

Ministère de l'Enseignement Supérieur
Et de la Recherche Scientifique

REPUBLIQUE DU MALI
Un Peuple - Un But - Une Foi



UNIVERSITAIRE 2011-2012

N °

ANNEE

TITRE

**ETUDE RETROSPECTIVE DU
RETINOBLASTOME INTRAOCULAIRE A
L'UNITE D'ONCOLOGIE PEDIATRIQUE DU
CHU GABRIEL TOURE : A PROPOS DE 32
CAS**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le/...../.....

À la Faculté de Médecine, de Pharmacie et d'Odontostomatologie

Par **M. MAKA DIABY**

Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine (Diplôme d'Etat)

Jury

Président : Pr Cheik B. Traoré

Membres du jury : Dr Fatoumata Sylla

Co-directeur : Dr Fousseyni Traoré

Directeur de thèse : Pr Boubacar Togo

SOMMAIRE

SOMMAIRE

INTRODUCTION

OBJECTIFS

GENERALITES

METHODOLOGIE

RESULTATS

COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS

CONCLUSION

RECOMMANDATIONS

REFERENCE

INTRODUCTION

INTRODUCTION

Le rétinoblastome est une tumeur maligne d'origine neuro-épithéliale survenant chez les nourrissons et le jeune enfant [1,2]. Son pronostic est bon puisque plus de 90% des enfants sont guéris dans les pays industrialisés. C'est la tumeur intraoculaire la plus fréquente de l'enfant selon Arne [3]. Son incidence en France varie entre 1/15000 à 1/20000 naissances [25]. Il est unilatéral chez 60% des patients avec un âge médian au moment du diagnostic d'environ 2 ans. Il est bilatéral chez 40% des patients : l'âge médian au moment du diagnostic est alors d'environ 1 an et a tendance à diminuer dans les pays industrialisés grâce au dépistage des enfants à risque dès la période néonatale. Des facteurs de risque infectieux ou environnementaux favorisant la survenue du rétinoblastome ont été rapportés, mais ne peuvent être aujourd'hui considérés comme établis [4,5]. La survenue plus fréquente de rétinoblastomes chez les enfants nés de grossesses par procréation médicalement assistée a été signalée, mais encore non confirmée [6].

Sa fréquence observée en Europe et en Amérique varie entre 1/25000 et 1/14000 naissances.

Au Sénégal, on compte en consultation hospitalière 15 cas pour 1000 consultants [8].

Au Maroc, son incidence est estimée à 50 nouveaux cas par an dont la plupart sont des formes sporadiques [9].

Dans une étude ivoirienne faite par Zomahoum [10], son incidence était de 1 cas pour 877 consultants. En Tunisie (0,08 pour 1000 consultants). Selon Desjardins [11], l'incidence du rétinoblastome est à peu près la même dans toutes les populations (1 cas pour 18000 naissances).

Au Mali dans une étude faite sur les tumeurs orbito-oculaires à l'I.O.T.A à propos de 130 cas, le rétinoblastome a été la tumeur maligne la plus fréquente, 28 cas soit 21,54% [12].

Dans une étude récente faite au Mali par Togo. B et al du CHU Gabriel Touré, le rétinoblastome a représenté 33,1% de toutes les tumeurs solides et occupé la seconde place dans la fréquence après les lymphomes (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 [13].

Les progrès scientifiques des dernières décennies ont permis de réduire considérablement sa létalité et d'obtenir de plus en plus de rémission, voire de guérison dans les pays développés. Cependant, il revêt en Afrique des aspects particuliers qui relèvent encore de nos jours de la chirurgie mutilante. Les traitements les plus performants sont de mieux en mieux ajustés à chaque cas permettant de guérir plus de 90% des enfants dans les pays développés.

Il faut noter qu'à l'IOTA on n'a pas encore la possibilité de la technologie actuelle. On se résume donc à faire l'énucléation au stade de début et

exentération dans le rétinoblastome avancé. Or les schémas thérapeutiques modernes augmentent d'avantage le taux de survie des patients [34]. Ce schéma comprend une combinaison d'énucléation, de radiothérapie ou de chimiothérapie.

Le succès dans la prise en charge du rétinoblastome dépend en partie du diagnostic précoce d'où le but de notre étude.

OBJECTIFS

LES OBJECTIFS

- a) **Objectif principal** : étudier le rétinoblastome intraoculaire de l'enfant à l'unité d'oncologie pédiatrique du GHU Gabriel Touré à propos de 32 cas de janvier 2005 à mars 2011.
- b) **Objectifs spécifiques** :
1. Déterminer la fréquence du rétinoblastome intraoculaire par rapport aux autres formes
 2. Etudier les caractéristiques sociodémographiques des patients atteints de rétinoblastome intraoculaire.
 3. Décrire les aspects cliniques, para clinique et thérapeutique du rétinoblastome.
 4. Déterminer le taux de survivants des enfants atteints de rétinoblastome intra oculaire.

GENERALITES

GENERALITES SUR LE RETINOBLASTOME

I. INTRODUCTION

Le rétinoblastome est une tumeur intra oculaire hautement maligne touchant essentiellement le nourrisson et le jeune enfant. C'est la tumeur intra oculaire maligne la plus fréquente chez l'enfant. Elle est uni latérale dans 2/3 des cas et bilatérale dans 1/3 de cas. C'est une tumeur d'origine génétique. Deux mutations du gène rétinoblastome situé sur le bras long du chromosome 13 sont nécessaires à son apparition. Le rétinoblastome met en jeu le pronostic vital de l'enfant et également le pronostic visuel.

II. EPIDEMIOLOGIE

Le rétinoblastome représente 1 à 3% des tumeurs solides de l'enfant [43]. Il n'y a pas de prédisposition pour une race ou un sexe ou un côté droit ou gauche. La tumeur est bilatérale dans environ 35% des cas. Les formes bilatérales sont en augmentation du fait du développement des formes familiales. Dans les formes bilatérales, le nombre moyen de tumeur par œil est de 5 cas. Le diagnostic se fait à un âge moyen de 2 ans pour les formes unilatérales et 1 an pour les formes bilatérales. Lorsqu'il existe des antécédents familiaux de rétinoblastome, le diagnostic peut se faire dès la naissance par un examen systématique du fond d'œil. Les formes diagnostiquées tardivement après l'âge de 5 ans sont rares. La survenue d'un rétinoblastome est exceptionnelle à l'âge adulte.

III- RAPPELS ANATOMIQUES

1. Embryologie de la rétine : Au cours du 1^{er} mois (embryon jusqu'à 9mm)

La cupule optique s'est formée par évagination de la vésicule optique primitive. Elle comprend deux feuillets :

- Le feuillet externe ou épithélium pigmenté : dont le pigment apparaît très précocement de la 3^{ème} semaine au début du 2^{ème} mois simultanément, les cellules s'aplatissent en une couche unique qui ne s'accroîtra qu'en surface.
- Le feuillet interne ou rétine visuelle : dont le développement se fait selon deux principes :

* Le processus évolutif de différenciation part toujours du pôle postérieur pour gagner la périphérie.

* La différenciation dans l'épaisseur du feuillet progresse des zones les plus internes vers les zones les plus externes. C'est à dire que les cellules ganglionnaires se différencient avant les cellules visuelles et que le point de vision centrale, la macula apparaît en dernier. Ainsi quand l'étage de réception apparaît, l'étage de transmission est prêt à fonctionner.

La partie antérieure de la cupule qui progressera par la suite en avant, donnera naissance au corps ciliaire et à l'iris.

A ce stade, la structure histologique de la rétine est voisine de celle de la substance cérébrale dont elle ne représente qu'une évagination latérale. Elle comprend de dehors en dedans 3 couches :

- Une couche marginale, acellulaire qui sera plus tard colonisée par les fibres ganglionnaires ;
- Une couche nucléée, germinative qui occupe le 9/10 de l'épaisseur de la paroi et donnera naissance à toutes les cellules devant la rétine.
- Une couche fertile, matrice des cellules germes : c'est le neuro épithélium primitif. Sa haute teneur en acide ribonucléique est le témoin des nombreuses mitoses dont elle est le siège.

Au cours du 2^{ème} mois (embryon de 9 à 30 mm) s'effectue la fermeture de la fente embryonnaire.

Le mésenchyme qui formera le vitré primitif et l'artère hyaloïde y ont précédemment pénétré.

Le processus de fermeture débute au cours de la 5^{ème} semaine et se poursuit jusqu'à la 6^{ème} semaine selon un schéma très strict.

La soudure initiale s'opère dans la partie centrale et progresse en avant et en arrière jusqu'au point de pénétration de l'artère hyaloïde. La fusion des deux feuillets rétiniens s'effectue couche par couche et obéit à deux impératifs :

- Ne peuvent fusionner sans laisser de trace que des tissus indifférenciés ;
- Les tissus embryonnaires de même nature peuvent avoir des potentialités de croissance très variables suivant leur localisation. Fusionnement et croissance devant donc se coordonner de façon parfaite.

La partie inférieure de la rétine sur le méridien de 6 heures est, ainsi, sujette à d'importantes révolutions et est le siège électif des malformations.

La rétine embryonnaire poursuit simultanément sa différenciation.

Les noyaux les plus internes de la couche germinative unique du 1^{er} mois migrent progressivement vers la couche marginale anucléée et à la 8^{ème} semaine (26mm) vont se trouver constituées deux couches nucléées :

- Les couches neuroblastiques externe et interne, séparée par la couche fibreuse transitoire de Chievitz. Le voile marginal primitif involue en un mince voile marginal secondaire, toujours anucléé.

A ce stade l'épithélium pigmenté a acquis sa structure presque définitive et l'accolement entre les deux feuillets rétiniens est déjà réalisé par endroits. La couche neuroblastique interne se différencie la première dès le deuxième mois. Les cellules les plus internes migrent dans le voile marginal secondaire et forment les cellules ganglionnaires dont les axones constitueront le nerf optique. Du reste de la couche neuroblastique interne dérivent les cellules amacrines et les cellules de Muller. Entre les cellules ganglionnaires et la 2^{ème} vague cellulaires, s'ébauche la plexiforme externe.

Le 3^{ème} mois (embryon de 30 à 70 mm)
Au début du 3^{ème} mois, commence la différenciation de la couche neuroblastique externe. Les éléments les plus internes vont donner :

- Les cellules bipolaires,
- Les cellules horizontales, qui migrent dans la couche transitoire de Chievitz et vont rejoindre la partie superficielle de la couche neuroblastique interne pour donner la couche nucléaire interne. Parallèlement s'ébauchent les cellules visuelles qui acquerront leur physionomie définitive à la fin du 4^{ème} mois et se trouveront séparées de la couche granuleuse interne par la plexiforme externe. Bien que la macula apparaisse en dernier lieu, son emplacement est déjà marqué par un épaississement du feuillet interne (l'area centralis) du fait d'une prolifération des cellules ganglionnaires au pôle optique postérieur.

