

Inflammations orbitaires

Natalia Shor

PLAN DU CHAPITRE

Orbitopathies dysimmunitaires	30
Clinique	30
Imagerie	30
Autres inflammations orbitaires	31
Clinique	32
Imagerie	32
Exemples des maladies pouvant donner des lésions inflammatoires de l'orbite	32
Diagnostic différentiel principal des infiltrations inflammatoires	33

La maladie inflammatoire orbitaire est une affection bénigne qui peut toucher chacune ou toutes les structures de l'orbite. L'origine inflammatoire peut être granulomateuse, lymphoplasmocytaire, vasculitique ou aspécifique.

L'étiologie la plus fréquente de l'inflammation orbitaire est l'orbitopathie dysthyroïdienne. Les inflammations orbitaires non dysthyroïdiennes peuvent être isolées à l'orbite ou s'intégrer dans le cadre d'une maladie générale (ex : sarcoïdose, maladie à IgG4 ou granulomatose avec polyangéite), dont la recherche est importante pour adapter la prise en charge. Les patients de tous âges peuvent être touchés. Le processus peut être subaigu ou chronique et peut récidiver.

Orbitopathies dysimmunitaires

Cette catégorie est très largement dominée par l'orbitopathie dysthyroïdienne et plus particulièrement la maladie de Basedow. Cette orbitopathie est expliquée par la présence d'un antigène commun entre la thyroïde et les muscles oculomoteurs avec une réaction dysimmunitaire qui résulte en une infiltration graisseuse et inflammatoire. Il s'agit le plus souvent d'une atteinte bilatérale des muscles oculomoteurs (fig. 4.1) et de la graisse orbitaire.

L'atteinte commence souvent par les muscles droits inférieur et médial et le complexe orbitaire supérieur. L'atteinte asymétrique ou unilatérale est également possible.

Clinique

La maladie se manifeste par des poussées inflammatoires suivies d'évolution vers la fibrose ou une hypertrophie graisseuse isolée. L'ensemble résulte en exophtalmie, bilatérale dans 95 % des cas, parfois une diplopie ou des signes inflammatoires locaux. Une rétraction de la paupière supérieure est souvent un des premiers signes de la maladie. Une atteinte du nerf optique par compression à l'apex peut également survenir. Il est à noter que dans ces cas-là, une atteinte préalable du nerf optique est généralement retrouvée.

Imagerie



Remarque

Le bilan thyroïdien et auto-immun peut être initialement normal (5-10 % des cas), d'où l'importance de l'imagerie orbitaire pour le diagnostic positif mais également pour le suivi afin d'apprécier l'évolution de l'inflammation.

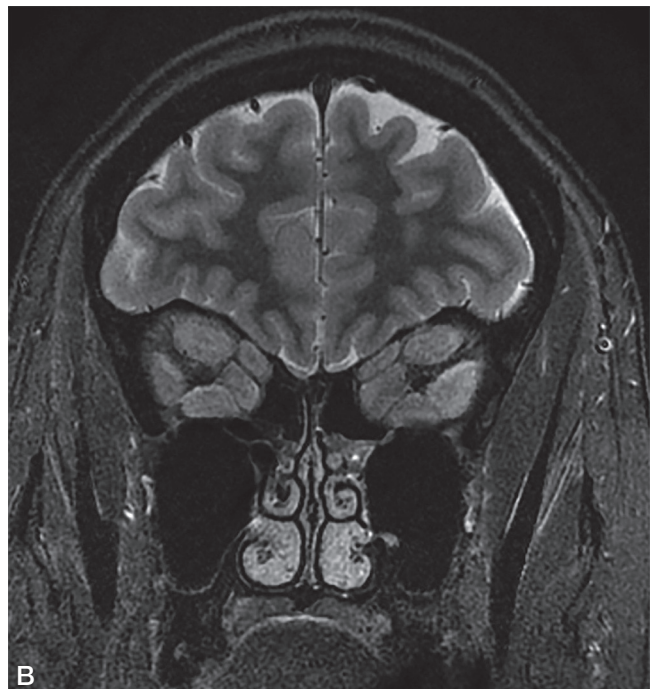
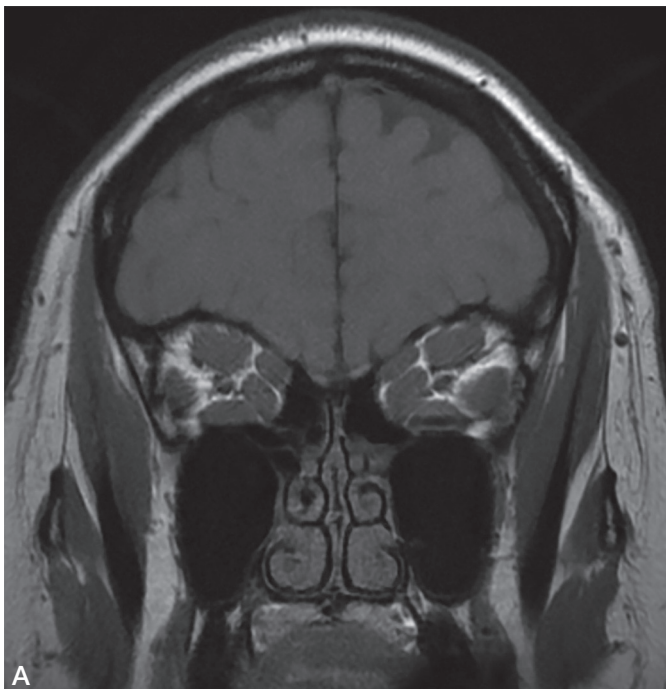


