



Syndrome de l'apex orbitaire associé à un zona ophtalmique, une kérato-uvéite et une méningite zostérienne

Jérémie Nadal^{1,2,4}, Luc Jeanjean^{1,2,3}

Une patiente de 69 ans, aux antécédents de cancer du sein 15 ans auparavant, se présente aux urgences ophtalmologiques pour une douleur de l'œil droit, associée à une éruption vésiculeuse homolatérale dans le territoire du V1, un ptôsis et une diplopie.

L'acuité visuelle de l'œil droit est inférieure à 1/20. L'examen à la lampe à fente révèle un ptôsis complet, un Tyndall pigmenté associé à des précipités rétro-desce-métiques granulomateux et une kératite. Le tonus est mesuré à 22 mmHg à l'aplana-tion. L'examen de l'oculo-motricité met en évidence une ophtalmoplégie quasi complète avec déficit de l'élévation, l'abaissement de l'abduction et dans une moindre mesure de l'adduction de l'œil droit (figure 1). L'étude du réflexe photomoteur met en évidence une mydriase droite aréactive. L'examen du fond de l'œil ne montre pas de foyer ni de hyalite. L'examen ophtalmologique controlatéral est sans anomalie.

L'atteinte neurologique associant une atteinte du II, III, IV, V1 et VI correspond à un syndrome de l'apex orbitaire droit. Devant la gravité du tableau clinique, une hospitalisation a été indiquée en urgence. La sérologie Varicelle Zona Virus (VZV) est positive pour les IgG et les IgM. Une ponction lombaire retrouve une PCR VZV positive dans le liquide céphalo-rachidien.

On met en évidence, sur l'IRM cérébro-orbitaire, une exophtalmie de grade II, une inflammation orbitaire diffuse, une myosite orbitaire diffuse sans compression du nerf optique associée, une névrite de la 5^e paire crânienne ainsi qu'une périnévrite du nerf optique (figures 2 et 3). Aucune anomalie de signal au niveau du sinus caverneux n'est remarquée ni vascularite cérébrale associée.

1. Unité de neuro-ophtalmologie, Centre hospitalier universitaire de Nîmes. 2. Faculté de médecine de Montpellier-Nîmes. 3. Institut ARAMAV, Nîmes. 4. Interne en 10^e semestre.

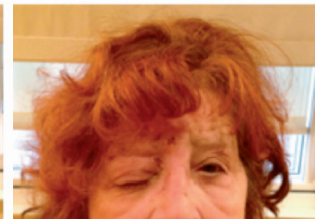


Figure 1. Œil droit, ophtalmoplégie quasi totale, ptôsis, mydriase.

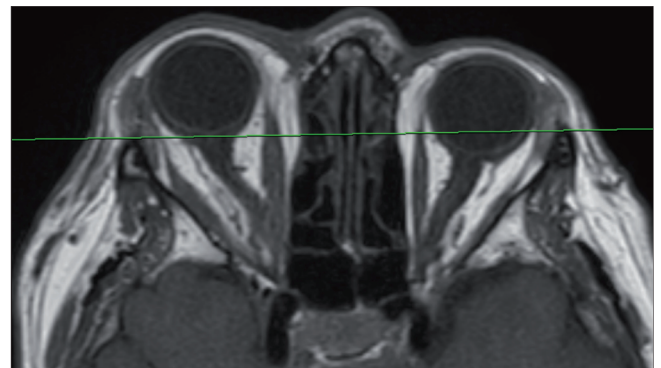


Figure 2. Exophtalmie de grade 2, avec épaissement des muscles orbitaires.

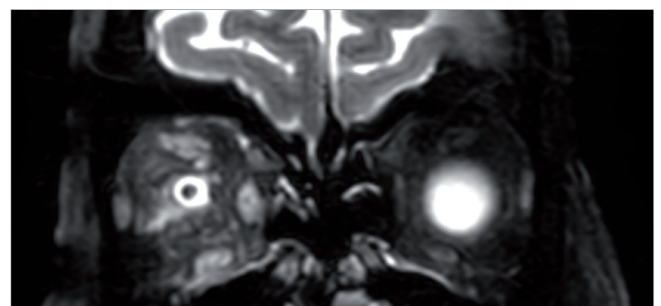


Figure 3. T2 Fat Sat montrant une myosite des quatre muscles droits, une périnévrite optique et une névrite du V1.