Au cours du 4^{ème} mois :
S'effectue une différenciation plus poussée des cellules rétiniennes et à la fin du 4^{ème} mois les cônes et bâtonnets ont leur physionomie à peu près définitive. Ce mois est en outre marqué par l'apparition de la vascularisation rétinienne : alors que s'atrophie le réseau vasculaire intra vitréen, on voit apparaître un renflement de l'artère hyaloïde au niveau de la papille. Ce bulbe marque la limite de l'artère hyaloïde caduque et deviendra plus tard l'extrémité du tronc intraoculaire de l'artère centrale de la rétine. De nouveaux vaisseaux vont émaner de celle-ci et se développer dans les couches internes de la rétine.

A la fin du 5^{ème} mois :
La rétine adulte est alors constituée au pôle postérieur et les différentes couches progressent vers l'area, de sorte qu'au 9^{ème} mois, la rétine est complètement formée. Seule la région maculaire subira des modifications jusqu'au 4^{ème} mois post natal.

A partir du 7^{ème} mois, cette région s'amincit progressivement, du fait du rejet latéral des différentes couches. A ce niveau la couche de chievitz persiste jusqu'à la naissance.

2. Anatomie de la rétine :

Tunique profonde de l'œil est destinée à recevoir les impressions lumineuses et à les transmettre au cerveau par le nerf optique. Elle est constituée par deux couches embryologiquement distinctes :

- l'épithélium pigmentaire
- la rétine neurosensorielle

Epithélium pigmentaire :

Il est continu, depuis la papille jusqu'à la pupille (opposant la partie postérieure recouvrant la choroïde, à la partie antérieure recouvrant le corps ciliaire et l'iris)

L'épithélium pigmentaire rétinien est formé par une couche unicellulaire de cellules hexagonales liées les unes aux autres par des jonctions cellulaires et engluées dans un « ciment » intercellulaire. Il s'appuie en dehors sur la membrane de Bruch dont il est séparé par une membrane basale, et en dedans il s'articule avec la couche des cellules visuelles : cônes et bâtonnets. Les cellules de l'épithélium pigmentaire émettent des prolongements intenses qui entourent les articles externes des cônes et bâtonnets.

Les cellules sont très pigmentées elles ont un rôle d'écran, un rôle métabolique (vecteur de vitamine A vers les cellules visuelles), un rôle phagocytaire vis-à-vis de l'extrémité externe des articles externes

Rétine neurosensorielle :

Elle est composée de l'articulation de trois cellules. Dans le sens radiaire il y a la cellule visuelle. Les cellules visuelles sont de deux sortes : les cellules à cônes essentiellement situées dans la macula et la zone péri-maculaire et destinée à la vision centrale précise (lecture) et à la vision colorée ; les cellules à bâtonnets : constituant essentiel de la rétine périphérique, elles sont destinées à la vision périphérique, vision des formes et vision crépusculaire et nocturne. Les cellules visuelles sont articulées avec un premier neurone :

La cellule bipolaire articulée elle-même avec un second neurone, la cellule ganglionnaire, dont le long axone va se diriger vers la papille, traverse le nerf optique et la bandelette jusqu'au corps genouillé externe. Elles sont elles-mêmes reliées latéralement entre elles par des éléments cellulaires horizontaux : cellules d'association dites horizontales au niveau de la synapse, cellules visuelles.

- Cellules bipolaires (appelée couche plexi forme externe) dites amarines au niveau de la synapse, cellules bipolaires.
- Cellules ganglionnaires (plexi forme interne).

Ces cellules « fonctionnelles » sont étroitement groupées et maintenues par les cellules de soutien :

-Les cellules de Müller (essentiellement) qui traversent de part en part la rétine des franges des cellules pigmentaires à la limitante interne ; et aussi par d'autres cellules ; les astrocytes (devant la papille) et névroglie.

IV. ANATOMOPATHOLOGIE [19]

Etude macroscopique

Le rétinoblastome ne se voit pratiquement jamais dans un œil microphthalmie ; le plus souvent la taille du globe est normale. Ce n'est que dans les cas avancés que l'on peut observer une buphtalmie.

Dans certains cas, il existe une phtisie du globe.

A la coupe de l'œil fraîchement énucléé, la tumeur a l'aspect soit d'une masse blanchâtre ou friable crissant sous le couteau, soit d'un essaimage rosé diffus tapissant la rétine avec ou sans dissémination vitrénne.

Cette tumeur peut infiltrer la chambre antérieure. A l'examen macroscopique, il est parfois possible d'apprécier l'extension extra oculaire : extension à travers la sclérotique et au nerf optique.

Le nerf optique peut être augmenté de volume sur une partie plus ou moins importante de son trajet.

Examen microscopique :

La cellule type du rétinoblastome est une cellule de petite taille avec un noyau volumineux hyper chromatique riche en chromatine, très basophile, pauvre en cytoplasme.

L'examen microscopique montre des aspects de différenciation multiple le plus souvent intriqué.

- Rétinoblastome indifférencié

La monotonie cellulaire est sa caractéristique essentielle, les mitoses y sont nombreuses. L'architecture est dans l'ensemble trabéculaire ou pseudo glomérulaire.

- Rétinoblastome différencié

Il existe trois groupes :

- Formes à rosettes de type Flexner-Wintersteiner. Elles sont caractérisées par des formations arrondies constituées de cellules cylindriques disposées radialement autour d'une cavité centrale bordée par une fine cuticule.

L'étude immunohistologique montre une positivité à la neurone spécifique émolase et une négativité à la « glial fibrillary acidic protein ».

- Forme à rosettes de type Homer-Wright

Il s'agit là aussi de formes arrondies, composées de cellules cubocylindriques soudées par leur pôle basal sans aucune lumière centrale identifiable.

- Forme à fleurettes

Il s'agit là d'aspect non plus circulaire mais arciforme, en bouquets constitués par la réunion de cellules émettant des prolongements très éosinophiles.

On rencontre souvent dans la même tumeur la coexistence de plages indifférenciées, et des zones de fleurettes ou de rosettes.

Cette prolifération tumorale s'accompagne le plus souvent de zones de nécrose et de micro calcifications.

Ce processus tumoral peut présenter divers aspects architecturaux :

- La forme xérophytique qui émanerait des couches rétinienne externes et qui se développe vers la choroïde en arrière ;
- La forme endophytique dont le point de départ serait la couche interne de la rétine ; la tumeur se développe vers la cavité vitrénne en donnant une masse bourgeonnante ;
- La forme infiltrante diffuse est caractérisée par l'absence de masse tumorale et par une infiltration diffuse de la rétine. Il n'existe pas de rosette dans cette forme anatomique et l'on observe le plus souvent une infiltration du corps ciliaire de l'iris, de la chambre antérieure, et un essaimage vitrén.

Dans cette forme le nerf optique est rarement atteint et la choroïde seulement 10% des cas ;

- La forme à foyers multiples et les formes bilatérales montrent à l'examen microscopique un aspect tout à fait superposable.

V. CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE

L'âge de découverte du rétinoblastome unilatéral se situe entre 2 et 3 ans, les formes bilatérales sont découvertes en général avant 1an. Les signes d'appel les plus fréquents sont la leucocorie et le strabisme.

* **La leucocorie ou reflet blanc dans la pupille** : traduit toujours une tumeur relativement évoluée. Elle n'est d'abord visible que sous certaines incidences, et avec certains éclairages puis lorsque la tumeur a grossi, elle devient permanente (c'est l'aspect classique d'œil de chat amaurotique). Elle est facilement remarquée par l'entourage proche du bébé mais n'est pas toujours visible au début lors de l'examen médical. Néanmoins l'existence de ce symptôme devrait toujours faire pratiquer un fond d'œil après dilatation pupillaire. La leucocorie est parfois bien mise en évidence sur les photographies aux flashes : la pupille apparaît orangée sur l'œil normal et blanche sur l'œil malade. Malheureusement, la signification de cette anomalie n'est pas toujours connue des parents.

* **Le strabisme** : est un signe d'appel qui peut être relativement précoce lorsque la tumeur est localisée dans la région maculaire. Il peut s'agir d'un strabisme convergent ou divergent. Il faut garder à l'esprit que si un strabisme accommodatif intermittent est habituel chez le nourrisson, la survenue d'un strabisme unilatéral permanent est un signe d'appel pouvant correspondre à une tumeur intraoculaire et justifiant un examen du fond d'œil après dilatation. Il est parfois très précoce et souvent interprété à tort comme une faiblesse passagère des muscles oculomoteurs. Il est donc obligatoire de faire un fond de l'œil à tout enfant strabique.

Dans les pays développés, la quasi-totalité des rétinoblastomes est diagnostiquée lorsque la tumeur est encore endo-oculaire.

* **Autres signes** :

- Le nystagmus peut être un signe révélateur surtout lorsque la tumeur est bilatérale
- La buphtalmie traduit en général une forme évoluée de la maladie et justifie une prise en charge thérapeutique adaptée.
- La néo vascularisation irienne est fréquente dans les formes évoluées de rétinoblastome. Elle est caractérisée par la présence de néo vaisseaux sur la surface de l'iris entraînant une hétérochromie irienne. Ce processus néo vasculaire est secondaire à l'ischémie du segment postérieur provoquée par la tumeur et peut être responsable d'une hypertension oculaire avec douleurs et œdème de cornée.

Un hyphéma spontanée peut survenir et doit faire pratiquer un examen du fond d'œil surtout en l'absence d'antécédent traumatique. Lorsque le fond d'œil est inexorable, un examen échographique ou un scanner peut être nécessaire. Une hémorragie du vitré est parfois révélatrice.

Le pseudohypopion peut se voir lorsqu'il existe un envahissement de la chambre antérieure, soit dans les formes évoluées de rétinoblastome, soit dans les formes infiltrantes. Il peut orienter à tort vers une uvéite.

Des signes inflammatoires sont parfois rencontrés du fait de la nécrose spontanée massive de la tumeur. Ainsi on peut observer une uvéite, un œdème des paupières, une conjonctivite, voire parfois une panophtalmie ou une cellulite orbitaire avec exophtalmie.

Associations rares : Bien que les enfants atteints de rétinoblastome aient le plus souvent un cristallin clair et une longueur axiale normale, le rétinoblastome peut, dans certains cas, être associé à une cataracte congénitale, à une persistance du vitré primitif, voire à une microphthalmie.

