

Hémangiome orbitaire du nourrisson *Pediatric orbital hemangioma*

R. Touzé, S. Michel, D. Brémond-Gignac
(Service d'ophtalmologie, CHU Necker-Enfants malades, AP-HP, Paris)

Un nourrisson, âgé de 3 mois, est amené aux urgences pédiatriques pour une exophtalmie unilatérale gauche évoluant depuis 1 mois.

Observation

Il s'agit d'une petite fille née à terme, eutrophe, sans antécédent notable. Elle nous est adressée par le service d'urgences pédiatriques, pour suspicion de tumeur orbitaire gauche et avec un diagnostic évoqué de rhabdomyosarcome. À l'interrogatoire, il s'agit d'une exophtalmie unilatérale gauche d'évolution progressive sur 1 mois, traitée comme une conjonctivite initialement. Devant la persistance de l'exophtalmie, les parents consultent en urgence. À l'examen clinique, il existe une exophtalmie axiale unilatérale gauche. La motricité oculaire est normale, les pupilles sont réactives et symétriques, il n'existe pas de déficit pupillaire afférent relatif. Son comportement visuel est normal avec une bonne poursuite aux 2 yeux, des reflets cornéens centrés et l'absence de signes en faveur d'une amblyopie. L'examen du tonus oculaire et du fond d'œil est normal, avec notamment un nerf optique gauche bien coloré, non excavé. À l'examen du segment antérieur, il existe à gauche une petite lésion rouge framboise, en relief, sur la conjonctive nasale (figures 1 et 2). Présente depuis la naissance, celle-ci se développe progressivement.

Dans ce contexte d'exophtalmie unilatérale évolutive, une imagerie orbitaire par tomographie assistée par ordinateur (TDM) puis une imagerie par résonance magnétique (IRM) sont réalisées en urgence. Celles-ci révèlent une lésion tissulaire orbitaire homogène hypervasculaire (figures 3a, 3b, 4a et 4b) avec prise de contraste, aussi bien en TDM qu'en IRM (avec séquence *Arterial Spin Labeling* [ASL]), évoquant en premier lieu un hémangiome infantile orbitopalpébral gauche.

Devant la forte suspicion d'hémangiome orbitaire infantile, le caractère hypervasculaire et après concertation avec les radiologues, neurochirurgiens et dermatologues, il est décidé de ne pas réaliser de biopsie et d'entreprendre un traitement par bêtabloquant avec du propranolol à la dose de 1 mg/kg/j. Un mois après l'instauration du traitement, il existe une franche amélioration de l'exophtalmie. La macule framboisée conjonctivale a régressé. Neuf mois après, l'aspect orbitaire est parfaitement symétrique sans visibilité de l'exophtalmie.

Discussion

Les hémangiomes orbitaires font partie des plus fréquentes tumeurs bénignes de l'orbite chez l'enfant. D'après la nouvelle classification des malformations vasculaires de l'ISSVA (International Society for the Study of Vascular Anomalies), ces lésions sont classées en fonction de leur caractère bénin, *borderline* ou malin, puis selon l'atteinte du capillaire veineux, artériel ou artérioveineux ou encore lymphatique. Dans le cas présent, il s'agit d'une atteinte capillaire bénigne qui peut, chez l'enfant, entrer dans le cadre soit d'un hémangiome infantile, soit d'un hémangiome congénital. L'hémangiome infantile est classé en fonction de sa localisation qu'elle soit focale, multifocale, segmentaire ▶▶▶

Mots-clés

Exophtalmie unilatérale •
Hémangiome infantile •
Tumeurs orbitaires • Tumeurs
vasculaires.

