

Anomalies verticales orbitaires acquises

RÉSUMÉ : Les anomalies verticales orbitaires acquises sont des déviations verticales des axes visuels dues à des anomalies orbitaires acquises (du contenu orbitaire ou du contenant – parois orbitaires). Les anomalies des parois orbitaires les plus fréquemment rencontrées sont les fractures et les tumeurs régionales déplaçant ces parois. Les anomalies du contenu orbitaire sont dominées par les processus tumoraux et les anomalies musculaires (l'orbitopathie dysthyroïdienne, notamment). Le diagnostic étiologique est essentiellement fait par l'examen clinique, le bilan orthoptique et l'imagerie orbitaire (IRM ou scanner orbitaire). Le traitement est fonction de l'étiologie (traitement de la cause); parfois, si celui-ci est impossible ou ne résout pas le problème d'une diplopie, les traitements optiques (prismation, occlusion) ou chirurgicaux peuvent être discutés.



→ F. AUDREN

Unité de Neuro-Ophtalmologie,
Strabologie et Chirurgie
Oculomotrice,
Fondation Ophtalmologique
Adolphe de Rothschild,
PARIS.

Les anomalies verticales orbitaires acquises sont des déviations verticales des axes visuels dues à des anomalies orbitaires, qu'elles concernent le contenu orbitaire (muscles extra-oculaires essentiellement, ou processus tumoral) ou le contenant (parois osseuses orbitaires avec essentiellement les fractures traumatiques). Le diagnostic étiologique sera souvent facilement suspecté en fonction du terrain, de l'histoire clinique, de l'examen ophtalmologique, oculomoteur, orbitaire, mais parfois le diagnostic pourra être un diagnostic d'élimination devant un trouble oculomoteur ne répondant pas à une systématisation neurologique.

Examen clinique

Le signe clinique le plus rencontré est la diplopie verticale, qui apparaît pour les petits angles de déviation en raison de la faible capacité de fusion verticale physiologique (classiquement inférieure à 4 dioptries prismatiques).

L'interrogatoire précise l'histoire de la diplopie, son mode d'apparition et son

évolution, les symptômes associés (douleur, rougeur oculaire, trouble visuel). On recherchera des antécédents ophtalmologiques, oculomoteurs, locaux, généraux (pathologie cancéreuse, dysthyroïdie, pathologie ORL, traumatisme).

Les examens oculomoteur et orthoptique précisent les caractéristiques de la diplopie. Dans bien des cas elle ne sera pas verticale pure, mais oblique, ou avec une composante torsionnelle. On recherche dans quelle direction du regard elle est maximale et celle où elle est minimale ou absente (recherche d'une attitude de tête compensatrice). L'examen des ductions recherche une limitation pouvant témoigner d'une paralysie d'un muscle ou d'un phénomène restrictif. L'examen avec écran et prisme permet de mesurer le sens et l'amplitude de la déviation. L'examen au verre rouge, les examens coordimétriques (Hess-Weiss, Lancaster) permettent de sensibiliser l'exploration et de mettre en évidence de petites déviations incommittentes, des limitations discrètes. Les examens à la paroi de Harms et au coordimètre de Hess-Weiss associé à la torche de Krats renseignent sur la

REVUES GÉNÉRALES

Neuro-ophtalmologie

torsion subjective, l'examen du fond d'œil et les rétinothographies sur la torsion objective. L'étude de la torsion a un intérêt pour identifier quel muscle est éventuellement pathologique, ou pour les diagnostics différentiels (paralysie de l'oblique supérieur, *skew deviation*). Les mesures de l'angle de déviation (examen prismatique sous écran, coordimètre) ont un intérêt pour le suivi évolutif.

