

Exophtalmie

A. Ducasse

L'exophtalmie est un symptôme relativement fréquent pouvant relever d'étiologies diverses dont certaines nécessitent une prise en charge en urgence. La démarche diagnostique est d'abord clinique, recherchant les caractéristiques de l'exophtalmie et l'association éventuelle à d'autres signes oculaires ; l'imagerie est d'un grand secours pour le diagnostic étiologique. Chez l'enfant, les causes infectieuses et tumorales prédominent alors que chez l'adulte ce sont les orbitopathies dysthyroïdiennes et les tumeurs orbitaires.

© 2009 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Exophtalmie ; Orbitopathie dysthyroïdienne ; Tumeur de l'orbite

Plan

■ Introduction	1
■ Diagnostic positif	1
■ Diagnostic clinique de l'exophtalmie	2
■ Examens complémentaires	3
■ Diagnostic étiologique	3
Chez le nourrisson et le très jeune enfant	3
Chez l'enfant et l'adolescent	3
Chez l'adulte	3
Exophtalmies d'origine traumatique	5
■ Conduite pratique	5
■ Conclusion	6

■ Introduction

L'exophtalmie correspond à l'augmentation de la protrusion normale du globe oculaire en avant du cadre orbitaire osseux. Physiologiquement, le globe oculaire déborde l'orbite osseuse, en particulier la paroi latérale de l'orbite. Cette saillie physiologique peut être mesurée : la distance séparant le sommet de la cornée du rebord orbitaire osseux latéral ne dépasse pas, chez le sujet adulte de race blanche, 18 mm, et il n'y a pas d'asymétrie supérieure à 2 mm entre les deux côtés droit et gauche. L'exophtalmie est définie par une saillie oculaire anormalement augmentée au-delà de 20 mm ou une asymétrie supérieure à 2 mm entre les deux yeux. Elle est due à une inadaptation entre le contenu orbitaire et le contenant osseux. Exceptionnellement, le contenant est trop petit ; il s'agit alors d'exophtalmie d'origine congénitale. Plus souvent, c'est le contenu qui augmente de volume, du fait d'un processus inflammatoire ou d'un processus tumoral occupant de l'espace à l'intérieur de l'orbite. Ces processus peuvent être localisés ou diffus. L'augmentation de volume du contenu orbitaire se produisant dans un espace clos aboutit à la protrusion en avant du globe oculaire, ce qui définit l'exophtalmie, voire de l'ensemble du contenu orbitaire, ce qui définit l'exorbitisme.

Le contenu orbitaire comporte diverses structures : le globe oculaire, les muscles oculomoteurs, la glande lacrymale, les artères, les veines, les nerfs de l'orbite, l'ensemble étant noyé dans de la graisse. Les quatre muscles oculomoteurs droits limitent en arrière du globe oculaire un espace conique à sommet postérieur et à base antérieure : le cône fasciomusculaire. On divise ainsi l'orbite en deux grandes régions : région intraconique à l'intérieur de ce cône, contenant principalement le nerf optique et l'artère ophtalmique, et région extraconique située entre le cône et les parois orbitaires.

Le médecin généraliste peut par la simple inspection suspecter ou affirmer l'existence d'une exophtalmie uni- ou bilatérale. En cas d'exophtalmie pulsatile, la présence d'un souffle intracrânien doit faire orienter très rapidement vers un service de neurochirurgie. Dans le cas de forme très inflammatoire évoquant un processus infectieux ou tumoral, notamment chez l'enfant, un avis ophtalmologique spécialisé s'impose dans des délais brefs. L'interrogatoire permet éventuellement d'orienter vers une pathologie thyroïdienne qui est confirmée par le dosage biologique des hormones correspondantes.

Ainsi, le praticien généraliste peut amorcer la démarche diagnostique et orienter le patient pour un avis spécialisé soit vers l'ophtalmologiste, soit vers l'endocrinologue, soit vers le neurochirurgien. Si la thérapeutique relève le plus souvent du médecin spécialiste, sa surveillance en cas d'orbitopathie dysthyroïdienne ou de pathologie justifiant une corticothérapie au long cours revient au praticien généraliste.

■ Diagnostic positif

Le diagnostic d'exophtalmie peut se poser dans différentes circonstances : c'est parfois le patient lui-même qui a remarqué une saillie anormale du globe oculaire, d'un côté ou des deux côtés ou c'est son entourage qui le lui a fait remarquer ; parfois le patient consulte pour une symptomatologie ophtalmologique associée : baisse d'acuité visuelle, larmolement, diplopie ; enfin l'exophtalmie peut être diagnostiquée dans le cadre de la surveillance d'une maladie spécifique, telle l'hyperthyroïdie.

