Cas clinique et revue de littérature

Trismus secondaire à une fasciite à éosinophiles : un cas et revue de la littérature

Alexandra Cloitre^{1,2,*}, Nicolas Poursac³, Sylvain Catros¹, Philippe Lesclous², Jean-Christophe Fricain¹

¹ Service d'odontologie, CHU de Pellegrin, Bordeaux, France

² Service d'odontologie, CHU Hôtel-Dieu, Nantes, France

³ Service de rhumatologie, CHU de Pellegrin, Bordeaux, France

(Reçu le 28 septembre 2014, accepté le 11 novembre 2014)

Mots clés :

fasciite à éosinophiles /
maladie de Shulman /
trismus

Résumé – Introduction : La fasciite à éosinophiles, ou maladie de Shulman, est une connectivite sclérosante localisée, rare et d'étiologie inconnue. Les atteintes faciales sont exceptionnelles. **Observation :** Le cas rapporté décrit un trismus sévère dans le cadre d'une fasciite à éosinophiles. **Discussion et revue de la littérature :** Le diagnostic de fasciite à éosinophiles doit être évoqué devant un trismus associé à des myalgies. Le diagnostic de cette pathologie permet une prise en charge adaptée, mais des séquelles restent possibles.

Key words:

eosinophilic fasciitis /
Shulman's syndrome /
trismus

Abstract – Trismus consecutive to eosinophilic fasciitis: case report and review of the literature.

Introduction: Eosinophilic fasciitis, or Shulman's syndrome, is a rare connective tissue disease with unknown etiology. Facial involvements are exceptional. **Case report:** The reported case describes a severe trismus in an eosinophilic fasciitis. **Discussion and literature review:** The diagnosis of eosinophilic fasciitis should be considered in trismus associated with myalgia. The correct diagnosis of this disease allows appropriate management, but recurrences are still possible.

Introduction

La fasciite à éosinophiles, ou maladie de Shulman, est une connectivite sclérosante localisée d'étiologie inconnue [1]. Sa classification est source de débats : selon Peterson [2], elle appartiendrait aux sclérodermies localisées alors que pour la Société européenne de rhumatologie pédiatrique, elle constituerait une entité à part entière [3]. L'ensemble des auteurs s'accorde sur la rareté de cette pathologie, cependant son incidence n'a jamais été chiffrée [4]. Quarante ans après sa première description [5], 300 cas seulement ont été rapportés [6, 7]. La fasciite à éosinophiles peut affecter les enfants comme les adultes avec une prédominance dans la quatrième ou la cinquième décennie [1, 4, 6, 8, 9]. Elle se caractérise cliniquement par des douleurs, des tuméfactions puis des indurations sous-cutanées affectant principalement les membres [1, 4, 6, 7, 9, 10]. Dans plus de la moitié des cas, la perte de souplesse cutanée conduit à des enraidissements articulaires avec une

réduction de la mobilité [1, 4, 9]. Les atteintes faciales s'avèrent exceptionnelles [8]. Le cas clinique présenté est, à notre connaissance, la première description de trismus dans le cadre d'une fasciite à éosinophiles.

Observation

Un patient de 51 ans, sans antécédent particulier, a été adressé par le service de rhumatologie pour investiguer un trismus présent depuis trois mois. Ce dernier est apparu après un effort physique intense (travail dans les vignes), au décours de myalgies diffuses associées à un œdème puis à une induration de la jambe gauche (Fig. 1), et un flexum irréductible du coude gauche. À l'anamnèse, une asthénie, une diminution d'appétit et une perte pondérale de 6 kg en trois mois ont été retrouvées. Le patient décrivait une gêne fonctionnelle majeure. À l'examen clinique, l'ouverture buccale

* Correspondance : alexandra.cloitre@hotmail.fr

Fig. 1. Induration cutanée des jambes chez un patient atteint d'une fasciite à éosinophiles.

Fig. 1. Skin induration of the legs in patient with eosinophilic fasciitis.

Fig. 2. Limitation de l'ouverture buccale : 10 mm.

Fig. 2. Mouth opening limitation: 10 mm.

