



Cas clinique

Syndrome de Meige : à propos d'un cas au CHU-IOTA

Meige Syndrom: a case report at CHU-IOTA

A Guindo^{*1}, YA Kaka², G Saye¹, S Diallo¹, MK Sidibe¹, M Abass¹, FT Hann¹, M Kissi¹, F Sylla¹, L Traore³

Résumé

Le syndrome de Meige est une forme de dystonie caractérisé par une association de blépharospasme et des contractures oro-mandibulaires. Nous rapportons le cas d'un homme de 57 ans présentant une forme typique de syndrome de Meige caractérisé par des contractures intenses au niveau du muscle orbiculaire des deux yeux, un spasme des muscles de la partie basse de la face et des muscles du cou. Un des frères du patient présentait un tableau clinique similaire. Le traitement à consister à des séances d'injections répétées de toxine botulique au niveau des muscles atteints avec pour résultats une amélioration des symptômes dès la première séance. Mots-clés : Syndrome de Meige, Blépharospasme, Toxine botulique.

Abstract

Meige Syndrom is a form of dystonia characterized by the presence of powerful contractures of the eye lids and the oro-mandibular group of muscles. The following case report is about a 57 old man who presented a typical case of Meige Syndrom with severe and intense contractures at the eye lids, lower facial and neck muscles. There was a positive

family history of such a case. The treatment was with repeated intra-muscular (affected muscles) injections of Botulinic Toxin, which gave important remission in the symptoms.

Keywords: Meige Syndrome, Blepharospasm, Botulinum Toxin.

Introduction

Egalement connu sous le nom de syndrome de Brueghel ou de dystonie orofaciale, le SM est l'association de deux formes distinctes de dystonie ; un blépharospasme et une dystonie oromandibulaire. La dystonie se définit comme étant un trouble moteur caractérisé par des contractions musculaires involontaires, soutenues et prolongées, déclenchées par l'incitation motrice volontaire et responsables de postures ou de mouvements anormaux [1, 2]. La dystonie peut être généralisée, localisée, ou focalisée. Tous les muscles de la face et du cou peuvent être atteints par la maladie dystonique [3]. Le syndrome de MEIGE est une forme de dystonie de fonction caractérisée par la présence de spasmes au niveau du muscle orbiculaire, réalisant un

blépharospasme bilatéral, accompagné par des spasmes plus modérés au niveau du muscle frontal et des muscles de la partie basse de la face.

La première description a été faite par Le neurologue français Pr Henri MEIGE, il a décrit ce syndrome en 1902, dans sa forme idiopathique sous le nom de spasme facial médian. Dès cette époque, il reconnaissait que le muscle le plus souvent atteint était le muscle orbiculaire et il décrivait les « trucs » utilisés par les patients pour atténuer les spasmes. Il a décrit aussi l'extension de la dystonie au pharynx, aux muscles de la mâchoire, aux muscles du plancher de la bouche, de la langue et du cou [4]. L'incidence la plus invraisemblable est de l'ordre de 1,5% entre 67 et 87 ans et d'autres études présentent un taux plus élevé 6 à 16 % dans des institutions ou chez les personnes âgées portant des prothèses dentaires [1].

L'âge moyen d'apparition de ce syndrome se situe entre 52 et 56 ans [1].

La prépondérance féminine est nette : deux femmes pour un homme [1].

Dans 20% des cas on retrouve un contexte psychopathologique (dépression, anxiété, phobie, personnalité schizoïde) ;

Dans 15% des cas une prédisposition héréditaire est suggérée (blépharospasme, dystonie ou tremblement).

Son incidence est d'environ 1/20000 [5].

L'évolution du syndrome de Meige peut se faire d'emblée par une dystonie oro-mandibulaire. Le blépharospasme peut parfois initier l'apparition des troubles, mais reste isolé dans 20% des cas [4].

L'extension secondaire à la région péri-oculaire puis à la région péri-orale se fait progressivement et les spasmes augmentent en intensité en plusieurs années (deux mois à 18 ans, en moyenne 10 ans), jusqu'à un handicap parfois sévère. Le blépharospasme est parfois précédé d'une irritation conjonctivale avec photophobie [4].