Fig. 4.1

Hypertrophie de l'ensemble des muscles oculomoteurs sur les coupes coronales pondérées T1 (A) et T2 STIR (B).
STIR : *short tau inversion recovery*.

IRM orbitaire

Elle montre classiquement une hypertrophie musculaire centrée sur le corps du muscle, les tendons restant préservés (fig. 4.2). Le tissu musculaire peut être hétérogène avec une composante grasseuse (hypersignal T2 et T1, annulé par la séquence Fat Sat/STIR/Dixon : *suppression du signal de la graisse/short tau inversion recovery*). Une composante inflammatoire est révélée par un hypersignal T2 Fat Sat/STIR/Dixon persistant.

L'IRM permet par ailleurs de rechercher une atteinte éventuelle du nerf optique. Elle fait le diagnostic, élimine un éventuel diagnostic différentiel (ex : fistule dure dans les cas d'orbitopathie unilatérale), recherche des complications (anomalies de signal du nerf optique par compression à l'apex ou luxation de la glande lacrymale). L'IRM guide également la thérapeutique : traitement anti-inflammatoire qui peut être proposé lorsqu'une composante inflammatoire est mise en évidence ou en cas d'atteinte du nerf optique. Cependant, lorsque seule une infiltration grasseuse des muscles avec hypersignal T1 annulé par les séquences avec saturation de la graisse (séquences Dixon ++) est présente, une intervention chirurgicale avec effondrement de parois de l'orbite peut être proposée.

Le protocole d'exploration d'une orbitopathie dysthyroïdienne doit inclure les séquences suivantes : coronales T1 Dixon, T2 et T2 STIR/Fat Sat/Dixon, axiales T2.

Il est à noter que l'injection du produit de contraste n'est pas obligatoire dans ce bilan.

Tomodensitométrie

Elle garde sa place dans le bilan préopératoire uniquement avec notamment l'étude du cadre osseux.

Autres inflammations orbitaires

L'inflammation orbitaire, autrefois appelée pseudo-tumeur inflammatoire, correspond à une infiltration inflammatoire d'éléments orbitaires avec un degré variable de fibrose. La lésion inflammatoire peut toucher tous les compartiments orbitaires, avec par ordre de fréquence : la glande lacrymale (dacryoadénite), les muscles oculomoteurs (myosite) (fig. 4.3A à 4.3C) avec atteinte du corps musculaire et des tendons, la graisse orbitaire intra (fig. 4.3A, 4.3D et 4.3E) ou extra-conique, les espaces périoptiques (perinévrite) (fig. 4.3F).

Une inflammation de la paroi du globe oculaire (sclérite et épisclérite) peut également être décelée en IRM (fig. 4.4). Les inflammations de l'orbite peuvent être infiltratives ou bien limitées.

Les inflammations de l'orbite peuvent être spécifiques, en lien avec une maladie de système. Le bilan étiologique doit donc être exhaustif devant une lésion orbitaire d'allure inflammatoire, notamment pour rechercher une lésion accessible à la biopsie permettant de faire le diagnostic de certitude. Parmi les maladies de système pouvant donner