L'interrogatoire recherche les antécédents personnels et familiaux du patient, en particulier il s'attarde à noter l'existence d'un problème thyroïdien connu, d'une éventuelle

chirurgie thyroïdienne, d'antécédents traumatiques faciaux ou orbitaires, d'antécédents de pathologie oto-rhino-laryngologique (ORL) à type de sinusite ou de rhinite chronique. Lorsque l'exophtalmie est ressentie par le patient lui-même, il recherche sa date d'installation, son mode d'évolution, progressif et lent ou brutal, l'existence de signes d'accompagnement parfois transitoires : inflammation conjonctivale, œdème palpébral, diplopie, etc. L'interrogatoire recherche également des signes en faveur d'une hyperthyroïdie : amaigrissement, thermophobie, hyperexcitabilité, tachycardie, diarrhée, etc.

■ Diagnostic clinique de l'exophtalmie

C'est l'inspection qui est le temps capital : inspection de face, les yeux ouverts puis les yeux fermés en position primaire du regard. Lorsque l'exophtalmie est importante et unilatérale, le diagnostic est évident, un des deux globes oculaires saille vers l'avant. Lorsque l'exophtalmie est bilatérale et peu importante, l'inspection de face peut ne pas la mettre en évidence. On s'aide de l'inspection de profil, les yeux ouverts, le patient regardant droit devant lui, et surtout de l'inspection en regard tangentiel des deux cornées du patient. L'examineur, debout au-dessus de la tête du patient qui peut être allongé ou assis, regarde tangentiellement les deux cornées et constate alors une asymétrie ou une saillie anormale des deux globes oculaires. Cette exophtalmie suspectée est confirmée par un examen simple, l'exophtalmométrie à l'appareil de Hertel (Fig. 1) qui permet de mesurer la saillie des deux cornées par rapport aux canthus latéraux. Normalement chez le sujet adulte, la mesure est inférieure à 18 mm et on parle d'exophtalmie au-delà de 20-21 mm ou s'il existe une différence supérieure à 2 mm entre les deux côtés. L'inspection précise également l'état palpébral du patient à la recherche d'une rétraction de paupière : normalement le bord de la paupière supérieure recouvre de 1 à 2 mm le limbe de la cornée alors que le bord de la paupière inférieure est tangent à ce limbe. Lorsqu'il y a rétraction de paupière, une bande blanche de sclère est visible au-dessus ou au-dessous de la cornée. Cette rétraction majeure l'aspect d'exophtalmie. On recherche également une mauvaise fermeture palpébrale (lagophtalmie), une asynergie oculopalpébrale dans le regard vers le bas : la paupière supérieure ne suivant pas correctement le mouvement du globe dans le regard en bas.

L'exophtalmie confirmée par l'exophtalmométrie, il faut en préciser ses caractéristiques : sa direction, une exophtalmie est axiale lorsque le globe oculaire saille vers l'avant selon son axe antéropostérieur sans déviation des axes visuels ; elle est dite non axiale lorsque le globe oculaire saille selon un axe différent avec perte du parallélisme des axes visuels et souvent diplopie. Schématiquement, les processus diffus ou localisés intraconiques donnent des exophtalmies axiales, les processus extraconiques des exophtalmies non axiales. La recherche du caractère réductible de l'exophtalmie n'a que peu d'intérêt ; elle consiste,



Figure 1. Exophtalmométrie à l'appareil de Hertel.

Tableau 1. Exophtalmie, diagnostic positif.

Inspection :
- de face
- de profil
- en regard tangentiel
Exophtalmométrie : Hertel > 20-21 mm ou écart entre les deux yeux supérieur à 2 mm
Scanner à rayons X en plan neuro-oculaire : indice oculo-orbitaire > 70
Photographies

en appuyant doucement sur le globe oculaire, à voir s'il peut réintégrer l'intérieur de l'orbite. Cette manœuvre peut déclencher un réflexe oculocardiaque. Plus importante est la recherche d'un caractère pulsatile par la palpation douce du globe oculaire et surtout son auscultation avec un stéthoscope. Lors d'exophtalmie pulsatile, on perçoit des pulsations synchrones au pouls et également un thrill. Cette constatation impose de rechercher l'existence d'un souffle intracrânien traduisant une fistule carotidocaverneuse. Il faut également rechercher si cette exophtalmie se modifie, notamment lors des cris ou des pleurs chez l'enfant et des changements de position chez l'adulte : passage en décubitus, procubitus, position debout.

Enfin, la comparaison de l'état actuel avec l'état antérieur que l'on peut constater sur des photographies type photographie d'identité permet de confirmer l'apparition d'une exophtalmie et éventuellement de la dater (Tableau 1).

