
Ophthalmopathie dysthyroïdienne

R.GOLA

Service de Stomatologie,
Chirurgie Maxillo-Faciale et Plastique de la face,
Hôpital Nord
Chemin des Bourrellys
13015 Marseille cedex 20

Correspondance :
raymond.gola@ap-hm.fr

Résumé

L'exophtalmie dysthyroïdienne est liée essentiellement à une hypertrophie musculaire. Celle-ci est, à son tour, souvent responsable d'une hyperpression intra-orbitaire par blocage du drainage veino-lymphatique à l'apex orbitaire. Dans la quasi-totalité des cas, l'obstruction nasale chronique est responsable ou majore la poussée œdémateuse. La graisse orbitaire subit peu de modifications volumétriques et structurelles. Parmi les nombreuses techniques de décompression orbitaire proposées, l'expansion orbitaire antérieure avec valgisation des malaires selon Tessier, a été retenue pour son efficacité sur l'ophtalmopathie dysthyroïdienne (exophtalmie, neuropathie optique, parfois strabisme) et par sa faible morbidité. L'intégrité de la graisse orbitaire et de l'unité fonctionnelle intraorbitaire est conservée. Le recul du globe dépend non seulement de la qualité de l'expansion orbito-périostée, de la qualité des muscles oculomoteurs hypertrophiés ou non, de la qualité du globe oculaire normal ou hypertrophié (forte myopie), de l'importance de l'hyperpression intraorbitaire résiduelle, mais aussi de l'existence ou non d'une rétrusion faciale et de la qualité de la ventilation nasale.

Mots clés : Ophthalmopathie thyroïdienne / expansion orbitaire / valgisation des malaires / exophtalmie / maladie de Grave / ventilation nasale.

Introduction

L'ophtalmopathie dysthyroïdienne, dominée par l'exophtalmie, s'observe dans les maladies auto-immunes thyroïdiennes, essentiellement dans la maladie de Basedow. Elle est liée dans la plupart des cas à une hypertrophie des muscles oculomoteurs. Cette hypertrophie, à son tour, peut être responsable d'une hyperpression intraorbitaire par blocage du drainage veino-lymphatique à l'apex orbitaire. Des formes œdémateuses pures ainsi que des formes mixtes peuvent également s'observer.

Contrairement à l'opinion générale, la graisse orbitaire subit peu de modifications volumétriques et structurelles. La lipectomie à visée décompressive est illogique ; elle ne tient compte ni de l'anatomo-physiologie de la graisse orbitaire, ni de l'étiopathogénie particulière de l'exophtalmie. Parmi les nombreuses techniques de décompression orbitaire proposées, la solution la plus anatomique et la

Abstract

Surgical treatment of thyroid ophthalmopathy

Thyroid ophthalmopathy (Grave's exophthalmos) is caused essentially by oculomuscular hypertrophy. This hypertrophy is responsible for intraorbital hyperpressure by blocking the veno-lymphatic drainage at the orbital apex. In most cases, chronic nasal obstruction is responsible for, or accentuates, chronic oedema of soft orbital tissue. Orbital fat presents slight modifications. Among the numerous operative techniques for orbital decompression, Tessier's procedure (malar valgisation by osteotomy and anterior orbital decompression) is effective on proptosis, optic neuropathy and sometimes on strabism. This technique, interesting for its low morbidity, allows to preserve the integrity of orbital fat and orbital functional unit.

The success of the surgical anterior orbital decompression depends on several factors :

- quality of periosteal and orbital decompression ;
- oculomotor muscles volume ;
- eyeball volume ;
- importance of the intraorbital residual veno-lymphatic hyperpressure ;
- presence of facial retrusion by hypoplasia and on the
- quality of the nasal ventilation.

Key words : Thyroid ophthalmopathy / orbital expansion / valgisation of malar bones / exophthalmos / Graves' disease / nasal ventilation.

plus fonctionnelle est l'expansion orbitaire antérieure associée à la valgisation des malaires. Cette intervention, proposée par Tessier (1969; 1977) permet la plus grande expansion orbito-périostée tout en conservant l'intégrité de la graisse orbitaire. Dans la plupart des cas, elle doit être complétée par le rétablissement de la ventilation nasale, car l'obstruction nasale contribue à l'apparition ou à la majoration de l'exophtalmie.

Rappel anatomique de l'orbite osseuse et de la graisse orbitaire

L'orbite osseuse est constituée d'un cadre antérieur large et solide, de parois en forme de corolle (Tillaux, 1882)

et d'un sommet ou apex rétréci. Les parois osseuses demeurent normales dans l'exophtalmie, en dehors des parois médiales qui peuvent se déformer et se creuser sous l'effet de la pression intraorbitaire (Cabanis, 1980), réalisant ainsi une décompression orbitaire spontanée.

L'orbite est tapissée par le périoste orbitaire (Bonnet, 1931) dont l'incision est indispensable à l'expansion graisseuse afin d'assurer la décompression du contenu orbitaire.

De tous les éléments du contenu orbitaire (globe oculaire, nerf optique, muscles oculomoteurs, graisse, vaisseaux et nerfs), seule la graisse orbitaire est développée dans ce rappel anatomique.

La graisse orbitaire se compose de trois graisses différentes par leur embryologie, leur couleur, leur volume, leur situation.

La graisse orbitaire proprement dite est le dernier élément à apparaître lors de l'embryogenèse du contenu intraorbitaire. Elle se différencie in situ à partir du mésenchyme embryonnaire lors du quatrième mois de la vie intra utérine. Après un stade d'ébauche graisseuse, les vacuoles de graisse augmentent de volume puis confluent pour occuper tous les espaces laissés libres entre orbite ostéo-périostée, globe, muscles oculomoteurs et nerf optique (cf. Anatomie des paupières).

L'organe en rouleau, d'origine faciale, est incorporé secondairement dans l'orbite. Il résulterait du clivage du tissu adipeux facial situé en avant de la partie supérieure de l'orbite par le septum qui tarde à apparaître (Neiger, 1960).

* Le tissu adipeux préseptal va donner le corps adipeux rétro-sourcilier (« coussinet adipeux du sourcil » de Charpy). Chez le nouveau-né, le sourcil est bas situé et le corps adipeux « repose en majeure partie sur le septum » (Charpy, 1909).

* Le tissu adipeux rétroseptal va donner l'organe en rouleau, pré-aponévrotique (Gola, 1995)(cf. Anatomie des paupières).

A la partie postéro-inférieure de l'orbite un processus analogue se ferait aux dépens de la boule de Bichat dont une partie se retrouverait incluse au niveau de la fissure orbitaire inférieure, lors de la fermeture de l'orbite par le rapprochement des bords de la fissure et l'apparition du muscle orbitaire de Müller (Kahn *et al.*, 1987) (fig. 1)

Chez l'adulte, le volume moyen global de la graisse orbitaire est de 10cc chez la femme et de 11cc chez l'homme, le volume orbitaire étant de 30cc.

Si l'on exclue l'organe en rouleau (graisse jaune), la graisse orbitaire proprement dite (graisse blanche) se répartit classiquement (Motais, 1887) en deux compartiments séparés (fig. 1) :

- « extraconique », de 2 à 3cc, situé entre cône musculaire et périoste orbitaire, présent principalement dans la partie antérieure de l'orbite, en particulier dans la région inféro-latérale. Cette graisse s'extériorise, en avant de l'orbite, au travers d'orifices anatomiques, les loges graisseuses de Charpy (1912);

- « intraconique », de 6 à 8cc, entre pôle postérieur du globe, face bulbaire des muscles et nerf optique.

Dans la partie postérieure de l'orbite, les muscles sont pratiquement au contact des parois osseuses; le muscle droit inférieur, en particulier, est au contact du plancher orbitaire dont il n'est séparé que par le périoste (Gola *et al.*, 1982) (fig. 2). En fait, cette séparation de la graisse orbitaire en deux compartiments est arbitraire (Neiger, 1960; Renard *et al.*, 1965 ; Koornneef, 1977). Elle n'existe qu'en regard du globe, car en arrière de ce dernier, la graisse orbitaire constitue un seul et même organe. En coupe, elle a l'aspect d'un trèfle à quatre feuilles, le centre représentant la graisse située autour du nerf optique, les quatre feuilles les prolongements intermusculaires qui atteignent la paroi orbitaire (Neiger, 1960) (fig. 3). Ainsi lorsqu'une lipectomie à visée décompressive (de 6cc de volume moyen pour une réduction de la protrusion oculaire de 5 mm (Olivari, 1991) est réalisée, elle se fait forcément en partie aux dépens de la graisse « intraconique » ce qui n'est pas sans danger (fig. 10).

Longtemps considérée uniquement comme un tissu de remplissage, la graisse orbitaire assure plusieurs fonctions essentielles :

- expansion orbitaire : chez l'enfant, elle participe au même titre que le globe à la croissance et à l'expansion orbitaire.

- protection oculaire : elle permet d'amortir les traumatismes orbitaires en opposant une résistance élastique aux chocs et complète ainsi l'action protectrice de l'orbite osseuse et des sinus périorbitaires (Bonnet, 1932).

- soutien oculaire : la résection de la graisse

« extraconique » provoque une ptose du globe de 1mm et un recul de 2mm; lorsque les graisses « extra et intraconiques » sont réséquées, la ptose est de 6mm et le recul de 9mm. Le ligament suspenseur de Lockwood n'est efficace qu'en présence de graisse (Manson *et al.*, 1986). La diminution de graisse en avant de l'axe du globe n'affecte pas la situation antéro-postérieure de ce dernier, seule la diminution de graisse en arrière de cet axe peut corriger l'exophtalmie (Pearl, 1987).

Inversement, après énucléation, et en l'absence d'implant, la graisse orbitaire, non soutenue par le globe, a tendance à migrer, de façon rotatoire, de la partie supérieure de l'orbite vers la partie inférieure (Smit, 1991).

