

## L'IRM DANS LA PATHOLOGIE TUMORALE INTRAOCULAIRE ET ORBITAIRE

P. DE POTTER<sup>1</sup>

Mots clefs: IRM, contraste, diagnostic, tumeur intraoculaire, tumeur orbitaire

### INTRODUCTION

Contrairement au passé, de la neuroradiologie conventionnelle au scanner Rx, le présent et futur proche appartiennent presque exclusivement à l'image par résonance magnétique (IRM). Depuis les cinq dernières années, les progrès en imagerie médicale ont mis à la disposition de l'ophtalmologue un nouvel outil diagnostique plus que précis et non invasif dans l'évaluation des lésions intraoculaires et orbitaires. Rappelons toutefois que le diagnostic en pathologie oculaire reste avant tout clinique. Pour les lésions intraoculaires, l'examen du fond d'œil par l'ophtalmoscopie indirecte reste la première étape diagnostique qui pourra ensuite être aidée par l'échographie et l'angiographie à la fluorescéine ou au vert d'infra cyanine. Dans l'exploration de la pathologie orbitaire la tomographie computerisée (CT) intervient en complément final de l'approche IRM.

Il est évident que le choix des séquences et d'une technique adaptée est essentiel à l'obtention d'une qualité d'image. Le protocole IRM dans l'évaluation d'une pathologie du globe ou de l'orbite doit inclure (1):

- séquences de spin-écho en T1 (SpT1) et T2 (SpT2 spin écho rapide),
- séquences en T1 après injection de Gadolinium et avec techniques de suppression de graisse (SpT1 SupG DOTAGd),
- coupes axiales, coronales et sagittales,
- antenne de surface pour l'étude localisée de la région orbitaire et/ou cérébrale,
- sédation chez l'enfant.

### IRM DANS LA PATHOLOGIE TUMORALE INTRAOCULAIRE

Chez l'adulte, le mélanome du corps ciliaire et de la choroïde (uvéa postérieure) est la tumeur maligne primitive la plus fréquente (2). Son incidence est estimée être de 5.2 à 7.5 nouveaux cas par million d'habitants par an. Cliniquement, le mélanome de l'uvéa postérieure peut présenter un degré de pigmentation et une configuration variables. Initialement la masse tumorale réalise un soulèvement discret qui, avec croissance mitotique peut acquérir une configuration en dôme ou donner une forme infiltrative diffuse. Si la membrane de Bruch est rompue, la tumeur envahit l'espace sous-rétinien et prend une configuration en bouton de col (en champignon). Ultérieurement apparaît un décollement de la rétine et éventuellement hémorragie rétinienne et/ou vitrénne. L'extériorisation extrasclérale orbitaire peut apparaître par propagation de cellules tumorales le long des vaisseaux et nerfs ciliaires ou par perforation sclérale directe. La présence d'une extension extrasclérale est parfois difficile, cliniquement, à mettre en évidence et peut rester asymptomatique jusqu'au jour où le patient présente une exophtalmie.

Depuis quelques années, l'IRM constitue une arme diagnostique efficace dans l'approche diagnostique d'une tumeur intraoculaire mais ne devrait être utilisée que si l'ophtalmoscopie indirecte, l'échographie,

<sup>1</sup> Unité d'Oncologie Oculaire, Service d'Ophtalmologie, Cliniques Universitaires St-Luc, Bruxelles.

l'angiographie à la fluorescéine et au vert d'infracyanine, ou la tomographie computerisée ne contribuent pas au diagnostic final et particulièrement si des opacités des milieux interfèrent avec la visualisation de la lésion (3, 4). L'IRM présente ici un intérêt tout particulier, du fait du comportement paramagnétique de la mélanine contenue dans les mélanocytes. La mélanine présente un T1 et T2 courts, d'où un signal hyperintense en pondération T1 et hypointense en pondération T2; 95% des mélanomes de l'uvée postérieure évalués à 1.5 Tesla présentent ces caractéristiques d'hyperintensité en T1 et hypointensité en T2 (4-6). Cependant, le degré de pigmentation n'est statistiquement pas associé à l'intensité du signal et dès lors, la quantité de mélanine n'est pas le seul facteur

histologique responsable des caractéristiques du signal des mélanomes de l'uvée (6). Le mélanome achrome a un signal d'intensité moins marqué en pondération T1 que le mélanome pigmenté. Cette variation du signal distingue la lésion du décollement de rétine associé qui lui apparaîtra hyperintense en pondération T1 et T2.

