



L'hémangiome caverneux orbitaire : à propos de 18 cas.

Mohammed charif chefchaoui⁽¹⁾, Nazih Tzili⁽¹⁾, El hassan Abdallah⁽¹⁾, Anas Benbouzid⁽²⁾, Amina Berraho⁽¹⁾.

(1) Service d'ophtalmologie B, hôpital des spécialités, CHU Ibn Sina, Rabat.

(2) Service d'otorhinolaryngologie, hôpital des spécialités, CHU Ibn Sina, Rabat.

Résumé : L'hémangiome caverneux orbitaire (HCO) représente la tumeur vasculaire bénigne la plus fréquente de l'orbite chez l'adulte. Nous rapportons rétrospectivement 18 cas d'HCO pris en charge sur une durée de 10 ans (janvier 2002 - juin 2012). Leur âge moyen était de 36 ans (18 à 65 ans). On n'a pas noté de prédominance de sexe. L'exophtalmie unilatérale est retrouvée dans 16 cas, axile chez 14 cas et non axile chez 2 cas. Elle est accompagnée d'une baisse de l'acuité visuelle allant de 1/10 à 6/10 dans 68.7%. Chez une patiente l'examen trouvait une masse palpébrale. Chez une autre patiente, la découverte est faite par un scanner orbito-cérébral suite à des céphalées chronique. L'examen du fond d'œil était normal chez 16 patients (77.8%) et retrouvait un œdème papillaire chez 4 patients (22.2%). Le délai diagnostique moyen était de 19 mois. Un scanner orbito-cérébral a montré une tuméfaction intra orbitaire intraconique chez 15 patients (83,3%) et une tuméfaction intra-orbitaire extra-conique chez 2 cas. 17 patients ont été opérés et une surveillance régulière a été proposée chez une patiente. Le geste chirurgical a consisté en une cryo-exérèse par orbitotomie latérale chez 14 cas et par abord antérieur chez 3 cas (16.6%). Aucune récurrence n'a été observée durant les 6 mois suivant l'opération. L'évolution était favorable avec une réduction de l'exophtalmie chez la totalité des patients et une amélioration de l'acuité visuelle dans 88.23% des cas. Deux cas de parésie du nerf oculomoteur externe (nerf VI) ayant bien évolué spontanément après 3 et 5 mois du post opératoire. Nous rapportons la fréquence chez une population plus jeune dans notre contexte. La voie d'abord latérale reste la voie la plus représentée dans notre série vue la taille de la tumeur, la localisation postérieure ce qui permet une meilleure exposition, ainsi que sa maîtrise par nos chirurgiens. L'approche transconjonctivale, quant à elle, constitue une voie de plus en plus adoptée par les ophtalmologistes. Le pronostic dépend de la taille de la lésion et de ses rapports avec les structures de voisinage, mais il reste généralement favorable.

MOTS CLES : Hémangiome caverneux – tumeur de l'orbite – exophtalmie - orbitotomie.

INTRODUCTION

L'hémangiome caverneux orbitaire (HCO) représente la tumeur vasculaire bénigne la plus fréquente de l'orbite chez l'adulte (1). La pathogénicité de cette tumeur vasculaire est encore discutée. Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments anamnestiques, cliniques et radiologiques avec confirmation histologique. Le traitement est chirurgical mais il reste non systé-



Figure 1 : Exophtalmie unilatérale axile

matique.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective qui a consisté en une revue des dossiers des patients pris en charge pour un hémangiome caverneux orbitaire sur une durée de 10 ans (janvier 2002 - juin 2012). Les patients ont été considérés comme atteints d'HCO s'ils ont été opérés de tumeur orbitaire avec confirmation histologique d'HCO ou si les caractéristiques cliniques et radiologiques sont en faveur d'HCO.

RÉSULTATS

Sur le plan épidémiologique : 18 patients ont été pris en charge pour HCO avec une répartition égale entre les hommes (50%) et



Figure 2 : Masse sous cutanée bien limitée de consistance molle et bleuâtre

les femmes (50%). Leur âge moyen était de 36 ans avec des âges extrêmes allant de 18 à 65 ans.

Sur le plan clinique : l'exophtalmie unilatérale a constitué le signe clinique le plus fréquent, elle est retrouvée dans 16 cas (88.88 %). L'exophtalmie était axile chez 14 cas (figure 1) et non axile chez 2 cas. Son installation était progressive, indolore et non pulsatile accompagné d'une baisse de l'acuité visuelle allant de 1/10 à 6/10 dans 68.7%.

Chez une patiente l'examen trouvait une masse palpébrale inférieure sous cutanée bleuâtre, bien limitée et de consistance molle (figure 2). Chez une autre patiente, la découverte est faite par un scanner orbito-cérébral indiqué par les neurologues suite à des céphalées chronique.

