

Le cas d'une tempête thyroïdienne chez un patient atteint d'une maladie de Basedow méconnue : un défi diagnostique

The case of thyroid storm in a patient with undiagnosed Graves' disease: a challenging diagnosis

SORY S.¹, DECOT B.², CUDIA A.³ et GENDEBIEN F.¹

¹Service des Urgences, CHU Helora – Site de Lobbes

²Service de Chirurgie, Vivalia – Hôpital de Marche

³Service des Soins intensifs, Hôpital Chirec – Delta

RÉSUMÉ

La tempête thyroïdienne (TT) survient principalement chez des patients dont l'hyperthyroïdie est non connue, non traitée ou mal contrôlée. Le diagnostic de TT est clinique puisqu'il n'existe pas de présentation ou de symptôme typique de la maladie. De plus, les mécanismes physiopathologiques de la TT ne sont pas encore totalement élucidés. Les principaux facteurs déclenchants sont la non-adhésion au traitement antithyroïdien et l'infection. On retrouve d'autres facteurs tels que les traumatismes, les chirurgies (de la thyroïde ou autre), les apports excessifs en iode, la grossesse et le diabète déséquilibré. Nous présentons ici le cas d'un homme de 58 ans sans antécédent ni suivi médical, souffrant de dyspnée aiguë et de douleurs thoraciques diffuses. Pour discuter la prise en charge de ce patient, nous passons en revue, entre autres, les recommandations établies par les associations scientifiques américaine et japonaise des maladies thyroïdiennes. Ce cas illustre la subtilité et les difficultés associées au diagnostic de la TT.

Rev Med Brux 2025 ; 46: 664-670

Doi : 10.30637/2025.25-002

Mots-clés : hyperthyroïdie, maladie de Basedow, tempête thyroïdienne

ABSTRACT

Thyroid storm (TS) primarily occurs in patients with previously undiagnosed, untreated, or poorly controlled hyperthyroidism. The diagnosis of TS is clinical, as there are no typical presentations or pathognomonic symptoms for the condition. Moreover, the pathophysiological mechanisms of TS are not yet fully understood. The main triggering factors include poor adherence to antithyroid medication and infections. Other factors include trauma, surgeries (thyroid or non-thyroid), excessive iodine intake, pregnancy, and poorly controlled diabetes. We present the case of a 58-year-old man with no prior medical history or follow-up, who presented with acute dyspnea and diffuse chest pain. To discuss the management of this patient, we review, among others, the guidelines established by the American and Japanese Thyroid Associations. This case highlights the subtlety and challenges associated with diagnosing thyroid storm.

Rev Med Brux 2025 ; 46: 664-670

Doi : 10.30637/2025.25-002

Keywords : hyperthyroidism, Graves' disease, thyroid storm

INTRODUCTION

La tempête thyroïdienne (TT) est la forme clinique la plus grave de thyrotoxicose. Elle est potentiellement mortelle et constitue une urgence endocrinienne. L'hyperthyroïdie est définie par l'augmentation de la synthèse et de la sécrétion des hormones thyroïdiennes par la glande thyroïde, alors que la thyrotoxicose fait, quant à elle, référence à toute situation où les taux sériques d'hormones thyroïdiennes sont élevés, indépendamment du mécanisme physiologique ou physiopathologique sous-jacent¹. Deux à 16 % des patients atteints de thyrotoxicose développent une TT². En 2016, l'*American Thyroid Association* (ATA) a publié des recommandations pour le diagnostic et la prise en charge des thyrotoxicoses. La même

année, la *Japan Thyroid Association* (JTA) a présenté ses recommandations pour la prise en charge de la TT. Le taux de mortalité de la TT est estimé à 8-25 % selon l'ATA, 9,5-11 % selon la JTA. La mortalité par thyrotoxicose avec TT étant douze fois plus élevée que la mortalité par thyrotoxicose sans TT². Les causes les plus fréquentes d'hyperthyroïdie sont la maladie de Basedow (MB), le goitre multinodulaire toxique (GMNT) et l'adénome toxique (AT). La thyroïdite subaiguë s'ajoute aux précédentes pathologies comme cause de thyrotoxicose, avec la répartition suivante : MB 60-80 %, thyroïdite subaiguë 15-20 %, GMNT 10-15 % et AT 3-8 %³.

PRESENTATION DU CAS

Un homme de 58 ans d'origine caucasienne est admis aux urgences avec des symptômes de douleur thoracique diffuse et de dyspnée. Le patient n'a pas d'antécédent médical connu hormis une obésité morbide et n'a aucun suivi médical. Les paramètres vitaux du patient montrent une pression artérielle de 117/112 mm Hg, une fréquence cardiaque de 145 battements/min, une saturation en oxygène de 87 %, une température à 36,7°C et une fréquence respiratoire à 35 cycles/min. La prise en charge médicale initiale au domicile consiste en l'administration d'oxygène, d'aérosols combinant beta-2 mimétiques et anticholinergiques et de corticoïdes intra-veineux. À l'arrivée aux urgences, le patient présente une désaturation significative et nécessite une oxygénothérapie et une ventilation non invasive.

L'examen clinique met en évidence des œdèmes des membres inférieurs et une masse cervicale. L'ECG révèle une tachycardie sinusale et l'échographie pulmonaire montre des lignes B diffuses. La radiographie thoracique confirme l'œdème pulmonaire. Les

analyses sanguines indiquent une hyperleucocytose et une acidose respiratoire non compensée. Les résultats de la prise de sang et des gaz du sang sont repris dans le tableau 1. Une échocardiographie montre une dilatation du ventricule gauche et une fraction d'éjection réduite à 15 %. Malgré l'administration de dérivés nitrés intra-veineux et de furosémide, le patient ne montre pas d'amélioration. Une intubation est nécessaire, suivie d'un traitement par dobutamine et noradrénaline. Le bilan est complété par une angiographie coronaire qui ne révèle pas de lésion significative. Le patient est maintenu en coma artificiel avec un monitoring hémodynamique. A la lueur des résultats des dosages des hormones thyroïdiennes, un traitement par thiamazol et corticostéroïdes est initié environ 36 h après son admission. Les résultats des tests thyroïdiens sont repris dans le tableau 2. Un bêtabloquant est introduit après amélioration hémodynamique. Enfin, une thyroïdectomie totale est planifiée après normalisation des taux hormonaux. La chirurgie révèle un goître plongeant compressif pesant environ 460 gr. Suite à son opération, le patient se remet complètement de sa maladie thyroïdienne.

TABEAU 1

Prise de sang à l'admission aux urgences et gaz du sang artériel sous ventilation non invasive.

Tests	Valeurs du patient	Valeurs de référence
Hémoglobine (g/dL)	16	13,1 - 17,2
Globules blancs (10 ³ /mm ³)	17	4,5 - 11,0
Neutrophiles (10 ³ /mm ³)	15,72	1,8 - 7,7
CRP (mg/L)	10	< 5
Troponine T hs (ng/L)	17	< 14
pH	7,13	7,35 - 7,45
pCO ₂ (mm Hg)	87	35 - 48
pO ₂ (mm Hg)	207	83 - 108
Excès de base (mmol/L)	-3,6	-2,0 - +3,0
Bicarbonate (mmol/L)	26,2	21,0 - 28,0
Lactates (mmol/L)	3,2	< 1,3

TABEAU 2

Tests thyroïdiens.

