

UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année 2004

N° 3902105

THESE

pour le

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

Qualification en : Ophtalmologie

par

Caroline BMMERT-PETILLOT

Née le 24 mars 1974 à Créhange (57)

Présentée et soutenue publiquement le 11 février 2005

Muscles oculomoteurs et IRM

Président et directeur de Thèse: Monsieur le Professeur A.PECHEREAU

1. OBJECTIFS GENERAUX	3
2. INTRODUCTION	4
2.1. RMN : DONNEES GENERALES	4
2.1.1. <i>Création de l'image</i>	4
2.1.2. <i>Avantages de l'IRM</i>	6
2.1.3. <i>Inconvénients</i>	7
2.1.4. <i>Contre-indications</i>	7
2.1.5. <i>Déroulement de l'examen</i>	8
2.1.6. <i>En résumé</i>	8
2.2. MUSCLES OCULOMOTEURS: DONNEES GENERALES.....	9
2.2.1. <i>Anatomie</i>	10
2.2.2. <i>Actions des muscles oculomoteurs</i>	15
2.3. IRM ET MUSCLES OCULOMOTEURS	19
2.3.1. <i>Modes IRM utilisés</i>	19
2.3.2. <i>Apparence normale des tissus orbitaires en IRM</i>	20
2.3.3. <i>Apparence normale des muscles oculomoteurs en IRM</i>	20
2.3.4. <i>Protocole utilisé au CHU de Nantes</i>	26
3. IRM ET MUSCLES OCULOMOTEURS EN PATHOLOGIE	28
3.1. SYNDROME DE BROWN	28
3.1.1. <i>Données générales sur le syndrome de Brown</i>	28
3.1.2. <i>Syndrome de Brown et IRM : revue de la littérature</i>	30
3.1.3. <i>Syndrome de Brown et IRM : étude de cas nantais</i>	34
3.2. SYNDROME DE STILLING-TURK-DUANE.....	41
3.2.1. <i>Données générales sur le Syndrome de Duane</i>	41
3.2.2. <i>Syndrome de Duane et IRM : revue de la littérature</i>	44
3.2.3. <i>Syndrome de Duane et IRM : étude de cas nantais</i>	46
3.3. ORBITOPATHIE DYSTHYROÏDIENNE	49
3.3.1. <i>Données générales sur l'orbitopathie dysthyroïdienne</i>	49
3.3.2. <i>IRM et orbitopathie dysthyroïdienne</i>	55
3.3.3. <i>Discussion</i>	61
3.4. PARALYSIE DU MUSCLE OBLIQUE SUPERIEUR	62
3.4.1. <i>Données générales sur la paralysie de l'oblique supérieur</i>	62
3.4.2. <i>Paralysie de l'oblique supérieur et IRM : revue de la littérature</i>	66
3.4.3. <i>Etude des cas nantais</i>	72
3.5. MYOPIE FORTE.....	82
3.5.1. <i>Données générales sur la myopie forte</i>	82
3.5.2. <i>Myopie forte et IRM : revue de la littérature</i>	84
3.5.3. <i>Myopie forte et IRM : étude de cas nantais</i>	87

PLAN

4. CONCLUSION 91

5. BIBLIOGRAPHIE 92

1. Objectifs généraux

Depuis la découverte des rayons X, l'imagerie est devenue tellement utile qu'il est maintenant inconcevable de pratiquer sans elle dans beaucoup de spécialités, notamment chirurgicales (et d'autant plus en situation préopératoire).

L'échographie est depuis longtemps utilisée en ophtalmologie. Toutefois, la strabologie n'y a eu que rarement recours, hormis pour les problèmes d'orbitopathie dysthyroïdienne, de tumeurs, parfois de fractures dans certaines situations. En effet, la plupart des diagnostics, indications et protocoles opératoires de troubles oculomoteurs se basent sur la clinique seule, sans imagerie.

Cependant, depuis quelques années, le scanner et surtout l'IRM se révèlent être des outils intéressants en ce qui concerne l'étude des muscles oculomoteurs, tant sur le plan physiopathologique, qu'anatomique, ou thérapeutique. Mais il est encore actuellement assez difficile d'évaluer la place de l'imagerie orbitaire dans le champ de la strabologie.

C'est pourquoi nous nous proposons, après de brefs rappels concernant les principes généraux de l'IRM puis ceux plus particulièrement appliqués aux muscles oculomoteurs, de réaliser une revue de la littérature et d'analyser nos propres cas de pathologies oculomotrices ayant conduit le plus fréquemment à la réalisation d'une IRM. Nous étudierons ainsi tour à tour l'intérêt de l'IRM dans le syndrome de Brown, le syndrome de Stilling-Türk-Duane, l'orbitopathie dysthyroïdienne, la paralysie du muscle oblique supérieur, la myopie forte.

Nous espérons ainsi clarifier davantage la place de l'IRM dans ce champ de la strabologie.

2. Introduction

2.1. RMN : données générales

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est probablement l'outil de diagnostic *in vivo* le plus puissant jamais découvert. Contrairement à l'histoire des rayons X, dont l'application médicale a suivi de très près la découverte, il y a cent ans, plus de vingt-cinq ans se sont écoulés entre la découverte du phénomène physique fondamental découvert par Purcell en 1946 et la publication de la première image utilisant ce phénomène en 1973. Puis il a fallu près de dix ans encore entre l'apparition de cette première image et l'utilisation des premiers appareils en routine clinique (1982).

L'IRM a pris une place originale en médecine ; elle se substitue dans bien des cas aux autres techniques d'imageries existantes, puisqu'elle bénéficie d'un florilège d'avantages: non irradiante, non invasive, ne comportant que peu de contre-indications, bien adaptée à l'imagerie en trois dimensions.

2.1.1. Création de l'image

Le phénomène RMN, ou signal, est directement une application, à l'échelle atomique ou moléculaire, de la découverte de l'induction électromagnétique à l'échelle macroscopique par Ampère et Faraday vers 1830 : la variation d'un champ magnétique à travers une bobine parcourue par un courant électrique induit une modification de ce même courant. La constitution de l'image IRM repose sur l'interaction d'un champ magnétique et d'une radiofréquence sur l'orientation des atomes d'hydrogènes (protons). L'aimant permet d'orienter tous les protons dans une même direction. Ceux-ci sont ensuite écartés de cette direction grâce à l'énergie donnée par une émission radiofréquence générée par une antenne.

L'émission de l'antenne s'interrompt, les protons reprennent leur position d'équilibre dans le champ magnétique permanent (relaxation) en redonnant de l'énergie qui peut être lue par une même antenne.

L'énergie redistribuée peut être décomposée suivant un axe parallèle au champ magnétique (relaxation longitudinale ou T1) ou un axe perpendiculaire au champ magnétique (relaxation transversale ou T2). Les relaxations T1 et T2 des protons dépendant des tissus, ceci permet d'obtenir deux images de contraste différent du même tissu. Une séquence qui différencie les tissus en fonction de leurs propriétés T1 est dite pondérée T1, une séquence qui différencie les tissus en fonction de leurs propriétés T2 est dite pondérée T2. Bien que deux visions différentes d'une même structure soient possibles, il peut parfois tout de même être intéressant d'utiliser des produits de contraste spécifiques (gadolinium).

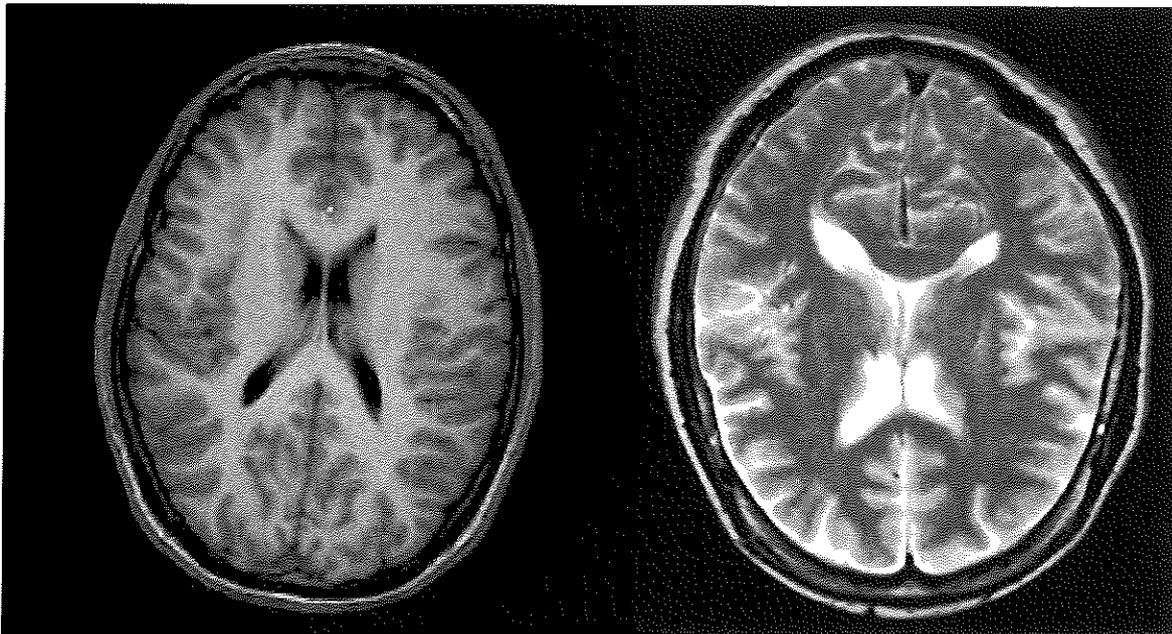


Fig. 1 : Coupes axiales cérébrales. A gauche: séquence T₁, à droite : séquence T₂.

La formation d'une image revient à mesurer l'intensité du signal de RMN en chaque élément (voxel) du volume exploré et de la représenter sur un écran au moyen d'un niveau de gris. Avec l'échelle de gris habituellement utilisée, les tissus dont le signal est intense (par apport aux tissus adjacents) apparaissent clairs et l'on parle d'hyper intensité et les tissus dont le signal est faible apparaissent sombres, c'est-à-dire en hypo intensité, en T1 ou en T2. L'intensité du signal dépend bien entendu de la nature du tissu (le signal de chaque tissu est proportionnel au nombre de noyaux d'hydrogène libres par voxel ; en particulier, les cavités contenant de l'air et l'os compact ne contenant pas ou peu de protons libres, ne donnent aucun signal), mais aussi des paramètres d'acquisition.

2.1.2. Avantages de l'IRM

Sur le plan anatomique, c'est la méthode d'imagerie qui, dans la plupart des cas, donne les informations les plus riches. La résolution spatiale habituelle est de l'ordre du millimètre, c'est-à-dire du même ordre que celle du TDM, mais l'IRM permet d'acquérir des coupes dans les trois plans de l'espace (axial, coronal et frontal).

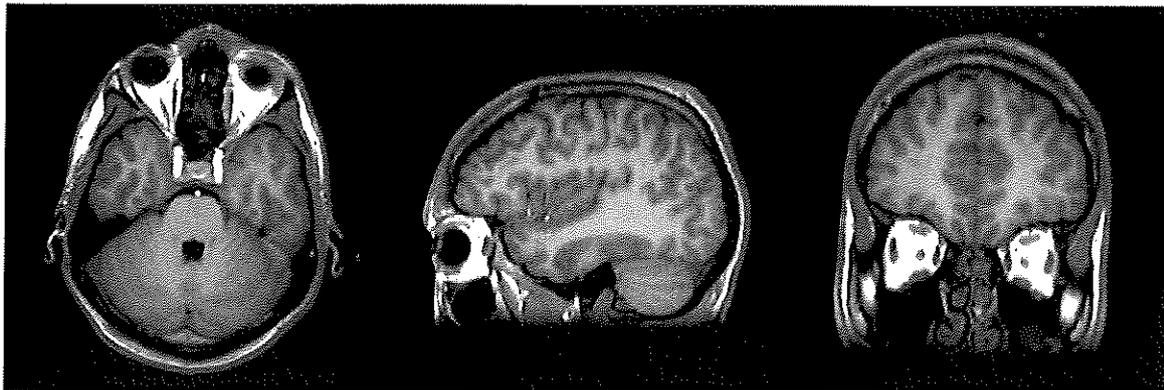


Fig. 2 : Coupes cérébrales de gauche à droite : axiale, sagittale et frontale. (Séquence T₁).

Elle permet de plus de réaliser des acquisitions tridimensionnelles qui peuvent être reconstruites à posteriori selon n'importe quelle incidence de coupe. Cependant, le mode spiralé et les nouvelles machines multi barrettes permettent maintenant à la TDM de rivaliser avec l'IRM dans ce domaine, dans la mesure où l'acquisition spiralée d'un volume permet aussi la reconstruction de coupes dans plusieurs orientations. Enfin, la technique d'angio-IRM permet une exploration angiographique non invasive de l'arbre vasculaire.

Le nombre important de paramètres mesurés par l'IRM est aussi un avantage dans la mesure où une même pathologie peut être vue dans plusieurs contrastes permettant une meilleure caractérisation. C'est ainsi qu'au niveau du cerveau, aucune autre méthode ne permet de mieux distinguer la substance grise et la substance blanche du cerveau qui sont pourtant très proches. Ce contraste est obtenu par l'imagerie pondérée en T₁, alors que l'imagerie pondérée en T₂ montre de manière très nette les pathologies et l'œdème les entourant. On a même pensé au début de l'IRM, que l'on pourrait se passer totalement de produit de contraste. En fait, l'injection de Gadolinium qui est repéré sur les images par le raccourcissement du T₁ qu'il entraîne, apporte des informations supplémentaires de grande importance.

L'innocuité de la méthode est aussi un avantage important, puisque aucun rayonnement ionisant n'est utilisé. Une fois écartés les patients présentant une contre-indication à l'IRM par un interrogatoire sérieux, il n'a été décrit aucun effet secondaire dangereux lié à l'utilisation des champs magnétiques intenses ou des ondes radiofréquences sur les patients.

2.1.3. Inconvénients

D'une part, la durée typique d'acquisition en IRM est de l'ordre de quelques minutes. Cependant, plusieurs coupes peuvent être acquises pendant ce temps. Par ailleurs, des séquences de plus en plus rapides permettent actuellement de raccourcir les temps d'examens. Toutefois, la durée d'un examen IRM est toujours plus importante que la durée d'un examen en TDM. Et plus la durée d'examen est longue, plus les patients risquent d'avoir des mouvements oculaires qui engendrent des artéfacts, ce qui nuit à la qualité des images IRM. Les patients doivent donc être le plus relaxés possible et garder les yeux fermés pour éviter les mouvements oculaires. Les autres causes d'artéfacts au niveau orbitaire sont les implants métalliques dentaires, et certains maquillages du fait de l'oxyde de fer qu'ils contiennent parfois.

D'autre part, en raison de la haute technicité du matériel, et du nombre plus faible de patients examinés, le prix d'un examen IRM est environ deux fois plus élevé que celui d'un examen TDM.

2.1.4. Contre-indications

Tableau 1 : Contre-indications à l'IRM

Formelles

Stimulateurs cardiaques implantés, neuro-stimulateurs
Clips neurochirurgicaux posés depuis moins de 1 mois ou anciens clips ferromagnétiques (<1990)
Corps étrangers métalliques intra orbitaires
Prothèse valvulaire cardiaque de Starr-Edwards (implantées entre 1960 et 1964)
Certaines prothèses cochléaires
Obésité majeure (diamètre de l'anneau d'examen ne dépassant pas 60 cm de diamètre)

Relatives

Agitation non contrôlable
Claustrophobie (prémédication possible)
Grossesse

2.1.5. Déroulement de l'examen

Il est inutile que le patient soit à jeun. La sédation est généralement nécessaire chez l'enfant de moins de 6 ans.

Les prothèses métalliques et les ostéosynthèses génèrent des artefacts mais ne représentent pas des contre-indications.

Si une injection de produit de contraste (gadolinium) est nécessaire, elle se fait habituellement en bolus par voie veineuse.

La durée d'un examen varie entre 20 min et 1 heure en fonction de la complexité de l'examen.

2.1.6. En résumé

L'IRM donne dans la plupart des cas des images de meilleure qualité et contenant plus d'informations anatomiques que les autres méthodes d'imagerie médicale. C'est en particulier le cas des muscles oculomoteurs qui présentent en IRM un contraste naturel avec les tissus adjacents, bien plus qu'au scanner, ce qui permet une bien meilleure définition.

Cependant, l'IRM n'est pas toujours supérieure au scanner, qui analyse notamment beaucoup mieux les parois osseuses en imagerie orbitaire.

De ce fait, l'IRM n'a pas pris la place d'une autre méthode d'imagerie, mais est devenue une méthode complémentaire indispensable dans certaines indications.

2.2. Muscles oculomoteurs: Données générales.

L'orbite contient sept muscles striés, dont un destiné à la paupière supérieure : le muscle releveur de la paupière supérieure. Les six autres viennent s'insérer sur le bulbe de l'œil et permettent sa mobilisation. Du fait de leur orientation, on les différencie en muscles droits, au nombre de quatre (supérieur, médial, inférieur, et latéral) et muscles obliques, au nombre de deux (supérieur et inférieur).

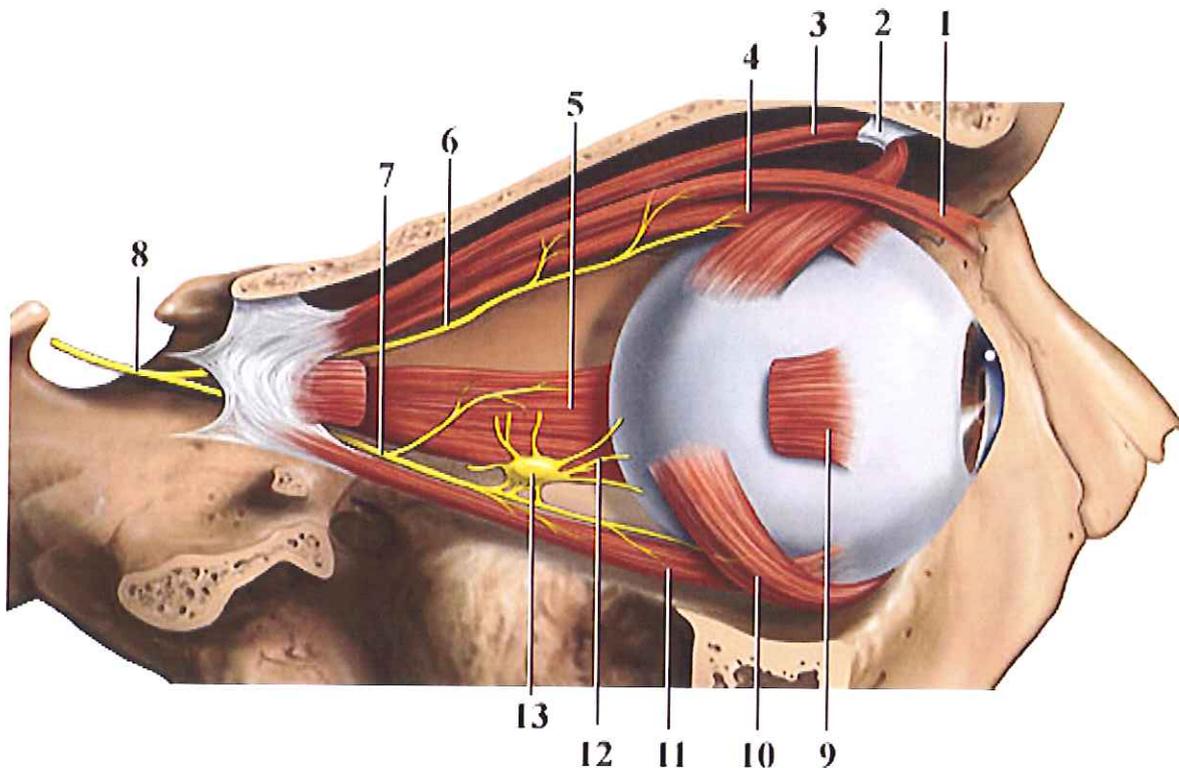


Fig. 3 Schéma général des muscles oculomoteurs. (Orbite droite en vue latérale). 1=muscle releveur de la paupière supérieure ; 2=trochlée du muscle oblique supérieur ; 3=muscle oblique supérieur ; 4=muscle droit supérieur ; 5=muscle droit médial ; 6=branche supérieure du nerf oculomoteur commun ; 7=branche inférieure du nerf oculomoteur commun ; 8=nerf oculomoteur commun ; 9=muscle droit latéral ; 10=muscle oblique inférieur ; 11=muscle droit inférieur ; 12=nerfs ciliaires ; 13=ganglion ciliaire.

2.2.1. Anatomie.

2.2.1.1. Les muscles.

A. Les muscles droits

Ils prennent leur origine au sommet de l'orbite où ils s'insèrent au niveau d'un anneau tendineux dit tendon de Zinn.²⁵ Les corps musculaires des quatre muscles droits se dirigent vers l'avant, suivant chacun la paroi orbitaire correspondante. Ils atteignent le bulbe de l'œil à proximité de l'équateur de celui-ci. A partir de ce point de tangence, ils poursuivent leur trajet vers l'avant en s'incurvant pour se mouler autour du bulbe, jusqu'à leur insertion sclérale : cette partie correspond à l'arc de contact du muscle avec le bulbe de l'œil.

L'orientation de l'orbite, en avant et en dehors, conditionne le trajet des muscles : le muscle droit médial a un trajet antéropostérieur pratiquement sagittal, les trois autres muscles se dirigent obliquement en avant et en dehors.

Au corps musculaire proprement dit fait suite un tendon qui vient se fixer dans la sclère au niveau du quadrant correspondant, en avant de l'équateur du globe. La largeur du tendon est d'environ 10 mm, sa longueur est différente pour chaque muscle. La distance séparant l'insertion tendineuse du limbe cornéen augmente du droit médial au droit supérieur dans le sens horaire (spirale de Tillaux); (cf.fig 5)

Les quatre muscles droits, entourés de leurs fascias intermusculaires, délimitent le cône fascio-musculaire à base antérieure (bulbe) et à sommet postérieur (apex orbitaire).

B. Les muscles obliques

Au nombre de deux, ils se terminent dans la partie rétro équatoriale de la sclère, après avoir croisé très obliquement les muscles droits.²⁵

Le muscle oblique supérieur trouve son origine à l'apex orbitaire puis longe l'angle supéromédial de l'orbite, au-dessus du muscle droit médial et enfin se poursuit par un tendon dans la trochlée (la trochlée est un anneau fibrocartilagineux placé à la partie antéromédiale du plafond orbitaire, dans la fossette trochléaire de l'os frontal). Après avoir traversé la trochlée, le tendon change complètement de direction : il devient oblique en bas, en dehors, et en arrière, passe en dessous du droit supérieur pour venir se fixer dans la sclère dans le quadrant supérolatéral et postérieur, donc en rétro équatoriale. La longueur totale du tendon est de 20 mm. Son insertion est en grande partie masquée par le droit supérieur et est large de

10 mm. Son extrémité antérieure se situe 4,5 mm en arrière de l'extrémité latérale de l'insertion du droit supérieur, son extrémité postérieure 8 mm au-dessus de la fovéola.

Le muscle oblique inférieur, contrairement aux autres muscles, ne prend pas son origine à l'apex orbitaire, mais de fibres tendineuses s'attachant sur la partie antéromédiale du plancher de l'orbite sur le bord latéral de l'ostium supérieur du conduit lacrymo-nasal. Le corps musculaire se porte en arrière, en haut et en dehors, contourne le bulbe de l'œil en passant au-dessous du muscle droit inférieur, auquel il est uni par le ligament de Lockwood. Sa terminaison se fait par un tendon large de 10 mm qui vient se fixer dans la sclère en rétro équatoriale, dans le quadrant inférolatéral du globe. L'extrémité antérieure de cette insertion se fait 10 mm en arrière de l'extrémité inférieure de l'insertion du droit latéral qui souvent la recouvre. Son extrémité postérieure est située 1 mm en dessous et 1 à 2 mm en dehors de la fovéola.

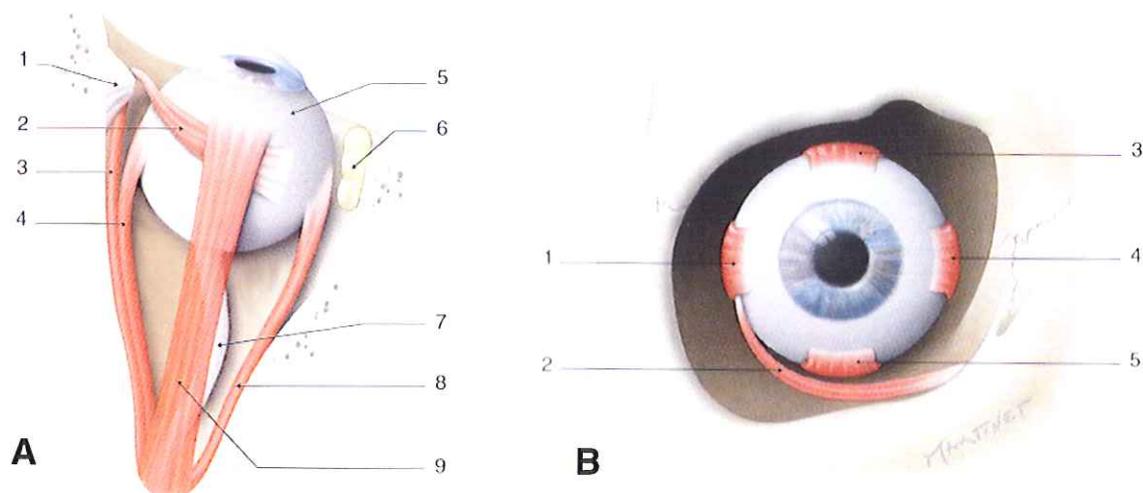


Fig. 4²⁵: Orbite droite. A. **Vue de dessus** : 1=trachée du muscle oblique supérieur (MOS), 2=MOS (portion réfléchie) ; 3=MOS ; 4= Muscle droit médial (MDM) ; 5=Bulbe de l'œil ; 6=glande lacrymale ; 7=Nerf optique ; 8= Muscle droit latéral (MDL) ; 9= muscle droit supérieur (MDS) ; 10= MDI. B. **Vue de face** : 1= MDL ; 2=Muscle droit inférieur ; 3= MDS ; 4= MDM; 5=Muscle droit inférieur.

