

HEMANGIOME CAVERNEUX ORBITAIRE. A PROPOS D'UN CAS
ORBITAL CAVERNEOUS HEMANGIOMA. ACASE REPORT

Soulé ALAMOU^a, Olivier BIAOU^b, Ignace SOUNOUVOU^a, Sonia LAWSON-AFOUDA^c
François AVAKOUDJO^e, Luc BRUN^d, Marie Claire BALLE^d, Wassi ADJIBABI^c
Claudia DOUTETIEN^a

- a - Service OPH CNHU COTONOU
- b - Service de Radiologie CNHU COTONOU
- c - Service ORL : CCF CNHU COTONOU
- d - Service d'Anapath PARAKOU

Correspondance : Dr Soulé ALAMOU, Clinique Mutualiste de Cotonou (CMC)
Cotonou (BENIN) / Email : s_alamou@yahoo.fr Tél : (229) 97 13 69 86 / 90 92 54 22

RESUME

L'hémangiome orbitaire est une tumeur vasculaire bénigne rare ; il en existe deux types : l'hémangiome capillaire le type plus couramment retrouvé chez l'enfant et l'hémangiome caverneux retrouvé chez l'adulte de sexe féminin de quarante à cinquante ans.

Les auteurs rapportent un cas d'hémangiome orbitaire chez un sujet de 22 ans de sexe masculin qui avait consulté pour une exophtalmie, une déviation latérale du globe oculaire gauche avec diplopie ainsi qu'une baisse de l'acuité visuelle. La tomodensitométrie orbitaire a objectivé une masse tumorale occupant le cône musculaire.

L'orbitotomie par voie sourcilière a permis l'exérèse d'une masse encapsulée d'aspect noirâtre dont l'exa-

men anatomopathologique a conclu à un hémangiome caverneux. Les suites opératoires ont été simples sous antibio corticothérapie avec disparition de l'exophtalmie, de la diplopie, l'amélioration de l'acuité visuelle ainsi que la motilité oculaire.

L'intérêt de ce cas clinique réside dans la rareté de cette pathologie chez un sujet de 22 ans de sexe masculin, la place de l'imagerie médicale moderne, notamment le scanner voire l'imagerie par résonnance magnétique et l'absence de récurrence après exérèse complète.

Mots-clés : HEMANGIOME CAVERNEUX - EXOPHTALMIE - ORBITE - SCANNER - CHIRURGIE.

SUMMARY

The orbital hemangioma is an uncommon benign vascular tumor. There are two types of orbital hemangioma: capillary hemangioma, the type most commonly found in children and cavernous hemangioma found in the adult female of forty to fifty years.

The authors report a case of orbital hemangioma in a 22 years old male patient who consulted for proptosis, lateral deviation of the left eyeball with diplopia and loss of vision. Orbital CT objectified a tumor mass occupying the muscle cone.

The orbitotomy performed by superiliary approach allowed the excision of an encapsulated mass of blackish appearance, whose histological examination

concluded that it was a cavernous hemangioma. The postoperative period was uneventful by the use of antibiotic corticosteroid therapy with disappearance of proptosis, diplopia, improvement of the visual acuity and ocular motility.

The interest of this case report is the rarity of this disease in a 22 year old male subject, the importance of modern medical imaging such as CT scan or magnetic resonance imaging and the absence of recurrence after complete excision.

KEY WORDS: CAVERNEOUS HEMANGIOMA - PROPTOSIS - ORBIT - CT SCAN - SURGERY.

concluded that it was a cavernous hemangioma. The postoperative period was uneventful by the use of antibiotic corticosteroid therapy with disappearance of proptosis, diplopia, improvement of the visual acuity and ocular motility.

The interest of this case report is the rarity of this disease in a 22 year old male subject, the importance of modern medical imaging such as CT scan or magnetic resonance imaging and the absence of recurrence after complete excision.

KEY WORDS: CAVERNEOUS HEMANGIOMA - PROPTOSIS - ORBIT - CT SCAN - SURGERY.

