

CAS CLINIQUES

MUCOCÈLE SPHÉNOÏDALE BILATÉRALE : A PROPOS D'UN CAS

S. KHARRAT, S. SAHTOUT, M. GRAJA, S. TRABELSI, R. ZAININE, A. MADIOUNI,
N. BELTAIEF, E. MENIF*, G. BESBES.

SERVICE ORL HÔPITAL LA RABTA.

*SERVICE DE RADIOLOGIE HÔPITAL LA RABTA.

RESUME

Les mucocèles sphénoïdales sont des formations pseudokystiques expansives, d'évolution lente, qui se développent au sein de la cavité sinusienne sphénoïdale. Elles possèdent la capacité d'éroder les parois osseuses et présentent une évolution pseudotumorale. Les rapports neuroméningés et orbitaires font la gravité de cette localisation sinusienne et conditionnent la présentation clinique qui est souvent d'apparition retardée par rapport à la constitution de la mucocèle. L'imagerie (TDM et IRM) permet le diagnostic positif et le diagnostic différentiel avec certains processus développés au niveau de l'étage moyen de la base du crâne. La marsupialisation chirurgicale par voie endoscopique endonasale permet l'effondrement de la mucocèle.

Mots-clés : mucocèle, sinus sphénoïdal.

SUMMARY

Sphenoid sinus mucocoeles are pseudocystic expansive slow-growing processes that arise within the sphenoid sinus. A dynamic process of bone resorption and erosion results in a pseudo-tumoral development. Clinical features and potential risks are related to mass effect with compression of the optic nerves and intracranial extension of the process. CT and MRI allow diagnosis and distinguish mucocoeles from skull base tumors or inflammatory diseases. Endonasal endoscopic approach is adapted to the treatment of sphenoid mucocoeles and allows marsupialization of the mucocoeles.

Key words : mucocoele, sphenoid sinus.

INTRODUCTION

Les mucocèles sont des formations pseudokystiques expansives des sinus de la face.

Leur fréquence est difficile à estimer du fait que l'affection ne se manifeste qu'à l'occasion de son extériorisation ou de ses complications, méconnaissant les mucocèles en phase de latence. Les localisations les plus fréquentes sont frontales et fronto-ethmoïdales; les formes sphénoïdales sont plus rares (1 à 2 % des mucocèles sinusiennes). La bilatéralité de l'atteinte sphénoïdale est exceptionnelle.

Les manifestations cliniques des mucocèles sphénoïdales sont essentiellement en rapport avec le développement expansif extra-sinusien. D'apparition retardée par rapport à la constitution de la mucocèle, il s'agit généralement de manifestations algiques ou ophtalmologiques extra-rhinologiques. Le manque de spécificité des signes cliniques et la lenteur d'évolution peuvent conduire à retarder le diagnostic ; or les mucocèles sphénoïdales du fait de rapports étroits avec l'apex orbitaire et les structures neuro-méningées, nécessitent une prise en charge chirurgicale rapide. L'évolution des techniques d'imagerie (TDM et IRM) permet actuellement un diagnostic précis et précoce, pouvant parfois précéder l'apparition de la symptomatologie clinique.

Nous rapportons un cas de mucocèle sphénoïdale bilatérale colligé au service d'ORL et de CMF la Rabta sur une période de 12 ans (1995 - 2006).

OBSERVATIONS

Patient âgé de 16 ans, sans antécédents pathologiques particuliers qui a présenté un mois avant sa consultation un flou visuel bilatéral avec une diplopie associés à des céphalées en casques sans signes otorhinolaryngologiques associés. A l'examen, on a noté une exophtalmie droite. A l'endoscopie nasale, les deux fosses nasales étaient libres avec présence d'un polype translucide issu de l'ostium du sinus sphénoïdal gauche. L'examen ophtalmologique a révélé une diminution de l'amplitude des muscles oculomoteurs à gauche sans paralysie. Un scanner du massif facial a été pratiqué montrant une mucocèle sphénoïdale bilatérale comprimant les deux nerfs optiques et refoulant les loges cavernueuses (fig 1 et 2).