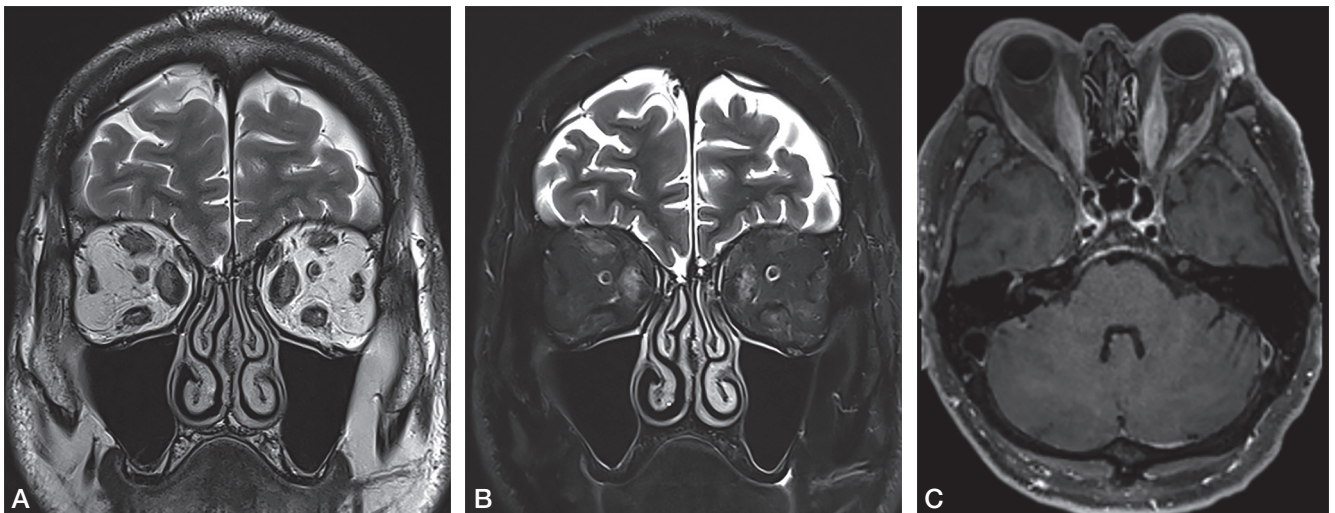


Fig. 4.2

Orbitopathie dysthyroïdienne : hypertrophie des muscles oculomoteurs centrée sur les muscles droits médiaux, le droit supérieur droit et les droits inférieurs.

A. Hypersignal T2. B. Image coronale T2 STIR : persistance d'un hypersignal principalement au sein du muscle droit supérieur droit et des deux muscles droits médiaux, en faveur de l'inflammation musculaire. C. Séquence T1 Fat Sat après injection de produit de contraste : hypertrophie « en fuseau » centrée sur les corps musculaires et épargnant les tendons. Fat Sat : *fat saturation* (suppression du signal de la graisse) ; STIR : *short tau inversion recovery*.

