

Inflammation orbitaire

Orbital inflammatory disease

F. Mouriaux, S. Coffin-Pichonnet, P.-Y. Robert, N. Martin-Silva

Mots-clés :

Orbite
Inflammation
Corticoides
Granulomatose
Idiopathique
Biopsie

Keywords:

Orbit
Inflammation
Steroids
Granulomatous
Idiopathic
Biopsy

Plan

■ Introduction	1
■ Inflammations orbitaires spécifiques	1
Généralités	1
Vascularites	2
Sarcoïdose	3
Histiocytoses	3
Maladie à immunoglobulines G4	4
Autres maladies	4
■ Inflammations orbitaires idiopathiques	4
Généralités	4
Aspects cliniques	4
Spécificités en fonction de la localisation	5
■ Histologie	5
Faut-il faire une biopsie ?	5
Histologie	6
■ Diagnostics différentiels	7
■ Traitements des inflammations orbitaires idiopathiques	7

■ Introduction

L'inflammation orbitaire est un terme générique regroupant les pathologies inflammatoires affectant toutes les structures situées à l'intérieur de l'orbite mais sans atteinte du globe oculaire. L'inflammation orbitaire correspond à 5 à 18 % des atteintes orbitaires unilatérales, ce qui en fait la troisième affection la plus fréquente derrière l'orbitopathie dysthyroïdienne et les infiltrations lymphomateuses^[1-3].

Le cadre nosologique des inflammations orbitaires regroupe plusieurs entités cliniques distinctes définies par J. Rootman : forme antérieure (atteinte localisée jusqu'à la partie postérieure du globe), diffuse (atteinte de la graisse orbitaire intra- et/ou extraconique), apicale (atteinte de la partie postérieure de l'orbite), myosite (atteinte uniquement des muscles orbitaires), dacryoadénite (atteinte de la glande lacrymale)^[4] (Fig. 1). Certains associent

L'inflammation orbitaire est un terme générique regroupant les pathologies inflammatoires affectant toutes les structures situées à l'intérieur de l'orbite : forme antérieure (atteinte localisée jusqu'à la partie postérieure du globe), diffuse (atteinte de la graisse orbitaire intra- et/ou extraconique), apicale (atteinte de la partie postérieure de l'orbite), myosite (atteinte uniquement des muscles orbitaires), dacryoadénite (atteinte de la glande lacrymale). On distingue les inflammations spécifiques des inflammations non spécifiques appelées plus communément inflammations idiopathiques. Les inflammations orbitaires spécifiques correspondent à la localisation secondaire d'une maladie systémique ou auto-immune (granulomatose avec polyangéite, sarcoïdose, histiocytoses, etc.). Les inflammations orbitaires idiopathiques correspondent à une atteinte inflammatoire uniquement orbitaire sans maladie générale retrouvée et donc d'étiologie inconnue. Au premier rang des diagnostics différentiels des inflammations orbitaires spécifiques ou idiopathiques, se situent les affections tumorales malignes, dominées chez l'adulte par les syndromes lymphoprolifératifs (lymphomes), et les métastases. Le traitement des inflammations orbitaires spécifiques est d'abord le traitement de la maladie causale. Pour les inflammations orbitaires idiopathiques, un traitement (le plus souvent corticothérapie) est indiqué surtout en cas d'altération visuelle par neuropathie optique, en présence d'une douleur ou d'une paralysie oculomotrice.

© 2014 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

The spectrum of orbital inflammatory disease (OID) ranges broadly from specific disease diagnoses, for example, Wegener's granulomatosis or sarcoidosis, to nonspecific inflammation that may involve one or multiple structures of the orbit as anterior orbit, muscle (myositis), lacrimal gland, diffuse or posterior orbit. Mimics of idiopathic OID must be considered in a comprehensive differential diagnosis and include malignancies (metastasis and lymphomas). Idiopathic OID may be secondary to an underlying systemic inflammatory disease, which must be diagnosed in order to develop a comprehensive therapeutic plan, or may represent localized pathologic processes without systemic involvement. Therapeutic options for inflammatory diseases are focused on corticosteroids.

© 2014 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

la sclérite aux inflammations orbitaires antérieures, mais la sclérite est une atteinte de contiguïté et ne devrait pas être intégrée dans le cadre nosologique des inflammations orbitaires. Les localisations antérieures, musculaires, diffuses, de la glande lacrymale, ou encore apicales, peuvent être isolées ou bien s'associer les unes aux autres. Par exemple, une forme musculaire peut s'associer à une forme antérieure. Les trois localisations les plus fréquentes sont l'atteinte de la glande lacrymale, l'atteinte diffuse et l'atteinte musculaire^[3,5].

On distingue les inflammations spécifiques des inflammations non spécifiques ou idiopathiques. Les inflammations orbitaires spécifiques correspondent à la localisation secondaire d'une maladie systémique ou auto-immune. Les inflammations orbitaires idiopathiques correspondent à une atteinte inflammatoire uniquement orbitaire sans maladie systémique ou auto-immune retrouvée et donc d'étiologie inconnue. Nous excluons de notre propos les infections orbitaires.

■ Inflammations orbitaires spécifiques

Généralités

L'atteinte inflammatoire des structures orbitaires constitue le mode d'expression de plusieurs maladies systémiques ou auto-immunes. Le plus souvent, l'inflammation orbitaire survient de manière concomitante aux manifestations extra-ophtalmiques. Néanmoins, elle peut aussi être inaugurale. Ces maladies de système ou auto-immunes de présentation purement ophtalmique représenteraient jusqu'à 50 % des cas d'inflammation orbitaire^[6]. L'ophtalmologiste est alors en première ligne pour faire le diagnostic de la maladie systémique et orienter la prise en charge en collaboration avec le médecin interniste.

Nous détaillerons ici les maladies systémiques et auto-immunes le plus souvent associées à une inflammation orbitaire (Tableau 1). Le Tableau 2 résume les examens paracliniques à demander devant une inflammation orbitaire pour rechercher une maladie systémique ou auto-immune sans orientation clinique diagnostique.