L'étape suivante consiste à rechercher des signes oculaires associés. Ces signes traduisent des phénomènes de compression à l'intérieur de l'orbite. Les principaux sont : une baisse d'acuité visuelle liée le plus souvent à une compression du globe oculaire avec hypermétropie induite ; cette baisse d'acuité visuelle pouvant être modérée ou au maximum aller jusqu'à la perte de vision unilatérale ; les troubles oculomoteurs peuvent être liés à une atteinte musculaire ou une atteinte nerveuse ou au simple déplacement du globe oculaire lors d'exophtalmie non axiale. Ils se traduisent par la survenue d'une diplopie horizontale ou verticale dont il faut préciser les caractéristiques. Cette diplopie n'existe qu'en vision binoculaire ; elle peut être variable dans le temps et peut s'accompagner d'une déviation du globe oculaire et d'une limitation des mouvements oculaires. On étudie donc la motilité des deux globes oculaires dans les neuf directions de l'espace en faisant regarder le patient à droite, en haut à droite, en haut, en haut à gauche, à gauche, en bas à gauche, en bas, en bas à droite, ceci œil par œil puis les deux yeux ensemble. On teste également la motricité intrinsèque du globe oculaire en vérifiant la présence des réflexes photomoteur et consensual. On note l'existence de phénomènes inflammatoires se traduisant par un œdème de la conjonctive ou chémosis, une vasodilatation conjonctivale avec rougeur, éventuellement une atteinte cornéenne, kératite ou ulcère de cornée qui est mieux mis en évidence par l'instillation d'une goutte de fluorescéine, un œdème ou une rougeur palpébrale ou des poches graisseuses très saillantes au niveau des paupières ; on recherche également les signes palpébraux déjà cités.

L'étape suivante consiste en la palpation orbitaire qui note s'il existe ou non une masse palpable dans la partie antérieure de l'orbite ; lorsqu'elle existe, on précise sa consistance, sa mobilité, sa couleur et ses variations éventuelles aux pleurs, aux cris. Il faut retourner les paupières supérieure et inférieure afin de rechercher une masse dans le cul-de-sac conjonctival. Ce temps est complété par une palpation des aires ganglionnaires prétraigiennes et submentales.

Au terme de cet examen on peut affirmer s'il existe ou non une exophtalmie et ses principales caractéristiques ; on élimine ainsi les principaux diagnostics différentiels :

- les augmentations de taille uni- ou bilatérales du globe oculaire, que l'on rencontre dans la myopie forte ou le glaucome congénital ;

- un faux aspect d'exophtalmie unilatérale lié en fait à une énoptalmie controlatérale (rétroposition anormale du globe oculaire) [1] ;
- l'aspect d'exophtalmie donné par une simple rétraction de paupière uni- ou bilatérale.

L'examen ophtalmologique confirme les différentes données déjà obtenues et précise l'acuité visuelle exacte du patient et les modifications éventuelles de sa réfraction, le trouble oculomoteur par un examen de Hess-Lancaster, l'état du fond d'œil à la recherche d'un œdème papillaire, d'une atrophie optique, de plis choroïdiens. Il peut être complété par la recherche de déficit à type de scotome ou de déficit altitudinal du champ visuel.

■ Examens complémentaires

Ils sont dominés par l'imagerie, principalement par le scanner à rayons X (RX) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) ; cette dernière étant contre-indiquée en cas de suspicion de corps étranger intraorbitaire, de *pacemaker*, de clip neurochirurgical ou de valve cardiaque ancien modèle (valve de Starr). Ces deux examens confirment l'exophtalmie en permettant de mesurer l'indice oculo-orbitaire : sur une coupe axiale en plan neuro-oculaire passant par le cristallin, la tête du nerf optique et le canal optique, on trace la ligne qui unit les deux canthus latéraux, ou ligne bicanthale externe. Cette ligne coupe normalement le globe oculaire à la jonction de ses deux tiers antérieurs et de son tiers postérieur. La mesure de la portion du globe oculaire située en avant de cette ligne rapportée à la longueur totale du globe oculaire multipliée par 100 donne l'indice oculo-orbitaire. Il est normalement inférieur à 70. Au-delà de 70, on parle d'exophtalmie, de grade I entre 70 et 100, de grade II à 100, de grade III au-delà de 100 (le globe oculaire est alors totalement en avant de la ligne bicanthale). Ces deux examens permettent également de rechercher un processus occupant de l'espace à l'intérieur de l'orbite, principalement une tumeur ; on note alors son siège intra- ou extraconique, son volume, son extension éventuelle vers les sinus ou l'endocrâne, les compressions éventuelles des muscles oculomoteurs ou du nerf optique. Le scanner RX permet d'étudier mieux le contenant osseux alors que la résonance magnétique nucléaire étudie mieux les parties molles du contenu (Fig. 2). Le scanner RX permet d'obtenir des coupes axiales et coronales alors que la résonance magnétique permet d'obtenir des coupes dans les trois dimensions de l'espace : axiales, coronales et sagittales. Ces deux examens permettent de rechercher une atteinte osseuse à type d'ostéolyse ou d'ostéodensification traduisant souvent un processus malin, également de visualiser les structures périorbitaires, notamment les sinus



Figure 2. Exophtalmie en scanner à rayons X, coupe axiale avec tracé de la ligne bicanthale externe (exophtalmies de grades II et III).

frontal, ethmoïdal, maxillaire et sphénoïdal. L'utilisation de produits iodés hydrosolubles en scanner RX ou de gadolinium en IRM de même que l'utilisation d'une échographie avec un Doppler couplé permet d'estimer la vascularisation éventuelle du processus.