était limitée à 10 mm (Fig. 2). Aucune cause bucco-dentaire, ni d'argument pour une pathologie de l'articulation temporo-mandibulaire n'ont été retrouvés. Le bilan sanguin initial a montré une hyperéosinophilie franche : $1\,000/\text{mm}^3$ ($N : 300-500/\text{mm}^3$), sans autre anomalie associée. L'IRM de la jambe gauche a objectivé une fasciite de l'ensemble de la loge postérieure et une myosite des fibres proximales du soléaire (Fig. 3). L'IRM de la face a montré une fasciite cervicale et

Fig. 3. IRM des membres inférieurs en coupe axiale révélant un rehaussement des fascias des soléaires (S) et des gastrocnémiens (G) après injection de gadolinium.

Fig. 3. MRI of the lower limbs in axial orientation revealing a contrast enhancement in the soleus (S) and the gastrocnemius (G) fascias after gadolinium injection.

Fig. 4. IRM de la face en coupes axiales (A) et coronales (B) montrant une fasciite et une myosite bilatérale des muscles temporaux (T), ptérygoïdiens médiaux (P), masséters (M) après injection de gadolinium.

Fig. 4. MRI of the face in axial (A) and in coronal (B) orientations showing a bilateral fasciitis and myositis in the temporalis (T), medial pterygoids (P), masseters (M) muscles after gadolinium injection.

une myosite des muscles masséters, temporaux et ptérygoïdiens médiaux (Fig. 4). L'atteinte était bilatérale et symétrique. La tomographie par émission de positons (TEP scan), réalisée pour éliminer une néoplasie, a retrouvé des lésions hypermétaboliques au niveau des membres inférieurs, des masséters et a révélé une autre localisation aux loges musculaires postérieures des avant-bras (Fig. 5). La biopsie fascio-musculaire du mollet a mis en évidence un épaississement fibreux du fascia avec un infiltrat inflammatoire modéré constitué de lymphocytes, macrophages et de quelques polynucléaires éosinophiles (Fig. 6). Au niveau du muscle, un discret infiltrat inflammatoire focal endomysial sans signe de rhabdomyolyse était observé. L'écho-Doppler cardiaque par voie trans-thoracique (ETT) et l'exploration fonctionnelle respiratoire (EFR) ont permis d'exclure une atteinte musculaire viscérale. Au terme de ces différentes explorations, le diagnostic de syndrome de Shulman, avec une atteinte atypique

Fig. 5. TEP-scan mettant en évidence une hyperfixation du 18 FDG au niveau des fascias musculaires des jambes, des avant-bras et des muscles masticateurs.

Fig. 5. PET-scan highlighting an increasing of 18 FDG uptake in the muscular fascias of the legs, the forearms and the masticatory muscles.

Fig. 6. Coupe histologique fascio-musculaire du mollet montrant un aspect fibreux du fascia avec un infiltrat inflammatoire modéré constitué de lymphocytes, macrophages et de quelques polynucléaires éosinophiles (flèches). (HES x 200).

Fig. 6. Fascio-muscular histological exam of the leg showing a fibrotic aspect at the muscular fascia with moderate inflammatory infiltrate composed of lymphocytes, macrophages and few eosinophils (arrows). (HES x 200).

des muscles masticateurs, a été posé. Un traitement médicamenteux (prednisone 1 mg/kg/j, méthotrexate 15 mg/j), associé à de la rééducation maxillo-faciale biquotidienne (active et passive) (Fig. 7), a été initié. À 15 jours, l'hyperéosinophilie était corrigée. À trois mois, une amélioration était perceptible au niveau des membres (diminution des douleurs et gain de mobilité), mais le trismus était persistant et semblait évoluer vers une ankylose. La mobilisation passive et active de la mandibule a été renforcée. Après quatre mois de kinésithérapie, un gain d'ouverture buccale de 0,5 cm était observé et la gêne fonctionnelle diminuée.

