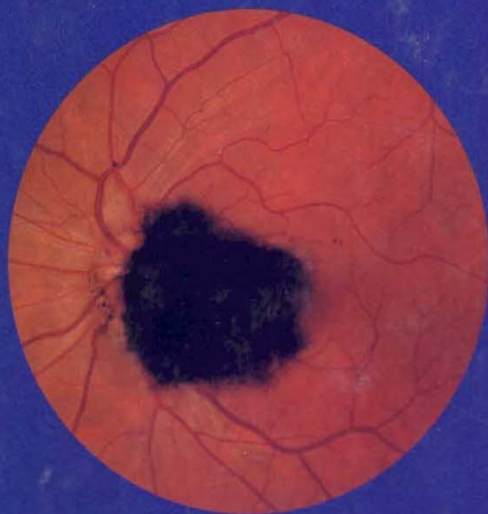




Société
Française
d'Ophtalmologie

Leonidas Zografos

Tumeurs intraoculaires



 MASSON

Table des matières

Rapporteur, auteurs et collaborateurs	VII
Préface	IX
Avant-propos	XI

CHAPITRE 1 — APPROCHE DIAGNOSTIQUE ET EXAMENS SPÉCIFIQUES EN ONCOLOGIE OCULAIRE (Leonidas Zografos)

1

Symptomatologie et anamnèse	1
Évaluation clinique	2
Photographie du fond d'œil	4
Ultrasonographie	5
Tomodensitométrie (TDM)	11
Imagerie par résonance magnétique (IRM)	12
Angiographie fluorescéinique	13
Angiographie au vert d'indocyanine (ICG)	14
Test au phosphore 32 (³² P)	14
Biopsies intraoculaires	16
Autres examens	17
Observation périodique	17

CHAPITRE 2 — TECHNIQUES THÉRAPEUTIQUES (Leonidas Zografos)

21

Énucléation	21
Exentération de l'orbite	27
Radiothérapie : introduction et survol historique	27
Brachythérapie	42
Téléthérapie (irradiation externe)	48
Photocoagulation et techniques thérapeutiques associées au traitement laser	54
Cryoapplication	57
Diathermocoagulation	58
Excision chirurgicale des tumeurs intraoculaires	59

CHAPITRE 3 — TUMEURS PIGMENTÉES DE L'UVÉE

65

I. — NÆVI DE LA CHOROÏDE : Leonidas Zografos, Sylvie Uffer, José Sahel	65
Prévalence	65
Présentation clinique	65
Pathogenèse et histopathologie	73
Examens complémentaires	75
Traitement et pronostic	80

II. — MÉLANOCYTOMES : Leonidas Zografos, Sylvie Uffer, José Sahel.....	82
Prévalence, épidémiologie et localisation	82
Présentation clinique	83
Histopathologie	87
Diagnostic différentiel	89
Évolution et complications	91
III. — MÉLANOMES DE L'UVÉE : INTRODUCTION ET REVUE GÉNÉRALE : Leonidas Zografos.....	95
Origine des mélanomes	95
Controverse thérapeutique	97
IV. — INCIDENCE, ÉPIDÉMIOLOGIE ET FACTEURS DE RISQUE DES MÉLANOMES DE L'UVÉE :	
Leonidas Zografos, Sylvie Uffer.....	100
Incidence	100
Facteurs de risque démographiques	101
Facteurs de risque constitutionnels	104
Facteurs de risque exogènes	114
Conclusions.....	116
V. — PRÉSENTATION CLINIQUE DES MÉLANOMES DE LA CHOROÏDE ET DU CORPS CILIAIRE :	
Leonidas Zografos	120
Symptomatologie	120
Taille et forme des mélanomes	121
Coloration des mélanomes	128
Localisation des mélanomes	129
Mélanomes intraoculaires à localisation multiple	129
Altérations de l'épithélium pigmentaire et accumulation de pigment orange	134
Altérations de la rétine.....	135
Dispersion intraoculaire de cellules tumorales et de cellules pigmentées.....	137
Présence d'une hémorragie	138
Réaction inflammatoire	138
Pression oculaire	141
Invasion du segment antérieur par les mélanomes de la choroïde et du corps ciliaire.....	143
Extension extrasclérale	144
Invasion du nerf optique.....	148
VI. — EXAMEN CLINIQUE ET MODALITÉS DE DIAGNOSTIC DES MÉLANOMES DE L'UVÉE :	
Leonidas Zografos.....	152
Anamnèse.....	152
Examen oculaire	152
Examen général.....	153
Angiographie fluorescéinique et angiographie au vert d'indocyanine.....	153
Ultrasonographie	159
Transillumination (diaphanoscopie).....	165
Tomodensitométrie et IRM.....	166
Test au ³² P	167
Biopsie tumorale.....	168
Autres examens	168
Observation périodique	169

