

Les hémangiomes caverneux intra orbitaires : à propos de 2 cas

R. Abdi; I. Baddi; S. Bourakba; R. Sekhsoukh
CHU MED VI OUJDA
Université Mohammed Premier Oujda

Résumé

Introduction : Les hémangiomes caverneux intra orbitaires sont les tumeurs vasculaires primitives bénignes de l'orbite les plus fréquentes. La présentation clinique est celle d'un syndrome de masse intra orbitaire lentement progressive à l'origine d'une exophtalmie souvent tardive de grade variable. Elle peut être accompagnée de baisse d'acuité visuelle ou de trouble de la motilité oculaire. La tomodensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique sont les principaux examens para-cliniques à but diagnostique et généralement retrouve une masse circonscrite, ovale, ou ronde à contours réguliers. Le diagnostic de certitude est apporté par l'anatomopathologie. Nous rapportant deux cas d'exophtalmie unilatérale dont l'imagerie et l'anatomopathologie sont en faveur d'hémangiome caverneux. Le traitement est exclusivement chirurgical et la récurrence est quasi exceptionnelle.

Mots clés : Exophtalmie- hémangiome caverneux- IRM.

L'hémangiome caverneux – ou cavernôme – est la plus fréquente des tumeurs vasculaires primitives de l'orbite de l'adulte[1].

Cette lésion, d'évolution lente, est située le plus souvent en arrière du globe oculaire, dans le cône musculaire. Elle entraîne une exophtalmie axiale. Lorsque la fonction visuelle est menacée, le traitement est chirurgical. Le pronostic dépend de la taille de la lésion et de ses rapports avec les structures de voisinage. L'aspect tomographique est relativement peu spécifique, l'IRM apporte des éléments sémiologiques caractéristiques, dans un contexte d'exophtalmie progressive et indolore.

Matériels et méthodes:

Étude à propos de deux cas d'une exophtalmie unilatérale avec retentissement sur l'acuité visuelle vues au service d'ophtalmologie du CHU Mohammed VI d'Oujda. Le bilan étiologique fait d'IRM est en faveur d'un hémangiome caverneux. La prise en charge était multidisciplinaire en collaboration avec les radiologues et les neurochirurgiens.

Résultats

Cas n°1 :

Patiente de 63 ans sans antécédent pathologique qui présente une exophtalmie gauche progressive depuis 15 ans, irréductible, indolore, non pulsatile, non axiale, non inflammatoire avec une baisse de l'acuité visuelle. (Figure 1) la motilité oculaire limitée en haut et en interne. L'examen du fond d'œil objective un œdème papillaire stade III avec des plis rétinien. L'IRM : aspect en faveur d'un angiome caverneux comprimant le nerf optique : aspect typique d'un globe en arrière du globe (Figure 2). La patiente a bénéficié d'un traitement chirurgical, après bilan biologique et radiologique, avec voie d'abord latérale vue l'accessibilité de la tumeur. L'évolution a été marquée par la réduction de l'exophtalmie, de l'œdème papillaire et amélioration de la motilité oculaire. Pas de récurrence rapportée jusqu'à ce jour.



Figure 1: Cas n°1 : Patiente de 63 ans qui présente une exophtalmie gauche.

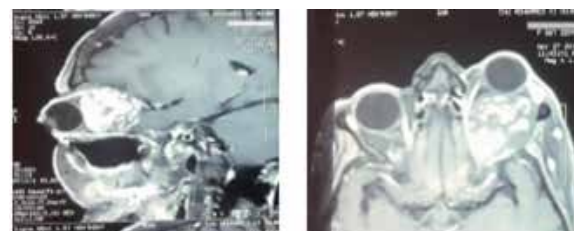


Figure 2: L'IRM : aspect en faveur d'un angiome caverneux comprimant le nerf optique.

Cas n° 2 :

Un jeune de 37 ans, présentant une exophtalmie gauche progressive évoluant depuis 3ans, non axiale, irréductible et non inflammatoire. L'examen clinique objective une baisse de l'acuité visuelle et au fond d'œil un œdème papillaire stade II. (Figure 3) La motilité oculaire est conservée. L'IRM objective en séquences T2 : hyper signal quasi liquidien en faveur d'un angiome caverneux intra orbitaire. (Figure 4) Le patient a bénéficié d'un traitement chirurgical, avec voie d'abord latérale vue l'accessibilité de la tumeur. L'évolution a été marquée par la réduction totale de l'exophtalmie et de l'œdème papillaire sans récurrence.



Figure 3 : Cas n°1 : patient de 37 ans, présentant une exophtalmie gauche.



Figure 4 : L'IRM objectivant un angiome caverneux gauche.