■ Diagnostic étiologique

Il diffère selon l'âge du patient. Les principales étiologies à évoquer sont les suivantes.

Chez le nourrisson et le très jeune enfant

Il s'agit de certaines pathologies congénitales : les craniostoses (maladies d'Apert et de Crouzon), des tumeurs ou des malformations congénitales comme les kystes dermoïdes, les tératomes, les kystes colobomateux ; enfin les méningocèles et méningoencéphalocèles qui peuvent être la cause d'une exophtalmie pulsatile.

Chez l'enfant et l'adolescent

La cause principale d'exophtalmie est représentée par les cellulites orbitaires (Fig. 3), le plus souvent secondaires à une sinusite ethmoïdale : l'exophtalmie est unilatérale, brutale avec des phénomènes inflammatoires à type d'œdème palpébral, des troubles oculomoteurs et des douleurs. Une fièvre avec altération de l'état général est fréquente. La deuxième grande cause d'exophtalmie chez l'enfant est représentée par les tumeurs orbitaires : tout d'abord le rhabdomyosarcome [2] qui touche habituellement les garçons (entre 3 et 7 ans) : exophtalmie brutale avec signes inflammatoires et masse palpable au niveau de l'orbite. La biopsie en urgence confirme le diagnostic ; un bilan général est nécessaire et le traitement repose sur la chimiothérapie et la radiothérapie. Les gliomes du nerf optique sont des tumeurs bénignes responsables d'une exophtalmie lentement progressive unilatérale, axiale, marquée par l'existence de signes visuels avec baisse d'acuité visuelle. Ils sont plus souvent rencontrés chez des enfants porteurs d'une maladie de Recklinghausen et peuvent être alors bilatéraux. Les métastases orbitaires des neuroblastomes, tumeurs situées au niveau de l'abdomen, entraînent des exophtalmies uni- ou bilatérales avec des ecchymoses palpébrales assez spécifiques (Tableau 2).

Chez l'adulte

Le premier diagnostic étiologique est représenté par l'orbitopathie dysthyroïdienne (Fig. 4) (Tableau 3) ; elle se rencontre principalement dans les hyperthyroïdies de la maladie de Basedow ; elle peut se voir également dans d'autres hyperthyroïdies ou des hypothyroïdies (thyroïdite de Hashimoto). Parfois, l'atteinte oculaire précède l'apparition du trouble



Figure 3. Cellulite orbitaire par ethmoïdite chez un enfant.

Tableau 2.
Étiologie des exophtalmies chez l'enfant.

Nouveau-né
Craniosynostoses
Kystes dermoïdes
Kystes colobomateux, tératomes
Méningocèles
Enfant
Cellulites orbitaires (ethmoïdites)
Tumeurs orbitaires :
- rhabdomyosarcomes
- hémangiomes capillaires
- gliomes du nerf optique
- métastases de neuroblastome

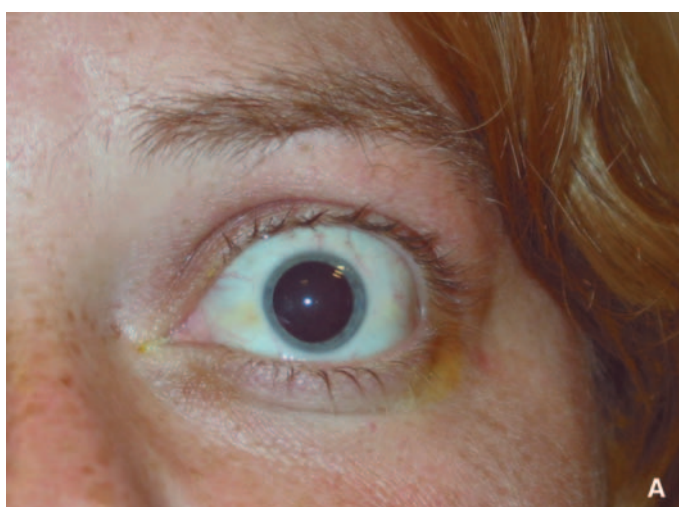


Figure 4. Ophtalmopathie dysthyroïdienne : exophtalmie de face (A), noter la rétraction de paupière (supérieure et inférieure), et de profil (B).

thyroïdien de plusieurs mois. L'ophtalmopathie est liée à une réaction auto-immune avec infiltration et œdème des tissus mous orbitaires, principalement de la graisse et des muscles. Elle touche habituellement des sujets de sexe féminin (85 % des cas) après la quarantaine. L'atteinte est en général bilatérale avec une exophtalmie asymétrique, axile, non pulsatile et classiquement réductible [3]. L'atteinte est unilatérale dans un quart des cas. Des signes sont souvent associés :