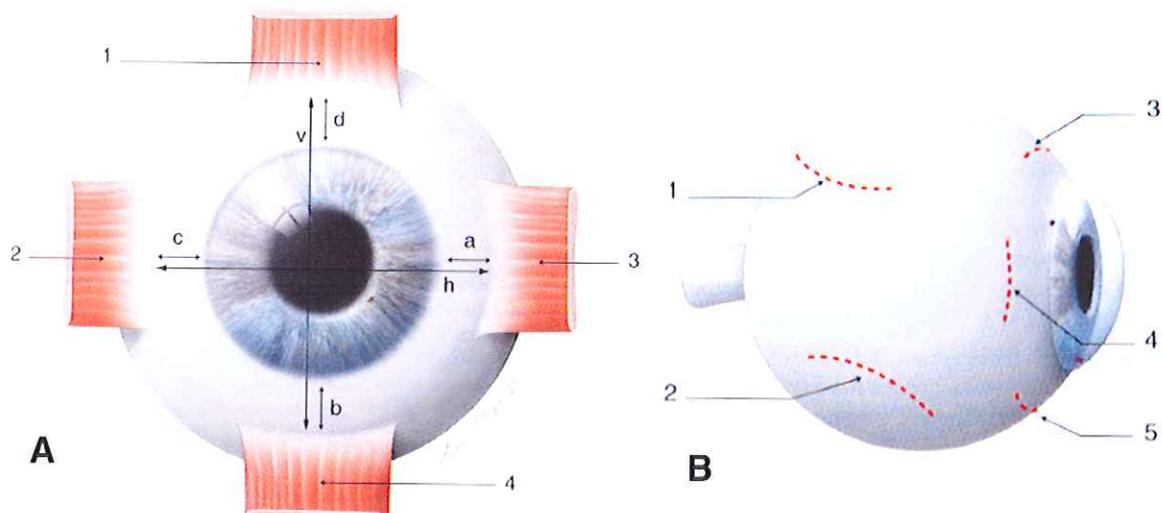


Fig. 5: Insertion sclérale des muscles oculomoteurs.²⁵ A : Vue frontale d'un globe droit : 1=Muscle droit supérieur ; 2=Muscle droit latéral ; 3=Muscle droit médial ; 4= Muscle droit inférieur ; a : 5,5 mm ; b : 6,5 mm ; c : 7 mm ; d : 7,75 mm ; h : 25,45 mm ; v : 25,55 mm. B : Vue latérale d'un globe droit : 1=Muscle oblique supérieur ; 2=Muscle oblique inférieur ; 3=Muscle droit supérieur ; 4=Muscle droit latéral ; 5=Muscle droit inférieur.

2.2.1.2. Les fascias.

Il en existe trois types, cf. fig. 6.²⁵

A. Les fascias musculaires

Ils entourent chacun des six muscles, à la façon d'une gaine, de leur origine à leur terminaison.

B. Les fascias intermusculaires

Ils relient les fascias de chaque muscle, deux à deux. L'ensemble muscles, fascias musculaires, et fascias intermusculaires déterminent en arrière du bulbe un espace : le cône fascio-musculaire.

C. La capsule de Tenon

La capsule de Tenon⁶⁸ est la gaine du bulbe de l'œil qui recouvre la sclère. On distingue une partie antérieure, ou musculaire, qui forme un manchon autour des muscles oculomoteurs depuis le foramen ténonien jusqu'à leur insertion sclérale et une partie rétro bulbaire allant jusqu'au nerf optique.

La fonction de la capsule de Tenon est essentielle. Elle a un double rôle pour chacun des muscles droits: le manchon qu'elle forme autour des muscles joue, à l'endroit où il adhère aux muscles, le rôle d'une poulie déviant le trajet musculaire ; son second rôle est celui d'un anneau de suspension dont la position est constamment ajustée au cours des mouvements du globe. La poulie représente l'insertion fonctionnelle proximale du muscle. La position d'une poulie d'un muscle droit est stable au cours des mouvements oculaires perpendiculaires à l'axe de ce muscle du fait de l'amarrage transversal et radiaire de la zone d'adhérence capsulo-musculaire. Lors des mouvements suivant l'axe du muscle, la poulie se déplace de façon partiellement solidaire avec le globe oculaire. En réalité elle est positionnée de façon active pour accompagner les mouvements du globe oculaire.

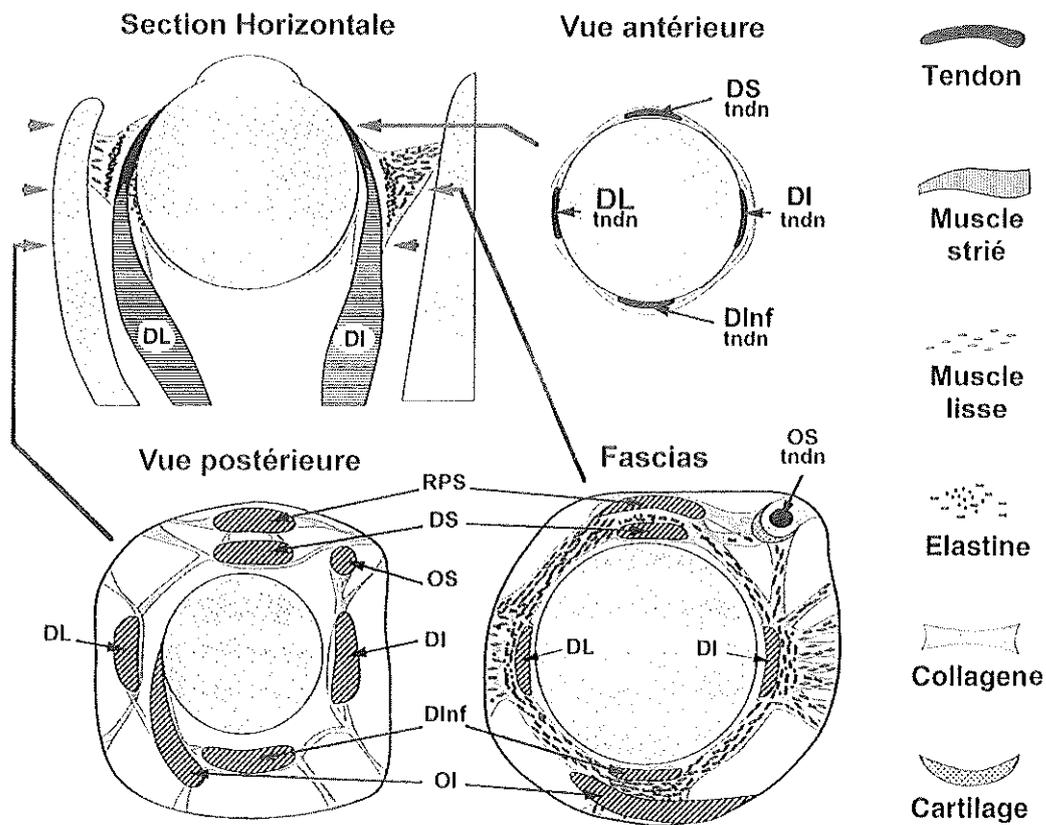


Fig. 6 : Représentation schématique de la structure des connexions orbitaires. OI=oblique inférieur ; RPS=releveur de la paupière supérieure ; DL=droit latéral ; DS=droit supérieur ; DI=droit interne ; DInf=droit inférieur ; OS=oblique supérieur ; DS=droit supérieur. Les trois coupes coronales sont représentées aux niveaux indiqués par les flèches sur la section horizontale.

2.2.1.3. Les nerfs oculomoteurs.

Les six muscles oculomoteurs sont sous la dépendance de trois nerfs oculomoteurs :

- le III (nerf oculomoteur commun),
- le IV (nerf pathétique),
- le VI (nerf moteur oculaire externe).

Les noyaux des nerfs oculomoteurs sont situés dans le tronc cérébral.

Ils donnent naissance aux racines des nerfs oculomoteurs qui cheminent jusqu'à la sortie du tronc cérébral.

Aux racines font suite les troncs des nerfs oculomoteurs, de la sortie du tronc cérébral jusqu'aux muscles effecteurs.

La commande nerveuse est volontaire ou automatique réflexe et est véhiculée par les 3 nerfs crâniens oculomoteurs avec la répartition suivante :

- III : pour le droit médial, l'oblique inférieur, le droit supérieur, le droit inférieur, ainsi que pour le muscle releveur de la paupière supérieure, le sphincter pupillaire et l'accommodation,
- IV : pour l'oblique supérieur,
- VI : pour le droit latéral.

2.2.2. Actions des muscles oculomoteurs

2.2.2.1. Les actions primaires.

Les muscles obliques et le muscle droit latéral sont abducteurs.

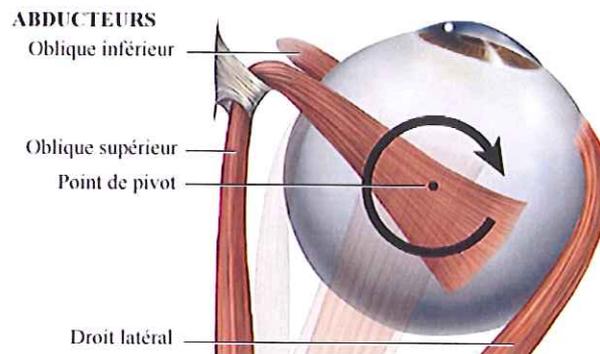


Fig. 7 : Abduction. (Œil droit, vue de dessus)

Les muscles inférieurs (droit et oblique) sont extorteurs.

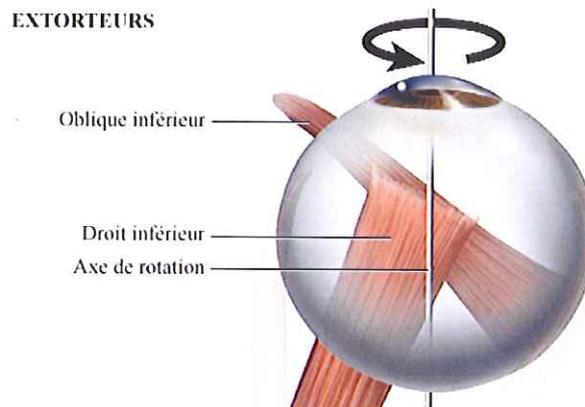


Fig. 8 : Extorsion. (Œil droit, vue de dessus)

Les muscles supérieurs (droit et oblique) sont intorteurs.

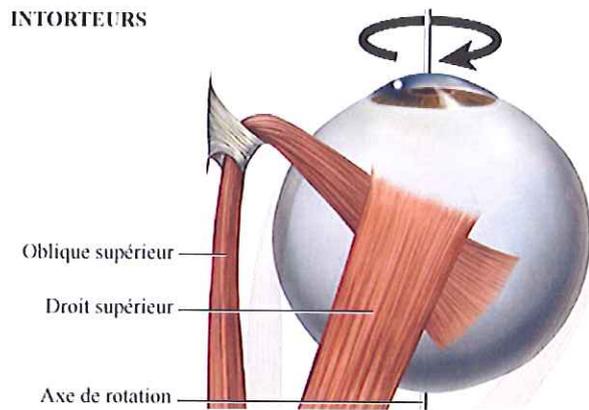


Fig. 9 : Intorsion. (Œil droit, vue de dessus)

Le droit supérieur et l'oblique inférieur sont éleveurs.

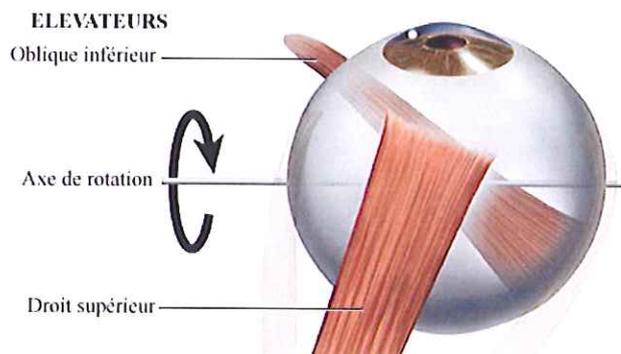


Fig. 10 : Élévation. (Œil droit, vue de dessus)

Le droit inférieur et l'oblique supérieur sont abaisseurs.

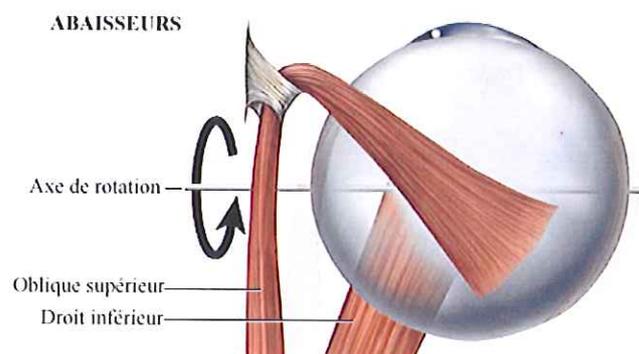


Fig. 11 : Abaissement. (Œil droit, vue de dessus)

Les muscles droits supérieur, médial et inférieur sont adducteurs.

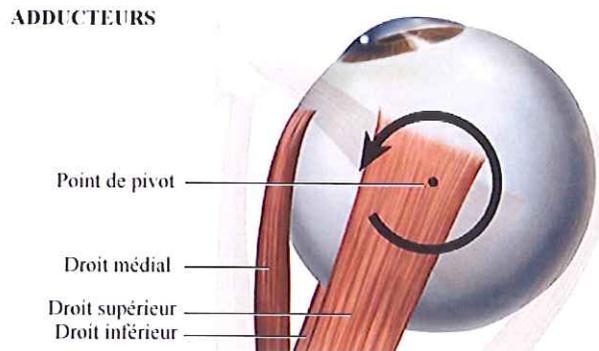


Fig. 12 : Adduction. (Œil droit, vue de dessus)

2.2.2.2. Les champs d'action.

Le champ d'action d'un muscle oculomoteur (duction) est la position où l'action est maximale et où l'étude clinique est la plus caractéristique.

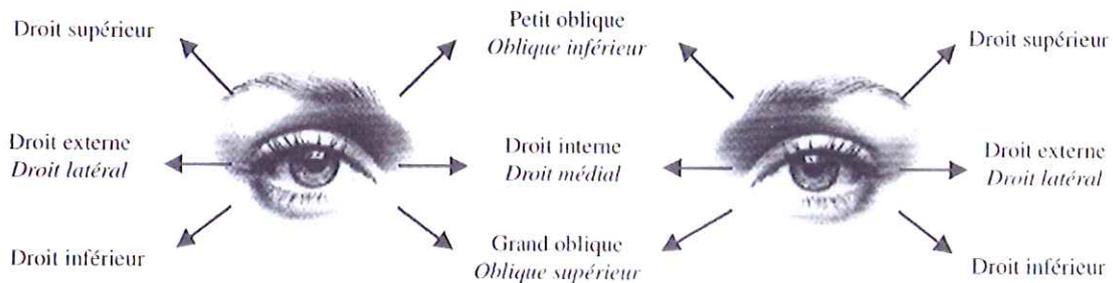


Fig. 13 : Champs d'action anatomiques des muscles oculomoteurs

Schématiquement, les champs d'action sont pour chacun des muscles oculomoteurs :

- le droit médial : en dedans,
- le droit latéral : en dehors,
- le droit supérieur : en haut et en dehors,
- le droit inférieur : en bas et en dehors,
- l'oblique supérieur : en bas et en dedans,
- l'oblique inférieur : en haut et en dedans.

2.2.2.3. Mouvements conjugués des yeux

Les mouvements oculaires bilatéraux conjugués des deux yeux (versions), font intervenir des muscles synergiques sur les deux yeux : par exemple, le regard à droite est assuré par le droit latéral droit et le droit médial gauche.

Chaque muscle possède ainsi un antagoniste homolatéral et un synergiste (agoniste) controlatéral ; ainsi, par exemple, le droit latéral droit a comme antagoniste le droit médial droit et comme agoniste le droit médial gauche.

Cette synergie est réglée par les lois de Hering et de Sherrington : la loi de Hering est propre à l'oculomotricité : lors de mouvements binoculaires, l'influx nerveux est envoyé en quantité égale aux muscles agonistes des deux yeux ; ainsi, dans le regard à droite, droit latéral droit et droit médial gauche reçoivent en même temps la même quantité d'influx nerveux, mécanisme assurant le parallélisme des deux yeux dans les différentes directions du regard.

Selon la loi de Sherrington, de plus, quand les muscles synergistes se contractent, les muscles antagonistes se relâchent : par exemple, le regard à droite fait intervenir la contraction du droit latéral droit et du droit médial gauche, et parallèlement le relâchement du droit médial droit (antagoniste du droit latéral droit) et du droit latéral gauche (antagoniste du droit médial gauche).

Un cas particulier est celui des vergences, terme désignant des mouvements oculaires de sens opposé des deux yeux ; il s'agit essentiellement de mouvements horizontaux : divergence, et surtout convergence permettant la vision de près.

2.3. IRM et muscles oculomoteurs

L'imagerie par résonance magnétique permet chez le vivant et sans aucune préparation la visualisation des muscles oculomoteurs. Au niveau de l'orbite, il existe en effet un excellent contraste naturel entre la graisse et les muscles oculomoteurs sur les séquences T1. L'IRM est donc dans cette indication plus performante que l'échographie qui analyse très difficilement les muscles obliques et qui donne des mesures de muscles trop variables. De même, le scanner individualise difficilement les muscles obliques des muscles droits adjacents, et le cadre osseux orbitaire adjacent peut être responsable d'artéfacts.

2.3.1. Modes IRM utilisés

Deux modes IRM servent actuellement à l'exploration des muscles oculomoteurs⁷⁶ :

- Le mode statique, qui procure une anatomie descriptive précise du contenu orbitaire et dont l'analyse se fera dans les trois plans de l'espace : le plan neuro-oculaire (PNO), le plan neuro-oculaire vertical oblique (PNOTO) et le plan coronal à 5 niveaux, le nerf optique servant de référence anatomique pour le PNO et le PNOTO.
- Le mode dynamique ou imagerie par résonance magnétique dynamique (IRMOD), qui n'est pas à proprement parlé dynamique, dans le sens où il ne permet pas une visualisation des mouvements oculaires en temps réel, mais d'une succession d'images dans les différentes positions du regard, reconstituant ainsi la cinétique des effecteurs musculaires. Ce mode dynamique permet une nouvelle approche de l'oculomotricité et peut être d'une aide précieuse pour l'étude de certains désordres de la motilité oculaire, notamment en préopératoire, et généralement après l'âge de 7 ans (coopération nécessaire).

2.3.2. Apparence normale des tissus orbitaires en IRM

- Certaines structures orbitaires ont la même apparence que ce soit en T1 ou en T2 : l'os cortical des parois orbitaires ne donne pas de signal, la graisse rétro orbitaire est hyper intense, les muscles oculomoteurs iso intenses.
- Au contraire, d'autres structures ont un signal différent selon la séquence étudiée : le vitré, l'eau sont hypointenses en T1, mais hyperintenses en T2.

2.3.3. Apparence normale des muscles oculomoteurs en IRM

2.3.3.1. Muscle oblique supérieur

En coupes coronales, l'IRM identifie le corps musculaire, la trochlée et le tendon jusqu'à son insertion sclérale du muscle oblique supérieur.²¹ Les coupes axiales peuvent permettre de distinguer le tendon de sa gaine antérieure au niveau de la trochlée.

Le nerf trochléaire peut même être visualisé au fond de l'orbite près de son entrée dans le corps musculaire, à condition d'avoir une très haute résolution.

En position primaire, la plus grande surface de tranche de section de l'oblique supérieur (coupes coronales) est mesurée à mi-chemin du diamètre antéropostérieur de l'orbite. Dans le regard vers le bas, elle est plus importante qu'en position primaire et se trouve en position plus postérieure dans l'orbite (état de contraction). Dans le regard vers le haut, c'est l'inverse : elle est plus petite et plus antérieure dans l'orbite qu'en position primaire (état de relaxation). La moyenne de ces surfaces de tranche de section musculaires dans ces positions extrêmes est équivalente à la moyenne des surfaces de tranche de section musculaires mesurées en position primaire (tableau 2).

Il est à noter que ces variations de surface de coupe musculaire selon la position du regard concernent principalement la moitié postérieure du muscle, profondément dans l'orbite (ce qui n'est pas vraiment surprenant puisque la majorité de la portion antérieure de l'oblique supérieur est en fait tendineuse).

La section moyenne est de $19 \text{ mm}^2 \pm 4 \text{ mm}^2$ en position primaire avec des valeurs allant de 12,6 à 26,9 (normales établies sur 8 patients, soit 16 muscles obliques) pour Demer²¹, tandis qu'elle est de $13,8 \text{ mm}^2 \pm 3,1 \text{ mm}^2$ (normales établies sur 21 patients, soit 42 muscles obliques) pour Tian.⁷⁹

Tableau 2 : Surface maximale de la tranche de section du muscle oblique supérieur chez des sujets normaux²¹

Surface de la tranche de section musculaire		
Position du regard	Moyenne (cm ²)	Déviati on standard (cm ²)
Haut	0,170	0,054
Primaire	0,190	0,040
Bas	0,217	0,043
Changement de surface par rapport à la position primaire		
Position du regard	Moyenne (cm ²)	Déviati on standard (cm ²)
Haut	- 0,055	0,032
Bas	0,076	0,041

2.3.3.2. Muscle droit latéral

Le muscle droit latéral peut être visualisé de son origine au niveau de l'anneau de Zinn jusque tout près de son insertion sclérale. Cette dernière est mieux analysée en haute résolution, en coupes axiales, l'œil en adduction.

En T1 sans injection de produit de contraste, la poulie du droit latéral est iso intense au muscle lui-même et aux tissus environnants. Elle ne peut donc pas être visualisée directement. Après injection de gadolinium qui rehausse le contraste du droit latéral, la poulie peut être individualisée en coupe coronale. En coupe axiale, l'œil étant en adduction, on peut voir le trajet du droit latéral s'infléchir approximativement au niveau de la poulie.²⁰

Le corps musculaire du droit latéral présente de multiples fissures et des zones iso intenses à la graisse. En plus haute résolution, le nerf abducens peut être suivi de l'apex orbitaire jusqu'à la surface musculaire où il s'arborise en plusieurs branches dont la plus grosse pénètre dans le muscle et s'y arborise de nouveau. La prise de gadolinium par les fibres musculaires augmente le contraste entre le muscle et le nerf abducens qui lui, n'est pas rehaussé par le gadolinium, ce qui permet une meilleure définition de ce dernier.

D'autre part, comme tous les muscles droits, le plus grand diamètre de coupe augmente et recule dans l'orbite à l'état de contraction, et inversement à l'état de relaxation.⁴⁸ La section moyenne est de 46 mm² en position primaire (normales établies sur 8 patients, soit 16 muscles obliques) pour Demer²¹, tandis qu'elle est de 41,2 mm² ± 7,2 mm² (normales établies sur 21 patients, soit 42 muscles obliques) pour Tian.⁷⁹

2.3.3.3. Muscle droit inférieur

Le muscle droit inférieur peut être visualisé de son origine au niveau de l'anneau de Zinn jusque tout près de son insertion sclérale. Cette dernière est mieux analysée en haute résolution, en coupe quasi sagittale, l'œil en position primaire ou en élévation.

Par contre, il n'est pas possible d'individualiser la poulie du droit inférieur, du fait de la fusion de ses gaines avec celles de l'oblique inférieur pour former le ligament de Lockwood.

Le corps musculaire du muscle droit inférieur présente de multiples zones irrégulières iso intenses à la graisse.

Il est séparé en deux parties par un fin septum iso dense à la graisse visible en coupes sagittales. On peut donc distinguer la couche orbitaire qui se termine en arrière de l'insertion sclérale de l'autre couche musculaire qui continue jusqu'à l'insertion sclérale du tendon.

La section moyenne en position primaire est de 33,6 mm² pour Miller⁴⁸ 28 mm² pour Tian.⁷⁹

2.3.3.4. Muscle droit médial

Le muscle droit médial peut être visualisé par des coupes coronales, de son origine au niveau de l'anneau de Zinn jusque tout près de son insertion sclérale. Cette dernière est mieux analysée en haute résolution, l'œil en abduction.

Pour les mêmes raisons que le droit latéral, la poulie du droit médial ne peut être visualisée directement et nécessite donc l'injection de gadolinium.