*Unilateral exophthalmos •
Infantile hemangioma •
Orbital tumors • Vascular
tumors.*

Keywords

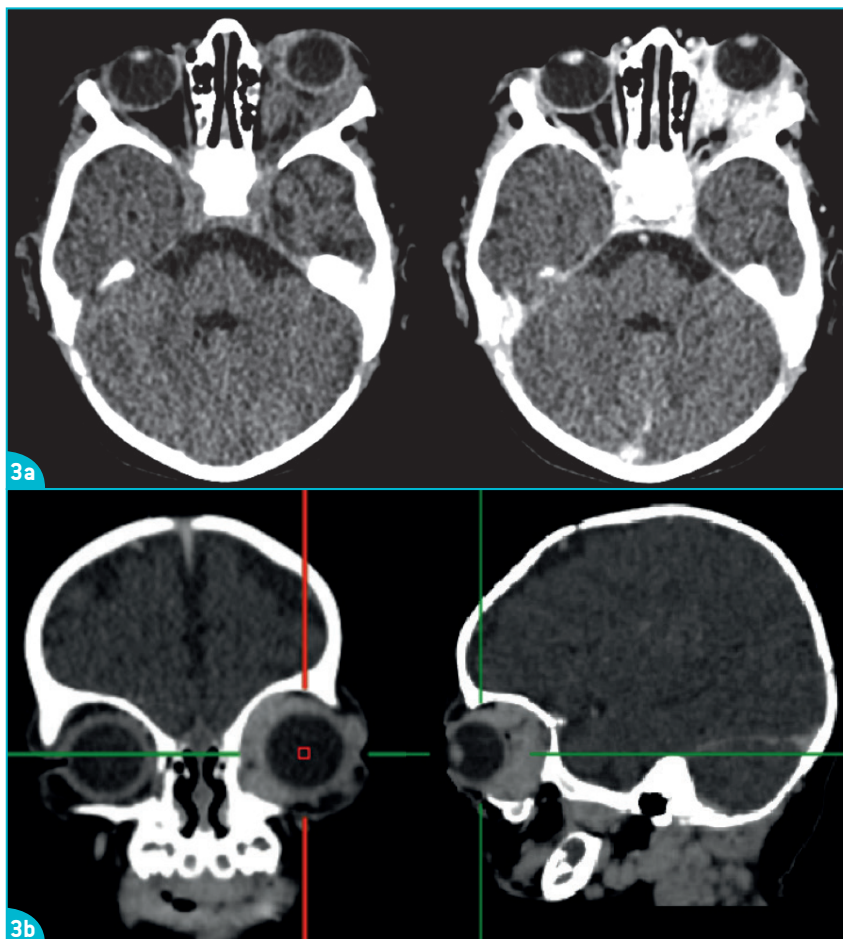
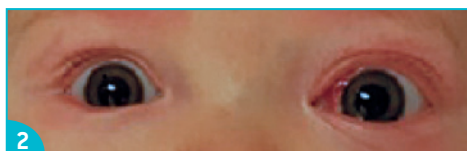
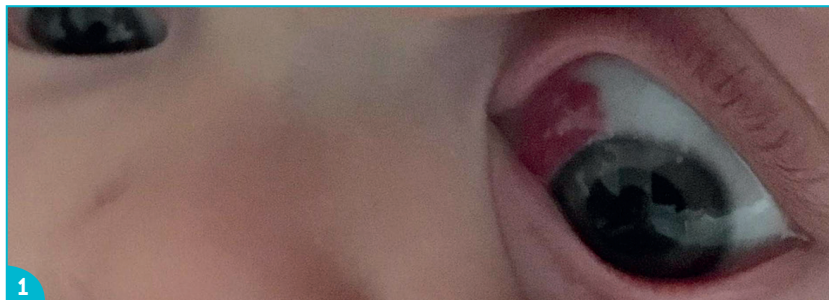
Légendes

Figure 1. Exophtalmie gauche avec macule érythémateuse conjonctivale.

Figure 2. Exophtalmie gauche unilatérale.

Figure 3.

a et b. Scanner cérébral et orbitaire montrant une masse tissulaire, intra- et extraconique, homogène, fortement rehaussée à l'injection de produit de contraste. Exophtalmie de grade 1.



