

DECOUVERTE DE MALADIE D'ERDHEIM-CHESTER SUR UNE INFLAMMATION ORBITAIRE : A PROPOS DE 3 CAS

V .COSTE¹, E. LONGUEVILLE^{1,2}, F. LEGER³, E. RIBEIRO⁴, C. PAYA², H. CHAN¹,
J. HAROCHE⁵, JF. KOROBELNIK¹

1. *Service d'Ophthalmologie, CHU Bordeaux*
2. *Cabinet Ophtalmologie Gallien, Bordeaux*
3. *Service d'anatomopathologie, CHU Bordeaux*
4. *Service de médecine interne, CHU Bordeaux*
5. *Service de médecine interne, Assistance Publique Hôpitaux de Paris, Hôpital Pitié Salpêtrière*

Introduction :

La maladie d'Erdheim-Chester est une histiocytose non langheransienne très rare, de diagnostic difficile. L'objectif est de rapporter une série de patients présentant une inflammation orbitaire faisant découvrir une maladie d'Erdheim-Chester et de faire une revue de la littérature sur ce sujet.

Matériels et Méthodes :

Nous avons inclus, de manière rétrospective, des patients présentant une inflammation orbitaire associée à une maladie d'Erdheim Chester. Pour chaque patient, nous avons recueilli leurs caractéristiques sociodémographiques, la forme clinique et les résultats anatomopathologiques. Ont aussi été notés le traitement, l'évolution sous traitement ainsi que les atteintes extra-ophtalmologiques.

Résultats :

Trois patients ont été suivis pour une inflammation orbitaire initialement étiquetée idiopathique. Ils présentaient tous, une inflammation orbitaire apicale corticorésistante. La biopsie a été réalisée dans tous les cas et a permis de redresser le diagnostic. Un bilan extensif en médecine interne a permis de trouver des atteintes péritonéale, osseuse et vasculaire. Le traitement a consisté en une corticothérapie initiale qui a été relayée par des traitements immunosuppresseurs pour deux patients (Rituximab)

Discussion :

Autour de 700 cas sont rapportés dans la littérature, à l'heure actuelle. Un consensus pour le diagnostic et la prise en charge de cette maladie a été récemment publié. Le pronostic visuel mais aussi vital est mis en jeu.

Conclusion :

L'atteinte orbitaire peut être un mode de découverte de la maladie d'Erdheim Chester. Devant une atteinte orbitaire apicale corticorésistante, la réalisation de la biopsie ainsi que le bilan en médecine interne permet d'en faire le diagnostic.

Intérêt de la séquence de diffusion en IRM dans le diagnostic des lymphomes orbitaires

Le diagnostic différentiel entre lymphome orbitaire et inflammation orbitaire idiopathique peut parfois être difficile sur la clinique et l'imagerie.

Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 71 ans qui consultait pour une exophtalmie non axiale bilatérale associée à une tuméfaction indolore des glandes lacrymales. L'IRM orbitaire montrait une hypertrophie bilatérale des glandes lacrymales isointense en T1 et T2, avec un rehaussement homogène après injection de Gadolinium et une restriction de diffusion qui était en faveur du diagnostic de lymphome. L'examen anatomopathologique de la biopsie orbitaire confirmait le diagnostic de lymphome B non centro-folliculaire.

Les séquences conventionnelles en IRM ne permettent pas toujours de distinguer lymphome orbitaire et inflammation orbitaire idiopathique. Il y a une restriction de diffusion si la mobilité des molécules d'eau dans un tissu est faible, ce qui se traduit par un hypersignal sur la séquence de diffusion en IRM et par une diminution de l'ADC (Apparent Diffusion Coefficient). Plus un tissu est riche en cellules, plus la diffusion des molécules d'eau sera restreinte. Les tissus cancéreux étant constitués d'une prolifération anarchique de cellules, la diffusion de l'eau au sein de ces tissus est habituellement réduite, en particulier en cas de tumeur agressive.

En conclusion, l'imagerie de diffusion est une méthode diagnostique complémentaire non invasive très utile pour distinguer le lymphome orbitaire de son principal diagnostic différentiel, l'orbitopathie inflammatoire idiopathique. Cependant la sensibilité n'étant pas égale à 100 %, elle ne dispense pas de réaliser un prélèvement lorsque le contexte est évocateur.

Histiocytose langerhansienne de localisation orbitaire mimant une cellulite préseptale

Stéphanie LEMAITRE, Mara ALBERT, Miguel GONZALEZ-CANDIAL

Gérone, Espagne

But de l'étude :

Nous rapportons le cas d'une fille âgée de 10 ans qui s'est présentée avec un œdème de la paupière supérieure droite évoluant depuis 3 semaines sans altération de l'état général ni fièvre.