VII. — DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DES MÉLANOMES DE L'UVÉE : Leonidas Zografos, Sylvie Uffer	172
Erreurs de diagnostic	172
Mélanomes découverts dans des globes énucléés pour d'autres motifs	173
Diagnostic différentiel avec d'autres tumeurs	175
Diagnostic différentiel avec des lésions hémorragiques	179
Diagnostic différentiel avec décollement de la choroïde	185
Diagnostic différentiel avec des lésions inflammatoires	187
Diagnostic différentiel avec diverses autres affections	188
Diagnostic différentiel des mélanomes de l'uvée en milieux opaques	190
Lésions simulant l'extériorisation extrasclérale d'un mélanome	191
VIII. — HISTOPATHOLOGIE DES MÉLANOMES DE LA CHOROÏDE ET DU CORPS CILIAIRE : Sylvie Uffer, Leonidas Zografos	193
Type cellulaire	193
Contenu en fibres de réticuline	200
Pigmentation des mélanomes	201
Vascularisation des mélanomes	202
Nécrose tumorale	203
Infiltration leucocytaire et réponse immunitaire	204
Paramètres de prolifération cellulaire et activité mitotique	206
Infiltration de la sclérotique	207
Conclusions	208
IX. — MÉLANOMES OCULAIRES MÉTASTATIQUES : Serge Leyvraz	212
Généralités sur le processus métastatique	212
Processus métastatique du mélanome oculaire	214
Profil métastatique spécifique	216
Traitement des mélanomes oculaires métastatiques	218
Traitements adjuvants	223
Synthèse	224
X. — PRONOSTIC VITAL APRÈS ÉNUCLÉATION : Leonidas Zografos, Sylvie Uffer	229
Pronostic vital global des patients traités par énucléation pour mélanome uvéal	229
Influence des caractéristiques cytopathologiques de la tumeur	230
Influence de la composition de la tumeur	234
Influence de l'extension tumorale	235
Influence du profil des patients	237
Autres paramètres	238
Influence de la technique chirurgicale d'énucléation	240
XI. — TRAITEMENT CONSERVATEUR DES MÉLANOMES : Leonidas Zografos, Laurence Desjardins, Sylvie Uffer, Emmanuel Egger	243
Traitement des mélanomes de l'uvée par photocoagulation	243
Thermothérapie transpupillaire	247
Traitement des mélanomes de la choroïde et du corps ciliaire par irradiation	248
Réssection chirurgicale de la tumeur	272
Conclusions	274

CHAPITRE 4 — TUMEURS IRIENNES PIGMENTÉES (Leonidas Zografos, Sylvie Uffer)	281
<i>I. — MÉLANOCYTOSE IRIENNE</i>	281
<i>II. — NÆVI DE L'IRIS</i>	282
Présentation clinique	283
Histopathologie	286
Examens complémentaires	286
Traitement et pronostic	289
<i>III. — MÉLANOCYTOMES DU COMPLEXE IRIDOCILIAIRE</i>	289
<i>IV. — MÉLANOMES IRIENS</i>	291
Présentation clinique	292
Examens complémentaires	295
Examen histopathologique	297
Pronostic vital	298
Traitement	299
<i>V. — LÉSIONS TUMORALES ET PSEUDO-TUMORALES POUVANT SIMULER UN MÉLANOME IRIEN</i>	302
CHAPITRE 5 — TUMEURS VASCULAIRES DE L'UVÉE (Leonidas Zografos, Sylvie Uffer, Ann Schalenbourg)	315
<i>VI. — HÉMANGIOMES CIRCONSCRITS DE LA CHOROÏDE</i>	315
Présentation clinique	315
Examens complémentaires	318
Diagnostic différentiel	323
Histopathologie	323
Traitement et pronostic	324
<i>VII. — HÉMANGIOMES DIFFUS DE LA CHOROÏDE</i>	327
Présentation clinique	328
Examens complémentaires	328
Histopathologie et pathogenèse	330
Traitement et pronostic	330
<i>VIII. — AUTRES TUMEURS VASCULAIRES DU TRACTUS UVÉAL</i>	333
CHAPITRE 6 — TUMEURS OSSEUSES DE LA CHOROÏDE – OSSIFICATIONS ET CALCIFICATIONS (Leonidas Zografos, Sylvie Uffer, Chantal Bornet Othenin-Girard)	335
<i>I. — OSTÉOME DE LA CHOROÏDE</i>	337
Symptomatologie	337
Atteinte fonctionnelle	338
Présentation clinique	338
Formes évolutives et complications cliniques	340
Examens complémentaires	344
Diagnostic différentiel	346
Histopathologie	346
Pathogenèse	346
Autres pathologies associées aux ostéomes	347
Traitement des ostéomes	347