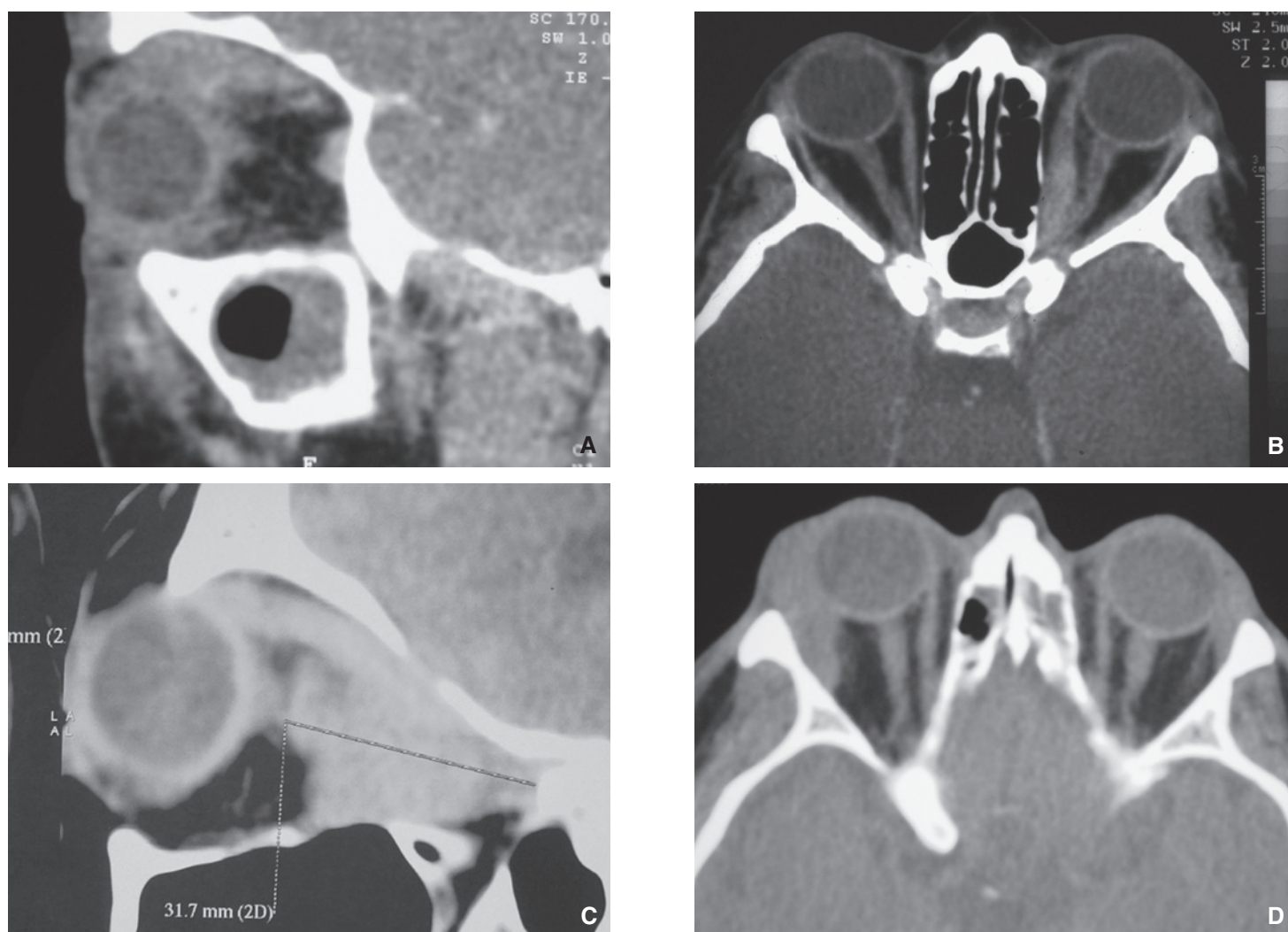


Figure 1. Localisation des inflammations orbitaires.
A. TDM en coupe sagittale d'une inflammation idiopathique de l'orbite antérieure (biopsie faite).
B. TDM en coupe axiale d'une myosite d'un droit médial gauche (pas de biopsie).
C. TDM en coupe sagittale d'une inflammation idiopathique diffuse (biopsie faite).
D. TDM en coupe axiale d'une dacryoadénite idiopathique (biopsie faite).

Tableau 1.

Étiologies des inflammations orbitaires spécifiques.

Myosites des dysthyroïdies
Sarcoïdose
Maladie de Crohn
Lupus érythémateux systémique
Granulomatose à éosinophile avec polyangéite (EGPA)
Histiocytose X
Artérite à cellules géantes
Granulomatose avec polyangéite (GPA)
Maladie d'Erdheim-Chester
Fibrose diffuse idiopathique
Cholangite sclérosante
Maladie à IgG4

IgG4 : immunoglobulines G4.

Vascularites

Les vascularites constituent un groupe hétérogène caractérisé par une inflammation de la paroi des vaisseaux. Parmi ces vascularites on distingue notamment la granulomatose avec polyangéite (GPA), la granulomatose à éosinophile avec polyangéite (EGPA) et

la périartérite noueuse (PAN) qui constituent le groupe des vascularites nécrosantes, caractérisées sur le plan histologique par une nécrose fibrinoïde de la paroi des vaisseaux touchés.

Vascularites nécrosantes

Granulomatose avec polyangéite

Anciennement dénommée maladie de Wegener, la GPA est la vascularite la plus fréquente. Il s'agit d'une vascularite nécrosante granulomateuse systémique primitive des vaisseaux de petit calibre. Elle touche préférentiellement les reins et les voies aériennes. L'atteinte ophtalmologique au cours de la GPA est fréquente et peut atteindre jusqu'à 58% des patients, et une atteinte orbitaire inflammatoire concernerait 15% des patients^[7,8]. L'atteinte orbitaire est révélatrice de la maladie dans 6,3% des cas et serait isolée à l'orbite dans 30% des cas^[8]. L'atteinte orbitaire, souvent unilatérale, résulte le plus fréquemment d'un envahissement de contiguïté à partir d'une atteinte nasale ou sinusienne^[9,10] (Fig. 2A). L'atteinte orbitaire est grave car une cécité par neuropathie optique est décrite dans 50% des cas^[8]. La présence d'*antineutrophil cytoplasmic antibodies* (ANCA) de fluorescence cytoplasmique (c-ANCA) et de spécificité antiprotéinase 3 (PR3) est très fréquente (>90%) et constitue une aide précieuse au diagnostic de la maladie. Néanmoins, au cours des atteintes orbitaires isolées, la positivité des ANCA est moins fréquente que dans les présentations systémiques^[9].

Tableau 2.
Principaux examens complémentaires en cas d'inflammation orbitaire sans orientation diagnostique.

Examens biologiques et d'imagerie	
GPA/EGPA	NFS, bandelette urinaire ± protéinurie et recherche d'hématurie, créatinine plasmatique, ANCA (immunofluorescence et Elisa) Radiographie pulmonaire de face ou TDM thoracique ± sinus
Sarcoïdose	NFS, enzyme de conversion de l'angiotensine, calcémie calciurie, électrophorèse des protéides plasmatiques, biopsie des glandes salivaires accessoires, radiographie pulmonaire de face ou TDM thoracique ± TEP-scan
Maladie d'Erdheim-Chester	Radiographie fémur et tibia face, scintigraphie osseuse, TDM thoraco-abdomino-pelvienne, ± TEP-scan
Maladie à IgG4	Électrophorèse des protéides plasmatiques, avec dosage pondéral des immunoglobulines et de la sous-classe IgG4 Scanner thoraco-abdomino-pelvien
Hémopathie	NFS, LDH, bêta-2-microglobuline TDM thoraco-abdomino-pelvienne
Maladie de Basedow et thyroïdite	TSH, TRAK, anticorps antithyroperoxydase et antithyroglobuline
Connectivites (lupus, polyarthrite rhumatoïde, etc.)	Anticorps antinucléaires, anticorps anti-ADN natifs, anticorps anti-antigènes nucléaires solubles, facteurs rhumatoïdes, anticorps anti-CCP
Métastases	TDM thoraco-abdomino-pelvienne, marqueurs sanguins et biopsies spécifiques

GPA : granulomateuse avec polyangéite ; EGPA : granulomateuse à éosinophile avec polyangéite ; IgG4 : immunoglobulines G4 ; NFS : numération formule sanguine ; ANCA : *antineutrophil cytoplasmic antibodies* ; Elisa : *enzyme linked immunosorbent assay* ; TDM : tomodensitométrie ; LDH : lactate déshydrogénase ; TSH : *thyroid stimulating hormone* ; TRAK : anticorps antirécepteurs de la TSH ; CCP : peptides cycliques citrullinés.



Figure 2. Inflammations orbitaires spécifiques.
A. Exophtalmie révélatrice d'une granulomateuse avec polyangéite (maladie de Wegener).
B. Dacryoadénite bilatérale (aspect en S de la paupière supérieure) dans le cadre d'une sarcoïdose connue.

Granulomatose à éosinophile avec polyangéite

La EGPA, anciennement maladie de Churg et Strauss, est une vascularite systémique nécrosante primitive des vaisseaux de petit calibre. Elle se caractérise par un asthme sévère, une hyperéosi-

nophilie et des signes extrapulmonaires au premier rang desquels on observe une mononeuropathie périphérique. Les atteintes oculaires sont rares et divisées en deux catégories : ischémie liée à la vascularite et inflammation orbitaire [11-14].

Périartérite noueuse

La PAN est une vascularite systémique nécrosante primitive des vaisseaux de petit et moyen calibre. Elle est le plus souvent idiopathique, mais parfois associée à des infections (virus de l'hépatite B et C [VHB, VHC]). Les manifestations cliniques de la PAN classique sont multiples : altération de l'état général au premier plan, nodules sous-cutanés, mononeuropathie multiple, arthralgies inflammatoires, myalgies diffuses, atteinte rénale sous la forme d'infarctus rénaux avec hypertension artérielle (HTA) maligne, atteinte digestive ischémique et, plus rarement, atteinte myocardique. Ces trois dernières manifestations sont associées à un mauvais pronostic vital. L'atteinte orbitaire est rare [15].

