

Z. BAHLOUL
Service de Médecine Interne – CHU SFAX

I- INTRODUCTION

L'exophtalmie ou protusion du globe oculaire est un déplacement anormal du globe oculaire dans un plan antéropostérieur, témoignant de l'existence d'un processus occupant de l'espace à l'intérieur de l'orbite refoulant en avant le globe oculaire.

II- LE DIAGNOSTIC POSITIF

L'exophtalmie est suspectée cliniquement dès l'inspection, de face et quand l'atteinte est unilatérale, l'œil du côté atteint saille vers l'avant avec une ouverture palpébrale paraissant augmenté, de profil l'exophtalmie est plus apparente ; cependant, quand l'atteinte est bilatérale, le diagnostic est plus difficile en particulier si l'exophtalmie est modérée.

Le diagnostic d'une exophtalmie suspecté cliniquement se mesure par l'exophtalmomètre de HERTEL. La mesure réalisée doit être inférieure à 18mm, au-dessus de 18mm, on confirme une exophtalmie, qui peut être très importante avec des chiffres considérables de 25 à 30mm de Hertel.

Un ensemble d'examens complémentaires doit être toujours réalisé, permettant d'affirmer le diagnostic d'exophtalmie, d'en faire la mesure précise et d'orienter l'enquête étiologique. Ces explorations sont :

- ❖ Une radiographie standard de l'orbite et des sinus.
- ❖ Une échographie.
- ❖ Un échodoppler couleur.
- ❖ Une tomодensitométrie.
- ❖ Une IRM.
- ❖ Biologiquement, le dosage des hormones thyroïdiennes (FT4, TSH) et certains anticorps.

La radiographie permet le calcul de l'indice oculo-orbitaire (I.O.O).

$$\text{I.O.O} = \frac{\text{Largeur prébicanthale externe}}{\text{Longueur axiale}} \times 100$$

On parle d'exophtalmie si l'I.O.O est supérieure à 70.

L'exophtalmie est classée selon l'I.O.O en trois grades :

- ❖ **Grade I** : I.O.O supérieur à 70 et inférieur à 100.
- ❖ **Grade II** : I.O.O égale à 100. La ligne bicanthale est tangente au globe oculaire.
- ❖ **Grade III** : supérieur à 100. Le globe oculaire est en avant.

L'I.O.O affirme le diagnostic d'une exophtalmie, évalue son importance et évalue le caractère uni ou bilatéral.

Pour le diagnostic étiologique, il est nécessaire de recourir parfois à une cytoponction et/ou une biopsie qui constitue le moyen le plus fiable.

Il faut toujours s'aider des photographies permettant de juger de l'existence antérieure ou non de l'exophtalmie, prises sur le malade, elles permettent de suivre l'évolution.

III - LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Avant de confirmer une exophtalmie vraie et d'entamer une enquête étiologique, il convient toujours d'éliminer les fausses exophtalmies pouvant être dues à :

- ❖ Une augmentation du volume de l'œil, comme on l'observe au cours de la myopie forte, au cours des glaucomes congénitaux évolués.
- ❖ Les malpositions palpébrales notamment des rétractations palpébrales.
- ❖ Une énophtalmie unilatérale controlatérale, liée à des lésions des parois de l'orbite.

IV - LE DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE

On distingue par ordre de fréquence les exophtalmies d'origine thyroïdienne volontiers bilatérales, et les exophtalmies tumorales le plus souvent unilatérales. Pour les autres causes, on peut citer les exophtalmies inflammatoires, traumatiques, vasculaires et celles dues à des malformations orbitaires.

Le type clinique de l'exophtalmie et son éventuelle association à d'autres symptômes permettent de reconnaître quelques formes cliniques caractéristiques et d'orienter précisément les explorations ultérieures.

L'exophtalmie d'installation brutale ou d'évolution aiguë relève soit d'un traumatisme (corps étranger intra-orbitaire, hématome, emphysème, F.A.V), soit d'un processus inflammatoire (cellulite ou phlegmon). De développement lent et progressif, l'exophtalmie doit orienter vers une étiologie endocrinienne ou tumorale.