Après injection de contraste, la tumeur mélanique présente un rehaussement modéré alors que le signal du liquide sous-rétinien associé ne s'en verra pas modifié (6) (fig. 1). La précision de l'IRM cerclé parfaitement bien les limites de la sclère et permet la détection d'extension extraoculaire de la tumeur. Les images en pondération T1 après injection de contraste et avec techniques de suppression de graisse permettent l'identifi-

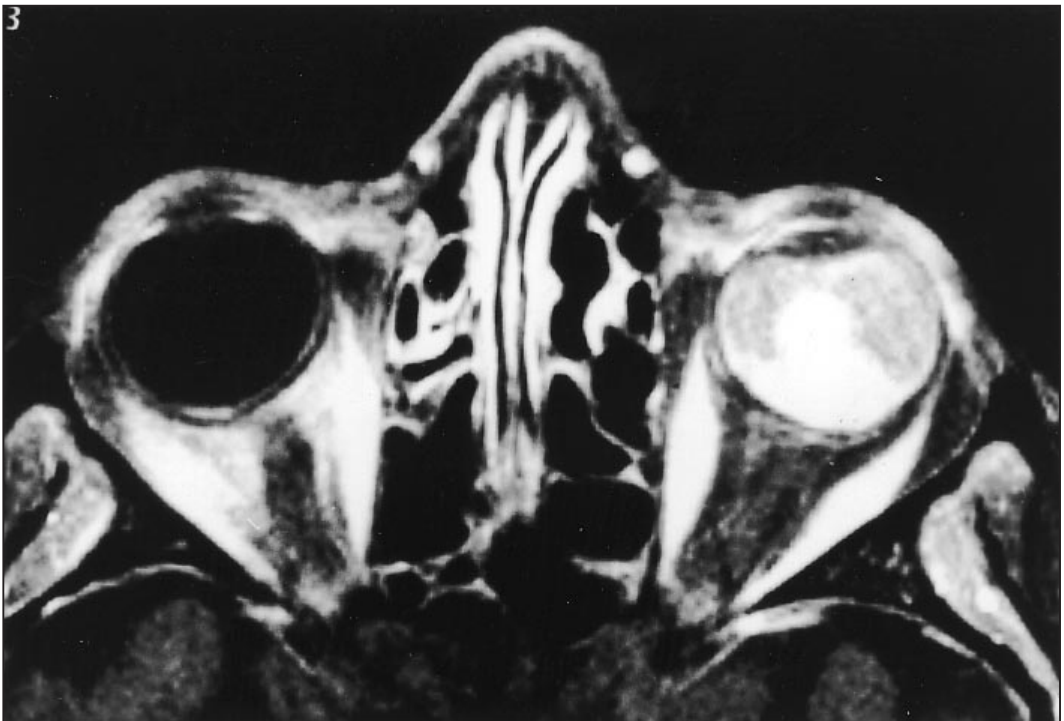


Fig. 1

Plan axial SpT1 SupG DOTAGd: Le mélanome de la choroïde en configuration en champignon présente un rehaussement modéré après injection de contraste. Le signal hyperintense adjacent correspond au liquide sous-rétinien. Celui-ci ne prend pas le contraste.

cation de tumeurs mélaniques uvéales d'une épaisseur supérieure à 1.8 mm (6, 7).

Le défaut de l'IRM est l'absence de spécificité tissulaire, à l'exception de densités ferriques et protoniques particulières (sang, graisse, tissu fibreux). Dès lors, les lésions rétinienues ou choroidiennes de même densité nucléaire ne présentant pas ces différences protoniques ou ferriques donneront des signaux d'intensité identiques à ceux des mélanomes (tableau I). Par contre, hémorragie et décollement rétinienues/choroidienues aigus ou chroniques de même que les lésions de nature vasculaire (hémangiome caverneux) se distingueront par leur signal d'intensité en pondération T1 et T2 des autres lésions néoplasiques (tableau II) (8).

