

Gliome du nerf optique bilatéral révélant une maladie de Von Recklinghausen

Bilateral glioma of the optical nerve revealing Von Recklinghausen disease

A. Chebil, A. Hsairi, R. Mammouri, M. Marzouki, L. Elmatri

Service d'ophtalmologie B, institut Hédi Rais d'ophtalmologie de Tunis

RÉSUMÉ :

But : Nous rapportons l'observation d'un enfant présentant un gliome bilatéral du nerf optique révélant une maladie de Von Recklinghausen.

Observation : Nous rapportons le cas d'un garçon âgé de 7 ans qui consulte pour une baisse de l'acuité visuelle bilatérale. L'acuité visuelle était 2/10 aux deux yeux. L'examen de l'iris a mis en évidence des nodules de Lish avec au fond d'œil une pâleur papillaire bilatérale. L'imagerie par résonance magnétique retrouve un gliome bilatéral des nerfs optiques. L'examen général a noté des tâches café au lait disséminées rentrant dans le cadre de la maladie de Von Recklinghausen. Conclusion: Le diagnostic et la surveillance du sujet atteint de la maladie de Von Recklinghausen repose avant tout sur la clinique et secondairement sur l'imagerie par résonance magnétique. Certaines atteintes oculaires en particuliers les gliomes du nerf optique sont graves pouvant mettre en jeu le pronostic fonctionnel. Ceci justifie l'intérêt d'un examen ophtalmologique systématique chez ces patients.

ABSTRACT :

Purpose : We report the observation of a child with bilateral optic nerve glioma revealing Von Recklinghausen disease.

Observation : We report the case of a 7-year-old boy consulted with bilateral visual loss. Visual acuity was 2/10 in both eyes. The examination of the iris showed nodules of Lish and fundus bilateral papillary pallor. The magnetic resonance imaging revealed a bilateral optic nerve glioma. The general exam noted light brown skin spots revealed Von Recklinghausen disease. Conclusion: The diagnosis and monitoring of the patient with Von Recklinghausen's disease is primarily based on clinical and secondarily on magnetic resonance imaging. Optic nerve glioma is a serious complication with functional prognosis. This justifies a routine eye examination in these patients.

Mots clés : Nerf optique; Tumeurs; Enfants

Keys words : inflammatory pseudotumor, larynx, child.

Auteur correspondant :

Dr Ahmed CHEBIL /Service d'ophtalmologie B, Institut Hédi Rais, Boulevard 9 avril, 1006 Tunis, Tunisie.

Phone: +216 71 57 36 04 / Fax: +216 71 57 59 56

E-mail : E-mail :chebilahmed@yahoo.fr

INTRODUCTION:

Les gliomes des nerfs optiques sont relativement rares en pratique neurochirurgicale pédiatrique. Ce sont des tumeurs graves qui sont le plus souvent unilatérales évoluant de façon insidieuse vers la cécité par atrophie optique [1]. Les gliomes des voies optiques sont des tumeurs intracérébrales qui touchent principalement les nerfs optiques et/ou le chiasma optique et peuvent s'étendre jusqu'aux voies optiques rétrochiasmatiques [1]. Elles peuvent être découvertes de manière fortuite chez les patients porteurs d'une neurofibromatose de type 1 (NF1) ou la maladie de Von Recklinghausen, lors d'une imagerie par résonance magnétique (IRM) systématique ou lors de la surveillance. Par ailleurs, elles peuvent se manifester par une exophtalmie progressive et/ou une baisse de l'acuité visuelle uni ou bilatérale et/ou un strabisme [1].

Nous rapportons l'observation d'un enfant âgé de 7 ans présentant un gliome bilatéral du nerf optique révélant une maladie de Von Recklinghausen.

OBSERVATION :

Nous rapportons l'observation d'un garçon âgé de 7 ans sans antécédents particuliers qui a consulté pour une baisse de l'acuité visuelle bilatérale évoluant depuis plusieurs mois sans autres signes associés.

L'examen ophtalmologique a révélé une acuité visuelle corrigée à 2/10ème aux deux yeux, la présence de nodules à la surface de l'iris correspondant aux nodules de Lish, par ailleurs, le reste de l'examen du segment antérieur était sans particularités. L'examen du fond d'œil a révélé une pâleur bilatérale de l'anneau neuro-rétinien avec une macula normale (Figure 1).

