

Le rétinoblastome.

Intérêt de l'approche multidisciplinaire

N. GHEMRI ⁽¹⁾, **S. SERAY** ⁽¹⁾,
S. HAMMACHE ⁽¹⁾, **L. HANNACHI** ⁽²⁾,
(1) Service d'ophtalmologie
CHU Issad Hassani, Beni Messous, Alger.
(2) Service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques,
CHU Mustapha Bacha, Alger.

Résumé

Le rétinoblastome est une tumeur intra oculaire maligne qui touche le nourrisson et le jeune enfant. Elle met en jeu le pronostic visuel et vital, représente 11% de tous les cancers de la 1ère année de vie. Le rétinoblastome est une tumeur héréditaire dans les formes bilatérales et familiales. La leucocorie représente le signe d'appel le plus fréquent, qu'il est nécessaire d'explorer sous anesthésie dans l'extrême urgence. Une évaluation multidisciplinaire ophtalmo-onco pédiatrique permettra de classer les lésions, de mémoriser les images du fond d'œil par Retcam et d'entreprendre le traitement soit par chimiothérapie ; thérapie thermique ou énucléation dans les cas évolués.

>>> Mots-clés :

Rétinoblastome, tumeur maligne rétinienne, enfant, formes héréditaires, leucocorie, examen sous anesthésie, photos, Retcam, chimiothérapie, thérapie thermique.

Abstract

Retinoblastoma is a malignant intraocular tumor that affects infants and young children. It involves visual and vital prognosis, accounting for 11% of all cancers in the 1st year of life. Retinoblastoma is a hereditary tumor in bilateral and familial forms. Leucocoria is the most common sign that must be explored under anesthesia in an urgent situation. A multidisciplinary ophthalmology-oncology pediatric evaluation will be used to classify the lesions, to memorize fundus images by Retcam and to start the treatment either by chemotherapy; thermal therapy or enucleation in advanced cases.

>>> Key-words :

Retinoblastoma, retinal malignancy, child, hereditary forms, leucocoria, examination under anesthesia, photos, Retcam, chemotherapy, thermal therapy.

Introduction :

C'est la plus fréquente des tumeurs oculaires de l'enfant c'est une tumeur maligne neuroectodermique embryonnaire développée à partir des cellules visuelles de la rétine.

Le rétinoblastome est une tumeur hautement maligne, fatale en l'absence de traitement par extension locorégionale et métastases cérébro-méningées, médullaires et osseuses.

Comme toute tumeur maligne la prise en charge doit être multidisciplinaire impliquant plusieurs spécialités infantiles

Épidémiologie :

L'Incidence \approx 1/15.000 naissances (pas d'étude épidémiologique nationale). Une estimation prévisionnelle \approx 44 cas/année (prévision du feu Pr Oussedik 2003).

C'est une tumeur à caractère génétique (13q14), héréditaire dans 40 % des cas, la transmission autosomale dominante à pénétrance élevée. Le risque de transmission 1 enfant/2.

C'est une tumeur bilatérale dans 1/3 des cas (héréditaire dans 100% des cas) et unilatérale dans 2/3 des cas (héréditaire dans 10% des cas). Les formes familiales sont retrouvées dans 10-15 % des cas.

Elle survient dans plus de 98% des cas avant l'âge de 3 ans, dans 2/3 des cas elle est unilatérale ; et bilatérale dans un 1/3 des cas.

Clinique :

Le rétinoblastome se voit au cours des deux ou trois premières années de la vie. Les circonstances de découvertes sont très nombreuses.

La leucocorie : c'est un reflet blanc visible dans l'aire pupillaire provoqué par la réflexion de la lumière sur la tumeur blanche, elle est souvent remarquée par les parents dans certaines positions du regard puis devient permanente lors des stades plus évolués réalisant l'aspect classique d'œil de chat amaurotique (figure 1 et 2). C'est le signe le plus fréquent, elle est présente dans 60% des cas quand la tumeur est située au pôle postérieur, elle est absente en cas de localisations périphériques.

