

Rétinoblastome : énucléation

Madame, Monsieur,

Votre enfant est atteint d'une tumeur cancéreuse intraoculaire qui s'appelle rétinoblastome. Il s'agit d'une tumeur rétinienne qui, en l'absence de traitement, décolle la rétine et détruit progressivement la vision. Elle risque ensuite de se développer vers l'orbite, vers le nerf optique et le cerveau, voire même de se disséminer dans l'organisme, engageant alors le pronostic vital.

Il s'agit d'une tumeur d'origine génétique. Pour que la tumeur se développe, deux mutations sur le même gène, situé au niveau du chromosome 13 sont nécessaires.

Dans les formes bilatérales de rétinoblastome, il existe déjà une mutation dite germinale, c'est-à-dire présente dans toutes les cellules de l'individu au niveau du chromosome 13. Ces formes sont héréditaires et se transmettent à la descendance selon un mode autosomique dominant.

Dans les formes unilatérales, les deux mutations surviennent en principe dans la cellule rétinienne. Cependant, 10 à 15% des enfants atteints de rétinoblastome unilatérale sont porteurs de l'anomalie génétique sur le chromosome 13.

Étant donné le volume actuel de la tumeur et l'existence déjà d'une destruction visuelle majeure, la meilleure solution thérapeutique est l'ablation chirurgicale de l'œil, ou énucléation.

L'énucléation

Cette intervention est réalisée sous anesthésie générale lors d'une hospitalisation de 48 heures. Elle dure environ une heure.

Après ouverture circulaire de la membrane translucide qui recouvre l'œil (conjonctive), on sectionne et on conserve les muscles oculomoteurs puis on sectionne le nerf optique et on enlève le globe oculaire.

Le volume de l'œil est en règle générale remplacé par un implant qui peut être en corail, en alumine, en silicone ou autre matériau.

Les muscles oculomoteurs sont réattachés sur l'implant et la conjonctive est suturée. On place ensuite un conformateur en plastique transparent ou un conformateur coloré qui à la forme d'une grosse lentille et qui prépare la place de la prothèse.

Le globe oculaire est confié à l'anatomopathologiste pour étude macro et microscopique.

Incidents per-opératoires : Un saignement transitoire peut se produire lors de la section du nerf optique. Dans des cas très exceptionnels, il a été décrit des ruptures peropératoires du globe oculaire ou la découverte d'une extension extrasclérale de la tumeur, voire d'une extension au niveau du nerf optique.

Évolution post-opératoire habituelle : Des douleurs sont habituelles pendant 24 à 48 heures et nécessitent souvent l'administration d'antalgiques. Les paupières peuvent être un peu gonflées pendant quelques jours. Les soins locaux comportent un collyre antibiotique local. Au bout d'un mois, l'enfant peut être amené chez un prothésiste qui va remplacer le conformateur transparent par une prothèse. Celle-ci sera mobile, les mouvements de l'implant sous la conjonctive étant partiellement transmis à la prothèse.

Si, avant que la prothèse soit adaptée, le conformateur tombe, il faut la nettoyer à l'eau et au savon, le sécher et la remettre en place.

Une dizaine de jours après l'intervention, les résultats de l'examen anatomopathologique de l'œil vous seront communiqués.

En fonction des ces résultats, il peut être nécessaire de compléter le traitement par une chimiothérapie et/ou une radiothérapie.

Complications de l'énucléation : Un hématome transitoire de l'orbite peut être observé dans les suites immédiates. En principe, il se résorbe sans séquelles. Les complications infectieuses sont rarissimes, mais peuvent survenir (cellulite orbitaire, méningite...)

Un rejet de l'implant peut être observé, ce qui peut nécessiter une réintervention.

Avec les implants en corail, on observe parfois un défaut de cicatrisation antérieure de la conjonctive qui peut obliger à faire une greffe de muqueuse buccale. Les implants en corail ont cependant l'avantage de s'intégrer dans les tissus orbitaires ce qui permet à long terme une meilleure tolérance de l'implant.

Les complications les plus graves sont dues à l'évolutivité de la maladie cancéreuse. On peut craindre une récurrence locale orbitaire ou à l'apparition de métastases à distance.

Avec les traitements actuels, ces complications sont exceptionnelles.

Votre ophtalmologiste est disposé à répondre à toute question complémentaire que vous souhaiteriez lui poser.

Les dispositions réglementaires font obligation au médecin de prouver qu'il a fourni l'information au patient. Aussi vous demande-t-on de signer ce document dont le double est conservé par votre médecin.

Je soussigné reconnais que la nature de l'intervention, ainsi que ses risques, m'ont été expliqués en termes que j'ai compris, et qu'il a été répondu de façon satisfaisante à toutes les questions que j'ai posées.

J'ai disposé d'un délai de réflexion suffisant et

- donne mon accord
- ne donne pas mon accord

Date et Signature

pour la réalisation de l'acte qui m'est proposé.

Ces fiches nationales ont été créées sous l'égide de la Société Française d'Ophtalmologie (SFO) et du Syndicat National des Ophtalmologistes de France (SNOF).
Fiche révisée en novembre 2009.

<http://www.sfo.asso.fr>