Le corps musculaire du droit médial présente de multiples zones iso intenses à la graisse, surtout chez les personnes âgées. La section moyenne en position primaire est de 30,3 mm² pour Miller⁴⁸, 27,9 mm² pour Tian.⁷⁹

2.3.3.5. Muscle droit supérieur

Le muscle droit supérieur peut être visualisé, de son origine au niveau de l'anneau de Zinn jusque tout près de son insertion sclérale. Cette dernière est mieux analysée en haute résolution, en coupe sagittale, l'œil en position primaire ou en élévation.

La section moyenne en position primaire est de 34,4 mm² pour Miller ⁴⁸, 33 mm² pour Tian.⁷⁹

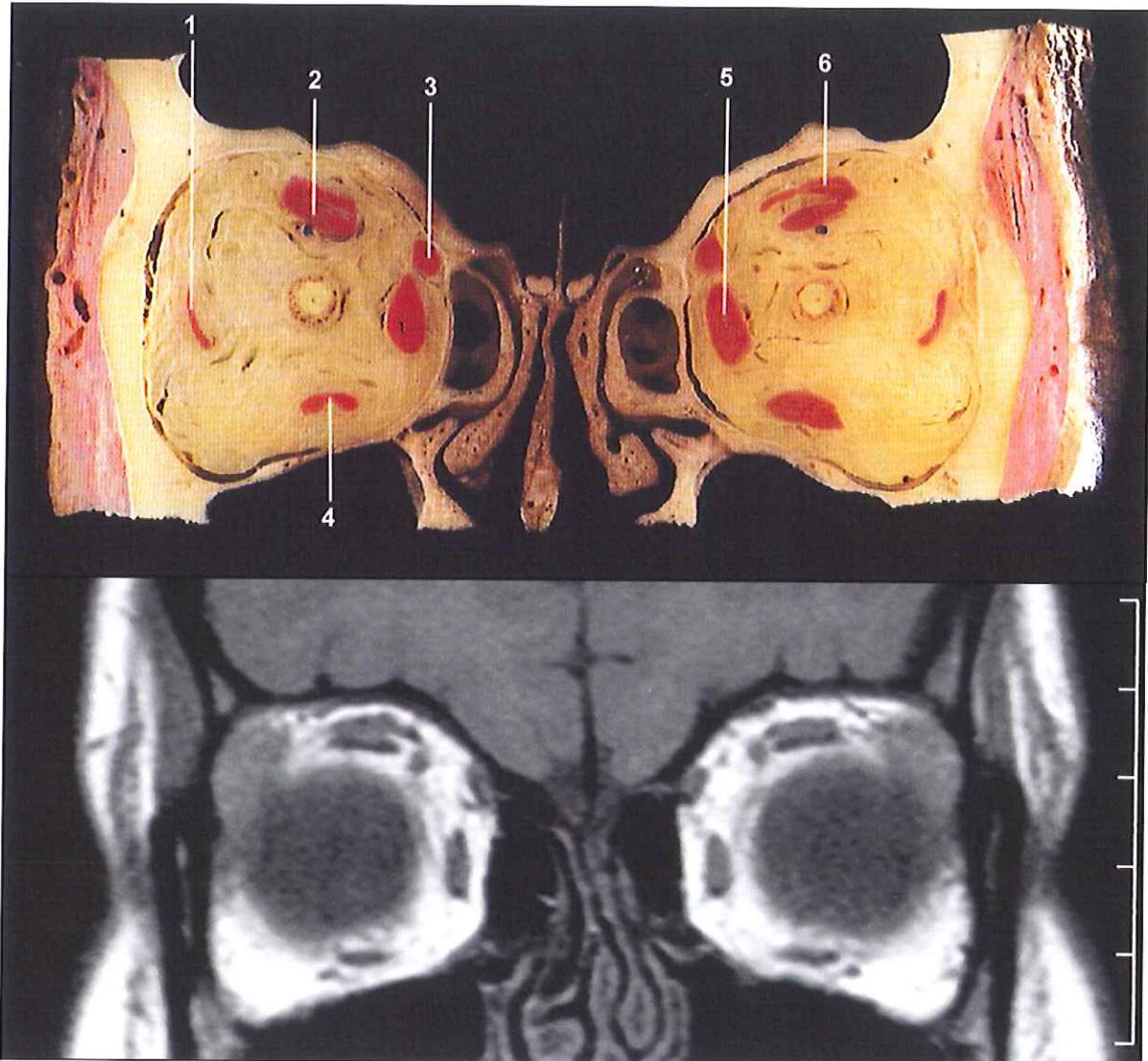


Fig. 13 : Corrélation anatomo-radiologique : coupes frontales. 1=muscle droit latéral ; 2=muscle droit supérieur ; 3=muscle oblique supérieur ; 4=muscle droit inférieur ; 5=muscle droit médial ; 6=muscle releveur de la paupière supérieure.

2.3.3.6. Les poulies

Les poulies entourent les muscles droits, se situant donc sur leur trajet, juste en arrière de l'équateur. Elles ne sont malheureusement pas directement visibles en IRM, mais peuvent être localisées par déduction, du fait de l'inflexion visible qu'elles impriment à un muscle entre la partie postérieure, stable, et la partie antérieure, mobile, lors des mouvements oculaires (le trajet musculaire en arrière de la poulie est indépendant des mouvements oculaires, alors qu'en avant, entre la poulie et l'insertion musculaire sclérale, le muscle et son tendon suivent les mouvements du globe).¹² Bien que discrète, cette inflexion est bien visible sur des coupes IRM fines, dans un plan quasi coronal, perpendiculaire à l'axe orbitaire ou en axial (cf. fig. 15). Elle est provoquée par l'insertion de certaines des fibres du muscle droit sur la poulie correspondante (une couche musculaire s'insère sur le globe par l'intermédiaire du tendon, tandis que l'autre s'arrête en arrière de l'insertion tendineuse et s'insère dans sa poulie). Cette double insertion musculaire peut être visualisée par IRM : les fibres musculaires s'insérant sur la poulie du muscle correspondant sont localisées au point de jonction d'une bande noire partant radialement de la paroi orbitaire (latérale pour le droit latéral, médiale pour le droit médial), et du corps musculaire qui s'infléchit donc en ce point.²²

Alors que les poulies sont très stables dans un plan transverse, résistant aux glissements des muscles le long du globe, l'IRM permet de montrer leur grande mobilité dans le plan antéropostérieur, le long des axes musculaires⁵⁵ (notamment, les poulies sont situées plus en arrière en abduction qu'en adduction pour le droit latéral, et inversement pour le droit médial ; cf. fig. 14).

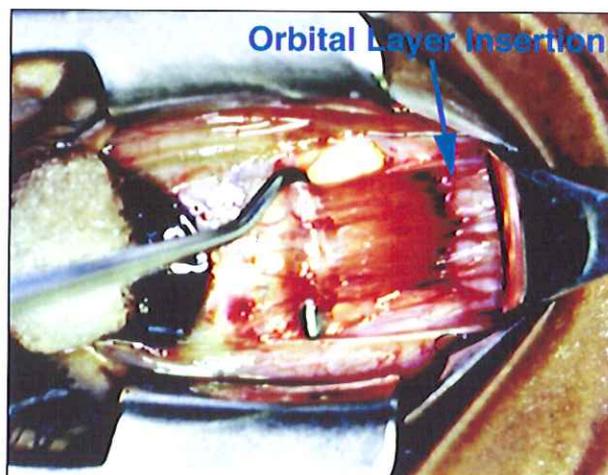


Fig. 14: Exposition chirurgicale de l'insertion du muscle droit médial sur sa poulie.²²

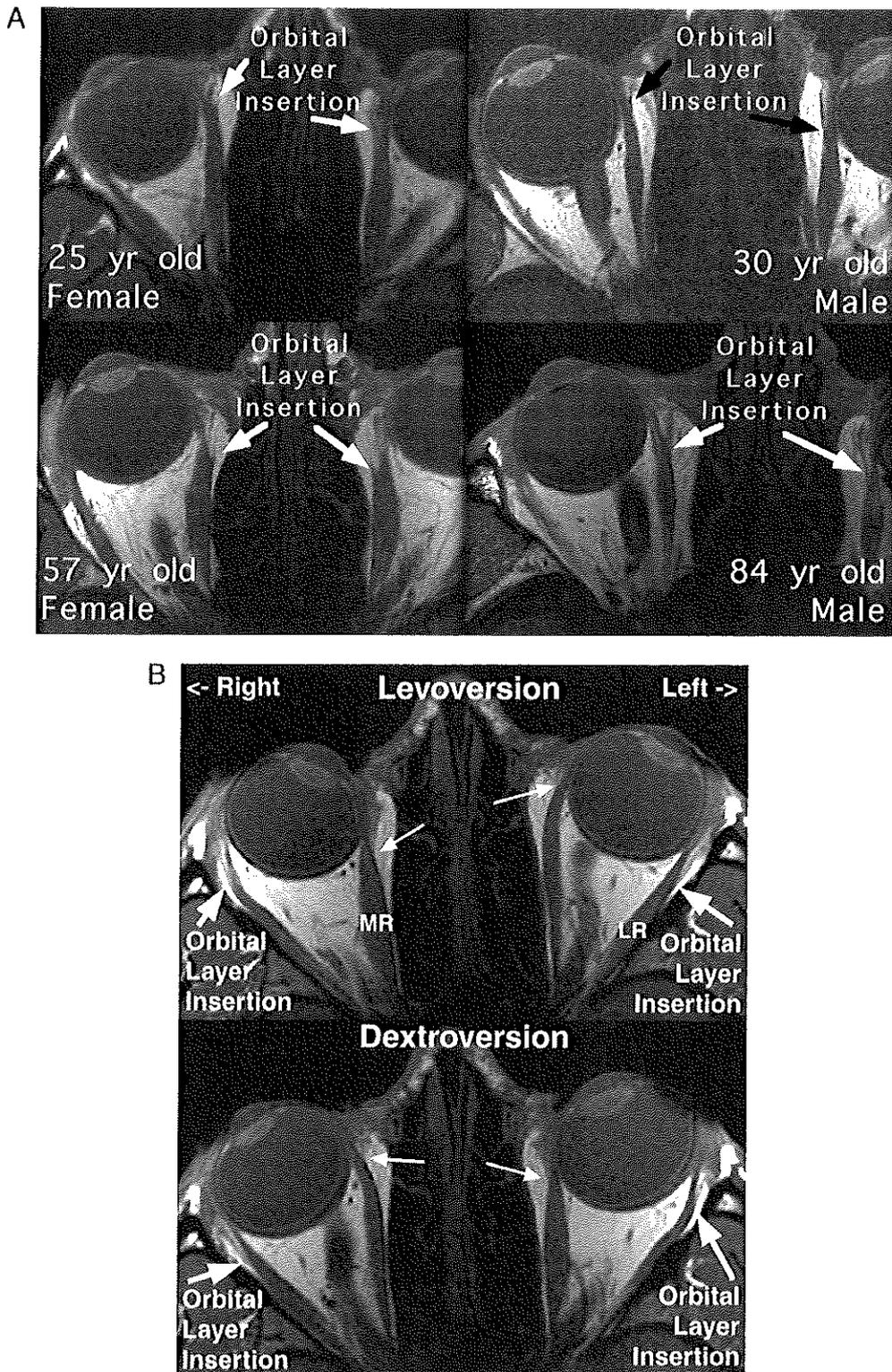


Fig. 15 : A. Insertion de la couche musculaire orbitaire du droit médial (A) et du droit latéral (B) sur les poulies correspondantes dans le regard latéral. Cette insertion est responsable de l'inflexion bien visible du trajet musculaire (flèches).²²

Aux séquences T1 axiales et frontales (ou coronales) sont éventuellement ajoutées des séquences sagittales T1 dans l'axe du muscle concerné, et selon les cas, des séquences dynamiques réalisées dans un plan vertical ou horizontal, en demandant au patient sa contribution active. Ces séquences sont obligatoirement de plus courte durée et nécessitent une très bonne coopération du patient pour une bonne qualité de l'image.

Lors de la réalisation des séquences statiques, on a demandé aux patients de garder les yeux fermés, afin de limiter les mouvements oculomoteurs.

3. IRM et muscles oculomoteurs en pathologie

3.1. Syndrome de Brown

3.1.1. Données générales sur le syndrome de Brown

3.1.1.1. Définition

Le syndrome de Brown ou syndrome de rétraction de la gaine de l'oblique supérieur (Harold Whaley Brown, 1950) fait partie des syndromes de restriction. Son tableau est celui d'une pseudo paralysie de l'oblique inférieur.

Il se définit par un désordre de l'oculomotricité consistant en une limitation active et passive (test de duction forcée positif) de l'élévation en adduction, dans le champ d'action du muscle oblique inférieur (cf. Fig. 17). Le déficit d'élévation diminue quand l'œil atteint passe de la position en adduction à l'abduction, pour quasi disparaître en abduction.

Les signes suivants sont plus aléatoires : down shoot en adduction, élargissement de la fente palpébrale en adduction, torticolis (tête tournée du côté sain, inclinée discrètement du côté atteint et menton légèrement levé), hypotropie de l'oeil atteint en position primaire.

On distingue le syndrome de Brown congénital, forme typique initialement décrite, et le syndrome acquis (contexte infectieux, inflammatoire ou traumatique).

La forme acquise réalise le même tableau clinique que la forme congénitale mais on retrouve plus fréquemment deux éléments : le « click syndrome » (douleur ± clic audible de la région trochléaire aux efforts d'élévation en adduction), ainsi qu'une diplopie dans l'élévation en adduction.

Le syndrome de Brown congénital représente 1 sur 450 strabismes, il est bilatéral dans 10 % des cas. Il n'y a pas de prédominance de sexe ni de latéralité.

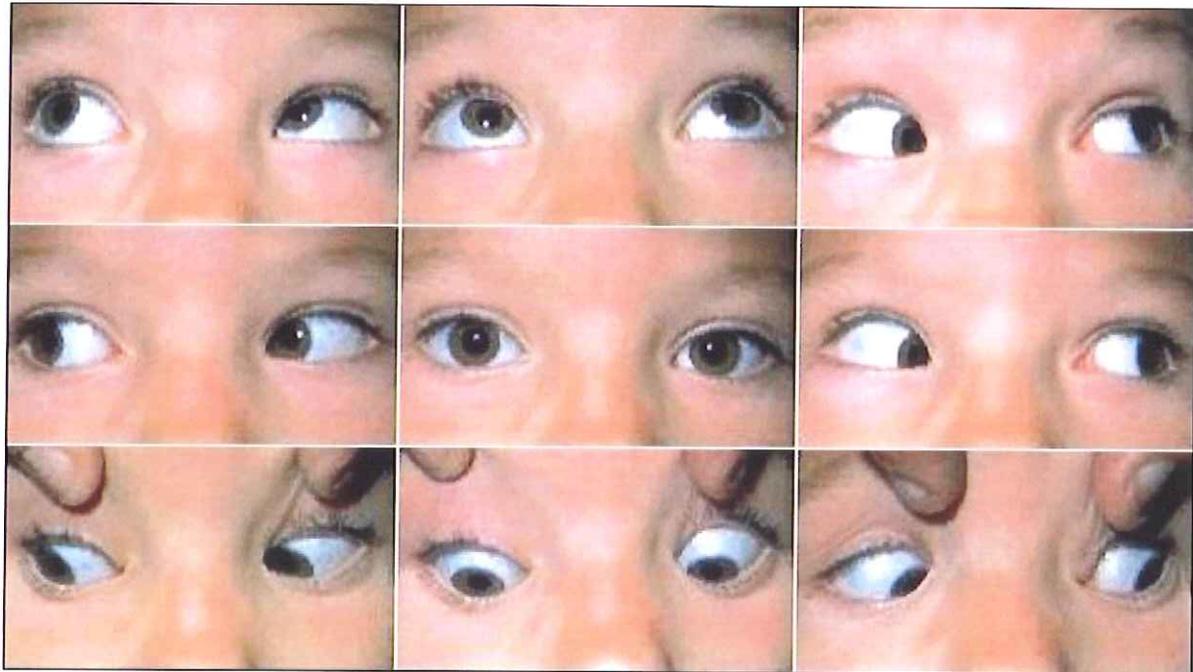


Fig. 17 : Syndrome de Brown droit.

3.1.1.2. Pathogénie

L'étiopathogénie du syndrome de Brown congénital reste discutée mais la grande majorité des auteurs s'accorde à penser que l'anomalie se situe au niveau du complexe tendon-trochlée de l'oblique supérieur.

Brown évoque une gaine antérieure du tendon de l'oblique supérieur trop courte et fibreuse, Crawford un manque d'élasticité du tendon plutôt qu'une rétraction de sa gaine, Spielmann un défaut fœtal d'innervation de l'oblique supérieur ayant entraîné une anomalie de développement de ce dernier.^{6,17}

Le syndrome de Brown acquis apparaît le plus souvent suite soit à une inflammation locale (type sinusite, infection dentaire...) ou générale (arthrite juvénile, polyarthrite rhumatoïde..), soit à un traumatisme de la région trochléaire, soit encore à une chirurgie (de l'oblique supérieur, des sinus frontaux ou ethmoïdaux..). Le mécanisme en cause serait alors une téno-synovite de l'oblique supérieur à l'origine d'un mauvais coulissage à travers la trochlée.

3.1.1.3. Traitement

A. Forme congénitale

Les indications au traitement chirurgical sont : un torticolis important, une décompensation de la déviation avec hypotropie importante, une altération de la vision binoculaire en position primaire et dans le champ de la lecture.^{16,17}

On pourra alors intervenir sur la gaine de l'oblique supérieur (gainotomie, gainectomie), ou bien libérer le tendon de l'oblique supérieur (ténotomie, ténectomie, pelage du tendon, section de brides), ou encore réaliser un affaiblissement de l'oblique supérieur.

B. Forme acquise

Le temps chirurgical n'arrive qu'après l'éventuel échec d'un traitement médical bien conduit, à base d'anti-inflammatoires locaux et généraux. Il consistera alors en une intervention sur les muscles controlatéraux devenus hyperactifs, une Fadenopération du droit supérieur controlatéral, ou encore une ténotomie de l'oblique supérieur.

Toutefois, la variabilité de réponse à la chirurgie est un réel problème : les hypo ou hypercorrections sont fréquentes, et l'on sait que certains cas évoluent parfois spontanément favorablement.^{29,82}

3.1.2. Syndrome de Brown et IRM : revue de la littérature

Les publications portant sur l'étude du syndrome de Brown par IRM sont très peu nombreuses.

3.1.2.1. Apport de l'IRM dans les syndromes de Brown congénitaux

A. Aspect de la région tendon-trochlée de syndromes de Brown typiques

Sener a cherché à savoir si dans les cas de syndromes de Brown congénitaux, l'IRM pouvait être d'une aide pour prévoir la réponse à une chirurgie. Pour cela, il a étudié par IRM douze patients ayant un syndrome de Brown congénital prouvé cliniquement (8 unilatéraux, 4 bilatéraux), et les a comparés à un groupe contrôle de dix patients.⁷¹

Il a mis en évidence trois types d'anomalies du complexe tendon-trochlée :

- *une augmentation significative des mesures du complexe tendon-trochlée* dans le groupe atteint (mesure cranio-caudale respectivement de 3.48 ± 0.56 mm pour le groupe atteint, 2.76 ± 0.26 mm pour le groupe témoin, $p < 0.001$; largeur de 4.26 ± 0.75 mm pour le groupe atteint, 3.07 ± 0.36 mm pour le groupe contrôle, $p < 0.001$). L'aspect épaissi du complexe tendon-trochlée va, d'après Sener et coll. à l'encontre de la théorie d'un manque d'élasticité du tendon^{16,60} (théorie supportée par les succès de la ténotomie) ou encore d'un tendon trop court (théorie soutenue par Plager⁶⁶) comme causes de syndrome de Brown. Ces théories avaient déjà été mises en défaut par les cas de résolutions spontanées de syndromes de Brown documentés.

- *un aspect iso intense du complexe tendon-trochlée* chez 11 des yeux atteints sur les 16, alors qu'il était hypointense dans le groupe sain. Cet aspect iso intense suggère aux auteurs une anomalie du complexe tendon-trochlée de type bourse liquidienne accolée au tendon, ou bien une régression incomplète de formations trabéculaires embryonnaires épaissies entre le tendon et la trochlée (qui auraient normalement dû disparaître avant la naissance), théorie déjà soutenue par Sevel⁷², ou encore des anomalies du tendon lui-même.

- *un complexe tendon-trochlée d'apparence irrégulière* chez 14 des yeux affectés sur les 16, alors qu'il a été constaté de forme bien régulière dans le groupe témoin. Cette irrégularité de forme du complexe tendon-trochlée renforce les auteurs dans leur idée d'une pathologie primitive située à ce niveau dans les syndromes de Brown, d'autant qu'aucune anomalie du corps musculaire lui-même n'a été constatée.

Il n'a malheureusement pas pu être établi de corrélation entre l'aspect IRM du complexe tendon-trochlée et la réponse favorable ou non à une chirurgie (ténotomie dans l'espace sous ténonien) : en effet, il n'a pas été retrouvé de différence significative en terme d'aspect IRM entre les syndromes de Brown ayant évolué favorablement ou non, que ce soit spontanément ou après chirurgie.

B. Apport de l'IRM dans les syndromes de Brown atypiques

Clarke et Noel ont rapporté 6 cas de présence simultanée d'un syndrome de Brown dans un œil et d'une hyperaction de l'oblique inférieur dans l'autre (dont 4 avec un test de Bielchowsky positif évoquant une paralysie de l'oblique supérieur).¹⁴ Ils ont alors suggéré qu'il s'agissait de syndromes de Brown bilatéraux de la petite enfance ayant évolué vers la correction spontanée d'un seul œil. En effet, en présence d'un syndrome de Brown, l'oblique inférieur antagoniste subit une contraction isométrique. La résolution spontanée du syndrome de Brown d'un côté entraînerait un déséquilibre des forces, le muscle oblique supérieur présentant une parésie relative par rapport au muscle oblique inférieur contracturé et fibrosé, se manifestant par un tableau d'hyperaction de ce dernier.

Bhola et coll. rapportent un cas de syndrome de Brown congénital droit atypique, similaire aux cas précédents, dans le sens où, en plus d'une nette limitation de l'élévation en adduction de l'œil droit, le patient présentait une importante hypoaction du muscle oblique supérieur gauche et hyperaction du muscle oblique inférieur gauche avec un test de Bielchowsky positif tête penchée sur l'épaule gauche.⁵ Par contre, ils ont exploré ce cas par une IRM, qui a mis en évidence une atrophie sévère de l'oblique supérieur controlatéral au syndrome de Brown. Cela leur a permis d'authentifier une paralysie vraie de ce muscle.

De ce fait, ces auteurs suggèrent eux, une anomalie de développement des deux muscles obliques supérieurs, se manifestant sur un œil par un syndrome de Brown, et sur l'autre par une paralysie de l'oblique supérieur.

3.1.2.2. Apport de l'IRM dans les syndromes de Brown acquis

L'IRM peut apporter des informations intéressantes sur les mécanismes de syndromes de Brown acquis.

Thorne et coll. rapportent le cas d'une patiente aux antécédents de psoriasis assez sévère mais alors en rémission, qui présentait un syndrome de Brown gauche typique, acquis, accompagné de douleurs.⁷⁷ L'IRM montrait un rehaussement du complexe tendon-trochlée de l'oblique supérieur homolatéral, ainsi que des tissus environnants.

De même, Tien et coll. ont mis en évidence en IRM chez un jeune patient atteint d'une arthrite chronique juvénile active, un aspect nodulaire du tendon et de sa gaine, hypo intense en T1 et en T2.⁸⁰

Ils ont attribué cet aspect à une fibrose des gaines du tendon de l'oblique supérieur, secondaire à l'inflammation chronique.

Siegel et coll. décrivent deux cas de syndromes de Brown acquis pour lesquels l'IRM dynamique montre les rapports du muscle oblique supérieur et de sa trochlée.⁷³

Le premier cas est celui d'une patiente de 36 ans, sans antécédent, présentant un syndrome de Brown intermittent, responsable d'une diplopie verticale intermittente, douloureux dans la région trochléaire, cédant brutalement lors d'efforts d'élévation en adduction, avec un ressaut palpable (« click-syndrome »). L'IRM a révélé un « kyste » en arrière de la trochlée dans le regard primaire, et encore plus en arrière dans le regard vers le bas (car le muscle se contracte alors, ce qui éloigne le kyste de la trochlée). Par contre, lors du passage du regard vers le bas à celui vers le haut, lorsqu'on arrive à un certain degré d'élévation, le kyste est obligé de franchir la trochlée. Cela explique le défaut temporaire d'élévation en adduction, le temps que le kyste force le passage à travers la trochlée et passe finalement en avant d'elle, le tout accompagné d'un click palpable. Le retour à la position primaire s'accompagne du même mécanisme en sens inverse.

Le second cas est celui d'un patient de 7 ans mordu par un chien au niveau de l'angle supéro-interne de l'œil gauche et qui présenta dans les suites un syndrome de Brown ipsilatéral. L'exploration IRM a pu mettre en évidence la cicatrice, l'épaississement et la désorganisation du complexe tendon-trochlée, et ce, malgré la prise en charge chirurgicale initiale qui avait consisté à rattacher la trochlée avulsée.