Autres vascularites

L'artérite à cellules géantes (ACG) ou panartérite granulomateuse ou maladie de Horton est une vascularite systémique primitive granulomateuse des gros vaisseaux. De rares cas d'atteinte inflammatoire orbitaire sont décrits en association à l'ACG [16-18].

Sarcoïdose

La sarcoïdose est une affection systémique d'étiologie inconnue, touchant avec prédilection l'appareil respiratoire et les voies lymphatiques. Elle se caractérise par la formation de granulomes épithélioïdes et géantocellulaires sans nécrose caséuse dans les organes atteints [19]. Soixante-dix pour cent des cas se déclarent avec une incidence égale entre hommes et femmes entre 25 et 40 ans, et près de 30 % débutent autour de la cinquantaine avec une nette prédominance féminine [20]. L'incidence de la sarcoïdose est quatre fois plus forte chez les Afro-Américains que chez les Caucasiens [21]. Dix à 40 % des patients auront une atteinte de la sphère ophtalmologique, et parmi les atteintes ophtalmologiques, dont la plus fréquente est l'uvéite antérieure (73 %) [22, 23]. L'atteinte orbitaire et des annexes oculaires représente 8 à 28 % des lésions [22, 23]. Une atteinte systémique est déjà présente dans 70 % des cas lors de l'atteinte orbitaire [22]. Les deux structures orbitaires les plus touchées par le processus granulomateux sont la glande lacrymale et l'orbite, plutôt antérieure [22, 24] (Fig. 2B). La sphère thoracique est presque constamment atteinte, et la radiographie de thorax révèle la présence d'adénopathies et/ou d'une infiltration pulmonaire diffuse dans 86 à 92 % des cas [25]. Les autres atteintes viscérales les plus fréquentes sont ganglionnaires superficielles (33 %), cutanées (10 à 40 %), le système nerveux central (10 %) et le cœur (5 %).

Histiocytoses

Histiocytoses non langerhansiennes

Xanthogranulomatoses péri-orbitaires de l'adulte

Le groupe des xanthogranulomatoses péri-orbitaires est caractérisé sur le plan histologique par la présence de cellules histiocytaires chargées de lipides, les cellules de Touton. Ce groupe comprend quatre formes : la maladie d'Erdheim-Chester, la xanthogranulomatose péri-orbitaire isolée, la xanthogranulomatose péri-orbitaire associée à un asthme de révélation tardive, et la xanthogranulomatose nécrobiotique [26]. Nous ne détaillerons ici que la maladie d'Erdheim-Chester et la xanthogranulomatose péri-orbitaire isolée.

La maladie d'Erdheim-Chester est une histiocytose non langerhansienne rare et acquise de l'adulte, d'étiologie indéterminée. Le diagnostic est le plus souvent porté au cours de la cinquième décennie. Cette maladie résulte d'une infiltration histiocytaire xanthogranulomateuse qui affecte plus particulièrement les diaphyses et métaphyses des os longs avec respect des épiphyses, mais aussi les poumons, la peau, les reins, le rétropéritoine (fibrose

rétropéritonéale), le péricarde, le cœur, l'aorte, l'hypothalamus, la dure-mère. Le pronostic, extrêmement variable d'une forme à l'autre, est souvent péjoratif en présence d'une atteinte cardiovasculaire et/ou neurologique centrale. L'atteinte orbitaire est présente dans environ 25 % des cas [27,28]. Elle associe classiquement des xanthélasmas bilatéraux et une exophtalmie bilatérale [29].

Le xanthogranulome orbitaire de l'adulte peut être considéré comme une forme clinique de la maladie d'Erdheim-Chester, ne touchant que l'orbite, les caractéristiques anatomopathologiques de ces deux entités étant strictement similaires [30].

Histiocytose sinusale ou maladie de Rosai-Dorfman

Il s'agit d'une prolifération histiocytaire dans les espaces sinusoidaux des ganglions lymphatiques cervicaux. Néanmoins, il existe des histiocytoses sinusales extraganglionnaires qui peuvent affecter notamment l'orbite [31,32]. Cette atteinte orbitaire est uni-ou bilatérale, habituellement indolore, lentement progressive sur plusieurs mois. Les atteintes orbitaires intraconiques sont les plus fréquentes [31].

Maladie à immunoglobulines G4

La maladie à IgG4 (immunoglobulines G4) est une entité très récente qui était classée auparavant dans les inflammations idiopathiques. Les premiers cas ont été décrits au Japon : les patients étaient atteints d'une dacryoadénite de type sclérosante avec un taux sanguin anormalement élevé d'IgG4 [33]. Il s'agit en fait d'une maladie générale pouvant atteindre les ganglions, les glandes salivaires, la muqueuse nasale, l'arbre biliaire, le rétropéritoine, la thyroïde, le poumon, le rein, le pancréas et bien sûr l'orbite [34]. Les patients ont rarement une atteinte isolée d'un seul organe. Cependant, le cadre nosologique de ce syndrome n'est pas encore parfaitement défini car la maladie à IgG4 peut être associée à des lymphomes [35,36].

Cette pathologie touche plutôt des hommes dans la soixantaine. Les critères diagnostiques ont été suggérés par Okazaki et Umehara [33] : 1) augmentation diffuse ou focale d'un ou plusieurs organes cibles de la maladie ; 2) taux sanguin d'IgG4 supérieur à 135 mg/dl (le taux sanguin d'IgG4 est inférieur à 135 mg/l chez plus de 40 % des patients ayant une maladie à IgG4 histologiquement prouvée [37]) ; 3) atteinte histologique spécifique (cf. Section « Histologie »). On distingue les notions de maladie définie (1 + 2 + 3), probable (1 + 3), possible (1 + 2).

Autres maladies

De rares cas d'atteinte orbitaire inflammatoire ont été décrits associés à la polyarthrite rhumatoïde, au lupus érythémateux systémique, à la dermatomyosite, à la maladie de Still, à la maladie de Crohn, à la maladie de Behçet [38].

■ Inflammations orbitaires idiopathiques

Généralités

Les inflammations orbitaires idiopathiques ont été décrites pour la première fois en 1903 par Gleason et al., et la première description complète fut donnée par Birch-Hirschfeld en 1905 [39]. Cette entité clinique était connue auparavant sous le nom de « pseudo-tumeur inflammatoire » [40]. On parle depuis dix ans désormais d'inflammation orbitaire non spécifique ou idiopathique [41,42]. En effet, le terme « pseudo-tumeur inflammatoire » était inapproprié vu la diversité clinique des formes d'inflammation orbitaire.

En l'absence de cause locale ou de pathologie systémique sous-jacente, le diagnostic d'une inflammation orbitaire dite idiopathique repose sur un faisceau d'arguments. Bien que sa physiopathologie soit inconnue, il existe trois grandes hypothèses : la première est une réponse immunologique disproportionnée à un agent infectieux affectant les voies aériennes supérieures [42] ; la seconde, développée par Easton, suggère une origine

