

Méningoencéphalocèle naso-orbitaire chez un nouveau née : A propos d'un cas

S.Belaaroussi,A.Haddad,K.Housni,C.Baqadir,L.Elmaaloum,B.Allali,
A.Elkettani

Service d'Ophthalmologie pédiatrique - Hôpital 20 Aout 1953 – CHU Ibn Rochd Casablanca

Date of Submission: 16-04-2021

Date of Acceptance: 30-04-2021

I. Introduction :

La méningoencéphalocèle orbitaire est une maladie rare qui est définie comme une hernie kystique du cerveau et des méninges par un défaut osseux orbitaire ou par un foramen naturel.(1)

Les méningoencéphalocèles peuvent être subdivisées en groupes occipital, pariétal, basal et syncipital. Ce dernier groupe a été en outre classé en fentes frontoéthmoïdales (naso-frontales, naso-ethmoïdales, naso-orbitales), inter-frontales, cranio-faciales. (2)

Les méningoencéphalocèles se manifestent généralement dans la petite enfance sous forme d'exophtalmie ou de masse, selon l'emplacement du défaut osseux.(3)

La masse est généralement située dans le canthus médial au-dessus du tendon canthal médial ou sur l'aile du nez. Si la masse est assez grande, il déplacera le globe en inféro-latéral. Le globe ou la masse peuvent pulser de manière synchrone avec le rythme cardiaque. La masse est généralement kystique, fluctuant à la palpation, facilement transilluminé, et peut être réduite avec une légère pression. La décompression manuelle, cependant, peut provoquer une bradycardie, des convulsions ou même le coma. Les pleurs ou la toux peuvent augmenter l'exophtalmie et la taille de la masse.(1)

Nous avons diagnostiqué et traité un méningoencéphalocèle orbitaire qui s'est manifesté par une tuméfaction en regard du canthus interne de l'œil droit.

II. Cas Clinique :

Il s'agit d'un nourrisson à j1 de vie, issu d'un mariage non consanguin, benjamin d'une fratrie de 3, grossesse bien suivie menée à terme, accouchement par voie basse sans incidents, sans extraction instrumentale (pas de ventouse ni de forceps)

Les parents ont consulté aux urgences ophtalmologiques devant la constatation d'une formation arrondie en regard du canthus interne.

L'examen ophtalmologique a objectivé au niveau de l'œil droit : Une tuméfaction arrondie molle de couleur violacée en regard du canthus interne, le reste de l'examen est sans particularités. L'examen de l'œil adelphe était normal.

L'échographie des parties molles a mis en évidence une formation d'échostructure échogène hétérogène. L'échographie oculaire était normale. L'IRM cranio-faciale a montré un aspect en faveur d'une méningoencéphalocèle antérieure de la base du crâne à développement naso-orbitaire droit et qui s'étend au niveau du canthus interne droit refoulant la cloison nasale et l'ethmoïde vers la gauche.

L'intervention chirurgicale a été réalisé à l'âge de 09 mois. Ce retard est expliqué par le bas âge (difficultés anesthésiques), l'absence des signes infectieux et le confinement de notre pays suite à la pandémie de Covid 19.

L'abord chirurgical par voie transcrânienne a permis de confirmer et localiser le méningocèle.

Après deux mois, une 2^{ème} intervention chirurgicale a été réalisé dans un but esthétique.

L'évolution clinique était favorable.



1. Infant on day 1 of life, rounded formation facing the internal canthus (pre-op aspect) 2.a Cerebral ct-scan without injection of the contrast product, in axial section from a parenchymal window, showing a well limited oval mass on the opposite side of the internal canthus of the right orbit, that's extraconic, isodense and subcutaneous superficial in contact with the papery blade of the ethmoid. 2.b Cerebral CT-scan in an axial section from a Bone window ,showing the presence of a bone defect of the inner and upper wall of the orbit between the frontal and the nasal bone and the frontal process of the maxillary bone through which appears the cerebral parenchyma and the adjacent subarachnoid spaces forming a pseudomass. 3. Nourisson à 10 mois de vie et 1 mois apres la chirurgie 4.a Cerebral CT-scan with injection of the contrast product, in axial section, from a parenchymal window, showing the persistence of the mass on the opposite side of the internal canthus. 4.b Cerebral CT-scan in axial section from a bone window, showing the absence of the bone defect that was last described preoperatively, with a persistence of a bone scalloping on the right papery blade in relation with a postoperative reorganization.

