

MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR
ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

RÉPUBLIQUE DU MALI
Un Peuple - Un But - Une Foi



UNIVERSITE DES SCIENCES, DES TECHNIQUES
ET DES TECHNOLOGIES DE BAMAKO



Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie (FMOS)

Mémoire

Rétinoblastome trilatéral à l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU GT et revue de la littérature

Mémoire présenté et soutenu le 29/03/2024 devant la Faculté de Médecine
et d'Odontostomatologie par

Dr Lassina Mariko

Pour l'obtention du Diplôme d'Etudes Spécialisées (DES) en pédiatrie

Jury

Président : M. Boubacar TOGO, *Professeur Titulaire*

Directeur : M. Fousseyni Traoré, *Maître de Conférences Agrégé*

Membres : M. Abdoul Aziz DIAKITE, *Professeur Titulaire*

M. Belco MAIGA, *Maître de Conférences Agrégé*

Année universitaire 2022- 2023

DEDICACES

DEDICACES

A Allah le **Tout Puissant**, le **clément**, le **Miséricordieux**. Pour m'avoir accordé la vie, la santé et permis la réalisation de ce travail.

Au prophète Mohamed (paix et salut sur lui)

A mon père, feu Yaya Mariko,

Homme intègre tu nous as appris le sens de la responsabilité, de devoir bien fait et la culture de l'excellence.

Ce travail est un témoignage de ma profonde affection et de grande reconnaissance. Puisse Allah t'accorder le paradis, que ton âme repose en paix.

A ma mère, Kadiatou Mariko

Femme de vertu, tu nous as inculqué les valeurs de l'islam.

Ton grand courage, ta sagesse, ton souci pour le bien être de tout le monde font de toi une femme respectée de tous. Tes innombrables sacrifices ont été une véritable preuve de ton amour pour tes enfants. Puisse Allah t'accorder une meilleure santé et une longue vie à côté de tes enfants.

A mes frères et sœurs

Je profite de ce travail qui est le vôtre pour vous dire que je vous aime beaucoup tout en vous souhaitant plein de succès dans toutes vos activités.

Trouvez dans ce travail l'expression de mon indéfectible attachement fraternel.

REMERCIEMENTS

REMERCIEMENTS

A Seydou Koné :

Le Tout Puissant a permis que nos chemins puissent se croiser, tous ces moments passés à tes côtés, tu m'as comblé de ton attention, ton encouragement, ton soutien et de la complicité. Merci pour l'affection que tu m'apportes, qu'Allah nous garde toujours unies.

A mes collègues de D.E.S toutes classes confondues, merci pour les bons moments passés ensemble durant nos années d'études. Je suis honoré d'avoir partagé mon expérience et mes connaissances avec vous. En retour vous m'avez beaucoup appris. C'est avec humilité et honneur que je vous en remercie.

A la 15^{ème} Promotion des D.E.S

Pour toutes ces années que j'ai eu le plaisir de partager avec vous, même si nos débuts n'ont pas été faciles, nous avons appris à nous apprécier les uns les autres et à nous accepter.

A tout le personnel de la pédiatrie CHU Gabriel TOURE.

Travailler avec vous fut un plaisir, votre gentillesse m'a profondément séduit, recevez à travers ce modeste travail toute ma reconnaissance.

A tout le personnel de la pédiatrie IV et oncologie pédiatrique particulièrement aux Dr Fouseyni Traore et Dr Pierre Togo

Merci pour vos soutiens, vos bénédictions et encouragement trouvez à travers ce travail toute mon admiration.

A mes cousins Moriba Mariko et Seydou Mariko

Je ne peux exprimer à travers ce travail tous mes sentiments envers vous. Votre aide, votre générosité, votre soutien et surtout votre disponibilité ont été pour moi une source de courage.

Qu'il me soit permis aujourd'hui de vous assurer ma grande reconnaissance.

J'implore Dieu qu'il vous aide à réaliser tous vos vœux.

HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY

À NOTRE MAITRE ET PERSIDENT DU JURY

Professeur Boubacar TOGO

- **Professeur titulaire en pédiatrie à la FMOS**
- **Chef du département de pédiatrie du CHU Gabriel Touré,**
- **Pédiatre oncologue,**
- **Chef de l'unité d'oncologie pédiatrique,**
- **Trésorier de l'Association Malienne de Pédiatrie (AMAPED),**
- **Membre titulaire de l'académie des sciences du Mali,**
- **Président de comité de recherche Ouest africain de la société international d'oncologie pédiatrique (SIOP),**
- **Membre de l'Association des Pédiatres d'Afrique Noire Francophone (APANF),**
- **Membre de l'Union Internationale de Lutte Contre le Cancer.**

Cher maître,

Nous sommes très honorés par la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de présider ce jury, malgré vos multiples occupations.

Votre rigueur scientifique, votre enseignement de qualité et votre simplicité font de vous un grand maître admiré de tous.

Nous vous prions cher maître de trouver ici, l'expression de notre grand respect et nos vifs remerciements.

Puisse le Seigneur vous accorder santé et longévité.

À NOTRE MAITRE ET JUGE

Professeur Abdoul Aziz DIAKITE

- **Professeur titulaire de pédiatrie à la FMOS ;**
- **Spécialiste en hématologie pédiatrique ;**
- **Diplômé universitaire en surveillance épidémiologique des pathologies infectieuses tropicales ;**
- **Chef de service de pédiatrie générale ;**
- **Responsable de l'unité de prise en charge des enfants atteints de drépanocytose au CHU-GT ;**
- **Membre de l'association malienne de pédiatrie ;**
- **Membre de l'association malienne des pédiatres d'Afrique Noire Francophone ;**
- **Président de la commission médicale d'établissement ;**
- **Président du groupe technique consultatif sur les vaccins et vaccination.**

Cher maître,

Nous vous remercions de la confiance que vous avez placée en acceptant de juger ce travail. Vos conseils et vos critiques ont contribué énormément à la qualité de ce travail. Vous avez tout mis en œuvre pour la réussite de ce travail et cela témoigne de votre générosité et de votre amour pour le travail bien fait.

C'est le lieu pour nous de vous témoigner notre gratitude et notre respect.

À NOTRE MAITRE ET JUGE

Professeur Belco MAIGA

- **Maître de conférences agrégé de pédiatrie,**
- **Chef de service des Urgences Pédiatrique du CHU Gabriel Touré,**

Cher Maître,

Nous vous sommes infiniment reconnaissant d'avoir accepté aimablement de juger ce travail. Votre compétence et votre sens du devoir nous ont profondément imprégnés. Que ce travail soit l'expression de notre profond respect et de notre reconnaissance.

À NOTRE MAITRE ET DIRECTEUR

Professeur Fousseyni TRAORE

- **Maitre de conférences agrégé en pédiatrie USTTB-FMOS**
- **Pédiatre oncologue**
- **Praticien hospitalier au CH Gabriel Toure**

Cher Maître,

Plus qu'un enseignant, vous avez été un éducateur. Ce fût un honneur pour nous de travailler sur ce sujet original. Malgré vos multiples occupations, vous nous avez ouvert grandement votre porte, ce qui a donné à ce travail toute sa valeur, Puisse ALLAH le TOUT PUISSANT vous accorder santé et longévité afin que soient menés à bien vos projets, et que d'autres comme nous puissent bénéficier de votre savoir, En ce moment solennel, l'occasion nous est offerte de vous réitérer cher Maître notre profonde gratitude.

LISTE DES ABREVIATIONS

ABREVIATIONS

CHU	Centre Hospitalier Universitaire
GT	Gabriel Toure
RB	Rétinoblastome
TNM	Tumor Node Metastasis
ATCD	Antécédent
TRB	Rétinoblastome Trilatéral
GFAOP	Groupe Franco-Africain d'Oncologie Pédiatrique
IOTA	Institut d'Ophtalmologie Tropicale de l'Afrique
DES	Diplôme d'Etudes Spécialisées
TDM	Tomodensitométrie
IRM	Imagerie par Résonance Magnétique
AG	Anesthésie Générale

SOMMAIRE

SOMMAIRE

I. INTRODUCTION :	1
II. OBJECTIFS	4
III. METHODOLOGIE	6
IV. RESULTATS	10
V. COMMENTAIRES ET DISCUSSION	31
VI. CONCLUSION	36
ANNEXE	45
FICHE SIGNALÉTIQUE	45

Liste des tableaux

Liste des tableaux

Tableau I : Répartition des patients selon l'âge.	10
Tableau II : Répartition des patients selon l'ethnie.	11
Tableau III: Répartition des patients selon la région de provenance	
Tableau IV: Répartition des patients selon les signes initiaux.	12
Tableau V: Répartition des patients selon les signes cliniques ophtalmologiques présentant à l'admission de l'œil gauche.	13
Tableau VI: Répartition des patients selon les signes ophtalmologiques présentant à l'admission de l'œil droit.	
Tableau VI: Répartition des patients selon le résultat de la TDM (atteinte pinéale et suprasellaire).	19
Tableau VIII : Répartition des patients selon le résultat de la TDM (TRB + l'atteinte des parties molles de l'orbite et nerf optique).	19
Tableau IX: Caractéristiques des effets secondaires de la chimiothérapie (toxicité et grade de toxicité).	21
Tableau X : Caractéristiques des patients	25
Tableau XI : Revue de la littérature	26

Liste des figures

Liste des figures

Figure 1 : Répartition des patients selon le sexe.	10
Figure 2 : Répartition des patients selon le fond d'œil réalisé sous anesthésie générale.	14
Figure 3 : Répartition des patients selon la classification ABCDE de l'œil droit.	15
Figure 4 : Répartition des patients selon la classification ABCDE de l'œil gauche.	15
Figure 5 : Répartition des patients selon la classification TNM de l'œil droit.	16
Figure 6 : Répartition des patients selon la classification TNM de l'œil gauche.	16
Figure 7 : Répartition des patients selon les antécédents des cas de RB dans la famille.	17
Figure 8 : Répartition des patients selon les personnes atteintes du RB dans la famille.	17
Figure 9 : Répartition des patients selon l'échographie oculaire.	18
Figure 10 : Répartition des patients selon le résultat de l'échographie oculaire	18
Figure 11: Répartition des patients selon IRM	19
Figure 12 : Répartition des patients selon le traitement par chimiothérapie palliative.	20
Figure 13: Répartition des patients selon le devenir.	24

INTRODUCTION

I. Introduction :

Le rétinoblastome (RB) est une tumeur maligne développée à partir des cellules jeunes de la rétine appelées rétinoctytes. C'est un cancer qui touche préférentiellement le nourrisson et le jeune enfant. Il résulte de l'inactivation biallélique du gène suppresseur de tumeur RB1 [1].

Chaque année, plus de 8.000 nouveaux enfants sont affectés par le RB dans le monde. Parmi ces 8.000 enfants, plusieurs milliers décèdent encore aujourd'hui dans les pays en développement à cause du retard diagnostique et/ou du manque d'accès aux soins de santé adaptés [2]. Sa fréquence observée en Europe et en Amérique varie entre 1/15000 et 1/24000 naissances.

Au Sénégal, on compte en consultation hospitalière 15 cas pour 1000 consultants [3]. Au Maroc, son incidence est estimée à 50 nouveaux cas par an dont la plupart sont des formes sporadiques [4].

Au Mali dans une étude faite sur les tumeurs orbito-oculaires à l'I.O.T. A à propos de 130 cas, le RB a été la tumeur maligne la plus fréquente, 28 cas soit 21,54% [5].

Dans une étude faite entre 2005-2007 au Mali par Togo. B et al du CHU Gabriel Touré, le RB a représenté 33,1% de toutes les tumeurs solides et a occupé la seconde place dans la fréquence après les lymphomes malins non hodgkiniens qui ont représenté 39,7%. L'âge médian des patients était de 4,2 ans, les garçons étaient les plus affectés avec un sexe ratio de 2 /1 [6].

Les deux symptômes révélateurs d'un RB les plus fréquents sont la leucocorie et le strabisme. La rubéose de l'iris, un hypopyon, un hyphème, une buphtalmie, une cellulite orbitale et une exophtalmie sont d'autres signes qui peuvent également être observés à des stades évolués [7].

L'examen du fond d'œil sous anesthésie générale permet de faire le diagnostic. Cet examen peut être complété par une TDM ou une IRM et une échographie oculaire.

Le RB se présente essentiellement sous trois formes :

- Intraoculaire
- Extra oculaire
- Trilatérale

Les deux premières formes peuvent être unilatérales ou bilatérales.

Les moyens thérapeutiques du RB sont de plus en plus performants et peuvent se combiner. Il s'agit essentiellement :

- La chirurgie mutilante (énucléation)
- La chimiothérapie conventionnelle
- La chimiothérapie haute dose
- La radiothérapie
- Thermothérapie
- Thermo-chimiothérapie
- Cryothérapie
- Curiethérapie
- La chimiothérapie intra artérielle

Les indications des différents types de traitements dépendent de la taille de la tumeur, du nombre des foyers et de l'extension tumorale.