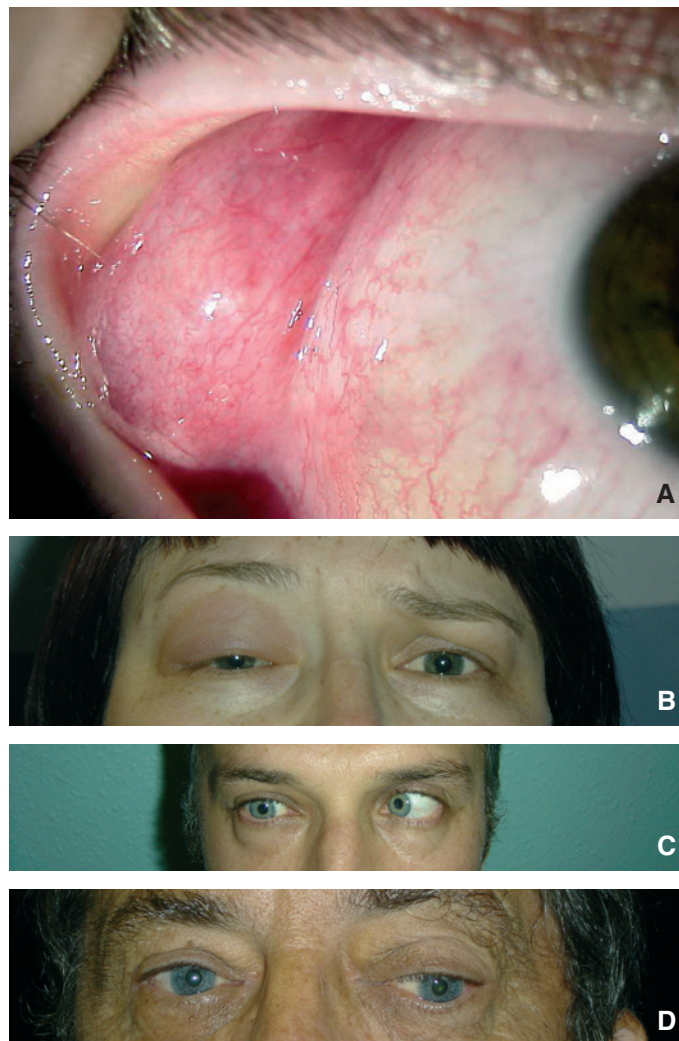


Figure 3. Aspects cliniques d'inflammations orbitaires.

A. Dacryoadénite non symptomatique.

B. Ptosis « inflammatoire » par myosite du releveur de la paupière supérieure source d'une douleur orbitaire.

C. Myosite du droit médial droit : diplopie douloureuse et limitation de l'abduction.

D. Exophtalmie avec hypotropie source d'une diplopie par atteinte orbitaire diffuse.

auto-immune car un taux élevé d'auto-anticorps dirigés contre les protéines des muscles oculomoteurs a été observé [43,44]. Cependant, l'aspect unilatéral va plutôt à l'encontre de rôle de l'auto-immunité comme mécanisme principal ; la dernière hypothèse, suggérée par Barrett puis corroborée par McCarty, avance un mécanisme similaire à celui de la sclérose médiastinale idiopathique, à savoir un trouble fibroprolifératif [45].

Aspects cliniques

L'atteinte est unilatérale dans 90 à 95 % des cas [3,46]. Il n'a pas été démontré de prédominance de sexe. Il ne semble pas non plus exister de préférence d'âge ou de groupe ethnique [5,40]. Les cas pédiatriques représentent 6 à 17 % des inflammations idiopathiques, et chez les enfants l'atteinte bilatérale est plus fréquente [1,47,48].

La symptomatologie initiale est variable. Elle est le plus souvent subaiguë évoluant sur quelques semaines voire chronique évoluant sur plusieurs mois. Les points d'appels sont : la présence d'une masse, d'un œdème palpébral, d'une douleur, de troubles oculomoteurs avec ou sans diplopie, d'une exophtalmie, d'un ptosis ou encore d'un chémosis [3] (Fig. 3). Des paresthésies dans le

territoire du trijumeau ont également été rapportées. Au fond d'œil, l'apparition d'un œdème papillaire est à rechercher systématiquement. Cet œdème papillaire peut s'accompagner des signes de neuropathie optique compressive ou infiltrative (baisse d'acuité visuelle, troubles du champ visuel, déficit pupillaire afférent).

Spécificités en fonction de la localisation

Myosites

Les séries s'intéressant spécifiquement aux myosites idiopathiques sont peu nombreuses. Les myosites idiopathiques représentent 29 à 50% des inflammations orbitaires idiopathiques, ce qui en fait la seconde localisation des inflammations orbitaires idiopathiques^[41,49,50]. La myosite se définit par une inflammation d'un ou plusieurs muscles oculomoteurs et/ou du releveur de la paupière supérieure. Le tendon d'insertion du muscle en cas de myosite est le plus souvent épaissi, contrairement à ce que l'on observe dans l'orbitopathie dysthyroïdienne. Le patient se plaint d'une douleur et d'une diplopie exacerbée dans le champ d'action du muscle atteint (douleur à la contraction du muscle). On peut observer une hyperhémie en regard des muscles atteints (signe de Bonamour). L'atteinte inflammatoire peut être uniquement musculaire ou bien accompagnée d'une inflammation de contiguïté. Le droit médial est le muscle le plus souvent impliqué, puis on retrouve le droit supérieur et/ou le droit latéral, à la différence de l'orbitopathie dysthyroïdienne où c'est le droit inférieur qui est le plus souvent atteint^[51]. Les taux de récurrences des myosites est compris entre 15 et 83% selon les études^[3,51,52].

Dacryoadénites

Comme pour les autres inflammations, la symptomatologie peut être subaiguë, chronique ou aiguë. Les dacryoadénites se manifestent par une douleur et une inflammation localisée dans la partie supérotemporale de l'orbite, constituant la classique déformation en S de la paupière. L'atteinte peut être uni- ou bilatérale,

symétrique ou non. La difficulté est de différencier une inflammation d'une tumeur. L'évolution clinique, l'imagerie et surtout la biopsie permettent de faire la différence.

Inflammations orbitaires antérieures et diffuses

L'atteinte antérieure correspond à une atteinte de la graisse orbitaire en avant du pôle postérieur. L'atteinte diffuse correspond à une atteinte de la graisse orbitaire en arrière du pôle postérieur ou une atteinte de toute la graisse orbitaire. La symptomatologie est plutôt bruyante c'est-à-dire avec une expression « inflammatoire ». À l'inverse, les troubles oculomoteurs et l'exophtalmie sont peu importants.

Inflammations orbitaires apicales

L'atteinte est postérieure au niveau de l'apex et/ou de la fente orbitaire supérieure incluant le syndrome de Tolosa-Hunt. La symptomatologie est peu parlante: il n'y a pas ou peu d'exophtalmie, pas ou peu de signes inflammatoires. En revanche, la baisse d'acuité visuelle et les troubles oculomoteurs sont de mises avec des atteintes neuropathiques comme des troubles de la sensibilité dans le territoire du trijumeau et des douleurs orbitaires profondes.

■ Histologie

Faut-il faire une biopsie ? (Fig. 4)

Il est possible d'établir le diagnostic d'inflammation orbitaire spécifique avec l'examen clinique, les examens biologiques et radiologiques. Le diagnostic de sarcoïdose sera évoqué par une élévation de l'enzyme de conversion de l'angiotensine dans le sérum des patients, celui de GPA le sera par un titre élevé de c-ANCA de spécificité anti-PR3. Dans un certain nombre de cas, on pourra faire une biopsie sur une lésion facilement accessible et sous anesthésie locale comme une biopsie des glandes lacrymales accessoires, une biopsie transbronchique ou d'une adénoptie

