

Neurorétinite, hémiatrophie faciale progressive de Parry-Romberg et sclérodémie localisée

À propos d'un cas et revue de la littérature

A. Karim, M. Laghmari, W. Ibrahimy, H.N. Essakali, Z. Mohcine

Service d'Ophtalmologie A, Hôpital des Spécialités, Rabat, Maroc.

Correspondance : A. Karim, 475, rue Al Masjid, Secteur 2, Hay Salam, Salé, Maroc. E-mail : abdelouhedkarim@hotmail.com

Reçu le 9 juin 2004. Accepté le 28 février 2005.

Neuroretinitis, Parry-Romberg syndrome, and scleroderma. A case report

A. Karim, M. Laghmari, W. Ibrahimy, H.N. Essakali, Z. Mohcine

J. Fr. Ophtalmol., 2005; 28, 8: 866-870

Introduction: Progressive hemifacial atrophy (Parry-Romberg syndrome) is a rare entity characterized by severe hemifacial atrophy affecting subcutaneous tissue. Its clinical manifestations are mainly neurological and ocular. The most common ocular finding is enophthalmos with eyelid modifications (ptosis, retraction, atrophy). Neuroretinitis remains a rare symptom in this affection. We report here a new case.

Case report: A 22-year-old woman with progressive hemifacial atrophy (Romberg syndrome) is reported. The atrophy had begun 10 years before. At time of presentation, she was suffering from blurred vision in her left eye. She presented with mild enophthalmos associated with eyelid atrophy and loss of cilia. Biomicroscopic examination showed bilateral vitreitis and a typical spectrum of neuroretinitis in her left eye. There was no heterochromia. General examination revealed atrophy of the right part of her body. Etiological investigations showed the presence of antinuclear antibodies and a positive Rose-Waaler latex test without an inflammatory syndrome. Corticotherapy was proposed (1 mg/kg/day) with good progression.

Discussion: The authors report a new case of progressive hemifacial atrophy (Parry-Romberg syndrome). They emphasize the rarity of this disease, its etiology, which remains controversial, the diversity of its ophthalmologic manifestations, and its relations with scleroderma and autonomic nervous system disorders are discussed. Acute neuroretinitis remains rare and its pathogeny is unknown.

Key-words: Hemifacial atrophy, Parry-Romberg syndrome, scleroderma, neuroretinitis.

Neurorétinite, hémiatrophie faciale progressive de Parry-Romberg et sclérodémie localisée. À propos d'un cas et revue de la littérature

Introduction : L'hémiatrophie faciale progressive est une affection rare caractérisée par une atrophie sévère de l'hémiface touchant le tissu sous-cutané et adipeux. Les manifestations cliniques sont essentiellement neurologiques et oculaires. L'atteinte oculaire la plus commune est l'énophthalmie avec modifications palpébrales. En revanche, la neurorétinite reste rare.

Observation : La patiente, âgée de 22 ans, sans antécédents généraux, présentait depuis l'âge de 12 ans une atrophie progressive de l'hémicorps gauche avec des lésions cutanées hypo et hyperpigmentées. Un mois avant son hospitalisation, elle eut une baisse brutale de l'acuité visuelle de l'œil gauche. L'examen notait une acuité visuelle à 4/10° Parinaud 6 au niveau de l'œil gauche, des précipités rétrodescemétiques et une hyalite avec un œdème papillo-maculaire et des exsudats interpapillo-maculaires. À l'examen général, une hémiatrophie faciale droite avec aspect en coup de sabre et une atrophie de l'hémicorps gauche étaient constatées. Le bilan étiologique mit en évidence la présence d'anticorps antinucléaire, un Latex waaler Rose positif sans syndrome inflammatoire. Un traitement corticoïde (1 mg/kg/j) fut instauré. L'évolution clinique fut favorable ; le recul est de 4 ans.