The interest of this case report is the rarity of this disease in a 22 year old male subject, the importance of modern medical imaging such as CT scan or magnetic resonance imaging and the absence of recurrence after complete excision.

KEY WORDS: CAVERNEOUS HEMANGIOMA - PROPTOSIS - ORBIT - CT SCAN - SURGERY.

INTRODUCTION

Les lésions vasculaires de l'orbite comportent les malformations et les tumeurs vasculaires. Ces dernières sont constituées de néoplasmes et d'hamartomes : eux-mêmes séparés en lymphangiomes développés aux dépens des vaisseaux lymphatiques et hémangiomes développés aux dépens des capillaires¹.

L'hémangiome orbital est peu fréquent. Il constitue chez l'enfant la tumeur bénigne couramment retrouvée dans l'orbite. Deux formes ont été décrites : l'hémangiome ca-

pillaire et l'hémangiome caverneux plus fréquent chez l'adulte de sexe féminin de quarante à cinquante ans^{2,3}. Ce dernier souvent indolore se manifeste par une exophtalmie axiale, réductible, d'évolution lente et progressive.

Nous présentons l'observation médicale d'un patient de 22 ans, de sexe masculin, pris en charge à la clinique Mutualiste de Cotonou. La rareté de cette affection ainsi que les difficultés diagnostiques et thérapeutiques sont évoquées.

OBSERVATION

Monsieur D. M., âgé de 22 ans, a consulté le 28 Septembre 2010 à la Clinique Mutualiste de Cotonou pour une exophtalmie gauche. Six (06) ans plus tôt, il avait présenté une tuméfaction orbitaire avec déviation latérale du globe oculaire gauche. Quelques mois plus tard apparaît une diplopie.

A l'examen, l'exophtalmie était axiale, non réductible et indolore. Il a été noté à l'angle supéro-interne une tuméfaction palpable sous palpébrale de 1,5 cm (Fig 1) qui de diamètre transversal, peu mobilisable par rapport au plan profond (Fig 2).

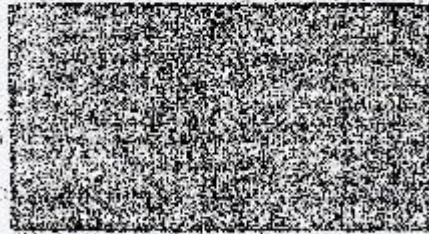


Fig 1: Tuméfaction palpable à l'angle supéro-interne palpébrale (de face)

l'acuité visuelle était de 2/10. La manœuvre de valsalva a été négative. Au biomicroscopie, le segment antérieur était calme, le tonus oculaire à 17 mm de Hg, le fond d'œil normal et l'on observait une limitation de l'abduction.

L'examen du fond d'œil était normal ainsi que l'examen l'oculoglobe.

La scannographie orbitaire révèle une masse hétérogène bien limitée de la partie interne de

l'orbite étendue à l'espace retrobulbaire avec une exophtalmie latérale de grade 3. Avant injection du produit de contraste la masse est hétérogène avec des densités variant de 30 à 40 UH mesurant 05 mm de grand axe antéro-postérieur. Elle comporte des calcifications arrondies évocatrices de phéolites. Après injection, on note un rehaussement hétérogène de la lésion avec des densités de l'ordre de 80 UH (Fig 2).

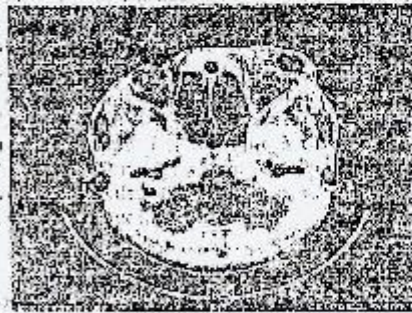


Fig 2: TDM en coupe axiale après injection de produit de contraste montrant une masse hétérogène

Le patient a bénéficié d'une myioplastie par voie sous-tarvulaire le 25 Janvier 2011. La dissection plan par plan a conduit à une tumeur circonscrite de 1,5 cm x 0,8 cm x 1 cm d'aspect noirâtre dans le ténis musculaire adhésif au nerf optique. L'exérèse a été complète sans incidence pour le nerf optique.

