

Décompression du nerf optique par voie postérieure dans la maladie de Basedow : à propos d'une observation.

C. Garcia¹, M. Sollier¹, B. Ene², M. Dolz¹, S. Charpentier³, L. Du Pasquier⁴, L. Bordier¹

1. HIA BEGIN - service d'endocrinologie, Saint-Mandé, FRANCE

2. HIA PERCY - service de neurochirurgie, Clamart, FRANCE

3. HIA PERCY - service d'ophtalmologie, Clamart, FRANCE

4. Centre hospitalier national d'ophtalmologie des 15-20, Paris, FRANCE

Introduction :

Certaines formes graves d'orbopathie basedovienne peuvent nécessiter une chirurgie urgente. Nous décrivons ici l'observation d'une patiente pour laquelle une exceptionnelle décompression orbitaire par voie postérieure s'est avérée nécessaire.

Observation :

Mme M., 51 ans, présente une maladie de Basedow depuis 2013 (T4L=60pmol/L, TRAK=10.2U/L). Nous retrouvons dans ses antécédents un cancer du sein droit et une artériopathie oblitérante des membres inférieurs. Elle poursuit un tabagisme toujours actif et important : un paquet/jour depuis l'âge de 12 ans. Elle présente un important œdème des paupières (figures 1).



Fig. 1 : aspect clinique initial de la patiente

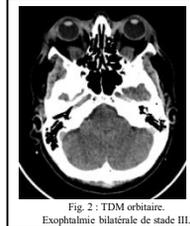


Fig. 2 : TDM orbitaire. Exophtalmie bilatérale de stade III.

Sur le plan ophtalmologique, Mme M présente une orbopathie sévère bilatérale avec une exophtalmie bilatérale de grade III (fig.2) sans lésion cornéenne, une rétraction palpébrale supérieure à 2 mm aux deux yeux, une diplopie binoculaire horizontale inconstante, une limitation de l'élevation et de l'abduction des deux yeux, ainsi qu'une hypertension oculaire à 24mmHg à droite et 26mmHg à gauche, laquelle est prise en charge par une association de collyres bêtabloquant et inhibiteur de l'anhydrase carbonique. L'orbopathie s'est compliquée d'une neuropathie optique droite menaçant le pronostic visuel. L'examen de l'œil droit retrouvait une baisse de l'acuité visuelle corrigée à 5/10ème, un œdème papillaire au fond d'œil ainsi qu'un rétrécissement des isoptères et une exclusion de la tache aveugle au champ visuel de Goldmann. En revanche à l'examen de l'œil gauche, l'acuité visuelle corrigée était de 8/10ème, le fond d'œil et le champ visuel Goldmann étaient normaux et ne mettaient pas en évidence de signe de neuropathie optique (fig.3).

L'IRM note une hypertrophie de l'ensemble des muscles intraorbitaires, avec embèlement des apex orbitaires et atteinte des deux nerfs optiques (Fig. 4). Une corticothérapie IV (Méthyprednisolone 1g/24 heures sur 3 jours) est inefficace.

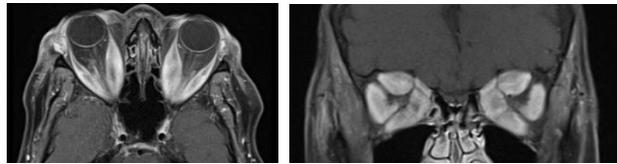


Fig. 4 : IRM orbitaire, séquence pondérée T1 avec saturation de graisse. A gauche : coupe axiale, à droite : coupe coronale. Atteinte bilatérale de l'ensemble des muscles intrinèques intra-orbitaires. Signal mixte graisseux et inflammatoire avec prédominance sur le droit supérieur, le droit interne et le droit inférieur.

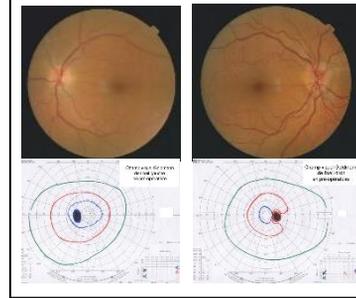


Fig. 3 : Fond d'œil et champ visuel. En haut : Fond d'œil pré-opératoire en octobre 2015 - à gauche: œil gauche sans œdème papillaire, à droite : œil droit avec œdème papillaire. En bas : Champs visuels correspondants altération campimétrique avec exclusion de la tache aveugle à droite.

