

Myosite orbitaire idiopathique : à propos d'un cas Idiopathic orbital myositis : case report

Wafa Khaldi ⁽¹⁾, Meriem Messaad ⁽¹⁾, Med. Youssouf Bouayad Agha ⁽²⁾, Ali Lounici ⁽¹⁾

(1) Service de médecine interne

(2) Service d'ophtalmologie /Centre hospitalo-universitaire Tidjani Damerdj, Tlemcen, Algérie

Résumé

Introduction : la myosite orbitaire idiopathique (MOI) est rare. Il s'agit d'un diagnostic d'élimination qui n'est retenu qu'après avoir éliminé toutes les autres causes d'inflammation des muscles orbitaires.

Observation : jeune femme, orientée pour exophtalmie avec à l'IRM orbito-cérébrale un aspect de myosite; une enquête étiologique à la recherche d'une maladie de Basedow, d'une localisation néoplasique, d'une granulomatose et d'un syndrome des hyper IgG4, s'avère négative. Le diagnostic de (MOI) est retenu, un traitement corticoïde est instauré avec bonne réponse et le Méthotrexate est introduit pour l'épargne cortisonique.

Discussion : le diagnostic de (MOI) est basé sur des éléments clinico- biologiques et radiologiques. Le traitement n'est pas codifié mais les corticoïdes sont souvent introduits en première intention, l'intérêt des immunosuppresseurs est l'épargne cortisonique.

Conclusion : La (MOI) est bénigne et cortico-sensible, dont le diagnostic est posé après avoir éliminé toute cause locale ou générale nécessitant un traitement et un suivi spécifiques.

Mots clés :

Myosite orbitaire idiopathique, exophtalmie

Summary

Introduction : idiopathic orbital myositis (IOM) is rare. This is a diagnosis of elimination which is retained only after eliminating all other causes of inflammation of the orbital muscles

Case report : young woman, oriented for exophthalmia with an orbito-cerebral MRI with myositis aspect ; an etiological investigation for Graves' disease, neoplastic localization, granulomatosis and hyper IgG4 syndrome is negative. The diagnosis of (IOM) is retained, a corticoid treatment is established with good response and methotrexate is introduced for the cortisone saving.

Discussion : the diagnosis of (IOM) is based on clinico-biological and radiological elements. The treatment is not coded but the corticosteroids are often first introduced, the aim of the immunosuppressors is the cortisone saving.

Conclusion : The (IOM) is benign and cortico-sensitive, its diagnosis is made after eliminating any local or general cause requiring specific treatment and follow-up.

Keywords :

Idiopathic orbital myositis, exophthalmia

Introduction :

La myosite orbitaire idiopathique (MOI) ou syndrome d'inflammation orbitaire idiopathique (SIOI), est une affection inflammatoire des muscles orbitaires, qui survient en l'absence de toute étiologie identifiable. Elle est rare, et pose souvent des problèmes de diagnostic différentiel, notamment avec l'orbitopathie basedowienne, les granulomatoses et les néoplasies.

À travers cette observation et les données de la littérature, nous essayons de décrire les caractéristiques cliniques, para cliniques et thérapeutiques des (MOI).

Observation :

Nous rapportons le cas d'une femme, quadra-génaire, diabétique depuis trois ans, orientée, pour la prise en charge d'une exophtalmie d'installation brutale et évoluant depuis huit mois. La patiente est en bon état général et apyrétique.

L'examen ophtalmologique montre une exophtalmie douloureuse, irréductible, bilatérale prédominant à gauche où elle mesure 27mm, tandis que sur l'œil droit elle est de 21 mm, il existe une rétraction palpébrale avec une asynergie oculo-palpébrale (figure 1).