- palpébraux : rétraction de paupière supérieure ou inférieure avec asynergie oculopalpébrale dans le regard vers le bas, fixité du regard, rareté du clignement ;
- inflammatoires : chémosis, vasodilatation conjonctivale, œdème et poches graisseuses palpébrales ;
- oculomoteurs : diplopie souvent verticale ; hypertonie oculaire ; atteinte cornéenne avec kératite ou ulcère de cornée ; syndrome sec fréquent. Une neuropathie optique par

Tableau 3.
Orientation diagnostique devant une exophtalmie de l'adulte.

Caractéristiques	Diagnostics à envisager
Bilatérale, axile	Orbitopathie dysthyroïdienne : maladie de Basedow
Bilatérale, non axile	Lymphome orbitaire Métastase orbitaire
Unilatérale, pulsatile	Fistule carotidocaverneuse
Unilatérale, axile non pulsatile	Tumeur orbitaire intraconique Hémangiome caverneux Orbitopathie inflammatoire idiopathique
Unilatérale, non axile, non pulsatile Globe dévié en bas et en dedans	Tumeur de la glande lacrymale
Unilatérale, non axile, non pulsatile Globe dévié en bas et en dehors	Tumeurs sinusiennes : - mucocèles - carcinomes

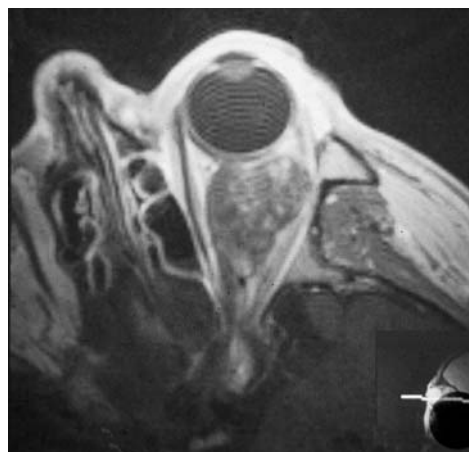


Figure 5. Hémangiome caverneux en imagerie par résonance magnétique, coupe axiale.

compression du nerf optique peut être responsable d'une baisse d'acuité visuelle avec déficit du champ visuel et œdème ou pâleur papillaire. Il s'agit d'une urgence thérapeutique. L'évolution de l'ophtalmopathie est lente, progressive, variable et dissociée de l'évolution de la maladie thyroïdienne. Le diagnostic est évoqué sur l'existence de signes cliniques d'hyperthyroïdie déjà cités, et dans le cadre de la maladie de Basedow, de l'existence d'un myxoedème pré tibial, d'un goitre diffus multinodulaire à la palpation et en échographie thyroïdienne. Il est confirmé par le dosage des hormones thyroïdiennes, thyroxine T_4 , tri-iodo-thyronine T_3 , qui sont augmentées avec diminution de la *thyroid stimulating hormone* (TSH) circulante. La présence d'autoanticorps antiperoxydase ou antirécepteurs de la TSH est un argument diagnostique supplémentaire. L'imagerie confirme l'exophtalmie [4], retrouve souvent un aplatissement de la paroi médiale de l'orbite et écarte la possibilité d'une tumeur orbitaire.

La deuxième étiologie à évoquer chez l'adulte est représentée par les tumeurs orbitaires. Certaines tumeurs peuvent donner une exophtalmie bilatérale, en particulier les lymphomes et les métastases. Le plus souvent, il s'agit d'exophtalmie unilatérale axile si la tumeur est intraconique et non axile si la tumeur est extraconique.

Les principales tumeurs rencontrées chez l'adulte sont les suivantes [5] : parmi les tumeurs primitives, l'hémangiome caverneux (Fig. 5), tumeur vasculaire bénigne, souvent intraconique, d'évolution lente. Les signes oculaires - baisse d'acuité visuelle, œdème papillaire, hémorragies sous-conjonctivales à répétition - sont tardifs. L'imagerie montre une lésion bien

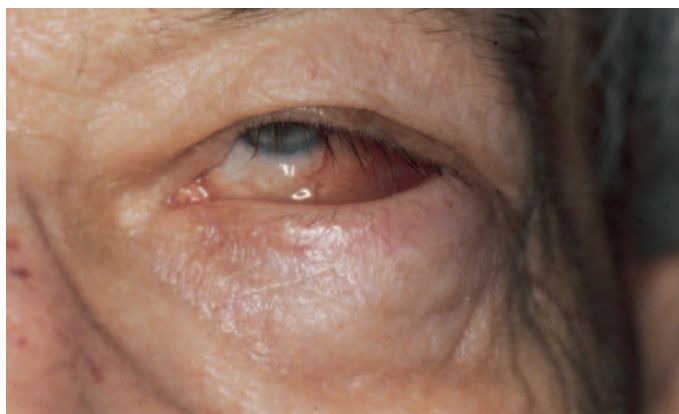


Figure 6. Lymphome.