Dans les pays développés, le taux de survie des formes précoces du RB, avoisine 98% [8].

En Afrique subsaharienne, la prise en charge multicentrique du RB s'organise dans le cadre du GFAOP. Des centres de prise en charge se consolident au Mali, Sénégal, côte d'ivoire, Madagascar et en république démocratique du Congo [9].

Le rétinoblastome dans sa forme trilatérale (RBT) est un cancer rare. Il s'agit d'un rétinoblastome héréditaire, survenant dans la première année de vie, caractérisé par une localisation oculaire le plus souvent bilatérale associée à une localisation intracrânienne neuroectodermique d'origine primitive. La localisation intracrânienne, dont le diagnostic est strictement radiologique, est à l'origine du pronostic sévère de cette affection [10].

La chimiothérapie métronomique est l'administration fréquente de chimiothérapie à des doses inférieures à la dose maximale tolérée et sans interruption prolongée sans médicament. Etant donné que des médicaments chimio thérapeutiques non brevetés peuvent être utilisés et compte tenu du faible profil de toxicité de cette approche [11].

Au Mali il n'y a pas eu d'étude sur TRB. Ce travail permettra d'étudier les caractéristiques cliniques, radiologiques, évolutives et pronostiques sévères du TRB chez l'enfant à l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU Gabriel Toure.

OBJECTIFS

II. OBJECTIFS

2.1. Objectif général

- Etudier les caractéristiques cliniques, radiologiques, évolutives et pronostiques sévères du rétinoblastome trilatéral chez l'enfant à l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU Gabriel Toure.

2.2. Objectifs spécifiques

- Décrire les caractéristiques cliniques du rétinoblastome trilatéral.
- Décrire les aspects radiologiques du rétinoblastome trilatéral.
- Evaluer les caractéristiques évolutives et pronostiques sévères du rétinoblastome trilatéral.
- Déterminer le devenir des patients traités du rétinoblastome trilatéral.

METHODOLOGIE

III. METHODOLOGIE

3.1. Type d'étude

Il s'est agi d'une étude rétrospective.

3.2. Période d'étude

Notre étude s'est étendue sur une période de 19 ans, allant du 1^{er} janvier 2005 au 31 décembre 2023.

3.3. Population d'étude

Les enfants âgés de 0 à 15 ans admis pour rétinoblastome trilatéral à l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU-GT.

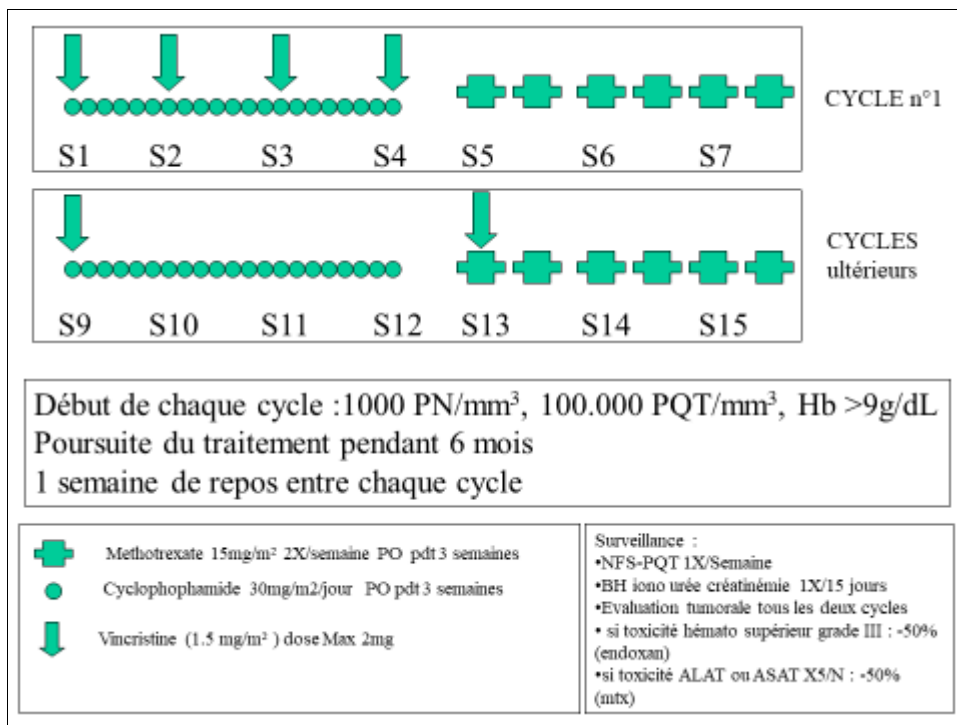
3.4. Critères d'inclusion

Nous avons inclus dans notre étude, les dossiers traités pour rétinoblastome trilatéral de 2005-2023.

3.5. Critères de non inclusion

N'ont pas été inclus dans notre étude,
- Les dossiers incomplets.

3.6. Protocole de chimiothérapie métronomique



3.7. Collectes des données.

Les données ont été colligées à partir des dossiers cliniques et l'enquête menée auprès des parents à travers l'appel téléphonique. Les informations ont été reportées sur une fiche d'enquête individuelle.

3.8. Variables étudiées

Variables	Modalités
Fréquence	Nombre de cas
Caractéristiques sociodémographiques	
Age	Age en mois
Sexe	Masculin, Féminin
Ethnie	Bambara, Bozo, Dafing, Dogon, Malinké, Peulh, Soninké, Sonrai, Tamashek
Région de provenance	Bamako, Région, Hors Mali
Données cliniques	
Antécédents	Familiaux
Signes initiaux	Leucocorie, Buphtalmie, masse extériorisée, protrusion du globe oculaire, strabisme
Signes cliniques ophtalmologiques	Leucocorie, Buphtalmie, masse extériorisée, protrusion du globe oculaire, strabisme
Fond d'œil	Sous AG et sans AG
Classification ABCD	Taille lésions en DP au FO
Données paracliniques	
Echographie	Calcification
TDM	Extension orbitaire, cérébrale
IRM	Extension orbitaire, cérébrale
Données thérapeutiques	
Chimiothérapie	Cures, toxicité, durée du traitement
Evolution	
Devenir	Vivant, décédé
Caractéristiques des patients	Age, sexe, année d'admission, durée de survie, lésion stable ou progression, décès
Revue de la littérature	Auteurs, pays, année, nombre de patients, latéralité RB, traitement reçu, temps recul après traitement, nombre de patients ayant terminés le suivi, taux de survie, taux de décès

3.9. Analyse et saisie des données.

L'analyse des données a été effectuée avec le logiciel SPSS version 21. La saisie des données, les tableaux, les textes et les graphiques ont été conçus à partir du logiciel Word 2016 et Excel 2016 de Microsoft.

3.10. Moteurs de recherche utilisé

Google

3.11. Sites de recherches utilisés

Pub Med, google scholar, science direct, medline

3.12. Termes de recherche.

- Rétinoblastoma, retinoblastome

- Rétinoblastome trilatéral, trilateral Retinoblastoma, pinéaloblastome, pinealoblastoma

3.13. Ethique et confidentialité.

Les parents ont été appelés pour leur expliquer nos objectifs et le caractère confidentiel de notre étude. Ceci dans le souci de respecter la confidentialité et la protection des données personnelles de l'enfant.

RESULTATS

IV. Résultats

Vingt patients (n=20) ont été inclus sur un total de 679 d'hospitalisations de RB et 2632 de tous les cancers. La fréquence du rétinoblastome trilatéral parmi les cas de rétinoblastome a été de 3%. Le rétinoblastome trilatéral a représenté 1% des cancers répertoriés dans le service d'oncologie pédiatrique.

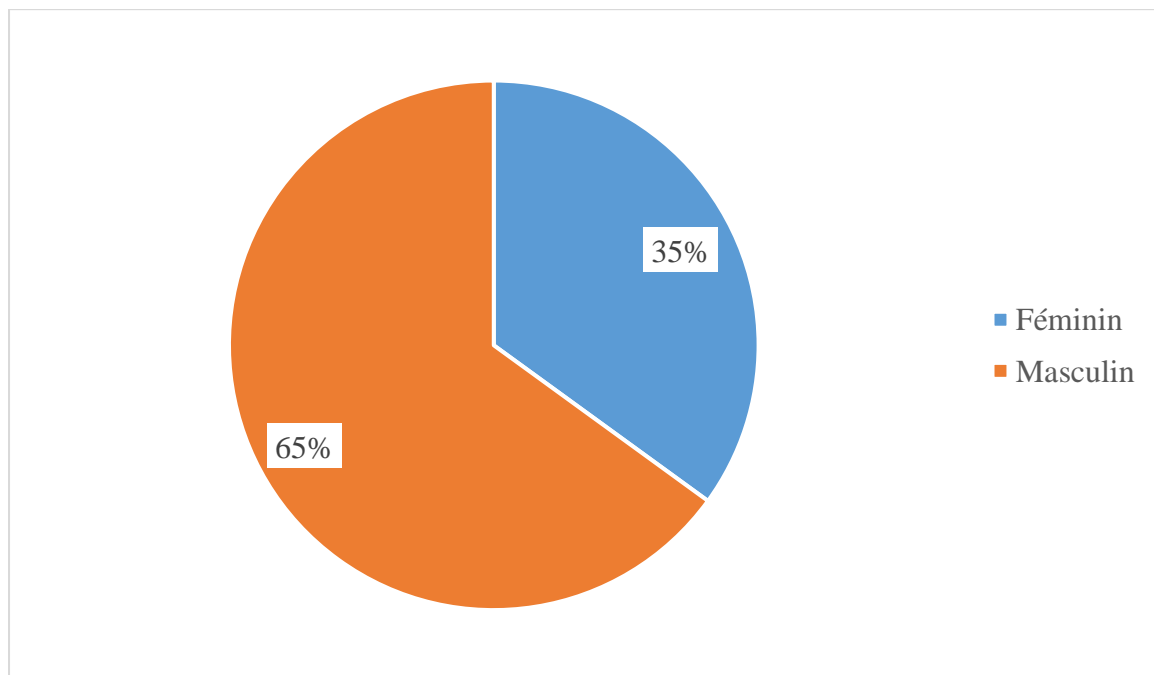
1. Données socio démographiques

Tableau I : Répartition des patients selon l'âge.

Tranches d'Age	Effectifs	Pourcentage(%)
0-24 mois	4	20
25-36 mois	8	40
37-48 mois	6	30
49-60 mois	2	10
Total	20	100

L'âge moyen était de 35,2 mois et la tranche d'âge de 25 à 36 mois (n=8) était la plus représentée.

Figure 1 : Répartition des patients selon le sexe.



Le sex- ratio a été de 1.8. (M=13 ; F=7)

Tableau II : Répartition des patients selon l'ethnie.

Ethnie	Effectifs	Pourcentage(%)
Bambara	2	10
Bozo	2	10
Dafing	1	5
Dogon	1	5
Malinké	2	10
Peulh	8	40
Soninké	2	10
Sonrhäi	1	5
Tamashek	1	5
Total	20	100

L'ethnie peulh était majoritaire soit 40%.

Tableau III : Répartition des patients selon la région de provenance.

Provenance	Effectif	Pourcentage %
Bamako	12	60
Bougouni	1	5
Burkina Faso	1	5
Côte d'Ivoire	1	5
Dioila	1	5
Kayes	2	10
Koulikoro	1	5
Mopti	1	5
Total	20	100

La majorité des patients provenait de Bamako soit 60%.

2. Données cliniques

Tableau IV : Répartition des patients selon les signes initiaux.

Signes initiaux	Effectifs	Pourcentage(%)
Buphtalmie unilatérale, Protrusion du globe oculaire	2	10
Leucocorie bilatérale	2	10
Leucocorie unilatérale	6	30
Buphtalmie unilatérale	5	25
Leucocorie unilatérale, Buphtalmie unilatérale	2	10
Leuco Corie unilatérale, buphtalmie unilatérale, Vomissement	2	10
Leucocorie unilatérale, Protrusion du globe oculaire, Masse oculaire extériorisée	1	5
Total	20	100

La leucocorie unilatérale a été le signe initial le plus fréquent soit 30% suivi de la buphtalmie unilatérale soit 25%.

Tableau III: Répartition des patients selon les signes cliniques ophtalmologiques présentant à l'admission de l'œil gauche.

