

PRESENTATION RARE D'UNE MUCOCELE FRONTO-ORBITAIRE: A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE

RARE PRESENTATION OF A FRONTOORBITAL MUCOCELE : CASE REPORT

Patrick Maholisoa RANDRIANANDRAINAINA¹, Willy Francis RAKOTONDRAIBE²,
Tony Radotina ANDRIANAIVO³, Joseph Synèse BEMORA¹, Willy
RATOVONDRAININ⁴, Mamiarisoa RABARIJAONA⁵, Clément ANDRIAMAMONJY³

Adresse de l'auteur : wrakotondraibe@gmail.com

Tel : [0349069278](tel:0349069278)

- 1- USFR ORL et Chirurgie cervicofaciale, CHU PZAGA Mahajanga
- 2- USFR de Neurochirurgie, CHU PZAGA Mahajanga
- 3- USFR de Neurochirurgie, CHU JRA Antananarivo
- 4- USFR de Neurochirurgie, CENHOSOA Antananarivo
- 5- USFR de Neurochirurgie, CHU Tambohobe Fianarantsoa

RESUME

Les mucocèles sont des pseudotumeurs kystiques à caractères expansives, développées aux dépens des sinus paranasaux. Elles sont découvertes le plus souvent par des complications rhinologiques ou ophtalmologiques, d'évolution lente et silencieuse. Nous rapportons un cas rare d'une mucocèle fronto-orbitaire avec céphalées et baisse de l'acuité visuelle de l'œil gauche. Ce patient de 47 a présenté une tumeur fronto orbitaire ayant évolué depuis 8 ans. Le scanner montrait une lésion kystique ayant entraîné une lyse de paroi postérieure du sinus frontal avec une extension intracrânienne et intra-orbitaire avec lyse de la paroi interne de l'orbite. Un abord trans-crânien a permis la cure de la tuméfaction. L'évolution est favorable avec une récupération visuelle complète. L'objectif était de discuter les aspects physio-pathogéniques, thérapeutiques et pronostiques.

Mots clés : mucocèle fronto-orbitaire, traitement, pronostic.

ABSTRACT

Mucoceles are cystic lesions from mucous tissue of para nasal sinuses. Their evolution is usually long and silent until ophthalmological and or rhinological complications appeared. The authors reported a case with giant frontoethmoidal mucocele resulting in headache and unilateral visual loss. CT scan revealed cystic extension into the anterior cranial fossa with erosion of both posterior tables of frontal

bone. The cyst was expanding into the orbit causing bone destruction of the medial wall of the orbit. The lesion was cured by a transcranial approach. Pathogenesis, surgical procedure and prognosis are discussed.

Key words: frontoethmoidal mucocele, management, prognosis

INTRODUCTION

Les mucocèles sont des formations pseudo tumorales kystiques expansives des sinus de la face, dont la paroi est constituée par la muqueuse plus ou moins remaniée de la cavité sinusienne. Son évolution très lente, souvent asymptomatique est due à une accumulation de mucus par obstruction des voies d'évacuation du sinus (1). Ceci est responsable d'un retard diagnostique car ces pathologies ne sont découvertes qu'à des stades de complications ophtalmologiques (baisse de l'acuité visuelle, anomalie de l'oculomotricité, cécité...) ou endocrâniennes, qui en font la gravité (2) (3). Cette tumeur rare intéresse le complexe fronto ethmoidal dans 90% des cas (1), et l'extension endocrânienne est rare (4). Nous rapportons un cas de mucocèle fronto ethmoidale à l'issue duquel nous discuterons de cette forme clinique rare à travers une revue de la littérature.

OBSERVATION

Il s'agissait d'un patient âgé de 47 ans, policier, venu consulter pour une tuméfaction frontale évoluant depuis 8 ans. La tuméfaction a augmenté de volume prédominant progressivement sur l'œil gauche. Il y a 4 ans sont apparues des céphalées de plus en plus croissantes rebelles progressivement au traitement antalgique usuel, associée à une baisse progressive de l'acuité visuelle et une anosmie partielle. La déformation crânienne du type tuméfaction frontale prédominante à gauche et ces céphalées motivaient la consultation du patient. Il n'y a pas d'antécédent particuliers ni de pathologie inflammatoire chronique rhinosinusienne, ni de traumatisme facial.