Figure 1 : exophtalmie prédominant à gauche, avant traitement

L'oculo-motricité est conservée avec défaut d'occlusion de l'œil gauche, compliqué de kératite. Par ailleurs, il n'y a pas de signes de vascularite rétinienne ni de rétinopathie diabétique. L'examen physique ne retrouve aucun signe de thyrotoxicose ou de granulomatose, il n'y a ni hépatomégalie, ni splénomégalie, les aires ganglionnaires périphériques sont libres et la patiente ne rapporte aucune douleur osseuse ou articulaire. Le bilan thyroïdien comprenant une TSHus et des TRAKS élimine une maladie de Basedow. L'IRM orbito-cérébrale (figure 3) montre un hyper signal bilatéral des muscles oculo-orbitaires prédominant à gauche et se réhaussant après injection de gadoliniumet qui est plus marqué sur le muscle droit, faisant évoquer une myosite orbitaire. Le bilan inflammatoire avec NFS, VS CRP et électrophorèse des protéines sériques est négatif, la créatininémie est normale, et il n'y a ni protéinurie ni hématurie à la bandelette urinaire. Les ANCA sont négatifs, la mammographie et le frottis cervico-vaginal sont sans anomalies, la radiographie pulmonaire de face et la TDM abdomino-pelvienne ne montrent aucune image de granulomatose

ni adénopathies profondes, l'intra-dermoréaction à tuberculine est négative, il n'y a pas de lymphopénie la biopsie des glandes salivaires accessoires réalisée à recherche d'un granulome, revient sans particularité. L'enzyme de conversion de l'angiotensine est à un taux normal, et le résultat du dosage pondéral des IGG4 est dans les normes. La scintigraphie osseuse ne montre aucune image en faveur d'une atteinte osseuse d'une éventuelle histiocytose.



Figure 3 : IRM orbito-cérébrale, hyper signal bilatéral des muscles oculo-orbitaires prédominant à gauche

Le diagnostic de myosite orbitaire idiopathique est donc retenu, la Prédnisone à la dose de 1mg/kg/j avec traitement adjuvant sont instaurés. À la 4^{ème} semaine de corticothérapie une mesure de l'exophtalmie est faite retrouvant une régression de cette dernière, passant à gauche de 27 mm à 24 mm à droite de 21 mm à 20 mm (figure 2).



Figure 2 : régression de l'exophtalmie après 1 mois de traitement

Le méthotrexate est introduit pour l'épargne cortisone, d'autant plus qu'il s'agit d'une patiente diabétique. Trois mois après le début du traitement, on note une nette régression de l'exophtalmie qui est de 22 mm sur l'œil gauche et 19 mm à droite.

Discussion :

La (MOI) est une inflammation uni ou bilatérale des muscles oculo-moteurs, sans cause locale ou systémique^[1], elle représente 10 à 15 % des masses orbitaires avec une incidence estimée à moins de 5 patients par année et est la troisième cause d'exophtalmie après la maladie de Basedow et le lymphome malin non hodgkinien^[2], l'âge moyen d'

Le patient est de 40 ans avec une prédominance féminine. L'étiopathogénie de cette affection reste mal connue, mais la théorie auto-immune est la plus probable [2], qu'il s'agisse de l'autoimmunité aspécifique [3] ou de l'autoimmunité spécifique d'organe par l'éventuelle production d'anticorps dirigés contre les antigènes des muscles orbitaires [4].

La (MOI) fait partie des pseudotumeurs orbitaires, qui regroupent toute masse inflammatoire non néoplasique et qui selon leurs caractéristiques anatomopathologiques, sont classées en quatre types [5] :

- pseudotumeur orbitaire classique avec infiltrat cellulaire mixte
- inflammation orbitaire sclérosante idiopathique avec prédominance de fibrose collagène, résistante au traitement
- pseudotumeur orbitaire granulomateuse
- pseudotumeur orbitaire et vascularite des petits vaisseaux.

Dans la série de Swamy, portant sur 24 patients atteints de (MOI), la forme sclérosante était observée dans 13 cas, suivie de la forme classique avec 9 cas [6].

