

MÉNINGOCÈLE INTRAORBITAIRE : SÉRIE DE 2 CAS CLINIQUES PRIS EN CHARGE AU CHU YALGADO OUÉDRAOGO

YAKOUBA H.^{1,2}, SYLVAIN D. ZABSONRE^{1,2}, JOSEPH BIOGO³, ABDOULAYE
S.², INOUSSA Z.², ABEL KABRE^{1,2}

1. Université Joseph Ki Zerbo, Ouagadougou, Burkina Faso

2. CHU Yalgado Ouédraogo, Ouagadougou

3. CHU régional de Ouahigouya (Burkina Faso)

RESUME *Introduction* : la méningocèle intraorbitaire est une céphalocèle orbitaire qui associe une protrusion du sac dural sans inclusion de tissu nerveux au travers de la fissure orbitaire supérieure, du foramen optique ou d'un défaut osseux congénital du toit de l'orbite. Nous présentons notre expérience sur 2 cas. *Observations* : deux nourrissons de 4 mois et de 12 mois ont été admis pour une exophtalmie congénitale droite, et des appendices caudaux de la face. L'examen clinique a noté une tuméfaction orbitaire droite constituée d'une masse intraorbitaire sans visualisation de globe oculaire. L'examen neurologique était normal. Le scanner a noté dans les deux cas une formation kystique intra orbitaire et des ventricules malformés. Nous avons donc retenu le diagnostic de méningocèle intraorbitaire droit associé à des malformations encéphaliques sans hydrocéphalie. Une cure de la méningocèle a été réalisée. En per opératoire, on a noté des globes oculaires atrophiques refoulés par la méningocèle, dont un était complètement détruit. L'évolution post opératoire a été favorable. *Conclusion* : la méningocèle intraorbitaire relève du grand groupe des malformations crânio-encéphaliques et faciales dont le pronostic fonctionnel visuel est d'emblée péjoratif et le pronostic neurologique est fonction des malformations associées.

Mots clés : méningocèle intraorbitaire, malformation, système nerveux

ABSTRACT *Introduction* : Intraorbital meningocele is an orbital cephalocele that associates a protrusion of the dural sac without inclusion of nervous tissue through the superior orbital fissure, the optic foramen or a congenital bone defect of the roof of the orbit. We present our experience on 2 cases. *Case report* : Two 4-month-old and 12-month-old infants were admitted with right congenital proptosis and caudal facial appendages. The clinical examination noted right orbital swelling consisting of an orbital mass without visualization of the eyeball. The neurological examination was normal. The scanner noted in both cases an orbital cystic formation and malformed ventricles. We therefore retained the diagnosis of right intraorbital meningocele associated with brain malformations without hydrocephalus. A meningocele cure was performed. Peroperatively, we noted atrophic eyeballs pushed back by the meningocele, one of which was completely destroyed. The postoperative evolution was favorable. *Conclusion* : Intraorbital meningocele belongs to the large group of cranio-encephalic and facial malformations whose visual functional prognosis is immediately pejorative and the neurological prognosis depends on the associated malformations.

Keywords: intraorbital meningocele, malformation, nervous system.

INTRODUCTION

La méningocèle intraorbitaire est une céphalocèle orbitaire qui associe une protrusion du sac dural sans inclusion de tissu nerveux au travers de la fissure orbitaire supérieure, du foramen optique ou d'un défaut osseux congénital du toit de l'orbite. C'est une pathologie kystique intra orbitaire congénitale rare, isolée ou associée à d'autres malformations

crânioencéphaliques ou faciales, responsable de divers symptômes cliniques parmi lesquels l'exophtalmie et les troubles visuels occupent une place de choix. Nous présentons deux cas de méningocèle intraorbitaire chez deux nourrissons pris en charge au Centre hospitalier universitaire Yalgado Ouédraogo de Ouagadougou au Burkina Faso.

OBSERVATIONS CLINIQUES

CAS N°1

Un nourrisson de sexe féminin, âgé de 12 mois a été admis avec une masse intra orbitaire droite congénitale (Figure 1). L'examen mettait en évidence une asymétrie crânienne avec un crâne plus volumineux à droite, une masse intraorbitaire droite molle rougeâtre, peu douloureuse et peu hémorragique au toucher. Cette masse ne permettait de juger de la présence ou non d'un globe oculaire. Sur la joue homolatérale, on notait trois des appendices caudaux recouverts d'une peau saine. Par ailleurs l'examen neurologique était normal.