L'état général était conservé ; il présentait une tuméfaction fronto-orbitaire de 9 cm de long x 7 cm de large à base d'implantation large, latéralisée à gauche. La lésion était de consistance dure, et d'allure osseuse. La peau était lisse tendue avec des légères dilatations veineuses sous cutanées. L'examen ophtalmologique retrouvait une baisse de l'acuité visuelle non chiffré à l'œil gauche, il n'y avait pas de paralysie oculomotrice, le fond d'œil était normal. Il n'y avait pas de signe de localisation neurologique. Le reste de l'examen est sans particularité.

La tomodensitométrie (TDM) cérébrale (fig. 1 et fig. 2) a objectivé une image kystique légèrement hypodense fronto-orbitaire avec une capsule prenant le contraste de façon homogène. Il existait une lyse de la partie supérieure de la paroi interne de l'orbite gauche avec une intrusion intra orbitaire de la

tumeur qui refoulait l'œil en dehors. La paroi postérieure du sinus frontal était lysée, la masse venant au contact de la dure mère du lobe frontal gauche, y exerçant un effet de masse sans envahissement du tissu cérébral.

Une intervention chirurgicale a été décidée. Elle consistait en un abord trans-crânienne par un abord bi coronal. A l'ouverture une poche kystique encapsulée contenant un liquide verdâtre épais gluant d'environ 400 cm³ (fig. 3) était constatée. En avant il existait une lyse complète de la paroi postérieure du sinus frontal et des sinus ethmoïdaux supérieurs à gauche. L'exérèse de la muqueuse kystique sauf au niveau de la paroi postérieure où le sac est très adhérent à la dure mère était réalisée. Le canal naso frontal était obturé avec de la galéa pour éviter la récurrence, associé à une cranialisation complète du sinus avec une exérèse de la partie restante de la paroi postérieure.

L'examen anatomopathologique du kyste montrait un aspect cytologique bénin, évoquant une lésion kystique avec remaniement inflammatoire subaigu de la muqueuse sinusienne. Les suites opératoires ont été simples avec une bonne cicatrisation de la plaie opératoire et disparition des céphalées. Le patient était revu un an après ; l'acuité visuelle de l'œil gauche était redevenue normale.

DISCUSSION

Les mucocèles sont des tumeurs bénignes rares des sinus (5) . Elles siègent le plus souvent au niveau des sinus frontaux ou éthmoïdaux (5) (6) (7) (8) (9). L'origine des mucocèles est variable ; elles surviennent rarement avant l'adolescence (6) (10). Quelques rares cas de mucocèles survenues à l'âge pédiatrique ont été rapportés, y compris chez le nourrisson (6) (11). Quant à la pathogénie, l'obstruction ostiale et l'inflammation chronique sont les 2 facteurs les plus communément admis dans la genèse des mucocèles. Selon une étude faite en Italie (12) 64 % des cas sont secondaires à une obstruction du canal fronto-nasal par un processus cicatriciel inflammatoire (polyposes, sinusites), traumatique, chirurgical ou tumoral. Les facteurs traumatiques, particulièrement la iatrogénie chirurgicale sur le canal naso-frontal a été beaucoup invoqué (5) (7) (9). Dans les 36% restant l'étiologie reste inconnue comme chez notre patient chez qui nous n'avons retrouvé aucun antécédent notable (9). L'accumulation des sécrétions muqueuses va entraîner une érosion progressive des parois du sinus surtout aux dépens des zones de moindre résistance que sont la paroi supéro-interne de l'orbite et les sinus ethmoïdaux.