La vascularisation intrinsèque des tumeurs choroidiennes est appréciée en pondération T1 avec DOTAGd et la variabilité du rehaussement tumoral nous aide dans cette approche diagnostique sachant que les lésions choroidiennes métastatiques prennent le contraste de façon minimale et les tumeurs vasculaires de type hémangiome caverneux le font de façon intense par rapport au mélanome de l'uvéa de taille comparable (tableau I). Les épanchements hémorragiques ou liquidiens ne prennent pas le contraste et s'identifient donc facilement de la tumeur en pondération T1 avec DOTAGd.

L'IRM prouve être efficace dans la recherche d'extension extrasclérale ou infiltration du nerf optique par la tumeur intraoculaire. Le signal d'intensité de la portion extraoculaire est identique à celui de la tumeur choroidienne. Bien que l'échographie donne le même type d'information, l'IRM nous fournit une approche tridimensionnelle au problème et nous permet de définir une technique chirurgicale au traitement des ces extériorisations tumorales (9).

Chez l'enfant, le problème diagnostique est celui des leucocories dont l'étiologie principale à reconnaître est le rétinoblastome. Le

rétinoblastome est la tumeur maligne intraoculaire avec une incidence de 1 pour 15 000-20 000 naissances (10). Dans 90% des cas, il s'agit de formes sporadiques dont l'expression est le plus souvent unilatérale. Les 10% restants, habituellement bilatéraux, sont liés à une mutation germinale affectant le chromosome 14q13. Sans prépondérance raciale ou de sexe, l'âge de découverte se situe vers 13 mois pour les formes bilatérales et 24 mois pour les formes unilatérales. Habituellement, trois formes cliniques sont possibles: soit une forme endophytique avec croissance tumorale dans le vitré, soit une forme exophytique avec croissance tumorale dans l'espace sous-rétinien produisant un décollement de rétine, soit une forme diffuse infiltrative. Le pronostic systémique est réservé s'il existe une infiltration de cellules tumorales dans le nerf optique au-delà de la lame criblée, dans l'uvéa, et dans les tissus orbitaires (10).

Jusqu'il y a peu, la scanographie complétait classiquement l'examen du fond d'œil avec ophtalmoscopie indirecte et l'échographie dans le bilan initial (3, 4). Le but principal de l'échographie et du scan Rx est la détection de calcifications intratumorales (hautement pathognomoniques du rétinoblastome) et de confirmer ce diagnostic de rétinoblastome. Le scan Rx a aussi le mérite de préciser l'état des nerfs optiques, un éventuel envahissement des tissus orbitaires, ainsi que l'état cérébral (4).

La sensibilité tissulaire de l'IRM offre un diagnostic positif, topographique évident dans la recherche de cellules tumorales extra-rétiniennes et différentiel suffisant entre la tumeur et le décollement associé. Le bilan IRM met en évidence l'existence d'un processus occupant de l'espace dans le globe oculaire endo- et/ou exophytique présentant un signal hyperintense par rapport au vitré en SpT1 et hypointense en SpT2 (6, 8, 11) (fig. 2). Les calcifications, l'une des clefs du diagnostic de rétinoblastome, sont caractéri-