VI. LES FORMES CLINIQUES

Formes évolutives :

- **Forme précoce** : Elle est le plus souvent diagnostiquée lors d'un examen systématique du fond d'œil lorsqu'il existe un antécédent familial de rétinoblastome cette forme débutante est difficile à voir au fond d'œil ; elle se présente comme une lésion peu saillante, transparente, pouvant mesurer moins de 1mm de diamètre chez les nourrissons de moins de 3 mois, les lésions sont presque toujours localisées au niveau du pôle postérieur. Après l'âge de 6 mois, elles se développent de plus en plus au niveau de la périphérie rétinienne et vers l'âge de 1 an, elles sont souvent voisines de l'ora serrata.
- **Plus tardivement** : À un stade ultérieur, le retinoblastome prend un aspect plus caractéristique.
- **La forme endophytique** : Est de loin la plus fréquente. Elle se présente comme une masse blanchâtre dont la taille peut aller de 1mm à plusieurs millimètres, voire parfois supérieure à 15 mm. Sa forme est irrégulière fréquemment polycyclique. Elle présente souvent au centre des calcifications spontanées d'un blanc beaucoup plus dense. Dans les formes héréditaires, il s'agit le plus souvent d'une lésion pluri focale. La vascularisation de la tumeur est toujours important : les vaisseaux afférents présentent une dilatation angiomateuse, caractéristique, plus la lésion est saillante plus elle a tendance à envahir le vitré.

L'envahissement du vitré peut prendre la forme d'une fine poussière blanchâtre localisée au sommet de la tumeur mais peut aussi correspondre à une forme massive avec de gros nodules blanchâtres flottant à l'intérieur de la cavité vitréenne ressemblant à des flocons de neige.

La forme exophytique : Est plus rare ; elle se développe sous la rétine et entraîne rapidement un décollement exsudatif, d'abord localisé au pourtour de la tumeur puis évoluant vers le décollement total. Des formes mixtes endophytique et exophytique peuvent se voir.

Formes évoluées : (exophtalmie plus ou moins importante)

Elles se voient surtout dans les pays en voie de développement

Forme infiltrante diffuse :

Elle est très importante à connaître car pouvant orienter à tort vers une hyalite. En l'absence d'un diagnostic précoce, l'évolution se fait vers un envahissement de la chambre antérieure avec hypopion.

- **Retinocytome** : C'est une forme rare bénigne encore appelée retinome. Cliniquement le retinocytome peut ressembler à une tumeur irradiée : il a un aspect translucide peu saillant et ne présente pas de vaisseaux dilatés ; des calcifications centrales sont fréquentes. Les formes spontanément régressives sont exceptionnelles. Il faudra les rechercher chez les parents des enfants atteints pour éliminer une forme familiale.

VII. DIAGNOSTIC

1. **Diagnostic positif** : L'examen du fond d'œil sous anesthésie générale est l'examen essentiel qui est le plus souvent complété par une échographie et un scanner orbito-cérébral.

On observe au fond d'œil une ou plusieurs masses blanches s'accompagnant d'une dilatation angiomateuse des vaisseaux. Les formes exophytiques ont tendance à décoller la rétine alors que les formes endophytiques envahissent plutôt la cavité vitrénne. L'essaimage vitrén est un facteur de gravité non négligeable. Pendant l'anesthésie, on prend des photographies du fond d'œil et on effectue une échographie.

Dans les formes typiques, l'échographie retrouve une masse très échogène et le scanner montre des calcifications. L'imagerie par résonance magnétique (I R M) est utile en cas de doute sur un envahissement du nerf optique qu'elle permet de mieux préciser. A la fin de l'examen, on établit un schéma précis des tumeurs, de leur taille, de l'état de la rétine et du vitrée ; on utilise la classification de Reese. Ellsworth et plus récemment la classification A B C pour déterminer un groupe pour chaque œil atteint.

2. **Le diagnostic différentiel** : Il se pose surtout avec la **maladie de Coats** qui est facile à diagnostiquer dans sa forme précoce où il existe des télangiectasies rétiniennes périphériques caractéristiques; par contre les formes évoluées au stade de décollement total de la rétine, les deux affections peuvent être très difficiles à différencier. L'absence de calcification est en principe un signe en faveur de la maladie de Coats.



Maladie de Coats

Le rétinoblastome peut être responsable d'une réaction inflammatoire soit au niveau de l'œil lui-même soit au niveau de l'orbite pouvant orienter à tort vers une uvéite ou une pseudo tumeur inflammatoire.

Il existe une forme de rétinoblastome qui se présente sous forme d'un décollement de rétine ou d'une hyalite sans masse tumorale individualisable ce qui, rend. Son diagnostic extrêmement difficile; ainsi le rétinoblastome infiltrant diffus peut ne pas être visible au scanner ou en I.R.M. En cas de doute il ne faut pas hésiter à adresser l'enfant dans un centre spécialisé. La vitrectomie est particulièrement contre-indiquée en cas de rétinoblastome.

Les autres affections rétiniennes sont en général plus faciles à diagnostiquer au fond d'œil.

Certaines sont des maladies inflammatoires comme le toxocara canis où la maladie des griffes du chat.

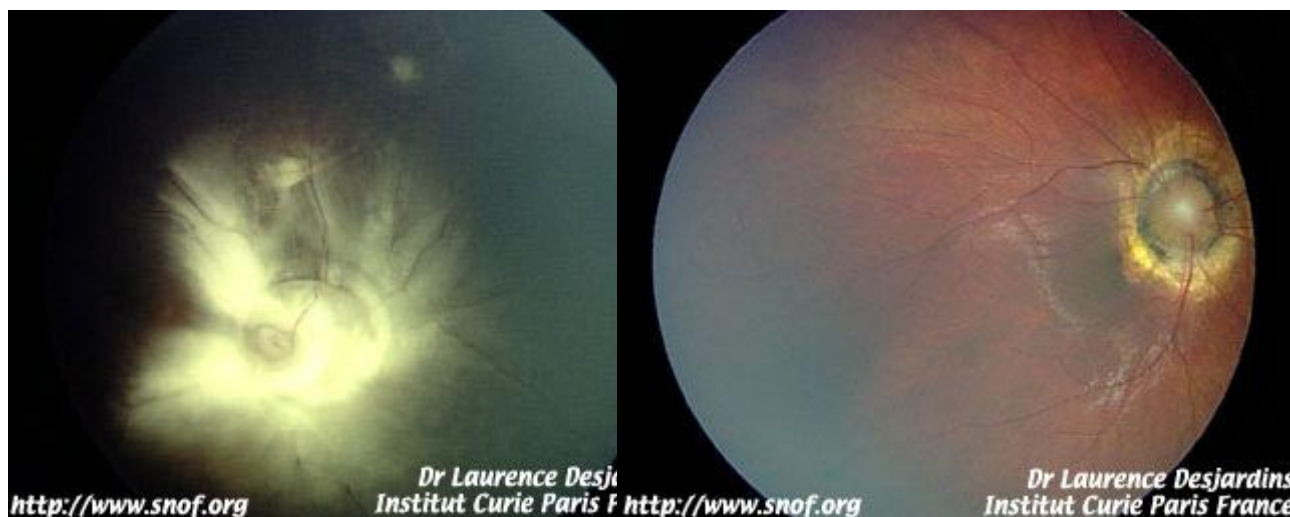


Toxocara canis



Maladie des griffes du chat

Certaines sont des affections malformatives comme les fibres à myéline, le morning glory syndrome, la dysplasie rétino-vitréenne, les colobomes.



Fibres à myéline

Morning Glory Syndrome



Dysplasie rétino-vitréenne

Colobome

Un hamartome combiné est parfois retrouvé:



Hamartome combiné

Des astrocytomes bénins peuvent se voir isolément ou dans le cadre d'une sclérose tubéreuse de Bourneville.



Astrocytome

Tableau I : Classification de Reese Ellsworth en 5 groupes [20]

Groupe I : Tumeur unique ou multiple <4dp en arrière de l'équateur.

Groupe II : Tumeur unique ou multiple 4-10 dp en arrière de l'équateur.

Groupe III : Tumeur isolée > 10 dp en arrière et /ou toute la tumeur en avant de l'équateur de l'œil.

Groupe IV : Tumeur multiples dont certaines >10dp et tumeur allant jusqu'à l'Ora Serrata.

Groupe V : Tumeur envahissant plus de la moitié de la rétine et/ou ensemencement du vitré

Dp : diamètre papillaire = 1,5 à 1,75 mm.

Tableau II : Classification ABC, Classification Internationale du rétinoblastome intraoculaire [21].

A : *Petites tumeurs rétiniennes à distance de la fovéa et disque optique

*Tumeur < 3mm de diamètre située à plus de 3mm de la fovéa et plus 1,5mm de disque optique sans envahissement vitréen, sans décollement de rétine associé.

B : *Toutes les autres tumeurs limitées à la rétine ; décollement séreux rétinien minime.

*Tumeurs rétiniennes limitées à la rétine mais non incluables dans le groupe A et/ou décollement séreux rétinien de moins de 3mm autour de la base tumorale, sans fragment visible sous rétinienne.

C : *décollement séreux rétinien localisé modéré ; fragments sous rétiniens ou intra vitréens localisés.

*Décollement séreux isolé (sans fragment sous-rétinien) entre 3 et 6mm autour de la base tumorale.

*Fragments tumoraux intra vitréens ou sous-rétiniens à moins de 3mm de la base de la tumeur.

D : *Décollement séreux rétinien étendu ou essaimage sous-rétinien ou intra vitréen diffus.

*Décollement séreux isolé à plus de 3mm de la base tumorale.

*Fragments tumoraux intra vitréens ou sous-rétiniens à plus de 3mm de la base tumorale.

E : *Présence de l'un au moins de ces facteurs pronostiques péjoratifs pour la conservation oculaire.

*Masses tumorales prenant plus des 2/3 du globe.

*Atteinte du segment antérieur.

*Atteinte du corps ciliaire.

*Néo vascularisation irienne.

*Glaucome néo vasculaire.

*Hémorragie intra vitréenne.

*Nécrose tumorale avec cellulite orbitaire aseptique.

*Phtisie du globe

- 3. Diagnostic différentiel** : Le diagnostic différentiel se fait avec les autres causes de leucocorie : cataracte congénitale, la persistance du vitré primitif, le décollement de rétine, la fibroplasie rétrolentale et les autres tumeurs intraoculaires.

Dans les formes inflammatoires, il se fait avec les autres causes d'uvéites de l'enfant : maladie de cotas, toxocara canis.

Mais il faut toujours se rappeler que tout retard ou erreur de diagnostic peut compromettre le pronostic vital de l'enfant. Dans les cas difficiles, si le doute persiste, il ne faut pas hésiter à faire une énucléation d'un globe non voyant et ceci, après consentement écrit des parents, plutôt que de laisser évoluer un rétinoblastome.

VIII. TRAITEMENT

Le traitement du rétinoblastome s'est transformé durant les dix dernières années du fait des progrès de la chimiothérapie et des traitements conservateurs locaux qui ont remplacé progressivement les indications de la radiothérapie externe. Ce traitement a deux buts : préserver la vie et préserver la vue.