Les mucocèles évoluent classiquement en deux phases évolutives (10), une phase initiale qui est asymptomatique, et une phase d'extériorisation ou de complication, correspondant à l'expression clinique. C'est à cette phase qu'elle est diagnostiquée. Les signes cliniques de découverte sont représentés par des manifestations oculo-orbitaires, naso-sinusiennes ou neurologiques. L'évolution clinique est longue et silencieuse. Le délai entre l'apparition de la tuméfaction et la prise en charge a été de 8 ans chez notre patient, si elle était de 20 ans par une étude faite au Nigeria (4). Notre patient a

consulté pour une inquiétude devant cette déformation craniofaciale. Les signes initiaux sont essentiellement locorégionaux marqués par une tuméfaction frontale ou orbitaire augmentant de volume, suivi de signes oculaires à type d'exophtalmie non axiale avec une déviation du globe oculaire en bas et en dehors et une limitation des mouvements de l'œil(13) (14) (15); plus tard peut survenir une baisse de l'acuité visuelle(16). Une fistulisation du kyste peut survenir de façon spontanée ou au décours d'une tentative de drainage (17) . Chez notre patient l'expansion a été antéropostérieure latérale ; la lyse osseuse a porté plus sur la paroi postérieure du sinus frontal que sur la paroi interne de l'orbite ce qui explique d'une part la discrétion des signes ophtalmologiques et d'autre part le développement extra crânien du kyste. La lyse de la paroi postérieure du sinus frontal est rare et peut conduire à des complications infectieuses (méningites, méningo-encéphalites, abcès cérébraux) ou des à rhinorrhées (4) retrouvés dans l'extension endocrânienne de la mucocèle. chez notre patient, le développement intracrânien de la mucocèle a exercé un effet de masse sur le lobe frontal expliquant la céphalée observée.

Le scanner cranio-facial est aujourd'hui l'examen de choix pour faire d'une part le diagnostic de mucocèle d'autre part le bilan des lésions osseuses. La destruction de la paroi postérieure du sinus avec un développement intra crânien minime permet de classer notre patient comme un type IIIa selon la classification proposée par Thiagarajan (18). L'IRM est indiquée pour un meilleur bilan des lésions cérébrales mais surtout en cas de doute, pour éliminer des lésions pouvant porter à confusion telles que les encéphalocèles, les kystes épidermoïdes, le choléstéatomes, les méningiomes, les chordomes, les neurofibromes ; les tumeurs polypoïdes etc . Le bilan d'imagerie est aussi d'un grand intérêt au bilan des lésions, d'importance capitale dans le choix de la voie d'abord, et donc de l'équipe multidisciplinaire impliqué dans le traitement (19).

Le traitement de la mucocèle est toujours chirurgical. Il y a essentiellement 2 voies d'abord : les voies externes, et la voie d'abord endonasale ou chirurgie endoscopique par voie endonasale. Les voies externes sont représentées par la voie gingivo-jugale de Caldwell-Luc pratiquée par les oto-rhino-laryngologues (ORL) pour les mucocèles maxillaires, la voie sourcillaire de Jacques, pratiquée aussi par les ORL, et la voie bicoronale de Cairne Unterberger des neurochirurgiens pour les mucocèles frontales ou fronto-éthmoïdales (12).

Le traitement étiologique comprend 2 options : réintégration du sinus abritant la mucocèle dans le système respiratoire, d'où il a été exclu (c'est la nasalisation) ou la technique d'exclusion par comblement ou crâniatisation. Le principe des voies externes est identique : c'est la mise en communication large des sinus avec le système de drainage normal (20). La voie externe avec abord bicoronal et crâniatisation du sinus a été notre option pour notre cas, opérée exclusivement par un neurochirurgien. Elle permet une meilleure exploration de l'envahissement endocrânien. Ainsi la voie

externe avec abord bicoronal répondait parfaitement au profil clinique de notre patient, qui présentait des indications indéniables à cette voie. La surveillance doit être aussi prolongée que possible, car les mucocèles des sinus paranasaux peuvent récidiver plusieurs années après cure chirurgicale selon un taux de 3 à 3,5% selon les auteurs (5). Le pronostic des mucocèles opérés est le plus souvent bon, avec une résolution de l'exophtalmie et de la diplopie. Une récurrence à long terme est possible surtout pour les cas opérés avec des méthodes peu invasives (1).

CONCLUSION

Le sinus frontal est la localisation la plus fréquente des mucocèles. Leur gravité tient au risque de compression d'organes nobles de voisinage avec possibles retentissements fonctionnels voire vitaux. A Madagascar, la chirurgie par voie externe notamment l'option neurochirurgicale nous semble préférable du fait du diagnostic tardif à l'origine de l'importante expansion endocranienne. Cependant le bilan d'imagerie est essentiel pour orienter la prise en charge multidisciplinaire.

