

Lymphangiome kystique orbitaire chez l'enfant : A propos d'un cas

M. Bouksirat^{*a} (Dr), R. El Azzouzi^{*a} (Dr), S. Benwadih^{*a} (Dr), M. Boulaadas^a (Pr)^a
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE MOHAMMED V DE RABAT, Rabat, MAROC *
Service de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie à l'hôpital des spécialités de Rabat
dr.mahabouksirat94@gmail.com

Introduction :

Le lymphangiome est une malformation vasculaire bénigne composée d'un endothélium et dont le contenu est de la lymphe. Il présente parfois une composante kystique. Les localisations sont diverses et il peut occasionnellement se situer dans la région de l'orbite. Le lymphangiome kystique représente 1% des lésions orbitaires.

Observation :

Nous rapportons le cas d'une patiente âgée de 7 ans qui a présenté depuis 9 mois l'évolution progressive d'une exophtalmie gauche associée à un strabisme divergent. Sans baisse de l'acuité visuelle associée ni antécédent de traumatisme oculaire noté.

L'examen clinique retrouvait une tuméfaction palpébrale gauche d'aspect bleuté plus marquée en interne avec présence de télangiectasie sans signes inflammatoires en regard accompagnée d'une exophtalmie gauche non axiale inférolatérale [fig 1 : A].

L'examen ophtalmologique a montré une acuité visuelle conservée sans limitation des mouvements oculaires ni de diplopie avec un strabisme divergent.

L'IRM orbito-cérébrale montrait une lésion kystique intra orbitaire en rapport avec un lymphangiome [fig 2].

La patiente a subi une exérèse complète de la tumeur sous anesthésie générale. l'examen anatomopathologique a permis de confirmer le diagnostic de lymphangiome kystique orbitaire . L'évolution était favorable avec un recul de 6 mois [fig 1 : B].



Fig 1 : A : Exophtalmie gauche non axiale Inférolatérale
B : évolution après 6 mois

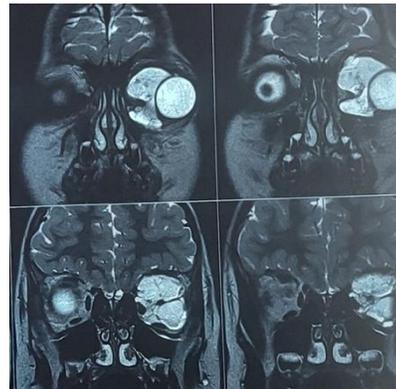


Fig 2 : Coupe coronale montrant une image hétérogène, polylobées, avec signal liquidien d'intensité variable

Discussion:

L'exophtalmie d'apparition subaiguë chez les enfants doit faire suspecter une tumeur orbitaire jusqu'à preuve du contraire. Le rhabdomyosarcome est la tumeur maligne à éliminer en urgence [1].

Le lymphangiome est une tumeur bénigne kystique malformative des vaisseaux lymphatiques qui survient le plus souvent dans la région de la tête et du cou chez les enfants, la localisation orbitaire est rare (1 à 2 % de l'ensemble des tumeurs orbitaires) [2] et reste une cause exceptionnelle d'exophtalmie.

Les examens complémentaires par imagerie sont indispensables pour confirmer le diagnostic. L'échographie-doppler met en évidence une tumeur kystique à flux lent, mais l'IRM reste l'examen de référence et permet de visualiser les tumeurs hétérogènes, polylobées, avec signal liquidien d'intensité variable en fonction des poussées hémorragiques d'âges différents. Par ailleurs, l'IRM permet la recherche d'autres localisations (palais, joue, extension intracrânienne, etc.) et de qualifier la lésion en lymphangiome orbitaire pur ou diffus avec infiltration palpébrale[3].

Il s'agit de tumeurs faiblement encapsulées, très infiltrantes dont le clivage chirurgical est impossible. L'attitude thérapeutique recommandée actuellement est surtout conservatrice et l'exérèse chirurgicale sera posée devant une hémorragie aiguë avec souffrance du nerf optique, un exorbitisme important avec exposition cornéenne ou un préjudice esthétique important [4—5]. À côté de la chirurgie, d'autres thérapeutiques ont été testées (infiltration de corticoïde, sclérothérapie), cependant les résultats ne sont pas satisfaisants voire parfois délétères pour la fonction visuelle.

Le risque d'hémorragie intra lésionnelle postopératoire ou de récurrence tumorale est important surtout en cas de résection partielle (58 % des cas) [6-7]. Vu son caractère souvent infiltrant sur le plan local et locorégional avec parfois un retentissement fonctionnel et esthétique majeur, le pronostic des lymphangiomes orbitaires reste généralement réservé, notre observation illustre le cas d'un lymphangiome orbitaire de bon pronostic, cela revient à la nature peu infiltrante de la tumeur, au bon délai de prise en charge et à la qualité de l'exérèse chirurgicale, d'où l'importance d'une surveillance régulière à long terme.

Référence :

1. *Valentin Montero : lymphangiome orbitaire à propos d'un cas*
2. Naggara O, Koskas P, Lafitte F, et al. Les lésions vasculaires de l'orbite. *J Radiol* 2006;87:17—27.
3. *P.V. Jacomet Orbital lymphangioma in a child: diagnosis and surgical treatment. Images en Ophtalmologie • Vol. V • n° 3 • juillet-août-septembre 2011*
4. *Harris GJ, Sakol PJ, Bonavolont G, De Conciliis C. An analysis of thirty cases of orbital lymphangioma. Pathophysiologic considerations and management recommendations. Ophthalmology* 1990;97:1583—92.
5. *Wilson ME, Parker PL, Chavis RM. Gestion conservatrice du lymphangiome orbital de l'enfant. Ophtalmologie* 1989;96:484—9.
6. *Hayasaki A, Nakamura H, Hamasaki T, et al. Successful treatment of intraorbital lymphangioma with tissue fibrin glue. Surg Neurol* 2009;72:722—4.
7. *Tunc M, Sadri E, Char DH. Orbital lymphangioma: an analysis of 26 patients. Br J Ophthalmol* 1999;83:76—80.

Les auteurs n'ont pas précisé leurs éventuels liens d'intérêts