Un complément d'exploration par une imagerie par résonance magnétique a été réalisé confirmant la compression des deux nerfs optiques qui est plus importante du côté droit avec un discret refoulement des loges cavernueuses et une extension postérieure vers la citerne pré-pontique (fig 3, 4, 5). Le patient a été opéré par voie endonasale sous guidage endoscopique et a eu une sphénoïdotomie bilatérale avec une marsupialisation de la mucocèle. En per-opératoire, une large perte de substance des parois latérales et supérieures mettant à nu les méninges et le relief des deux carotides internes a été constatée. L'examen anatomopathologique des prélèvements muqueux a conclu à un infiltrat inflammatoire. Les suites opératoires ont été simples avec une régression de la symptomatologie fonctionnelle. Le patient a eu un



scanner de contrôle à un an concluant à une absence de récurrence. Le recul moyen est de 50 mois.

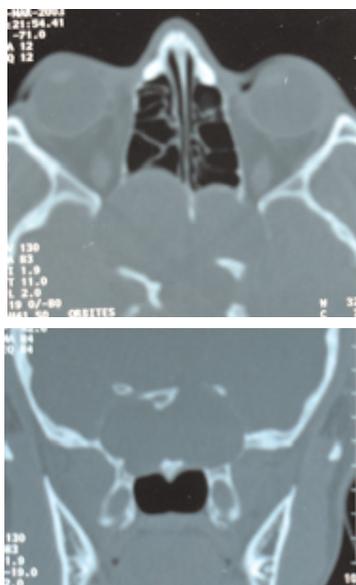
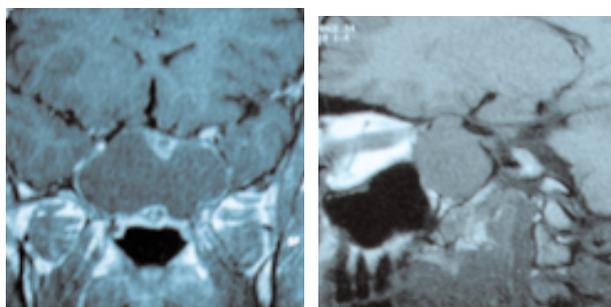
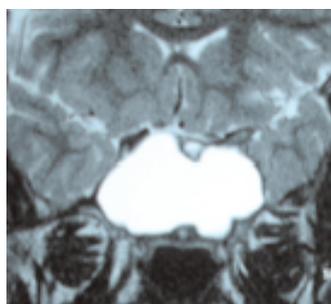


Fig.1 et 2 : Coupes axiale et coronale TDM du massif facial montrant une mucocèle sphénoïdale bilatérale comprimant les deux nerfs optiques avec refoulement des loges cavernueuses.



T1 + gadolinium



T2

Fig. 3, 4 et 5 : Coupes coronales et sagittale IRM du massif facial : mucocèle sphénoïdale bilatérale comprimant le nerf optique gauche.

DISCUSSION

La mucocèle sphénoïdale est une entité rare rapportée dans la littérature le plus souvent sous forme de cas clinique. Une faible prédominance masculine a été retrouvée (53%).

Plusieurs mécanismes sont incriminés dans l'apparition et le développement d'une mucocèle. Un trouble de la perméabilité ostiale est le plus souvent évoqué (1, 2).

Les facteurs les plus fréquents sont traumatiques et chirurgicaux tel que la chirurgie endoscopique sinusienne ou hypophysaire trans sphénoïdale (3). Des facteurs inflammatoires (polypose nasosinusienne) sont aussi rapportés et la radiothérapie des tumeurs du massif facial et du cavum peut aussi favoriser leur survenue (4).

La symptomatologie clinique est très diversifiée et non spécifique. Le signe clinique le plus caractéristique est la présence de céphalées diffuses ou périorbitaires (90%). Une atteinte ophtalmique est très souvent retrouvée à type d'exophtalmie, de baisse de l'acuité visuelle, d'amaurose, de paralysie oculomotrice, d'une altération du champ visuel et/ou d'une atteinte de la IIIème paire crânienne (5). En effet, la baisse de l'acuité visuelle est la conséquence de deux mécanismes intriqués : la compression de l'artère ophtalmique et la diffusion au nerf optique de l'inflammation qui siège en périphérie de la poche mucocélique entraînant une névrite. L'extension du phénomène inflammatoire suivie d'une ischémie secondaire peut expliquer l'insuffisante récupération visuelle après traitement de mucocèles infectées comprimant le nerf optique (1, 5, 6).

