

## Extension ethmoïdo-maxillaire d'un rétinoblastome congénital : à propos d'un cas.

PW. Atipo-Tsiba<sup>1,\*</sup>

<sup>1</sup>Service d'Ophthalmologie, CHU de Brazzaville, Rep. Congo

### RESUME

**Introduction:** Le rétinoblastome est une tumeur rare, sa prévalence est estimée à 0.82% avant 15 ans. Sa forme congénitale est exceptionnelle. Le but de cette présentation est de décrire l'extension ethmoïdo-maxillaire d'un rétinoblastome congénital.

**Méthodes:** Un nouveau né a été adressé à une heure de vie dans notre département pour une protrusion de l'œil droit. L'échographie obstétricale avait conclu à une morphologie fœtale normale.

**Résultats:** Une exorbitation droite, le scanner montrait une tumeur du nerf optique avec une volumineuse extension orbitaire, une lyse complète du plancher de l'orbite homolatérale avec un envahissement quasi-total du sinus maxillaire et des cellules ethmoïdales. Le décès était survenu au 3ème jour d'hospitalisation.

**Conclusion:** Le rétinoblastome congénital est un défi surtout dans les pays pauvres pour deux raisons, le diagnostic anténatal et le traitement.

**Mots Clés:** Rétinoblastome congénitale - Diagnostic- Traitement

### ABSTRACT

**Introduction:** Retinoblastoma is a rare tumor, 0.82% of prevalence before 15. Its congenital form is exceptional. The purpose of this presentation is to describe ethmoid-maxillary sinus extension in congenital retinoblastoma.

**Methods:** A newborn was sent to one hour of life in our department for an exophthalmia of the right eye. Obstetrical ultrasound had found a normal fetal morphology.

**Results:** An important right exophthalmia. The CT-scan showed an optic nerve tumor with large orbital extension, a complete damage of the homolateral orbital floor and an almost complete invasion of the maxillary sinus and ethmoid cells. He died after three days.

**Conclusion:** Congenital retinoblastoma is a challenge especially in poor countries for two reasons, prenatal diagnosis and treatment.

**Keywords:** Congenital Retinoblastoma - Diagnosis - Treatment

### INTRODUCTION

Le rétinoblastome est une tumeur maligne d'origine génétique. Il résulte de 2 mutations du gène Rb situé sur le bras long du chromosome 13. Ce gène se transmet selon un mode autosomal dominant, mais fonctionne comme un gène récessif puisque les deux allèles doivent être mutés pour que la tumeur se développe [1]. Dans les pays riches, l'âge moyen du diagnostic est de 2 ans pour les formes bilatérales et de 1 an pour les formes unilatérales [2]. Au Mali Togo Boubacar et al [3] estiment l'âge moyen du diagnostic à 4.2 ans. C'est une tumeur rare, sa prévalence est estimée par Miller [4] à 0.82% chez les enfants de moins de 15 ans. Les cancers néonataux ne représentent que 2% de l'ensemble des tumeurs observées chez l'enfant, l'incidence du rétinoblastome est estimée à 17% dans ce groupe [5]. La forme congénitale de ce cancer est exceptionnelle.

Nous rapportons le cas d'un nouveau né qui a présenté dès la naissance une exorbitation droite due à ce cancer.

### OBSERVATION

Le nouveau-né HB a été vu en consultation à une heure de vie, son status était le suivant :

Œil droit : exorbitation (fig.1), cornée opalescente de diamètres normaux, absence de rubéose irienne, cristallin transparent, vitrite modérée, rétine non décollée. Le scanner montrait une tumeur aux dépens du nerf optique, calcifiée à certains endroits, avec une importante extension orbitaire, une lyse complète du plancher de l'orbite ipsilatérale avec un comblement quasi complet du sinus maxillaire et des cellules ethmoïdales (fig.2).

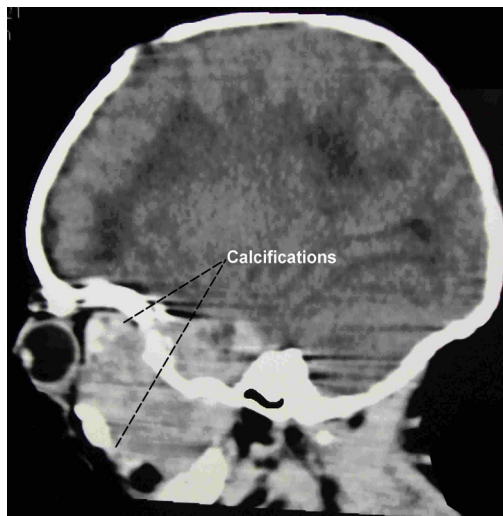
Œil gauche : sans particularité

Il y avait deux adénopathies satellites sous mandibulaires du même côté, l'auscultation pulmonaire était normale, aucune masse abdominale n'était palpable. Le bilan