Un nystagmus ou un strabisme qui permet parfois de faire le diagnostic de petites tumeurs se développant dans la région maculaire, une inégalité pupillaire, une buphtalmie (gros œil) unilatérale, une uvéite du type nodulaire même pseudo hypopion (figure 3) peuvent être des signes révélateurs.



Figure 1 : Leucocorie localisée. Œil droit
N GHEMRI, CHU Beni Messous



Figure 2 : Leucocorie gauche et strabisme
N. OUSSEDIK, CHU MUSTAPHA

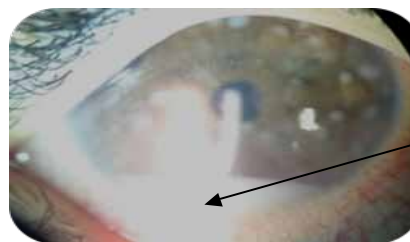


Figure 3 : Pseudo uvéite du segment antérieur
N. GHEMRI, CHU Beni Messous.

Tous ces signes imposent un examen du FO (figure 4) qui se fait généralement sous anesthésie générale et doit être aussi soigneux que possible quadrant par quadrant jusqu'en périphérie : deux cas sont possibles :

– **Les tumeurs à développement endophytique :** elles se présentent sous forme de masse blanchâtre avec des calcifications à bords irréguliers faisant saillie par rapport au plan rétinien et envahissent le vitré

– **Les tumeurs à développement exophytique :** L'extension se faisant vers les couches internes de la rétine provoquant un décollement de la rétine



Figure 4 : Rétinoblastome, S. YAHIAOUI CHU Mustapha

Le diagnostic de rétinoblastome reste clinique, fondé sur l'examen du fond d'œil sous anesthésie générale, différents matériaux sont utilisés soit ophtalmoscopie directe ou indirecte ou actuellement disponible chez nous la Retcam qui permet de visualiser en plein écran ou par vidéo un grand champ de la tumeur. Cet examen permet de faire un bilan précis des lésions tumorales et de stader le rétinoblastome selon la classification internationale dont dépend la prise en charge thérapeutique.



Ret cam. Vision care

Les examens para cliniques:

1- L'ultrasonographie (échographie mode B) : montre une masse complètement ou partiellement calcifiée, elle permet aussi une localisation précise en cas de milieux opaques et des mensurations de la tumeur.



Flèches blanches : Aspect échographique du rétinoblastome Calcifications intra tumorales

2- Scanner IRM confirment le diagnostic ; précise s'il y a une atteinte du nerf optique et la présence de métastases crâniennes.



Rétinoblastome évolué : grosse calcification

Évolution :

En l'absence de traitement l'évolution peut se faire en locorégional, la tumeur peut envahir progressivement toutes les structures du globe (vitré, segment antérieur, choroïde, sclère, nerf optique). L'extension peut se faire vers la cavité orbitaire ou métastaser vers le cerveau.



Exophtalmie : extension orbitaire Régression après chimiothérapie
N. GHEMRI, CHU Beni Messous N. GHEMRI, CHU Beni Messous

Aspects anatomopathologiques du rétinoblastome

Le rétinoblastome est la tumeur maligne intra oculaire la plus fréquente de l'enfant.

Sa prise en charge nécessite une équipe pluridisciplinaire bien entraînée associant le pédiatre, l'oncologue, l'ophtalmologiste et le pathologiste.

Ce dernier doit :

- Évaluer l'extension anatomique du rétinoblastome
- Apprécier la qualité de l'exérèse chirurgicale
- Et reconnaître les facteurs de risque histologique (FRH) qui conditionnent l'attitude thérapeutique

Macroscopie :

L'énucléation pour rétinoblastome doit emporter un maximum de nerf optique intra orbitaire (10 mm).

Le globe oculaire doit être inclus en totalité. Il est généralement de taille normale.