Par ailleurs, des signes ORL à type d'anosmie, d'obstruction nasale et de rhinorrhée ont été rapportés de même que des troubles endocriniens et un pan-hypopituitarisme (1).

Les techniques d'imagerie moderne en particulier le scanner ont facilité l'approche diagnostique et thérapeutique des mucocèles en permettant de préciser le siège et l'extension de la mucocèle et de rechercher d'éventuelles variantes anatomiques qui représentent des facteurs de risques chirurgicaux (7, 8). La présentation en TDM et en IRM des mucocèles sphénoïdales est assez typique ; leur diagnostic peut toutefois être plus difficile si celles-ci sont associées à des remaniements post-chirurgicaux, ou si elles se présentent, du fait de leur volume, comme une tumeur de la base du crâne. Elles peuvent également être associées à des pathologies sinusiennes telles que tumeurs, mycoses ou polypose (7).

La mucocèle se constitue dans une hémilogie sphénoïdale, voire dans un sinus hyperpneumatisé au sein d'un cloisonnement. Des localisations plus rares (petite aile sphénoïdale), ont été décrites en fonction du degré de pneumatisation sphénoïdale (8). Notre observation est particulière du fait de la bilatéralité de l'atteinte sphénoïdale.

Lors de son développement, la mucocèle refoule en les amincissant les parois osseuses sphénoïdales. En crois-



sant, elle occupe ainsi toute la cavité sinusienne sphénoïdale puis son développement se fera en haut vers l'étage moyen de la base du crâne et la loge sellaire, en avant vers l'éthmoïde postérieur et l'étage antérieur de la base, latéralement vers l'apex orbitaire et les sinus caverneux, plus rarement en bas vers les fosses nasales et le rhinopharynx (9).

L'angio IRM a un intérêt en cas de mucocèles sphénoïdales pour distinguer une érosion d'origine vasculaire comme une grosse carotide interne, un anévrisme ou une poche mucocélique (8, 9).

Le traitement de ces mucocèles est chirurgical. La voie d'abord endonasale sous contrôle endoscopique fait actuellement l'unanimité permettant d'accéder facilement au récessus sphéno-éthmoïdal et de repérer la paroi libre de la mucocèle (10). Celle-ci peut ainsi être ponctionnée, puis ouverte à la pince. Cette ouverture permet la vidange de la mucocèle qui est ainsi réintégrée dans la filière respiratoire. L'exérèse de la muqueuse est alors inutile et peut être dangereuse en cas d'adhérence dure-mérienne ou d'exposition des voies optiques (11, 12). Chez notre patient, une simple marsupialisation a été pratiquée respectant la muqueuse au contact des méninges.

En effet, dans la série de Moriyama, portant sur 14 cas de mucocèles sphénoïdales avec symptomatologie ophtalmologique, le canal optique était détruit par la mucocèle, provoquant une exposition directe du nerf optique dans 13 cas (1).

Tous les gestes d'agrandissement doivent se faire vers le bas et médialement afin de limiter les complications carotidiennes et ophtalmologiques et tout geste endo-sinusal à ce niveau doit être proscrit compte tenu de la proximité du nerf optique et de la carotide interne parfois totalement dénudée par la mucocèle. Cependant, l'abord de l'ostium sphénoïdal peut être difficile voire impossible soit du fait d'un épaississement osseux réactionnel, soit du fait de l'étroitesse de la région (12).

L'abord des mucocèles sphénoïdales est guidé par l'extension des lésions sinusiennes et l'anatomie du récessus éthmoïdo-sphénoïdal. On peut schématiquement isoler deux cas (12) :

- Soit qu'il existe une atteinte éthmoïdale associée et dans ce cas, la sphénoïdectomie sera réalisée par la voie des cellules éthmoïdales postérieures précédemment ouvertes,

- Soit que l'atteinte sphénoïdale est isolée et la sphénoïdectomie est alors réalisée par voie ostiale au niveau du récessus sphéno-éthmoïdal.