\*Correspondence to: Atipo-Tsiba PW, MD  
Department of Ophthalmology  
CHU de Brazzaville PoBox 32 Brazzaville  
Tel: 00242055513485  
E-mail: atipo.kani@gmail.com



**Figure 1 :** exorbitation droite au cours d'un rétinoblastome congénital chez un nouveau-né à une heure de vie



**Figure 2 :** scanner du nouveau-né de la fig.1, importante tumeur aux dépens du nerf optique envahissant l'orbite le sinus maxillaire

d'extension (radiographie thoracique, échographie abdominale, ponction lombaire, numération formule sanguine) était normal. Il n'y avait pas de signes dysmorphiques. L'examen anatomopathologique de la pièce de biopsie avait confirmé la nature histopathologique de cette néoformation. Le diagnostic de rétinoblastome stade T4N2M0 avait été retenu. Le décès était survenu au 3ème jour d'hospitalisation.

## DISCUSSION

La différenciation de la rétine est amorcée très tôt, vers la 4e semaine de développement embryonnaire, au moment de la formation de la cupule optique et se poursuit par vagues successives vers la maturation définitive [5]. Il

n'est donc pas étonnant que le rétinoblastome puisse être détecté durant la vie fœtale, parfois même à un stade avancé, et se manifester à la naissance. Dans une étude rétrospective de longue durée portant sur les néoplasmes néonataux, Halperin [4] a trouvé 4 cas de rétinoblastome sur 33 (17%). Le diagnostic anténatal est un grand défi pour les pays pauvres. L'insuffisance en personnels qualifiés (spécialiste en imagerie médicale) et le manque de moyen technique peuvent être des réels handicaps. La maman du nouveau né HB avait été régulièrement suivie au CHU de Brazzaville durant toute la grossesse. Les échographies réalisées au 2e et 3e trimestre n'ont pas pu déceler cette volumineuse tumeur. Si la guérison est maintenant la règle dans les pays riches, près de 95% [6, 7, 8] ; pour plusieurs raisons le rétinoblastome reste une maladie très redoutable en Afrique. Une étude réalisée au Mali [3] situe le taux de mortalité lié à ce cancer autours de 50% avec un recul de seulement 30 mois. Le stade T4N2M0 est de mauvais pronostic. HB était hospitalisé dans le département d'oncologie médicale pour une chimiothérapie, et est décédé au 3ème jour d'hospitalisation. L'atteinte du nerf optique exposait à une extension cérébrale, l'existence des adénopathies satellites et le comblement des sinus paranasaux de voisinage annonçaient un début d'essaimage à distance (métastases).

## CONCLUSION

Le rétinoblastome est un cancer encore hautement mortelle en Afrique. Le diagnostic de sa forme anténatal demeure un réel défi dans les pays en voie de développement.

## REFERENCES

1. Vahedi A, Lumbroso-Le Rouic L, Levy Gabriel C et al- Diagnostic différentiel du rétinoblastome : étude rétrospective de 486 cas. Journal Français d'ophtalmologie, Vol 31, N02 – pp. 165-172 (Février 2008)
2. Doz F.- Rétinoblastome: aspects récents. Archives de pédiatrie, Vol 13, N010, pp. 1329-1337 (Octobre 2006)
3. Togo Boubacar, Sylla Fatou, Traoré Fousseyni et al. A 30 month prospective study on the treatment of retinoblastoma in the Gabriel Touré Teaching Hospital. Br J Ophthalmol 2010, 94: 467-469
4. Miller RW. Fifty-two forms of childhood cancer: United States mortality experience, 1960-1966. J Pediatr 1969, 75: 685-689.
5. Halperin EC.- Neonatal neoplasms. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2000, 47: 171-178
6. Deschamps M, Sabatel A. L'ensemble fonctionnel rétinocoréoidien. In : Sole P. Dalens H., Gentou C. Biophtalmologie. Masson, Paris, 1992 : 91-134. (rapport annuel)
7. Abramson DH, Gamell LS, Ellsworth RM et al. Unilateral retinoblastoma: new intraocular tumors after treatment. Br J Ophthalmol 1994, 78:698-701.
8. Sant M, Capocaccia R, Badioni V. Survival for retinoblastoma in Europe. Eur J Cancer 2001, 37: 730-735.
9. Tamboli A, Podgor MJ, Horm JW. The incidence of retinoblastoma in the United States: 1974 through 1985. Arch Ophthalmol 1990, 108: 128-132.