Matériel et méthodes :

Le traitement initial pour un diagnostic présumé de cellulite préseptale a été inefficace, malgré l'utilisation d'antibiotiques à spectre large. Un scanner orbitaire a retrouvé une lésion des tissus mous située au niveau du rebord orbitaire supérieur, de localisation extraconique et d'aspect hétérogène, associée à une ostéolyse du toit de l'orbite.

Résultats :

La biopsie réalisée par voie transpalpébrale supérieure a retrouvé une histiocytose langerhansienne. L'exérèse de la lésion a été réalisée *via* une orbitotomie ; une injection de corticoïdes a été réalisée en peropératoire, avec une bonne réponse.

Discussion et conclusion :

Malgré sa faible incidence sur les biopsies orbitaires de l'enfant, il faut tenir compte de la possibilité d'une histiocytose langerhansienne orbitaire devant la survenue d'un œdème aigu périorbitaire. Cette maladie se présente habituellement comme une lésion ostéolytique visible sur les examens d'imagerie. Cependant, même si les présentations clinique et radiologique sont assez évocatrices du diagnostic, elles ne sont toutefois pas pathognomoniques. Le diagnostic doit être confirmé par l'examen histologique et immunohistochimique (positivité des marqueurs CD1a et S100). Une approche multidisciplinaire est recommandée afin d'éliminer une atteinte multifocale ou systémique et pour la mise en place d'une stratégie thérapeutique adaptée.

Tumeur fibreuse solitaire de l'orbite : A propos de 2 cas.

Orbital solitary fibrous tumor : 2 cases reports

A GONCALVES¹, M PEPIN¹

Service d'ophtalmologie, CHU Angers

Auteur correspondant : aurelien.goncalves@chu-angers.fr

Introduction :

Les tumeurs fibreuses solitaires sont des tumeurs mésenchymateuse rares, développées à partir des fibroblastes. Leur localisation préférentielle est la plèvre et leur localisation orbitopalpébrale est exceptionnelle. Elles sont généralement bénignes mais ont parfois un potentiel malin.

Observation :

Nous rapportons le cas de 2 patients ayant présenté une lésion tumeur fibreuse solitaire de localisation orbitopalpébrale.

Le premier cas est un patient ayant présenté à l'âge de 20 ans une lésion kystique de l'angle interne de l'orbite gauche. Une exérèse chirurgicale par voie transpalpébrale avait été réalisée et l'anatomopathologie était en faveur d'une Tumeur fibreuse solitaire à potentiel de malignité indéterminé. Il a présenté une récurrence locale 5 ans plus tard ayant nécessité une reprise chirurgicale. Une nouvelle anatomopathologie confirmant de nouveau la nature de la lésion.

Le 2eme cas est une patiente ayant présenté à l'âge de 56 ans un œdème de la paupière supérieure gauche. L'examen clinique retrouvait une lésion dure, palpable au niveau du pli palpébral supérieur. L'IRM réalisée retrouvait une lésion tissulaire prenant le contraste après injection de gadolinium. L'exérèse chirurgicale a été réalisée et l'anatomopathologie était également en faveur d'une tumeur fibreuse solitaire

Discussion :

Les tumeurs fibreuses solitaires sont des pathologies rares. L'ablation chirurgicale complète est le traitement de choix et un bilan d'extension est souvent nécessaire pour ne pas méconnaître l'existence de lésions synchrones. Leur prise en charge doit être discutée en RCP spécialisée dans les sarcomes. La localisation et l'index mitotique sont des données importantes de la décision thérapeutique. En cas de résection incomplète, une radiothérapie peut être proposée. Une surveillance régulière est indispensable car ces lésions peuvent récidiver à distance.

Prise en charge du rhabdomyosarcome orbitaire de l'adulte: à propos d'un cas.
F.ESPOSITO– A.SINGER – PM. BALL- C.NEFZAOUI – E.SARFATI

Introduction:

Le rhabdomyosarcome est une tumeur maligne qui se développe à partir des cellules musculaires striées. C'est une pathologie rare survenant principalement chez l'enfant et exceptionnellement chez l'adulte. L'introduction du traitement multimodal par radio-chimiothérapie a permis d'améliorer considérablement le pronostic de cette pathologie. Nous rapportons le cas d'une patiente adulte prise en charge pour un rhabdomyosarcome de l'orbite et discutons la démarche diagnostique et thérapeutique de cette pathologie.

Observation:

Il s'agit d'une patiente de 35 ans qui a présenté dans un premier temps une gêne douloureuse à la mobilisation de l'œil droit sans diplopie ni exophtalmie suivie de l'apparition d'un bourgeon au niveau du canthus interne. Un scanner orbitaire a été réalisé initialement sans anomalie spécifique. Une IRM orbitaire a permis de mettre en évidence un processus tumoral tissulaire intra orbitaire. Une biopsie de la lésion a ensuite été réalisée, l'histologie concluant à un rhabdomyosarcome de haut grade. Les bilans pré-thérapeutique et d'extension ont ensuite été réalisés avant de débiter un traitement conservateur par chimiothérapie néo-adjuvante puis associé à de la radiothérapie.