Signes cliniques présentant à l'admission l'œil gauche	Effectifs	Pourcentage(%)
Buphtalmie, Masse extériorisée	8	40
Buphtalmie, Protrusion du globe oculaire	2	10
Leucocorie	1	5
Leucocorie, Buphtalmie	3	15
Leucocorie, Buphtalmie, Masse extériorisée	1	5
Leucocorie, Masse extériorisée	1	5
Leucocorie, Protrusion du globe oculaire, Masse oculaire extériorisée	1	5
Leucocorie, Protrusion du globe oculaire, Masse extériorisée	1	5
Protrusion du globe oculaire	2	10
Total	20	100

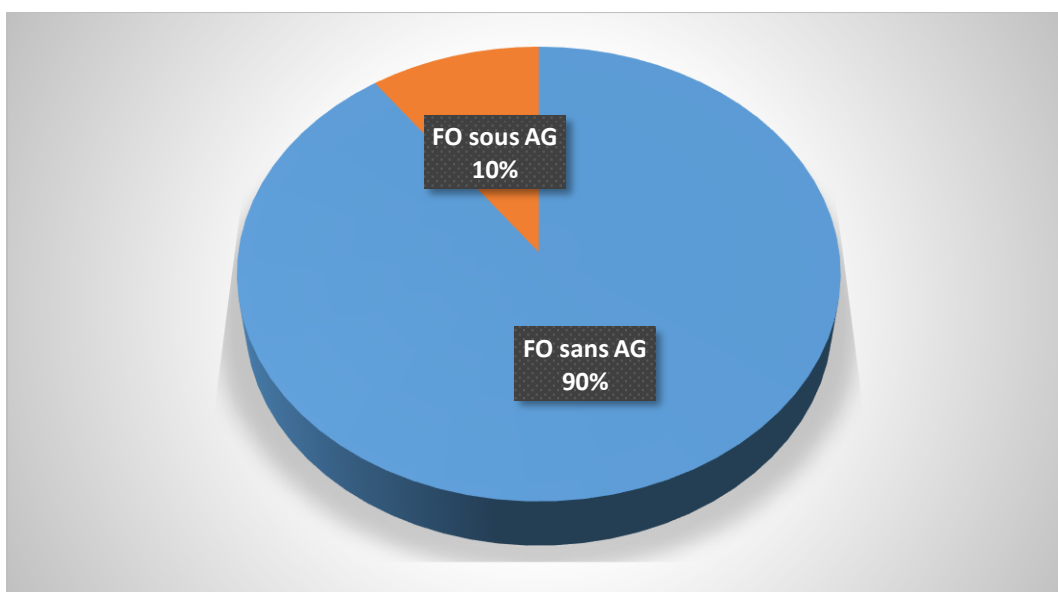
La buphtalmie et la masse extériorisée ont été les signes cliniques les plus fréquents à l'admission de l'œil gauche soit 40%.

Tableau VI : Répartition des patients selon les signes cliniques ophtalmologiques à l'admission de l'œil droit.

Signes cliniques présentant à l'admission l'œil droit	Effectifs	Pourcentage (%)
Buphtalmie, Masse extériorisée	8	40
Leucocorie	1	5
Leucocorie, Buphtalmie	2	10
Leucocorie, Buphtalmie, Protrusion du globe oculaire	2	10
Leucocorie, Masse extériorisée	2	10
Leucocorie, Protrusion du globe oculaire, Masse extériorisée	2	10
Protrusion du globe oculaire	1	5
Strabisme, Protrusion du globe oculaire, Masse extériorisée	2	10
Total	20	100

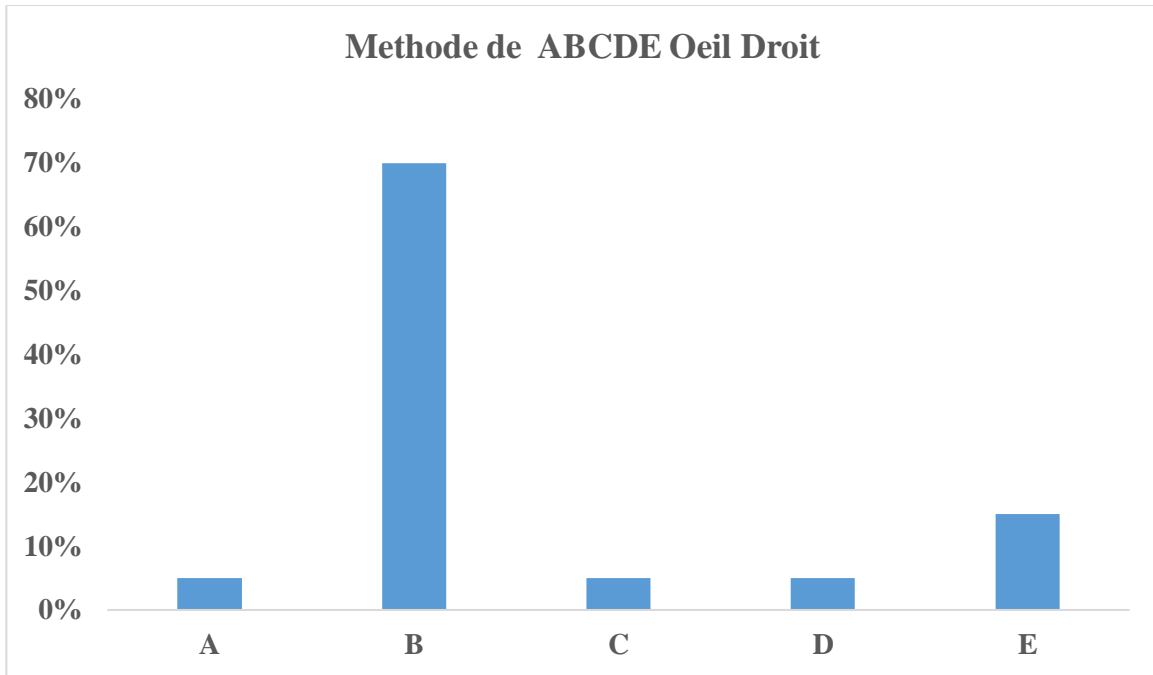
La buphtalmie et la masse extériorisée de l'œil droit ont été les signes les plus fréquents à l'admission soit 40%.

Figure 2 : Répartition des patients selon le fond d'œil réalisé sous anesthésie générale.



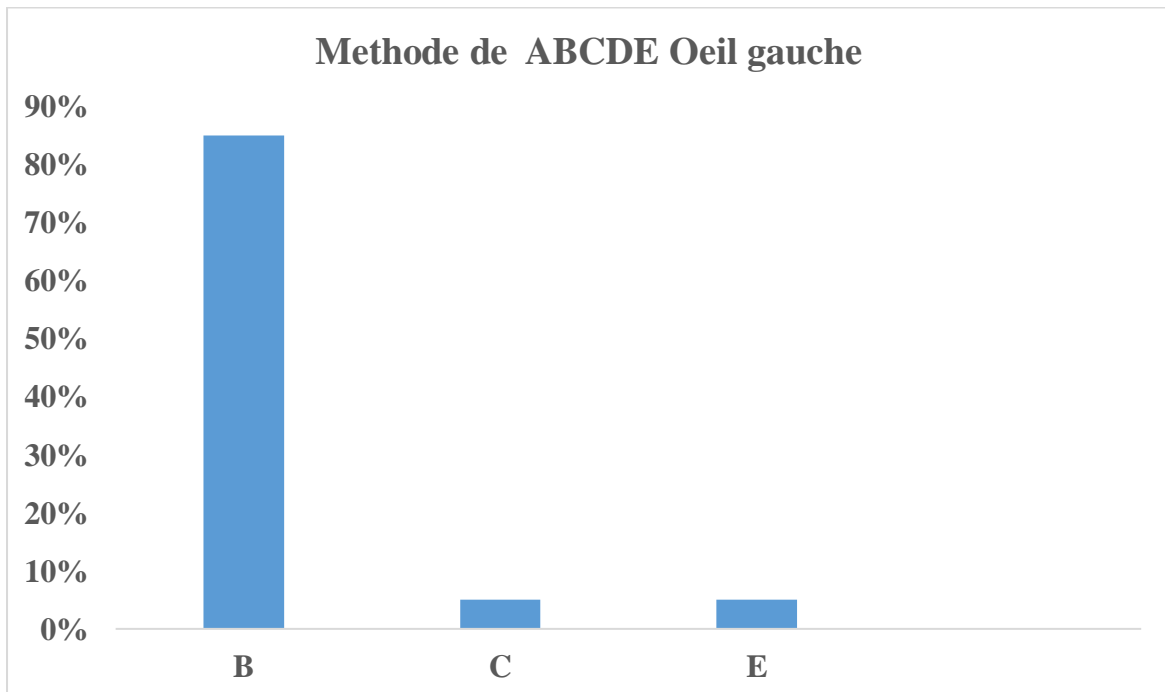
Le fond d'œil a été réalisé sous anesthésie générale chez 10% des patients.

Figure 3 : Répartition des patients selon la classification ABCDE de l'œil droit.



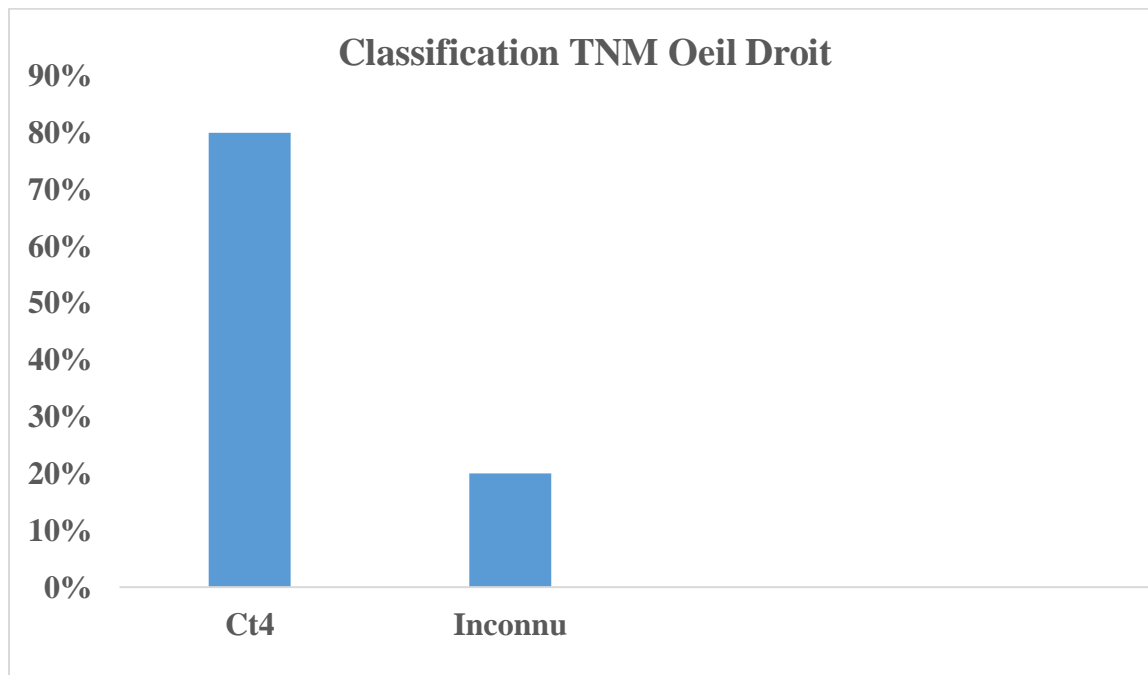
La classification B était majoritaire de l'œil droit soit 70%.

Figure 4 : Répartition des patients selon la classification ABCDE de l'œil gauche.



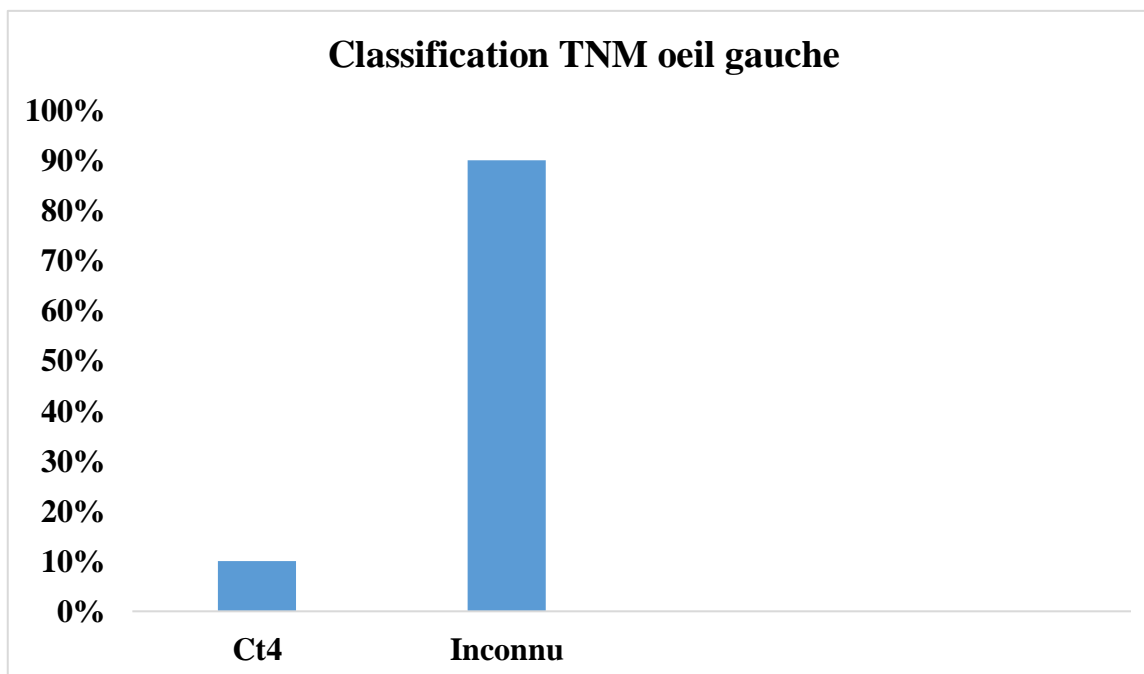
La classification B de l'œil gauche était majoritaire soit 85%.