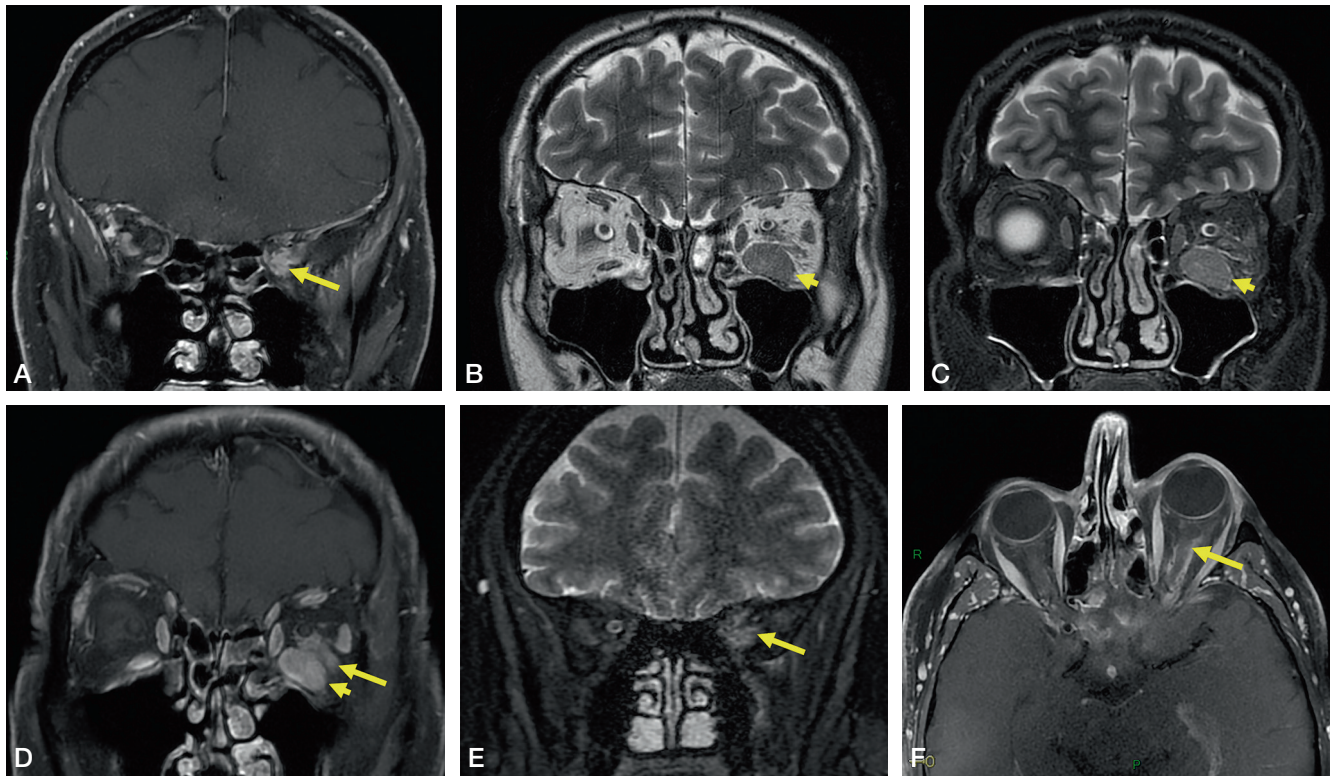


Fig. 4.3

Coupes coronales T1 Fat Sat après injection de gadolinium (A, D), T2 (B), T2 STIR (C, E) et axiale T1 (F) Fat Sat après injection de gadolinium montrant une myosite du muscle droit inférieur (A-C, flèches courtes) avec une infiltration de la graisse intraconique (A, longue flèche), une inflammation orbitaire (D, E, flèches) et une périnévrite (F, flèche).

une atteinte orbitaire, on note entre autres : la sarcoïdose, la maladie à IgG4, les histiocytoses, la granulomatose avec polyangéite (ex-maladie de Wegener) et les maladies rhumatismales ou inflammatoires de l'intestin.

Malgré un bilan radiologique et biologique large, près de la moitié de ces lésions reste sans diagnostic définitif. Dans ces cas-là, on parle d'inflammation orbitaire idiopathique.

Clinique

Les principaux modes de révélation des lésions inflammatoires orbitaires sont des douleurs et signes d'inflammation locale avec une atteinte volontiers unilatérale.

Des troubles oculomoteurs ou une baisse d'acuité visuelle sont également possibles.

Imagerie

Les portions inflammatoires présentent un hypersignal T2 et STIR, hypersignal variable en diffusion, et une importante prise de contraste. Lorsque la lésion devient fibreuse, un franc hypersignal T2 est constaté. Un point important à noter est

qu'il n'y a pas d'hypersignal en diffusion ni de restriction de l'ADC (*apparent coefficient diffusion*), qui doivent faire évoquer un lymphome (principal diagnostic différentiel de l'inflammation en raison des mêmes caractéristiques en imagerie morphologique).

Exemples des maladies pouvant donner des lésions inflammatoires de l'orbite

Orbitopathie à IgG4

L'orbitopathie associée aux immunoglobulines G4 (IgG4) est une entité relativement nouvelle. Il s'agit d'une atteinte fibro-inflammatoire chronique qui peut toucher plusieurs organes. Parmi les localisations « tête et cou » de cette maladie, les glandes salivaires sont le plus souvent touchées. Le syndrome de Mikulicz est une atteinte combinée des glandes lacrymales, parotides et sous-maxillaires. La localisation orbitaire la plus fréquente est la glande lacrymale (dacryoadénite à IgG4). L'atteinte des nerfs infra ou supraorbitaires est très évocatrice.



Fig. 4.4

Coupes 3D T1 reconstruite dans le plan axial (A) et axiale T1 (B) Fat Sat après injection de gadolinium montrant une sclérite postérieure bilatérale (A) et une discrète sclérite postérieure droite (B, flèche).

Un taux d'IgG4 sérique élevé peut parfois aider à différencier la maladie à IgG4 des autres maladies pouvant donner l'atteinte des glandes salivaires comme la maladie de Goujerot-Sjögren ou la sarcoïdose (fig. 4.5). Un taux d'IgG4 normal n'élimine pas la forme orbitaire limitée de la maladie. Le diagnostic définitif est apporté par l'anatomopathologie qui retrouve une infiltration lymphoplasmocytaire dense avec un nombre élevé de plasmocytes qui expriment les IgG4, associée à une fibrose.

Sarcoïdose

La sarcoïdose peut avoir des manifestations très variées en ophtalmologie avec en particulier l'atteinte possible de la glande lacrymale (cf. fig. 4.5E à 4.5G), du nerf optique et des parties molles périorbitaires. L'atteinte du segment antérieur

avec notamment une uvéite est de loin la manifestation ophtalmologique la plus fréquemment rencontrée.

- Sur le plan de l'anatomopathologie, une inflammation avec présence de granulome épithélioïde et géantocellulaire sans nécrose caséuse au sein des organes touchés est mise en évidence.
- Sur le plan de la neuro-ophtalmologie, l'atteinte la plus fréquemment rencontrée est la névrite optique avec souvent une atteinte de la gaine du nerf.

Histiocytose

Il s'agit d'un spectre de maladies associant souvent l'atteinte orbitaire à l'atteinte chronique des sinus de la face.