Discussion:

Dans notre cas, l'âge de survenue du rhabdomyosarcome est tardif. Il a été décidé d'appliquer les recommandations pédiatriques de la prise en charge du rhabdomyosarcome localisé au cas de notre patiente adulte. Le rhabdomyosarcome étant de haut grade il a été nécessaire de le traiter comme étant de mauvais pronostic.

Conclusion:

Le rhabdomyosarcome de l'orbite chez l'adulte est une pathologie rare pour laquelle il n'y a pas de consensus thérapeutique contrairement aux cas pédiatriques. Dans notre cas, le scanner initial n'a pas permis de visualiser la lésion et il a été nécessaire de réaliser une IRM. Ce rhabdomyosarcome de haut grade a nécessité l'introduction précoce d'une chimiothérapie associée à une radiothérapie, ce qui permet d'augmenter considérablement le pronostic vital de ces patients tout en proposant un traitement conservateur.

UN MENINGIOME ORBITAIRE QUI METASTASE : UN CAS RARISSIME

A. DUCASSE, A. BAZIN, G. DELEPINE, B.SCHERPEREEL, MD. DIEBOLD, I. LARRE (CHR de REIMS)

Les méningiomes orbitaires et orbitocrâniens sont considérés comme des tumeurs bénignes, leur gravité tenant plus de leur localisation et du risque de compression du nerf optique. Nous rapportons ici un méningiome a priori bénin mais qui va métastaser plus de 10 ans après son apparition.

Cas clinique :

L'histoire clinique de Mme D. débute en mai 1991 par une baisse visuelle gauche évoluant très rapidement vers une cécité complète (dès septembre 1991). Très vite s'y associent exophtalmie, douleurs, œdème des paupières, exotropie et atrophie optique au fond d'œil. Elle a alors 34 ans. C'est un méningiome du toit de l'orbite avec une extension temporale intracrânienne. Une première intervention a lieu en juin 1992 par abord neurochirurgical. Première reprise évolutive en 1993 aboutissant à une seconde intervention en octobre 1993 retirant un méningiome intraorbitaire sans extension crânienne. Devant la réapparition et l'aggravation de la symptomatologie en 1994 une imagerie montre une extension de la tumeur au sinus caverneux gauche. Une radiothérapie est alors réalisée : 46Grays. Suite à un ulcère à hypopion une éviscération de ce globe non fonctionnel est pratiquée, puis une chirurgie du ptosis. L'état étant stationnaire une surveillance est instaurée. En mars 2013 devant une dyspnée un bilan pulmonaire retrouve une image bilatérale en « lâcher de ballons ». Une thoracotomie retrouve et retire 11 métastases infracentimétriques. Une chimiothérapie par Temodal^o est faite. Depuis l'état crânien, pulmonaire et oculaire restent stables aux contrôles de 2015, 2016 et 2017. L'anatomo-pathologie de 1992 et 1993 notait un méningiome de type méningo-endothéliomateux à composante psammomateuse. Celle de 2013 confirme les métastases de ce même méningiome avec un index de prolifération Ki 67 inférieure à 5 %, pas de mitose.

Discussion :

Les méningiomes orbitaires en plaque sont considérés comme des tumeurs bénignes. Si la survenue de récidives ou d'extensions locales sont fréquentes, en particulier du fait des difficultés d'exérèse chirurgicale les métastases sont tout à fait exceptionnelles. Une revue de la littérature n'en retrouve que 10 cas.

Conclusion :

La survenue de signes anormaux, en particulier pulmonaires chez un patient suivi et traité pour un méningiome a priori bénin et stable, même plus de 10 ans plus tard doit faire évoquer une localisation métastatique de ce méningiome.

Hyperplasie lymphoïde orbitaire: à propos d'un cas

Orbital lymphoid hyperplasia

Anne-Laurence BEST¹, Nicolas NOEL², Julien BOUMENDIL³, Jean-Louis MICHEAU⁴,
Azzedine BENAÏSSA, Véronique MEIGNIN⁶, Christiane COPIE-BERGMAN⁷, Marc
LABETOULE^{1,8}, Antoine ROUSSEAU^{1,8}

- 1) Service d'Ophtalmologie, DHU Vision et handicap, Hôpital Bicêtre, APHP, Université Paris-Sud, Le Kremlin Bicêtre
- 2) Service de médecine interne et immunologie, Hôpital Bicêtre, APHP, Université Paris-Sud, Le Kremlin-Bicêtre
- 3) Service d'Ophtalmologie, DHU Vision et Handicap, Centre Hospitalier National d'Ophtalmologie des XV-XX, Paris
- 4) Cabinet D'ophtalmologie, Vitry-sur-Seine
- 5) Centre melunais d'imagerie médicale, Dammarie les Lys
- 6) Service d'Anatomie pathologique, Hôpital Saint-Louis, APHP, Université Paris VII, Paris
- 7) Service d'Anatomie pathologique, Hôpital Créteil, APHP, Université Paris Est, Paris
- 8) Service D'immunologie des maladies virales et auto-immunes, IMVA/IDMIT, U1184, CEA, Fontenay Aux-Roses

Introduction :

L'hyperplasie lymphoïde orbitaire est une pathologie lymphoproliférative rare des annexes oculaires. L'étude histopathologique permet de distinguer les formes réactionnelles, dépourvues de signes de malignité, des formes atypiques, associées à des signes de lymphome non hodgkinien. Le diagnostic différentiel repose sur l'étude immunohistochimique.