Figure 5 : Répartition des patients selon la classification TNM de la tumeur de l'œil droit.



La classification cT4 représentait 20% de l'œil droit.

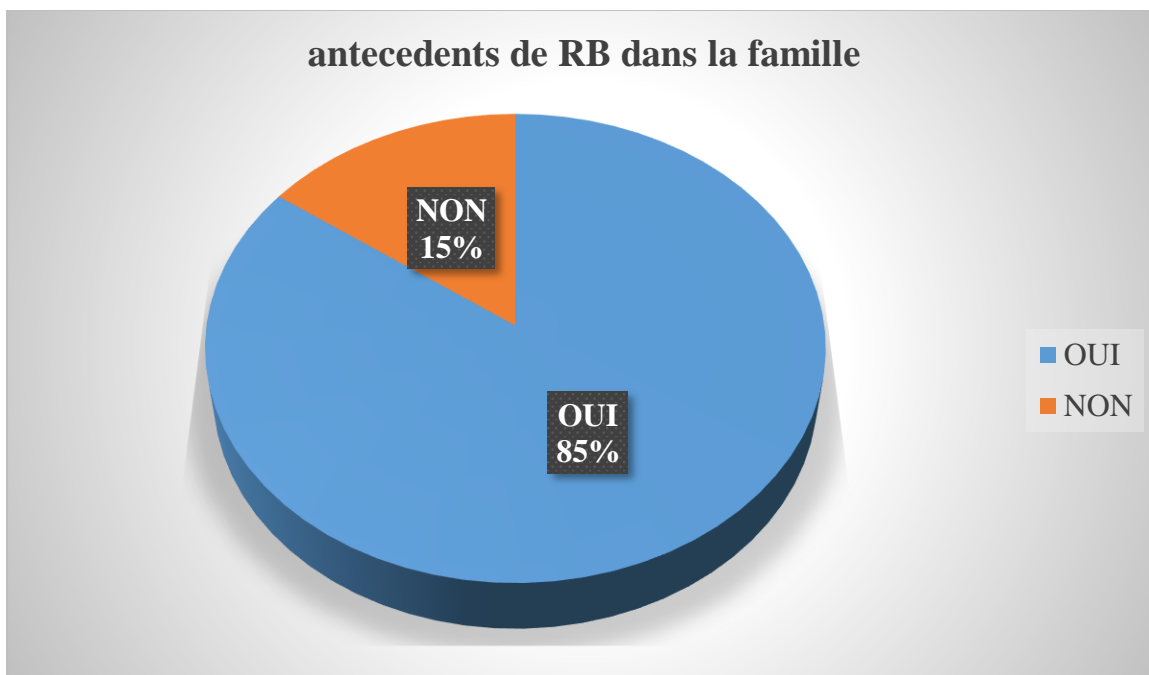
Figure 6 : Répartition des patients selon la classification TNM de la tumeur de l'œil



gauche.

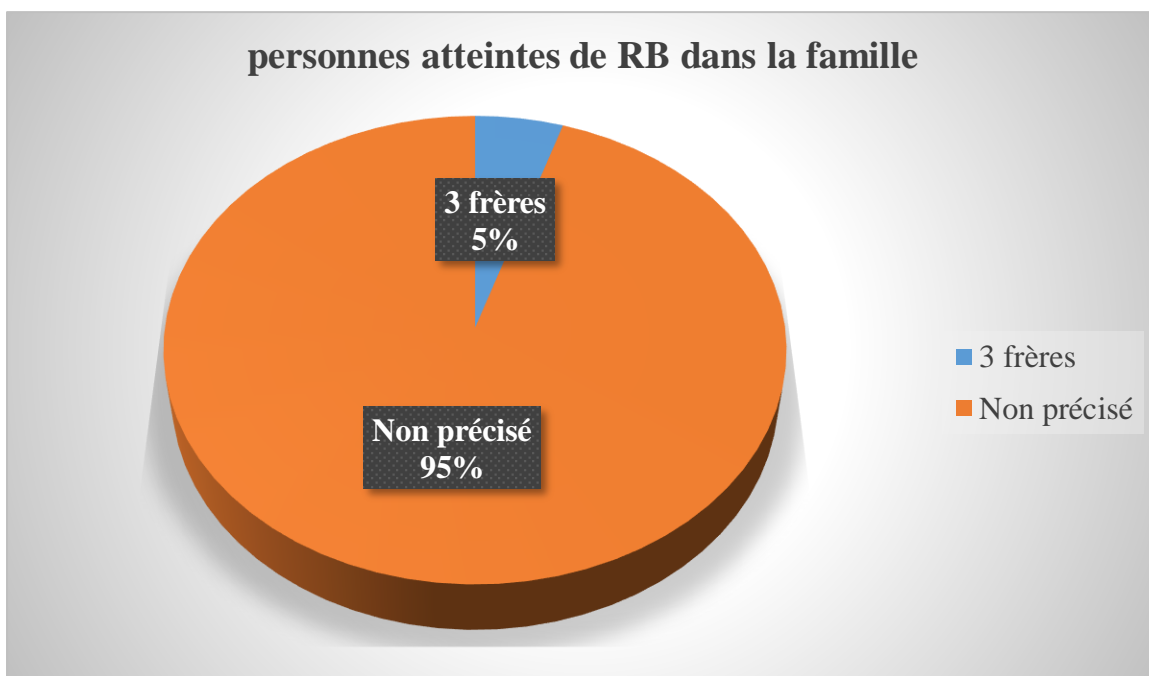
La classification cT4 représentait 10% de l'œil gauche.

Figure 7 : Répartition des patients selon les antécédents des cas de RB dans la famille.



Quatre-vingt-cinq pourcents des patients avaient un antécédent de RB.

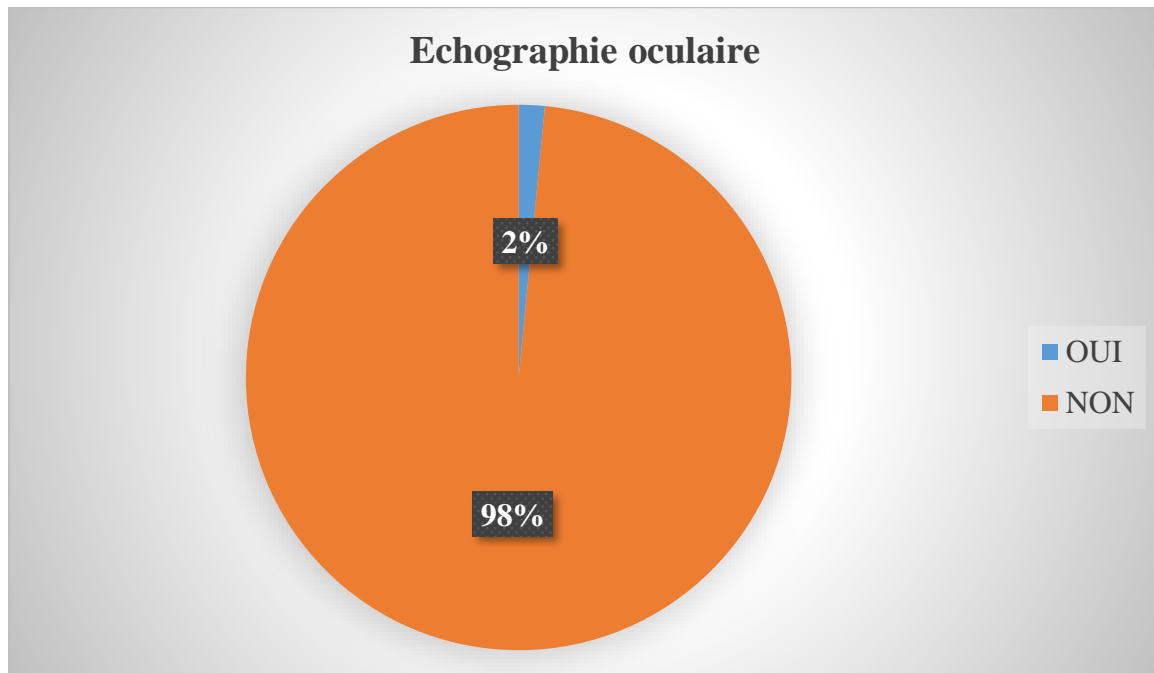
Figure 8 : Répartition des patients selon les personnes atteintes du RB dans la famille.



Les personnes atteintes du RB dans la même famille représentaient 5%.

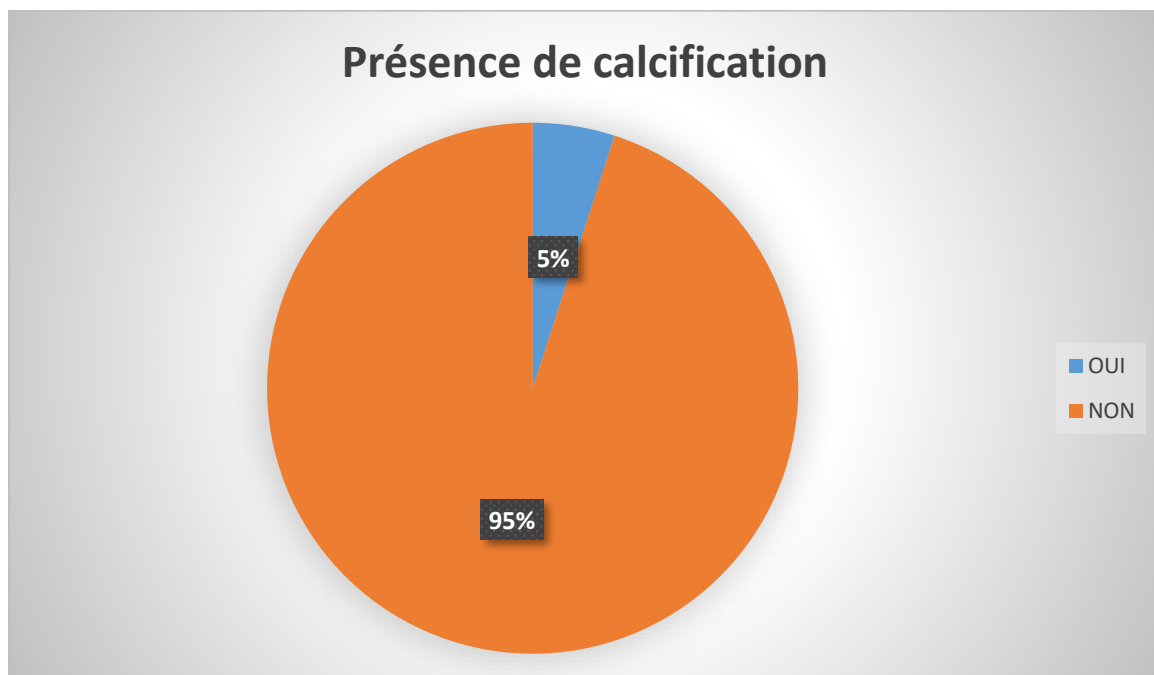
3. Imagerie

Figure 9 : Répartition des patients selon l'échographie oculaire.



Les patients qui n'ont pas réalisé l'échographie oculaire représentaient 98%.

Figure 10 : Répartition des patients selon le résultat de l'échographie oculaire



Les patients présentant une calcification à l'échographie représentaient 5%.

Tableau IVII : Répartition des patients selon le résultat de la TDM (atteinte pinéale et suprasellaire).