Les lésions muqueuses régressent après la marsupialisation et une ré-ossification des parois osseuses lysées est généralement observée (10, 11).

En effet, la sphénoïdectomie endoscopique est une chirurgie directe, avec un minimum de saignement, un temps opératoire réduit et une discrète morbidité (9, 10).

Selon Rosen (10), le but du choix endoscopique dans le traitement d'une mucocèle sphénoïdale est de créer un grand ostium qui permettra l'écoulement du contenu mucocélique. En cas de perte visuelle aiguë, le traitement doit être exécuté le plus rapidement possible pour conserver la fonction visuelle. De nos jours, la sphénoïdectomie endoscopique avec une résection suffisante du mur antérieur et inférieur du sinus sphénoïdal et une marsupialisation de la mucocèle est considérée comme la thérapie de choix, avec un minimum de morbidité (13, 14).

CONCLUSION

La mucocèle sphénoïdale est une entité rare. La localisation bilatérale est exceptionnelle. Ces mucocèles revêtent différents aspects cliniques et radiologiques. Le traitement de choix est la sphénoïdectomie par voie endonasale avec une marsupialisation de la mucocèle.

REFERENCES

1. Moriyama H, Hesaka H, Tachibana T, Honda Y. Mucocèles of ethmoid and sphenoid sinus with visual disturbance. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1992; 118: 142-6.
2. Friedman A, Batra PS, Fakhri S, Citardi MJ, Lanza DC. Isolated sphenoid sinus disease: etiology and management. Otolaryngol Head Neck Surg 2005; 133: 544-50.
3. Herman P, Lot G, Guichard JP, Marianowski R, Assayag M, Tran Ba Huy P. Mucocèle of the sphenoid sinus: a late complication of transsphenoidal pituitary surgery. Ann Otol Rhinol Laryngol 1998; 107: 765-8.
4. Wong KY, Ngan KC, Sin VC, Lau WH. Sphenoidal sinus mucocèle and yawning after radiation treatment for nasopharyngeal carcinoma. Clin Oncol (R Coll Radiol) 1997; 9: 415-7.
5. Rugina M, Coste A. Les mucocèles sphénoïdales. Les cahiers d'ORL 2000 ; 2 : 73-77.
6. Lee LA, Huang CC, Lee TJ. Prolonged visual disturbance secondary to isolated sphenoid sinus disease. Laryngoscope 2004; 114: 986-90.
7. Vivarrat -Perrin L, Guillon P, Chagnaud C, Moulin G, Dessi P. Imagerie des mucocèles. Les cahiers d'ORL 1996 ; 19 : 415-420.
8. Ferrie JC, Klossek JM. Mucocèle of the sphenoid sinus. J Neuroradiol 2003; 30: 219-23.
9. Kosling S, Hintner M, Brandt S, Schulz T, Bloching M. Mucocèles of the sphenoid sinus. Eur J Radiol 2004; 51: 1-5.
10. Rosen FS, Sinha UK, Rice DH. Endoscopic surgical management of sphenoid sinus disease. Laryngoscope 1999; 109: 1601-6.
11. Stankiewicz JA. The endoscopic approach to the sphenoid sinus. Laryngoscope 1989; 99: 218-21.
12. Herman P, Sauvaget E, Kacimi El Hassani Z, Kania R, Hervé S, Tran Ba Huy P. Chirurgie de l'éthmoïde et du sphénoïde. EMC (Elsevier, Paris), Oto-Rhino-Laryngologie, Techniques chirurgicales - Tête et cou - 46-150, 2002, 14p.
13. Benninger MS, Marks S. The endoscopic management of sphenoid and ethmoid mucocèles with orbital and intranasal extension. Rhinology 1995; 33: 157-61.
14. Koubaa J., Kharrat S., Jendoubi N. Les mucocèles sinusiennes : A propos de 9 cas. J. Tun. ORL. 2001;7: