegen, actinomycine D), cyclophosphamide (Cytosan, Procytox), ifosfamide (Ifex), étoposide (Vepesid), doxorubicine (Adriamycin), irinotécan (Camptosar)

Les associations chimiothérapeutiques les plus souvent administrées pour traiter le rhabdomyosarcome sont les suivantes :

- VA – vincristine et dactinomycine, VAC – vincristine, dactinomycine et cyclophosphamide, VDC – vincristine, doxorubicine et cyclophosphamide, VI – vincristine et irinotécan, IE – ifosfamide et étoposide.

On a couramment recours aux associations chimiothérapeutiques suivantes pour traiter un rhabdomyosarcome qui récidive :

- carboplatine (Paraplatin, Paraplatin AQ) et étoposide, ifosfamide, carboplatine et étoposide, cyclophosphamide et topotécan (Hycamtin), irinotécan avec ou sans vincristine, vinorelbine (Navelbine), norelbine et cyclophosphamide, gemcitabine (Gemzar) et docétaxel (Taxotere), topotécan (Hycamtin), vincristine et doxorubicine, vincristine, irinotécan et témozolomide (Temodal)

XII/4-c. LES AUTRES MOYENS THERAPEUTIQUES

L'immunothérapie par anticorps anti-CD20 encore appelé rituximab semble apporter une aide non négligeable dans le traitement des lymphomes malins non hodgkiniens indolores. Il semblerait que dans certaines formes de haut grade, elle puisse être associée aux chimiothérapies afin de les alléger et d'en diminuer les effets secondaires [157].

L'hormonothérapie à base d'antiprogestérone a prouvé son efficacité chez certains patients présentant des méningiomes orbitaires. Le développement d'antiprogestérone sans antagonisme des récepteurs du cortisol est en cours [24].

Le traitement de l'hémangiome capillaire fait appel à l'injection des corticoïdes pendant la phase de poussée qui accélère l'involution de la tumeur [109]. La combinaison est faite de corticoïdes à longue et courte action comme le triamcinolone diacétate (Aristocort), l'acétonide (kenalog), le bétaméthasone sodium phosphate et le bétaméthasone acétate (Célestone) [86]. On injecte directement dans la masse 40 mg de triamcinolone et 6 mg de bétaméthasone [157]. Une rapide involution est obtenue 6 à 8 semaines après l'injection. Si celle-ci n'est pas satisfaisante (moins de 20% du volume initial de la tumeur), on procède à une autre injection 1 à 3 mois plus tard.

Le mécanisme d'action de la corticothérapie intra lésionnelle consiste à produire un effet vasoconstricteur au sein de la lésion [157]. Les hémangiomes capillaires qui ne répondent pas à ce type d'injection nécessitent un traitement par corticothérapie systémique à base de prédnisone oral ou prednisolone à la dose de 2 à 3 mg/ kg/j pendant 4 à 6 semaines. En cas d'échec de cette thérapeutique, on utilise un traitement systémique par l'interféron alfa 2a ou 2b [24,157] à la dose de 1 à 3 millions U/j pendant un mois ou la radiothérapie qui est efficace dans ce type de tumeurs.

XIV- EVOLUTION ET PRONOSTIC

XIV/1-. EVOLUTION / COMPLICATIONS:[51-31]

Les principales complications de la chirurgie orbitaire sont :

- **Vasculaires :**

La complication la plus fréquente et redoutable de la chirurgie orbitaire est l'hémorragie. Qui peut survenir le jour de l'opération ou 4 à 6 semaines après. Peut être suspecté devant une perte de la vision une douleur, ou une exophtalmie rapide [51]. Qui peut être traité médicalement par du manitol et d'acetazolamid, ou chirurgicalement par évacuation de l'hématome.

- **Musculaires :**

Incarcération ou section musculaires, sources de diplopie postopératoire; un ptosis par contusion ou désinsertion de l'aponévrose du releveur de la paupière. Si un muscle est coupé accidentellement, une suture est effectuée après alignement.

- **Atteintes cornéennes :**

Anesthésie par lésion du nerf nasociliaire, syndrome sec par destruction de la glande lacrymale ou de ses canaux d'excrétion, kératite d'exposition par lagophtalmie postopératoire.

- **Complications infectieuses:** on distingue Deux formes cliniques :

- Les cellulites périorbitaires préseptales situées en avant du septum orbitaire plus fréquentes mais d'évolution favorable.

- Les cellulites orbitaires rétroseptales situées en arrière du septum orbitaire moins fréquentes mais plus graves mettant en jeu le pronostic fonctionnel de l'œil, et qui peut évoluer vers :

- * Des complications locales: abcès subpériosté, abcès intra orbitaire, névrite et atrophie optique.

- * Des complications intracrâniennes : abcès du cerveau, empyème sous et extradural, et thrombose du sinus caverneux.

Le diagnostic de cellulite orbitaire est généralement clinique et radiologique par échographie et IRM. L'antibiothérapie constitue le traitement de première intention avec une surveillance rigoureuse pendant 24 à 48 heures. En l'absence d'une amélioration, un traitement chirurgical sera indiqué, et sera aussi proposée en présence d'un volumineux abcès intra orbitaire, d'une ophtalmoplégie complète ou d'une baisse de l'acuité visuelle.

Les abcès orbitaires latéro-internes seront drainés par orbitotomie externe ou par endoscopie. Les autres localisations intra orbitaires seront drainées par orbitotomie externe ou supérieure. Bien traités, le pronostic des abcès orbitaires est favorable [30]

Autres complications :

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

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

Les complications sont plus fréquentes dans les orbitotomies latérales 35% (qu'antérieures 3 % [31] : problèmes de motilité oculaire, rarement un ptosis, une kératite, une hémorragie intra-orbitaire et une sécheresse oculaire due à la lésion de la glande lacrymale.

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

XIV/2. PRONOSTIC :

Le pronostic des lésions intra-orbitaires est dominé par :

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

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

ETUDE PRATIQUE

XV/ ETUDE DE NOTRE SERIE :

Les tumeurs orbitaire représentent un éventail hétérogène de processus lésionnels, et posent de nombreux défis en termes de diagnostic et de prise en charge, et ce ci compte tenu des variétés des structures anatomiques dans l'orbite.

Les tumeurs de l'orbite peuvent être prises en charge par différents spécialistes : neurochirurgiens, ophtalmologistes, chirurgiens maxillo-faciaux, et oto-rhino-laryngologistes.

L'implication du neurochirurgien intervient généralement lorsque la tumeur orbitaire est en situation rétrobulbaire ou s'il existe une extension intra durale.

L'objectif de ce travail est de présenter notre série sur la prise en charge des tumeurs de l'orbite, dans le service de neurochirurgie de l'EHS Cherchell. D'abord en traitant respectivement chaque pathologie séparément, puis on rappelant de façon plus détaillée les différentes voies utilisées pour aborder l'orbite en se référant à des principes connus et validés.

I/ OBJECTIFS :

- a- **Principalement** : déterminer les différents aspects thérapeutiques et de prises en charges des lésions de l'orbite.
- b- **Secondairement**
 - Améliorer le diagnostic précoce de ces lésions.
 - Décrire les différentes techniques chirurgicales à savoir les indications d'une biopsie, les indications opératoires, le choix de la voie d'abord.
 - Développer de nouvelles approches chirurgicales (endoscopiques, reconstruction orbitaire)
 - Elaborer un circuit multidisciplinaire de prise en charge, et de réunions de concertation multidisciplinaires.

II/ MATERIELS ET METHODES :

Notre étude porte sur une série de patients présentant des tumeurs orbitaires durant une période de six ans allant de 2015 à 2021. Il s'agit d'une étude rétrospective ayant intéressé 78 cas hospitalisés au service de neurochirurgie du EHS Cherchell.

Tous les malades ont bénéficié d'un examen ophtalmologique et général et d'un bilan radiologique comportant principalement une TDM et une IRM orbito-cérébrale avec et sans injection de produit de contraste.

La prise en charge de ces processus orbitaires a fait appel dans quelques cas à une équipe multidisciplinaire.

Le traitement a reposé essentiellement sur la chirurgie. Différentes techniques ont été utilisées notamment la biopsie chirurgicale, la biopsie exérèse et l'exentération et reconstruction orbitaire. Un traitement complémentaire adjuvant comportant une radiothérapie et une chimiothérapie a été utilisé dans certains cas. L'examen anatomopathologique a permis de poser le diagnostic histologique de la tumeur.

Le recueil des données a été fait à partir des :

- Dossiers de consultation et de suivi post opératoire
- Comptes rendus opératoires.
- Comptes rendus anatomopathologiques

a- Critères d'inclusion :

Notre étude inclus tous les malades présentant des signes cliniques et/ou radiologiques en faveur d'un processus crânio-orbitaire tumoral ou vasculaire.

b- Critères d'exclusion :

Toutes les lésions du globe oculaire, et atteintes traumatiques de l'orbite et du cadre orbitaire

c- Méthodologie :

Notre étude s'est déroulée à l'EHS Chercell, c'est une étude longitudinale descriptive, elle a consisté à prendre en charge tous patients présentant un processus orbitaire adressé au 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, FO, éventuellement champs visuel.
- L'examen neurologique
- L'examen somatique

Neuroradiologie:

- TDM : avant et après injection de produit de contraste, en coupe coronales et axiales et sagittales.
- 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.

Traitement et prise en charge :

Tous les malades ont été pris en charges, la plus part sur le plan chirurgical par nos soins aidé dans certains cas particulier par les ophtalmologues et les chirurgiens ORL et les chirurgiens maxillo-faciaux.

Les voies d'abord ont été choisies 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.

III/ RESULTATS :**1- Epidémiologie générale :**

Notre étude comporte deux parties : l'une descriptive des patients présentant une tumeur de l'orbite, pris en charge dans notre service de janvier 2015 à juin 2021. L'autre partie de l'étude concernera les patients opérés dans le service traités dans le cadre de cette thèse (tableau 7), y compris ceux opérés en multidisciplinaires, et ceux adressés à l'étranger.

Pathologies	adultes	enfants	Nombres de cas	pourcentages
Méningiomes sphéno-orbitaires	27	00	27	34.61 %
Dysplasie fibreuse sphéno orbitaire	01	00	01	1.28 %
Méningiome de la gaine nerf optique	02	00	02	2.56 %
Pseudo tumeurs Inflammatoires	05	00	05	6.41 %
Tumeurs vasculaires :				
Hémangiomes caverneux	13	01	14	17.94 %
Lymphangiome kystique	02	03	05	6.41 %
Fistule carotido-caverneuse	01	00	01	1.28 %
Varices orbitaires	02	00	02	2.56 %
Lymphomes	02	01	03	3.84 %
Gliome nerf optique	01	01	02	2.56 %
adénocarcinomes métastatiques	02	00	02	2.56 %
Ostéome	02	00	02	2.56 %
Rhabdomyosarcome	00	02	02	2.56 %
Plasmocytome	02	00	02	2.56 %
Neurofibromatose type I	00	02	02	2.56 %
Ostéosarcome	01	00	01	1.28 %
Angiomyxome agressif	00	01	01	1.28 %
Kyste dermoïde	00	01	01	1.28 %
Méningiome du toit	01	00	01	1.28 %
Mucocèles	01	00	01	1.28 %
Collection hématiques sur kyste bénin	00	01	01	1.28 %
Total	65	13	78	100%

Tableau 7 : Répartition épidémiologique des pathologies orbitaires dans notre série.

a- **Fréquence :**

Durant une période de 6 ans, 78 patients présentant une tumeur orbitaire ont été hospitalisés dans le service de neurochirurgie à l'EHS Cherchell.

La fréquence par rapport aux tumeurs cérébrales opérées durant cette période est de 2 % sur un total de 3500 tumeurs cérébrales opérées (figure108)

L'incidence de ces pathologies orbitaires est estimée à 15 Patients par an.

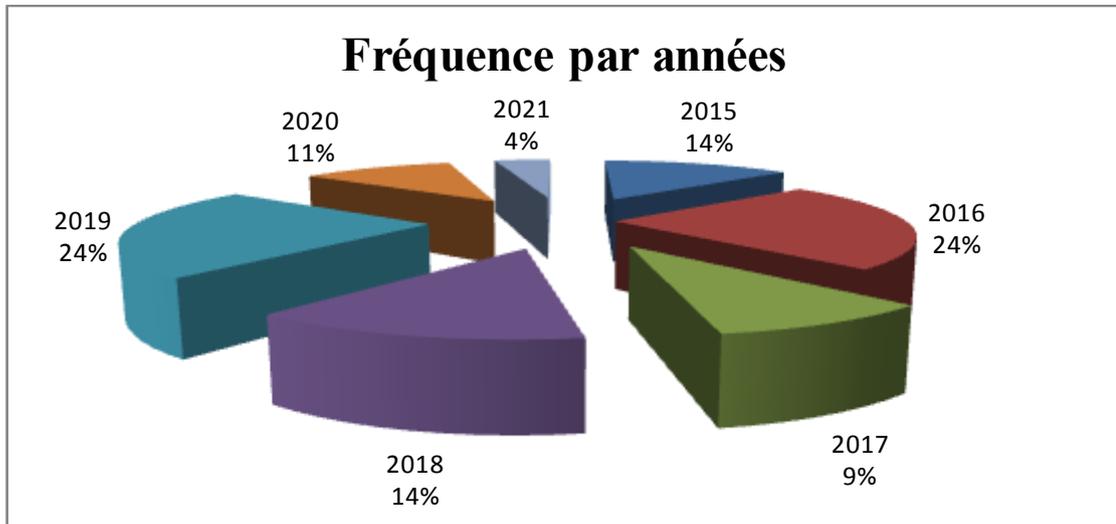


Figure 108: Fréquence des tumeurs orbitaires par année sur une période de six ans.

a- **Répartition des affections orbitaires selon les tranches d'âge adulte et pédiatrique:**

Il existe une prédominance des pathologies orbitaires chez l'adulte que chez l'enfant, en effet la population adulte représente 83.4 % des pathologies orbitaires (Figure109).

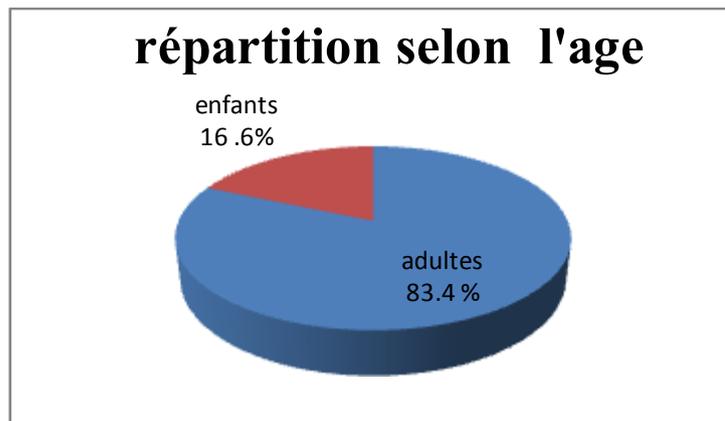


Figure109 : Répartition selon la tranche d'âge adulte et pédiatrique.

b- Répartition des affections orbitaires selon le sexe :

Il existe une prédominance féminine dans notre série. En effet le sexe féminin représente 55 cas (70.51 %) contre 23 de genre masculin (29.5%). Soit un sexe ratio H/F de 1/4 (figure110).

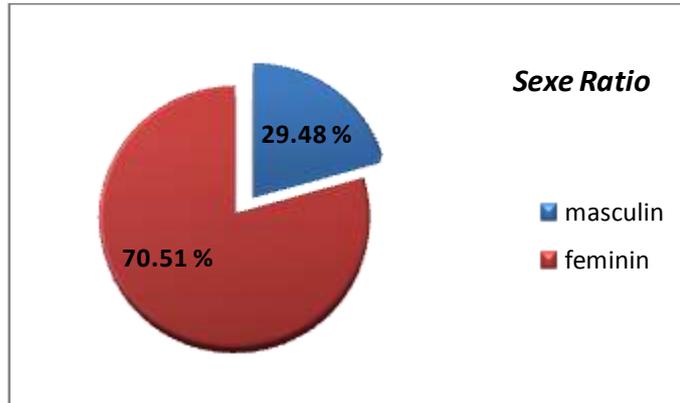


Figure110 : Répartition selon le sexe ratio.

*** répartition selon le sexe et la tranche d'âge traitée :**

Selon la tranche d'âge, le sexe féminin prédomine chez la population adulte (49 femmes contre 16 hommes), alors que la répartition est presque similaire chez la population infantile (7 garçons contre 6 filles) (fig. 110 bis).

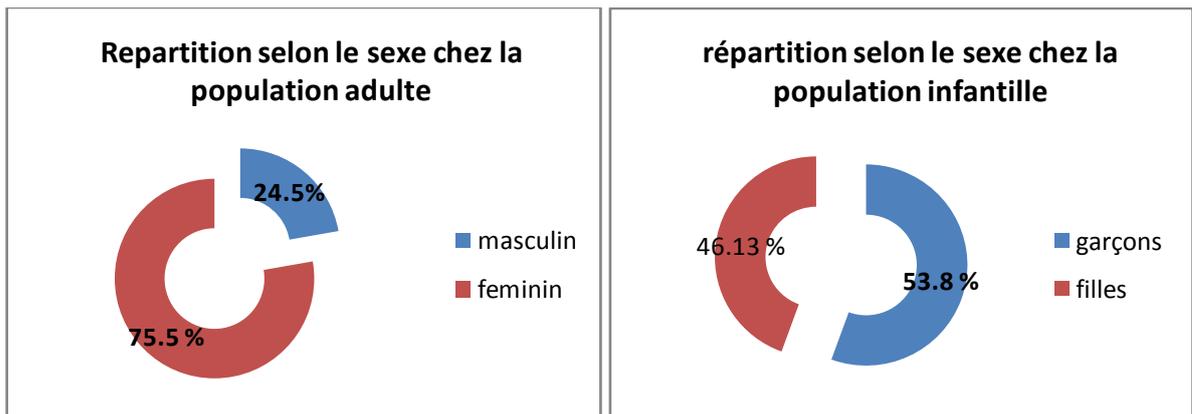


Tableau 110 bis : répartition des populations adultes et enfants selon le sexe.

c- Répartition selon l'âge d'apparition de la maladie :

L'âge moyen de nos malades est de 40 ans avec des extrêmes compris entre 6 mois et 79 ans (figure 111).

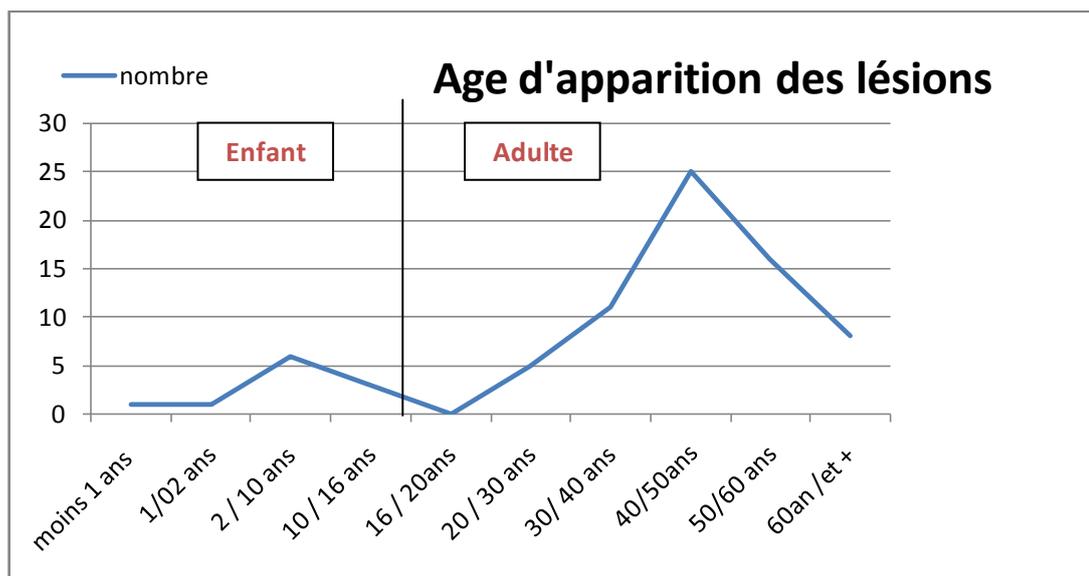


Figure 111 : Répartition Selon l'âge d'apparition des lésions.

Sur ce graphe on remarque deux pics de fréquences selon les deux populations adulte et infantile. En effet chez la population adulte l'âge d'apparition des lésions varient entre 35 ans et 55 ans, et chez la population infantile pic de fréquence varie entre 05 ans et 15 ans.

d- Les antécédents :

Onze de nos malades avaient des antécédents oculaires (12.82 %), dont quatre cas avaient un traumatisme oculaire, et neuf récurrences de tumeurs orbitaires déjà opérées, 26.9 % des cas ont des antécédents d'ordre général (HTA, DNID, goitre, asthme, hépatite, poliomyélite, Insuffisance rénale adénome prostate...), contre 37.2 % des cas chez qui on ne note aucun antécédent pathologique.

e- Le délai de la consultation :

Le délai de consultation de l'ensemble des pathologies orbitaires, varie entre 15 jours et 12 ans avec une moyenne de 2 ans, et ce ci selon le type de pathologie et le siège de la lésion.

f- Le mode de début de la symptomatologie clinique :

Le mode de début pour la majorité de nos malades était chronique sauf pour cinq cas (6.41%) chez qui le mode d'apparition était rapide en quelques jours, il s'agit des deux rhabdomyosarcomes, de l'angiomyxome, et de l'ostéosarcome, et un cas de pseudotumeur inflammatoire. Neufs cas (11.53%) avait une évolution subaiguë, il s'agit de deux lymphomes, deux plasmocytomes , deux gliomes des voies optiques, deux métastases orbitaires (sein et rein), et une pathologie inflammatoire aux IGG4.

g- Les signes cliniques :

Au travers de l'étude de 78 cas de tumeurs orbitaires se détachent les symptômes suivants:

L'exophtalmie était le motif de consultation de la majorité des malades soit 91 % des cas, quel soit isolée ou associée à d'autres signes cliniques (BAV, TOM, DO, HTIC...), et 9 % des malades n'ont pas d'exophtalmie (tableau 8).

Signes cliniques	Nombre de cas	Pourcentage
Exophtalmie.	71	91 %
Cécité	15	19.2 %
Baisse de l'acuité visuelle.	41	52.56 %
Edème et chémosis.	4	5.12 %
Atteinte de l'oculomotricité.	4	5.12 %
Atteinte du V1	4	5.12 %
Kératite.	3	3.84 %

Tableau 8 : L'ensemble des signes fonctionnels représentés par nos malades.

Évaluation de l'état général :

Une altération de l'état général est retrouvée dans un cas, chez un patient présentant un plasmocytome extra-conale, dans un contexte de diabète et d'insuffisance rénale.

1- Inspection :

L'inspection a confirmé aisément l'existence :

- Une **exophtalmie** avec la précision des caractéristiques sémiologiques (siège, axile ou non, pulsatile ou non ...), les caractères sont résumés sur le (tableau 9).

Données sémiologiques	Topographie	Pulsatile	Non pulsatile	Axile	Non axile	Réductible	Non réductible
Nombre de Cas	Droite : 35 Gauche : 36 + Positionnelle 02 cas	1	70	58	13	1	70

Tableau 9 : Caractéristiques sémiologiques de l'exophtalmie retrouvée chez nos malades

- D'un **œdème** et un chémosis de l'œil, qui était évident à l'examen clinique chez quatre malades soit 1.28 %.

2 - Auscultation :

L'auscultation a été pratiquée devant toute exophtalmie et devant un œil rouge.

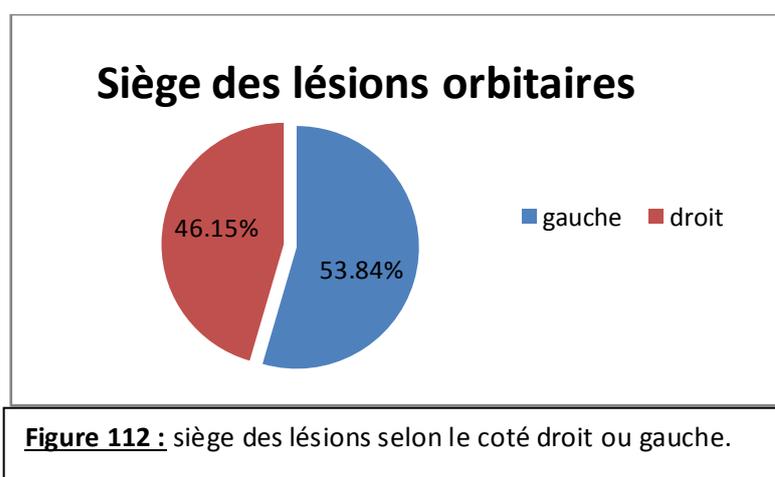
3- En dernier, le fond d'œil : nous a permis de visualiser des plis choroïdiens de compression (un cas de lymphangiome kystique) et de préciser le stade de l'œdème papillaire chez presque tous les patients, puis l'étude de l'acuité visuelle et du champ visuel, la limitation du champ visuelle a été mise en évidence chez 15 cas soit 19.23 % , par contre la BAV a été objective et mesure chez 52.56 % des malades.

I- Sur le plan paraclinique :

Tous nos patients ont bénéficiés d'une IRM cérébro-orbitaire. La TDM dans 53.16 % (le couple TDM et IRM fronto-orbitaire).

a- Localisation de la lésion selon le coté droit et gauche :

On remarque une légère prédominance des lésions du coté gauche par rapport au coté droit, soit 53.84 % à gauche, et 46.15 % à droite. (Fig. 112).



1- Lésions intraconique et extraconique :

L'analyse de notre série montre que 67.94 % des lésions sont extra-coniques, et que 32.05 % sont en position intraconique (figure 113).

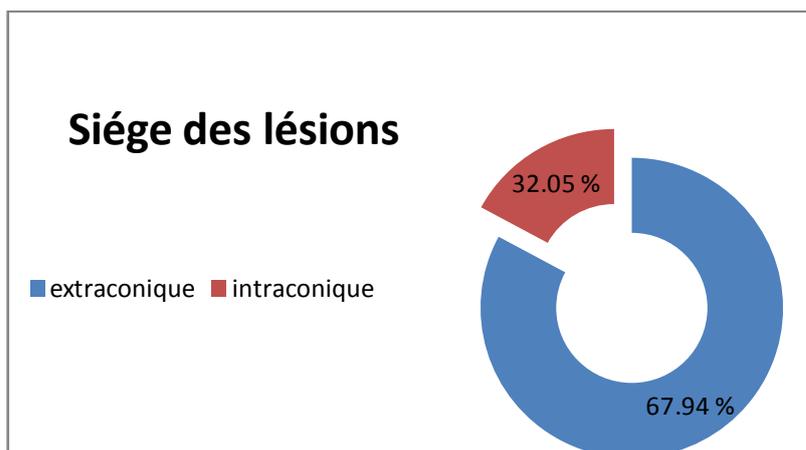


Figure 1113 : Répartition selon le profil intraconique et extraconiques.

J- Les résultats anatomo-pathologiques :

L'étude histologique, complétée chaque fois que nécessaire par l'étude immuno-histochemique, a montré les résultats suivants (tableau 10):

- Les méningiomes venaient en premier chez 30 cas soit 38.46 % des cas.

Les Méningiome sphéno-orbitaire a été chez 27 cas soit 34.61 %, le méningiome de la gaine du nerf optique existait chez 2 patientes (2.56%), et un méningiome du toit suite à une infiltration d'un méningiome intra crânien,

Quant aux autres types histologiques : ils sont représentés par quatorze cas d'hémangiomes caverneux, cinq cas de lymphangiomes, trois lymphomes orbitaire, trois cas de pseudotumeurs inflammatoires, deux cas de rhabdomyosarcomes, deux cas de gliomes du nerf optique, deux ostéomes éthmoids-orbitaires, deux cas de plasmocytomes solitaire,, deux cas d'atteintes cranio-orbitaires de la neurofibromatose type I, deux localisations orbitaires de carcinomes d'un néo du sein et un néo du rein, un angiomyxome agressif , une mucocèles, un cas de ostéosarcome à cellules rondes, une dysplasies fibreuses sphéno-orbitaires, une fistule carotido-caverneuse dans un contexte traumatique, une atteinte granulomateuse, et une maladie au IG G4, et enfin une collection hématique intra orbitaire liquéfiée poste traumatique sur un kyste bénin.

Anatomopathologie	Nombre de cas	Pourcentage
Méningiomes méningothliomateux	25	32.05 %
Méningiome atypique grade II	02	2.56%
Méningiome mixte méningothliomateux et transitionnel	01	1.28%
Dysplasie fibreuse	01	1.28%
Pseudotumeurs Inflammatoires	02	2.56%
Granulomes inflammatoire	01	1.28%
Maladie aux IGG4	01	1.28%
Hémangiomes caverneux	14	17.94
Lymphangiome kystique	05	6.41%
Ostéome ostéoïde	02	2.56%
Lymphome à cellule mature de type B	03	3.84%
Rhabdomyosarcome	02	2.56%
Sarcome à cellules rondes	01	1.28%
Mucocèles	01	1.28%
Neurofibrome pléxiforme	02	2.56%
Angiomyxome agressif	01	1.28%
Plasmocytome solitaire	02	2.56%
Adénocarcinome rénale et sein	02	2.56%
Hématome liquéfié sur kyste bénin	01	1.28%
Kyste dermoïde	01	1.28%
Pathologies traités sans preuve anatomopathologique	08	10.25%
Total	78	100%

Tableau 10 : Récapitulation des différents diagnostics anatomopathologiques.

Les pathologies traités sans preuves anatomopathologiques sont : deux varices orbitaire, deux méningiomes du nerf optique, deux gliomes du nerf optique, une fistule carotido-caverneuse, une pseudotumeur inflammatoire.

K- Sur le plan thérapeutique :

1- Traitement médical :

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

Ainsi la corticothérapie par voie générale a été instaurée initialement pour trois patients, soit 3.84% atteints de pseudotumeur inflammatoire, à titre de 1mg/kg/jr.

2- Traitement chirurgical :

***Le choix de la voie d'abord :**

Le choix de la voie d'abord dépendait de la localisation de la tumeur, le volume tumorale et le type histologique (Tableau 10) :

Ceux-ci dis 70 malades ont été opérés parmi les 78 cas (deux cas ont été adressé en oncologie d'emblé, deux cas en radiothérapie fractionnée, et trois autres pour un traitement endovasculaire, et une PTI traité par corticothérapie). Par ailleurs, les techniques chirurgicales adoptées se résument en voies d'abord neurochirurgicales et d'autres ophtalmologiques (tableau 11) :

Quatre patients ont été repris sur le plan chirurgical :

- un cas d'angiomyxome agressif : opéré à plusieurs reprises, à savoir deux abords transpalpébrales supérieures, une exentération, une voie endoscopique, deux reprise en chirurgie maxillofaciale, et un abord para latéro-nasal réalisé par les ORL.
- un lymphangiome opéré initialement par orbitotomie externe puis repris par une voie trans palpébrale supérieure, suite à un saignement intra tumoral.
- un cas de plasmocytose solitaire opéré initialement par voie sous sourcilière, reprise par voie sous frontale extradurale, suite à une reprise évolutive.
- une lésion inflammatoire reprise par voie sous frontale extradurale, initialement opéré par voie trans-palpébrale supérieure, et ce ci suite à des résultats histologiques non concluants

Les différentes voies d'abord	Pathologie	Nombre de cas
Orbitotomie externe par volet cutané fronto-temporal	Méningiomes sphéno-orbitaires	26 cas
	Dysplasie fibreuse	1 cas
	Angiome caverneux	2 cas
	Granulome éosinophile	1 cas
	Rhabdomyosarcome	1 cas
	Adenocarcinome d'un néo du sein	1 cas
	lymphome orbitaire	1 cas
	lymphangiomes	1 cas
Orbitotomie externe avec dépose du pilier externe	Hémangiomes caverneux	2 cas
	Lymphangiome	1 cas
Kronlein modifié avec dépose du pilier sous-sourcilière	Hémangiome caverneux	1 cas
	Hémangiomes caverneux	2 cas
	Mucocèles	1 cas
	Plasmocytome	2 cas
	Ostéomes	2 cas
Trans-conjonctivale	Hémangiome caverneux	3 cas
Trans-palpébrale supérieure	Hémangiome caverneux	1 cas
	Lymphangiome	2 cas
	Lymphome	1 cas
	Pseudotumeur inflammatoire	2 cas
	Angiomyxome agressif	1 cas
	rhabdomyosarcome	1 cas
Sous-ciliaire inférieure	Hémangiome caverneux	3 cas
	Kyste dermoïde	1 cas
	Lymphangiome	1 cas
Dépose orbitozygomatique modifié	Maladie à l'IG G4	1 cas
	Sarcome à cellules rondes	1 cas
Dépose du rebord orbitaire supérieur	Neurofibrome	2 cas
	Pseudotumeur inflammatoire	1 cas
	plasmocytome	1 cas
Dépose sous fronto-orbito-nasale	Méningiome du toit de l'orbite	1 cas
	Lymphome	1 cas
Endoscopie	Angiomyxome agressif	1 cas
Exentérations	Méningiomes sphéno-orbitaire	2 cas
	Angiomyxome agressif	1 cas
total		73

Tableau 11: Différentes Voies D'abord Pratiques Dans Notre Série.

*** les voies d'abords neurochirurgicales :**

- Un abord cutané fronto-ptériorale a été réalisé chez 41 patients soit 52.56 % ce qui a permis de confectionner :

- Une orbitotomie externe dans le cas de tumeurs siégeant dans le quadrant supéro-externe et inféro-externe de l'orbite chez 43.58 % des cas.
- Une orbitotomie avec une dépose du pilier externe de l'orbite chez trois patients 3.84 %.
- Une dépose orbito-zygomatique modifiée, pour deux tumeurs siégeant au niveau du cône orbitaire, ou à cheval entre la partie orbitaire et endocrânienne chez 2.56 %.
- Un abord sous frontale chez trois patients soit 3.89 %, par un une dépose du rebord orbitaire supérieur, en vu d'une exérèse d'une tumeur dans le quadrant supérieur de l'orbite.

-Un abord de type bicoronale réalisant une voie sous-fronto bilatérale avec dépose -orbito-nasal, chez 2 patients soit 2.56 %, réalisé pour le cas d'un méningiome de la base du crane de l'étage antérieur ayant une extension endo-orbitaire bilatéral, et pour un lymphome orbito éthmoïdal. (figure114).

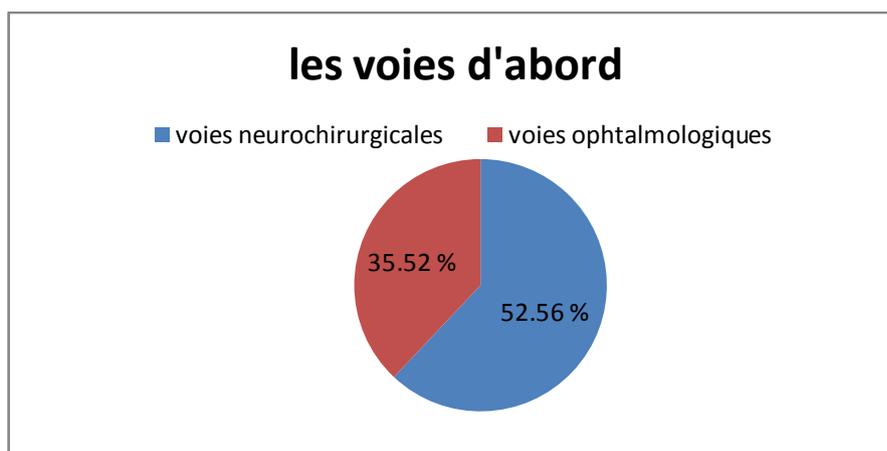


Figure 114 : Répartition des différentes voies d'abords neurochirurgicales et ophtalmologiques.

***Les voies d'abords ophtalmologiques :**

Une voie d'abord ophtalmologique a été réalisée chez 27 patients soit un taux de 34.61 %, détaillés comme suit :

- Abord sous-sourcilière réalisé pour 7 patients soit 8.97 %.
- Abord trans-palpébrale supérieure a été pratiqué pour 8 cas soit 10.25 %

- Abord sous ciliaire inférieur pratiqué chez 5 patientes soit 6.41 %
- Un abord conjonctival a été pratiqué pour trois cas soit 3.84 %.
- L'exentération totale a été indiquée pour trois cas soit 3.84 %.

*Kronlein modifié : réalisé par une incision trans-palpébrale supérieure élargie au cantus externe avec dépose du pilier externe de l'orbite chez un cas soit 1.28 %.

3- Radiothérapie et chimiothérapie :

Dix-huit de nos malades ont été adressés en oncologie pour compléments thérapeutiques par : radiothérapie et/ou chimiothérapie :

- deux cas de rhabdomyosarcome alvéolaire, ayant subis de la chimiothérapie soit 2.56 %.
- Deux cas de plasmocytomes solitaires ont été opérés et adressés en chimiothérapie post opératoire soit 2.56 %.
- Un cas de sarcome à cellules rondes, été adressé chimiothérapie suivie de radiothérapie (1.28 %).
- Un méningiome de la gaine du nerf optique était adressé pour des séances de radiothérapie fractionnées (1.28 %).
- Les deux gliomes du nerf optique sont adressés d'emblé en oncologie devant la conservation d'une acuité visuelle acceptable, avec un suivi très rapproché radio-clinique (2.56 %).
- Deux localisations secondaires orbitaires d'un néo du sein, et un carcinome rénal, ont été adressées en oncologie pour chimiothérapie et une radiothérapie adjuvante (le patient ayant un néo rénal était à un stade avancé de sa maladie avec plusieurs localisations systémiques, qui est pris en charge d'emblé par les oncologues) (2.59 %).
- Trois cas de lymphomes orbitaire à cellule type B, qui ont été opérés (une biopsie exérèse), puis compléter par une chimiothérapie adaptée (3.89 %).
- Un seul cas d'un enfant porteur d'un angiomyxome agressif, qui normalement chimio et radio résistant, avec une agressivité purement locale, ce qui rend la prise en charge purement palliative (opéré sept fois jusqu'à présent), mais vu le jeune âge du patient, le caractère purement local de la propagation de la lésion, la commission multidisciplinaires des oncologues ont tentés une chimiothérapie agressive suivie de radiothérapie (1.28 %).
- un cas d'un méningiome mixte avec un indice de prolifération élevé de la base du crane avec extension en intra orbitaire adressé en radiothérapie (1.28 %).
- Cinq cas de méningiomes sphéno-orbitaires ont été adressés en radiothérapie (parmi eux deux méningiomes atypique et deux récidives) (6.49 %).

4- traitement endovasculaire (3.89 %) :

- Il s'agit d'un cas de fistule carotido-caverneuse chez un homme de 42 ans, que nous l'avons adressé à l'étranger deux ans après le diagnostic, pour bénéficier d'un traitement endovasculaire.
- Les sont également adressés en radiologie interventionnelle et qui attendent leur prise en charge.

L- L'évolution post opératoire :

Le suivie postopératoire a été évalué sur les données de la dernière consultation, mais les résultats que nous avons illustrés ne reflètent pas l'évolution réelle de tous nos malades car certains étaient perdues de vue.

*** Evolution simple :**

Les patients avec évolution simple ont été les plus fréquents soit 64 cas soit 80.7 %.

*** Evolution compliquée :**

Dans notre série, 15 de nos patients soit 19.23 % ont présenté des complications :

- Fistule du LCR dans les méningiomes sphéno-orbitaires nécessitant la prise d'acétazolamide qui se sont tariées après quelques jours, chez trois patientes soit 3.84 %.
- Une ophtalmoplégie postopératoire chez deux patientes opérées de méningiomes sphéno-orbitaires soit 2.56 %. Dont l'évolution a été marquée par une récupération totale chez une patiente et partielle chez la deuxième patiente.
- Une nécrose de peau du volet cutanée fronto-temporal chez une patiente nécessitant une reprise chirurgicale, soit 1.28 %.
- Un empyème secondaire à une infection d'une plastie osseuse (ciment acrylique) dans 1.28 %.
- Désaxation de l'orbite suite à une décompression d'un volumineux sphéno-orbitaire, dans 1.28%.
- Deux cas d'énophtalmie également suite à une décompression sphéno-orbitaire dans 1.28 %.
- Neuf cas de récurrences locales de certaines lésions, qui ont nécessité des reprises chirurgicales :
 - Sept cas (8.97 %) de méningiomes sphéno-orbitaires (un homme et six femmes) nécessitant une reprise chirurgicale, avec deux cas d'exentérations et une mise en place d'une orthèse.

- L'angiomyxome agressif a été repris chirurgicalement plusieurs fois, et qui à nécessité une exentération (1.28 %).
- Un cas de plasmocytome repris une fois (1.28%).
- Un lymphangiome réopéré suite à un saignement intra kystique (1.28 %).
- Deux cas de kératite soit 2.5%
- Une blessure du nerf sus orbitaire dans la voie sous-sourcilière (1.28 %).

***la mortalité** post opératoire à moyen terme été chez cinq patients, pour l'une des patiente la cause été d'ordre général, les quatre autres décès, était suite à leurs maladies orbitaires malignes.

ETUDE DE NOS CAS :

L'étude de nos cas comporte l'analyse de tous les patients qui présentent une tumeur orbitaire opérés à l'EHS Chercell et en service multidisciplinaire qui concerne 78 Malades repartis en processus de l'enfant et de l'adulte.

I. Les méningiomes :

1. Les méningiomes sphéno-orbitaires :

Sont des tumeurs bénignes, représentent environ 20 % des tumeurs orbitaires en milieu neurochirurgical, touche surtout le sexe féminin, définis par l'envahissement intra-osseux de la petite aile et de la grande aile du sphénoïde aboutissant à une hyperostose du toit de l'orbite, de la paroi latérale de l'orbite et de la fosse cérébrale moyenne. L'atteinte osseuse peut gagner la fissure orbitaire supérieure, l'apophyse clinioïde antérieure, le canal optique et les sinus sphénoïdaux et éthmoïdaux. L'envahissement dural peut s'étendre en arrière vers la fissure orbitaire supérieure et le sinus caverneux. Enfin un envahissement vers l'orbite, en situation intra-ou extra-périorbitaire, vers la fosse ptérygo-maxillaire ou le muscle temporal sont possible, et à partir de la on peut les classer selon la localisation de la lésion en intra-orbitaire (**latéral supéro-latéral, médial inféro-médial, apex orbitaire, et diffuse**). L'exophtalmie est de loin le signe le plus fréquent.

Dans notre série nous avons opéré 27 méningiomes sphéno-orbitaires (34.61 %). L'âge varie entre 29 à 67 ans, avec une moyenne de 48 ans, tous nos cas étaient de sexe féminin sauf un était de sexe masculin.

Le début de la symptomatologie varie entre 2 ans et 6 ans. L'exophtalmie unilatérale a été retrouvée chez tous les cas, de grade III dans 26.9 % des cas, non axile, douloureuse, d'évolution progressive. La tuméfaction osseuse de la région ptérionale est toujours présente sauf dans six cas (fig. 115-116).

Sept cas sont arrivés avec une cécité unilatérale et une atrophie optique au fond d'œil, 14 cas avaient une baisse de l'acuité visuelle variable entre 1/10 et 8/10.

Un ptôsis a été retrouvé dans deux cas. Et une névralgie trijiminale (V1) dans deux cas

L'exploration par imagerie TDM et IRM cérébrale permet de classer les lésions en :

- Supero-latérale 23% des méningiomes sphéno-orbitaires.
- Inféro-médiale 34% des méningiomes sphéno-orbitaires.
- Apex orbitaires 19.23% des méningiomes sphéno-orbitaires.
- Forme Diffuse 19.23% des méningiomes sphéno-orbitaires



Figure115 : Inspection lors de l'examen de méningiome sphéno-orbitaire, A : vue de profil mettant en évidence la bosse temporale, B, C : l'exophthalmie est souvent axiale, vue de face et de profil.

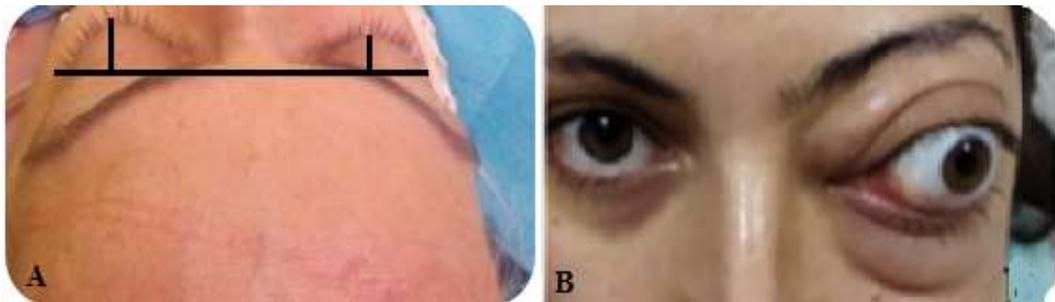
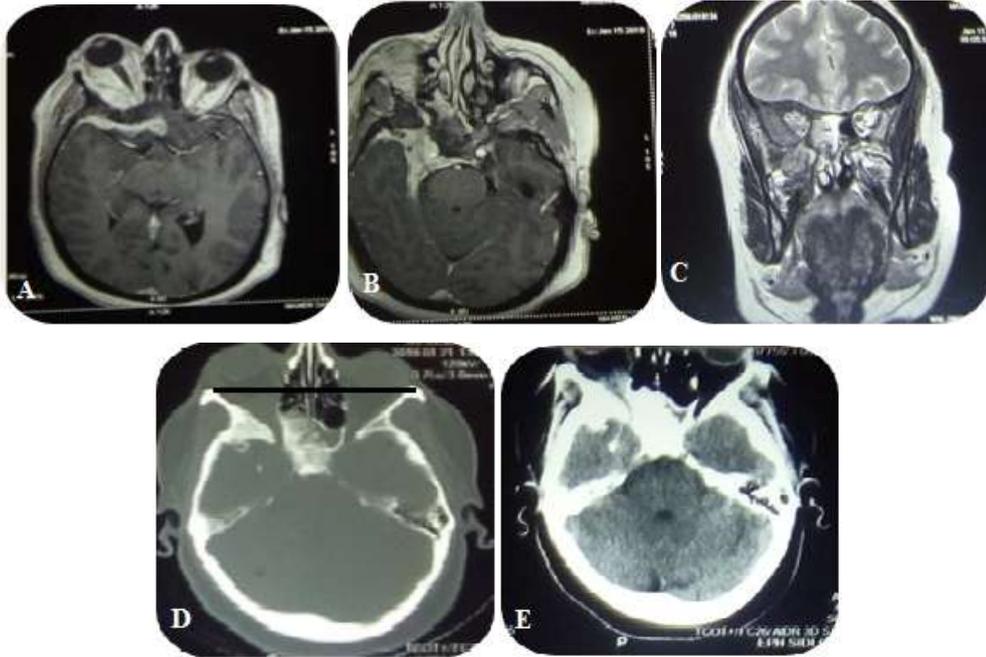


Figure107 : inspection. Vue supérieure en figure A, mettant bien en évidence l'exophthalmie, B : exophthalmie de grade III avec une cécité.

- Illustration d'un cas de méningiome sphéno-orbitaire de l'apex(fig 117) :



Figures 117: Imageries d'un MSO de l'apex : **A, B** : IRM en coupe axiale en séquence T1 gado et coupe coronale montrent l'hyperostose de grande aile du sphénoïde et la prise de contraste dure méridienne en plaque s'étendant vers le sinus caverneux donnant un aspect apical du méningiome. **C** : IRM en coupe coronale en t2 montre l'épaississement de la grande et la petite aile du sphénoïde réduisant le volume intra orbitaire. **D**: TDM cérébrale en coupe axiale en fenêtre osseuse et **E** sans injection de produit de contraste montrent l'hyperostose de la grande aile du sphénoïde et détermine le grade de l'exophtalmie.

- Cas de méningiome médial ou supéro-médiale (fig. 118) :

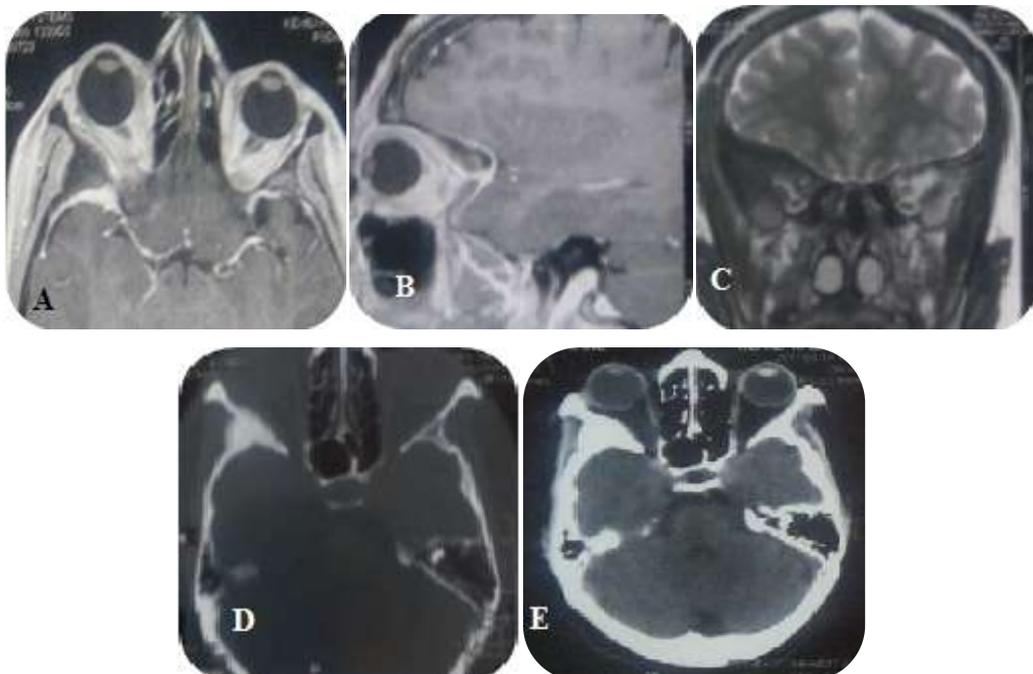


Figure118 : Imagerie d'un MSO supéromédial, **A, B, C** : IRM en coupes axiale T1 gado, sagittale T1 gado et coronale en T2 montrent un épaississement dure méridien en plaque s'étendant vers la région médiane de la grande aile, **D**, **E** :TDM en fenêtres osseuses et sans injection, montrent la région médiane de l'hyperostose.

- Un cas de méningiome latéral ou inféro-latérale (fig 119) :

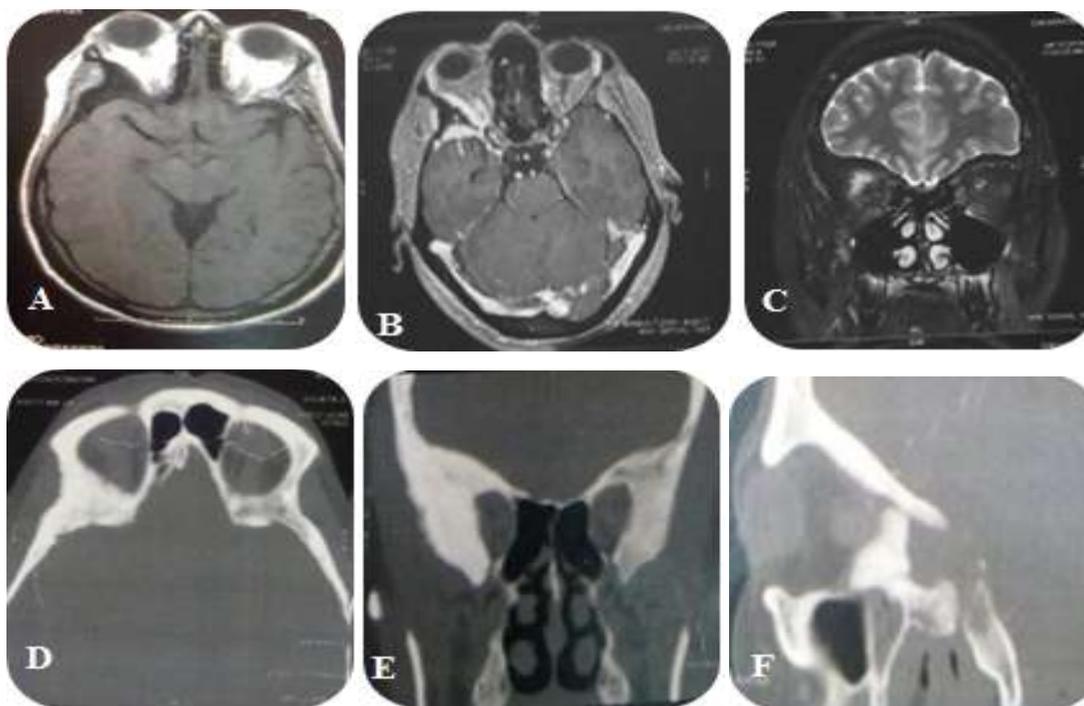


Figure 119 : Imagerie d'un MSO latéral , A , B , : IRM en coupes axiale T1 et T1 gado, et C en coupe coronale en T2, montrent un épaississement dure mérien en plaque de toute la région latérale de la grande aile, D, E, F :TDM en fenêtres osseuses, qui montrent l'hyperostose de la région latérale.

- Cas de méningiome diffus (fig 120) :

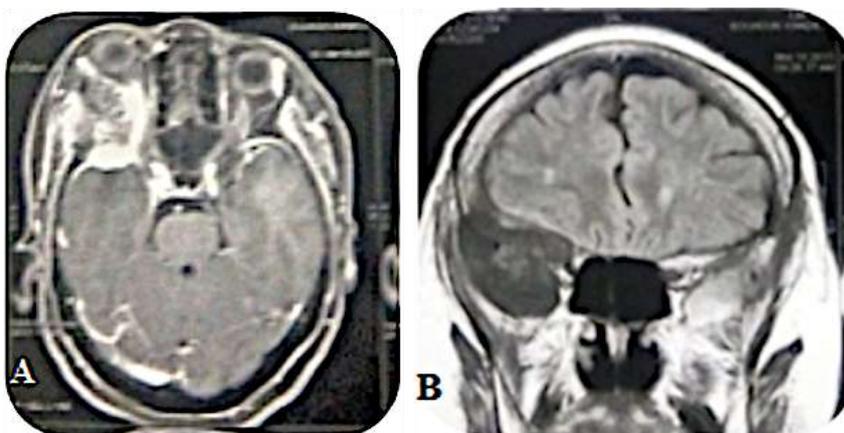


Figure 120 : Imagerie d'un MSO diffus, A : IRM en coupes axiale en T1 gado, et, B en coupe coronale en T2, montrent un épaississement de la dure mère en plaque de toute la région latérale de la grande aile de façon diffuse.

- Un cas de récurrence de méningiome sphéno-orbitaire fig. (121) :

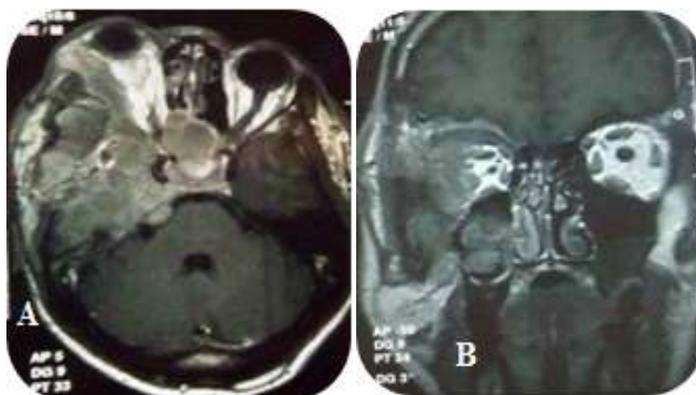


Figure121 : imagerie d'une récurrence d'un méningiome sphéno-orbitaire. A : IRM en coupe axiale en T1 gado montre une importante récurrence avec une infiltration locorégionale et envahissement intra-orbitaire, B IRM cérébrale en coupe coronale en T1 montre l'extension intraorbitaire et vers la fosse ptérygo-maxillaire.

- Un cas particulier d'une méningiomatose avec une atteinte sphéno-orbitaire et pétroclivale (fig. 122) :

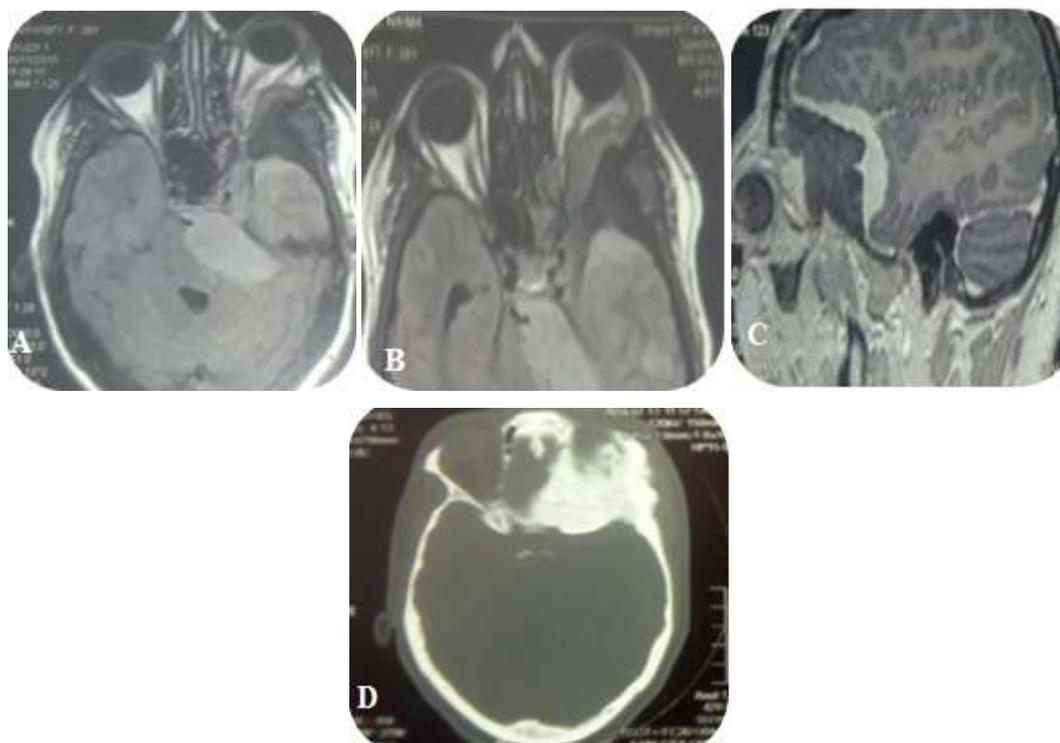


Figure122 : Imagerie d'un MSO sur une méningiomatose, A, B, : IRM en coupes axiale T1 , et C en coupe sagittale en T1 gado, montrent un méningiome petro clivale associé a un méningiome sphéno-orbitaire gauche type apicale. D : TDM cérébrale en coupe axiale en fenêtres osseuses, objective une hyperostose de type apical.

- Un cas de complication de l'évolution de la maladie : extension postérieure de certains méningiome sphéno-orbitaires en postérieure vers l'articulation temporo-mandibulaire, à l'origine d'une limitation servers de la mobilité de la bouche (fig. 123)



Figure 123 : TDM cérébro-facial en fenêtres osseuses et en coupe coronale montre une extension de l'hyperostose vers l'ATM à l'origine d'une ankylose de l'ATM limitant ainsi considérablement l'ouverture de la bouche.

2. Le méningiome de la gaine du nerf optique :

Il représente un tiers des tumeurs du nerf optique, 1 à 2% des méningiomes et enfin 2 à 3,5% des tumeurs orbitaires. L'âge de prédilection se situe avant 10 ans ou entre 40 et 50 ans. Il touche la femme dans 90% des cas.

Le tableau clinique est généralement dominé par une baisse progressive de l'acuité visuelle.

Deux patientes ont été prises en charge dans notre service 2.5 %, âgés respectivement de 49 ans et de 50 ans. La première patiente présente une exophtalmie de grade II du coté droit (fig. 124), évoluant depuis 7 ans, avec une acuité visuelle à 6/10, et un déficit localisé au champ visuel, la conduite été de l'adressée en radiothérapie stéréotaxique fractionnée vue une conservation de l'acuité visuelle, l'évolution après deux années est satisfaisante avec une légère réduction de l'exophtalmie, et l'acuité visuelle qui est actuellement à 8/10, et une diminution des douleurs périorbitaires.

La deuxième patiente présente un méningiome de la gaine du nerf optique gauche, évoluant depuis 1 an avec une acuité visuelle conservée à 9/10, révélé par des douleurs oculaires dont les derniers contrôles par une imagerie montrent une évolution rapide de la lésion (le volume a doublé en trois mois), l'indication opératoire a été posée afin de tenter une exérèse tumorale, puis une radiothérapie complémentaire serait pratiquée.

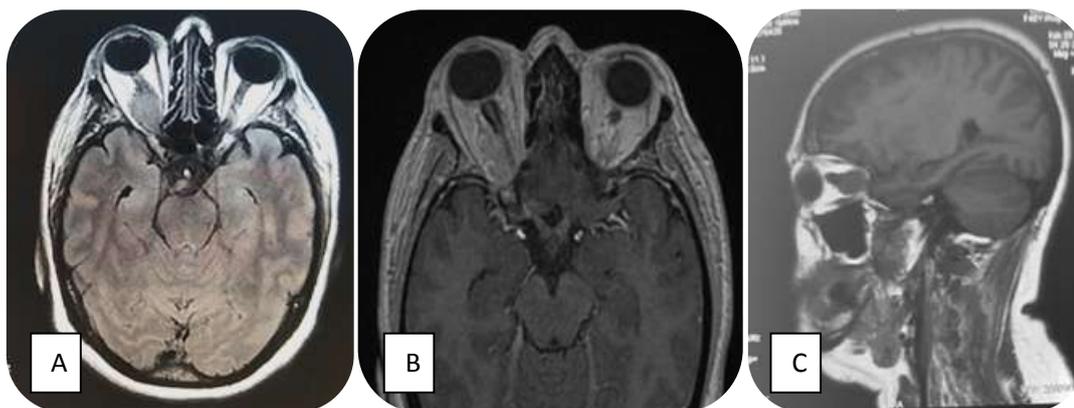


Figure 124: IRM cérébrale (A,B,C) en coupe axiale et coronale en T1 et t1 gado, montrent une masse intra orbitaire, intraconique, centrée sur le nerf optique, le circonscrivant de façon circonférentielle, en iso signal T1, hyper signal T2, rehaussé après injection du gado (images en rail).

II. Le gliome des voies optiques :

Tumeurs rares, représentent 3 à 5% des tumeurs cérébrales de l'enfant. 5 à 15% des enfants souffrant de NF1 développent des gliomes des voies optiques.

Deux gliomes des voies optiques ont consulté dans notre service soit 2.58 %. Le premier patient (fig. 125) est un enfant de 04 ans qui présente une exophtalmie de grade II, évoluant depuis 2 ans, avec une acuité visuelle conservée à 10/10, traité actuellement par chimiothérapie. Stable depuis deux ans.

Le deuxième patient (fig. 126) est un homme de 47 ans qui présente une exophtalmie de grade I évoluant depuis 4 mois et une acuité visuelle en dégression 5/10, ayant subi 20 cures de chimiothérapie, actuellement en rémission après un recule de six mois.

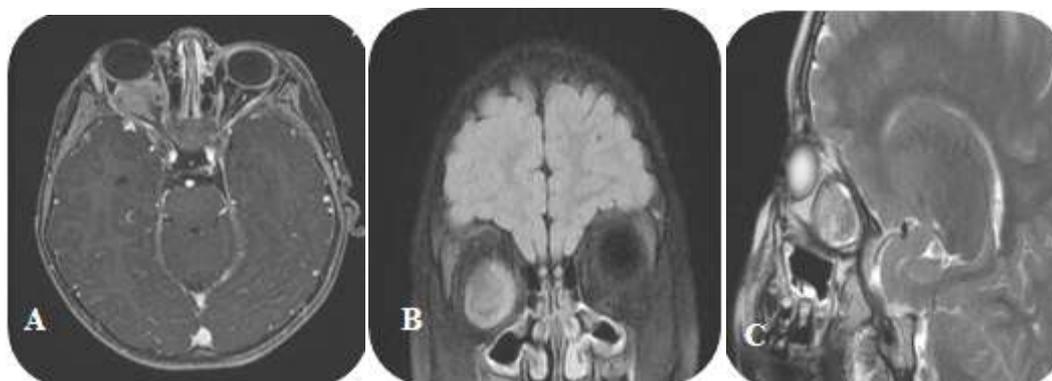


Figure 125: IRM en coupe (A, B, C) axiale t1 gado, coronale en T1 et sagittale en t2, montrent un processus lésionnel orbitaire en hypo signal T1 discret, hyper signal T2 rehaussé après injection IV de PDC de façon modère et homogène centré par le nerf optique droit.

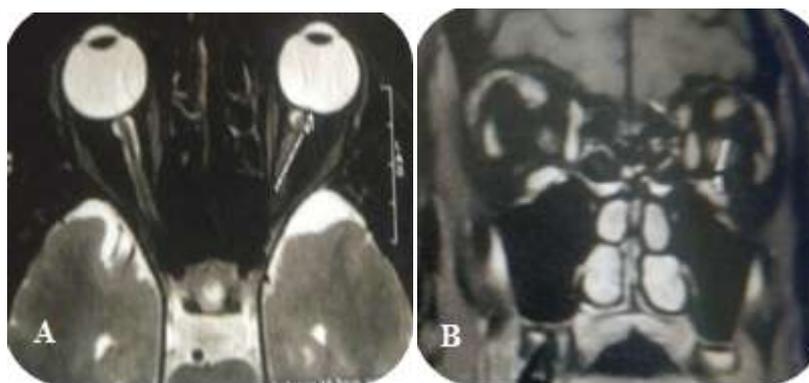


Figure 126 : IRM cérébrale (A, B) en coupe axiale en T2 et coronale en T1, montrent l'aspect d'une prise de contraste autour du nerf optique gauche tout le long de sa longueur.

1. Les hémangiomes caverneux :

Les hémangiomes caverneux sont les tumeurs orbitaires bénignes fréquentes chez l'adulte (entre 30 et 50 ans) que l'enfant, sont souvent intra conique, bien limitée, d'évolution lente, dont le signe clinique majeur est l'exophtalmie lentement progressive.

Quatorze cas ont été pris en charge représentant 17.94 %, dont l'âge varie entre 20 à 63 ans pour les adultes et 2 ans pour l'enfant. Nous avons une nette prédominance féminine 12 femmes pour un homme et un garçon (fig. 127-128). L'évolution varie entre une année et 12 ans, avec une moyenne de 6,5 ans.

Cinq patients ont un angiome du Côté droit, et 9 du côté gauche. Un cas opéré en cécité, deux avaient une perception lumineuse à l'examen clinique, les autres patients avaient une acuité visuelle conservée (entre (5/10 et 10/10).

Sur l'imagerie les hémangiomes étaient en intra-coniques dans 12 cas soit 85.71 %(fig. 129-130), et deux cas extra-coniques (fig131).

Cinq cas opérés par une orbitotomie externe par un abord fronto-orbitaire et deux cas par la même voie associée à une dépose du pilier externe, trois cas opérés par voie trans-conjonctivale avec les chirurgiens ophtalmologues, un cas par voie sous-sourcilière, et deux par voie trans-palpébrale supérieure (l'un d'eux élargie par une dépose du pilier externe de l'orbite), trois cas par une voie sous ciliaire inférieure.



Figure 127 : Aspect préopératoire **A ,B** d'un hémangiome caverneux gauche (teste de Naphzeiger).
IRM cérébrale **C, D** en coupe axiale et coronale en T2, montre l'aspect d'un hémangiome caverneux sous forme d'un processus tissulaire intraconique homogène, bien limité en iso signal flaire et hyper signal T2, se rehaussant de façon progressive.

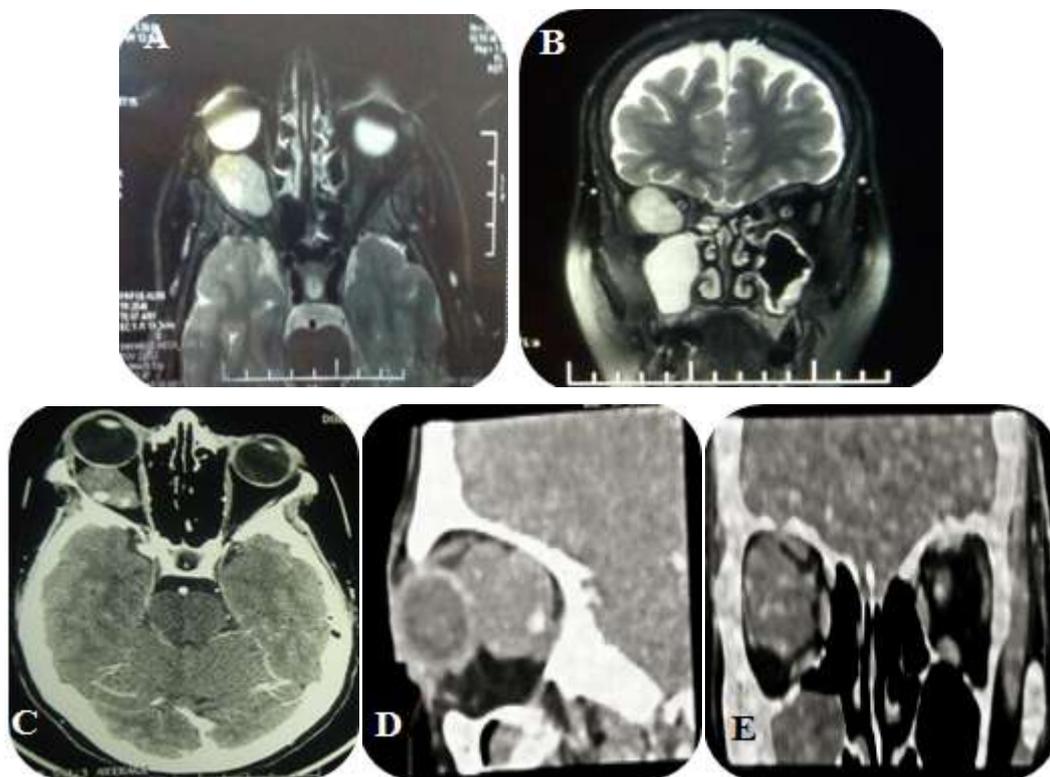


Figure : 128 : IRM cérébrale **A, B** en coupe axiale et coronale en T2 montre un hémangiome caverneux intraconique en hypersignal T2 homogène bien limité. TDM cérébrale. **C, D, E** en coupe axiale sagittale et coronale montre un processus dense d'emblé.

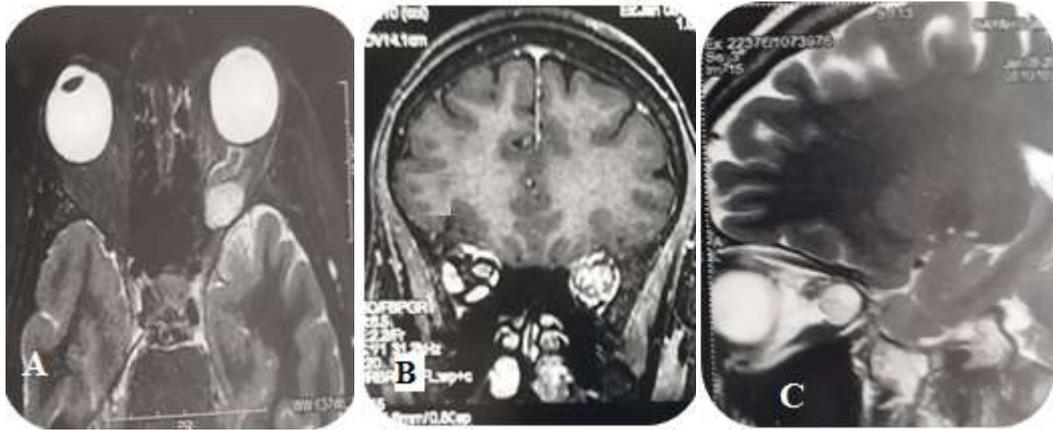


Figure 129 : IRM cérébrale en coupe axiale **A** coronale **B** et sagittale **C** : montre un hémangiome caverneux intraconique de siège apicale comprimant le nerf optique gauche à l'origine d'une perception lumineuse à l'examen clinique.

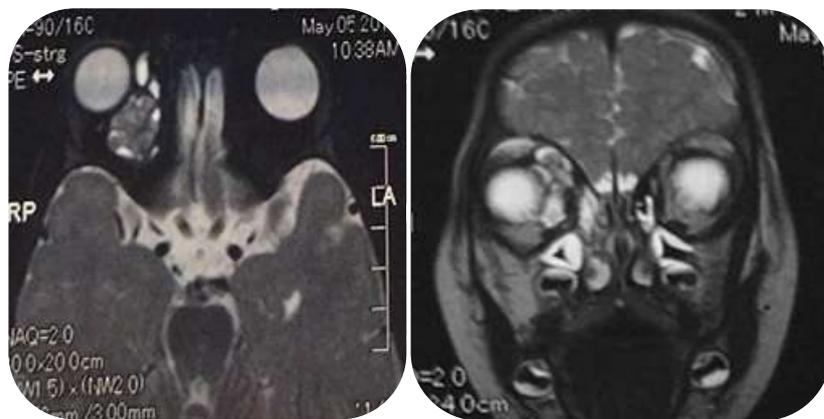


Figure 130 : IRM cérébrale en coupe axiale et coronale en T2 chez un enfant de 2 ans, qui montre un hémangiome caverneux à droite intraconique.



Figure 131 : IRM cérébrale en coupe axiale et coronale en T2 montre un hémangiome caverneux extra conique

2. Lymphangiome orbitaires :

Tumeur rare, histologiquement bénigne, Il survient entre l'âge de 1 et de 15 ans, La chirurgie est souvent réduite à une exérèse limitée.

Cinq cas opérés tous de sexe féminin, dont l'âge est entre 6 ans et 27 ans, avec une durée d'évolution qui varie entre 2 mois et 8 mois. Leurs acuités visuelles étaient conservées entre 7/10 et 10/10, sauf un enfant en 1/10(fig. 132-133- 134).

Le siège des lésions été majoritaire du coté gauche (02 cas du coté droit, et 03 cas du coté gauche), une seule patiente a présenté en préopératoire une exagération subaigüe de son exophtalmie suite à un saignement intra-kystique.

Quatre lymphangiomes ont été opérées par voie trans-palpébrale supérieure (une patiente qui initialement traitée par une orbitotomie externe puis reprise par voie trans-palpébrale supérieure) un cas par voie sous-ciliaire inférieure. Les différentes cures chirurgicales consistaient à une ablation de la ou les parties kystiques les plus volumineuses à l'origine de la symptomatologie.

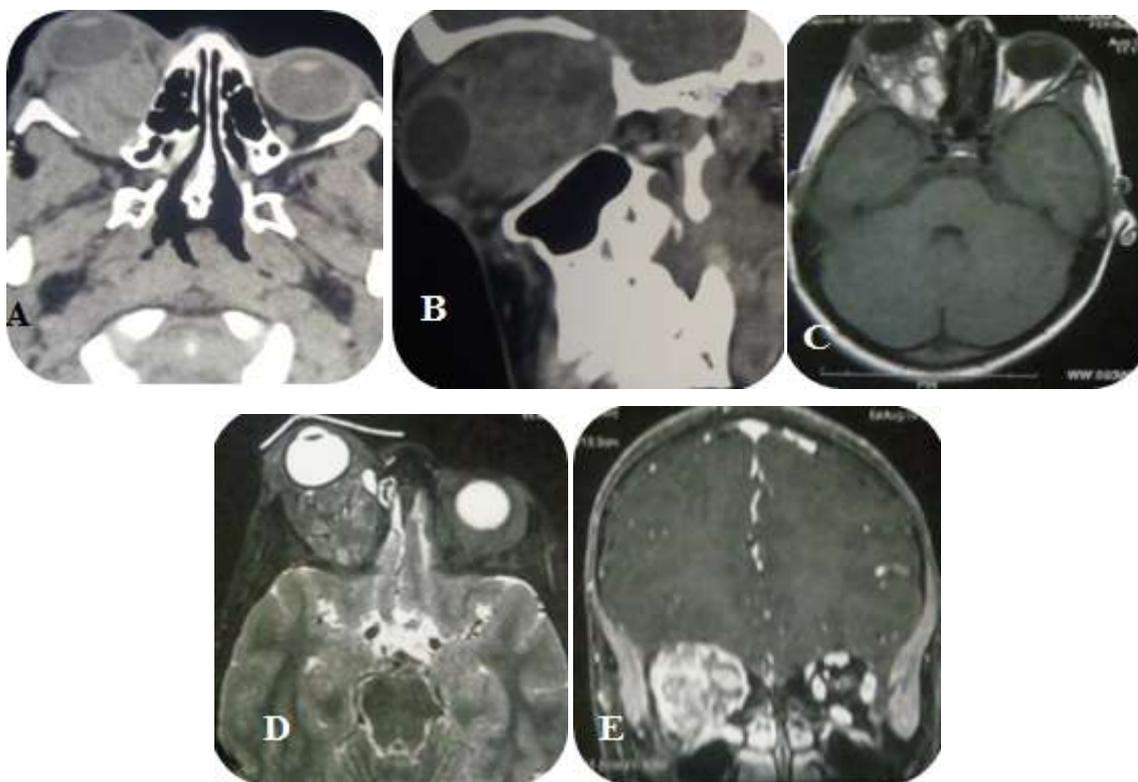


Figure 132 : TDM cérébrale en coupe axiale et sagittale montre une lésion infiltrante microkystique de l'orbite droite. IRM cérébrale en coupe axiale et coronale en T1 et T2 en suppression de graisse montre un processus hétérogène comportant des phlébolithe microkystiques infiltrant les structures de l'orbite droite.



Image 133 : aspect clinique préopératoire d'une exophtalmie gauche maligne suite à un saignement intra tumoral. IRM cérébrale en coupe axiale et coronale en flaire et en T2 en suppression de graisse montre plusieurs logettes kystiques intra coniques remplies de sang lésé.

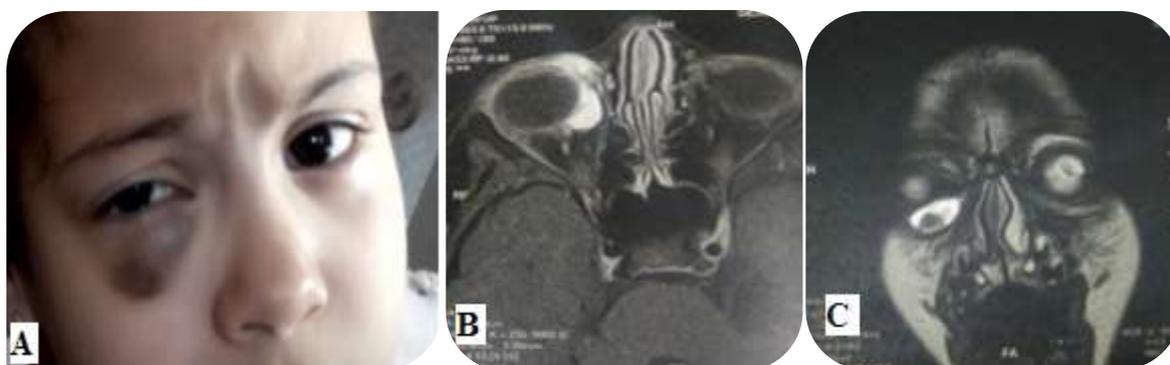


Figure 134 : A : photo préopératoire d'un tuméfaction sous cutanée bleuté, B,C :IRM cérébrale en coupe axiale et coronale en flair suppression de graisse montrent une lésion kystique intra et extraconique.

3. Les varices orbitaires :

Elles représentant 2 % des processus expansifs orbitaires, sont des malformations veineuses caractérisées par la prolifération d'éléments veineux associée à la dilatation majeure d'une des veines orbitaires, caractérisée cliniquement par une exophtalmie intermittente survenant lors de l'effort, la position proclive, et la manœuvre de Valsalva. L'imagerie doit être obligatoirement orientée par la suspicion clinique.

Deux cas pris en charge à notre niveau soit 2.59 %, il s'agit d'un homme de 40 ans et un jeune homme de 20 ans qui présentent une évolution lente d'une moyenne de 7.5 ans, révélée cliniquement par une exophtalmie à droite, positionnelle réductible par les changements de position et exacerbé en proclive, qui a été bien mise en évidence par une IRM dynamique.

Leurs acuités visuelles étaient conservées à 10/10, hormis quelques douleurs orbitaires, une surveillance rigoureuse est préconisée, avec une éventuelle prise en charge en radiologie interventionnelle, une intervention chirurgicale reste une option s'il y'a une aggravation clinique (fig. 135).

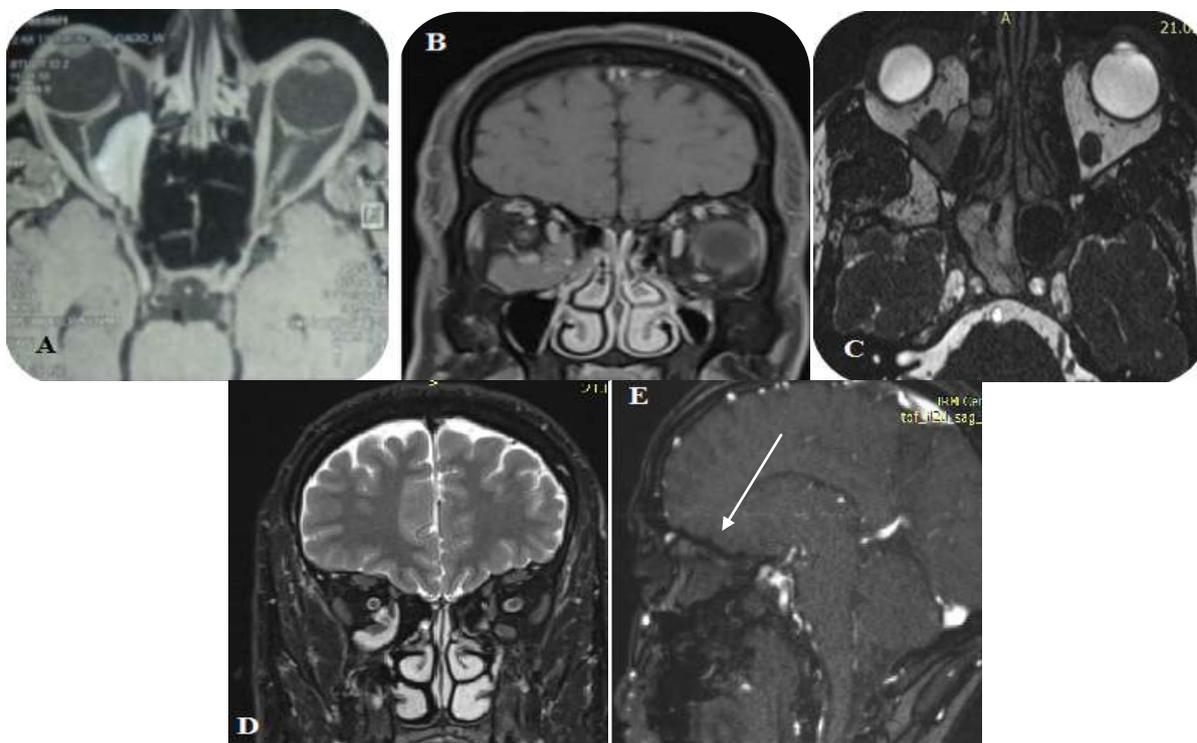


Figure 135 : imagerie d'une varice orbitaire en position profonde de l'œil droit. IRM cérébrale en coupe axiale T1 gado (A) T2 (C) en coupe coronale T1 gado (B) T2 (D) et coupe sagittale position ventrale (E), qui montre l'aspect d'une varice orbitaire dilatée au niveau de l'apex orbitaire droit qui est majoré en procubitus (flèche blanche). **-Quelle que soit la technique d'imagerie, le diagnostic se fonde essentiellement sur une modification de volume et/ou de forme d'une lésion liquidienne orbitaire en décubitus, procubitus, lors d'une manœuvre de Valsalva ou en hyperdécubitus.**

4. La fistule carotido-caverneuse :

Il s'agit d'un homme de 40 ans qui présente une exophtalmie droite de grade I, évoluant de puis 3 ans suite à un traumatisme crânien, à caractère légèrement pulsatile, sans diminution de l'acuité visuelle, dont l'IRM cérébrale montre un aspect à caractère veineux. Le diagnostic a été fait par angiographie cérébrale. (fig. 136). Un traitement endovasculaire a été pratiqué chez ce patient à l'étranger.



Figure 136 : aspect d'IRM cérébrale en coupe axiale coronale et sagittale en T1 gado, qui montre l'aspect d'une dilatation veineuse en regard du muscle droit supérieur se projetant dans le sinus caverneux évoquant une fistule carotido-caverneuse confirmé par angiographie.

IV. Les tumeurs des parois de l'orbite:

1. Ostéome orbitaire :

Constitue que 0.6 % à 2.5 % des causes des exophtalmies tumorales, survenant dans la quatrième et cinquième décade avec une prédominance masculine.

Deux ostéomes opérés dans notre série 2.5 % des cas, un homme et une femme, âgé de 56 ans et de 50 ans, avec une exophtalmie de grades I, de siège éthmoïdo-orbitaires, avec une acuité visuelle conservée 10/10 pour la femme et de 4/10 chez l'homme.

Les patients ont été opérés par voie sous sourcilière (fig. 137).

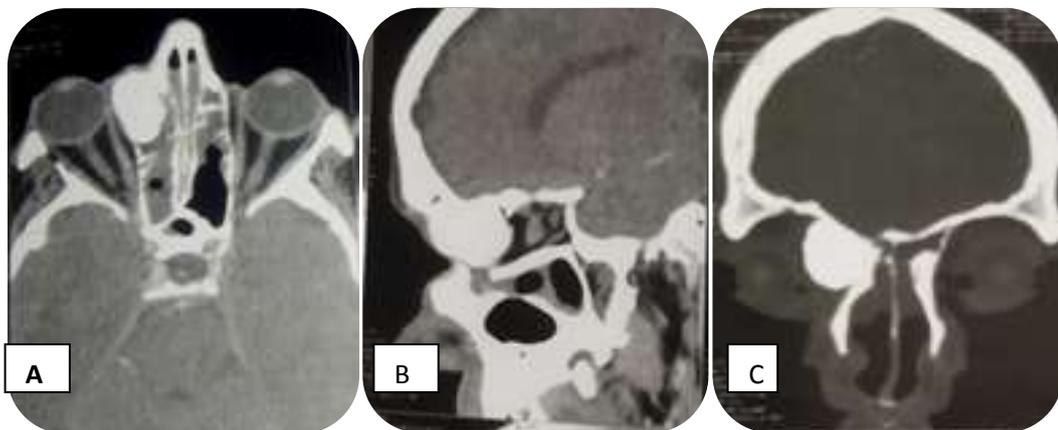


Figure 137 : aspect scannographique en coupe axiale (A) sagittale (B) et coronale en fenêtre osseuse (C) d'un ostéome ostéoïde éthmoïdo-orbitaire droit.

2 -La dysplasie fibreuse sphénoorbitaires :

- Une femme âgée de 60 ans, qui présentait une baisse de l'acuité visuelle de l'œil atteint, d'une évolution moyenne d'une année, arrivée à une acuité visuelle de 1/10, avec une exophtalmie de grades II.
- Opéré par volet cutané fronto-temporal avec une orbitotomie externe comme pour les méningiomes sphéno-orbitaires, qui restent le premier diagnostic différentiel (fig. 138).

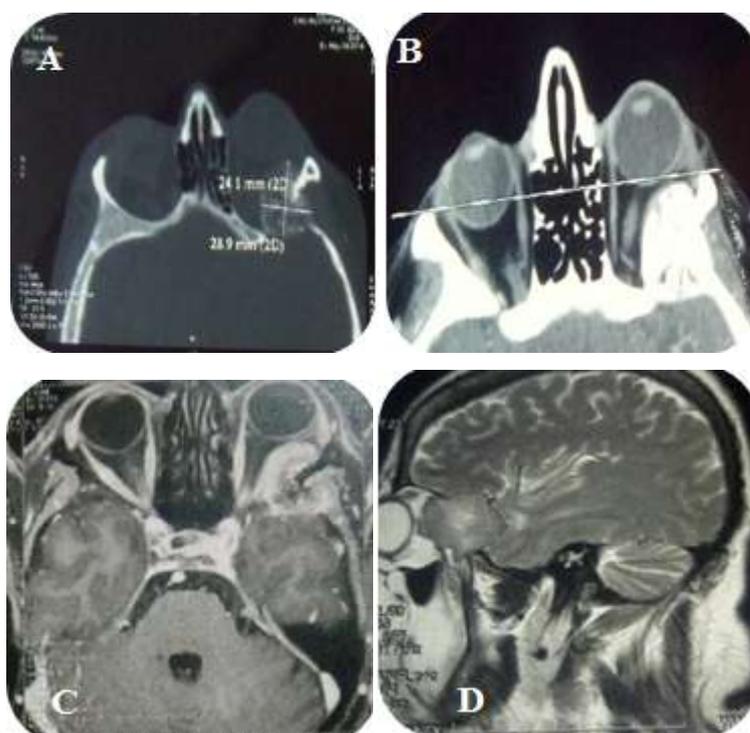


Figure 138: TDM cérébrale A, B : en coupe axiale sans injection et en fenêtre osseuse montre une hyperostose en région sphéno-orbitaire gauche type lytique. IRM cérébrale C, D : en coupe axiale et sagittale en T2 montrent l'aspect lytique de la grande aile du sphénoïde droit

VI/ Les localisations secondaires intra-orbitaire:

1- Le plasmocytome solitaire de l'orbite :

C'est une lésions rares et représentent moins de 5% des néoplasies à cellules plasmocytaires, moins de 50 cas ont été rapportés dans la littérature.

Deux cas opérés dans notre série (fig. 139), il s'agit d'un homme et une femme de 50 et 79 ans, dont la durée d'évolution est identique de 8 mois, révélés par une exophtalmie pour les deux cas et une diminution de l'acuité visuelle à 1/10 pour les deux patients, un chémosis et un ptosis de l'œil atteint ont été retrouvé chez l'homme.

L'aspect en imagerie pour les deux patients est celui d'une forme rétrobulbaire avec une lyse osseuse du toit de l'orbite.

Les deux patients ont été opérés par voie sous sourcilière avec dépose du rebord orbitaire supérieur chez l'homme, la femme a été reprise pour une récurrence rapide par un volet sous frontal avec dépose du rebord orbitaire supérieur du même côté.

La patiente est décédée quelques mois après la deuxième reprise chirurgicale et des cures de chimiothérapie, l'homme a été adressé en chimiothérapie et après un recul d'une année on ne note pas de récurrences.

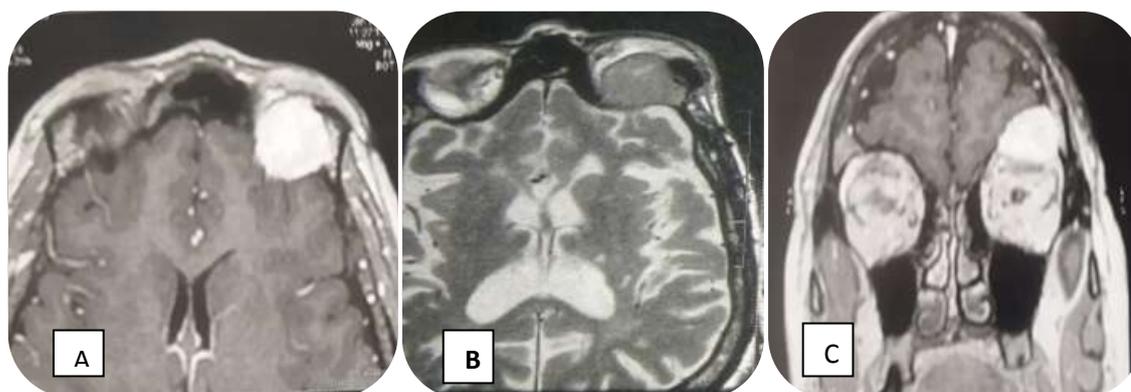


Figure 139 : l'IRM cérébrale en coupe axiale(A) en T1 gado et en T2(B), et coronale en T1 gado(C) montrent un processus expansif au niveau des toits de l'orbite érodant l'os en hyper intense en T1 gado bien limité.

2- Les lymphomes orbitaires :

Ces tumeurs représentent environ 10 % des tumeurs orbitaires avec une très discrète prédominance féminine.

Nous avons opéré trois cas soit 3.84 % des cas, chez un homme âgé de 67 ans, et deux de sexe féminin (60 ans et 7 ans). L'évolution était de 8 mois et 10 mois pour les adultes, et de 2 ans pour l'enfant. L'exophtalmie a été présente pour les patients, de grade III pour la femme associée à une perception lumineuse, et de grade I pour les autres, avec une acuité visuelle de 6 /10 pour l'homme et 9/10 pour l'enfant.

Le siège des lésions sur l'imagerie étaient en fronto-orbito-ethmoïdal et intra-orbitaire en supéro-externe, et sphéno-orbitaire. L'intervention chirurgicale consistait à une exérèse à ciel ouvert par une orbitotomie externe chez l'enfant, un abord sous front-orbito-nasal chez la femme, et une biopsie par voie trans-palpébrale supérieure pour l'homme. Les résultats anatomo-pathologiques concluaient à un lymphome à grandes cellules B matures pour les trois malades. Les patients ont été adressés pour un traitement complémentaire par chimiothérapie (fig. 140).

L'évolution chez l'enfant sous chimiothérapie après 04 ans était satisfaisante (fig 141). La femme est décédée 3 mois après la chirurgie, le troisième patient est perdu de vue.

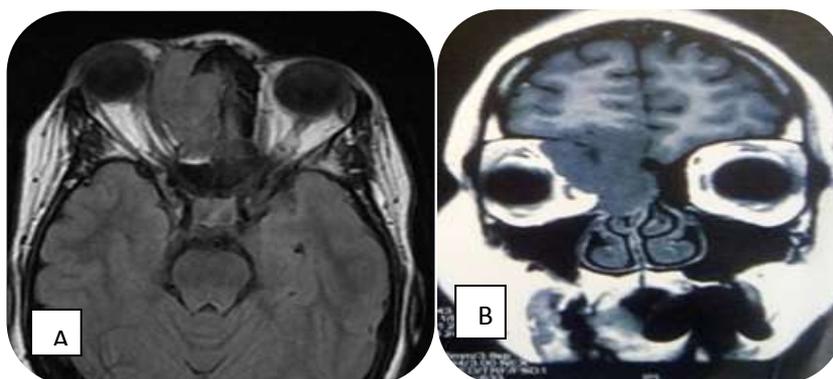


Figure 140 : IRM en coupe axiale en flair(A) et coronale en T2(B) , montrent un processus lytique en front-ethmoïdo-orbitaire en isosignal T1 et T2.

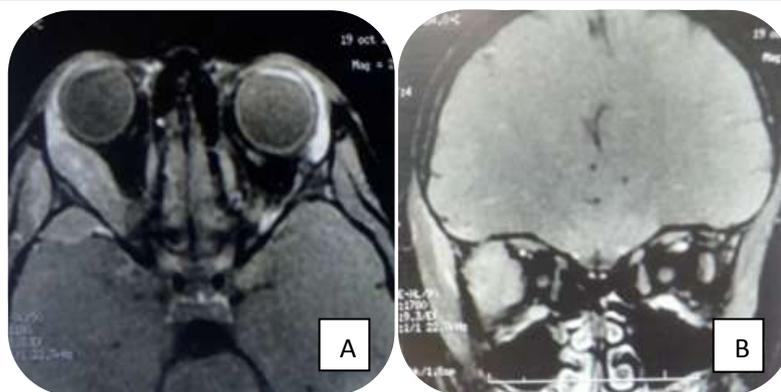


Figure141 : Aspect IRM en coupe axiale(A) en T1 gado et coronale(B) en flair d'un processus expansif intra et extra-orbitaire infiltrant les parties molles de siège sphéno-orbitaire droit, légèrement en hypersignal T1. TDM cérébrale en coupe axiale (C)

1- Les métastases orbitaires :

On a eu à prendre en charge deux patients soit 1.28 % des cas. Il s'agit d'une femme de 53 suivie pour un néo du sein, et un homme de 49 ans néphrectomisé d'un néo du rein. La localisation orbitaire est apparue 4 ans après la découverte du néo d'origine pour les deux patients. Cliniquement l'exophtalmie été de grade III et de grade II, avec une perception lumineuse et un chémosis pour la femme, et une cécité avec ptosis chez l'homme (fig. 142). Le siège des lésions été en sphéno-orbitaire droit pour le carcinome mammaire, et le toit de l'orbite gauche pour le carcinome rénal (fig. 143).

La première patiente été opérée par voie fronto-temporale permettant de réalisé une orbitotomie externe. Le second patient été adressé d'abord en oncologie car il présentait d'autres localisations systémiques entre autre vertébro-médullaire.

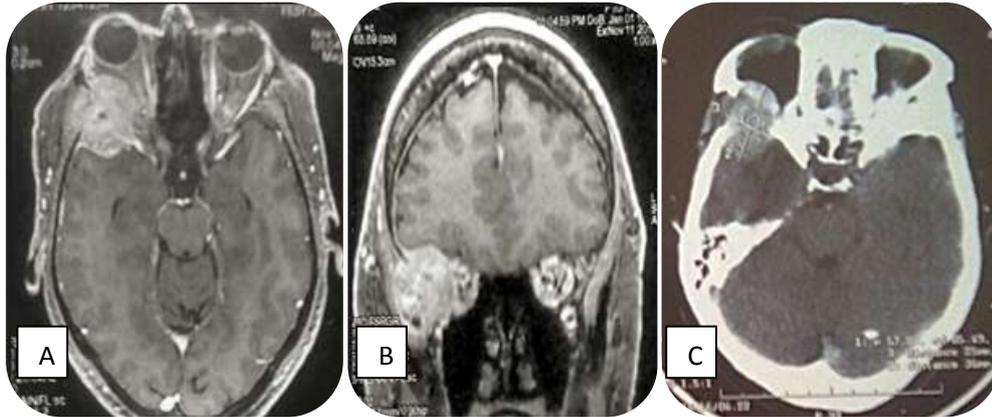


Figure 142 : IRM en coupe axiale(A) en T1 gado et coronale(B) T1 gado montrent un processus infiltrant en région sphéno-orbitaire droit en hypersignal hétérogène en T1 gado. TDM cérébrale en coupe axiale sans injection montre l'aspect lytique et infiltrant du carcinome mammaire.

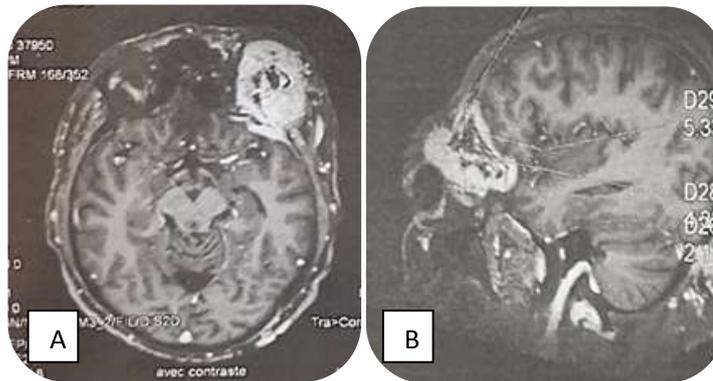


Figure 143: IRM en coupe axiale(A) en T1 gado et sagittale (B) T1 gado montrent un processus infiltrant hétérogène du toit de l'orbite gauche refoulant le lobe frontal en hypersignal hétérogène en

1. Les pseudotumeurs inflammatoires (PTI) :

Cause fréquente de pathologie orbitaire, elle pose un certain nombre de problèmes à savoir son étiologie, son diagnostic et le type de traitement appliqué. Le diagnostic des pseudotumeurs reste un diagnostic d'exclusion.

cinq cas pris en charge (6.25% des cas) , quatre de sexe masculin, et une femme, révélée par une migraine ophtalmique dans un cas, des céphalées pour le deuxième cas, et une diminution de l'acuité visuelle pour deux autres cas, présentant tous une exophtalmie de grade I (fig. 144-145). Deux patient ont subis une biopsie l'un par voie trans-palpébrale, un cas de maladie aux IGG4 opéré par un volet orbito-zygomatique, un cas de granulome inflammatoire opéré par une orbitotomie externe. Le dernier malade a été traité d'emblé par corticothérapie donnant une bonne amélioration clinico-radiologique.

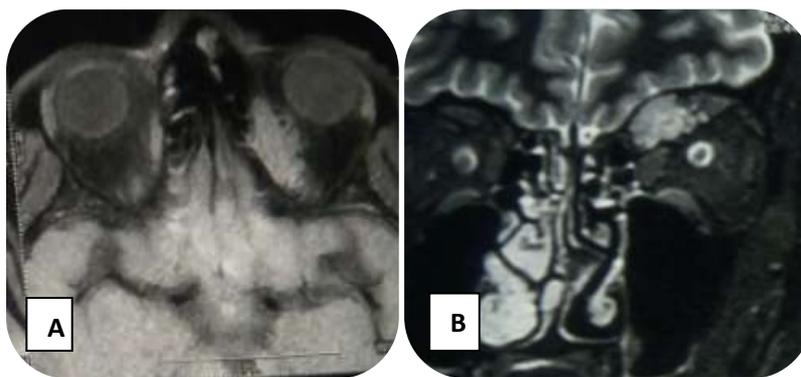


Figure 144 : IRM cérébrale en coupe axiale T2 flaire (A) et coronale (B) en T2, qui montre un processus mal limité qui semble prendre naissance au niveau du muscle droit interne.

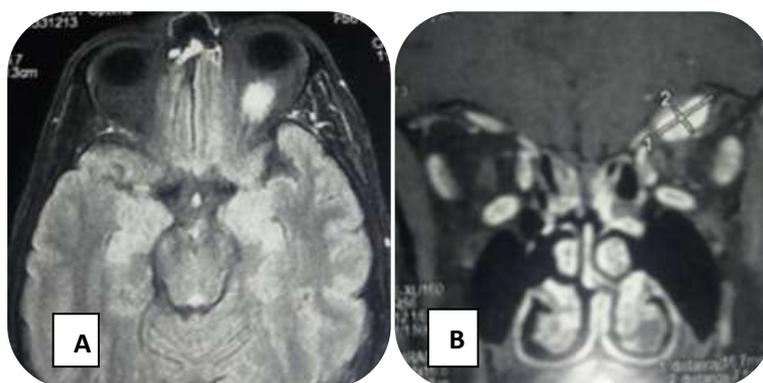


Figure 145: aspect d'IRM cérébrale en coupe axiale et T2 flaire(A) et coronale en T1(B) de processus qui semble prendre naissance au niveau musculaire(le droit supérieur) en hypersignal, mal limité.

*Un cas particulier d'une pathologie nouvellement étiquetée de lésion inflammatoire nommée maladie au IG G4, chez un homme de 34 ans au antécédent de polypose nasale qui présente depuis 4 mois des céphalées associées à une exophtalmie de grade I de l'œil droit dont l'imagerie montre un processus au niveau de l'apex orbitaire étendue en intra crânien (fig 146).

- La maladie à IgG4 encore appelée polyexocrinopathie auto-immune à IgG4, elle peut toucher différents organes avec des symptômes relatifs à l'organe atteint. C'est une nouvelle entité où s'inscrit la PAI de type 1 (pancréatite auto-immune). Elle est plus fréquente chez l'adulte de plus de 50 ans, Son diagnostic est histologique caractérisé par la présence dans un contexte d'élévation sérique des IgG4 dans plus de 80% des cas. Elle est sensible essentiellement à la corticothérapie, les immunomodulateurs sont utilisés en cas de rechutes.

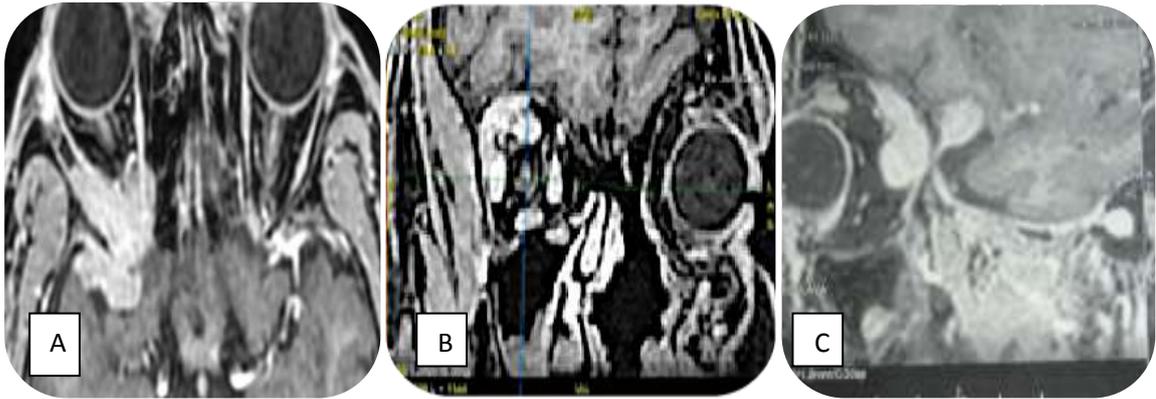


Figure 146 : IRM cérébrale en coupe axiale (A) coronale(B) et sagittale (C) en T1 gado, montrent un processus expansif en hypersignal T1 au niveau de l'apex orbitaire qui s'étend à travers la fente sphénoïdale avec le pôle temporal, donnant une partie en intradurale et en intra-orbitaire .

*un autre cas d'une atteinte inflammatoire granulomateuse : chez une jeune femme de 64 ans qui depuis une année elle présente une diplopie, un ptosis et une exophtalmie (fig 147-148).

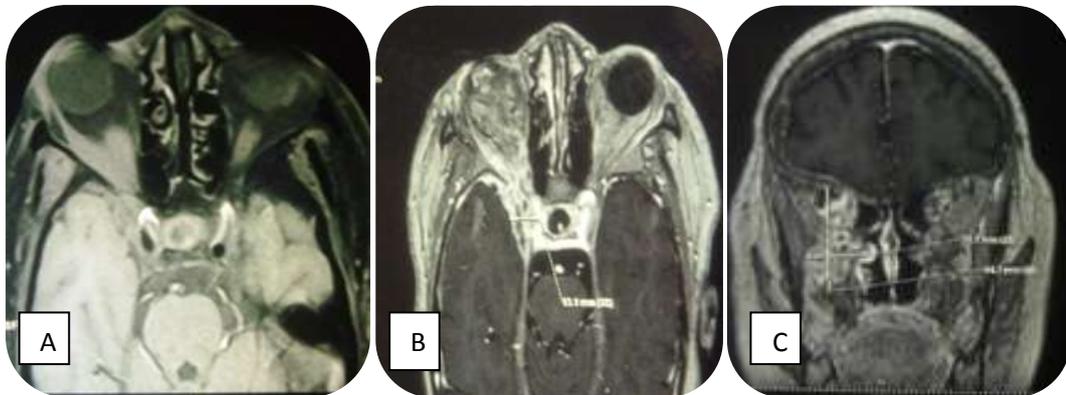


Figure 147 : IRM cérébrale en coupe axiale (A,B) en flaire et en T1 gado et coronale(C) en T1 gado , montrent un épaissement des parties molles intra-orbitaire droite et du sinus caverneux .

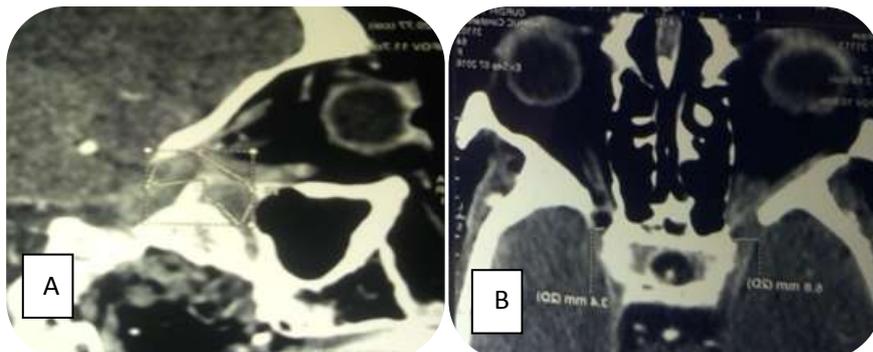


Image 148 : aspect scannographique de la même patiente en coupe axiale (A) et en coupe coronale (B) avec IPC, qui montre un épaissement inflammatoire des parties molles à travers la fente sphénoïdale .

V. Autres formes étiologiques :

2. Le kyste dermoïde intra-orbitaire :

Il s'agit d'une fillette âgée de 5 ans, qui présente depuis un an une exophtalmie gauche de grade I, avec une acuité visuelle de 2/10 à gauche. Opéré par voie sous ciliaire inférieure coté gauche, avec suites opératoires favorables sur le plan esthétique et fonctionnel. (fig. 149)

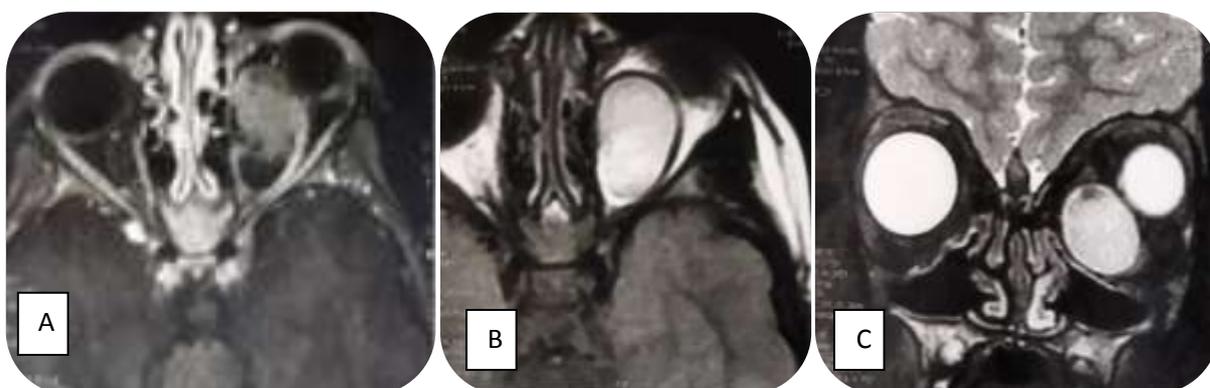


Figure 149 : IRM cérébrale en coupe axiale T1 gado (A) et (B) en flaire, coronale (C) en T2 , montrent un processus kystique hétérogène et d'intensité graisseuse évoquant un kyste dermoïde intra-orbitaire du coté gauche .

3. L'angiomyxome agressif :

L'angiomyxome agressif est une tumeur mésoenchymateuse distinctive, localement agressive, Depuis sa description initiale en 1983, environ 65 cas ont été rapportés dans la littérature anglaise. C'est une lésion radio et chimio résistante avec une malignité locale, un seul cas dans notre série (1.28%). Nous rapportons le cas d'un enfant de 06 mois (fig150), opérée par voie trans-sourcilière d'un processus éthmoïdo-orbitaire du quadrant supéro-interne gauche d'allure gélatineuse, réopéré par la suite à 03 reprises pour récidiives tumorale envahissante de la cavité orbitaire et des fosses nasales. Nécessitant à la 4eme reprise une exentération, puis une voie endoscopique a été réalisé devant une propagation de la lésion dans les fosses nasales. D'autre cures chirurgicales palliatives ont été pratiqués en collaboration avec les chirurgiens ophtalmologues et les chirurgiens ORL. Actuellement après des séances de chimiothérapie et de radiothérapie tentés par les oncologues, on observe une rémission depuis une année.

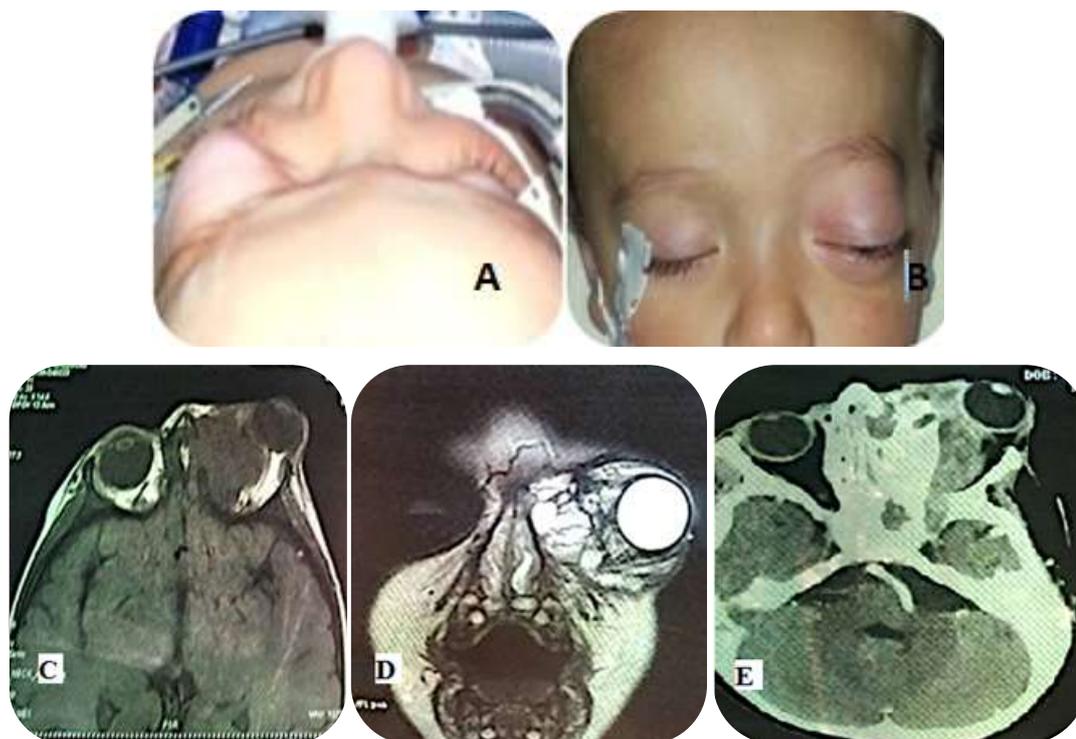


Figure 150: Angiomyxome agressif, A, B : photos initiale de l'enfant avec une exophtalmie de grade I. C, D : IRM cérébrale en coupe axiale en T1 et coronale en T2, montre une lésion extra et intraconique à gauche mal limitée polykystique érodant l'os, E : TDM cérébrale en coupe axiale montre une lésion extraconique avec un remaniement osseux éthmoïdo nasal

VIII. Les mucocèles orbitaires :

La mucocèle est une tumeur bénigne kystique développée aux dépens de la muqueuse sinusale, lorsqu'il existe une obstruction au niveau de l'ostium sinusien ou d'un méat.

Elle représente 1.28 % dans notre série. Un cas a été opéré, il s'agit d'une femme de 33 ans, qui a présenté suite à un traumatisme crânien remontant à une année une exophtalmie gauche (fig. 151), dont le siège au niveau du sinus frontal, révélé par une exophtalmie gauche de grade II, flou visuel et de douleurs périorbitaires. L'imagerie montre une lésion kystique homogène bien limitée de consistance épaisse à point de départ au niveau du sinus frontal ayant une extension vers l'orbite gauche.