- dynamique oculaire et musculaire : véritable syssarcose, elle favorise le glissement des éléments nobles du contenu orbitaire. La graisse est subdivisée en de multiples lobules par des septa conjonctifs. Chaque lobule est orienté selon l'axe du mouvement qu'effectue l'organe avec lequel il est en rapport créant ainsi des espaces de glissement (circulaire autour du pôle postérieur du globe et de la capsule de Tenon, longitudinaux autour des muscles oculomoteurs). Les septa ne sont pas indépendants les uns des autres, mais en continuité avec les gaines des muscles oculomoteurs, le globe, et le nerf optique. Cela confère à la graisse une facilité considérable à changer de forme sans changer de volume.

- transit vasculo-nerveux : elle livre passage aux vais-

seaux (artères, veines, lymphatiques) et aux nerfs de l'orbite, destinés au globe, au nerf optique et aux muscles oculomoteurs et qui se rendent de l'apex vers la base de l'orbite et inversement. Dans la graisse « intraconique » se trouvent le ganglion et les nerfs ciliaires.

Ainsi, la graisse orbitaire joue un rôle fondamental dans la physiologie oculaire et oculomotrice. Le globe, prolongé du nerf optique, les muscles oculomoteurs, le périoste et la graisse forment une unité fonctionnelle indissociable (fig. 4). Cette unité est grandement menacée ou lésée par la lipectomie à visée décompressive (Olivari, 1991) (fig. 10) et, à un degré moindre, par la lipectomie associée à l'expansion osseuse (Roncovic et Jackson, 1989) (fig. 13).

Il faut bien différencier la lipectomie à visée esthétique (graisse extraconique, protruse, inutile) peu dangereuse mais pas sans conséquence (possibilité d'oeil creux) et la lipectomie à visée décompressive (graisse intraorbitaire extra et intraconique, utile) qui comporte des risques importants de dommage pour les structures intraorbitaires (33% développent une diplopie post-opératoire pour Adenis (1998) et qui, de surcroît, ne tient compte ni du rôle fondamental de la graisse orbitaire ni de la pathogénie essentiellement musculaire de l'exophtalmie (possibilité d'oeil creux exophtalme).

On peut distinguer deux « orbites » :

- l'une antérieure où se localise principalement la graisse « extraconique », expansible (« orbite utile ») et pratiquement sans danger (sauf pour le nerf infraorbitaire),

- l'autre, postérieure peu expansible, où les muscles oculomoteurs sont au contact des parois orbitaires et par conséquent dangereuse (fig. 1 et 2). Cela explique le nombre considérable de diplopies secondaires par lésions musculaires observées dans les voies d'abord sinusienne qui donnent principalement accès à la partie postérieure de l'orbite (154 diplopies post-opératoires sur 200 cas (Desanto, 1984); 64 % de diplopie dans une statistique portant sur 428 cas (Garrity 1991). Pour éviter ces complications, l'ablation de la paroi orbitaire médiale par voie trans-sinusienne a également été proposée. Cette intervention, qui n'est pas sans danger pour le nerf optique, n'est pas logique car elle rompt la voie de drainage médiale de l'orbite qui se fait à travers l'ethmoïde et les cornets des fosses nasales.

La voie faciale exclue ces complications et d'autres : sinusite, ptose du globe avec accentuation de la rétraction palpébrale supérieure, cécité, rhinorrhée, et les sensations perçues par le patient d'une modification de la tonalité de sa voix (fig. 8).

Il est admis qu'un gain volumique d'1cc, soit par résection de graisse ou soit par expansion orbitaire, permet de réduire l'exophtalmie de 1,5mm (Pearl, 1991). Stable et Trokel (1983) ont étudié l'augmentation du volume orbitaire obtenue par expansion sur l'os sec : l'ablation ou l'enfoncement de la paroi inférieure en dedans du nerf infraorbitaire provoque un gain de 7cc, celui de la paroi médiale un gain de 6cc, celui de la paroi latérale un gain de 2cc. L'ablation de la paroi médiale et de la paroi inférieure en dedans du nerf infraorbitaire induit un gain de 13cc ; si l'exérèse de la paroi latérale est associée, le gain

obtenu est de 15cc, soit 50% du volume orbitaire. Sur le sujet vivant, l'estimation tomодensitométrique des volumes orbitaires après expansion donne les résultats suivants : l'enfoncement de la paroi médiale procure un gain de 2cc, celui de la paroi inférieure, un gain de 2cc, la valgisation du malaire, une augmentation de 2,5cc (Pearl, 1991).

Ces mesures tomодensitométriques sont sujettes à caution car elles ne tiennent pas compte des volumes de graisse herniée ni de l'hypertrophie musculaire. Dans les deux cas, l'expansion latérale est plus importante qu'il n'y paraît, pour deux raisons:

- la paroi latérale est la seule paroi orbitaire située toute entière en arrière de l'axe du globe et son ablation est déterminante dans le recul de ce dernier (fig. 5). L'ablation des autres parois n'entraîne le recul du globe que si elle est postérieure par rapport à l'axe de ce dernier: ainsi, l'ablation du plancher en regard du globe entraîne un abaissement et non un recul.

Etiopathogénie de l'ophtalmopathie dysthyroïdienne

Parry (1825), Graves (1835), Von Basedow (1840) in (Char, 1990), les premiers, ont souligné l'association entre hyperthyroïdie et manifestations oculaires. Malgré les progrès effectués dans le traitement de l'hyperthyroïdie, l'ophtalmopathie basedowienne, résultant d'une réaction auto-immunitaire localisée à la région orbitaire, demeure incontrôlée dans son apparition, son développement et ses séquelles.

Celle-ci se rencontre dans environ 30% des maladies de Basedow et touche surtout la femme (2,5 femmes pour 1 homme). Elle peut précéder, accompagner, ou suivre la maladie. Le tabagisme est un facteur provoquant ou aggravant (Bartalena, 1989; Prummel et Wiersinga, 1993) probablement par l'obstruction nasale qu'il génère (Dessi, 1994).

L'exophtalmie résulte d'une inadéquation entre contenant et contenu orbitaire et peut être considérée comme le résultat d'une décompression orbitaire spontanée, limitée dans son extension antérieure, par les paupières, le septum, les muscles oculomoteurs et le nerf optique.

Les facteurs responsables de l'exophtalmie sont aujourd'hui mieux appréhendés grâce aux progrès de l'imagerie médicale (tomодensitométrie, IRM) et aux études immuno-histologiques. Si le mécanisme pathogénique intime de l'ophtalmopathie demeure inconnu, il est actuellement admis que l'ophtalmopathie dysthyroïdienne est une affection auto-immune. Il semble que l'antigène commun à la thyroïde et au tissu orbitaire soit le récepteur de la TSH. Le fibroblaste orbitaire, cible principale de la réaction auto-immune, est reconnu des lymphocytes T. Ces cellules immunocompétentes infiltrent les tissus orbitaires et produisent des cytokines. Celles-ci entraînent, entre autres, une accumulation de glycosaminoglycanes, responsables de l'œdème (Bartalena, 2000). Dans la majorité des cas, l'exophtalmie est liée à l'hypertrophie musculaire qui porte sur la partie charnue du muscle, le tendon étant respecté (à la différence des

myosites), plus rarement à l'hypertrophie de la graisse orbitaire ou aux deux fig. 6).

A une phase de début inflammatoire et oedémateuse réversible c'est à dire sensible au traitement médical (et/ou radiothérapique) succède une phase de fibrose musculaire irréversible. Les muscles oculomoteurs doublent de volume : 8 à 10cc contre 4 à 5cc chez le sujet normal. Les études tomodynamométriques montrent que l'exophtalmie est statistiquement proportionnelle à cette hypertrophie musculaire (Trokkel et Jacobiec, 1981).

Les muscles préférentiellement atteints sont les muscles droit inférieur, droit médial, droit supérieur (muscle releveur de la paupière supérieure) et droit latéral.

Hypertrophie et fibrose dans la plupart des cas, élongation musculaire dans d'autres cas, expliquent le strabisme. La compression du nerf optique, à l'apex orbitaire, par des muscles hypertrophiés (muscle droit médial en particulier, ce muscle étant le plus près du nerf optique (Feldon, 1985) est à l'origine de la neuropathie optique. La compression des voies de drainage veineuses et lymphatiques, crée une hyperpression intraorbitaire par stase qui aggrave les phénomènes musculaires et neuropathiques. Il se crée ainsi, un véritable cercle vicieux, compression-oedème-compression, que seule l'intervention chirurgicale (ouverture du périoste orbitaire et/ou du septum) peut rompre (fig. 13). Au stade fixé, la seule solution thérapeutique est actuellement chirurgicale.

Dans la plupart des cas, cette hypertrophie musculaire s'accompagne de peu de modification de volume de la graisse orbitaire et contrairement à une idée reçue, cette dernière a plutôt tendance à diminuer car la graisse est sensible à la pression mécanique (cela peut s'observer également dans les fortes myopies qui s'accompagnent d'une augmentation du volume du globe (Mondon et Metge, 1994). Elle est également peu modifiée dans sa structure (pas d'inflammation ou de fibrose importante).

L'augmentation minime (12 à 13cc contre 10 à 11cc chez le sujet normal) du volume de la graisse orbitaire serait liée à une infiltration oedémateuse par compression de la veine ophtalmique supérieure qui chemine dans un dédoublement de la gaine du muscle droit supérieur hypertrophié. Il en résulte une élongation du cône musculaire rétrobulbaire (Hudson, 1991) (fig. 7). Ces formes oedémateuses sont aussi souvent le fait d'obstructions nasales chroniques passées inaperçues. L'obstruction nasale est certainement responsable de l'aggravation de l'exophtalmie dysthyroïdienne (Gola, 2002).

En résumé, dans la pathogénie de l'exophtalmie basedowienne, l'hypertrophie musculaire joue un rôle primordial. Les muscles oculomoteurs sont atteints en premier, les changements de la graisse orbitaire sont secondaires et insignifiants (Trokkel et Jacobiec, 1981). Contrairement à une idée reçue, la graisse diminue de volume dans la plupart des cas (Gola, 1995). L'obstruction nasale joue un rôle prépondérant que l'on retrouve presque toujours si on se donne la peine de la rechercher.

La rétraction palpébrale, souvent associée mais indépendante, relève de plusieurs facteurs :

- stimulation du muscle de Müller et des rétracteurs (hyperactivité du système sympathique),
- stimulation réflexe du complexe muscle droit supérieur-muscle releveur de la paupière supérieure lors de la contracture du muscle droit inférieur,
- fibrose rétractile du muscle releveur de la paupière supérieure.

Historique de la décompression orbitaire

Lorsque l'exophtalmie est fixée, seule l'intervention chirurgicale (ouverture du périoste orbitaire et/ou du septum) peut rompre le cercle vicieux, compression-oedème-compression.

De nombreuses solutions chirurgicales pour décompresser l'orbite ont été envisagées.

- Dollinger (1911) résèque la paroi latérale par voie d'abord temporale; (Krönlein (1889) dépose provisoirement une paroi latérale pour enlever un kyste dermoïde mais non pour décompresser l'orbite.
 - Moore (1920) réalise une lipectomie par voie d'abord conjonctivale inférieure sans geste osseux (un cas).
 - Hirsch et Urbanek (1930) résèquent le plancher orbitaire à travers une voie d'abord transantrale (fig. 8).
 - Naffziger (1931) procède à l'ablation du toit de l'orbite par voie d'abord neurochirurgicale.
 - Sewall (1936, ()) résèque la paroi médiale par voie d'abord trans-sinusienne (fig. 8).
 - Welti et Offret (1942) résèquent le ptériorion, les parois supérieure et latérale par voie d'abord neurochirurgicale.
 - Walsh et Ogura (1957) combinent les résections des parois médiale et inférieure par voie d'abord trans-sinusienne.
 - Tessier (1969, 1977) propose, suivant l'importance de l'exophtalmie, l'abaissement de la paroi inférieure et l'enfoncement de la paroi médiale, complétés ou non par une valgisiation du malaire et une résection de la paroi latérale.
- Trois voies d'abord sont utilisées, sourcilière, canthale latérale et infraorbitaire. Dans les formes sévères et symétriques, associées à une rétrusion faciale, cet auteur propose un avancement du cadre orbitaire par ostéotomie type Le Fort III moins Le Fort I (fig. 9).
- Mc Cord (1981) réalise l'ablation des parois inférieure, médiale et éventuellement latérale par voie d'abord conjonctivale et canthale.
 - Castanares (1977) propose une lipectomie pour traiter une exophtalmie.
 - Olivari (1988, 1991) décomprime l'orbite par lipectomie à travers des voies d'abord palpébrales supérieure et inférieure (fig. 10).
 - Matton (1991, 1993) dépose « en bloc » le mur latéral et le plancher orbitaire par voie d'abord palpébrale sous-ciliaire.
 - Gola (1995) privilégie l'expansion orbitaire à la lipectomie.

Indications de l'expansion orbitaire antérieure avec valgisation des malaïres

L'ophtalmopathie basedowienne regroupe essentiellement l'exophtalmie, la rétraction palpébrale, le strabisme et la neuropathie optique.

L'exophtalmie est la protrusion du globe. Elle est appréciée par la simple inspection, par l'exophtalmométrie et par la tomодensitométrie oculo-orbitaire avec étude de l'index oculo-orbitaire dans le plan neuro-oculaire (Cabanis, 1980).

Il faut tenir compte de la variabilité des morphotypes (- 2 mm pour les sujets de souche asiatique, + 2 mm pour les sujets de souche négroïde) et du degré d'amétropie éventuelle (allongement antéro-postérieur de l'oeil fortement myope). La valeur moyenne de la saillie oculaire est de 17 mm ? 4 mm. On considère comme significative d'une exophtalmie les mesures supérieures à 22 mm ou une différence entre les deux yeux supérieure à 2 mm.

Cette protrusion peut entraîner une inoclusion palpébrale menaçant la cornée et la vision.

Toujours bilatérales en tomодensitométrie, les formes cliniques à prédominance unilatérale sont liées à une différence de volume orbitaire et/ou à une rétraction palpébrale unilatérale ou asymétrique. Si l'obstruction nasale chronique bilatérale aggrave toutes les formes d'exophtalmie dysthyroïdienne (Fig. 14), une obstruction unilatérale peut expliquer certaines formes asymétriques (fig. 15).

Les exophtalmies qui surviennent sur des faciosténoses congénitales ou des hypoplasies maxillo-malaïres acquises par troubles de la ventilation et de l'occlusion, sont plus difficiles à traiter à cause de la rétrusion faciale.

On distingue :

- l'exophtalmie simple, axile, variable dans son intensité et réductible,

- l'exophtalmie maligne, non réductible qui peut évoluer vers la cécité. Elle représente 2 à 10 % des patients selon les séries. La protrusion oculaire est majeure, les signes fonctionnels intenses: brûlures, photophobie, larmoiements, douleurs orbitaires. Il existe une inoclusion permanente des paupières, un oedème palpébral supérieur important, un chémosis intense, des paralysies oculomotrices. La perte de l'acuité visuelle résulte d'une atteinte cornéenne (ulcère, abcès) ou d'une neuropathie optique.

La neuropathie optique complique l'ophtalmopathie dans 5% des cas. Elle se traduit par une baisse de l'acuité visuelle progressive ou subaiguë, uni ou bilatérale généralement dans un contexte d'exophtalmie maligne. A l'examen, il existe parfois, une diminution du réflexe photomoteur, voire une mydriase. Le fond d'oeil est normal ou présente un oedème papillaire et même une atrophie optique dans les cas négligés.

La rétraction palpébrale est présente dans environ 70% des ophtalmopathies. Elle est caractérisée par un élargissement de la fente palpébrale en position primaire (signe

de Dalrymple), mais surtout par l'asynergie oculo-palpébrale dans le regard vers le bas (signe de Von Graeffe) qui permet de la distinguer de l'exophtalmie.

Le strabisme de type restrictif est aussi grave que l'atteinte cornéenne ou la neuropathie optique par son retentissement sur la fonction visuelle. Les muscles préférentiellement atteints sont les muscles hypertrophiés.

Les autres complications se résument à l'hypertonie oculaire et à la thrombose veineuse ophtalmique.

L'obstruction nasale de cause dysmorphique et/ou dysfonctionnelle doit toujours être recherchée. Ainsi le contrôle de la ventilation nasale doit s'inscrire dans le bilan de toute dysthyroïdie, a fortiori en cas d'ophtalmopathie, et toute obstruction nasale dépistée doit être traitée.

Technique de l'expansion orbitaire antérieure avec valgisation des malaïres

Le but du traitement chirurgical est la décompression orbitaire. Ce traitement, à visée fonctionnelle et/ou esthétique, mais palliatif, doit tenir compte également du terrain psychique souvent fragile.

Sauf urgence visuelle (neuropathie, luxation du globe, ulcère cornéen), le traitement chirurgical de l'exophtalmie n'est entrepris que chez un patient euthyroïdien après échec du traitement médical par corticothérapie (et/ou radiothérapie) et six mois de stabilisation des symptômes.

La technique d'expansion orbitaire antérieure est modulable en fonction de la gravité de chaque cas. Elle se résume dans les formes sévères et bilatérales à la valgisation du malaïre complétée par la résection de la paroi latérale et l'enfoncement des parois inférieure et médiale de l'orbite.

Anesthésie

L'intervention se déroule sous anesthésie générale. Elle est complétée par une anesthésie locale à la xylocaïne adrénalinée au contact du cadre orbitaire latéral et en sous-musculaire à la paupière inférieure.

Voie d'abord

La voie d'abord palpébrale est cutanée, sous-ciliaire prolongée en canthale latérale (fig. 11).

Chez le sujet mélanoderme, elle peut être conjonctivale et canthale latérale. Chez le sujet âgé, elle est située dans le pli palpébro-jugal, pour éviter toute dissection de la paupière inférieure et le risque d'une rétraction verticale.

Exposition du cadre orbitaire et du malaïre

Après dissection du muscle orbiculaire et dissection rétromusculaire jusqu'au rebord infraorbitaire, le cadre orbitaire est exposé. Les rebords infra et latéro-orbitaires, les parois orbitaires inférieure et latérale sont dégagées en extrapériosté jusqu'à la fisure orbitaire inférieure (fente sphéno-maxillaire). La face antérieure du corps de l'os malaïre est également ruginée. Le nerf

infraorbitaire est repéré à sa sortie (foramen infraorbitaire) et au niveau du plancher de l'orbite.

Ostéotomie orbito-malaire

Une ostéotomie est pratiquée, détachant le rebord infraorbitaire en dehors du nerf infraorbitaire, l'os malaire jusqu'au bord inférieur de l'arcade zygomatique, l'apophyse orbitaire latérale jusqu'à la suture fronto-malaire, les parois orbitaires inférieure et latérale jusqu'à la fissure orbitaire inférieure (fig. 11 et 12).

La valgisation du malaire qui reste solidaire de l'arcade zygomatique, par mobilisation latérale et antérieure, permet la résection de la paroi latérale jusqu'à la base du crâne (fig. 11 et 12). Ce temps opératoire est très important : il permet le recul du globe et fournit l'os nécessaire à la contention.

Expansion orbitaire antérieure et contention

L'os malaire valgisé est maintenu par une cale osseuse autologue (paroi latérale de l'orbite, crête iliaque) ou à défaut par un biomatériau, mais ce dernier expose au risque de sinusite (fig. 11 et 12). L'ostéosynthèse à l'aide d'une miniplaque est utile pour renforcer l'auto-contention. La boule de Bichat est parfois réséquée lorsqu'elle fait saillie dans la cavité orbitaire, la résection partielle du muscle temporal est, par contre, inutile. Après repérage du nerf infraorbitaire, les parois inférieure (en dedans du canal infraorbitaire) et médiale de l'orbite sont impactées dans les sinus maxillaire et ethmoïdal (fig. 11 et 12).