- 1. L'énucléation** : Bien que mutilant, a contribué à la transformation du pronostic vital de l'affection. Elle est indiquée dans le traitement des tumeurs évoluées inaccessibles aux traitements conservateurs, elle consiste à enlever le globe oculaire après désinsertion des muscles oculomoteurs et section du nerf optique. Le volume du globe est remplacé par une bille de préférence bio colonisable (implant en hydrox apatite). Après 6 semaines l'oculariste peut confectionner une prothèse après moulage de la cavité conjonctivale.
- 2. La radiothérapie orbitaire** : Ce traitement efficace a permis à de nombreux enfants de conserver une vision utile, malheureusement au prix de séquelles majeures, c'est pour cette raison que l'orientation thérapeutique actuelle se fait vers une diminution des irradiations externe. Actuellement elle reste indiquée dans les tumeurs volumineuses inaccessibles aux traitements conservateurs même après chimiothérapie de réduction et lorsqu'il y a un envahissement vitréen diffus [17].
- 3. La chimiothérapie** : Les progrès les plus récents dans le traitement ont été réalisés depuis l'avènement des nouvelles molécules de chimiothérapie comme l'étoposide et la carboplatine. Ces molécules qui ont permis dans un premier temps une amélioration de la survie des formes extra oculaires,

sont actuellement utilisées comme traitement néo adjuvant qui permet une réduction de la masse tumorale initiale ce qui la rend plus accessible à un traitement conservateur local [18,22]. Plus récemment la chimiothérapie est utilisée comme traitement conservateur exclusif [23], surtout à défaut de traitement local. Un protocole de chimiothérapie seul est en cours d'évaluation dans nos formations.

4. **Le traitement local** : Est plus performant depuis l'avènement de la thermo chimiothérapie, qui consiste à réaliser une perfusion de carboplatine suivie dans les deux heures par un traitement de la tumeur par le laser diode qui va entraîner une hyperthermie au niveau de la tumeur et renforcer l'action de la carboplatine [24,25].

Les autres traitements locaux sont représentés par :

- * **La thermothérapie** : elle comprend deux entités :
 - **La cryothérapie** : Elle consiste à geler la tumeur par une cryode, elle s'applique aux petites tumeurs antérieures.
 - **La photo coagulation** : elle consiste à détruire la tumeur par une énergie lumineuse intense :
 - * xénon (le plus utilisé)
 - *Argon, diode.
 - **La curiethérapie** : Elle est utilisée par les tumeurs périphériques non accessibles à une cryothérapie.

5. **Les perspectives de traitement par thérapie génique du rétinoblastome** : restent encore du domaine de l'avenir. De nombreuses équipes travaillent cependant en ce sens [26]. Les indications thérapeutiques dépendant de la taille de la tumeur, de son siège, de l'uni ou de la multiplicité des foyers tumoraux et enfin de l'existence d'une extension vitréenne, choroïdienne ou extra oculaire associée. Dans le rétinoblastome unilatéral, l'énucléation est souvent le moyen thérapeutique de choix. L'examen anatomopathologique conditionne ensuite le pronostic et l'attitude thérapeutique. Trois situations peuvent se présenter : la chimiothérapie est donc fonction des groupes de risques histologiques.

a) **Groupe de risque faible** (aucune chimiothérapie après énucléation) :

- Envahissement choroïdien minime et/ou envahissement retro laminaire minime :
 - ✓ absence d'atteinte histologique du nerf optique ;
 - ✓ atteinte pré ou intra laminaire ;
 - ✓ absence d'atteinte choroïdienne ;
 - ✓ atteinte choroïdienne minime ;

c) **Groupe de risque moyen :**

- Envahissement intra et retro laminaire du nerf optique et/ou envahissement choroïdien (et/ou envahissement du segment antérieur de l'œil) : *envahissement retro laminaire sans envahissement de la tranche de section du nerf optique avec ou sans envahissement choroïdien massif ;
- Envahissement du segment antérieur de l'œil ;
- Envahissement choroïdien massif isolé.

Ce groupe nécessite une chimiothérapie adjuvante : 2 cycles (total de 4 cures) alternant les cures étopside(VP16) +carboplatine et ; cyclophosphamide (endoxan) +vincristine (oncovin) +carboplatine(VP16)

d) **Groupe de haut risque :**

- Envahissement de la tranche de section du NO et/ ou de ses gaines méningées et/ ou envahissement extra scléral : radiothérapie orbitaire en plus de la chimiothérapie.

L'atteinte orbitaire est un facteur de risque pour les métastases et pour l'atteinte neuroméningée dont l'issue est toujours fatal [27,28]. Elle nécessite des traitements lourds, coûteux et sont toujours responsables de séquelles orbitaires majeurs.

Dans le rétinoblastome bilatéral il faut essayer de conserver au moins un œil. La thermo chimiothérapie associée aux autres techniques locales permet de conserver une fonction visuelle utile dans la majorité des cas [24].

Le pronostic vital est bon dans les formes endo oculaires, le pronostic fonctionnel dépend du type de traitement conservateur utilisé et de la taille et du siège de la tumeur par rapport à la macula [29].

IX. SURVEILLANCE ET CONSEIL GENETIQUE

Le risque de récurrences tardives, de complications thérapeutiques, ou d'un deuxième cancer dans les formes bilatérales impose une surveillance à long terme.

La surveillance ophtalmologique comporte la surveillance des yeux traités, le contrôle systématique des yeux controlatéraux pour les rétinoblastomes unilatéraux et la surveillance des sujets à risque.

Le conseil génétique a pour but d'informer les sujets atteints et leurs apparentés du risque pour leur descendance de développer une tumeur, et de déterminer les enfants qui doivent être surveillés pour permettre un traitement précoce.

Le calcul de risque repose sur les règles de la dominance autosomique avec pénétrance du gène de 90%.

1. Formes familiales :

- Sujet atteint, ayant un parent ou un premier enfant atteint : le risque pour sa descendance de développer une tumeur est de 45%.
- Sujet non atteint, ayant un parent et un germain atteint : la probabilité d'être porteur asymptomatique étant de 9%, le risque global pour sa descendance est d'environ 4%.

2. Formes sporadiques bilatérales :

- Sujet atteint, le risque pour sa descendance sera de 45%.
- Parent ayant un 1^{er} enfant atteint : il y a un risque pour qu'un des parents soit porteur d'une mutation non exprimée avec un risque pour une grossesse ultérieure de 5%.

3. Formes sporadiques unilatérales :

- Sujet atteint : le risque pour la descendance est estimé à 5%.
- Pour les parents : le risque une grossesse ultérieure pourrait être de l'ordre de 1%.

Dépistage :

La présence d'une leucocorie chez un nourrisson doit attirer l'attention des parents et du personnel médical et paramédical, d'où l'intérêt d'un programme de sensibilisation par exemple lors des journées nationales de vaccination.

Si l'un des parents présente un rétinoblastome bilatéral, il y a 50% de risque de le transmettre à chaque enfant. On conseille une surveillance mensuelle du fond de l'œil de tous les enfants depuis leur naissance, sauf si l'étude chromosomique confirme avec certitude que le nouveau né n'est pas porteur de l'anomalie génétique.

Dans les formes familiales, le dépistage permet un diagnostic précoce et donc un traitement conservateur.

De même, si l'un des parents est porteur d'un rétinoblastome unilatéral, une étude chromosomique et/ ou une surveillance sont indiquées.

Si un enfant présente un rétinoblastome, les frères et sœurs doivent être surveillés.

Remarque : les effets secondaires de la chimiothérapie

Les médicaments de la chimiothérapie ont en commun d'entraîner certains effets secondaires, plus ou moins accentués selon les produits.

L'évaluation thérapeutique permet de classer la toxicité des drogues en grade (voir annexe2).

Ces effets régressent à l'arrêt des produits, mais peuvent être prévenus ou corrigés lors de leur apparition.

- Les nausées et vomissements : redoutés par les malades, ils sont heureusement aujourd'hui moins intense grâce aux médicaments utilisés et l'action préventive d'antiémétiques.

- La diarrhée : il faut boire abondamment d'eau, bouillon, ou des boissons gazeuses pour éviter tout risque de déshydratation. En cas de persistance, des médicaments anti diarrhéiques peuvent être prescrits.

- La constipation : assez fréquente, elle est liée à la chimiothérapie, aux médicaments antiémétiques, ou encore à l'inactivation physique. Elle sera soulagée par un traitement spécifique.

- Les aphtes ou mucites buccales : relativement rares, il varie selon le protocole utilisé et seront prévenus par des bains de bouche après les repas. Lorsqu'ils sont nombreux, ils peuvent être la conséquence d'une diminution du nombre de globules blancs, dont le taux doit être contrôlé par une prise de sang.

- La chute des cheveux ou alopécie : elle peut être fréquente mais pas systématique. Elle est le plus souvent progressive, démarrant 2 à 3 semaines après la première perfusion. Elle est toujours temporaire, les cheveux repoussant toujours à la fin de la chimiothérapie.

- La diminution de certains globules blancs : le nombre de neutrophiles diminue souvent ; la neutropénie sévère source de complications infectieuses bactériennes et ou virales et ou parasitaires. Cependant, une surveillance par prise de sang régulière est effectuée car en cas de chute très importante (aplasie), le malade court un risque d'infection.

- La diminution des globules rouges ou anémie : peut survenir en fin de traitement et est responsable de fatigue importante.

- La diminution des plaquettes : la thrombopénie est responsable des complications hémorragiques imposant des hospitalisations parfois prolongées.

- L'asthénie : la fatigue est un effet secondaire fréquent de la chimiothérapie. Elle est généralement liée à plusieurs facteurs : la maladie elle-même, les traitements associés entre eux, la baisse des globules rouges lors de la chimiothérapie, mais aussi le stress et l'angoisse.

En outre, on peut observer des neuropathies à la vincristine, une toxicité myocardique de l'Adriamycine.

LES MEDICAMENTS DE LA CHIMIOThERAPIE :

Etoposide ou VP16 :150mg /m² de J1 à J3

Carboplatine : 200 mg/m² de J1 à J3

Vincristine : 1,5mg /m² à J1

Cyclophosphamide : 300mg /m² de J1 à J5

Remarque : Les doses des médicaments sont ajustées chez les enfants de moins d'un an et/ou de moins de 10kg :

-VP16 :5mg/kg/j de J1 à J3 ;

Carboplatine : 6,7mg/kg/j de J1 à J3

METHODOLOGIE

LA METHODOLOGIE

- 1) **Lieu d'étude** : Notre étude avait pour cadre l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU Gabriel Touré de Bamako.
Le CHU Gabriel Touré constitue avec le CHU du Point G, l'hôpital de Kati, le CHU de l'IOTA et le CHU d'Odontostomatologie le sommet de la pyramide sanitaire du Mali.
- 2) **Type et période d'étude** : Il s'agit d'une étude rétrospective qui s'est déroulée de janvier 2005 à mars 2011 soit une période de 6 ans et 2 mois.
 - 2.1) **Population d'étude et critères d'inclusion** : Notre étude a concerné les enfants de 0 à 15 ans ayant un diagnostic clinique et/ou histologique et/ou cytologique et/ou par l'imagerie (échographie, scanner) de rétinoblastome intraoculaire.
 - 2.2) **Critères d'exclusion** : toutes les autres formes de rétinoblastome.
3. **Itinéraire des patients** : Tous les enfants diagnostiqués de rétinoblastome bénéficiaient préalablement d'un examen ophtalmologique complet à l'unité d'ophtalmo-pédiatrie du CHU I.O.T.A avant d'être adressé à l'unité d'oncologie pédiatrique et munis d'une fiche de suivi pour l'étude rétinoblastome.
4. **Matériel et méthode** :
Notre étude a consisté à recenser tous les dossiers de rétinoblastome intra oculaire diagnostiqués chez l'enfant dans l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU Gabriel Touré de janvier 2005 à mars 2011.