Dans ces deux cas, l'IRM a pu analyser le muscle oblique supérieur et ses rapports avec la trochlée dans différentes positions du regard, et l'on imagine bien que les informations recueillies pourraient avoir un impact sur une éventuelle stratégie chirurgicale.

Mais l'IRM ne permet pas toujours la visualisation du processus en cause : Can et coll. n'ont en effet pas pu mettre en évidence d'aspect pathologique du muscle oblique supérieur ou de sa région trochléaire chez un jeune patient ayant présenté un syndrome de Brown acquis

intermittent cyclique (apparition le matin au réveil, puis disparition à midi après un « click syndrome » ou après un massage de la région trochléaire, avec récurrence dès le lendemain).⁸

Ce patient ayant des antécédents de sinusites, les auteurs ont émis l'hypothèse d'un phénomène inflammatoire avec œdème du tendon, se majorant au petit matin et diminuant au cours de la journée, par analogie aux phénomènes inflammatoires rhumatismaux. Cependant, il n'était pas précisé si l'IRM avait été réalisée le matin ou l'après-midi.

3.1.3. Syndrome de Brown et IRM : étude de cas nantais

3.1.3.1. Patients, matériels et méthodes

Il s'agit de l'étude rétrospective de patients chez qui a été diagnostiqué un syndrome de Brown typique et chez qui une IRM a été réalisée avant toute chirurgie, entre 1997 et 2003.

Les critères diagnostiques exigés étaient:

- un déficit d'élévation maximum en adduction, qui diminue nettement voire qui disparaît en abduction
- pas ou très peu d'hyperaction de l'oblique supérieur
- un test de duction forcée positif.

Les séquences ont été réalisées en T1, les coupes axiales et frontales centrées sur les orbites. Durant l'acquisition des images, on avait demandé aux patients de rester les yeux fermés.

Toutes les IRM ont été interprétées par le même radiologue.

3.1.3.2. Résultats

Dix patients ont été retenus (8 femmes, 2 hommes ; âge moyen de 9,5 ans ; minimum = 4 ans; maximum = 23 ans), neuf présentaient un syndrome de Brown congénital, un seul un syndrome de Brown acquis (tableau 3). Le tableau était toujours unilatéral.

Parmi les neuf patients porteurs de syndromes de Brown congénitaux, quatre présentaient des anomalies variables : le patient 1, un muscle oblique supérieur droit (donc controlatéral au syndrome de Brown) hypoplasique par rapport au gauche (1 mm de diamètre de différence),

le patient 6, un complexe tendon-trochlée du côté atteint légèrement hypo intense par rapport au côté sain, le patient 9, une masse hypo intense d'allure liquidienne, de 8 mm sur 4 mm, au niveau du tendon du muscle oblique supérieur en arrière de la trochlée du côté atteint, et le patient 10, une discrète atrophie de la portion antérieure du tendon du muscle oblique supérieur du côté atteint.

Les cinq autres patients porteurs d'un syndrome de Brown congénital ne présentaient pas d'anomalies à l'IRM que ce soit au niveau du complexe tendon-trochlée, du tendon seul ou du corps musculaire du muscle oblique supérieur, ou au niveau des autres muscles oculomoteurs.

Tableau 3 : Caractéristiques des 10 patients présentant un syndrome de Brown.

N	Sexe	Age	Côté	Type	Constatations IRM
1	F	8	G	Cong.	Réduction diamètre MOSD de 1 mm / G
2	F	17	D	Cong.	RAS
3	F	23	D	Cong.	RAS
4	F	4	G	Acquis	Epaississement localisé de la région trochléaire G
5	F	12	D	Cong.	RAS
6	F	7	D	Cong.	Hypointensité légère complexe tendon-trochlée à D
7	F	6	D	Cong.	RAS
8	M	6	D	Cong.	RAS
9	M	5	G	Cong.	Masse hypointense tendon MOSG (8x4mm) probablement liquidienne : kyste ?
10	F	7	D	Cong.	Légère atrophie portion antérieure du tendon MOSD

Le seul syndrome de Brown acquis s'est manifesté cliniquement de façon brutale, dans les suites d'une piqûre d'insecte de l'angle supéro-interne de l'œil gauche, par une diplopie, un torticolis tête tournée à gauche et menton relevé, une impotence de l'élévation en adduction avec un down shoot gauche. Le test de duction forcée était bien positif. L'IRM a révélé un épaississement de la région trochléaire du muscle oblique supérieur gauche, très localisé, visible sur les coupes axiales et frontales.

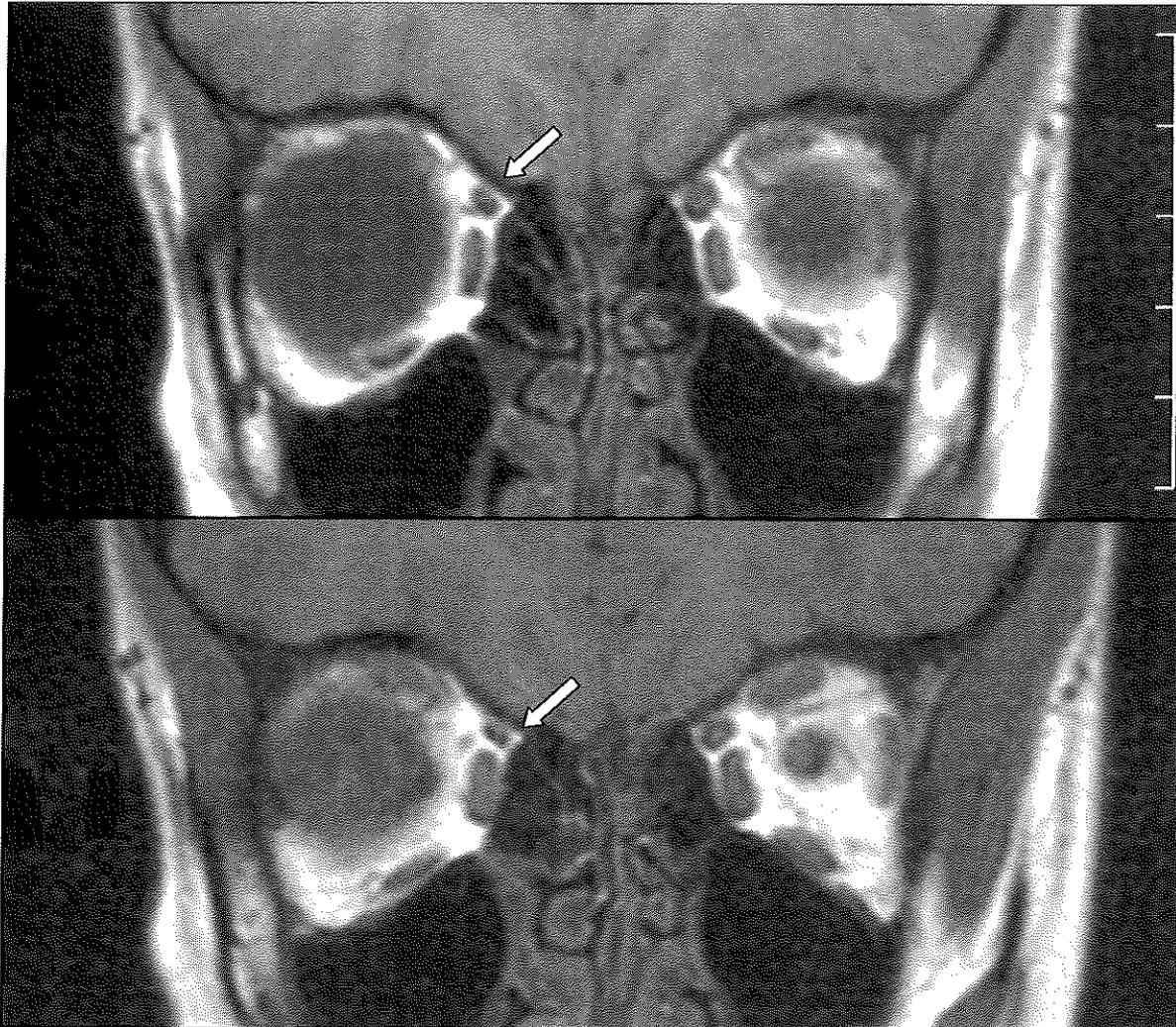


Fig. 18 : Patient 1. IRM en coupe frontale. Réduction du diamètre du MOS droit de 1 mm par rapport au MOS gauche.

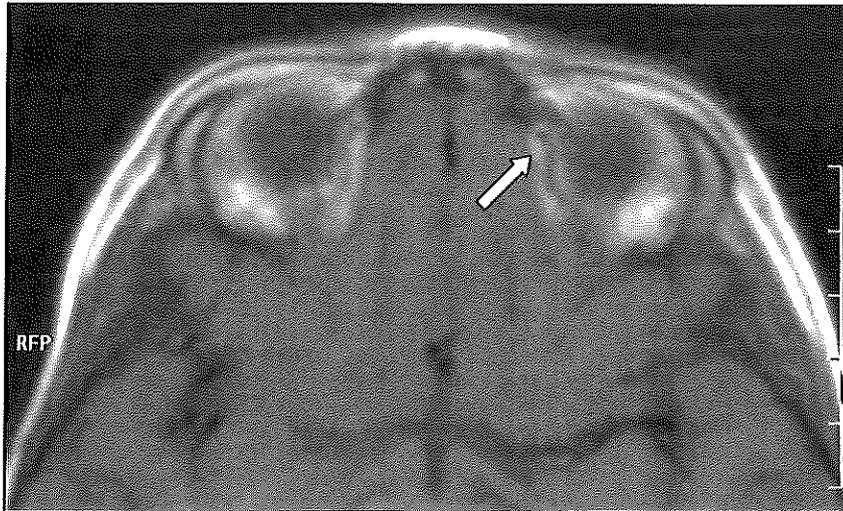


Fig. 19 : Patient 4. IRM en coupe axiale. Epaissement localisé de la région trochléaire gauche.

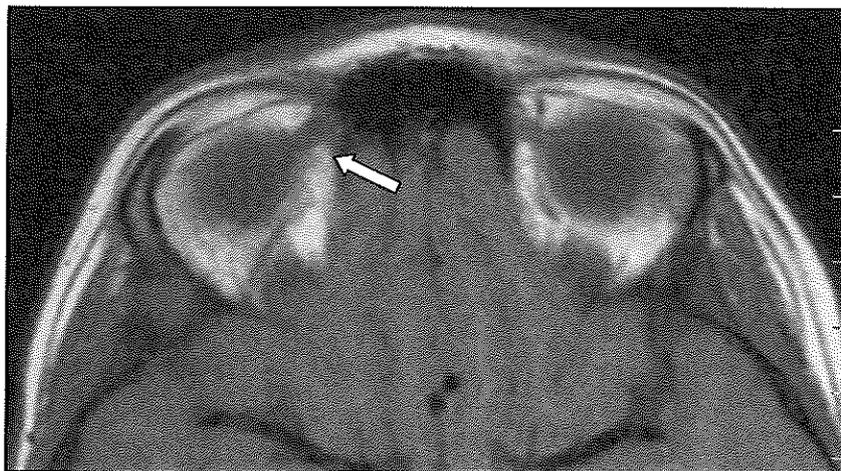


Fig. 20 : Patient 6 : IRM en coupe axiale. Légère hypo-intensité du complexe tendon-trochlée à droite.

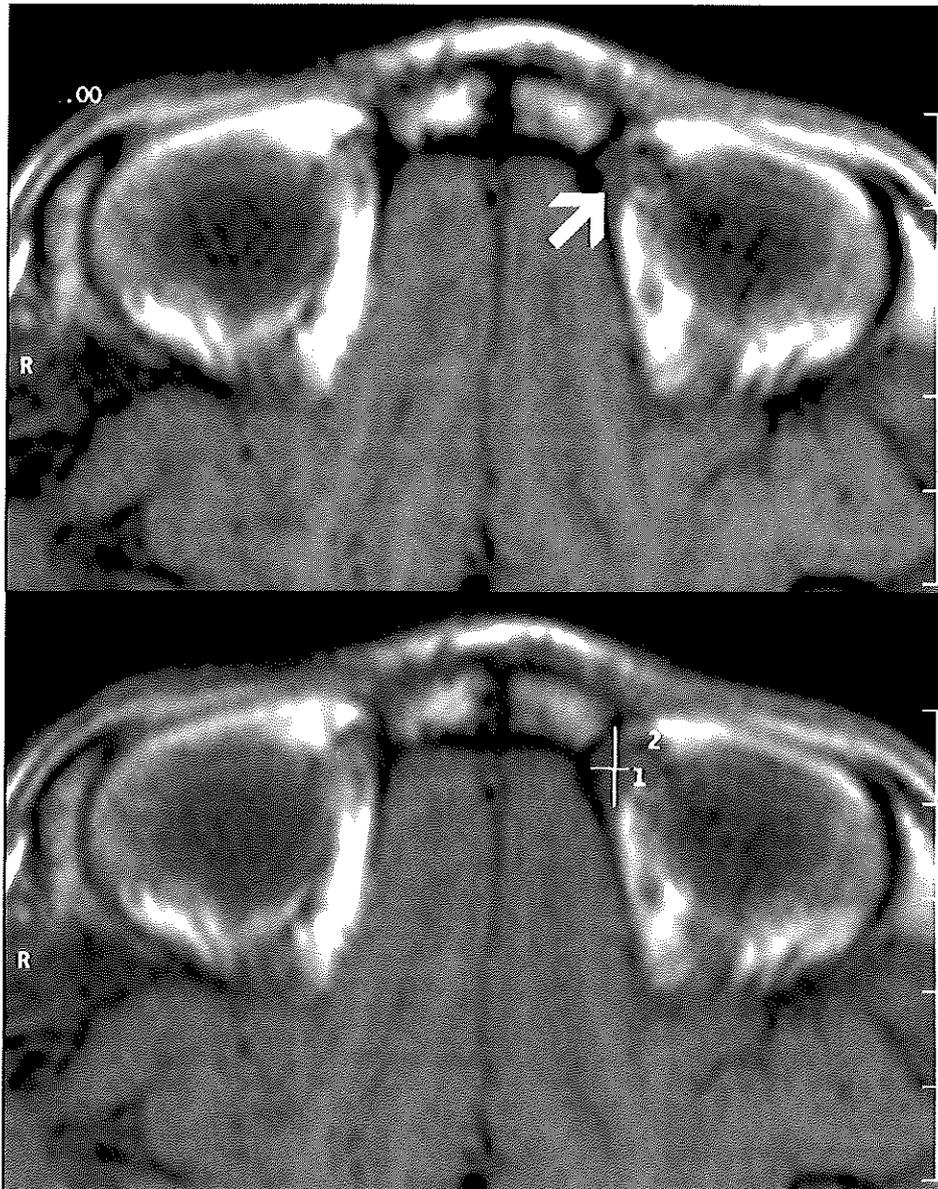


Fig. 21 : Patient 9 : Syndrome de Brown congénital. IRM en coupe axiale, séquence T₁. Masse hypointense du tendon de l'oblique supérieur gauche (8 x 4 mm) juste en arrière de la trochlée.

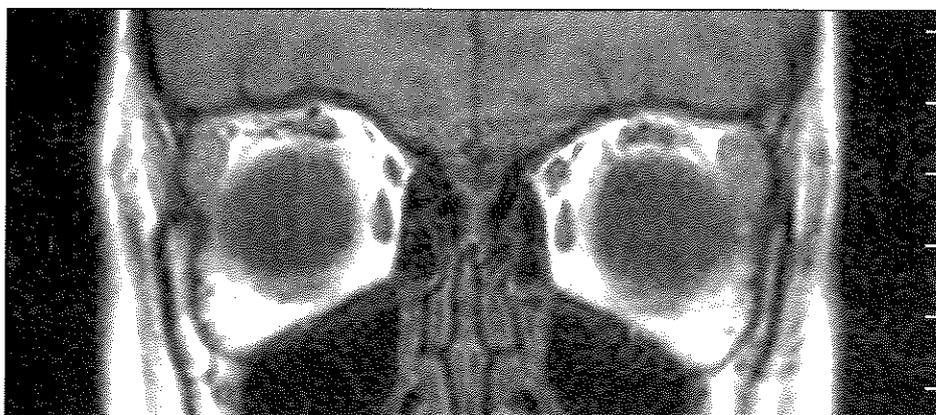


Fig. 22 : Patient 10. IRM en coupe frontale. Atrophie de la portion antérieure du tendon MOS droit.

Enfin, il nous semble intéressant de rapporter le cas d'un patient diagnostiqué initialement comme ayant un syndrome de Brown droit mais qui, en fait, n'en était pas un. Il présentait une limitation de l'élévation en adduction, moindre en abduction, un torticolis tête penchée sur l'épaule droite, tournée à gauche et rejetée vers l'arrière, une exotropie de 6 Δ et une hypertropie gauche de 30 Δ (10 en version droite, 35 en version gauche), un down shoot en adduction. Lors de l'intervention chirurgicale, le test de duction forcée dans le champ d'action du muscle oblique supérieur s'est révélé négatif et il a été conclu à une paralysie du muscle oblique inférieur. L'IRM préopératoire n'avait pas retrouvé d'anomalie du muscle oblique supérieur, mais une petite atrophie du muscle oblique inférieur droit par rapport au côté gauche.

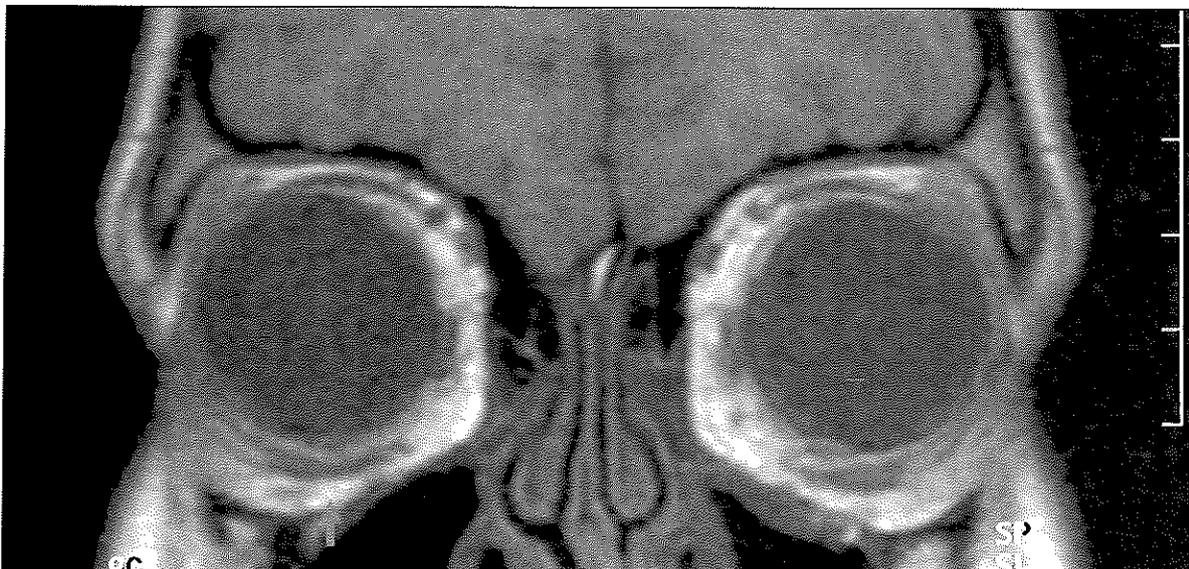


Fig. 23: IRM en coupe frontale : Atrophie du muscle oblique inférieur droit (flèche).

3.1.3.3. Discussion

Les études IRM s'intéressant aux syndromes de Brown congénitaux sont très rares, mais vont dans le sens d'une anomalie siégeant au niveau du complexe tendon-trochlée. C'est aussi ce que nous retrouvons dans notre étude. La seule exception est le patient 1 qui présente un aspect hypoplasique du muscle oblique supérieur controlatéral au syndrome de Brown. Cliniquement, il ne présentait pourtant pas de tableau de paralysie de l'oblique supérieur du côté de cette atrophie (pas d'élévation en adduction, signe de Bielschowsky négatif) mais peut être est-ce une paralysie qui ne se décompensera que plus tard à l'âge adulte, comme il n'est pas rare de le voir. Dans ce cas, est-ce une association fortuite ou, comme le suggèrent Bhola et coll., une anomalie de développement touchant les deux muscles obliques, l'une ayant touché la région tendineuse et l'autre le corps musculaire ? Nous n'avons pas de réponse à ces questions à ce jour.

Dans un autre cas, l'IRM a suggéré un diagnostic différentiel en révélant une atrophie de l'oblique inférieur homolatéral au syndrome de Brown initialement évoqué.

Quant aux syndromes de Brown acquis, l'anomalie responsable du tableau est retrouvée dans la majorité des cas grâce à l'IRM qui permet même parfois de visualiser le mécanisme en cause (gêne au coulissage du tendon dans sa trochlée lors de l'élévation du regard en adduction du fait d'un obstacle situé juste en arrière de celle-ci). En cas de résistance à un traitement anti-inflammatoire, l'IRM pourrait éventuellement guider le geste chirurgical (par exemple, ablation d'un kyste du tendon de l'oblique supérieur).

L'IRM n'apporte donc actuellement que rarement des éléments diagnostiques ou thérapeutiques, mais davantage des éléments physiopathologiques. Ces informations devraient dans un avenir proche devenir plus précises avec l'arrivée des IRM à 3 Teslas, qui, du fait d'une meilleure résolution, permettront une meilleure visualisation de la zone tendon-trochlée de l'oblique supérieur, difficilement explorée avec précision par les IRM à 1,5 Teslas utilisées le plus souvent actuellement.

3.2. Syndrome de Stilling-Turk-Duane

3.2.1. Données générales sur le Syndrome de Duane

3.2.1.1. Définition

Le syndrome de Duane est une forme congénitale de strabisme caractérisée par une limitation de l'abduction de l'œil atteint. L'adduction du même œil peut être elle aussi limitée de façon variable, mais surtout s'accompagne d'une rétraction du globe avec rétrécissement de la fente palpébrale et souvent d'un trouble de la verticalité (down shoot ou up shoot).

Il peut s'associer à ces signes cliniques une déviation horizontale (ésotropie le plus souvent, mais une exotropie peut aussi se rencontrer), une amblyopie, un torticolis.

Il existe trois sous-types de ce syndrome (classification de Malbran): ^{6,82}

- type I (limitation majeure de l'abduction, adduction normale ou peu limitée, rétraction du globe et rétrécissement de la fente palpébrale dans les efforts d'adduction)
- type II (limitation majeure de l'adduction, mais très peu, voire pas de l'abduction, rétraction du globe et rétrécissement de la fente palpébrale dans les efforts d'adduction)
- type III (limitation marquée de l'adduction et de l'abduction, rétraction du globe et rétrécissement de la fente palpébrale dans les efforts d'adduction).

Le problème de cette classification est que certains patients n'y entrent pas, car présentent en fait des formes « mixtes ». Le type I est le plus fréquent (environ 80 %).

Le syndrome de Duane représente environ 1% de tous les strabismes. Il est le plus souvent unilatéral (80%), et du côté gauche (72%). Il existe une prédominance féminine.⁸³ Ce syndrome peut être isolé ou associé à d'autres anomalies oculaires (syndrome des larmes de crocodile, hétérochromie, dysplasie de l'iris, colobomes, phénomène de Marcus-Gunn...) ainsi qu'à des anomalies systémiques (syndrome de Goldenhar, syndrome Klippel-Feil, surdité de perception).

Ceci suggère un évènement tératogène survenu entre la quatrième et la huitième semaine de gestation.¹⁴ La plupart des cas sont sporadiques, cependant, des cas familiaux avec transmission autosomique dominante ont été rapportés.