L'examen clinique doit être complet. L'examen orbitaire comprend la recherche et la mesure d'une exophtalmie ou une énophtalmie, d'un ptosis éventuel (hauteur palpébrale, fonction du releveur de la paupière supérieure). L'examen ophtalmologique évalue la fonction visuelle (acuité visuelle, éventuellement champ visuel, vision des couleurs), l'état oculaire (taille de la pupille, réflexes photomoteurs, examen à lampe à fente, fond d'œil, pression intra-oculaire) à la recherche des signes pouvant témoigner d'une compression des voies optiques (portion intra-orbitaire du nerf optique avec trouble visuel, éventuellement associé à un œdème papillaire ou une atrophie optique) ou du globe oculaire (plis choroïdiens).

La plupart du temps, on suspectera un décalage vertical d'origine orbitaire quand on aura exclu une systématisation neurologique (paralysies du III et du IV), avec parfois une orientation évidente vers une pathologie donnée en fonction du tableau oculomoteur et du contexte clinique.

Etiologies

Les anomalies des parois orbitaires les plus fréquemment rencontrées sont les fractures, quel qu'en soit le mécanisme, suivies par les tumeurs régionales déplaçant les parois orbitaires. Les anomalies du contenu orbitaire sont dominées par les processus tumoraux et les anomalies musculaires (l'orbitopathie dysthyroïdienne, notamment).

1. Anomalies de la paroi orbitaire

● Traumatisme

Les circonstances du traumatisme sont variées et on peut distinguer deux situations en fonction de l'examen oculomoteur :

>>> soit la motilité est normale, et dans ce cas, il s'agit d'une dystopie, c'est-à-dire un décalage des axes visuels dû à un déplacement des parois orbitaires, souvent dans un contexte de fractures l'orbitaires complexes, associées éventuellement à une énophtalmie ;

>>> soit il existe une restriction due à une incarceration d'un muscle oculomoteur dans le foyer de fracture (**fig. 1**). Il s'agit dans ce cas le plus souvent d'une fracture du plancher de l'orbite, due à un traumatisme direct sur le rebord orbitaire, ou d'une fracture en *blow-out* due à l'onde de choc transmise par le traumatisme du globe oculaire.

Les deux mécanismes peuvent bien sûr s'associer. En cas de fracture du plancher, il peut exister une incarceration du droit inférieur ou de sa gaine dans le foyer de fracture qui entraînera une diplopie par limitation d'élévation du globe (restriction sur le droit inférieur le plus souvent). Le diagnostic est alors confirmé par le scanner orbitaire avec visualisation de la fracture et l'incarcération musculaire ; la fracture peut parfois être très difficile à visualiser en cas de fracture en trappe de l'enfant. Une chirurgie réparatrice du plancher et la libération du muscle doivent alors être réalisées rapidement (et en urgence chez l'enfant). En l'absence

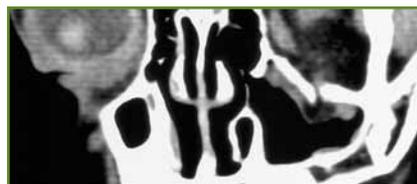


Fig. 1 : Fracture du plancher de l'orbite (TDM) avec incarceration du muscle droit inférieur.

de traitement à la phase aiguë, l'évolution se fait le plus souvent à terme vers la fibrose musculaire. La prise en charge d'une diplopie en cas de fibrose musculaire cicatricielle peut être difficile (consistant généralement en un recul de l'insertion du droit inférieur).

Notons qu'en cas de fracture sans incarceration, il peut exister une diplopie post-traumatique qui pourra régresser spontanément.

Plus rarement, une diplopie peut apparaître secondairement après une chirurgie de plancher (mise en place d'une plaque) si le muscle droit inférieur est lésé pendant l'intervention, entraînant une paralysie et/ou une restriction sur ce muscle.

Exceptionnellement, un hématome sous-périosté peut être responsable d'une diplopie, il peut être traumatique ou spontané (recherche de facteurs favorisants : trouble hématologique, efforts de toux...).