Il peut être héréditaire selon un mode chromosomique

dominant (une détermination génétique possible localisée sur la région q32 et q34 du chromosome 9 est suspecté, autosomique récessif, ou parfois récessif lié à l'X) [4].

Le diagnostic et le traitement de cette pathologie nécessite une collaboration multidisciplinaire impliquant l'interniste, l'ophtalmologue, le neurologue et l'ORL [3].

Méthodologie

Nous décrivons ici le cas d'un patient de 57 ans dont les symptômes remontent à un an. Le traitement a consisté à faire des injections de toxine botulique au niveau des muscles orbiculaires, mandibulaire et des muscles du cou, après avoir reçu le consentement écrit et signé du malade. Aucune anesthésie ne fut utilisée et le traitement fut en ambulatoire. Les injections eurent lieu au bloc opératoire sous des conditions aseptiques, le champ opératoire fut nettoyé à la povidone iodée à 10%. La toxine américaine Botox fut le produit utilisé, la dilution fut faite avec 4 ml de sérum physiologique pour un flacon de 100 UI, ce qui donne une concentration de 2,5 unités/0,1 ml. Les injections furent faites avec des seringues à insuline de 1 ml montées d'aiguilles de 30 gauge. Les injections furent effectuées en sous-cutané profond, en évitant les zones médianes des paupières pour que le produit ne diffuse pas vers le muscle releveur ou les muscles oculomoteurs.

On doit éviter l'injection en regard du droit supérieur et du releveur de la paupière supérieure.

Après les injections, le patient doit garder la position d'orthostatisme pendant 8 à 12 heures, ceci afin d'éviter la diffusion de la toxine vers l'apex orbitaire et donc l'innervation des muscles oculomoteurs.

Chez quelques patients, on note une inefficacité d'emblée. Il s'agirait d'une absence de récepteurs à la toxine.

L'efficacité n'est pas modifiée par l'existence de traitements antérieurs (neurolyse du nerf facial).

La toxine botulique apparaît actuellement comme

le traitement de choix du syndrome de Meige, permettant de limiter les indications chirurgicales et ne donnant lieu qu'à des complications modérées et transitoires

Le traitement chirurgical est préconisé en cas d'échec de la toxine botulique. Plusieurs techniques sont utilisées :

- Section du nerf facial
- Résection de l'orbiculaire pré-tarsale et préseptal
- Résection élective de l'orbiculaire pré-tarsale
- Suspension palpébrale.

Les sites d'injections choisies au niveau orbiculaire étaient comme décrits dans le tableau ci-dessous :

Sites d'injection de la toxine au pourtour de chaque œil	Dose injectée
1/3 externe de l'orbiculaire supérieur	2,5 UI (0,1ml)
1/3 interne de l'orbiculaire supérieur	2,5 UI (0,1 ml)
Partie pré tarsienne de l'orbiculaire inférieur	2,5 UI (0,1 ml)
1/3 externe arcade sourcilière	2,5 UI (0,1 ml)
1/3 interne arcade sourcilière	2,5 UI (0,1ml)
Zone faciale supérieure (en deux points)	5 UI (0,2 ml)
Total pour chaque œil	17,5 UI (0,7 ml)

Cas clinique

Nous rapportons le cas d'un homme âgé de 57 ans, sans antécédent particulier ; Il constatât un clignement exagéré des paupières au niveau des deux yeux, qui s'aggravait pendant la journée, associé à une difficulté d'ouverture volontaire des paupières pendant les crises.