L'exophtalmie bilatérale acquise, correspond dans la très majorité des cas à une hyperthyroïdie, elle est asymétrique, beaucoup plus rarement, elle est symptomatique d'une infiltration leucosique orbitaire au stade terminal des hémopathies ou de certaines histiocytoses (Hande Schuller Christian Letterer Siwe).

L'exophtalmie unilatérale est dominée par l'étiologie tumorale, dans 20% des cas cependant, il s'agit d'une forme unilatérale d'exophtalmie endocrinienne.

Le degré de réductibilité permet classiquement de différencier les :

- ❖ **Formes réductibles** : endocrinienne simple, vasculaire, malformative par méningocèle.
- ❖ **Formes irréductibles** : tumorale, endocrinienne, malignes, inflammatoire, etc

A- Les exophtalmies endocriniennes au cours de dysthyroïdies

La cause essentielle est la maladie de Basedow. Ce sont les plus fréquentes des exophtalmies. Elles sont en règles générales bilatérales mais les formes unilatérales (20%) ne sont pas rares et posent de vrais problèmes diagnostiques avec l'exophtalmie tumorale

Il convient de différencier deux formes évolutives dans le cadre des hyperthyroïdies :

- **L'exophtalmie endocrinienne simple**, lentement progressive, bilatérale dans 80% des cas, réductible, indolore, modérée avec asynergies oculo-palpébrales et troubles oculomoteurs fréquents, intermittents et variables.
- **L'exophtalmie endocrinienne maligne**, rapidement progressive, bilatérale, axiale, irréductible, très marquée, avec des signes précédents majorés et permanents et un syndrome orbitaire oedémateux : bouffissure palpébrale, chemosis ; enfin, des répercussions oculaires : kératite, baisse de vision, hypertonie.

L'exophtalmie peut se voir en dehors de toute dysthyroïdie dans 9% des cas, c'est l'orbitopathie thyroïdienne - euthyroïdienne et dans 2% au cours des thyroïdites d'Hashimoto.

L'exophtalmie est liée à l'augmentation du volume du contenu orbitaire par un gonflement des muscles et/ou une augmentation du compartiment graisseux orbitaire. Elle peut être de plusieurs grade I, II, III.

En présence d'une exophtalmie, les signes qui permettent de la rattacher à son étiologie endocrinienne sont :

- ❖ Les signes palpébraux : rétraction de la paupière supérieure et asynergie oculopalpébrale dans le regard vers le bas.
- ❖ Les signes généraux d'hyperthyroïdie associés ou non à un goitre thyroïdien
- ❖ L'augmentation du taux des hormones thyroïdiennes.
- ❖ L'hyper-reflexivité de la graisse orbitaire et l'épaississement des muscles oculomoteurs à l'échographie
- ❖ Enfin, la TDM, qui est l'examen de choix, montre une hypertrophie musculaire bilatérale aux dépens surtout des droits inférieur et interne, un prolapsus de la graisse orbitaire et un étirement du nerf optique intra-orbitaire.

Sur le plan physiopathologique, c'est la pathologie auto-immune et inflammatoire qui conduit à l'orbitopathie. Les deux caractéristiques les plus importantes et les plus typiques de cette atteinte sont l'infiltration des tissus orbitaires par des lymphocytes activés et la présence d'un excès de glyco-saminoglycans (GAG) responsable de l'œdème.

L'apparition de l'orbitopathie chez un basedowien, se produit le plus souvent sur un terrain génétiquement prédisposé, impliquant les gènes HLA et CTLA4. L'intervention des facteurs d'environnement déclenchants ou aggravants est soulignée : tabac, phase d'hypothyroïdie, iode radioactif, lithium,.....

B- Les exophtalmies inflammatoires

Elles associent à l'exophtalmie des signes inflammatoires orbito-palpébraux plus ou moins prononcés. On distingue :

➤ Les inflammations aiguës et les suppurations de l'orbite :

Qui comprennent :

- Les cellulites.
- Les phlegmons et/ou abcès de l'orbite.
- Les thrombophlébites du sinus caverneux.
- Les ostéopériostites.
- Les mycoses orbitaires.
- Le kyste hydatique.

➤ Les inflammations chroniques de l'orbite :

Qui comprennent :

➡ *Les orbitopathies inflammatoires chroniques symptomatiques d'origines diverses :*

- Sarcoïdose.
- Wegener.
- Amylose.
- Vascularite.
- Histiocytose.
- Corps étrangers intra-orbitaires.

