

LA MYOSITE ORBITAIRE IDIOPATHIQUE DE L'ENFANT

D. SELLAMI, A. MAALEJ, I. BARKIA, W. KHARRAT, B. KAMMOUN, Z. BEN ZINA, J. FEKI

Service d'ophtalmologie, CHU Habib Bourguiba, 3029, Sfax, Tunisie.

RESUME

La myosite idiopathique de l'orbite fait partie du groupe des pseudo-tumeurs inflammatoires de l'orbite.

C'est une inflammation isolée, non spécifique des muscles orbitaires.

Chez l'enfant, cette pathologie est rare et pose de réels problèmes diagnostiques.

Nous rapportons le cas d'un jeune garçon de 9 ans qui a été hospitalisé pour une exophtalmie de l'œil gauche d'apparition brutale, douloureuse, axiale, non réductible avec limitation de l'abduction de cet œil. L'examen a montré une acuité visuelle (AV) conservée à 10/10 avec un examen du fond d'œil (FO) normal aux deux yeux.

Le bilan inflammatoire était dans les limites de la normale. Le scanner orbitaire a révélé une exophtalmie grade I avec épaissement des muscles droit externe et droit inférieur.

Un traitement par corticoïdes per os (6 cp de cortancyl 5mg ; soit 1mg/kg/j) a permis une régression totale de l'exophtalmie avec une oculomotricité normale.

Le bilan étiologique s'est révélé normal. Le diagnostic de myosite idiopathique a été donc retenu.

La myosite idiopathique de l'orbite reste un diagnostic d'élimination. Devant toute exophtalmie de l'enfant, une enquête étiologique complète doit être menée afin d'éliminer les autres diagnostics différentiels dont le rhabdomyosarcome.

Mots clés : corticoïdes, exophtalmie de l'enfant, muscles oculomoteurs, myosite, orbite, pseudotumeur inflammatoire.

SUMMARY

The orbital idiopathic myositis is included in the group of orbital inflammatory pseudotumors.

It's an isolated inflammation, unspecific of orbital muscles. This pathology is rare in Children and it is a source of real diagnosis problems.

We report the case of a 9 year old child. He was admitted in December 2005 for a sudden, painful and unreducible left's eye exophtalmitis.

We noted a limitation of the abduction of the same eye.

The visual acuity was 10/10 and the fundus exam was normal at the 2 eyes.

The inflammatory tests were at the limit of normality.

The orbital tomodensitometry revealed a grade I exophtalmitis and a thickening of external and inferior muscles.

The corticotherapy led to the decline of exophtalmitis and normalization of ocular movements.

The etiologic survey was negative, then the diagnosis of idiopathic myositis was kept.

The orbital idiopathic myositis still an eliminating diagnosis. Faced to a child's exophtalmitis, other differential diagnosis must be excluded by an advanced etiologic survey.

KEY WORDS: child, exophtalmitis, idiopathic, orbital myositis.

I-INTRODUCTION

La myosite orbitaire idiopathique (MOI) est une pathologie inflammatoire touchant les muscles oculomoteurs.

Cette affection est un sous groupe des orbitopathies inflammatoires qui regroupent toute inflammation de l'orbite dont le bilan étiologique se révèle négatif.

C'est une pathologie qui est rarement décrite chez l'enfant alors qu'elle pose souvent des problèmes de diagnostic différentiel avec les tumeurs malignes surtout dans leur forme aiguë.

A travers cette observation et les données de la littérature, nous allons essayer de dégager les mécanismes et les particularités cliniques et para cliniques, évolutives et thérapeutiques des MOI.

II-OBSERVATION

Nous rapportons le cas de l'enfant R.I., âgé de 9 ans, sans antécédents pathologiques notables, qui s'est présenté à la consultation pour une exophtalmie douloureuse de l'OG d'apparition brutale, associée à une gêne visuelle.

L'examen ophtalmologique a mis en évidence une exophtalmie axiale, non réductible, associée à des signes inflammatoires locaux de l'OG à type d'hyperhémie conjonctivale et d'œdème palpébral. L'examen de l'oculomotricité révélait une limitation de l'abduction de l'OG (figure n°1).

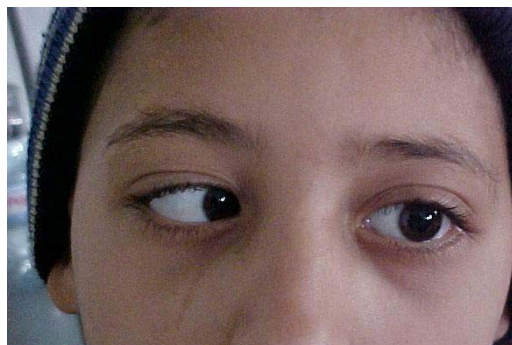


Figure n° 1 : limitation de l'abduction de l'OG

L'AV était de 10/10 au niveau des deux yeux, l'examen du segment antérieur et du FO étaient sans particularités au niveau des deux yeux.

Une échographie orbitaire a montré un épaissement du muscle droit externe gauche, puis une TDM a confirmé la présence d'une exophtalmie grade I avec infiltration diffuse des muscles droit externe et droit inférieur gauches (figure n°2).



Figure n° 2 : infiltration diffuse des muscles droit externe gauche au scanner

Le bilan biologique inflammatoire et infectieux est revenu normal, ainsi que le bilan thyroïdien.

Le diagnostic de myosite idiopathique a été fortement suspecté et l'enfant a été mis sous bolus de solumédrol 3 jours de suite à la dose de 5 mg/Kg/J, relayés par voie orale à raison de 1 mg/Kg/j.