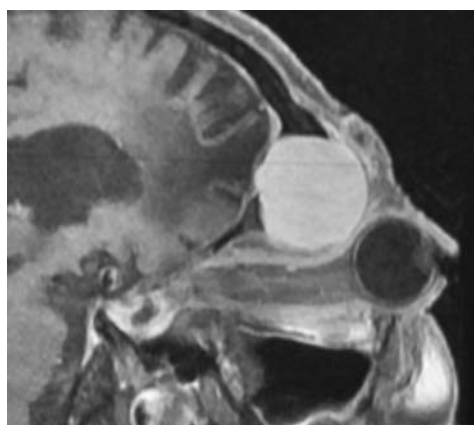


Figure 7. Mucocèle frontale en imagerie par résonance magnétique, coupe sagittale.

limitée, inhomogène. Les varices orbitaires entraînent une exophtalmie intermittente augmentée par la manœuvre de Valsalva et la compression des veines jugulaires.

Les méningiomes peuvent être localisés au niveau du nerf optique ou au niveau des parois osseuses, en particulier la grande aile du sphénoïde. Ces tumeurs à évolution lente vont progressivement refouler les structures orbitaires et aboutir à une baisse d'acuité visuelle avec atrophie optique secondaire.

Les tumeurs de la glande lacrymale sont responsables d'une exophtalmie non axiale, le globe étant dévié en bas et en dedans. Elles peuvent être bénignes, à retirer en totalité, ou malignes, avec une évolution rapide, ostéolyse, douleurs.

Les autres tumeurs primitives de l'orbite sont plus rares : les fibromes, lipomes, myomes, gliomes, neurofibromes, ostéomes, ostéosarcomes ou histiocytoses X.

Les lymphomes (Fig. 6) peuvent être localisés à l'orbite de façon uni- ou bilatérale ou s'intégrer dans le cadre d'un lymphome généralisé. Leur diagnostic repose sur la biopsie avec immunomarquages permettant de typer la prolifération cellulaire qui est monoclonale. Un bilan général s'impose afin de rechercher un lymphome généralisé : numération-formule sanguine, tomодensitométrie abdominale, pelvienne et thoracique, immunoélectrophorèse des protéines, ponction lombaire, biopsie ostéomédullaire.

Les tumeurs d'origine ORL propagées à l'orbite sont fréquentes. Elles entraînent une exophtalmie non axiale, le globe étant dévié en bas et en dehors. Il s'agit le plus souvent de tumeur bénigne : mucocèle d'origine frontale (Fig. 7) ou ethmoïdale, parfois de tumeur maligne (carcinome de l'ethmoïde) à rechercher en particulier chez les patients anciens travailleurs du bois (ébénistes). Certaines tumeurs malignes du nasopharynx peuvent également envahir l'orbite.

Les métastases orbitaires peuvent entraîner une exophtalmie mais également une énophtalmie ; elles peuvent être bilatérales.

Les cancers le plus souvent en cause sont le cancer du sein chez la femme, le cancer des bronches chez l'homme, mais également le cancer de la prostate, de l'estomac, du pancréas, du foie, du rein, du testicule, de la thyroïde ou certaines tumeurs carcinoïdes de l'intestin grêle.

Les orbitopathies inflammatoires chroniques idiopathiques ou pseudo-inflammatoires de l'orbite [6] donnent un tableau de tumeur orbitaire avec, radiologiquement, une masse hyperdense mal limitée. La biopsie ne met pas en évidence de processus tumoral. Une épreuve thérapeutique par corticothérapie à forte dose 1 mg/kg/j confirme le diagnostic en obtenant une régression totale de la symptomatologie clinique et radiologique en quelques semaines. Certaines maladies peuvent entraîner une orbitopathie avec exophtalmie : la sarcoïdose, l'amylose, la tuberculose, la périartérite noueuse, le lupus disséminé, les dermatomyosites ou la granulomatose de Wegener.

La pathologie infectieuse orbitaire peut être également responsable d'une exophtalmie chez l'adulte, qu'il s'agisse d'une cellulite orbitaire secondaire à un corps étranger méconnu de l'orbite, à une plaie d'orbite, à une septicémie, à une infection ORL ou dentaire, en particulier une sinusite, qu'il s'agisse d'un abcès orbitaire localisé souvent en sous-périosté ou qu'il s'agisse de pathologie infectieuse spécifique comme le kyste hydatique responsable, en zone d'endémie, d'une exophtalmie lentement progressive. Le contexte infectieux, l'altération de l'état général, la fièvre, les phénomènes inflammatoires importants en cas de pathologie infectieuse microbienne orientent le diagnostic. Là encore, il s'agit d'une urgence thérapeutique avec mise en route d'une antibiothérapie adaptée, éventuellement drainage du processus en cas d'abcès localisé qui permet d'éviter les complications possibles à type de thrombophlébite du sinus caverneux, de méningite ou d'abcès intracrânien.