➡ *Les pseudo-tumeurs inflammatoires.*

1- Les inflammations aiguës et les suppurations profondes

Se manifestent de façon brutale par l'apparition d'une exophtalmie souvent douloureuse, unilatérale, accompagnée parfois d'une diplopie, d'une baisse de l'acuité visuelle, et souvent de signes inflammatoires marqués : œdème palpébral, chemosis dans un contexte infectieux parfois important : fièvre et altération de l'état général.

Les aspects les plus souvent observés sont les suivants :

a- Les cellulites orbitaires :

Elles réalisent une infection diffuse de l'orbite, liée à une prolifération bactérienne. Les germes en cause sont : streptocoque, staphylocoque ; provenant d'un traumatisme orbitaire, de septicémie et/ou d'une infection locorégionale (sinusite), plus ou moins dentaire,

rhino-pharyngée, cutanée. Les signes inflammatoires sont importants. Le diagnostic sera assuré par les radiographies standards des sinus et la tomодensitométrie (TDM).

b- Les abcès et les phlegmons orbitaires :

Correspondent à une infection collectée bien limitée, située soit dans l'orbite, soit entre la paroi orbitaire et le périoste (abcès sous périosté). Ils peuvent simuler une tumeur orbitaire. La TDM montre une image hypodense entouré d'une coque prenant le contraste. L'évacuation chirurgicale confirme le diagnostic.

c - Les ostéopériostites

d- Les mycoses :

C'est la forme organisée, localisée sous forme de granulome, d'évolution lente qui sera responsable d'exophtalmie. On l'observe au cours des aspergilloses, des actinomycoses et des nocardioses. L'imagerie montre le granulome sous forme d'une masse bien limitée, entourée d'une coque prenant fortement le contraste.

e- Le kyste hydatique :

Se présente sous forme d'une exophtalmie lentement progressive, véritable tumeur orbitaire, elle n'est pas rare dans les pays d'endémie.

A l'échographie, caractère liquidien de la masse.

TDM : masse liquidienne entourée d'une épaisse capsule.

IRM : contenu en hyposignal T1 et hypersignal T2.

Le scanner est une excellente méthode d'exploration de la pathologie infectieuse et mycosique de l'orbite. L'IRM précise la localisation exacte des lésions par rapport aux structures normales (nerf et muscle).

2- Les inflammations chroniques de l'orbite

a- Les inflammations chroniques d'origine diverses

➤ ***Sarcoïdose :***

Responsable d'une atteinte orbitaire pseudo-tumorale, d'un syndrome de Mikuliez ou d'une atteinte oculomotrice.

➤ ***Wegener :***

L'atteinte orbitaire se fait par contiguïté à partir de la sphère ORL, parfois elle semble isolée. Elle se présente comme une masse tumorale mal limitée. Elle est responsable d'un granulome d'évolution pseudo-tumorale. L'imagerie n'apporte pas d'argument décisif et c'est le contexte clinique, la positivité des examens immunologiques et l'histologie qui posent le diagnostic :

➤ ***Amylose orbitaire*** : elle est rare. Il peut y avoir des nodules conjonctivaux.

➤ ***Les vascularites*** : P.A.N, L.E.S, D.P.M : sont responsable d'atteinte pseudo-tumorale sans grande spécificité.

➤ ***Histiocytose.***

b- Les pseudo-tumeur inflammatoire (PTI)

Se définissent comme des processus inflammatoires orbitaires primitifs, de caractère communément limité et granulomateux et qui évoluent en déterminant une exophtalmie de type tumoral. Les PTI sont dénommés également orbitopathies inflammatoires chroniques idiopathiques, elles se présentent cliniquement et radiologiquement comme une tumeur orbitaire et ce ne sont que l'évolution ou l'aspect histologique sur biopsie qui permettent d'affirmer leur caractère inflammatoire.

Uni ou bilatérale, leur début est souvent brutal, par un tableau tumoral orbitaire aspécifique.

Les signes inflammatoires sont habituellement présents. La TDM montre une masse hyperdense mal limitée prenant le contraste ne refoulant que peu les structures avoisinantes. L'existence d'un épaississement scléral postérieur est un bon argument en faveur d'une PTI. L'IRM n'apporte pas de renseignements supplémentaires.