Discussion

L'hémangiome caverneux est représenté la tumeur bénigne la plus fréquente [2] de l'orbite et survient le plus souvent entre la 3^{ème} et la 5^{ème} décennie de la vie, rarement avant 20 ans avec une nette prépondérance féminine. C'est une malformation vasculaire [3] congénitale composée de lacs sanguins localisée dans l'espace intra-conique mais pouvant se développer dans l'espace extra-conique et extra-orbitaire [4], le plus souvent profonde et inaccessible à la palpation. Macroscopiquement elle se présente sous la forme d'une lésion ovale parfois multiple, à contours réguliers, polycyclique, de couleur prune, encapsulée dans un tissu fibreux épais [5]. L'exophtalmie [6] représente le signe majeur et inaugural et peut longtemps rester isolée, ou dans certains cas s'accompagner de retentissement sur l'acuité visuelle [7] et/ou sur la motilité oculaire par effet de compression. L'imagerie contribue fortement au diagnostic. En échographie, l'hémangiome caverneux est visible sous la forme d'une masse homogène, bien limitée, hyperechogène. Elle montre de larges espaces vasculaires contenant un flux lent bien mis en évidence par l'échographie doppler couleur. En tomodynamométrie, la lésion est bien limitée, encapsulée, hyperdense, se rehaussant légèrement après injection, mais moins que les muscles adjacents. L'imagerie par résonance magnétique doit évaluer l'éventuel retentissement compressif, notamment sur le nerf optique. La lésion est ovale, bien limitée, réalisant un aspect de « globe en arrière du globe ». elle apparaît en iso signal au muscle en séquence pondérée T1, fortement en hyper-signal en séquence pondérée T2, quasi liquidien [8], ce qui est fortement évocateur du diagnostic. La prise de contraste est également caractéristique, hétérogène, réalisant un aspect de « pommier en fleur » [9] s'homogénéisant au temps tardif (5min). Le traitement chirurgical [10]

est systématique au-delà de 25 mm de diamètre, en raison de l'effet de masse sur les structures avoisinantes, notamment le nerf optique. Les récurrences sont exceptionnelles et le risque de transformation maligne est nul. Figure 4: L'IRM objectivant un angiome caverneux gauche.

Conclusion

L'hémangiome caverneux de l'orbite est une tumeur bénigne d'évolution lente. Si les tableaux clinique et radiologique sont relativement stéréotypés, il n'existe toujours pas une corrélation histologico-clinique. Cependant, les moyens actuels de l'imagerie (TDM et IRM) permettent une forte présomption diagnostique préopératoire.

Références

- [1] : Ohtsuka K, Hachimoto M, Suzuki Y. A review of 244 orbital tumors in Japanese patients during a 21 year period : origins and locations. *Jpn Ophthalmol* 2005;49: 4 9-55.
- [2] : Wende S, Kazner E., Grumme T. The diagnostic value of computed tomography in orbital diseases. A cooperative study of 520 cases. *Neurosurg Rev* 1980 ; 3 : 43-49 [cross-ref].
- [3] : Gunalp I., Gunduz K. Vascular tumors of the orbit *Doc Ophthalmol* 1995 ; 89 : 337-345 [cross-ref].
- [4] : D'Hermies F., Cherif N., Hurbli T., and al. Unusual preseptal location of an orbital cavernous hemangioma in African patient *J Fr Ophthalmol* 2000 ; 23 : 631-634.
- [5] : Ruchman M.C., Flanagan J. Cavernous hemangiomas of the orbit *Ophthalmology* 1983 ; 90:1328-1336.
- [6] : Schick U., Dott U., Hassler W. Surgical treatment of orbital cavernomas *Surg Neurol* 2003 ; 60:234-244 [cross-ref].
- [7] : Scheuerle A.F., Steiner H.H., Kolling G., Kunze S., Aschoff A. Treatment and long-term outcome of patients with orbital cavernomas *Am J Ophthalmol* 2004 ; 138 : 237-244 [cross-ref].
- [8] : Ohtsuka K., Hashimoto M., Akiba H. Serial dynamic magnetic resonance imaging of orbital cavernous hemangioma *Am J Ophthalmol* 1997;123:396-398.
- [9] : Thorn-Kany M., Arrue P., Delisle M.B., Lacroix F., Lagarrigue J., Manelfe C. Cavernous hemangiomas of the orbit: MR imaging *J Neuroradiol* 1999 ; 26 : 79-86.
- [10] : Papalkar D., Francis I.C., Stoodley M., Kaines A., Sharma S., Kalapesi F.B., Wilczek G.A. Cavernous haemangioma in the orbital stereotactic-guided transcranial cryoextraction *Clin Exp Ophthalmol* 2005 ; 33 : 421-423 [cross-ref].