Les données étaient recueillies sur une fiche d'enquête individuelle.
5. **Les entraves de l'étude** : Au terme de ce travail nous avons retenu 32 dossiers exploitables.
6. **Déontologie** :
C'était une étude rétrospective, donc nous n'avons que les dossiers des patients.

RESULTATS

RESULTATS

Tableau I : Caractéristiques générales des tumeurs

Nature de la tumeur	Effectif	Pourcentage
Lymphome malin non hodgkinien	161	31,4
Rétinoblastome	149	29
Néphroblastome	94	18,3
Rhabdomyosarcome	12	2,4
Tumeur cérébrale	5	0,9
Neuroblastome	12	2,4
Hépatoblastome	7	1,7
Leucémies	35	6,8
Ostéosarcome	9	1,7
Tératome	8	1,6
Lymphome à grande cellule	12	2,4
Lymphome de hodgkin	9	1,7
Total	513	100

Le rétinoblastome occupe la deuxième place avec **29,%** après les lymphomes malins non hodgkiniens (31,4%).

Tableau II : Répartition des patients selon les formes de rétinoblastome.

Formes de rétinoblastomes	Effectif	Pourcentage
Forme intraoculaire	32	21,48
Forme extra oculaire	117	78,52
Total	149	100

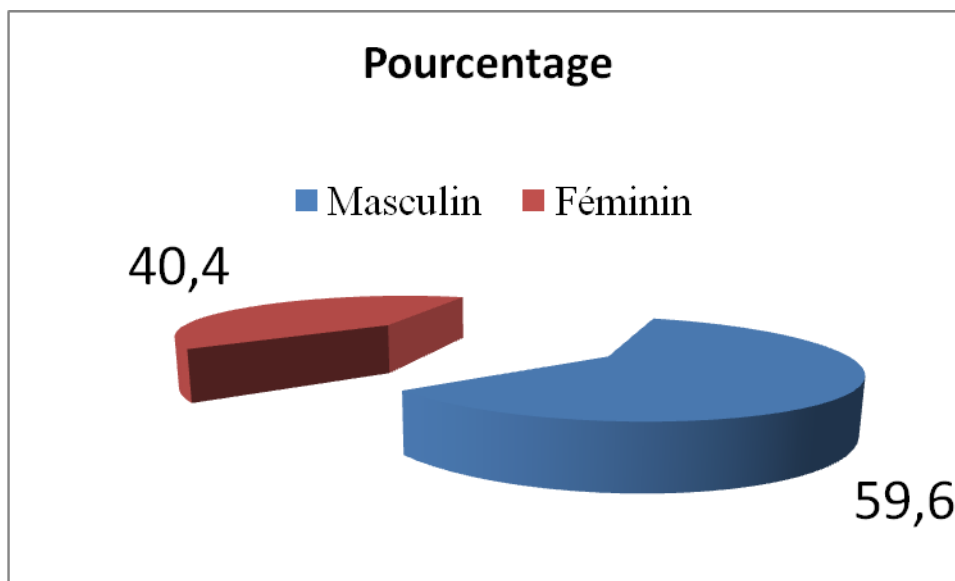
La forme intra oculaire a représenté **21,48%** et la forme extra oculaire 78,52%.

Tableau III : Répartition des patients selon l'âge au diagnostic

Age	Effectif	Pourcentage
0 à 1 an	8	25
1 à 2 ans	11	34,4
2 à 3 ans	7	21,8
3 à 4 ans	3	9,4
> 4 ans	3	9,4
Total	32	100

La tranche d'âge comprise entre **1-2 ans** était la plus touchée soit **34,4%** des cas. L'âge moyen au diagnostic était de **2,32** avec un minimum de **0,41** et un maximum de **5,66**.

Graphique I : Répartition des patients selon le sexe



Le sexe masculin était prédominant soit **59,6%** avec un sexe ratio égal à **1,46**. Les peulhs et les Sarakolés ont été les ethnies majoritairement touchées avec 28,1% chacune puis les bambara avec 21,9% des cas.

Tableau IV : Répartition des patients selon la région de provenance

Provenance	Effectif	Pourcentage
Kayes	8	25
Koulikoro	6	18,8
Ségou	6	18,8
Bamako	4	12,4
Mopti	3	9,4
Sikasso	2	6,3
Guinée Conakry	2	6,3
Gao	1	3
Total	32	100

Les patients provenant de la région de Kayes étaient majoritaires avec **25 %** des cas.

Tableau V : Répartition des patients selon le traitement reçu avant le diagnostic

Type de traitement	Effectif	Pourcentage
Médical	2	6,3
Traditionnel	12	37,4
Mixte	2	6,3
Aucun traitement	16	50
Total	32	100

6,3% de nos patients ont reçu un traitement médical et un traitement mixte ; **37,4%** ont reçu un traitement traditionnel et **50%** soit la moitié n'ont pas reçu de traitement avant le diagnostic.

Tableau VI : Répartition des patients selon le délai entre les premiers signes et le diagnostic.

Délai	Effectif	Pourcentage
<1mois	5	15,6
1 à 3mois	14	43,8
>3 mois	13	40,6
Total	32	100

La majorité de nos patients a été diagnostiqué entre 1et 3 mois soit **43,8%**.

Tableau VII : Répartition des patients selon le score de karnofsky.

Score de karnofsky	Effectif	Pourcentage
40 %	1	3,1
50 %	2	6,3
60 %	3	9,4
70 %	4	12,5
80 %	19	59,3
>80 %	3	9,4
Total	32	100

Plus de la moitié de nos patients avait un bon état général **59,3 %**.

Tableau VIII : Répartition des patients selon le siège de la tumeur

Siège de la tumeur	Effectif	Pourcentage
Œil droit	9	28,1
Œil gauche	16	50
Bilatéral	7	21,9
Total	32	100

L'œil gauche était le plus atteint chez la moitié de nos patients soit **50 %** des cas.

Tableau IX : Répartition des patients selon le résultat du scanner orbito-cérébral.

Scanner orbito cérébral	Effectif	Pourcentage
Calcifications intra oculaires droites	9	28,1
Calcifications Intra oculaires gauches	16	50
Calcifications bilatérales	7	21,9
Total	32	100

L'œil gauche était le plus touché soit 50%

Tableau X : Répartition des patients selon l'inspection de l'œil

Inspection de l'œil	Effectif	Pourcentage
Déviaton oculaire	2	6,3
Leucocorie	26	81,2
Buphtalmie	4	12,5
Total	32	100

La leucocorie a été le signe prépondérant rencontré chez nos patients soit **81,2** % des cas.

Tableau XI : Répartition des patients selon le rebord orbitaire

Rebord orbitaire	Effectif	Pourcentage
Libre	26	81,2
Non mentionné	6	18,8
Total	32	100

La majorité de nos patients avait un rebord orbitaire libre dans **81,2%** des cas. L'examen sous anesthésie générale n'a pas été pratiqué dans **84,4%** des cas.

Tableau XII : Répartition des patients selon l'aspect de la tumeur

Aspect des tumeurs	Effectif	Pourcentage
Plan	10	31,2
Bombant	4	12,5
Infiltrant	3	9,4
Décollement rétinien	2	6,3
Non mentionné	13	40,6
Total	32	100

La tumeur était plane dans 31,2% ; bombante dans 12,5% ; infiltrante dans 9,4% ; un décollement de rétine dans 6,3% des cas et l'aspect n'a pas été mentionné dans 40,6% des cas.

Tableau XIII : Répartition des patients selon le fond d'œil

Fond d'œil	Effectif	Pourcentage
Pathologique	14	43,7
Inaccessible	16	50
Non mentionné	2	6,3
Total	32	100

Dans la moitié des cas le fond d'œil n'était pas accessible soit 50%

Tableau XIV : Répartition des patients selon la classification de Reese Ellsworth

Classification de Reese Ellsworth	Effectif	Pourcentage
Stade III	26	81,2
Stade IV	2	6,3
Non classé	4	12,5
Total	32	100

Le stade III a été le plus représenté soit 81,2%.

Tableau XV: Répartition des patients selon le nombre de tumeurs

Nombre de tumeurs	Effectif	Pourcentage
Une seule tumeur	7	21,9
Tumeurs multiples	10	31,3
Non mentionné	15	46,8
Total	32	100

Le nombre de tumeur n'a pas été mentionné dans près de la moitié des cas soit **46,8%** des cas

Tableau XVI : Répartition des patients selon la taille de la tumeur

Aspect des tumeurs	Effectif	Pourcentage
< 4dp	8	24,9
4 à 10 dp	6	18,8
>10 dp	2	6,3
Non mentionné	16	50
Total	32	100

La taille des tumeurs n'a pas été mentionnée la moitié des cas soit **50%**

Tableau XVII : Répartition des patients selon la localisation des tumeurs

Localisation des tumeurs	Effectif	Pourcentage
Une partie de la rétine	11	34,4
Toute la rétine	5	15,6
Pole postérieur	1	3,1
Envahissement de tout le fond	1	3,1
Non mentionnée	14	43,8
Total	32	100

Les tumeurs étaient localisées à une partie de la rétine dans 15,6% des cas ; à toute la rétine dans 34,4% des cas ; 3,1% au pole postérieur et envahissement de tout le fond d'œil ; la localisation n'était pas mentionnée 43,8% des cas

Tableau XVIII : Répartition des patients selon la chimiothérapie préopératoire

Chimiothérapie préopératoire	Effectif	Pourcentage
Faite	11	34,4
Non faite	21	65,6
total	32	100

La majorité de nos patients n'ont pas bénéficié de chimiothérapie préopératoire soit **65,6%** des cas.

Tableau XIX : Répartition des patients selon l'œil énucléé

Œil énucléé	Effectif	Pourcentage
Œil droit	8	36,37
Œil gauche	14	63,63
Total	22	100

La majorité de nos patients énucléés était de l'œil gauche soit **63,63%** des cas. Sur les 22 patients opérés **90,9%** ont été équipé de prothèse oculaire.

Tableau XX : Répartition des patients selon le résultat de l'anatomie pathologique.

Anatomie pathologique	Effectif	Pourcentage
Absence d'atteinte histologique du nerf optique	12	37,5
Atteinte choroïdienne minime	9	28,1
Envahissement du segment antérieur de l'œil	8	25
Envahissement choroïdien massif isolé	3	9,4
Total	32	100

Dans 37,5% des cas, aucune atteinte histologique du nerf optique ; une atteinte choroïdienne minime dans 28,1% ; un envahissement du segment antérieur de l'œil et dans 9,4% des un envahissement choroïdien massif isolé.