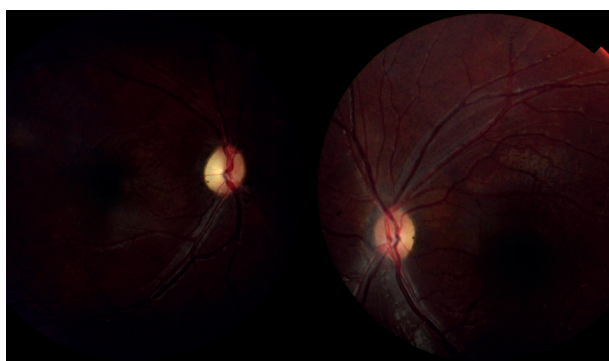


FIGURE 1: Clichés couleurs du fond d'œil montrant une pâleur bilatérale du nerf optique

L'examen de l'oculomotricité et des annexes était sans anomalies. L'examen pédiatrique a révélé la présence de taches café au lait disséminées rentrant dans le cadre de la maladie de Von Recklinghausen. Nous avons complété l'examen par une imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébro-orbitaire qui a montré une augmentation du diamètre des nerfs optiques avec un élargissement fusiforme du

chiasma isosignal T1 hypersignal T2 rehaussé après injection de gadolinium, une extension postérieure vers les bandelettes optiques évoquant un gliome du chiasma et une atteinte des voies optiques rétrochiasmatique avec présence de multiples lésions de la substance blanche en hypersignal T2 dont l'aspect était en rapport avec des hamartomes (Figure 2).

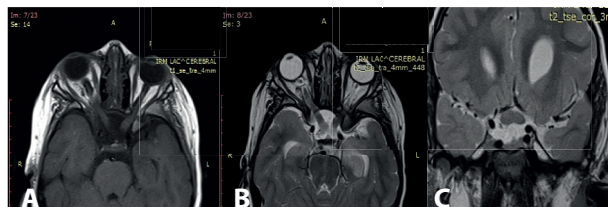


FIGURE 2: Imagerie par résonance magnétique cérébro-orbitaire

A : Epaissement fusiforme des deux nerfs optiques et du chiasma en hyposignal T1

B : Epaissement fusiforme des deux nerfs optiques et du chiasma hypersignal T2

C : Gliome chiasmatic avec une extension vers les bandelettes postérieures.

Le diagnostic d'un gliome bilatéral du nerf optique révélant une maladie de Von Recklinghausen a été retenu. En collaboration avec les neurochirurgiens, une abstention thérapeutique a été préconisée avec une surveillance de l'évolutivité.

DISCUSSION:

Les gliomes des voies optiques sont des tumeurs rares qui représentent 3 à 5 % des tumeurs cérébrales chez l'enfant [2]. Leur fréquence est estimée à 4 % de tous les gliomes ; 2,4 à 4 % de l'ensemble des tumeurs orbitaires [3] et 4 % des tumeurs orbitaires de l'enfant [4]. Le diagnostic de gliome du nerf optique est le plus souvent tardif au stade de neuropathie optique avec retentissement sur la fonction visuelle comme c'est le cas de notre patient. Le syndrome le plus connu associé aux gliomes des voies optiques est la NF 1 et la fréquence de la NF 1 chez les patients ayant un gliome des voies optiques est estimée entre 30 et 58 % [4], tandis que la prévalence des gliomes des voies optiques dans la population de patients ayant une NF1 est évaluée entre 1,5 et 19 % [4]. L'association d'un gliome des voies optiques et d'une NF 1 a été proposée comme étant un important facteur pronostique de ces tumeurs. Cependant, la revue de la littérature montre des résultats disparates. L'existence d'une NF1 double le risque de récurrence après exérèse complète d'un GNO mais ne modifie pas le pronostic chez les patients irradiés pour un gliome chiasmatic [5]. La baisse de l'acuité visuelle, voire la cécité monoculaire, est beaucoup plus fréquente pour les GNO sporadiques que pour ceux associés à une NF1 [6]. Ainsi, Balcer et al, ont observé 25 % de baisse de l'AV pour les GNO, 32 % pour les tumeurs chiasma-

tiques et 61 % pour les tumeurs à développement rétrochiasmatique dans leur série [7]. La particularité de notre observation est le caractère bilatéral et l'atteinte des voies optiques rétrochiasmatiques qui est rare et de mauvais pronostic. La bilatéralité est retrouvée dans 10% des cas dans la littérature [7].

