



CHAPITRE 22 (ITEM 240)
ORBITOPATHIE DYSTHYROÏDIENNE

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2017

TABLE DES MATIERES

| | |
|---|----------|
| I. Généralités | 3 |
| II. Manifestations cliniques de thyrotoxicose..... | 3 |
| III. Classification..... | 3 |
| IV. Manifestations ophtalmologiques | 4 |
| <i>A. Signes orbitaires.....</i> | <i>4</i> |
| <i>B. Signes palpébraux</i> | <i>5</i> |
| <i>C. Troubles oculomoteurs.....</i> | <i>5</i> |
| V. Complications..... | 6 |
| VI. Examens complémentaires | 6 |
| VII. Diagnostics différentiels..... | 6 |
| VIII. Traitement de l'orbitopathie | 7 |
| <i>A. Traitement médical</i> | <i>7</i> |
| <i>B. Traitement chirurgical.....</i> | <i>7</i> |

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

NATIONAUX

- Diagnostiquer une hyperthyroïdie.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

COUF

- Savoir différencier une exophtalmie dysthyroïdienne des autres causes d'exophtalmie.
- Connaître les complications de l'orbitopathie dysthyroïdienne.
- Savoir quand proposer une corticothérapie par voie générale en cas d'orbitopathie dysthyroïdienne.

I. Généralités

Le mot orbitopathie est plus juste que le mot ophtalmopathie, car il s'agit d'une atteinte de l'orbite (muscles oculomoteurs et graisse orbitaire). Dans la très grande majorité des cas, l'orbitopathie complique une maladie de Basedow (appelée maladie de Grave ou *Grave's disease* dans les pays anglo-saxons). L'atteinte de l'orbite peut aussi s'inscrire, plus rarement, dans le cadre d'une thyroïdite auto-immune d'Hashimoto.

La maladie de Basedow est la première cause d'hyperthyroïdie et elle est 5 fois plus fréquente chez la femme. Il s'agit d'une maladie auto-immune due à la production d'auto-anticorps antirécepteurs à la *thyroid stimulating hormone* (TSH) qui stimulent la thyroïde mais agissent également sur les muscles oculomoteurs et la graisse orbitaire. L'orbitopathie ne complique que 25 % des cas de patients atteints d'une maladie de Basedow : en d'autres termes, 75 % des patients atteints d'une maladie de Basedow n'auront jamais d'orbitopathie. L'orbitopathie est bilatérale dans 75 % des cas. Elle survient en même temps que l'hyperthyroïdie dans 80 % des cas. Dans 10 % des cas, l'atteinte orbitaire la précède et dans 10 % des cas, elle apparaît plus tard, lorsque le patient est traité par antithyroïdien de synthèse. Il est donc important d'informer ces patients des premiers symptômes oculaires afin que leur éventuelle apparition les conduise à consulter rapidement.

II. Manifestations cliniques de thyrotoxicose

- Troubles cardiovasculaires : palpitations et tachycardie.
- Troubles neuropsychiques : nervosité, tremblement et insomnie.
- Thermophobie, qui s'accompagne parfois d'une hypersudation avec des mains moites et chaudes.
- Amaigrissement et fatigue, parfois diarrhée.

III. Classification

Il existe deux classifications à connaître :

- la première est la classification NOSPECS (*No signs or symptoms, Only signs of lid retraction and stare, Soft tissues involvement, Proptosis of 3 mm or greater, Extraocular muscle involvement, Corneal involvement and sight loss, Secondary optic nerve disease*) : elle prend en compte la gravité (tableau 22.1) ;
- La seconde est la classification *clinical activity score* (CAS) : elle prend en compte l'activité inflammatoire (encadré 22.1) et nous oriente sur l'intérêt d'un traitement anti-inflammatoire.

Tableau 22.1 : Classification NOSPECS*

| | 0 | 1 (1 point) | 2 (2 points) | 3 (3 points) |
|----------------------------|-------------|-------------------|----------------|-----------------|
| 1. Aucun signe | | | | |
| 2. Signes palpébraux | | | | |
| 3. Atteinte tissus mous | Non | Minime | Modérée | Importante |
| 4. Exophtalmie (Hertel) | < 17 mm | 17–22,5 | 23–25 | > 25 mm |
| 5. Trouble oculomoteur | Aucune gêne | Gêne rare | Gêne fréquente | Gêne permanente |
| 6. Kératite | Non | Kératite ponctuée | Ulcère | Nécrose |
| 7. Neuropathie compressive | Non | AV = 0,63–0,5 | AV = 0,4–0,1 | AV < 0,1 |

AV : acuité visuelle ; NOSPECS : *No signs or symptoms, Only signs of lid retraction and stare, Soft tissues involvement, Proptosis of 3 mm or greater, Extraocular muscle involvement, Corneal involvement and sight loss, Secondary optic nerve disease.* * Le total des scores est le score global : < 3 = discrète, 3–5 = modérée, > 5 = grave.