Une coupe sagittale passant par le nerf optique montre une masse blanc-jaunâtre ou rosée, friable, cérébroïde siègeant souvent au pôle postérieur (figure 1).

Les calcifications et nécrose sont fréquentes (figure 2).

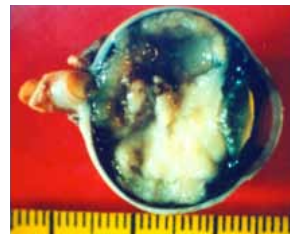


Figure 1 : Forme endophytique :
Chambre antérieure, choroïde et
nerf optique sains



Figure 2 : Rétinoblastome
infiltrant diffus

Microscopie :

Le rétinoblastome est composé de plages de cellules basophiles arrondies au noyau hyper chromatique et au

cytoplasme peu abondant. Les mitoses sont nombreuses. Des foyers de nécrose et de calcifications sont notés.

On observe des rosettes de *Homer-Wright* avec un enchevêtrement de neurofibrilles au centre (figure 3) et des rosettes de Flexner-Wintersteiner à lumière centrale (figure 4), ou des fleurettes en faveur d'une différenciation de type photorécepteur (figure 5).

La tumeur peut franchir la lame criblée du nerf optique et s'étendre jusqu'à sa tranche de section qu'il faudra examiner histologiquement.

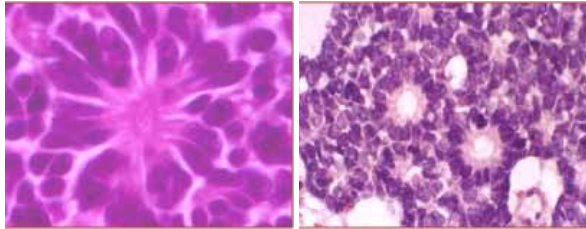


Figure 3 : Rétinoblastome : rosettes de Homer - Wright avec un enchevêtrement de neurofibrilles en leur centre. (HEX40)

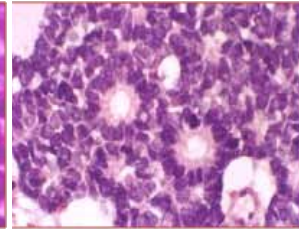


Figure 4 : Rétinoblastome : rosettes de Flexner - Wintersteiner petites, rondes à lumière centrale (HE x 40)

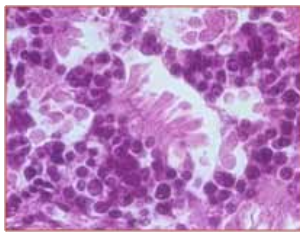


Figure 5 : Rétinoblastome agencement des cellules en bouquet arciforme (HE x 40)

En fonction des caractéristiques anatomiques de l'œil, les critères d'étude anatomopathologiques retenus sont les suivants :

1. Mode de développement : endophytique, exophytique, infiltrant diffus

2. Différenciation tumorale : bien, moyennement, peu ou indifférencié

3. Extension en dehors vers les différentes tuniques de l'œil

- État de la choroïde
- État de la sclère
- Infiltration des muscles oculomoteurs
- Essaimage vitréen

4. Extension en avant en précisant l'état de la chambre antérieure, de l'iris et des procès ciliaires

5. Degré d'envahissement du nerf optique sur un plan de coupe sagittal : atteinte pré laminaire, laminaire, rétro laminaire, atteinte de la marge de résection

distale de ce nerf.

6. Autres éléments

- Étendue de la nécrose, de l'hémorragie,
- Présence de calcifications
- Présence ou non d'embols vasculaires

Facteurs de risque histologiques :

Risque élevé

- Envahissement de la tranche de section du nerf optique et/ ou des gaines méningées
- Envahissement microscopique extra scléral

Risque moyen

- Envahissement rétro laminaire du nerf optique et/ou envahissement choroïdien massif (+corps ciliaires et iris)
- Envahissement de la chambre antérieure

Risque faible

- Envahissement choroïdien minime
- Et/ ou envahissement pré laminaire
- Ou pas d'envahissement du nerf optique

Traitement :

La prise en charge est multidisciplinaire de nouvelles disciplines sont incluses actuellement avec l'apparition de nouvelles thérapeutiques.

