

Tératome mature rétroorbitaire

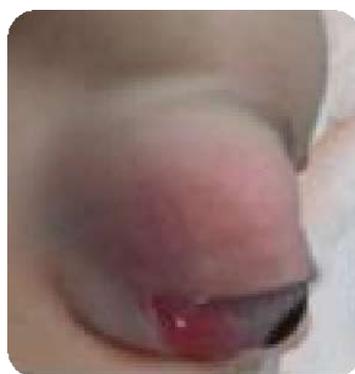
a propos d'un cas

**SAHRAOUI.K, KAIM.A,
BENAAS.T, AZZOUZI.B,
BOUYOUCEF KA**

Neurochirurgie CHU BLIDA ALGERIE

GUERMI

(Anatomopathologiste)



I- INTRODUCTION :

Le tératome retro orbitaire est une tumeur congénitale plus souvent bénigne (mature) extrêmement rare, depuis sa première découverte en 1862 jusqu'à nos jours moins de 80 cas ont été rapportés.

C'est une tumeur qui affecte généralement les filles provenant des cellules germinales.

Il se caractérise dès la naissance, par une exophtalmie unilatérale, axiale parfois massive entraînant une déformation de la face.

Vue la rareté de cette tumeur nous rapportons un cas de tératome mature de l'orbite droit chez un nourrisson de 02 mois.

II-METHODE : PATIENT ET OBSERVATION

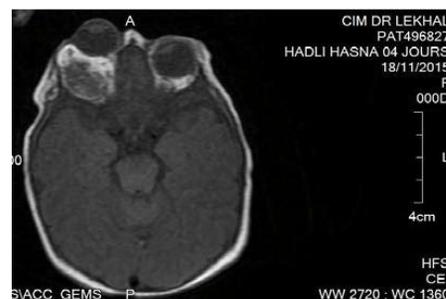
Le NRS HH âgé de 02 mois, de sexe féminin, issue d'un mariage non consanguin, grossesse bien supplémenté et bien suivie accouchement par voie basse admise à notre service pour la prise en charge d'un processus retro orbitaire droit

L'Histoire de maladie remonte aux premières heures de vie à la sale de naissance suite à une constatation d'une exophtalmie droite, d'où son orientation à notre niveau, une exploration neuroradiologique a été faite au 4ème jours de vie revenue en faveur de la lésion.

Examen du NRS :

Une exophtalmie unilatérale droite axiale, irréductible, non pulsatile, globuleuse, distendant les paupières et refoulant le globe, accompagnée d'une kératinisation conjonctivale, d'une kératinisation de l'exposition et d'une ulcération de la cornée, atteinte de l'oculomotricité droite (extrinsèque et intrinsèque).

IRM cérébro-orbitaire: Processus intra-orbitaire droit sans signes d'invasion locorégionales et sans anomalie des voies optiques, exophtalmie droite grade III



L'échographie abdominale n'a pas révélé d'anomalie. Le taux d'alpha-fœto-protéine a été égal à 104,43 UI/ml (taux normal < 20 UI/ml).

Le NRS opéré à l'âge de 02 mois par voie latéro-orbitaire droite bénéficiant d'une exérèse complète en bloc, macroscopiquement la pièce était de forme globuleuse, sa face extérieure est lobulée



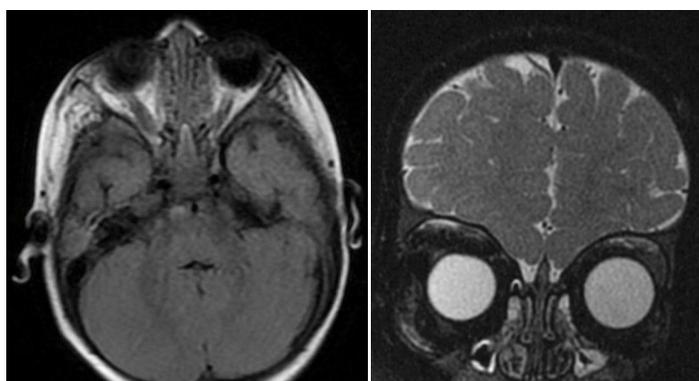


L'évolution :

postopératoire était satisfaisante marquée par la régression de l'exophtalmie.