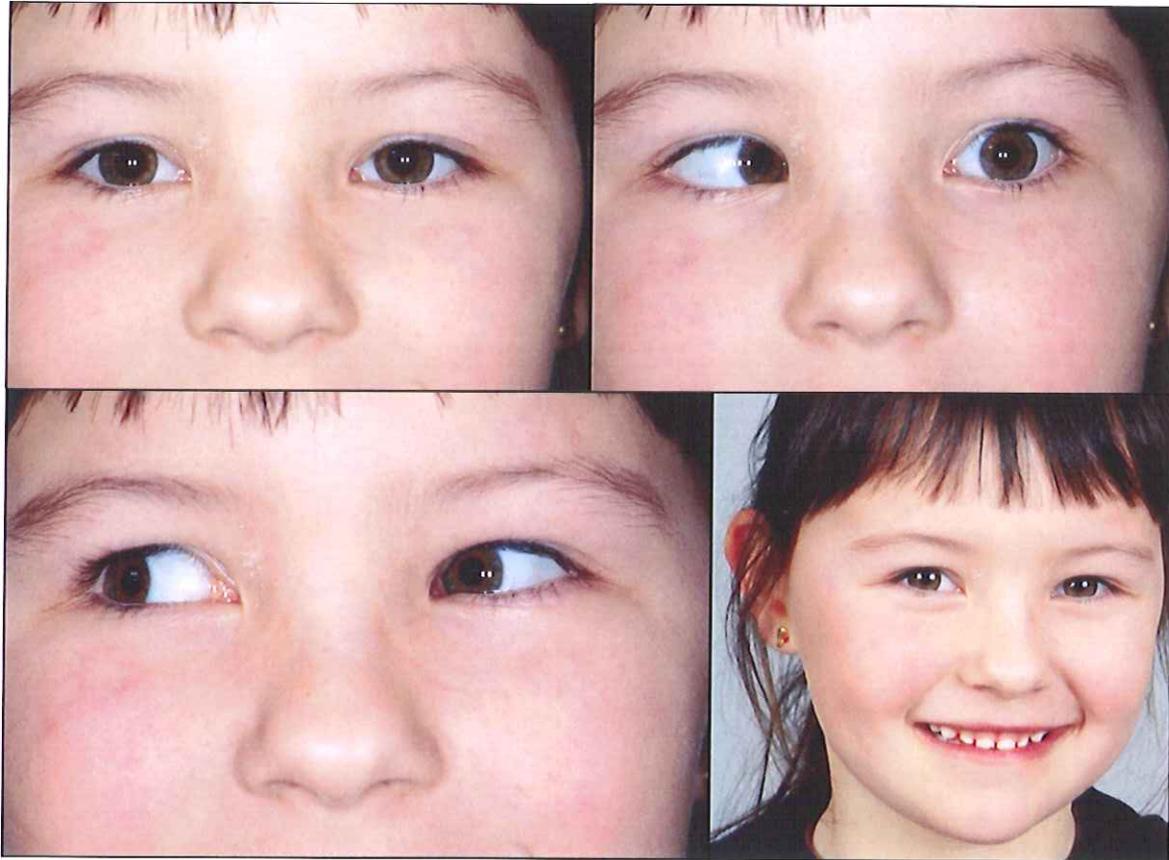


Fig. 24 : Enfant présentant un syndrome de Duane de type I gauche.

3.2.1.2. Pathogénie

La pathogénie du syndrome de Duane reste aujourd'hui incertaine et semble être un mélange de plusieurs causes.⁵

Initialement, Turk a évoqué une anomalie mécanique de type inextensibilité des muscles oculomoteurs, tandis que Duane a soutenu la théorie de double insertion musculaire.¹⁶ Tous les auteurs s'accordent actuellement à penser que cette théorie mécanique est erronée, ou du moins insuffisante à expliquer la clinique.

Breinin, par la méthode électromyographique, a décrit l'absence de potentiel électrique du droit latéral lors de l'abduction, alors qu'il est paradoxalement présent en adduction.¹⁶

Ceci serait dû à une innervation aberrante du droit latéral par des fibres du III, responsable de la cocontraction des deux droits horizontaux entraînant une rétraction du globe en adduction, et d'une fibrose du droit latéral d'origine innervationnelle.

Matteuci a, quant à lui, proposé une anomalie du système nerveux central suite à la découverte autopsique d'une atrophie du noyau du VI avec absence de ce nerf crânien du même côté, une fibrose du droit latéral, et une augmentation de volume du droit médial chez un patient ayant un syndrome de Duane.⁶¹

3.2.1.3. Diagnostic différentiel

Il faudra essentiellement se méfier d'une paralysie du VI, et plus rarement d'un syndrome de Moebius (diplopie faciale associée à une paralysie du VI et du VII), ou encore une fracture de la paroi médiale de l'orbite avec incarceration musculaire.

Le test de duction forcée sous anesthésie générale met en évidence les phénomènes de rétraction musculaire dans le cas de syndrome de Duane.

3.2.1.4. Traitement

Le traitement médical, en particulier, d'une éventuelle amblyopie, est bien évidemment le pré requis de tout traitement chirurgical.⁶²

On proposera ce dernier essentiellement en cas de dégradation de la fonction sensorielle binoculaire ou monoculaire, de torticolis significatif (supérieur à 5 ou 7 degrés), de déviation angulaire modérée (supérieure à 10 dioptries).

Le premier temps opératoire consistera en un recul généreux et asymétrique des deux droits horizontaux sur l'œil atteint, le deuxième temps éventuel portera sur les muscles verticaux. Les résultats sont bons sur le torticolis, l'enophtalmie et les troubles verticaux. Cependant, l'inefficacité sur l'impotence doit être soulignée au patient et sa famille.

3.2.2. Syndrome de Duane et IRM : revue de la littérature

3.2.2.1. Exploration IRM du noyau du VI

Comme nous l'avons vu précédemment, la pathogénie du syndrome reste incertaine, bien que les auteurs s'accordent à penser qu'une anomalie centrale soit la plus probable.

Parsa et coll.⁶¹ ont mis en évidence par une exploration IRM l'absence du sixième nerf crânien gauche chez un patient présentant un syndrome de Duane gauche de type I typique. Des séquences axiales ont montré les différentes portions du sixième nerf droit, de son émergence de la partie inférieure du tronc cérébral jusqu'à sa pénétration dans la dure-mère (c'est-à-dire toute la portion sous-arachnoïdienne), mais pas du côté gauche.

Ozkurt et coll.⁵⁸ ont par la suite étudié huit syndromes de Duane (5 unilatéraux et 3 bilatéraux, soit 11 yeux étudiés) ainsi qu'un groupe témoin de huit personnes. Dans ce groupe témoin, la visualisation IRM du VI dans sa portion sous arachnoïdienne a été possible dans 94 % des cas (15 nerfs sur les 16 ont été identifiés), tandis que ce pourcentage passe à 54,5 % dans le groupe atteint (2 des 5 nerfs abducens homolatéraux aux syndromes de Duane unilatéraux et 3 des 6 nerfs des syndromes de Duane bilatéraux ont été individualisés).

La non visualisation du VI beaucoup plus fréquente dans le groupe atteint que dans le groupe témoin pourrait être en rapport avec une aplasie ou hypoplasie de ce nerf.

Ces études « in vivo » vont dans le sens des constatations autopsiques qui ont mis en évidence l'absence du sixième nerf crânien et de son noyau, ainsi que l'existence d'une innervation aberrante du muscle droit latéral par des branches du III du même côté au niveau de la fissure orbitaire supérieure.^{35,49,66} Cette innervation aberrante n'a jamais pas été retrouvée à l'exploration par imagerie possiblement du fait d'une résolution pas encore assez fine de l'IRM.

3.2.2.2. Exploration dynamique du syndrome de Duane

Une autre approche de la recherche physiopathologique du syndrome de Duane est celle de Cartert et coll. qui se sont intéressés à l'étude dynamique des muscles oculomoteurs chez deux fillettes atteintes d'un syndrome de Duane gauche de type 1 de Malbran.³⁶ L'IRM dans son mode dynamique permet, comme nous l'avons vu précédemment, de visualiser les muscles oculomoteurs et de mesurer leurs dimensions lors de la contraction puis du relâchement.

Au moyen d'une échelle de fixation placée dans le tunnel de la machine, 22 cm au-dessus des yeux, le diamètre des muscles droits médiaux ont été mesurés au point le plus épais de leur corps charnu pour une même position du regard (les muscles droits latéraux n'ont pu être explorés car les coupes réalisées ne leur étaient pas perpendiculaires). Deux directions du regard ont été explorées : 25° à droite et 25° à gauche, ces angles étant obtenus par la fixation de points correspondants de l'échelle. Les mesures ont été faites sur des coupes axiales, puis sur des coupes coronales médio-orbitaires et orbito-apexiennes.

La comparaison entre la position la plus relâchée et la position la plus contractée de ces droits médiaux a mis en évidence 3 phénomènes :

- Le muscle droit médial gauche pathologique possède un ventre de volume beaucoup plus important que son homologue controlatéral sain (visible à la seule inspection et confirmé par des mesures quantitatives). En coupe axiale, le muscle pathologique a une épaisseur comparable à son homologue et antagoniste sain lorsqu'il est relâché (regard vers la gauche). Il est beaucoup plus gros que lui quand il se contracte (regard vers la droite).
- Lors de sa contraction, le ventre musculaire du droit médial recule dans l'orbite davantage que son homologue sain controlatéral (coupes coronales). Les auteurs rapprochent ce phénomène de l'enophtalmie de l'oeil atteint lors de son adduction.
- Enfin, la diminution d'épaisseur des muscles pathologiques en position de relâchement est beaucoup plus faible que pour le muscle sain. (Indice de contraction de 0,7 pour un muscle normal, 0,85 à 0,90 pour le droit médial pathologique).

3.2.2.3. Exploration IRM d'un syndrome de Duane de présentation atypique

Silverberg et coll.⁷⁴ rapportent le cas d'une patiente de 56 ans aux antécédents de strabisme et de déficit de l'abduction depuis l'enfance, dont le motif de consultation était une diplopie binoculaire. La présentation clinique était celle d'un syndrome de Duane droit (déficit de l'abduction de l'œil droit, diminution de la fente palpébrale et rétraction du globe oculaire droit en adduction), avec une ésoptropie de 35 Δ en position primaire, 30 Δ dans le regard latéral gauche, supérieure à 45 Δ dans le regard latéral droit. Un an plus tard, il est réalisé un recul de 7 mm du droit médial droit qui permet une nette diminution de l'ésoptropie. Quatre ans plus tard, l'ésoptropie a récidivé, et l'IRM alors réalisée montre une atrophie du droit latéral droit, inhabituelle pour un syndrome de Duane (Demer et coll. ont noté des muscles droits latéraux de taille normale dans 6 cas sur 7 de syndrome de Duane de type 1, l'exception étant celle de ce cas clinique). Il est alors décidé la réalisation d'une IRM cérébrale qui met en évidence un méningiome du sinus caverneux droit.

Les auteurs expliquent l'atrophie musculaire par une compression des fibres aberrantes du III, plus « fragiles » qu'une innervation normale. De plus, ils relèvent, a posteriori, qu'une ésoptropie de 35 dioptries est trop importante pour s'intégrer dans un syndrome de Duane, et qu'il faut donc être attentif aux diagnostics différentiels d'un déficit de l'abduction spécialement dans ce cas.

3.2.3. Syndrome de Duane et IRM : étude de cas nantais

3.2.3.1. Patients, matériels et méthodes

Il s'agit de l'étude rétrospective de patients chez qui a été diagnostiqué un syndrome de Duane typique et chez qui une IRM orbitaire (et pour certains encéphalique en plus) a été réalisée avant toute chirurgie, de 1997 à 2003. Les séquences qui ont été réalisées sont des séquences axiales T1, frontales T1, para-frontales T1 perpendiculaires au droit latéral en séquences rapides droite et gauche.

Toutes les IRM ont été interprétées par le même radiologue.

3.2.3.2. Résultats

Huit patients ont été retenus (3 femmes, 5 hommes ; âge moyen de 21,8 ans ; minimum=5 ans ; maximum= 74 ans). Six des huit patients présentent un syndrome de Duane de type I unilatéral (trois gauche, trois droit), un patient présente un syndrome de Duane mixte II-III gauche, et le dernier un syndrome de Duane de type III bilatéral, asymétrique (tableau à gauche plus marqué qu'à droite).

Trois des huit patients ont eu une IRM cérébrale en plus d'une IRM orbitaire.

Les anomalies IRM retrouvées sont très rares : quatre patients ont une IRM normale, trois présentent une discrète enophtalmie de l'œil atteint (ce qui avait déjà été constaté cliniquement), et un présente un muscle droit médial d'allure hypertrophique dans sa partie moyenne du côté pathologique, en comparaison avec le côté sain.

Tableau 4 : Caractéristiques des 9 patients explorés pour un syndrome de Duane

N°	Sexe	Age	Type Duane	Côté	IRM
1	F	5	I	G	Discrète enophtalmie du globe G ; MOM normaux
2	F	17	I	D	RAS
3	M	10	I	G	Discrète enophtalmie G
4	M	36	II-III	G	RAS
5	F	74	III	G	Discrète enophtalmie G
6	M	16	I	G	RAS
7	M	10	I	D	RAS
8	M	7	I	D	Hypertrophie du droit latéral dans sa partie moyenne

3.2.3.3. Discussion

L'IRM participe à l'avancée dans la connaissance physiopathologique du syndrome de Duane. En effet, elle a pu mettre en évidence à plusieurs reprises une aplasie du noyau du VI. Dans une série de patients porteurs d'un syndrome de Duane de type I, elle a aussi cependant montré la présence de ce noyau dans un cas sur deux : cela signifierait que l'aplasie du VI a un rôle important dans la pathogénie du syndrome de Duane, mais qu'elle n'en serait pas seule responsable. Par ailleurs, le phénomène d'enophtalmie constaté en adduction ne serait pas seulement du, d'après Carteret et coll., à une cocontraction des deux droits horizontaux dans cette position du regard : en effet, ils ont constaté en IRM dynamique un muscle droit médial pathologique, trop gros, et qui recule dans l'orbite davantage que son homologue controlatéral lors de sa contraction, attirant alors le globe en arrière.

Dans notre étude, les patients ne présentaient pas d'anomalie décelable sur les IRM orbitaires, à l'exception du patient 8 qui présentait une hypertrophie relative du droit médial dans sa partie moyenne. Par contre, il n'a pas eu d'étude dynamique nous permettant de rapprocher son tableau radiologique de ceux de Carteret.

De même, l'IRM cérébrale réalisée en plus de l'orbitaire chez trois de nos patients n'a pas montré de processus pathologique particulier mais il faut souligner que les coupes n'étaient de toute façon pas assez fines pour détecter la présence ou absence du noyau du VI.

On peut penser que, comme pour le syndrome de Brown, les avancées technologiques de l'imagerie apporteront prochainement une explication plus précise au syndrome de Duane, mais qu'actuellement, l'intérêt de l'IRM en pratique quotidienne est assez réduit dans ces indications.

3.3. Orbitopathie dysthyroïdienne

3.3.1. Données générales sur l'orbitopathie dysthyroïdienne

L'orbitopathie dysthyroïdienne représente la première cause de pathologie orbitaire. Elle est généralement associée à une hyperthyroïdie dans le cadre d'une maladie de Basedow, mais peut aussi se voir, moins fréquemment, lors d'une thyroïdite d'Hashimoto, voire même chez des patients euthyroïdiens ou hypothyroïdiens. Toutefois, au cours de l'évolution de l'orbitopathie, un même patient peut passer de façon variable par un des trois stades euthyroïdie, hyperthyroïdie, hypothyroïdie.

3.3.1.1. Mécanisme pathogénique

Le mécanisme pathogénique actuellement admis de l'orbitopathie dysthyroïdienne repose sur l'existence d'un trouble auto-immunitaire suggéré par l'association fréquente d'une maladie thyroïdienne auto-immune, d'une infiltration lymphocytaire des muscles oculomoteurs et des réponses auto-immunitaires de type cellulaire et humorale à l'examen microscopique de différentes préparations de tissus orbitaires chez des patients atteints d'ophtalmopathie dysthyroïdienne.

Il existe une prédominance féminine nette, et l'âge de survenue moyen est de 45 ans.

3.3.1.2. Caractéristiques des signes oculaires

Les signes oculaires sont variables dans leur forme et leur gravité.

On retiendra essentiellement la rétraction de la paupière supérieure, l'hyperhémie et/ou chémosis conjonctival, la kératite d'exposition, l'augmentation de volume de la glande lacrymale, les troubles oculomoteurs, l'augmentation du tonus oculaire dans le regard vers le haut, la neuropathie optique (compressive du fait de l'hyperpression intraorbitaire et/ou par étirement du fait de l'exophtalmie).



Fig. 25 : Orbitopathie dysthyroïdienne au stade inflammatoire

L'exophtalmie est typiquement axiale, le plus souvent bilatérale et asymétrique, secondaire à une augmentation du contenu orbitaire (graisse, muscles) ainsi qu'à une gêne au retour veineux de la veine ophtalmique supérieure. D'une façon générale, on parle d'exophtalmie pour des mesures à l'exophtalmètre supérieures à 22 mm, ou en cas d'asymétrie > 3 mm.

La gravité et l'intensité de tous ces signes cliniques sont étudiées selon la classification NOSPECS (cf. tableau 5).

L'atteinte musculaire, qui nous intéresse plus particulièrement, peut apparaître au stade initial de la maladie, avant tout signe clinique d'ophtalmopathie. Les muscles sont élargis dans leur ensemble, mais principalement dans leur partie centrale. Cet élargissement n'est pas pathognomonique, toutefois, au cours de métastases ou tumeurs orbitaires, il est en général plus localisé. Au cours des inflammations orbitaires chroniques, il existe un hypersignal tendineux, alors qu'il est toujours épargné dans l'orbitopathie dysthyroïdienne.

Il existe schématiquement deux stades évolutifs : d'abord un élargissement diffus avec infiltration lymphoplasmocytaire, puis un stade de fibrose avec formation de collagène par des fibroblastes activés. Cet élargissement musculaire est responsable d'une myopathie restrictive.

Tableau 5 : Classification NOSPECS

CLASSE	GRADE	Signes cliniques
0		Pas de signe clinique
1		Rétraction palpébrale, asynergie oculopalpébrale isolée
2		Infiltration des tissus mous
	0	Absente
	a	Minime
	b	Modérée
	c	Marquée
3		Exophtalmie (à partir de 3 mm de plus que la protrusion normale, 18 mm au Hertel)
	0	Absente
	a	3-4 mm au dessus de la limite
	b	5-7 mm au dessus de la limite
	c	8 ou plus
4		Déficit oculo-moteur-diplopie
	0	Absent
	a	Limitation modérée
	b	Limitation marquée
	c	Globe fixé
5		Atteinte cornéenne (lagophtalmie)
	0	Absente
	a	Piqueté
	b	Ulcération
	c	Opacité, nécrose, Perforation
6		Baisse d'acuité visuelle par neuropathie
	0	Absente
	a	Pâleur papillaire ou amputation de CV avec acuité entre 10/10° et 3/10°
	b	Idem avec acuité de 3/10° à 1/10°
	c	Amaurose

Les muscles les plus souvent atteints sont le droit inférieur (60%) et le droit médial (50%). L'atteinte du droit inférieur est le plus souvent unilatérale et réalise alors un tableau de pseudo-paralysie du droit supérieur, avec une hypotropie de l'œil atteint, une limitation de l'élévation, une hypertropie de l'œil controlatéral. Le test de duction forcée confirme l'existence d'une myopathie restrictive. En cas d'atteinte bilatérale, le tableau est celui d'une pseudo-paralysie de la verticalité.



Fig. 26 : Patiente présentant une impotence bilatérale de l'élévation.

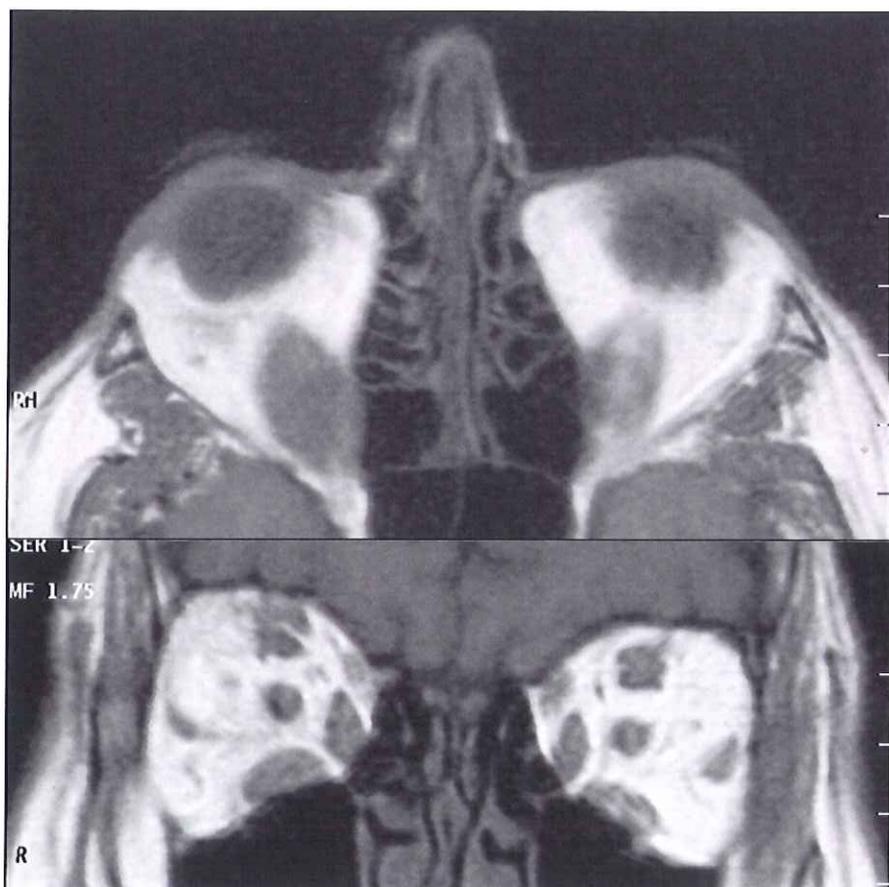


Fig. 27 : IRM de la même patiente : hypertrophie musculaire globale prédominant à droite au niveau des droits médial et inférieur.



Fig. 28 : Hypotropie de l'œil atteint (photo de gauche) dans un tableau de pseudoparalyse du droit supérieur droit (photo de droite).

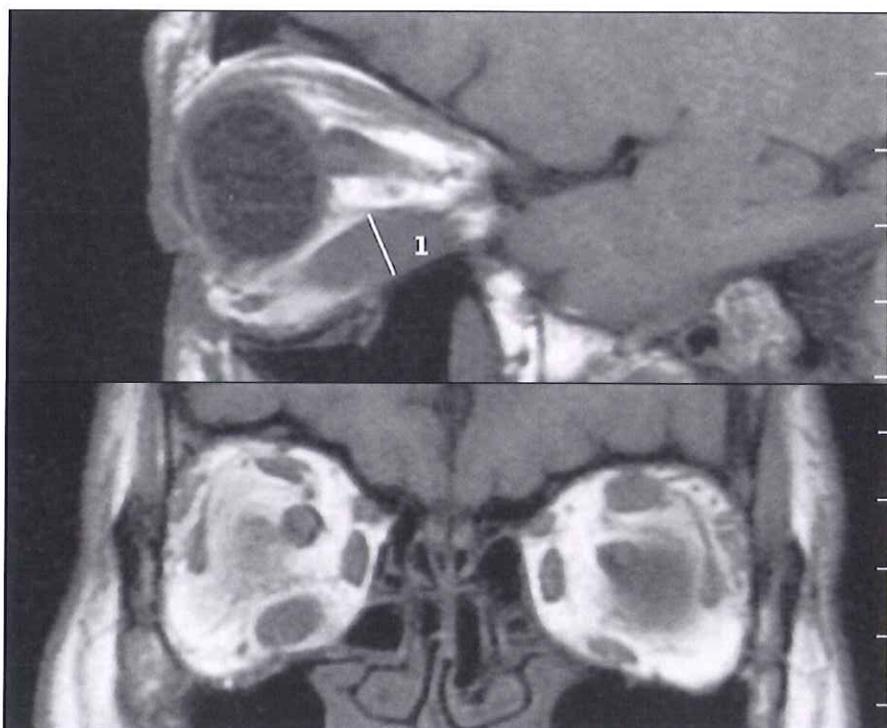


Fig. 29 : IRM de la même patiente : hypertrophie unilatérale du droit inférieur droit.

L'atteinte du droit médial se présente comme une pseudo-paralyse du VI avec ésoptropie et déficit de l'abduction. Le test de duction forcé confirme là encore l'existence d'une myopathie restrictive. Bien entendu, ces deux muscles peuvent être atteints de façon concomitante, et le tableau oculomoteur est alors fréquemment une déviation en bas et en dedans avec une limitation de l'élévation et de l'abduction. Le droit supérieur (25%) et le droit latéral sont moins souvent concernés, et les muscles obliques encore plus rarement.

Cliniquement, l'atteinte musculaire se traduit d'autre part par une injection localisée du globe en regard de l'insertion musculaire concernée.

L'association d'un trouble musculaire et d'un ptôsis doit faire redouter une myasthénie.

La diplopie, le plus souvent verticale, peut apparaître à la phase initiale de la maladie, comme après une évolution plus longue, l'œdème et l'infiltration musculaire de la phase aiguë ou subaiguë faisant alors place à la fibrose. Plus fréquente le matin, elle peut être présente toute la journée et parfois seulement dans les regards extrêmes. Les mouvements oculaires sont parfois douloureux. Les phénomènes restrictifs peuvent s'aggraver et donner des tableaux d'ophtalmoplégie variés.

3.3.1.3. Evolution et traitement de l'orbitopathie dysthyroïdienne

On distingue schématiquement deux stades évolutifs :

- **Une phase active**, au cours de laquelle on constate cliniquement des signes inflammatoires plus ou moins sévères (inflammation des paupières et/ou de la conjonctive, kératite, œdème papillaire, exophtalmie, troubles oculomoteurs...). Le traitement de cette phase est basé sur l'équilibre thyroïdien, les corticoïdes, éventuellement les immunosuppresseurs (cyclosporine...), ou encore la radiothérapie. Le traitement chirurgical est par contre exceptionnel à ce stade et doit être réservé comme dernier recours en cas de menace visuelle et seulement après épuisement des autres thérapeutiques.
- **Une phase inactive**, au cours de laquelle on ne constate pas de signe clinique d'inflammation et pas de progression des symptômes déjà présents (notamment de l'exophtalmie). Ce stade séquellaire est celui des procédures chirurgicales. Il s'agira de quatre étapes chronologiques, bien décrites par Shorr, à savoir la décompression orbitaire si elle est justifiée (exophtalmie) en premier, la correction d'éventuels troubles oculomoteurs en deuxième, la correction de la rétraction palpébrale en troisième, pour laisser la dernière place à la blépharoplastie esthétique.