Expansion périostée

Ce temps est fondamental. Il permet à la fois l'expansion du contenu orbitaire et la rupture du cercle vicieux « œdème - compression-œdème ». Le périoste orbitaire est incisé longitudinalement ou transversalement dans sa partie antérieure et en regard des parois expansées. L'issue de la graisse sous tension, assure une décompression intraorbitaire harmonieuse (fig. 12 et 13).

Dans les formes sévères et symétriques, avec rétrusion faciale, l'avancement du cadre orbitaire par ostéotomie type Le Fort III moins Le Fort I a été proposée (Tessier, 1977) (fig. 9).

Avantages et inconvénients

L'expansion orbitaire antérieure avec valgisation des malaires, réalisée par voie d'abord faciale, permet la plus grande expansion orbito-périostée possible en conservant l'intégrité de la graisse orbitaire et de l'unité fonctionnelle intraorbitaire (fig. 4). Cette expansion est efficace sur l'hyperpression intraorbitaire, sur l'exophtalmie, sur la neuropathie optique (la décompression directe de l'apex orbitaire est inutile) et parfois sur l'hypertonie oculaire et le strabisme. Aucune diplopie postopératoire n'a été observée. La décompression orbitaire doit précéder le traitement chirurgical du strabisme. Elle est sans effet sur la rétraction palpébrale vraie (Fig. 14 et 15).

Les complications éventuelles se résument à une hypoesthésie inconstante et transitoire du nerf infraorbitaire. L'expansion périostée, limitée à l'orbite antérieure, ne s'accompagne pas de diplopie. La saillie des pommettes est la plupart du temps un avantage (cf. Valgisation des malaires).

La rançon cicatricielle et l'oedème postopératoire sont atténués par la voie d'abord sous-ciliaire et canthale latérale. En cas de sous-corrrection, une nouvelle intervention (en général, un nouvel enfoncement ou dépose de la paroi inférieure) peut être effectuée secondairement. Il est à noter que le plancher enfoncé peut se reconstituer alors que l'enfoncement de la paroi médiale perdure. Matton (1993) conseille l'excision plutôt que l'incision du périoste susceptible aussi de se régénérer. La sous-corrrection de l'exophtalmie chez certains sujets est liée à la persistance de l'hypertrophie musculaire et de la fibrose musculaire, plus rarement à une forte myopie, à une rétrusion faciale ou encore à une obstruction nasale chronique ignorée.

Le recul du globe dépend non seulement de la qualité de l'expansion osseuse, de la qualité de l'expansion périostée, mais aussi de la qualité des muscles oculomoteurs (hypertrophiés ou non) et du globe oculaire normal ou hypertrophié (forte myopie). Il dépend également de l'importance de l'hyperpression intraorbitaire résiduelle mais aussi de l'existence ou non d'une rétrusion faciale et de la qualité de la ventilation nasale.

Procédés complémentaires

La décompression orbitaire peut être complétée ultérieurement, après disparition de l'oedème, par divers procédés :

- rétraction palpébrale : Elle se corrige par un allongement des paupières. A la paupière supérieure, par voie d'abord palpébrale cutanée (pli), section du muscle de Müller et allongement de l'aponévrose du muscle releveur de la paupière supérieure (par un greffon d'aponévrose temporale ou de fascia lata);

- A la paupière inférieure, par voie d'abord conjonctivale, section des rétracteurs et interposition d'un greffon de fibromuqueuse palatine.

- protrusion graisseuse palpébrale résiduelle : blépharoplastie à visée esthétique avec lipectomie;

- strabisme : prisme ou chirurgie musculaire extra-oculaire.

- obstruction nasale : le traitement de l'obstruction nasale doit se faire avant ou après l'expansion orbitaire, mais toujours indépendamment de celui de l'ophtalmopathie dysthyroïdienne car l'obstruction nasale postopératoire favorise les saignements et le risque d'hématome intraorbitaire.

Conclusion

L'exophtalmie dysthyroïdienne est liée essentiellement à une hypertrophie musculaire. Cette dernière est, à son tour, souvent responsable d'une hyperpression intraorbitaire par blocage du drainage veino-lymphatique à

l'apex orbitaire. Dans la quasi totalité des cas, l'obstruction nasale chronique est responsable ou majeure la poussée oedémateuse. La graisse orbitaire subit peu de modifications volumétriques et structurales. Parmi les nombreuses techniques de décompression orbitaire proposées, l'expansion orbitaire antérieure avec valgisation des malaïres selon Tessier, a été retenue pour son efficacité sur l'ophtalmopathie dysthyroïdienne (exophtalmie, neuropathie optique parfois strabisme) et par sa faible morbidité.

L'intégrité de la graisse orbitaire et de l'unité fonctionnelle intraorbitaire sont conservées.

Le recul du globe dépend non seulement de la qualité de l'expansion orbito-périostée, de la qualité des muscles oculomoteurs hypertrophiés ou non, de la qualité du globe oculaire normal ou hypertrophié (forte myopie), de l'importance de l'hyperpression intraorbitaire résiduelle mais aussi de l'existence ou non d'une rétrusion faciale et de la qualité de la ventilation nasale.

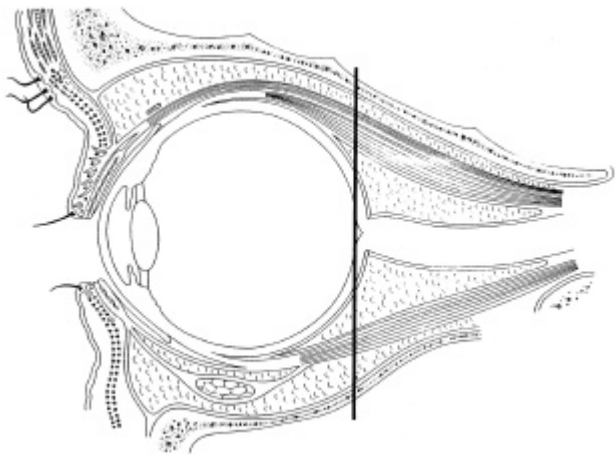


Fig. 1 - Coupe sagittale de l'orbite: graisse "extra-conique": 2-3cc, graisse "intra-conique": 6-8cc. Orbite antérieure expansible et orbite postérieure non expansible. a) Aspect schématique, b) Aspect anatomique (coupes sagittales de l'orbite), c) Inclusion du corpus adiposum buccae (flèche) à travers la fissure orbitaire inférieure, chez le nouveau-né (coupe frontale de l'orbite (avec l'autorisation du Pr. J L Kahn).

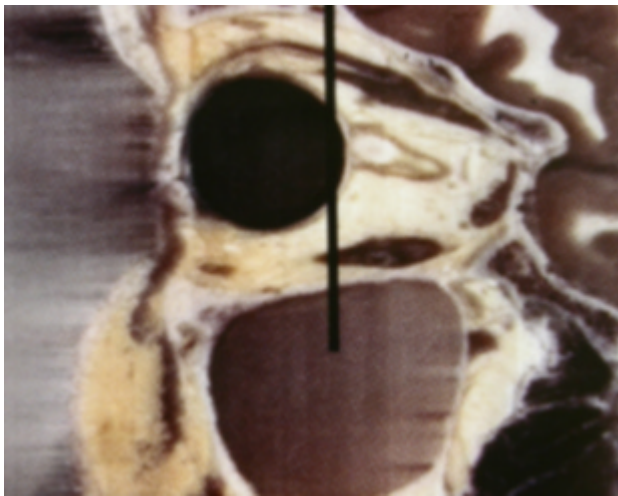
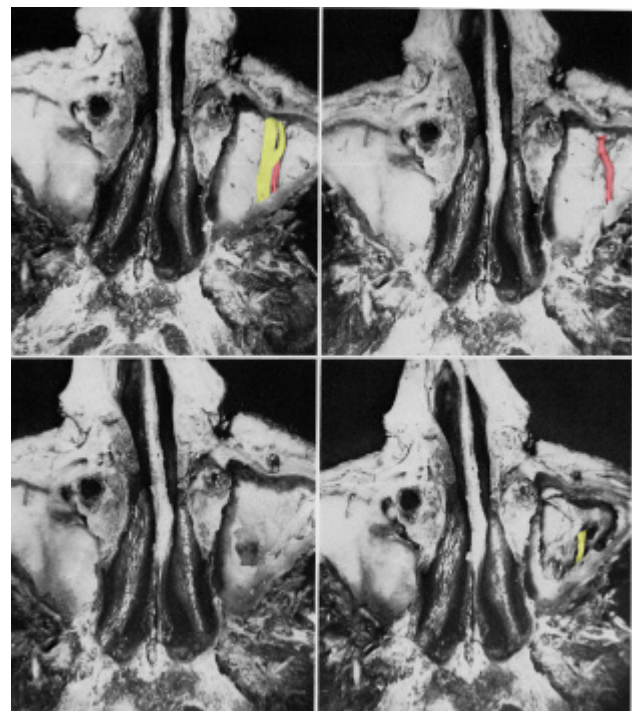
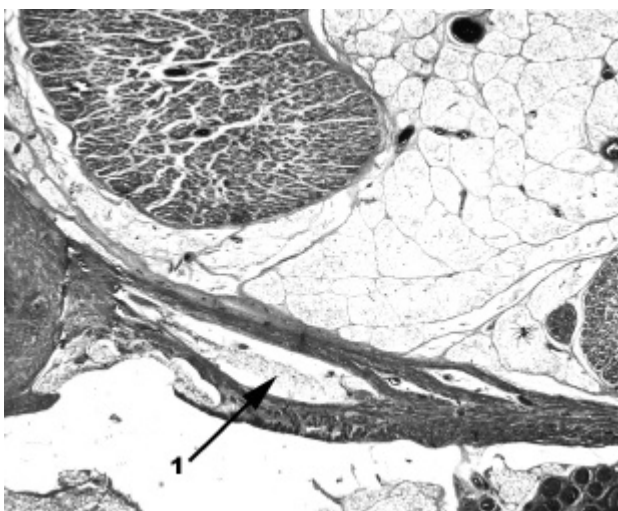


Fig. 2 - Vue inférieure du contenu orbitaire: a) Nerf infra-orbitaire et nerf dentaire antérieur (après ablation du plancher et du périoste orbitaire), b) Artère infra-orbitaire (après ablation du plancher et du périoste orbitaire), c) Graisse orbitaire antérieure et corps du muscle droit inférieur (après ablation du plancher et du périoste orbitaire), d) Muscle oblique inférieur et muscle droit inférieur avec l'expansion aponévrotique qui les réunit et latéralement le nerf du muscle droit inférieur et du muscle oblique inférieur (après ablation de la graisse orbitaire).