Un cas particulier est celui de la maladie d'Erdheim-Chester, classée comme histiocytose néoplasique de groupe L (fig. 4.6 et 4.7) où l'atteinte orbitaire, bilatérale et symétrique, résulte souvent en une exophtalmie progressive et indolore. L'atteinte orbitaire est néanmoins très rarement révélatrice de la maladie.

La maladie de Rosai-Dorfman est un autre sous type d'histiocytose qui peut donner une atteinte orbitaire (fig. 4.8).

Granulomatose avec polyangéite (ex-maladie de Wegener)

Il s'agit d'une autre maladie inflammatoire de l'orbite qui peut donner une atteinte orbitaire associée à une atteinte inflammatoire chronique, destructrice des sinus de la face (fig. 4.9).

Maladie inflammatoire idiopathique de l'orbite

Lorsque le bilan exhaustif reste négatif, l'inflammation orbitaire est étiquetée idiopathique. Malgré le fait qui s'agisse d'un diagnostic d'exclusion, cette situation est relativement fréquente.

Diagnostic différentiel principal des infiltrations inflammatoires

Une hémopathie, notamment un lymphome orbitaire, constitue le diagnostic différentiel principal d'une inflammation orbitaire (fig. 4.10). Un hypersignal diffusion avec une restriction de l'ADC est très évocateur de ce diagnostic.

Une atteinte infectieuse ou une localisation orbitaire secondaire sont également des diagnostics différentiels possibles. Ces atteintes surviennent néanmoins dans des contextes cliniques souvent évocateurs.