L'ensemble de ces signes est donc en faveur d'une atteinte zostérienne associant zona ophtalmique, kérato-uvéite, syndrome de l'apex orbitaire et méningite virale zostérienne.

Traitement

Un traitement intraveineux par aciclovir à la posologie de 10 mg/kg/8h a été instauré. Le traitement topique associait dexaméthasone et atropine. Une corticothérapie orale a été introduite sept jours après le début du traitement antiviral, à la posologie de 1 mg/kg/jour avec décroissance progressive sur trois mois.

L'uvéite a rapidement été contrôlée. La corticothérapie orale a permis une récupération partielle de l'oculomotricité et du ptosis. L'acuité visuelle corrigée un mois après le début de l'épisode était de 3/10.

Discussion

Le syndrome de l'apex orbitaire est une rare complication de l'infection zostérienne associant un ptosis, une exophtalmie, une ophtalmoplégie, une mydriase et une anesthésie de la paupière et du front [1]. Il concerne principalement les patients immunodéprimés [2,3], mais peut plus rarement toucher des patients immunocompétents [4].

L'hypothèse physiopathologique de ce syndrome repose sur la compression secondaire à l'inflammation intra-orbitaire ou à la myosite. D'autres auteurs ont proposé un effet cytopathogénique direct du virus par dissémination de la 5^e paire crânienne aux nerfs avoisinants. Une réaction immunologique au VZV peut induire une inflammation périneurale, une inflammation orbitaire de contiguïté, une vascularite cérébrale, une myosite orbitaire, voire une méningite.

Conclusion

Il s'agit du premier cas rapporté associant tous les signes précédents hormis la vascularite cérébrale. L'IRM montrant l'atteinte du V, la périnévrite du nerf optique et la myosite a permis de conforter le diagnostic de syndrome de l'apex. Les mécanismes physiopathologiques que nous retenons ici sont l'inflammation périneurale et la dissémination virale à partir de la 5^e paire crânienne. La myosite est secondaire à l'effet direct du virus et à la réponse immunologique associée.

Le traitement de référence par aciclovir intraveineux et corticothérapie orale doit être introduit précocement [5] afin de réduire l'inflammation orbitaire, de préserver l'acuité visuelle finale [4] et de prévenir l'apparition d'une vascularite occlusive [6]. La durée moyenne de résolution de l'ophtalmoplégie peut varier de deux mois à 1,5 an [7].

Bibliographie

1. Lee CY, Tsai HC, Lee SS, Chen YS. Orbital apex syndrome: an unusual complication of herpes zoster ophthalmicus. *BMC Infect Dis.* 2015;15:33.
2. Saxena R, Phuljhele S, Aalok L *et al.* A rare case of orbital apex syndrome with herpes zoster ophthalmicus in a human immunodeficiency virus-positive patient. *Indian J Ophthalmol.* 2010;58(6):527-30.
3. Jensen H, Thomsen ST, Hansen SS *et al.* Superior orbital fissure syndrome and ophthalmoplegia caused by varicella zoster virus with no skin eruption in a patient treated with tumor necrosis alpha inhibitor. *Case Rep Neurol.* 2015;7(3):221-6.
4. Verhaeghe F, Villain M, Labauge P, Daien V. Orbital apex syndrome secondary to herpes zoster ophthalmicus. *J Neuroophthalmol.* 2016; 36(2):147-51.
5. Harding SP. Management of ophthalmic zoster. *J Med Virol.* 1993;Suppl 1:97-101.
6. Dworkin RH, Johnson RW, Breuer J *et al.* Recommendations for the management of herpes zoster. *Clin Infect Dis.* 2007;44 Suppl 1:S1-26.
7. Sanjay S, Chan EW, Gopal L *et al.* Complete unilateral ophthalmoplegia in herpes zoster ophthalmicus. *J. Neuroophthalmol.* 2009;29 (4):325-37.