

Méningocèle et méningo-encéphalocèle para-naso orbitaire : à propos d'un cas.

Houda KABBAJ, Marie Lysette ESSININGUELE NGOUA, Zahira BENZENZOOM, Zakaria AZIZ, Nadia MANSOURI HATTAB

Résumé :

Les méningocèles orbitaires primitives sont des malformations congénitales rares. Elles résultent d'une hernie des méninges dans la cavité orbitaire à travers un défaut osseux congénital. Dans le cas des méningo-encéphalocèles, le sac méningé hernié contient du tissu cérébral, généralement atrophique. Nous rapportons le cas d'un enfant de 6 ans pris en charge dans notre formation et qui s'était présenté pour un syndrome tumoral de la région para-naso orbitaire droite. Au scanner crânio-facial, volumineuse masse kystique communiquant avec l'étage antérieur de la base du crâne. Nous avons adopté un abord transfacial qui nous a permis une confirmation du diagnostic et une résection tumorale avec fermeture de la brèche ostéo-dure-mérienne. L'évolution était favorable. Les méningo-encéphalocèles orbitaires sont très probablement liées à une anomalie de la fermeture du neuropore antérieur. Elles se manifestent généralement très tôt dans l'enfance.

Introduction :

Les méningocèles orbitaires primitives sont des malformations congénitales rares. Elles résultent d'une hernie des méninges dans la cavité orbitaire à travers un défaut osseux primitif de la base du crâne[1]. Celles siégeant au niveau de l'étage antérieur de la base du crâne sont rares[2]. Dans le cas des méningo-encéphalocèles, le sac méningé hernié contient du tissu cérébral, généralement atrophique. Elles se manifestent habituellement tôt sur le plan clinique. Le scanner joue un rôle important dans l'orientation diagnostique et le traitement est chirurgical. Nous rapportons l'observation d'un enfant de 6 ans pris en charge dans notre formation pour syndrome tumoral de la région paranaso-orbitaire. Nous exposerons à travers ce cas les aspects cliniques et thérapeutiques des méningocèles orbitaires.

Observation :

Il s'agissait d'un enfant de sexe masculin âgé de 6 ans consultant pour un syndrome tumoral siégeant au niveau de la région paranaso-orbitaire droite. L'histoire de la maladie remonte à la naissance par la présence d'une masse paranasale droite. A J15 de vie, apparition d'un nodule infracentimétrique orbitaire inféro-interne droit indolore augmentant progressivement de volume et évoluant dans un contexte d'apyrexie. L'examen physique a noté l'aspect kystique de la masse qui soulève la paupière inférieure refoule l'œil droit latéralement et en arrière, sans notion d'exophtalmie ni déficit oculomoteur. Elle refoule également l'aile nasale droite vers le bas. Il présentait également un larmoiement chronique et des épisodes de conjonctivite.

Les diagnostics évoqués étaient le lymphangiome kystique, la méningocèle orbitaire, kyste dermoïde et kyste colobomateux.

Le scanner crânio-facial a objectivé la présence d'une volumineuse masse kystique orbito-palpébrale droite, avec extension intra-crânienne.

L'enfant a été opéré avec un abord facial palpébral inférieur et paranasal droit qui a permis de disséquer et de délivrer la première masse paranasale qui était encapsulée puis d'aborder la masse orbitaire. Cette dernière communiquait avec la base du crâne à travers un défaut osseux et refoulait le plancher de l'orbite et le sinus maxillaire vers le bas. La résection de cette poche a provoqué une brèche dure-mérienne qui a été refermée et le défaut osseux par des lambeaux musculo-graisseux fixés par de la colle biologique et du Surgicel®. L'enfant a reçu une antibioprophylaxie et une corticothérapie de courte durée. Les suites post-opératoires étaient simples notamment pas de fuite de liquide céphalorachidien (LCR) ni de méningite ni de trouble oculomoteur. Il est sorti 5 jours après. Le scanner de contrôle réalisé à deux mois était normal. L'enfant est régulièrement suivi et une reconstruction du plancher de l'orbite pour correction de l'enophtalmie est prévue.

Discussion :

La méningoencéphalocèle orbitaire est une pathologie congénitale rare (1% des tumeurs de l'orbite de l'enfant), non héréditaire, isolée (sans retard mental ni atteinte systémique), et rarement bilatérales[2]. Elle se manifeste le plus souvent très tôt après la naissance mais parfois elle ne se révèle qu'à l'âge adulte [3],[4]. On incrimine dans sa pathogénie une anomalie de séparation entre le neuroderme et l'ectoderme en regard du siège de fermeture du neuropore antérieur entraînant un retard de sa fermeture à la phase finale de la neurulation [5].