L'examen du fond d'œil était normal chez 16 patients (77.8%) et retrouvait un œdème papillaire chez 4 patients (22.2%). Le délai diagnostique moyen était de 19 mois.

Sur le plan radiologique : un scanner orbito-cérébral a été demandé chez 17 patients. Il a détecté une tuméfaction intra orbitaire intraconique chez 15 patients (83,3%). Elle est de taille variable avec une moyenne de 2,5cm. Quant à deux patients, la



tuméfaction était intra-orbitaire extra-conique (Figure 3). Une IRM a été demandée chez deux patients.

Sur le plan thérapeutique : 17 patients ont été opérés et une surveillance régulière a été proposée chez une patiente. Le geste chirurgical a consisté en une cryo-exérèse par orbitotomie latérale chez 14 cas (figure 4), et par abord antérieur chez 3 cas (16.6%).

La principale indication chirurgicale était l'exophtalmie seule retrouvée chez 12 patients, ou associée à une compression du nerf

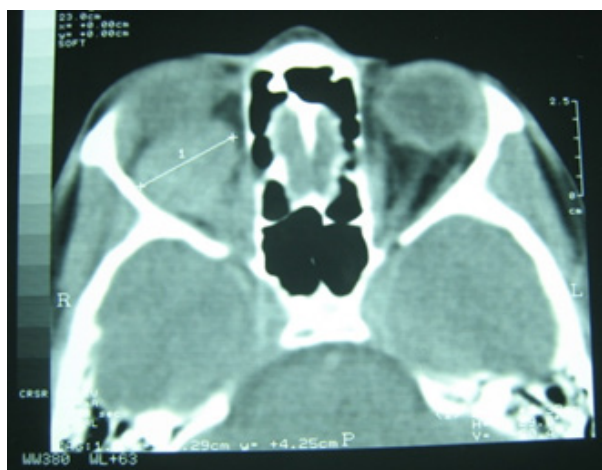


Figure 3 : masse intraconique, ronde, à contours réguliers prenant le contraste à la TDM

optique chez 4 patients.

Aucune récurrence n'a été observée durant les 6 mois suivant l'opération. L'évolution était favorable avec une réduction de l'exophtalmie chez la totalité des patients et une amélioration de l'acuité visuelle dans 88.23% des cas. Par ailleurs, on note deux cas de parésie du nerf oculomoteur externe (nerf VI) ayant bien évolué spontanément après 3 et 5 mois du post opératoire (figure 5).

DISCUSSION

L'hémangiome caverneux est la tumeur vasculaire la plus fréquente. Elle représente 4 à 6 % des tumeurs orbitaires et 36% des tumeurs vasculaires de l'orbite (1). Sur le plan épidémiologique : Yan J et al rapporte un âge moyen de 39 ans (2). Dans une étude de Harris and Jakobiec (3) sur 66 cas l'âge moyen des patients atteints était de 42 ans. Il est de 50,2ans sur une étude d'aymard (4). L'âge moyen des patients de notre série est de 36 ans, témoignant d'une atteinte plus fréquente chez une population plus jeune par rapport à ce qui est décrit dans la littérature.

Concernant la prédominance de sexe, Kiratli (5) rapporte une

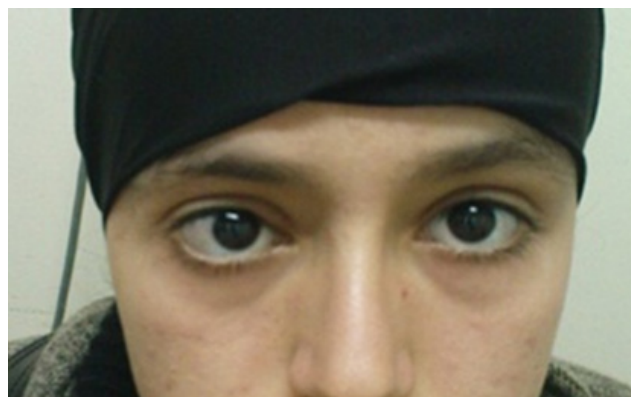


Figure 5 : un cas de parésie du VI après orbitotomie latérale

prédominance masculine, avec 37 % de femmes sur 24 patients. En revanche, 5 autres études dont les échantillons étaient compris entre 37 et 214 patients retrouvent une prédominance féminine de 57% à 70% (4). Dans notre étude nous n'avons pas noté de prédominance de sexe sur 18 patients.