L'IRM est l'examen de choix lors du bilan initial et pour surveiller la progression tumorale et la réponse au traitement. La croissance des GNO est imprévisible et variable, en particulier chez les enfants présentant une NF1. La prise en charge initiale neuro-ophtalmologique et en imagerie par IRM et le suivi sont fondamentaux pour permettre de surveiller l'évolution de la tumeur chez un individu donné [8] et de préciser les indications thérapeutiques : abstention sous surveillance, exérèse chirurgicale et/ou traitement oncologique. Quelques auteurs cependant recommandent un contrôle trimestriel pendant un à deux ans, puis un contrôle annuel [8]. Nous recommandons le même rythme des contrôles jusqu'à trois ans après le diagnostic, puis un suivi ophtalmologique bi-annuel et une IRM tous les deux ans jusqu'à la fin de la croissance. Lors du diagnostic, une attitude conservatrice doit être la règle. Seule une exophtalmie évolutive et/ou une aggravation visuelle sévère posent un problème de stratégie thérapeutique. La constatation d'une augmentation de volume significativement importante d'un gliome sur des IRM répétées doit faire envisager en priorité un traitement oncologique si l'acuité visuelle est conservée ou utile. Une exérèse chirurgicale ne doit être envisagée qu'en cas d'exophtalmie menaçante pour l'œil avec malocclusion palpébrale faisant craindre des complications trophiques, esthétiques et infectieuses ou en cas d'extension dans le canal optique en direction du chiasma optique avec une fonction visuelle sévèrement altérée, voire une cécité [9].

CONCLUSION :

Le diagnostic et la surveillance du sujet atteint d'une NF1 repose sur l'examen clinique et secondairement sur l'imagerie par résonance magnétique. Certaines atteintes oculaires en particuliers les gliomes du nerf optique sont graves pouvant mettre en jeu le pronostic fonctionnel. Ceci justifie l'intérêt d'un examen ophtalmologique systématique chez ces patients.

REFERENCES

- [1] Viennet. A, Nezzar. H, Bonnin. N, et al. Bacin An optic nerve glioma in a 4-month-old child J. Fr. Ophtalmol 2008; 31, 6: 618-21.
- [2] Binning M.J, Liu J.K, Kestle J.R.W, et al. Optic pathway gliomas: a review. Neurosurg. Focus 2007; 23 (5), 1-8.
- [3] Darsaut T.E, Lanzino G., Lopes M.B, et al. An introductory overview of orbital tumors. Neurosurg. Focus 2001 ; 10, 169.
- [4] Chung E.M, Spetcht C.S, Schroeder J.W. Pediatric orbit tumors and tumorlike lesions: Neuroepithelial lesions of the ocular globe and optic nerve. RadioGraphics 2001 ; 27, 1159-86.
- [5] Alvord E.C, Lofton S. Gliomas of the optic nerve or chiasm outcome by patients' age, tumor site, and treatment. J. Neurosurg 1988; 68, 85-98.
- [6] Czyzyk E, Jozwiak S, Roszkowski M, et al. Optic pathway gliomas in children with and without neurofibromatosis 1. J. Child. Neurol 2003 ; 18, 471-8.
- [7] Balcer L.J, Liu G.T, Heller G., Bilaniuk, L, et al. Visual loss in children with neurofibromatosis type I and optic pathway gliomas: Relation to tumor location by magnetic resonance imaging. Am J Ophthalmol 2001 ; 13, 1442-5.
- [8] Lee A.G, Dutton J. A practice pathway for the management of gliomas of the anterior visual pathway: an update and an evidence-based approach. Neuro-Ophthalmol 1999 ; 22, 139-55.
- [9] Sutton LN, Molloy P. Optic pathway tumors. In Mc Lone DG (ed), Pediatric Neurosurgery, ed 4. Philadelphia: WB Saunders company; 2001 ; 783-794.