Les traitements locaux

Les traitements locaux du rétinoblastome sont de plus en plus performants. Ils peuvent être associés sur le même œil en fonction de la taille et du siège de la tumeur.

Cryothérapie

Elle consiste à geler la tumeur à l'aide d'une cryode qui descend jusqu'à -180°C . Le traitement est réalisé sous anesthésie générale et sous contrôle du fond d'œil.

La cryothérapie est efficace pour des tumeurs ne dépassant pas 3 mm de diamètre et 2 mm d'épaisseur situées en avant de l'équateur.

Photocoagulation

Elle permet de traiter des tumeurs ne dépassant pas 2 mm de diamètre, postérieures à l'équateur. On évite soigneusement de photocoaguler directement la tumeur pour ne pas provoquer un essaimage dans le vitré.

Curiethérapie

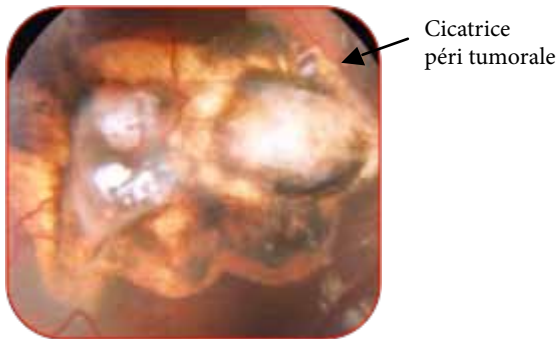
Les disques d'iode 125 permettent de traiter des tumeurs périphériques (antérieures à l'équateur), ne dépassant pas 15 mm de diamètre. Ils sont très efficaces en cas d'envahissement localisé du vitré.

Thermochimiothérapie

Le laser Diode est disponible depuis 2016 dans 2 centres à Alger (CHU Nefissa Hamoud et CHU Mustapha Bacha). Ceci est une très grande avancée dans la prise en charge du rétinoblastome en Algérie.

Elle consiste à réaliser une perfusion de carboplatine suivie dans les 2 heures d'un traitement de la tumeur par le laser diode qui va entraîner une hyperthermie au niveau de la tumeur et renforcer l'action du carboplatine. Le laser Diode émet dans le rouge à 810 nm. Le traitement laser est réalisé au bloc opératoire sous anesthésie générale

La thermochimiothérapie permet de traiter des tumeurs postérieures à l'équateur jusqu'à 10-12 mm de diamètre. Le taux de guérison de l'ordre de 90 % dans des indications sélectionnées (tumeurs de moins de 15 mm de diamètre. Les résultats visuels sont souvent excellents lorsque la tumeur est en dehors de la macula.



L'énucléation

L'énucléation est une chirurgie mutilante qui vise à faire l'ablation de l'œil atteint quand la tumeur est volumineuse et ne peut bénéficier d'un traitement conservateur.