Exophtalmies d'origine traumatique

Tout traumatisme récent peut être responsable d'une exophtalmie par hématome orbitaire, ou pneumorbite avec passage d'air dans l'orbite, se traduisant par une crépitation neigeuse des paupières, par cellulite orbitaire, abcès ou corps étranger méconnu. Le risque majeur est la constitution d'une fistule carotidocaverneuse ou dure intracrânienne éventuellement orbitaire. En cas de fistule carotidocaverneuse, le tableau est assez univoque : quelques semaines après un traumatisme crânien survient brutalement une exophtalmie majeure unilatérale axiale et surtout pulsatile avec présence d'un souffle orbitaire et d'un souffle intracrânien. Il s'y associe une vasodilatation conjonctivale avec des vaisseaux en « tête de méduse » au niveau du limbe. L'artériographie carotidienne confirme le diagnostic ; il s'agit là d'une urgence neurochirurgicale.

■ Conduite pratique

La suspicion d'une exophtalmie nécessite sa confirmation par un examen clinique soigneux qui montre les caractéristiques de l'exophtalmie et l'existence de signes visuels associés (Fig. 8). Cette première étape permet une orientation diagnostique étiologique précise : une exophtalmie bilatérale chez un adulte associée à des signes oculaires de type inflammatoire (chémosis) ou à des troubles oculomoteurs (diplopie), surtout s'il existe un contexte général en faveur d'une hyperthyroïdie, fait poser le diagnostic d'orbitopathie dysthyroïdienne qui doit bien sûr être confirmé par l'imagerie et la biologie.

Une exophtalmie unilatérale pulsatile doit faire poser le diagnostic de fistule carotidocaverneuse ; elle impose un transfert rapide dans un service de neurochirurgie.

Une exophtalmie unilatérale axiale en dehors de tout contexte traumatique ou thyroïdien chez un adulte doit faire suspecter d'abord et avant tout une tumeur orbitaire. L'imagerie fait le diagnostic qui est confirmé par l'histologie. En cas de syndrome inflammatoire majeur associé, une autre possibilité est une pathologie infectieuse à type de cellulite orbitaire ou d'abcès orbitaire.

