

Orbitopathie basedowienne maligne: à propos de 8 cas

D. Ben Salah^a (Dr), I. Gargouri*^a (Dr), F. Hadjkacem^a (Dr), F. Mnif^a (Pr), N. Charfi^a (Pr),
M. Mnif^a (Pr), N. Rekik^a (Pr), M. Abid^a (Pr)

^a service d'endocrinologie et diabétologie CHU Hedi Chaker, Sfax, TUNISIE

Introduction:

L'ophtalmopathie basedowienne (OB) est la principale manifestation extra-thyroïdienne de la maladie de Basedow, qui est définie par une atteinte cornéenne ou une atteinte du nerf optique menaçant le pronostic visuel. Comme elle est considérée comme une atteinte auto-immune, le traitement corticoïde a été largement utilisé dans les formes sévères et malignes particulièrement.

Observations:

Il s'agit d'une série de 8 patients, 5 hommes et 3 femmes atteints d'une OB maligne avec un âge moyen de 49ans(24-68). Parmi nos patients, 5 patients étaient tabagiques avec une moyenne de 19,8 paquet/année (5-40). Les anticorps antiRTSH étaient positifs dans tous les cas. L'activité a été mesurée par le score d'activité clinique avec une moyenne de 4/7. Un traitement par antithyroïdien de synthèse était préconisé pour tous les malades et la corticothérapie était administrée à forte dose. Des boli de méthylprednisolone étaient administrés pour 3 patients(P1,P2,P5) qui ont présenté des atteintes relativement résistantes. Seulement 3 patients ont bénéficié d'un traitement par l'iode radioactif (P1,P3,P4). Une chirurgie de décompression était indiquée chez une patiente.

Le tableau ci dessous résume les observations de nos patients, le traitement par corticoïde prescrit ainsi que l'évolution après traitement.

Un traitement par antithyroïdien de synthèse était préconisé pour tous les patients à une dose moyenne de 175mg (100-225) par jour de benzyliouracile pour une durée moyenne de 28,5 mois(18-42).

L'évolution a été marquée par une amélioration du score d'activité chez 5 patients, une récurrence avec persistance de la baisse de l'acuité visuelle chez un patient et une opacité cornéenne séquellaire chez un autre.

Patient	Sexe	Tabagisme en paquet/année	Ac anti RTSH	Ac Anti TPO	Ac anti TG	Score d'activité initial	Atteinte initiale	Corticothérapie	Évolution
P1	F					2	KPS+ occlusion incomplète +BAV(baisse de l'acuité visuelle) RP + OP	Bolus de méthylprednisolone :3g (en boli de 1g par jour 3 jour de suite)	diminution de l'exophtalmie avec occlusion complète
P2	M	40	12,9	19	<15	6	Œdème papillaire unilatéral, BAV, œdème palpébral unilatéral, paralysie oculomotrice (POM) DO + RP + OP	Dose: 1mg/kg/jour de prednisone durant 12 mois Bolus de méthylprednisolone 12g (soit en boli de 1g par jour 3 jour de suite répétés 4 fois)	persistance de la POM et de la BAV. Persistance de l'hyperhémie conjonctivale et de l'Œdème palpébral supérieur
P3	M	16		13	27		Ulcération cornéenne + pâleur papillaire au fond d'œil + BAV+ POM + RP+ OP	Pas de corticothérapie	amélioration des signes inflammatoires sous antithyroïdiens de synthèse et IRAthérapie (9mci)
P4	F			217	706	3	KPS + ulcération cornéenne DO +RP + OP	Dose: 1mg/kg/jour de prednisone durant 3 mois Bolus de méthylprednisolone 3g (en boli de 1g par jour 3 jour de suite)	amélioration des signes inflammatoires
P5	M	15	30,2	783	90	5	KPS +paralysie oculomotrice + inoclusion palpébrale RP + OP	Dose: 1mg/kg/jour de prednisone durant 5 mois	récidive après arrêt de la corticothérapie avec administration de 2eme bolus de solumedrol 3g
P6	M	23				4	KPS RP + OP	Dose: 1mg/kg/jour de prednisone durant 8,5 mois	Amélioration clinique nette
P7	M	5		234	153	4	KPS + paralysie oculomotrice DO + RP + OP	Dose: 1mg/kg/jour de prednisone durant 9 mois	examen ophtalmo normal mais persistance d'un larmoiment
P8	F					4	KPS + DO + RP + OP	Dose: 1mg/kg/jour de prednisone durant 36 mois	amélioration des signes mais lésions de kératite et indication a la chirurgie de décompression refusée par la patiente