Tests	Valeurs du patient	Valeurs de référence
TSH (mU/L)	<0,01	0,27 - 4,20
T ₄ libre (pmol/L)	26,8	12,0 - 22,0
T ₃ libre (pmol/L)	10,1	3,1 - 6,8
Anticorps anti-récepteur TSH (U/L)	10,60	< 1,75

DISCUSSION

Les hormones thyroïdiennes présentes en excès dans les tissus ont des effets hyper-métaboliques et induisent un état hyper-adrénergique. En outre, le système cardio-vasculaire est l'un des systèmes les plus touchés par l'élévation des hormones thyroïdiennes⁴. Dans les formes sévères de TT, plusieurs systèmes sont atteints et les défaillances d'organes se multiplient. Les symptômes et signes cliniques de la TT peuvent toucher le système nerveux central (troubles de la conscience, hyperthermie, faiblesses musculaires, tremblements, troubles psychiatriques), le système cardio-vasculaire (troubles du rythme, décompensation cardiaque, œdème pulmonaire), le système digestif (nausées, vomissements, diarrhées, ictère, perforation intestinale) et/ou la coagulation (embolies, coagulation intravasculaire disséminée [CIVD]). Les symptômes d'une thyrotoxicose évoluant sur le long cours incluent des douleurs thoraciques de type angineuse, de la dyspnée et de l'intolérance à l'effort, en raison de l'augmentation des besoins en oxygène de l'organisme et de la saturation des mécanismes physiologiques compensatoires. Cet état peut progresser vers la dysfonction ventriculaire gauche et l'insuffisance cardiaque, principalement chez des patients déjà atteints d'une dysfonction cardiaque³. Par ailleurs, il ne semble exister qu'une faible corrélation entre la sévérité des symptômes et les taux mesurés d'hormones thyroïdiennes⁴, seul un article ayant démontré le contraire⁵.

On pose le diagnostic de thyrotoxicose sur base de résultats de laboratoire : des taux de *thyroid stimulating hormone* (TSH) faibles ou indétectables (< 0,01 mU/L), des taux élevés de thyroxine libre (T₄) et/ou de triiodothyronine libre (T₃) et des taux élevés d'anticorps anti-récepteur de la TSH en cas de MB sous-jacente^{4,6}.

Les sociétés scientifiques des maladies thyroïdiennes américaine et japonaise ont développé toutes deux des scores diagnostiques de la TT. Le plus ancien système est américain et a été conçu en 1993, la *Burch-Wartofsky Point Scale* (BWPS). Plus récemment en 2012, la JTA publiait la *JTA criteria*. Un score BWPS égal ou supérieur à 45 et les critères JTA TS1 ou TS2 définissent une TT et nécessitent un traitement agressif. La BWPS et les critères de la JTA sont présentés dans les annexes.

Le traitement de la TT doit prendre en compte l'étiologie et comprend le traitement de la thyrotoxicose à proprement parler (réduction des taux d'hormones thyroïdiennes circulantes), le traitement des symptômes généraux (fièvre, tachycardie), le traitement des symptômes spécifiques aux défaillances d'organes, le traitement des facteurs déclenchants et enfin le traitement définitif de l'hyperthyroïdie⁶. Les bêtabloquants sont en première ligne du traitement des TT à cause de la surstimulation des récepteurs bêta-adrénergiques secondaire à l'élévation des hormones thyroïdiennes. Ils sont recommandés dans le traitement de toutes les formes de thyrotoxicose⁷. L'ATA recommande l'utilisation du propranolol, seul bêtabloquant ayant démontré une réduction de la

conversion périphérique de T₃ en T₄⁸. De son côté, la JTA préconise l'utilisation de bêtabloquants bêta-1 sélectifs comme le landiolol et l'esmolol en intra-veineux ou le bisoprolol par voie entérale. Ils considèrent, d'une part, que l'utilisation d'un bêtabloquant bêta-1 sélectif est plus avantageux d'un point de vue pharmacologique et pharmacodynamique (en raison respectivement de la localisation des récepteurs bêta-1 et de leur courte demi-vie et courte durée d'action) et d'autre part, qu'il existe une suppression de la conversion périphérique de T₄ en T₃ au cours de la TT.

L'ATA recommande comme antithyroïdien (ATD), l'utilisation du methimazole (MMI) pour le traitement de la thyrotoxicose et le propylthiouracil (PTU) en cas de TT. Ils justifient ce choix par la réduction de la conversion de T₄ en T₃ qu'opère le PTU. La JTA recommande de maintenir le MMI même en cas de TT en déclarant, comme dit précédemment, qu'il existe déjà une suppression de la conversion périphérique de T₄ en T₃ au cours de la TT.