La voie d'abord été sous sourcilière gauche, permettant l'évacuation de la mucocèle et la cranialisation des ostium.

L'évolution après une année a été marquée par une récurrence de la lésion, nécessitant une reprise chirurgicale ultérieure par voie sous frontale unilatérale, actuellement la patiente est perdue de vue.

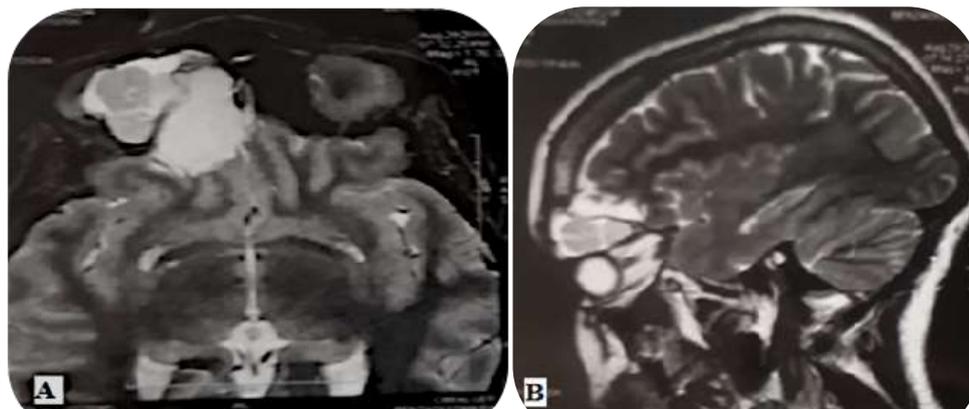


Figure 151 : IRM en coupe axiale en flair et sagittale en T2 qui montrent une lésion kystique au niveau du toit de l'orbite gauche prenant naissance dans le sinus frontal de consistance épaisse et s'étendant vers l'orbite droit.

XI. L'ostéosarcome à cellules rondes :

Les sarcomes à cellules rondes primitifs osseux constituent un groupe hétérogène de tumeurs agressives, maligne de haut grade touchant le plus souvent l'enfant et le jeune adulte, faite de petites cellules rondes produisant, à un degré variable, une substance ostéoïde immature. . Ils représentent 1,5% des ostéosarcomes.

On a eu à opérer un seul cas chez un homme de 35 ans, qui à présenter en un mois une ophtalmoplégie d'installation rapide de l'œil gauche associé à une cécité. L'imagerie par IRM cérébrale montrait un une réaction méningée de la région sphéno-orbitaire de façon bilatérale, et présence d'une autre portion en intra-orbitaire gauche en continuité avec la lésion précédente à travers la fente sphénoïdale gauche. (fig. 152).

Le patient é été opéré par un volet orbitozygomatique gauche modifié, donnant accès à la région orbitaire et intra cérébrale dans le même temps opératoire.

L'exérèse été poussée en région orbitaire, mais limité en région cérébrale. Les résultats anatomopathologiques concluaient à un ostéosarcome à cellules rondes. L'évolution été marqué par le décès du patient quelques mois après des séances de chimiothérapie.

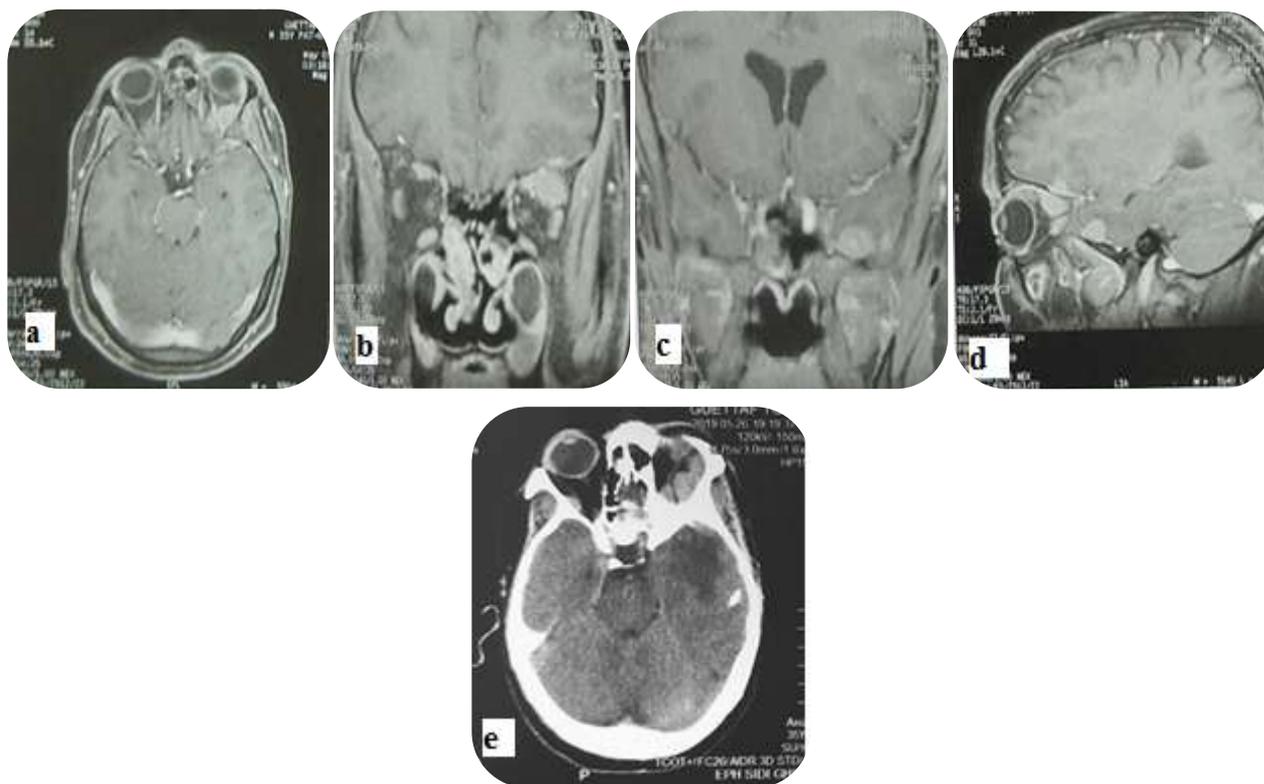


Figure 152 : IRM cérébrale en coupe axiale T1(a) coronale flaire et T1 gado (b, c) et sagittale T1 gado(d) montrant un épaississement méningé du pole temporal et de la grande aile du sphénoïde avec une portion en intra orbitaire gauche. TDM cérébrale en coupe axiale (e)sans produit de contraste montrant l'hyperdensité spontané de la lésion en région sphéno-orbitaire gauche

X. Méningiome du toit l'orbite :

Il s'agit d'un homme de 38 ans opéré une année auparavant d'un méningiome méningothéliomateux de siège basi-frontale gauche, qui présente quelque mois avant son admission une exophtalmie gauche axiale non réductibles non douloureuse avec atteinte visuelle arrivant lors de son admission à une perception lumineuse de l'œil gauche. L'imagerie montrait une récurrence du méningiome siégeant au niveau du toit de l'orbite avec une extension en intra orbitaire bilatérale plus importante à gauche. Le patient a été opéré par un volet sous frontal bilatéral avec dépose orbito-nasale. L'exérèse était laborieuse sans aggravation visuelle. Les résultats anatomo-pathologiques revenaient en faveur d'un aspect mixte méningothéliomateux et transitionnel de grade I avec un indice de prolifération élevé à 12 %. Une radiothérapie a été proposée chez ce patient. Actuellement le patient est perdu de vue.(fig153).

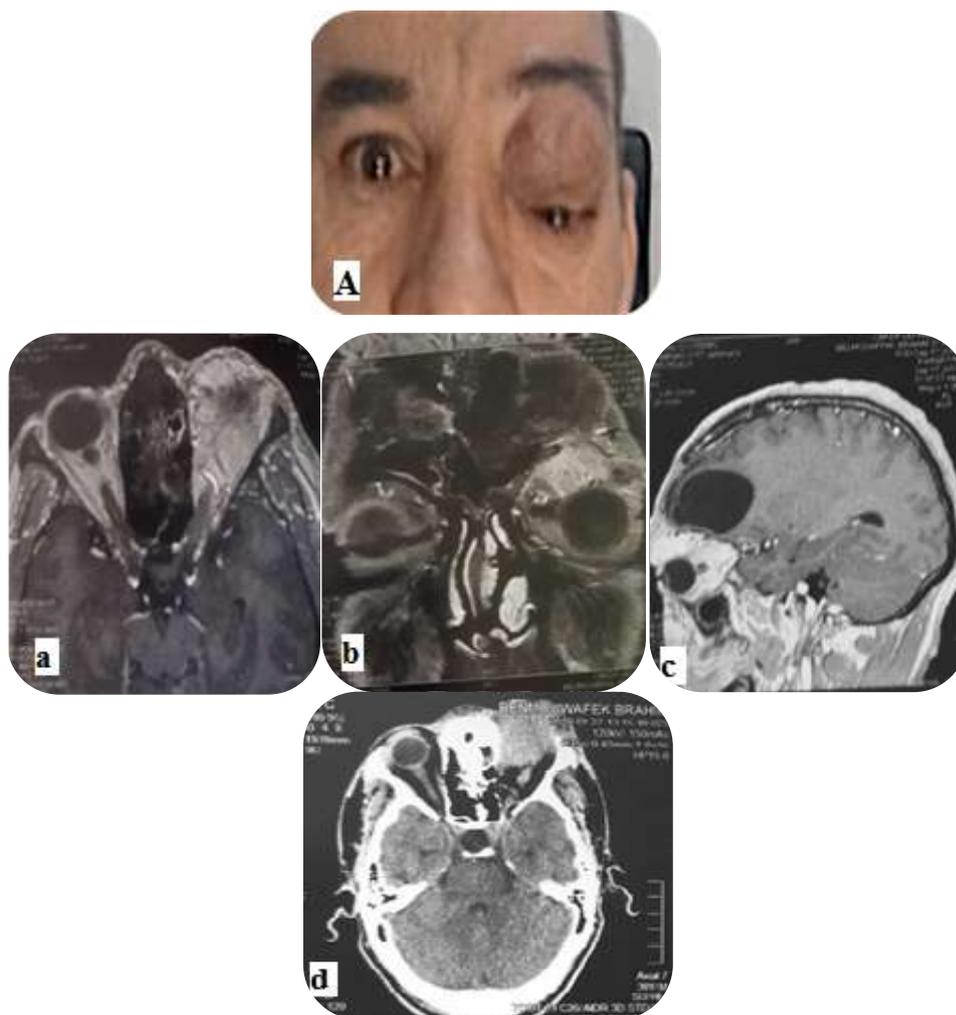


Figure 153 : A : photo préopératoire montrant une exophtalmie gauche, (a,b,c) IRM cérébrale en coupe axiale coronale et sagittale en T1 gado montrant un méningiome infiltrant les deux orbites à partir du toit plus important du côté gauche.

IX. Collection hématique intra orbitaire sur un kyste bénin :

Les hématomes orbitaires sous-périostes traumatiques sont rares, 1.29 % dans notre série, ils s'agit d'une jeune fille de 16 ans qui suite a un traumatisme direct bénin, elle présente une exophtalmie de grade I, sans autre signes associés. L'imagerie montre une lésion extraconique de consistance liquidienne (fig. 154).

La patiente a été opérée par voie trans-palpébrale supérieure permettant l'évacuation de la collection de consistance xanthochromique (du sang lésé ancien). L'histologie de la paroi kystique concluait à un kyste bénin intra orbitaire.

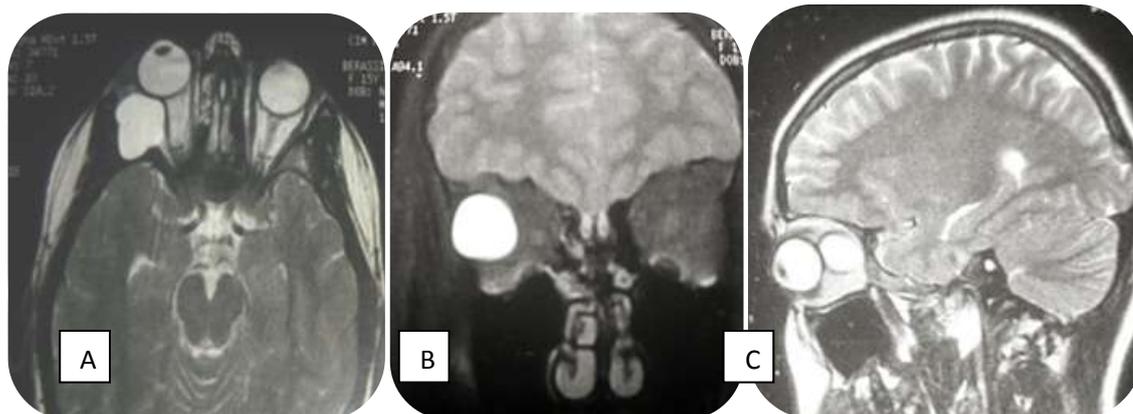


Figure 154 : IRM cérébrale en coupe axiale T2 (A) coronale flair(B) et sagittale T2 (C) montre un processus extraconique droit de consistance liquidienne. TDM cérébrale en coupe axiale et processus liquidien extraconique bien limité contenant un aspect de sang xanthochromique.

VII. Les rhabdomyosarcomes :

Ils représentent environ 4 % des cancers de l'enfant. C'est la tumeur maligne mésenchymateuse de loin la plus fréquente au niveau de la cavité orbitaire, L'âge moyen au diagnostic est de six ans. Le diagnostic doit être évoqué systématiquement devant une exophtalmie accompagnée de signes inflammatoires et d'évolution très rapide.

Deux cas traités dans notre série soit 2.59 % des cas (fig.155), chez un garçon de 05 ans et un autre de 06 ans, dont l'évolution était de 15 jours et de pour et de un mois et demi, cliniquement on a une atteinte du VI et une exophtalmie et une acuité visuelle de 5/10 pour l'un ,et de céphalées et une exophtalmie de grade III et chémosis d'installation rapide avec cécité pour l'autre enfant.

Le siège de la lésion était en région sphéno-orbitaire gauche chez un cas, et l'angle supéro externe de l'orbite chez l'autre cas.

Le geste chirurgical consistait à une biopsie exérèse pour les deux cas, l'un par une orbitotomie externe, et l'autre une voie trans-palpébrale supérieure.

L'évolution été marquée par le décès du plus jeune patient après quelques séances de chimiothérapie, l'autre enfant est traité actuellement en oncologie.

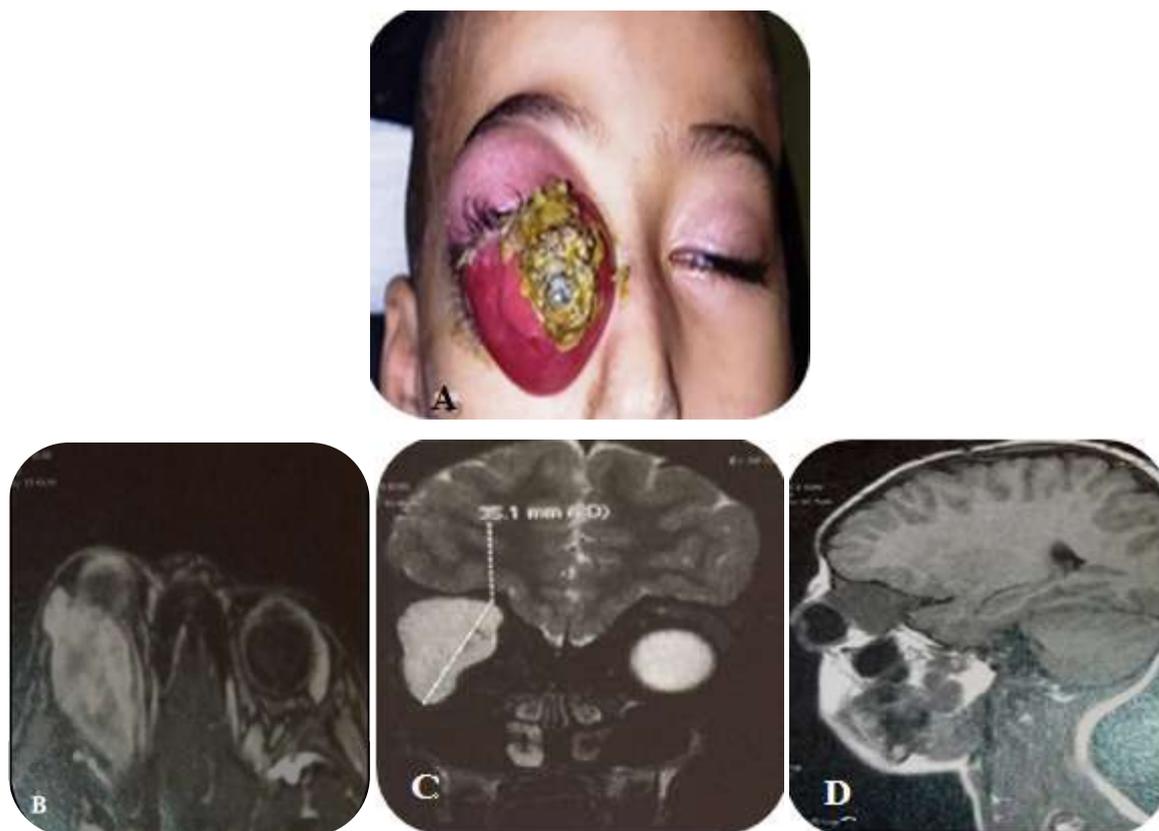


Figure 155 : A : photo préopératoire d'un enfant de 6 ans présentant une exophtalmie de grade III avec chemosis et keratite, B, C, D : IRM cérébrale en coupes axiale T1 gado (B), et coronale T2(C) et sagittale flair(D), montrant l'aspect d'un processus infiltrant le muscle droit externe d'aspect homogène bien limité .

X. L'atteinte orbitaire de la neurofibromatose de type I :

C'est la plus fréquente des maladies autosomiques dominantes, décrite par von-Recklinghausen en 1883. Elle appartient à la famille des phacomatoses. Son incidence est d'environ 1/3000 naissances, l'atteinte orbito-faciale est présente dans 10 % des cas

Nous avons eu à traiter deux enfants âgés de 11 ans et de 14 ans, soit 2.59 % des cas. Cliniquement ils présentent des taches café au lait, (fig. 156)), une exophtalmie à droit et une cécité pour le premier, et une exophtalmie gauche grade I et une vision à 2/10 pour le deuxième enfant. L'exploration objectives (TDM et IRM cérébrale) une atteinte du groupe 1(fig. 157) pour le premier enfant (atteinte du tissu moue avec dysplasie osseuse et vision conservée) et une atteinte du groupe 3 pour le deuxième enfant (atteinte des tissus mous importante, dysplasie de l'os sphénoïdal significative, l'œil est non fonctionnel).



Figure 156 : photos d'un garçon de 11 ans qui présente un neurofibrome du groupe 3 de Jackson.

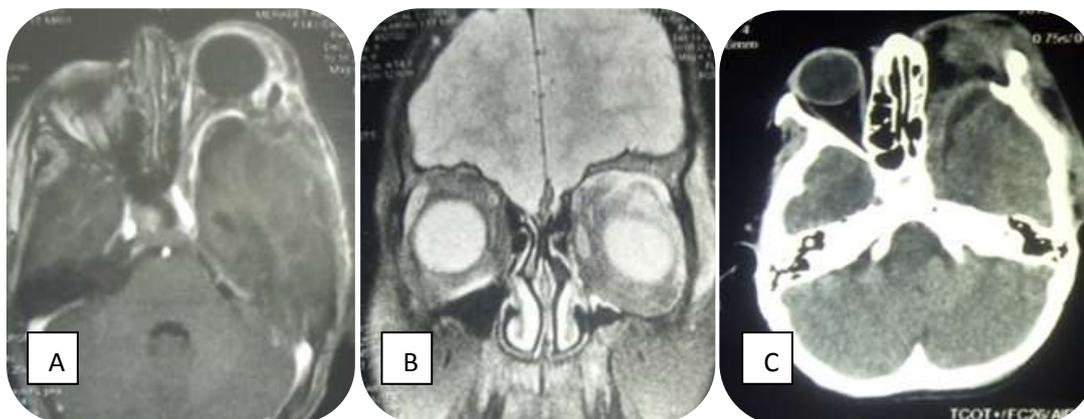


Figure 144 : IRM cérébrale en coupe axiale T1 gado(A) et coronale en flair (B) et TDM cérébrale (C) montrent l'aspect de la NFI I de groupe I de Jackson (atteinte des tissus mous avec dysplasie osseuse sphénoïdale).

Pour rappel de la classification de Jackson :

- Groupe I : atteinte des tissus mous (blépharoptose). Vision préservée.
- Groupe II : atteinte des tissus mous, dysplasie de l'os sphénoïdal significative. Vision préservée.
- Groupe III : atteinte des tissus mous importante, dysplasie de l'os sphénoïdal significative. Œil absent ou non fonctionnel.

ASPECTS THERAPEUTIQUES DE NOS CAS :**1- Méningiomes sphéno-orbitaires :**

L'approche chirurgicale a été choisie en fonction de la localisation de la tumeur dans l'orbite et la cavité crânienne et ses relations avec le canal optique. Le volet cutané était unilatéral pour tous nos patients fronto-temporal, puis l'abord osseux était ptérial pour 92.56 % des patients, un cas développer à travers le toit de l'orbite, deux cas une exentération a été faite suite à une récurrence importante,

Le geste chirurgicale a été poursuivi par l'ouverture et la décompression de plusieurs orifices orbitaires de façon isolée ou en association les unes avec les autres. L'ouverture du canal optique a été réalisée chez 19 cas, la fente sphénoïdale dans 25 cas, l'exérèse du gros méningiome intra-dural a été possible pour 6 cas, et intra orbitaire pour 4 cas, le rotendum a été libérer dans 7 cas, et enfin une clinoïdectomie a été réalisée pour 2 cas,

La confection d'une cranioplastie par du ciment acrylique a pu être réalisé pour 19 cas. (tableau 12)

Gestes effectués	Nombre de cas
Ouverture Du Canal optique	19
Ouverture De la Fente sphénoïdale	25
Ouverture du Rotendum	7
Exérèse de la Portion intradurale	6
Exérèse de la Portion intraorbitaire	4
clinoïdectomie	2
exentération	2
Tableau 12 : illustration des différentes approches dans une cure chirurgicale des MSO	

Technique :

L'incision, prétragale, remonte le long de la ligne d'implantation des cheveux, vers la région frontale médiane, puis on procède au ruginage du muscle temporal maintenu par traction, et dégagement complète du pilier externe de l'orbite, ce ci permet de mettre en évidence une exostose de la région ptériale et de la grande aile du sphénoïde. Grâce à une fraise on circonscrit l'exostose. La dure mère fronto-temporale découverte en premier, on procède au fraisage orbitaire,

la résection de la paroi latérale de l'orbite et de son toit, d'avant en arrière, en prenant soin de ne pas ouvrir la périorbite. L'orbitotomie (fig. 158) est conduite par voie extradurale, d'avant en arrière, jusqu'à l'ablation totale de la grande aile du sphénoïde et de sa petite aile aboutissant à l'ouverture de la fissure orbitaire supérieure en arrière et latéralement, le toit du canal optique peut être réséqué, à la fraise ou aux rongeurs fins. La clinoidectomie peut être réalisée si elle est envahie, L'os basitemporal est fraisé vers le bas à hauteur de la fissure orbitaire inférieure et du foramen rotundum. Ce dernier peut être ouvert ainsi que le foramen ovale.

La dure mère envahie peut être enlevée si la portion méningiomateuse est importante certains auteurs coagulent la dure mère (Simpson 2) s'il y'a uniquement un épaissement méningée (l'envahissement de la fissure orbitaire supérieure et du sinus caverneux est laissé sur place sous peine de séquelles importantes).

La fermeture étendue de la dure mère avec une plastie périostée. La puis afin d'évité l'invagination du muscle temporal dans le défaut osseux ainsi créé une cranioplastie sera réalisée par du ciment acrylique.

Illustrations :

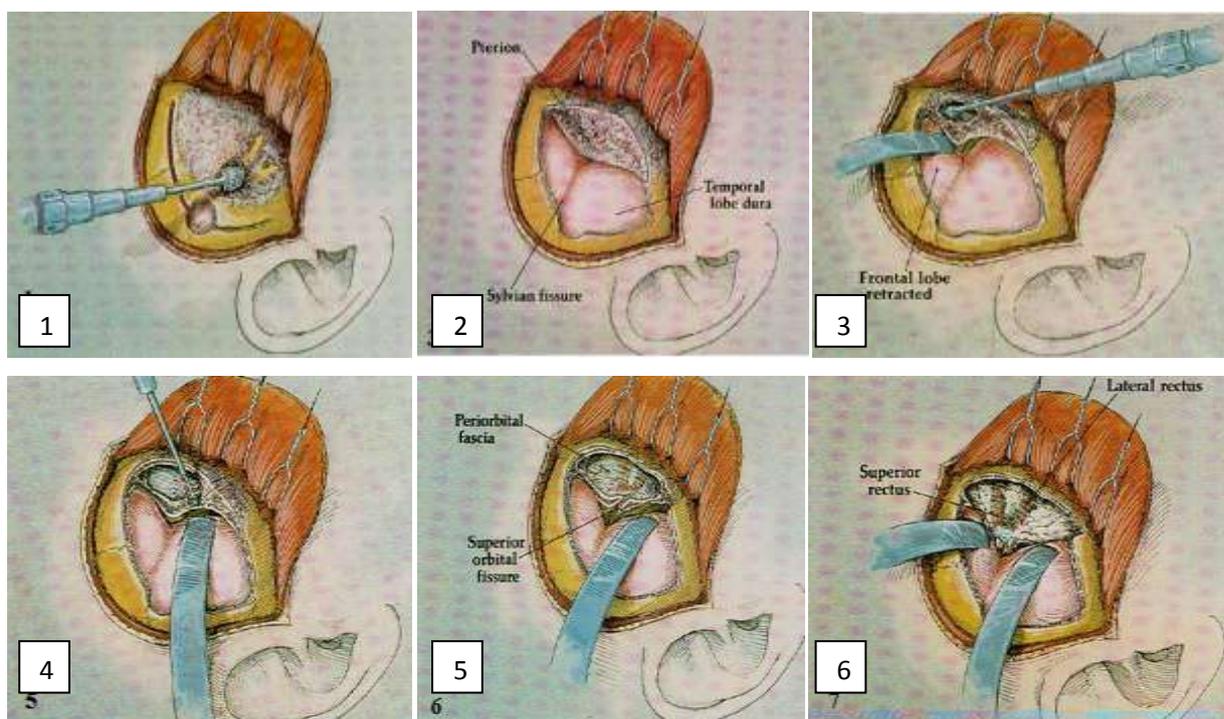


Figure 158 : abord du méningiome sphéno-orbitaire, 1: en s'aidant de la fraise on délimite l'hyperostose. 2: l'ablation de l'os malade se fait prudemment en décollant la dure mère en se dirigeant vers l'orbite. 3: réalisation de l'orbitotomie externe. 4: l'orbitotomie est poursuivie en haut vers le toit de l'orbite. 5: début d'ouverture de la fente sphénoïdale supérieure. 6: fin d'exérèse, le canal optique est ouvert, la fente sphénoïdale est également ouverte, ainsi que la fosse pyrigo maxillaire et la partie malade intra orbitaire, les muscles droits latéraux sont visibles entourés de la graisse orbitaire.

*Un méningiome sphéno-orbitaire de forme apical (fig. 159– 160)



Figure 159 : A : photo préopératoire montrant une exophtalmie droite de grade I, B : tracé de l'incision cutanée fronto-temporale droite, C : l'aspect de l'hyperostose dans la région ptérionale, D : délimitation de la craniectomie autour de l'hyperostose par la fraise diamantée, E : l'orbitotomie complète en rouge la fente sphénoïdale ouverte et en noir le toit de l'orbite reséqué, la dure mère épaissie est coagulée réalisant ainsi une exérèse Simpson 2.

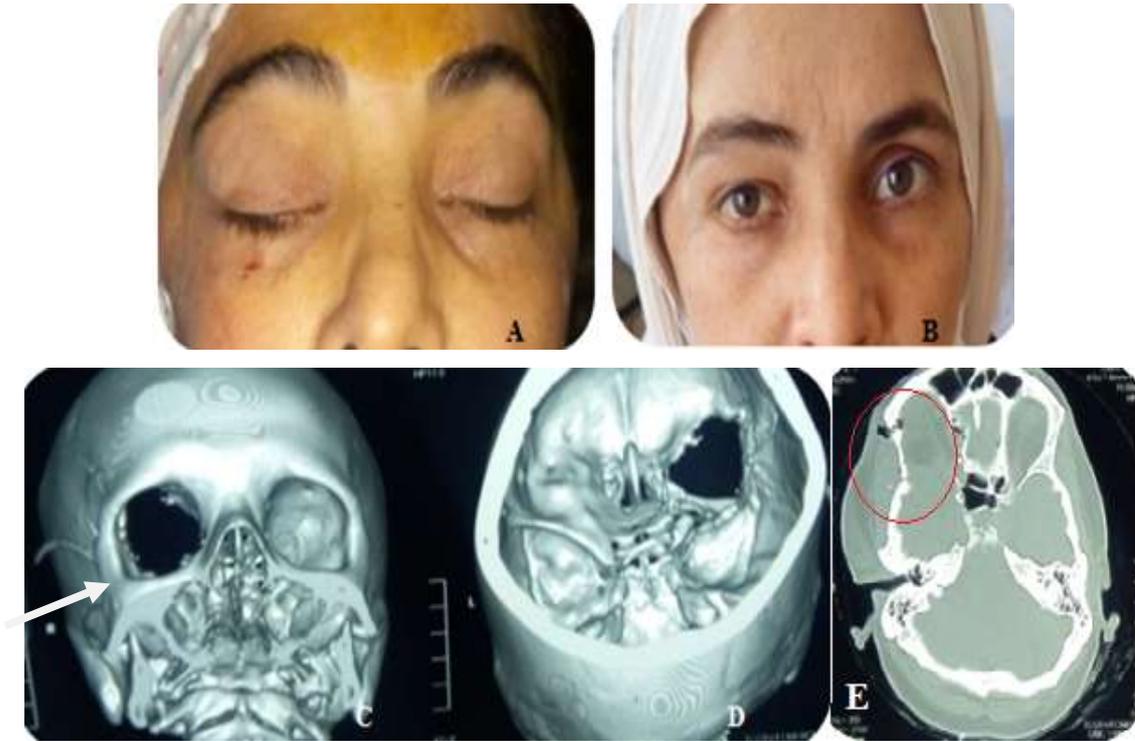


Figure 160: A : photo post opératoire immédiat, B : photo post opératoire à long terme montre une réduction de l'exophthalmie,, C ,D : reconstructions 3 D montre une exérèse totale de l'exostose, E : TDM en fenêtres osseuse en cercle rouge montre l'ablation de l'exostose et mise en place de la plastie en ciment acrylique.

*L'ouverture du canal optique s'avère nécessaire en cas d'envahissement tumoral (réalisée chez 19 patients) (fig. 161).

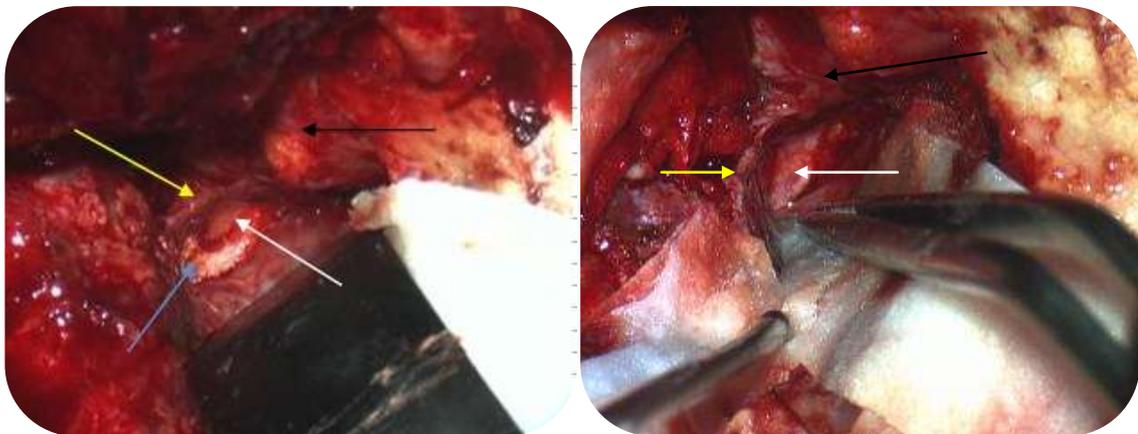


Figure 161 : photo en péropératoire qui montre l'ouverture du canal optique gauche, le lobe frontal étant refoulé par une spatule. La flèche blanche montre le nerf optique partiellement découvert, en bleu le canal optique en court d'ouverture, la flèche jaune c'est la périorbite, en noir c'est la fente sphénoïdale ouverte.

*Un cas d'un méningiome infiltrant dont l'exérèse a été poussée avec réalisation d'une clinoïdectomie extradurale et ouverture du canal optique pour deux cas (fig 163- 162)

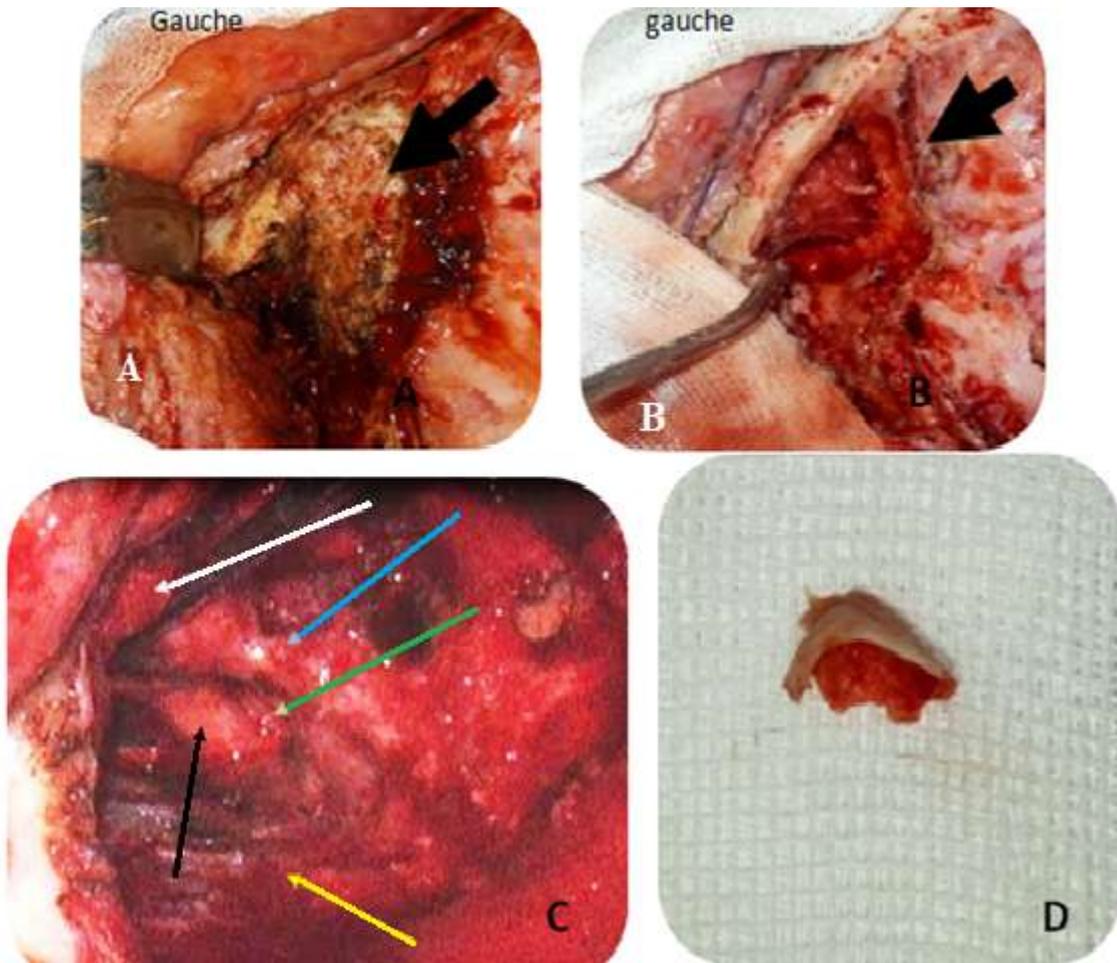


Figure 162 : Photos péroopératoire d'une clinoïdectomie extradurale, A : aspect d'un méningiome infiltrant la région ptérionale et les piliers externe et supérieur, B : orbitotomie externe gauche, C : (blanc :orbite, bleu : fente sphénoïdale, vert :clinoïde antérieure, noir : nerf optique, jaune : pole frontal).D : clinoïde antérieure (pièce opératoire).



Figure 163 : TDM cérébrale en coupe axiale en fenêtre osseuse et parenchymateuse montrant l'aspect scannographique d'une exérèse macroscopiquement totale avec clinoïdectomie.

*Un cas d'exentération d'un méningiome sphéno-orbitaire récidivant et infiltrant et évoluant vers la cécité, et donnant un aspect diffus de la lésion, et ce ci été compléter par une désarticulation de l'ATM avec une équipe de maxillo-faciale (fig. 164):

-La technique a consisté à La dissection des cul-de-sac conjonctivaux et de rejoint le rebord orbitaire sur 360°. Le périoste est décollé de la périorbite, puis on retirer l'ensemble du contenu orbitaire dans son sac périorbitaire et coagulation de l'artère ophtalmique, enfin une partie du muscle temporal est inséré dans l cavité orbitaire a travers la paroi externe de l'orbite préalablement reséquée.