Discussion : Les auteurs rapportent un cas d'hémiatrophie faciale progressive. Ils soulignent la rareté du syndrome, son étiopathogénie mal connue, la diversité des manifestations ophtalmologiques et les particularités thérapeutiques de l'affection. La neurorétinite aiguë reste exceptionnelle et sa pathogénie inconnue.

Mots-clés : Hémiatrophie faciale progressive, syndrome de Parry-Romberg, sclérodémie localisée, neurorétinite.

INTRODUCTION

L'hémiatrophie faciale progressive (HAFP) est une affection rare mais non exceptionnelle, qui fut signalée pour la première fois par Parry (1825), puis décrite par Romberg (1846) sous le nom de « trophonévrose de la face » [1]. Cette maladie est caractérisée par une atrophie du tissu sous-cutané et adipeux localisée à une hémiface. De nombreux auteurs ont tenté de préciser ses différentes manifestations cliniques, en particulier dermatologiques et ophtalmologiques, ainsi que ses associations assez fréquentes avec des maladies neurologiques ou endocriniennes [1-3]. Nous rapportons un nouveau cas d'HAFP associé à une neurorétinite et à une sclérodémie « en bandes ».

OBSERVATION

La patiente, âgée de 22 ans, se présenta à la consultation d'ophtalmologie pour une baisse brutale de l'acuité visuelle de l'œil gauche évoluant depuis quelques jours. L'interrogatoire trouvait la présence, depuis 10 ans, d'une atrophie de l'hémiface droite et de l'hémicorps gauche associée à un amaigrissement cutané et des lésions d'hypo et d'hyperpigmentation. Le diagnostic de « sclérodémie en bandes » avait été retenu à l'issue de deux hospitalisations au service de dermatologie. Les

différentes manifestations de la maladie et, en particulier, les signes cutanés étaient apparus progressivement pour aboutir 10 ans plus tard à un tableau assez caractéristique de la pathologie. À l'examen clinique, on notait immédiatement l'hémiatrophie faciale droite (fig. 1) accompagnée d'une enophtalmie et de signes cutanés également latéralisés à droite. Au niveau du visage, il existait quelques bandes cutanées amincies et dépigmentées au niveau du sourcil, du nez et de la lèvre supérieure. La patiente se plaignait également de paresthésies à type de sensation de froid et d'impression de peau cartonnée et sèche à l'hémiface gauche. Par ailleurs, des lésions cutanées identiques étaient constatées aux poignets, aux avant-bras et aux jambes (fig. 2 et 3).

L'examen ophtalmologique trouvait une acuité visuelle réduite à 2/10^e parinaud 3 à l'œil gauche, et de 9/10^e parinaud 1,5 à l'œil droit. Le tonus oculaire était normal et le réflexe photomoteur positif aux deux yeux. L'examen du segment antérieur notait la présence de façon bilatérale de précipités rétrocornéens blanchâtres et fins, et un discret tyndall inflammatoire de chambre antérieure et du vitré. Il n'existait pas d'hétérochromie de l'iris. L'examen du fond d'œil montrait la présence d'un œdème papillaire franc avec des plis périmaculaires et des exsudats circinés, réalisant un tableau de neurorétinite à l'œil gauche (fig. 4) et une hyperhémie papillaire isolée à l'œil droit (fig. 5). L'angiographie fluorescéinique confirmait l'œdème papillo-maculaire à l'œil gauche (fig. 6) et montrait également une rétention papillaire à l'œil droit (fig. 7). L'examen de l'oculomotricité était sans anomalie. L'étude électromyographique de la face et du cou se révéla normale ; au niveau des membres supérieurs étaient notés des signes discrets de neuropathie périphérique bilatérale. La biopsie cutanée mit en évidence des remaniements fibreux sclérodermiformes avec un épithélium aminci et hyperkératosique, une fibrose hyalinisée de l'épiderme avec la présence de fibres d'élastine fragmentées. Les examens biologiques trouvaient la présence d'anticorps anti-nucléaires et un test de latex Waaler-Rose positif. Le sérodiagnostic de borréliose se révéla négatif.