Les suites opératoires ont été simples sans antécédents de complications de l'exophtalmie et de la diplopie.

La ducton est restée normale avec une amélioration de l'acuité visuelle passant de 2/10 à 3/10 après deux (02) ans de recul (Fig 3).

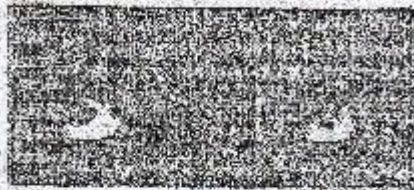


Fig 3: 02 ans postopératoire à régression de l'ophtalmie

Maximien anatomo-pathologique a montré sur le plan macroscopique une lésion de couleur noirâtre, bien encapsulée, faiblement vascularisée. Au microscope, trois structures ont été identifiées: d'abord un capillaire composé de l'endothélium de fibres conjonctives et des fibrocytes, puis de vastes cavités vasculaires, irrégulières bordées par un endothélium formé d'une seule couche de cellules aplaties contenant du sang noirâtre et enfin entre les cavités des cloisons ou stroma fibreux, haut cellulaire, contenant à son hémangiome caverneux (Fig 4).

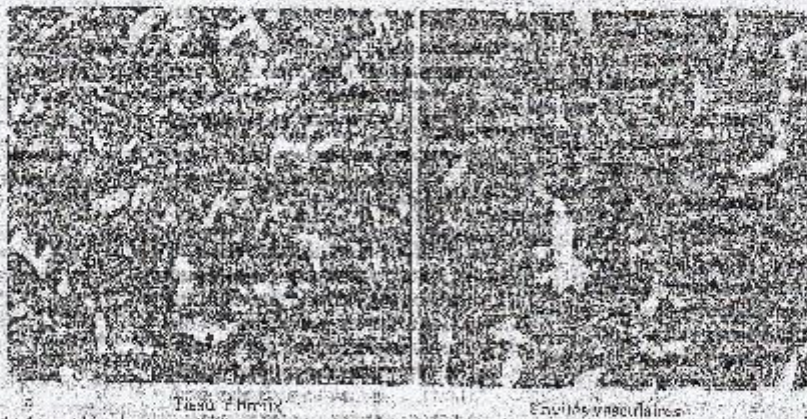


Fig 4: Aspect histologique de l'hémangiome caverneux (même grossissement)
 a - hémangiome caverneux (HE, grossissement 100 x)
 b - hémangiome caverneux (HE, grossissement 200 x)

DISCUSSION

L'hémangiome caverneux orbitaire est une tumeur vasculaire rare de siège infraorbitaire. Il est plus fréquent chez l'adulte de sexe féminin autour de la cinquantaine [1]. Notre patient âgé de 22 ans, est de sexe masculin.

L'étiopathogénie de l'hémangiome reste hypothétique selon trois (03) théories. La première embryonnaire évoque un hamartome, selon développée à partir d'une anomalie pré-existante. La deuxième théorie est anastomique et est liée à la localisation fréquente des hémangiomes aux

anastomoses de la partie temporaire de l'espace intra-cranique du tiers moyen de l'orbite, lieu de passage de nombreuses artères ciliaires courtes postérieures. Enfin la troisième hémodynamique suggère des troubles hémodynamiques locaux intra-orbitaires entraînant un certain degré d'hypoxie locale et la sécrétion d'un facteur angiogénique responsable de la vasodilatation de capillaires normaux.

Les hémangiomes caverneux orbitaires sont généralement incolores d'évolution lente

et progressive. Les manifestations cliniques se voient au stade de compression lorsque la tumeur augmente de taille.

Ainsi notre sujet a consulté au 6^{ème} mois d'évolution de sa symptomatologie au stade d'exophtalmie avec une baisse d'acuité visuelle et diplopie.