Le scanner a noté une méningocèle intraorbitaire droite avec des malformations encéphaliques associant une shizencéphalie, une agénésie du corps calleux, une malformation du système ventriculaire, un



Figure 1 : Image photo pré-opératoire du nourrisson N°1 montrant une masse intra orbitaire extériorisée sans visualisation du globe oculaire

kyste arachnoïdien fronto-temporo-pariétal droit (Figure 2).

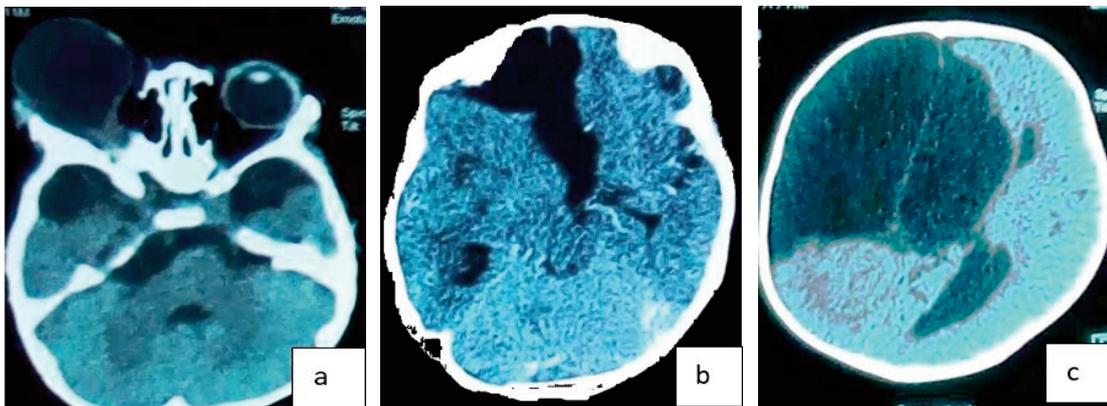


Figure 2: Image TDM en coupe axiale Cas N°1, a) : méningocèle intraorbitaire droite sans individualisation du globe oculaire; b) : schizencéphalie; c) : malformations associées du système ventriculaire, agénésie du corps calleux, kyste arachnoïdien.

Une cure chirurgicale de la méningocèle par voie trans orbitaire a été programmée et réalisée. La masse orbitaire était constituée d'une poche translucide qui comble la partie supérieure de la cavité orbitaire avec un collet sortant du canal optique parallèlement au nerf optique. L'ouverture de la poche a confirmé la présence de liquide clair (LCS) et d'un fin pertuis perméable permettant la communication avec l'espace sous arachnoïdien intracrânien. La paroi de la poche a été réséquée pour étude anatomopathologique et le collet a été fermé par ligature. Ceci a permis de visualiser un globe oculaire atrophique enfoui dans l'ectropion. Enfin le globe oculaire a été réduit avec l'ectropion avant le rapprochement des berges palpébrales.

Les résultats post opératoires immédiats ont été marqués par une régression de la masse intraorbitaire mais du fait de la perte

de vue, les résultats à long terme ne peuvent être précisés.

CAS N°2

Un nourrisson de sexe féminin, âgé de 4 mois a été admis pour une exophtalmie droite congénitale (Figure 3). L'examen notait une exophtalmie droite laissant apercevoir dans la fente palpébrale une masse intra orbitaire rougeâtre, molle sans individualisation de globe oculaire. À proximité du canthus externe on notait un appendice caudal. Par ailleurs l'examen neurologique était normal.

Le scanner a noté une méningocèle intra orbitaire droite avec des malformations encéphaliques associant une shizencéphalie, une agénésie du corps calleux, une malformation du système ventriculaire (Figure 4).



Figure 3 : Image photo au bloc opératoire du cas N°2 montrant la masse intraorbitaire droite extériorisée et l'appendice caudal latéro-orbitaire droite.

Une réparation chirurgicale avec approche trans orbitaire a été retenue. À partir d'une

incision trans sourcilière, la dissection a permis d'isoler la poche de méningocèle, de situation retro-orbitaire, refoulant en avant le globe oculaire qui est malformé et complètement détruit.

En fin de dissection on notait une fibrose qui obstruait la communication avec l'espace intracrânien excluant alors la méningocèle. Après la résection de la méningocèle, le globe oculaire a été réduit avec les muscles oculomoteurs dans l'orbite, avant le rapprochement des berges palpébrales.

L'évolution clinique post opératoire a été favorable avec des résultats esthétiques satisfaisants dès la sortie d'hospitalisation (Figure 5a) et après 6 mois (Figure 5b).