Abad et ses coll., dans leur série de 14 patients, ont retrouvé uniquement les deux formes, classique et sclérosante, à une fréquence égale [3]. Les muscles orbitaires les plus affectés sont les droits, l'atteinte musculaire est généralement unilatérale, mais peut être bilatérale [7]. L'inflammation peut s'étendre aux glandes lacrymales, à la graisse orbitaire ou à l'apex orbitaire avec risque d'envahissement du nerf optique et du sinus caverneux [8].

L'exophtalmie est le symptôme majeur, mais la myosite orbitaire peut se manifester par des douleurs oculaires avec restriction des mouvements oculaires, un œdème palpébral, une hypertrophie des glandes lacrymales et se compliquer par une paralysie oculomotrice. Toute cette symptomatologie est caractérisée par une installation brutale [9].

Les signes inflammatoires biologiques sont inconstants. L'échographie en mode B permet de montrer l'épaississement musculaire. La TDM et l'IRM orbitaires sont utiles pour éliminer les autres diagnostics différentiels. À la TDM, l'aspect évocateur de (MOI) est un épaississement du muscle dans son ensemble, y compris l'insertion tendineuse antérieure. Parfois, une infiltration de la graisse périorbitaire donne au muscle des limites irrégulières. Par contre, dans l'orbitopathie dysthyroïdienne, les muscles sont épaissis surtout dans leur partie

médiane épargnant les tendons [9]. Au cours de la (MOI), l'IRM montre un hypo ou isosignal en T1 et hypo/iso ou hyper signal en T2, qui se voient dans de nombreuses causes de myosite orbitaire à savoir l'ophtalmopathie de Grave et le lymphome malin non hodgkinien.

La biopsie des muscles orbitaires, non systématique, s'impose en cas de doute diagnostique, surtout si la réponse au traitement corticoïde est retardée voire absente, elle permet d'éliminer un processus tumoral intraorbitaire pouvant compromettre le pronostic vital du patient. À l'état normal, les muscles oculomoteurs contiennent des lymphocytes répartis d'une façon diffuse et en péri-vasculaire. En cas de myosite, les muscles sont infiltrés par de nombreux lymphocytes et plasmocytes. Les fibres musculaires sont enflées, séparées par l'œdème et la fibrose [7]. La (MOI) constitue un diagnostic d'élimination après avoir écarté une maladie de Basedow, toute granulomatose notamment la maladie de Wegener, la sarcoïdose et l'histiocytose sans oublier les néoplasies primitives et métastatiques et enfin le syndrome des hyper IGG4.

Concernant notre cas, l'évolution était favorable avec arrêt des corticoïdes après 3 mois de traitement et maintien du Méthotrexate jusqu'à réalisation d'une IRM de contrôle prévue un an après le début du traitement.

Conclusion :

La (MOI) est une affection rare, bénigne, corticosensible, qui constitue un diagnostic d'élimination, nécessitant un bilan étiologique approfondi afin d'éliminer toute pathologie sous-jacente, qui nécessiterait un traitement et un suivi spécifiques.

Bibliographie :

- [1] : Sébastien Abad, syndromes d'inflammation orbitaire idiopathique, FMC du 04/10/13 service de médecine interne, Avicenne, Bobigny).
- [2] : Shields JA et al, ophtalmology 2004.
- [3] : Abad S et al, revue de médecine interne 2012.
- [4] : Atabay et al, ophtalmology 1995.
- [5] : Montbaerts et al, survophtalmol 1996.
- [6] : Swamy BN et al, Br J ophtalmology 2007.
- [7] : Souhail H., Elmoussaif H., Mouhcine Z. La myosite idiopathique de l'orbite de l'enfant à propos d'un cas. Réflexions Ophtalmologiques, 2003, 8 : 31-32.
- [8] : Rootman J et al JFO 2001.
- [9] : Trakel.SL, Hilas.K. Recognition and differential diagnosis of enlarged extraocular muscles in computed tomography. Am.J.Ophtalmol, 1979, 87,503.