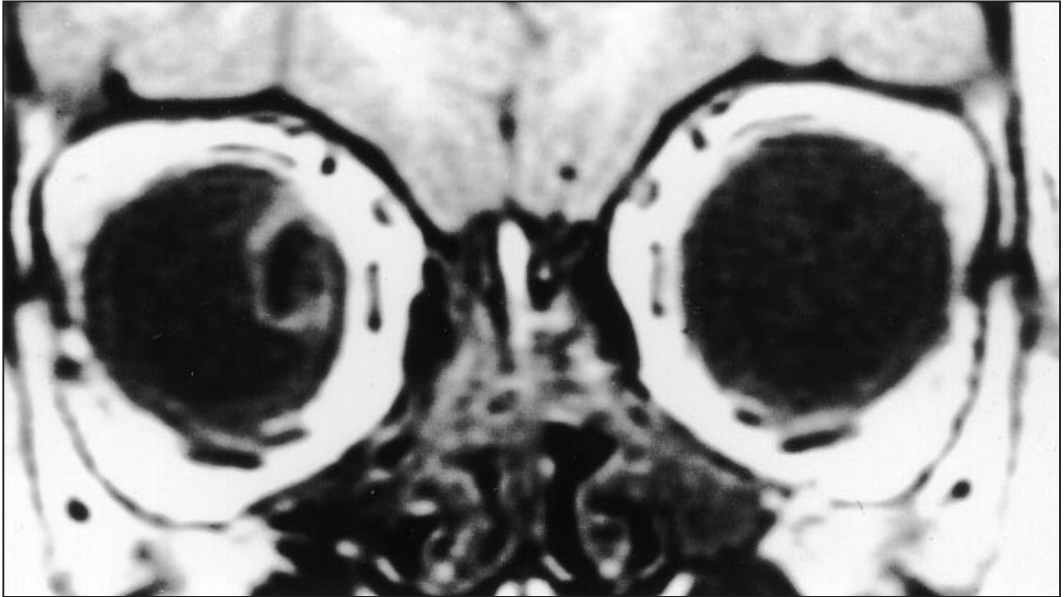


Fig. 2

Plan coronal SpT1: Le rétinoblastome localisé dans le secteur nasal présente un liséré hyperintense correspondant au tissu tumoral viable. La portion centrale de la tumeur est calcifiée et apparaît comme une zone de non signal.

sées par une absence de signal et apparaissent noires sur les coupes SpT1 et SpT2. Celles-ci peuvent donc être bien appréciées si elles se voient entourées d'un signal hyperintense. En pondération T1 avec DOTAGd, la tumeur présente un rehaussement certain mais parfois hétérogène lié à la présence de calcifications ou de zones de nécrose qui, elles, ne prennent pas le contraste. Le liquide sous-rétinien associé, hyperintense en SpT1 et SpT2, ne voit pas son signal modifié après contraste.

La supériorité du confort dans l'approche anatomique de l'IRM nous permet de déceler les possibles infiltrations tumorales dans le nerf optique ou tissus orbitaires (en rappelant l'importance de l'atteinte cellulaire de la tête du nerf optique au-delà de la lame criblée, en cas de décision chirurgicale) (6, 8, 11). La surveillance post-diagnostique devient le propre de l'IRM avec un contrôle cérébral souhaité tous les six mois jusqu'à l'âge

de 5 ans dans le but d'exclure tout pinéloblastome asymptomatique chez les enfants présentant un rétinoblastome bilatéral et/ou familial (12, 13). L'absence d'irradiation va permettre un éventuel suivi prolongé.

Les autres tumeurs intraoculaires les plus fréquemment rencontrées chez l'enfant sont l'hémangiome rétinien, l'hamartome astrocytaire rétinien, le granulome inflammatoire et le médullo-épithéliome. Là encore, l'aspect ophtalmoscopique voire la confirmation échographique sont suffisants au diagnostique. La nature histologique de ces tumeurs ne peut pas être reconnue par l'IRM, non spécifique (4, 6, 8, 11).

Par contre dans le diagnostic différentiel des leucocories, les décollements de rétine primitifs ou secondaires (maladie de Coats), les dysplasies vitréo-rétiniennes, la persistance du vitré primitif relèvent de l'IRM pour écarter le diagnostic différentiel du rétinoblastome.

blastome (11, 14). Ces pathologies présentent des signaux d'hyperintensité en SpT1 et SpT2 différents de ceux du rétinoblastome sans rehaussement de type néoplasique dans l'espace sous-rétinien après injection de contraste.

## IRM DANS LA PATHOLOGIE TUMORALE ORBITAIRE

Toute tumeur orbitaire est pratiquement synonyme d'une exophtalmie dont les caractères cliniques et la sémiologie radiologique amènent habituellement à un diagnostic topographique et à une forte présomption étiologique. En effet, l'IRM offre une approche topographique tridimensionnelle préopératoire essentielle pour évaluer l'extension locale du processus expansif avant tout geste chirurgical mais sa faible spécificité histologique ne permet pas un diagnostic anatomopathologique précis.