Sur le plan thérapeutique, devant le tableau de neurorétinite responsable de la baisse de l'acuité visuelle de l'œil gauche, un traitement corticoïde par voie générale à base de prednisone fut instauré à raison de 1 mg/kg/j au début, puis à doses dégressives par la suite. L'évolution fut favorable avec récupération d'une acuité visuelle à 9/10^e Parinaud 1,5 à l'œil gauche et une régression de l'aspect de neurorétinite à l'examen du fond d'œil. Sur le plan esthétique, après lui avoir expliqué le mauvais pronostic de l'atteinte faciale, la patiente a préféré l'abstention thérapeutique.

Sur le plan thérapeutique, devant le tableau de neurorétinite responsable de la baisse de l'acuité visuelle de l'œil gauche, un traitement corticoïde par voie générale à base de prednisone fut instauré à raison de 1 mg/kg/j au début, puis à doses dégressives par la suite. L'évolution fut favorable avec récupération d'une acuité visuelle à 9/10^e Parinaud 1,5 à l'œil gauche et une régression de l'aspect de neurorétinite à l'examen du fond d'œil. Sur le plan esthétique, après lui avoir expliqué le mauvais pronostic de l'atteinte faciale, la patiente a préféré l'abstention thérapeutique.

DISCUSSION

L'hémiatrophie faciale progressive de Parry-Romberg peut se rencontrer à tous les âges, mais touche essentiellement

867



1 | 2



Figure 1 : Hémiatrophie faciale droite accompagnée d'une enophtalmie et de signes cutanés latéralisés à droite.

Figure 2 : Présence de lésions cutanées aux poignets et aux avant-bras.



Figure 3 : Présence de lésions cutanées identiques aux jambes.

868

les femmes dans les deux premières décennies de la vie. Certains auteurs ont noté des circonstances de survenue particulières, parfois incriminées dans le déclenchement de la maladie — affections générales bactériennes ou virales (tuberculose, typhoïde, diphtérie, scarlatine, rougeole, grippe, syphilis), affections neurologiques (poliomyélite, syringomyélie, sclérose en plaques), traumatismes loco-régionaux — notés suivant les auteurs dans 24 à 34 % des cas, infections loco-régionales (abcès dentaire, ostéite maxillaire...), etc. [3].

Généralement, la maladie se révèle par l'apparition d'une ou plusieurs plaques allongées, mal délimitées, de coloration variable, souvent hypochromiques, plus rarement hyperpigmentées. À partir de ces tâches initiales, une dégénérescence hypoplasique de différentes structures de l'hémiface apparaît de manière progressive et irréversible, par atteinte des tissus celluloadipeux sous-cutanés. Le processus atrophique peut envahir secondairement tous les plans de l'hémiface (muscles, peau, os), donnant dans les cas typiques, un faciès caractéristique : l'hémiface atrophique contraste avec le côté sain, et semble avoir 10 ans de plus (« on a l'impression que l'hémiface bien nourrie d'un sujet jeune est accolée à celle d'un sujet vieux, ridé et amaigri ») [1-3]. Parfois, cette hypoplasie est associée à des troubles divers à type de paresthésie, névralgie, céphalée, comme nous l'avons noté chez cette patiente.

Au cours de cette affection, les manifestations oculaires sont fréquentes, rapportées dans 10 à 35 % des cas [3, 4], l'enophtalmie étant la plus courante [1-6].