L'état hypermétabolique de la TT peut aussi induire une insuffisance surrénalienne. Les corticostéroïdes (CS) sont recommandés pour cette raison. Il a aussi été démontré que les CS inhibent la synthèse d'hormones thyroïdiennes ainsi que la conversion périphérique de T₄ en T₃⁶. Le traitement par glucocorticoïdes est également recommandé en raison du risque d'insuffisance surrénalienne auto-immune concomitante⁹.

La thyroïdectomie est généralement utilisée comme traitement définitif, après retour à un état euthyroïdien. Une préparation à base d'iode inorganique (iodure de potassium ou solution de Lugol) est administrée en vue de cette opération. Mais la thyroïdectomie peut aussi être utilisée comme traitement d'urgence de la TT dans certaines circonstances. Le traitement à l'iode inorganique a pour but de diminuer le flux sanguin thyroïdien et, par conséquent, les pertes sanguines lors de l'opération⁴.

L'iode inorganique possède aussi un effet inhibiteur sur la sécrétion des hormones thyroïdiennes ainsi qu'un effet inhibiteur de sa propre organification, appelé effet Wolff-Chaikoff⁴. En association avec les ATDs ou le traitement par radio-iode, l'iode inorganique a démontré des effets bénéfiques dans le traitement des thyrotoxicoses^{4,6}. Pour le traitement de la TT, la JTA préconise une administration simultanée aux ATDs tandis que l'ATA préconise une administration une heure après l'introduction des ATDs.

Dans les formes très sévères et réfractaires aux traitements traditionnels, on peut recourir à la plasmaphérèse et/ou aux autres formes de thérapies par circulation extra-corporelle⁶.

Enfin, pour le traitement définitif de la thyrotoxicose sur terrain de MB, la JTA propose la thyroïdectomie totale ou l'ablation par iode radioactif.

Les décès sur TT sont généralement dus aux défaillances multi-organiques, aux décompensations cardiaque et respiratoire, aux arythmies malignes, aux perforations digestives et aux sepsis, ainsi qu'aux troubles de la coagulation (CIVD) (5). La mortalité dépend plus de la

sévérité de ces complications que des caractéristiques de la TT¹⁰.

Dans notre cas, le patient présentait un BWPS à 40 et un score JTA TS2, ce qui le place dans les catégories « TT imminente » pour le BWPS et « TT suspectée » pour la JTA. Malgré cela, le diagnostic n'était pas évident dans les premières heures de sa prise en charge. On a d'abord suspecté un problème spastique pulmonaire pour lequel il a reçu un aérosol contenant des bêta-2 mimétiques. Ensuite, on a cru à un œdème pulmonaire hémodynamique sur fond de syndrome coronarien aigu. Il a bénéficié en urgence d'une angiographie coronaire, alors que les produits de contraste iodé peuvent déclencher une TT, notamment chez un patient avec une MB non contrôlée⁴. Cependant, le patient n'avait aucun suivi médical et souffrait de plusieurs comorbidités, probables prémices aux futures dysfonctions d'organes développées durant la TT.

La reconnaissance d'un lien entre le goitre et l'œdème pulmonaire, associé aux résultats des tests thyroïdiens aurait permis un diagnostic plus précoce de la TT. En effet, ce diagnostic doit être évoqué devant toute thyrotoxicose associée à une défaillance d'organe. Ceci aurait permis de ne pas réaliser d'examen complémentaires potentiellement délétères pour le patient. La BWPS et les critères de la JTA sont une aide au diagnostic de TT et leur utilisation simultanée contribue à une plus grande finesse diagnostique⁶.