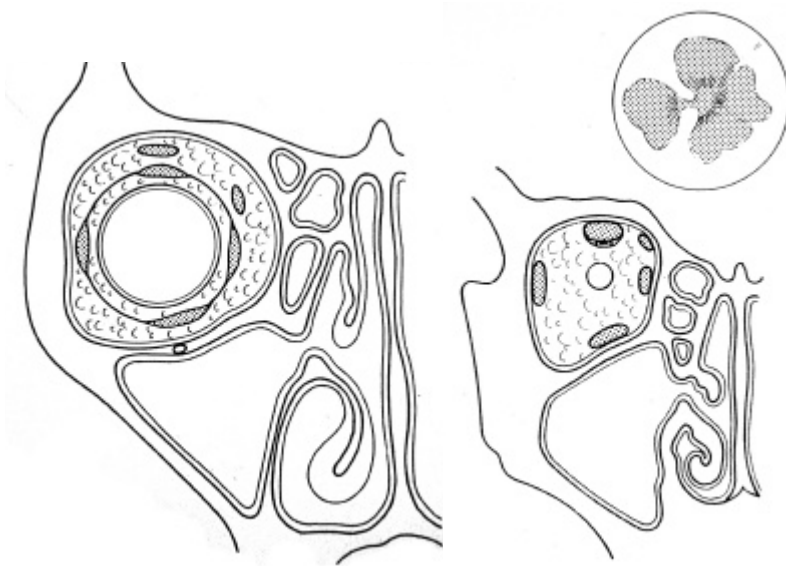


Fig. 3 - Coupes frontales de l'orbite: a) coupe antérieure, aspect schématique, b) Coupe antérieure, aspect anatomique (d'après Koornneef), c) Coupe postérieure, aspect schématique (trèfle de Neiger), d) Coupe postérieure, aspect anatomique (d'après Koornneef).

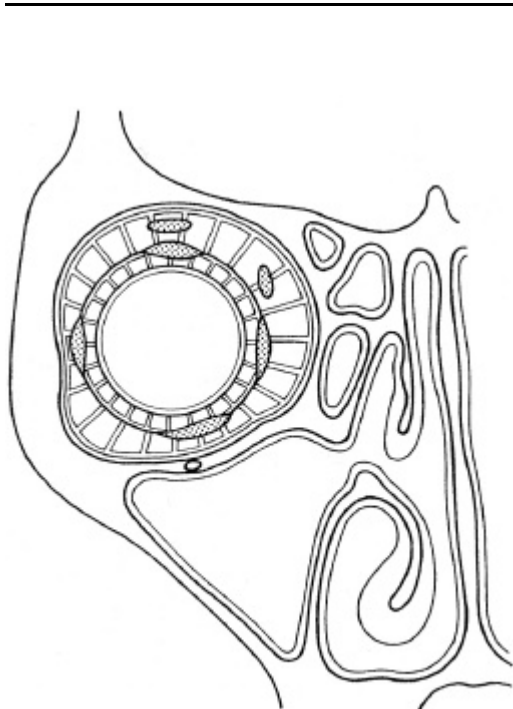
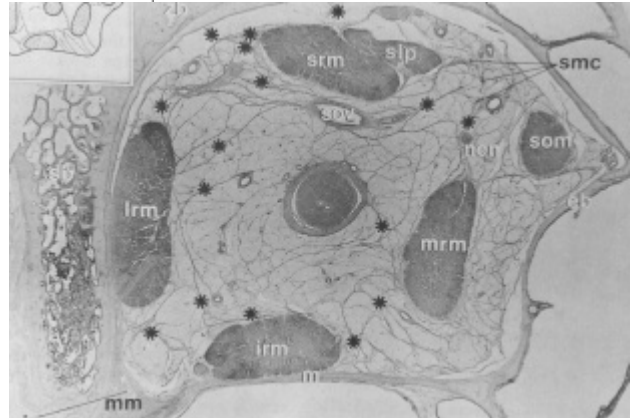
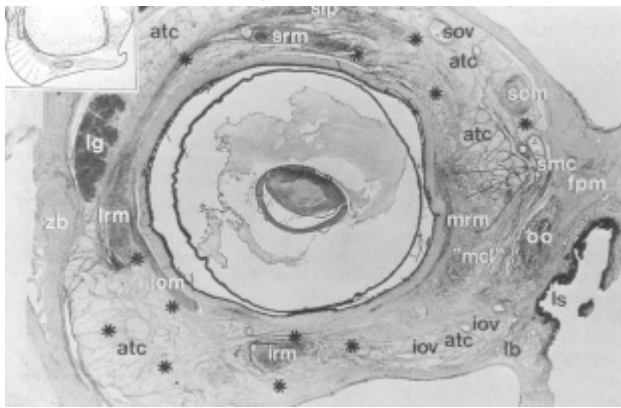


Fig. 4 - Coupe frontale de l'orbite: L'unité fonctionnelle (d'après Koornneef).

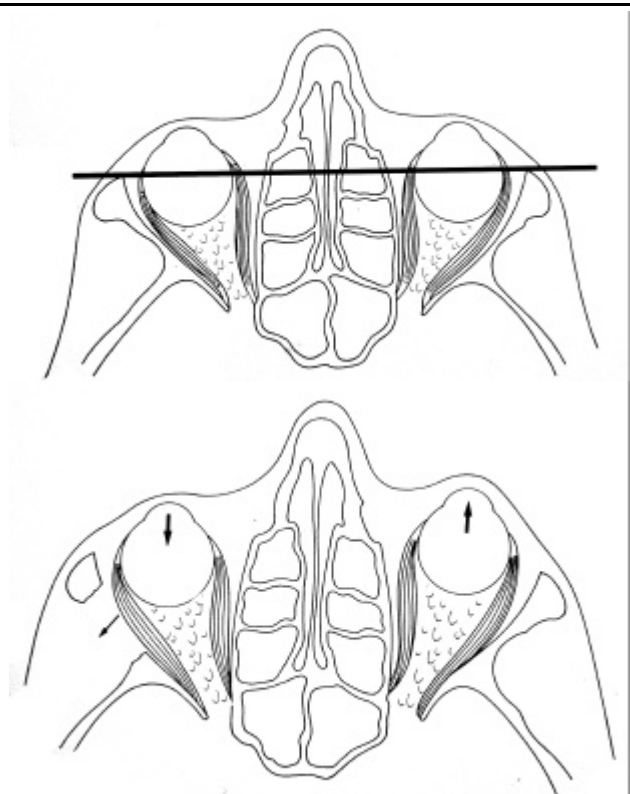


Fig. 5 - Pathogénie de l'exophtalmie basedowienne. a) La paroi latérale orbitaire est toute entière située en arrière de l'axe du globe, b) L'ablation de la paroi latérale entraîne le recul du globe.

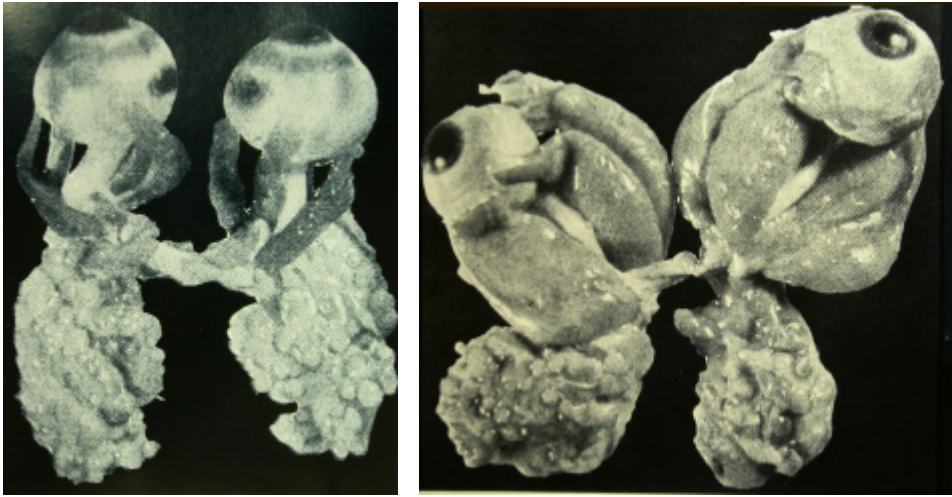


Fig. 6 - Pathogénie de l'exophtalmie basedowienne. a) Sujet normal, b) Sujet présentant une exophtalmie maligne : Hypertrophie musculaire, diminution de la graisse orbitaire (avec l'autorisation de Levitt T: The thyroid, Churchill Livingstone, Edinburgh, 1954).