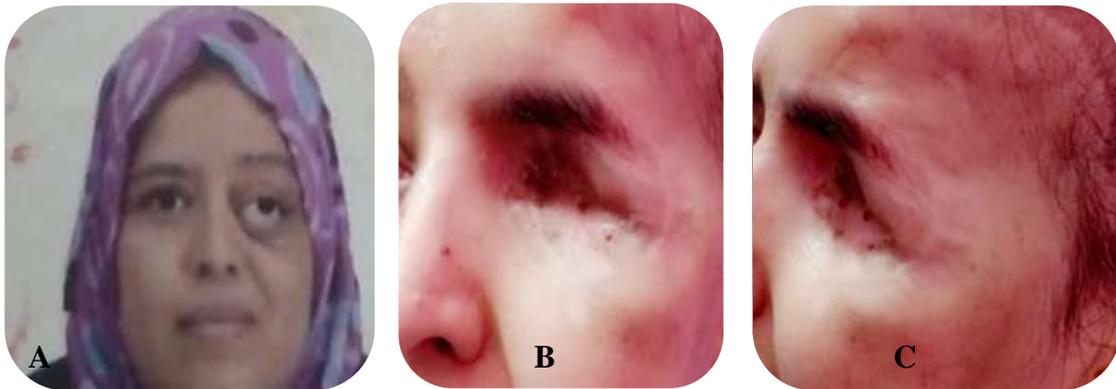


Figure 164 : A : Photos pré opératoire d'un méningiome sphéno-orbitaire gauche, B,C : photos post opératoire d'une exentération chez la même patiente avec conservation des paupières .

*Réalisation d'une cranioplastie (fig 165,166):

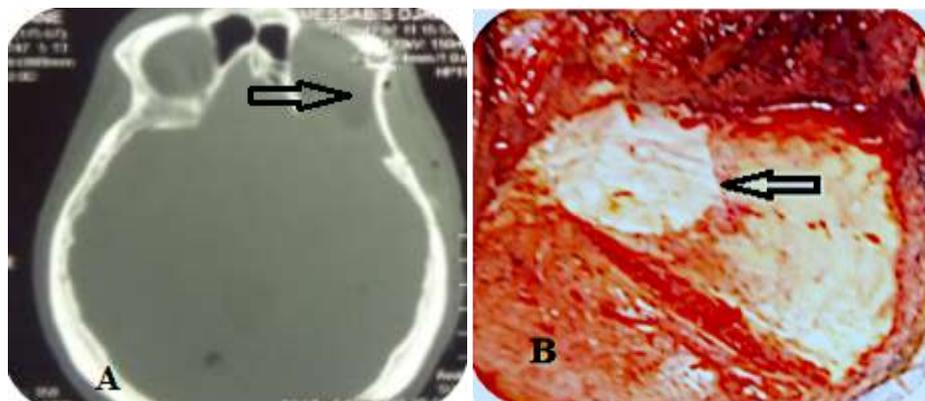


Figure 165: A : aspect scanographique en coupe axiale en fenêtre osseuse montrant l'emplacement de la cranioplastie, B : photo peropératoire d'une cranioplastie.



Figure 166 : photo per opératoire d'une cranioplastie temporale gauche pour un méningiome sphéno-orbitaire a large défaut osseux.

2- L'Hémangiome caverneux :

Quatorze patients ont été opérés par différentes voies d'abord que nous allons illustrés :

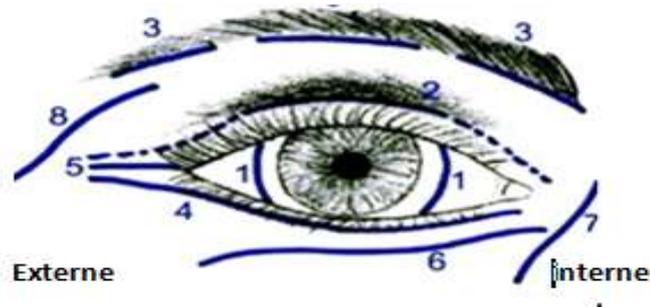


Figure 167 : différentes voies d'abord antérieures ophtalmologiques. 1. Voie d'abord trans-conjonctivale. 2. Incision du pli palpébral supérieur. 3. Voie d'abord sous-sourcilière (rebord orbitaire supérieur). 4. Voie d'abord sourcilière. 5. Incision canthale externe. 6. Incision du pli palpébral inférieur. 7. Voie d'abord de la fosse du sac lacrymal. 8. Voie d'abord latérale.

Les voies trans-palpébrales supérieures et inférieures sont des voies d'abords esthétiques et efficaces pour les lésions intra et extra coniques de volume réduit (fig. 167).

*Une variante **Kronlein** par une incision trans-palpébrale supérieure avec dépose du pilier externe de l'orbite gauche (fig. 168), réalisant ainsi l'exérèse d'un hémangiome caverneux au niveau de la paroi latérale de l'orbite gauche.

Technique chirurgicale : L'incision est trans-palpébrale supérieur (fig 169) dans un plis naturel qui commence à hauteur de l'échancrure sus orbitaire qui se termine au niveau du canthus externe de l'œil, puis section du muscle orbiculaire de l'œil en exposant ainsi la face antérieure du muscle

releveur de la paupière supérieure, on se déporte alors vers l'insertion du septum orbitaire sur la face antérieure du releveur jusqu'au rebord osseux puis incision du périoste (attention au nerf sus orbitaire dans son échancrure), on expose ensuite le pilier externe de l'orbite, qui peut être déposé par une scie oscillante, ce qui va améliorer l'exposition et le corridor de travail.

A ce niveau l'exposition peut se faire de l'angle supéro-interne, jusqu'à la face externe de l'orbite.

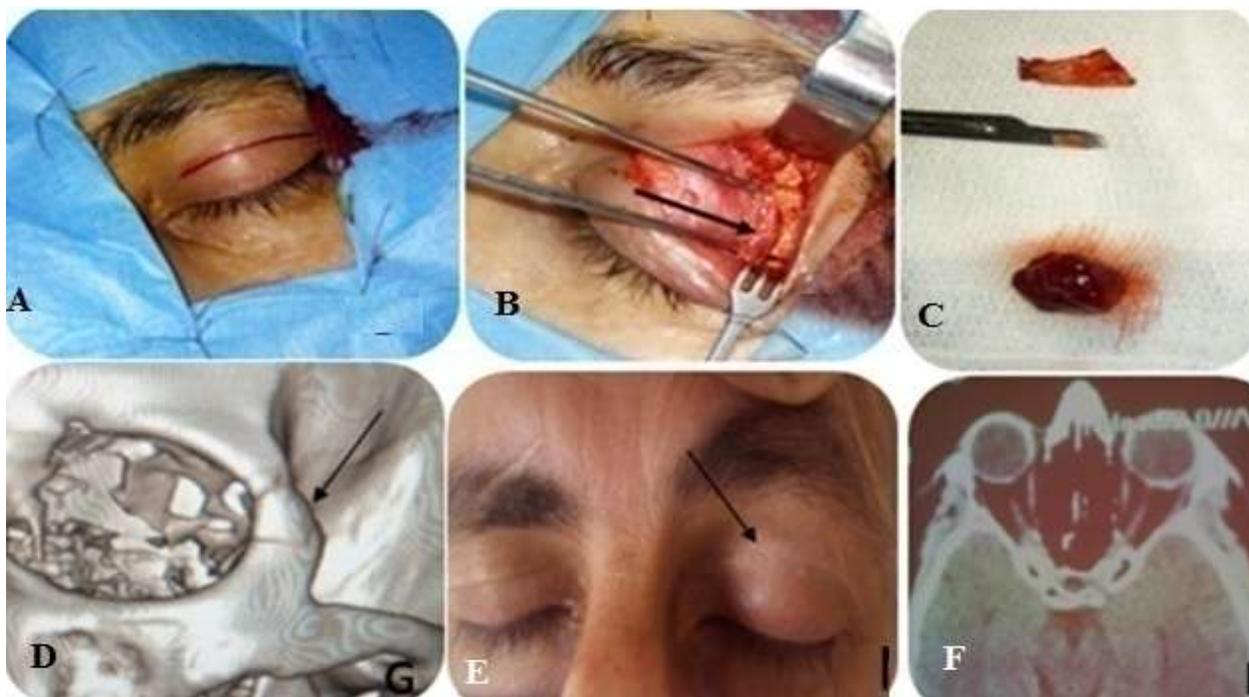


Figure 168: A : photo peropératoire montrant l'incision cutanée trans-palpébrale supérieure, B : dépose du pilier externe de l'orbite, C : pièce opératoire d'un hémangiome caverneux, D : TDM cérébrale en reconstruction 3D après quelques mois montre la consolidation du pilier externe, E : photo post opératoire montrant la cicatrice esthétique dans un pli palpébral. F : TDM cérébral de contrôle en coupe axiale est satisfaisant.



Figure 169 : abord trans-palpébrale supérieur, le septum est directement ouvert et la graisse orbitaire est refoulée par des écarteurs afin d'exposer la face antérieure du processus.

*Abord sous-sourcilière (fig. 170) des lésions de la partie supérieure de l'orbite :

Technique : Une fois l'orbiculaire de l'œil est incisé jusqu'au rebord orbitaire supérieur le décollement se fera progressivement en préservant le nerf sus orbitaire identifiable dans son échancrure, la périorbite est par la suite décollé du toit de l'orbite, puis l'accès en intra orbitaires peut se faire en incisant la périorbite le long du nerf frontal ce qui détermine l'axe du muscle releveur de la paupière supérieure et le droit supérieur qui peuvent être écarté selon le siège de la lésion en dedans ou en dehors en vue d'un accès latéral ou interne.

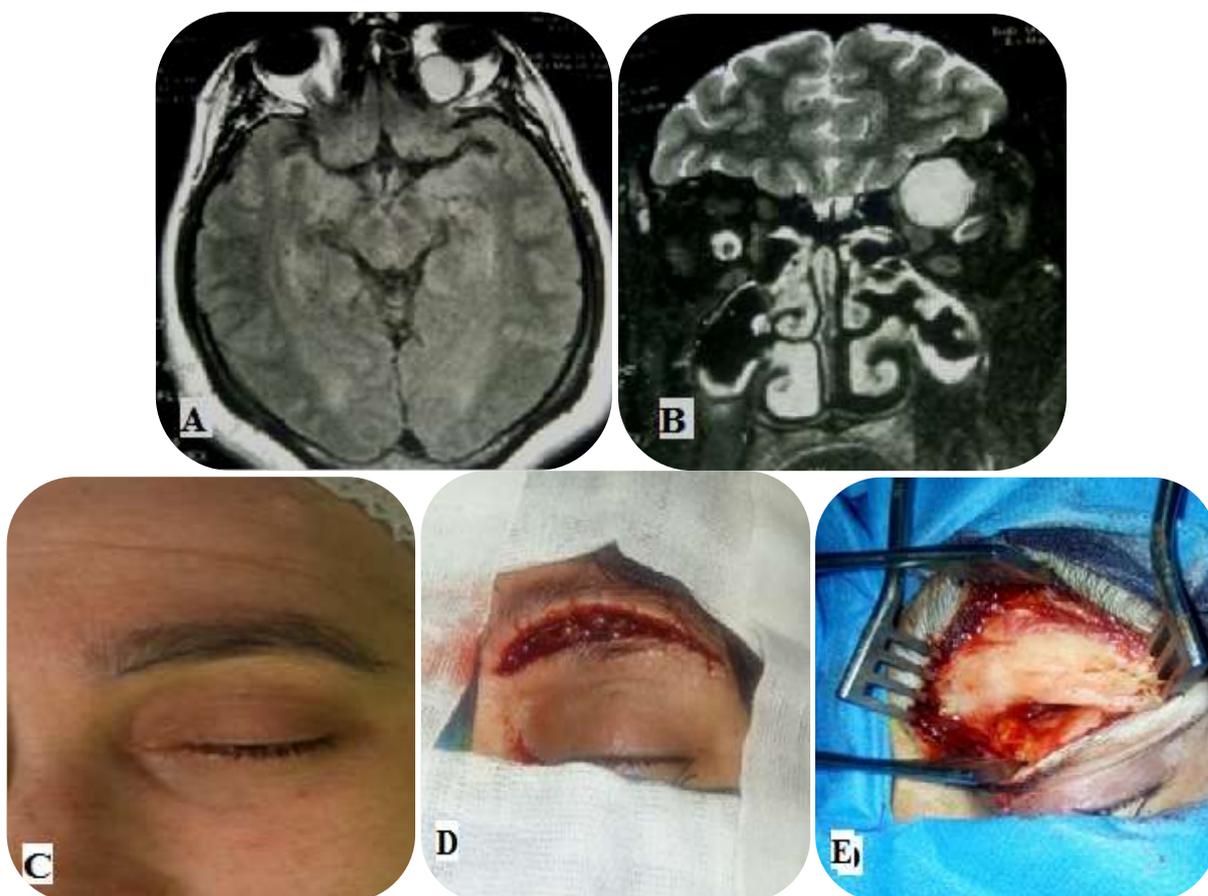


Figure 170: A, B : IRM cérébrale en coupe axiale en flaire et coronale en T2, montrant un hémangiome caverneux intraconique gauche au contact avec le nerf optique. C : photo préopératoire de l'incision cutanée sous sourcilière. D, E : décollement du rebord orbitaire supérieur en sous périosté permet l'accès à la périorbite puis la cavité orbitaire.

* abord de kronlein modifié par voie neurochirurgicale en réalisant une orbitotomie externe, avec dépose du pilier externe de l'orbite (fig. 171).

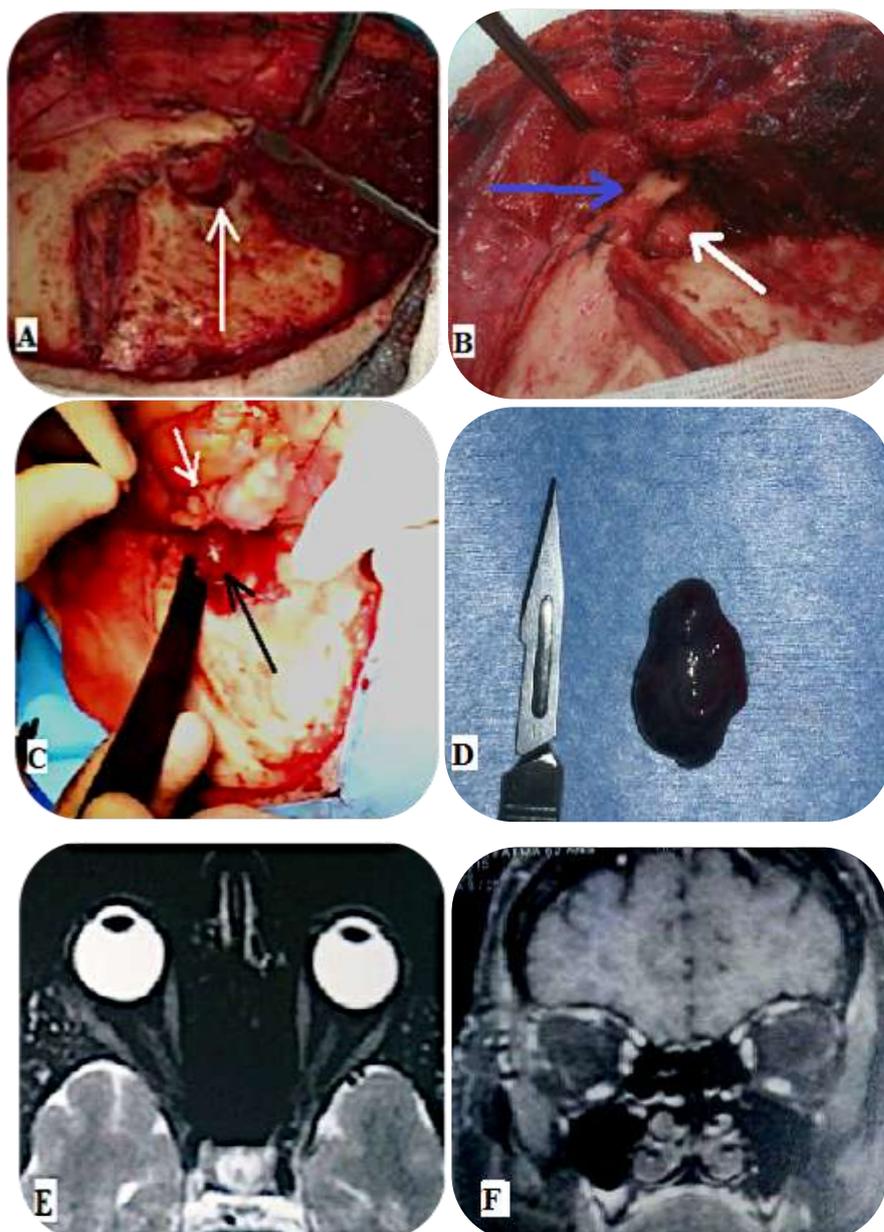


Figure 171: Orbitotomie externe à travers un volet cutané fronto-temporal droit

A : photo péropératoire d'une orbitotomie latérale droite flèche blanche, B : photo péropératoire d'une dépose du pilier externe de l'orbite en flèche bleu, C: photo péropératoire de l'exérèse de l'hémangiome en noir la flèche blanche indique l'orbite après ablation du pilier externe de l'orbite, D : pièce opératoire d'un hémangiome caverneux. E,F : IRM post opératoire en coupe axiale et coronale en T2 et en flair montrant montrant l'absence de lésions.

*la voie d'abord trans-palpébrale inférieure ou sous ciliaire inférieure (fig 172-173) est intéressante pour les lésions siégeant dans le quadrant inférieur de l'orbite intra ou extra coniques :

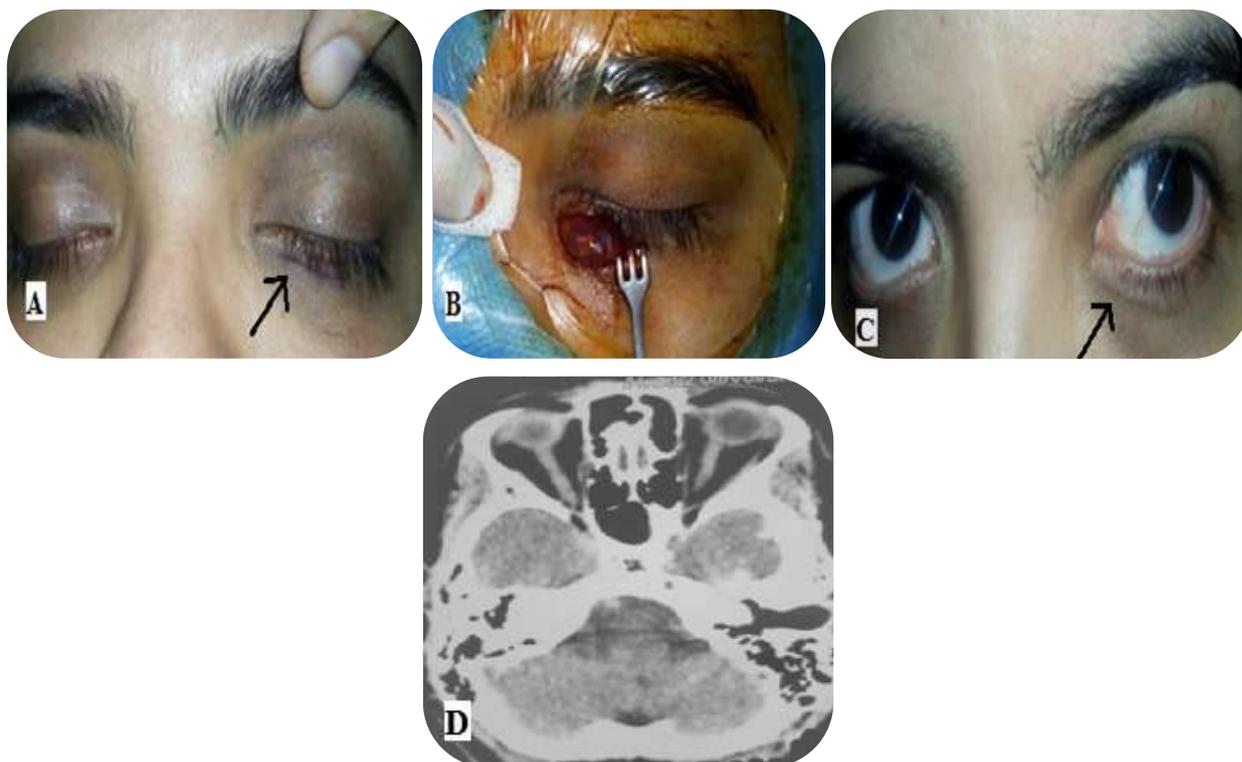


Figure 172 : A : photo préopératoire de l'incision cutanée sous ciliaire inférieure, B : photo de l'exérèse chirurgicale d'un hémangiome caverneux, C : résultat post opératoire, D : TDM cérébrale de contrôle en coupe axiale ne montre pas de récives



Figure 173 : A : abord sous-ciliaire inférieure .B: photo préopératoire de l'exérèse d'un hémangiome caverneux, C : photo post-opératoire ou la cicatrice est peu visible.

*La voie trans-conjonctivale (fig. 174) réalisée en collaboration avec les ophtalmologues, est très intéressante dans les pathologies orbitaires intraconiques de volume réduit de siège antérieur et/ou médial.

Technique : la conjonctive est ouverte au niveau du limbe scléro-cornéen ou à proximité de l'insertion des muscles oculomoteurs qui sont individualisés sur fils tracteurs. L'accès peut être

amélioré en déinsérant le muscle droit latéral ou interne, voir une incision trans-canthale latérale qui peut être réalisé permettant de récliner davantage le globe en dehors.

L'avantage de cette voie est la cicatrice conjonctivale peu visible, l'inconvénient est le jour chirurgical reste restreint.

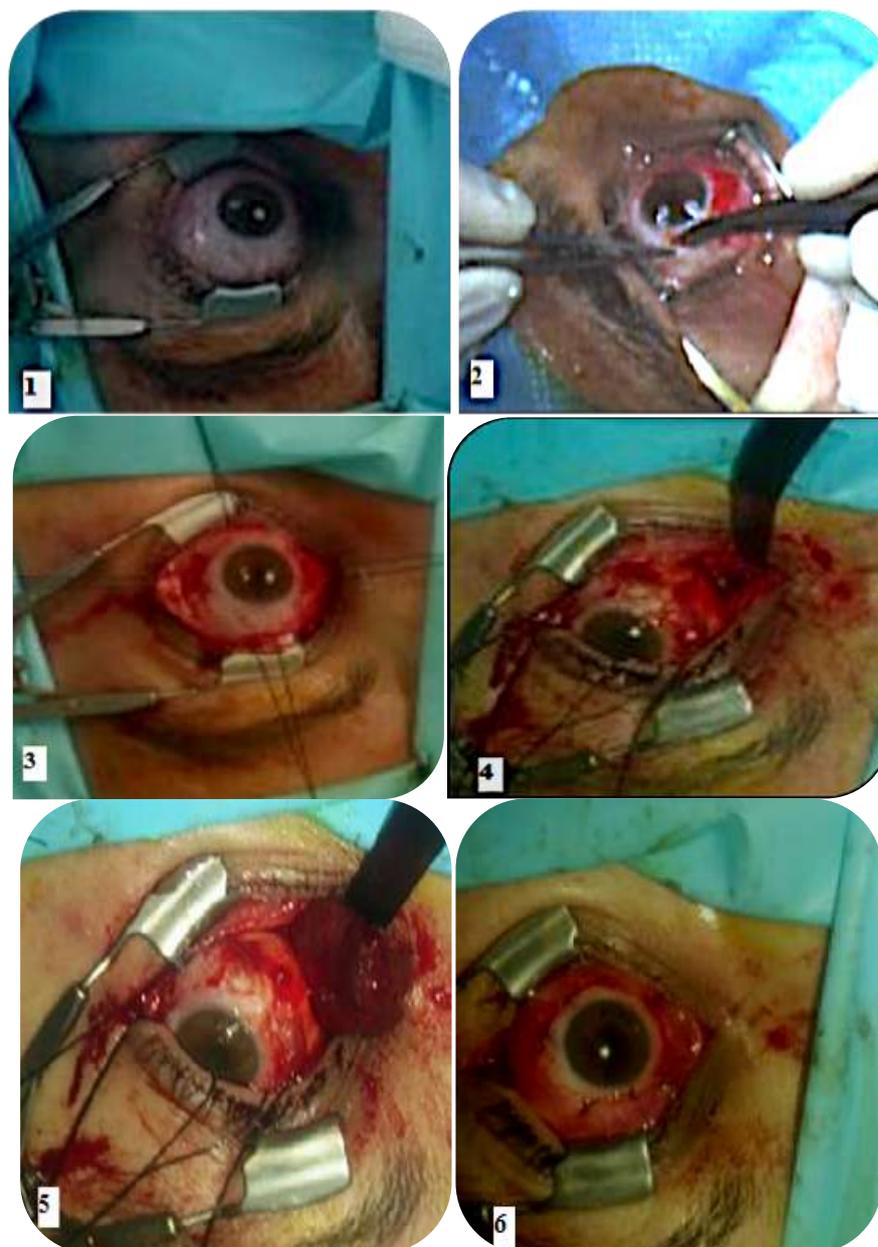


Figure 174 : voie trans-conjonctivale droite

1 : photo préopératoire montrant l'exposition et la préparation de la conjonctive juxta cornéenne. 2 : photos montrant l'incision de la conjonctive péri-cornéenne. 3 : amarrage des muscles droits par des fils de suspension. 4 : coupure du muscle droit externe puis désaxation du globe oculaire permet l'accès en intraconique vers la lésion. 5 : exérèse d'un hémangiome caverneux. 6 : fermeture de la conjonctive par des points séparés.

3- Le méningiome de la gaine du nerf optique :

Deux patiente ont été prises en charge, l'une des patiente à bénéficiée de 25 séances de radiothérapie stéréotaxique fractionnée à 45 gray. Après un recule de 3 ans on constate une légère amélioration de l'acuité visuelle qui été à 6/10, qui est actuellement à 8/10 avec une disparition des douleurs, et une stabilité sur le plan imagerie (fig. 175) . La seconde patiente sera candidate à une éventuelle cure chirurgicale vue l'augmentation rapide du volume tumoral.



Figure 175 : aspect d'un méningiome de la gaine du nerf optique, A : IRM cérébrale en coupe axiale en T1 gado droit en pré radique. Images B : IRM cérébrale T1 gado en post radique montrant un aspect stable du méningiome.

4- La mucocèles orbitaire :

Il s'agit d'une lésion post traumatique a l'origine d'une mucocèles à effraction intra orbitaire extraconique du quadrant supérieur, opérée à deux reprises par voie trans-sourcilière (fig. 176)



Figure 176 : cette patiente a été opère par voie sous-sourcilière. A : aspect post opératoire d'une cicatrice peu visible en sous sourcilliere à gauche, B :IRM cérébrale en coupe axiale en T2 et sagittale en T2 montrant une collection du sinus frontalerrodant le toit de l'orbiteavec une effraction orbitaire gauche.

5- Les lymphangiomes orbitaires :

Cinq patientes opérées par voie trans-palpébrale supérieure sauf une opérée initialement par une orbitotomie externe puis reprise par voie trans-palpébrale.

La technique est la même précédemment décrite dans le chapitre hémangiome (fig. 177)

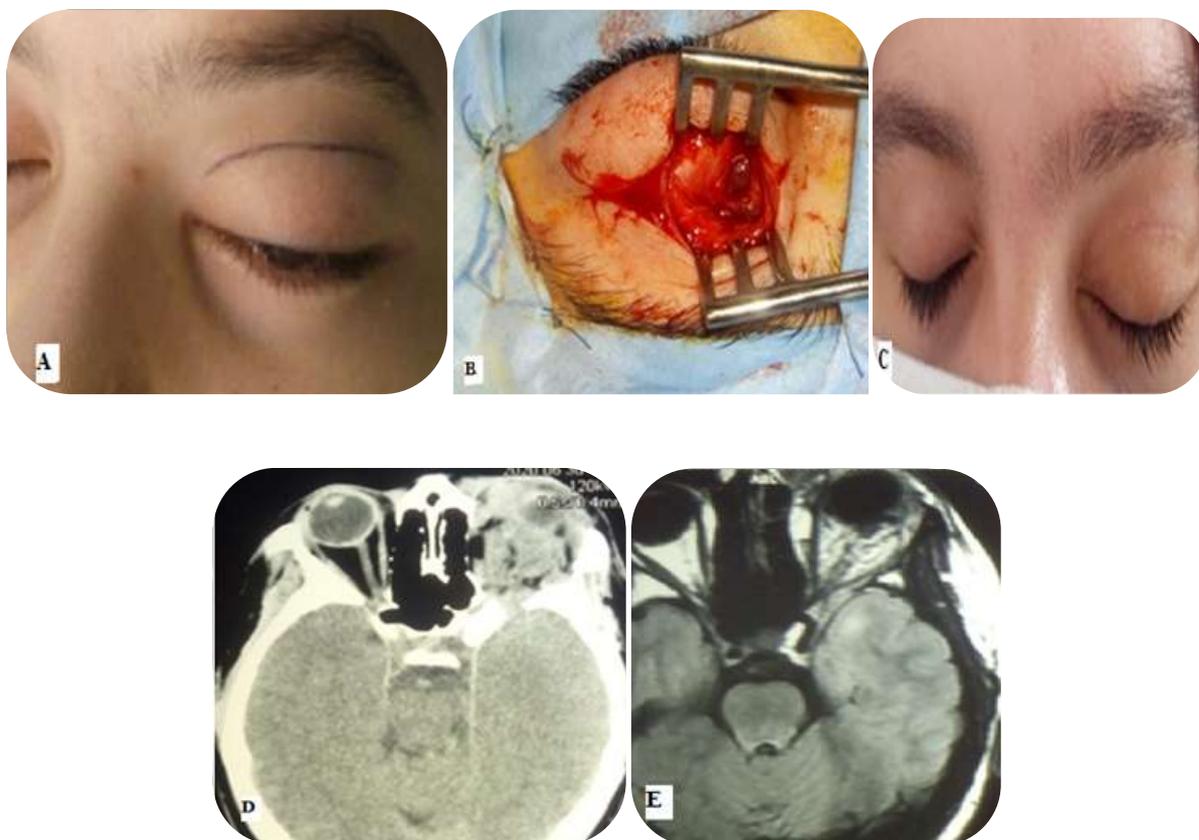


Figure177 : photos de chirurgie d'un lymphangiome multi kystique. A : photo du tracé de l'incision trans-palpébrale supérieure, B : photos d'un aspect préopératoire d'un kyste composant le lymphangiome, C : résultat esthétique de la fermeture cutanée, D :TDM cérébrale de contrôle et E :IRM cérébrale de contrôle en coupe axiale en T2 montrant une réduction du volume tumoral.

*Un deuxième cas de lymphangiome kystique qui a évolué vers une exophtalmie maligne de grade III, d'installation aiguë, suite à un saignement intra-tumoral, associée à un chémosis et une kératite (fig. 178).



Figure 178 : lymphangiome orbitaire gauche. A : Photo d'une exophtalmie grade III d'installation aiguë, elle montre également le tracé de l'incision cutanée trans-palpébrale supérieure, B : photo péroperatoire montrant la lésion kystique, C : pièce opératoire de la partie kystique qui a saignée, D : photo postopératoire qui montre une nette réduction de l'exophtalmie : IRM cérébrale en coupe axiale de contrôle en post opératoire montre une réduction du volume tumoral.

*un cas de lymphangiome intra et extra conique opérée par voie sous ciliaire inferieure (fig 179)

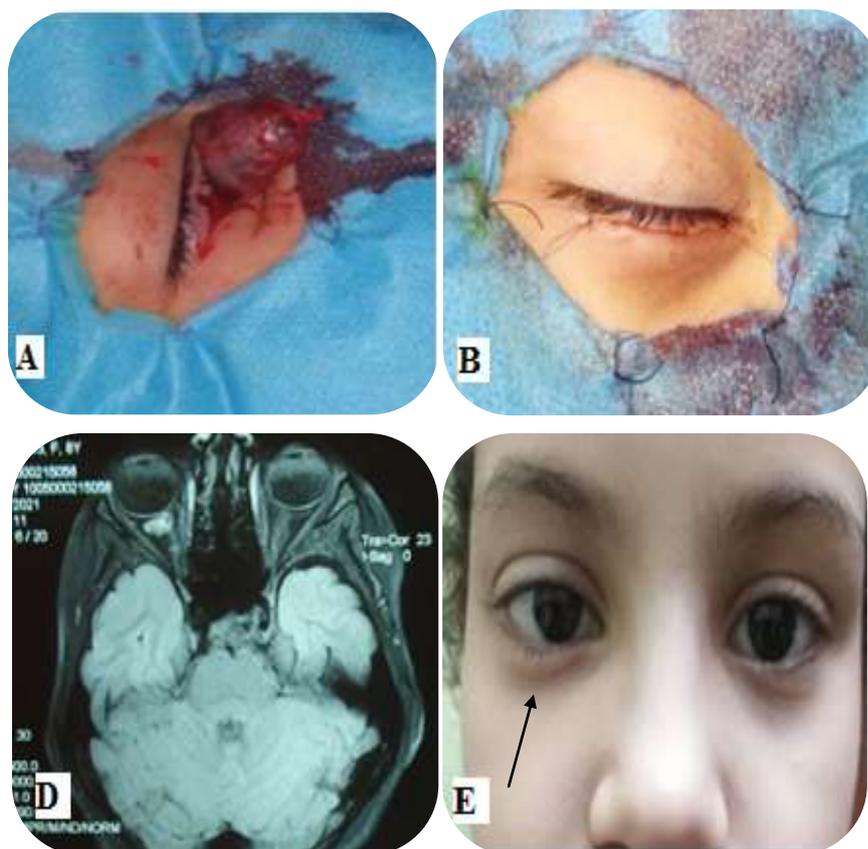


Figure 179 : A :photo péropératoire d'un lymphangiome kystique sous palppébrale inferieure, B : :fermeture cutanée montrant l' incision sous ciliaire, C : IRM cérébrale de contrôle montre un reliquat tumoral en retro-bulbaire,D : photo post opératoire de la petite fille ..

6- L'ostéome ostéoïde :

Deux patients opérés voie sous-sourcilière, ce qui donne un accès direct au rebord orbitaire supérieur et au cadre osseux facilitant l'exérèse en bloc de la lésion osseuse (fig 180).

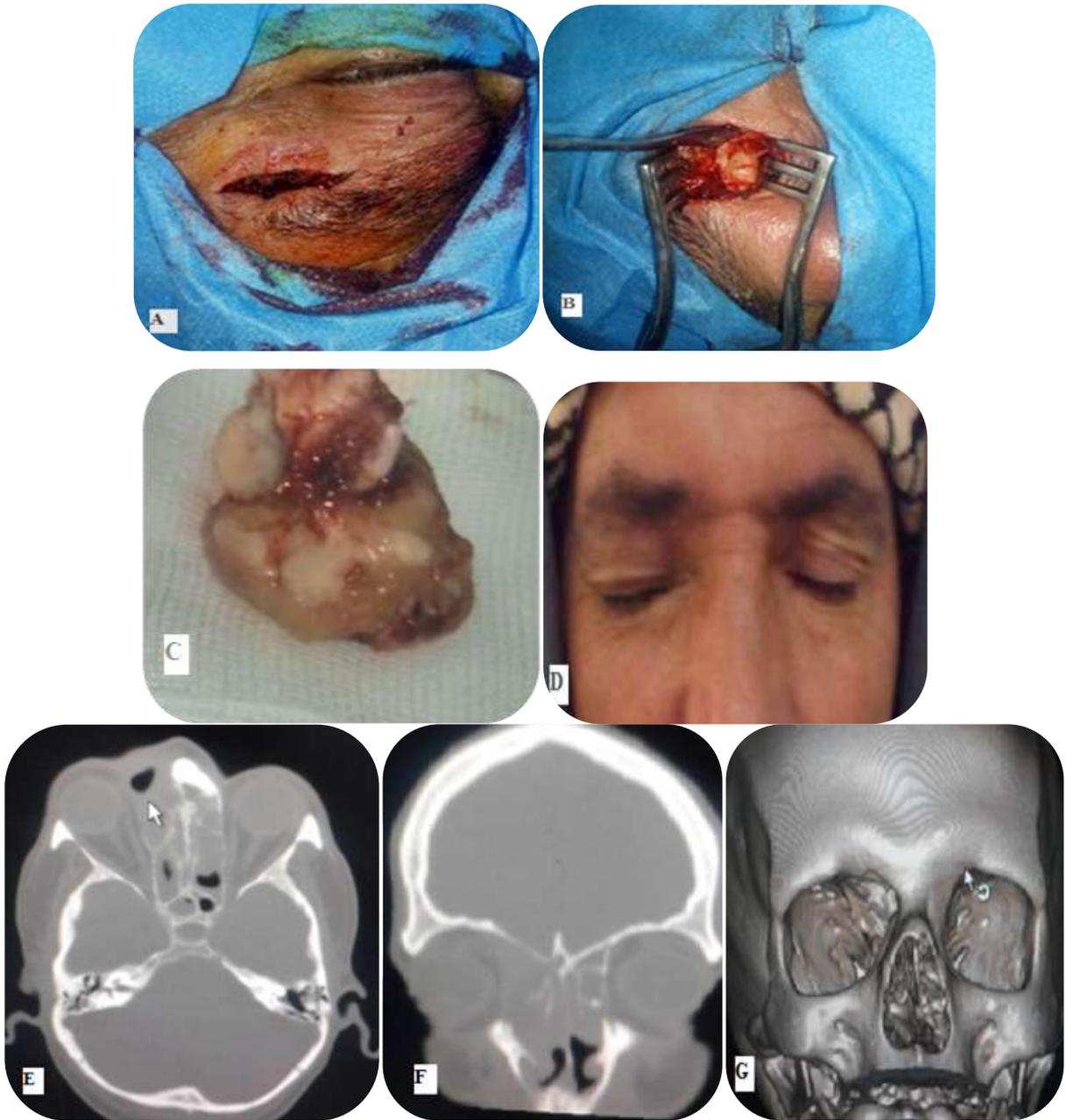


Figure 180 : ostéome ostéoïde opéré par voie sous sourcilière. , A : photo préopératoire montrant l'incision cutanée sous sourcilière à droite , B : photo préopératoire en voie d'exérèse d'un ostéome orbito-éthmoidal, C : pièce opératoire de l'ostéome , D : photo montrant le résultat post opératoire .E,F, G : TDM cérébrale post opératoire en coupe axiale et coronale en fenêtres osseuses et en reconstruction 3D montrant une exérèse totale de la lésion.

7- Les lésions inflammatoires :

Quatre cas ont été opérés dans notre service, dont deux cas opérés par voie trans-palpébrale supérieure et l'un d'eux a été repris par voie sous frontale. Une orbitotomie latérale décompressive, pour le dernier cas, une dépose orbito-zygomatique modifiée a été réalisée ce qui a permis l'accès à la lésion au niveau de l'apex orbitaire. La tumeur avait une extension en intra-cérébrale. (fig. 181).

Technique : après une incision cutanée fronto-temporale et ruginage du muscle temporal, le piler externe de l'orbite doit être exposé complètement, car le premier trou (mc carty keyhole)[179] doit être en regard de la suture fronto-zygomatique de telle sorte à mettre en évidence la périorbite et la dure mère frontal dans le but de fragiliser le ptériorion (fig 181). Un trou est foré à 5 cm derrière ce dernier sur la Línea temporalis, à l'aide d'un craniotomie, on confectionne un volet osseux emportant une partie du rebord orbitaire supérieur et en bas une partie de l'arcade zygomatique à 1.5 cm au dessous de la suture orbito-zygomatique (fig182- 183)).