Case report :

Nous rapportons le cas d'une patiente de 59 ans ayant présenté une exophtalmie de l'œil droit associée à un chemosis et un œdème palpébral inflammatoire. L'acuité visuelle et le reste de l'examen ophtalmologique se sont avérés normaux. L'IRM orbitaire a révélé un processus intra conique inféro-temporal de 2 cm refoulant le nerf optique, sans lyse osseuse associée sur l'examen tomодensitométrique. Le bilan systémique exhaustif (imagerie corps entier et bilan immunologique) s'est avéré négatif, et a permis notamment d'exclure un syndrome hyper-IgG4 et une granulomatose avec polyangéite. L'examen anatomopathologique de la biopsie orbitaire, réalisée par voie trans-palpébrale inférieure, a montré des structures nodulaires lymphoïdes. Les caractéristiques de l'immunomarquage ainsi que la négativité de la recherche de clonalité a permis de poser le diagnostic d'hyperplasie lymphoïde folliculaire réactionnelle. Le traitement par corticothérapie générale et méthotrexate a permis une amélioration des symptômes et une régression de la tumeur. Un suivi sur 12 mois n'a pas mis pas en évidence de récurrence.

Discussion :

Le diagnostic d'hyperplasie lymphoïde orbitaire nécessite une biopsie orbitaire avec étude immunohistochimique approfondie. La localisation intra-conique peut nécessiter des voies d'abord particulières. L'évolution est favorable sous corticothérapie plus ou moins relayée par immunosuppresseur à visée d'épargne, mais le risque de transformation maligne nécessite une surveillance à vie.

Conclusion :

L'hyperplasie lymphoïde orbitaire est une cause rare de tumeur orbitaire, dont le diagnostic est difficile. La prise en charge repose sur une collaboration pluridisciplinaire pour mise en place d'un traitement médical et d'un suivi au long cours.

PRISE EN CHARGE DES FRACTURES ISOLEES DE LA PAROI ANTERIEURE DU SINUS FRONTAL PAR VOIE PALPEBRALE SUPERIEURE

Maëva BOURRY (1), Pierre CORRE(1), Jean MAALOUF(2), Hélios BERTIN(1)

1 : Service de chirurgie maxillo-faciale de Nantes

2 : Service d'ophtalmologie de Nancy

RESUME

But de l'étude :

Les fractures du sinus frontal sont fréquentes et représentent 5 à 15% des fractures du massif facial. La paroi antérieure est le plus souvent atteinte de façon isolée, entraînant une déformation et une asymétrie frontale. La prise en charge chirurgicale restaure l'esthétique du front. L'objectif de notre travail est de présenter la voie d'abord palpébrale supérieure pour le traitement des fractures de la paroi antérieure du sinus frontal.

Matériel et méthode :

Trois patients présentant des fractures isolées de la paroi antérieure du sinus frontal ont été inclus dans ce travail et analysés rétrospectivement. Ces patients ont bénéficié d'une voie d'abord palpébrale supérieure pour réaliser la réduction et l'ostéosynthèse de leur fracture. L'incision cutanée se situe dans le pli palpébral supérieur, la dissection est menée dans le plan rétromusculaire et préseptal jusqu'au rebord orbitaire supérieur où le périoste est incisé. La face antérieure du sinus frontal est ensuite atteinte par rugination sous périostée. La qualité de la réduction et de la cicatrice ont été évaluées à partir d'imageries scanner ou cone-beam et de photographies post-opératoires.

Résultats :

La voie d'abord palpébrale supérieure a permis un bon contrôle visuel de la réduction et l'ostéosynthèse des fractures de la paroi antérieure du sinus frontal. La symétrie frontale a été restaurée chez tous les patients. Le résultat cicatriciel était favorable avec une cicatrice dissimulée dans le pli palpébral supérieur.

Discussion :

La voie palpébrale supérieure présente des limites et une voie coronale sera privilégiée pour les fractures médianes et en cas de lésion associée : suspicion de lésion du canal nasofrontal, fracture déplacée de la paroi postérieure, brèche méningée.

Conclusion :

La voie d'abord palpébrale supérieure est une alternative esthétique pour la prise en charge des fractures isolées de la paroi antérieure du sinus frontal.