Ce blépharospasme qui augmentait d'intensité et de fréquence, avait une fluctuation diurne avec une rémission spontanée des symptômes pendant le sommeil et tard le soir (entre minuit et 6 heures du matin). L'examen ophtalmologique initial a été réalisé deux ans après le début des symptômes et a retrouvé un blépharospasme peu intense associé

à une photophobie sans atteinte des muscles faciaux, sans aucun autre signe associé. Lors de la consultation dans notre service, trois ans après le début de la maladie, l'interrogatoire a retrouvé un antécédent familial d'un cas typique chez le grand frère du patient. Les antécédents médicaux et chirurgicaux étaient sans particularités, il n'y avait pas de notion de prise médicamenteuse (antiparkinsoniens, antihistaminique ou d'antidépresseurs) ; l'examen ophtalmologique a retrouvé un blépharospasme intense, bilatérale et rythmique, une dysphonie mineure et un bégaiement au rythme des contractions, une contraction des muscles faciaux donnant l'aspect d'une grimace, des dents coincés, un torticolis avec contracture des muscles du cou (fig 1). Ces signes s'estompaient pendant quelques secondes et reprenaient avec de plus en plus d'intensité. Les facteurs aggravants retrouvés étaient : le regard d'en haut ou vers le bas, la parole, le regard d'une source lumineuse ; Les facteurs atténuants étaient la position couchée et le sommeil. La prise de l'acuité visuelle a été très difficile et pénible pour le patient, elle était chiffrée à l'œil droit à 5/10 et à 7/10 à l'œil gauche légèrement améliorable au trou sténopéique. La réalisation de la réfraction a été impossible à cause du blépharospasme répétitif. A la biomicroscopie on notait un début de cataracte nucléaire bilatérale, le reste de l'examen ophtalmologique était sans particularité. Le bilan de la consultation neurologique et en médecine interne n'étaient pas contributifs. L'électromyogramme n'a pas pu être effectué.

Devant ce tableau clinique nous avons éliminé un certain nombre de diagnostics différentiels :

- Le syndrome de Meige secondaire, induit par certains médicaments (antiparkinsoniens, antihistaminiques), la sclérose en plaque, la maladie de Wilson, l'hydrocéphalie, certaines atrophies cérébrales.
- La maladie de Gilles de la Tourette ou la maladie des Tics, éliminée en considérant l'absence de blépharospasme et surtout sa survenue dans

l'enfance (2 à 15 ans).

- Le ptosis, certaines blépharites, le spasme hémifacial, l'arthrite temporo-mandibulaire peuvent semer la confusion.

- les dyskinesies se traduisant par des mouvements involontaires non répétitifs.

- Les Myoclonies donnant des contractions brèves, brusques et rapides survenant pendant le sommeil.

- D'autres diagnostics comme les torticolis, la dystonie spastique et la dystonie de fonction sont évoqués dans la littérature.

Les injections au niveau des muscles dystoniques de la mâchoire et du cou ont été faites sans nécessiter de l'électromyographie. Après 8 heures d'observations le patient a été revu le lendemain. L'examen de contrôle a retrouvé un léger œdème avec des ecchymoses aux points d'injections au niveau des deux paupières, aussi un léger ptosis à l'œil droit. Dès le premier jour il y avait une diminution dans le rythme et l'intensité du blépharospasme et des contractures au niveau des mâchoires et des muscles du cou.

Les autres examens de contrôle ont été réalisés à J4, J15, J30 et à J45.

A J30 les contractions et le ptosis étaient totalement absents (fig 2)

La deuxième séance d'injection a été réalisée trois mois après, avec comme résultat la rémission des symptômes et une satisfaction du patient.



Figure 1 : Syndrome de Meige avant traitement

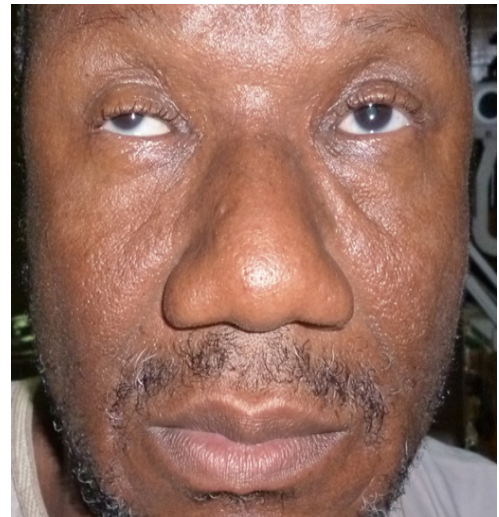


Figure 2 : Syndrome de Meige après traitement

Discussion

Notre observation porte sur un homme de 57 ans. Selon la littérature l'âge moyen d'apparition du syndrome de Meige se situe entre 52 et 56 ans et la prépondérance féminine est nette : deux femmes pour un homme [1].

