

ORIENTATION DIAGNOSTIQUE DEVANT UNE DIPLOPIE (304)

1. Connaissances requises

- 1.1 Citer les causes de diplopie isolée
- 1.2 Citer les causes de diplopie avec douleur ipsilatérale (ophtalmoplégie douloureuse)
- 1.3 Citer les causes de diplopie associée à des signes neurologiques et/ou généraux
- 1.4 Décrire les caractéristiques cliniques d'une diplopie due à une myasthénie

2. Objectifs pratiques

- 2.1 Chez un patient réel ou virtuel (ARC) atteint de diplopie :
 - conduire l'interrogatoire et l'examen clinique
 - proposer une stratégie d'examens complémentaires en fonction des hypothèses les plus probables
- 2.2 Evoquer, sur des cas vidéo
 - le diagnostic d'une paralysie oculomotrice
 - le diagnostic de myasthénie

LES POINTS FORTS :

Diagnostic d'une paralysie oculo-motrice repose sur :

- Les circonstances de survenue
- Les signes associés
- L'âge
- Le mode évolutif

1. Contexte immédiatement évocateur car

- Traumatisme crânien
- Signes neurologiques associés (AVC, tumeur,...)
- Exophtalmie (Basedow,...)
- Zona ophtalmique

2. Ophtalmoplégie douloureuse (++)

- Causes loco-régionales
 - . anévrisme carotidien
 - . tumeur du sinus caverneux
 - . carcinomatose de la base du crâne
- Diabète
- Horton

3. Ophtalmoplégie fluctuante : myasthénie.

Une diplopie se définit par la perception visuelle double d'un objet unique.

Les diplopies monoculaires (persistant après l'occlusion d'un œil) sont rares et de cause « ophtalmologique » (trouble de la réfraction, anomalie des milieux transparents).

Les diplopies binoculaires (disparaissant après l'occlusion d'un œil) témoignent de paralysies oculo-motrices (POM), liées à une atteinte des noyaux, des nerfs ou des muscles oculo-moteurs ; elles peuvent être dues également à une atteinte de la jonction neuromusculaire. (NB : les POM constituées très lentement – sur des années – ou congénitales, ne donnent pas de diplopie).

I.RAPPEL ANATOMIQUE , PHYSIOLOGIQUE ET SEMIOLOGIQUE

1.1 Anatomie et physiologie.

- Action des muscles oculo-moteurs sur le globe oculaire ::
 - droit interne : adduction
 - droit externe : abduction
 - droit supérieur : élévation
 - droit inférieur et grand oblique : abaissement
- Innervation des muscles oculo-moteurs :
 - nerf moteur oculaire commun (III) : droit interne, droit supérieur, droit inférieur (+ l'élévateur de la paupière + l'innervation parasymphatique de la pupille).
 - nerf abducens (VI) : droit externe
 - nerf trochléaire : grand oblique.
- Lorsque les muscles synergiques se contractent, les antagonistes se relâchent (et inversement).

1.2.Sémiologie.

- Le malade peut se plaindre de voir double ou parfois seulement « flou » (lorsque la POM est discrète); la disparition du symptôme à l'occlusion d'un œil a la même valeur qu'une diplopie.
- Une POM n'est pas nécessairement neurogène : elle peut être myogène ou neuromusculaire (synapse). Il est donc préférable de définir le déficit constaté avant d'incriminer un nerf oculo-moteur.
- La détermination du muscle atteint est orientée cliniquement par :
 - Les caractéristiques de la diplopie : horizontale (droits externe et interne), verticale (droits supérieur et inférieur), parfois oblique.
 - La direction du regard dans laquelle elle apparaît ou s'accroît.

- La position du globe oculaire dans le regard axial : par exemple, déviation du globe en dedans (strabisme interne) par atteinte du droit externe, lors d'une atteinte complète.
 - La limitation de la course du globe oculaire dans la direction d'action du muscle paralysé (qui peut manquer lorsque la POM est discrète).
- Le test de LANCASTER, qui s'appuie sur le même principe que l'examen au verre rouge (permettant de différencier les images reçues par chaque œil) , détermine avec précision le ou les muscles atteints, en fournissant un graphique quantifiant le déficit et permettant de suivre l'évolution de la POM. Il n'est utile que dans les POM discrètes ou complexes.
- **L'atteinte du III** comporte dans sa forme complète :
 - Une diplopie verticale le plus souvent, maximale ou accrue dans le regard vers le haut
 - un ptosis
 - un strabisme externe (œil en abduction)
 - une paralysie de l'adduction (droit interne), de l'élévation (droit supérieur et petit oblique) et de l'abaissement (droit inférieur) du globe.
 - une mydriase aréflexique.
 - **L'atteinte du VI** comporte :
 - une diplopie horizontale maximale ou accrue dans le regard en dehors
 - un strabisme interne (œil en adduction)
 - une paralysie de l'abduction
 - **L'atteinte du IV** (rare ou du moins rarement isolée) :
 - diplopie dans le regard vers le bas (en descendant les escaliers ou en lisant), avec parfois une inclinaison de la tête pour tenter de la corriger (« torticolis oculaire »)
 - une limitation de la course oculaire en bas et en dedans

2. ORIENTATION DU DIAGNOSTIC

En pratique, elle repose beaucoup plus sur les symptômes et signes éventuellement associés, les circonstances de survenue, le contexte pathologique, l'âge et le profil évolutif, que sur la détermination du muscle atteint.