II. — CALCIFICATIONS IDIOPATHIQUES SCLÉROCHOROÏDIENNES	348
Présentation clinique	348
Examens complémentaires.....	348
Diagnostic différentiel.....	350
Pathologie et pathogenèse	350
Traitement et pronostic	350
 CHAPITRE 7 — TUMEURS MYOGÉNIQUES (Patrick De Potter, Leonidas Zografos)	355
Léiomyomes de l'uvée	355
Léiomyosarcomes uvéaux.....	362
Rhabdomyosarcomes uvéaux.....	362
 CHAPITRE 8 — TUMEURS NEUROGÈNES (Patrick De Potter, Leonidas Zografos, Sylvie Uffer)	365
Neurofibromes	365
Schwannomes	366
Ganglioneurome	370
 CHAPITRE 9 — TUMEURS HISTIOCYTAIRES (Leonidas Zografos, Sylvie Uffer)	373
Xanthome intraoculaire.....	373
Xanthogranulome juvénile.....	373
Tumeurs histiocytaires à cellules de Langerhans (classe I).....	377
 CHAPITRE 10 — MÉTASTASES INTRAOCULAIRES (Leonidas Zografos, Sylvie Uffer, Donata Beati)	381
I. — SITE DE LA TUMEUR PRIMAIRE	382
II. — PRÉSENTATION CLINIQUE.....	385
Symptomatologie	385
Anamnèse.....	385
Métastases choroïdiennes des carcinomes	385
Carcinomes métastatiques dans l'uvée antérieure	389
Carcinomes métastatiques dans la papille, la rétine et le vitré.....	393
Métastases intraoculaires des mélanomes	394
Métastases intraoculaires des carcinoïdes.....	396
 III. — EXAMENS COMPLÉMENTAIRES	398
IV. — SURVIE DES PATIENTS	401
V. — TRAITEMENT.....	403
Radiothérapie.....	403
Chimiothérapie et hormonothérapie	406
Autres modalités thérapeutiques.....	407
Stratégie thérapeutique	407

CHAPITRE 11 — TUMEURS ET PSEUDO-TUMEURS DE L'ÉPITHÉLIUM PIGMENTÉ ET NON PIGMENTÉ 413

I. — TUMEURS ET PSEUDO-TUMEURS DE L'ÉPITHÉLIUM PIGMENTAIRE RÉTINIEN : Line Chamot, Leonidas Zografos	413
Hypertrophie congénitale de l'épithélium pigmentaire rétinien	413
Hamartomes isolés de l'épithélium pigmentaire rétinien	429
Hamartomes combinés de l'épithélium pigmentaire et de la rétine	430
Hyperplasies réactionnelles pseudo-tumorales, adénomes et adénocarcinomes de l'épithélium pigmentaire rétinien	435
II. — TUMEURS ET PSEUDO-TUMEURS DE L'ÉPITHÉLIUM PIGMENTÉ DE L'IRIS : Line Chamot	444
Hyperplasies congénitales et acquises	444
Adénomes et adénocarcinomes	444
III. — TUMEURS ET PSEUDO-TUMEURS DE L'ÉPITHÉLIUM CILIAIRE PIGMENTÉ ET NON PIGMENTÉ : Line Chamot, Sylvie Uffer, Leonidas Zografos	446
Tumeurs congénitales de l'épithélium ciliaire	447
Tumeurs acquises de l'épithélium ciliaire	450