Tableau XXI : Répartition des patients selon la toxicité des drogues

Toxicité des drogues	Effectif	pourcentage
Toxicité clinique (vomissement, douleur abdominale, mucites, diarrhée)	26	89,7
Toxicité biologique (aplasie, neutropénie, thrombopénie, leucopénie, anémie)	3	10,3
Total	29	100

La toxicité clinique a été la plus représentée soit **89,7%**.

Tableau XXII : Répartition des patients selon le grade de toxicité

Grades	Effectif	Pourcentage
Grade I	17	58,6
Grade II	9	31
Grade III	2	7
Grade IV	1	3,4
Total	29	100

Le grade I a été le plus représenté soit **58,6%**

Tableau XXIII : Répartition des patients selon la chimiothérapie postopératoire

Chimiothérapie postopératoire	Effectif	Pourcentage
Faite	18	81,8
Non faite	4	18,2
Total	22	100

La majorité de nos patients ont bénéficié de la chimiothérapie postopératoire soit **81,8%**.

Tableau XXIV : Répartition des patients selon le devenir.

Devenir	Effectif	Pourcentage
Vivants en rémission complète	25	78,1
Décès	5	15,6
Perte de vue	2	6,3
Total	32	100

Le taux de survivants était de **78,1%**, 15,6% de décès et 6,3% de perte de vue sur une période de six ans et deux mois.

Tableau XXV : Répartition des patients selon le moment du décès

Moment du décès	Effectif	Pourcentage
Traitement préopératoire	2	40
Traitement postopératoire	3	60
Total	5	100

Le taux le plus élevé de décès a été constaté en traitement postopératoire soit **60%**.

La cause du décès était liée à une progression tumorale dans 40% des cas et non précisée dans 60%.

COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS

COMMENTAIRES ET DISCUSSIONS

Au cours de notre étude nous avons été confrontés à des difficultés de plusieurs ordres :

- Socio-économique,
- Pronostic,
- De la tenue organisationnelle des dossiers.

- **Difficultés d'ordre socio-économique :**

Les parents de nos patients appartenaient pour la plupart à des classes sociales peu favorisées et aux revenus faibles.

Les examens complémentaires (imagerie et les bilans sanguins) n'étaient pas inclus dans la prise en charge gratuite de la maladie. Ce qui a retardé le diagnostic et constitué un handicap important pour la prise en charge précoce de la maladie et influencé le pronostic.

- **Difficultés liées à la tenue des dossiers :**

Certains dossiers étaient incomplets

1. **Fréquence:** Le rétinoblastome avec 29,% occupait le 2^{ème} rang après les lymphomes malins non hodgkiniens (31,4%) parmi les tumeurs solides malignes diagnostiquées dans notre série sur une période de six ans et deux mois. Dans la série d'étude menée par H. Sidibé, parmi les tumeurs solides malignes de l'enfant, diagnostiquées dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel Touré, le rétinoblastome occupait également le 2^{ème} rang après les lymphomes. [1]. Dans une étude réalisée par J.F. Peko, parmi les tumeurs solides malignes de l'enfant, diagnostiquées dans le service d'anatomie pathologique du CHU de Brazzaville, le rétinoblastome occupait également le 2^{ème} rang après les lymphomes. [31]. Kargougou. R. au Burkina Faso, dans sa série le rétinoblastome occupait le 2^{ème} rang après le carcinome (31,5%) [32] B.Togo dans son étude, le rétinoblastome a représenté 33,1% de toutes les tumeurs solides et occupé la seconde place dans la fréquence après les lymphomes (39,7%) [13]. Ces résultats témoignent la

fréquence élevée du rétinoblastome dans les pays en voie de développement.

- 2. L'âge et le Sexe** : Une prédominance masculine a été notée dans notre série soit 59,6% avec un sexe ratio égale à 1,46. La tranche d'âge comprise entre 1-2 ans était la plus touchée soit 34,4% des cas. L'âge moyen au diagnostic était de 2,32 ans avec un minimum de 0,41 et un maximum de 5,66. Une prédominance masculine a été également enregistrée chez H. Sidibé (sexe ratio à 1.2). L'âge variait entre 1 et 10 ans (moyenne de 4,2 ans) dans la série de H.Sidibé. A.S. Ka, avait trouvé une prédominance masculine nette (sexe ratio à 2,2) et l'âge moyen était de 2,5 ans (3 mois à 60 mois) [33]. Nos résultats concordent avec ceux de Kargougou qui trouvait des extrêmes d'âge allant de 1 à 7 ans avec une prédominance du sexe masculin (sexe ratio à 1.4). Delage cependant dans son étude sur 20 rétinoblastomes n'a diagnostiqué aucun cas après 5 ans, résultat qui confirme les données connues soit 50% avant 2 ans, 75% avant 3 ans, et 92% avant 6 ans. Ce fait est dû en effet à la précocité du diagnostic dans les pays développés [34]. L'âge moyen était de 36 mois pour Hassan [35] en Egypte et Kaye [36] au Congo, 38 mois pour Daghfous en Tunisie [37] et 48 mois pour Zomahoun [11] en Côte d'Ivoire. Par contre en France l'âge moyen de diagnostic est plus précoce. Arne [4], Zucher [38] et Haye [39] ont rapporté respectivement un âge moyen de diagnostic de 18, 24, et 25 mois des enfants atteints de rétinoblastome. Il en résulte que les enfants sont vus à un âge plus tardif en Afrique. Ce qui contribue à l'évolution fatale de la maladie.

- 3. Ethnie, la région de provenance**: Les peulhs et les Sarakolés ont été les ethnies majoritairement touchées avec 28,1% de cas chacune, les bambara avec 21,9% dans notre série et la première région la plus représentée avec 25% des cas. Cela parce que celles-ci sont les ethnies dominantes au Mali et la première région la zone de concentration de ces

éthnies. Dans la série menée par H. Sidibé, les ethnies les plus représentées ont été les Bambara avec 29,1% des Cas, les Peulh avec 21,8%, et les Sarakolé avec 12,7% de cas. La troisième région était sa région la plus touchée avec 20% de cas.

4. **Traitement reçu avant le diagnostic**: La moitié de nos patients n'avait reçu aucun traitement soit 50% ; 6,3% ont reçu un traitement mixte, un traitement médical et 37,4% avaient reçu un traitement traditionnel.

Dans la série réalisée par H. Sidibé, la majorité de ses patients avait reçu un traitement traditionnel et médical non spécialisé avant le diagnostic soit 47,3% des cas.

5. **Aspect clinique**: Le rétinoblastome a été diagnostiqué dans notre série au stade le plus précoce de son évolution. La leucocorie a été le signe majoritairement rencontré au moment du diagnostic soit 81,3% des cas. Près de la moitié soit 40,6% ont été diagnostiqués trois mois après les premiers symptômes.

N. oussediK, a trouvé la leucocorie comme signe le plus fréquent avec 68% des cas [41]. Par contre l'exophtalmie a été le signe d'appel le plus fréquent (1/2 cas) dans une étude menée par A.S.Ka, au Sénégal [38].

6. **Localisation** : Dans notre série, l'œil gauche était le plus atteint avec 50% contre 28,1% de l'œil droit, 21,9% de forme bilatérale. L'unilatéralité prédominait (78,1%), contre 21,9% des cas bilatéraux. Dans la série de H.Sidibé, l'œil gauche était également le plus atteint avec 49,1% contre 40% de l'œil droit, 10,9% de forme bilatérale. C.Doutetien, avait trouvé 62,5% de forme unilatérale (l'œil gauche et droite) dans leur étude [40]. Nos résultats concordent avec ceux de H.Sidibé concernant l'unilatéralité et la prédominance de l'atteinte de l'œil gauche.

7. **Imagerie** : Tous les patients dans notre étude ont bénéficié d'un scanner orbito cérébral (100%). Les examens radiologiques

réalisés dans la série de H.Sidibé ont été l'échographie oculaire (73,3%), scanner cérébral (26,6%). Ce bilan d'imagerie réalisé durant notre étude a permis un diagnostic précoce, donc une prise en charge adéquate.

8. **Aspect thérapeutique:**

- **Chimiothérapie préopératoire** : Dans notre étude 34,4% de nos patients ont bénéficié de la chimiothérapie préopératoire. Dans l'étude menée par H.Sidibé, 83,6% de ses patients ont par contre bénéficié la chimiothérapie préopératoire.

C. Doutetien, avait trouvé 75% de chimiothérapie préopératoire [40].

- **Enucléation**: Le taux de l'enucléation après chimiothérapie est de 62,5% dans notre série. Elle n'a pas été réalisée chez 37,5% de nos patients. Par contre H.Sidibé avait trouvé dans sa série d'étude 62,2% d'enucléation post chimiothérapie et 33,7% de non réalisation.

Tahri avait trouvé 20,7% comme taux de l'enucléation [42].

- **Chimiothérapie postopératoire**: Dans notre série 81,2% de nos patients ont bénéficié de la chimiothérapie postopératoire. Dans la série d'étude menée par H.Sidibé, 22% de ses patients ont bénéficié de la chimiothérapie post-enucléation [1].

Delage al dans leur étude ont trouvé 40 % de cas comme taux de chimiothérapie postopératoire [34].

- ## 9. **Toxicité** : Dans notre étude nous avons observé 89,7% des cas de toxicité clinique à type de (vomissement, de douleur abdominale, de mucites, de diarrhée) et 10,3% de toxicité biologique à type de (d'aplasie, d'anémie, de leucopénie, de thrombopénie).

Dans l'étude de H.Sidibé, il a été observé 88% des cas de toxicité clinique, 100% des cas d'alopecie, et 12% d'aplasie [1].

Notons qu'aucun de nos patients n'avait bénéficié de la radiothérapie parce qu'elle n'est pas encore réalisable au Mali.

- ## 10. **Devenir**: Notre étude a révélé 78,1% de survivants, 15,6% de décès et 6,3% de perte de vue. Nous n'avons pas révélé de cas de

rechute, de métastases ni d'autres types de cancers. Les cas de décès observés dans notre étude étaient dus à une progression tumorale soit 40%.

H.Sidibé a révélé 16% de mortalité, 18% de perdu vue, 10% de rechute. Ce taux de survivants observé dans notre série a été influencé par le diagnostic précoce et la régularité des rendez-vous par les parents des patients.

11. La survie globale: Le taux de survivants était de 78,1% sur 6 ans et 2 mois.

H.Sidibé a trouvé 56% comme taux de survivants durant 30 mois. Desjardins, Abramson, et Shields ont noté dans leur étude un taux de survie globale de 90% ; selon N .OussediK, le taux est de 68,13% dans sa série [41].