2.1 LA DIPLOPIE N'EST QU'UN SIGNE PARMIS D'AUTRES ET/OU LES CIRCONSTANCES DE SURVENUE SONT IMMÉDIATEMENT ÉVOCATRICES D'UNE CAUSE

⇒ Traumatisme.

- Trauma orbitaire (hématome compressif, incarceration d'un muscle oculomoteur dans une fracture,...)
- Trauma crânien sévère : atteinte uni ou bilatérale du VI ou du III.
- Trauma crânien bénin, avec atteinte isolée du VI sans autre complication neurologique (le VI est le plus « fragile » des nerfs crâniens) ; beaucoup plus rarement, atteinte isolée du IV.

Dans tous les cas, l'examen de première intention à réaliser en urgence est le scanner crânien, avec, selon les cas, des coupes centrées sur l'orbite, des séquences « osseuses ».

⇒ Signes neurologiques associés.

- Voies longues (déficit moteur et/ou sensitif hémicorporel, syndrome cérébelleux) :
 - Atteinte du tronc cérébral. (Cf le chapitre « déficit neurologique récent » pour l'orientation du diagnostic).
 - Les causes les plus fréquentes sont vasculaires, tumorales ou inflammatoires (SEP)
 - L'IRM du tronc cérébral est indispensable.
- Ataxie et abolition des ROT : syndrome de Miller-Fisher (forme de polyradiculonévrite aiguë avec ophtalmoplégie)
- Atteinte du VII et du V homolatérales à la POM : évoquer une sarcoïdose, une carcinomatose leptoméningée.
- Hypertension intracrânienne : l'atteinte du VI est possible (mais rare et sans valeur localisatrice).

⇒ Une exophtalmie associée doit faire évoquer :

- une maladie de Basedow (→ biologie thyroïdienne et autoanticorps spécifiques)
- une fistule carotido-caverneuse, une thrombose du sinus caverneux. (→ IRM, artériographie cérébrale)
- une tumeur de l'orbite (→ IRM)

⇒ **Eruption cutanée** dans le territoire du trijumeau homolatéral à l'atteinte du III : **zona ophtalmique** (lymphocytose du LCR, sérologie).

2.2. La POM, AU PREMIER PLAN, EST ASSOCIÉE A DES DOULEURS HOMOLATÉRALES : C'EST UNE OPHTALMOPLÉGIE DOULOUREUSE .

La douleur est typiquement fronto-orbitaire (territoire du V1) ou bien une céphalée diffuse. L'ophtalmoplégie est le plus souvent une atteinte du III, partielle ou complète, plus rarement une atteinte du VI. L'intérêt d'isoler ce syndrome est qu'il renvoie à un nombre limité de causes :

⇒ Causes locorégionales, à évoquer prioritairement :

- L'IRM et/ou l'angio-RM oriente le diagnostic :
 - anévrysme carotidien supra-clinoïdien.
 - tumeur du sinus caverneux (méningiome, extension d'un adénome hypophysaire).
- Si l'IRM est normale, penser à une infiltration carcinomateuse de la base du crâne (cancer de la sphère ORL +++) ou à un lymphome.

⇒ Causes générales, systémiques :

- Un **diabète** est la cause la plus fréquente. Diabète souvent modéré, que l'ophtalmoplégie complique ou révèle. L'atteinte du III est la plus caractéristique (sans mydriase), d'installation brutale et d'évolution lentement régressive (microangiopathie du tronc du III).
- Les autres causes systémiques sont plus rares. La maladie de **Horton** est à chercher systématiquement ; il faut aussi évoquer une sarcoïdose, une vascularite.
- Le syndrome de **Tolosa-Hunt** est exceptionnel : ophtalmoplégie douloureuse récidivante et alternante (changeant de côté), cortico-sensible.

2.3 POM INTERMITTENTE OU FLUCTUANTE : MYASTHÉNIE.

⇒ La POM peut être un signe parmi d'autres, dans le cadre 'une myasthénie généralisée (cf le chapitre « myasthénie »).

⇒ La POM est isolée (diplopie avec ou sans ptosis, apparaissant à l'effort et disparaissant au repos, sans douleurs ni mydriase) ; Les myasthénies oculaires pures se voient surtout chez l'adulte de plus de 50 ans ; le test au Reversol peut être négatif, la recherche de bloc neuromusculaire infructueuse, et les anticorps anti -récepteurs de l'acétylcholine absents. En outre, le traitement au long cours par anticholinestérasiques n'est pas toujours efficace.

3. POM TOTALEMENT ISOLEE.

Il n'y a ni circonstances de survenue particulières, ni signes neurologiques associés, ni douleur, ni fluctuation.

Le champ des hypothèses diagnostiques est très large, les examens complémentaires nécessairement assez nombreux, et dans certains cas, il n'est pas possible de poser un diagnostic, malgré une enquête approfondie.

Les causes les plus fréquentes sont :

- Un AVC ischémique (lacune) du tronc cérébral, après 50 ans et en présence de facteurs de risque vasculaires.
- Une SEP, avant 40 ans, surtout chez la femme. La POM peut être le premier signe de la maladie.
- Une tumeur, à tout âge.
- Une myasthénie, toujours à évoquer de principe, même en l'absence de fluctuation.

Indépendamment de l'étiologie, il faut toujours essayer de corriger une diplopie de façon symptomatique : pose de verres avec prismes devant l'œil atteint.