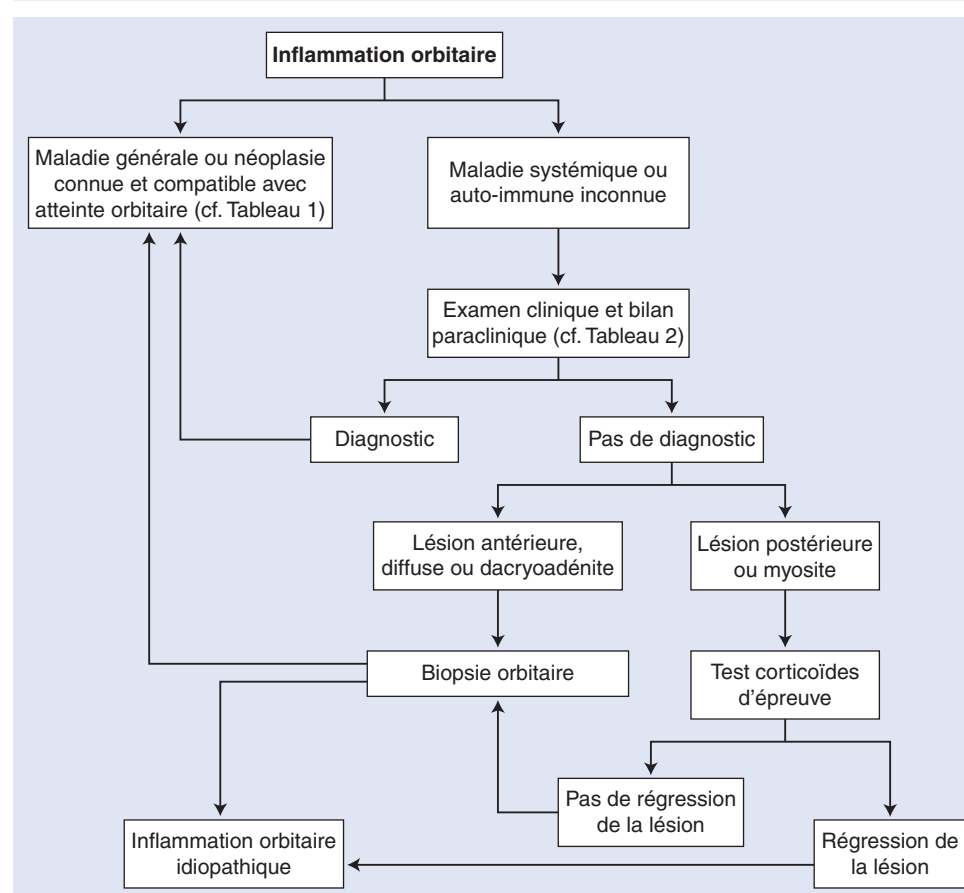


Figure 4. Arbre décisionnel. Schéma synthétique de la prise en charge diagnostique d'une suspicion d'inflammation orbitaire.

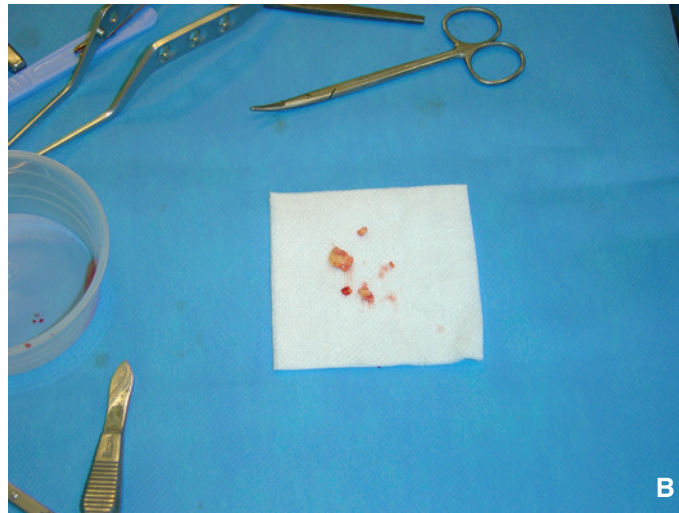


Figure 5. Biopsie d'une lésion orbitaire.

A. Voie d'abord antérieure par voie sous-périostée supérieure.

B. Plusieurs biopsies seront effectuées, envoyées à l'état « frais » au laboratoire d'anatomopathologie.

superficielle, etc. Dans un certain nombre de cas, le diagnostic ne peut être établi, et il faut peser le pour et le contre d'une biopsie orbitaire (Fig. 5). La biopsie orbitaire permet alors de différencier les formes non spécifiques des formes spécifiques. Théoriquement, le diagnostic d'inflammation orbitaire ne devrait être avancé qu'après biopsie orbitaire qui permettra en outre de préciser la forme histologique d'inflammation orbitaire. Même si le prélèvement analysé conclut à une inflammation orbitaire non spécifique, un bilan systémique s'impose car la biopsie n'a peut-être pas intéressé le territoire spécifique ou encore la réponse auto-immune n'est peut-être pas localisée qu'à l'orbite.

Un geste biopsique orbitaire peut se grever de complications comme un hématome orbitaire, une cécité par traumatisme du nerf optique. S'il s'agit d'une biopsie musculaire, l'apparition d'une paralysie musculaire partielle ou complète est même possible^[51]. Bijlsma et al. ont défini les critères qui devraient aider le praticien dans son choix de faire une biopsie ou non :

- faire une biopsie si la lésion est évocatrice d'une lésion maligne ;
- faire une biopsie si la lésion est facilement accessible comme une lésion de la partie antérieure de l'orbite ou de la glande lacrymale (pour un oculoplasticien expérimenté, pratiquer une biopsie dans l'orbite moyenne même en rétro-oculaire ne pose pas de problème) ;
- ne pas faire de biopsie de première intention s'il s'agit d'une myosite, d'une lésion apicale ou d'une lésion entraînant une compression du nerf optique^[53].

Dans ces cas, on propose une corticothérapie en première intention, et la biopsie n'est effectuée qu'après échec d'une corticothérapie bien conduite. Pour l'équipe du Moorfields Hospital de Londres, une biopsie devrait être évitée chez les patients :

- ayant une présentation clinique typique de myosite ou de sclérite avec réponse rapide à la corticothérapie ;
- ayant une inflammation orbitaire apicale avec douleur ;
- ayant une dacryoadénite dont les signes fonctionnels s'améliorent en quelques jours et l'image radiologique disparaît en moins de trois mois après traitement par corticothérapie^[54].

Cependant pour certains la biopsie d'une dacryoadénite inflammatoire (lésion de la glande lacrymale avec douleur, d'apparition récente, et moulage de la masse sur le globe ou la paroi latérale en imagerie) devrait être systématique. De plus, une chirurgie large et précoce (*debulking*), surtout dans la sarcoïdose, permet de réduire le volume tumoral et les complications liées à l'effet de masse^[22, 40].

Chez l'enfant, les complications semblent plus fréquentes, et la biopsie devrait être évitée en première intention, surtout si l'atteinte est bilatérale car plus souvent associée à une maladie générale^[47].

Histologie

L'histologie d'une biopsie pour syndrome inflammatoire orbitaire idiopathique peut être tout à fait stéréotypée dans son compte-rendu : infiltrat inflammatoire polymorphe fait de cellules polynucléées, de lymphocytes et de macrophages ; parfois quelques plages de nécrose intralésionnelle, parfois un certain degré de fibrose. La classification des orbitopathies inflammatoires chroniques a toutefois été révolutionnée ces dernières années par les progrès de l'anatomie pathologique, et quelques éléments spécifiques peuvent contribuer à affiner le diagnostic et orienter le traitement. Les résultats de l'analyse dépendent de l'expérience de l'anatomopathologiste, et il ne faut pas hésiter à demander une relecture des lames dans un centre spécialisé.

Histologie des inflammations non spécifiques (idiopathiques)

La classification de Mombaerts classe l'infiltrat inflammatoire orbitaire selon les quatre entités suivantes^[40] :

- inflammation classique : infiltrat polymorphe centré par un vaisseau dont les parois sont respectées (lymphocytes, macrophages, polynucléaires neutrophiles ou éosinophiles) ;
- inflammation sclérosante : peu de cellules, principalement des lymphocytes et des plasmocytes, au sein d'une fibrose importante^[55]. Cette forme doit faire rechercher une inflammation IgG4-médiée^[56] ;
- inflammation granulomateuse : présence d'un granulome épithélio-gigantocellulaire sans nécrose caséuse. Cette forme doit faire rechercher une maladie granulomateuse (sarcoïdose ou GPA) ;
- inflammation vasculaire : présence de vaisseaux sanguins anormaux, dont la média et la limitante élastique sont détruites et infiltrées par des lymphocytes et des polynucléaires neutrophiles.

Les formes classique et sclérosante sont les plus fréquentes, et représenteraient 60% à 90% des cas selon les études^[5, 49]. La diplopie, tout comme la compression du nerf optique, semble s'observer plus fréquemment en cas de forme sclérosante^[57].

Éléments orientant vers une inflammation spécifique

La principale préoccupation du pathologiste qui analyse une pièce d'inflammation chronique de l'orbite est d'éliminer une tumeur. Les lymphomes, les métastases, les tumeurs primitives mésenchymateuses notamment peuvent s'entourer d'une inflammation importante, et il peut être difficile de distinguer un îlot de

cellules tumorales dans un infiltrat inflammatoire polymorphe. Ainsi, indiquer les antécédents précis au pathologiste peut s'avérer déterminant.