L'atteinte ophtalmologique étant trop sévère pour une utilisation de rituximab (voir discussion), il est décidé la réalisation d'une décompression du nerf optique droit par voie postérieure, d'abord nasal endoscopique en milieu neurochirurgical.

Le développement des techniques endoscopiques a permis des nouveaux abord pour la pathologie du base de crâne. Les nerfs optiques, avec leur position anatomique au niveau du sinus sphénoïdal sont parfaitement exposés au niveau du canal optique par ces techniques. Initialement utilisée pour les neuropathies optiques traumatiques, la technique commence à être appliquée pour des pathologies tumorales (ménigiomes sphéno-orbitaires, tumeurs latéro-cavernosus, pathologies pseudo-tumorales intra-orbitaires, comme les formes sévères de maladie de Basedow).

La chirurgie est réalisée sous anesthésie générale, sous contrôle de la neuro-navigation. A l'aide d'un endoscope la cavité nasale est abordée et, après la résection du cornet nasal moyen, les cellules ethmoïdales postérieures sont réséquées, avec la cellule d'Onodi et la pariéto-latérale du sinus sphénoïdal. Le canal optique est repéré à l'aide du système de neuro-navigation et le trajet de l'artère carotide interne à l'aide d'une sonde Doppler. A l'aide d'une spatule, la lamina papyracea (paroi médiale de l'orbite) est fracturée, et le trajet du nerf optique est décomprimé à l'aide d'une fraise sous irrigation pour amincir l'os. A l'aide d'une spatule fine l'os résiduel est enlevé en l'exposant sur 270 degrés de sa circonférence. Une bonne décompression est certifiée par des pulsations du nerf (fig.5). Le patient est habituellement surveillé pendant 2-3 jours avant sortie. La fonction visuelle est évaluée en postopératoire précoce et à distance.

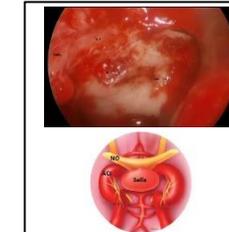


Fig. 5 : Chirurgie de la patiente. A. Aspect endoscopique par opératoire. B. Repères anatomiques (ACI: artère carotide interne, NO: nerf optique)

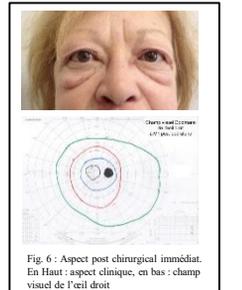


Fig. 6 : Aspect post chirurgical immédiat. En Haut : aspect clinique, en bas : champ visuel de l'œil droit

En post-opératoire, l'examen ophtalmologique retrouvait une acuité visuelle corrigée à 8/10ème à J1, puis 10/10ème à 4 mois post-opératoire. Le fond d'œil s'est normalisé avec la résorption de l'œdème papillaire droit et le champ visuel Goldmann ne retrouvait plus d'exclusion de la tache aveugle à droite (fig.6).

Un traitement par thiamazole est prescrit, mais celui-ci sera inefficace sur l'orbopathie. Devant d'importantes fluctuations de la TSH, la persistance de TRAK élevés (>40U/L) et l'absence de contrôle de la maladie, une thyroïdectomie totale est réalisée en mai 2015, encadrée par une corticothérapie par voie intraveineuse.

Discussion :

Environ 50% des patients atteints de la maladie de Basedow présentent une orbopathie et 5% d'entre eux développent une forme sévère avec neuropathie optique et une éciété chez 30% de ces derniers (1). La physiopathologie est encore mal connue mais semble s'expliquer par la présence de récepteurs à la TSH sur les tissus intra-orbitaires, à l'origine d'une réponse inflammatoire locale majeure mettant en jeu de nombreuses cytokines et du TNF-alpha (2). Toute la gravité et l'urgence de la prise en charge est liée à la réaction inflammatoire locale du tissu adipeux et des muscles dans une cavité inextensible comprimant le nerf optique et mettant ainsi en jeu le pronostic visuel.