Le diagnostic différentiel se pose surtout avec le lymphome.

Une corticothérapie à forte dose (1mg/kg/j) utilisée comme épreuve thérapeutique permet de poser le diagnostic de PTI. En cas de PTI, au bout d'un mois, on assiste à une régression du syndrome tumoral clinique et radiologique. Dans le cas où l'évolution favorable sous corticothérapie est modeste ou non obtenue, la biopsie s'impose, elle montre l'absence des cellules tumorales. Certains lymphomes se développent secondairement sur ces terrains.

Les exophtalmies inflammatoires posent souvent un grand problème de diagnostic différentiel avec les tumeurs de l'orbite.

Les caractères qui prêtent confusion sont :

- ❖ L'unilatéralité de l'exophtalmie.
- ❖ Son caractère peu ou pas réductible.
- ❖ Son évolution chronique.
- ❖ Parfois la présence d'une tumeur palpable quant la PTI est de développement antérieur.

Les caractères qui permettent de différencier les deux affections sont :

- ❖ L'évolution bien que s'étalant sur des mois, elle reste plus brève que celle d'une tumeur.
- ❖ La présence d'une douleur est un élément d'orientation diagnostique précieuse par rapport à l'indolence habituelle des tumeurs.
- ❖ La présence, quoique discrète, des signes inflammatoires.
- ❖ En échographie, tissu hyper-reflexogène sans limites bien définies, avec absence de processus tumoral évident.
- ❖ A la TDM : hyperdensité de la graisse orbitaire renforcée par l'injection de produit de contraste : l'hyperdensité est focalisée à une structure hypertrophiée ou diffuse.
- ❖ IRM : diminution de l'intensité du signal de la graisse rétro-bulbaire en T1 et T2. Le nerf optique apparaît entouré par un tissu inflammatoire.
- ❖ Le test thérapeutique avec corticoïdes permet la guérison de l'exophtalmie en cas de PTI.

C- Les exophtalmies post-traumatiques

1- Après une plaie ouverte de la cavité orbitaire

Il peut s'agir :

- ❖ D'un hématome intra-orbitaire.
- ❖ D'un phlegmon de l'orbite, qui doit faire rechercher un corps étranger.
- ❖ Un emphysème orbitaire : diagnostic facilité par la classique sensation de crépitation neigeuse liée à la présence d'air.

2- Après un traumatisme fermé du crâne

L'exophtalmie se constitue souvent quelques semaines voire quelques mois après le traumatisme. Il peut s'agir d'un :

- ❖ Hématome extrapériosté.
- ❖ Exophtalmos pulsatile traduisant une fistule artérioveineuse orbitaire ou carotido-caverneuse post-traumatique.

Le diagnostic d'une fistule artério-veineuse est confirmée par l'artériographie veineuse.

D- Les exophtalmies vasculaires

Le syndrome orbitaire se traduit par une exophtalmie unilatérale, réductible, pulsatile avec souffle et thrill, une vasodilatation (papillo-rétinienne, épisclérite et conjonctivale) et une hypertonie.

Les lésions vasculaires de l'orbite peuvent être classées en trois catégories :

1- Hémangiomes matures

Les plus fréquents chez l'enfant et ils subissent une régression spontanée sur plusieurs années.

2- Malformations vasculaires

- **Anatomiquement** : malformations capillaires, veineuses, artérielles.
- **Hémodynamiquement** :
 - Malformation à haut débit : exophtalmie pulsatile : malformation artérielle, anévrismes, les fistules A-V .
 - Malformation à faible débit : malformation capillaire, veineuse, lymphatique, lymphangiome.

3- Tumeurs vasculaires proprement dites

Deux grandes causes :

- *Hémangiomes caverneux.*
- *Hémangio-péricytomes* : beaucoup plus rare.

E- Les exophtalmies tumorales

Les exophtalmies tumorales sont habituellement irréductibles. Elles s'accompagnent volontiers au cours de leur évolution d'une diplopie avec limitation des mouvements, d'une ophtalmoplégie, parfois d'une baisse de l'acuité visuelle ou d'une cécité en cas de syndrome de l'apex (compression du nerf optique).