CHAPITRE 12 — RÉTINOBLASTOME 463

I. — HISTORIQUE : Francis Munier, Aubin Balmer	463
Sources classiques	463
Autres sources	464
II. — HISTOGENÈSE ET CELLULE D'ORIGINE DU RÉTINOBLASTOME : Francis Munier, Aubin Balmer	466
III. — GÉNÉTIQUE : Francis Munier, Aubin Balmer	467
Introduction et théorie génétique du cancer de Boveri	467
Génétique du rétinoblastome	468
Étapes de la découverte du gène du rétinoblastome (théories géniques unifiées de Vogel, des deux mutations de Knudson et récessive du cancer de Comings)	469
Le gène du rétinoblastome RB1 et sa fonction	470
Pathologie moléculaire du gène RB1	471
Corrélations géno-phénotypiques	473
Évolution clonale secondaire	474
Modèles animaux	475
Conseil génétique	475
IV. — ÉPIDÉMIOLOGIE : Aubin Balmer, Francis Munier	481
Incidence	481
Facteurs de risque	483
V. — DIAGNOSTIC : Aubin Balmer, Francis Munier	485
Sémiologie	485
Examen clinique	491
Évolution naturelle	498
Topographie	507
Présentation clinique	510
Rétinome et phtisis bulbi	516
Rétinoblastome infiltrant diffus	519
Rétinoblastome trilatéral	521
Classifications	525

VI. — PATHOLOGIE : Sylvie Uffer, Aubin Balmer, Francis Munier.....	533
Tissu tumoral du rétinoblastome	533
Voies de dissémination	534
Facteurs de risque	536
Macroscopie	540
Microscopie optique.....	540
Rétinoblastome régressé, phtisis bulbi et rétinocytome.....	544
Ultramicroscopie.....	545
Immunohistochimie	548
VII. — DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL : Aubin Balmer, Francis Munier.....	551
Incidence des affections imitant un rétinoblastome	551
Classification des lésions imitant un rétinoblastome	551
Diagnostic différentiel général.....	551
Malformations congénitales.....	555
Maladies vasculaires.....	563
Maladies inflammatoires.....	570
Phacomatoses.....	574
Tumeurs	576
Traumatismes	579
Affections diverses	579
Erreurs de diagnostic relevées à l'examen histopathologique de globes énucléés pour rétinoblastome	580
VIII. — TRAITEMENT : Aubin Balmer, Francis Munier, Laurence Desjardins.....	587
Premier contact avec la famille.....	587
Moyens de traitement.....	588
Règles générales de traitement	588
Différentes modalités de traitement	589
Modalités thérapeutiques d'avenir	610
Suivi et pronostic.....	611
IX. — RÉTINOBLASTOMES EXTRAOCULAIRES : François Doz, Laurence Desjardins.....	617
Circonstances du diagnostic	617
Traitement.....	618
Indications thérapeutiques.....	619
Conclusion	619
CHAPITRE 13 — TUMEURS VASCULAIRES DE LA RÉTINE (Leonidas Zografos)	621
Hémangiomes capillaires de la rétine	621
Hémangiomes caverneux de la rétine	630
Hémangiomes racémeux (anévrismes cirsoïdes) de la rétine	635
Pseudo-tumeurs vasculaires acquises de l'adulte	640

CHAPITRE 14 — TUMEURS NEUROGLIALES (Leonidas Zografos, Sylvie Uffer, Chantal Bornet Othenin-Girard)	647
Hamartomes astrocytaires	647
Astrocytomes solitaires évolutifs.....	650
Gliomeurome	651
CHAPITRE 15 — TUMEURS LYMPHOÏDES INTRAOCULAIRES (Patrick De Potter)	655
I. — LYMPHOMES MALINS INTRAOCULAIRES.....	655
Lymphome intraoculaire associé au lymphome primitif non hodgkinien du système nerveux central	655
Lymphome intraoculaire associé au lymphome non hodgkinien systémique.....	666
Lymphome intraoculaire associé à un état d'immunosuppression.....	667
Lymphome intraoculaire associé à d'autres formes rares de lymphome systémique.....	668
II. — TUMEURS LYMPHOÏDES BÉNIGNES INTRAOCULAIRES.....	669
CHAPITRE 16 — PHACOMATOSES (Leonidas Zografos)	677
Sclérose tubéreuse de Bourneville	678
Neurofibromatose.....	683
Maladie de von Hippel-Lindau	688
Syndrome de Sturge-Weber (angiomatose encéphalo-trigémينية ou encéphalo-faciale).....	692
Syndrome de Bonnet, Dechaume et Blanc/Wyburn-Mason	696
Syndrome d'hémangiome caverneux neuro-oculocutané (syndrome de Gass)	698
Syndrome de Klippel-Trenaunay.....	699
Syndrome de nævus linéaire sébacé	700
INDEX	703