La manifestation clinique la plus fréquente est le blépharospasme, ce signe est quasi- constant dans ce syndrome, les autres signes cliniques y sont associés à des degrés variables conditionnant la gravité et le pronostic de la maladie. Le tableau clinique de notre observation était dominé par le blépharospasme et la dystonie [1, 2, 4].

Le traitement des dystonies au sens large est assez décevant dans l'ensemble, certains auteurs font état de réponses modérées aux anti-cholinergiques et aux myorelaxants [1].

D'autres ont obtenues des réponses variables avec les agonistes de la L-DOPA, des benzodiazépines et même avec certains neuroleptiques.

Notre patient a répondu favorablement à l'injection de la toxine botulique. Scott a proposé depuis 1973 l'injection de toxine botulique en strabologie, puis en 1987 dans l'orbiculaire en cas de blépharospasme [1]. Il obtient une relaxation musculaire importante pendant plusieurs mois. La toxine botulique bloque la

transmission cholinergique synaptique en empêchant la formation de vésicules d'acétylcholine, le muscle devient fonctionnellement dénervé, atrophié et développe des récepteurs extra-jonctionnels à l'acétylcholine [1, 2]. Il n'existe pas encore de protocole standard publié pour les injections, en général l'approche est empirique commençant par des petites doses en fonction des muscles ayant les spasmes les plus importants.

Conclusion

Le traitement des dystonies est « un travail de fourmi », nécessitant patience et persévérance de la part du médecin, et du patient. Les médicaments sont à ajuster pas à pas, les injections de toxine botulique à effectuer et à répéter de façon minutieuse, la rééducation fonctionnelle à adapter très précisément en fonction du spasme, et les indications chirurgicales pour les cas d'échec de la toxine botulique.

La survenue d'une rémission spontanée bien que rare est possible. Ce qui permet au patient, souvent en plein désarroi, de garder espoir.

Une meilleure compréhension sur le plan physiopathologique et génétique des dystonies permettra un jour de proposer un traitement curatif de cette affection..

Conflit d'intérêt : Aucun

Références

- [1] François Le HUCHE et Nicole CHARPY, Le bégaiement est-il une dystonie de fonction ? *revu otorhinolaryngologique* 2002, 123,5, 329-339.
- [2] P.CALACE, G. CORTESE, R.PISCOPO, G. DELLE VOLPE, V. GAGLIARDI, A. MAGLI et al. Treatment of blepharospasm with botulinum neurotoxin A longterm Results. *Eur J Ophthalmol* 2003; 13; 331-336.
- [3] P.KLAPS, M.COHEM, S.VAN PROOYEN KEYZES, A.PERRIN, D.AYACHE. Thérapeutique et dystonie, la dystonie du Larynx ; *Revu. Neurol. (Paris)* 2003 ; 159,10 ; 916-922
- [4] B .VAN DURME, I.LOEB, J. Van RECK. Dystonies oro-mandibulaire et toxine botulique ; *Acta stomatologica, BELGICA*, Vol 93, No 1, 1996.
- [5] Boodmann; Sandra G. Medical mysterie: I opened my laptop and my eyes snapped shut. *Washington Post* 26 mars 2012.

Pour citer cet article

A Guindo, YA Kaka, G Saye, S Diallo, MK Sidibe, M Abass et al. Syndrome de Meige : à propos d'un cas au CHU-IOTA. *Jaccr Africa* 2020; 4(1): 445-449

*Correspondance :

Adama Issaka Guindo

ophthlamoplusag@yahoo.fr

Disponible en ligne : 14 Mars 2020

1 Institut d'Ophtalmologie Tropicale de l'Afrique Bamako Mali

2 Hôpital National de Niamey Niger

3 Programme National de Santé Oculaire du Mali

© Journal of african clinical cases and reviews 2020