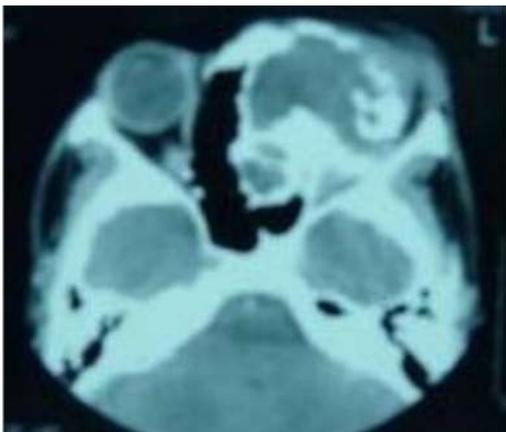


Figure 1 : Mucocèle frontale à expansion orbitaire gauche et ethmoïdale

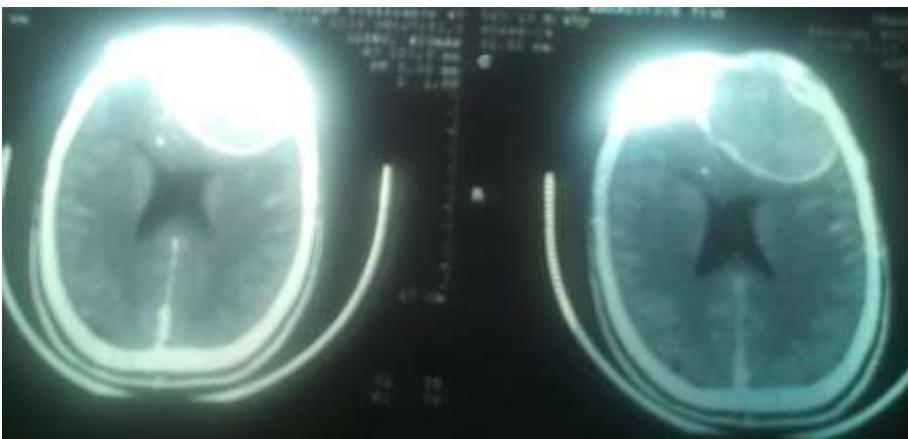


Figure 2: TDM mucocèle fronto-ethmoïdale avec extension épidurale

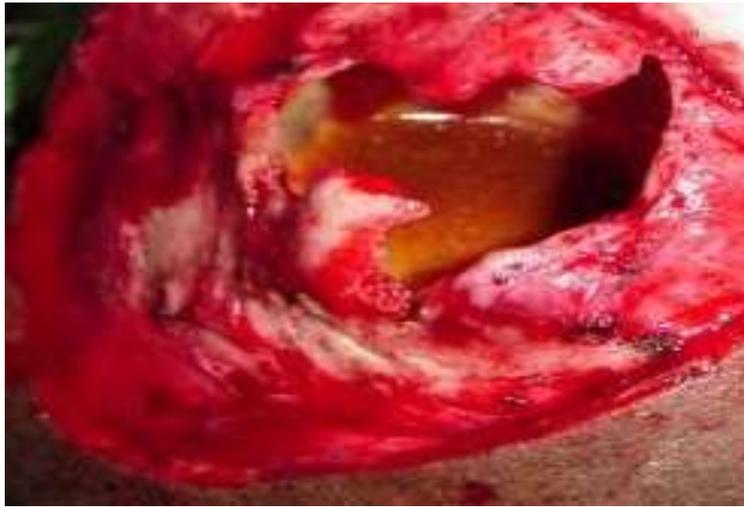


Figure 3 : Mucocèle frontale : aspect opératoire

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Benkhatar H, Gaultier A, Halimi P, Bonfils P. Mucocèles sinusiennes et pneumosinus dilatans. *Encycl Med Chir Oto Rhino Laryngol*. 2016;11(4):20-481-B-10.
2. Kouassi-Ndjeundo J, Buraima F, Ngattia V, Badou KE, Vroh BTS, Yoda M, Ekrah. Les mucocèles sinusiennes : 2tude épidémio-clinique et thérapeutique de 25 cas colligés à Abidjan (Cote d'Ivoire). *Mali médical*. 2015;30(3):1-6.
3. Zainine R, Loukil I, Dhaouadi A, Ennaili M, Mediouni A, Chahed H, et al. Complications ophtalmologiques des mucocèles rhino-sinusiennes. *Journal Français d'ophtalmologie*. 2014;93-8.
4. Obedobe T, Ologe F, Segun-Busari S, Nzeh D. Recurrent bilateral fronto-ethmoidal mucocoele with intracranial extension: a case report. *West Afr J Med*. 2005;24(3):268-71.
5. Conboy PJ, Jones NS. The place of endoscopic sinus surgery in the treatment of paranasal sinus mucocoeles. *ClinOtolaryngol*. 207-210 2003;
6. Mahapatra AK, Gaikwad S, and Sarrar C. Giant mucocoeles of the frontal sinus: a series and review. *Journal of Clinical Neuroscience*. 2004;11:214-218.
7. Malhotra R, Wormald PJ, Selva D. Bilateral dynamic proptosis due to fronto-ethmoidal sinus mucocoele. *Ophtal plast Reconstr Surg*. 2003;19, 2, 156-7.

8. Manaka H, Tokopo K, Sakata K, Ono A, Yamamoto I. Intradural extension of mucocele complicating fronto-ethmoidal sinus osteoma : case report. *Surgical Neurology*. 1998;50:453-456.
9. Verillaud B, Blancal JP, Kania R, Herman P, Le Clerc N, Guichard JP, Classe M. Mucocele formation after surgical treatment of intervred papilloma of the frontal sinus drainage pathway. *Am J Rhinol Allergy*. 2016;30(5):181-4.
