



Un regard révélateur !

A. Charef (1) ; I. Jeddou (2) ; R. Lemouaden (1) ; N. Assoufi (1) ; J. Smaali (1) ;
F. Mekouar (1) ; N. El Omri (1) ; M. Jira (1) ; A. Maaroufi (1) ; J. Fatihi (1)
(1) Médecine interne B, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc;
(2) Ophtalmologie, Hôpital Militaire d'Instruction Mohamed V, Rabat, Maroc

Introduction

La granulomatose avec polyangéite (GPA), anciennement maladie de Wegener, est une vascularite nécrosante rare touchant les vaisseaux de petit calibre. Si elle affecte classiquement les voies respiratoires et les reins, les manifestations ophtalmologiques concernent 16 à 78 % des patients. Ces dernières peuvent toucher l'ensemble des structures oculaires et engager le pronostic visuel en l'absence de prise en charge précoce. L'atteinte orbitaire, rapportée dans 15 à 60 % des cas, est rarement révélatrice de la maladie et demeure de ce fait un défi clinique majeur. Nous rapportons le cas d'une exophtalmie gauche inaugurale révélant une GPA orbito-méningée, dont l'évolution a été marquée par une bilatéralisation améliorée sous Rituximab.

Observation

Un homme de 54 ans a été admis pour une exophtalmie gauche douloureuse associée à une baisse de l'acuité visuelle. L'examen ophtalmologique a mis en évidence une exophtalmie unilatérale gauche, non axiale (oblique en bas) et irréductible. L'acuité visuelle était limitée à la perception lumineuse à gauche, contrastant avec une vision conservée à l'œil droit. L'examen pupillaire a révélé une mydriase aréflexique avec abolition du réflexe photomoteur. Le bilan biologique a montré un syndrome inflammatoire avec une CRP à 78 mg/l. L'IRM orbito-cérébrale a mis en évidence un aspect de pseudo-tumeur avec infiltration granulomateuse de l'orbite gauche intéressant les graisses intra et extra coniques et les muscles oculomoteurs et une extension à l'apex orbitaire, une exophtalmie grade 3 et une infiltration gauche diffuse des sinus de la face avec ostéosclérose des parois de l'orbite. Le patient a bénéficié d'une biopsie orbitaire en faveur d'une granulomatose avec polyangéite, confirmée par un bilan immunologique positif à ANCA anti-PR3. Le bilan d'extension retrouvait une notion de rhinorrhée avec obstruction nasale récidivantes à l'interrogatoire, sans autres atteintes d'organes (notamment pulmonaire ou rénale). Le patient a reçu un traitement par corticothérapie associée au cyclophosphamide. L'évolution a été marquée par l'apparition d'une exophtalmie à droite et une cécité de l'œil gauche. L'IRM orbito-cérébrale de contrôle a révélé une extension du processus lésionnel du côté droit avec un épaississement méningé temporal. L'instauration du Rituximab (375 mg/m2/semaine en induction, puis traitement d'entretien semestriel) associé à la corticothérapie a permis une nette régression radiologique du processus orbito-méningé et sinusien.