►► ou indéterminée et selon son type, superficiel, profond, mixte, réticulaire ou autre. Ici, nous pouvons évoquer un hémangiome infantile focal et mixte orbito-palpébral gauche (1). L'hémangiome congénital est divisé en 2 groupes : avec des lésions involutives et non involutives. C'est une lésion vasculaire bénigne qui a déjà atteint sa taille maximale à la naissance, puis involue dans la première année de vie pour la forme involutive, ou persiste toute la vie pour la forme non involutive (2).

Nous nous concentrerons sur l'hémangiome infantile qui est le sujet de notre cas. Typiquement, il touche les nourrissons de sexe féminin ou de faible poids de naissance. Il se compose d'une prolifération bénigne d'amas capillaires. La présentation classique de l'hémangiome infantile est l'absence de lésion à la naissance, puis a lieu une prolifération importante de l'hémangiome, suivie d'une régression spontanée (3). Cependant, il existe souvent des lésions prédictives de l'apparition d'un hémangiome infantile (2) à type de macule pâle avec télangiectasies, tache vasculaire marbrée ou tache bleutée. Pour notre patiente, il s'agit de la macule conjonctivale déjà présente à la naissance. Concernant la prise en charge thérapeutique, l'abstention est la règle en l'absence de complications fonctionnelles. Le pronostic visuel est parfois mis en jeu ; en effet en cas de localisation palpébrale et/ou orbitaire, l'hémangiome capillaire peut entraîner une amblyopie secondaire à un ptosis, un astigmatisme induit ou encore une anisométrie. Par ailleurs, l'effet de masse intra-orbitaire peut provoquer une exophtalmie maligne avec possible exposition cornéenne, neuropathie optique compressive et hypertonie oculaire (4, 5).

Les 3 examens radiologiques pour évaluer ces lésions sont l'échographie, la TDM et l'IRM orbitaires. Cette dernière est l'examen de choix pour explorer l'orbite et son contenu. La lésion est en isosignal en T1, en hypersignal en T2 et se rehausse à l'injection de produit de contraste.

Les principaux diagnostics différentiels sont le rhabdomyosarcome, la cellulite orbitaire, les métastases secondaires orbitaires, essentiellement des leucémies, le kyste dermoïde, le méningocèle ou encore le gliome des voies optiques (5).

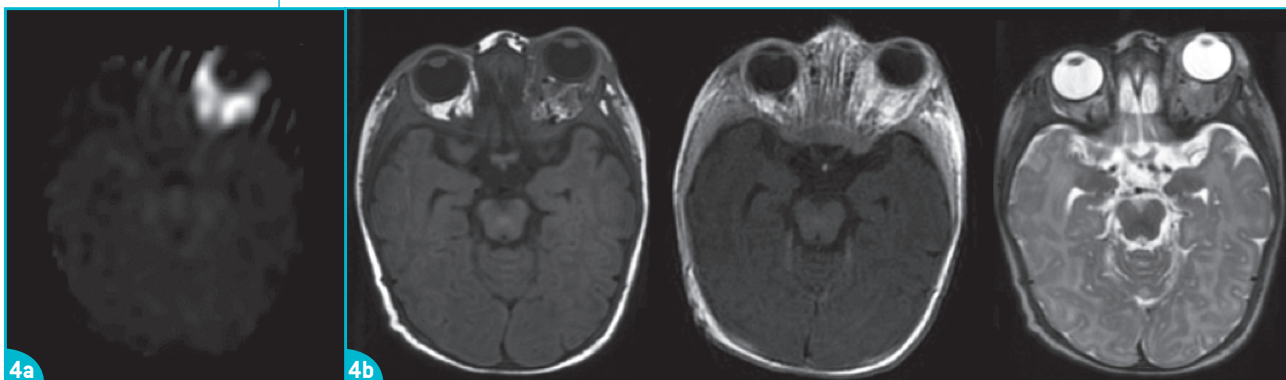
Ces hémangiomes peuvent être syndromiques, notamment avec des anomalies cardiaques, oculaires, des malformations cérébrales ainsi qu'une tortuosité vasculaire cérébrale dans le syndrome PHACE (*Posterior fossa malformations, Hemangiomas, Arterial anomalies, Cardiac defects and coarctation of the Aorta, Eye abnormalities*) (6).