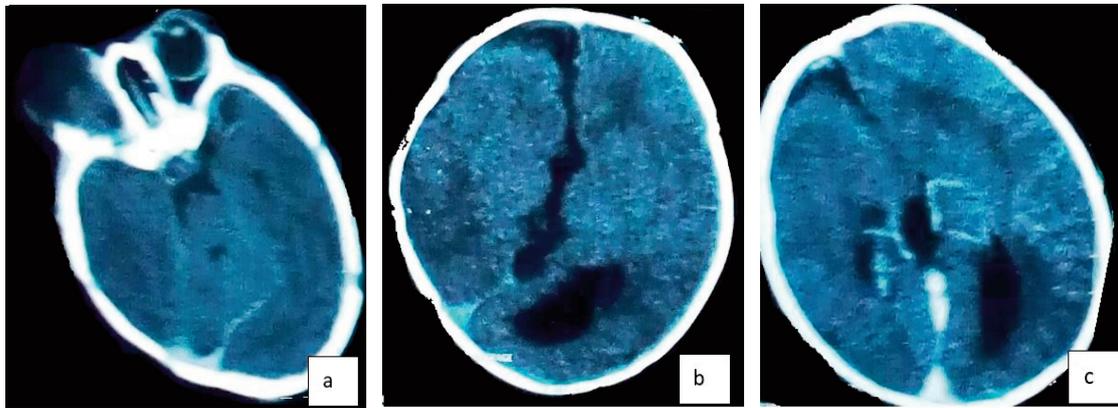


Figure 4. Image TDM en coupe axiale Cas N°2 coupe axiale montrant : a) : méningocèle intraorbitaire droite sans globe oculaire, b) : la schizencéphalie, c) : la malformation des ventricules

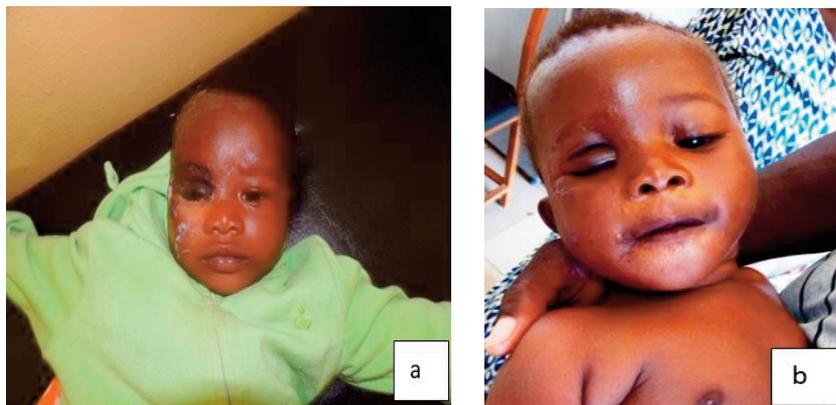


Figure 5. Photos post opératoires du cas N°2: a) résultat post opératoire immédiat ; b) résultat post opératoire à 6 mois

DISCUSSION

Les méningocèles intraorbitaires sont classées parmi les kystes intraorbitaires d'origine congénitale ou acquise pouvant faire suite ou pas à des malformations congénitales de la base du crâne, à des traumatismes crâniens ou à des tumeurs[1-3]. Les méningocèles de l'enfant concernent les cas d'origine congénitale, les autres masses intraorbitaires constituant alors des diagnostics différentiels. La forme congénitale a été retenue dans nos 2 cas, pour lesquels il n'y avait ni aucune notion de traumatisme ni aucune découverte scanographique de masse tumorale intra orbitaire.

La méningocèle intraorbitaire résulte d'une hernie du sac méningé sans structure nerveuse au travers d'un défaut osseux congénital du toit de l'orbite ou des orifices naturels dont la fissure orbitaire supérieure et le foramen optique[4]. La méningocèle intra orbitaire peut être exclue ou en continuité avec les espaces sous arachnoïdiens intracrâniens[2,5,6]. Sur le plan anatomique la méningocèle intra-orbitaire peut dériver d'une méningo-encéphalocèle basale ou sincipitale [7]

Les méningocèles intraorbitaires conservant une communication avec les espaces sous arachnoïdiens intracrâniens constituent une forme incomplète de méningoencéphalocèle basale intra orbitaire. Sur le plan embryologique le développement d'une méningo-encéphalocèle s'initie par le défaut osseux, au travers duquel va se produire progressivement, sous l'effet des pulsations encéphaliques, une hernie du sac méningé avec ou sans parenchyme cérébral[8].