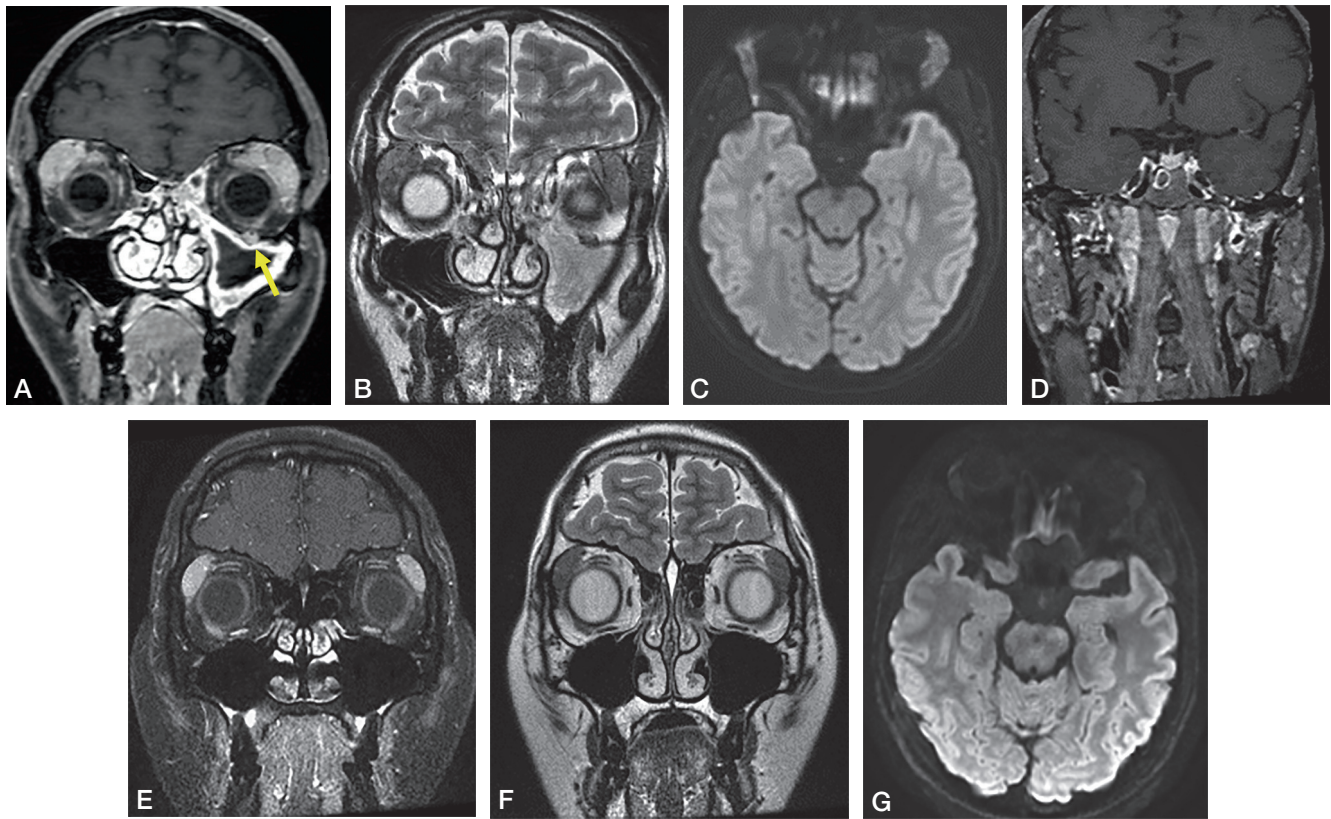


Fig. 4.5

Coupes coronales T1 Fat Sat avec injection de gadolinium (A, D, E), coronales T2 (B, F), et axiales de diffusion (C, G). Deux cas de dacryoadénite bilatérale à IgG4 (A-D) avec élargissement des glandes lacrymales, hypersignal T2 et prise de contraste et secondaire à une sarcoïdose (E-G). Le cas 1 comporte une atteinte sinusienne et du nerf infraorbitaire gauche (flèche), ainsi qu'un gonflement associé des parotides. La séquence de diffusion ne montre pas d'hypersignal des glandes lacrymales.

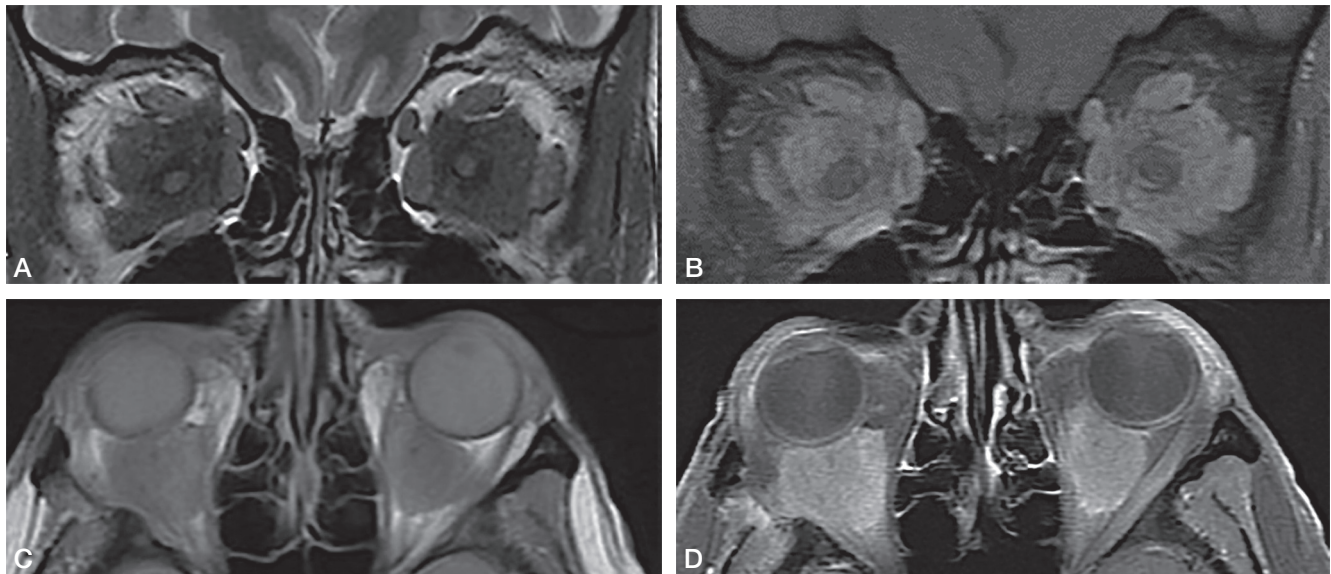


Fig. 4.6

Patient atteint de la maladie d'Erdheim-Chester, avec infiltration de la graisse intraconique bilatérale et globalement symétrique. A. Image pondérée T2. B, D. T1 Fat Sat avec injection du produit de contraste, C. Image pondérée T1.



Fig. 4.7

Atteinte orbitaire, intra et extra-conique, asymétrique chez un patient atteint de la maladie d'Erdheim Chester.

Coupes coronale T1 Fat Sat après injection de produit de contraste (A), coronale T2 (B), et axiale T1 Fat Sat après injection de produit de contraste (C).