ENCADRÉ 22.1

Clinical activity score (CAS) selon l'European Group on Graves' Orbitopathy

- Inflammation orbitaire si ≥ 3 points (chaque signe clinique observé compte pour 1 point).
- Douleurs spontanées rétro-oculaires.
- Douleurs lors des mouvements oculaires.
- Rougeur de la paupière (pseudo-blépharite).
- Rougeur de la conjonctive.
- Chémosis.
- Œdème de la paupière.
- Œdème de la caroncule et/ou du repli semi-lunaire.

IV. Manifestations ophtalmologiques

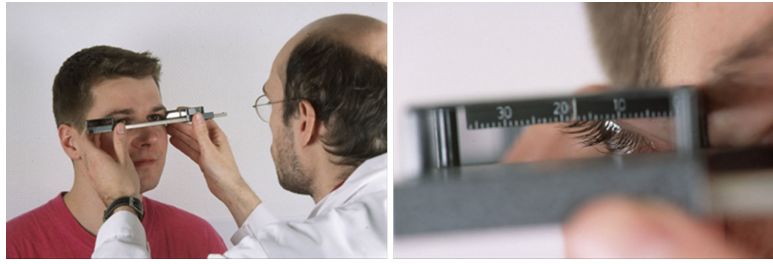
A. Signes orbitaires

L'exophtalmie est le signe le plus classique dans l'orbitopathie dysthyroïdienne. Cette exophtalmie est bilatérale dans 75 % des cas (fig. 22.1). Elle est symétrique ou asymétrique. Classiquement, elle est axiale, non pulsatile, réductible et indolore. Elle est secondaire à l'hypertrophie des muscles oculomoteurs et/ou de la graisse orbitaire. Elle est mesurée par l'ophtalmométrie. On utilise en général l'ophtalmomètre de Hertel (fig. 22.2). En cas d'exophtalmie, l'ophtalmométrie est supérieure à 21 mm.

Fig. 22.1 : Exophtalmie bilatérale chez une patiente ayant une orbitopathie de Basedow.



Fig. 22.2 : L'ophtalmométrie de Hertel mesure le degré d'exophtalmie.



B. Signes palpébraux

- Rétraction des paupières (fig. 22.3), qu'il s'agisse de la paupière supérieure ou de la paupière inférieure avec asynergie oculopalpébrale vers le bas, c'est-à-dire que la paupière supérieure ne descend pas correctement dans le regard vers le bas.
- Œdème inflammatoire ou non des paupières.
- Diminution de la fréquence du clignement.

Fig. 22.3 : Rétraction de la paupière supérieure droite chez une patiente ayant une orbitopathie de Basedow (pas d'exophtalmie).



C. Troubles oculomoteurs

Il s'agit d'une myosite. Elle se manifeste par la survenue d'une diplopie (fig. 22.4). Les muscles le plus souvent atteints sont, par ordre de fréquence, le droit inférieur et le droit médial.

Fig. 22.4 : Trouble oculomoteur chez un patient ayant une orbitopathie de Basedow : les yeux ne sont pas dans l'axe, car il y a une myosite, le patient voit double.



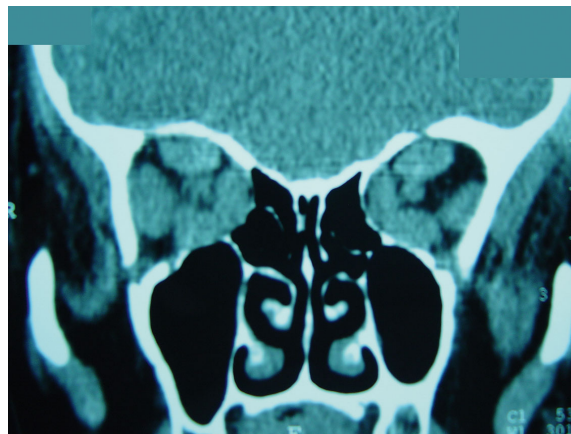
V. Complications

L'atteinte cornéenne est une complication liée le plus souvent à l'exophtalmie et à la rétraction de la paupière supérieure. Elle peut être minimale à type de kératite, mais peut aboutir également à une perforation cornéenne dans les cas les plus graves.

Trois pour cent des orbitopathies dysthyroïdiennes se compliquent d'une neuropathie optique compressive. Elle peut être secondaire à une compression directe des muscles de l'apex (fig. 22.5) ou une compression due à l'hyperpression orbitaire liée au manque de place dans l'orbite.

Ces deux complications justifient un traitement par bolus de méthylprednisolone à forte dose et/ou une décompression orbitaire très rapidement.

Fig. 22.5 : Tomodensitométrie de la partie postérieure de l'orbite en coupe coronale montrant des gros muscles au contact des nerfs optiques.



