



CHAPITRE 22 (ITEM 242)

ORBITOPATHIE DYSTHYROÏDIENNE

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2021

Dr F. MOURIAUX – CHU Rennes


 Bordure grise : objectifs A
(connaissances fondamentales)
Bordure bleue : objectifs B
Bordure verte : objectifs C

TABLE DES MATIERES

I. Généralités	3
II. Manifestations cliniques générales de thyrotoxicose	3
III. Classification	4
IV. Manifestations ophtalmologiques	4
<i>A. Signes orbitaires</i>	4
<i>B. Signes palpébraux</i>	5
<i>C. Troubles oculomoteurs</i>	6
<i>D. Autres</i>	6
V. Complications	6
VI. Examens complémentaires	7
VII. Diagnostics différentiels	7
VIII. Traitement de l'orbitopathie	7
<i>A. Traitement médical</i>	7
<i>B. Quand proposer un traitement anti-inflammatoire ?</i>	8
<i>C. Traitement chirurgical</i>	8

HIÉRARCHISATION DES CONNAISSANCES

Rang	Rubrique	Intitulé et descriptif
A	Définition	Définitions de l'hyperthyroïdie et de la thyrotoxicose
B	Prévalence, épidémiologie	Connaître prévalence hyperthyroïdie
A	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques d'une hyperthyroïdie, notamment les signes ophtalmologiques
A	Identifier une urgence	Connaître les signes cliniques évocateurs d'une crise aiguë thyrotoxique
B	Diagnostic positif	Connaître les complications possibles de l'ophtalmopathie dysthyroïdienne: Neuropathie optique compressive, kératite d'exposition
A	Diagnostic positif	Connaître l'interprétation des dosages hormonaux
B	Diagnostic positif	Connaître les signes biologiques spécifiques (anticorps anti récepteurs de TSH) et non spécifiques
B	Examens complémentaires	Indications de la scintigraphie thyroïdienne et de l'échographie : diagnostic étiologique des hyperthyroïdies
A	Etiologies	Connaître les 3 étiologies les plus fréquentes d'hyperthyroïdie
A	Diagnostic positif	Connaître les critères diagnostiques d'une maladie de Basedow
A	Diagnostic positif	Connaître les critères diagnostiques d'un nodule hypersecrétant
B	Diagnostic positif	Connaître les critères diagnostiques d'une hyperthyroïdie iatrogène
B	Prise en charge	Connaître les principes de la prise en charge thérapeutique d'une hyperthyroïdie

I. Généralités

Le mot orbitopathie est plus juste que le mot ophtalmopathie car il s'agit d'une atteinte de l'orbite (muscles oculo-moteurs 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 anti récepteur à la *thyroid stimulating hormone* (TSH) qui stimulent la thyroïde mais agissent également sur les muscles oculomoteurs et la graisse orbitaire augmentant ainsi leurs volumes. L'atteinte orbitaire survient chez 25% des patients qui ont 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 quasi 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, alors que le patient est déjà traité pour sa maladie thyroïdienne. 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 générales de thyrotoxicose

Voir cours d'endocrinologie

III. Classification

Il existe 2 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) qui grade la gravité (tableau 22.1) ;
- La seconde est la classification CAS (Clinical Activity Score) qui grade l'activité inflammatoire (tableau 22.2) 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.

Tableau 22.2 : Classification CAS.

CAS (Clinical Activity Score)
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

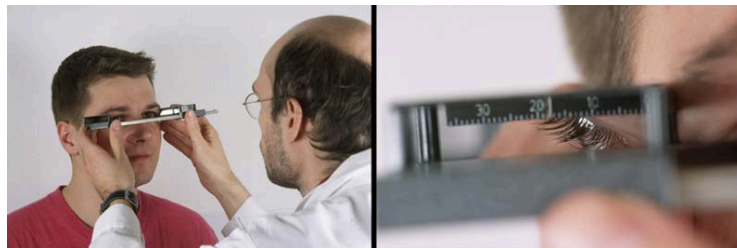
A. Signes orbitaires

L'exophtalmie est le signe le plus classique dans l'orbitopathie dysthyroïdienne. Cette exophtalmie est bilatérale chez 75% des patients (fig. 22.1). Elle est symétrique ou asymétrique. Classiquement en l'absence d'activité inflammatoire, elle est axiale, non pulsatile, réductible et indolore. Elle est secondaire à l'hypertrophie des muscles oculo-moteurs 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. Augmentation du volume de la graisse palpébrale : les paupières supérieures et inférieures sont augmentées de volume (aspect en poche) mais les paupières ne sont pas inflammatoires.



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



B. Signes palpébraux

- La rétraction des paupières (fig. 22.3), qu'il s'agisse de la paupière supérieure et/ou de la paupière inférieure avec asynergie oculo-palpébrale vers le bas, c'est-à-dire que la paupière supérieure ne descend pas correctement dans le regard vers le bas.
- Œdème inflammatoire des paupières (fig. 22.4).
- Augmentation du volume de la graisse orbitaire (fig. 22.1).
- 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).