On peut noter également un amincissement des paupières, une raréfaction ou une disparition des cils et des sourcils [3-6], un ptosis unilatéral [3-5], une modification de la sécrétion lacrymale, une atrésie des canalicules lacrymaux, une hyperhémie conjonctivale [3, 4], des lésions cornéennes [3-5] une élévation du tonus oculaire [4] ou plus rarement une diminution, une modification de la réfraction [3-6], une atrophie sectorielle de l'iris avec hétérochromie [4, 5], une iridocyclite subaiguë récidivante ou chronique, une cyclite hétérochromique de Fuchs [4]. Diverses anomalies du fond d'œil sont aussi constatées : augmentation de calibre et de perméabilité des vaisseaux rétiniens [5, 7, 8], foyer choro-rétinien, taches claires disséminées [1, 2], anomalie pigmentaire soit à type d'hyperpigmentation diffuse ou bien à type d'atrophie de l'épithélium pigmentaire et de la choroïde [2], dysversion papillaire [2, 6], œdème papillaire ou au contraire atrophie optique [4, 8].

Le tableau de neurorétinite de cette patiente est rarement décrit dans la littérature. Gass [5] a signalé chez deux patients une neurorétinopathie exsudative en étoile ipsilatérale (œdème papillaire, exsudation péri-papillaire et étoile maculaire), responsable d'une baisse de l'acuité visuelle. Ceci est probablement l'une des raisons qui ont fait évoquer par certains auteurs l'hypothèse d'une probable atteinte d'origine infectieuse notamment une borréliose, devant le type d'atteinte dermatologique et rétinienne [1-3]. Une neurorétinite d'origine syphilitique peut aussi être évoquée.

Gass [5] a également décrit un cas compliqué de décollement séreux rétinien bulleux et des télangiectasies rétiniennes. Des troubles de la motilité pupillaire sont assez souvent rencontrés : myosis isolé ou rentrant dans le cadre d'un syndrome de Claude Bernard-Horner [1-6, 10], mydriase isolée, abolition des réflexes pupillaires, signe d'Argyll Robertson, pupille d'Addie.

Le déficit des mouvements oculo-moteurs est souvent mentionné [6-8] et relève pour certains auteurs d'une paralysie oculomotrice affectant plus fréquemment la sixième paire de nerfs crâniens. Le déficit concerne typiquement le côté de l'hémiatrophie, mais il a été décrit exceptionnellement du côté sain [3, 9]. Pour d'autres, le déficit oculomoteur est en rapport avec la fibrose et l'atrophie du tissu conjonctif orbitaire [9]. Les manifestations ophtalmologiques présentées dans cette observation illustrent la plupart des signes décrits dans la littérature : enophtalmie, amincissement des paupières, chute des cils et neurorétinite avec atteinte papillaire bilatérale. En revanche, nous n'avons pas noté de déficit oculomoteur et l'étude des muscles extraoculaires n'a pas mis en évidence d'atteinte myogène ou neurogène.

Plusieurs auteurs ont mentionné des anomalies du champ visuel [3] : rétrécissement des isoptères périphériques, encoches nasales inférieures, hémianopsie latérale homonyme, scotome central. Chez cette patiente, il n'existait aucune altération notable du champ visuel. Pour certains auteurs [3], l'atteinte du nerf optique