Il peut être difficile de faire la différence entre une infiltration inflammatoire atypique et une infiltration lymphomateuse. Il est recommandé de toujours prévoir qu'une analyse immunohistochimique pourra être faite, et donc de ne pas fixer les prélèvements des biopsies orbitaires, au cas où une recherche de lymphome devait être effectuée sur un prélèvement a posteriori. Dans une série récente, l'analyse immunohistochimique a permis de requalifier en lymphome un syndrome d'inflammation orbitaire initialement décrit comme idiopathique dans 32 % des cas^[58].

Un certain nombre de biopsies analysées pour inflammation chronique de l'orbite se révèlent infiltrées par des filaments mycéliens. Chez l'immunodéprimé, le diagnostic ne fait pas de doute, les filaments sont resserrés avec une infiltration massive des tissus. Chez l'immunocompétent, les filaments peuvent être isolés et simplement entourés d'une inflammation non spécifique.

La maladie à IgG4 entraîne classiquement une forme fibrosante d'inflammation orbitaire. Les critères anatomopathologiques les plus récents sont : une infiltration prédominante de lymphocytes et plasmocytes mais sans neutrophiles ; une fibrose d'aspect storiforme ; une positivité du marquage IgG4 des plasmocytes en immunohistochimie de plus de dix plasmocytes IgG4 positifs par champs dits de haute résolution et avec un ratio IgG4/IgG supérieur à 40 % ; des lésions d'oblitérations veineuses^[59]. Cependant, dans l'atteinte orbitaire le critère « oblitérations veineuses » n'est pas retenu car les vaisseaux sont rares à observer lors des biopsies orbitaires.

Savoir répéter les biopsies

Lorsque le diagnostic est « inflammation orbitaire idiopathique », il convient de ne pas considérer le diagnostic comme acquis. Toute poussée inflammatoire nouvelle doit être considérée comme une nouvelle maladie et doit faire se poser la question d'une nouvelle biopsie, tant qu'aucune inflammation spécifique n'a été établie. En particulier, un traitement immunosuppresseur ou anti-inflammatoire peut modifier significativement l'organisation de l'infiltrat inflammatoire^[60], et une nouvelle biopsie à distance du traitement peut aider à affiner un diagnostic.

■ Diagnostics différentiels

Au premier rang des diagnostics différentiels plus difficiles à écarter se situent les affections tumorales malignes, dominées chez l'adulte par les syndromes lymphoprolifératifs (lymphomes), et les métastases. Ces pathologies peuvent présenter un tableau d'inflammation orbitaire car les tumeurs malignes de l'œil ou de l'orbite, primitives ou secondaires, peuvent comporter un contingent de cellules inflammatoires^[4]. L'imagerie orbitaire peut permettre dans certains cas d'appréhender ce diagnostic tumoral. La tomographie a l'avantage de bien visualiser la graisse orbitaire, les muscles et l'os à la recherche d'une lyse osseuse caractéristique d'une affection tumorale maligne. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) a comme avantage l'évaluation plus précise de l'apex avec analyse de la fissure orbitaire supérieure ou du sinus caverneux. En IRM, les lésions inflammatoires actives sont iso-intenses en T1 et hyperintenses en T2 par rapport à la graisse orbitaire. La séquence Fat-Sat (suppression du signal de la graisse) est importante pour bien évaluer les zones inflammatoires rehaussées par le gadolinium. Au stade chronique (fibrosant), le signal devient peu intense en T2^[61]. L'échographie orbitaire est réservée aux lésions antérieures : dans les inflammations orbitaires, la lésion est hypervasculaire de manière homogène, tandis que pour les lymphomes, on peut observer des nodules hypoéchogènes séparés par des septas hypervasculaires^[62].

Les métastases se localisent dans l'orbite, dans l'espace intra- ou extraconique ou au niveau des muscles. Les métastases orbitaires le plus fréquemment observées compliquent principalement des cancers du sein et de la prostate, mais aussi du poumon ou du rein^[2]. Les métastases de cancer du sein peuvent aboutir

à une énoptalmie liée à la rétraction du globe oculaire par la métastase. Chez l'enfant, une lésion orbitaire inflammatoire doit faire évoquer en premier lieu un rhabdomyosarcome, la métastase d'un neuroblastome voire l'extension orbitaire d'un rétinoblastome^[63]. Toujours chez l'enfant, les dermoïdes ou les lymphangiomes, qui sont des tumeurs bénignes, se présentent parfois sous forme inflammatoire^[6]. Toujours chez l'enfant, les histiocytoses langerhansiennes (prolifération d'histiocytes dérivant des cellules de Langerhans et atteignant des os aussi divers que le crâne, les vertèbres ou le fémur), le granulome éosinophile osseux, la maladie de Hand-Schüller-Christian, et la maladie de Letterer-Siwe peuvent se traduire par une infiltration inflammatoire orbitaire et/ou palpébrale.

■ Traitements des inflammations orbitaires idiopathiques

La stratégie thérapeutique n'est pas parfaitement codifiée. Elle dépend de la gravité et de la localisation de l'atteinte orbitaire. Une surveillance peut être proposée dans les atteintes modérées. Un traitement est indiqué en cas d'altération visuelle par neuropathie optique, en présence d'une douleur ou d'une paralysie oculomotrice.

Le traitement corticoïde est la principale arme thérapeutique. Le recours à une ou des injections intraorbitaires de corticoïdes retard (triamcinolone) est préconisé en première ligne par certaines équipes dans les cas d'inflammation orbitaire antérieure ou focalisée, comme les dacryodénites^[64,65]. Cependant, la corticothérapie orale est considérée comme le traitement de première ligne^[3,5]. Les bolus de corticoïdes n'ont pas montré leur utilité sauf en cas d'atteinte du nerf optique^[66]. La corticothérapie orale est généralement débutée à la posologie de 1 mg/kg par jour pendant deux à quatre semaines associée aux mesures adjuvantes habituelles. La réponse initiale aux corticoïdes est de l'ordre de 67 à 82 % dans les différentes séries^[5,67]. La décroissance, débutée dès la réponse clinique, est lente sur plusieurs semaines. Les taux de guérison sont variables selon les séries de 32 % à 65 %, et les rechutes sont fréquentes jusqu'à 52 %^[5,67]. Il semble que contrairement à ce que décrivent Mombaerts et al. l'incidence des rechutes dans les formes sclérosantes soit inférieure à celle des formes classiques d'inflammation orbitaire idiopathique, dans deux études rétrospectives récentes^[5,49,67].

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) sont pour certains auteurs une alternative possible à la corticothérapie systémique, notamment dans la prise en charge des myosites^[3]. Il est alors proposé une cure d'AINS pendant au moins trois semaines ou jusqu'à résolution des symptômes, et l'utilisation des stéroïdes est réservée aux cas résistants^[68].

Le recours à un immunosuppresseur est parfois nécessaire en cas d'effets secondaires intolérables de la corticothérapie ou de corticorésistance. L'immunosuppresseur de premier choix est le méthotrexate^[69,70]. Les anticorps monoclonaux anti-TNF α semblent constituer une alternative thérapeutique récente et prometteuse dans les formes corticodépendantes, corticorésistantes, ou en rechute. L'infliximab est la principale molécule utilisée^[71,72]. Néanmoins, aucune étude prospective n'a à ce jour validé son utilisation. D'autres traitements immunosuppresseurs sont plus rarement utilisés comme la ciclosporine, l'azathioprine ou le mycophénolate mofétil^[5].

La radiothérapie externe constitue également une alternative à la corticothérapie en cas de corticorésistance, de rechutes, d'effets secondaires ou de contre-indications. Elle permet d'obtenir une réponse allant de 64 % à 87,5 %^[60]. Elle est utilisée à faibles doses de 20 à 25 Gy fractionnées sur dix jours. Elle est en général bien tolérée et n'occasionne que peu d'effets secondaires à ces doses. Dans les inflammations orbitaires idiopathiques sclérosantes, la radiothérapie, peu efficace seule, semble indiquée, associée à un *debulking* chirurgical, une corticothérapie puis des immunosuppresseurs^[6,73].

Déclaration d'intérêts : les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts en relation avec cet article.