DO: douleur oculaire spontanée – RP: rétraction palpébrale – KPS: kératite ponctuée superficielle

Discussion et conclusion:

Pour assurer une prise en charge adéquate de l'OB, il est nécessaire d'évaluer correctement son activité et sa sévérité. Selon EUGOGO, une OB sévère menaçant le pronostic visuel est définie par une atteinte du nerf optique et/ou une atteinte cornéenne(1). Le traitement de première intention étant une corticothérapie par méthylprednisolone 1g , 3jours de suite à répéter après une semaine à évaluer après 2 semaines et à répéter si les symptômes persistent avec une dose maximale de 8g (2,3). En l'absence d'amélioration il est recommandé de réaliser une chirurgie de décompression. Dans un cas on a obtenu une amélioration après une seule cure, une récurrence dans un autre cas ayant recours à une deuxième cure et une persistance des signes inflammatoire après 4 cures chez un patient. Ces deux derniers sont candidats à un traitement par cyclosporine A ou Rituximab(1). Le tabagisme est un facteur de risque d'OB et peut diminuer l'efficacité du traitement de l'OB (4). le taux d'anticorps anti-récepteurs de la TSH sont prédictifs de la rechute malgré une corticothérapie maximale. l'IRAthérapie peut aggraver ou déclencher une OB surtout chez les fumeurs, mais une dose faible de corticothérapie même inférieure à 0,5mg/kg/jour peut la prévenir. La radiothérapie reste une alternative d'une efficacité équivalente à un traitement par glucocorticoïde oral selon des étude (20gy fractionnés sur 10 séances ou même 10 gy ont été assez efficaces) (4). Le traitement immunosuppresseur est seulement efficace dans la phase active de l'OB et permet de réduire les signes inflammatoires en vue de préparation à une chirurgie de décompression ou palpébrale afin de préserver le nerf optique et la cornée (4).

En conclusion, la prise en charge de l'OB est multidisciplinaire nécessite le recours à plusieurs moyens thérapeutiques et l'intensification d'une corticothérapie au besoin, l'objectif étant d'améliorer le pronostic visuel et la qualité de vie.

Bibliographie:

- (1) Barrio-Barrio J, Sabater AL, Bonet-Farriol E, Velázquez-Villoria Á, Galofré JC. Graves' ophthalmopathy: VISA versus EUGOGO classification, assessment, and management. J Ophthalmol. 2015;2015.
- (2) Yang M, Perros P. Management plan and delivery of care in Graves' ophthalmopathy patients. Best Pract Res Clin Endocrinol Metab [Internet]. Elsevier Ltd; 2012;26(3):303–11
- (3) Bartalena L, Baldeschi L, Boboridis K, Eckstein A, Kahaly GJ, Marcocci C, et al. The 2016 European Thyroid Association/European Group on Graves' Orbitopathy Guidelines for the Management of Graves' Orbitopathy. Eur Thyroid J [Internet]. 2016;5(1):9–26.
- (4) Marcocci C, Marinò M. Treatment of mild, moderate-to-severe and very severe Graves' orbitopathy. Best Pract Res Clin Endocrinol Metab [Internet]. Elsevier Ltd; 2012;26(3):325–37.