3.3.2. IRM et orbitopathie dysthyroïdienne

3.3.2.1. Intérêt de l'IRM par rapport au Scanner

L'IRM n'occupe pas une place plus privilégiée, dans cette indication, que le scanner.

En effet, l'un comme l'autre permettent d'apprécier :

- **L'exophtalmie**, dans le plan neuro-oculaire strict, à partir du pôle postérieur du globe par rapport à une ligne passant par le plan bicanthal externe. Normalement, les 2/3 antérieur du globe sont en avant de cette ligne, le 1/3 postérieur en arrière. L'exophtalmie est dite de stade I si le pôle postérieur du globe protrus reste en arrière de cette ligne, stade II si il passe par elle, stade III si il passe en avant d'elle.

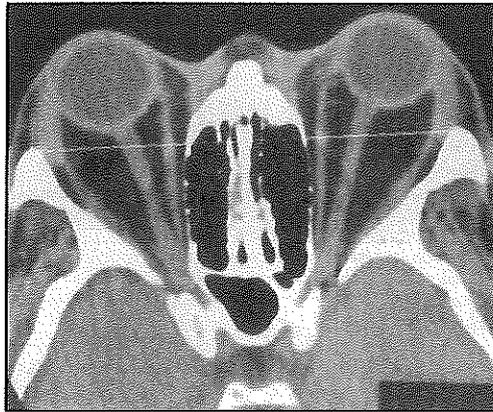


Fig. 30 : Exophtalmie bilatérale stade III. (TDM)

- **L'élargissement modéré ou majeur des muscles oculomoteurs**, avec parfois de ce fait, une compression du nerf optique à l'apex. Cet élargissement musculaire peut se voir à la phase active de la maladie, comme à la phase inactive. Au contraire, les muscles peuvent avoir un aspect grêle, fin, étiré. Cependant, le contraste entre les muscles oculomoteurs et les tissus mous environnants est bien meilleur avec l'IRM qu'avec le scanner.
- **Une augmentation de volume de la graisse orbitaire.**
- **Les éventuels diagnostics différentiels.**

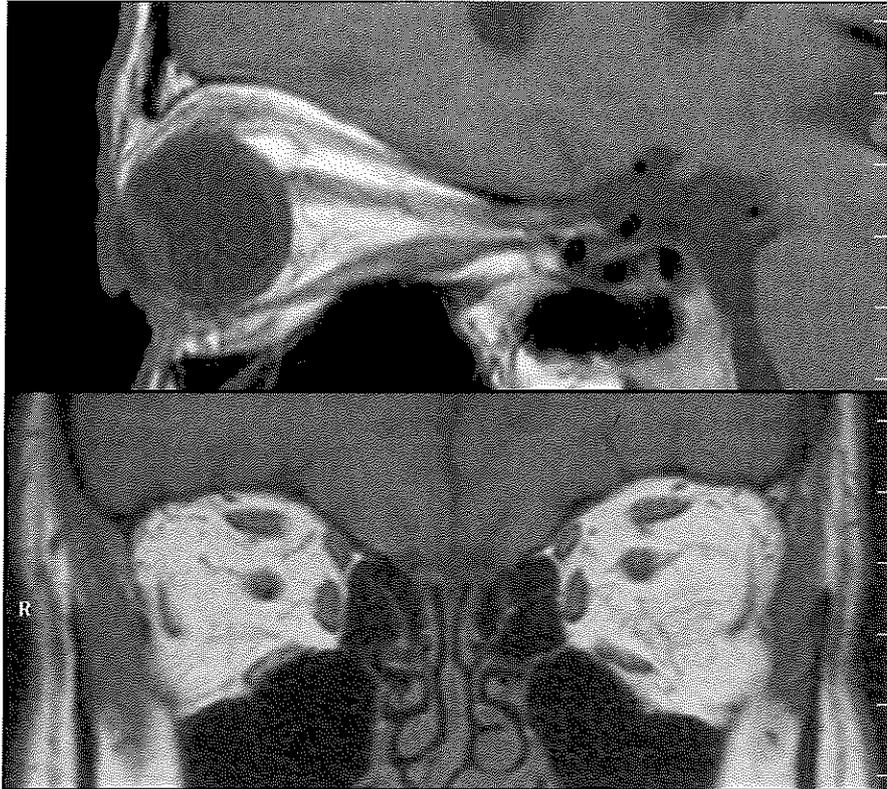


Fig. 31 : Atrophie globale des muscles oculomoteurs = phase fibrotique. (Coupes sagittale et frontale en T1)

L'utilisation croissante de l'imagerie pour l'exploration des orbitopathies dysthyroïdiennes a incité Cabanis à établir en 1980 la classification GEMEN (examen par scanner) puis la classification « GEMEN. RM » en 1992.

Tableau 6 : Score Gemen			
Graisse		Exophtalmie	
Volume normal	0	Absence	0
Volume augmenté	1	Grade 1	1
Intra/extracône	1	Grade 2	2
Hétérogénéité	1	Grade 3	3
Total max.	3	Total max.	3
Muscles		Ethmoïde	
Nombre de muscles atteints	1 à 4	Rectiligne	0
Degré lésion	1 à 6	Incurvé	1
Total max	24	Total max.	1
Nerf optique		Total maximum 32 (unilatéral) 64 (bilatéral)	
Diamètre normal	1		
Diamètre élargi ou aminci	1		
Total max	24		

Tableau 7 : Score Gemen RM											
Total Droit						Total gauche					
		1	1	1	Graisse		1	1	1		
		3	2	1	Exophtalmie		1	2	3		
	4	3	2	1	Grade 1	M u s c l e s	Grade 1	1	2	3	4
	4	3	2	1	2		2	1	2	3	4
	4	3	2	1	3		3	1	2	3	4
	4	3	2	1	4		4	1	2	3	4
	4	3	2	1	5		5	1	2	3	4
	4	3	2	1	6		6	1	2	3	4
				1	Ethmoïde		1				
				1	Nerf optique		1				
Total Droit						Total gauche					

L'IRM est plus chère mais a quelques avantages par rapport au scanner :

- Elle donne des renseignements plus précis sur l'état du muscle (œdème, infiltration centro-musculaire, fibrose)
- Elle permet de meilleures mesures volumétriques
- l'analyse du nerf optique, de la glande lacrymale et de la veine ophtalmique supérieure est plus fine.

Par contre, l'étude des parois orbitaires est bien moins performante qu'avec le scanner.

3.3.2.2. Mesure du volume des muscles oculomoteurs dans l'orbitopathie dysthyroïdienne

Comme nous l'avons vu précédemment, l'élargissement des muscles oculomoteurs est aisément visible que ce soit au scanner ou à l'IRM. De nombreuses études portent sur la mesure du volume des muscles oculomoteurs dans l'orbitopathie dysthyroïdienne grâce au scanner.^{26,27,30} Mais toutes groupent la mesure du droit médial à celle de l'oblique supérieur, la mesure du droit inférieur à celle de l'oblique inférieur. L'IRM, quant à elle, permet la distinction de ces quatre muscles. Nishida et coll. ont comparé les volumes musculaires et les surfaces des tranches de section musculaires maximales de patients atteints à ceux de patients témoins : la moyenne des volumes musculaires a été retrouvée augmentée chez les sujets atteints pour tous les muscles, sauf pour l'oblique inférieur ; les surfaces de tranches de section musculaires aussi, sauf l'oblique inférieur et le droit latéral.⁵¹

Avec les deux méthodes de mesure, par ordre décroissant, le muscle le plus augmenté de volume est le droit inférieur, puis le droit médial, le droit supérieur, l'oblique supérieur, le droit latéral et enfin l'oblique inférieur.

Polito trouve que l'IRM est moins performante que le scanner pour la détection de l'élargissement des muscles dans l'orbitopathie dysthyroïdienne.⁶⁷ Mais il semble utiliser dans son étude les normes établies pour le scanner pour estimer l'élargissement des muscles en IRM, ce qui paraît peu fiable quand l'on constate les variations de mesures des muscles oculomoteurs rapportées dans les différentes études, selon l'utilisation de l'IRM ou du scanner.⁴ Cela pourrait expliquer qu'il détecte moins de muscles hypertrophiques à l'IRM qu'au scanner puisqu'il semble que les muscles soient de base perçus moins épais à l'IRM qu'au scanner.⁶⁷

3.3.2.3. Hypersignal T2 et inflammation

Relativement récemment, l'intérêt de la séquence T2 en IRM dans l'évaluation de l'inflammation et par là même dans la gestion du traitement anti-inflammatoire, a été soulevé par de nombreux auteurs.^{32,34,43,81}

En effet, lors de la phase active, inflammatoire de la maladie, les muscles sont oedématiés, ce qui provoque une augmentation du temps de relaxation T2 (du fait de l'augmentation de la quantité d'eau dans ces muscles), et donc un hypersignal musculaire. A la phase inactive, la fibrose des muscles se traduit au contraire par un hyposignal. Hoh et coll. soulignent la plus grande sensibilité de la séquence STIR par rapport à la séquence T2 standard utilisée habituellement dans cette indication.³² Cette séquence consiste en une suppression du signal adipeux par annulation des protons graisseux. Elle permet de distinguer plus aisément une infiltration graisseuse d'une infiltration oedémateuse qui en T2 se manifestent toutes les deux par un hypersignal.

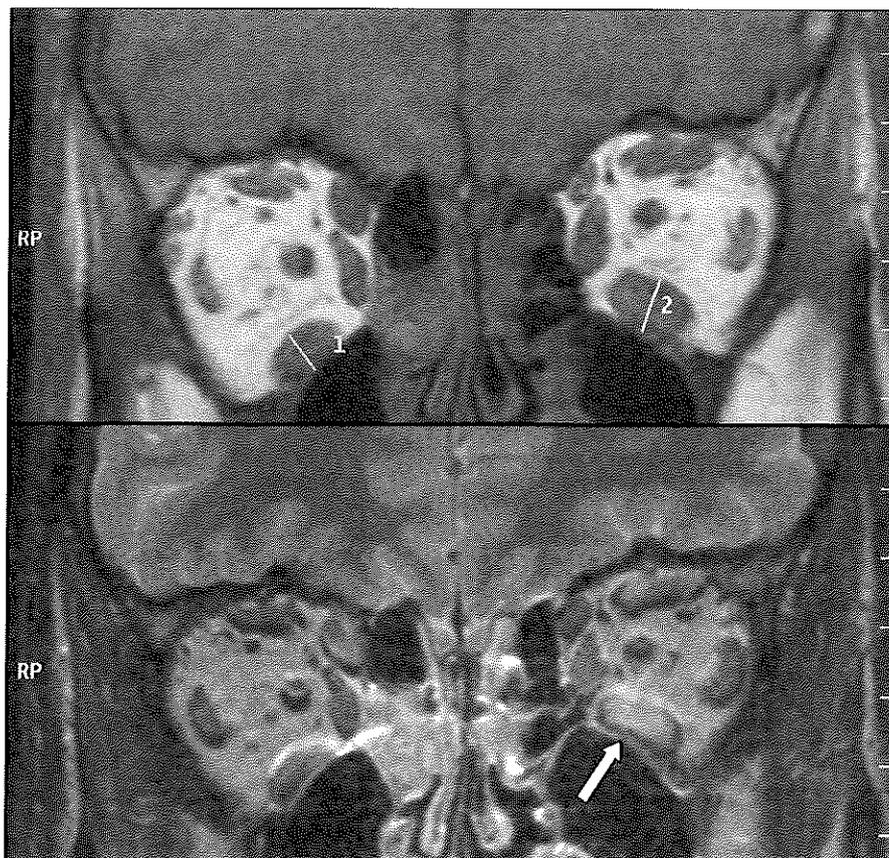


Fig. 32 : Hypersignal T2 du muscle droit inférieur gauche hypertrophique (Coupes frontales. En haut : T1, en bas : T2).

A. Corrélation entre l'hypersignal T2, l'inflammation clinique, et l'efficacité du traitement anti-inflammatoire

L'hypersignal musculaire en T2 est bien corrélé à l'inflammation constatée cliniquement (atteinte palpébrale, infiltration des tissus mous, atteinte cornéenne, déficit oculomoteur, etc...). Plus l'intensité des principaux signes cliniques d'inflammation est importante, plus l'hypersignal en T2 l'est aussi. Ainsi, les patients aux stades 5 et 6 de la classification NOSPECS présentent un hypersignal T2 franc, alors que ceux aux stades 1 et 2 n'en présentent pas.³² Par ailleurs, la diminution de cet hypersignal après traitement anti-inflammatoire est d'autant plus marquée que l'hypersignal était important initialement.^{56,81}

Cela signifierait que le temps de relaxation T2 mesuré avant traitement anti-inflammatoire pourrait représenter un moyen de sélectionner les patients susceptibles de répondre à un traitement anti-inflammatoire et de n'administrer un tel traitement qu'à ceux-là, pendant une durée contrôlée.^{32, 56,81}

Polito est le seul à avoir évalué la pertinence de l'hypersignal musculaire en T2 dans la détection de la phase inflammatoire par rapport à la clinique seule.⁶⁷ Il semblerait que la clinique soit plus performante que l'IRM dans cette indication.

B. Corrélation entre l'hypersignal T2 et la taille des muscles oculomoteurs

Les muscles les plus souvent concernés par l'hypersignal T2 sont les mêmes que ceux les plus touchés cliniquement et les plus épaissis, que ce soit au scanner ou à l'IRM.^{32,34,56} Par contre, l'élargissement musculaire et l'hypersignal T2 sont très peu corrélés, montrant là encore qu'un épaississement musculaire ne signifie pas que la maladie est active.⁵⁰ Par contre, plus l'hypersignal T2 d'un muscle élargi est intense et uniforme avant un traitement anti-inflammatoire, plus l'on peut espérer une réduction de volume de ce muscle. La réduction de taille sera moindre si l'on voit apparaître au sein du corps musculaire hyperintense des zones moins intenses, qui seraient en rapport avec une évolution vers la fibrose.⁸³ L'hypersignal T2 serait alors un indice d'activité de la maladie, tandis que l'élargissement musculaire serait davantage un indice de sévérité de la maladie.⁸³

C. Corrélation entre l'hypersignal T2 et la diplopie

La grande majorité des patients ayant une diplopie présentent un élargissement d'au moins un muscle oculomoteur. Quelle que soit la gravité de cette diplopie, autant de patients présentent un temps de relaxation T2 normal qu'anormal.⁵⁰

D. Impact chirurgical

Forts de ces constatations, certains auteurs pensent qu'un muscle de taille normale présentant un hypersignal T2 est en rapport avec la phase inflammatoire débutante de la maladie, un muscle élargi hyperintense en T2 en rapport avec la phase inflammatoire plus avancée dans son évolution, un muscle élargi sans hypersignal T2 est en rapport avec la phase inactive de la maladie (c'est-à-dire qu'il est au stade de fibrose).^{32,81}

Ces éléments pourraient permettre d'opérer plus rapidement les patients souffrant de diplopie invalidante dans la vie de tous les jours, sans attendre les habituels six mois à un an recommandés classiquement pour la stabilisation des désordres oculomoteurs, dans les cas où l'IRM indique une phase fibrotique.⁸⁴

3.3.3. Discussion

L'IRM apparaît comme un outil intéressant pour différencier la phase active de la phase inactive de l'orbitopathie dysthyroïdienne. La distinction de ces deux phases est le préalable indispensable à toute prise en charge : un patient souffrant de diplopie à un stade inflammatoire bénéficiera plutôt d'un traitement médical à visée anti-inflammatoire, alors qu'à un stade de fibrose, il sera davantage candidat à une chirurgie oculomotrice.

L'oedème se manifestant par un hypersignal T2 et la fibrose par un hyposignal T2, l'IRM représente donc théoriquement l'outil idéal pour distinguer les deux phases de la maladie et ainsi sélectionner les patients susceptibles de répondre favorablement notamment à une corticothérapie par voie générale (cette dernière devant être prescrite avec discernement car pas dénuée d'effets secondaires importants). Alors que la majorité des auteurs plébiscite l'IRM dans cette indication, Polito ne lui trouve qu'une place réduite, n'ayant pas constaté sa supériorité par rapport à la clinique tant en terme de détection du stade inflammatoire qu'en terme de prédiction de réponse à un traitement anti-inflammatoire ou encore d'information morphologique concernant les muscles oculomoteurs (exceptés les obliques mais qui sont de toute façon rarement concernés). Mais il convient de souligner que Polito a mené son étude avec une IRM de 0,5 Teslas (alors que la grande majorité des IRM utilisées par les précédents auteurs sont de 1 à 1,5 Teslas), ce qui pourrait expliquer qu'il trouve une moindre sensibilité de l'IRM par rapport au scanner pour la détection des muscles pathologiques et par rapport à la clinique pour la détection de la phase inflammatoire.

Nous ne détaillerons pas ici nos propres cas cliniques, un seul parmi les patients sélectionnés ayant eu des séquences IRM T2 . Il présentait une diplopie franche du fait d'une hypertropie droite et d'une limitation de l'élévation de l'œil gauche alors qu'il était cliniquement vraisemblablement en phase inflammatoire. L'IRM a effectivement retrouvé un hypersignal T2 du droit inférieur gauche (cf. fig. 32).

Il nous semble qu'il serait intéressant de réévaluer l'IRM comme l'a déjà fait Polito dans cette indication mais cette fois-ci avec une IRM d'au moins 1,5 Teslas.

3.4. Paralysie du muscle oblique supérieur

3.4.1. Données générales sur la paralysie de l'oblique supérieur

Le nerf trochléaire ou nerf crânien IV innerve un seul muscle, l'oblique supérieur, qui a une fonction d'abaisseur, d'abducteur, et surtout d'intorteur. Ces fonctions étant complexes, il n'est pas toujours évident cliniquement, à l'inspection des ductions et des versions, de poser le diagnostic de paralysie de l'oblique supérieur, contrairement aux muscles droits.

En cas de paralysie du IV, il existe typiquement une hypertropie de l'œil atteint, qui s'aggrave en adduction, puisque c'est dans cette position que l'oblique supérieur est essentiellement abaisseur et qu'une hyperaction compensatrice de l'oblique inférieur peut s'exercer.

3.4.1.1. Troubles en rapport avec cette paralysie

Le patient pourra présenter différents troubles en rapport avec cette paralysie :

- une diplopie verticale et oblique, accentuée dans le champ du muscle oblique supérieur concerné c'est-à-dire en bas et en dedans. Il s'agit d'une diplopie très gênante, car invalidante dans les activités comme la lecture ou la descente des escaliers. Elle est typiquement rencontrée dans les formes acquises, mais peut très bien être présente lors d'une décompensation tardive d'une paralysie congénitale du IV (mais dans ce cas, elle se manifeste plus volontiers dans le regard latéral, plus que dans le regard vers le bas).
- un trouble torsionnel de type excyclotorsion, qui peut être ressentie par le patient en cas de paralysie acquise comme une torsion des deux images perçues ou encore comme un « malaise visuel » accompagné de vertiges. Cela est encore plus fréquent et marqué lorsque la paralysie est bilatérale. Dans les cas congénitaux, ce trouble est par contre le plus souvent inconscient.
- une position compensatrice de la tête (torticolis) afin de minimiser l'action de l'oblique supérieur paralysé: elle est inclinée et tournée du côté sain, menton abaissé.

- la déviation oculaire est avant tout verticale (très souvent modérée), la composante horizontale éventuellement associée pouvant se faire en exo ou ésoptropie. La manœuvre de Bielschowsky fait partie intégrante du diagnostic de la paralysie du IV : l'inclinaison de la tête du côté de la paralysie aggrave l'hypertropie de l'œil atteint tandis que l'inclinaison du côté sain fait disparaître ou réduit la déviation.



Fig. 33 : Paralysie du muscle oblique supérieur droit. En haut : torticollis tête penchée sur l'épaule gauche ; en bas : signe de Bielschowsky positif, tête penchée sur l'épaule droite.

On distingue classiquement les paralysies acquises des paralysies congénitales : il n'est pas toujours aisé de les distinguer, d'autant plus qu'une paralysie congénitale peut passer inaperçue très longtemps et ne se décompenser que très tardivement à l'occasion d'un évènement mineur (léger traumatisme, changement d'œil fixateur du fait de l'apparition d'une cataracte, équipement en verres progressifs...).

De manière générale, les arguments cliniques pour une atteinte congénitale plutôt qu'acquise sont :

- une grande amplitude de fusion verticale (supérieure à 3-4°)
- un torticolis connu de longue date
- le caractère inconscient de ce torticolis (qui est à l'inverse souvent conscient dans les cas acquis)
- une malformation faciale (décalage du point interincisif)
- une diplopie présente surtout dans le regard latéral vers le côté sain (alors qu'elle est davantage présente dans le regard vers le bas dans les paralysies acquises)
- un trouble torsionnel faible (inférieur à 5°) et concomitant (l'excyclotorsion est souvent plus importante dans les cas acquis et concomitante)
- Une correspondance rétinienne anormale

D'autre part, il arrive que les paralysies du IV acquises soient bilatérales, surtout après un traumatisme crânien.³⁷

Si la paralysie est bilatérale et symétrique, le diagnostic ne pose en général que peu de problèmes : elle est caractérisée en position primaire par une déviation verticale quasi nulle, combinée à une excyclotorsion forte, augmentant dans le regard vers le bas (une excyclotorsion inférieure supérieure à 12° signe quasiment une paralysie bilatérale). D'autre part, le torticolis sera plutôt tête penchée en avant.

Si la paralysie est bilatérale mais fortement asymétrique, le tableau est bien souvent celui d'une paralysie unilatérale, et seule la mesure de la torsion, surtout dans le regard vers le bas, notamment grâce à la paroi tangentielle, permet un diagnostic correct.

3.4.1.2. Etiologie

Les atteintes du IV peuvent être congénitales ou acquises.

Parmi les cas acquis, on trouve une majorité de causes traumatiques (en effet, le IV est très vulnérable dans l'espace sous-arachnoïdien face à un traumatisme crânien), mais aussi ischémiques, compressives (néoplasie, malformation vasculaire, anévrisme..).

Alors que les cas acquis sont clairement secondaires à une dénervation, l'étiopathogénie des cas congénitaux est moins claire. Helveston et coll. ont retrouvé en peropératoire des anomalies structurales du tendon de l'oblique supérieur dans 87% des cas diagnostiqués congénitaux, contre 8% des cas acquis.³¹ Cela les a amené à établir une classification des paralysies congénitales de l'oblique supérieur en quatre groupes, en fonction des anomalies tendineuses retrouvées (bifidité, absence totale, mal orienté, ou encore inséré sur la partie postérieure de la capsule de Tenon). Les paralysies congénitales de l'oblique supérieur pourraient alors être davantage secondaires à une anomalie structurale du muscle...

Plager pense que, tout comme le syndrome de Brown pourrait être secondaire à un tendon trop court, la paralysie congénitale de l'oblique supérieur pourrait être en rapport avec un tendon trop long.⁶⁶ En effet, lors de l'étude prospective de 24 patients porteurs d'une paralysie de l'oblique supérieur, tous les cas congénitaux avaient un tendon hyperlaxe, alors qu'aucun des cas acquis n'en avait.

3.4.1.3. Diagnostics différentiels

Ce sont toutes les causes de diplopie verticale, et plus particulièrement la myasthénie oculaire, une ophtalmopathie dysthyroïdienne, une « skew deviation », une myokimie de l'oblique supérieur, une fracture orbitaire...

Le diagnostic différentiel avec la paralysie d'un autre muscle oculomoteur n'est d'autre part pas forcément aisé, notamment la distinction entre une paralysie de l'oblique supérieur et une paralysie du droit supérieur controlatéral.

3.4.1.4. Traitement

A. Médical

Il s'agit essentiellement d'une occlusion totale, soit de l'œil atteint, soit de façon alternée. En cas de petites déviations, un appareillage par prisme peut être tenté (à condition qu'il y ait une vision binoculaire normale et une relative concomitance), mais les échecs sont nombreux du fait du problème de torsion associé à la déviation verticale.

B. Chirurgical

Différentes interventions sont pratiquées ⁶² :

- plicature isolée de l'oblique supérieur,
- recul de l'oblique inférieur isolé,
- chirurgie combinée associant les deux précédentes,
- myopexie du droit inférieur controlatéral,
- plicature de l'oblique supérieur associé à une myopexie du droit inférieur controlatéral.

