



Article scientifique

Article

2020

Published version

Open Access

This is the published version of the publication, made available in accordance with the publisher's policy.

Hémangiome caverneux de l'orbite: diagnostic et prise en charge

Meling, Torstein; Steffen, Heimo

How to cite

MELING, Torstein, STEFFEN, Heimo. Hémangiome caverneux de l'orbite: diagnostic et prise en charge.
In: Revue médicale suisse, 2020, vol. 16, n° 713, p. 2135–2139.

This publication URL: <https://archive-ouverte.unige.ch/unige:147618>

Hémangiome caverneux de l'orbite: diagnostic et prise en charge

Pr TORSTEIN R. MELING^a et Pr HEIMO STEFFEN^b

Rev Med Suisse 2020; 16: 2135-9

L'hémangiome caverneux (ou angiome) de l'orbite (HCO) est une malformation veineuse encapsulée bénigne et la lésion primaire la plus courante de l'orbite chez l'adulte. Elle survient plus souvent chez les femmes. Ces lésions peuvent provoquer une proptose unilatérale (exophtalmie), des lésions du nerf optique et d'autres signes de pathologie orbitaire, avec une déficience visuelle.

Lorsqu'un HCO est suspecté, l'échographie, le scanner ou l'IRM sont une aide précieuse pour son diagnostic définitif. Lorsque l'HCO est symptomatique, une prise en charge chirurgicale multidisciplinaire par un spécialiste de la chirurgie orbitaire doit être envisagée.

Cet article vise à présenter la prise en charge chirurgicale du HCO. Les classifications topographiques et les approches chirurgicales sont également discutées.

Cavernous hemangioma of the orbit : diagnosis and management

The cavernous hemangioma (or angioma) of the orbit (HCO) is a benign, encapsulated venous malformation and the most common primary lesion of the orbit in adults. It occurs more often in women. These lesions can cause a unilateral proptosis (exophthalmos), optic nerve damage and other signs of orbital pathology, with varying degrees of visual impairment.

When an HCO is suspected, ultrasound, scanner or magnetic resonance imaging (MRI) are a valuable aid to its definitive diagnosis. When HCO is symptomatic, multidisciplinary surgical management by a trained specialist in orbital surgery should be considered.

This article aims to present the surgical management of HCO. Topographic classifications and surgical approaches are also discussed.

INTRODUCTION

L'hémangiome (ou angiome) caverneux de l'orbite (HCO) est une malformation veineuse bénigne, encapsulée, au sein de laquelle sont présents de nombreux canaux vasculaires plus ou moins dilatés. Il s'agit de la lésion primaire de l'orbite la plus courante chez l'adulte. Les HCO représentent 4% de toutes les tumeurs orbitales et 9 à 13% de tous les cavernomes intracrâniens.^{1,2} L'HCO se présente généralement dans les quatrième et cinquième décennies de la vie et touche plus souvent les femmes.³⁻⁵ Ces lésions occupent le plus souvent l'espace orbitaire intraconal et peuvent de fait provoquer une proptose (exophtalmie) unilatérale. Des lésions du nerf optique et d'autres signes de pathologie orbitaire peuvent être retrouvés, avec un degré variable d'altération visuelle.

Lorsqu'un HCO est suspecté, l'échographie, le scanner ou l'IRM sont une aide précieuse à son diagnostic définitif, nécessaire à la prise en charge systématique des patients. Lorsqu'il est symptomatique, une prise en charge chirurgicale multidisciplinaire doit être envisagée.

Cet article présente la prise en charge chirurgicale des HCO dans la perspective d'une approche multidisciplinaire. Les classifications topographiques et les abords chirurgicaux sont également discutés.