VI. Examens complémentaires

L'hyperthyroïdie est confirmée par un dosage de la TSH effondrée. L'élévation de la T₄ libre ou de la T₃ libre permet d'apprécier l'importance de la thyrotoxicose. La mesure des anticorps antirécepteurs de la TSH a un intérêt tout en sachant que le titre initial n'a pas d'intérêt pronostique.

L'imagerie est essentielle pour mieux comprendre le mécanisme de l'orbitopathie. Le scanner et l'IRM sont complémentaires. Ils pourront conforter le diagnostic d'exophtalmie, son type (musculaire et/ou graisseux) et objectiver les rapports entre les nerfs optiques et les muscles à l'apex orbitaire.

L'appréciation de la neuropathie optique se fait par l'examen des pupilles (recherche d'un déficit pupillaire afférent), du champ visuel, de la vision des couleurs et des PEV.

VII. Diagnostics différentiels

Il s'agit des autres causes d'exophtalmie qui sont le plus souvent unilatérales. Les causes d'exophtalmie sont l'infection orbitaire, les fistules artériocaverneuses, les tumeurs et les orbitopathies inflammatoires. Cependant l'exophtalmie est unilatérale dans 25 % des cas d'orbitopathie de Basedow. L'examen clinique et l'imagerie permettent de différencier ces autres causes d'exophtalmie d'une exophtalmie dysthyroïdienne.

VIII. Traitement de l'orbitopathie

A. Traitement médical

Le traitement de la thyrotoxicose essentiel dans la prise en charge de l'orbitopathie. Le traitement par l'iode radioactif (irathérapie) peut aggraver ou induire l'orbitopathie dysthyroïdienne.

L'arrêt du tabac est essentiel, car il est fortement impliqué dans la physiopathogénie de cette maladie et l'aggrave.

Les traitements oculaires locaux consistent à améliorer la symptomatologie de ces patients, qui se plaignent de troubles de la surface oculaire (picotements, brûlures) secondaires à la rétraction de la paupière supérieure, d'une exophtalmie et d'un moindre clignement. Un traitement par des substituts lacrymaux (larmes, gels...) est donc très utile chez ces patients.

En cas de diplopie avec un trouble oculomoteur modéré, on peut proposer des prismes.

Le sélénium est indiqué dans les formes modérées d'orbitopathie de la maladie de Basedow.

En cas d'inflammation, celle-ci est évaluée à l'aide du CAS qui a 7 points. Lorsque le score est supérieur ou égal à 3 (fig. 22.6), un traitement anti-inflammatoire est instauré. Des bolus de méthylprednisolone tous les 15 jours pendant 3 mois sont en règle proposés.

Fig. 22.6 : Patients ayant un *clinical activity score* (CAS) supérieur à 3 et donc nécessitant un traitement anti-inflammatoire.



La radiothérapie externe peut être également indiquée dans les cas cortico-résistants. Son effet est moins rapide que la corticothérapie.

B. Traitement chirurgical

Trois types de chirurgie sont possibles :

- une chirurgie de décompression orbitaire afin d'augmenter le volume orbitaire : cette décompression peut être uniquement osseuse ou enlever également de la graisse (lipectomie) ;
- la chirurgie des muscles oculomoteurs quand la diplopie ne peut pas être appareillée par les prismes ;
- la chirurgie des paupières, chirurgie essentiellement de la rétraction des paupières.

POINTS CLÉS

- L'orbitopathie dysthyroïdienne recouvre différentes atteintes cliniques. Si l'exophtalmie en est la manifestation la plus classique, d'autres signes sont fréquents comme les troubles oculomoteurs et les signes inflammatoires.
- L'examen de l'orbitopathie devra prendre en considération tous les signes possibles et sera donc un examen ophtalmologique systématique qui recherchera les différentes atteintes citées afin de permettre une classification de cette ophtalmopathie. Des complications graves, en particulier la neuropathie optique, peuvent émailler l'évolution et nécessitent un suivi régulier, notamment du champ visuel, de l'exophtalmométrie et de l'oculomotricité.
- Le traitement des orbitopathies dysthyroïdiennes est d'abord un traitement médical visant à stabiliser l'hyperthyroïdie et améliorer l'état oculaire des patients. Dans les formes sévères d'orbitopathie – associant des signes œdémateux importants, une exophtalmie importante, des troubles oculomoteurs sévères –, des traitements médicaux par voie générale principalement, une corticothérapie ou d'autres traitements (radiothérapie ou chirurgie) peuvent être utilisés.

MOTS CLÉS

- Bilan thyroïdien
- Exophtalmie
- Exposition cornéenne
- Hypertonie oculaire
- Neuropathie optique compressive
- Ophtalmomètre de Hertel
- Rétraction palpébrale
- Troubles oculomoteurs : droit interne, droit inférieur