3.4.2. Paralysie de l'oblique supérieur et IRM : revue de la littérature

3.4.2.1. Mise en évidence de l'atrophie du muscle paralysé

Alors que les variations anatomiques du tendon du muscle oblique supérieur paralysé sont largement reconnues, puisque cela a même débouché sur une nouvelle classification des paralysies congénitales, l'IRM a permis, plus récemment, de révéler que les anomalies du muscle paralysé ne se limitaient pas au tendon mais aussi au corps musculaire, retrouvé dans un grand nombre de cas atrophique ou hypoplasique.^{21,31,33}

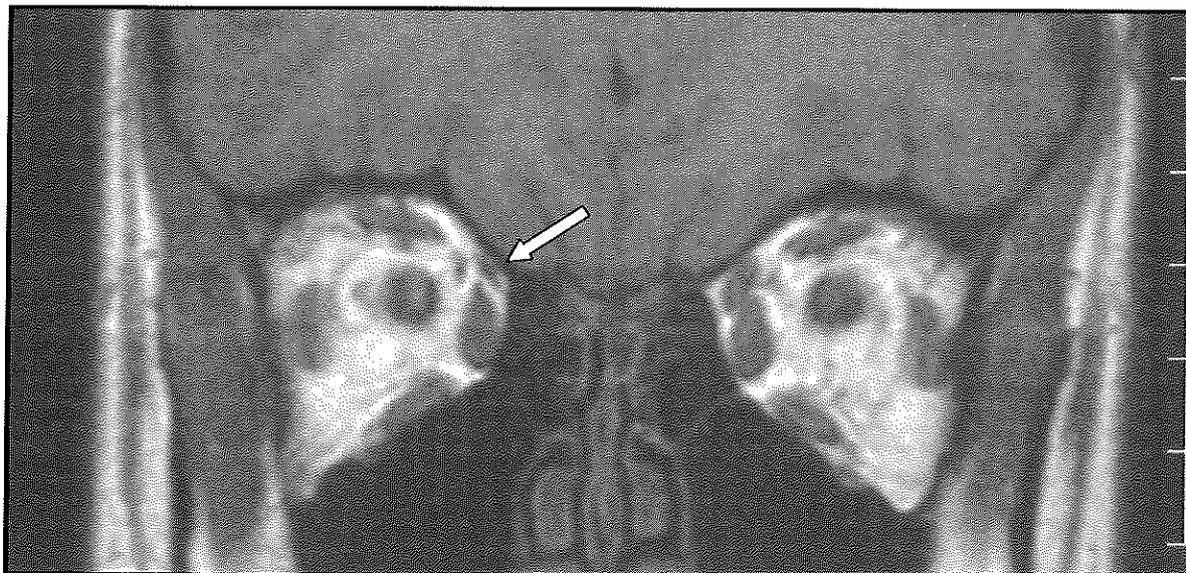


Fig. 34 : Patient présentant une atrophie du muscle oblique supérieur droit.

A. Etude de Sato

Sato et coll. ont comparé les anomalies musculaires de 3 groupes : un groupe témoin de 5 personnes, un groupe de 31 patients présentant une paralysie congénitale de l'oblique supérieur unilatérale, et un groupe de 9 patients présentant une paralysie acquise de l'oblique supérieur (supérieure à 6 mois) unilatérale.⁷⁰ Pour cela, ils ont tracé le contour des muscles et compté le nombre de pixels à l'intérieur de chaque muscle, le total étant considéré comme le volume musculaire. Le volume du muscle atteint est exprimé en pourcentage du muscle sain controlatéral afin de minimiser les variations interindividuelles.

Il a été retrouvé une différence significative concernant l'importance de l'atrophie entre le groupe acquis et le groupe congénital. En effet, dans les cas acquis, le volume moyen du muscle atteint a été retrouvé de 65,8 % du muscle controlatéral sain, et de 45,3 % seulement pour les cas congénitaux. L'atrophie a donc été mesurée plus sévère dans les cas congénitaux. D'autre part, 69 % des paralysies congénitales de l'oblique supérieur présentaient une atrophie musculaire, contre 55 % pour les paralysies acquises.

L'atrophie musculaire constatée plus fréquente et plus sévère dans les cas congénitaux fait dire aux auteurs que l'atrophie de l'oblique supérieur paralysé est plus certainement une

anomalie primitive qu'une anomalie secondaire à une dénervation, comme c'est le cas des paralysies acquises de l'oblique supérieur.

Concernant les cas acquis, il n'a pas été noté de relation significative entre la durée d'évolution de la paralysie et la sévérité de l'atrophie (au-delà de six mois). Sato fait la même constatation pour les cas congénitaux.

B. Etude de Ozkan

Ozkan et coll. ont fait le même type d'étude sur neuf patients diagnostiqués *paralysie congénitale de l'oblique supérieur*, huit diagnostiqués *paralysie acquise de l'oblique supérieur* mais avec une méthode de mesure du muscle différente : ils ont mesuré la longueur et la largeur de la plus grande surface de la tranche de section de l'oblique supérieur en coupe coronale, là où elle est la plus grande.⁵⁷ Contrairement à Sato, ils n'ont pas retrouvé de différence significative de fréquence ou de degré de gravité d'atrophie musculaire entre les groupes *paralysie acquise de l'oblique supérieur* et *paralysie congénitale de l'oblique supérieur*. Par ailleurs, une atrophie n'a été notée qu'une fois sur deux environ, dans un groupe comme dans l'autre.

3.4.2.2. Relation entre hyperlaxité tendineuse, atrophie musculaire et déviation verticale des paralysies congénitales de l'oblique supérieur

Il semble exister une relation entre l'hyperlaxité du tendon d'un muscle oblique supérieur paralysé, constatée en peropératoire, et la fréquence et l'importance de l'atrophie musculaire détectée par l'IRM : l'atrophie musculaire serait plus fréquente et plus sévère en présence d'un tendon hyperélongable. (Sur 8 cas ayant eu un test d'élongation musculaire anormal, Sato retrouve 100 % d'atrophie musculaire).

Cependant, une atrophie musculaire n'est pas systématiquement associée à un tendon hyperélongable (étude de 23 cas par Sato et coll.).⁷⁰

D'autre part, la déviation verticale dans le regard primaire paraît plus importante en présence d'un tendon hyperélongable (21,8 Δ en moyenne contre 9,9 Δ quand le tendon est normoélongable), ou quand le muscle est atrophique (18 Δ en moyenne contre 10 Δ quand le muscle n'est pas atrophique) mais il existe là un biais, car on ne connaît pas l'état du tendon de tous les muscles atrophiques inclus dans l'étude (8 sur 17 seulement ont été explorés) et il paraît donc difficile de rattacher l'augmentation de la déviation à l'atrophie musculaire plutôt qu'à l'éventuelle hyper élongation tendineuse associée.

3.4.2.3. Mise en évidence d'une anomalie de la contraction du muscle oblique supérieur paralysé

Lors d'une étude portant sur 7 patients présentant soit une paralysie acquise de l'oblique supérieur (3 cas), soit une paralysie congénitale de l'oblique supérieur (4 cas), Demer et coll.²¹ ont retrouvé dans tous les cas une anomalie de l'oblique supérieur, à savoir :

- Soit une absence complète du muscle
- Soit une atrophie musculaire complète
- Soit une atrophie musculaire ne touchant que la partie postérieure, alors que la partie antérieure était plutôt hypertrophique (1 cas)

- Mais surtout, une anomalie de contraction se traduisant en IRM par l'absence de variation de taille et de position dans l'orbite de la plus grande surface de tranche de section musculaire entre le regard en bas et le regard en haut (comme nous l'avons déjà décrit précédemment, dans le regard vers le bas, la plus grande surface de tranche de section musculaire est plus importante qu'en position primaire et se trouve en position plus postérieure dans l'orbite (état de contraction). Dans le regard vers le haut, c'est l'inverse : la plus grande surface de tranche de section musculaire est plus petite et plus antérieure dans l'orbite qu'en position primaire (état de relaxation).

Le cas présentant une hypertrophie musculaire antérieure et une atrophie postérieure serait en rapport avec une dénervation de la partie postérieure alors que la partie antérieure serait réinnervée.

Porter et coll. ont effectivement montré chez le singe, après section du nerf innervant le droit médial, une hypertrophie musculaire le premier mois (secondaire à une vacuolisation), puis une atrophie le deuxième mois, plus sévère le quatrième mois, mais une hypertrophie à six mois en cas de réinnervation. Nous ne savons cependant pas si le muscle humain a le même comportement que celui des primates en cas de dénervation.

Dans une étude précédente, Demer et coll.¹⁹ ont par ailleurs constaté l'absence d'atrophie et une contraction-relaxation musculaire normale de l'oblique supérieur à l'IRM chez un certain nombre de patients présentant un tableau de paralysie de l'oblique supérieur. Ils émettent l'hypothèse de l'existence de tableaux cliniques d'hypertrophie mimant une paralysie de l'oblique supérieur, mais qui n'en serait en fait pas une. Certains de ces tableaux seraient en relation avec une malposition des poulies des muscles droits horizontaux.^{13,19}

Forts de ces constatations, les auteurs suggèrent que l'IRM pourrait être un outil diagnostique de paralysie de l'oblique supérieur : la constatation d'un muscle oblique supérieur non atrophique, et présentant des caractéristiques IRM de contraction-relaxation normales irait à l'encontre du diagnostic de paralysie de l'oblique supérieur.

3.4.2.4. Apport de l'IRM dans la prise en charge de certaines paralysies de l'oblique supérieur

Comme nous venons de le voir, dans certains cas, ce n'est pas seulement une atrophie musculaire qui est retrouvée, mais une absence complète de l'oblique supérieur. Le tableau clinique est peu différent de celui des paralysies de l'oblique supérieur sans absence musculaire complète, et même si il évoque plutôt une paralysie congénitale, il ne permet en tous cas pas de distinguer ces deux anomalies anatomiques.⁹

L'IRM pourrait donc être un outil utile dans l'évaluation préopératoire des paralysies congénitales de l'oblique supérieur, puisque la découverte de l'absence de ce muscle, plutôt qu'une simple atrophie, aura bien évidemment des répercussions sur le plan opératoire établi par le chirurgien. D'autant que ce cas de figure ne semblerait pas si rare puisque Demer et coll. décomptent 23 % d'absence de l'oblique supérieur du côté paralysé dans une série de 26 paralysies de l'oblique supérieur.

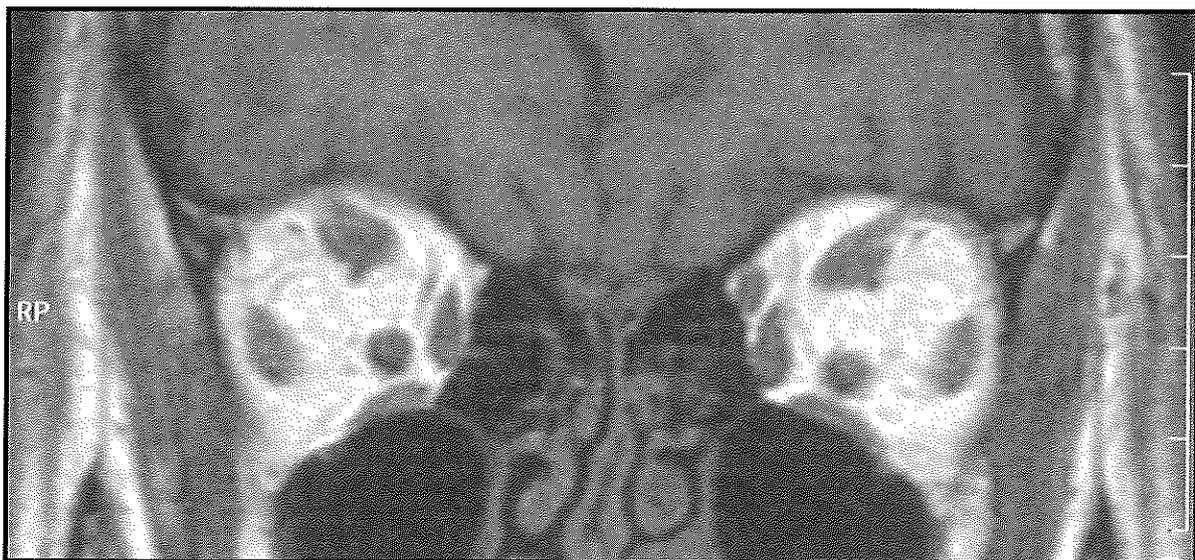


Fig. 35 : Atrophie totale de l'oblique supérieur droit.

3.4.2.5. Paralysie de l'oblique supérieur et le concept de poulies

De petits déplacements des poulies des muscles droits peuvent être à l'origine de strabismes incomitants simulant une paralysie de l'oblique supérieur.¹³

Inversement, un déplacement de poulie peut aussi être secondaire à une paralysie vraie de l'oblique supérieur. Clark et coll. ont mis en évidence, grâce à des coupes coronales, un déplacement vers le haut de 1,1 mm, statistiquement significatif, de la poulie du droit médial chez des patients porteurs d'une paralysie de l'oblique supérieur confirmée par IRM (atrophie musculaire et anomalie de contraction authentifiée par un déficit de variation de la surface de la tranche de section du muscle lors du passage de l'élévation à l'abaissement du globe).¹⁰ Cependant, les modèles biomécaniques montrent que ce déplacement n'est cliniquement pas significatif, puisqu'il faudrait qu'il soit de 2 mm ou plus pour être à l'origine de désordres oculomoteurs.¹³ Les auteurs attribuent ce déplacement au corps musculaire de l'oblique supérieur, qui, du fait de son état atrophique, entraînerait une migration passive vers le haut des structures orbitaires adjacentes dont fait partie le muscle droit médial (les corps musculaires de ces deux muscles sont proches à la partie postérieure de l'orbite).

3.4.3. Etude des cas nantais

3.4.3.1. Patients, matériels et méthodes

A. Caractéristiques de la population

Il s'agit de l'étude rétrospective de patients chez qui a été diagnostiquée une paralysie de l'oblique supérieur et chez qui une IRM orbitaire a été réalisée avant toute chirurgie, de 1998 à 2003. Un patient a été considéré comme ayant une paralysie de l'oblique supérieur s'il présentait une hypertropie augmentant dans le champ d'action de l'oblique supérieur, une élévation du globe en adduction ou bien une limitation de l'abaissement en adduction, un test de Bielschowsky positif (hypertropie qui diminue tête penchée sur l'épaule du côté sain, et qui augmente tête penchée sur l'épaule du côté pathologique). Les patients ont été séparés en deux groupes : un groupe de paralysies congénitales (ancienneté des troubles oculomoteurs et du torticolis, asymétrie faciale, absence d'antécédent traumatique, caractère inconscient du torticolis, amplitude de fusion verticale augmentée, excyclotorsion faible et concomitante) et un groupe de paralysies acquises (notion de traumatisme crânien ou facial ayant précédé les

troubles oculomoteurs, torticolis conscient, diplopie surtout dans le regard vers le bas, amplitude de fusion normale, excyclotorsion incommittante) parmi lesquelles on a distingué les unilatérales des bilatérales (inversion du Bielschowsky d'une épaule sur l'autre, excyclotorsion importante augmentant fortement dans le regard vers le bas).

Ont été exclus de l'étude les patients ayant subi une chirurgie oculomotrice avant la réalisation de l'IRM orbitaire, les patients chez qui le diagnostic de paralysie de l'oblique supérieur était douteux.

Les séquences ont été réalisées en T1 et les coupes réalisées en axiale et frontale centrées sur les orbites, complétées parfois de séquences en T2 rapides axiales sur l'encéphale.

B. Méthode d'évaluation de l'atrophie

- La méthode d'évaluation utilisée pour cette série est une méthode semi-quantitative : le même radiologue a catégorisé les muscles en atrophique ou non atrophique, en comparant le côté pathologique au côté sain pour les paralysies unilatérales. Dans le cas d'une paralysie bilatérale, l'estimation de l'état atrophique ou non des muscles s'est révélée plus délicate, sauf bien évidemment dans les cas d'atrophies sévères où l'évaluation est de ce fait plus aisée.
- La pertinence de cette méthode semi-quantitative a été précédemment évaluée dans le service, en la comparant à une méthode quantitative qui consistait à comparer la mesure de la surface de la tranche de section du muscle paralysé à celle du muscle controlatéral indemne, chez 30 patients. Pour cela, l'IRM de tous les patients avait été numérisée à l'aide d'un scanner puis, la surface de l'oblique supérieur mesurée à l'aide des logiciels :
 - Adobe Photoshop® 6.0
 - Image SXM® 1.67
- L'analyse statistique a été réalisée par le logiciel StatView® 5.0

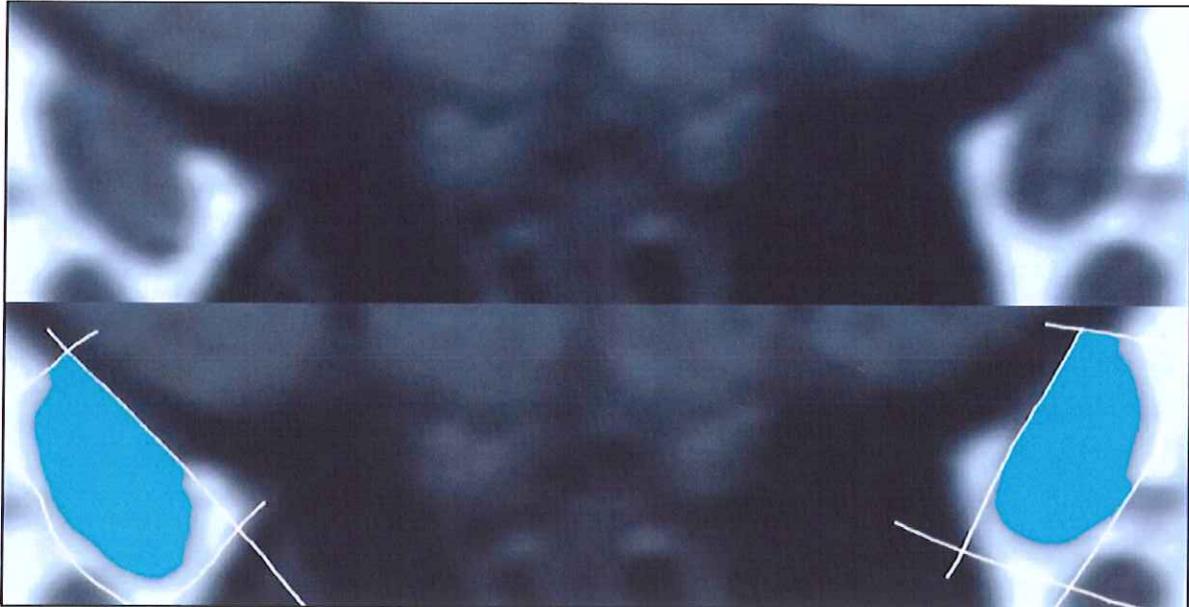


Fig. 36 : Mesure de la surface de la tranche de section des 2 muscles obliques supérieurs.

Tableau 8 : Corrélation entre les données calculées et l'appréciation du radiologue

A \ B	Atrophie *	Normal	Total
Atrophie	16	3	19
Normal	0	11	11
Total	16	14	30

A : données semi-quantitatives (radiologue)

B : données calculées

* l'atrophie est ici définie par une surface du muscle atteint $< 2/3$ du muscle non paralysé

La corrélation de ces deux méthodes est bonne. En effet, la méthode semi-quantitative dépistait avec une sensibilité de 100 % et une spécificité de 85 % les muscles atteints dont la surface était inférieure à $2/3$ de la surface du muscle controlatéral sain (cf. Fig. 36).

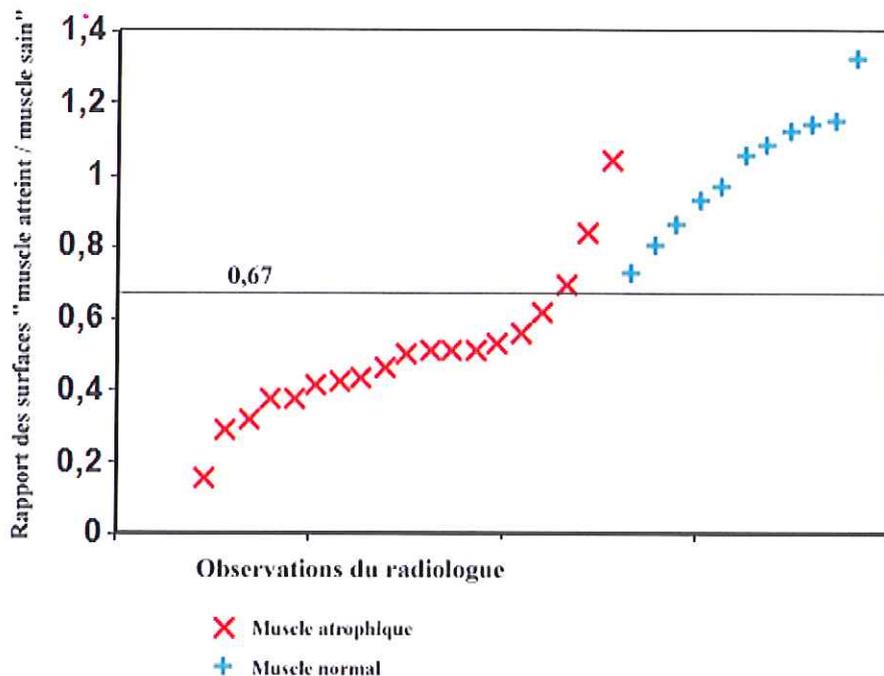


Fig. 36 : Comparaison des deux méthodes de mesure du muscle oblique supérieur.

3.4.3.2. Résultats

A. Caractéristiques cliniques pré-opératoires

Sur 164 dossiers sélectionnés, 62 ont du être écartés. Parmi les 102 dossiers sélectionnés, on dénombre 79 paralysies congénitales et 23 paralysies acquises.

Les caractéristiques cliniques des 79 patients présentant une paralysie congénitale de l'oblique supérieur sont présentées dans le tableau 9.

Tableau 9 : Caractéristiques cliniques pré-opératoires des 79 patients atteints de paralysies congénitales de l'oblique supérieur

Côté droit (n, %)	36	45,6
Age (Moy. ± écart type)	29,7	19,2
Données cliniques pré-opératoires		
Deviation RP (Moy. ± écart type)	15,4	9,2
Deviation RH (Moy. ± écart type)	23,3	9,3
Torsion (Moy. ± écart type)	3,5	3,4
Torticolis (n, %)	76	96,2
TNO (Moy. ± écart type)	126,3	109,4

RP = regard primaire
RH = regard horizontal

Les caractéristiques cliniques des 23 patients présentant une paralysie acquise de l'oblique supérieur sont présentées dans le tableau 10.

Tableau 10 : Caractéristiques IRM et cliniques pré-opératoires des 23 patients atteints de paralysies acquises de l'oblique supérieur

Unilatéral droit (n, %)	9	39
Bilatéral (n, %)	7	30
Age (Moy. ± écart type)	37,5	17,2
Durée évolution (Moy. mois ± écart type)	51,1	88,7
Données pré-opératoires		
Déviaton RP (Moy. ± écart type)	10	9,4
Déviaton RH (Moy. ± écart type)	16	9,7
Torsion (Moy. ± écart type)	10	4,8
Torticolis (n, %)	20	87

RP = regard primaire
RH = regard horizontal

B. Fréquence de l'atrophie du muscle oblique supérieur en IRM

L'atrophie du muscle oblique supérieur est plus fréquente dans les cas de paralysie congénitale (tendance non significative cependant, cf. tableau 11).

Tableau 11 : Fréquence de l'atrophie du muscle oblique supérieur en IRM

	Atrophie		P*
	n	%	
Cas acquis n = 23	9	39	0,13
Cas congénitaux n = 79	47	60	

* : χ^2

C. Caractéristiques cliniques post-opératoires

Les données cliniques post-opératoires figurent dans les tableaux 12 et 13.

Tableau 12 : Caractéristiques cliniques post-opératoires des 79 patients atteints de paralysies congénitales de l'oblique supérieur

Données post-opératoires		
Déviations RP (Moy. ± écart type)	1,4	5,5
Déviations RH (Moy. ± écart type)	3,7	7,8
Torsion (Moy. ± écart type)	0,6	2,2
TNO (Moy. ± écart type)	78,9	53,8
Modifications cliniques pré vs. post-opératoires		
DELTA DRP (Moy. ± écart type)	14,6	8,2
DELTA DRH (Moy. ± écart type)	19,7	9,6
DELTA torsion (Moy. ± écart type)	2,6	2,9
Amélioration ou disparition torticolis (n,%)	43	54,4
DELTA TNO (Moy. ± écart type)	51,7	102,3

DRP = déviation dans le regard primaire
DRH = déviation dans le regard horizontal

Tableau 13 : Caractéristiques cliniques post-opératoires des 23 patients atteints de paralysies acquises de l'oblique supérieur

Données post-opératoires		
Déviations RP (Moy. ± écart type)	1,1	2,1
Déviations RH (Moy. ± écart type)	0,5	5,8
Torsion (Moy. ± écart type)	2,6	4,4
Modifications cliniques pré vs. post-opératoires		
DELTA DRP (Moy. ± écart type)	10,4	8,9
DELTA DRH (Moy. ± écart type)	16,8	11,2
DELTA torsion (Moy. ± écart type)	5,3	3,6
Amélioration torticolis (n,%)	12	52,2

DRP = déviation dans le regard primaire
DRH = déviation dans le regard horizontal

D. Analyse des résultats

a. Paralysies congénitales de l'oblique supérieur

Le tableau clinique n'était pas plus sévère en cas d'atrophie du muscle oblique supérieur comme en témoigne l'absence de différence significative des données cliniques pré-opératoires des déviations verticales (cf. tableaux 14 et 15).