Tous nos patients présentent une atteinte unilatérale. La bilatéralité a été rapportée dans la littérature, mais elle reste rare (6). Plusieurs signes cliniques ont été rapportés dans la littérature : l'exophtalmie, la tuméfaction palpébrale, les céphalées, le flou visuel, la diplopie, la motilité douloureuse, les douleurs oculaires, l'énophtalmie, les vertiges, des anomalies du champ visuel, le dysfonctionnement pupillaire, les plis choroïdiens, et l'œdème papillaire (1-9).

L'exophtalmie constitue le symptôme clinique le plus fréquent, retrouvée dans 88,8% des cas de notre série. Elle est classiquement d'installation progressive, axiale, indolore, non pulsatile, et peut être accompagnée de baisse d'acuité visuelle ou de trouble de la motilité oculaire. Une baisse de l'acuité visuelle a été retrouvée dans 68.7% des patients présentant une exophtalmie, avec œdème papillaire dans 4 cas (25% des cas présentant une exophtalmie).

Chez une patiente, des céphalées isolées indiquant le scanner orbito-cérébral a permis la découverte d'une tumeur vasculaire orbitaire intraconique bien limitée répondant aux caractéristiques d'HCO. Chez une autre patiente, il s'agissait d'une localisation inhabituelle préseptale dont la confirmation était histologique. Ce qui met le point sur le polymorphisme clinique de l'HCO dans notre série.

Après suspicion clinique d'un HCO, un examen tomographique pourra permettre de faire le diagnostic en retrouvant une lésion arrondie, bien circonscrite, spontanément hyperdense, intraconique, prenant le contraste de façon hétérogène aux temps



Figure 4 : Cryo-exérèse de l'hémangiome caverneux par orbitotomie latérale



précoces avant de s'homogénéiser (4). Le scanner n'est pas suffisant parfois pour élaborer un diagnostic, surtout pour l'hémangiopericytome et le neurinome qui ont les mêmes caractéristiques tomodynamométriques (7) d'où la nécessité d'autres explorations comme l'IRM et l'échographie-doppler (7-8). Dans notre expérience, le scanner orbito-cérébrale était suffisant pour élaborer le diagnostic en attendant la confirmation histologique chez la plupart de nos cas, un recours à l'IRM a été effectué dans 2 cas seulement.

Sur le plan thérapeutique, Le traitement chirurgical est basé sur l'exérèse de la totalité de la lésion qui est relativement aisée par cryo-exérèse.

La voie d'abord par orbitotomie latérale décrite en 1889 par KRONLEIN constitue la voie la plus classique (4) elle représente 71 % dans notre série. Ceci est expliqué essentiellement par la localisation postérieure prédominante et la taille volumineuse des tumeurs chez nos patients, ainsi que la maîtrise de cette technique par nos chirurgiens. Concernant les Inconvénients, ils sont représentés essentiellement par la durée relativement longue de l'intervention et la nécessité du travail en double équipe avec les otorhinolaryngologistes.

Concernant l'abord antérieur cutané (incision au pli palpébrale ou sous ciliaire), il est réservé aux tumeurs extraconiques antérieurs qui représentent 16.6 % dans notre série; Avec comme avantage une exposition meilleure vu l'accessibilité de la tumeur et une meilleure cicatrisation.

L'approche transconjonctivale constitue une voie de plus en plus utilisée au dépend de la voie latérale avec dépose de la paroi latérale de l'orbite qui est considérée comme invasive. Ce qui permet une diminution du temps opératoire, de la rançon cicatricielle, et des douleurs postopératoires (4). Une réussite dans 100 % des cas a été rapportée par Aymard (4) dans une série de 43 malades. D'autres techniques peu invasives ont été rapportées dans la littérature comme l'utilisation du gamma knife (9) ou l'extraction par endoscopie endonasale qui a montré son intérêt dans les hémangiomes de l'apex (10).

Concernant les complications, on note deux cas de parésie du nerf oculomoteur externe (nerf VI) ayant bien évolué spontanément après 3 et 5 mois post opératoire. D'autres complications ont été rapportées dans la littérature comme La détérioration de l'acuité visuelle, des troubles oculomoteurs avec diplopie et la dilatation pupillaire (11).

La cécité par occlusion de l'artère centrale de la rétine a été rapportée dans la littérature chez 3 cas. Ceci est expliqué par à une cautérisation excessive pour l'hémostase dans un cas et par la situation postérieure de la tumeur au niveau de l'apex dans 2 cas (12) ;

Pour ce qui concerne l'approche transconjonctivale, des complications ont été décrites dans la littérature (5 études portant sur un total de 94 malades opérés par voie transconjonctivale) : 1 patient avec perte visuelle par occlusion artère cilioretinienne, 1 patient avec paralysie partielle transitoire de la IIIème paire crânienne et 4 patients avec mydriase (4-5-13-14-15).