Fig. 22.4 : Œdème de paupière inflammatoire : les 4 paupières sont gonflées et rouges.



C. Troubles oculomoteurs

Il s'agit d'une myosite. Lors de la phase inflammatoire le muscle est inflammatoire et lors de la phase séquellaire le muscle est fibrosé et se rétracte. L'atteinte musculaire se manifeste par la survenue d'une diplopie (fig. 22.5). Les muscles les plus souvent atteints sont par ordre de fréquence le droit inférieur et le droit médial. Ainsi lors de la phase séquellaire, l'œil est en hypotropie (rétraction du droit inférieur) et/ou en ésoptropie (rétraction du droit médial).

Fig. 22.5 : Trouble oculo-moteur 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 (diplopie).



D. Autres

L'hypertonie oculaire est fréquente. Elle est estimée entre 5 et 15% des patients ayant une orbitopathie dysthyroïdienne.

La rougeur de la conjonctive et l'inflammation de la conjonctive (chémose) signent l'activité inflammatoire de la maladie.

V. Complications

L'atteinte cornéenne est une complication liée le plus souvent à l'exophtalmie et à la rétraction de la paupière supérieure avec insuffisance de fermeture de la cornée (lagophtalmie). Elle peut être minimale à type de kératite (fig. 22.6) également peut aboutir à une perforation cornéenne dans les cas les plus graves.

Environ 3% des orbitopathies dysthyroïdiennes se compliquent d'une neuropathie optique compressive. Elle peut être secondaire à une compression directe des muscles de l'apex (fig. 22.7) ou une compression due à l'hyperpression orbitaire liée au manque de place dans l'orbite.

Ces deux complications justifient un traitement par Bolus Méthylprednisolone à forte dose et/ou une décompression orbitaire rapidement.

Fig. 22.6 : Complication cornéenne à type d'ulcération droite liée à l'importante exophtalmie empêchant la fermeture complète de la paupière.

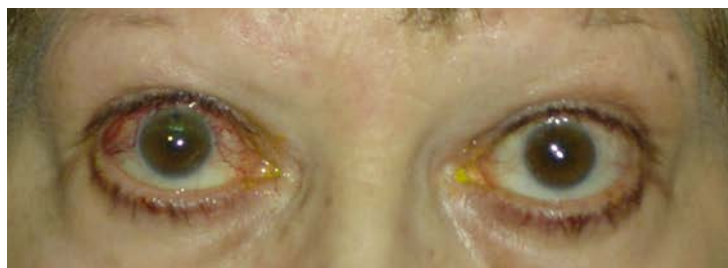
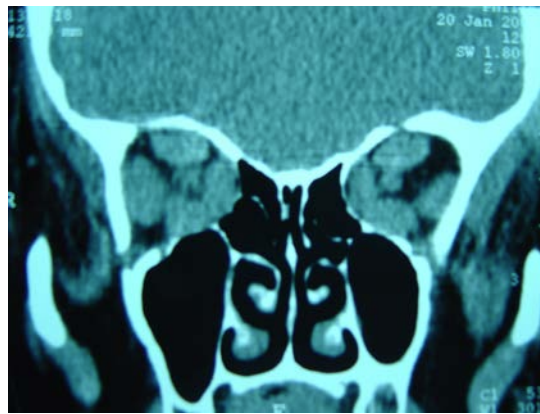


Fig. 22.7 : Tomodensitométrie de la partie postérieure de l'orbite en coupe coronale montrant des gros muscles au contact des nerfs optiques.



VI. Examens complémentaires

L'hyperthyroïdie est confirmée par un dosage de la TSH effondré. L'élévation de la T₄ libre ou de la T₃ libre permet d'apprécier l'importance de la thyrotoxicose. La mesure des anticorps antirécepteur 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 potentiels évoqués visuels.

VII. Diagnostics différentiels

Dans 75%, l'orbitopathie dysthyroïdienne est bilatérale. Le diagnostic différentiel est la myopie forte

Dans 25%, l'orbitopathie est unilatérale. Les diagnostics différentiels sont donc les autres causes d'exophtalmie unilatérales : l'infection orbitaire, les fistules artério-caveuses, les tumeurs et les orbitopathies inflammatoires. L'examen clinique et l'imagerie permettent de les différencier.

VIII. Traitement de l'orbitopathie

A. Traitement médical

Le traitement de la thyrotoxicose (cf. cours d'endocrinologie) est essentiel dans la prise en charge de l'orbitopathie. Le traitement par l'iode radioactif (I¹³¹thérapie) 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) secondaire à la rétraction paupière supérieure, de l'exophtalmie et d'un moindre clignement. Un traitement par des substituts lacrymaux (larmes, gels...) est donc très utile chez ces patients.