Les méningocèles intraorbitaires se répartissent en deux groupes : antérieure et postérieure[2,9]. La méningocèle antérieure se développe au travers de la jonction entre l'os frontal, l'os lacrymal, la lame criblée de l'ethmoïde et le processus nasal du maxillaire[8] tandis que la variété postérieure se développe au travers de la fissure orbitaire supérieure, du foramen optique, du foramen ethmoïdal postérieur, du toit de l'orbite ou de sa paroi médiale. Une anomalie de développement des ailes sphénoïdales, fréquente dans les cas de neurofibromatose de type I, pourrait favoriser une hernie des méninges avec ou sans du tissu nerveux au travers de la fissure orbitaire supérieure donnant ainsi une

méningocèle ou méningoencéphalocèle intraorbitaire[7,10].

Pour certains auteurs certaines méningocèles surviendraient à partir d'une accumulation congénitale ou acquise de liquide cérébro-spinal dans l'espace sub arachnoïdien peri-neural du nerf optique[11-13]

Une étude récente a noté un cas isolé de méningoencéphalocèle intraorbitaire due à une hydrocéphalie chronique, suggérant ainsi une éventuelle relation de causalité entre l'élévation prolongée de la pression intracrânienne et la fragilisation osseuse au niveau de l'étage antérieur de la base du crâne[14].

La forme exclue, rarissime résulterait d'une part d'une ectopie et d'autre part de l'exclusion secondaire d'une méningocèle non exclue initialement[2,9]. Chez nos deux patients on a décrit les deux types de méningocèles dont la forme exclue (cas numéro 2) et la forme non exclue (cas numéro 1).

L'expression clinique habituelle est une exophtalmie non axiale partiellement réductible augmentant et se durcissant sous les cris et les épisodes de toux pouvant être associée à un ectropion, à une baisse d'acuité visuelle d'intensité variable, à une liquorrhée orbitaire ou aux lésions de kératite[2,8]. Dans les cas non pris en charge précocement, l'évolution se fait vers la destruction progressive du globe oculaire avec atteinte de la fonction visuelle[2]. L'analyse biochimique du liquide prélevé en cas de liquorrhée orbitaire ou de prélèvement per opératoire permet d'étayer le diagnostic en montrant des teneurs en protéines proches de celles du liquide cérébro-spinal[8]. Chez un de nos patients, on notait un globe oculaire malformé et détruit mais dans tous les 2 cas, le diagnostic a été tardif réconfortant alors l'hypothèse de destruction plus ou moins complète du globe oculaire et la perte totale de la fonction visuelle.

Le scanner et l'IRM mettent en évidence une formation kystique intra orbitaire extra oculaire extraconique latéro-oculaire ou retro-oculaire avec effet de masse sur le globe oculaire[11,15] qui peut simplement être protrus ou latérodévié.

Le traitement de référence reste la chirurgie[8-11,16] avec une nette supériorité sur le traitement médical à l'acétazolamide, qui est néanmoins une

alternative thérapeutique devant les méningocèles intra-orbitaires non compressives sans retentissement sur la fonction visuelle et peut conduire à une régression au bout de 2 semaines à quelques mois de traitement[13].

La prise en charge chirurgicale a pour but d'une part la réduction de l'exophtalmie par la résection de la méningocèle et d'autre part d'éviter la perte de la vision[2]. Les méningocèles pures et les meningo-encéphalocèles partagent les mêmes principes thérapeutiques à savoir la résection des structures anatomiques herniées et la réparation éventuelle de l'orifice de passage. Deux approches chirurgicales sont retenues : l'abord trans orbitaire à ciel ouvert et l'approche trans nasale endoscopique[11]. L'approche trans orbitaire directe offre l'avantage de permettre, en plus de la cure de la méningocèle, la réparation de l'orifice de passage. Elle va de la simple incision de la méningocèle suivie de sa résection complète avec ligature du collet à la résection de la méningocèle suivie de la plastie du defect osseux[17,18].

Dans nos 2 cas il existait des malformations encéphaliques associées non chirurgicales pour le moment mais qui pourraient jouer un rôle dans le pronostic global. Les résultats locaux sont habituellement favorables[4,7,10,14,16] mais la récupération de la fonction visuelle est fonction de l'état initial de l'appareil visuel et du délai de la prise en charge.

CONCLUSION

La méningocèle intraorbitaire est le plus souvent une pathologie congénitale malformative de l'enfant responsable de signes cranio-faciaux et de troubles visuels d'importance variable. Le pronostic fonctionnel visuel est d'emblée péjoratif du fait des malformations de l'appareil visuel et de l'effet de masse ; le pronostic neurologique global est fonction des malformations associées.

CONFLITS D'INTÉRÊTS

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

CONTRIBUTION DES AUTEURS

Tous les auteurs cités ont participé à toutes les étapes de l'élaboration et la mise en œuvre de l'étude.