● Pathologie tumorale

Il peut s'agir de tumeurs de la paroi osseuse elle-même comme des ostéomes ou ostéosarcomes, exceptionnels, ou plus souvent de la propagation de tumeurs de voisinage, surtout sinusiennes malignes (adénocarcinome) ou bénignes comme les mucocèles (notamment éthmoïdo-frontales) qui sont des tumeurs kystiques évolutives pouvant se révéler par un ptosis et/ou une diplopie.

2. Anomalies du contenu orbitaire

Les anomalies du contenu orbitaire entraînant des diplopies verticales peuvent être dues à des lésions orbitaires modifiant la statique du système oculaire et oculomoteur (motilité souvent préservée), ou à un dysfonctionnement d'un ou plusieurs muscles (déficit de contraction d'un muscle ou phénomènes restrictifs). La pathologie orbitaire est surtout représentée par les tumeurs, les inflammations orbitaires et les mécanismes iatrogènes.

REVUES GÉNÉRALES

Neuro-ophtalmologie

● Tumeurs

Les tumeurs primitives orbitaires sont très rares, dominées par les rhabdomyosarcomes chez l'enfant. Chez l'adulte, les lymphomes sont l'étiologie la plus fréquente.

En raison de la vascularisation de l'orbite, et notamment des muscles oculomoteurs, les localisations secondaires sont plus fréquentes (**fig. 2**), dominées par les métastases des cancers du sein ou des mélanomes cutanés [1]. La diplopie peut être due à une compression d'un muscle oculomoteur ou à son infiltration par la tumeur. L'extension à l'orbite par des tumeurs de voisinage (sinusienne, lacrymale, méningiome) est aussi possible. Le trouble oculomoteur peut être accompagné d'une exophtalmie, ou exceptionnellement d'une énophtalmie (certains carcinomes mammaires).

Parmi les tumeurs bénignes, la plus fréquente des tumeurs vasculaires de l'orbite est l'hémangiome caverneux, qui peut occasionner une diplopie verticale en cas de localisation apicale. L'hémolympfangiome, rare, peut être aussi responsable de diplopie, le plus souvent douloureuse, accompagnant les remaniements hémorragiques intrakystiques de la tumeur.

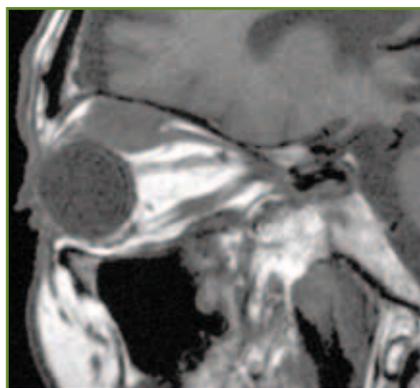


FIG. 2 : Métastase orbitaire d'un cancer pulmonaire (localisation au droit supérieur en coupe sagittale T2 sur l'IRM) révélée par un ptosis et une hypotropie.

● Infections

Il s'agit le plus souvent de cellulite orbitaire bactérienne (staphylocoque, streptocoque, *clostridium*), réalisant un tableau d'exophtalmie douloureuse avec un œdème palpébral inflammatoire, une ophtalmoplégie et une diplopie variable, un chémosis, une fièvre. Le point de départ de l'infection peut être une sinusite, une plaie, un corps étranger, une septicémie... Il existe souvent une histoire clinique faisant suspecter le diagnostic. Le risque le plus grave est celui de thrombose du sinus caverneux. Le traitement est urgent, par antibiothérapie, drainage en cas de collection. Plus rarement, sur des terrains d'immunodépression, de diabète, on pourra trouver une infection fongique par mucormycose, aspergillose.

● Inflammation

Les atteintes inflammatoires orbitaires non infectieuses peuvent être pourvoyeuses de diplopie verticale en fonction de l'atteinte et de sa topographie, et surtout en cas d'orbitopathie dysthyroïdienne (à elle seule, 42 % de la pathologie orbitaire [1]), où le muscle droit inférieur est souvent atteint. Plus rarement, il peut s'agir d'une inflammation orbitaire non liée à la thyroïde. Quelle qu'en soit l'étiologie, les inflammations

orbitaires sont généralement responsables de diplopie par inflammation du muscle oculomoteur lui-même, qui est alors augmenté de volume (**tableau 1**).