Résultats de la TDM	Effectif	Pourcentage (%)
Atteinte pinéale	13	65
Atteinte suprasellaire	5	25
Atteinte pinéale + atteinte sellaire	2	10

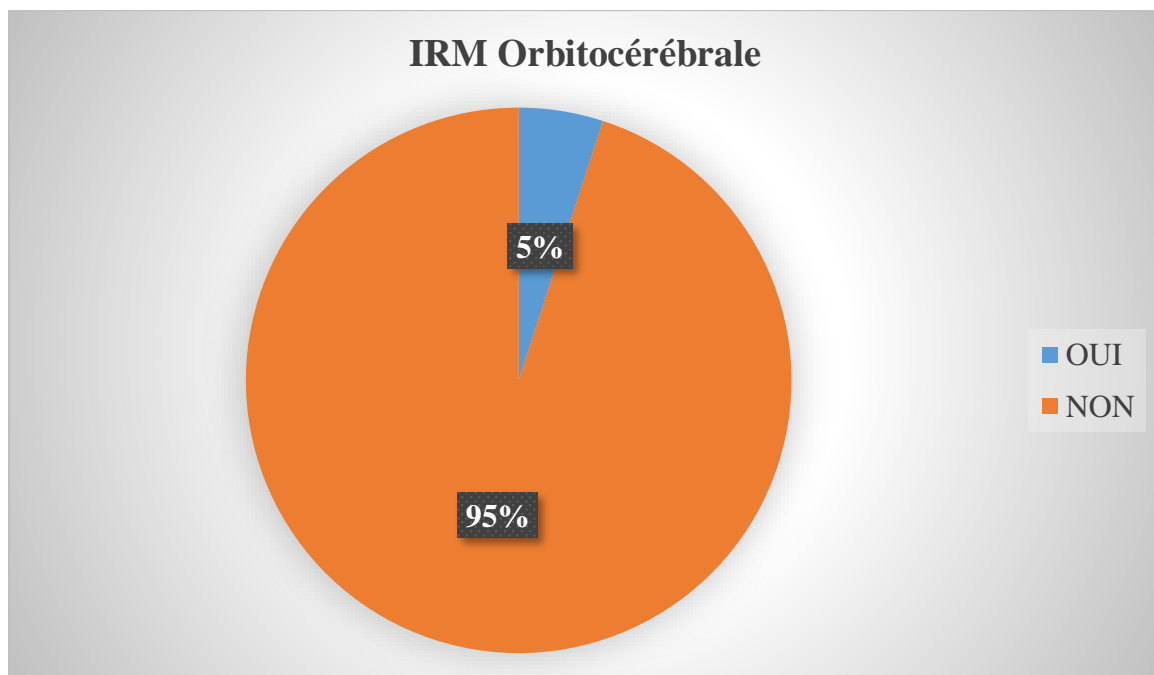
L'atteinte pinéale représentait 65% et suprasellaire 25%.

Tableau VII : Répartition des patients selon le résultat de la TDM (TRB + l'atteinte des parties molles de l'orbite et nerf optique).

Résultat de la TDM	Effectif	Pourcentage (%)
TRB+atteinte des parties molles de l'orbite	12	60
TRB+atteinte de nerf optique	8	40

Le rétinoblastome trilatéral plus l'atteinte des parties molles représentaient 60%.

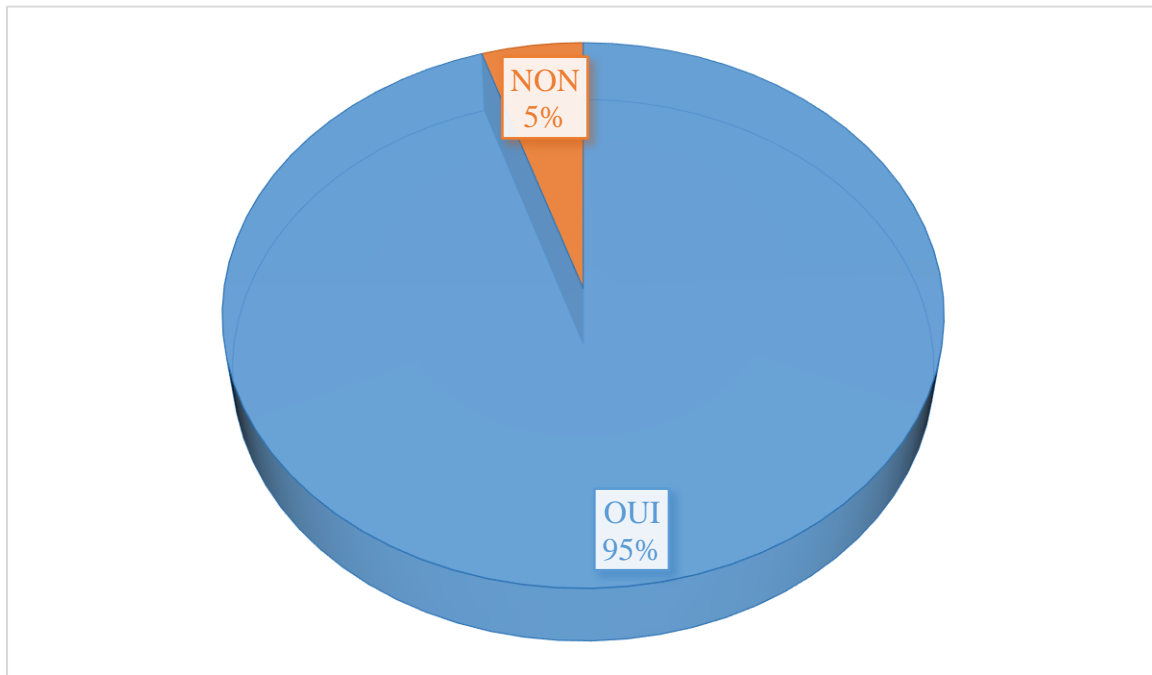
Figure 11 : Répartition des patients selon IRM



Les patients qui n'avaient pas réalisé IRM représentaient 95%.

4. Données thérapeutiques

Figure 12 : Répartition des patients selon le traitement par chimiothérapie métronomique



Les patients ayant reçu le traitement par chimio métronomique représentaient 95%.

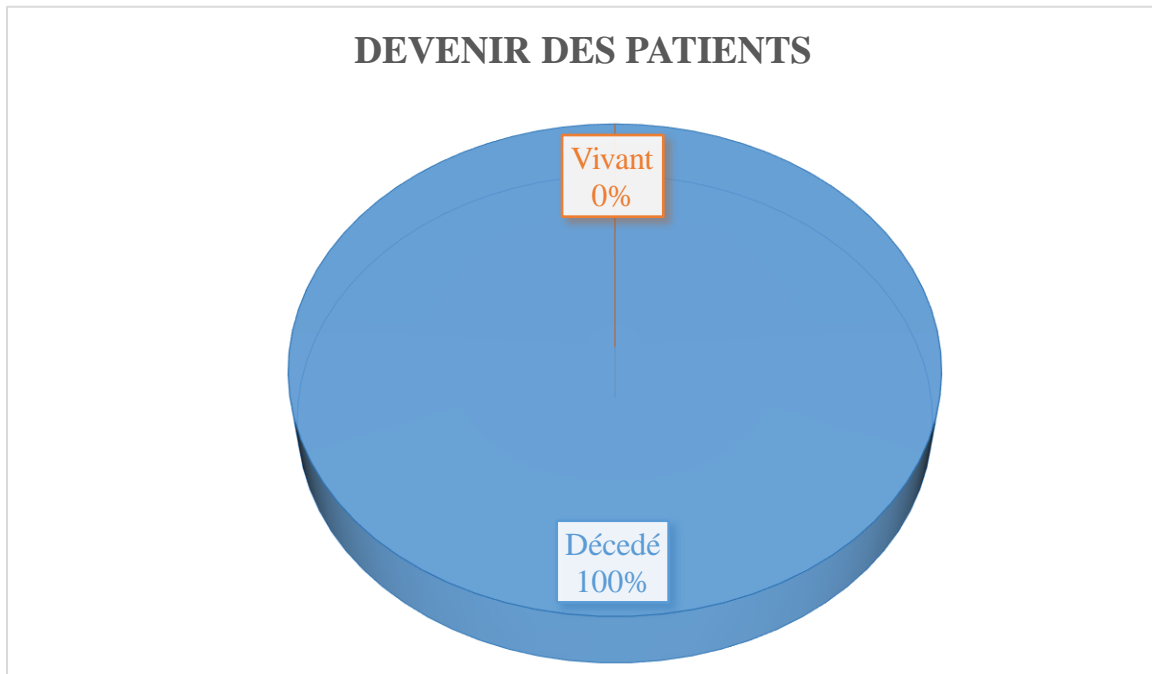
Tableau IX : Caractéristiques des effets secondaires de la chimiothérapie palliative (toxicité du traitement).

Numero patient	Date de début du traitement	Délai de suivi (durée mois)	Toxicité du traitement
1	07/12/2016	2 mois	Anémie
2	23/10/2018	1 mois	Anémie Thrombopénie
3	06/122018	1 mois	Anemie Neutropenie Creatinenimie :24 umol/l
4	11/06/2015	2 mois	Nausées
5	05/10/2020	1 mois	Aucune
6	27/05/2015	1 mois	Aucune
7	03/12/2018	1 mois	3 vomissements par jour
8	01/02/2019	1 mois	Aucune
9	22/03/2011	1 mois	Aucune
10	18/03/2013	1 jours	Aucune
11	13/10/2011	3 mois	Aucune
12	09/09/2020	1 jours	Aucune
13	14/10/2019	3 mois	Anemie Neutropenie

14	08/01/2013	1 mois	Aucune
15	08/05/2020	2 mois	Aucune
16	28/03/2022	3 mois	Anemie Neutropenie
17	09/03/2015	2 mois	Aucune
18	23/01/2014	3 mois	Aucune
19	16/08/2017	3 mois	Aucune
20	15/03/2011	2 mois	2 vomissements Tachycardie

5. Evolution

Figure 13 : Répartition des patients selon le devenir.



Tous les patients sont décédés.

Tableau X : Caractéristiques des patients

Numéro Patient	âge	sexe	Année d'admission	Durée de suivi	Etat tumoral	Devenir
1	24 mois	masculin	07/12/2016	2 mois	Progression intracrânienne	décédé
2	48 mois	masculin	23/10/2018	1 mois	Progression intracrânienne	décédé
3	36 mois	féminin	06/12/2018	1 mois	Progression intracrânienne	décédé
4	36 mois	féminin	11/06/2015	2 mois	Progression intracrânienne	décédé
5	32 mois	masculin	05/10/2020	1 mois	Progression intra crânienne	Décédé
6	48 mois	masculin	27/05/2015	1 mois	Progression intracrânienne	décédé
7	36 mois	féminin	03/12/2018	1 mois	Progression intra crânienne	décédé
8	21 mois	féminin	01/02/2019	1 mois	Progression intracrânienne	décédé
9	48 mois	masculin	22/03/2011	1 mois	Progression intracrânienne	décédé
10	48 mois	féminin	18/03/2013	1 jours	Progression intra crânienne	décédé
11	36 mois	masculin	13/10/2011	3 mois	Progression intracrânienne	décédé
12	60 mois	masculin	09/09/2020	1 jours	Progression intracrânienne	décédé
13	24 mois	masculin	14/10/2019	3 mois	Progression intracrânienne	décédé
14	60 mois	masculin	08/01/2013	1 mois	Progression intracrânienne	décédé
15	36 mois	féminin	08/05/2020	2 mois	Progression intracrânienne	Décédé
16	32 mois	masculin	28/03/2022	3 mois	Progression intracrânienne	Décédé
17	30 mois	féminin	09/03/2015	2 mois	Progression intracrânienne	Décédé
18	48 mois	masculin	23/01/2014	3 mois	Progression intracrânienne	Décédé
19	24 mois	masculin	16/08/2017	3 mois	Progression intracrânienne	Décédé
20	48 mois	masculin	15/03/2011	2 mois	Progression intracrânienne	Décédé

6. Revue de la littérature

Tableau VII : Revue de la littérature

Auteurs	Pays	Année	Nombre de patients	Latéralité RB	Traitement reçu ou protocole	Temps reculé après traitement	Nombre de patients ayant terminé le suivi	Taux de survie	Taux de décès
Bader JL, et al	Turquie	1982	11 cas	trilatéral	Non applicable	Non applicable	Non applicable	Non applicable	Non applicable
Dudgeon J, et coll.	Royaume-Uni	1983	02 cas	trilatéral	Non applicable	Non applicable	Non applicable	Non applicable	Non applicable
Brownstein S, et coll.	Canada	1984	02 cas	trilatéral	Non applicable	Non applicable	Non applicable	Non applicable	Non applicable
Meadows A	Finlande	1986	Non applicable	trilatéral	Non applicable	Non applicable	Non applicable	Non applicable	Non applicable
SR Pesin, et al	Brésil	1989	07 cas	trilatéral	Non applicable	Non applicable	02	00%	100%
Lueder GT, et al	Etats Unis	1991	04 cas	trilatéral	Non applicable	Non applicable	00	00%	100%
Blach LE, et al	Etats Unis	1994	06 cas	trilatéral	Non applicable	Non applicable	Non applicable	00%	100%
P De Potter, et al	Brésil	1994	13 cas	trilatéral	Non applicable	Non applicable	01	8%	92%

Rétinoblastome trilatéral à l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU GT et revue de la littérature