VOLUMINEUX MELANOME ORBITAIRE : A PROPOS D'UN CAS

E. DURBANT, A. DUCASSE, C. BOULAGNON-ROMBI, JC. MEROL, CF. LITRE, I. LARRE (CHR de REIMS)

Les auteurs rapportent le cas d'une volumineuse tumeur orbitaire, qui s'est révélée être un mélanome, probablement d'origine uvéale.

Cas clinique :

Homme de 69 ans présentant une volumineuse masse occupant toute l'orbite droite, modérément douloureuse, refoulant les paupières qui sont violacées et œdémateuses ; le globe oculaire n'est pas visible. A l'interrogatoire le patient nous signale une évolution très lente, sur plusieurs années sans pouvoir en préciser le nombre, d'autant plus que de ce côté-là son œil est non fonctionnel depuis très longtemps, suite à un traumatisme. La masse est saillante, assez lisse et il n'y a pas d'adénopathie palpable.

La tomodensitométrie confirme une masse bien limitée, occupant toute l'orbite, allant jusqu'à l'apex orbitaire, refoulant vers le bas un globe atrophique et calcifié. Le toit de l'orbite paraît atteint, mais l'IRM écarte toute atteinte méningée.

Une exentération est réalisée. L'examen anatomo-pathologique retrouve une tumeur de 5,5 cm de long sur 4 de large et 3, 2 d'épaisseur avec en immunohistochimie une forte positivité pour les marqueurs anti-SOX 10, Melan A et HMB 45 et un faible marquage pour le PS 100 .L'index de prolifération Ki 67 est d'environ 10%. Au total il s'agit d'un mélanome de type fusiforme, invasif, massivement nécrosé. Le globe oculaire est en phtyse complète , calcifié et mesurant 1,5 cm de long pour 9 mm de large .

Discussion :

Les mélanomes orbitaires sont rares, le plus souvent liés à une extension d'un mélanome choroïdien méconnu ou sinusien .Leur volume atteint rarement celui de notre patient .La survenue sur un œil non voyant a certainement contribué à une telle évolution. L'origine pouvait être oculaire aussi une étude moléculaire par séquençage du gène GNA11 a été réalisée, retrouvant une mutation de l'exon 5 de ce gène, ce qui est plutôt en faveur d'une origine uvéale de cette tumeur.

Conclusion :

Cette tumeur maligne est remarquable par sa taille, son évolution, sa rareté et son origine.

Tumeur orbitaire fibroblastique/myofibroblastique à malignité intermédiaire chez une enfant : à propos d'un cas

Contexte :

Les tumeurs orbitaires chez l'enfant sont rares et dominées par le rhabdomyosarcome orbitaire. Une présentation atypique doit faire évoquer un diagnostic différentiel.

Présentation du cas :

Une jeune fille de 9 ans se présente avec une rougeur oculaire trainante de son œil gauche étiquetée conjonctivite en consultation. L'imagerie multimodale redresse le diagnostic d'une tumeur orbitaire gauche au contact de la sclère et du nerf optique. Le diagnostic de pseudotumeur inflammatoire de l'orbite est écarté et on réalise une biopsie chirurgicale. L'examen anatomopathologique conclue à une tumeur fibroblastique / myofibroblastique à malignité intermédiaire avec réarrangements de NTRK1. Après réunion de concertation pluridisciplinaire, on propose un traitement anti-inflammatoire devant la non-résécabilité tumorale conservatrice. Un traitement ciblé est envisagé grâce aux analyses biomoléculaires.

Conclusion :

Les tumeurs orbitaires de l'enfant, rares, doivent faire rechercher un rhabdomyosarcome orbitaire. L'analyse moléculaire permet de proposer un traitement médical alternatif à une résection chirurgicale non conservatrice.

EFFICACITE DU TOCILIZUMAB DANS L'ORBITOPATHIE DYSTHYROIDIENNE RETOUT A, GUERY V, LUCE A (Rouen)

Objectif :

Evaluer l'efficacité du Tocilizumab chez des patients, contrôlés sur le plan thyroïdien, présentant une orbitopathie dysthyroïdienne (ODT) active résistant à une corticothérapie intra-veineuse .

Matériel et méthode :

Nous rapportons de manière rétrospective observationnelle, une série de patients ayant bénéficié de 6 cures mensuelles de TOCILIZUMAB pour une ODT active, pris en charge au CHU de ROUEN à partir de mai 2016. Ont été inclus tous les patients présentant une exophtalmie gênante, une diplopie ou un score d'activité clinique (CAS) supérieur ou égal à 3, persistant après réalisation de 6 bolus hebdomadaires de méthylprednisone intraveineux. Ont été exclus les patients avec antécédents de néoplasie, *d'infection chronique patente ou latente*. Pour chaque patient, il a été réalisé un examen clinique avec calcul du score de CAS, une mesure de l'exophtalmométrie au Hertel, un bilan orthoptique, avant le début des cures, *entre la 3^e et la 4^e cure*, et 3 mois après la dernière cure.

