

# LA MYOSITE IDIOPATHIQUE DE L'ORBITE DE L'ENFANT: À PROPOS D'UN CAS

NAOUMI A\*, SOUHAIL H.\*, CHANNA H.\*,  
THERHAZ A.\*

---

## RESUME

Les myosites inflammatoires idiopathiques de l'orbite représentent 10% de l'ensemble des pseudotumeurs inflammatoires de l'orbite et 8% de tous les processus pathologiques de l'orbite chez l'enfant. Elles ne sont pourtant que rarement décrites alors qu'elles posent de réels problèmes diagnostiques. Les auteurs rapportent le cas d'une fillette de 10 ans qui fut examinée dans le cadre d'une exophtalmie d'apparition brutale et chez laquelle les examens cliniques, para-cliniques et le test thérapeutique à la corticothérapie ont été en faveur d'une pseudotumeur inflammatoire de l'orbite à type de myosite. Les auteurs rappellent les aspects cliniques, radiologiques, et thérapeutiques de cette entité qui reste rare chez l'enfant et doit être différenciée du rhabdomyosarcome.

## SUMMARY

Idiopathic inflammatory orbital myosites represent 10% of the orbital pseudotumors and 8% of the orbital pathologic processes in children. They are rarely described although they raise real diagnostic problems.

The authors report the case of a 10-year old little girl who presented sudden proptosis. The clinical and radiological work up and the therapeutic test with corticosteroids were in favor of an inflammatory orbital myositis.

The authors remind the clinical, radiological, and therapeutical aspects of this entity that remains very unfrequent in children and needs to be differentiated from rhabdomyosarcoma.

.....

\* *Service d'ophtalmologie, Hôpital Militaire Mohamed V Rabat Maroc*

soumis: 12-09-07

accepté: 02-04-08

## MOTS-CLES

Pseudotumeur inflammatoire, orbite, myosite

## KEY WORDS

Inflammatory pseudotumor, orbit, myositis.

## INTRODUCTION

La myosite idiopathique de l'orbite (MIO) est une inflammation isolée, non spécifique des muscles orbitaires et qui regroupe toute affection inflammatoire dont le bilan étiologique se révèle négatif.

## CAS CLINIQUE



Fig. 1: exophtalmie de l'œil droit avec œdème palpébral.

Une fillette de 10 ans, sans antécédents médicaux particuliers, est examinée en urgence à la consultation dans le cadre d'une exophtalmie droite, douloureuse, axiale, non réductible et d'apparition brutale. L'examen à l'exophtalmomètre de Hertel confirme la présence d'une exophtalmie droite

(20 mm OD, 14 mm OG) apparue dans un contexte inflammatoire marqué par une hyperhémie conjonctivale et un œdème palpébral homolatéral (fig. 1). Les mouvements oculaires sont douloureux principalement en abduction. L'anamnèse révèle que cette exophtalmie s'est développée dans un contexte d'asthénie, d'anorexie et de céphalées. L'examen à la lampe à fente est sans particularité. L'examen du fond d'œil est normal. Une échographie bi-dimensionnelle objective un épaississement du muscle droit externe droit (fig. 2).

Une tomographie densitométrique révèle la présence d'une exophtalmie de grade II avec épaississement des muscles droits externe et interne droits (fig. 3). Parallèlement, les examens biologiques mettent en évidence un syndrome inflammatoire avec une formule leucocytaire modérément altérée (leucocytes : 10.000 éléments / 100ml ; formule leucocytaire: 71% de polynucléaires neutrophiles, 25% de lymphocytes, 3% de monocytes et 1% d'éosinophiles), alors que la vitesse de sédimentation atteint 30mg à la 1<sup>ère</sup> heure et que le taux de CRP est de 52 mg/l. Les tests à la recherche d'une

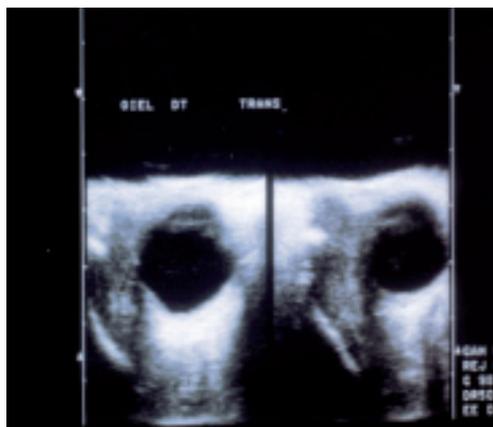


Fig. 2: Echographie oculaire en mode B montrant un épaississement diffus homogène du muscle droit externe de l'œil droit.

sarcoïdose, d'une tuberculose, d'une dysthyroïdie sont par ailleurs négatifs.