Le bilan IRM nous apportera des renseignements précis sur les limites de la tumeur, son aspect bien circonscrit ou mal délimité, son caractère homogène ou hétérogène, l'intégrité du squelette orbitaire avoisinant, la présence de calcifications intralésionnelles, et la présence d'un rehaussement après injection de contraste (8, 15). Pour ce qui concerne le contenu lésionnel (vascularisation, nécrose, kyste), la sensibilité de détection de substances paramagnétiques (liquide protéinacé, mélanine, méthémoglobine) en rend l'apport précieux. De même des zones vides de signal peuvent traduire un flux circulatoire intense, la présence de calcification intralésionnelle ou phlébolithe calcifié. Mais il faut le répéter, le défaut de l'IRM reste l'absence de spécificité tissulaire et donc la majorité des lésions néoplasiques orbitaires ne présentant pas de densités ferriques ou protoniques particulières donneront un signal globalement identique en SpT1 et SpT2. Rappelons que

l'hypercellularité augmentant le T2 est l'élément commun des néoplasmes, sans différenciation bénin-malin.

La distinction entre lésion solide et kystique se fera principalement sur les images SpT1 SupG DOTAGd où le rehaussement important indiquera la nature vasculaire de la lésion et son absence, la nature kystique (8, 15-18).

Dans le cadre des tumeurs solides bien circonscrites orbitaires, l'hémangiome caverneux, le neurofibrome, le schwannome, l'hémangiopéricytome, l'histiocytome fibreux, une lésion lymphoproliférative présenteront les mêmes caractéristiques de signal en pondération T1 et T2 (8, 15, 19). Bien que peu spécifique, l'hétérogénéité du rehaussement du signal après Gadolinium peut suggérer la présence de larges canaux vasculaires (hémangiome caverneux) ou septa fibreux (histiocytome fibreux) (8, 15).

Le diagnostic différentiel radiologique des tumeurs solides mal limitées infiltrantes de l'adulte inclut principalement les lésions inflammatoires, lymphoprolifératives, et métastatiques. Le diagnostic en imagerie s'appuie sur le contexte clinique, le signal en SpT2, le rehaussement après Gadolinium, et sur l'intégrité du squelette (8, 15, 16). A symptomatologie douloureuse, l'hyperintensité du signal en SpT2 (haute concentration en eau par œdème) sans atteinte squelettique suggère une lésion inflammatoire aiguë alors qu'un plus faible signal en SpT2 traduit l'existence d'un stroma fibro-collagène caractéristique d'une lésion inflammatoire sclérosante. A symptomatologie douloureuse, l'hyperintensité du signal en SpT2 avec érosion squelettique suggère une tumeur métastatique (8, 15).

Une atteinte squelettique des parois orbitaires comme le «scalloping» cortical bénéficie grandement de l'IRM en raison de la différence de signal avec les tissus adjacents. La présence de calcifications est suggérée par

des zones de «vide de signal» ponctiformes dans un milieu environnant d'hypersignal.

Les deux situations idéales de l'IRM orbitaire correspondent 1) à la situation dans laquelle un processus expansif affecte le nerf optique et/ou ses gaines et 2) dans le cadre d'une exophtalmie d'apparition brutale chez l'enfant.

L'IRM en haute résolution et particulièrement sur les images SpT1 SupG DOTAGd permet de distinguer une lésion périoptique (méningiome des gaines du nerf optique) d'une lésion intraneurale (gliome). Dans le cas du méningiome, le paquet axonal apparaît arrondi mais entouré d'un tissu péri-axonal très intensément rehaussé (fig. 3). Le rehaussement observé dans le gliome du nerf optique est soit neutral intrinsèque soit neural et extraneural dans l'espace arachnoïdien, sans atteinte de la dure-mère. Le point majeur de l'IRM est la reconnaissance de l'ex-

tension tumorale intra-canaulaire vers le chiasma (8, 15, 20, 21).

Chez l'enfant, une exophtalmie tumorale unilatérale aiguë fait redouter le rhabdomyosarcome mais doit faire penser au possible lymphangiome qui a une propension au saignement brutal. L'IRM décèlera dans le lymphangiome un processus de signal hétérogène comportant des zones kystiques ne prenant pas le contraste, de taille variable, avec possibles niveaux liquidiens et mêlées à des foyers hémorragiques (fig. 4). Le rhabdomyosarcome aura les caractéristiques d'une lésion solide prenant le contraste de façon relativement homogène (8, 15, 22).