Résultats :

11 patients ont été inclus, dont 6 pour lesquels nous avons un recul de plus de 3 mois après la fin des cures. 4 patients avaient un score de CAS supérieur ou égal à 3 avant les cures, mesuré à 6, 8, 3 et 3 ; et sont passés respectivement 3 mois après les cures à 0, 3, 0 et 1. L'exophtalmie moyenne avant les cures était de 21,6 mm pour l'œil droit et 21,4 mm pour l'œil gauche. 3 mois après la fin des cures, la moyenne était à 22 mm pour l'œil droit et 21,4 mm pour l'œil gauche. Sur les 5 patients qui présentaient une diplopie avant les cures, 3 ont vu leur diplopie régresser totalement 3 mois après la fin des cures, 1 s'est trouvé amélioré et 1 inchangé. Aucun patient n'a présenté de complication ou d'effets secondaires suites aux cures de Tocilizumab.

Discussion :

L'ODT est une maladie inflammatoire auto-immune dont le traitement actuel des formes modérés à sévères repose sur les corticoïdes à forte dose, la radiothérapie orbitaire et la décompression chirurgicale. Les biothérapies Rituximab et cyclosporine commencent à être utilisées en deuxième ligne de traitement des formes actives chez les patients réfractaires à la corticothérapie, mais il existe à ce jour peu de publications sur les résultats du TOCILIZUMAB et sa place dans la prise en charge thérapeutique.

Conclusion :

Dans notre série, le TOCILIZUMAB a montré une efficacité sur le score d'activité clinique et la diplopie. C'est un traitement bien toléré qui peut représenter une alternative aux thérapeutiques actuelles, mais qui nécessite des études plus étendues.

Prise en charge de la rétraction palpébrale inférieure sur ophtalmopathie dysthyroïdienne par lyse des rétracteurs et injection d'acide hyaluronique.

Y.SOLDERMANN^{ab}, T.BALMITGERE^{ac}

^a Centre ophtalmologique de la colline, Lyon

^b Praticien attaché, Hôpital Edouard Herriot, Lyon

^c Praticien attaché, Hôpital Lyon Sud

Introduction :

La chirurgie de rétraction de paupière inférieure par simple lyse des rétracteurs par voie conjonctivale dans le cadre des ophtalmopathies dysthyroïdiennes est grevée d'un important taux de récurrence. En effet, cette simple lyse ne permet qu'une correction limitée du scleral show et l'on constate fréquemment une récurrence de la rétraction à distance du geste opératoire.

Ainsi il est commun d'utiliser un greffon d'interposition de façon à dynamiser la paupière inférieure et obtenir des résultats plus prédictibles, notamment sur des rétractions dépassant 2mm.

Néanmoins ces greffons alourdissent la paupière inférieure en limitant sa souplesse et sa mobilité et sont parfois dysesthétiques compte tenu de leur épaisseur et du processus de cicatrisation à leur contact. Ils génèrent également des complications relatives à leur zone de prélèvement et allongent la durée opératoire.

Matériel et méthode :

Nous avons associé un geste de lyse complète des rétracteurs de paupière inférieure par voie conjonctivale à une injection d'acide hyaluronique (Allergan Voluma*) pour traiter les rétractions palpébrales inférieures de patients consécutifs présentant une rétraction palpébrale inférieure sur dysthyroïdie associée à creusement périoculaire. L'acide hyaluronique, au-delà de corriger le défaut volumique, agit comme un spacer permettant la mise à distance des rétracteurs et le soutien de la paupière inférieure.

Résultat :

Cinq patientes consécutives ont bénéficié de cette approche entre Janvier et Mai 2016. Il existe un très bon résultat post opératoire à 6 mois que la rétraction soit faible ou importante. Aucune complication n'est survenue. Le temps opératoire a été nettement raccourci et les suites opératoires ont été plus simples en comparaison de l'emploi des greffons intercalaires usuels.

Conclusion :

L'utilisation d'acide hyaluronique comme agent « spacer » adjuvant d'une lyse des rétracteurs est aisée, rapide et efficace dans notre centre. Il convient d'obtenir des résultats stables dans le temps et sur une plus grande cohorte pour consolider ces résultats.

Title: 106 Consecutive Orbital Decompressions

Authors: Ms. O VONICA, Mr. D VERITY

Purpose:

To look at the safety profile and clinical outcome at 6 months following bone orbital decompression in thyroid eye disease (TED) patients.

Methods:

This is a retrospective review. Inclusion criteria: TED patients undergoing orbital decompression in one institution by one surgeon. Reviewed parameters included: Snellen and Ishihara acuity, pupil reactions, exophthalmometry and surgical complications.