GÉNÉRALITÉS

Les HCO sont des pelotes vasculaires encapsulées; pour cette raison, le terme *hémangiome caverneux*, bien que fréquemment utilisé dans la littérature, semble ne pas correspondre à la nature tout à fait bénigne de la maladie. Les HCO doivent plutôt être perçus comme des malformations veineuses caverneuses (MVC).⁶ En effet, il s'agit d'une malformation vasculaire bénigne caractérisée par de multiples canaux vasculaires recouverts de cellules endothéliales. La structure stromale, abondante et hypercellulaire, présente des caractéristiques histologiques témoignant d'une activité néo-vasculaire.⁷ Enfin, les MVC sont délimitées par une capsule compacte et bien définie.⁸ Le plus souvent, la lésion est unique.^{4,9,10}

Les œstrogènes et la progestérone semblent avoir un effet sur la progression des MVC, ce qui peut expliquer la prévalence plus élevée de la pathologie chez les femmes.⁴ Par ailleurs, leur taille chez les femmes ménopausées serait stable, voire diminuée,¹¹ comme cela peut être observé dans d'autres types de lésions hormonosensibles telles que les méningiomes.¹²

SIGNES ET SYMPTÔMES CLINIQUES

Les MVC sont le plus souvent retrouvées au niveau du tiers médian de l'orbite, latéralement au nerf optique.⁸ De par leur croissance et leur localisation, leur présence dans l'espace intraconal peut conduire à une proptose progressive, laquelle représente le signe le plus couramment observé (environ 70% des cas). La proptose peut également s'accompagner d'un déplacement du globe oculaire vers le bas (**figure 1**).^{4,13} Lorsqu'elle est présente, son degré de progression est variable. Toutefois, elle est estimée à environ 2 mm par an, tandis que la proptose moyenne observée lors de la première consultation est quant à elle estimée à 5 mm.¹³ Enfin, l'augmentation volumétrique des lésions est évaluée à environ 0,2 cm³ par an sur des séries récentes.¹⁴

^aService de neurochirurgie, HUG, 1205 Genève, ^bService d'ophtalmologie, Département des neurosciences cliniques, HUG, 1211 Genève 14
torstein.meling@hcuge.ch | heimo.steffen@hcuge.ch

FIG 1 Imagerie par résonance magnétique préopératoire

Séquences axiales d'IRM T1 en suppression de graisse (A), avec injection de gadolinium (B), et T2 (C) démontrant un hémangiome caverneux de l'orbite droite.



Après la proptose, la détérioration visuelle est le deuxième signe le plus fréquent des MVC. Dans les séries les plus grandes, l'acuité visuelle est altérée de manière variable chez environ 50% des patients⁴ et une atteinte de l'oculomotricité est observée chez 20 à 30% des patients.¹³

La ptose mécanique et l'érosion cornéenne sont rares. La vision floue – pouvant témoigner d'un changement hypermétropique (rare) provoqué par une indentation postérieure du globe oculaire – peut être observée. La vision double, un gonflement palpébral et une sensation d'induration orbitaire sont moins fréquemment rapportés.^{4,13,15} Très rarement, des symptômes visuels aigus secondaires à une hémorragie lésionnelle peuvent se produire.^{16,17} Ils sont généralement réversibles à moins qu'une modification permanente de la longueur axiale du globe oculaire ne se produise ou que la fonction du nerf optique soit compromise, entraînant une déficience visuelle irréversible.¹⁵

DIAGNOSTIC ET EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Les examens complémentaires par imagerie jouent un rôle primordial dans le diagnostic des MVC, permettant – d'une part – de les différencier des tumeurs malignes de l'orbite. D'autre part, ils permettent aux chirurgiens d'évaluer les facteurs pronostiques d'une éventuelle opération (**tableau 1**).

Les lésions imitant les MVC sont généralement bénignes, mais ont des relations différentes avec les tissus environnants, ce qui peut compliquer la prise en charge chirurgicale si elles ne sont pas correctement identifiées. Les diagnostics différentiels principaux (parfois difficiles à faire radiologiquement) sont: 1) les tumeurs fibreuses solitaires; 2) les malformations lymphatiques et 3) les schwannomes orbitaires.¹⁸⁻²¹

Ultrasonographie

L'échographie orbitaire est une méthode rapide et non invasive. Elle permet la détection, la localisation, la mesure et l'identification des MVC avec une spécificité et une sensibilité

élevées.²² La réflectivité haute, la régularité structurale et l'atténuation modérée des ultrasons sont trois caractéristiques typiques des MVC. Par ailleurs, l'échographie permet de mettre en évidence la forme arrondie de la lésion, ainsi que ses relations topographiques avec le globe oculaire, le nerf optique et la paroi orbitaire. Enfin, une déviation importante du nerf optique peut être observée. Aucun flux vasculaire n'est visualisé au Doppler, les MVC étant des lésions à très faible débit.