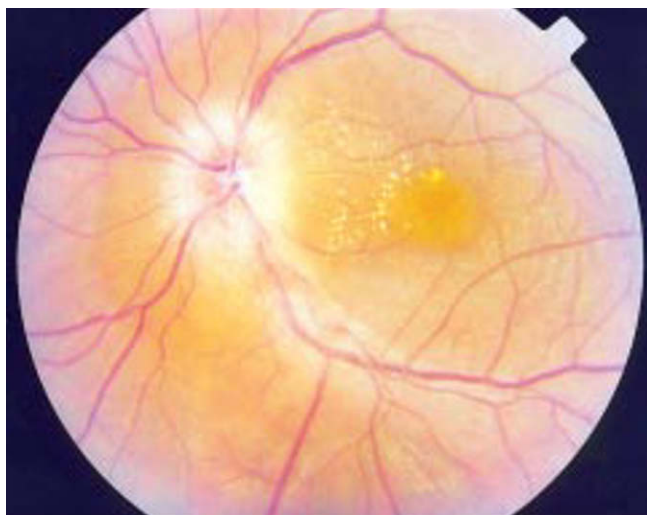
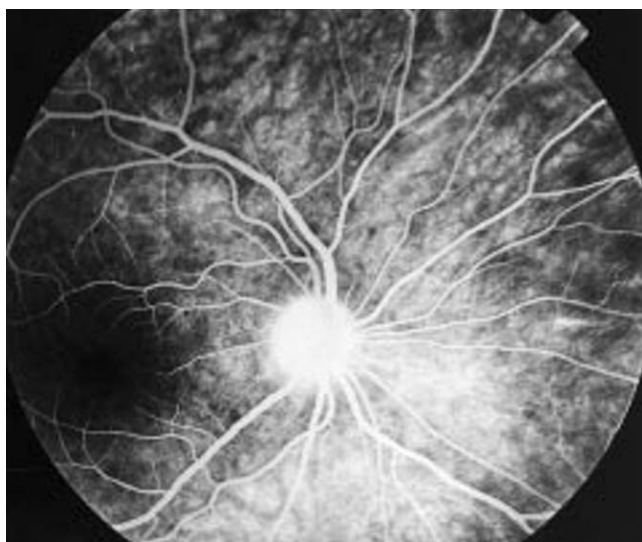
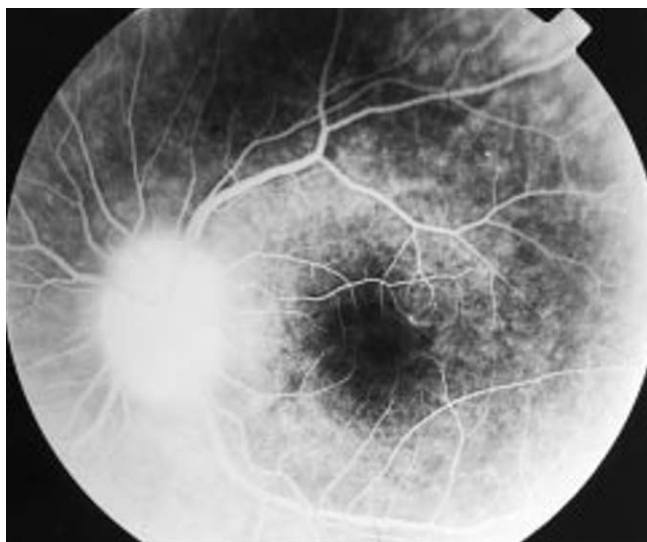
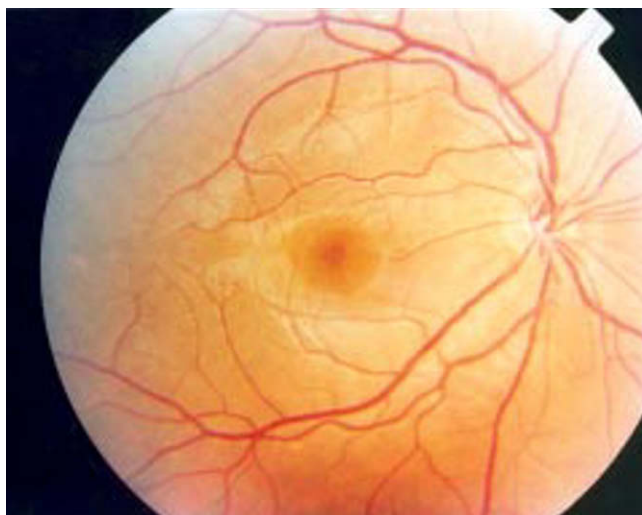
4 | 5
6 | 7

Figure 4 : Fond d'œil gauche : présence d'un œdème papillaire franc avec des plis périmaculaires et des exsudats circonférentiels, réalisant un tableau de neurorétinite.

