

Cas Clinique

Une Présentation Grave et Exceptionnelle d'une Tumeur Rare de l'Enfant : l'Occlusion Vasculaire Rétinienne Suite à un Gliome du Nerf Optique

Chantal Nanfack Ngoune¹, Yannick Billong², Arlette Nomo³, Assumpta Bella

1: Ophtalmologiste hôpital gynéco obstétrique et pédiatrique de Yaoundé

2 : Ophtalmologiste, assistant d'ophtalmologie FMSB

3 : Résidente En Ophtalmologie, faculté de médecine et des sciences biomédicales de l'université de Yaoundé I

4 : Professeur d'ophtalmologie, faculté de médecine et des sciences biomédicales de l'université de Yaoundé I.

Correspondance: Chantal Nanfack Ngoune: cngoune2001@yahoo.fr

RÉSUMÉ

Les auteurs rapportent un cas exceptionnel d'occlusion vasculaire rétinienne, suite à un gliome du nerf optique chez une adolescente de 11 ans venue consulter pour perte de la vision et déviation oculaire

Mots clés : gliome du nerf optique ; occlusion vasculaire rétinienne ; strabisme

ABSTRACT

The authors report a case of retinal vascular occlusion secondary to an optic nerve glioma. The adolescent girl presented with vision loss and ocular deviation.

Keywords: optic nerve glioma ; retinal vascular occlusion; strabismus; child

INTRODUCTION

Les gliomes du nerf optique sont des tumeurs rares, représentant respectivement 3 à 5 % des tumeurs cérébrales et 4 % des tumeurs de l'orbite chez l'enfant [1]. Le type histologique décrit chez l'enfant est l'astrocytome pilocyttaire qui diffère à plusieurs titres du glioblastome malin connu chez la personne âgée [2]. La baisse d'acuité visuelle, l'exophtalmie et le strabisme constituent souvent les principaux signes révélateurs de la maladie [2]. Il n'existe pas à ce jour dans la littérature ophtalmologique pédiatrique, du moins à notre connaissance, un cas qui se soit présenté avec une occlusion artérielle ni veineuse rétinienne.

Le but de cet article était de rapporter un cas de gliome du nerf optique chez une adolescente de 11 s'étant présenté sous forme d'une complication à la fois grave et exceptionnelle : l'occlusion vasculaire rétinienne.

OBSERVATION

Il s'agit d'une jeune fille âgée de 11 ans, élève n'ayant aucun antécédent contributif.

Elle a présenté initialement une baisse d'acuité visuelle de l'œil gauche progressive évoluant depuis 7 mois dans un contexte de céphalées intermittentes révélées par la patiente. L'examen initial par l'ophtalmologiste ne retrouvait pas d'argument en faveur d'une neurofibromatose

L'examen ophtalmologique du a objectivé à l'œil gauche une absence de perceptions lumineuses, une ésoptropie, la pupille en semi-mydriase aréactive.

A l'examen du fond d'œil, la papille était à bords flous surélevée avec émergence centrale des vaisseaux. Ces vaisseaux étaient très fins et dévitalisés. Nous avons retrouvé également un tissu rétinien pâle avec de nombreuses taches d'hémorragies en flammèches disséminées sur toute la rétine jusqu'à l'extrême périphérie faisant évoquer un tableau d'œdème papillaire et d'occlusion mixte artérielle et veineuse.

L'examen de l'œil droit a objectivé une acuité visuelle à 8/10 et l'examen biomicroscopique et le fond d'œil

étaient sans particularité. Par ailleurs nous ne retrouvons pas d'exophtalmie. Le scanner cérébral a révélé une masse intra orbitaire gauche englobant la quasi-totalité du nerf optique. (fig. 1) Muscles oculomoteurs épargnés ; sans extension endocrânienne faisant évoquer un gliome du NO gauche, en différentiel un méningiome. Le scanner n'objectivait pas d'exophtalmie.



Fig. 1 : TDM cérébral montrant le gliome du NO gauche

La rétinographie de l'œil gauche a montré une occlusion vasculaire mixte (fig. 2). Celle de l'œil droit était normale.



Fig. 2 : rétinographie œil gauche montrant une occlusion vasculaire rétinienne et un œdème de la papille

Le Champ visuel de l'œil droit était normal.

Au vu de tous ces résultats, la patiente a été transférée en neurochirurgie pour suite de prise en charge. Celle-ci avait consisté en une exérèse chirurgicale complète de la tumeur par voie haute.

DISCUSSION

Cet article rapporte la présentation sous forme d'occlusion vasculaire rétinienne d'un gliome du nerf optique chez une adolescente de 11 ans. Nous n'avons point trouvé une telle présentation dans toute la littérature ophtalmologique pédiatrique. Elle pourrait donc s'agir d'une véritable exception ; elle méritait d'être partagée malgré et ce, d'autant plus la tumeur elle-même, le gliome du nerf optique est réputé rare tout âge confondu [1]

Les gliomes du nerf optique sont des tumeurs rares représentant 3 à 5 % des tumeurs cérébrales de l'enfant [3]. Ils représentent 4 % des tumeurs de l'orbite chez l'enfant. [1]. Les gliomes ont été décrits chez des patients allant de la naissance à 79 ans cependant 71% des cas se rencontrent dans la première décennie de la vie et 90% dans les 2 premières. [2]. Notre patiente appartient à cette tranche d'âge. L'analyse des données récentes montre une distribution égale entre les 2 sexes. Concernant la localisation, 25% des gliomes restent confinés au nerf optique et 75% atteignent le chiasma, 40% de ceux atteignant le chiasma se propagent. L'association avec la neurofibromatose de type 1 (NF1) est classique et l'incidence de la NF1 chez les patients porteurs d'un gliome des voies optiques varie entre 30 et 58 %. [1] Nous n'avons pas objectivé de NF1 chez notre patiente. Ces tumeurs sont habituellement des astrocytomes pilocytiques et la régression de ces tumeurs a été décrite en particulier chez les enfants porteurs d'une NF 1 [1]. Nous n'avons pas objectivé de NF1 chez notre patiente. 25 à 50% des patients atteints de NF1 développeront un gliome du nerf optique. [3]