## CONCLUSION

L'IRM offre dans l'évaluation des processus intraoculaires une appréciation précise

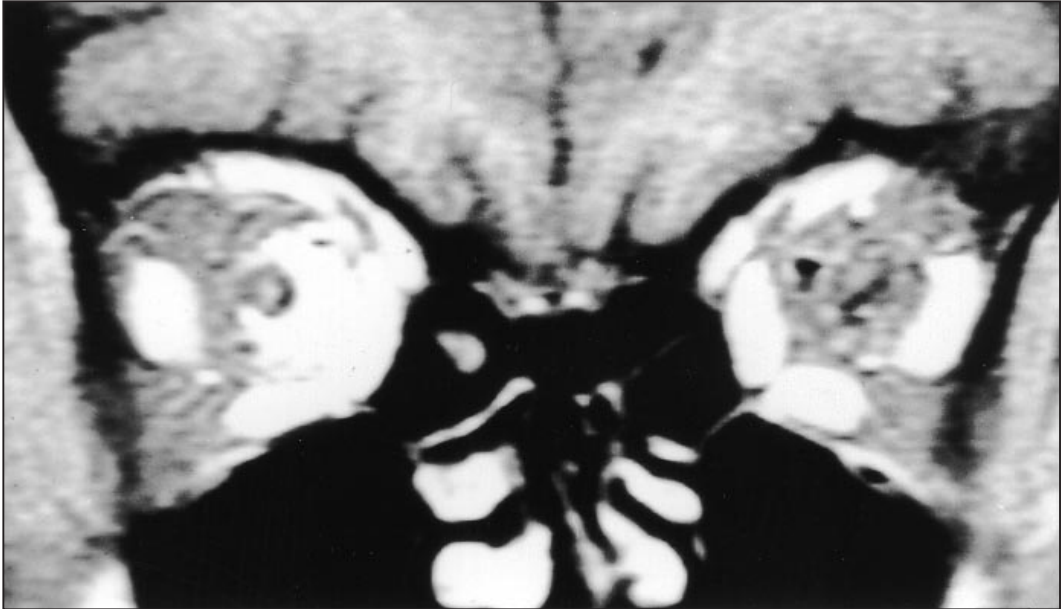


Fig. 3

Plan coronal SpT1 SupG DOTAGd: L'épaississement tumoral rehaussé par injection de contraste se distingue de l'axe neuronal qui apparaît sain et donc hypointense. Ce rehaussement périphérique par rapport au nerf optique est caractéristique d'un méningiome de la gaine du nerf optique.