● Orbitopathie dysthyroïdienne

L'orbitopathie dysthyroïdienne touche surtout la femme et est associée à une maladie de Basedow dans 85 à 90 % des cas, à une thyroïdite de Hashimoto dans 5 à 10 % des cas, ou plus rarement à une hypothyroïdie. 40 % des hyperthyroïdies ont des signes orbitaires au cours de leur évolution, associant de façon variable une rougeur oculaire, des douleurs modérées, une exophtalmie, une atteinte palpébrale (infiltration des paupières, rétraction, asynergie oculopalpébrale) et une diplopie et/ou un torticolis secondaire à une inflammation musculaire (pouvant occasionner un syndrome restrictif par fibrose musculaire secondaire). Cliniquement, les muscles les plus fréquemment atteints sont le droit inférieur (**fig. 3**) puis le droit médial. L'atteinte du droit inférieur entraîne une diplopie verticale en cas d'atteinte unilatérale ou bilatérale asymétrique, souvent compensée par un torticolis marqué; en cas d'atteinte bilatérale symétrique, on pourra observer une attitude de tête penchée en arrière sans diplopie. Les complications les plus sévères sont l'exposi-

Augmentation de taille	
Inflammatoire	Orbitopathie dysthyroïdienne Myosite non spécifique ou spécifique
Vasculaire	Fistule carotido-caverneuse ou durale Malformation artérioveineuse
Néoplasique	Invasion tumorale de tumeur orbitaire, métastase de tumeur solide
Infectieuse	Cellulite orbitaire, infection musculaire primitive virale, bactérienne, parasitaire, fongique
Dépôts	Amylose
Traumatique	Traumatisme contusif ou plaie ouverte
iatrogène	Chirurgie oculaire (décollement de rétine), chirurgie sinusienne

TABLEAU 1 : Causes de modification de taille des muscles oculomoteurs en imagerie avec diplopie verticale (modifié d'après Lacey, 1993).

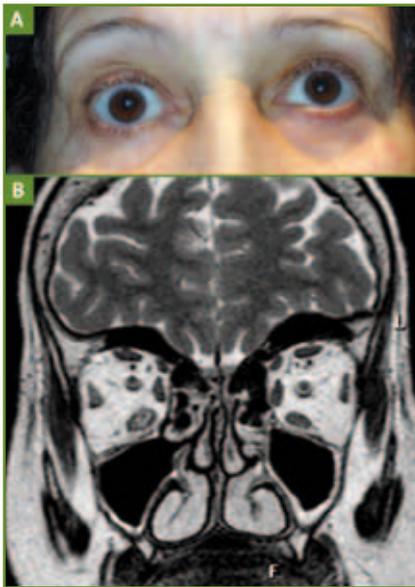


FIG. 3 : Patientte présentant une orbitopathie dysthyroïdienne avec une diplopie verticale due à une limitation de l'élevation de l'œil droit (A), liée à une restriction du droit inférieur qui est augmenté de volume et en hypersignal sur les coupes coronales T2 en IRM (B).

tion cornéenne, la compression du nerf optique (forme avec épaissement postérieur des muscles, parfois sans exophtalmie), l'hypertonie.

Le diagnostic repose sur l'examen clinique, l'imagerie orbitaire, l'étude de la fonction thyroïdienne et la présence des anticorps antithyroïdiens. L'imagerie orbitaire (IRM) met en évidence des gros muscles, avec des anomalies de signal ou une prise de gadolinium témoignant d'une inflammation active. Les anticorps anti-récepteurs de la TSH (TRAK) sont élevés en cas de maladie de Basedow, les anticorps antiperoxydase et antithyroglobuline en cas de thyroïdite de Hashimoto. La TSH, ainsi que la T3 et la T4, peuvent être normales, surtout au début de l'évolution.