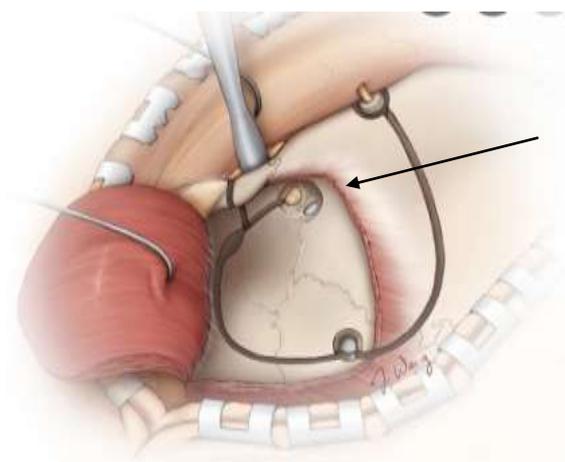


Figure 181 : illustration de la craniotomie orbitozygomatique en monobloc, la flèche montre le trou de serrure de Mc carty exposant et la périorbite et le lobe temporal. [179].

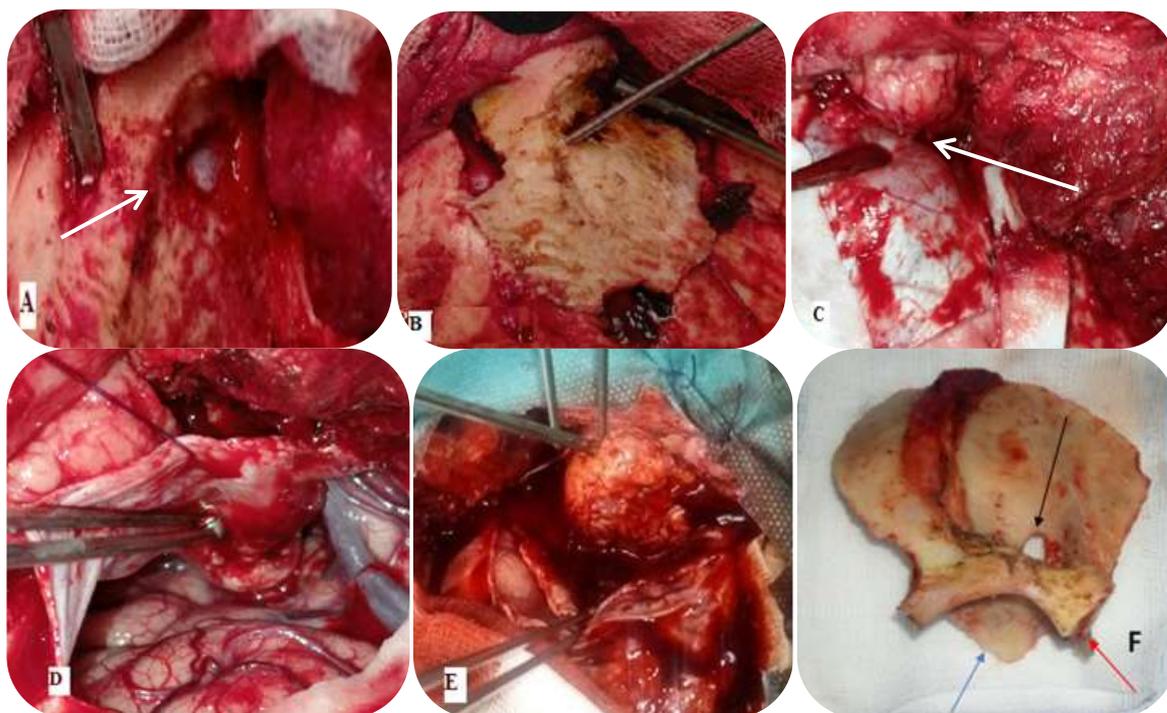


Figure 182 : Volet orbito-zygomatique modifié. A : photo péropératoire d'un volet cutané front-temporal droit et forage du keyhole(flèche blanche), B : photo péropératoire montrant le volet osseux orbito-zygomatique modifié, C : photo péropératoire illustrant la possibilité d'accès au cône orbitaire (flèche blanche) et en intra cérébrale. D : photo péropératoire montrant l'exposition de la lésion en intra durale. E : photo péropératoire illustrant accès en intra orbitaire dans le même geste. F : volet osseux en monobloc comportant une partie de la paroi externe et le toit de l'orbite le plier externe et une partie du rebord orbitaire.



Imagerie 183. : TDM cérébrale en coupe axiale SPC, post opératoire montrant une exérèse satisfaisante au niveau orbitaire et une réduction au niveau cérébrale.

*dans les voie d'abord supérieure la dépose fronto-orbitaire est intéressante (fig184). Elle est indiquée dans les lésions de la région supérieure de l'orbite, pour obtenir une exposition maximale du contenu orbitaire, en particulier du globe oculaire et pour minimiser la rétraction cérébrale. Le volet fronto-orbitaire ou la dépose en monobloc est réalisé en emportant l'arcade orbitaire, le toit de l'orbite, et l'os frontal.



Figure 184: TDM en reconstruction 3D montre un volet osseux frontal gauche avec une dépose de l'arcade orbitaire supérieure.

8- Le plasmocytome solitaire de l'orbite :

Deux cas opérés dans notre service, les deux par voie sous-sourcilière. L'abord a été direct en sous périosté dans un cas, et a été par le biais d'une dépose de rebord orbitaire supérieur chez le second patient (fig. 185).



Figure 185 : Illustration d'un plasmocytome opéré par abord sous sourcilière. A : photo préopératoire (exophthalmie de grade II), B : photo péropératoire de l'incision cutanée sous sourcilière gauche avec dépose du rebord orbitaire supérieur. C : photo péropératoire du plasmocytome au niveau du toit de l'orbite. D, E : photo montrant la dépose osseuse, F : photo montrant la fermeture post opératoire.

9- Les lymphomes orbitaires :

On a eu a traité trois cas par différentes voies d'abord selon la localisation.

*La voie bifrontale front-orbito-nasale bilatérale, comportant en monobloc l'os frontal les deux toits orbitaires et le nasion. Elle peut être nécessaire dans le cas d'une atteinte orbitaire bilatérale ou éthmoïdo-orbitaire (fig 186)

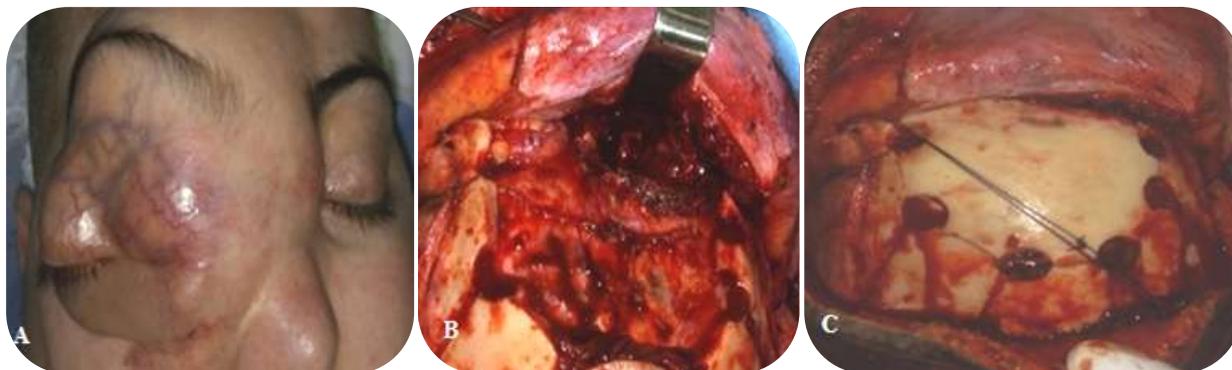


Figure 186 : lésion lymphomateuse orbitaire droite, A : photo préopératoire d'une extension lésionnelle de la région frontale orbitaire et nasale, B : photo peropératoire montrant un volet osseux fronto-orbito-nasal bilatéral nécessitant une dépose sous fronto-orbito-nasale. C : photo péropératoire montrant la remise du volet osseux.

*L'enfant de 6 ans qui présentait une atteinte lymphomateuse en région sphéno-orbitaire droite, a été traité comme dans la chirurgie des méningiomes sphéno-orbitaires.(fig 187)

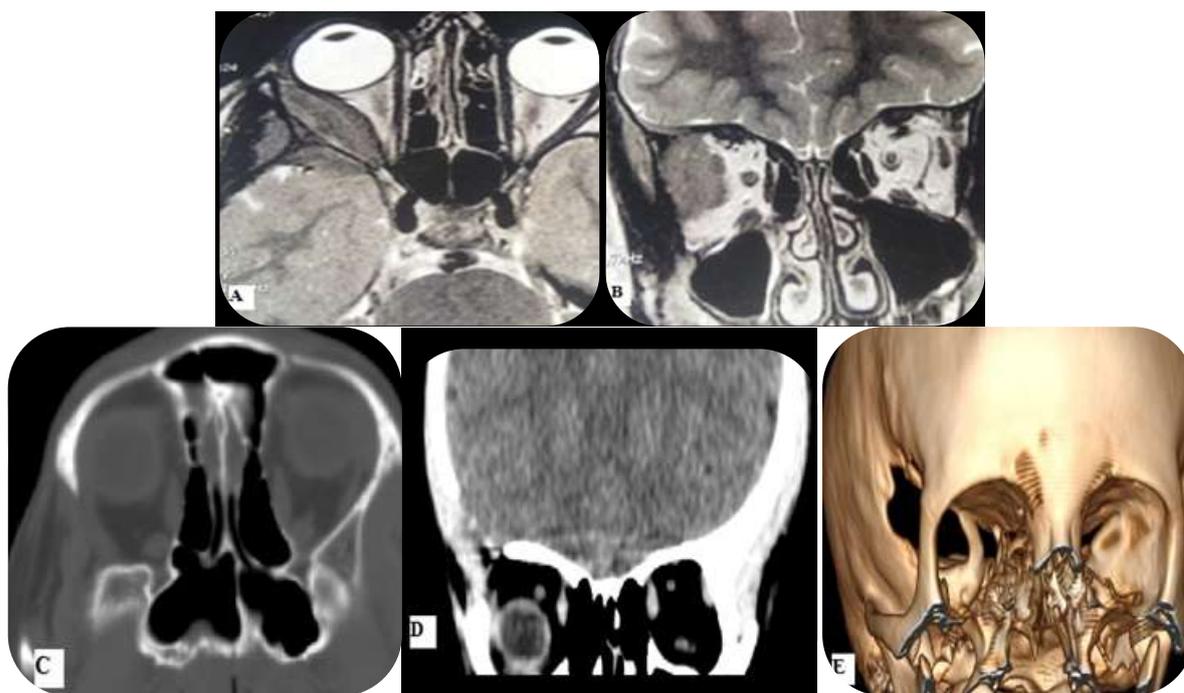


Image 187 : lymphome chez une fille de 6 ans. A, B : IRM cérébrale préopératoire en coupe axiale et coronale en T2 montrant un processus de siège sphéno-orbitaire droit infiltrant les parties molles. C,D,E :TDM cérébrale en coupes axiale en fenêtres osseuses et sagittale et en reconstruction 3D de control post opératoire fait 5 ans après chirurgie ne montre pas de récives.

10- Le méningiome de la base frontale avec effraction intra-orbitaire bilatérale :

Il s'agit d'un homme qui présente un volumineux méningiome basifrontal unilatérale à gauche récidivant, associé à une exophtalmie unilatérale gauche secondaire à une extension intraorbitaire du méningiome , opéré par voie sous frontale bilatérale avec dépose orbito-nasale (fig188).

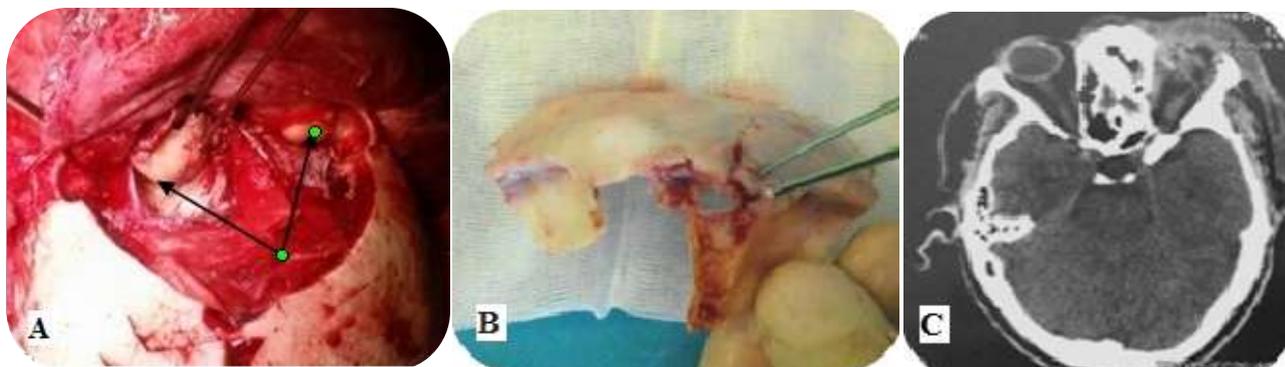


Figure 188 : méningiome intra orbitaire de grade I, avec indice de prolifération élevé à 12%, A : photo peropératoire des deux cavités orbitaires contenant la lésion, B : pièce opératoire du volet osseux déposant en monobloc les rebords orbitaires et les toits de deux orbites qui sont lésés par le méningiome. C : TDM cérébrale en coupe axiale sans injection en postopératoire immédiat témoignant de la qualité d'exérèse.

11- L'atteinte orbitaire de la neurofibromatose :

Deux enfant âgés de 11 ans et 14 ans ont été pris en charge, l'un avait une atteinte orbitaire de grade II de Jackson l'autre avait une atteinte de grade III, les deux enfants ont été opérés par voie haute par volet frontal permettant une exérèse partielle de l'infiltration des tissus mous qui ressemblais à un aspect de sac plein de vers.

Un des deux patients (grade III) est adressé en chirurgie maxillo-faciale pour un remodelage esthétique en région orbito-maxillaire, et l'autre enfant est perdu de vue.



Figure 189 : Atteinte de grade II de Jackson. A, B : photo preopératoire montrant une exophtalmie gauche, C, D : confection d'un volet osseux fronto-orbitaire gauche. E : remise du volet osseux.



Fig 190 : TDM de contrôle à moyen terme montrant l'emplacement de volet osseux.

13- L'angiomyxome agressif :

Un seul cas opéré à plusieurs reprises, initialement opéré à l'âge de 6 mois, révélé par une exophtalmie gauche d'évolution progressive, le siège de la lésion été orbito-éthmoïdal gauche. Initialement opéré à deux reprises par voie trans-palpébrale supérieure. Suite à une volumineuse récurrence et perte de la fonction visuelle, une exanération a été réalisée. Devant le caractère invasif localement les cures chirurgicales restent palliatives, donc repris par la suite en chirurgie maxillofaciale et en chirurgie ORL (fig. 191).



Figure191 : Illustration d'un angiomyxome agressif, A,B : photos préopératoires montrant l'incision trans-palpébrale supérieure , C,D : photos peropératoires montrant l'aspect de la lésion gélatineuse adhérente .E : photo postopératoire .F : photo d'une récidence à distance d'une extantération, où la lésion fait éruption à travers la cavité orbitaire et les fosses nasales.

Il s'agit d'une lésion chimio et radio résistante dont l'exérèse chirurgicale est difficile à réaliser du fait du caractère agressif localement.

Récemment une radio chimiothérapie a été tentée chez cet enfant, avec un recule d'une année est satisfaisante.

14- Le kyste dermoïde intra orbitaire :

C'est une pathologie rare qui représente 1 % des tumeurs intracrâniennes d'origine embryonnaire, nous avons opéré un enfant de 5 ans, qui présente depuis une année une exophtalmie gauche avec une diminution de l'acuité visuelle à 2/10. La voie d'abord chirurgicale été la voie sous ciliaire inférieure. L'exérèse été subtotale, en effet des adhérences de la capsule aux plans profonds empêchant l'exérèse en bloc (fig. 192).

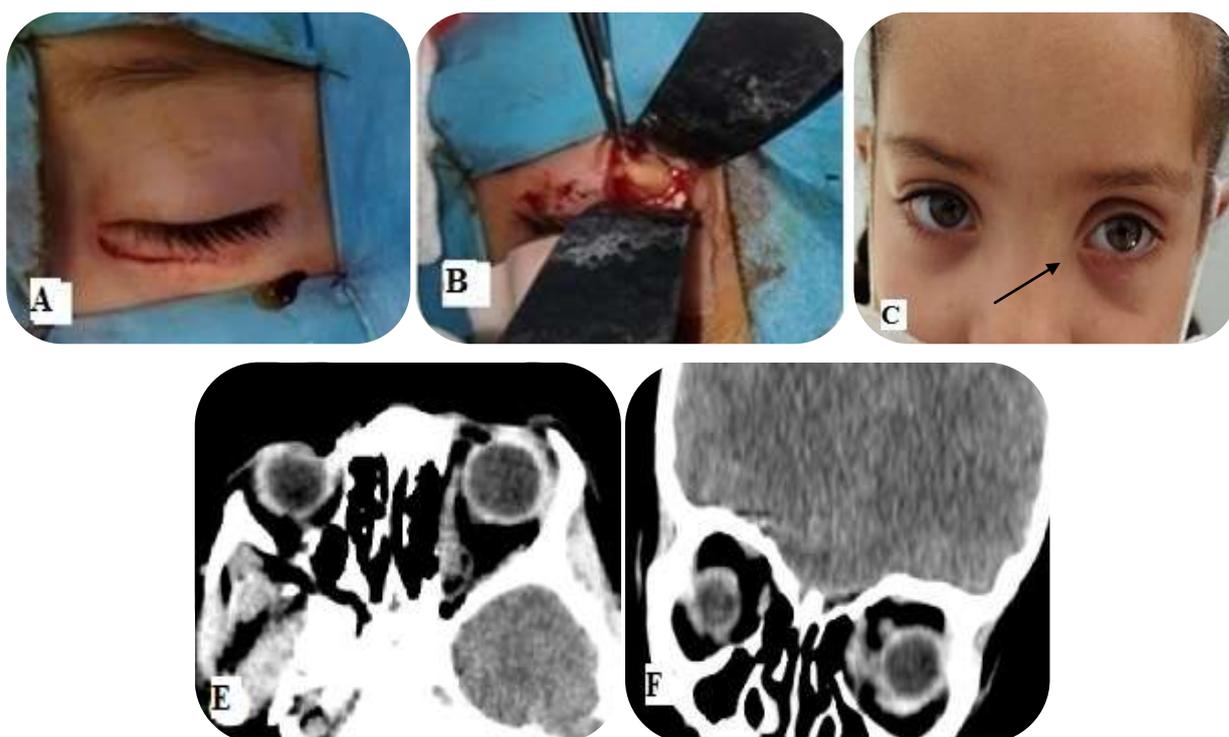


Figure 192: exérèse sur un kyste dermoïde de l'orbite droit. A : photo péropératoire (la lésion fait hernie au niveau de la paupière inférieur. B : photo péropératoire montrant l'incision sous-ciliaire. C : photo péropératoire montrant l'aspect de la lésion (coque épaisse remplie de liquide de consistance gélatineuse) .D : photo postopératoire à moyen terme .E,F : TDM cérébrale en coupe axiale et coronale post opératoire montrant une exérèse subtotale laissant une partie en intraconique(flèche blanche).

15- Le rhabdomyosarcome :

Deux cas opérés, chez deux enfants, l'un par une orbitotomie externe avec une incision cutanée cutané fronto- temporal, l'autre enfant opéré par un abord trans-palpébral supérieur. Le premier patient est décédé après des séances de chimiothérapie, le deuxième est en cours de chimiothérapie(fig. 193).



Figure 193 : A : photo peropératoire d'un rhabdomyosarcome opéré par voie transpalpébrale supérieure en effectuant une biopsie exérèse, B photo postopératoire après une semaine, après résorption du chémosis.

DISCUSSION :

I- Epidémiologie:

La fréquence des tumeurs orbitaires représentent 10.68 % en Algérie [B. Yakoubi. 189], considérés auparavant comme une pathologie rare kaya [157] qui rapporte un taux de 3.8% en Afrique subsaharienne, contrairement au taux européens et nord américains qui sont plus élevés 14.8% pour Handerson et 22.3 % pour Rootman.

L'incidence des tumeurs orbitaire dans notre étude est de 11.6 par an, et presque 25 % des cas durant l'année 2019, et ce ci est dû au fait du recrutement des patients.

Répartition selon l'âge :

Dans notre série on note une nette prédominance de la population adulte par rapport à la population pédiatrique 82.89 %, avec un âge moyen de 35 ans, ainsi plusieurs d'autres séries indiquent une prévalence élevée de la population adulte jeune. L'âge moyen était de 41.5 ans dans la cohorte de la SNLCF [55]. 40 ans pour B. Yakoubi[189]

Par contre certaines anciennes séries, Kaya [157] et Shields [174] relèvent une prédominance des tumeurs orbitaires chez les patients âgés de plus de 60 ans. La série Levecq [130] l'âge moyen des lésions orbitaires adressées à un centre d'oncologie oculaire est de 52 ans, LeBihan [157] note une prédominance des tumeurs orbitaires à l'âge adulte avec un pic de fréquence entre 51 ans et 75 ans pour les 48 observations de sa série.

Ducrey [24], dans une étude chez des enfants de moins de 16 ans relève une prédominance des tumeurs orbitaires entre 0 et 3 ans surtout avant l'âge de 1an. Selon lui, ces pathologies restent relativement rares. Johansen [157] trouve 16 % d'atteinte pédiatrique tumorale (153 cas sur 965).

Répartition selon le sexe :

Dans notre série, il existe une nette prédominance féminine des tumeurs orbitaires avec 55 patientes (70.41 %) contre 23 du sexe masculin (29.48 %), un sexe ratio de 1/4 rejoignant les résultats de la littérature [130].

Les auteurs rapportent une répartition quasi identique des tumeurs orbitaires entre hommes et femmes [B.Yakoubi]. Johansen [157] note un sexe ratio équilibré de 48%H /52% F et Levecq [130] 50%F /48%H. Aussi dans la série de Kaya [157], les tumeurs orbitaires touchent les 2 sexes de façon égale. Les mêmes résultats sont constatés dans l'étude de Ducrey.

La fréquence selon le type de recrutement :

Dans notre série on remarque une prédominance des méningiomes sphéno-orbitaires suivie par les lésions vasculaires, puis les localisations secondaires et les lésions inflammatoires.

Dans la littérature, la fréquence des différents groupes histologiques des tumeurs orbitaires est variable selon les études les séries émanant d'un service d'ophtalmologie, de neurochirurgie, ou de groupes mixtes [55].

Les séries émanant de laboratoires spécialisés d'anatomopathologie ophtalmologique, mettent en tête les masses inflammatoires, infectieuses et parasitaires (20 %) [55]. La plupart de ces affections sont diagnostiquées sur une simple biopsie qui ne justifie pas un abord large neurochirurgical. Elles sont donc rarement vues dans les services de neurochirurgie. En seconde position, viennent les tumeurs secondaires propagées à partir du globe, des paupières, de la peau et des annexes (15 %). En troisième position, viennent les lymphomes malins (10 % à 15 %), qui sont également diagnostiqués habituellement par une simple biopsie, et ne concernent pratiquement pas le neurochirurgien. [157]

Dans les séries neurochirurgicales, au contraire, les tumeurs originaires du système nerveux et des méninges, sont en tête (30 % à 50 %). Les méningiomes sphéno-orbitaires sont le plus souvent vus en neurochirurgie. L'ensemble de ce groupe tumoral est traité par voie neurochirurgicale [55], ce qui concorde avec les résultats de notre étude.

Les tumeurs originaires du système nerveux et des méninges viennent en première position chez 30 cas soit 41.%, le méningiome sphéno-orbitaire a été isolé chez 27 patients. Le méningiome du nerf optique existait chez 2 patientes, un méningiome du toit de l'orbite et deux gliomes du nerf optique. En seconde position, viennent les tumeurs vasculaires représentent entre 15 % à 20 % dans les différentes séries, 22 cas dans notre série soit 28.20 % en équivalence avec les tumeurs originaires du système nerveux et des méninges. En troisième position, les tumeurs secondaires et inflammatoires qui représentent 6.41%, témoignant également du choix particulier de la voie d'abord.

Chez l'enfant, deux variétés tumorales ont une importance particulière: les lymphangiomes (6.41%) et les rhabdomyosarcomes (2.56 %). Puis viennent les kystes dermoïde, un lymphome type B, deux hémangiomes caverneux, et le gliome du nerf optique, et la neurofibromatose. Cependant chez l'enfant africain, le lymphome de Burkitt est la première cause de tumeur orbitaire [81].

D'après Shields [174], les tumeurs vasculaires sont les plus fréquentes (17%) suivies des tumeurs secondaires (11%) puis les lymphoïdes (10%). Sishikama [55] rapporte une prédominance des pseudotumeurs (18%) suivies du lymphome (12%). Selon lui, la raison de l'augmentation de

l'incidence du lymphome est due au développement des techniques moléculaires et immunohistochimiques dans le diagnostic du lymphome de type B.

Ducrey [157] note lui aussi un grand pourcentage de lymphome dans sa série suivi des tumeurs vasculaires. Les kystes orbitaires sont fréquents dans sa série représentés par les kystes dermoïde et épidermoïdes.

Kennedy [157] comptabilise un pourcentage de 13% de tumeurs lymphoïdes sur 820 patients présentant différents types de tumeurs orbitaires. Les résultats de celui-ci concordent avec ceux de Shields [9], qui note une prédominance du lymphome (24% de l'ensemble des tumeurs) dans sa série.

II-Discussion de chaque pathologie :

1- Les méningiomes sphéno-orbitaires :

C'est la pathologie dominante dans notre série soit 34.61 %, chiffre élevé en comparant avec d'autres séries comme celle du [B.Yakoubi] est de 7.04%, et [Civit] 20 %, ceci est probablement due au fait du recrutement important. 92.8 % de nos patients était de sexe féminin, dans d'autres séries ce rapport est variable compris entre 1/3 à 1/15, pour Rootman sont à 80% [80] d'autre à 95% de femmes. [157].

C'est une pathologie d'évolution lente, ce sont des tumeurs bénignes, probablement hormono-dépendantes, leur expression clinique est l'exophtalmie, qui est présente dans notre série dans 91% des cas, ce qui est similaire à d'autres séries, qui varie entre 85 % (Gaillard) et 95% (Civit) [52].

Sur le plan chirurgical le résultat esthétique post opératoire concernant l'exophtalmie est bon dans 82.5 % des cas, ce taux est superposables à d'autres séries de 77a 96 % [55].

La morbidité est représentée par :

- un cas d'ulcère de cornet.
- deux cas d'ophtalmoplégies.
- un cas d'abcès sur plastie osseuse.
- quatre cas de fistule du LCR.
- une enophtalmie post opératoire.
- deux cas d'exentération.

Les récurrences représentent 8.97 % (7 cas) dont deux ont été repris sur le plan chirurgical. Dans la littérature elle est de 10 à 20 % des cas, 30% pour B.Yakoubi [189].

L'anatomopathologie comporte deux cas de méningiomes atypiques, et un cas de méningiome mixte. Deux cas adressés en radiothérapie l'autre est perdue de vue.

Pour le reste des patientes, dont le méningiome est méningothéliale de grade I, l'évolution à moyen terme, est satisfaisante sur le plan clinique et radiologique.

2- Le méningiome de la gaine du nerf optique :

Elle représente un tiers des tumeurs du nerf optique [litre] et représente 1.7 % des tumeurs intra orbitaires, elle est de 2.56% dans notre série, et de 5.63% dans la série de B.Yakoubi [189]. Le tableau clinique est dominé par la baisse de l'acuité visuelle et une exophtalmie, pour T.Civit tous les cas sont de sexe féminin [133].

La radiothérapie a démontré dans la littérature et depuis de nombreuse année sa supériorité vis à vis de la chirurgie [133].

La première patiente de notre série, le traitement a consisté à une radiothérapie fractionnée en conditions stéréotaxiques. L'évolution était satisfaisante après un recule de 3 ans.

Pour la deuxième malade (en attente d'une cure chirurgicale) une réduction tumorale du méningiome est nécessaire vue l'augmentation rapide du volume tumoral malgré une acuité visuelle acceptable, puis le geste sera compléter par une radiothérapie fractionnée.

3. L'angiome caverneux :

C'est la plus fréquente des tumeurs vasculaires de l'orbite chez l'adulte selon la littérature. Nous avons opéré 14 patients (17.94 % des tumeurs orbitaires). Notre pourcentage est en conformité avec d'autres séries, B.Yakoubi dans sa série retrouve un taux de 16 %, dans la série de Cophignon été de 10.15 %, avec une nette prédominance féminine à 91.2%. On retrouve 33.3 % des lésions coté droit et 66.6% des lésions coté gauche, pour Cophignon c'est 63.3% droit, 34 % à gauche [53], une patiente traitée au stade de cécité et les autres leurs acuité visuelle été comprise entre 1/10 et 10/10. Le siège intra conique est de 85.71 %, et extraconique dans 14.28 %, comparable avec les séries de la littérature allant de 100% en intraconique jusqu'à 75%.

Les voies d'abords ont été comme suit, l'orbitotomie externe avec dépose orbitaire dans 2.56 %, voie trans-sourcilière chez 7%, trans-palpébrale supérieure dans 13 %, trans-palpébrale inférieure dans 13%, et la voie trans-conjonctivale en collaboration avec les ophtalmologues dans 13 % également .

Dans les séries la voie trans-conjonctivale prédomine de 25 à 45 % des cas, (Moufarah) [135] avec l'approche endoscopique à également était présente dans les récentes séries (probablement expliqué par la bonne maîtrise des ophtalmologues de la voie trans-conjonctivale, et de l'aspect esthétique de la voie endoscopique).

L'exérèse a été complète chez tous nos patients, avec de bons résultats sur l'exophtalmie chez tous les patients.

Une seule patiente est arrivée en cécité en préopératoire car l'angiome siège au niveau de l'apex.

Les résultats immédiats et à moyen terme étaient satisfaisants, sans récurrences après un recul moyen de 3 ans.

4. Les lymphangiomes :

Les lymphangiomes sont des hamartomes bénins à bas débit habituellement diagnostiqués souvent chez l'enfant, On a eu à opérer 05 patientes 6.41 % dont la tranche d'âge varie entre 27 et 6 ans (B.Yakoubi 2.11 %), tous de sexe féminin.

On a eu deux cas de saignement spontané intra tumoral, ce qui est à l'origine d'une exophtalmie maligne.

L'indication opératoire dans notre série était posée devant : cette aggravation de la symptomatologie suite à cette exophtalmie maligne, et dans les autres cas dans un but esthétique. L'exérèse complète reste aléatoire du fait de leur aspect histologique non encapsulé et adhérent aux structures adjacentes. Le taux de récurrences et de saignement intra-tumoral est de 58 % [146].

5. Les lymphomes orbitaires :

Trois cas ont été opérés un homme une femme et un enfant. Le diagnostic anatomo-pathologique est en faveur d'un lymphome malin non hodgkinien, ce qui correspond à 3.84 %, sans atteinte lymphomateuse systémique, loin derrière les autres séries qui sont de 5 à 10%. B.Yakoubi retrouve 2.11 % des cas [189]. Ducrey retrouve 4 % des affections orbitaires non traumatiques. La plupart des auteurs ont montré que le lymphome de type MALT à cellules B de la zone marginale, représente le type de lymphome non hodgkinien le plus fréquent des lymphomes primitifs orbitaires de l'ordre de 50 à 65 % des cas (Benabid) [124]. L'âge moyen de notre série est de 28 ans. La plus part des séries l'âge moyen est entre 50 et 60 ans [49], avec une légère prédominance féminine [49, 124].

L'incidence du lymphome malin des annexes oculaires aux états-Unis est estimée à environ 43 000 nouveaux cas par an, avec une incidence plus élevée dans les populations blanches que dans les populations noires.

Le lymphome conjonctivo-orbitaire était dans la majorité des cas, comme dans la littérature, apparu sous la forme d'une masse conjonctivo-orbitaire, indolore et isolée.

La forme histologique rencontrée était principalement de type de bas grade de malignité. Le bilan d'extension doit être complet et réalisé dans un service spécialisé. Il conditionnera la thérapeutique

adéquate. Dans le cas de lymphome isolé, de bas grade, la conduite à tenir demeure la surveillance clinique et para-clinique. Dans les formes symptomatiques ou dans les formes de haute malignité, la chimiothérapie associée à une radiothérapie localisée sera le traitement de première intention.

6. L'ostéome :

Deux cas ont été opérés dans notre série chez deux adultes âgés de 50 et 56 ans, correspondant 2.56 %, la voie d'abord été par voie trans-palpébrale supérieure et sous-sourcilière, ce chiffre est peu imposant par rapport à d'autres séries plus récentes, B.Yakoubi 4.22 % [189], civit de 0.9 à 5.1% [44], touchant aussi bien l'adulte que l'enfant). L'ostéome représente 0,4 % à 5 % de l'ensemble des tumeurs de l'orbite et 0,6 % à 2,5 % des causes d'exophtalmies tumorales [70]. L'incidence de cette pathologie reste difficile à évaluer en raison du caractère fréquemment asymptomatique des ostéomes. Dans la majorité des séries, on note une légère prédominance masculine (El kohen) [70].

L'extension à l'orbite, en particulier à son angle supéro-interne, se fait à partir d'un ostéome des cavités sinusiennes adjacentes. L'ostéome sinusien est localisé dans 75 % des cas à la région éthmoïdo-frontale (50 % à 60 % au niveau du sinus frontal et 20 % à 30 % au niveau du sinus ethmoïdal), moins souvent au sinus maxillaire (5 % à 10 %) et exceptionnellement au sinus sphénoïdal (1 à 2 %)

Selon Müslüman, l'ostéome multicompartimental doit être excisé par voie externe en raison de la possibilité de récurrence. L'ostéome fronto-éthmoïdal géant avec atteinte orbitaire, doit être opéré par voie transcrânienne pour une exérèse radicale de la lésion. Selon Karapantzios, l'abord transcutané-paranasal (rhynotomie) permet, dans une plus large mesure, une exérèse à visé diagnostique avec une protection appropriés de l'appareil de drainage lacrymal (Humeniuk-Arasiewicz [140].

La tendance actuelle se porte sur les abord endoscopique pour les petits ostéomes voire de taille moyenne qui donnent moins de préjudices esthétiques.

La récurrence des ostéomes après la chirurgie est très rare, environ 10 %, généralement après une ablation incomplète précoce de la tumeur.

7. L'atteinte cranio-orbitaire de la Neurofibromatose de type I :

La neurofibromatose (NF) de type I est la plus fréquente des pathologies autosomiques dominantes, La sphère cranio-maxillo-faciale est atteinte dans 10 % des cas (Bacheleta)[106], sous différentes formes : neurofibrome molluscum, neurofibrome pléxiforme, neurofibrome cranio-orbitaire, neurofibrome parotido-jugal, neurofibrome cervical.

Le traitement et la prise en charge de cet affection est cause de beaucoup de frustrations. Deux cas ont été opérés 2.56 % de nos cas, de sexe masculin, avec un âge de 11 ans et 14 ans. B.Yakoubi retrouve 4.22%, dans la série de Genève –lausanne (1961-2009) retrouve un sexe ratio égale, un âge moyen de 8.5 ans, avec 54% de type I. Les deux cas sont de forme cranio-orbitaire, associée à des taches café au lait, dont un du groupe I et l'autre du groupe III de Jackson. L'exérèse reste limité nécessitant une équipe multidisciplinaires (snclf 0.95 %), pour le deuxième cas de grade III, il a bénéficié d'une dérivation ventricule-péritonéale et d'une reconstruction du toit de l'orbite, et comme conséquence une enophtalmie post chirurgicale.

8. La pseudotumeur inflammatoire :

Nous avons pris en charge cinq cas de lésions d'allure inflammatoires représentent 6.41 % de l'ensemble des tumeurs orbitaires. Pour B.Yakoubi le taux est de 2.11 % [189], Civit entre 4.6 %, jusqu'à 10% selon d'autres auteurs.

Notre série comprend quatre hommes et une femme, d'âge moyen de 49.5 ans. Dans la littérature l'atteinte est égale entre les deux sexes (civit) [50] les cas pédiatriques sont rares.

Nous rapportons le cas d'une femme atteinte d'un Granulome inflammatoire, (représentant 1.28%,) dont l'acte chirurgical s'était limité à une biopsie et une ouverture de canal optique et de la fente sphénoïdale (malade arrivé en cécité, avec syndrome de Tolosa Hunt), B.Yakoubi [189] retrouve le même pourcentage.

Le quatrième chez lequel une biopsie a été faite révélant une atteinte de la maladie à IgG4, qui est une entité de description rare et récente caractérisée par la présence d'une ou plusieurs atteintes fibro-inflammatoires d'organe ou tissus par des cellules du système immunitaires, associées le plus souvent à une élévation des IgG4 sériques, et qui s'inscrit généralement dans le cadre d'une pancréatite auto-immune de type I. L'évolution est habituellement marquée par une grande cortico-sensibilité avec des rechutes à l'arrêt du traitement. [Abid 2020] [91].

9. Le plasmocytome solitaire :

Le myélome multiple est une hémopathie maligne caractérisée par la prolifération d'un clone plasmocytaire, la localisation orbitaire est exceptionnelle et ne représente que 1 % des tumeurs orbitaires dans la littérature (Rodrigues 2019) [178] (B.Yakoubi 1.40%) [189], pour notre série, elle est de 2.56 %. Donc c'est une localisation exceptionnelle dans l'orbite, pouvant revêtir deux formes l'une rétrobulbaire l'autre par une atteinte osseuse initiale.

Nous avons opéré deux patients, il s'agit d'un homme et une femme âgés successivement de 60 ans et de 79 ans. Les deux malades avaient la forme intra osseuse.

La voie trans-sourcilière et trans-palpébrale, a permis l'exérèse large d'une tumeur hémorragique sans limites nettes.

Nous déplorons le décès de la femme, le deuxième patient est toujours vivant, avec un recul d'une année après avoir reçu des cures de chimiothérapie, actuellement il n'y a pas de récurrences.