Références

- [1] Rubin PA, Foster CS. Etiology and management of idiopathic orbital inflammation. *Am J Ophthalmol* 2004;**138**:1041–3.
- [2] Shields JA, Shields CL, Scartozzi R. Survey of 1264 patients with orbital tumors and simulating lesions: The 2002 Montgomery Lecture, part 1. *Ophthalmology* 2004;**111**:997–1008.
- [3] Yuen SJ, Rubin PA. Idiopathic orbital inflammation: distribution, clinical features, and treatment outcome. *Arch Ophthalmol* 2003;**121**:491–9.
- [4] Rootman J, Nugent R. The classification and management of acute orbital pseudotumors. *Ophthalmology* 1982;**89**:1040–8.
- [5] Swamy BN, McCluskey P, Nemet A, Crouch R, Martin P, Bengner R, et al. Idiopathic orbital inflammatory syndrome: clinical features and treatment outcomes. *Br J Ophthalmol* 2007;**91**:1667–70.
- [6] Rootman J. Orbital inflammatory disease. In: Diseases of the orbit. Philadelphia: Lippincott-Williams and Wilkins; 2002. p. 405–507.
- [7] Bullen CL, Liesegang TJ, McDonald TJ, DeRemee RA. Ocular complications of Wegener's granulomatosis. *Ophthalmology* 1983;**90**:279–90.
- [8] Hoffman GS, Kerr GS, Leavitt RY, Hallahan CW, Lebovics RS, Travis WD, et al. Wegener granulomatosis: an analysis of 158 patients. *Ann Intern Med* 1992;**116**:488–98.
- [9] Fechner FP, Faquin WC, Pilch BZ. Wegener's granulomatosis of the orbit: a clinicopathological study of 15 patients. *Laryngoscope* 2002;**112**:1945–50.
- [10] Woo TL, Francis IC, Wilcsek GA, Coroneo MT, McNab AA, Sullivan TJ, et al. Australasian orbital and adnexal Wegener's granulomatosis. *Ophthalmology* 2001;**108**:1535–43.
- [11] Billing K, Malhotra R, Selva D, Dodd T. Orbital myositis in Churg-Strauss syndrome. *Arch Ophthalmol* 2004;**122**:393–6.
- [12] Bosch-Gil JA, Falgà-Tirado C, Simeón-Aznar CP, Orriols-Martínez R. Churg-Strauss syndrome with inflammatory orbital pseudotumour. *Br J Rheumatol* 1995;**34**:485–6.
- [13] Pradeep TG, Prabhakaran VC, McNab A, Dodd T, Selva D. Diffuse bilateral orbital inflammation in Churg-Strauss syndrome. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 2010;**26**:57–9.
- [14] Takanashi T, Uchida S, Arita M, Okada M, Kashii S. Orbital inflammatory pseudotumor and ischemic vasculitis in Churg-Strauss syndrome: report of two cases and review of the literature. *Ophthalmology* 2001;**108**:1129–33.
- [15] Ishida K, Yokota T, Wada Y, Yamada M, Tsukagoshi H. Unilateral facial swelling and exophthalmos in a patient with polyarteritis nodosa. *Intern Med* 1992;**31**:500–3.
- [16] Cockerham KP, Cockerham GC, Brown HG, Hidayat AA. Radio-sensitive orbital inflammation associated with temporal arteritis. *J Neuroophthalmol* 2003;**23**:117–21.
- [17] Lee AG, Tang RA, Feldon SE, Pless M, Schiffman JS, Rubin RM, et al. Orbital presentations of giant cell arteritis. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2001;**239**:509–13.
- [18] Reddi S, Vollbracht S. Giant cell arteritis associated with orbital pseudotumor. *Headache* 2013;**53**:1488–9.
- [19] Baughman RP, Lower EE, du Bois RM. Sarcoidosis. *Lancet* 2003;**361**:1111–8.
- [20] Hillerdal G, Nöu E, Osterman K, Schmekel B. Sarcoidosis: epidemiology and prognosis. A 15-year European study. *Am Rev Respir Dis* 1984;**130**:29–32.
- [21] Rybicki BA, Major M, Popovich Jr J, Maliarik MJ, Iannuzzi MC. Racial differences in sarcoidosis incidence: a 5-year study in a health maintenance organization. *Am J Epidemiol* 1997;**145**:234–41.
- [22] Demirci H, Christianson MD. Orbital and adnexal involvement in sarcoidosis: analysis of clinical features and systemic disease in 30 cases. *Am J Ophthalmol* 2011;**151**:1074–80 [e1].
- [23] Smith JA, Foster CS. Sarcoidosis and its ocular manifestations. *Int Ophthalmol Clin* 1996;**36**:109–25.
- [24] Prabhakaran VC, Saeed P, Esmali B, Sullivan TJ, McNab A, Davis G, et al. Orbital and adnexal sarcoidosis. *Arch Ophthalmol* 2007;**125**:1657–62.
- [25] Neville E, Walker AN, James DG. Prognostic factors predicting the outcome of sarcoidosis: an analysis of 818 patients. *Q J Med* 1983;**52**:525–33.
- [26] Sivak-Callcott JA, Rootman J, Rasmussen SL, Nugent RA, White VA, Paridaens D, et al. Adult xanthogranulomatous disease of the orbit and ocular adnexa: new immunohistochemical findings and clinical review. *Br J Ophthalmol* 2006;**90**:602–8.
- [27] Alper MG, Zimmerman LE, Piana FG. Orbital manifestations of Erdheim-Chester disease. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1983;**81**:64–85.
- [28] Veyssier-Belot C, Cacoub P, Caparros-Lefebvre D, Wechsler J, Brun B, Remy M, et al. Erdheim-Chester disease. Clinical and radiologic characteristics of 59 cases. *Medicine* 1996;**75**:157–69.
- [29] Rozenberg I, Wechsler J, Koenig F, Brun B, Larde D, Raulo Y, et al. Erdheim-Chester disease presenting as malignant exophthalmos. *Br J Radiol* 1986;**59**:173–7.
- [30] Garrity JA, Henderson JW. Histiocytic disorders. In: Henderson's Orbital tumors. Philadelphia: Lippincott-Williams and Wilkins; 2007. p. 267–77.
- [31] Paire V, Bossard C, Vabres B, Weber M, Péchereau A. Orbital locations in Rosai-Dorfman disease: a series of three consecutive cases. *J Fr Ophthalmol* 2008;**31**:673–82.
- [32] Resnick DK, Johnson BL, Lovely TJ. Rosai-Dorfman disease presenting with multiple orbital and intracranial masses. *Acta Neuropathol* 1996;**91**:554–7.
- [33] Okazaki K, Umehara H. Are classification criteria for IgG4-RD now possible? The concept of igg4-related disease and proposal of comprehensive diagnostic criteria in Japan. *Int J Rheumatol* 2012;**2012**:357071.
- [34] Divatia M, Kim SA, Ro JY. IgG4-related sclerosing disease, an emerging entity: a review of a multi-system disease. *Yonsei Med J* 2012;**53**:15–34.
- [35] Karamchandani JR, Younes SF, Warnke RA, Natkunam Y. IgG4-related systemic sclerosing disease of the ocular adnexa: a potential mimic of ocular lymphoma. *Am J Clin Pathol* 2012;**137**:699–711.
- [36] Kase S, Noda M, Ishijima K, Yamamoto T, Hatanaka K, Ishida S. IgG4-related inflammation of the orbit simulating malignant lymphoma. *Anticancer Res* 2013;**33**:2779–83.
- [37] Sah RP, Chari ST. Serologic issues in IgG4-related systemic disease and autoimmune pancreatitis. *Curr Opin Rheumatol* 2011;**23**:108–13.
- [38] Perumal B, Black EH, Levin F, Servat JJ. Non-infectious orbital vasculitides. *Eye* 2012;**26**:630–9.
- [39] Birch-Hirschfeld A. Zur diagnostic and pathologic der orbital tumoren. *Dtsch Ophthalmol Ges* 1905:127–35.
- [40] Mombaerts I, Goldschmeding R, Schlingemann RO, Koornneef L. What is orbital pseudotumor? *Surv Ophthalmol* 1996;**41**:66–78.
- [41] Rootman J. Inflammatory diseases of the orbit. Highlights. *J Fr Ophthalmol* 2001;**24**:155–61.
- [42] Yuen SJ, Rubin PA. Idiopathic orbital inflammation: ocular mechanisms and clinicopathology. *Ophthalmol Clin North Am* 2002;**15**:121–6.
- [43] Atabay C, Tyutyunikov A, Scalise D, Stolarski C, Hayes MB, Kennerdell JS, et al. Serum antibodies reactive with eye muscle membrane antigens are detected in patients with nonspecific orbital inflammation. *Ophthalmology* 1995;**102**:145–53.
- [44] Easton JA, Smith WT. Non-specific granuloma of orbit ("orbital pseudotumour"). *J Pathol Bacteriol* 1961;**82**:345–54.
- [45] McCarthy JM, White VA, Harris G, Simons KB, Kennerdell J, Rootman J. Idiopathic sclerosing inflammation of the orbit: immunohistologic analysis and comparison with retroperitoneal fibrosis. *Mod Pathol* 1993;**6**:581–7.
- [46] Robert PY. Inflammatory diseases of the orbit. Highlights. *J Fr Ophthalmol* 2001;**24**:153–4.
- [47] Mottow LS, Jakobiec FA. Idiopathic inflammatory orbital pseudotumor in childhood. I. Clinical characteristics. *Arch Ophthalmol* 1978;**96**:1410–7.
- [48] Belanger C, Zhang KS, Reddy AK, Yen MT, Yen KG. Inflammatory disorders of the orbit in childhood: a case series. *Am J Ophthalmol* 2010;**150**(4):460–3.
- [49] Abad S, Badelon I, Le Toumelin P, Warzocha U, Gambier N, Larroche C, et al. Management of orbital inflammation in internal medicine: a retrospective case series of 29 patients. *Rev Med Interne* 2012;**33**:69–75.
- [50] Weber AL, Romo LV, Sabates NR. Pseudotumor of the orbit. Clinical, pathologic, and radiologic evaluation. *Radiol Clin North Am* 1999;**37**:151–68 [xi].
- [51] Siatkowski RM, Capó H, Byrne SF, Gendron EK, Flynn JT, Muñoz M, et al. Clinical and echographic findings in idiopathic orbital myositis. *Am J Ophthalmol* 1994;**118**:343–50.
- [52] Mombaerts I, Schlingemann RO, Goldschmeding R, Koornneef L. Idiopathic granulomatous orbital inflammation. *Ophthalmology* 1996;**103**:2135–41.
- [53] Bijlsma WR, Elbert NJ, Kalmann R. The role of biopsy in diagnosing patients suspected of idiopathic orbital inflammation. *Curr Eye Res* 2012;**37**:251–3.
- [54] Berry-Brincat A, Rose GE. Idiopathic orbital inflammation: a new dimension with the discovery of immunoglobulin G4-related disease. *Curr Opin Ophthalmol* 2012;**23**:415–9.