CONCLUSIONS ET RECOMMANDATIONS

CONCLUSION :

Notre étude rétrospective sur 6 ans et 2 mois d'activité nous a permis de tirer les conclusions suivantes :

La fréquence du rétinoblastome intraoculaire était de 28,1%. La tranche d'âge la plus vulnérable est celle de 1 à 2 ans, soit 34,4% avec une moyenne de 2,32 ans avec un mini de 0,41 et un maximum de 5,66. Le sexe masculin était prédominant avec un sex-ratio M/F de 1,46 en faveur des garçons.

Les ethnies peulh et sarakolé ont prédominé dans notre étude soit 28,1% chacune.

La localisation unilatérale (œil gauche) était la plus représentée avec 50% des cas.

La leucocorie a été le maître symptôme à l'admission avec 81,3% des cas.

La carboplatine, l'étoposide, le cyclophosphamide et la vincristine ont été les drogues les plus utilisées.

La survie globale sur 6 ans et 2 mois était de 78,1%. Cependant nous avons constaté une faible mortalité, soit 15,6% et 6,3%, de perte de vue.

Le succès dans la prise en charge de rétinoblastome dépend :

- De la précocité du diagnostic
- De l'application rigoureuse du protocole.
- Du suivi régulier des patients pendant et après le traitement.

Le cancer de l'enfant en particulier le rétinoblastome ne doit plus être une fatalité au Mali, car les protocoles thérapeutiques efficaces existent.

Leur efficacité serait plus perceptible s'ils étaient accessibles au plus grand nombre des patients.

Pour améliorer cette situation, nous insistons sur la sensibilisation de la population, des infirmiers, des généralistes et des pédiatres sur la gravité de cette maladie, afin d'en reconnaître les signes du début que sont la leucocorie et le strabisme et d'orienter l'enfant rapidement vers un centre spécialisé.

Enfin nous espérons pouvoir bénéficier à l'avenir les techniques modernes de traitement.

RECOMMANDATIONS :

Au terme de notre étude, nous formulons les recommandations suivantes :

■ Au Ministère de la santé :

- Assurer la disponibilité et la gratuité des drogues anticancéreuses (Chimiothérapie) et l'énucléation afin d'améliorer le pronostic
- Assurer la gratuité des examens complémentaires
- Promouvoir la formation de médecins à profil hémato-oncologique pour assurer une prise en charge précoce et efficiente des patients
- Assurer une meilleure disponibilité des produits sanguins (Sang frais, plasma frais congelé, concentrés globulaires...)
- Promouvoir la création d'une maison des parents au Mali.

■ A la Direction du CHU Gabriel TOURE :

- Doter le CHU de locaux et d'équipement adaptés pour une meilleure prise en charge des enfants cancéreux.
- Assurer le service d'un pédopsychiatre.
- Mener une campagne de sensibilisation et d'information à l'endroit de la population et du personnel soignant pour permettre un diagnostic précoce.

■ Personnel sanitaire :

- Promouvoir une prise en charge pluridisciplinaire des enfants cancéreux.
- Référer les patients suspects ou atteints de tumeurs oculaires le plus rapidement possible, afin d'augmenter les chances de guérison.

■ A la population :

- Consulter le plus rapidement possible devant toute anomalie de l'œil, notamment le reflet blanchâtre de la pupille des enfants, le strabisme.
- Promouvoir la création d'association d'aide aux enfants atteints de cancer.

■ Aux ophtalmologistes

- Créer un fichier spécial pour les tumeurs et sensibiliser les parents des malades pour un meilleur suivi.

BIBLIOGRAPHIE:

1. Sidibé H:

Etude des aspects épidémiocliniques du rétinoblastome dans le service de pédiatrie du CHU Gabriel Touré. Thèse de médecine, Bamako, 2008-2009.

2. Doz F, Brise H, Stoppa-Lyonnet D, et al. Rétinoblastoma. In: Pinkerton R, Plowman PN, Pieters R, editors. Paediatric Oncology. London: Arnold; 2004.p323-38.

3. Abramson DH, Scheffler AC. Update on retinoblastoma. Retina 2004; 24: 828-48.

4. Arne J.L: Retinoblastome la clin. Ophthalmol 1991, 2, 107-113.

5. Orjuela M, Castaneda VP, Ridaura C, et al. Presence of human papilloma virus in tumor tissue from children with retinoblastoma: an alternative mechanism for tumor development. Clin Cancer Res 2000; 6: 4010-6.

6. Orjuela MA, Titievsky L, Liu X, et al. Fruit and vegetable intake during pregnancy and risk for development of sporadic retinoblastoma. Cancer Epidemiol Biomarkers Prev 2005; 14:1433-40.

7. Moll AC, Imhof SM, Cruysberg JR, et al. Incidence of retinoblastoma in children born after in vitro fertilisation. Lancet 2003; 361:309-10.

8. <http://www.Provisu.ch/provisu/structure/c04.557.465.625.600.725.html>. 10/12/07.

9.A.S.KA, P. Imbert, C. Morevia, A. Niang, G. Banjant, M.N Seye, P. Guyon. Retinoblastome. Med Trop. 2003-6: 21-526.

10. Ismaili N. Retinoblastome A propos de 72 cas. Thèse de médecine n° 198, Rabat 1998.

11. Zomahoum B : Contribution à l'étude du rétinoblastome dans les services d'ophtalmologie du CHU de cocody (à propos de 19 cas). Mém .CES Ophtalmo 1992. 70p.

12. Desjardins L, Putterman M.

Tumeur de la rétine encycl Med chir (Paris .France) ophtalmologie 1991, 21- 246-A- 30-8p.

13. Aïssata. K

Tumeurs orbito-oculaires à l'institut d'ophtalmologie tropicale de l'Afrique. Thèse de médecine, Bamako 2002 P55-56.

14. Togo Boubacar, Sylla Fatou, Traoré Fousseyni, et al.

A 30 months prospective study on the treatment of retinoblastoma in the Gabriel Touré Teaching Hospital, Bamako, Mali.

Br J Ophthalmol 2010; 94: 467-469. Doi: 10.1136/ bjo. 2009. 159699.

15. Médecine thérapeutique / Pédiatrie. Volume1, Numéro2, 145-8, Mars- Avril 1998, REVUE : Tumeurs solides.

16. Chevaleraud JP.

Rappels d'anatomie : Dans Œil et sports, Masson, Paris, 1983, 160p: 1-7

17. Sarraux H, Lemasson C, Offret H, Renard G.

Anatomie et Histologie de l'œil, 2nd Ed, Paris, Masson, 1982,218p.

18. Abramson DH, Ellsworth RM et al.

Simultaneous bilateral radiation for advanced bilateral retinoblastoma. Arch Ophthalmol. 1981; 99: 1763.

19. Murphree Al et al.

Chemotherapy plus local treatment in the management of intraocular retinoblastoma. Arch. Ophthalmol, 1996; 114: 1348-1356.

20. L.Desjardins, M.Putterman : Tumeurs de la rétine.

Encyclopédie Médico-chirurgicale (paris) 21 249 A30 (60-21 249A30) 1991.

21. N.C.Gorin, T.Philip, M.Symann.

Manuel pratique d'hémo-cancérologie et chimiothérapie P 1083.

22. Murphree Al.

Intraocular retinoblastoma: The case for a new Group Classification.

Ophthalmol Clin North Am 2005; 18:41 – 53.

23. Shields Cl et al.

Combined chemo reduction and adjuvant treatment for intraocular retinoblastoma. Ophthalmol 1997; 104: 2101-2111.

24. Gombos. D.S, Kelly. A, Coen. PG, Kingston. JE, Hungerford. JL.

Retinoblastoma treated with primary chemotherapy alone: the significance of tumor size, location, and age.

British journal of ophthalmology 2002; 86: 80-83.

25. Desjardins L.

Les tumeurs en ophtalmo-pédiatrie. Diagnostic et stratégie thérapeutique. J Fr Ophthalmol, 2000 ; 23 : 926-939.

26. Levy C et al.

Role of chemotherapy alone or in combination with hyperthermia in the primary treatment of intraocular retinoblastoma: preliminary results. *Br.j Ophthalmol*, 1998; 82: 1154-1158.

27. Bandara LR, La Thangue NB.

Adenovirus E1 prevents the retinoblastoma gene product from complexing with a cellular transcription factor. *Natur* 1991; 351: 494-497.

28. Doz F, Khelfaoui f, Mosseri V.

The role of chemotherapy in orbital involvement of retinoblastoma. The experience of a single institution with 33 patients. *Cancer*, 1994; 74: 722-732.

29. Messmer Ep, Heinrich T, Hopping W, De Sutter E, Havers W, Sauerwein W.

Risk factors for metastases in patients with retinoblastoma. *Ophthalmology* 1991, 98: 136-141.

30. Desjardins. L, Charif Chefchaoui. M, Lumbroso.L, Levy.C, Asselain.B, Bours.D, Vedrenne.J, Zucker.JM, Doz.F.

Functional results after treatment of retinoblastoma. *Journal of American assoc for paediatric Ophthalmol and strabismus*, 2002, 6: 108-111.

31. J.F. Peko, G.Moyen et C.Gombe Mbalawa.

Les tumeurs solides malignes de l'enfant à Brazzaville : Aspects épidémiologiques et anatomopathologiques. *Bull soc.pathol.Exot*, 2004, 97, 2, 117-118.

32. Kargougou R.

Les tumeurs orbito-oculaires au Burkina Faso : Aspects anatomopathologiques, épidemiocliniques et thérapeutiques (à propos de 169 cas colligés de 1983 à 1997), Thèse Méd. Ouagadougou, 1998 :45.

33. A.S.Ka, P.Imbert, C.Morevia, A.Niang, G.Banjant, M.N.Seye, P. Guyon.

Retinoblastome
Med Trop. 2003; 63: 521-526.

34. Delage S, Grange J.D, al.

Analyse rétrospective de 20 cas rétinoblastomes.

Bull.Soc.Opht.France, 1993, 8-9, XCIII: 735-44

35. Hassan S.A, Massoud A.A, Hussain G.H.

Rétinoblastome in Upper Egypt (1981-1991)

Sandi j Ophthalmol 1992; 6; 1. 32-38.

36. Kaya, Gambe C, Agolet. Botakale.E, Ndamba G.

Recrudescence saisonnière du rétinoblastome au Congo (à propos de 34 cas).

Bull. Societ. Panafr, Ophthalmol. 1989; 2; 25-31.

37. Daghfous M.T, Trikif, Matril, Ayeds.

Retinoblastome et hérédité.

Bull Societ panafr. Ophthalmol 1986, 10, 31-37.

38. Zucker J.M.

Retinoblastome. Rev.prat (Paris) 1993; 43; 17, 2204-2207.

39. Haye C, Desjardins.L, Schlienger P, Zucker J, Laurent M.

Rétinoblastomes bilatéraux stade V à l'institut curie (à propos de 33 cas) Ophthalmol 1987, 2, 235-237.

40. C.Doutetien, G.Oussa, M.Babagbeto, S.K Bassabi.

Le rétinoblastome au C.N.H.U de Cotonou (à propos de 24 cas).