Pièce d'énucléation

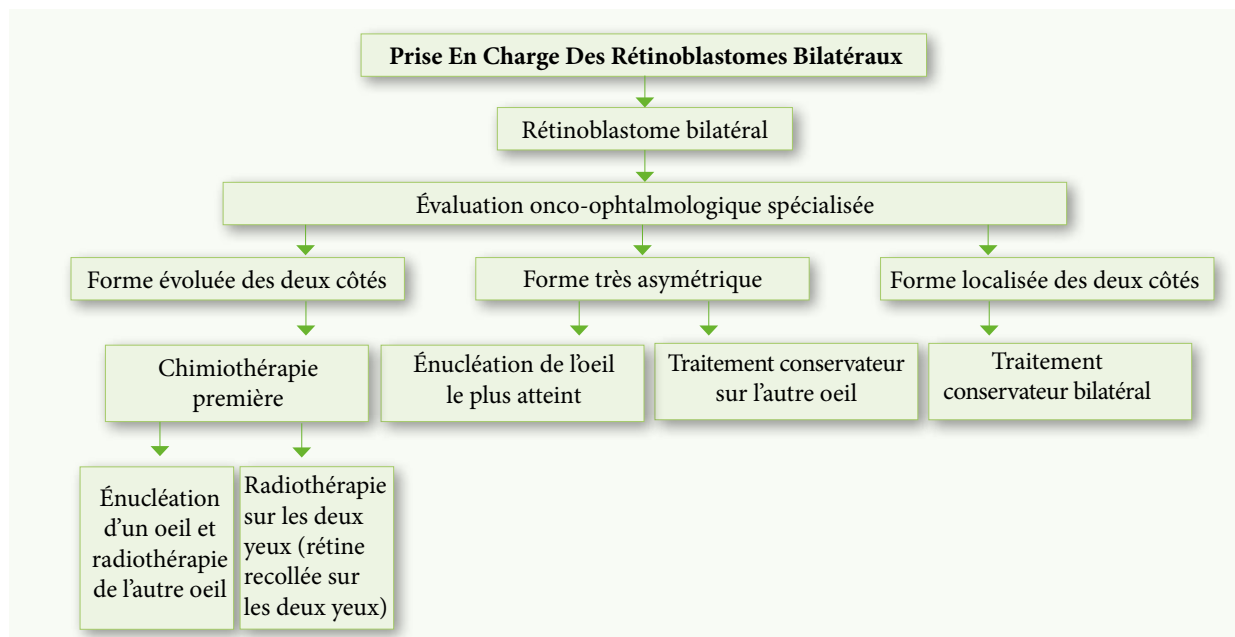
Le traitement général : Chimiothérapie

La chimiothérapie est indiquée dans les formes intraoculaires de rétinoblastome comme traitement d'attaque ou néoadjuvante dans le rétinoblastome dans les formes les moins étendues, la diminution du volume tumoral par chimiothérapie permet une plus grande accessibilité aux traitements locaux ophtalmologiques conservateurs.

Le choix de la combinaison VP 16 et carboplatine donne le maximum de réduction tumorale après deux cures ; il faut ensuite compléter le traitement.

Indications :

Dépendent de l'uni ou bilatéralité.
Arbre décisionnel (Desjardins Curie)



Conclusion :

Le rétinoblastome est une tumeur oculaire rétinienne redoutable de l'enfant entre 2-3 ans compromettant fortement le pronostic vital en l'absence de prise en charge.

En Algérie l'épidémiologie du rétinoblastome n'est pas encore connue : de nombreux efforts ont été consentis dans la prise en charge pour la rendre la plus précoce et la plus efficace possible.

Hommage particulier à Feu le Professeur Oussedik Nadia : Première thèse soutenue sur « Le Rétinoblastome et son Traitement en Algérie » dirigée par le Professeur Dehbia Hartani.

Conflit d'intérêt :

Aucun

Date de soumission :

14 Février 2018

Références :

1. N. Oussedik, D. Hartani : Le rétinoblastome et son traitement en Algérie. Thèse soutenue en février 2002.
2. N. Oussedik, N. Ghemri, S. Lazreg, R. Kherroubi, D. Hartani. Place de la thérapie dans la prise en charge du rétinoblastome. Communication journée HCA Octobre 2003.
3. L. Zografos. Les tumeurs intraoculaires Rapport de la SFO 2002.
4. L. Desjardins, J. Couturier, F. Doz. Le rétinoblastome EMC 21-249-A30 2004.
5. S. Yahiaoui, N. Ghemri, L. Hannachi, D. Hartani, F. Gachi, K. Bouzid. La Prise en charge du rétinoblastome au CHU ALGER Centre communication 15èmes journées Médico Chirurgicales CHU Beni Messous Mars 2011.