

MUCOCELE GEANTE DE L'ENFANT

GIANTMUCOCELE IN A CHILD

I. Hariga, I. Ben Alaya, N. Jebali, W. Abid, O. BenGamra, S. Zribi, CH. Mbarek.

Service ORL et CCF, Hôpital Habib Thameur, Tunis.

Faculté de médecine de Tunis - Université De Tunis El Manar

RESUME

Les mucocèles sont des formations pseudo kystiques expansives des sinus de la face. Elles sont souvent diagnostiquées tardivement du fait de l'absence de signes spécifiques. Le bilan radiologique basé sur la TDM et ou l'IRM est essentiel pour confirmer le diagnostic et établir le bilan d'extension. Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de 4 ans et 6 mois traité d'une mucocèle géante éthmoïdo-maxillaire.

Mots clés : mucocèle ; enfant ; TDM ; IRM ; chirurgie

ABSTRACT

Mucoceles are pseudo-cystic expansive formations of the sinuses. They are often diagnosed lately because of the lack of specific signs. CT and MRI are essential for the diagnosis and to evaluate the extension. We report a case of child with ethmoïdo-maxillary mucocèle treated in our department.

Key words: mucocele; child; CT; MRI; surgery

INTRODUCTION

Les mucocèles nasosinusiennes sont des tumeurs pseudo kystiques bénignes, rares avec une évolution progressive, se développant au niveau des sinus de la face.

Elles peuvent être frontales, éthmoïdales, maxillaires, sphénoïdales ou intraturbinaires. Elles sont extrêmement rares chez l'enfant. Leur diagnostic est souvent tardif devant l'absence de symptômes spécifiques. La chirurgie nasosinusiennne et les traumatismes faciaux constituent les principaux facteurs favorisant leur survenue. Des troubles oculomoteurs et neurologiques par extension ou par compression sont fréquents en cas de mucocèles géante.

OBSERVATION

Nous rapportons le cas d'un enfant âgé de 4 ans et demi aux antécédents d'anémie, d'épilepsie et de traumatisme de la face à l'âge de 3 ans, qui s'est présenté pour une symptomatologie faite d'obstruction nasale bilatérale évoluant depuis un an avec déformation faciale et tuméfaction des angles internes des yeux. L'examen clinique a objectivé un hypertélorisme avec élargissement de la racine du nez, une tuméfaction ferme indolore de l'angle interne de l'œil droit et une exophtalmie droite non axiale non réductible (Figure 1).



Fig. 1 : Aspect préopératoire

L'enfant était exploré initialement par une TDM du massif facial qui a montré un processus expansif éthmoïdo-maxillaire bilatéral, hypo dense, bien limité, soufflant l'os sans lyse et refoulant le globe oculaire droit en latéral et s'étendant vers les fosses nasales (Figure 2).

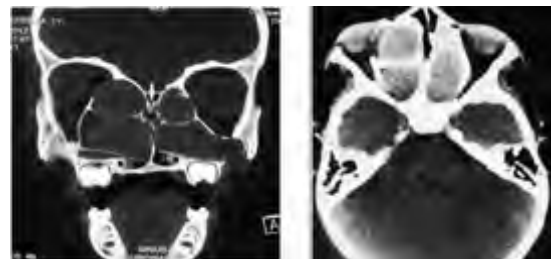


Fig. 2 : TDM en couple coronale et axiale

Une IRM du massif facial a mis en évidence des lésions bien limitées en hyper signal T1 et T2 se rehaussant en périphérie après injection de Gadolinium, qui occupent les éthmoïdes antérieurs et postérieurs et s'étendant vers les sinus maxillaires et les fosses nasales, qui sont responsables d'une lyse des lames papyracées et qui comblent les espaces extra-conaux avec une exophtalmie droite grade II (Figure 3).



Fig. a : Coupe axiale en T1



Fig. b : Coupe coronale en T2



Fig. c : Coupe axiale en T1 injecté



Fig. d : Coupe coronale en T1 injecté

Fig. 3 : IRM en T1, T2 et T1 injecté : mucocèle éthmoïdo-maxillaire bilatérale refoulant le globe droit et étendue vers les fosses nasales



Le diagnostic de mucocèle éthmoïdo-maxillaire bilatérale a été retenu. L'enfant a eu une marsupialisation de la mucocèle par voie endonasale sous contrôle endoscopique.

Les suites opératoires étaient simples avec à l'examen de contrôle une régression de l'exophtalmie et de la tuméfaction orbitaire supéro-interne droite ainsi qu'une amélioration de l'obstruction nasale (Figure 4).



Fig. 4 : Aspect post-opératoire

L'évolution était favorable avec absence de récurrence après un recul de 2 ans.