Santos Batista RN, et al	Brésil	1994	01 cas	trilatéral	Non applicable	Non applicable	Non applicable	Non applicable	Non applicable
Amoaku WM, et al	Royaume Uni	1996	05 cas	trilatéral	Non applicable	15 mois	Non applicable	40%	60%
Bagley L J, et coll.	Etats Unis	1996	10 cas	trilatéral	Non applicable	Non applicable	Non applicable	00%	100%
Skulski M, et coll.	Etats Unis	1997	01 cas	trilatéral	Non applicable	Non applicable	Non applicable	Non applicable	Non applicable
Kivela T, et al	Finlande	1999	101 cas	trilatéral	Non applicable	9 mois	27	27%	73%
Duncan JL, et al	Etats Unis	2001	03 cas	trilatéral		9 mois	01	34%	66%
Mouratova T	Ouzbékistan	2003	Non applicable	trilatéral	Non applicable	Non applicable	Non applicable	Non applicable	Non applicable
Provenzale JM, et al	Etats Unis	2004	08 cas	trilatéral	Non applicable	17 mois	Non applicable	Non applicable	Non applicable
Mouratova T	Ouzbékistan	2005	Non applicable	trilatéral	Non applicable	Non applicable	Non applicable	Non applicable	Non applicable
Popovic MB, et coll.	Suisse	2006	172 cas	trilatéral	Non applicable	41 mois	Non applicable	Non applicable	Non applicable
Antoneli CBG, et al	Brésil	2007	04 cas	trilatéral	Non applicable	12 mois	00	00%	100%
Kivela T	Finlande	2009	Non applicable	trilatéral	Non applicable	17 mois	Non applicable	92%	8%

Rétinoblastome trilatéral à l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU GT et revue de la littérature

Dunkel IJ, et coll.	Etats Unis	2010	13 cas	trilatéral	Vincristine, Cisplatine, Cyclophosphamide, etoposide	Non applicable	Non applicable	Non applicable	Non applicable
Jurkiewicz E, et al	Pologne	2010	03 cas	trilatéral	Non applicable	Non applicable	Non applicable	Non applicable	Non applicable
Wright KD, et al	Etats Unis	2010	01 cas	trilatéral	Vincristine, Cisplatine, Cyclophosphamide, etoposide	35 mois	01	100%	00%
Limn YS, et al	Malaisie	2011	02 cas	trilatéral	Non applicable	8 mois	Non applicable	00%	100%
Ramasubramanian, et coll.	Etats Unis	2013	34 cas	trilatéral	Non applicable	Non applicable	Non applicable	Non applicable	Non applicable
De Jong MC, et al	Pays Bas	2014	01 cas	trilatéral	Vincristine, Cisplatine, Cyclophosphamide, etoposide	32 mois	01	100%	00%
De Loris MA, et al	Italie	2014	01 cas	trilatéral	Cyclophosphamide, Vincristine, Carboplatine, Méthotrexate, Vepeside	80 mois	01	100%	00%
De Jong MC, et col	Pays Bas	2015	100 cas	trilatéral	Non applicable	Non applicable	Non applicable	Non applicable	Non applicable
Yamanaka R, et al	Japon	2019	211 cas	trilatéral	Non applicable	Non applicable	12	15,7%	84,3%

Notre étude	Mali	2023	20 cas	trilatéral	Méthotrexate, Cyclophosphamide , Vincristine	Non applicabl e	Non applicabl e	00%	100%
--------------------	-------------	-------------	---------------	-------------------	---	--------------------------------	--------------------------------	------------	-------------

COMMENTAIRES ET DISCUSSION

V. COMMENTAIRES ET DISCUSSION

Limites

Notre étude sur le rétinoblastome trilatéral comporte des limites, liées au caractère rétrospectif de l'étude. En effet, nos données ont été collectées exclusivement à partir des dossiers d'hospitalisation. En absence d'un système informatique sur l'archivage, les dossiers sont en général mal tenus, et incomplets. Ainsi certaines données n'ont pas pu être élucidées (l'observance du traitement et le suivi du malade). Malgré ces limites, nos résultats peuvent être discutés avec ceux de certains auteurs.

2. Fréquence :

Cette étude s'inscrit dans le souci de contribuer à une meilleure connaissance du rétinoblastome trilatéral de l'enfant, en s'intéressant aux aspects épidémiologiques, cliniques, radiologiques évolutives et pronostiques. Pendant la période d'étude nous avons pu colliger **20** cas du rétinoblastome trilatéral dont la **fréquence parmi le RB a été de 3% et a représenté 1% des cancers répertoriés dans le service d'oncologie pédiatrique**. Ces résultats sont supérieurs à ceux rapporté par **X Fang, et al [10] qui est de 0,4%**. Dans une série de 107 patients atteints du RB **De Ioris et al [31]** ont trouvé une fréquence de 2,8%.

3. Données sociodémographiques

3.1. Age

Le rétinoblastome trilatéral peut survenir à tout âge mais, les enfants de 25 à 36 mois étaient majoritaires dans notre étude (40%) avec l'âge moyen de 35,2 mois. Ce résultat est supérieur à ceux rapportés par **De Ioris, et al [10]** (âge: 10 mois) et proche au résultat rapporté par **M Provenzale, et al [39]** (âge : **26 mois**). Cela pourrait s'expliquer par la survenue précoce du RB uni ou bilatéral chez l'enfant.

3.2. Sexe

Nous avons constaté une prédominance masculine dans notre étude, avec un sex- ratio de 1,8. A l'aide d'une revue systématique de la littérature **en Finlande Kivela T et al [16]**. Les données de 106 enfants ont été utilisées dans une méta-analyse comprenant les distributions de fréquence et courbes de survie de Kaplan Meier. TRb n'a montré aucune prédilection sexuelle.

4. Données cliniques

a. **Antécédents**

Le TRB est un syndrome consistant en un rétinoblastome héréditaire unilatéral ou bilatéral associé à une tumeur neuroblastique intracrânienne. Dans notre série **85 %** des patients avaient un antécédent familial de rétinoblastome. Ce résultat est supérieur à ceux rapportés par **Amoaku et al [32]** et par **Antoneli et al [35]** qui avaient trouvé respectivement que **25% et 50%** des cas. Cela témoignant ainsi la place prépondérante de l'hérédité dans la survenue de TRB.

b. **Les signes initiaux**

Dans notre étude, la leucocorie unilatérale et la buphtalmie unilatérale ont été les signes initiaux les plus fréquents (**30%**) et (**25%**). La buphtalmie et masse extériorisée étaient les manifestations cliniques les plus fréquentes de l'œil **gauche (40%) et (40%) de l'œil droit**.

Santos Batistant RN et al [21] à travers l'évaluation clinique d'un cas de TRB chez un enfant ont trouvé l'exophtalmie plus marquée à l'œil gauche comme signe initial.

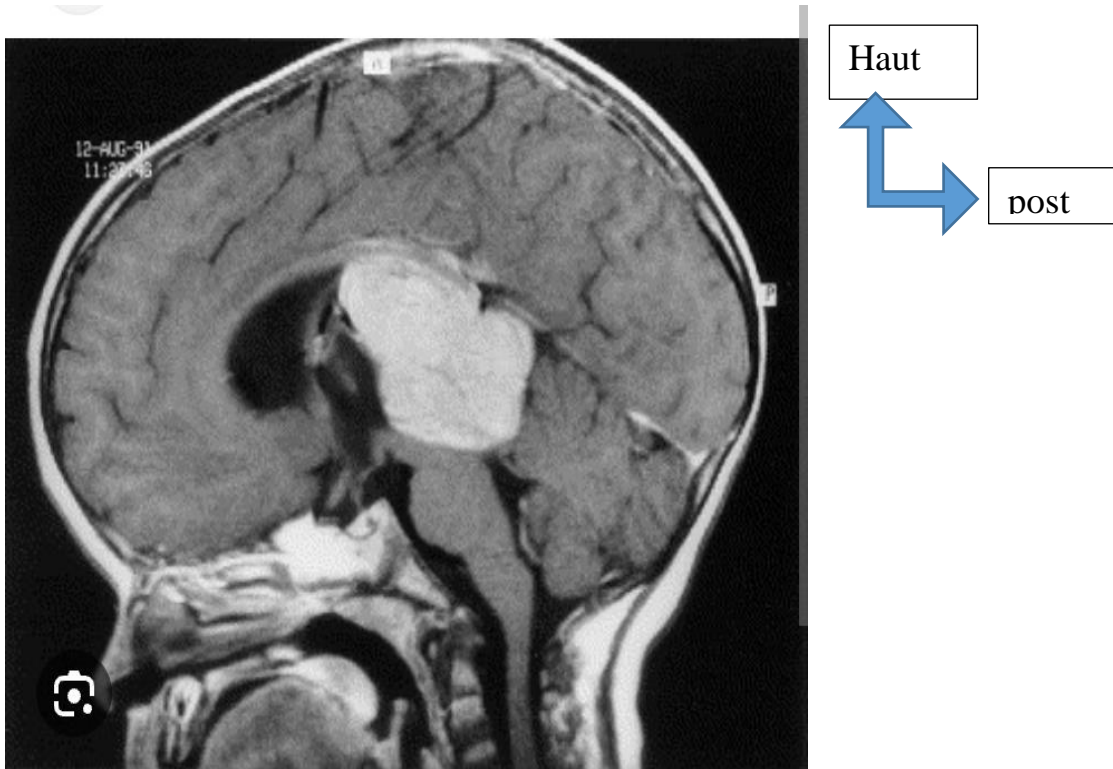
5. Données paracliniques

L'**IRM** est l'examen de première intention. En Afrique sub-saharienne la réalisation de l'**IRM** pose souvent problème vu son cout élevé qui sera supplantée par **TDM** qui permet de dépister l'atteinte de la glande pinéale et la région suprasellaire.

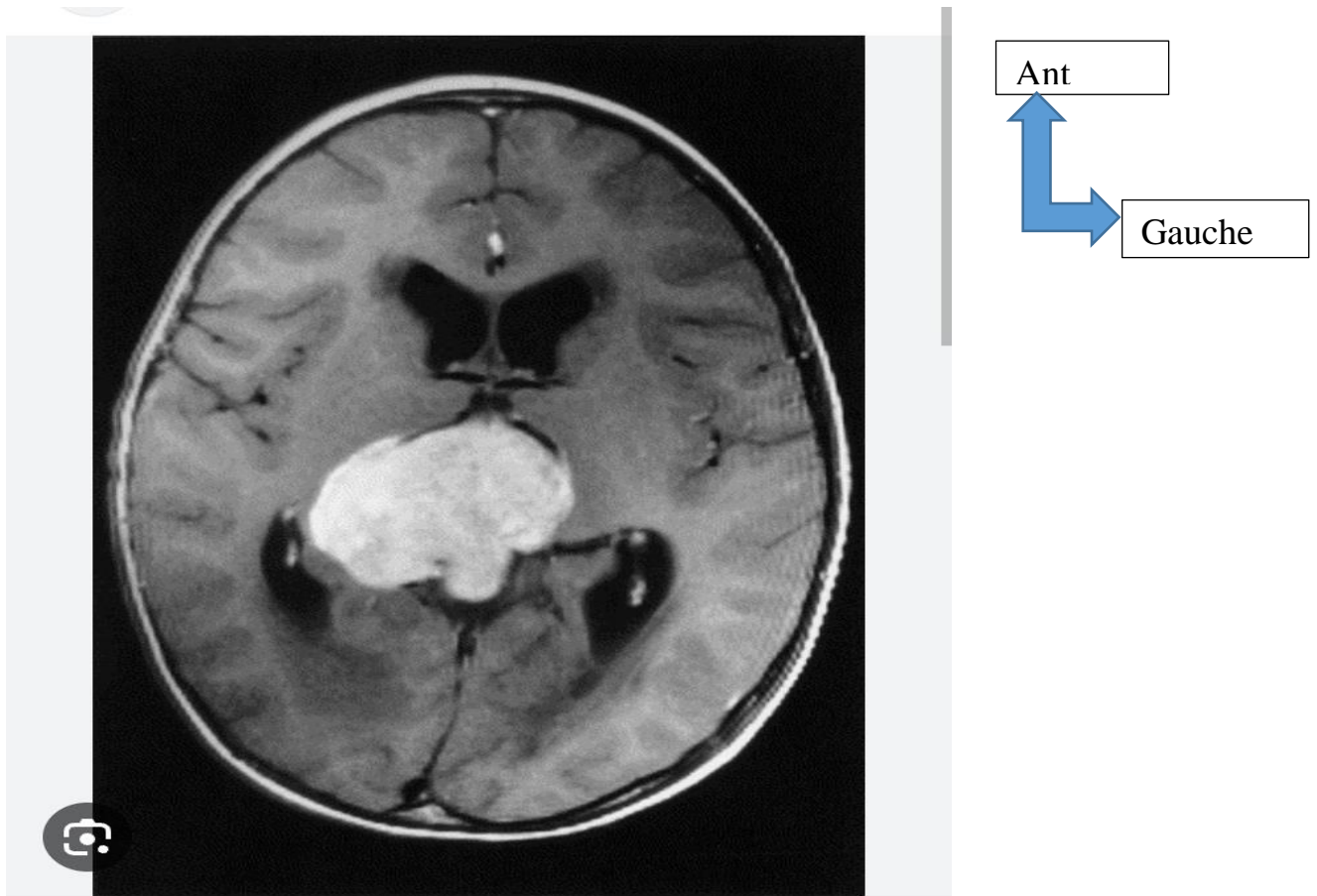
Dans notre étude **IRM** était réalisée dans 5%.