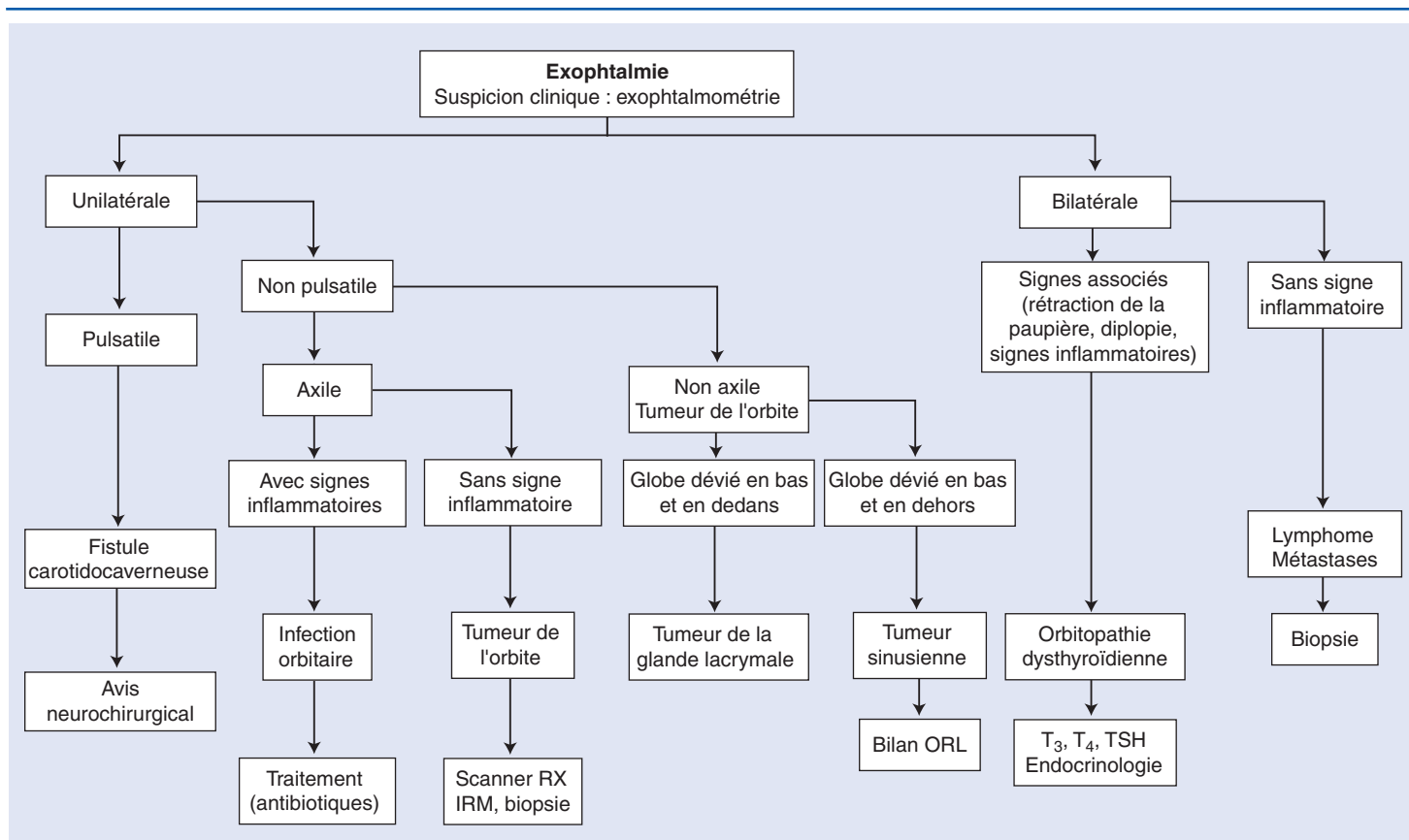


Figure 8. Arbre décisionnel. Conduite à tenir devant une exophtalmie. TSH : *thyroid stimulating hormone* ; IRM : imagerie par résonance magnétique.

Une exophtalmie unilatérale non axile oriente vers une tumeur orbitaire extraconique, tumeur de la glande lacrymale lorsque le globe est dévié en bas et en dedans, tumeur sinusienne lorsque le globe est dévié en bas et en dehors.

Une exophtalmie bilatérale, en dehors de tout contexte thyroïdien, doit faire suspecter la possibilité d'un lymphome ou d'une métastase orbitaire chez un adulte.

Une exophtalmie unilatérale chez un enfant, dans un contexte inflammatoire, doit faire rechercher une cellulite orbitaire liée le plus souvent à une ethmoïdite ou un rhabdomyosarcome qui doit imposer une biopsie très rapide.

Une exophtalmie bilatérale chez un jeune enfant associée à des ecchymoses palpébrales doit faire évoquer le diagnostic de métastase orbitaire de neuroblastome.

■ Conclusion

Ainsi, l'examen clinique de l'exophtalmie permet le plus souvent une orientation diagnostique. Celle-ci est confirmée par des examens complémentaires. L'imagerie tout d'abord : scanner RX, IRM et échographie avec Doppler couleur, biologie en cas

de suspicion de maladie thyroïdienne. La recherche des caractéristiques de l'exophtalmie, de symptômes visuels associés, permet de ne pas laisser évoluer une pathologie grave pouvant mettre en jeu le pronostic vital du patient, comme les fistules carotidocaverneuses ou certaines tumeurs orbitaires.



■ Références

- [1] Hamedani M, Pournaras JA, Goldblum D. Diagnosis and management of enophthalmos. *Surv Ophthalmol* 2007;**52**:457-73.
- [2] Mann S, Morax S. Tumeurs de l'orbite de l'enfant. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Ophtalmologie, 21-650-A-10, 2007.
- [3] Camezind P, Robert PY, Adenis JP. Signes cliniques de l'orbitopathie dysthyroïdienne. *J Fr Ophtalmol* 2004;**27**:810-4.
- [4] Boncoeur MP. Orbitopathie dysthyroïdienne : imagerie. *J Fr Ophtalmol* 2004;**27**:815-8.
- [5] Ducasse A. Tumeurs de l'orbite de l'adulte. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Ophtalmologie, 21-650-A-20, 1996 : 20p.
- [6] Hamedani M, Ameline-Audelan V, Morax S. Affections inflammatoires de l'orbite. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), Ophtalmologie, 21-620-A-10, 2000 : 11p.

A. Ducasse, Professeur des Universités, chef de service (aducasse@chu-reims.fr).

Service d'ophtalmologie du Centre hospitalier régional de Reims, Hôpital Robert Debré, avenue du Maréchal-Koenig, 51092 Reims cedex, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Ducasse A. Exophtalmie. *EMC* (Elsevier Masson SAS, Paris), *Traité de Médecine Akos*, 1-0560, 2009.

Disponibles sur www.em-consulte.com



Arbres décisionnels



Iconographies supplémentaires



Vidéos / Animations



Documents légaux



Information au patient



Informations supplémentaires



Auto-évaluations

Cet article comporte également le contenu multimédia suivant, accessible en ligne sur em-consulte.com et em-premium.com :

1 autoévaluation

[Cliquez ici](#)