Strabisme convergent de l'œil droit

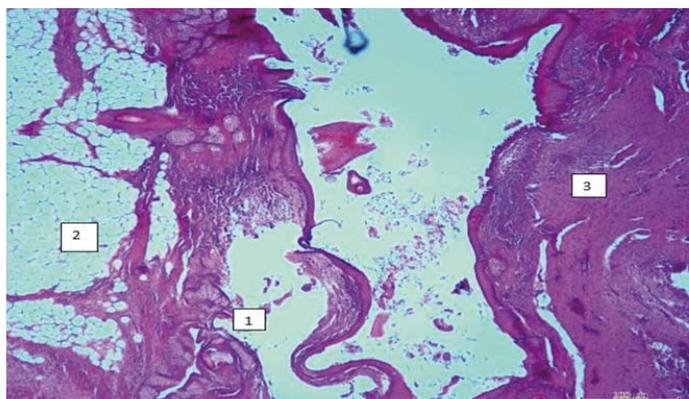
Persistence de l'atteinte de l'oculomotricité droite.



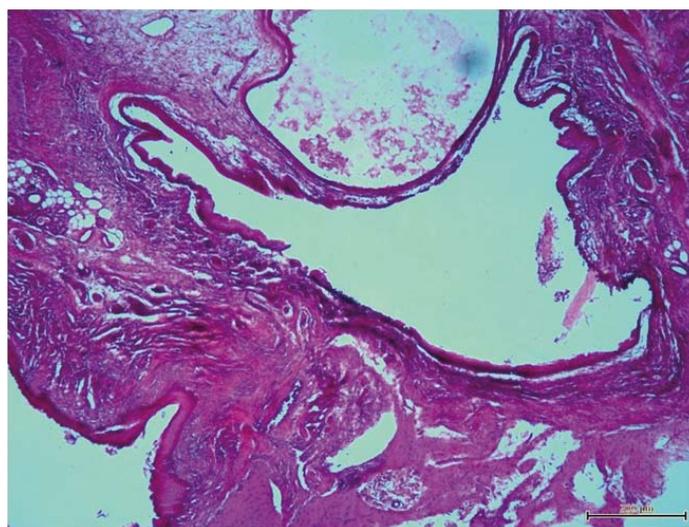
Un contrôle radiologique post opératoire :



L'évolution 13 mois après



L'étude anatomopathologique est revenue en faveur d'un Tératome mature retro orbitaire.



V- DISCUSSION :

Le tératome est une tumeur congénitale la plus impressionnante mais la plus rare, bien qu'il ait été décrit la première fois par HOLMS T en 1863(1)

Il s'observe dès la naissance, quelques cas de diagnostic prénatal même ont été rapporté (2) c'est une mandarine qui distend les paupières sans qu'on sache très bien ce qui est devenu le globe oculaire.

Les tératomes sont des masses multi cystiques congénitales qui surviennent le plus souvent au niveau des gonades mais peuvent survenir sur d'autres sites dont l'orbite(3,4)

Les tératomes touchent plus les filles que les garçons et l'orbite droite plus que la gauche et est généralement non associée à d'autres malformations congénitales ou à un syndrome génétique (5,6)

Sur le plan histologique les tératomes sont des tumeurs composées par une large diversité de tissus étrangers au site anatomique ou ils surviennent (tissus cartilagineux, annexes pilosébacés calcifications.....) (7)

Exceptionnellement ils peuvent produire des parties du corps du fœtus, voire même aboutir à un embryon complet (8)

Ce sont des tumeurs congénitales rares à cellules germinales embryonnaires. Ces tumeurs sont caractérisées par la présence de composantes ectodermiques, mésodermiques et endodermiques, ils peuvent être constitués de tumeurs dermiques à deux lignes de cellules germinales (6)

La transformation maligne est possible mais extrêmement rare (9, 10,11) et peut même donner lieu à des métastases (12).

Sur le plan clinique ; il s'agit de nouveau-né présentant une exophtalmie avec étiement marqué des paupières et élongation de la fente palpébrale ; la masse tumorale étant transilluminée de chaque côté (4)

Les masses intra coniques importantes peuvent être associées à une exophtalmie massive accompagnée d'une kératinisation conjonctivale, d'une kératopathie d'exposition et d'une ulcération de la cornée (4)

Le nerf optique peuvent être enchâssé ou adhérent à la tumeur entraînant une atrophie optique et une réaction pupillaire pauvre (4, 13,14).