10. L'angiomyxome :

L'angiomyxome agressif est une tumeur mésenchymateuse développée aux dépens de tissu conjonctif [1]. Son site de prédilection étant les parties molles du tractus génital féminin et sa localisation cranio-faciale demeure rare [kettani 2014]. Le problème posé par cette tumeur est surtout thérapeutique lié au risque accru de récurrence après le traitement, Cette tumeur croît progressivement mais n'est pas métastatique.

Un enfant de 6 mois opéré a plusieurs reprises d'un processus au point de départ éthmoïdo-orbitaire dont le traitement reste palliatif, néanmoins un complément thérapeutique par radio et chimiothérapie a été tenté avec un recul actuellement de 6 mois. L'évolution clinique est satisfaisante.

11. Le rhabdomyosarcome :

Cette tumeur maligne d'origine mésenchymateuse comportant une différenciation musculaire striée plus ou moins marquée, d'étiologie inconnue [Aroub 2018][5]. C'est une tumeur du nourrisson ou de l'enfant en bas âge, rare chez l'adulte. Elle représente 4 % (10 des 250 sujets), et 3% (35 cas des 1264 sujets) des lésions orbitaires de l'enfant [Shield][114], ce qui est conforme à notre étude (2.56 %), pour B.Yakoubi 2.8 % [189].

L'histologie alvéolaire serait surtout fréquente dans les localisations naso-sinusiennes. Le rhabdomyosarcome pléomorphe est une forme de l'adulte dont la fréquence augmente avec l'âge.

Les rhabdomyosarcomes sont des tumeurs très radiosensibles, Les protocoles de chimiothérapie utilisés chez l'adulte tendent cependant à devenir similaires aux protocoles utilisés en pédiatrie compte tenu des excellents résultats thérapeutiques obtenus dans cette population en terme de survie.

Deux cas ont été opérés, il s'agit de deux enfants de 05 ans et de 6 ans, 2.56 %. Les deux patients arrivés en cécité avec une évolution rapide.

Les suites opératoires étaient défavorables pour le premier, marqué par son décès, le deuxième est en cours de chimiothérapie.

12. Gliome du nerf optique :

Les gliomes des voies optiques sont des tumeurs rares représentent 4 % des tumeurs de l'orbite chez l'enfant.

Dans une revue de la littérature de cas publiés avant l'IRM, Lee (Lee, 2007) [41] mentionne 91 % de vision stable ou améliorée sur 114 cas étudiés de GNO et 21 % d'aggravation, tandis que la mortalité qui est inférieure à 6 % est probablement liée à une progression de la tumeur vers le chiasma.

Deux cas ont consulté à notre niveau 2.56 % (B. Yakoubi 4.22 %, Lena 4% chez l'enfant). Dont la prise s'était limitée (devant une acuité visuelle conservée, et gliome limité au nerf uniquement) à une orientation en chimiothérapie avec des contrôles radiologiques réguliers.

13. Hématome liquéfié sur un kyste bénin extraconique :

Il s'agit d'une pathologie très rare 1.28% dans notre série dans la littérature on ne retrouve que deux cas décrit dans le journal indien.

14. Mucocèles :

Les mucocèles sont des tumeurs kystiques entourées de muqueuse. Elles sont communément induites par les traumatismes et la chirurgie, suite à un blocage de l'évacuation naturelle des sécrétions par les ostiums [Gire 2012][105]. Dans notre série la seule patiente avait subi un traumatisme crânien, ce qui représente 1.28% des cas (B. Yakoubi 7.74 %).

La voie trans-sourciliaire a permis l'évacuation de la mucocèles. L'évolution clinique post opératoire était satisfaisante avec une régression de l'exophtalmie à court et à moyen terme. L'exophtalmie s'est résolue dans 75 % des cas [Shar 2007] [10]. Malheureusement après un an et demi d'évolution la patiente a consulté pour une récurrence tumorale. Notre conduite à tenir était une reprise chirurgicale.

Actuellement le traitement de choix pour les mucocèles est le traitement endoscopique endonasale. Les complications et Les récurrences sont rares. La série de Shar et al. [10] illustre bien cette notion : 108 mucocèles fronto-ethmoïdales et sphénoïdales ont été traitées par drainage endoscopique avec seulement une récurrence sur une moyenne de suivi de 4,6 années.

15. Les varices orbitaires :

Les varices orbitaires représentant 2 % des tumeurs orbitaires. Elles se révèlent par une exophtalmie intermittente aggravée par la position proclive, dans notre série elles représentent 2.56 %. Deux hommes étaient opérés âgés de 23ans et 43 ans. L'examen clinique a montré une exophtalmie positionnelle avec des douleurs orbitaires évoluant depuis quelques années. Les bilans radiologiques concluent à des varices orbitaires. Les deux patients sont adressés pour un traitement endovasculaire.

Dans les différentes séries, celle de Lariboisière de 453 patients elles représentent 2.86%, Shield et al 2.05%, B.Yakoubi 2009 représente 0.70% [189]. Pour Lariboisière le sexe féminin prédomine, avec un âge moyen de 40 ans, révéler par une exophtalmie unilatérale positionnelle dans tous les cas, associés à de douleurs fréquentes dans 84.6%, tous opérés avec des récurrences de 23%, ce qui rend le traitement des varices orbitaires difficile et souvent décevant.[55].

Conclusion :

Les tumeurs de l'orbite représentent une pathologie relativement fréquente et posent des problèmes de diagnostic et de prise en charge. Elles peuvent être bénignes ou malignes. Tous les tissus contenus dans l'orbite peuvent être le siège d'un développement tumoral et de ce fait, elles sont très nombreuses. Leur prise en charge associe chirurgie, radiothérapie et chimiothérapie en fonction du type de tumeur, de sa localisation et de son caractère bénin ou malin. Actuellement dans la littérature les tumeurs les plus fréquentes chez l'adulte sont les lymphomes puis viennent les méningiomes, les métastases, les tumeurs propagées d'origine sinusienne, et en ce qui concerne les tumeurs bénignes, les hémangiomes caverneux viennent au premier plan.

L'imagerie a radicalement transformé le diagnostic de ces tumeurs. L'anatomie pathologique et la cytologie permettent de les étiqueter.

Les tumeurs antérieures, petites, souvent bénignes, bien encapsulées, ne posent pas de problème chirurgical majeur ; par contre les tumeurs postérieures, en particulier les tumeurs de l'apex peuvent nécessiter des abords neurochirurgicaux complexes.

En règle générale la prise en charge de ces tumeurs orbitaires nécessite une collaboration étroite de divers spécialistes: ophtalmologiste, ORL, neurochirurgien, radiologue, anatomopathologiste, radiothérapeute, chimiothérapeute, hématologiste, toutes spécialités au mieux réunies dans le cadre des RCP, pour une prise en charge précoce et efficace de ces pathologies.

BIBLIOGRAPHIE

- 1- Aaron S. Dumont, John A. Jane Sr. Orbital Tumors. *Neurosurg Focus* .2001 ;10 (5)
- 2- Aaron S. Dumont, M.D., Paul T. Boulos, M.D., John A. Jane, Jr., M.D. Cranioorbital Fibrous Dysplasia: With Emphasis On Visual Impairment And Current Surgical Management. *Neurosurg Focus* 10 (5):Article 6, 2001.
- 3- ABDELAOUI Badre Les Encéphalocèles Antérieures: Expérience Du Service De Neurochirurgie. [Thèse Doctorat Université De Médecine Et De Pharmacie].Universté Cadi Ayyad. Royaume Du Maroc. 2016
- 4- Abouchadi A , Capon-Degardin N, Martinot-Duquennoy V, Pellerin P. Orbitotomie Latérale Par Voie Palpébrale Supérieure. *Annales De Chirurgie Plastique Esthétique* .2005 ; 50 :221–227
- 5- Adil Arrob1,&, Mohammed Kamal Fiqhi2. Rhabdomyosarcome Cranio-Facial De L'adulte: Un Cas De Mauvais Pronostic. *Pan African Medical Journal – Issn: 1937- 8688*
- 6- Ainab L, Ourdi F, Gharbi A, Maarif H, Abdelouafi A. Lymphomes Oculo-Orbitaires Maroc Casablanca. *Oncologie. Onco-Ws-1*.2009.
- 7- Alejandra A. Valenzuela, Curtis W. Archibald. Orbital Metastasis: Clinical Features, Management And Outcome. *Orbit*.2009;28:153–159.
- 8- Andrei Koerbel, M.D.,1 Veralucia R. Ferreira, M.D.,2 And André Kiss, M.D. Combined Transconjunctival–Eyebrow Approach Providing Minimally Invasive Access To All Orbital Quadrants. *Neurosurg Focus* 23 (5):E10, 2007
- 9- Andrei Koerbel, Veralucia R. Ferreira, And André Kiss. Combined Transconjunctival–Eyebrow Approach Providing Minimally Invasive Access To All Orbital Quadrants. *Neurosurg Focus* .2007;23 (5):E10.
- 10- Avani Shah, M.D.*, Dale R. Meyer, Management Of Frontoethmoidal Mucocoeles With Orbital Extension: Is Primary Orbital Reconstruction Necessary?. *Ophthalmic Plastic And Reconstructive Surgery* Vol. 23, No. 4, Pp 267–271
- 11- Aymarda P A, Langloisa B, Puttermanb M, Jacometa P V, Moraxa S, Galatoirea O. Prise En Charge Des Hémangiomes Caverneux Orbitaires - Evaluation Des Voies D'abord Chirurgicales : A Propos De 43 Cas. *Journal Français D'ophtalmologie* .2013 ; 36 : 820—829.
- 12- Aymarda P A, Langloisa B, Puttermanb M, Jacometa PV, Moraxa S, Galatoirea O. Prise En Charge Des Hémangiomes Caverneux Orbitaires , Evaluation Des Voies D'abord Chirurgicales : A Propos De 43 Cas .*Journal Français D'ophtalmologie* .2013 ;36 :820—829.
- 13- Babel J. Et. Ricci A. Etude Statistique Des Exophtalmies Unilatérales De Cause Orbitaire Avec Vérification Histologique. 25e Réunion O. N. O. Romande, Genève 1965 Confin. *Neurol.* 28: 228-234 (1966)
- 14- Bacheleta JT, Shipkovb H, Bretonc P, Berhoumad M, Jouanneaud E, Gleizal A. Voies D'abords Des Tumeurs Du Cône Postérieur De L'orbite. *Rev Stomatol Chir Maxillofac Chirorale* . 2016;1-7.
- 15- Bakloutia K, Ayachia M, Chakerb N. Hémangiome Caverneux De L'apex Orbitaire Révélé Par Une Neuropathie Optique. *Journal Français D'ophtalmologie* .2010 ; 33, :263.E1.
- 16- Balasubramanian.T, Editor.Orbital Disorders. E Book Discusses Orbital Disorders From Perspective Of Otolaryngologist. September 25, 2011
- 17- Bela S Purohit, Maria Isabel Vargas, Angeliki Ailianou. Orbital Tumours And Tumour-Like Lesions. Exploring The Armamentarium Of Multiparametric Imaging. 8 October 2015, Open Access At Springerlink

- 18- Bella Lucienne Assumpta, Evina Ted Afetane, Eballe Andre´ Omgbwa. Les Tumeurs Oculaires Primitives De L'enfant : Aspects Epidemiologiques Et Histopathologiques A L'hopital Gyneco-Obstetrique Et Pediatrique De Yaound. John Libbey Eurotext Cahiers Santé Vol. 20, N° 3, Juillet-Août-Septembre 2010
- 19- Belmekki.M, El Bakkali.M, Abdellah.H, Benchrifa.F, Berrah.A. Epedemiologie Des Processus Orbitaires Chez L'enfant. J Fr Ophtalmol. 1999 ;22,3,394-398.
- 20- Ben Simon Gj, Annunziata Cc, Fink J, Villablanca P, Mccann Jd, Goldberg Ra. Mieux Repenser L'imagerie Orbitaire. Rev Stomatol Chir Maxillofac. 2006;107:183-184.
- 21- Benazzoua S, Arkhab Y, Boulaadasa M, Essakallic L, Kzadria M. L'exenteration Orbitaire. Rev Stomatol Chir Maxillofac. 2011;112:69-74.
- 22- Bendersky D, And Arguen J . Surgical Approaches To The Orbit: How To Select The Best One For Each Case. Scitz Neurosurg Spine. 2017.
- 23- BENNIS HANANE .EXENTÉRATION ORBITAIRE (A Propos De 16 Cas). [Thèse Doctorat Université De Médecine Et De Pharmacie]. Université Sidi Mohamed Ben Abdellah, Royaume Du Maroc. 2018
- 24- BENSALLAM SARRA.LA PRISE EN CHARGE NEUROCHIRURGICALE DES TUMEURS ORBITAIRES. [Thèse Doctorat Université De Médecine Et De Pharmacie] UNIVERSITE CADI AYYAD. MARRAKECH, Maroc 2012
- 25- Berges O, Siahmed K. Echographie De L'oeil Et De L'orbite. Emc-Ophtalmologie 2 .2005. 1-34
- 26- Berhoumaa M, Messerer M, Jouanneau E. Chirurgie Endoscopique Endonasale Des Tumeurs De La Base Du Crane : Historique, Etat De L'art Et Perspectives D'avenir. R E V U E N E U R O L O G I Q U E . 2 0 1 2 ; 1 6 8 : 1 2 1 – 1 3 4.
- 27- Boivin.L, Adenis.J.P. Infections Orbitaires De L'enfant: Clinique Imagerie Et Traitement. Journal Français D'ophtalmologie(2009) 32,368-373
- 28- Boltshauser E , Kollias S , Lieb W. Imaging Of Orbital And Visual Pathway Pathology. Springer- Verlag Berlin Heidelberg. 2002, 2006.
- 29- Boltshauser E · Kollias S · Lieb W. Imaging Of Orbital And Visua Pathway Pathology. Edition 2006 .Germany .Springer-Verlag Berlin Heidelberg . 2006; 454 P.
- 30- BOUGHANBOUR Halima. L'orbite Osseuse Dans Les Malformations Crâniofaciales. [Thèse Doctorat Université De Médecine Et De Pharmacie]. UNIVERSITE CADI AYYAD. MARRAKECH, Maroc. 2013
- 31- Bousquet O., El Ouahabi A., Le Reste P.-J, Sacko O, Joud A. Tumeurs Orbitaires. Activité Neurochirurgicale. Neurochirurgie 56 (2010) 213-216
- 32- Bousqueta O, El Ouahabib A, Le Restec P J,Et Al . Tumeurs Orbitaires. Activité Neurochirurgicale. Neurochirurgie .2010; 56 :213-216.
- 33- Brun.V, Lafitte.F, Hamedani.M, Heran.F, Koskas.P. Comment Explorer Une Exophtalmie ?. J.Neuroradiol.,2002,29,161-172.
- 34- CARDON A*, NOCHEZ Y, FRANCOIS P, VELUT S, MAJZOUB S, PISELLA PJ (Tours). Devenir Ophtalmologique Des Patients Souffrant D'un Méningiome Sphéno-Orbitaire : Résultats Sur 15 Ans D'une Cohorte Chirurgicale Rétrospective Consécutive De 40 Patients. 115e Congrès De La Société Française d'Ophtalmologie Neuroophtalmologie Vol. 32, Hors Série 1, 2009
- 35- Caufourier C, Leprovost N, Guillou-Jamard M R, Compere J F, Benateau H. Tumeurs Benignes Osteoformatrices Du Massif Craniofacial. Rev Stomatol Chir Maxillofac .2009;110:202-208
- 36- Cebulaa H, Lahloua A, De Battista JC, Debryb A C, Froelicha S. Les Abords Endoscopiques De L'orbite.Neurochirurgie .2010 ;56 : 230-235.

- 37- Cebulab H, Gobeja I, Cristescua A, Bernierc M, Pierre-Kahnd V, Gaillard S. Kystes Neurentériques De L'orbite. A Propos D'un Cas Et Revue De La Littérature . Neurochirurgie. 2014.
- 38- Charfi A, Kedous S, Khalifa Z Et Al. Tumeurs Primitives De L'orbite, Traitement Chirurgical. J Tun OrL. Juin-Decembre 2011 ; N26.
- 39- Charfi A., Kedous S., Khalifa Z., Ennaili M., Hendaoui S. Tumeurs Primitives De L'orbite Traitement Chirurgical. J. Tun OrL - N° 26 Juin-D°Cembre 2011.
- 40- Chastagner P. Les Tumeurs Malignes Extraconiques De L'orbite Chez L'enfant, Neurochirurgie .2010 ; 56 :281–286.
- 41- Chi-Man Yip, Huai-Pao Lee,, Shu-Shong Hsu1, Ying Tso Chen. Left Orbital Roof Giant Cell Tumor Of Bone: A Case Report. Surgical Neurology International 2018, 9:127
- 42- Christopher S. Eddleman, M.D., Ph.D., And James K. Liu, M.D. Optic Nerve Sheath Meningioma: Current Diagnosis And Treatment. Neurosurg Focus 23 (5):E4, 2007
- 43- Civit T , Colnat-Coulboisa S, Marieb B. Tumeurs Histiocytaires De L'orbite, Neurochirurgie .2010 ; 56 :142–147.
- 44- Civit T , Freppela S, Baylacb F. Tumeurs Primitives Des Parois Osseuses Orbitaires, Neurochirurgie .2010 ; 56 :165–173
- 45- Civit T , Joud A, Klein O. Tumeurs Orbitaires Congénitales De L'adulte (Kystes Dermoïdes). Neurochirurgie .2010 ; 56 :183–186.
- 46- Civit T , Kleina O, Freppela S, Baylacb F. Tumeurs Orbitaires D'origine Méenchymateuse. Neurochirurgie .2010 ; 56 :158–164.
- 47- Civit T ,Kleina O, Baylacb F. Tumeurs Epithéliales De La Glande Lacrymale. Neurochirurgie .2010 ; 56 :152–157.
- 48- Civit T, Colnat-Coulbois S ,Freppel S. Métastases Orbitaires. Neurochirurgie .2010 ; 56 :148–151.
- 49- Civit T, Colnat- Coulbois S, Joud A. Tumeurs Orbitaires Hématopoïétiques, Neurochirurgie .2010 ; 56 :187–191.
- 50- Civit T, Colnat-Coulbois S , Joud A. Inflammation Orbitaire Subaiguë Ou Chronique (Pseudotumeurs Inflammatoires). Neurochirurgie .2010 ;56 :192–196.
- 51- Civit T A, Cophignon J. Les Voies D'abord Neurochirurgicales De L'orbite. Neurochirurgie. 2010 ;56 :218–229
- 52- Civit T, Freppel S. Méningiomes Sphéno-Orbitaires. Neurochirurgie .2010 ; 56 :124–131.
- 53- Civit T, Freppel S. Les Schwannomes Et Neurofibromes Solitaires Intraorbitaires, Neurochirurgie .2010 ; 56 :137–141.
- 54- Civit T, Froeliche S, Jouda A, Perezc M, Mercier P. Anatomie Descriptive De L'orbite. Neurochirurgie .2010 ;56 : 81–88.
- 55- Civit T. Classification Des Tumeurs Orbitaires. Neurochirurgie. 2010 ; 56 : 122–123
- 56- Clarósa P, Ahmedb H, Clarós A. A Propos D'un Cas De Tumeur De Pott Post-Traumatique. Annales Françaises D'oto-Rhino-Laryngologie Et De Pathologie Cervico-Faciale .2016 ;133 : 109–111
- 57- Cophignon J. Historique De La Chirurgie De L'orbite. Neurochirurgie .2010 ; 56 : 77–80.
- 58- Cophignon.J, d'Hermies.F, . Civit.T. Tumeurs vasculaires de l'orbite. Neurochirurgie 56 (2010) 197–212
- 59- Dallan I,MD, Sellari-Franceschini S MD, M Turri-Zanoni M,MD, M De Notaris M MD, G Fiacchini G MD. Endoscopic Transorbital Superior Eyelid Approach For The Management Of Selected Spheno-Orbital Meningiomas: Preliminary Experience. Operative Neurosurgery 0:1–9, 2017
- 60- Deliba H.C., Moula. K., Meliani A., Bouaita K., Boublata L. Hassani N., Boukkouche M., Atroune L., Ioualalen N. Les Tumeurs Spheno-Orbitaires Interet De L'orbitotomie Supero-Externe A Propos De 20 Cas. Journal De Neurochirurgie, Mai 2004. N°00

- 61- Dériot JB, Ledoux-Pilon A, Pilon F , Ravel A, Déchelotte P, Rigal D, Chiambaretta F. Tumeur Fibreuse Solitaire De L'orbite : Une Cause Inhabituelle D'exophtalmie Unilatérale. *J Fr Ophtalmol.* 2005; 28, 9, 999-1005.
- 62- Desheng Xu, Dong Liu, Zhiyuan Zhang. Gamma Knife Surgery In The Management Of Orbital Tumors. *J Neurosurg* 2010 ; 113:34–38.
- 63- Dhellemmes P, Brevièreb G M, Degrugillier-Chopineta C, Vinchona M. Pathologies Vasculaires De L'orbite De L'enfant. *Neurochirurgie* .2010 ;56 271–28.
- 64- Dominique Raynaud. Une Application Méconnue Des Principes De La Vision Binoculaire: Ibn Al-Haytham Et Les Peintres Du Trecento. Submitted On 25 Nov 2005. HAL Id: Halshs-00006243
- 65- Ducasse A, Merola J C, Bonnetta F, Litréb F, Arndta C, Larré L. Tumeurs De L'orbite De L'adulte . *J Fr Ophtalmol.* Elsevier Masson Sas. 2016 ; 0181-5512.
- 66- Ducasse A. Anatomie Et Vascularisation De L'orbite. *EMC – Ophtalmologie ;Volume 10 > N°1 Janvier 2013*
- 67- Ducasse A. Conduite Pratique A Tenir Devant Une Exophtalmie. *Journal Français D'ophtalmologie.* 2009 ; 32 :581—588
- 68- El Allouchi Y, Fahde Y, Lmejjati M, Aniba K, Ait Benali S. Prise En Charge Des Tumeurs Orbitaires Observées Au Centre Hospitalier Et Universitaire De Marrakech (Maroc). *AJNS* 2016 Vol. 35, No 2
- 69- EL ARABI .LAILA. LES PROCESSUS ORBITAIRES. [Thèse Doctorat Université De Médecine Et De Pharmacie]. UNIVERSITE MOHAMMED V, RABAT, Maroc.2010
- 70- El Kohen, M. Lahlou, G. Rabeh, A. Benjelloun. Les Ostéomes Orbitaires : Evaluation Clinique De Neuf Cas. *Rev. Stomatol. Chir. Maxillofac.*, 2005; 106, 1, 7-12
- 71- El Meriague Fatima Zohra: Les Tumeurs De L'orbite [Thèse De Doctorat d'Université De Médecine Et Pharmacie]. Marrakech ;2008.
- 72- ELAHYANI .Brahim. FRACTURE DU PLANCHER DE L'ORBITE ETUDE RETROSPECTIVE A PROPOS DE 29 CAS. [Thèse Doctorat Université De Médecine Et De Pharmacie]. Université Sidi Mohamed Ben Abdellah, Royaume Du Maroc, 2018
- 73- Eric M. Hink And Vikram Durairaj. Nonmalignant Tumors Of The Orbit. *Oncology Series 6.* Springer Science+Business Media. ;10.1007/978-1-4419-0374,
- 74- Florian GODARD. Décompression Orbitaire Par Voie Endonasale Dans L'ophtalmopathie Dysthyroïdienne. . [Thèse Doctorat Université De Médecine Et De Pharmacie]. UNIVERSITÉ D'ANGERS. Tours France2011
- 75- FOFANA Dramane .Orbite Osseuse En Traumatologie Maxillo-Faciale, Reconstruction En Urgence Et Au Stade De Sequelles. [Thèse Doctorat Université De Médecine Et De Pharmacie] UNIVERSITE CADI AYYAD. MARRAKECH, Maroc 2013
- 76- Franco Demonte, M.D., F.R.C.S.(C), F.A.C.S., Peyman Tabrizi, M.D. Ophthalmological Outcome Following Orbital Resection In Anterior And Anterolateral Skull Base Surgery. *Neurosurg Focus* 10 (5):Article 4, 2001
- 77- Franco Demonte, Peyman Tabrizi, Scott A. Ophthalmological Outcome Following Orbital Resection In Anterior And Anterolateral Skull Base Surgery. *Neurosurg Focus.* 2001;10 (5):Article 4.
- 78- Franquet N, Pellerin P, Dhellemmes P, Defoort-Dhellemmes S. Manifestations Ophtalmologiques Des Méningiomes Sphéno-Orbitaires. • Propos De 23 Cas Chirurgicaux. *Journal Français D'ophtalmologie* (2009) 32, 16—19
- 79- Fuminari Komatsu, Md, Phd,1 Masaaki Imai, Md, Phd,1 Hideaki Shigematsu. Endoscopic Extradural Supraorbital Approach To The Temporal Pole And Adjacent Area: Technical Note. *J Neurosurg* 128:1873–1879, 2018
- 80- G. Mariniello 1 , F. Maiuri 2 , D. Strianese Spheno-Orbital Meningiomas: Surgical Approaches. *Zentralbl Neurochir* 2008; 69: 175 – 181

- 81- Gaya G G, Makita Bagamboula C, Peko J F, Et Al. Profil Des Affections Orbitaires Au Centre Hospitalier Et Universitaire De Brazzaville, Congo, Etude Rétrospective De 704 Cas. *J Fr Ophtalmol.* 2006; 29 (3) : 281-288.
- 82- Georgea J L, Marchal J C. Les Tumeurs D'orbite De L'enfant : Examen Clinique, Paraclinique, Diagnostic Et Particularités Evolutives . *Neurochirurgie.* 2010 ;56 : 244–248.
- 83- Ghassan K. Bejjani, Kimberley P. Cockerham, John S. Kennerdell, And Joseph C. Maroon. A Reappraisal Of Surgery For Orbital Tumors. Part I: Extraorbital Approaches. *Neurosurg Focus.* 2001; 10 (5):Article 2, ,
- 84- Ghassan K. Bejjani, M.D., Kimberley P. Cockerham, M.D., John S. Kennerdell, M.D., And Joseph C. Maroon, M.D. A Reappraisal Of Surgery For Orbital Tumors. Part I: Extraorbital Approaches. *Neurosurg Focus* 10 (5):Article 2, 2001
- 85- Giulio Bonavolont M D, Diego Strianese M D, Piergiacomo Grassi, M D, Et Al. An Analysis Of 2,480 Space-Occupying Lesions Of The Orbit From 1976 To 2011. *Ophthal Plast Reconstr Surg.* 2013; 29(2)
- 86- Giuseppe Marinielloa,*, Giulio Bonavolontàb, Fausto Tranfabmanagement Of The Optic Canal Invasion And Visual Outcome In Spheno-Orbital Meningiomas. *Clinical Neurology And Neurosurgery* 115 (2013) 1615– 1620
- 87- Gleizal A, Béra J C, Lavandier B , Béziat J L. Voies D'abord Craniofaciales Des Tumeurs Orbitaires Et Découpe Osseuse Ultrasonique. *J Fr. Ophtalmol.* 2007; 30 (9) : 882-891.
- 88- H. Ben Ayedi, I. Badeloni, C.Vignalz. Varices Orbitaires : Diagnostic Et Prise En Charge. Vol. Iii • N° 3 • Juillet-Août-Septembre 2009
- 89- H. El Maaroufi, K. El Ouazzani Chahdi. Lymphome Du Manteau Orbitaire. *Journal Français D'ophtalmologie* (2013) 36, E55—E57
- 90- Hakan Demirci, MD,1 Carol L. Shields, MD,1 Jerry A. Shields, MD,1 Santosh G. Honavar, MD. Orbital Tumor In The Older Adult Population. *Ophthalmology* 2002;109:243–248
- 91- Hakima Abid, Moulaye El Hacem Horma Babana El Alaoui. La Maladie A Igg4: A Propos De 3 Cas *28 Aug 2020. Pamj - 36(364).*
- 92- Hamedani, Mehrad Md, Jean-Antoine C. Pournaras, Md, And David Goldblum, Md. Diagnosis And Management Of Enophthalmos. *Survey Of Ophthalmology* Volume 52. Number 5. September–October 2007.
- 93- Harzallah L , Braham N , Ben Chérifa. Granulome Eosinophile Isolé De L'orbite. *J Fr. Ophtalmol.* 2005; 2 : E9 .
- 94- Hassan Wm, Alfaar As, Bakry Ms, Ezzat S. Orbital Tumors In Usa: Difference In Survival Patterns, 2180 Patients In The Seer Databases. *Cancer Epidemiol.* 2014 Oct;38(5):515-22.
- 95- Hassikou H , Tabache F., Safi S , Laktaoui A , Hadri L. Atteinte De L'orbite Au Cours D'un Myélome A Igd Kappa. *J Fr. Ophtalmol.* 2007; 30 : E6.
- 96- Hatem A. Tawfik, M.D.*, And Jonathan J. Dutton, M.D., Ph.D., F.A.C.S. Embryologic And Fetal Development Of The Human Orbit. *Ophthal Plast Reconstr Surg*, Vol. 34, No. 5, 2018
- 97- Helen Lew, Daniel B. Rootman, Nariman Nassiri, Alice Goh, And Robert A. Goldberg. Transorbital Approach Without Craniotomy To Orbital Tumors With Extradural Intracranial Extension .*Orbit.* 2014; 33(5): 343–351.
- 98- Héran F, Bergès O, Blustajn J. Pathologie Tumorale De L'orbite. *Journal De Radiologie Diagnostique Et Interventionnelle.* 2014 ; 95 : 923-934.
- 99- Héran F, Lafitte F, Koskas P, Berges O. Une Balade Au Pays De L'orbite ; *Journal De Radiologie Diagnostique Et Interventionnelle.* 2012 ;93 :1015—1027.
- 100- Heran F. Imagerie Des Masses Orbitaire. *Neurochirurgie.* 2010 ; 56 :89–120.
- 101- Houghton Odette And Gordon Kathleen. Editors. *Ocular Tumors .B. HEAD, NECK, AND EYE.* Chapter 64, (968-998) Expertconsult.Com
- 102- I.Achour 1,3*, B. Hammami1,3, A. Ksentini1,3une Cause Rare D'exophtalmie Intermittente : Les Varices Orbitaires. *J.I. M. Sfax, N°24; Octobre 16 ; 70 -72*

- 103- Idrissi A, Khalidi M, Gharbi , 1 Aineb, Fouardi, A Abdelouafi Casablanca – Maroc. Imagerie Des Tumeurs Orbitaires Malignes (A Propos De 40 Cas). *Oncologie Onco-Ws-2*. 2009
- 104- Idrissi Noury H, Charif Chefchaoui M, Bernoussi A, Abdellah E, Chaoui Z, Berraho Hamani A (Rabat, Maroc). Le Fibrome Solitaire De L'orbite : A Propos D'un Cas. 111e Congrès De La Société Française D'ophtalmologie
- 105- J. Girea,*, F. Faconb, S. Guigoua. Mucocèle Ethmoïdale Après Décompression Orbitaire Osseuse Transpalpébrale. *Journal Français D'ophtalmologie* (2012) 35, 623.E1—623.E4
- 106- J.T. Bacheleta,*, P. Combemaleb, C. Devic. Prise En Charge Des Atteintes Craniofaciales De La Neurofibromatose De Type. *Rev Stomatol Chir Maxillofac Chir Orale* 2015;116:209-214
- 107- Jack Rootman Md, Editor . Vascular Malformations Of The Orbit: Hemodynamic Concepts. *Orbit* . 2003 ; 22 (2) : 103–120.
- 108- Jacquessona T, Berhoumaa M, Jouanneau E. Chirurgie « Mini-Invasive » Endoscopique Trans-Sourcilière Des Tumeurs Des Etages Antérieur Et Moyen: Technique Chirurgicale Et Résultats A Propos De 10 Cas. *Neurochirurgie* 2011 ;57 :1–22
- 109- Jardela P, Caujolleb J P, Gastaudc L, Maschib C, Sauerweind W, Thariat J. Tumeurs Malignes Ophtalmologiques : Indications De La Radiothérapie Et Techniques. *Société Française De Radiothérapie Oncologique (Sfro)*.2015 ; 1278-3218.
- 110- Jardelap, Caujolleb J P, Gastaudc L, Maschib C, Sauerweind W, J. Thariat. Tumeurs Malignes Ophtalmologiques : Indications De La Radiothérapie Et Techniques. *Cancer/Radiothérapie* .2015.
- 111- Jarosław M, Estera J-K, Wirginia L, Jacek P , Ewa M-K. Primary Orbital Tumors: A Review Of 122 Cases During A 23-Year Period. *Med Sci Monit*, 2014; 20: 988-994 DOI: 10.12659/MSM.890433
- 112- Jasna Talan-Hraniloviæ And Davor Tomas. Orbital Tumors And Pseudotumors, 15th Ljudevit Jurak International Symposium On Comparative Pathology
- 113- Jeblaoui Y , Bouguila J, Yacoub K, Bouguila H, Ben Neji N, Besbes G. Kyste Hydatique De L'orbite. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*. 2008;109:117-119.
- 114- Jerry A, Shields, Md, And Carol L Shields, Md. Orbital Cysts Of Childhood—Classification,Clinical Features, And Management. *Survey Of Ophthalmology*. May June 2004; Vol49 :Num 3.
- 115- Jibia A, Kakou M, N'dri Oka D, Broalet M Y E , Haidara A. Les Tumeurs Orbitaires En Neurochirurgie : Profil Epidemiologique Et Therapeutique A Abidjan Entre 1991 Et 2012. *AJNS* 2015 Vol. 34, No 1
- 116- João Paulo Almeida, Md,1 Sacit B. Omay, Md,1 Sathwik R. Shetty, Mdtransorbital Endoscopic Eyelid Approach For Resection Of Sphenoorbital Meningiomas With Predominant Hyperostosis: Report Of 2 Cases. *J Neurosurg* 128:1885–1895, 2018
- 117- John F. Fetsch, M.D.'William 6. Laskin. Aggressive Angiomyxoma1996 *American Cancer Society*cancer July 1,1996 / Volume 78 / Number
- 118- Joseph C. Maroon, M.D, And John S Kennerdell, M.D.Surgical Approaches To The Orbit; *J Neurosurgery*,1226-1235, 1984
- 119- Kenneth W. Wright, MD, Peter H. Spiegel, MD, Editors. *Handbook Of Pédiatrique Neuro-Ophtalmology*.USA: Springer Science+Business Media; 2006.
- 120- Kim, Usha R M D, Khazaei, Hadi M D, Stewart, William B M D, Shah, Akash D M D. Spectrum Of Orbital Disease In South India: An Aravind Study Of 6328 Consecutive Patients. *Ophtalmique Plastic And Reconstructive Surgery*. September Octobre 2010; 26 (5): 315-322

- 121- Kimberley P. Cockerham, Ghassan K. Bejjani, John S. Kennerdell, And Joseph C. Maroon. Surgery For Orbital Tumors. Part I: Transorbital Approaches. *Neurosurg Focus*. 2001;10 (5):Article 3.
- 122- Kimberley P. Cockerham, M.D., Ghassan K. Bejjani, M.D., Surgery For Orbital Tumors. Part II: Transorbital Approaches. *Neurosurg Focus* 10 (5):Article 3, 2001
- 123- Koopman Jh, Van Der Heiden-Van Der Loo M, Van Dijk3 And Wr Bijlsma Mr. Incidence Of Primary Malignant Orbital Tumours In The Netherlands, *Eye*.2011 ; 25: 461–465.
- 124- L. Benabid (1), B. Desablens (2), M. Brevet. Les Lymphomes Malins Non Hodgkiniensconjonctivo-Orbitaires. *J Fr. Ophtalmol.*, 2005; 28, 10, 1058-1064
- 125- Langman's, Sadler T.W, Editor. *Medical Embryology*, 12th Edition. 351 West Camden Street Two Commerce Square Baltimore. 2012 Lippincott Williams & Wilkins.2012
- 126- Lasudry J. Prise En Charge Des Tumeurs Palpébrales : Considérations Générales. *Journal Français D'ophtalmologie* .2011 ; 34 :741—754
- 127- Laurans.P, Milazzo.S, Toussaint.P, Turut.P. Meningiome Temporo Sphéno Orbitaire, A Propos D'un Cas. *J Fr Ophtalmol*. 2000 ;23,4,365-368.
- 128- Lenaa G, Pech-Gourga G, Scavardaa D, Kleinb O, Paz-Paredes A, Gliome Du Nerf Optique Chez L'enfant. *Neurochirurgie* .2010 ; 56 :249-256.
- 129- Lerueza S, Gohiera P, Meneib P, Milea D. Schwannome Du Nerf Optique, *Journal Français D'ophtalmologie* .2013 ; 36 : E49—E53
- 130- Levecq L, De Potter P, Guagnini A P. Epidemiologie De Lesion Oculaires Et Orbitaires Adresser Au Centre D'oncologie Oculaire .*Journal Français D'ophtalmologie* . Octobre 2005 ; 28(8).
- 131- Levecq,L, De Poter.P, Guagnini.A.P. Epidemiologie Des Lésions Oculaire Et Orbitaires Adressées A Un Centre D'oncologie Oculaire. *J Fr Ophtalmol*.,2005 ;28,8,840-844.
- 132- Lezrek M, Skiker H, Tachfouti S, Karim A, Karmane A, Bencherif Z, Cherkaoui W, Mohcine Z. Tumeur Neuro-Ectodermique Primitive Orbitaire Avec Extension Endocrânienne. *J Fr Ophtalmol*. 2005; 28 : E8
- 133- Litre C F A, Colina P, Rousseauxa P, Civit T.Méningiomes De La Gaine Du Nerf Optique, *Neurochirurgie* .2010 ;56 :132–136.
- 134- London:Informauk; 2010.
- 135- M. Moufarreh*, M.A. Benbouzid, M.R. Ghailan, Originaldépose De La Paroi Externe De L'orbite Pour Letraitement Des Hémangiomes Caverneux De L'orbite. *Journal Français D'ophtalmologie* (2014) 37, 18—22
- 136- Mallajosyula Ms, Editor. *Surgical Atlas Of Orbital Diseases*. New Delhi: Jaypee Brothers Medical Publishers Dtsch Arztebl; 2008.
- 137- Mandy J. Binning, M.D.,1 James K. Liu, M.D.,2 John R. W. Kestle, M.D. Optic Pathway Gliomas: A Review. *Neurosurg Focus* 23 (5):E2, 2007
- 138- Marandata S, Geronimoa M, Pech-Gourga G, Degardinb N, Lenaa G, Scavardaa D .Voie Trans-Palpébrale Et Chirurgie Des Lésions Intraorbitaires Pédiatriques : Indications Et Technique Chirurgicale A Propos De Trois Enfants. *Neurochirurgie*. 2012 ;58 : 246–249
- 139- Marchal J. C. And Civit T, Editors . *Neurosurgical Concepts And Approaches For Orbital Tumours*. Austria. Springer-Verlag/Wien, *Advances And Technical Standards In Neurosurgery*, Vol. 31. 2006
- 140- Maria Humeniuk-Arasiewicz*, Gra`Zyna Stryjewska-Makucha Article Giant Fronto-Ethmoidal Osteoma --- Selection Of Anoptimal Surgical Procedure. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2017;