Results safety:

Data from 106 consecutive surgeries were collected. Median age was 49.5 years . The indications for surgery were: aesthetic in 73% of orbits, optic neuropathy (ON) not responding adequately to immunosuppression in 14% of orbits and orbital congestion without optic neuropathy ('hydraulic' orbitopathy) in 13% orbits. One third of the patients had bilateral simultaneous surgery. No incidences of per- or postoperative orbital haemorrhage, suture infection, orbital cellulitis or imploding antrum were noted. Two patients presented to casualty: one with bilateral subconjunctival haemorrhage and one with chemosis.

Results outcome:

For the aesthetic group, surgery was performed after a period of documented stability, this measuring 34.67 months +/-18.53. For lateral wall surgery alone, the mean reduction in exophthalmos measured -3.23 mm +/-1.03, and for balanced lateral and medial wall -5.36 mm +/-1.57.

In the ON group, the mean duration of neuropathy before surgery was 4.29 months +/-2.56. Ishihara colour appreciation returned to normal in 80% of orbits by the first postoperative review (8.63 days +/-3.46), and remained normal throughout follow up; the remaining 20% who did not improve had pre-existing non-TED causes for colour loss.

Conclusion:

Decompression surgery, both sequential and simultaneous bilateral, is a safe procedure which promptly addresses optic neuropathy, and which gives a durable reduction of proptosis in aesthetic cases.

Evaluation par questionnaire de l'amélioration de la qualité de vie des patients opérés de strabisme dans le cadre d'une maladie de Basedow

Véronique CLOCH, Alexandre SCHAUT, Jean Paul BERROD, Toufic MAALOUF

**Département d'Ophtalmologie
CHU Nancy Brabois
54500 Vandoeuvre Les Nancy**

Objectif :

Evaluation de l'amélioration de la qualité de vie des patients opérés dans les 6 mois après un strabisme dans le cadre d'une maladie de Basedow à l'aide de questionnaire.

Matériel et méthodes :

Étude rétrospective basée sur une cohorte de patients opérés d'un strabisme dans le cadre d'une maladie de Basedow, au CHU de Nancy entre juin 2015 et janvier 2017. Un questionnaire de qualité de vie composé du GO QOL fonctionnel ainsi que 10 questions supplémentaires ont été proposés aux patients. Les questionnaires ont été remplis par les patients en consultation avant la chirurgie puis, à six mois post opératoire. Une analyse en sous-groupes a été menée afin de déterminer d'éventuels facteurs de risques tels que le tabagisme, la décompression orbitaire, la durée d'évolution de la maladie, le nombre de chirurgies, les traitements préalables ou le sexe ont des influences sur la progression du score post-opératoire.

Résultats :

33 patients (15 hommes / 18 femmes) étaient opérés, l'âge moyen était de 56 ans ; 16 (48%) étaient des fumeurs, 24 (70%) furent opérés de strabisme pour la première fois. 8 patients (24%) avaient un antécédent de décompression orbitaire chirurgicale. Le GO QOL f (incluant les nouvelles questions) moyen préopératoire était de 30 ($\pm 23,8$), et de 72 ($\pm 29,6$) en post-opératoire ($p=0,004$).

L'ensemble des réponses aux questions proposées furent améliorées par la chirurgie. Les items les plus améliorés concernaient la difficulté dans les regards extrêmes + 6,82 points ($p=0,001$) et la descente des escaliers +6,81 ($p =0,002$). Les fumeurs avaient un GO QOLf préopératoire plus faible que les non-fumeurs (25 \pm 22,84 vs 34 \pm 24,55), il en était de même pour leur amélioration post-opératoire (35 \pm 34,5 points vs 50 \pm 18,8 $p=0,002$). L'antécédent de décompression orbitaire ne semblait pas influencer la qualité de vie (21 \pm 25,39 vs 65 \pm 33,98) ; il en était de même pour un traitement préalable par corticoïdes ou immunosuppresseurs (28 \pm 23,52 vs 67 \pm 28,24), respectivement $p = 0,42$; $p = 0,73$. Le sexe ne semblait pas influencer sur les résultats $p = 0,17$. Les primo-opérés présentaient une tendance qui reste non significative à une amélioration supérieure après 2 ou 3 chirurgies (respectivement 45 vs 39 vs 33) $p = 0,056$. Il n'y a pas eu de corrélation entre la durée d'évolution de la maladie et le changement du GO QOLf ($R = 0,04$).

Conclusion :

Cette étude confirme que la chirurgie du strabisme améliore significativement la qualité de vie des patients atteints d'ophtalmopathie Basedowienne. Le GO QOLf démontre son efficacité à mettre en évidence cette progression. Nos dix questions supplémentaires se sont révélées être de très bons outils pour évaluer cette pathologie.

La microscopie confocale *in vivo* : un nouveau outil pour le diagnostic des tumeurs conjonctivales et palpébrales.