DISCUSSION

Les mucocèles nasosinusiennes sont extrêmement rares chez l'enfant (2, 5, 8, 9). Plusieurs facteurs prédisposant peuvent être avancés en particulier la mucoviscidose, une malformation congénitale, un traumatisme du massif facial ou une chirurgie endonasale sont parfois incriminés. Dans certains cas, aucun facteur n'est retrouvé, une dysplasie fibreuse ou un trouble de la perméabilité ostéale peut être retenu (1, 2, 7, 9). La localisation éthmoïdale pure est fréquente chez l'enfant. La localisation sphénoïdale est exceptionnelle (1, 4, 8, 9). Les mucocèles sont souvent diagnostiquées tardivement du fait de l'absence de symptômes spécifiques. La symptomatologie dépend de la localisation ainsi que de la taille de la mucocèle (8). Une obstruction nasale chronique est souvent rapportée. L'examen clinique peut objectiver parfois une déformation faciale, une tuméfaction du rebord orbitaire supéro-interne ou un élargissement de la racine du nez avec parfois une exophtalmie et/ou des troubles oculomoteurs (5, 6, 7). Les troubles neurologiques tels que les céphalées ou les crises comitiales sont en rapport avec une compression ou une extension cérébrale et nécessitent une prise en charge rapide (3, 7). L'endoscopie nasale montre

un bombement inconstant des méats moyens.

La tomodensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique du massif facial sont les examens de référence (4). La TDM est demandée en première intention et permet d'établir le diagnostic positif, et le bilan d'extension et de définir les différentes variantes anatomiques. Elle met en évidence une image hypo dense, homogène, expansive qui soufle l'os entraînant un amincissement ou une érosion des parois osseuses. Une prise de contraste en périphérie témoigne généralement d'une surinfection de la mucocèle (4). La TDM permet aussi de localiser la mucocèle (4), d'apprécier l'atteinte osseuse ainsi que l'extension aux structures adjacentes (extension méningée, cérébrale et orbitaire) et d'établir, dans certains cas, un bilan étiologique en montrant des anomalies associées tels qu'un ostéome, une dysplasie fibreuse ou une polyposé nasosinusienne (4, 5, 8). L'IRM du massif facial est réalisée en 2ème intention en cas de doute diagnostique ou pour mieux définir le bilan d'extension orbitaire et endocrânien (9). Elle montre typiquement une image en hyper signal T1 qui se renforce en T2. Cette image n'est pas constante, en effet elle dépend du degré d'hydratation et de la richesse en protéines de la mucocèle. L'injection de gadolinium permet de distinguer la mucocèle d'un processus tumoral ou inflammatoire réactionnel (9). Le diagnostic différentiel de cette tumeur pseudo kystique se pose avec les carcinomes intra sinusiens, les kystes épidermoïdes, les méningocèles et les dacryocystites (6, 8). Le traitement est exclusivement chirurgical et consiste en une marsupialisation de la tumeur par voie endonasale sous contrôle endoscopique (8). La voie externe par abord direct du sinus est exceptionnelle et réservée à certaines formes (mucocèles cloisonnées ou en cas d'extension à la paroi postérieure ou orbitaire du sinus ou en cas d'extension endo-orbitaire ou endocrâniennes). Pris en charge précocement, l'évolution est généralement favorable. Un retard thérapeutique peut être responsable de complications infectieuses, orbitaires et endocrâniennes.

CONCLUSION

La mucocèle nasosinusienne est rare chez l'enfant (2, 8). C'est une affection bénigne mais grave du fait de son potentiel d'agressivité locorégionale (3, 5, 6).

La mucoviscidose et les traumatismes de la face sont les principales étiologies (2).



REFERENCES

1. Froehlich P, Remond J, Morgon A. Mucocele of the sphenoid sinus in a child. *Ann OtolRhinolLaryngol.* 1995 Sep;104(9 Pt 1):738-40.
2. H. Chahed, N. Romdhane, R. Zainine, W. Abid, S. Sahtout, G. Besbes. Mucocèles de l'enfant : présentations cliniques et modalités thérapeutiques. *Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-faciale.* Volume 113, Issue 6, December 2012, Pages 437–441.
3. Malard O et al. Spontaneous sphenoid sinus mucocele revealed by meningitis and brain abscess in a 12-year-old child. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2004 May;25(5):873-5.
4. Mossa-Basha M. et Blitz A.M. Imaging of the paranasal sinuses.
5. Poropat F et al. A boy with acute Strabismus. *The journal of pediatrics.* Volume 161, issue 6; December 2012.
6. Viader F, Carluer L, de la Sayette V, le Dose F, Bonnet AI. Atteintes multiples des nerfs crâniens. *EMC Neurologie* 2012 ; 9(2) : 1-14 (article 17-086-B10).
7. Z. Zaki, A. Belcaid, M.N. Alami. A rare cause of craniofacial pain in children. *European Annals of Otorhinolaryngology, Head and Neck diseases* (2013) 130, 36–38
8. Y.W. Lui, S.B. Dasari, R.J. Young. Sphenoid Masses in Children: Radiologic Differential Diagnosis with Pathologic Correlation. *AJNR Am J Neuroradiol* 32:617–26 _ Apr 2011.
9. Nicholas J. Ferris and Robert D. Tien. Ethmoid Mucocele in an Infant with a Benign Fibrous Lesion. *AJNR*: 16, March 1995.