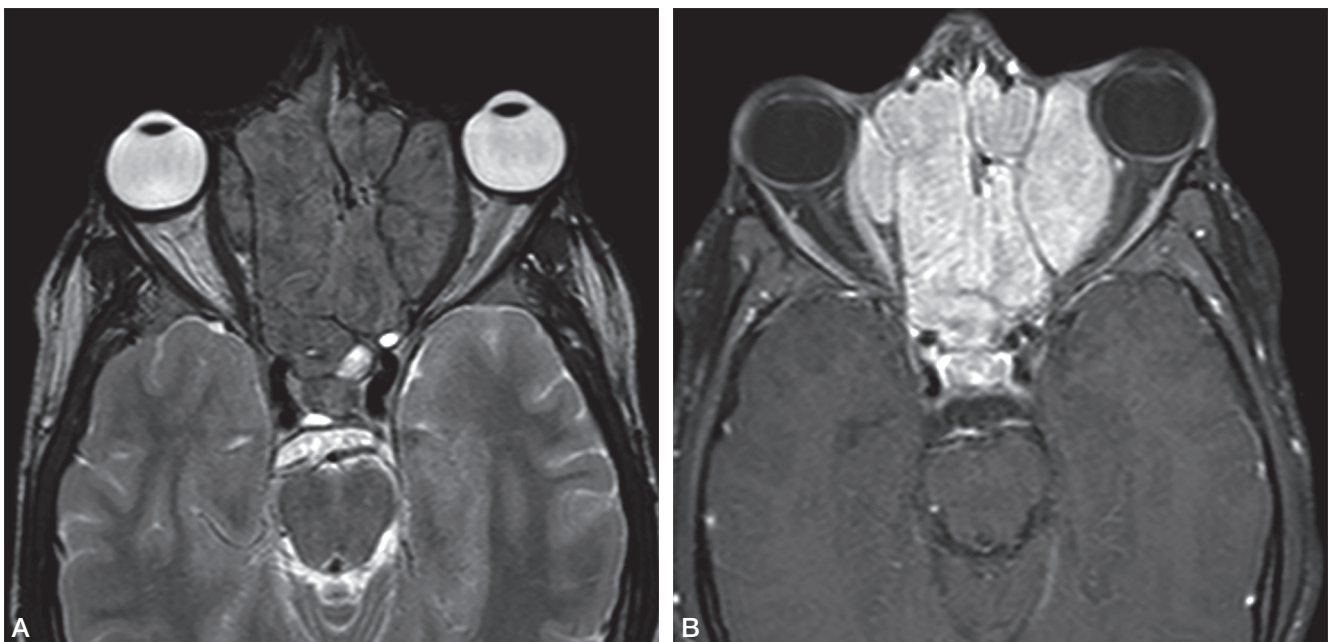


Fig. 4.8

Maladie de Rosai-Dorfman.

Comblement sinusien et de la graisse extra-conique bilatérale en hyposignal T2 modéré (A), intensément rehaussé après injection du produit de contraste sur la séquence T1 Fat Sat après injection de gadolinium (B).

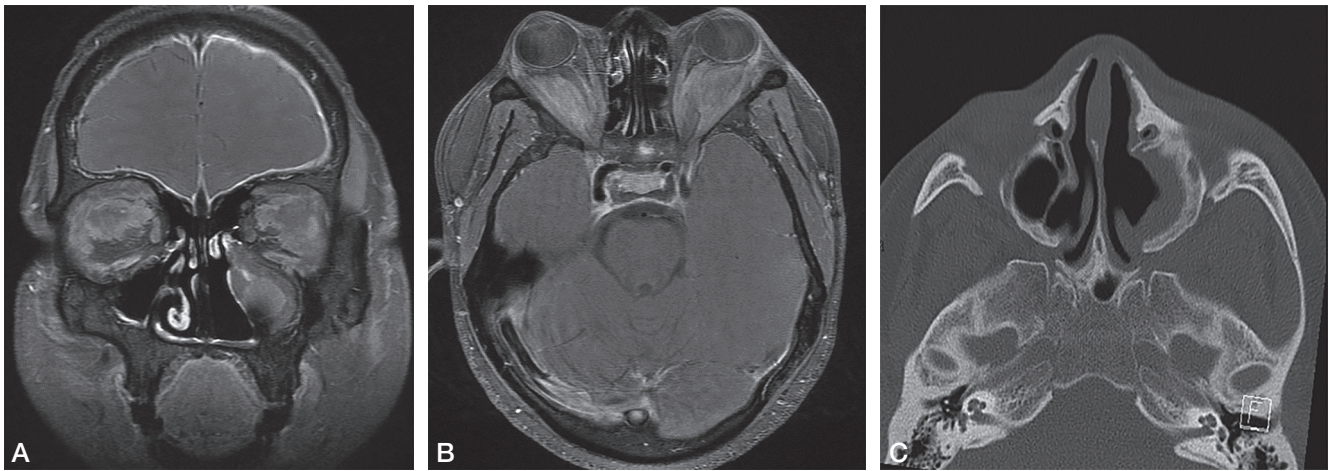


Fig. 4.9

Patient avec lésions infiltratives intra et extra-coniques bilatérales.

Coupes coronale (A) et axiale (B) T1 Fat Sat après injection de produit de contraste en rapport avec une granulomatose avec polyangéite. Une atteinte chronique destructrice des sinus de la face (C, TDM des sinus) est souvent associée.