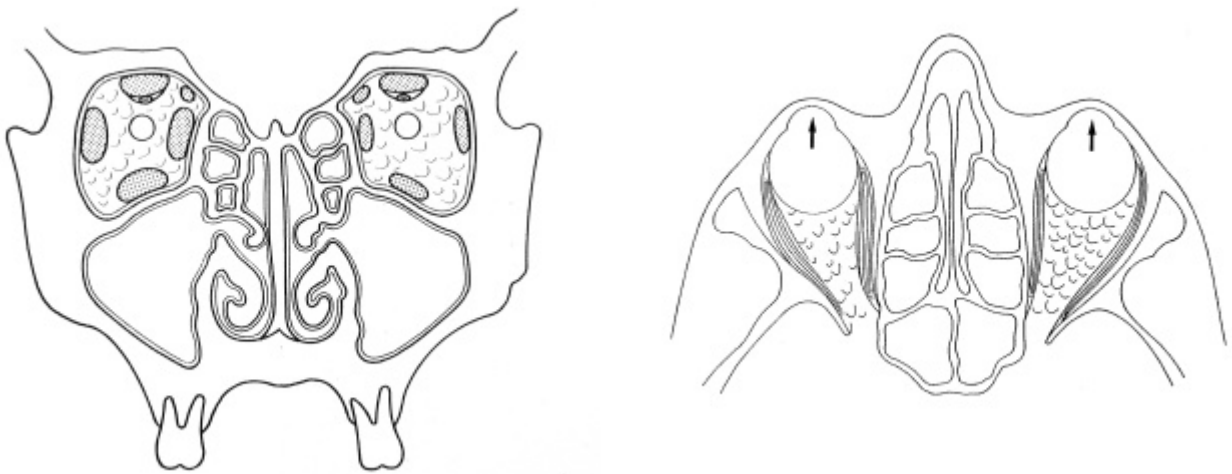


Fig. 7 - Pathogénie de l'exophtalmie basedowienne. a) Coupes frontales: hypertrophie généralisée des muscles oculomoteurs, à droite, hypertrophie musculaire limitée au muscle droit supérieur à gauche; b) Coupes horizontales: hypertrophie musculaire à droite, graisseuse à gauche.

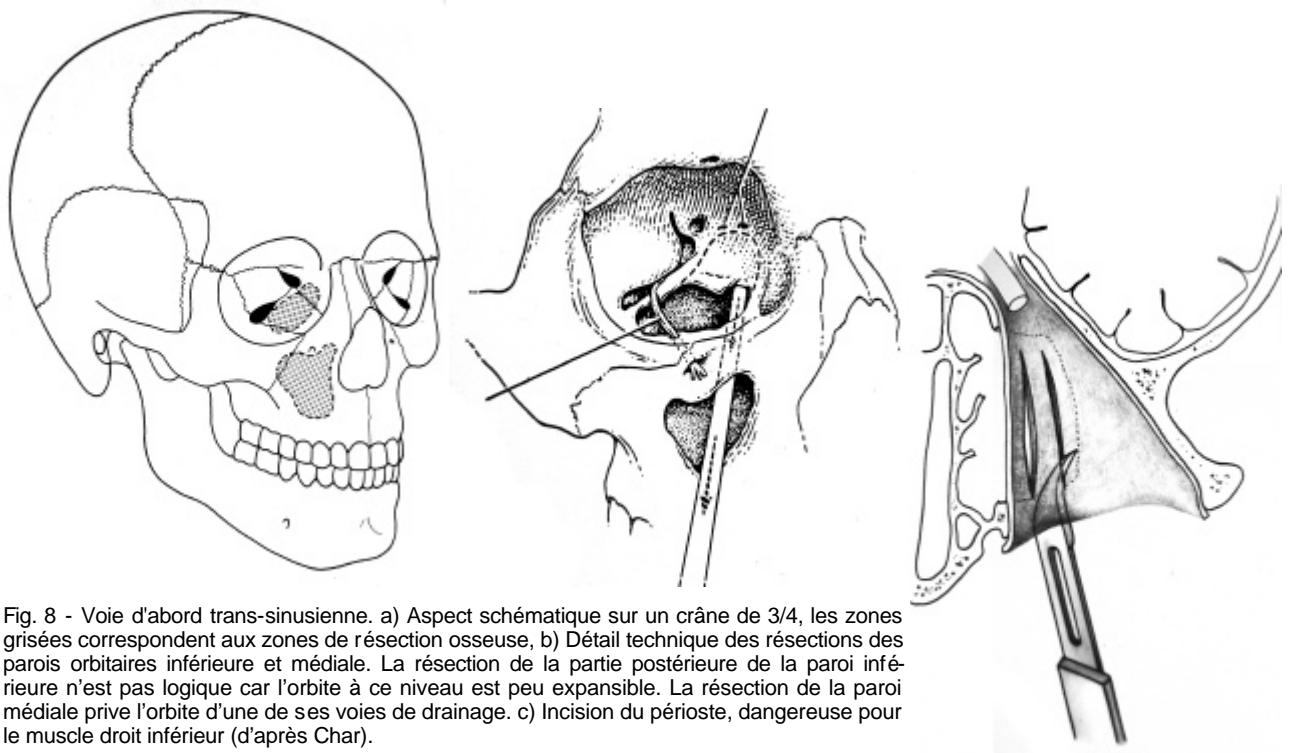


Fig. 8 - Voie d'abord trans-sinusienne. a) Aspect schématique sur un crâne de 3/4, les zones grisées correspondent aux zones de résection osseuse, b) Détail technique des résections des parois orbitaires inférieure et médiale. La résection de la partie postérieure de la paroi inférieure n'est pas logique car l'orbite à ce niveau est peu expansible. La résection de la paroi médiale prive l'orbite d'une de ses voies de drainage. c) Incision du périoste, dangereuse pour le muscle droit inférieur (d'après Char).

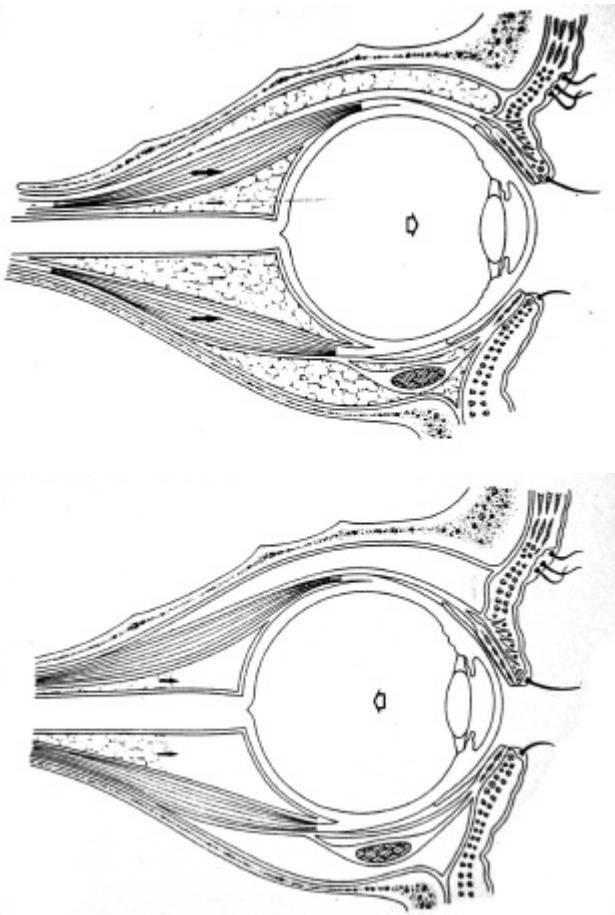


Fig. 9 - Exophtalmie maligne avec hypoplasie médio-faciale sans trouble de l'occlusion dentaire. Traitement : Le Fort III moins Le Fort I (d'après P. Teissier).

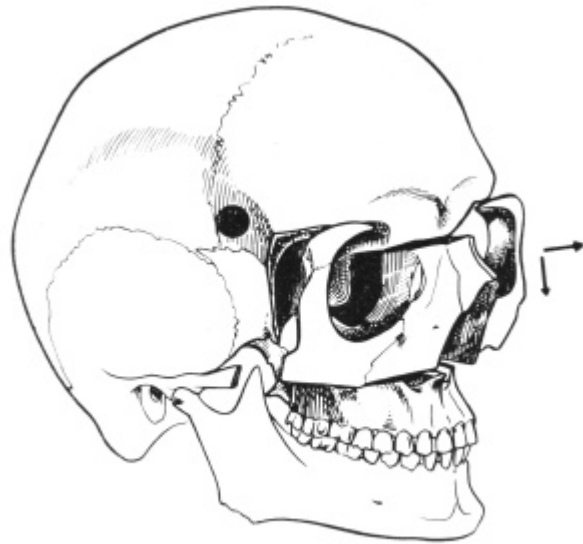


Fig. 10 - Traitement de l'exophtalmie maligne. Décompression orbitaire par lipectomie, coupe sagittale de l'orbite: a) avant b) après lipectomie à visée décompressive (d'après Olivari).

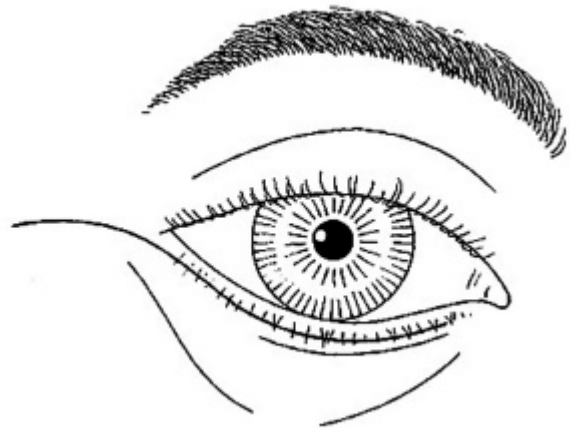
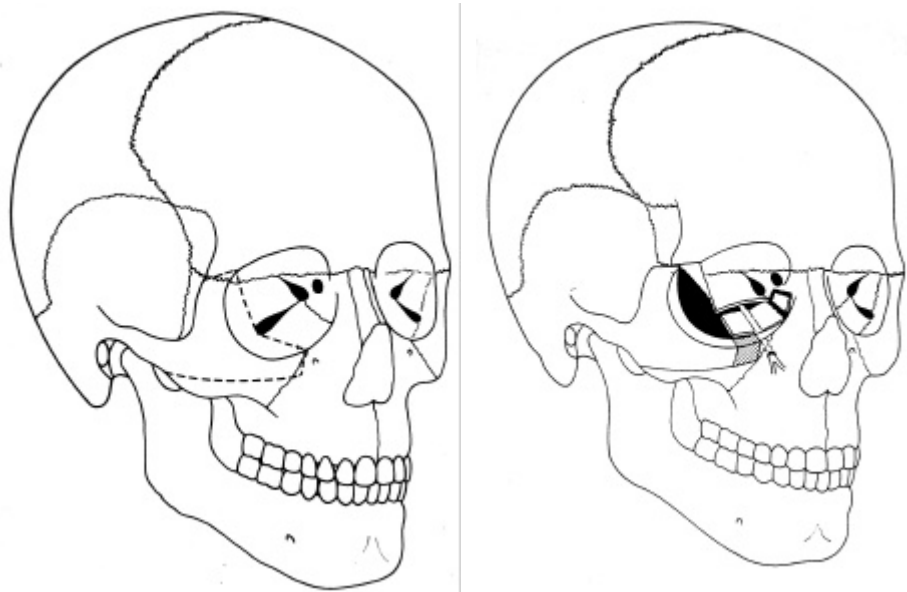


Fig. 11 - Valgisation du malaire. Aspects schématiques (d'après P. Teissier). a) Incision sous-ciliaire et canthale latérale, b) Tracé de l'ostéotomie, c) Résection de la paroi latérale, enfoncement des parois infra et médio-orbitaires, et cale d'auto-contention (os ou biomatériaux).