M. KASPI, D. GRIVET, C. HABOUGIT, C. DOUCHET, B. LABELLE, JL. PERROT

Introduction :

La microscopie confocale *in vivo* par réflectance (MCIV) est apparue récemment en ophtalmologie et en dermatologie. En ophtalmologie, l'Heidelberg Retina Tomograph III® (HRT), avec le module Rostock Cornea Module, permet l'exploration en MCIV des pathologies de la cornée, du limbe et de la conjonctive bulbaire péri-limbique. L'appareil dermatologique utilisé est le Vivascope3000® V2 Caliber, doté d'une caméra manuelle mobile, il offre la possibilité d'explorer en MCIV les paupières et toute la conjonctive.

Matériel et méthode :

Via la réflectance naturelle des tissus, la MCIV donne des coupes optiques en nuances de gris de la structure traversée, *in vivo*, et en temps réel, jusqu'à 200-300µm de profondeur. La MCIV est ainsi assimilable à une biopsie virtuelle.

Résultats :

Chaque tumeur possède en MCIV ses propres critères sémiologiques : kératose, papillome, mélanome, lentigo, carcinome basocellulaire... La performance diagnostique du carcinome basocellulaire du bord libre palpébral en MCIV est évaluée à 100% de sensibilité et 60% de spécificité.

Conclusion :

La MCIV constitue une aide précieuse pour le diagnostic des tumeurs palpébrales et conjonctivales, évitant l'exérèse inutile de tumeurs bénignes cliniquement trompeuses.

Utilisation du vismodegib dans les carcinomes basocellulaires localement avancés, quelle place possible en 2018? À propos de 2 cas

La prise en charge des carcinomes basocellulaires palpébraux repose toujours actuellement sur un traitement chirurgical à visée curative, même si celui-ci ne fait pas l'objet de recommandations spécifiques pour l'ophtalmologie. En 2013, une nouvelle option thérapeutique a obtenu une autorisation de mise sur le marché français par l'HAS: le vismodegib. Cet inhibiteur de la voie de signalisation Hedgehog peut être proposé chez les patients atteints de carcinome basocellulaire localement avancé pour lequel la chirurgie ou la radiothérapie ne sont pas appropriées. Si dans les études pivot ou les cas rapportés, le taux de réponse est élevé et peut être prolongé, les réponses complètes sont rares. Par ailleurs les effets secondaires sont fréquents et peuvent limiter la durée du traitement. Nous rapportons deux observations illustrant l'indication possible du vismodegib en traitement néo adjuvant à une prise en charge chirurgicale: une patiente présentant une récurrence de carcinome basocellulaire palpebral évolué traitée finalement par exentération à la suite d'une perforation cornéenne avec mauvaise tolérance au vismodegib, et un patient pour lequel le traitement par vismodegib a permis la poursuite de soins du segment antérieur avant chirurgie palpébrale. Un tel traitement doit être connu des médecins prenant en charge les carcinomes basocellulaires, et peut être proposé aussi comme un traitement néoadjuvant. Sa place et ses modalités mériteront à l'avenir d'être mieux définies.

Traitement du ptosis par suspension palpébrale au muscle frontal à l'aide d'un greffon d'aponévrose temporale

Auteurs : Dr. Nicoleta IONICA (Perpignan), Dr. Philippe IMBERT (Toulouse)

But de l'étude :

Nous présentons dans cette étude rétrospective une série de 35 patients présentant un ptosis avec mauvaise fonction du muscle releveur traités par suspension palpébrale au muscle frontal à l'aide d'un greffon d'aponévrose temporale.

Matériel et méthodes :

Il s'agissait de ptosis :

- congénitaux isolés (14 patients) ou associés à des anomalies oculomotrices (dysgénésie du muscle releveur de la paupière supérieure-2 patients et syndrome de fibrose congénitale des muscles extraoculaires-2 patients).
- acquis- ptosis myogènes (ophtalmoplégie externe progressive-5 patients, dystrophies musculaires oculo-pharyngées-5 patients, myasthénie-4 patients) et ptosis neurogènes (paralysie du nerf oculomoteur- 3 patients).

L'intervention a été bilatérale dans 71% des cas, unilatérale dans 29% des cas.

Après le prélèvement d'aponévrose temporale, le greffon est séparé en 3 bandelettes qui sont fixées au tarse après l'incision du pli palpébral. Nous passons les bandelettes d'aponévrose temporale à l'aide d'un passe-fil et la hauteur de la paupière est réglée par rapport au limbe cornéen. Les incisions cutanées sus-sourcilières sont suturées et le pli palpébral est refait. Une suture de Frost est faite de principe.

Discussion :

Nous avons choisi comme matériel de suspension la greffe d'aponévrose temporale car le résultat est durable dans le temps, l'autogreffe étant mieux tolérée par rapport aux matériaux synthétiques, dénuée de risque d'extrusion ou de granulome.

Résultats :

Seulement 3 cas ont nécessité une reprise chirurgicale par repositionnement des bandelettes à cause d'une surcorrection (1 patient) ou souscorrection (2 patients).

Conclusion :

La technique donne des résultats satisfaisants quand l'indication est correctement posée suite à un examen clinique détaillé et rigoureux.