Tomodensitométrie

La tomodensitométrie (CT) avec injection de produit de contraste est supérieure à l'échographie dans la détection des lésions vasculaires orbitaires.²³ L'apparence typique d'une MVC au CT est une masse intraconale épargnant l'espace triangulaire apical, souvent située dans le cône musculaire

TABEAU 1 Caractéristiques essentielles de l'hémangiome caverneux de l'orbite

Le tableau indique les caractéristiques selon la technique d'imagerie utilisée.

Ultrason	
A-scan	Réflectivité élevée, structure régulière et atténuation modérée des échos
B-scan	Capsulé, réflectivité moyenne à élevée et aucun signe de vascularisation interne
Tomodensitométrie	
CT	Masse bien circonscrite avec densité homogène des tissus mous et possible remodelage osseux (rarement érosion)
CT avec contraste	Prise de contraste proportionnellement moins homogène que les muscles
IRM	
T1	Iso-intensité par rapport aux muscles extraoculaires et à la matière grise; hypo-intensité par rapport à la graisse
T1 avec contraste	Prise de contraste hétérogène lors des séquences précoces, qui devient homogène dans les séquences tardives
T2	Hyperintensité par rapport aux muscles extraoculaires, à la graisse et au cerveau

supéro-externe, présentant des marges bien définies et une forme arrondie, ovoïde ou – plus rarement – lobulée.²⁴ La densité est homogène et semblable à celle des tissus mous environnants, avec une prise de contraste proportionnellement moins homogène que les muscles extraoculaires.²⁵

IRM

La CT et l'IRM livrent des informations complémentaires dans l'évaluation préopératoire de cette lésion. Une MVC typique apparaît comme une masse homogène bien définie montrant une iso-intensité ou une légère hypo-intensité dans les séquences T1 et une hyperintensité par rapport aux muscles extraoculaires dans les séquences T2.^{24,25} Après injection de gadolinium, la prise de contraste est hétérogène lors des séquences précoces, puis devient homogène dans les séquences tardives (**figure 1**).

TRAITEMENT CHIRURGICAL

Lorsque la MVC est symptomatique (soit à cause d'une baisse de la vision ou alors en raison de l'exophtalmie prononcée), l'indication au traitement chirurgical est retenue; avec comme but la résection complète de la lésion. Le suivi conservateur est une alternative valable dans les cas asymptomatiques, car les saignements aigus de la MVC représentent une complication rare et la progression des lésions est lente.¹⁴

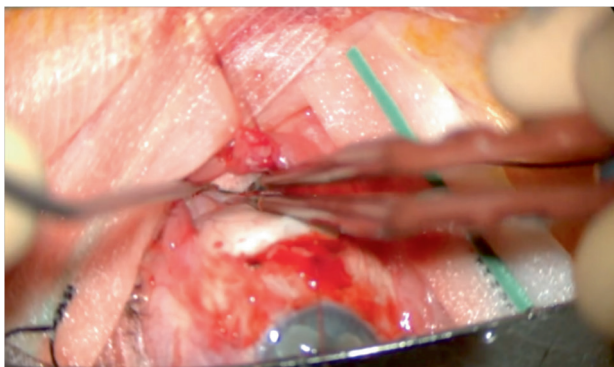
Historiquement, l'orbitotomie latérale a été utilisée dans la prise en charge de la plupart des lésions rétrobulbaires intraconales avec une notion bien établie concernant les complications et avantages d'une telle approche. Toutefois, ces dernières années, la tendance s'est déplacée vers des interventions moins agressives et moins délabrantes, comme la voie transconjonctivale.

FIG 2

Image peropératoire d'une orbitotomie transconjonctivale antérieure droite

Après ouverture de la conjonctive, le muscle droit médial est désinséré (il sera réinséré après la résection de la MVC) afin d'augmenter l'accès à la lésion intraconale. La MVC est visualisée et soigneusement disséquée du tissu périlésionnel (muscles extraoculaires et leurs nerfs, nerf optique) sous un microscope avec un grossissement maximal. La MVC est coagulée afin de réduire sa taille et faciliter son extirpation.