D'autres arguments comme une perte de poids inexpliquée, une masse cervicale présentant un souffle à l'auscultation et/ou une exophtalmie doivent alerter le praticien⁶. Notons cependant que les patients souffrant d'obésité ont une prévalence plus élevée de MB¹¹. Enfin, le professionnel de santé doit aussi garder à l'esprit que les produits de contraste iodé peuvent déclencher une TT, notamment chez un patient avec une MB non contrôlée⁴. L'utilisation de ces produits doit toujours faire l'objet d'une réflexion approfondie.

CONCLUSION

Le diagnostic de TT est difficile puisqu'elle survient principalement chez des patients dont l'hyperthyroïdie est non connue, non traitée ou mal contrôlée. Ce diagnostic doit être évoqué devant tout patient présentant une thyrotoxicose associée à une défaillance d'organe. Les symptômes peuvent toucher plusieurs systèmes et semblent parfois n'avoir aucun rapport entre eux. Une altération de conscience ou des symptômes neurologiques nouveaux ou inhabituels (démence, confusion, troubles neuro-musculaires et psychiatriques) peuvent faire suspecter une TT, d'autant plus si le patient a des antécédents personnels ou familiaux en rapport avec une maladie thyroïdienne.

La littérature insiste sur la formation et l'éducation des professionnels de santé à la reconnaissance de cette entité clinique. Les médecins ont aussi un rôle à jouer dans la prévention de cette maladie, notamment en stimulant l'adhésion des patients à leur traitement antithyroïdien ainsi qu'en veillant à maintenir un état euthyroïdien en toute circonstance, surtout avant des événements potentiellement à risque tels qu'une chirurgie ou une grossesse.

Les sociétés savantes recommandent un traitement multimodal des TT en associant les bêtabloquants, les ATDs, l'iode inorganique, les CS et un support nutritionnel et liquidien. On notera quelques différences dans le choix des classes médicamenteuses entre les sociétés américaine et japonaise. Enfin, le recours à des manœuvres de support hémodynamique, respiratoire voire de circulation extra-corporelle est parfois nécessaire.

Conflits d'intérêt : néant

BIBLIOGRAPHIE

1. Lee SY, Pearce EN. Hyperthyroidism : A Review. JAMA. 2023;330(15):1472-83.
2. Galindo RJ, Hurtado CR, Pasquel FJ, García Tome R, Peng L, Umpierrez GE. National Trends in Incidence, Mortality, and Clinical Outcomes of Patients Hospitalized for Thyrotoxicosis With and Without Thyroid Storm in the United States, 2004-2013. Thyroid. 2019;29(1):36-43.
3. Devereaux D, Tewelde SZ. Hyperthyroidism and Thyrotoxicosis. Emerg Med Clin N Am. 2014;32(2):277-92.
4. Ross DS, Burch HB, Cooper DS, Greenlee MC, Laurberg P, Maia AL et al. 2016 American Thyroid Association Guidelines for Diagnosis and Management of Hyperthyroidism and Other Causes of Thyrotoxicosis. Thyroid. 2016;26(10):1343-421.
5. Brooks MH, Waldstein SS. Free thyroxine concentrations in thyroid storm. Ann Intern Med. 1980;93(5):694-7.
6. Satoh T, Isozaki O, Suzuki A, Wakino S, Iburi T, Tsuboi K et al. 2016 Guidelines for the management of thyroid storm from The Japan Thyroid Association and Japan Endocrine Society (First edition). Endocr J. 2016;63(12):1025-64.
7. Sharma A, Stan MN. Thyrotoxicosis : Diagnosis and Management. Mayo Clin Proc. 2018;93(6):1046-51.
8. De Almeida R, McCalmon S, Cabandugama PK. Clinical Review and Update on the Management of Thyroid Storm. Mo Med. 2022;119(4):366-71.
9. Lassoued N, Alaya W, Rebai S, Arfa S, Zantour B, Habib Sfar M. Acute adrenal crisis precipitated by thyroid storm in a patient with undiagnosed autoimmune polyglandular syndrome type 2. Endocrinol Diabetes Metab Case Rep. 2023;2023(2):21-0152.
10. Akamizu T. Thyroid Storm : A Japanese Perspective. Thyroid. 2018;28(1):32-40.
11. Song B, Lu C, Teng D, Shan Z, Teng W. Association between different metabolic phenotypes of obesity and thyroid disorders among Chinese adults: a nationwide cross-sectional study. Front Endocrinol (Lausanne). 2023;14:1158013.