Les corticoïdes par voie intra-veineuse sont utilisés depuis de nombreuses années dans les formes modérées à sévères d'orbopathie et ont prouvé leur efficacité dans un essai randomisé (amélioration chez 83% des patients traités par corticoïdes contre 11% dans le groupe placebo) (3). Kahaly a montré une efficacité nette des corticoïdes par voie intra-veineuse par rapport à la voie orale (77% vs 51% (p<0.01) dans un essai randomisé chez 70 patients atteints d'orbopathie sévère, ainsi qu'une bien meilleure tolérance avec 51% effets secondaires dans le groupe oral vs 17% dans le groupe IV, p=0.005 (4). Les corticoïdes sont donc recommandés par l'European Group on Graves' Orbitopathy (EUGOGO) en première intention à la dose de 500mg à 1000mg par voie intra-veineuse pendant 3 jours dans les formes sévères avec neuropathie optique, avec une récupération totale ou quasi-totale de la vision dans 40% des cas (6). Cependant, dans l'essai mené par Walklemp en 2005, 45% des patients traités par corticothérapie seule n'avaient pas d'amélioration de l'acuité visuelle et ont dû bénéficier d'un traitement chirurgical (7).

En cas de résistance au traitement il est recommandé de procéder à une décompression chirurgicale en urgence du nerf optique (5). Elle est réalisée depuis les années 1911 avec diverses techniques qui diffèrent par le choix de la voie d'abord, de la pariéto orbitaire retirée et de l'association ou non d'extraction de graisse intra-orbitaire. Dans notre observation la patiente a bénéficié d'une décompression chirurgicale par voie endonasale permettant une amélioration de l'acuité visuelle de 5/10 à 8/10. Une revue de la littérature récente menée par Boboridis en 2015 n'a pas mis en évidence de supériorité entre les différentes techniques chirurgicales pratiquées aujourd'hui en terme d'efficacité face à des essais randomisés et d'études prospectives, mais souligne que la voie endo-nasale utilisée chez notre patiente est associée à moins de complications (8).

Le rituximab joue un rôle dans la neutralisation des lymphocytes B impliqués dans la réaction inflammatoire de l'orbopathie de Basedow et pourrait offrir des perspectives intéressantes. Les premiers études ont mis en évidence une baisse significative de l'activité de la maladie chez des patients en échec de corticothérapie (9-12) mais il s'agit d'études non contrôlées de faibles effectifs et son efficacité chez les patients présentant des formes très sévères de neuropathie optique est loin d'être démontrée. Deux essais randomisés de faibles effectifs ont comparé pour le premier l'efficacité du rituximab vs corticothérapie IV et contre placebo pour le second mais retrouvent des résultats discordants. Dans la première étude menée par Salvi en 2015 (13), les patients sont randomisés pour recevoir soit plusieurs cures de rituximab, soit 7,5g de corticoïdes IV. Les résultats retrouvent une baisse significative de la maladie dans les 2 groupes et une inactivation totale de la maladie chez 100% des patients traités par rituximab vs 69% dans le groupe corticoïdes (p<0.001) à 24 semaines de suivi. Cependant les patients présentant des formes peu actives de la maladie (CAS-4), l'étude ne précise pas le nombre de patient présentant une neuropathie optique et il n'y a pas eu de différence significative mise en évidence dans la nécessité d'un recours à la chirurgie (p=0.42). La deuxième étude menée par Stan (rituximab vs placebo) n'a mis en évidence aucune différence entre les deux groupes et 2 patients du groupe rituximab ont développé une neuropathie optique après le traitement (14).

Il a été publié l'observation d'un patient présentant une neuropathie optique très sévère et résistante à la corticothérapie IV, chez qui le traitement par rituximab s'est avéré totalement inefficace, avec amélioration après chirurgie décompressive (15). L'ensemble de ces données suggère que le rituximab n'est pas un traitement complémentaire de choix dans les neuropathies sévères avec menace immédiate du pronostic visuel et c'est pourquoi il n'a pas été utilisé chez notre patiente.

Conclusion :

La décompression neurochirurgicale d'un nerf optique par voie postérieure en urgence dans une maladie de Basedow est d'indication exceptionnelle. Nous rappelons que la relation entre l'orbopathie basedovienne et le tabac est maintenant bien établie : les patients fumeurs ont un risque augmenté de présenter une orbopathie, développement des formes plus sévères et l'arrêt du tabac est associé à une meilleure pronostic (16,17). Le sevrage tabagique est donc une composante importante du traitement.