MVC: malformation veineuse caverneuse.



La localisation anatomique de la lésion et sa relation avec les structures orbitaires environnantes doivent être prises en considération dans le choix de l'approche chirurgicale. L'expérience du chirurgien joue également un rôle important dans le processus décisionnel, notamment sur la nécessité d'inclure une approche neurochirurgicale, ophtalmologique ou combinée.

Orbitotomie antérieure

L'approche antérieure est de plus en plus utilisée dans le cas de lésions extraconales ou lors de lésions intraconales en dehors de l'apex orbitaire.^{5,26} L'approche transconjonctivale est fréquemment utilisée, même pour des lésions volumineuses (**figure 1**). La procédure est généralement réalisée sous anesthésie générale. Après l'ouverture de la conjonctive et l'identification des muscles extraoculaires, des fils de soie sont placés sous l'insertion des muscles afin de rétracter l'œil à distance de l'HCO. Parfois, les muscles extraoculaires doivent être sectionnés à leur insertion, puis réinsérés à la fin de l'intervention, pour permettre un meilleur accès aux lésions intraconales (**figure 2**).

Une fois la tumeur visualisée, elle doit être soigneusement disséquée des structures avoisinantes (muscles extraoculaires et leurs nerfs, nerf optique) sous microscope. La tumeur est coagulée dans le but d'en diminuer la taille, afin de faciliter son extirpation. La MVC est ordinairement enlevée in toto et la chirurgie est de ce fait curative (**figure 3**).

Le geste chirurgical est peu invasif et ne laisse aucune cicatrice visible. Parfois une canthotomie latérale peut être nécessaire afin de mieux exposer la lésion. Les saignements peropératoires et postopératoires sont rares, tout comme les complications, qui incluent un hématome de la paupière, une mydriase permanente, une altération de la vision due à une lésion directe du nerf optique, ou une occlusion de l'artère centrale rétinienne par compression du globe.

Orbitotomie latérale et transcrânienne

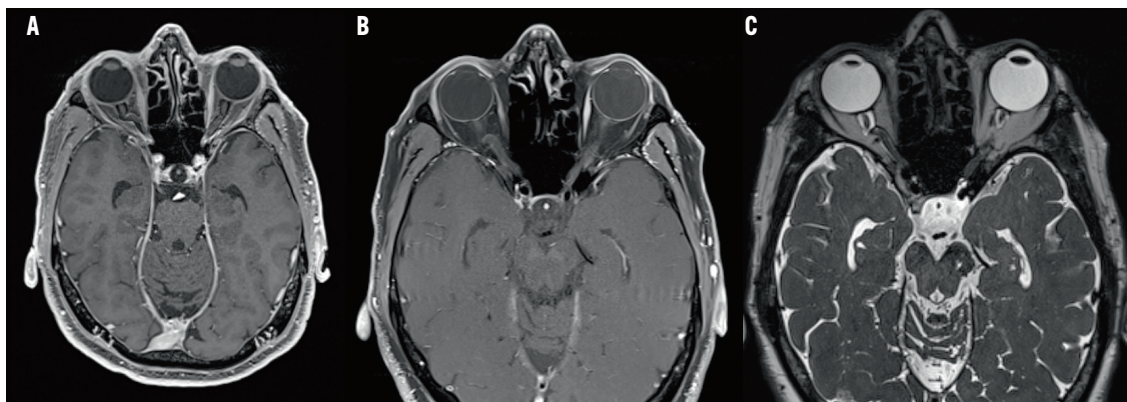
L'orbitotomie latérale et l'orbitotomie supérieure transcrânienne sont autrement plus invasives que l'orbitotomie antérieure. Ces voies d'abord sont réservées aux lésions situées dans le tiers postérieur de l'orbite, en particulier au-dessus ou latéralement au nerf optique.^{27,28}

L'opération de Kroenlein (orbitotomie latérale) et les modifications de l'approche latérale sont utilisées depuis des années, et l'approche latérale reste une option valable pour toutes sortes de MVC, avec un faible taux de complications.²⁸

Plusieurs approches neurochirurgicales ont été utilisées pour atteindre les HCO situés dans le tiers postérieur de l'orbite. Cependant, la gestion d'une tumeur de l'apex orbital est plus complexe en raison de la présence de structures visuelles critiques dans un espace restreint. Dans ce cas, une orbitotomie supérieure avec une petite craniotomie peut être nécessaire.²⁷ Cette approche est néanmoins beaucoup plus invasive qu'une approche transconjonctivale, mais elle augmente considérablement le champ de vision chirurgical et est de fait plus sûre lors d'une résection d'une MVC de l'apex.