Selon le siège de la hernie kystique Duke-Elder distingue les méningo-encéphalocèles

antérieures (les plus fréquentes) et postérieures. Dans les méningoencéphalocèles antérieures, le défaut osseux est soit naso-frontal, naso-éthmoïdal ou naso-orbitaire. Dans les variétés postérieures, le défaut osseux se situe généralement au niveau des sutures de l'apex orbitaire, mais la hernie peut se faire aussi à travers le canal optique ou la fente sphénoïdale. Très rarement, la méningo-encéphalocèle peut prendre naissance à p[2], [6], [7] artir des gaines du nerf optique [2], [6], [7].

Les méningo-encéphalocèles orbitaires antérieures se manifestent habituellement par une tuméfaction de la région interne de l'orbite, parfois pulsatile, augmentant avec les cris de l'enfant, refoulant le globe vers l'extérieur avec télécanthus et sans exophtalmie. L'exophtalmie tu morale progressive est le maître symptôme dans les formes postérieures [8].

Le scanner permet une exploration détaillée des structures osseuses. L'IRM permet une meilleure étude du tissu mou et du LCR. Ces moyens facilitent le diagnostic en objectivant la masse kystique communiquant avec l'endocrâne à travers un défaut osseux [8], [9].

Le traitement de la méningo-encéphalocèle orbitaire est chirurgical car le volume tumoral augmente progressivement et risque d'entraîner une croissance anormale de l'orbite, une compression des muscles oculomoteurs et du nerf optique [8], ainsi qu'un risque infectieux très important [10]. L'abord peut être transfacial permettant en un seul temps opératoire d'extirper la lésion et des fermer le défaut osseux sans l'élargir, avec une rançon cicatricielle très acceptable. Il peut être aussi sous frontal avec exploration du toit de l'orbite, élargissement du défaut osseux afin d'extirper la tumeur après ligature de son pédicule, puis fermeture de la dure mère et du défaut osseux [6].

Conclusion

Les méningo-encéphalocèles orbitaires peuvent être traitées à travers un abord transfacial qui reste sûre, moins invasif, et exposant à un risque infectieux moindre. En l'absence de complications infectieuses et de fistule du LCR, l'évolution est généralement favorable.

Bibliographie

- [1] O. A. El-Banhawy and A. N. Halaka, "Endoscopic endonasal excision of congenital midline meningoencephalocele in a 5-month infant," *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. Extra*, vol. 4, no. 2, pp. 66–71, Mar. 2009.
- [2] "Exophthalmia in Newborn Infants and Infants," *PubMed Journals*. [Online]. Available: <https://ncbi.nlm.nih.gov/labs/articles/3745796/>. [Accessed: 12-Mar-2017].
- [3] M. Rodrigues and G. Shannon, "Orbital meningoencephalocele in a healthy adult," *Can. J. Ophthalmol. J. Can. Ophthalmol.*, vol. 12, no. 1, pp. 63–65, Jan. 1977.
- [4] H. Akdemir, A. Paşaoğlu, O. F. Ekinciler, A. Selçuklu, S. Karaküçük, and I. S. Oktem, "Unilateral naso-orbital meningocele and bilateral congenital fistulae of the lacrimal passages," *Acta Ophthalmol. (Copenh.)*, vol. 69, no. 5, pp. 680–683, Oct. 1991.
- [5] E. W. Hoving and C. Vermeij-Keers, "Frontoethmoidal encephaloceles, a study of their pathogenesis," *Pediatr. Neurosurg.*, vol. 27, no. 5, pp. 246–256, Nov. 1997.
- [6] M. Benharbit, L. R. L. A. E. Khamlichi, and Z. Mohcine, "La méningo-encéphalocèle orbitaire," *Datarevues0181551200276-C1613*, Aug. 2008.
- [7] B. Strandberg, "Cephalocele of posterior part of orbit; general survey, with report of a case," *Arch. Ophthalmol. Chic. Ill* 1929, vol. 42, no. 3, pp. 254–265, Sep. 1949.

- [8] J. M. Lemagne, E. Moulart-Pacco, and D. Van Gehuchten, "Exophthalmie unilatérale du nouveau-né par méningocèle orbitaire," *Bull. Société Belge Ophtalmol.*, vol. 212, pp. 5–12, 1985.
- [9] B. S. Chohan, I. P. Parmar, and J. N. Bhatia, "Anterior orbital meningoencephalocele," *Am. J. Ophthalmol.*, vol. 68, no. 1, pp. 144–146, Jul. 1969.
- [10] Z. Weizman, A. Tenenbaum, M. Perlman, and A. Sahar, "Orbital meningocele presenting as periorbital cellulitis," *Childs Brain*, vol. 8, no. 3, pp. 207–210, 1981.



Fig 2. TDM faciale coupes coronales fenêtres parenchymateuse (à gauche) et osseuse (à droite) : tumeur refoulant le plancher orbitaire droit et communiquant avec la base du crâne



Fig 2. TDM faciale coupes axiales fenêtre osseuse: masse refoulant les structures adjacentes.



Fig 3. Tumeur naso-orbitaire (photo pré-opératoire).