Discussion

Le diagnostic de la fasciite à éosinophiles est difficile en raison de la grande variabilité des manifestations cliniques [4, 9] et de l'absence de critères diagnostiques internationaux [6, 7]. Il repose sur un faisceau d'arguments cliniques, biologiques, histologiques et radiologiques. Les manifestations cliniques sont évocatrices (myalgies, œdèmes puis indurations sous-cutanées et limitations articulaires). Le signe du sillon (ou *groove sign*) est quasi pathognomonique. Il s'agit d'un aspect creusé des veines en rapport avec la fibrose sous-jacente. Il est présent dans 18 à 53 % des cas [1, 6], mais était absent chez ce patient. Classiquement, les signes surviennent suite à un effort physique inhabituel [4, 7, 9] qui a été retrouvé jusque dans 46 % des cas rapportés [9]. D'autres facteurs déclenchants ont été suspectés : des traumatismes mécaniques, la prise de certains médicaments (statines, phénytoïne, ramipril, héparine), des infections, des toxiques ou les piqûres d'arthropodes [1, 4, 7, 8]. Sur le plan biologique, l'hyperéosinophilie sanguine oriente le diagnostic mais elle est transitoire et n'est retrouvée que dans 55 % à 93 % des cas [1, 4, 6, 8-10]. D'autres anomalies sont moins fréquemment associées, telles qu'une hypergammaglobulinémie, une augmentation de la vitesse de sédimentation, ou de la protéine C réactive [1, 4, 6-9]. Un examen histologique du derme profond au muscle est indispensable au diagnostic [1, 4, 6-10]. L'aspect typique est un épaississement fibreux et une inflammation du fascia, parfois associé à une atteinte du derme ou du muscle. L'éosinophilie tissulaire n'est pas impérative pour retenir le diagnostic [1, 4, 6-9] et elle semble corrélée à l'éosinophilie sanguine [9]. L'imagerie joue un rôle de plus en plus important dans le diagnostic et le suivi de la fasciite à éosinophiles [11-13]. L'IRM permet de mettre en évidence une fasciite, une myosite associée, et guide la biopsie en ciblant la zone de prélèvement optimale [11, 12]. Le TEP scan [13] et les ultrasons [14] ont eux aussi été récemment proposés. Des études prospectives sont nécessaires pour déterminer la sensibilité et la spécificité de ces examens radiologiques.

Dans le cas décrit, la survenue concomitante du trismus et de signes cutanés et articulaires a fait suspecter une relation non fortuite entre ces différentes atteintes. La biopsie du mollet a confirmé le diagnostic de fasciite à éosinophiles et l'IRM de la face et le TEP scan ont révélé que les muscles masticateurs étaient affectés. Seules deux études mentionnent une atteinte de la face et/ou du cou dans 1 cas sur 11 [1] et dans 3 des 52 cas répertoriés [9]. Un œdème facial a été décrit, mais l'existence d'un trismus sévère est tout à fait atypique et, à notre connaissance, il s'agit du seul cas rapporté dans la littérature scientifique.

Les diagnostics différentiels incluent : la sclérodermie systémique, la polymyosite, le syndrome éosinophilie-myalgie, les syndromes hyperéosinophiliques, le syndrome de Churg-Strauss

Fig. 7. (A) Rééducation faciale active. (B) Rééducation faciale passive avec des abaisse-langues.

Fig. 7. (A) Active facial physical therapy. (B) Passive facial physical therapy with tongue depressors.

(en cas d'hyperéosinophilie), les lymphomes T périphériques [1, 4, 7, 9]. Les limites nosologiques qui différencient la fasciite à éosinophiles des autres états sclérodermiiformes sont imparfaitement définies [8]. Si les signes caractéristiques de la sclérodermie systémique, à savoir le syndrome de Raynaud, la sclérodactylie, les anomalies de capillaroscopie unguéale, les atteintes viscérales et les anticorps antinucléaires sont normalement absents, ils ont été tout de même exceptionnellement décrits dans la fasciite à éosinophiles [1, 7-10].

Le traitement de la fasciite à éosinophiles est non consensuel [1, 6, 7]. Aucun essai contrôlé randomisé n'existe et les études cliniques disponibles sont de faible niveau de preuve. Elles sont essentiellement rétrospectives et portent sur des effectifs restreints. Les traitements sont difficilement évaluable compte tenu de l'absence de critères standardisés concernant leur administration ou leur évaluation [6, 7, 15], et d'une rémission spontanée possible [9]. Les corticoïdes constituent le traitement médicamenteux de choix [1, 4, 6-8]. Leur efficacité est inconstante : une réponse satisfaisante est observée dans 74 % à 94 % des cas [6, 9]. Le recours aux immunosuppresseurs ou aux immunomodulateurs (azathioprine, ciclosporine, cyclophosphamide, D-pénicillamine, hydroxychloroquine, infliximab, méthotrexate, rituximab, sulfasalazine, tacrolimus) peut s'avérer nécessaire pour induire la rémission [1, 4, 6-10]. Le méthotrexate semble être la molécule la plus utilisée dans ce cadre [6, 7]. Certains auteurs préconisent en première intention des corticoïdes et, en cas d'échec, des immunosuppresseurs ou des immunomodulateurs ; d'autres optent d'emblée pour l'association de ces médicaments. Selon la littérature, il n'est pas possible de conclure sur la supériorité de l'une des approches. D'autres traitements ont également été administrés à quelques patients avec succès tels que la PUVA-thérapie (3 cas), la photochimiothérapie extracorporelle (3 cas), l'allogreffe de cellules souches hématopoïétiques (2 cas), la globuline anti-thymocyte et la ciclosporine (2 cas), la dapsone (1 cas) [7].

Dans la fasciite à éosinophiles, la kinésithérapie est associée aux traitements médicamenteux le plus précocement possible dans l'objectif de limiter les déficiences et l'incapacité fonctionnelle [1, 4, 10, 15]. Compte tenu de la gêne fonctionnelle majeure engendrée par la limitation de l'ouverture buccale (mastication, phonation et maintien de l'hygiène orale), un traitement local semblait particulièrement indiqué pour ce patient. En l'absence d'atteintes similaires décrites, la kinésithérapie maxillo-faciale a été calquée sur celle préconisée dans la sclérodermie systémique, où la microstomie est courante. La rééducation active a été basée sur les exercices d'ouverture buccale élaborés par les kinésithérapeutes de l'hôpital Cochin [16]. La mandibule a aussi été mobilisée passivement en superposant des abaisse-langues. Le TheraBite®, dispositif de réhabilitation de la mobilité mandibulaire, est une alternative à cette technique, mais n'apporte pas de progrès supplémentaire selon la Haute autorité de santé (Avis de service rendu de niveau V) [17]. La courte durée de suivi du patient de 7 mois ne permet pas de juger de l'efficacité de la kinésithérapie dans ce contexte mais les premiers résultats sont encourageants.

Bien que le taux de guérison complète soit élevé (69 %), des séquelles sont observées chez 19 % des patients et 12 % sont en échec thérapeutique [6]. Un pronostic défavorable serait associé à un délai diagnostique supérieur à 6 mois [6], corroborant la nécessité d'instaurer précocement le traitement [4], et à l'absence de bolus de méthylprednisolone à l'initiation du traitement [6]. Malgré une prise en charge adaptée, un handicap peut résulter de la fasciite à éosinophiles [15]. Une revue systématique de la littérature [10] a identifié trois caractéristiques cliniques à risque de fibrose résiduelle (la présence de plaque de morphées, une atteinte du tronc, un âge au diagnostic inférieur à 12 ans) et un facteur histologique (une fibroscélrose du derme). Dans le cas décrit, le patient ne présentait pas de facteur prédictif d'un mauvais pronostic, hormis l'absence de bolus de corticoïdes qui a été mise en avant dans une étude rétrospective isolée [6]. L'intégrité du derme n'a pas

pu être évaluée du fait du prélèvement fascio-musculaire. En termes de réponse au traitement, l'hyperéosinophilie a été corrigée sous 15 jours mais ce n'est pas un marqueur corrélé à la sévérité clinique de la pathologie [4, 7, 9]. Une persistance ou une aggravation de l'induration cutanée malgré la normalisation de cette constante biologique ont été constatées [6, 9, 10]. Sur le plan clinique, un début d'amélioration a été perçu au niveau des membres après trois mois de traitement, ce qui correspond au délai moyen de réponse généralement observé [9]. La durée de traitement est non consensuelle, elle varie de quelques mois à plusieurs années selon l'amélioration clinique [1, 4, 6-8]. Une des difficultés est de ne pas prolonger inutilement un traitement pouvant provoquer des effets indésirables, mais de ne pas l'arrêter trop tôt pour ne pas s'exposer à une rechute [8, 15].

La fasciite à éosinophiles serait dans 8 % à 11 % des cas associée à des hémopathies diverses telles que l'anémie aplasique, la thrombopénie, les leucémies lymphoïdes chroniques et myélomonocytaires, les syndromes myéloprolifératifs [1, 4, 9, 10]. L'association à des hémopathies malignes, et beaucoup plus rarement à des tumeurs solides, a amené certains auteurs à considérer la maladie de Shulman comme un possible syndrome paranéoplasique [18]. Le principal facteur conditionnant le pronostic de la fasciite à éosinophiles serait la survenue de ces néoplasies potentiellement mortelles [9, 10]. Dès le diagnostic établi, une surveillance hématologique régulière est impérative pour permettre le dépistage précoce d'une hémopathie associée [18], pouvant survenir plusieurs années après l'apparition de la maladie [9].

Conclusion

La fasciite à éosinophiles est une maladie potentiellement invalidante, au diagnostic complexe et au traitement non codifié. Dans le cas présent, le diagnostic a reposé sur un ensemble d'arguments cliniques, biologiques, histologiques et radiologiques. Le trismus sévère, bien qu'atypique dans un tableau clinique de fasciite à éosinophiles, a quand même constitué un symptôme d'appel qui a amené le patient à consulter. Des études supplémentaires sont nécessaires pour optimiser la prise en charge de la fasciite à éosinophiles, mais leur réalisation est difficile du fait de la rareté de cette pathologie.

Références

- Antic M, Lautenschlager S, Itin PH. Eosinophilic fasciitis 30 years after - what do we really know? Report of 11 patients and review of the literature. *Dermatology* 2006;213:93-101.
- Peterson LS, Nelson AM, Su WP. Classification of morphea (localized scleroderma). *Mayo Clin Proc* 1995;70:1068-76.
- Laxer RM, Zulian F. Localized scleroderma. *Curr Opin Rheumatol* 2006;18:606-13.
- Bischoff L, Derk CT. Eosinophilic fasciitis : demographics, disease pattern and response to treatment : report of 12 cases and review of the literature. *Int J Dermatol* 2008;47:29-35.
- Shulman LE. Diffuse fasciitis with hypergammaglobulinemia and eosinophilia: a new syndrome? *J Rheumatol* 1974;1:46.
- Lebeaux D, Francès C, Barete S, Wechsler B, Dubourg O, Renoux J, et al. Eosinophilic fasciitis (Shulman disease): new insights into the therapeutic management from a series of 34 patients. *Rheumatology (Oxford)* 2012;51:557-61.
- Lebeaux D, Sène D. Eosinophilic fasciitis (Shulman disease). *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2012;26:449-58.
- Naoui A, Bouslama K, Abdallah M, Hamzaoui S, Arbi T, Bahri F, et al. Eosinophilic fasciitis (Shulman's disease): a case series of 11 patients. *Rev Med Interne* 2010;31:535-39.
- Lakhanpal S, Ginsburg WW, Michet CJ, Doyle JA, Moore SB. Eosinophilic fasciitis: clinical spectrum and therapeutic response in 52 cases. *Semin Arthritis Rheum* 1988;17:221-31.
- Endo Y, Tamura A, Matsushima Y, Iwasaki T, Hasegawa M, Nagai Y, Ishikawa O. Eosinophilic fasciitis : report of two cases and a systematic review of the literature dealing with clinical variables that predict outcome. *Clin Rheumatol* 2007;26:1445-51.
- Desvignes-Engelbert A, Saulière N, Loeuille D, Blum A, Chary-Valckenaere I. From diagnosis to remission: place of MRI in eosinophilic fasciitis. *Clin Rheumatol* 2010;29:1461-64.
- Moulton SJ, Kransdorf MJ, Ginsburg WW, Abril A, Persellin S. Eosinophilic fasciitis: spectrum of MRI findings. *Am J Roentgenol* 2005;184:975-78.
- Cheriet S, Chastan M, Levesque H, Marie I. Positron emission tomography in the diagnosis of eosinophilic fasciitis. *QJM* 2011;104:987-8.
- Kissin EY, Garg A, Grayson PC, Dubreuil M, Vradii D, York M, Simms RW. Ultrasound assessment of subcutaneous compressibility : a potential adjunctive diagnostic tool in eosinophilic fasciitis. *J Clin Rheumatol* 2013;19:382-5.
- Joassin R, Donnay M, Hugé J, Brasseur JP. Functional assessment and rehabilitation of eosinophilic fasciitis. *Ann Readapt Med Phys* 2006;49:577-80.
- Service de rééducation de l'hôpital Cochin Paris en partenariat avec l'Association des sclérodermiques de France (ASF) et le Groupe français de recherche sur la sclérodermie (GFRCS). CD-ROM Sclérodermie : Programme d'exercices kinésithérapiques. AP-HP, Université de Paris Descartes.
- Haute autorité de santé (HAS). Avis du 29 novembre 2011, TheraBite, dispositif de réhabilitation de la mobilité mandibulaire. http://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2011-12/therabite-29_novembre_2011_4060_avis.pdf (consulté le 2 juillet 2014).
- Haddad H, Sundaram S, Magro C, Gergis U. Eosinophilic fasciitis as a paraneoplastic syndrome, a case report and review of the literature. *Hematol Oncol Stem Cell Ther* 2014;7:90-92.