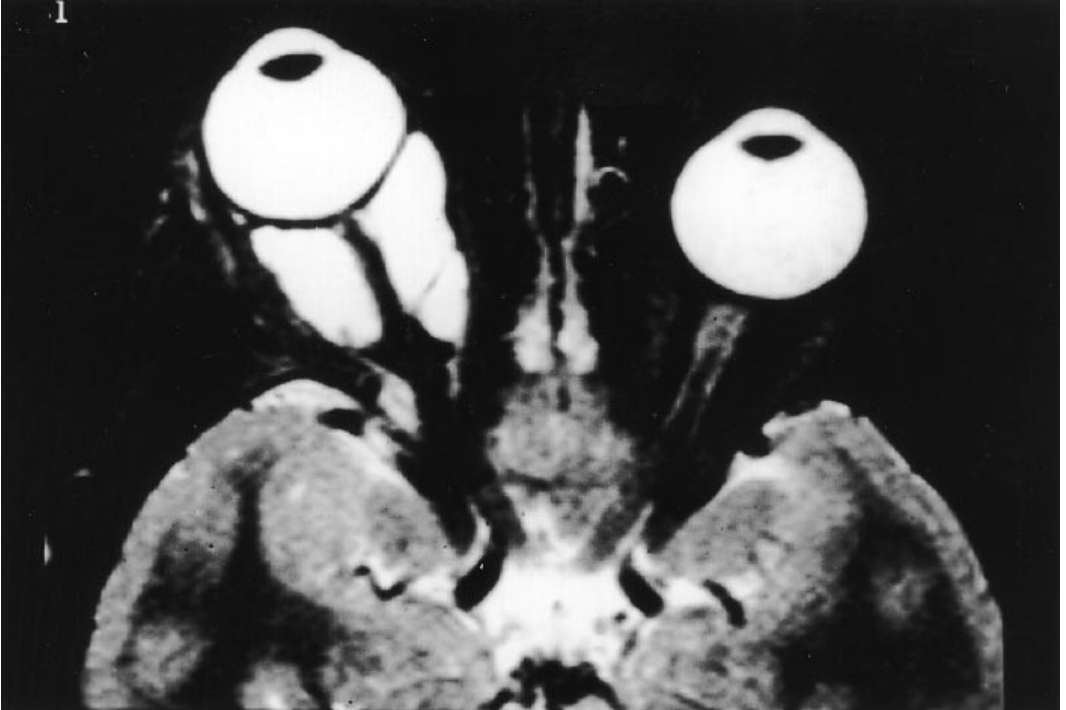


Fig. 4

Plan axial SpT2: Exophtalmie droite d'apparition brutale chez un enfant de 8 ans. Le processus intra-conique droit présente une hétérogénéité du signal avec niveau liquide suggérant un processus hémorragique intralésionnel caractéristique d'un lymphangiome orbitaire.

du volume tumoral et des limites de l'extension tumorale. Quant au contenu lésionnel pour autant que celui-ci présente des densités ferriques ou protoniques particulières, ses caractéristiques de signal aideront au diagnostic différentiel. Les tumeurs uvéales ou rétiniennes de même densité nucléaire ne pourront pas être distinguées par manque de spécificité tissulaire de l'IRM.

Hémorragie et décollement rétiniens et/ou choroïdiens sont parfaitement isolés d'un bourgeon tumoral, en particulier en SpT1 avec Gadolinium et techniques de suppression de graisse.

En pathologie tumorale orbitaire, l'IRM est le bilan anatomique tridimensionnel désormais le plus précis offrant un bilan préopératoire efficace pour une lésion chirurgicalement curable. Malgré la faible spécificité histologique de l'IRM, le contenu lésionnel (vascularisation, nécrose, kyste, hémorragie, calcification) peut être identifié sur analyse comparée des images en SpT1, SpT2 et SpT1 SupG DOTAGd. L'IRM est d'une aide indispensable dans le bilan d'une exophtalmie brutale chez l'enfant et dans l'évaluation d'une lésion affectant le nerf optique ou ses gaines.

## RÉFÉRENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. MILLAR W.S. – Basic principles. In DE POTTER P., SHIELDS J.A. and SHIELDS C.L. (eds) – *MRI of the Eye and Orbit*. 3-17. Lippincott, Philadelphia 1995.
2. SHIELDS J.A., SHIELDS C.L. – Posterior uveal melanoma: Clinical and pathologic features. In SHIELDS J.A. and SHIELDS C.L. (eds) – *Intraocular Tumors. A Text and Atlas*. 117-136. Saunders, Philadelphia 1992.
3. DE POTTER P., GONZALES C.F., FLANDERS A.E., SHIELDS J.A., SHIELDS C.L. – Imaging studies of intraocular tumors. In ALBERTI W.E. and SAGERMAN R.H. (eds) – *Radiotherapy of Intraocular and Orbital Tumors*. 295-309. Spring-Verlag, New York 1993.
4. DE POTTER P., SHIELDS C.L., SHIELDS J.A. – Computed tomography and magnetic resonance imaging of intraocular lesions. In BERMAN E. (ed) *Ophthalmology Clinics of North America*. 333-346. W.B. Saunders Co, Philadelphia, 1994.
5. DE POTTER P., FLANDERS A.E., SHIELDS J.A., SHIELDS C.L. – MRI of intraocular tumors. In J.A. SHIELDS (ed) *Update on Malignant Ocular Tumors*. International Ophthalmology Clinics. 37-45. Little, Brown and Company, Boston 1993.
6. DE POTTER P., FLANDERS A.E., SHIELDS J.A., SHIELDS C.L., GONZALES C.F., RAO V.M. – The role of fat suppression technique and gadopentetate dimeglumine in magnetic resonance imaging evaluation of intraocular tumors and simulating lesions. *Arch Ophthalmol* 112: 340-348, 1994.
7. FLANDERS A.E., DE POTTER P., RAO V.M., VINITSKI S., TOM B.M., SHIELDS J.A., SHIELDS C.L. – Improved visibility of intraocular neoplasia using fat suppressed, contrast-enhanced MRI. *Int J Neuroradiol* 2: 339-346, 1996.
8. DE POTTER P., SHIELDS J.A., SHIELDS C.L. – *Magnetic Resonance Imaging of the Eye and Orbit*. J.B. Lippincott Company, Philadelphia 1995.
9. DE POTTER P., SHIELDS J.A., SHIELDS C.L., SANTOS R. – Modified enucleation via lateral orbitotomy for choroidal melanoma with orbital extension: A report of two cases. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 8: 109-113, 1992.
10. SHIELDS J.A., SHIELDS C.L. – Retinoblastoma: Clinical and pathologic features. In SHIELDS J.A. and SHIELDS C.L. (eds) – *Intraocular Tumors. A Text and Atlas*. 305-332. Saunders, Philadelphia, 1992.
11. DE POTTER P., SHIELDS C.L., SHIELDS J.A., FLANDERS A.E. – The role of magnetic resonance imaging in children with intraocular tumors and simulating lesions. *Ophthalmology* 103: 1774-1783, 1996.
12. BAGLEY L.J., HURST R.W., ZIMMERMAN R.A., SHIELDS J.A., SHIELDS C.L., DE POTTER P. – Imaging in the trilateral retinoblastoma syndrome. *Neuroradiology* 38: 166-170, 1996.
13. DE POTTER P., SHIELDS C.L., SHIELDS J.A. – Clinical variations of trilateral retinoblastoma. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 31: 26-31, 1994.
14. DE POTTER P. – The role of magnetic resonance imaging in vitreoretinal disorders. *Current Opinion Ophthalmol* 6: 13-18, 1995.
15. BILANIUK L.T., ZIMMERMAN R.A., NEWTON T.H. – Magnetic resonance imaging: Orbital Pathology. In NEWTON T.H. AND BILANIUK L.T. (eds) *Radiology of the Eye and Orbit*. Raven Press, New York, 1990.
16. DE POTTER P., FLANDERS A.E., SHIELDS C.L., SHIELDS J.A. – MRI of orbital tumors. In J.A. SHIELDS (ed) – *Update on Malignant Ocular Tumors*. International Ophthalmology Clinics. 163-173. Little, Brown and Company, Boston, 1993.
17. DE POTTER P. – Orbital imaging. In VANDER J.F., GAULT J.A. (eds) *Ophthalmology Secrets*. 231-233. Hanley & Belfus, Philadelphia, 1998.
18. DE POTTER P., KUNIN A.W., SHIELDS C.L., SHIELDS J.A., NASE P.K. – Massive orbital cyst of the lateral rectus muscle after retinal detachment surgery. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 9: 292-296, 1993.
19. DE POTTER P., SHIELDS C.L., SHIELDS J.A., RAO V.M., EAGLE R.C. JR, TRACHTENBERG W.M. – The CT and MRI features of an unusual case of isolated orbital neurofibroma. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 8: 221-227, 1992.
20. ELSTER A.D., CHALLA V.R., GILBERT T.H., RICHARDSON D.N., CONTENTO J.C. – Meningiomas/MR and histopathologic features. *Radiology* 170: 857-862, 1989.
21. HAIK B.G., SAINT LOUIS L., BIERLY J., SMITH M.E., ABRAMSON D.A., ELLSWORTH R.M., WALL M. – Magnetic resonance imaging in the evaluation of optic nerve glioma. *Ophthalmology* 94: 709-717, 1987.
22. BOND J.B., HAIK B.G., TAVERAS J.L., FRANCIS B.A., NUMAGUCHI V., MIHARA F., GUPTA K.L. – Magnetic resonance imaging of orbital lymphangioma with and without gadolinium contrast enhancement. *Ophthalmology* 99: 1318-1324, 1992.