Le traitement varie selon les cas, reposant sur le traitement de la dysthyroïdie, l'éviction du tabac (qui est un facteur aggravant), les traitements anti-inflammatoires dans les formes sévères menaçant la vision (corticothérapie, radio-

thérapie). La chirurgie (décompression orbitaire, intervention oculomotrice pour corriger une diplopie ou un torticolis) est le plus souvent envisagée plus de six mois après disparition de l'inflammation orbitaire et normalisation de la fonction thyroïdienne.

● Orbitopathies non liées à la thyroïde

Les autres causes d'inflammations orbitaires sont beaucoup plus rares. Il s'agira souvent d'une inflammation orbitaire d'évolution subaiguë, avec exophtalmie (anciennement nommée "pseudotumeur inflammatoire"). Actuellement, les inflammations orbitaires sont classées en fonction de leur caractère non spécifique (myosite, dacryoadénite, formes antérieures, apicales, diffuses) ou spécifique (infections, vascularites, granulomatoses, inflammation sclérosante idiopathique) [2].

En cas de myosite isolée, tous les muscles oculomoteurs peuvent être touchés de façon équivalente, entraînant donc aussi souvent des diplopies verticales qu'horizontales [3]. Il s'agit le plus souvent d'un tableau aigu, qui touche habituellement les femmes jeunes, et se révèle par une douleur orbitaire qui peut être sévère, souvent associée à une diplopie. En dehors d'un contexte évident, on devra réaliser une imagerie orbitaire (scanner ou IRM), une consultation médecine interne et un bilan inflammatoire. L'imagerie (IRM) révèle le plus souvent

un ou plusieurs gros muscles inflammatoires; le tendon du muscle peut être concerné par cette inflammation (sur l'imagerie, voire visible sous la forme d'une rougeur cliniquement évidente), ce qui exclut alors le diagnostic d'orbitopathie dysthyroïdienne (**tableau II**). Dans 90 % des cas, la myosite est due à une inflammation non spécifique, plus rarement secondaire à une maladie générale, comme un lupus, une sarcoïdose, une polyarthrite rhumatoïde, une maladie de Crohn, une sclérodermie, une maladie de Wegener, un syndrome de Churg et Strauss, une périartérite noueuse... Si une maladie sous-jacente est déjà connue, le diagnostic peut être facile. En l'absence d'antécédents, et si la myosite ne touche qu'un muscle, un bilan de médecine interne peut-être discuté. Celui-ci devient en revanche nécessaire en cas d'atteinte de plusieurs muscles ou de forme récidivante. Le traitement repose classiquement sur la corticothérapie *per os* (0,5 à 1 mg) en cure courte, mais les anti-inflammatoires non stéroïdiens peuvent être efficaces. En cas de non-efficacité du traitement ou d'atypie, l'éventualité d'un processus tumoral (surtout secondaire) devra être considérée.

Citons l'exceptionnel syndrome de Brown acquis qui peut être lié à une inflammation de la gaine de l'oblique supérieur ou de la région de sa poulie. Il peut être post-traumatique (chirurgie de l'oblique supérieur, chirurgie de décollement de rétine), lié à une sinusite de contiguïté.

	Orbitopathie dysthyroïdienne	Myosite
Douleur Installation Participation	Modérée Progressive Bilatérale	Importante Aiguë Unilatérale (souvent monomusculaire)
Paupière Inflammation en imagerie	Rétraction Tendons musculaires respectés	Normale Possible extension au tendon
Réponse à la corticothérapie	Modérée	Immédiate

TABEAU II : Différences entre les atteintes musculaires de l'orbitopathie dysthyroïdienne et de la myosite des muscles oculomoteurs.