L'examen radiologique de première intention est l'échographie en mode B. Elle met en évidence une masse intraconique arrondie bien circonscrite avec une surface postérieure bien définie d'allure kystique associée à un renforcement postérieur. La lésion est hyperéchogène, sa structure acoustique est régulière, elle atténue le faisceau ultrasonore. En doppler couleur, il n'existe pas de vascularisation décelable. Quelques vaisseaux peuvent être mis en évidence en mode énergie ou après injection de produits de contraste ultrasonore, réalisant un aspect typique en rayon de miel⁵.

Nous n'avons pas eu recours à cette technique pour le diagnostic.

Mais l'examen de choix est la tomodynamométrie orbitaire qui permet d'objectiver une masse circonscrite ovalaire ou ronde à contours réguliers prenant le contraste⁵.

Dans le cas de notre patient, la tomodynamométrie a mis en évidence une masse hétérogène avec une partie postérieure hypodense bien limitée et une partie antérieure rehaussée par le produit de contraste.

L'IRM orbitaire permet une meilleure définition du contenu orbitaire et de la lésion^{4,5}.

Pendant longtemps le traitement des hémangiomes reposait sur la corticothérapie in situ ou par voie générale⁶. Les cas volumineux ou persistants ont bénéficié d'une chirurgie.

L'indication thérapeutique de l'hémangiome caveux intra orbitaire est fonction de la localisation, de la taille ainsi que de son rapport avec le nerf optique^{2,7,8}. Notre patient a bénéficié d'une orbitotomie par voie sourcilière. Il s'agit d'une voie donnant un jour suffisant sur les parties supérieure, médiale, latérale et postérieure de l'orbite. La cicatrice est par ailleurs dissimulée dans le sourcil.

Certains auteurs ont préconisé une voie transconjonctivale pour les volumineux

hémangiomes intraconiques⁹. Les hémangiomes caveux étendus à la fente sphénoïdale et aux sinus caveux ont pu bénéficier d'une radiothérapie à cause du risque lié à l'exérèse chirurgicale¹⁰.

Les hémangiomes de petite taille peuvent être abordés par voie antérieure transcutanée, transpalpébrale ou transconjonctivale⁸.

Récemment les bêtabloquants ont été proposés et de plus en plus utilisés comme traitement de référence dans les hémangiomes infantiles qu'il soit ophtalmologique ou autres^{6,11,12}, mais la prise reste controversée.

L'examen anatomopathologique microscopique de la pièce d'exérèse retrouve trois structures. Une capsule composée de faisceaux de fibres conjonctives et de fibrocytes, entourant de vastes cavités vasculaires ou cavernes ou lacunes bordées par un endothélium formé d'une seule couche de cellules aplaties. Ces cavités sont dilatées et contiennent du sang noirâtre peu oxygéné. Entre les cavités, il existe des cloisons ou stroma fibreux, pauci cellulaires composées de mêmes éléments que la capsule⁴.

Les trois structures précitées ont été retrouvées à l'examen anatomopathologique de la pièce d'exérèse du cas présenté.

Les hémangiomes caveux restent longtemps stables et asymptomatiques. Lorsqu'ils deviennent volumineux par remaniement intralésionnel, thrombose ou hémorragie, ils peuvent comprimer les structures intra orbitaires entraînant une exophtalmie, une diplopie ou une baisse de l'acuité visuelle voire la cécité. Il s'agit d'un stade ultime de l'évolution de l'hémangiome. Pour Cophignon et Mourier⁸ l'acuité visuelle n'est altérée que si la lésion est proche du nerf optique. Dans notre cas, l'exérèse complète de la masse a levé la compression du nerf optique expliquant l'amélioration de l'acuité visuelle qui est passée de 2/10 à 9/10.