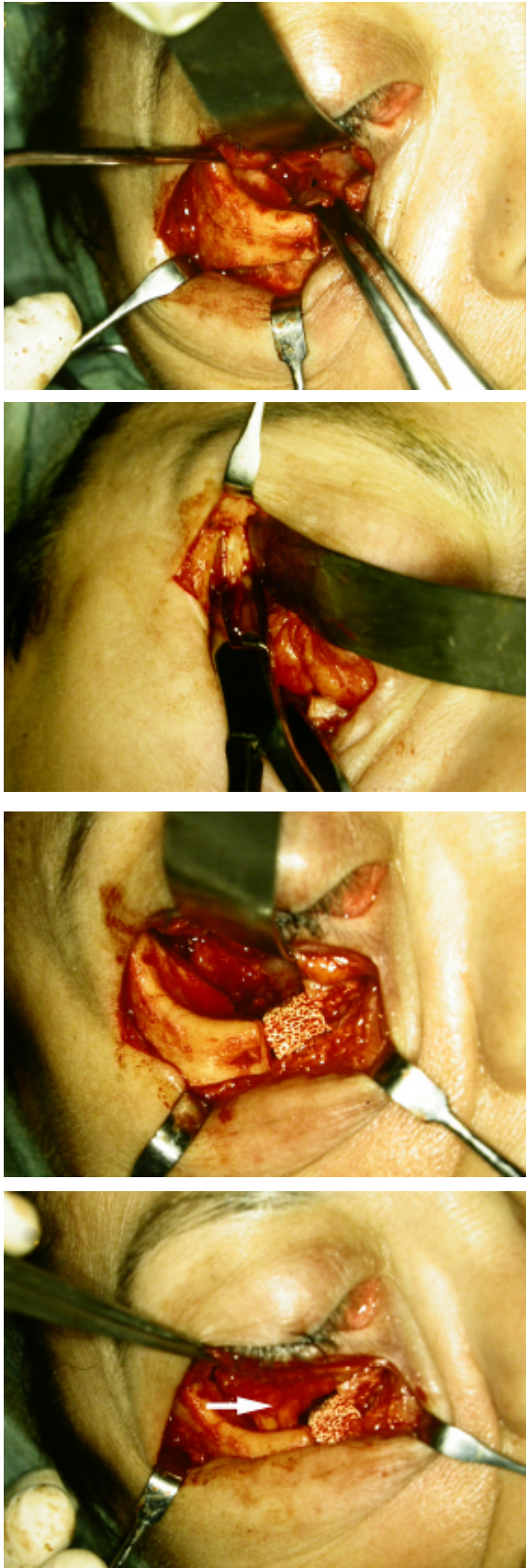


Fig. 12 - Valgisation du malaire. Vues opératoires.

a) L'ostéotomie du malaire a été réalisée, b) Résection de la paroi latérale après valgisation du malaire, c) Autocontention par cale (hydroxyapatite), d) Expansion graisseuse par incision périostée antérieure.

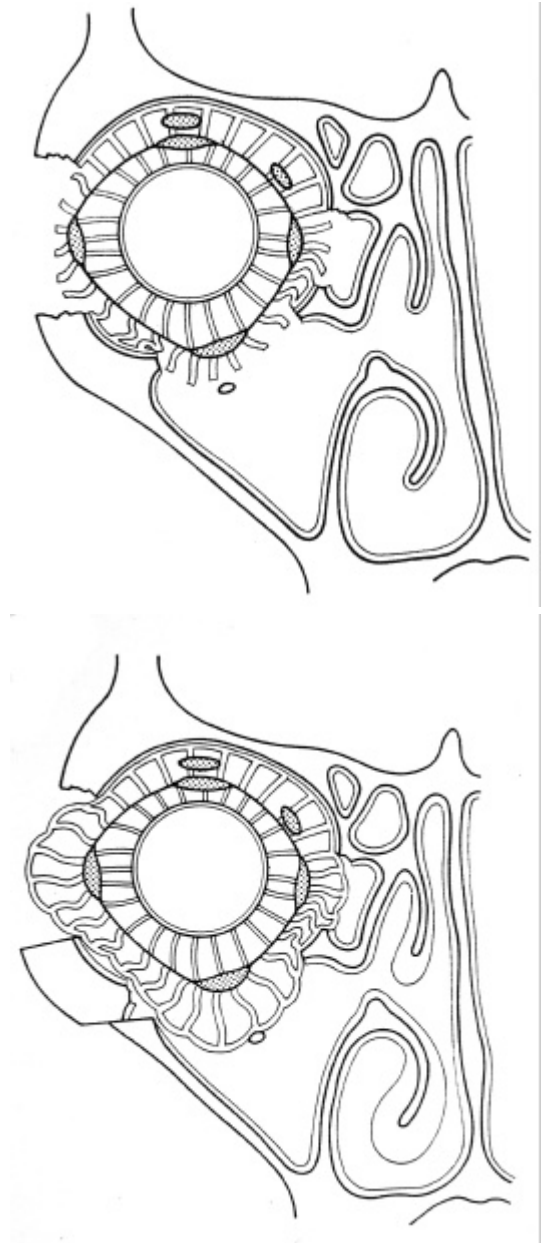


Fig. 13 - Valgisation du malaire. Coupes frontales antérieures: a) Expansion orbitaire avec résection partielle de la graisse: atteinte de l'unité fonctionnelle intra-orbitaire, b) Expansion orbitaire sans résection de la graisse: respect de l'unité fonctionnelle intra-orbitaire.

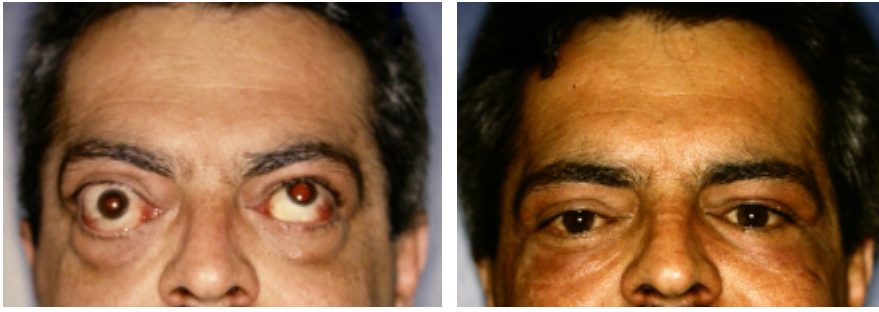


Fig. 14 - Valgisation du malaire. Exophtalmie maligne symétrique avec strabisme. a et b) aspects pré et post-opératoires, c et d) aspect tomодensitométrique des fosses nasales, concha bullosa bilatérale (coupes frontale et axiale des fosses nasales).

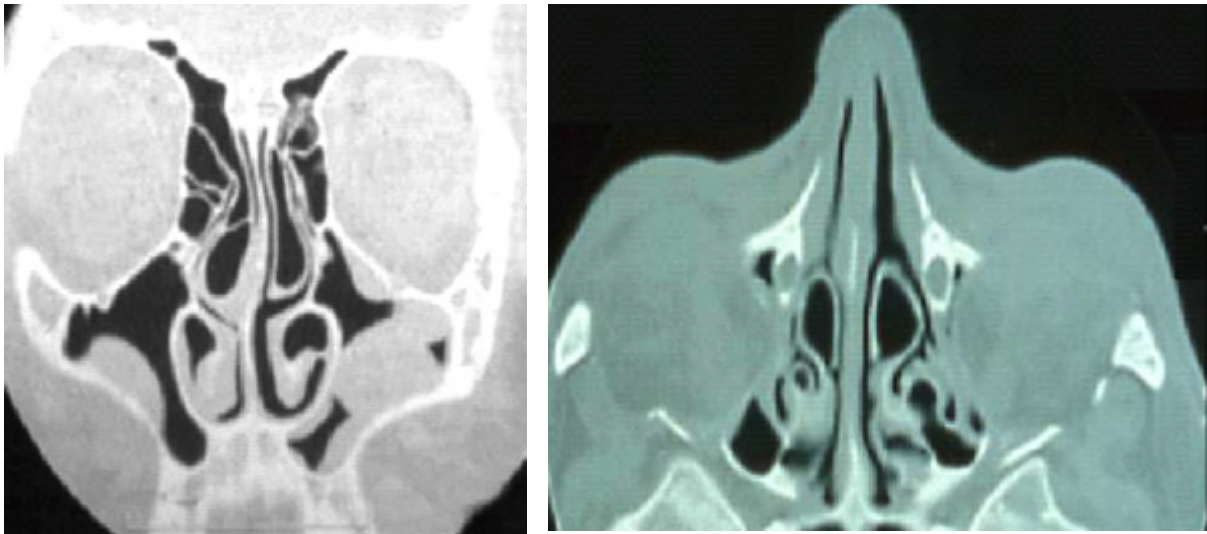
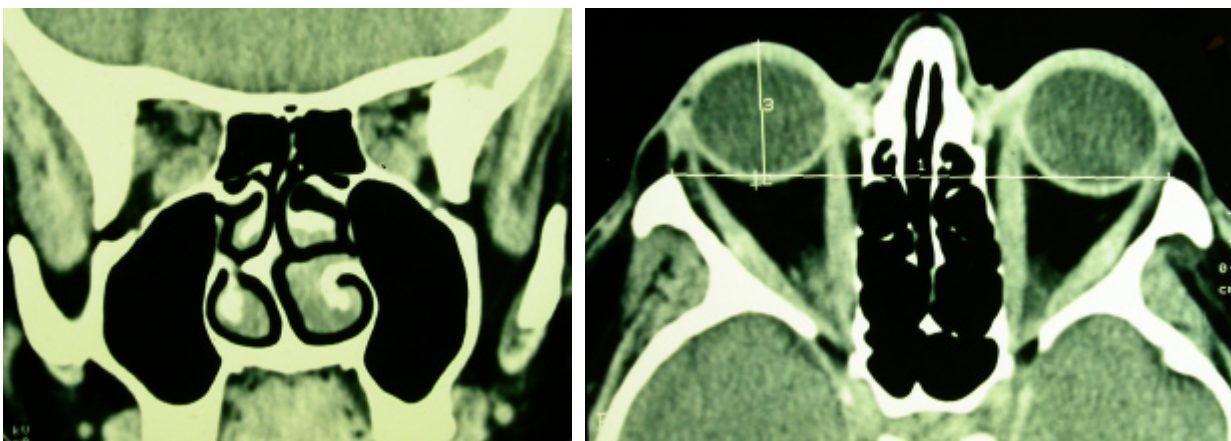