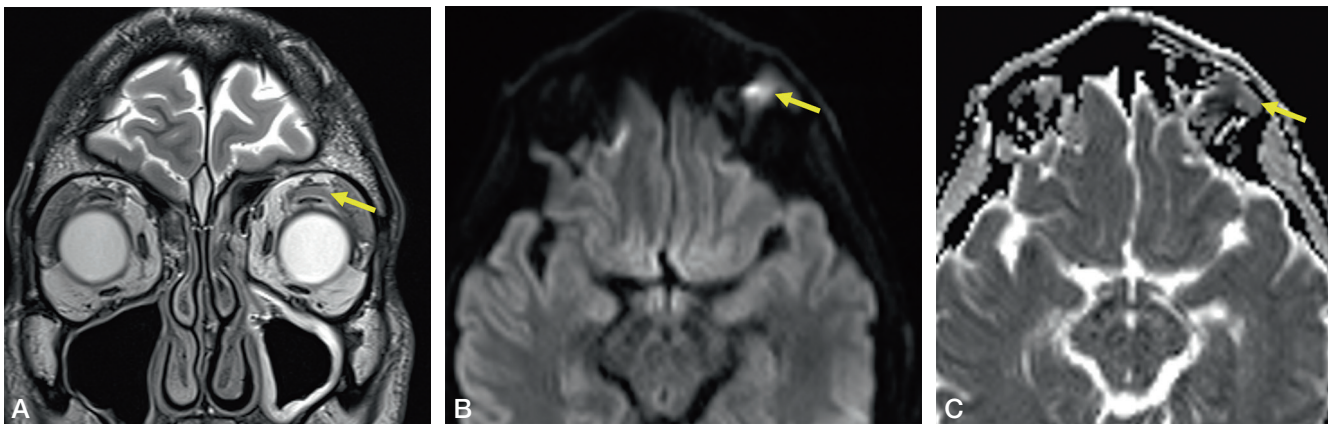


Fig. 4.10

Localisation orbitaire d'une leucémie aiguë myéloïde chez un patient adressé pour un ptosis douloureux.

La lésion est située au sein du complexe orbitaire supérieur sur la séquence coronale T2 (A, flèche), en hypersignal franc sur la diffusion (B, flèche) avec franche restriction de l'ADC (C, flèche) en faveur d'une hypercellularité. ADC : *apparent coefficient diffusion*.

Bibliographie

Eshraghi B, Sonbolestan SA, Abtahi MA, Mirmohammadsadeghi A. Clinical characteristics, histopathology, and treatment outcomes in adult and pediatric patients with nonspecific orbital inflammation. *J Curr Ophthalmol* 2019 ; 31 : 327-34.

Gordon LK. Orbital inflammatory disease : a diagnostic and therapeutic challenge. *Eye (Lond)*. 2006 ; 20 : 1196-206.

Goyal G, Young JR, Koster MJ, Tobin WO, Vassallo R, Ryu JH, et al. The Mayo Clinic Histiocytosis Working Group Consensus Statement for the Diagnosis and Evaluation of Adult Patients With Histiocytic Neoplasms : Erdheim-Chester Disease, Langerhans Cell Histiocytosis, and Rosai-Dorfman Disease. *Mayo Clin Proc* 2019 ; 94 : 2054-71.

Hiwatashi A, Togao O, Yamashita K, Kikuchi K, Kamei R, Yoshikawa H, et al. Diffusivity of intraorbital lymphoma vs. inflammation : comparison of

single shot turbo spin echo and multishot echo planar imaging techniques. *Eur Radiol* 2018 ; 28 : 325-30.

Leclercq M, Sené T, Chapelon-Abrie C, et al. Prognosis Factors and Outcomes of Neuro-ophthalmologic Sarcoidosis. *Ocul Immunol Inflamm* 2020 Nov 9:1-8.

Soussan JB, Deschamps R, Sadik JC, Savatovsky J, Deschamps L, Puttermann M, et al. Infraorbital nerve involvement on magnetic resonance imaging in European patients with IgG4-related ophthalmic disease : a specific sign. *Eur Radiol* 2017 ; 27 : 1335-43.

Sun B, Song L, Wang X, Li J, Xian J, Wang F, et al. Lymphoma and inflammation in the orbit : Diagnostic performance with diffusion-weighted imaging and dynamic contrast-enhanced MRI. *J Magn Reson Imaging* 2017 ; 45 : 1438-45.

Umehara H, Okazaki K, Nakamura T, Satoh-Nakamura T, Nakajima A, Kawano M, et al. Current approach to the diagnosis of IgG4-related disease – Combination of comprehensive diagnostic and organ-specific criteria. *Mod Rheumatol* 2017 ; 27 : 381-91.