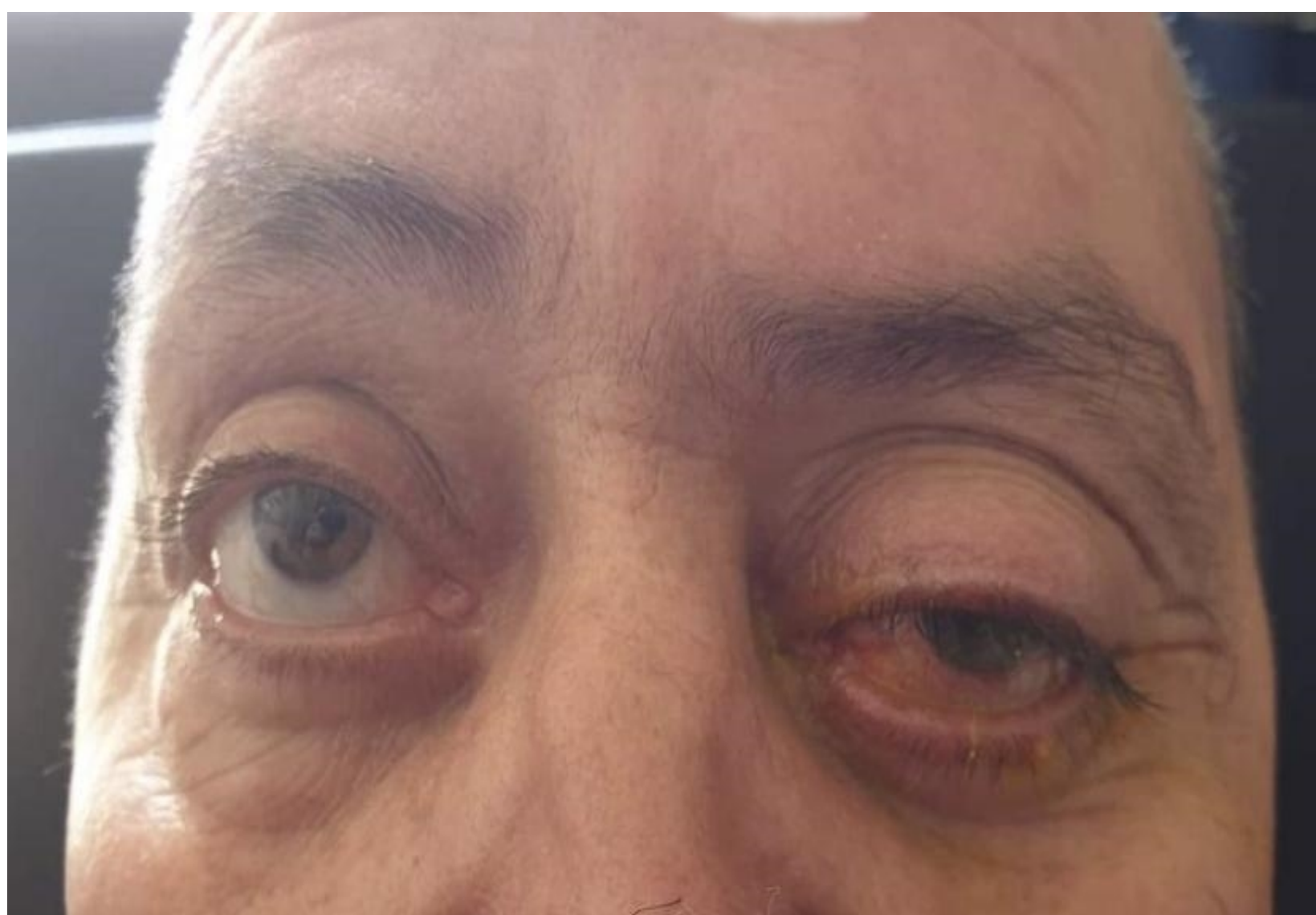


Image 1 : Exophtalmie bilatérale

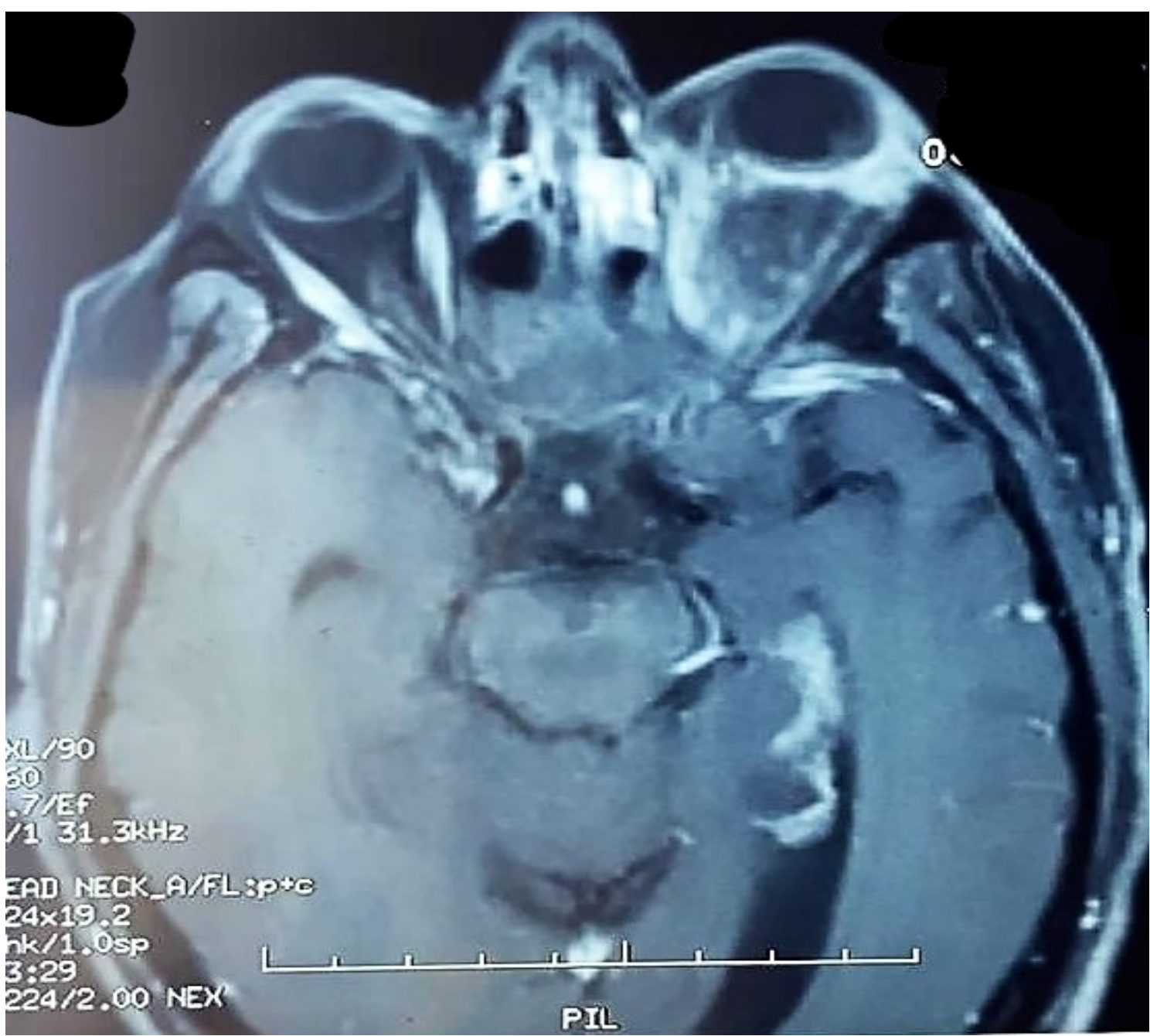


Image 2 : IRM orbito-cérébrale montrant l'infiltration orbitaire gauche

Conclusion

L'atteinte orbitaire de la GPA, bien que rare, constitue une urgence diagnostique en raison du risque de cécité irréversible. Ce cas souligne la nécessité d'évoquer cette vascularite devant une pseudotumeur orbitaire, y compris en l'absence de signes systémiques, afin de débiter précocement une thérapeutique ciblée et efficace.