A l'imagerie au CT scanner il apparait irrégulier, c'est une masse hétérogène a composante charnue et kystique, les calcifications internes signalent la présence d'os ou de dents est fréquente, a l'injection du produit de contraste ; la partie charnue se rehausse légèrement

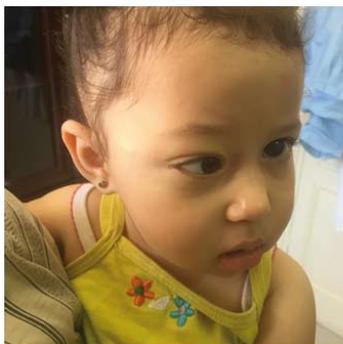
À l'examen d'IRM : c'est une lésion à composante charnue et kystique en séquence T1. La présence de graisse intra cavitaire et au niveau des parois du kyste entraine une image hyper intense en séquence T1 et hypo intense en T2. L'injection de gadolinium rehausse modérément la partie charnue.

Le diagnostic différentiel se fait surtout avec rhabdomyosarcome qui survient vers l'âge de 6 ans a 7 ans, le kyste dermoïde, le céphalocèle, le lymphangiome et l'hémangiome

Le traitement a toujours consiste en une cure exérèse la plus large possible avec exentération de l'orbite, ceci a permis les bonnes suites opératoires sans récidence (15). Le traitement étant curatif, l'œil ne peut être sauvé (16) Cependant actuellement est possible avec exérèse et conservation de l'œil les résultats fonctionnels et cosmétiques peuvent être excellents (11, 17,18).

v- CONCLUSION:

Le tératome retro orbitaire est une tumeur très rare découverte a l'âge néonatal dont l'exérèse reste macroscopiquement totale, l'évolution esthétique est favorable mais fonctionnelle reste aléatoire.



BIBLIOGRAPHIE

- 1-Holmes T congenital tumor removed from the orbit. Trans PatholSoc London 1863;14;248
- 2-Yui Y. Yoshina M. Hiroki M. Hidato Y case reports in perinatal-Medecine, vol 4,issue 2015
- 3-Shields JA. Cystic lesion of the orbit teratomaed diagnostic and management of orbital tumors. Philadelphia, WB saundess 1989, 89-102.
- 4-Granaraj L, Skibell BC, Coret-Simon J and al. massive congenital orbital teratoma. OphtalPlastReconst Surgery 2005,21;445*44
- 5-Bilgic S, DayanirVKratli H and al. congenital orbital teratoma, a clinic pathologic case report Ophthalmic PlastReconstrSurg 1997; 13; 142-6.
- 6-Herman TE, Vachlarajani A, Siegel MJ. Massive congenital orbital teratoma . J Perinatal.2009; 29:396-7.
- 7-Brawn-Vallon S, Joseph R et al 1958 un cas de teratome de l'orbite. Bull Soc Ophtalmol Fr ; 12 :805-809.
- 8-Kivela T, Tarkkanen. Orbital germ cell tumors revisited a clinicopathological approach to classification. Surnophtalmol 1994; 38:541-554.
- 9-Soarres EJC, Lopes, KDS, Andrafe JDS et al orbital malignant teratoma a case report Orbit 1983; 2: 235-42
- 10-Gaedner JW, McManis JC congenital orbital intra cranial teratoma with subsequent malignany case report. Br J ophtalmol 1986; 70: 111-13.
- 11-Shields JA Shields cc. orbital cysts of childhood classification, clinical features and management. The 2003 Angeline Parks Lecture. SurvOphtalmol 2004; 49: 281-299
- 12-Gunduz K, Kurd RA, Heper AO. Eye concervatingtreatment in massive congenital orbital teratoma. Clin Experiment Ophtalmol 2009: 37:320-3
- 13-Meej, Mckeloie PA, Mc Nab AA. Orbital teratoma late presentation with normal vision. Clin Experiment ophtalmol, 2002; 30:41-3.
- 14-Mehta M, Chandra M, Sen S, Meel R et al. orbital teratoma: a case rare of congenital proposes, clin experiment ophtalmol 2009; 37: 626-8
- 15-Dufier JL. Tumeurs orbitaires chez l'enfant, Hôpital NECKER Enfants malades université René Des cartes
- 16-Gongalez _ Crussi F. extragonadalalteratoma, second seriesedWashnogton :2005.
- 17-Chang DF, DALLOW RL, DALLOW DS. Congenital orbital teratoma, report case with visual preservation. J Pediatrophtalmol strabismus 1980; 17:88-95
- 18-ITANI.K, TRABOULSI ES, KARIM FW et al : conservative surgery in orbital teratoma-orbit 1986 ; 5 :61-65.