Travail reçu le 16 janvier 2025 ; accepté dans sa version définitive le 2 avril 2025.

AUTEUR CORRESPONDANT :

S. SORY

CHU Helora - site de Lobbes

Service des Urgences

Rue de la Station, 25 - 6540 Lobbes

E-mail : sebsory@gmail.com

Critères	Points
Thermorégulation	
Température (°C)	
37,2-37,7	5
37,8-38,3	10
38,4-38,8	15
38,9-39,3	20
39,4-39,9	25
≥ 40,0	30
Système cardio-vasculaire	
Tachycardie (bpm)	
90-109	5
110-119	10
120-129	15
130-139	20
≥ 140	25
Fibrillation auriculaire	
Absente	0
Présente	10
Décompensation cardiaque	
Absente	0
Légère	5
Modérée	10
Sévère	15
Système digestif	
Symptômes	
Absents	0
Modérés (diarrhées, douleurs abdominales, nausées/vomissements)	10
Sévères (ictère)	20
Système nerveux central	
Symptômes	
Absents	0
Légers (agitation)	10
Modérés (delirium, psychose, somnolence)	20
Sévères (épilepsie, coma)	30
Facteurs précipitants	
Absents	0
Présents	10
Score total	
≥ 45	Tempête thyroïdienne
25-44	Tempête imminente
< 25	Tempête peu probable

ANNEXE 2

Critères diagnostiques de la tempête thyroïdienne (TT) de la Japan Thyroid Association (JTA).

Prérequis au diagnostic	
Présence d'une thyrotoxicose avec des taux sériques élevés de triiodothyronine libre (T3) ou de thyroxine libre (T4)	
Symptômes	
1. Système nerveux central (SNC) : agitation, delirium, psychose, somnolence, coma	
2. Fièvre : ≥ 38°C	
3. Tachycardie : ≥ 130 bpm ou fibrillation auriculaire ≥ 130 bpm	
4. Décompensation cardiaque : œdème pulmonaire, râles humides sur plus de la moitié des champs pulmonaires, choc cardiogénique, dysfonction cardiaque Classe IV de la New York Heart Association ou ≥ Classe III de la classification Killip	
5. Système gastro-intestinal (GI) : nausées, vomissements diarrhéés ou taux de bilirubine totale ≥ 3 mg/dL	
Diagnostic	
Grade de TT	Eléments requis pour le diagnostic
TS1	Thyrotoxicose et au moins un symptôme SNC et fièvre, tachycardie, dysfonction cardiaque, ou symptômes GI/hépatiques
TS1	Thyrotoxicose et au moins trois symptômes parmi : fièvre, tachycardie, dysfonction cardiaque, ou symptômes GI/hépatiques
TS2	Thyrotoxicose et une combinaison de deux symptômes parmi : fièvre, tachycardie, dysfonction cardiaque, ou symptômes GI
TS2	Patients présentant les symptômes requis pour le diagnostic de TS1 excepté que les taux sériques de T3 et T4 ne sont pas disponibles
Exclusion et dispositions	
Les cas sont exclus si d'autres maladies sous-jacentes expliquent clairement l'un des symptômes suivants : fièvre (par exemple : pneumonie et hyperthermie maligne), troubles de la conscience (par exemple : troubles psychiatriques et maladies cérébrovasculaires), insuffisance cardiaque (par exemple : infarctus du myocarde aigu) et troubles hépatiques (par exemple : hépatite virale et insuffisance hépatique aiguë). Par conséquent, il est difficile de déterminer si le symptôme est causé par une TT ou s'il s'agit simplement d'une manifestation d'une maladie sous-jacente. Un jugement clinique est nécessaire.	
TS1 : TT « certaine », TS2 : TT « suspectée »	