Dans de rares cas, le diagnostic est facilité par la présence d'une tumeur palpable. Souvent, une exophtalmie isolée et unilatérale nécessite un bilan ORL et tomodensitométrie orbitaire.

En dernier ressort, c'est la biopsie, lorsque la lésion est accessible, qui permet d'affirmer le diagnostic.

Chez l'adulte, les étiologies sont dominées actuellement par leur fréquence par les syndromes lympho-prolifératifs : l'exophtalmie est d'évolution lente, irréductible et isolée. L'imagerie permet d'évoquer le diagnostic, de préciser l'importance des lésions et l'extension postérieure. Le diagnostic est fait par la biopsie qui permet de classer le syndrome lymphoprolifératif selon son grade : bas, intermédiaire selon le type des cellules. Le traitement repose sur la radiothérapie, la chimiothérapie selon le degré d'extension locale et régionale.

La liste des tumeurs orbitaires est longue, il peut s'agir de :

1- Tumeurs primitives de l'orbite

☞ **Tumeurs de l'orbite** :

- *Tumeur congénitale* :
 - ◆ Le kyste dermoïde.
 - ◆ Le kyste séreux congénital.
 - ◆ Le tératome.
- *Tumeurs vasculaires* :
 - ◆ Les angiomes.
 - ◆ Le lymphangiome.
- *Tumeurs neurogènes* :
 - ◆ Le gliome du nerf optique.
 - ◆ Les méningiomes.
 - ◆ Le neurofibrome.
 - ◆ Le schwannome.
- *Le rhabdomyosarcome orbitaire.*
- *Tumeurs et dysplasies osseuses et cartilagineuses* :
 - ◆ Le sarcome ostéogénique ou ostéosarcome.
 - ◆ L'ostéome.
 - ◆ La dysplasie fibreuse fronto-orbitaire de Jaffe Lichenstein ou ostéofibromatose kystique.
- Tumeurs du tissu conjonctif.
- Tumeur du tissu adipeux.
- Le kyste hydatique de l'orbite.

2- Tumeurs propagées à l'orbite :

- ◆ Les mucocèles.
- ◆ La meningocèle et la méningo-encéphalocèle.
- ◆ Le rétinoblastome.

3- Localisations orbitaires d'une hémopathie :

- ◆ L'histiocytose X
 - Granulome éosinophile.
 - La maladie de Hand – Shuller – Christian.
 - La maladie d'ABT – Letterer – Siwe.
- ◆ Le sarcome granulocyttaire.
- ◆ Le lymphome de Brükitt.

4- Métastases orbitaires :

- ◆ Neuroblastomes sympathiques.
- ◆ Le sarcome d'Ewing ou réticulo-sarcome indifférencié.
- ◆ Le néphroblastome : tumeur de Wilms.

V- CONCLUSION

L'exophtalmie, signe clinique majeur dans les maladies orbitaires, sa mesure cliniquement se fait par l'exophtalmomètre de Hertel et radiologiquement par la projection du globe oculaire par rapport à la ligne bicanthale externe dans le plan neuro-oculaire.

L'interrogatoire, l'examen clinique soigneux et le bilan radiologique (échographie, écho-doppler, TDM, IRM) permettent de reconnaître l'entité pathologique de l'exophtalmie dans la plupart des cas.

Les étiologies sont nombreuses. Il faut distinguer les exophtalmies dans le cadre d'une orbitopathie dysthyroïdienne, les exophtalmies tumorales, inflammatoires, traumatiques et vasculaires.

L'exophtalmie bilatérale évoque en premier lieu une orbitopathie dysthyroïdienne. L'exophtalmie unilatérale évoque en premier lieu une tumeur orbitaire, sans éliminer une pseudo-tumeur inflammatoire (PTI).

L'imagerie orbitaire (échographie, scanner, IRM) est indispensable devant toute exophtalmie uni ou bilatérale.

La biopsie doit être réalisée chaque fois qu'au terme de ces explorations et ou après un test thérapeutique au corticoïdes aucune conclusion certaine n'est établie. La biopsie s'impose afin d'avoir un diagnostic précis, elle permet parfois de poser le diagnostic d'une pathologie rare et exceptionnelle et permet surtout de déterminer la thérapeutique et l'attitude à entreprendre la plus adaptée.