

L'IMAGE DU MOIS

Exophtalmie unilatérale secondaire à un lymphangiome kystique chez un enfant

L. ADOUANE (1), CH. CHANTRAIN (2, 3), M. LEWIN (4), P. PHILIPPET (2, 3), M. THIMMESCH (2, 5)



Figure 1. Exophtalmie unilatérale de l'œil droit.

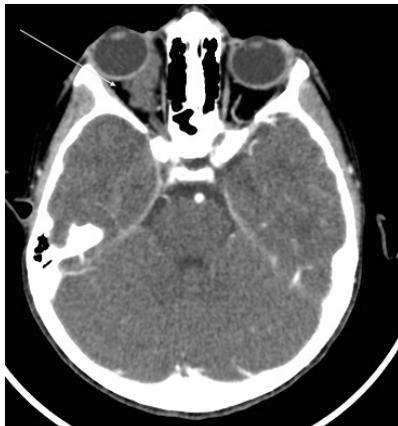


Figure 2. Scanner cérébral, coupe transversale montrant une masse orbitaire droite (flèche).



Figure 3. Echographie de l'orbite, masse liquidienne intra-orbitaire sans flux vasculaire Doppler objectif.

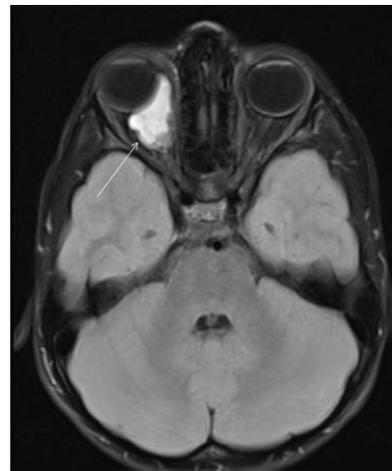


Figure 4. IRM cérébrale, coupe transversale, montrant une masse hyperintense en T2 (flèche).

PRÉSENTATION CLINIQUE

Un garçon de 6 ans, sans antécédent particulier, consulte aux urgences pour une exophtalmie unilatérale aiguë de l'œil droit présente depuis 4 jours (Figure 1), accompagnée de céphalées frontales matinales et vespérales. Il n'y a pas diminution de l'acuité visuelle, ni de diplopie. Aucune notion de traumatisme n'est rapportée. A l'examen clinique, la mobilité de l'œil et le réflexe pupillaire sont conservés. L'auscultation cardio-pulmonaire et l'examen neurologique sont normaux. Le bilan ophtalmologique montre une motilité limitée de l'œil droit, avec une acuité visuelle conservée et un fond d'œil normal. Un scanner cérébral et facial démontre une masse intra-orbitaire et

intra-conale de l'œil droit, potentiellement évocatrice d'une néoplasie (Figure 2).

Le bilan initial est complété par une échographie de l'orbite et une résonance magnétique (IRM) cérébrale. L'échographie montre une masse peu vascularisée (Figure 3). L'IRM oriente le diagnostic vers un lymphangiome kystique orbitaire avec rupture de sa paroi et collection sanguine responsable de l'exophtalmie unilatérale (Figure 4). Une biopsie chirurgicale sous anesthésie générale est réalisée et

(1) Etudiante en Médecine, Université de Liège, Belgique.

(2) Département de Pédiatrie, (3) Secteur d'Hémo-Oncologie pédiatrique, (4) Service d'Imagerie médicale, (5) Secteur de Pneumologie pédiatrique, CHC Liège, Clinique de l'Espérance, Montegnée, Liège, Belgique.

confirme le diagnostic d'une collection sanguine décrite à l'IRM, mettant en évidence un produit de ponction inflammatoire associé à des sidérophages, séquelle de saignements anciens.