BIBLIOGRAPHIES

- MORIHARA H, ZENKE K, SHODA D, FUJIWARA S, SUEHIRO S, HA TAKEYAMA T. Intraorbital Encephalocele in an Adult Patient Presenting With Pulsatile Exophthalmos. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2010;50:1126–8. <https://doi.org/10.2176/nmc.50.1126>.
- HUDA F, TAUFIQ M, ADEL H, KHAN SA, SATTAR A. Bilateral Orbital Meningocele Without Frontoethmoidal Meningocephalocele: A Rare Presentation. *Journal of the Dow University of Health Sciences* 2017, 11(2): 59- 60.
- PASCUAL-GALLEGO M, ZIMMAN H, GIL A, LÓPEZ-IBOR L. Pseudomeningocele after Traumatic Nerve Root Avulsion: A Novel Technique to Close the Fistula. *Interv Neuroradiol* 2013;19:496–9. <https://doi.org/10.1177/159101991301900415>.
- GERMANO RAS, SILVA MV, GERMANO FAS, BRANDÃO MM, GERMANO CS, SOUZA BL DE, ET AL. Eyelid liquoric fistula secondary to orbital meningocele. *Rev Bras Oftalmol* 2015;74. <https://doi.org/10.5935/0034-7280.20150011>.
- KULKARNI VM, CHITALKAR SB, KHALADKAR SM, NAVANI RS, LAMGHARE P. Arachnoid cyst in middle cranial fossa with intraorbital cyst (Orbital Meningocele). *Cureus* 2021.
- KHOULALI M, OULALI N, RAOUZI N, MOUFID F. Giant arachnoid cyst associated with an orbital meningocele: A case report and cystoperitoneal shunt management. *Pediatr Neurosurg* 2021;56:50–5.
- KNOPP U, KNOPP A, STELLMACHER F, REUSCHE E, LÖNING M, KANTELHARDT S, ET AL. A Non-midline sphenoidal encephalocele in a Newborn. *Cent Eur Neurosurg* 2009;70:43–7. <https://doi.org/10.1055/s-0028-1082321>.
- CONSUL BN, KULSHRESTHA OP. Orbital meningocele. *Br J Ophthalmol* 1965;49:374–6. <https://doi.org/10.1136/bjo.49.7.374>.

9. SHIELDS JA, SHIELDS CL. Orbital cysts of childhood—classification, clinical features, and management. *Surv Ophthalmol* 2004;49:281–99.
10. DE VRIES J, FREIHOFER HPM, MENOVSKY T, CRUYBERG JRM. Successful surgical repair of progressive exophthalmos caused by a meningocele in a patient with neurofibromatosis Type 1. *J Neurosurg* 1998;103:2–5.
11. MEHER R, RAJ A, VATS P, VATS D, DADEYA S. Endoscopic Management of Optic Nerve Sheath Meningocele. *Clin Rhinol Int J* 2009;6:3–5.
12. CHAVES MRGD, QUEIROGA IBW DE, CHAVES MAPD, GADELHA FM, VIEIRA DA. Retro-orbital tumor suggestive of optic nerve sheath meningocele. *Rev Bras Oftalmol* 2015;74.
13. MESA-GUTIÉRREZ JC, QUIÑONES SM, GINEBREDA JA. Optic nerve sheath meningocele. *Clin Ophthalmol Auckl NZ* 2008;2: 661–8.
14. JENNER ZB, HUSEIN N, RIASCOS R, ESQUENAZI Y. Orbital and nasal meningoencephaloceles secondary to chronic hydrocephalus: A rare cause of bilateral proptosis. *Neuroradiol J* 2018;31:420–5.
15. ASIL K, GUNDUZ Y, YALDIZ C, AKSOY YE. Intraorbital Encephalocele Presenting with Exophthalmos and Orbital Dystopia : CT and MRI Findings. *J Korean Neurosurg Soc* 2015;57:58.
16. VAN RUMUND A, VERRIPS A, VERHAGEN WIM. Pulsatile Proptosis due to Intraorbital Meningocele. *Front Neurol* 2017;8:290.
17. UMERANI MS, BURHAN H, SHARIF S, ISLAM T UL, GHAZIANI MH. Orbital Meningoencephalocele and Pulsatile Proptosis: A Rare Entity. *Cureus* 2018.
18. MBAYE M, THIAM AB, CISSUE MA, FAYE M, NDIAYE SYE HADJI ET AL. Orbital meningocele in two case studies. *Surg Neurol Int* 2020;11:119.