- [55] Pemberton JD, Fay A. Idiopathic sclerosing orbital inflammation: a review of demographics, clinical presentation, imaging, pathology, treatment, and outcome. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2012;**28**:79–83.
- [56] Khine AA, Prabhakaran VC, Selva D. Idiopathic sclerosing orbital inflammation: two cases presenting with paresthesia. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2009;**25**:65–7.
- [57] Abad S. Syndrome d'inflammation orbitaire idiopathique. In: Œil et maladies générales. Paris: Lavoisier; 2010. p. 100–8.
- [58] Gavard-Perret A. *Établissement d'une arbre décisionnel diagnostique dans les orbitopathies inflammatoires chroniques à propos de 61 patients (Thèse médecine)*. Nice; 2013.
- [59] Andrew N, Kearney D, Selva D. Applying the consensus statement on the pathology of IgG4-related disease to lacrimal gland lesions. *Mod Pathol* 2013;**26**:1150–1.
- [60] Char DH, Miller T. Orbital pseudotumor. Fine-needle aspiration biopsy and response to therapy. *Ophthalmology* 1993;**100**:1702–10.
- [61] Hardman JA, Halpin SF, Mars S, Hourihan MD, Lane CM. MRI of idiopathic orbital inflammatory syndrome using fat saturation and Gd-DTPA. *Neuroradiology* 1995;**37**:475–8.
- [62] Héran F. Imaging of orbital masses. *Neurochirurgie* 2010;**56**:89–120.
- [63] Berger JW, Rubin PA, Jakobiec FA. Pediatric orbital pseudotumor: case report and review of the literature. *Int Ophthalmol Clin* 1996;**36**:161–77.
- [64] Leibovitch I, Prabhakaran VC, Davis G, Selva D. Intraorbital injection of triamcinolone acetonide in patients with idiopathic orbital inflammation. *Arch Ophthalmol* 2007;**125**:1647–51.
- [65] Skaat A, Rosen N, Rosner M, Schiby G, Simon GJB. Triamcinolone acetonide injection for persistent atypical idiopathic orbital inflammation. *Orbit* 2009;**28**:401–3.
- [66] Bijlsma WR, Paridaens D, Kalmann R. Treatment of severe idiopathic orbital inflammation with intravenous methylprednisolone. *Br J Ophthalmol* 2011;**95**:1068–71.
- [67] Mombaerts I, Schlingemann RO, Goldschmeding R, Koornneef L. Are systemic corticosteroids useful in the management of orbital pseudotumors? *Ophthalmology* 1996;**103**:521–8.
- [68] Mannor GE, Rose GE, Moseley IF, Wright JE. Outcome of orbital myositis. Clinical features associated with recurrence. *Ophthalmology* 1997;**104**:409–13 [discussion. 414].
- [69] Shah SS, Lowder CY, Schmitt MA, Wilke WS, Kosmorsky GS, Meisler DM. Low-dose methotrexate therapy for ocular inflammatory disease. *Ophthalmology* 1992;**99**:1419–23.
- [70] Smith JR, Rosenbaum JT. A role for methotrexate in the management of non-infectious orbital inflammatory disease. *Br J Ophthalmol* 2001;**85**:1220–4.
- [71] Miquel T, Abad S, Badelon I, Vignal C, Warzocha U, Larroche C, et al. Successful treatment of idiopathic orbital inflammation with infliximab: an alternative to conventional steroid-sparing agents. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2008;**24**:415–7.
- [72] Sahlin S, Lignell B, Williams M, Dastmalchi M, Orrego A. Treatment of idiopathic sclerosing inflammation of the orbit (myositis) with infliximab. *Acta Ophthalmol* 2009;**87**:906–8.
- [73] Kennerdell JS. The management of sclerosing nonspecific orbital inflammation. *Ophthalmic Surg* 1991;**22**:512–8.

F. Mouriaux, Professeur des Universités, praticien hospitalier (frederic.mouriaux@chu-rennes.fr).
Service d'ophtalmologie, CHU de Rennes, 2, rue Henri-Le-Guilloux, 35033 Rennes cedex 9, France.

S. Coffin-Pichonnet, Chef de clinique, assistante des hôpitaux.
Service d'ophtalmologie, CHU de Caen, avenue de la Côte-de-Nacre, 14033 Caen, France.

P.-Y. Robert, Professeur des Universités, praticien hospitalier.
Service d'ophtalmologie, CHU de Limoges, 2, avenue Martin-Luther-King, 87042 Limoges cedex, France.

N. Martin-Silva, Praticien hospitalier.
Service de médecine interne, CHU de Caen, avenue de la Côte-de-Nacre, 14033 Caen, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Mouriaux F, Coffin-Pichonnet S, Robert PY, Martin-Silva N. Inflammation orbitaire. EMC - Ophtalmologie 2014;11(4):1-9 [Article 21-620-A-10].

Disponibles sur www.em-consulte.com



Arbres
décisionnels



Iconographies
supplémentaires



Vidéos/
Animations



Documents
légaux



Information
au patient



Informations
supplémentaires



Auto-
évaluations



Cas
clinique

Cet article comporte également le contenu multimédia suivant, accessible en ligne sur em-consulte.com et em-premium.com :

1 autoévaluation

[Cliquez ici](#)