FIG 3 Imagerie par résonance magnétique postopératoire

Séquences axiales d'IRM T1 en suppression de graisse (A), après injection de gadolinium (B), et T2 (C) postopératoire.



Approche transnasale endoscopique

Il existe un intérêt croissant pour l'utilisation d'une approche endoscopique de la cavité orbitaire, et les MVC situées dans le compartiment médial ou inférieur, ou dans l'apex, peuvent être atteintes par une approche transnasale endoscopique. Cependant, cette approche est beaucoup plus invasive qu'une approche transconjonctivale classique et reste un complément plutôt que le premier choix chirurgical. L'excision de la paroi orbitaire médiale et inférieure est nécessaire et, habituellement, l'approche utilisée est une sphénoéthmoïdectomie; la lame papyracée et le plancher orbital sont fracturés et la péricorbite ouverte.

CONCLUSION

Les MVC orbitaires sont courantes chez les adultes présentant une proptose unilatérale lente et progressive indolore à laquelle peuvent s'associer d'autres signes évocateurs d'une masse orbitaire. Le diagnostic correct est réalisé dans la plupart des cas grâce à des techniques d'imagerie telles que l'ultrasonographie, la CT et l'IRM.

Un traitement n'est pas toujours nécessaire, mais il est généralement indiqué en présence de manifestations cliniques. La chirurgie est le traitement de premier choix; les options de traitement se sont progressivement modifiées pour inclure

des traitements moins invasifs. Malgré tout, l'orbitotomie transconjonctivale antérieure demeure l'approche préférée car elle est polyvalente, peu invasive, ne laisse aucune cicatrice visible et peut être combinée avec une canthotomie latérale pour une meilleure exposition des très grandes MVC (> 3 cm).

Conflit d'intérêts: Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

IMPLICATIONS PRATIQUES

- L'hémangiome caverneux (ou angiome) de l'orbite (HCO) est une malformation veineuse encapsulée bénigne et la lésion primaire la plus courante de l'orbite chez l'adulte
- Le HCO peut provoquer une proptose unilatérale (exophtalmie), des lésions du nerf optique et une déficience visuelle
- L'échographie, le scanner ou l'IRM sont une aide précieuse pour son diagnostic définitif
- Lorsque le HCO est symptomatique, une prise en charge chirurgicale multidisciplinaire par des spécialistes de la chirurgie orbitaire doit être envisagée

1 Shields JA, Shields CL, Scartozzi R. Survey of 1264 patients with orbital tumors and simulating lesions: The 2002 Montgomery Lecture, part 1. *Ophthalmology* 2004;111:997-1008.

2 Schick U, Dott U, Hassler W. Surgical treatment of orbital cavernomas. *Surg Neurol* 2003;60:234-44; discussion 44.

3 Calandriello L, Grimaldi G, Petrone G, et al. Cavernous venous malformation (cavernous hemangioma) of the orbit: Current concepts and a review of the literature. *Surv Ophthalmol* 2017;62:393-403.

4 Yan J, Wu Z. Cavernous hemangioma

of the orbit: analysis of 214 cases. *Orbit* 2004;23:33-40.

5 Aymard PA, Langlois B, Putterman M, et al. [Management of orbital cavernous hemangioma – evaluation of surgical approaches: report of 43 cases]. *J Fr Ophtalmol* 2013;36:820-9.

6 Harris GJ. Orbital vascular malformations: a consensus statement on terminology and its clinical implications. *Orbital Society. Am J Ophthalmol* 1999;127:453-5.

7 Iwamoto T, Jakobiec FA. Ultrastructural comparison of capillary and cavernous hemangiomas of the orbit. *Arch*

Ophthalmol 1979;97:1144-53.