10. Benedikt RA, Roth MK, Ghaed VN, Brown DC, Geyer CA. Spontaneous drainage of an ethmoidal mucocele; a possible cause of pneumosinus dilatans. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1991;12(4):729-31.
11. Perie S, Sequert C, Cabanes J, Visot A, Kratinova D, Derome P, Chabolle F. Mucocèles frontales à extension orbitaire ou cérébrale : stratégie thérapeutique. *An oto laryngol Chir Cervicofac*. 1996;113 :384-391.
12. Molteni G., Spinelli R., Panigatti S., Colombo L., Ronchi P. Voluminous fronto-ethmoidal mucocele with epidural involvement. Surgical treatment by coronal approach. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2003;23: 185-190.
13. Keita M., Ariel V., Timbo S.K., Togola-Konipo F., Traoré L., Ag Mohamed A. Mucocèle fronto-ethmoïdale: à propos de deux cas à Bamako. *Mali Médical*. 2007;XXII (2): 52-53.
14. Paik JS, Kim SW., Yang SW. Frontoethmoidal mucocele presenting as progressive enophthalmos. *Korean J Ophtalmol*. 2012;26(3):212-215.
15. Severino R, Severino P. Fronto-obital mucocele with intracranial extension: a case report. 2017;2017(6):rjx107.
16. Atasoy C, Ustuner E, Erden I., Akyar S. Frontal sinus mucocele. A rare complication of cranio-facial fibrous dysplasia. *Journal of Clinical Imaging*. :2001.
17. Neupane Y., Pradhan B., Khanal S. An unusual presentation of fronto-ethmoidal mucocele. *Nepalese Journal of ENT Head & Neck Surgery*. 2010;
18. Thiagarajan B. Fronto-ethmoidal mucocele with intracranial extension, an interesting case report and literature review. Internet version 6 ENT Scholar [Internet]. 24 mai 2012; Disponible sur: <http://entscholar.wordpress.com/article/frontoethmoidal-mucocele-with-intracranial-extension-an-interesting-case-report/>.
19. Sama A, McClelland L, Constable J. Frontal sinus mucocoeles: new algorithm for surgical management. *Rhinology*. 2014;52:267–75.
20. Pompili A, Mastrostefano R, Caroli F, Cattani F, Cianfriglia F., Nardis PF, et al. Mucoceles of neurosurgical interest: clinical considerations on five cases. *Acta Neurochir*. 1990;