Concernant les traitements, nous avons vu que, en l'absence de complication, la surveillance seule est à envisager. Depuis plusieurs années, beaucoup de traitements ont été utilisés avec plus ou moins de succès et de nombreuses complications. L'injection de corticoïdes intralésionnelle a montré une bonne efficacité, mais au prix de multiples effets indésirables ou complications, comme la nécrose palpébrale, l'atrophie adipeuse, le risque de glaucome ou les complications systémiques des corticoïdes. Les corticoïdes par voie générale sont indiqués lorsqu'il existe une croissance très rapide afin de diminuer l'effet de masse ; cependant, leurs complications au long cours en limitent l'utilisation chez l'enfant. Des injections sous-cutanées d'interféron alpha ont été tentées, mais les complications sont trop nombreuses. Le laser à colorant pulsé peut être utilisé dans les atteintes superficielles, il permet une destruction sélective des amas capillaires et donne de bons résultats esthétiques. Enfin, la chirurgie de ces lésions est difficile et redoutée, du fait d'un risque important d'hématome intra-orbitaire (4).

Légende

Figure 4.

a et b. IRM cérébrale et orbitaire montrant une lésion tissulaire orbitaire, en isosignal T1, hypersignal T2, rehaussée à l'injection de gadolinium avec hypervascularisation visible sur la séquence ASL. Engainement du nerf optique et des muscles oculomoteurs.



Il y a quelques années l'utilisation des bêtabloquants a permis d'améliorer la prise en charge des hémangiomes infantiles. Le propranolol est prescrit par voie générale. Il est relativement bien toléré chez l'enfant. L'introduction du traitement se fait en milieu hospitalier pour une surveillance cardiovasculaire sur 24 heures. Dans la littérature, on retrouve des effets systémiques à type de bradycardie, d'hypotension, de bronchospasme et d'hypoglycémie. Les résultats sont souvent spectaculaires (4). La durée de traitement est variable, une période minimale de 6 mois est souhaitée, mais habituellement la prescription sera de 12 mois.

▶ **Il paraît essentiel de savoir évoquer et diagnostiquer l'hémangiome capillaire du nourrisson, même dans sa localisation orbitaire, et d'en connaître les possibles complications. Cependant, devant une exophtalmie unilatérale, il faudra toujours éliminer un rhabdomyosarcome orbitaire et demander l'imagerie adaptée en urgence. En cas de doute diagnostique, un prélèvement pour anatomopathologie sera à envisager, malgré le risque hémorragique. Les bêtabloquants par voie orale ont transformé la prise en charge thérapeutique. Celle-ci se fera toujours en collaboration avec les pédiatres, dermatologues, radiologues et ophtalmologistes.** ||

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références bibliographiques

1. Dasgupta R, Fishman SJ. ISSVA classification. *Semin Pediatr Surg* 2014;23(4):158-61.
2. Liang MG, Frieden IJ. Infantile and congenital hemangiomas. *Semin Pediatr Surg* 2014;23(4):162-7.
3. Rosca TI, Pop MI, Curca M et al. Vascular tumors in the orbit--capillary and cavernous hemangiomas. *Ann Diagn Pathol* 2006;10(1):13-9.
4. Chebbi A, Lajmi H, Hachicha F et al. La gestion de l'hémangiome orbito-palpébral du nourrisson : à propos d'un cas. *Journal de pédiatrie et de puériculture* 2016;29:15-9.
5. Abry F, Kehrl P, Speeg-Schatz C. Hémangiomes orbitaires et palpébraux chez l'enfant : prise en charge thérapeutique. *J Fr Ophtalmol* 2007;30(2):170-6.
6. Puttgen KB, Lin DD. Neurocutaneous vascular syndromes. *Childs Nerv Syst* 2010;26(10):1407-15.