Enfin, si le traitement chirurgical s'impose, le pronostic d'HCO reste excellent avec des résultats satisfaisants si l'opération est faite par des chirurgiens expérimentés (16).

CONCLUSION

L'Hémangiome caverneux de l'orbite est une tumeur bénigne d'évolution lente qui entraîne souvent une exophtalmie axiale. Nous rapportons la fréquence chez une population plus jeune dans notre contexte. Le traitement est essentiellement chirurgical. La voie d'abord latérale reste la voie la plus représentée dans notre série vue la taille de la tumeur, la localisation postérieure ce qui permet une meilleure exposition, ainsi que sa maîtrise par nos chirurgiens. L'approche transconjonctivale, quant à elle, constitue une voie de plus en plus adoptée par les ophtalmologistes. Le pronostic dépend de la taille de la lésion et de ses rapports avec les structures de voisinage, mais il reste généralement favorable.

BIBLIOGRAPHIES

- 1- J.W. Henderson Vascular hamartomas, hyperplasias, and neoplasms J.W. Henderson (Ed.), Orbital tumors (3rd ed.), Raven Press, New York (1994), pp. 95-100.
- 2- Yan J., Wu Z. Cavernous hemangioma of the orbit: analysis of 214 cases Orbit 2004; 23: 33-40.
- 3- G.J. Harris, F.A. Jakobiec Cavernous hemangioma of the orbit: a clinicopathologic analysis of sixty-six cases F.A. Jakobiec (Ed.), Ocular and adnexal tumors, Aesculapis Publishing, Birmingham, Ala (1978), pp. 741-781.
- 4- P.-A. Aymard, B. Langlois, M. Putterman, P.-V. Jacomet, S. Morax, O. Galatoire. Prise en charge des hémangiomes caverneux orbitaires - évaluation des voies d'abord chirurgicales : à propos de 43 cas. Jfo dec 2013 ;36(10) : 820-829.
- 5- Kiratli H., Bulur B., Bilgic S. Transconjunctival approach for retrobulbar intraconal orbital cavernous hemangiomas. Orbital surgeon's perspective Surg Neurol 2005 ; 64 : 71-74.
- 6- P.D. Fries, D.H. Char Bilateral orbital cavernous hemangioma Br J Ophthalmol, 72 (1988), pp. 871-873.
- 7- J.A. Shields, C.L. Shields Vascular and hemorrhagic lesions J.A. Shields (Ed.), Atlas of orbital tumors, Lippincott, Williams and Wilkins, Philadelphia (1999), pp. 50-56.
- 8- C.M. Poloschek, W.A. Lagrèze, G.J. Ridder, C. Hader. Clinical and neuro-radiological diagnostics of orbital tumors. Ophthalmologie, 108 (2011), pp. 510-518.
- 9- X. Liu, D. Xu, Y. Zhang, D. Liu, G. Song. Gamma Knife surgery in patients harboring orbital cavernous hemangiomas that were diagnosed on the basis of imaging findings. J Neurosurg, 113 (Suppl) (2010), pp. 39-43.
- 10- M. Locatelli, G. Carrabba, C. Guastella, S.M. Gaini, D. Spagnoli. Endoscopic endonasal removal of a cavernous hemangioma of the orbital apex. Surg Neurol Int, 2 (2011), p. 58.
- 11- Chi-Hsin Hsu. Wen-Ming Hsu. Cavernous Hemangioma of the Orbit: 42 Patients Journal of Experimental & Clinical Medicine. Volume 3, Issue 6, December 2011, Pages 278-282. Special Issue on Oncology.
- 12- McNab A.A., Wright J.E. Cavernous haemangiomas of the orbit Aust N Z J Ophthalmol 1989 ; 17 : 337-345.
- 13- Gdal-On M., Gelfand Y.A. Surgical outcome of transconjunctival cryosurgical extraction of orbital cavernous hemangioma Ophthalmic Surg Lasers 1998 ; 29 : 969-973.
- 14- Lazar M., Rosen N., Geyer O., Godel V. A transconjunctival cryosurgical approach for intraorbital tumours Aust N Z J Ophthalmol 1985 ; 13 : 417-420.
- 15- Loewenstein A., Geyer O., Lazar M. Cavernous haemangioma of the orbit: treatment by transconjunctival cryoextraction Eye (Lond) 1993 ; 7 : 597-598.
- 16- A.F. Scheuerle, H.H. Steiner, G. Kolling, S. Kunze, A. Aschoff. Treatment and long-term outcome of patients with orbital cavernomas Am J Ophthalmol, 138 (2004), pp. 237-244.



Professeur Mohammed charif chefchaouni
Service d'ophtalmologie B,
hôpital des spécialités,
CHU Ibn Sina, Rabat.