En général le diagnostic de la maladie de Von Recklinghausen est établi chez un sujet ayant au moins 2 critères parmi les suivants :

- Au moins 6 taches café-au-lait
- Au moins 2 neurofibromes quel que soit le type ou un neurofibrome plexiforme
- Des lentignes axillaires, inguinales et/ou cervicales
- Un gliome des voies optiques
- Au moins 2 nodules de Lisch
- Une lésion osseuse (dysplasie du sphénoïde ou amincissement de la corticale des os long)
- L'atteinte bilatérale des NO est considérée comme une caractéristique de ces gliomes dans le cadre de la NF1. [4]

Le mode de découverte habituel est par ordre de fréquence décroissante une BAV, une anomalie du fond d'œil, un strabisme, une exophtalmie et un nystagmus. [3]

Le mode révélateur de notre cas était une BAV, une ésoptropie et des anomalies du fond d'œil (Occlusion vasculaire mixte et œdème papillaire). Les anomalies du fond d'œil à type d'occlusion vasculaire secondaire surviennent lors d'une invasion intraoculaire dues probablement à la compression des vaisseaux rétiniens et ciliaires au niveau du nerf optique. Il peut survenir une complication redoutable à type de néovascularisation irienne due à une ischémie rétinienne pouvant entraîner un glaucome néovasculaire. [5]. Buchanan et al

rapportait un cas de glaucome néovasculaire sur un large gliome du nerf optique intraconique chez une fillette de 11 ans en 1982. [5] Un cas d'occlusion artérielle et veineuse a été décrit par S. Dumas-Stoeckel et al en 2010 chez un patient de 73 ans ayant un gliome anaplasique optochiasmatique ayant de nombreux facteurs de risque tels que HTA, âge, etc. [6]

La durée des symptômes avant la présentation de la maladie serait de 2 à 12 mois mais pourrait être aussi longue que 8 à 10 ans. Chez notre patiente, la symptomatologie évoluait depuis 7 mois avant la consultation. La difficulté ici est de poser rapidement le diagnostic devant ce tableau d'occlusion vasculaire très rare.

La réalisation d'un TDM cérébral a permis de poser le diagnostic de gliome du nerf optique dans notre cas. Cet examen a permis un réel progrès dans le diagnostic radiologique des gliomes des voies optiques. Mais l'IRM en haute résolution permet une meilleure différenciation des structures intracérébrales. [3]

La prise en charge chirurgicale des gliomes du nerf optique n'est plus proposée en première intention en raison du risque de cécité encourue et du caractère spontanément régressif ou stable de la tumeur [1] Elle est réservée aux atteintes unilatérales du nerf optique avec perte complète de la vision.

RÉFÉRENCES

- 1) Lenea G, Pech-Gourg G, Scavarda D, Klein O, Paz-Paredes A. Gliome du nerf optique chez l'enfant. *Neurochirurgie*. 2010;56(2-3):249–256
- 2) Adenis JP, Morax S. *Pathologie orbitopalpébrale*. Paris, Masson, 1998. (Rapport SFO)
- 3) Viennet A, Nezzar H, Bonnin N, Sinardet D, Campagne D, Demeocq F, Kemeny JL, Bacin F. Gliome du nerf optique chez un enfant de 4 mois. *JFO* 2008; 31(6) : 618-621
- 4) Hanan Hando, Mina Laghmari, Zouheir Hafidi, Rajae Daoudi. Gliome du nerf optique révélé par un strabisme divergent. *Pan Afr Med J*. 2014; 17: 256
- 5) Buchanan T, Hoyt WF. Optic nerve glioma and neovascular glaucoma: report of a case. *Br J Ophthalmol*. 1982 ; 66(2): 96–98
- 6) Dumas-Stoeckel S, Gambrelle J, Cornut PL, Chehab H EL, Vighetto A, Denis P. occlusion vasculaire mixte de la veine et de l'artère centrale de la rétine liée à l'envahissement intraoculaire d'un gliome anaplasique optochiasmatique. *JFO* 2010 ; 33(8) : 564-567

La chimiothérapie est utile en cas de gliome du nerf optique avec conservation de la vision ; elle peut être associée à la radiothérapie en cas de progression tumorale [3]. Le protocole utilisé est dit BBSFOP qui consiste en une polychimiothérapie faisant alterner 6 drogues (Procarbazine, carboplatine, cisplatine, etoposide, vincristine et cyclophosphamide) [3]

Selon la littérature, les récurrences ou les progressions tumorales sont retrouvées dans 38% des cas ayant subi différentes sortes de traitement. Le taux global de mortalité tumorale est de 36% sur une période de suivi moyen de 11 ans.

Le pronostic visuel est meilleur, 55% des patients restent stables ou s'améliorent légèrement, seuls 45% présentent une chute progressive de l'acuité visuelle. [1]

CONCLUSION

Les gliomes du nerf optique sont des tumeurs rares surtout chez l'enfant. Elles peuvent être agressives du fait de l'extension aux structures avoisinantes. Devant un tableau d'œdème papillaire avec une occlusion vasculaire mixte complication exceptionnelle, chez l'enfant toujours réaliser en urgence une imagerie médicale à la recherche d'un processus infiltratif.