Figure 5 : Fond d'œil droit : hyperhémie papillaire isolée.

Figure 6 : Angiographie fluorescéinique de l'œil gauche : œdème papillo-maculaire.

Figure 7 : Angiographie fluorescéinique de l'œil droit : rétention papillaire.

pourrait faire partie du processus atrophique. L'association qui existe également avec l'hétérochromie serait en faveur d'un dérèglement du système sympathique. Cette hypothèse repose sur des arguments expérimentaux et cliniques. Une perturbation primitive du système sympathique pourrait être responsable d'un dérèglement du métabolisme des graisses et du tissu sous-cutané, conduisant à l'atrophie et l'alopecie. Il en est de même pour l'hyperhidrose, l'hyperhémie conjonctivale, les modifications pigmentaires, l'hétérochromie et la mydriase. Cependant, d'autres théories ont été proposées, illustrant l'incertitude actuelle quant aux mécanismes étiopathogéniques : affection hérédito-dégénéra-

tive, affection secondaire à un traumatisme, infection à virus lent, dérèglement hormonal, en particulier thyroïdien [4, 10].

L'association de l'HAFP et d'une sclérodémie localisée en « coup de sabre » a été très souvent décrite et pose le problème des relations qui existent entre ces deux maladies. La sclérodémie en bande (en « coup de sabre ») commence typiquement dans la deuxième décennie de la vie et progresse lentement. Elle touche préférentiellement la face et le cuir chevelu. Son début est insidieux parfois déclenché par un traumatisme, un syndrome infectieux, un choc affectif. La lésion de départ œdémateuse évolue vers l'atrophie, donnant une dé-

pression linéaire barrant souvent le front dans la région paramédiane ; cette bande peut se prolonger vers le front donnant une plaque d'alopécie, ou vers la paupière supérieure donnant un pseudocolobome [3, 4, 10]. La sclérodémie en bande (ou en « coup de sabre ») a de nombreux points communs avec l'HAFP : modifications pigmentaires, atrophie, manifestations oculaires (enophtalmie, trouble de l'oculomotricité, glaucome, hétérochromie, etc.). À un stade évolué, l'HAFP se confond cliniquement et histologiquement avec le stade atrophique de la sclérodémie en « coup de sabre ». Aucun critère absolu ne permet de distinguer les deux affections ; c'est pourquoi, si certains auteurs préfèrent encore les différencier, d'autres considèrent que ces deux maladies sont l'expression variée d'un même désordre [11]. Wartenberg, en 1945 suggérait que la sclérodémie en « coup de sabre » était une forme abortive d'HAFP. Actuellement, l'HAFP est souvent considérée comme un état « sclérodémiforme » [8].

Le traitement de cette affection est décevant. Les traitements médicaux se sont tous révélés inefficaces, si ce n'est l'antibiothérapie dans quelques rares cas où une origine infectieuse (borréliose) est suspectée suite aux résultats de la sérologie. En l'absence de traitement curatif, une fois la stabilisation des lésions observée, la chirurgie permet de corriger les séquelles inesthétiques [12-14]. Plusieurs techniques chirurgicales ont été proposées pour combler les dépressions cutanées secondaires au processus atrophique. Les autogreffes du tissu graisseux ou dermo-graisseux et musculo-cutanés, libres ou pédiculées, donnent des résultats souvent décevants du fait de leur participation au processus atrophique. Les inclusions de matériel inerte mènent à des résultats variés, marqués souvent par les phénomènes de rejet. Actuellement, seuls les silicones retiennent l'attention en raison de leur variété, de leurs qualités physiques, chimiques, biologiques, et de leurs bons résultats esthétiques. Ils peuvent se présenter sous diverses formes : solides (bloc homogène, bloc de mousse, prothèse préformée) pâteuses, semi-fluides (gel de silicone), ou fluides (huile de silicone). Ces dernières ont souvent tendance à migrer et on leur préfère actuellement le gel que l'on injecte dans le plan sous-cutané ou les mousses préformées. Une des dernières techniques consiste en l'injection de lobules graisseux sous la peau, prélevés auparavant par liposuction au niveau d'autres parties du corps (abdomen, cuisses, genoux).