L'évolution spectaculaire de l'exophtalmie et des signes inflammatoires avec régression dès le 2^{ème} jour de bolus, a permis de surseoir à la biopsie orbitaire (Figure 3).



Figure n° 3 : oculomotricité normale après corticothérapie

Puis, le patient est sorti sous corticothérapie avec des doses dégressives sur une durée de 3 mois. L'enfant est asymptomatique avec 18 mois de recul.

III-DISCUSSION

Le terme de pseudotumeur inflammatoire de l'orbite (PTIO) remonte à la description princeps de BIRCH HIRCHFELD en 1905 qui l'a appliqué au groupe des affections inflammatoires idiopathiques de l'orbite après élimination d'une néoplasie, d'une infection ou d'une maladie inflammatoire systémique [1].

Les PTIO représentent 8% de la pathologie orbitaire tumorale de l'enfant.

Les myosites inflammatoires idiopathiques forment 10% des PTIO, et sont plus fréquentes chez l'enfant [2].

L'étiopathogénie de cette affection reste mal connue, mais la théorie auto-immune est la plus probable [2].

Les manifestations cliniques de la myosite sont un œdème palpébral, un chémosis, une diplopie, une douleur et une limitation du mouvement lors de la contraction du muscle atteint. Toute cette symptomatologie est caractérisée par une installation brutale [3].

Les muscles les plus affectés sont les droits, bien que la participation des muscles obliques ait été rapportée. L'atteinte musculaire est généralement unilatérale, mais peut être bilatérale [2].

Le diagnostic de la myosite orbitaire aiguë repose sur la survenue brutale d'une exophtalmie douloureuse, la restriction des mouvements oculaires entraînant une diplopie, la présence inconstante des signes inflammatoires biologiques et la réponse rapide à la corticothérapie [4]. Concernant notre cas, l'exophtalmie était d'installation brutale, associée à une limitation de l'abduction de l'œil gauche, sans signes inflammatoires biologiques.

L'échographie en mode B permet de montrer l'épaississement musculaire.

La TDM est utile pour le diagnostic positif et pour éliminer les autres diagnostics différentiels. Au cours de la myosite, le muscle apparaît épaissi 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 [5].

La biopsie musculaire s'impose chaque fois qu'existe un doute diagnostique, ou que la réponse au traitement est retardée, afin d'éliminer un processus tumoral intra-orbitaire pouvant mettre en jeu le pronostic vital du patient. A l'examen anatomopathologique, les muscles oculomoteurs contiennent normalement des lymphocytes répartis d'une façon diffuse et en périvasculaire. En présence d'une myosite, la biopsie montre des muscles infiltrés par un grand nombre de lymphocytes et de plasmocytes. Les fibres musculaires sont enflées et séparées par l'œdème et la fibrose [2].

Les diagnostics différentiels à évoquer devant une

exophtalmie de l'enfant sont le rhabdomyosarcome, les lymphomes, les métastases orbitaires, l'orbitopathie dysthyroïdienne, la sarcoïdose et les maladies infectieuses (toxoplasmose, tuberculose, toxocarose...).

Le rhabdomyosarcome est la tumeur maligne primitive la plus fréquente chez l'enfant, cette urgence thérapeutique constitue le premier diagnostic différentiel chez l'enfant en raison de sa fréquence sur ce terrain.

Le traitement de la myosite orbitaire idiopathique repose essentiellement sur la corticothérapie à fortes doses (1 à 1.5 mg/Kg/J de prednisone) pendant 15 jours à 1 mois, relayée par une dose d'entretien dégressive s'étalant sur plusieurs mois [2].

La réponse clinique est si rapide que certains auteurs l'ont considéré comme critère diagnostique (l'école Américaine) [6]. Concernant notre cas, l'évolution était spectaculaire avec absence de récurrences après un recul actuel de 18 mois.

IV-CONCLUSION

La myosite idiopathique de l'orbite reste un diagnostic d'élimination.

C'est une pathologie bénigne dont le bilan clinique et para clinique doit être réalisé en urgence afin d'éliminer un éventuel rhabdomyosarcome qui nécessiterait une prise en charge urgente, et de ne pas retarder la mise en route de la corticothérapie qui constitue le garant d'une guérison sans séquelles. En cas de retard ou d'absence de réponse au traitement corticoïde, une biopsie s'impose.

REFERENCES

- 1- **Birch-Hirschfeld A.** Zur Diagnostik und Pathologie der Orbital Tumoren. Ber. Dtsch. Ophthalmologis. Ges, 1905, 32: 127-135.
- 2- **Souhail H., Elmoussaif H., Mouhcine Z.** La myosite idiopathique de l'orbite de l'enfant à propos d'un cas. *Réflexions Ophthalmologiques*, 2003, 8 : 31-32.
- 3- **George JL.** Oculomotor disturbances due to idiopathic inflammatory orbital pseudotumor. *Orbit*, 1989, 8: 117-122.
- 4- **Bouhamida K., Gicquel JJ., Mercie M., Boissonnot M., Dighiero P.** Diagnostic de myosite orbitaire idiopathique, à propos de 3 cas. *J.Fr.Ophthalmol*, 2002,125, 5 :95-96.
- 5- **Trakel.SL, Hilas.K.** Recognition and differential diagnosis of enlarged extraocular muscles in computed tomography. *Am.J.Ophthalmol*, 1979,87,503.
- 6- **Jakobiec. FA, Jones. LS.** Orbital inflammations. In: *Diseases of the orbit.* Jones LS, Jakobiec FA, Harper and Row Hagerstown, 1997,187-202.