8 Rootman DB, Rootman J, White VA. Comparative histology of orbital, hepatic and subcutaneous cavernous venous malformations. *Br J Ophthalmol* 2015;99:138-40.

9 McNab AA, Selva D, Hardy TG, O'Donnell B. The anatomical location and laterality of orbital cavernous haemangiomas. *Orbit* 2014;33:359-62.

10 Paonessa A, Limbucci N, Gallucci M. Are bilateral cavernous hemangiomas of the orbit rare entities? The role of MRI in a retrospective study. *Eur J Radiol* 2008;66:282-6.

11 Jayaram A, Lissner GS, Cohen LM, Karagianis AG. Potential correlation between menopausal status and the clinical course of orbital cavernous hemangiomas. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2015;31:187-90.

12 Corniola MV, Lobrinus JA, Lemee JM, Meling TR. Méningiomes intracrâniens : prise en charge des patients à l'ère microchirurgicale. *Rev Med Suisse* 2020;16:283-8.

13 Harris GJ, Jakobiec FA. Cavernous hemangioma of the orbit. *J Neurosurg* 1979;51:219-28.

14 **Rootman DB, Heran MK, Rootman J,

- et al. Cavernous venous malformations of the orbit (so-called cavernous haemangioma): a comprehensive evaluation of their clinical, imaging and histologic nature. *Br J Ophthalmol* 2014;98:880-8.
- 15 Simpson MJ, Alford MA. Permanent axial length change as a result of cavernous hemangioma. *Optom Vis Sci* 2011;88:890-3.
- 16 Yan J, Wang X. Cavernous hemangioma with rapidly developing proptosis. *Int Ophthalmol* 2008;28:125-6.
- 17 Arora V, Prat MC, Kazim M. Acute presentation of cavernous hemangioma of the orbit. *Orbit* 2011;30:195-7.
- 18 Selva D, Strianese D, Bonavolonta G, Rootman J. Orbital venous-lymphatic malformations (lymphangiomas) mimicking cavernous hemangiomas. *Am J Ophthalmol* 2001;131:364-70.
- 19 Warner EJ, Burkat CN, Gentry LR. Orbital fibrous histiocytoma mimicking cavernous hemangioma on dynamic contrast-enhanced MRA imaging. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2013;29:e3-5.
- 20 Wiegand S, Zimmermann AP, Eivazi B, et al. Analysis of clinically suspected orbital cavernomas. *Br J Ophthalmol* 2010;94:1653-6.
- 21 Tanaka A, Mihara F, Yoshiura T, et al. Differentiation of cavernous hemangioma from schwannoma of the orbit: a dynamic MRI study. *AJR Am J Roentgenol* 2004;183:1799-804.
- 22 Ossoinig KC, Keenan TP, Bigar F. Cavernous hemangioma of the orbit. A differential diagnosis in clinical echography. *Bibl Ophthalmol* 1975;236-44.
- 23 Davis KR, Hesselink JR, Dallow RL, Grove AS, Jr. CT and ultrasound in the diagnosis of cavernous hemangioma and lymphangioma of the orbit. *J Comput Tomogr* 1980;4:98-104.
- 24 Ansari SA, Mafee MF. Orbital cavernous hemangioma: role of imaging. *Neuroimaging Clin N Am* 2005;15:137-58.
- 25 Dallaudiere B, Benayoun Y, Boncoeur-Martel M, et al. [Imaging features of cavernous hemangiomas of the orbit]. *J Radiol* 2009;90:1039-45.
- 26 Rosen N, Priel A, Simon GJ, Rosner M. Cryo-assisted anterior approach for surgery of retroocular orbital tumours avoids the need for lateral or transcranial orbitotomy in most cases. *Acta Ophthalmol* 2010;88:675-80.
- 27 Meling TR. Approaches to the Orbita – Frontolateral Approach to the Orbit. In Raabe A. *The Craniotomy Atlas*. 1re éd. New York: Thieme, 2019.
- 28 *Meling TR. Approaches to the Orbita – Lateral Orbitotomy. In Raabe A, editor. *The Craniotomy Atlas*. 1re éd. New York: Thieme, 2019.

* à lire

** à lire absolument