REVUES GÉNÉRALES

Neuro-ophtalmologie

Les dacryoadénites peuvent être responsables de diplopie par dystopie due au volume de la glande lacrymale. Il existe souvent une douleur, une déformation en S de la paupière. Le diagnostic est fait par le scanner ou l'IRM. On recherche une maladie de Sjögren, une sarcoïdose, une maladie de Wegener ou un lymphome. Le plus souvent le diagnostic est confirmé par une biopsie par voie antérieure (avec examen extemporané). En l'absence d'étiologie retrouvée, on donnera un traitement d'épreuve par corticothérapie *per os* (0,5 à 1 mg/kg en traitement d'attaque) [2].

Les formes antérieures et diffuses consistent en une atteinte inflammatoire du globe et des tissus avoisinants (sclérite, uvéite). Dans les formes diffuses, le globe est atteint ainsi que les muscles oculomoteurs et le nerf optique, entraînant une diplopie variable et souvent une baisse d'acuité visuelle. L'imagerie (l'échographie, le scanner et l'IRM) est une aide précieuse au diagnostic et au bilan de l'extension de l'inflammation. Le traitement repose sur la corticothérapie intraveineuse ou *per os*. En cas de récurrence ou de résistance, la biopsie s'impose.

En cas de forme apicale, il y a souvent une dissociation entre la clinique bruyante (baisse d'acuité, diplopie, douleur) et l'étendue de l'inflammation. L'imagerie donnera le diagnostic (IRM). Un bilan systémique et une surveillance rapprochée sont nécessaires (radiologique et clinique). On pourra réaliser un test thérapeutique par corticothérapie, mais on se méfiera beaucoup des diagnostics différentiels (lymphome, métastases).

● Vasculaire

Les étiologies vasculaires seraient une cause fréquente de gros muscles oculomoteurs vus en imagerie [3], mais elles sont rarement responsables de tableaux cliniques avec diplopie. Il s'agit des fistules carotido-caverneuses, qu'elles soient directes (à haut débit, souvent traumatiques) ou indirectes par le biais d'anasto-

moses durales (à bas débit, plus souvent spontanées, du sujet âgé). La fistule a pour principale conséquence une augmentation de la pression veineuse dans l'espace caverneux, le sang pouvant alors s'évacuer par les veines orbitaires dans un sens antiphysiologique. La symptomatologie ophtalmologique est liée à l'augmentation de la pression veineuse orbitaire et associée de façon variable une exophtalmie, une dilatation veineuse périkeratique en tête de méduse, une ophtalmoplégie plus ou moins marquée et une diplopie variable, un ptosis, un tableau de tortuosité veineuse rétinienne, voire d'occlusion veineuse rétinienne. Le caractère pulsatile de l'exophtalmie, un *thrill* ou des acouphènes doivent être recherchés systématiquement. Le diagnostic sera confirmé par l'imagerie orbitaire qui montre une augmentation diffuse de tailles des muscles oculomoteurs et une dilatation de la veine ophtalmique supérieure. Dans les cas difficiles l'échographie-Doppler orbitaire pourra mettre en évidence l'inversion du flux de la veine ophtalmique supérieure et/ou son artérialisation. Le typage précis de la fistule se fait par artériographie et le traitement consiste le plus souvent en une embolisation (en neuroradiologie interventionnelle).

● Myopathie

Les myopathies oculaires réalisent le plus souvent des tableaux de limitation oculomotrice bilatérale et d'évolution progressive (ophtalmoplégie externe chronique progressive), et la diplopie dans ces cas est très rare et plutôt horizontale, liée à une exotropie.

● Anomalies musculaires iatrogènes

Il existe deux types de situations dans lesquelles on peut rencontrer une diplopie verticale après intervention ophtalmologique. Le diagnostic est en général assez facile avec une diplopie présente immédiatement après la chirurgie.

Il peut s'agir des complications des chirurgies *ab externo* des décollements

de rétine, qui peuvent entraîner une fibrose musculaire et périmusculaire cicatricielle, ou une perturbation de la motilité oculaire en raison du volume du matériel d'indentation. Le traitement reposera sur une éventuelle prismation si l'angle de déviation est peu important, mais une chirurgie est souvent nécessaire, avec ablation du matériel d'indentation dans un premier temps, éventuellement suivie d'une chirurgie oculomotrice; les indications de cette dernière – muscle(s) à opérer, dosage – sont parfois difficiles à poser et le patient doit toujours être informé des objectifs et des résultats possibles [4].