CONCLUSION

L'HAFP de Parry Romberg est une affection rare considérée comme une entité frontière avec la sclérodémie en « coup de sabre ». Le cas que nous rapportons illustre une manifestation oculaire rarement décrite dans la littérature, correspondant à la neurorétinite stellaire, et qui a évolué favorablement sous corticothérapie par voie générale.

RÉFÉRENCES

1. Miller MT, Sloane H, Goldberg MF, Grisolano J, Frenkel M, Mafee MF. Progressive Hemifacial atrophy: (Parry-Romberg disease). *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*, 1987;24:27-36.
2. Miller MT, Spencer MA. Progressive hemifacial atrophy: a natural history study. *Trans Am Ophthalmol Soc*, 1995;93:203-17.
3. Auvinet C, Glacet-Bernard A, Coscas G, Cornelis P, Cadot M, Meyringnac C. Hémiatrophie faciale progressive de Parry-Romberg et sclérodémie localisée. Problèmes nosologiques et pathogéniques. *J Fr Ophthalmol*, 1989;11:169-73.
4. Garcher C, Humbert P, Bron A, Chirpaz L, Royer J. Neuropathie optique et syndrome de Parry-Romberg. À propos d'un cas. *Bull Soc Ophthalmol Fr*, 1990;12:1177-82.
5. Gass JD. Atlas stéréoscopique des affections musculaires. Flammarion, Paris, 1991 ; 752 p.
6. Achour D, Heligon JP, Massin M, Lopez A, Ullerin M, Nicol JL. Manifestations ophtalmologiques de l'hémiatrophie faciale progressive ou syndrome de Parry-Romberg. À propos de 2 cas. *Bull Soc Ophthalmol Fr*, 1988;3:301-6.
7. Blanck MF, Goberville M, Kostas A, Assaraf M, Goutieres F. Maladie de Parry-Romberg. À propos d'un cas avec symptômes oculomoteurs. *Bull Soc Ophthalmol Fr*, 1999;XX:55-7.
8. Bellusci C, Liguori R, Pazzaglia A, Baadiali L, Schiavi C, Campos EC : Bilateral Parry- Romberg syndrome associated with retinal vasculitis. *Eur J Ophthalmol*, 2003;13:803-6.
9. Rudolph G, Haritoglou C, Kalpadakis P, Schworm HD, Ehrh O, Boergen KP. Hemifacial atrophy with papillitis, retinal alterations, and restriction of motility. *J AAPOS*, 2002;6:126-9.
10. Larner AJ, Bennison DP. Some observations on the aetiology of progressive hemifacial atrophy ("Parry-Romberg syndrome"). *J Neurol Neurosurg Psychiatr*, 1993;56:1035-9.
11. Creus L, Sanchez-Regana M, Salleras M, Chaussade V, Umberto P. Syndrome de Parry-Romberg associé à un vitiligo segmentaire homolatéral. *Ann Dermatol Venerol*, 1994;121:710-1.
12. Galanopoulos A, McNab A. Hemifacial atrophy: an unusual cause of upper eyelid retraction. *Ophthalmic Plastic Reconstruct Surg*, 1995;11:278-80.
13. Guegantou C, Chavoïn JP, Bauthault F, Mooufferege R, Papillon, Costagliola M. Traitement des lésions faciales dans les syndromes de Parry-Romberg et de Barraquer-Simons. À propos de 12 cas cliniques. *Ann Chir Plast Esthet*, 2000;45:431-51.
14. Ousterhout DK. Correction of enophthalmos in progressive hemifacial atrophy: a case report. *Ophthalmic Plast Reconstruct Surg*, 1996;12:240-4.