Références :

- Wiersinga WM, Barkun L. Epidemiology and prevention of Graves' ophthalmopathy. Thyroid. 2002;12:855-60.
- Char D. Thyroid Eye Disease. 3rd edition. Boston, Mass: Butterworth-Heinemann; 1997.
- Van Geest RJ, Seim IV, Koppenshauf HP, Kallman R, Stavens SN, Bjelina WR et al. Methyprednisolone pulse therapy for patients with moderately severe Graves' ophthalmopathy: a prospective, randomized, placebo-controlled study. Eur J Endocrinol. 2006;158:229-237.
- Kahaly GJ, Pir S, Hommel G, Dittmar M. Randomized, single blind trial of intravenous versus oral glucocorticoid monotherapy in Graves' ophthalmopathy. J Clin Endocrinol Metab. 2005;90:5234-5240.
- Barkun L, Baltesch L, Boboridis K, Eckstein A, Kahaly GJ, Marcossi C, and European Group on Graves' Orbitopathy (EUGOGO). The 2016 European Thyroid Association/European Group on Graves' Orbitopathy Guidelines for the Management of Graves' Orbitopathy. Clin Endocrinol (Oxf). 2016;89:897-905.
- Walklemp G, Baltesch L, Saed P, Moirats MP, Prunzel M, Wiering WM. Surgical or medical decompression as a first-line treatment of optic neuropathy in Graves' ophthalmopathy? A randomized controlled trial. Clin Endocrinol (Oxf) 2005;63:323-328.
- Konradinos G, Boboridis J, Janny Uddin, Dimitras G, Mikropoulos C, Catty Bence, George Mangounias, Iru C, Voudouragaki et al. Critical Appraisal on Orbital Decompression for Thyroid Eye Disease: A Systematic Review and Literature Search. Adv Ther (2015) 32:591-611.
- Sahi M, Yamnichi G, Campi I, Basso S, Basso P, Sironi F et al. Efficacy of rituximab treatment for thyroid-associated ophthalmopathy as a result of intra-orbital B-cell depletion in one patient unresponsive to steroid immunosuppression. Eur J Endocrinol. 2006; Apr; 154(4):511-7.
- Liu X, Guo H, Liu J, Shi B. Clinical efficacy of combined rituximab treatment in a woman with severe Graves' ophthalmopathy. Exp Ther Med. 2010; Aug; 1(2):1093-1096.
- Khanza D, Chung KK, Alfayan NF, Hwang CJ, Lee DK, Ganesan HC et al. Rituximab treatment with severe, corticosteroid-resistant thyroid-associated ophthalmopathy. Ophthalmology. 2010 Jan;117(1):133-136.
- Mitchell AL, Gan EH, Morris M, Johnson K, Neoh C, Dickinson AJ. The effect of oral depletion therapy on anti-TSH receptor antibodies and clinical outcome in glucocorticoid-refractory Graves' ophthalmopathy. Clin Endocrinol (Oxf) 2013;79:437-442.
- Sahi M, Yamnichi G, Campi I, Basso S, Basso P, Sironi F et al. Efficacy of rituximab treatment for thyroid-associated ophthalmopathy as a result of intra-orbital B-cell depletion in one patient unresponsive to steroid immunosuppression. Eur J Endocrinol. 2006; Apr; 154(4):511-7.
- Stan MN, Garrity JA, Carrasco Leon RG, Puhis T, Bradley EA, Baha RS et al. Randomized controlled trial of rituximab in patients with Graves' ophthalmopathy. J Clin Endocrinol Metab. 2015 Feb; 100(2):432-441.
- Kranus GE, Stadhilou A, Boboridis KG. Failure of rituximab treatment in a case of severe thyroid ophthalmopathy unresponsive to steroids. Clin Endocrinol (Oxf) 2010;72:853-855.
- Aik F, Poonmud MD, Riddi W, Wilson M. Wiersinga MD. PhD Smoking and Risk of Graves Disease JAMA 1993; 269(14): 479-482.
- Pfeilschler L, Ziegler R. Smoking and endocrine ophthalmopathy: impact of smoking severity and current vs lifetime cigarette consumption. Clin Endocrinol (Oxf) 1996;4:477-481.