(100%) de nos patients ont bénéficié d'une **TDM orbito cérébrale**, 65% présentait une atteinte pinéale, 25% d'atteinte suprasellaire, 10% d'atteinte pinéale plus suprasellaire. Le rétinoblastome trilatéral plus atteinte des parties molles avaient représenté 60% et 40% d'atteinte des nerfs optiques.

Dans la série de De Ioris et al [31] 100% des patients ont réalisé L'IRM, qui avait révélé la présence de lésions de la glande pinéale 9% et 6,5% considérés comme kystes pineaux bénins.



Coupe sagittale d'une IRM séquence T1 injecté montrant la tumeur de la glande pinéale



Coupe axiale d'une IRM séquence T1 injecté montrant la tumeur de la glande pinéale

6- Données thérapeutiques

Les moyens thérapeutiques sont de plus en plus performants et peuvent se combiner : La chirurgie mutilante (énucléation), la chimiothérapie conventionnelle, la chimiothérapie haute dose, la radiothérapie, thermo thérapie, thermo chimiothérapie, cryothérapie, curiethérapie la chimiothérapie intra artérielle. **La chimiothérapie doit être précoce. Plusieurs auteurs utilisent la vincristine, cisplatine, cyclophosphamide, etoposide [18, 19, 42].**

Dans notre étude la totalité de nos patients ont reçus la chimiothérapie métronomique. **La vincristine, cyclophosphamide et méthotrexate ont été utilisées dans 100% des cas.**

De Ioris MA et al [31], ont utilisé les mêmes molécules dans 100% des cas.

7- Evolution

Nous avons obtenu le décès dans 100% des cas, dans un contexte de progression tumorale intracrânienne.

Ce résultat était similaire à ceux rapportés par **SR Pesin et al [13], Lueder GT et al [38], Blach LE et al [27], Antoneli CBG et al [35], Limn YS et al [25]** qui ont trouvé 100%. Cela pourrait s'expliquer par le retard diagnostique.

CONCLUSION

VI. CONCLUSION

Malgré la rareté du rétinoblastome trilatéral, il faut y penser devant tout rétinoblastome uni- ou bilatéral, quels que soient le stade de la tumeur et l'âge de l'enfant. Il s'agit d'une tumeur hautement maligne, mais qui bénéficie actuellement de grands progrès thérapeutiques. Le pronostic est directement lié au dépistage et à la prise en charge précoce.

RECOMMANDATIONS

VII. Recommandations

Les résultats de la présente étude indiquent de formuler les recommandations suivantes :

Aux autorités sanitaires et politiques :

- ✓ Mettre en place un programme national de lutte contre les cancers au Mali.
- ✓ Encourager la formation des anatomopathologistes et des pédiatres oncologues par l'octroi de bourses de spécialisation.
- ✓ Mise en place d'un système informatique pour l'archivage des dossiers médicaux.

Aux prestataires :

- ✓ Promouvoir la prise en charge pluridisciplinaire des enfants cancéreux.
- ✓ Référer précocement les cas suspects vers l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU Gabriel Touré.
- ✓ Devant tout cas de Rb, demander une TDM orbitocérébrale ou IRM.

Aux parents :

- ✓ Amener l'enfant dans une structure de santé, si possible spécialisée dès l'apparition d'une leucocorie ou d'un strabisme.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIES

VIII. REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Berete, C., Ouffoue, G., Kouakou, K.S., et al. Évaluation du rétinoblastome au Centre Hospitalo-Universitaire de Treichville de 1995 à 2012 : étude rétrospective de 115 cas. African Journal of Biomedical Research, 2014 ; 19(1) : 12-20.
2. Laurent castéra. Etude des relations génotype/phénotype dans le RB. Médecine humaine et pathologie. Université rené descartes - Paris, France 2012. 132p
3. Dial, C., Doh, K., Thiam, I., Roth, P. N., Moreira, C., & Woto-Gaye. Aspects anatomopathologiques du rétinoblastome au Sénégal. Journal Français d'Ophtalmologie, 2016, vol. 39, no 9, p. 739-743.
4. Ismaili N.: Retinoblastome A propos de 72 cas. [Thèse de médecine], Rabat, Maroc : Université Bilda 1. 1998, 102p.
5. Aïssata. K tumeurs orbito-oculaires à l'institut d'ophtalmologie tropicale de l'afrique [Thèse de médecine], Bamako, Mali : FMPOS, 2002 p55-56
6. Boubacar, T., Fatou, S., Fousseyni, T., Mariam, S., Fatoumata, D. T., Toumani, S., et al. A 30-month prospective study on the treatment of retinoblastoma in the Gabriel Toure Teaching Hospital, Bamako, Mali. British Journal of Ophthalmology, 2010; 94: 467-469.
7. Fatoumata S : Prise en charge du RB unilatéral intra oculaire a l'unité oncologie pédiatrique du CHU Gabriel toure de Bamako, [Thèse de médecine], Bamako, Mali : FMOS, 2015, 58p.
8. Unicancer : Prise en charge du cancer en Afrique- le cancer n'est pas une fatalité, cas du RB , [Internet], 2015 [cité le 02/02/2023] disponible sur <https://www.unicancer.fr/fr/>
9. Luo, C., & Deng, Y. P . Retinoblastoma: concerning its initiation and treatment. International journal of ophthalmology, 2013, 6(3), 397.
10. Fang X, Wang Y, Yin J, Guo Y, Jia L, Zhang C, et al. Clinical Features and Survival of Chinese Children With Trilateral Retinoblastoma During 2006-2019: A Retrospective Multicenter Study. Am J Ophthalmol. 2021 Mar; 223:184-192
11. Fousseyni T, et al. J Pediatr Hématol Oncol. 2011. PMID: 21164360 Essai Clinique

- 12.** De Potter P, Shields CL, Shields JA. Clinical variations of trilateral retinoblastoma: a report of 13 cases. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1994 Jan-Feb;31(1):26-31.
- 13.** Pesin SR, Shields JA. Seven cases of trilateral retinoblastoma. *Am J Ophthalmol*. 1989 Feb 15;107(2):121-6.
- 14.** Skulski M, Egelhoff JC, Kollias SS, Mazewski C, Ball WS Jr. Trilateral retinoblastoma with suprasellar involvement. *Neuroradiology*. 1997 Jan;39(1):41-3.
- 15.** Bagley LJ, Hurst RW, Zimmerman RA, Shields JA, Shields CL, De Potter P. Imaging in the trilateral retinoblastoma syndrome. *Neuroradiology*. 1996 Feb;38(2):166-70.
- 16.** Kivela T. Trilateral retinoblastoma: a meta-analysis of hereditary retinoblastoma associated with primary ectopic intracranial retinoblastoma. *J Clin Oncol*. 1999;17(6):1829-1837.
- 17.** De Jong MC, Kors WA, de Graaf P, Castelijns JA, Moll AC, Kivela T. The incidence of trilateral retinoblastoma: a systematic review and meta-analysis. *Am J Ophthalmol*. 2015;160(6):1116-1126.
- 18.** Wright KD, Qaddoumi I, Patay Z, Gajjar A, Wilson MW, Rodriguez-Galindo C. Successful treatment of early detected trilateral retinoblastoma using standard infant brain tumor therapy. *Pediatr Blood Cancer*. 2010;55(3):570-572.
- 19.** De Jong MC, Kors WA, de Graaf P, Castelijns JA, Kivela T, Moll AC. Trilateral retinoblastoma : a systematic review and meta-analysis. *Lancet Oncol*. 2014;15(10):1157-1167
- 20.** Ramasubramanian A, Kytasty C, Meadows AT, Shields JA, Leahey A, Shields CL. Incidence of pineal gland cyst and pineoblastoma in children with retinoblastoma during the chemoreduction era. *Am J Ophthalmol*. 2013;156(4):825-829
- 21.** Santos Batista RN, Fernandes AC, Werner LP. Rétinoblastome trilatéral: diagnostic clinique et par imagerie [Trilateral retinoblastoma: clinical and diagnostic imaging]. *J Fr Ophtalmol*. 1994;17(11):674-8.
- 22.** Brownstein S, de Chadarévian JP, Little JM. Trilateral retinoblastoma. Report of two cases. *Arch Ophthalmol*. 1984 ;102(2):257-62.
- 23.** Yamanaka R, Hayano A, Takashima Y. Trilateral retinoblastoma: A systematic review of 211 cases. *Neurosurg Rev*. 2019 Mar;42(1):39-48.

- 24.** Mallipatna, A. C., Sutherland, J. E., Gallie, B. L., Chan, H., & Héon, E.. Management and outcome of unilateral retinoblastoma. *Journal of American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus*. 2009,13(6), 546-550.
- 25.** Limn YS, Juraida E, Alagaratnam J, Menon BS. Trilateral retinoblastoma. *Med J Malaysia*. 2011;66(2):156-7.
- 26.** De Jong MC, Kors WA, de Graaf P, Castelijns JA, Moll AC, Kivelä T. The Incidence of Trilateral Retinoblastoma: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Am J Ophthalmol*. 2015;160(6):1116-1126.
- 27.** Blach LE, McCormick B, Abramson DH, Ellsworth RM. Trilateral retinoblastoma--incidence and outcome: a decade of experience. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1994 Jul 1;29(4):729-33. doi: 10.1016/0360-3016(94)90560-6. PMID: 8040018.
- 28.** Mouratova T. Trilateral retinoblastoma: a literature review, 1971-2004. *Bull Soc Belge Ophtalmol*. 2005 ;(297):25-35.
- 29.** Mouratova T. Retinoblastoma in Uzbekistan. *Bull Soc Belge Ophtalmol*. 2003 ;(289):63-9.
- 30.** Meadows A. Trilateral retinoblastoma. *Med Pediatr Oncol*. 1986;14(6):323-6.
- 31.** De Ioris MA, Valente P, Randisi F, et al. Baseline central nervous system magnetic resonance imaging in early detection of trilateral retinoblastoma: pitfalls in the diagnosis of pineal gland lesions. *Anticancer Res* 2014;34(12):7449–7454.
- 32.** Amoaku WM, Willshaw HE, Parkes SE, Shah KJ, Mann JR. Trilateral retinoblastoma. A report of five patients. *Cancer* 1996;78(4):858–863.
- 33.** Dudgeon J, Lee WR. The trilateral retinoblastoma syndrome. *Trans Ophthalmol Soc U K* 1983;103(5):523–529.
- 34.** Popovic MB, Balmer A, Maeder P, Braganca T, Munier FL, Beck Popovic M. Benign pineal cysts in children with bilateral retinoblastoma: a new variant of trilateral retinoblastoma? *Pediatr Blood Cancer* 2006;46(7):755–761.
- 35.** Antoneli CBG, Ribeiro KB, Sakamoto LH, Chojniak MM, Novaes PERS, Arias VEA. Trilateral retinoblastoma. *Pediatr Blood Cancer* 2007;48(3):306–310.
- 36.** Duncan JL, Scott IU, Murray TG, Gombos DS, van Quill K, O'Brien JM. Routine neuroimaging in retinoblastoma for the detection of intracranial tumors. *Arch Ophthalmol* 2001; 119(3):450–452.

- 37.** Jurkiewicz E, Pakuła-Kosciesza I, Rutynowska O, Nowak K. Trilateral retinoblastoma: an institutional experience and review of the literature. *Childs Nerv Syst* 2010; 26(1):129–132.
- 38.** Lueder GT, Judisch GF, Wen BC. Heritable retinoblastoma and pinealoma. *Arch Ophthalmol* 1991;109(12):1707–1709.
- 39.** Provenzale JM, Gururangan S, Klintworth G. Trilateral retinoblastoma: clinical and radiologic progression. *AJR Am J Roentgenol* 2004;183(2):505–511.
- 40.** Kivela T. The epidemiological challenge of the most frequent eye cancer: retinoblastoma, an issue of birth and death. *Br J Ophthalmol*. 2009; 93(9):1129-31.
- 41.** Bader JL, Meadows AT, Zimmerman LE, Rorke LB, Voute PA, Champion LA, et al. Bilateral retinoblastoma with ectopic intracranial retinoblastoma: Trilateral retinoblastoma. *Cancer Genet Cytogenet*. 1982; 5(3):203-13.
- 42.** Dunkel IJ, Jubran RF, Gururangan S, *et al.* Trilateral retinoblastoma: potentially curable with intensive chemotherapy. *Pediatr Blood Cancer* 2010; 54: 384-7.

ANNEXE

ANNEXE

FICHE SIGNALÉTIQUE

NOM : MARIKO

PRENOM : LASSINA

TITRE DE MEMOIRE : Rétinoblastome trilatéral à l'unité d'oncologie pédiatrique du Centre Hospitalier Universitaire Gabriel TOURE de Bamako (MALI) et revue de la littérature.

ANNEE UNIVERSITAIRE : 2023-2024

LIEU DE SOUTENANCE : Faculté de Médecine et d'Odontostomatologie du point G

PAYS : MALI

LIEU DE DEPOT : Bibliothèque de la FMOS du MALI.