- 141- Masahiro Shin ,Kenji Kondo , Shunya Hanakita . Endoscopic Transnasal Approach For Resection Of Locally Aggressive Tumors In The Orbit. J Neurosurg .2015 ;123:748–759.
- 142- Masahiro Shin, Kenji Kondo, Shunya Hanakita. Endoscopic Transnasal Approach For Resection Of Locally Aggressive Tumors In The Orbit. J Neurosurg .2015;123:748–759.
- 143- Masahiro Shin, Md ,1 Kenji Kondo, Md ,2 Shunya Hanakita. Endoscopic Transnasal Approach For Resection Of Locally Aggressive Tumors In The Orbit. J Neurosurg 123:748–759, 2015
- 144- Mascarenhas L, Lopes M, Duarte A M, Romao H, Honavar M, Resende M, Rocha Vaz A. Histologically Malignant Solitary Fibrous Tumor Of The Orbit. Neurochirurgie.2006; 52 (5):415-418.
- 145- Mbassi A H D, Pondy A, Mah E, Kana S P, Eloundou N. Méningo-Encéphalocèle Sincipitale Chez Un Nourrisson De 6 Semaines : Une Cause Rare De Masse Faciale Congénitale. Health Sci. Dis: Vol 14 (3) September 2013.
- 146- Moustain Haoussoun,lymphangiome kystique intraorbitaire chez un enfant. 0181-5512/© 2019 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés..
- 147- Mejdoubi M, Arne JI , Et Sevely A. Tumeurs Orbitaires Chez L'enfant :Revue Iconographique En TDM Et IRM. J Radiol .2007;88:1855-64.
- 148- Mendimi Nkodo J M, Kagmeni G , Haman Nassourou O, Et Al. Aspects Morpho-Épidémiologiques Des Tumeurs Oculo-Orbitaires Au Chu De Yaounde – Cameroun. Health Sci Dis. January-February-March 2014; 15 (1).
- 149- Mombaerts Ilse, MD, Ph D, Ramberg Ingvild, MD. Diagnosis Of Orbital Mass Lesions: Clinical, Radiological, And Pathological Recommendations. Survey Of Ophthalmology 6 4 (2 0 1 9) 7 4 1e7 5 6
- 150- Müller-Forell W., Pitz S. Orbital Pathology. European Journal Of Radiology 49 (2004) 105–142
- 151- Muller-Forell W.S, Baert A.L, Sartor.K , Editors. Imaging Of Orbital And Visual Pathway Pathology. New York: Springer-Verlag Berlin Heidelberg;2002.
- 152- Naggara O, Koskas P, Lafitte F, Heran F , Piekarski Jd, Meder Jf Et Berges O. Les Lésions Vasculaires De L'orbite.J Radiol.2006;87:17-27.
- 153- Nevo Margalit, Haim Ezer, Dan M. Fliss, Elvira Naftaliev, Erez Nossek, And Anat Kesler, Orbital Tumors Treated Using Transcranial Approaches: Surgical Technique And Neuro-Ophthalmological Results In 41 Patients. Neurosurg Focus .2007;23 (3):E11.
- 154- Nevo Margalit, M.D.,1 Haim Ezer, M.D.,1 Dan M. Fliss, M.D. Orbital Tumors Treated Using Transcranial Approaches: Surgical Technique And Neuroophthalmological Results In 41 Patients. Neurosurg Focus 23 (3):E11, 2007
- 155- Nicole A. Terpolilli, Md ,1 Walter Rachinger, Md ,1 Mathias Kunz, Md. Orbit-Associated Tumors: Navigation And Control Of Resection Using Intraoperative Computed Tomography. J Neurosurg 124:1319–1327, 2016
- 156- *Olivas Abarca-, J ; Cánovas Monjas-, I ; López González-, P ; -Cornejo Fernández, V ; Gras-Albert, JR ; Sanchez Del Campo, J; Moreno-Ruíz.* Anatomy Of The Orbit. Neurosurgery Department. Hospital General Universitario De Alicante.2016 (Spain). références [Http://Www.3dneuroanatomy.Com](http://Www.3dneuroanatomy.Com)
- 157- OUBOKS MOHAMMED. LES TUMEURS DE L'ORBITE. [Thèse Doctorat Université De Médecine Et De Pharmacie] Université Sidi Mohamed Ben Abdellah. Maroc 2018
- 158- Oussama Al-Mefty, M,D., And John J, Fox, M,D; Superolateral Orbital Exposure And Reconstruction; Surg Neurol,1985, 23:609-13

- 159- P. Saint-Blancard A,*, A. Harket A, I. Tineb. Une Lésion Rare Du Système Nerveux Central : La Pseudotumeur Inflammatoire. *Neurochirurgie* 54 (2008) 37–40
- 160- Patrick Saint-Blancard, Yankhoba Diop. Récidive Locale D'un Rhabdomyosarcome, Embryonnaire De L'orbite. *Presse Med.* 2008; 37: 1522–1524.
- 161- Paul T. Boulos, Aaron S. Dumont, James W. Mandell, And John A. Jane. Meningiomas Of The Orbit: Contemporary Consideration. *Neurosurg Focus.* 2001 ;10 (5):Article 5.
- 162- Paul T. Boulos, M.D., Aaron S. Dumont, M.D., James W. Mandell, M.D., Ph.D., And John A. Jane, Sr., M.D., Ph.D. Meningiomas Of The Orbit: Contemporary Considerations. *Neurosurg Focus* 10 (5):Article 5, 2001
- 163- Pillai Promod, M.D, Lubow Martin, M.D, Ortega Alison, B.S, Ammirati Mario, M.D. Endoscopic Transconjunctival Surgical Approach To The Optic Nerve And Medial Intraconal Space: A Cadaver Study. *Opérative Neurosurgery* 2 ;Volume 63 ; October 2008
- 164- Poloschekl C.M, Lagrèze W.A. · Ridder G.J . Hader C. Klinische Und Neuroradiologische Diagnostik Bei Orbitatumoren. *Ophthalmologe* 2011· 108:510-518 DOI 10.1007/S00347-010-2190-Z
- 165- Poon.K.C.Li,P.Y, Hilton.P, Willinsky. R., Pavlin C.J., Hurwitz.J.J, Buncic. J.R, And Henkelman.R.M. MR Imaging Of Orbital Tumors With CT And Ultrasound Correlation. *J Comput Assist Tomogr.* Dec 1984. Vol 8, No.6.
- 166- R. S. Heller, MD, C. A. David, MD, And C. B. Heilman, MD. Orbital Reconstruction For Tumor-Associated Proptosis: Quantitative Analysis Of Postoperative Orbital Volume And Final Eye Position. *J Neurosurg* March 8, 2019. 10.3171/2018.12.JNS181385.
- 167- Racuru.T, Nguyen-Khac. M.T, Scholtes.F, Dubuisson.A. Encephalocèle Orbitaire Post Traumatique Bilateral, A Propos D'un Cas. *Rev Med Liege* 2010 ; 65 :2 :59-61
- 168- Rilliet B, Pittet B Montandonb D, Naratac A P. L'atteinte Orbito-Temporo-Faciale Dans La Neurofibromatose De Type 1 (Nf1). *Neurochirurgie.*2010 ;56 :257–270.
- 169- Roman Shinder Md, Nagham Al-Zubidi Md, Bita Esmaeli Md. Survey Of Orbital Tumors At A Comprehensive Cancer Center In The United States. *Head & Neck.* May 2011 ; 10.1002
- 170- Roman Shinder, Md, Nagham Al-Zubidi, Md, Bita Esmaeli, Md. Survey Of Orbital Tumors At A Comprehensive Cancer Center In The United States. *Head & Neck—Doi* 10.1002/Hed May 2011
- Rougeota A, Barnoudb R, Ferria J, Beziat J L.Les Tumeurs Fibreuses Solitaires De L'orbite : Une Entité Pouvant Récidiver A` Long Terme. Elsevier Masson.2013; 2213-6533.
- 171- S. Bhallil*, I.A. Benatiya, B. Mahjoubi, O. Abdouni, H. Tahri. Tumefaction De L'orbite. *Feuillets De Radiologie .*2010;50:273-276.
- 172- S. Haddara,*, H. Nèjia, C. Dabbèchea, Ostéome Fronto-Orbitaire. Réponse Du E-Quid« Exophtalmie Unilatérale Chez Un Patient De 30 Ans. *Journal De Radiologie Diagnostique Et Interventionnelle* (2013) 94, 123—126
- 173- Samuil M.Blinkov,M.D., Gabib A. Gabibov, M.D., Vassiliya. Tcherekayev, M,D ; Transcranial Surgical Approches To The Orbital Part Of The Optic Nerve; *J Neurosurg* 65:44-47, 1986
- 174- Shields Jerry A, MD., Shields Carol L, MD, Scartozzi Richard, MD. Survey Of 1264 Patients With Orbital Tumors And Simulating Lesions. *Ophthalmology* Number 5, May 2004Volume 111.
- 175- Shields Jerry A, Saunders WB. Diagnosis And Management Of Orbital Tumors. *J Comput Assist Tomogr.* July/August 1989. Vol 13, No 4.
- 176- Stricker M, Simon E. La Reconstruction Orbitaire Chez L'enfant. *Neurochirurgie .*2010 ; 56 : 287–293.

- 177- Thomas C Spoor MD, Editor. Atlas Of Oculoplastic And Orbital Surgery.
- 178- Thomas Rodriguez 1*, Valentin Bon. Plasmocytome Secondaire Orbitaire Bilatéral Chez Un Homme De 65 Ans. 2019. Manuscript_ 3849edd462014f51d 1537b9ff5 Aae126
- 179- Toma Spiriev, Lars Poulsgaard. One Piece Orbitozygomatic Approach Based on the Sphenoid Ridge Keyhole: Anatomical Study. J Neurol Surg B Skull Base. 2016 Jun ; 77(3): 199–206
- 180- Tomasz A. Dziejcz, Md ,1 Vijay K. Anand, Md ,2 And Theodore H. Endoscopic Endonasal Approach To The Lateral Orbital Apex: Case Report. J Neurosurg Pediatr 16:305–308, 2015
- 181- Topic Editors: Aaron S. Dumont, M.D., John A. Jane, Sr., M.D., Ph.D., F.R.C.S. Orbital Tumors. Neurosurg Focus 10 (5):Introduction, 2001
- 182- Torsten Schlote, MD, Jens Martin Rohrbach, MD, Editors. Pocket Atlas Of Ophthalmology. New York : Georg Thieme Verlag ; 2006.
- 183- Usha R. Kim, M.D., Hadi Khazaei, M.D., William B. Stewart, M.D., And Akash D. Shah, M.D. Spectrum Of Orbital Disease In South India: An Aravind Study Of 6328 Consecutive Patients. Ophthal Plast Reconstr Surg, Vol. 26, No. 5, 2010
- 184- Védrine PO, Meghachi A, Jankowski R, Simon C. Chirurgie Des Tumeurs Sinusiennes. Emc-Chirurgie 2 .2005 ; 694–708.
- 185- Verillauda B, Bressonb D, Sauvageta E. Abord Endoscopique Des Tumeurs De La Base Du Crâne Par Voie Transcribriforme Et Transplanum Sphénoïdale. Annales Françaises D'oto-Rhino-Laryngologie Et De Pathologie Cervico-Faciale .2013 ; 130 :236—240.
- 186- Waleed M. Hassan , Ahmad S. Alfaar , Mohamed S. Bakry , Sameera Ezzat. Orbital Tumors In USA: Difference In Survival Patterns. Cancer Epidemiology 38 (2014) 515–522
- 187- Werner Hassler, Renate Unsöld, Uta Schick, Orbital Tumors: Diagnosis and Surgical Treatment. Dtsch Arztebl .2007; 104(8): 496–501
- 188- Xiaomin Liu, Desheng Xu, Yipei Zhang, Dong Liu, And Guoxiang Song. Gamma Knife Surgery In Patients Harboring Orbital Cavernous Hemangiomas That Were Diagnosed On The Basis Of Imaging Findings. J Neurosurg. 2010; 113:39–43.
- 189- Yakoubi B. L'orbite Neurochirurgicale.[Thèse De Doctorat En Médecine Alger]. Faculté De Médecine D'Alger ; 2009.
- 190- Zeynel A. Karcioglu MD, Editor. Orbital Tumors Diagnosis And Treatment New York : Springer Science+Business Media;2005.
- 191- V.P. Jacomet. Lymphangiome intra-orbitaire de l'enfant : diagnostic et traitement chirurgical. Images en Ophtalmologie • Vol. V • n° 3 • juillet-août-septembre 2011
- 192- Wiem Douira-Khoms, Nadia Korchane, Hela Louati. Le rhabdomyosarcome orbitaire. journal de la société tunisienne des sciences médicales.2009 Vol 87 (n°08) :555/557.

Liste des figures

- Figure 1** : Portrait du chirurgien Rudolf Ulrich Krönlein
Figure 2 : Portrait du chirurgien Walter Edward Dandy
Figure 3 : Développement des somites
Figure 4 : Structures squelettiques de la tête et du visage.
Figure 5 : Les os du crâne d'un fœtus âgé de 3 mois.
Figure 6 : Vue dorsale du chondrocranium, ou base du crâne.
Figure 7 : Vue latérale de la région de la tête et du cou d'un fœtus entre 6 et 9 mois.
Figure 8 : L'orbite osseuse vue de face.
Figure 9 : Différents os constituant l'orbite
Figure 10 : Parois orbitaires
Figure 11 : Vue antérieure de la paroi supérieure Orbite droite.
Figure 12 : Vue antérieure de la face latérale Orbite gauche.
Figure 13 : Paroi latérale de l'orbite vue de profil.
Figure 14 : Vue supérieure de la paroi inférieure Orbite droite.
Figure 15 : Paroi inférieure de l'orbite.
Figure 16 : Orbite gauche. Vue antérieure de la face médiale.
Figure 17 : l'os lacrymal vu de l'œil droit.
Figure 18 : Canal optique droit. Vue postérieure et supérieure (intracrânienne).
Figure 19 : Apex orbitaire gauche, vue antérieure.
Figure 20 : Apex orbitaire gauche, vue antérieure.
Figure 21 : Vue schématique des composants musculaires, vasculaires et nerveux de l'orbite
Figure 22 : Vue supérieure de la fissure orbitaire inférieure droite.
Figure 23 : Périorbite après dépose du toit orbitaire droit. Orbite droite.
Figure 24 : Rapports externes de l'orbite osseuse
Figure 25 : Rapports internes de l'orbite
Figure 26 : Vue supérieure. Orbite droite.
Figure 27 : muscles oculomoteurs vue de face et de profil
Figure 28 : Insertions des muscles droits orbitaires
Figure 29 : capsule de tenon
Figure 30 : Capsule de tenon rapports avec les muscles
Figure 31 : Vue supérieure de l'orbite montrant les différentes portions du nerf optique.
Figure 32 : Vue latérale de l'orbite et des principaux nerfs sensoriels
Figure 33 : Apex orbitaire droit. Vue latérale.
Figure 34 : Orbite droite. Vue supérieure.
Figure 35 : Vue latérale montrant la vascularisation artérielle de l'orbite
Figure 36 : Vue supérieure montrant la vascularisation artérielle de l'orbite
Figure 37 : système de drainage veineux de l'orbite
Figure 38 : Vue de face des paupières
Figure 39 : les portions des muscles orbiculaires
Figure 40 : Orientation de l'orbite.
Figure 41 : teste de Naphzeiger

- Figure 42** : exophthalmometer de Hertel'
- Figure 43** : déplacement horizontal
- Figure 44** : déplacement vertical
- Figure 45** : Anomalies du champ visuel
- Figure 46** : l'anatomie scannographique de l'orbite sain.
- Figure 47** : l'indice oculo-orbitaire de Cabanis
- Figure 48** : photo Orbitopathie thyroïdienne
- Figure 49** : différents aspect radiologiques des Méningiomes sphéno-orbitaire.
- Figure 50** : Différents aspects du méningiome de la gaine du nerf optique .
- Figure 51** : aspects radiologiques des MGNO.
- Figure 52**: IRM cérébrale montrant l'aspect typique rail dans les MGNO.
- Figure 53** : Pièce opératoire d'un hémangiome caverneux.
- Figure 54** : Aspect scanographique d'un hémangiome.
- Figure 55** : Aspect IRM cérébrale en coupe axiale (A,C) et coronale (C)'un cavernome orbitaire en pommier de fleurs avec prise de contraste irrégulière
- Figure 56** : Aspect per opératoire d'un hémangiome orbitaire
- Figure 57** : Imagerie d'un hémangiopericytome
- Figure 58** : Varice orbitaire. TDM. Décubitus. Masse postérieure prenant le contraste
- Figure 59** : Déplacement latéral et inférieur du globe oculaire droit
- Figure 60** : imagerie d'un neurinome orbitaire.
- Figure 61**: aspect d'une mucocèles frontale.
- Figure 62** : évacuation du contenu de la mucocèle fronto-naso-orbitaire gauche.
- Figure 63** : vue endoscopique d'une mucocèles.
- Figure 64** : Aspect d'ostéome orbitaire radiologique
- Figure 65** : Pièce opératoire d'un ostéome.
- Figure 66**: Forme sclérotique d'une dysplasie fibreuse.
- Figure 67** : aspect scanographique d'un chondro-sarcome ethmoïdo-orbitaire.
- Figure 68** : Radiologie d'un hémangiome intra osseux.
- Figure 69** : Patient avec une masse de glande lacrymale gauche
- Figure 70** : Tomodensitométrie d'un lymphome folliculaire de bas grade.
- Figure 71** : inflammation subaiguë orbitaire gauche avec exophthalmie.
- Figure 72** : TDM : Inflammation bilatérale avec atteinte antérieure droite et atteinte lacrymale à gauche.
- Figure 73** : photo chez un garçon présentant une masse isolée de la glande lacrymale
- Figure 74** : aspect d'une sarcoidose du garçon de la photo
- Figure 75** : localisation secondaire d'un mélanome choroidal.
- Figure 76** : aspect macro d'un adénome pleiomorphe .
- Figure 77**: imagerie adenoma pleomorphe.
- Figure 78** : Aspect histologique d'un astrocytome pilocytique : zone fibrillaire lâche et microkystique.
- Figure 79** : imagerie de gliome des voies optiques.
- Figure 80** : photo de lymphangiome orbitaire.
- Figure 81**: Lymphangiome : aspect IRM.
- Figure 82** : Lymphangiome ayant fait deux poussées évolutives.

Figure 83: imagerie kyste de dermoïde

Figure 84: photo d'un neurofibrome pléxiforme de groupe 3 selon Jackson

Figure 85 : TDM cérébrale en coupe axiale en fenêtres osseuses montre une dysplasie orbitaire de stade 3 de Jackson.

Figure 86 : imagerie: rhabdomyosarcome déformant le globe gauche.

Figure 87 : Rhabdomyosarcome de type embryonnaire : tumeur très cellulaire, sans organisation particulière, avec des vaisseaux proéminents.

Figure 88 : lyse osseuse dans l'histiocytose, la composante tumorale charnue.

Figure 89 : Granulome Langheransien. HES×40.

Figure 90 : Schéma des incisions et voies d'abord antérieures.

Figure 91 : différentes étapes de la voie trans-conjonctivale.

Figure 92 : Schéma montrant les étapes d'orbitotomie antérieure avec incision au niveau du pli palpébral supérieure.

Figure 93 : Schémas illustrants les étapes de la voie d'abord sous sourcilière.

Figure 94: Incisions cutanées d'orbitotomies latérales.

Figure 95: Schématisation de la technique Kronlein.

Figure 96 : Schémas de la voie d'abord cranio-faciale latérale externe.

Figure 97 : Vue cadavérique antérieure du crâne montrant les limites du volet bi frontal et frontal unilatéral.

Figure 98 : Vue cadavérique supérieure du toit de l'orbite par la voie sous frontale extradurale.

Figure 99 : Voie sous-frontale extradurale droite. Exposition du nerf frontal

Figure 100 : Vue antéro-supérieure montrant la voie sous-frontale extradurale avec dépose du rebord orbitaire supérieur.

Figure 101 : Voie sous-frontale extradurale droite avec dépose du rebord orbitaire supérieur.

Figure 102 : Voie sous-frontale intradurale droite. Exposition du nerf optique et de la dure-mère du toit orbitaire

Figure 103 : Vue cadavérique antéro-supérieure montrant la voie sous-frontale intradurale après écartement des lobes frontaux

Figure 104 : Volet fronto-orbitaire : étapes de la technique chirurgicale (Maroon et Kennerdell)

Figure 105: Technique d'exentération totale

Figure 106: Technique de l'exentération partielle

Figure 107: Schéma de la voie transnasale vers l'orbite (flèches vertes)

Figure 108 : Fréquence des tumeurs orbitaires par année sur une période de six ans

Figure 109 : Répartition selon la tranche d'âge adulte et pédiatrique.

Figure 110 : Répartition selon le sexe ratio.

Figure 110 bis : répartition des populations adultes et enfants selon le sexe.

Figure 111 : Répartition Selon l'âge d'apparition des lésions

Figure 112 : siège des lésions selon le côté droit ou gauche.

Figure 113 : Répartition selon le profil intraconique et extraconiques

Figure 114 : Répartition des différentes voies d'abords neurochirurgicales et ophtalmologiques.

Figure 115 : Inspection lors de l'examen de méningiome sphéno-orbitaire

Figure 116 : inspection. Vue supérieure en figure A, mettant bien en évidence l'exophtalmie, B : exophtalmie de grade III avec une cécité.

Figures 117: Imageries d'un MSO de l'apex

- Figure 118** : Imagerie d'un MSO supéromédial
- Figure 119** : Imagerie d'un MSO latéral
- Figure 120** : Imagerie d'un MSO diffus
- Figure 121** : imagerie d'une récurrence d'un méningiome sphéno-orbitaire.
- Figure 122** : Imagerie d'un MSO sur une méningiomatose
- Figure 123** : ankylose de l'ATM
- Figure 124**: IRM cérébrale de MGNO
- Figure 125**: IRM de GNO droit
- Figure 126** : IRM cérébrale de GNO gauche
- Figure 127** : Aspect préopératoire **A ,B** d'un hémangiome caverneux gauche
- Figure 128** : IRM cérébrale montre un hémangiome caverneux intraconique.
- Figure 129** : IRM cérébrale montre un hémangiome caverneux intraconique de siège apicale
- Figure 130** : IRM cérébrale chez un enfant de 2 ans, qui montre un hémangiome caverneux à droite intraconique.
- Figure 131**: IRM cérébrale montre un hémangiome caverneux extra conique
- Figure 132**: TDM cérébrale d'un lymphangiome.
- Image 133** : aspect d'un lymphangiome avec axophtalmie subaiguë
- Figure 134** : lymphangiome intra et extraconique.
- Figure 135** : imagerie d'une varice orbitaire
- Figure 136** : aspect d'IRM cérébrale d'une fistule carotido-caverneuse
- Figure 137** : aspect scannographique en coupe axiale (A) sagittale (B) et coronale en fenêtre osseuse (C) d'un ostéome ostéoïde éthmoïdo-orbitaire droit.
- Figure 138**: TDM cérébrale d'un aspect lytique de la grande aile du sphénoïde droit
- Figure 139** : l'IRM cérébrale d'un plasmocytome solitaire.
- Figure 140**: IRM d'un lymphome orbitaire
- Figure 141** : Aspect IRM d'un lymphome de siège sphéno-orbitaire droit
- Figure 142**: IRM cérébrale montre l'aspect lytique et infiltrant du carcinome mammaire.
- Figure 143**: IRM cérébrale d'un néo du rein.
- Figure 144**: IRM cérébrale qui montre un processus mal limité qui semble prendre naissance au niveau du muscle droit interne.
- Figure 145**: aspect d'IRM cérébrale qui montre un processus qui semble prendre naissance au niveau musculaire(le droit supérieur) en hypersignal, mal limité.
- Figure 146** : IRM cérébrale d'une atteinte aux IGG4.
- Figure 147** : IRM cérébrale montrent un épaississement des parties molles intra-orbitaire droite et du sinus caverneux .
- Figure 148**: aspect scannographique qui montre un épaississement inflammatoire des parties molles à travers la fente sphénoïdale.
- Figure 149** : IRM cérébrale qui évoque un kyste dermoïde intra-orbitaire du côté gauche .
- Figure 150**: Angiomyxome agressif.
- Figure 151** : IRM d'une mucocele
- Figure 152** : IRM cérébrale d'un ostéosarcome
- Figure 153**: IRM cérébrale d'un méningiome du toit orbitaire.
- Figure 154** : IRM cérébrale d'un kyste bénin qui a saigné.
- Figure 155** : IRM cérébrale d'un rhabdomyosarcome

- Figure 156:** photos d'un garçon de 11 ans qui a un neurofibrome du groupe 3 de Jackson
- Figure 157 :** IRM cérébrale montrant l'aspect de la NF1 I de groupe I de Jackson (atteinte des tissus mous avec dysplasie osseuse sphénoïdale).
- Figure 158 :** technique abord du méningiome sphéno-orbitaire,
- Figure 159 :** un cas de méningiome sphéno-orbitaire
- Figure 160 :** méningiome sphéno-orbitaire post opératoire
- Figure 161 :** photo en péropératoire qui montre l'ouverture du canal optique
- Figure 162 :** Photos péropératoire d'une clinoïdectomie extradurale
- Figure 163 :** TDM cérébrale postopératoire
- Figure 164 :** photos post opératoire d'une exentération chez la même patiente avec conservation des paupières .
- Figure 165:** aspect scanographique montrant l'emplacement de la cranioplastie
- Figure 166 :** photo per opératoire d'une cranioplastie temporale gauche pour un méningiome sphéno-orbitaire à large défaut osseux.
- Figure 167 :** différentes voies d'abord antérieures ophtalmologiques.
- Figure 168 :** A : photo péropératoire montrant l'incision cutanée trans-palpébrale supérieure
- Figure 169 :** abord trans-palpébrale supérieur,
- Figure 170:** hémangiome caverneux intraconique gauche au contact avec le nerf optique
- Figure 171:** orbitotomie externe à travers un volet cutané fronto-temporal droit
- Figure 172 :** l'incision cutanée sous ciliaire inférieure
- Figure 173 :** abord sous-ciliaire
- Figure 174 :** voie trans-conjonctivale droite
- Figure 175 :** aspect d'un méningiome de la gaine du nerf optique, IRM cérébrale en coupe post radique montrant un aspect stable du méningiome
- Figure 176 :** patiente opérée par voie sous-sourcilière
- Figure 177 :** photos de chirurgie d'un lymphangiome multi kystique.
- Figure 178 :** lymphangiome orbitaire gauche..
- Figure 179:** A :photo péropératoire d'un lymphangiome kystique
- Figure 180 :** ostéome ostéoïde opéré par voie sous sourcilière.
- Figure 181:** illustration de la craniotomie orbitozygomatique en monobloc
- Figure 182 :** Volet orbito-zygomatique modifié.
- Figure 183 :** TDM cérébrale post opératoire montrant une exérèse satisfaisante au niveau orbitaire et une réduction au niveau cérébrale
- Figure 184:** TDM en reconstruction 3D montre un volet osseux frontal gauche avec une dépose de l'arcade orbitaire supérieure.
- Figure 185 :** Illustration d'un plasmocytome opéré par abord sous sourcilière.
- Figure 186 :** lésion lymphomateuse orbitaire droite.
- Figure 187:** IRM cérébrale chez une fille de 6 ans d'un lymphome orbitaire
- Figure 188 :** Méningiome intraorbitaire secondaire à un méningiome intraorbitaire
- Figure 189 :** Atteinte de grade II de Jackson dans NF1.
- Figure 190:** TDM de contrôle à moyen terme montrant l'emplacement de volet osseux.
- Figure 191 :** illustration angiomeyxome agressif,
- Figure 192:** exérèse sur un kyste dermoïde de l'orbite droit.
- Figure 193:** photos d'exérèse d'un rhabdomyosarcome

Liste des tableaux

Tableau 1 : Différents diagnostics d'exophtalmie

Tableau 2 : différents signaux dans les séquences d'IRM.

Tableau 3 : Les différentes variétés histologiques des tumeurs orbitaires entre les deux populations pédiatriques et adultes.

Tableau 4: diagnostic différentiel entre le rhabdomyosarcome et certaines pathologies orbitaires

Tableau 5 : Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group

Tableau 6 : Indications des exentérations orbitaires dans la littérature

Tableau 7 : répartition épidémiologique des pathologies orbitaires dans notre série

Tableau 8 : l'ensemble des signes fonctionnels représentés par nos malades

Tableau 9 : caractéristiques sémiologiques de l'exophtalmie retrouvée chez nos malades.

Tableau 10 : récapitulation des différents diagnostics anatomopathologiques

Tableau 11: Différentes Voies D'abord Pratiques Dans Notre Série

Tableau 12 : illustration des différentes approches dans une cure chirurgicale des MSO

RESUME

INTRODUCTION : Les tumeurs de l'orbite représentent une pathologie relativement fréquente et posent des problèmes de diagnostic et de prise en charge, 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 et posent un problème diagnostique et thérapeutique. Le but de ce travail est de présenter notre étude sur la prise en charge des lésions orbitaires dans le service de neurochirurgie de l'EHS Charchell.

MATERIELS ET METHODES : C'est une étude descriptive qui a concerné tous les patients colligés dans le service de neurochirurgie de l'EHS Charchell, porteurs d'un processus orbitaire entre juin 2015 et avril 2021. L'exploration s'est faite par une fiche précisant les données cliniques, neuroradiologiques, thérapeutiques, histologiques de chaque patient.

Nous avons colligés 78 cas de tumeurs orbitaires. 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 a été effectuée.

RESULTATS : 78 cas de processus orbitaires ont été colligés. L'âge moyen est de 40 ans, avec des extrêmes allant de 6 mois à 79 ans. Les enfants représentent 16.6 % dans cette série. Il existe une prédominance féminine : 23 hommes contre 55 femmes. Le signe clinique le plus fréquent est l'exophtalmie présente chez 91 % des patients, suivie par la baisse de l'acuité visuelle dans 52.5 % des cas. Les autres signes ophtalmologiques sont présents chez 25 % des cas.

71 malades ont été opérés. L'orbitotomie latérale a été effectuée chez 34 cas, associée avec une dépose du pilier externe dans 2 cas, kronlein modifié dans un cas par voie transpalpébrale, la voie sourcilière dans 4 cas, et la voie fronto-orbito-zygomatique modifié chez 2 cas, trans-palpébrale supérieure dans 3 cas, sous ciliaire inférieure dans 4 cas, un dépose de l'arcade orbitaire dans 2 cas, un sous fronto orbito nasale dans 1 cas, trois exentérations, en dernier une exérèse tumorale complété par voie endoscopique. Quant à la nature histologique des lésions, les méningiomes sphéno-orbitaires dans 27 cas, suivi par 14 cas d'hémangiomes caverneux, puis les lymphangiomes et les lésions inflammatoires (5 cas chacune).

L'évolution a été marquée par la régression satisfaisante de l'exophtalmie et du préjudice esthétique chez la majorité des cas. Le suivi moyen est de 4 ans, sur des extrémités allant de 3 mois à 6ans.

DISCUSSION : La fréquence et la nature des processus orbitaires 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 méningiomes sphéno-orbitaires viennent en premier, suivi par les lésions vasculaires séparés en hémangiomes caverneux, de lymphangiomes, varices et de fistule carotido-caverneuse.

Cette étude met en avant l'efficacité des voies d'abord de l'orbite, quels soient neurochirurgicales ou ophtalmologiques, et qui donnent d'excellents résultats thérapeutiques.

D'autres tumeurs malignes posent le problème de traitement carcinologiques. Dans cette série, les voies mini-invasives latérale et sourcilière ont permis de bien traiter ces malades, avec des résultats très satisfaisants. Les lésions qui siègent à la partie postérieure de l'orbite sont mieux abordé par les voies neurochirurgicales.

CONCLUSION : Les processus expansifs de l'orbite constituent une pathologie de plus en plus fréquente, peuvent 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 de l'orbite mini-invasives et neurochirurgicale ont permis de traiter ces processus avec de bons résultats esthétiques et peu de morbidité.

ABSTRACT

INTRODUCTION: Orbit tumors are a relatively common pathology and pose diagnostic and therapeutic care problems, orbit lesions in the broad sense of the term appear clinically in a stereotypical picture. These lesions are very varied. Some common pathology's are well known, others exceptional and pose a diagnostic and therapeutic problem. The aim of this work is to present a modest experience on the management of orbital lesions in the neurosurgery department of EHS ChercHELL.

MATERIALS AND METHODS: It is a descriptive retrospective study which concerned all the patients collected in the neurosurgery department of EHS ChercHELL, carriers of an orbital process between June 2015 and April 2021. The exploration was carried out by a sheet specifying the clinical, neuroradiological, therapeutic and histological data of each patient.

We collected 78 cases of orbital tumors. Patients underwent neuroradiological evaluation by CT and / or MRI. The approach was adapted according to the topography and the type of lesion suspected preoperatively. In all cases, a histological study was carried out.

RESULTS: 78 cases of orbital processes were collected. The average age is 40, with extremes ranging from 6 months to 79 years. Children represent 16.6 % in this series. There is a female predominance: 23 men against 55 women. The most common clinical sign is exophthalmos present in 91% of patients, followed by loss of visual acuity in 52.5% of cases. The other ophthalmologic signs are present in 25% of cases.

71 patients were operated. Lateral orbitotomy was performed in 34 cases, associated with removal of the external pillar in 2 cases, modified kronlein in one case via the transpalpebral approach, the eyebrow approach in 4 cases, the paralateronasal approach more or less widened downwards in 1 patient, and the fronto-orbito-zygomatic approach modified in 2 cases, upper trans-palpebral in 3 cases, inferior sub ciliary in 4 cases, removal of the orbital arch in 2 cases, one under nasal fronto-orbito in 1 case, three exenteration, Lastly an endoscopic exeresis completed. As for the histological nature of the lesions, spheno-orbital meningiomas in 25 cases, followed by 15 cases of cavernous hemangioma, then lymphangiomas and inflammatory lesions in 5 cases each.

The course was marked by the spectacular regression of exophthalmos and aesthetic damage in the majority of cases. The average follow-up is 4 years, on extremities ranging from 3 months to 6 years.

DISCUSSION: The frequency and nature of the processes varies depending on whether the series is from an ophthalmology department, neurosurgery, or mixed groups. In our context, we found that spheno-orbital meningiomas come first, followed by vascular lesions separated into cavernous hemangioma, lymphangioma, varicose veins and carotidocavernous fistula.

This study shows that the mastery of the neurosurgical and ophthalmologic orbiting pathways, which give excellent functional results.

Other malignant tumors pose the problem of being carcinological. In this series, the lateral and eyebrow minimally invasive approaches made it possible to treat these patients well, with very satisfactory results. Neurosurgery better control lesions located in the posterior part of the orbit.

CONCLUSION: Expansive orbiting processes are an increasingly frequent pathology, can compromise both the visual functional prognosis through intra-orbital and endocranial extension and the life-threatening prognosis for malignant tumors. The various minimally invasive orbit and neurosurgical approaches have made it possible to treat these processes with good aesthetic results and little morbidity.

RESUME

Les tumeurs de l'orbite représentent une pathologie relativement fréquente et posent des problèmes de diagnostic et de prise en charge, 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 et posent un problème diagnostique et thérapeutique. Le but de ce travail est de présenter notre étude sur la prise en charge des lésions orbitaires dans le service de neurochirurgie de l'EHS Cherchell.

MATERIELS ET METHODES : C'est une étude descriptive qui a concerné tous les patients colligés dans le service de neurochirurgie de l'EHS Cherchell, porteurs d'un processus orbitaire entre juin 2015 et avril 2021. L'exploration s'est faite par une fiche précisant les données cliniques, neuroradiologiques, thérapeutiques, histologiques de chaque patient.

Nous avons colligés 78 cas de tumeurs orbitaires. 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 a été effectuée.

RESULTATS : 78 cas de processus orbitaires ont été colligés. L'âge moyen est de 40 ans, avec des extrêmes allant de 6 mois à 79 ans. Les enfants représentent 16.6 % dans cette série. Il existe une prédominance féminine : 23 hommes contre 55 femmes. Le signe clinique le plus fréquent est l'exophtalmie présente chez 91 % des patients, suivie par la baisse de l'acuité visuelle dans 52.5 % des cas. Les autres signes ophtalmologiques sont présents chez 25 % des cas.

71 malades ont été opérés. L'orbitotomie latérale a été effectuée chez 34 cas, associée avec une dépose du pilier externe dans 2 cas, kronlein modifié dans un cas par voie transpalpébrale, la voie sourcilière dans 4 cas, et la voie fronto-orbito-zygomatique modifié chez 2 cas, trans-palpébrale supérieure dans 3 cas, sous ciliaire inférieur dans 4 cas, un dépose de l'arcade orbitaire dans 2 cas, un sous fronto orbito nasale dans 1 cas, trois exentérations, en dernier une exérèse tumorale complété par voie endoscopique. Quant à la nature histologique des lésions, les méningiomes sphéno-orbitaires dans 27 cas, suivi par 14 cas d'hémangiomes caverneux, puis les lymphangiomes et les lésions inflammatoires (5 cas chacune).

L'évolution a été marquée par la régression satisfaisante de l'exophtalmie et du préjudice esthétique chez la majorité des cas. Le suivi moyen est de 4 ans, sur des extrémités allant de 3 mois à 6ans.

DISCUSSION : La fréquence et la nature des processus orbitaires 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 méningiomes sphéno-orbitaires viennent en premier, suivi par les lésions vasculaires séparés en hémangiomes caverneux, de lymphangiomes, varices et de fistule cartido-caverneuse.

Cette étude met en avant l'efficacité des voies d'abord de l'orbite, quels soient neurochirurgicales ou ophtalmologiques, et qui donnent d'excellents résultats thérapeutiques.

D'autres tumeurs malignes posent le problème de traitement carcinologiques. Dans cette série, les voies mini-invasives latérale et sourcilière ont permis de bien traiter ces malades, avec des résultats très satisfaisants. Les lésions qui siègent à la partie postérieure de l'orbite sont mieux aborder par les voies neurochirurgicales.

CONCLUSION : Les processus expansifs de l'orbite constituent une pathologie de plus en plus fréquente, peuvent 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 de l'orbite mini-invasives et neurochirurgicales ont permis de traiter ces processus avec de bons résultats esthétiques et peu de morbidité.