Une épreuve thérapeutique à la corticothérapie a été pratiquée 48 heures après le début de la symptomatologie. Un traitement IVD par megadoses de Prednisolone (10 mg /kg/j) est instauré durant trois jours et sera relayé par de la Prednisone par voie orale à la dose de 1mg/kg/j. L'évolution est marquée par une nette amélioration des signes inflammatoires et une régression de l'exophtalmie au bout de 48 heu-

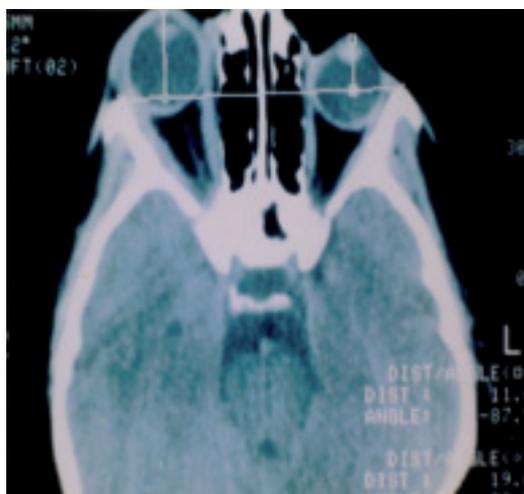


Fig. 3: Tomodensitométrie orbito-céphalique montrant un épaississement des muscles droits externe et interne droits, avec exophtalmie de grade II.



Fig. 4: Nette amélioration des signes inflammatoires et régression de l'exophtalmie après traitement corticostéroïde.

res de traitement (Figure 4). La Prednisone a été maintenue pendant 6 mois à doses lentement dégressives (40 mg/jour pendant 1 mois puis diminution de 5mg toutes les deux semaines). La fillette est actuellement asymptomatique depuis deux ans.

## DISCUSSION

Les pseudotumeurs inflammatoires de l'orbite ont été décrites la première fois par Birch-Hirschfeld il y a un siècle (1). Les myosites représentent 10% des pseudotumeurs inflammatoires de l'orbite et sont plus fréquentes chez l'enfant (5). Leur étiopathogénie reste mal connue, l'intervention de mécanismes auto-immunitaires restant l'hypothèse la plus probable (11). Les critères diagnostiques cliniques des myosites orbitaires tels qu'ils ont été définis par Lederink et al, reposent sur une exophtalmie d'apparition brutale, douloureuse, associée à une restriction des mouvements oculaires, une diplopie et un ptosis (8). Les muscles droits sont les plus fréquemment touchés, bien que l'atteinte du muscle oblique ait également été rapportée (13). L'atteinte musculaire est le plus souvent unilatérale (9, 10) mais elle peut être bilatérale (10).

Sur le plan radiologique, le muscle est épaissi dans sa totalité, y compris à son insertion tendineuse antérieure. Cet aspect différencie l'atteinte musculaire des myosites orbitaires de celle observée dans la maladie de Basedow où l'épaississement intéresse le ventre du muscle et épargne son tendon. Dans la myosite orbitaire, le contour du muscle atteint peut rester régulier. Toutefois, lorsque le processus inflammatoire s'étend au tissu adipeux adjacent intra ou/et extra-cônique, les limites du muscle deviennent mal définies (2).

Dans le cas d'une MIO, les muscles sont infiltrés par un grand nombre de lymphocytes et de plasmocytes selon un mode diffus ou multifocal (4). Les fibres musculaires sont enflées et dissociées par l'œdème inflammatoire. A long terme, la striation normale des fibres musculaires disparaît tandis que les fibres dégèrent et se fibrosent.