RESUME : Le rétinoblastome dans sa forme trilatérale (RBT) est un cancer rare. Il s'agit d'un rétinoblastome héréditaire, survenant dans la première année de vie, caractérisé par une localisation oculaire le plus souvent bilatérale associée à une localisation intracrânienne neuroectodermique d'origine primitive. Il s'est agi d'une étude rétrospective allant du 1^{er} janvier 2005 au 31 décembre 2023, soit une période de 19 ans et concernait les enfants âgés de 0 à 15 ans admis pour rétinoblastome trilatéral à l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU-GT. Les données ont été colligées à partir des dossiers cliniques et l'enquête menée auprès des parents à travers l'appel téléphonique. Les informations ont été reportées sur une fiche d'enquête individuelle. Pendant la période d'étude nous avons pu colliger **20** cas du rétinoblastome trilatéral dont la **fréquence parmi le RB a été de 3% et a représenté 1% des cancers répertoriés dans le service d'oncologie pédiatrique.** Les enfants de

25 à 36 mois étaient majoritaires dans notre étude (40%). Le sexe masculin prédominait avec un sex-ratio de 1,8. Un antécédent familial de rétinoblastome était présent chez 85% des patients. La leucocorie unilatérale et la buphtalmie unilatérale ont été les signes initiaux les plus fréquents (**30%**) et (**25%**). A la TDM **orbito cérébrale**, 65% des patients présentaient une atteinte pinéale, 25% d'atteinte suprasellaire, 10% d'atteinte pinéale plus suprasellaire. Le rétinoblastome trilatéral plus atteinte des parties molles avaient représenté 60% et 40% d'atteinte des nerfs optiques. La totalité de nos patients ont reçus la chimiothérapie palliative. Nous avons obtenu le décès dans 100% des cas.

MOTS CLES : Rétinoblastome, trilatéral, pédiatrie, chimiothérapie métronomique.

Trilateral retinoblastoma at the pediatric oncology unit of the University Caponier Center Gabriel Toure de Bamako (Mali) and review of literature.

Summary

Trilateral retinoblastoma is a rare cancer. It is characterized by an ocular localization, usually bilateral, associated with an intracranial localization.

This was a retrospective study from January 1, 2005 to December 31, 2023, a period of 19 years, involving children aged 0 to 15 years admitted for trilateral retinoblastoma at the pediatric oncology unit of Gabriel Touré Hospital. Data were collected from clinical records. Information was recorded on individual survey forms.

Twenty patients were included, representing 1% of all cancers identified in the pediatric oncology department. Children aged 25 -36 months were in the majority in our study (40%). Males predominated, with a sex ratio of 1.8. A family history of retinoblastoma was present in 85% of patients. Unilateral leukocoria and unilateral buphthalmia were the most frequent initial signs (30%) and (25%). On orbito-cerebral CT, 65% of patients showed pineal involvement, 25% suprasellar involvement, 10% pineal plus suprasellar involvement. Trilateral retinoblastoma plus soft-tissue involvement accounted for 60% and 40% of optic nerve involvement. All our patients received palliative chemotherapy. The death rate was 100%.

Keywords: Retinoblastoma, trilateral, pediatrics, metronomic chemotherapy.

Fiche d'enquête

IDENTIFICATION

Numéro identification de l'enfant dans l'étude :
(4 premières lettres du nom, 3 premières lettres du prénom, jour et mois de naissance)

Date des premiers symptômes : (Date : ____/____/____)

Symptômes initiaux :

- Leucocorie unilatérale
- Leucocorie bilatérale
- Strabisme unilatéral
- Strabisme bilatéral
- Hétérochromie iridienne
- Buphtalmie unilatérale
- Buphtalmie bilatérale
- Céphalées
- Nausées /Vomissements
- Nystagmus
- Trouble de l'équilibre

Signes cliniques présents à l'admission de l'enfant

Œil gauche

- Leucocorie
- Strabisme
- Hétérochromie iridienne
- Buphtalmie
- Masse extériorisée

Œil droit :

- Leucocorie
- Strabisme
- Hétérochromie iridienne
- Buphtalmie
- Masse extériorisée

Trouble neurologique :

- Nystagmus

Date du diagnostic par l'ophtalmologiste de l'équipe (jj/mm/aaaa) : ____/____/____

BILAN INITIAL

Fond d'œil :

- Sous prémédication
- Sous anesthésie générale
- Sans anesthésie ni prémédication

Classification ABCD :

Œil droit : A |_| B |_| C |_| D |_| E |_|

Œil gauche : A |_| B |_| C |_| D |_| E |_|

Classification TNM :

Œil droit : cTx |_| cT0 |_|cT1 |_|cT2|_| cT3 |_| cT4 |_|

Œil gauche : cTx |_| cT0 |_|cT1 |_|cT2|_| cT3 |_| cT4 |_|

Paramètres anthropométriques :

❖ Poids en kg au diagnostic :

Rétinoblastome trilatéral à l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU GT et revue de la littérature

- ❖ Taille en centimètre au diagnostic :
.....
- ❖ Périmètre crânien en centimètre au diagnostic
○
- ❖ Etat nutritionnel (jugé sur le périmètre brachial PB ou le rapport P/T) :
 Etat nutritionnel normal
 Malnutrition aiguë modérée (P/T < -2 DS)
 Malnutrition aiguë sévère (P/T < -3 DS)

Antécédent des cas de RB dans la famille ?

- Oui
 Non

Si oui, quelle (s) est (sont) la (les) personne (s) atteinte (s) :

- Père Autre :
.....
 Mère
 Frère ou sœur

Echographie oculaire ?

- Oui
 Non

Si oui, présence des calcifications ?

- Oui
 Non

Scanner orbito-cérébral ?

- Oui
 Non

- TDM normale en dehors de la rétine
 Atteinte des parties molles de l'orbite à droite
 Atteinte des parties molles de l'orbite à gauche
 Epaissement du nerf optique à droite
 Anomalie du nerf optique à gauche
 Calcifications à droite
 Calcifications à gauche
 Calcification pinéale
 De kyste

Si oui, résultats du scanner ?

IRM orbito-cérébrale ?

- Oui
 Non

Si oui, résultat IRM ?

-

BILAN D'EXTENSION

Ponction lombaire

- Non faite
 Faite

Si faite, résultats ?

- Normale
 Présence des cellules anormales.
 Faite mais résultats inconnus

Alphafoetoprotéine

- Non faite
 Faite

Si faite, résultats

- Normale
 Elevée
 Faite mais résultats inconnus

Beta de l'hormone Chorionique gonadotrope

- Non faite
 Faite

Rétinoblastome trilatéral à l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU GT et revue de la littérature

Si faite, résultats

- Normale
 - Elevée
 - Faite mais résultats inconnus
-

Exploration médullaire :

- Non faite
- Myélogramme
- Biopsie médullaire

Résultat d'exploration médullaire

- Normale
 - Présence des cellules malignes
 - Faite mais résultats inconnus
-

Forme du RB :

- Forme intra-oculaire trilatérale
 - Forme extra-oculaire trilatérale
-

Inclusion de l'enfant dans l'étude :

- Oui
 - Non
-

Si non, raison de non inclusion :

- Atteinte ganglionnaire
 - Atteinte osseuse
 - Métastases médullaires
 - Métastases autres
 - Refus de la famille
 - Bilan d'extension ou locorégional (TDM) incomplet
 - IRM non faite
 - Médicaments non disponibles
 - Suivi a priori impossible pour des raisons familiales, sociales, géographiques
-

Si inclus, décision prise :

RB Trilatéral : traitement Chimiothérapie :

- Oui
- Non

Traitement chirurgical

- Oui
- Non

Radiothérapie

- Oui
 - Non
-

CHIMIOThERAPIE METRONOMIQUE

Numéro identification dans l'étude de l'enfant dans l'étude :
(4 premières lettres du nom, 3 premières lettres du prénom, jour et mois de naissance)

Chimiothérapie métronomique faite :

- Oui
 - Non
-

Date début 1° cure de chimiothérapie métronomique (jj/mm/aaaa) : |_|_|/|_|_|/|_|_|_|_|

Type de la 1° cure :

- Méthotrexate
 - Cyclophosphamide
 - Vincristine
-

Rétinoblastome trilatéral à l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU GT et revue de la littérature

- Autre type de cure pour non disponibilité des médicaments recommandés

Si autre type de cure 1, énumérez les médicaments :

-

Date début 2° cure de chimiothérapie métronomique (jj/mm/aaaa) : (Date : |_|_|/|_|_|/|_|_|_|_|)

Type de la 2° cure :

- Méthotrexate
 Cyclophosphamide
 Vincristine

 Autre type de cure pour non disponibilité des médicaments recommandés

Si autre type de cure 2, énumérez les médicaments :

-

Poursuite de la chimiothérapie métronomique au-delà de 2 cures :

- Oui
 Non

Si « oui », raison de la poursuite de chimiothérapie métronomique au-delà de 2 cures :

- Réponse tumorale insuffisante
 Autre raison :

Date début 3° cure de chimiothérapie métronomique (jj/mm/aaaa) : (Date : |_|_|/|_|_|/|_|_|_|_|)

Type de la 3° cure :

- Méthotrexate
 Cyclophosphamide
 Vincristine

 Autre type de cure pour non disponibilité des médicaments recommandés

Si autre type de cure 3, énumérez les médicaments :

-

ANATOMO-PATHOLOGIE

Numéro identification de l'enfant dans l'étude :
(4 premières lettres du nom, 3 premières lettres du prénom, jour et mois de naissance)

Date du résultat histologique :

- Œil droit : (jj/mm/aaaa) : |_|_|/|_|_|/|_|_|_|_|
 Œil gauche : (jj/mm/aaaa) : |_|_|/|_|_|/|_|_|_|_|

Diagnostic histologique :

- RB bien différencié
 RB indifférencié.
 Tumeur autre que RB

Si tumeur autre que RB, préciser le type de tumeur :

-

Rétinoblastome trilatéral à l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU GT et revue de la littérature

Type du RB plurifocale :

- RB Bilatéral
 - RB Trilatéral
-

Tranche de section du nerf optique :

- Tranche saine
- Tranche infiltrée
- Tranche non décrite

Si « tranche saine » : envahissement du nerf optique au niveau de :

- Pas d'envahissement du nerf optique
 - Envahissement prélaminaire
 - Envahissement intra-laminaire
 - Envahissement rétro-laminaire
-

Envahissement microscopique des tissus mous de l'orbite au-delà de la sclère :

- Non
 - Oui
 - Non décrit
-

Atteinte de la sclère :

- Sclère non envahie
 - Sclère envahie
 - Information sur la sclère non donnée
-

Envahissement de la choroïde :

- Pas d'envahissement de la choroïde
 - Envahissement minime
 - Envahissement massif
 - Information non renseignée
-

Groupe de risque histologique :

- Haut risque
- Risque moyen
- Bas risque
- Conclusion impossible

Fiche de surveillance

Date des dernières nouvelles (date du décès ou date de dernières nouvelles si enfant vivant)

(jj/mm/aaaa) : |_|_|/|_|_|/|_|_|_|_|

Origine de l'information :

- Consultation par un membre de l'équipe
 - Nouvelles transmises par un autre hôpital
 - Nouvelles transmises par un agent de santé ayant vu l'enfant à domicile
 - Nouvelles données par la famille (enfant non vu)
 - Autre source d'information
-

Etat de l'enfant :

- Vivant
 - Décédé
-

Si enfant vivant, état de l'enfant :

- Toujours en première rémission
 - En rémission après rechute
-

Rétinoblastome trilatéral à l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU GT et revue de la littérature

Evolutif

Si vivant

- Pas de vision ou vision inutile
 Vision utile
-

Si décédé, date du décès (si connue) (jj/mm/aaaa) :

- Date connue : |_|_|/|_|_|/|_|_|_|_|
 Date inconnue
-

Si décédé, décédé de l'évolution de la maladie ?

- Oui
 Non
-

Si décédé, décédé de complication du traitement ?

- Oui
 Non
-

Si décédé, décédé d'un second cancer ?

- Oui
 Non

Si « oui » : remplir la fiche seconde tumeur :

Evènement (autre que décès)

Numéro identification de l'enfant dans l'étude :

(4 premières lettres du nom, 3 premières lettres du prénom, jour et mois de naissance)

Date de l'évènement (jj/mm/aaaa) : |_|_|/|_|_|/|_|_|_|_|

Type de l'évènement :

- Progression avant d'être mis en rémission
 Récidive après rémission
 Tri latéralisation
-

Site de la progression, récurrence :

- | | |
|---|---|
| <input type="checkbox"/> Liquide céphalorachidien | <input type="checkbox"/> Métastases osseuses à distance |
| <input type="checkbox"/> Métastases osseuses de la voute du crâne | <input type="checkbox"/> Moelle osseuse |
| | <input type="checkbox"/> Autre sit |
-