DISCUSSION

L'exophtalmie est définie par une augmentation de la protrusion du globe oculaire en avant du cadre osseux orbitaire. Elle peut être unilatérale ou bilatérale. Elle est le plus souvent la cause d'un processus occupant l'espace à l'intérieur de l'orbite ou un manque de place dans certains syndromes congénitaux (1). Parmi les causes les plus fréquentes en pédiatrie, on retrouve la micro-orbitie congénitale (syndrome d'Appert ou de Crouzon), l'infection ou l'inflammation d'un globe oculaire, l'orbitopathie dysthyroïdienne qui peut être unilatérale initialement, puis devenir bilatérale, le traumatisme, les malformations vasculaires (lymphangiome kystique, angiome capillaire) et les tumeurs bénignes ou malignes de l'enfant (1). Parmi les tumeurs de l'orbite les plus fréquentes chez l'enfant, on retrouve le rhabdomyosarcome et les métastases d'un neuroblastome (2).

Dans le bilan radiologique d'une exophtalmie, trois examens sont intéressants à réaliser : le scanner, l'IRM et l'échographie doppler de l'orbite (3). D'autres examens seront réalisés en fonction de la pathologie suspectée. Un scanner facial centré sur l'orbite est très souvent réalisé dans un premier temps. Il permet d'apprécier et de localiser la masse ainsi que son potentiel malin. Cependant, c'est un examen fortement irradiant et délétère chez l'enfant. L'IRM cérébrale et faciale permet l'étude des tissus mous et la vascularisation de la masse. La description de la lésion et les signaux émis en T1 et T2 orientent le diagnostic. Cependant, cet examen est souvent grevé d'un délai d'attente et une anesthésie générale est requise pour les enfants de moins de 6 ans. L'échographie de l'orbite est, à tort, rarement réalisée alors qu'elle peut être très utile et beaucoup moins irradiante. Elle permet de bien visualiser le globe oculaire, les tissus mous orbitaires, la terminaison du nerf optique et les muscles oculomoteurs. Elle détecte la présence d'une éventuelle masse antérieure, évalue son caractère liquidien ou solide et apprécie sa vascularisation en mode Doppler. Elle peut aussi être utilisée comme guide à une cytoponction ou à une biopsie à visée diagnostique (3). Cependant, cet examen reste opérateur-dépendant.

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 représente 1% des lésions orbitaires (4). Le patient est initialement asymptomatique, puis la maladie se manifeste par une exophtalmie progressive, une malposition et une limitation des mouvements du globe oculaire, un ptosis ou une ecchymose. Lors de la rupture de la paroi du lymphangiome, une collection sanguine se forme et, au niveau de l'orbite, peut être responsable d'une exophtalmie unilatérale aiguë, comme pour notre patient, et, plus rarement, d'une neuropathie optique par compression causant une diminution d'acuité visuelle rapidement progressive. L'échographie doppler de l'orbite montre une absence de flux vasculaire et l'IRM montre une lésion bien délimitée, hyperintense en pondération T2. La prise en charge doit être proposée dans un centre spécialisé (4). L'exérèse chirurgicale est très souvent incomplète avec un risque de récurrence élevé.

CONCLUSION

Une exophtalmie unilatérale de l'enfant peut être causée par de multiples étiologies. Toutefois le premier diagnostic à exclure est la néoplasie, en particulier le rhabdomyosarcome. L'échographie de l'orbite apporte des informations intéressantes pour orienter la prise en charge, avec très peu d'effets secondaires pour le patient, mais sa réalisation est opérateur-dépendant. L'IRM et la biopsie sont les deux examens indispensables pour confirmer le diagnostic.

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt.

BIBLIOGRAPHIE

1. Ducasse A.— Tumeurs de l'orbite de l'adulte: des signes cliniques au traitement. *EMC Ophtalmol*, 2015, 12, 1-17.
2. Morax S, Desjardins L.— Urgences tumorales orbitaires pédiatriques. *J Fr Ophtalmol*, 2009, 32, 357-367.
3. Desjardins L.— Tumeurs de l'orbite de l'enfant. *EMC Ophtalmol*, 2013, 10, 1-14.
4. Russin JJ, Rangel-Castilla L, Kalani MY, et al.— Surgical management, outcomes, and recurrence rate of orbital lymphangiomas. *J Clin Neurosci*, 2015, 22, 877-882.