Le traitement des MIO n'est pas parfaitement codifié à ce jour. Les corticoïdes à doses massives sont recommandés en première intention à raison d' 1 à 2 mg/kg/j pendant 2 à 4 semaines. Il est conseillé de les diminuer ensuite très lentement sur plusieurs mois (3,4). La réponse clinique est si rapide que de nombreux auteurs en font un critère de diagnostic. Dans les formes réfractaires à la corticothérapie, le traitement peut faire appel aux immunosuppresseurs (cyclosporine, méthotrexate, cyclophosphamide, chlorambucil) mais leur utilisation reste controversée (4,12). L'anticorps monoclonal, Infliximab, s'est révélé efficace chez 7 patients qui n'ont pas répondu au traitement anti-inflammatoire stéroïdien (6). La radiothérapie délivrée à une dose de 20 Gy peut constituer parfois un complément ou un substitutif à la corticothérapie (7). Nous n'avons pas dû recourir chez notre petite patiente à une autre alternative thérapeutique que les corticoïdes, étant donné la bonne réponse à ces derniers. La chirurgie peut causer des dégâts importants dans ces localisations musculaires (10). Toutefois, devant une absence de réponse rapide au test thérapeutique par les corticostéroïdes, il convient de reconsidérer ce diagnostic et de réaliser une biopsie musculaire pour exclure un éventuel rhabdomyosarcome qui constitue toujours le premier diagnostic différentiel chez l'enfant dans un tel tableau clinique, en raison de sa fréquence.

## CONCLUSION

La myosite idiopathique de l'orbite de l'enfant est une maladie rare, d'étiopathogénie inconnue. Elle reste un diagnostic d'élimination. Les examens complémentaires visant à rechercher une étiologie ne doivent jamais retarder la prise en charge thérapeutique. En cas d'absence de réponse au traitement corticoïde, une biopsie s'impose dans un délai qui ne devra jamais excéder une semaine (5).

## BIBLIOGRAPHIE :

- (1) BIRCH-HIRSCHFELD A. – Zur Diagnostik und Pathologie der Orbital-Tumoren. Ber Dtsch Ophthalmol Ges. 1905; 32:127-135.
- (2) BULLEN C.L., YOUNGE B.R. – Chronic orbital myositis. Arch Ophthalmol. 1982; 100: 1749-1751.
- (3) CHAR D. – Orbital pseudotumor. Fine-needle aspiration biopsy and response to therapy. Ophthalmology 1993; 100, 11: 1702-1710.
- (4) GAL G., ANSART S., BOUMEDIENE A., TONNELIER J., TILLY-GENTRIC A., PENNEC Y. – Myosite orbitaire idiopathique. Rev Méd Interne. 2001; 22: 189-193.
- (5) GROUPEAU E., CHAIX Y., ARMBRUSTER V., LESUEUR L., SEVELY A., RUBIE H., CARRIÈRE J.P. – Myosite orbitaire aiguë et pseudotumeur inflammatoire idiopathique de l'enfant: trois cas. Arch Pédiatr. 1998; 5: 153-158.
- (6) JAMES A., AUSTIN W., ERIC L., ERIC R., DAVID M. – Treatment of recalcitrant idiopathic orbital inflammation (Chronic Orbital Myositis) with infliximab. Am J Ophthalmol 2004; 138: 925-930.
- (7) KOICHI I., TAKASHI U., HIROYUKI K., NAOYUKI U., TETSUYA K., HIDEKI A., KATSUYUKI M., SHUICHI Y., HISAO I. – Radiation therapy for idiopathic orbital myositis: two case reports and literature review. Radiation Medicine. 22; 6: 429-431.
- (8) LEDERINK T., JAGER M.J., BRUIJN J.A., DE KEIZER R.J. – Immunohistology of eye muscle in idiopathic orbital inflammatory disease (pseudotumor), Graves' ophthalmopathy and healthy controls. Graefe's Arch Clin Exp Ophthalmol 1993; 231: 99-103.
- (9) MOMBARTS I., GOLDSCHMEDING R., SCHLINGEMANN R.O., KOORNEEF L. – What is orbital pseudotumor? Surv Ophthalmol. 1996; 41: 66-78.
- (10) MOMBAERTS I., KOORNEEF L. – Current status in the treatment of orbital myositis. Ophthalmology. 1997; 104:402-408.
- (11) PHILIPS P.H. – The orbit. Ophthalmology Clinics of North America. 2001; 14: 109-127.
- (12) SANCHEZ J.R., VARELA J.M., BRAVO J., SEQUEIROS E., FERNANDEZ M. – Idiopathic orbital myositis: treatment with cyclosporine. Ann Rheum Dis. 1993 Jan; 52:84-5.
- (13) STIDHAM D.B., SONDHII N., PLAGER D., HELVESTON E. – Presumed isolated inflammation of the superior oblique muscle in idiopathic orbital myositis. Ophthalmology 1998 105:2216-2219.

.....

*Correspondance et tirés-à-part:*  
Souhail HASSAN  
BP: 6741 Madinat Alirfan  
10100 Rabat.  
Maroc.  
Email: souhail26@yahoo.fr