Le Bénin Médical N°12-13 années 1999 p106.

41. N.Oussedik, N.Chemri, F.Gachiz, El Haffaf.

Epidémiologie du retinoblastome en Alger.

Bull soc.pathol.Exot, Exot, 2002, 85, 3,115-120.

42. Tahri, Benatya A, D, Chefchaoui C.M, El Bakkali M, Berraho A.

Enucléation : Enquête épidémiologique Marocaine à propos de 183 cas.

Bul. Soc. Belge Ophthalmol. 292, 31-34, 2004

Fiche d'enregistrement rétinoblastome

I° Identité du patient :

Nom :.....

Prénom :.....

Age : /...../en mois

Sexe:/...../

1-masculin 2-féminin

Ethnie:/...../

1-Bambara ; 2- Bozo ; 3-Soninké ; 4-Dogon ; 5-Malinké ; 6-Kassonké ; 7-Bobo ; 8-Peulh ; 9-Senoufo ; 10-Touareg ; 11-Minianka ; 12-Autres (à préciser).....

Nationalité:/...../

1- Malienne ; 2-non Malienne

Région de provenance:/...../

1- Kayes ; 2-Koulikoro ; 3-Sikasso ; 4- Ségou ; 5- Mopti ; 6-Tombouctou ; 7- Gao;8-Kidal ; 9- Bamako ,10-Autres

Rang dans la fratrie:/...../

1 : 1^{er} enfant ; 2 : 2^{ieme} enfant ; 3 : 3^{ieme} enfant ; 4 : 4^{ieme} enfant ; 5 : 5^{ieme} enfant ; 6 : 6^{ieme} enfant ; 7 : 7^{ieme} enfant ; 8 : 8^{ieme} enfant ; 9 : 9^{ieme} enfant ; 10 : 10^{ieme} enfant

II Parents :

A- Père

Age:/...../en année

Etat du père:/...../

1 -vivant ; 2- décédé

Scolarisation du père:/...../

1-primaire ; 2-Non scolarisé ; 3-Secondaire ; 4-Université ; 5-Ecole coranique.

Profession du père:/...../

1- fonctionnaire ; 2-commerçant ; 3- paysan ; 4- ouvrière ; 5- berger ; 6- vendeur ; 7- autres

B- Mère :

Age:/...../ en année

Etat de la mère:/...../

1-vivante ; 2- décédée

Scolarisation de la mère:/...../

1-primaire ; 2-Non scolarisée ; 3-Secondaire ; 4-Université ; 5-Ecole coranique.

Profession de la mère:/...../

1- ménagère ; 2- commerçante ; 3- fonctionnaire ; 4- paysanne ; 5- vendeuse ; 6 : autres.

III° Les antécédents :

1) Traitement reçu avant le diagnostic:/...../

1 : Traitement médical ; 2 : Traitement traditionnel ; 3 : Traitement mixte ; 4 : Aucun traitement.

2) Notion de consanguinité:/...../

1 : Oui ; 2 : Non.

3) Antécédents familiaux de rétinoblastome:/...../

1 : Oui ; 2 : Non.

4) Délai diagnostic:/...../

1 : < à 1 mois ; 2 : 2 à 3 mois ; 3 : > à 3 mois.

IV° Bilan initial :

Poids:/...../ en kg

Taille /...../ en cm

Température /...../ en degrés Celsius (°)

Trophicité:/...../

1-Normal (-1DS) ; 2-Maigre (-2DS) ; 3-Cachectique (-3DS)

Score de Karnofsky:/...../

1- 90 – 100% ; 2- 70-80% ; 3- 50-60% ; 5- < 40%

Groupage rhésus:/...../

1 : A⁺ (positif) ; 2 : B⁺ (positif) ; 3 : O⁺ (positif) ; 4 : AB⁺ (positif) ; 5 : A⁻ (négatif) ; 6 : B⁻ (négatif) ; 7 : AB⁻ (négatif) ; 8 : O⁻ (négatif).

Taux d'hémoglobine:/...../

1 : < à 8g /dl ; 2 : 8 à 10g/dl ; 3 : 10 à 12g/dl ; 4 : > à 12g/dl ; 5 : non mentionné.

Taux de neutrophiles:/...../

1 : < à 1000/mm³ ; 2 : 1000 à 2000/mm³ ; 3 : 2000 à 4000/mm³ ; 4 : 4000 à 6000/mm³ ; 5 : 6000 à 8000/mm³ ; 6 : non mentionné.

Taux de plaquettes:/...../

1 : < à 100000/mm³ ; 2 : 150000 à 350000/mm³ ; 3 : > à 400000/mm³ ; 4 : non mentionné.

Sérologie HIV:/...../

1 : positif ; 2 : négatif ; 3 : non mentionnée.

Scanner orbito-cérébral:/...../

1 : calcifications intraoculaires droites ; 2 : calcifications intraoculaires gauches ; 3 : calcifications bilatérales ; 4 : métastases cérébrales ; 5 : non réalisée.

Myélogramme :

1 : réalisé ; 2 : non réalisé.

Créatininémie:/...../

1 : 7 à 13mg/l ou 62 à 115 µmol/L ; 2 : < à 7mg/l ou à 62 µmol/L ; 3 : > à 13mg/l ou à 115 µmol/l ; 4 : non réalisée.

Urée:/...../

1 : 0,25 à 0,45g/l ou 3,3 à 6,6 $\mu\text{mol/l}$; 2 : < à 0,25g/l ou à 3,3 $\mu\text{mol/l}$;
3 : > à 0,45g/l ou à 6,6 $\mu\text{mol/l}$; 4 : non réalisée.

ASAT:/...../

1 : < à 20UI/l ; 2 : > à 20UI/l ; 3 = 20IU/l ; 4 : non réalisée.

ALAT:/...../

1 : < à 15UI/l ; 2 : > à 15UI/l ; 3=15UI/l ; 4 : non réalisée.

Echographie cardiaque:/...../

1 : normale ; 2 : pathologique ; 3 : non réalisée.

V° Clinique:.....

Examen ophtalmologique.....

A) inspection de l'œil:/...../

1 : déviation oculaire ; 2 : leucocorie ; 3 : strabisme ; 4 : buphtalmie ;
5 : Protrusion du globe ; 6 : non mentionnée.

B) Rebord orbitaire:/...../

1 : libre ; 2 : comblé.

C) Fond d'œil:/...../

1 : pathologique ; 2 : inaccessible ; 3 : non mentionné.

D) Nombre de tumeur:/...../

1 : une seule tumeur ; 2 : tumeurs multiples ; 3 : tumeur envahissant ;
4 : non mentionné.

E) Taille des tumeurs:/...../

1 : < à 4dp ; 2 : 4 à 10dp ; 3 : > à 10dp ; 4 : non mentionnée.

F) Aspect des tumeurs:/...../

1 : plan ; 2 : bombant ; 3 : infiltrant ; 4 : Tyndall vitréen ; 5 :
détachement rétinien ; 6 : non mentionné.

G) Localisation:/...../

1 : une partie de la rétine ; 2 : toute la rétine ; 3 : rétine supérieure ; 4 :
rétine périphérique ; 5 : pole postérieur ; 6 : envahissement de tout le
fond d'œil ; 7 : non mentionnée.

H) Classification de Reese Ellsworth:/...../

1 : groupe I ; 2 : groupe II ; 3 : groupe III ; 4 : groupe IV ; 5 : groupe
V dépassé ; 6 : non classé.

I) Examen sous anesthésie générale:/...../

1 : pseudohypopion ; 2 : rubéose irienne ; 3 : non mentionné.

VI° Traitement :

A) Chimiothérapie préopératoire:/...../

1 : faite ; 2 : non faite.

B) Enucléation:/...../

1 : faite ; 2 : non faite.

C) Anatomie pathologique:/...../

1 : faite ; 2 : non faite.

D) Chimiothérapie post:/...../

1 : faite ; 2 : non faite.

E) Toxicité:/...../

1 : clinique ; 2 : hématologique.

F) Grade de toxicité:/...../

1 : grade I ; 2 : grade II ; 3 : grade III ; 4 : grade IV ; 5 : non mentionné.

G) Prothèse:/...../

1 : oui ; 2 : non.

VII° Suivi :

A) Devenir:/...../

1 : vivant en rémission complète ; 2 : décès ; 3 : perte de vue ; 4 : non mentionné.

B) Moment du décès:/...../

1 : traitement préopératoire ; 2 : traitement postopératoire.

C) Causes de décès:/...../

1 : tumeur ; 2 : toxicité de la chimiothérapie ; 3 : aplasie ; 4 : complications méningées ; 5 : progression tumorale ; 6 : rechute.

D) Métastases:/...../

1 : cérébrales ; 2 : hépatiques ; 3 : pulmonaires ; 4 : osseuse ; 5 : cutanées ; 6 : ganglions à distance.

Fiche signalétique :

Nom : Maka

Prénom : Diaby

Date de naissance : le 04 octobre 1983

Lieu de naissance : bamafélé

Titre de la thèse : Etude rétrospective du rétinoblastome intraoculaire à l'unité d'oncologie pédiatrique du CHU Gabriel Touré à propos de 32 cas.

Directeur de thèse : Pr. Boubacar Togo.

Ville de soutenance : Bamako

Pays de soutenance : Mali

Année de soutenance : 2011-2012

Lieu de dépôt : Bibliothèque de la faculté de médecine, de pharmacie et d'odontostomatologie

Pays d'origine : Mali

Secteur d'intérêt : Oncologie pédiatrique/ Ophtalmologie pédiatrique.

Résumé :

Notre étude rétrospective sur 6 ans et 2 mois d'activité nous a permis de tirer les conclusions suivantes :

La fréquence du rétinoblastome était de 29,1% après les lymphomes (31,4%)

La tranche d'âge la plus vulnérable est celle de 1 à 2 ans, soit 34,4% avec une moyenne de 2,32 ans avec un mini de 0,41 et un maximum de 5,66. Le sexe masculin était prédominant avec un sex-ratio M/F de 1,46 en faveur des garçons.

Les ethnies peulh et sarakolé ont prédominé dans notre étude soit 28,1% chacune.

La localisation unilatérale (œil gauche) était la plus représentée avec 50% des cas.

La leucocorie a été le maître symptôme à l'admission avec 81,3% des cas.

La carboplatine, l'étoposide, le cyclophosphamide et la vincristine ont été les drogues les plus utilisées.

La chimiothérapie a permis d'améliorer la santé de plusieurs patients. La survie globale sur 6 ans et 2 mois était de 78,1%. Cependant nous avons constaté une faible mortalité, soit 6,3%, et 15,6% de perte de vue.

Mots clés : Rétinoblastome, leucocorie, chimiothérapie, énucléation, survie.

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'être suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail; je ne participerai à aucun partage clandestin d'honoraires.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs, ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai pas que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine dès la conception.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leur père.

Que les hommes m'accordent leur estime, si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé par mes confrères, si j'y manque.

JE LE JURE !!!