Les récurrences après une chirurgie complète sont exceptionnelles bien que MEENA et al¹³ aient rapporté un cas de récurrence 6 semaines après la chirurgie. Dans les suites opératoires d'un cas d'hémangiome caveux intra conique pris en charge 9 mois plus tôt, il a été rapporté une localisation palpébrale du même œil sans extension postérieure¹⁴. Nous n'avons pas noté de récurrence après deux ans

de recul. CHD) et a¹ rapportent un résultat similaire avec un recul plus long (33 mois).

CONCLUSION

L'hémangiome orbital est une tumeur vasculaire bénigne rare au niveau de l'orbite. Il se manifeste en général par une strabopie, une exophtalmie et une baisse d'acuité visuelle chez l'adulte jeune de sexe masculin. L'aspect tomodensitométrique est en général celle d'une masse bien circonscrite, ovalaire

ou ronde à contours réguliers intra conique. L'exérèse complète est confirmée par l'examen anatomo-pathologique. L'indication thérapeutique est fonction de la localisation, de la taille et de son rapport avec le nerf optique conditionnant ainsi le pronostic visuel.

RÉFÉRENCES

- 1 - MORAX S. Lésions vasculaires de l'orbite. Classification. In: Pathologie orbito-palpébrale. Ed Masson Paris; 1998. p. 581-4.
- 2 - AMRI E, CHEBBI BEN ARDERHMAN A, KALEK I, DOUGUICA H, HOULTEMAA H et al. Hémangiome caverneux orbitaire de l'enfant : à propos d'un cas. J Fr Ophtalmol. 2009; 32(1): 12-212.
- 3 - THIERRIÈS P, CHEKIF N, FURELIT, BERGES O, KOSCAS P et al. Localisation intra-orbitaire pré septale d'un hémangiome caverneux orbitaire chez une patiente d'origine africaine. J Fr Ophtalmol. 2009; 32(6): 631-4.
- 4 - MORAX S, NGOUOU S, HERDAN ML. Hémangiome caverneux. In: Pathologie orbito-palpébrale. Ed Masson Paris; 1998. p. 591-4.
- 5 - GALLAUCIERE S, DEMANQUIN Y, BONCOEUR M, MARTIN MP, ROBERT JY, ALBERTS JP et al. Aspects des hémangiomes caverneux intra-orbitaires. J Reclm. 2009; 50(9-10): 1039-45.
- 6 - LRAOUI-LABREZÉ C, SANS - MANJIN V. Hémangiome infantile. Presse Med. 2010; 39(1): 499-10.
- 7 - ABRY F, KEHANI P, SPRENG-SCHATZ C. Hémangiomes orbitaires et palpébraux chez l'enfant: prise en charge thérapeutique. J Fr Ophtalmol. 2007; 30(4): 170-6.
- 8 - DOPHIGNON J, MOURIER K L. Tumeurs et masses orbitales. Cahiers de Neurochirurgie. Livre de neurochirurgie; 2008. p. 1-11.
- 9 - CHO KO, BAIK CS, YANG SW. Surgical outcomes of transconjunctival anterior orbitotomy for intraconal cavernous hemangioma. Korean J Ophthalmol. 2010; 24(5): 274-8.
- 10 - ROOTMAN DP, ROOTMAN J, GREGORY S, FELDMAN KA, MA R. Stereotactic fractionated radiotherapy for cavernous venous malformations (hemangioma) of the orbit. Ophthalm Plast Reconstr Surg. 2012; 28(2): 95-102.
- 11 - MICHEL JJ, PATURAL H. Efficacité des traitements par voie orale dans le traitement des hémangiomes prolifératifs du nourrisson. Arch Pediatr. 2009; 16(13): 1568-8.
- 12 - WATREB L. Le propranolol en traitement précoce pour les hémangiomes de l'enfant. Pédiatrie. 2009; 20(2): 29-11.
- 13 - MISHA M, BAIK M, THORVAR S. Acute recurrence of orbital cavernous hemangioma. Ophthalm Plast Reconstr Surg. 2011; Nov; E.
- 14 - MAHESHWARI R, THOOL A. Ciliary cavernous hemangioma of childhood. Indian J Ophthalmol. 2007; 55(4): 343-5.