III. Discussion :

Le méningocèle orbitaire est une malformation congénitale rare et non héréditaire dans laquelle les méninges, le liquide céphalo-rachidien et le cerveau font saillie en raison de défauts osseux ou d'ouvertures anatomiques naturelles. Elle représente moins de 1% des masses orbitaires chez l'enfant. "Cette anomalie est rarement trouvée en occident, contrairement en Asie (Thaïlande et l'Inde) et en Afrique (Maroc et le Nigéria). (1)

On parle de méningocèle quand et si seulement des méninges et du liquide céphalo-rachidien. Et lorsque le tissu nerveux est également inclus dans la hernie, la lésion est appelée méningoencéphalocèle. Le vrai méningocèle est extrêmement rare, elle se caractérise par une hernie des tissus cérébraux qui sont généralement atrophiés et dégénérés. Et si le ventricule est dans la hernie, la lésion est appelée hydrocéphalie.

Les variétés postérieures se manifestent généralement par une exophtalmie lentement progressive dans l'enfance. Le méningoencéphalocèle peut s'hernier à travers un défaut dans le rebord orbitaire ou par un orifice naturel à savoir le foramen optique ou les fissures orbitaires.

Les variétés antérieures sont divisées anatomiquement en trois groupes selon la présentation et le défaut osseux :

Le type naso-frontal est souvent accompagné d'une saillie à la base du nez, situé entre l'os nasal et l'os frontal. Il est souvent associé à un hypertélorisme.

Le type naso-éthmoïdal apparaît souvent dans l'aile du nez avec une saillie entre l'os nasal et l'os éthmoïdal.

Le type naso-orbitaire se manifeste à l'intérieur de l'orbite par un défaut localisé entre l'os frontal, lacrymal et éthmoïdal. (4)

La plupart des méningoencéphalocèles orbitaires sont isolées et n'influencent pas la croissance psychomotrice de l'enfant.

Le méningocèle orbitaire est généralement accompagnée d'exophtalmie, de masse médiale, de déplacement du globe oculaire, de masse du sac lacrymal ou un hypertélorisme oculaire. D'autres anomalies oculaires associées à la méningocèle orbitaire sont la microophtalmie, les tumeurs du globe oculaire et l'anophtalmie.

Les méningo-encéphalocèles orbitaires antérieures peuvent parfois être facilement diagnostiquées par leurs manifestations cliniques typiques d'une masse kystique congénitale, médiane, pulsante, qui augmente en taille avec les pleurs et peut être réduite avec une légère pression. D'autres manifestations rendent le diagnostic clinique plus difficile. La tomodensitométrie orbitaire en fenêtre osseuse est utile pour poser le diagnostic et localiser le défaut osseux.

Le traitement du méningocèle orbitaire nécessite généralement une combinaison de méthodes orbitaires et intracrâniennes. La réparation intra orbitaire seule est généralement infructueuse d'autant plus qu'elle est difficile.

La technique transfrontière proposée pour la première fois par Dandy en 1929 est largement considérée comme une méthode idéale: «En fonction de la taille du pied, il est généralement nécessaire de réparer les défauts osseux». Réparation chirurgicale avec divers lambeaux durs et greffes osseuses. Des complications telles qu'une méningite ou une fuite de liquide céphalo-rachidien peuvent survenir et nécessiter un traitement actif. (5)

IV. Conclusion

Elle est vraie que la méningo-encéphalocèle orbitaire est une affection rare, mais elle doit être suspectée chez tout enfant présentant une masse orbitaire médiale. Et une TDM orbitaire avec des coupes fines en fenêtre osseuse doit être demandée. Dans de rares situations l'anomalie peut se manifester par une masse conjonctivale isolée sans défauts osseux observables et peut être corrigée par une approche orbitale. La méningo-encéphalocèle orbitaire doit être incluse dans le diagnostic différentiel des masses conjonctivales congénitales.

- [1]. Terry A, Patrinely JR, Anderson RL, Smithwick W. Orbital Meningoencephalocèle Manifesting as a Conjunctival Mass. *Am J Ophthalmol.* janv 1993;115(1):46-9.
- [2]. Akdemir H, Pasaoglu A, Ekinciler ÖF, Selçuklu A, Karaküçük S, Öktem IS. Unilateral naso-orbital meningocele and bilateral congenital fistulae of the lacrimal passages. *Acta Ophthalmol (Copenh).* 27 mai 2009;69(5):680-3.
- [3]. Harverson G, Bailey IC, Kiryabwire JWM. The radiological diagnosis of anterior encephalocèles. *Clin Radiol.* janv 1974;25(3):317-22.
- [4]. David DJ, Sheffield L, Simpson D, White J. Fronto-ethmoidal meningoencephalocèles: morphology and treatment. *Br J Plast Surg.* juill 1984;37(3):271-84.
- [5]. Benharbit M, Rifi L L, El Khamlichi A, Mohcine Z. La méningo-encéphalocèle orbitaire. *J Fr Ophtalmol.* juin 2004;27(6):613-6.

S.Belaaroussi, et. al. "Méningoencéphalocèle naso-orbitaire chez un nouveau née : A propos d'un cas." *IOSR Journal of Dental and Medical Sciences (IOSR-JDMS)*, 20(04), 2021, pp. 07-09.