Il peut également s'agir des tableaux de diplopie post-chirurgie de cataracte après anesthésie péribulbaire, le muscle droit inférieur pouvant être lésé lors de l'injection (effet traumatique) d'anesthésiques (effet toxique) [5]. Dans ce cas, la diplopie est observée souvent dans les jours suivant l'intervention, avec une impotence du muscle lésé, qui peut apparaître avec une anomalie de signal à l'IRM. L'évolution peut être spontanément favorable avec disparition totale de la diplopie (dans la moitié des cas), ou celle-ci peut persister et nécessiter une prise en charge (prismation, voire chirurgie). En cas de persistance de la diplopie, celle-ci peut être inchangée par rapport à celle apparue initialement, ou s'inverser si se développe une fibrose du muscle atteint.

Citons finalement les lésions ou cicatrices de l'oblique inférieur après blépharoplastie inférieure esthétique, exceptionnelle, entraînant une diplopie verticale.

● Syndrome de l'œil lourd

Le "syndrome de l'œil lourd" est classiquement une hypotropie d'un œil fort myope. Actuellement, les hypothèses physiopathologiques s'orientent vers une malposition des muscles oculomoteurs et des anomalies de son système suspenseur (capsule de Tenon). Les muscles n'ayant plus une position nor-

POINTS FORTS

- ⇒ On peut classer les anomalies verticales acquises orbitaires en anomalies des parois de l'orbite (fractures ou tumeurs) ou du contenu (tumeur ou inflammation le plus souvent).
- ⇒ On suspectera une cause orbitaire devant une diplopie en l'absence de systématisation neurologique.
- ⇒ L'interrogatoire et l'examen clinique ophtalmologique, orbitaire, des paires crâniennes donnent souvent une orientation topographique de la pathologie, voire des éléments en faveur d'une étiologie (orbitopathie dysthyroïdienne par exemple). Parfois, il n'existe aucun signe évocateur et c'est l'imagerie qui donnera le diagnostic.
- ⇒ De façon quasi systématique, un bilan d'imagerie est demandé pour préciser le diagnostic : le scanner est l'examen principal pour étudier les parois osseuses orbitaires et, dans tous les autres cas, l'IRM orbitaire est l'examen de référence. L'IRM cérébrale généralement associée a une utilité pour éliminer une cause neurologique.
- ⇒ Le grand diagnostic différentiel est la myasthénie, dans laquelle les imageries cérébrales et orbitaires sont normales.

male, leur action est modifiée : l'abaissement du droit latéral, refoulé par le staphylome myopique, produit une diminution de son action d'abduction et il devient alors abaisseur, ce qui entraîne une déviation oculaire associant une hypotropie et le plus souvent une ésoptropie. Le diagnostic est suspecté par la clinique et confirmé par l'imagerie [6].

On rapproche aussi actuellement de ce tableau de l'œil lourd certaines diplopies verticales observées chez les sujets âgés, d'apparition progressive, avec de petits angles (facilement prismables), et qui seraient dues à des altérations séniles de la capsule de Tenon [7]. Il s'agit donc dans ce cas d'un problème purement mécanique ; l'IRM est normale dans ces cas, les anomalies étant probablement en deçà du seuil de détection de l'imagerie actuelle.

Un diagnostic différentiel important : la myasthénie

La myasthénie est une pathologie qui concerne la plaque neuromusculaire.