Fig. 15 - Valgisation du malaire. Exophtalmie maligne prédominant à droite. a et b) aspects pré et post-opératoires, c et d) aspect tomодensitométrique des fosses nasales, éperon septal droit (coupes frontale et axiale des fosses nasales).



Références

1. Adenis JP (1998) Treatment of proptosis with fat removal orbital decompression in Grave's ophthalmopathy. *Eur J Ophthalmol* 8 : 246-252
2. Bahn RS, Heufelder AE (1993) Pathogenesis of Graves' ophthalmopathy. *New England J Med* 329 : 1468-1475
3. Bartalena L, Pinchera A, Marcocci C (2000) Management of Grave's ophthalmopathy : reality and perspectives. *Endocrine review* 21 : 168-199
4. Bonnet P (1931) Le périoste de l'orbite. *Ann Anat Pathol* 8 : 709-723
5. Bonnet P (1932) Les sinus péri-orbitaires. *Ann Anat Pathol* 9 : 23-36
6. Cabanis EA *et al* (1980) Diagnostic tomodensitométrique des exophtalmies basedowiennes. *Bull Mem Soc Fr Ophtalmol* 91 : 263-277
7. Castaneres S (1977) Classification of baggy eyelids deformity. *Plast Reconstr Surg* 59 : 629-633
8. Char DH (1990) *Thyroid Eye disease* second edit. Churchill Livingstone New-York
9. Charpy A (1912) In Poirier P et Charpy A *Traité d'anatomie humaine*. Masson Paris
10. Desanto LW (1984) Trans-antral orbital decompression. In Gorman CA, Waller RR, Dyer JA: *The Eye and Orbit in Thyroid Disease*, Raven Press, New-York p231-251
11. Dollinger J (1911) Die Druckentlastung der Augenhöhle durch Entfernung der äusseren Orbitalwand bei hochgradigem Exophthalmus (Morbus Basedowii) und konsekutiven Hornhauterkrankung. *Deutsche Med Wochenschr* 37 : 1888-1890
12. Feldon SE, Lee CP, Muramatsu SK, Weiner JM (1985) Quantitative computed tomography of Graves' ophthalmopathy. *Arch Ophthalmol* 103 : 213-215
13. Garrity JA, Fatourechhi V *et al.* (1993) Results of transantral orbital decompression in 428 patients with severe Graves' ophthalmopathy. *Am J Ophthalmol* 116 : 533-547
14. Gola R, Nerini A, Jallut Y (1982) Une fracture piège, la fracture en trappe du plancher de l'orbite. *Ann Chir Plast* 27 : 322-330
15. Gola R (1996) Exophtalmie basedowienne : lipectomie ou expansion orbitaire ? *Ann Chir Plast Esth* 40 : 31-45
16. Gola R, Cheynet F, Guyot L (2002) Manifestations ophtalmologiques de l'obstruction nasale. *J Fr Ophtalmol* 25 : 319-332
17. Gorman CA, Waller RR, Dyer JA (1984) *The Eye and Orbit in Thyroid Disease*. Raven Press New-York
18. Hirsch VO, Urbanek I (1930) Behandlung eines exzessiven Exophthalmus (Basedow) durch Entfernung von Orbitafett von der Kieferhöhle aus. *Monatsschr für Ohrenheilk* 64 : 212-213
19. Hudson HL, Levin L, Feldon SE (1991) Graves' exophthalmos unrelated to extraocular muscle enlargement. *Ophthalmology* 98 : 1495-1499
20. Jost G, Vergnon L, Laffole P, Pelisse JM (1980) Etude anatomique de la graisse orbitaire. *Ann Chir Plast* 25 : 225-229
21. Kahn JL, Sick H, Laude M, Koritke JG (1987) La boule de Bichat ou corpus adiposum buccae. *Arch Anat Histo Embryo* 70 : 33-72
22. Koornneef L (1977) Spatial aspects of orbital musculo-fibrous tissue. In Man, Swets and Zeitlinger
23. Koornneef L (1981) Anatomy and function of the orbital septa. In Bernstein L *Plastic and Reconstructive Surgery of the Head and Neck, Vol 2*. Grune and Stratton. New York p130-138
24. Koornneef L (1988) Eyelid and orbital fascial attachments and their clinical significance. *Eye* 2 : 130-134
25. Krastinova D, Rodalleg A (1985) Orbitopathie basedowienne. *Ann Chir Plast Esth* 30 : 351-358
26. Krönlein RU (1989) Zur Pathologie und Operativen Behandlung der Dermoidcysten der Orbita. *Beitrag Klinische Chirurgie* 4 : 149-163
27. Lockwood CB (1886) The anatomy of the muscles, ligaments, and fascia of the orbit, including an account of the capsule of Tenon, the check ligaments of the recti, and of the suspensory ligament of the eye. *J Anat Physiol* 20 : 1-25
28. Mc Cord CD (1981) Orbital decompression for Graves' disease. Exposure through lateral canthal and inferior fornix incision. *Ophthalmology* 88 : 533-541
29. Manson PN, Clifford CM, Illif NT, Morgan R (1986) Mechanisms of global support and posttraumatic enophthalmos. I. The anatomy of the ligament sling and its relation to intramuscular cone orbital fat. *Plast Reconstr Surg* 77 : 193-202
30. Matton G (1991) Resection "en bloc" of the lateral wall and floor for decompression of the orbit in dysthyroid exophthalmos. *Eur J Plast Surg* 14 : 114-119
31. Matton G (1993) Recent advances in orbital surgery for exophthalmos. *Advances in Plastic and Reconstructive surgery Year book*. Mosby St Louis p103-125
32. Mondon H, Metge P (1994) *La myopie forte*. Rapport de la SFO. Masson Paris
33. Moore RF (1920) Exophthalmos and limitation of the eye movements of Graves's disease. *Lancet* 2 : 701
34. Motais M (1887) *Anatomie de l'appareil moteur de l'œil*. Delahaye Paris
35. Neiger M (1960) Les structures conjonctives de l'orbite et le cousin adipeux orbitaire. *Acta Anat* 39 : 1-107
36. Naffziger HC (1931) Progressive exophthalmos following thyroidectomy; Its pathology and treatment. *Ann Surg* 94 : 582-586
37. Olivari N (1988) Transpalpebrale Dekompressionsoperation bei endokriner Orbitopathie. *Wien Med Wochenschr* 138 : 452-455
38. Olivari N (1991) Transpalpebral decompression of endocrine ophthalmopathy (Graves' disease) by removal of intraorbital fat: Experience with 147 operations over 5 years. *Plast Reconstr Surg* 87 : 627-641
39. Pearl RM (1987) Surgical management of volumetric changes in the bony orbit. *Ann Plast Surg*, 19 : 349-358
40. Pearl RM, Vistnes L, Troxel S (1991) Treatment of exophthalmos. *Plast Reconstr Surg* 87 : 236-244
41. Renard G, Lemasson C, Saraux H (1965) *Anatomie de l'oeil et de ses annexes*. Masson Paris
42. Roncevic R, Jackson IT (1989) Surgical treatment of thyrotoxic exophthalmos. *Plast Reconstr Surg* 84 : 754-760
43. Sewall EC (1936) Operative control of progressive exophthalmos. *Arch Otolaryngol* 24 : 621-624
44. Smit AJ (1991) *The postenucleation socket syndrome*. Medical thesis Amsterdam
45. Stabile JR, Trokel SM (1983) Increase in orbital volume obtained by decompression in dried skulls. *Am J Ophthalmol* 95 : 327-331
46. Tessier P (1969) Expansion chirurgicale de l'orbite. *Ann Chir Plast* 14 : 207-214
47. Tessier P (1977) Les exophtalmies. L'expansion de la cavité orbitaire. In Rougier J, Tessier P, Hervouet F, Woillez M, Lekieffre M, Derome P *Chirurgie Plastique Orbito-palpébrale*. Masson Paris p179-189
48. Tillaux P (1882) *Traité d'anatomie topographique*. Asselin Paris
49. Trokel SL, Jacobiec FA (1981) Correlation of CT scanning and pathologic features of ophthalmic Graves' disease. *Ophthalmology* 88 : 553-564
50. Waller PY, Aldegheri A, Tsakoniatos N, Gola R (1992) Enophthalmie post-traumatique. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 93 : 298-309
51. Walsh TE, Ogura JH (1957) Transantral orbital decompression for malignant exophthalmos. *Laryngoscope* 67 : 544-568
52. Welti H, Offret G (1942) Trépanation décompressive de l'orbite pour exophtalmie maligne basedowienne. *Mem Acad Chirurgie* 68 : 379-384