Le traitement par Sélénium peut être utile aussi dans les formes modérées

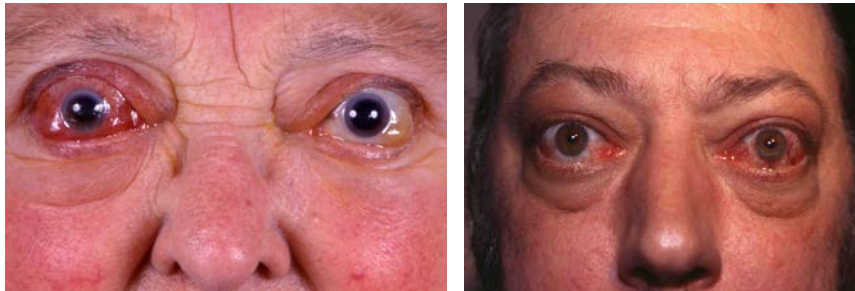
En cas de diplopie avec un trouble oculomoteur modéré, on propose des prismes.

B. Quand proposer un traitement anti-inflammatoire ?

Un traitement anti-inflammatoire est indiqué quand il y a une inflammation. Pour évaluer ce traitement on utilise le Clinical Activity Score (Tableau 22.2). On propose un traitement anti-inflammatoire quand le score est supérieur ou égal à 3 (fig. 22.8). On propose en premier lieu en l'absence de contre-indication des bolus de Méthylprednisolone tous les 15 jours pendant 3 mois.

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

Fig. 22.8 : Patients ayant un CAS (Clinical Activity Score) > 3 et donc nécessitant un traitement anti inflammatoire.



C. Traitement chirurgical

Il est de 3 types : d'abord une chirurgie de décompression orbitaire afin d'augmenter le volume orbitaire, cette décompression peut être uniquement osseuse ou peut également enlever de la graisse (lipectomie) ; la chirurgie des muscles oculomoteurs quand la diplopie ne peut pas être appareillée par les prismes et la chirurgie des paupières : chirurgie de la rétraction des paupières et/ou blépharoplastie c'est à dire ablation du tissu cutané et graisseux excessif.

SITUATIONS CLINIQUES

Symptômes et signes cliniques

• Signes d'une atteinte endocrinienne thyroïdienne :

2 – diarrhée ; 17 – amaigrissement ; 21 – asthénie ; 61 – syndrome polyuro-polydypsique ;
74 – faiblesse musculaire ; 135 – troubles du sommeil, insomnie ou hypersomnie ;
165 – palpitations ; 166 – tachycardie

Les signes d'appels ci-dessus peuvent inaugurer de la maladie dysthyroïdienne. Ils peuvent aussi s'associer à l'atteinte orbitaire dysthyroïdienne. Ils peuvent être isolés ou associés.

• Signes d'une atteinte orbitaire :

138 – anomalie de la vision : il s'agit d'une complication de l'orbitopathie. La baisse de vision est liée soit à une atteinte cornéenne, soit à une compression du nerf optique

139 – anomalies palpébrales : il s'agit de la rétraction de la paupière, de l'œdème palpébral et d'une diminution du clignement. Ces anomalies peuvent s'associer ou non à une exophtalmie.

141 – sensation de brûlure oculaire ; 152 – œil rouge et/ou douloureux : on parle d'anomalie de la surface cornéenne. Les brûlures signent une conjonctivite, une kérato-conjonctivite liée à l'exophtalmie et aux anomalies palpébrales

143 – diplopie : dans l'orbitopathie dysthyroïdienne, la diplopie est d'origine musculaire, on parle de myosite

• Anomalie physique de la glande thyroïdienne :

148 – goitre ou nodule thyroïdien ; 158 – tuméfaction cervico-faciale : on recherche à la palpation un nodule ou le plus souvent un goitre dans le bilan d'une orbitopathie

Données paracliniques

• Savoir demander et interpréter une imagerie orbitaire :

178 – demande/prescription raisonnée et choix d'un examen diagnostique ; 194 – analyse du bilan thyroïdien ; 230 – rédaction de la demande d'un examen d'imagerie ; 231 – demande d'un examen d'imagerie ; 233 – identifier/reconnaître les différents examens d'imagerie (type/fenêtre/séquences/incidences/Injection) : l'imagerie permet de documenter l'exophtalmie, de mesurer l'épaisseur des muscles oculomoteurs et d'analyser les rapports des muscles oculomoteurs à l'apex orbitaire dans les cas de neuropathie optique.

Prise en charge aiguë et chronique

• Traiter l'orbitopathie dysthyroïdienne active :

251 – prescrire des corticoïdes par voie générale ou locale ; 279 – consultation de suivi d'une pathologie chronique : l'orbitopathie dysthyroïdienne active se mesure sur la classification CAS (Clinical Activity Score) qui grade l'activité inflammatoire et nous oriente sur l'intérêt d'un traitement anti-inflammatoire par corticoïdes par voie veineuse ou par voie orale.

Prévention

• Prise en charge de la maladie :

314 – prévention des risques liés au tabac ; 328 – annonce d'une maladie chronique ; 339 – prescrire un arrêt de travail ; 352 – expliquer un traitement au patient (adulte/enfant/adolescent) : l'orbitopathie dysthyroïdienne est une maladie chronique, potentiellement invalidante par les complications oculaires. Cette maladie est favorisée par le tabagisme. Le traitement dure plusieurs années.

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