On ne classe pas la myasthénie dans les pathologies orbitaires, mais il s'agit toujours d'un diagnostic important à évoquer devant un tableau de diplopie verticale sans systématisation neurologique et sans cause orbitaire évidente. La myasthénie peut être généralisée ou oculaire pure. La principale caractéristique clinique est le caractère fluctuant des troubles, majorés par la fatigue. Le ptosis est le signe le plus fréquemment rencontré. La diplopie est également fréquente, variable, avec un trouble oculomoteur qui touche le plus souvent le droit médial puis le droit inférieur. On doit systématiquement rechercher une notion de fausse route ou une dysphonie orientant vers une possible myasthénie généralisée, la prise en charge neurologique étant alors urgente. Le diagnostic se fait surtout sur la clinique, l'imagerie orbitaire et cérébrale (normale), les anticorps antirécepteurs à l'acétylcholine, l'électromyogramme, et/ou un test pharmacologique (disparition des symptômes sous anticholinestérasiques). La recherche d'un thymome associé doit être systématique (scanner

thoracique), ainsi qu'un bilan thyroïdien (association à une dysthyroïdie).

Traitement

A chaque fois que ceci est possible, le traitement d'une diplopie est celui de la cause (réparation d'une fracture du plancher, exérèse d'une tumeur, traitement d'une inflammation, etc.). Dans certains cas, le traitement étiologique est impossible (localisation de tumeurs bénignes à l'apex, par exemple) ou ne corrige pas la diplopie (restriction musculaire séquelle après une inflammation). Il faudra alors la traiter pour elle-même : il pourra s'agir de moyens optiques, ou de la chirurgie.

Les moyens optiques sont dominés par la prismsation, possible soit par prisme collé sur la correction optique (*Press-On*), soit intégrée dans les verres. Cette prismsation est en général possible pour des angles inférieurs à 10 à 12 dioptries prismatiques, éventuellement répartie sur les deux yeux. On commence le plus souvent par un essai en prismes collés, avec la puissance minimale corrigeant la diplopie, en changeant la puissance éventuellement en fonction du confort du patient et de l'évolution du trouble. Si la déviation est très stable, il est possible de prescrire un prisme intégré à la correction optique, plus coûteux et rendant l'équipement optique plus lourd. Parfois la prismsation ne permet pas de supprimer la diplopie (déviation trop importante, diplopie torsionnelle associée) et on peut proposer la pénalisation d'un œil par un film collant transparent ou translucide collé sur la correction.

Concernant la chirurgie oculomotrice, elle doit être discutée dès que l'angle est considéré comme stable, et si la prismsation n'est pas possible. Elle est adaptée au cas par cas. Il ne faudra pas non plus hésiter à proposer une chirurgie pour des angles à partir de 8 à 10 dioptries pourtant traités par prisme, ce qui peut

REVUES GÉNÉRALES

Neuro-ophtalmologie

notablement améliorer le confort visuel (en particulier chez les patients n'ayant pas d'amétropie justifiant le port d'une correction optique permanente).

Bibliographie

1. ROOTMAN J. Diseases of the Orbit: A Multidisciplinary Approach. Philadelphia, Lippincott Williams and Wilkins, 2002.
2. HAMEDANI M, AMELINE-AUDELAN V. Affections inflammatoires de l'orbite. *EMC Ophthalmologie*, 2002; [21-620-A-10].
3. LACEY B, CHANG W, ROOTMAN J. Nonthyroid causes of extraocular muscle disease. *Surv Ophthalmol*, 1999; 44: 187-213.
4. AUDREN F. Complications oculomotrices de la chirurgie des décollements de rétine. Rapport de la SFO, 2011.
5. HAMADA S, DEVYS JM, XUAN TH *et al.* Role of hyaluronidase in diplopia after peribulbar anesthesia for cataract surgery. *Ophthalmology*, 2005; 112: 879-82.
6. AOKI Y, NISHIDA Y, HAYASHI O *et al.* Magnetic resonance imaging measurements of extraocular muscle path shift and posterior eyeball prolapse from the muscle cone in acquired esotropia with high myopia. *Am J Ophthalmol*, 2003; 136: 482-9.
7. RUTAR T, DEMER JL. "Heavy Eye" syndrome in the absence of high myopia: A connective tissue degeneration in elderly strabismic patients. *J Aapos*, 2009; 13: 36-44.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.