Tableau 14 : Déviation dans le regard primaire pré-opératoire dans 79 cas de PMOS congénitale

	n	Moyenne en dioptries ± écart type	p
Atrophie du MOS en IRM	47	15,9 ± 10,0	0,54
Pas d'atrophie du MOS en IRM	32	14,6 ± 8,0	

Test statistique : Test t

Tableau 15 : Déviation dans le regard horizontal pré-opératoire dans 79 cas de PMOS congénitale

	n	Médiane en dioptries	p
Atrophie du MOS en IRM	47	25,0	0,72
Pas d'atrophie du MOS en IRM	32	20,0	

Test statistique : Test de Mann et Whitney

La présence de l'atrophie du muscle oblique supérieur n'engendrait pas non plus de différence d'amplitude de correction chirurgicale (cf. tableaux 16 et 17).

Tableau 16 : Amplitude de la correction chirurgicale dans le regard primaire dans 79 cas de PMOS congénitale

	n	Moyenne en dioptries ± écart type	p
Atrophie du MOS en IRM	47	14,8 ± 8,5	0,75
Pas d'atrophie du MOS en IRM	32	14,3 ± 7,6	

Test statistique : Test t

Tableau 17: Amplitude de la correction chirurgicale dans le regard horizontal dans 79 cas de PMOS congénitales

	n	Moyenne en dioptries ± écart type	p
Atrophie du MOS en IRM	47	19,1 ± 8,3	0,48
Pas d'atrophie du MOS en IRM	32	20,5 ± 8,3	

Test statistique : Test t

b. Paralysies acquises de l'oblique supérieur

Le tableau clinique n'était pas plus sévère en cas d'atrophie du muscle oblique supérieur comme en témoigne l'absence de différence significative des données cliniques pré-opératoires des déviations verticales (cf. tableaux 18 et 19).

Tableau 18 : Déviation dans le regard primaire pré-opératoire dans 23 cas de PMOS acquises

	n	Moyenne en dioptries ± écart type	p
Atrophie du MOS en IRM	9	7,8 ± 7,3	0,36
Pas d'atrophie du MOS en IRM	14	11,5 ± 10,5	

Test statistique : Test t

Tableau 19 : Déviation dans le regard horizontal pré-opératoire dans 23 cas de PMOS acquises

	n	Moyenne en dioptries ± écart type	p
Atrophie du MOS en IRM	9	13,6 ± 7,1	0,33
Pas d'atrophie du MOS en IRM	14	17,7 ± 11,0	

Test statistique : Test t

Par contre, nous avons observé une tendance à une plus grande amplitude de correction chirurgicale dans le regard horizontal en présence d'une atrophie du muscle oblique supérieur comme en témoignent les résultats du tableau 20.

Tableau 20 : Amplitude de la correction chirurgicale dans le regard primaire dans 23 cas de PMOS acquises

	n	Moyenne en dioptries ± écart type	p
Atrophie du MOS en IRM	9	7,0 ± 6,24	0,20
Pas d'atrophie du MOS en IRM	14	12,6 ± 10,0	

Test statistique : Test t

Tableau 21 : Amplitude de la correction chirurgicale dans le regard horizontal dans 23 cas de PMOS acquises

	n	Moyenne en dioptries ± écart type	p
Atrophie du MOS en IRM	9	10,8 ± 5,5	0,07
Pas d'atrophie du MOS en IRM	14	20,5 ± 12,4	

Test statistique : Test t

c. Atrophie du muscle oblique supérieur et surcorrection chirurgicale

Nous avons observé une forte tendance à une plus grande fréquence de la surcorrection lors de la chirurgie des paralysies du muscle oblique supérieur lorsqu'il n'était pas constaté d'atrophie du muscle oblique supérieur en IRM en pré-opératoire (congénitaux et acquis confondus ; cf. tableau 22).

Tableau 22 : Surcorrection chirurgicale constatée dans les suites opératoires de la chirurgie de 102 cas de paralysie de l'oblique supérieur

	PMOS Congénitale	PMOS Acquise	Total		p*
			n	%	
Atrophie à l'IRM n = 56	4	0	4	7	0,11
Pas d'Atrophie à l'IRM n = 46	6	3	9	19	

* : χ^2

3.4.3.3. Discussion

De nombreuses études IRM se sont intéressées à la fréquence et aux éventuelles répercussions de l'atrophie musculaire dans les paralysies de l'oblique supérieur.

Dans notre étude nous avons retrouvé que cette atrophie était plus fréquente dans les paralysies congénitales que dans les acquises, ce qui est en accord avec la littérature. Nous n'avons pas pu mettre en évidence de différence significative de sévérité du tableau clinique (déviation verticale dans le regard primaire et dans le regard horizontal), contrairement à Sato, ni de différence d'amplitude de correction chirurgicale entre les deux groupes atrophique/non atrophique. Par contre nous avons retrouvé une tendance nette à la surcorrection chirurgicale dans le cas de muscles non atrophiques. Cette tendance serait d'ailleurs probablement encore plus marquée si nos opérateurs n'avaient pas tenu compte dans leur protocole opératoire de la laxité tendineuse per opératoire. En effet, Sato a retrouvé des atrophies plus nombreuses et plus sévères en présence d'une hyperlaxité, celle-ci conduisant généralement le chirurgien à augmenter leur geste opératoire, et inversement, une laxité normale ou diminuée le conduisant plutôt à diminuer son geste.

L'IRM a donc probablement sa place dans le bilan préopératoire d'une paralysie de l'oblique supérieur, la présence ou non d'une atrophie musculaire interviendrait alors comme un élément important dans le dosage du geste opératoire. D'autre part, comme le souligne Demer, la constatation d'une absence totale du muscle oblique supérieur est importante pour le chirurgien en préopératoire, afin qu'il puisse programmer son geste opératoire car il ne pourra pas réaliser dans ce cas de plicature de l'oblique supérieur.

Enfin, l'IRM va peut être, dans un futur proche, nous mener vers de nouvelles perspectives chirurgicales qui devront tenir compte du rôle des poulies : Demer a été le premier à soulever le problème des tableaux de paralysies de l'oblique supérieur qui seraient en réalité le fait d'anomalies des poulies des muscles droits : dans ces cas l'IRM ne montre ni anomalie de la contraction, ni atrophie musculaire.

3.5. Myopie forte

3.5.1. Données générales sur la myopie forte

3.5.1.1. Définition

La myopie forte peut être définie par trois critères: ⁵⁹

- anatomo-clinique (staphylome, choroïdose atrophique, croissant myopique péripapillaire....)
- biométrique (puissance de la cornée, profondeur de la chambre antérieure, puissance du cristallin, mais surtout longueur axiale)
- réfractif.

La définition réfractive de la myopie forte à partir de 6 dioptries (δ) est commode, le plus souvent exacte, mais peut méconnaître des myopies pathologiques. Les critères anatomo-cliniques, essentiellement le staphylome postérieur, ne sont pas toujours évidents en début d'évolution et pour des longueurs axiales voisines de 26 mm. La définition biométrique est la plus fiable : sur des bases statistiques, elle individualise une population myope forte à partir d'une longueur axiale de 26mm (correspondant souvent à une myopie axiale comprise entre -6 et -7 δ).

3.5.1.2. Troubles oculomoteurs et myopie forte

Comme toutes les amétropies, la myopie forte s'accompagne de troubles oculomoteurs. L'œil du myope fort occupe un volume intra orbitaire supérieur à celui de l'emmetrope, d'où une diminution du volume orbitaire libre, ce qui pourrait avoir comme conséquence une limitation des mouvements de l'œil, notamment dans les positions extrêmes.

On doit à Hugonnier d'avoir individualisé les troubles oculomoteurs spécifiques à cette affection. En particulier, il a montré la spécificité des ésootropies de la myopie forte de l'adulte et la fréquence des déséquilibres verticaux.

On distingue les troubles oculomoteurs mineurs de la myopie forte, et les troubles oculomoteurs majeurs.⁶³

Les troubles oculomoteurs mineurs consistent essentiellement en des exophories.

Les troubles oculomoteurs majeurs consistent en des désordres horizontaux, qui concerneraient 11 à 47 % des myopes forts, et des désordres verticaux, moins fréquents (0 à 19%), selon les séries.

Hugonnier et Magnard ont décrit les troubles restrictifs du grand myope en 1969, sous le terme « myosite » de la myopie forte.

Ils distinguent sept formes cliniques de déséquilibres oculomoteurs, dont les cinq dernières sont spécifiques de la myopie forte :

- les exotropies.
- les ésootropies à début précoce
- les ésootropies à début tardif
- les ésootropies par anisométrie myopique forte congénitale. On rapproche de cette forme clinique le « syndrome de l'œil lourd » qui associe au tableau précédent une impotence d'élévation et une hypophorie importante de l'œil le plus myope. Thouvenin (1995) 18 rapporte 26 cas de myopie forte unilatérale parmi lesquels 23 présentent un degré de déviation verticale qui est par ailleurs fortement corrélé au degré d'anisométrie et toujours représenté par une hypotropie de l'œil « lourd ».
- Les myosites de la myopie forte de l'adulte (type I de Hugonnier), associant une myopie très forte (15 à 20 δ), une ésotropie très prononcée, d'apparition progressive et tardive chez un adulte, des versions et ductions très réduites (abduction souvent impossible, mouvements verticaux très réduits). Le tableau devient celui d'un strabismus fixus. Ces ésootropies seraient dues à une fibrose du muscle droit latéral.
- Les ésootropies de la myopie congénitale, qui apparaissent dès la première année.
- Les déséquilibres verticaux, notamment le type II d'Hugonnier consistant en une hypophorie d'un œil, peu apparente, atteignant l'œil le plus myope le plus souvent.

3.5.1.3. Physiopathologie des troubles oculomoteurs de la myopie forte

Différentes hypothèses ont été soulevées⁶³ : certains auteurs ont évoqué une paralysie des deux muscles droit latéral, mais cela n'a jamais été confirmé. Une perturbation de l'accommodation-convergence du fait de la forte amétropie n'explique pas les troubles oculomoteurs des patients avec une correction optique adaptée. Bon nombre d'études anatomopathologiques ont mis en évidence des anomalies de type myosite ou fibrose qui seraient secondaires à une mauvaise « nutrition » du muscle du fait de l'étirement des structures vasculo-nerveuses. De nombreuses études, depuis l'avènement de l'imagerie, se sont intéressées aux phénomènes mécaniques qui pourraient être responsable chez le fort myope, de bon nombre de troubles oculomoteurs (conflit entre un globe oculaire de taille augmentée et son orbite de taille normale, limitation de l'abduction du fait d'un contact anormal avec la paroi orbitaire, atteinte du droit latéral comprimé contre la paroi externe de l'orbite, effet de « bride » du droit interne étiré, limitation de l'élévation du fait d'un contact du globe et de la paroi supérieure de l'orbite...).

3.5.2. Myopie forte et IRM : revue de la littérature

3.5.2.1. Anomalie de trajet du muscle droit latéral chez les forts myopes présentant une ésoptropie associée à une hypotropie

Comme nous l'avons vu précédemment, les patients forts myopes de façon uni ou bilatérale, peuvent présenter au cours du temps une ésoptropie associée parfois à une hypotropie. L'étiologie de ce syndrome restrictif est à l'origine de nombreuses théories : Hugonnier et Magnard, Duke-Elder et Wybar, évoquent une anomalie structurale notamment du droit latéral (réduction du nombre des fibres musculaires, phénomènes de fibrose), mais Knapp n'a jamais pu étayer cette hypothèse par des constatations histologiques ; d'autres auteurs attribuent ce phénomène à une paralysie du VI ou encore à l'augmentation de poids de l'œil myope (syndrome de « l'œil lourd »)... Plus récemment, Demer et Noorden, ont émis la possibilité d'une restriction de la motilité oculaire secondaire à l'élongation du globe qui freinerait le mouvement par contact entre la paroi postérieure du globe et les parois osseuses de l'apex orbitaire (constatations scannographiques).²³

L'installation des troubles oculomoteurs devrait alors être consécutive au développement plus tardif d'un staphylome postérieur qui perturberait à un moment donné la dynamique du globe dans l'orbite...

Récemment, plusieurs études se sont intéressées plus particulièrement au déplacement de trajet des muscles oculomoteurs dans la physiopathologie des troubles oculomoteurs du fort myope³⁹. Kolling et Kommerell ont ainsi constaté grâce à l'imagerie un déplacement nasal des muscles droits verticaux dans les tableaux d'ésotropie, et un déplacement vers le bas des muscles droits horizontaux dans les tableaux d'hypotropie. Herzau et Ioannakis ont eux aussi observé cette anomalie de trajet du droit latéral mais en peropératoire.

Krzizok a observé parmi des patients forts myopes présentant une ésotropie- hypotropie un déplacement du droit latéral vers le bas, en moyenne de 3,4 mm, dans la région orbitaire moyenne.^{39,41} Par contre, l'insertion musculaire elle-même a été retrouvée dans le bon méridien dans tous les cas, les distances entre les insertions antérieures des différents muscles respectées. Ce déplacement dans le quadrant temporal inférieur serait dû à une augmentation inhomogène du volume du globe oculaire, prédominant dans la région temporale supérieure et qui aurait donc tendance à repousser le droit latéral vers le bas. Cette distension inégale du globe est davantage visible en coupes coronale et transversale.

Dans aucun des cas étudiés, l'auteur n'a constaté, contrairement à Demer, d'obstacle mécanique (cadre orbitaire) aux mouvements oculaires, ou encore de « cisaillement » du droit latéral entre la paroi orbitaire et le globe élargi, lors de manœuvres dynamiques.

Pour l'auteur, cette anomalie de trajet du muscle droit latéral doit être considérée comme un élément majeur de la physiopathologie des troubles oculomoteurs restrictifs du fort myope, même si elle n'est probablement pas la seule, puisque certains patients au tableau identique n'ont pas de telles anomalies retrouvées à l'IRM.^{3,39,41} Le déplacement inférieur du droit latéral ferait que sa fonction d'abducteur serait diminuée et qu'il deviendrait abaisseur et excyclotorseur.

Dans une seconde étude, Krzizok a retrouvé un déplacement du droit latéral plus important chez les forts myopes avec une limitation de l'élévation et de l'abduction par rapport à chez ceux sans restriction oculomotrice.⁴²

Un déplacement nasal des muscles droits verticaux et inférieur du muscle droit médial, beaucoup plus modeste que celui du droit latéral, a été constaté, mais de façon équivalente chez tous les forts myopes (qu'ils aient ou non une restriction oculomotrice) ; l'auteur attribue ce déplacement à l'augmentation de volume du globe oculaire.

Pour Aoki et coll., les forts myopes présentant une ésoptropie et une hypotropie acquises ont un déplacement significatif non seulement du droit latéral vers le bas, mais aussi du droit supérieur médialement, du fait de l'augmentation préférentielle du quadrant temporal supérieur du globe oculaire³. La modification de trajet du droit latéral entraînerait comme précédemment une diminution de l'abduction et une augmentation de l'abaissement du globe, tandis que celle du droit supérieur diminuerait l'élévation et augmenterait l'adduction. Par contre, ils n'ont pas noté de déplacement musculaire significatif chez les forts myopes sans restriction oculomotrice : il se pourrait que les poulies des muscles droits n'arrivent à jouer leur rôle de « stabilisateur de trajet » qu'en deçà d'un certain degré d'augmentation de volume du globe oculaire (à moduler en fonction notamment de la fragilité des tissus et donc de l'âge), et qu'au-delà, elles n'y arrivent plus ; c'est alors qu'apparaîtraient des désordres oculomoteurs. Oh et coll. ont d'ailleurs retrouvé chez deux patients forts myopes porteurs d'un syndrome V et d'une ésoptropie, une instabilité des poulies des muscles droits latéraux dans les différents mouvements du regard.⁵⁵

3.5.2.2. Répercussions chirurgicales d'une anomalie de trajet du muscle droit latéral chez le fort myope

Pour Krzizok et coll., la découverte IRM d'un déplacement du muscle droit latéral dans le quadrant temporal inférieur chez un fort myope en ésoptropie-hypotropie implique une attitude chirurgicale différente du classique « recul du droit médial- résection ou plicature du droit latéral ». Le but de la chirurgie serait alors avant tout dans ce cas une normalisation du trajet musculaire, par une myopexie équatoriale du droit latéral dans son méridien physiologique (quand l'épaisseur de la sclère le permet). Dans les cas où le déplacement musculaire concernerait les deux droits latéraux, avec un tableau de limitation de l'élévation bilatérale, symétrique, mais sans hypotropie, les auteurs conseillent une myopexie bilatérale des deux droits latéraux.⁴¹

3.5.3. Myopie forte et IRM : étude de cas nantais

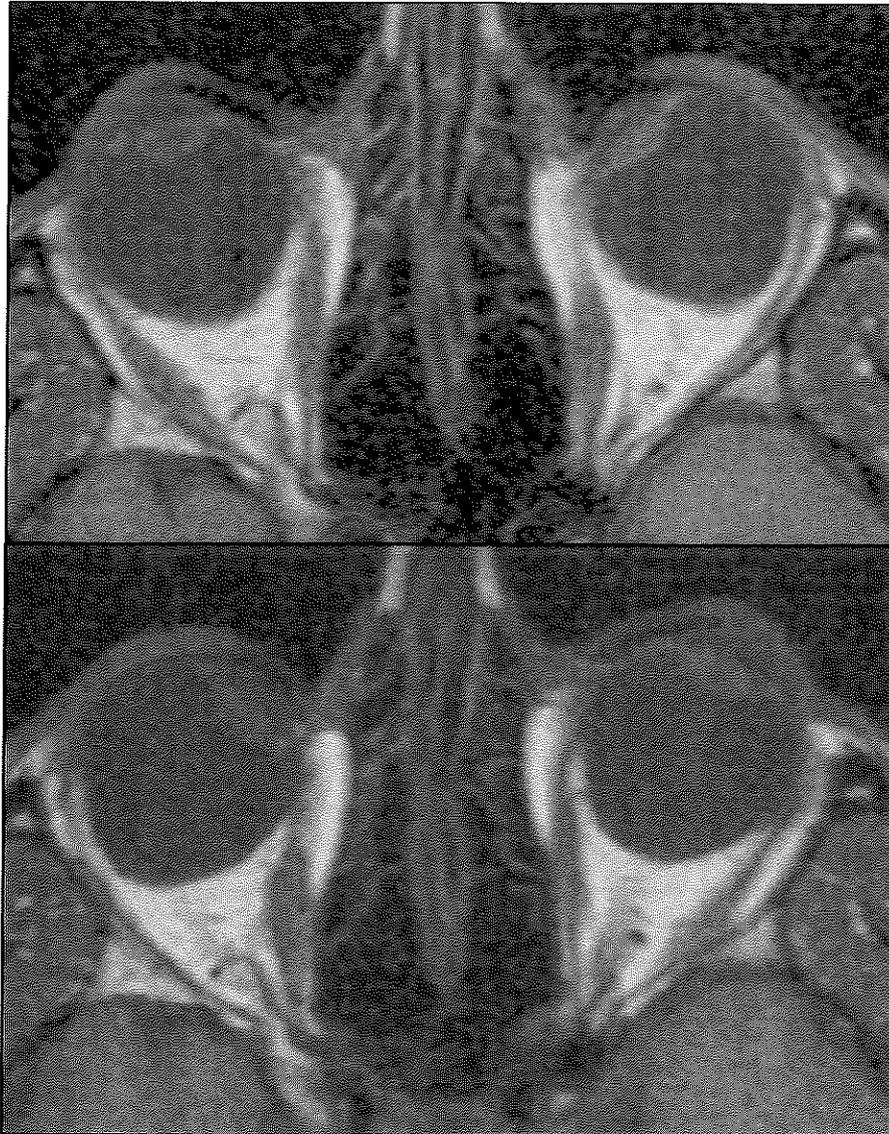


Fig. 37 : Patiente n° 2 : Myopie forte. IRM en coupes axiales en abduction. Déformations piriformes des globes. Déficit de l'abduction bilatérale.

3.5.3.1. Patients, matériels et méthode

Il s'agit de l'étude rétrospective de patients myopes forts, présentant un trouble oculomoteur et chez qui une IRM a été réalisée avant toute chirurgie entre 1997 et 2003.

Il a été réalisé pour chaque patient des séquences axiales et frontales T1 centrées sur les orbites, puis des séquences rapides dans le regard horizontal (versions droite et gauche) et parfois vertical.

Toutes les IRM ont été interprétées par le même radiologue.

3.5.3.2. Résultats

Onze patients ont été retenus (10 femmes, un homme ; âge moyen de 42 ans ; minimum = 33 ans ; maximum = 54 ans), neuf présentaient une ésoptropie seule, cinq une hypertropie. Les caractéristiques des patients figurent dans le tableau 23.

Six des onze patients avaient une limitation modérée et bilatérale de l'abduction, quatre une limitation de l'élévation du globe.

L'IRM a notée une déformation des globes dans sept cas, dont deux prédominant au niveau de la paroi latérale et plus particulièrement, dans un cas, au niveau de la paroi latérale supérieure, homolatérale à l'hypotropie.

Il n'a jamais été noté de conflit entre le globe oculaire et les parois osseuses, que ce soit dans le regard primaire ou lors des mouvements oculomoteurs, ni de réel « cisaillement » des muscles, notamment du droit latéral, contre les parois de l'orbite, de la graisse étant constamment visible entre eux.

Tableau 23 : Caractéristiques des 11 patients myope fort

	Age	Sexe	R	D	OM	IRM
1	34	M	- 14 OD - 14 OG	ET 35	Réduction élévation ODG	Diminution de la mobilité des globes
2	40	F	- 14 OD - 12 OG	E 40 Sd. V	Limitation ABD° ODG Élévation en ADD° OG	Déformation piriforme des globes
3	47	F	- 6 OD - 5 OG	ET 20 HG 10 Sd. V	Downshoot OD en ADD°	Augmentation de volume des globes
4	38	F	- 25 OD - 25 OG	ET 25	Limitation ABD° OD	Globes déformés surtout aux dépens de la paroi médiale
5	54	F	- 15 OD - 15 OG	X 4 HG 3	Limitation ABD° ODG Downshoot ODG en ADD° Impotence élévation bilatérale	Globes déformés Atrophie muscle droit supérieur ODG
6	42	F	- 25 OD - 24 OG	E 25 HG 4	Limitation ABD° ODG	Augmentation de volume des globes Pas de compression du droit latéral
7	33	F	- 9 OD - 16 OG	E 25 HD 20	Déficit élévation OG	Déformation paroi temporale supérieure des globes
8	35	F	- 13 OD - 6 OG	HG 4 Ex 5	Biechlowsky négatif	Déformation des 2 globes
9	43	F	- 8 OD - 8 OG	ET 45	Limitation ABD° ODG	RAS
10	44	F	- 26 OD - 17 OG	ET 50	ABD° et élévation ODG limitée	Déformation 2 globes
11	53	F	- 22 OD - 22 OG	E 18	RAS	Déformation 2 globes

D = déviation dans le regard primaire

R = réfraction

OM = oculomotricité

3.5.3.3. Discussion

Les études IRM actuelles vont plus dans le sens d'une pathologie du muscle lui-même ou de sa poulie pour expliquer les troubles oculomoteurs présentés par les myopes forts. Les facteurs mécaniques (conflit globe-orbite) ne sont pas forcément à exclure mais semblent être au second plan.

Plusieurs études se sont focalisées sur le syndrome hypotropie-ésotropie, relativement rare, mais dont l'étude par IRM a révélé une anomalie de trajet du droit latéral seul pour certains, du droit supérieur en plus pour d'autres. Le déplacement du droit latéral dans le quadrant temporal inférieur serait secondaire à une déformation du globe prédominant en temporal supérieur, ou encore à une défaillance de la poulie de ce muscle, affaiblie car étirée par le trop important volume du globe. Ce muscle verrait alors sa fonction d'abducteur diminuée et deviendrait abaisseur et excyclotorseur.

Dans notre propre étude, nous avons effectivement pu constater chez un patient (n°7) présentant une hypotropie et ésoptropie une déformation du globe prédominant en temporal supérieur, pouvant correspondre au tableau cité précédemment.

L'approche chirurgicale préconisée dans ce cas par Krzizok (myopexie équatoriale du droit latéral dans son méridien physiologique en plus de la chirurgie classique) est assez séduisante car plus physiologique, et semble obtenir de meilleurs résultats que la chirurgie classique, même si le recul avec cette méthode n'est pas encore très important (stabilité des résultats à long terme à évaluer).

4. Conclusion

L'IRM représente une technique d'imagerie non irradiante et non invasive, dont les performances ne cessent de s'améliorer notamment grâce à l'arrivée d'aimants de plus en plus puissants. Elle cherche encore sa place dans certains domaines de l'oculomotricité, alors qu'elle l'a trouvée dans d'autres.

Nous avons vu qu'elle comptait désormais dans les méthodes de recherche concernant la physiopathologie encore mal connue des syndromes de Brown, de Duane, et des myopathies rencontrées dans la myopie forte, ce qui a abouti dans ce dernier cas à la proposition de nouvelles techniques chirurgicales qui se veulent plus « physiologiques ». La majorité des auteurs pensent qu'elle apporte des renseignements plus nombreux et plus précis que le scanner dans les myopathies basedowiennes et par là même améliore leur prise en charge thérapeutique (même si ce dernier point reste débattu). Enfin, elle est sur le point de prendre une place privilégiée dans l'exploration des paralysies du muscle oblique supérieur, aidant au diagnostic positif ou différentiel quand celui-ci est difficile cliniquement, mais aussi au protocole opératoire en recherchant une atrophie ou une absence complète du muscle.

L'écueil majeur de l'IRM est probablement l'absence de « normales » concernant la taille des muscles oculomoteurs, ces données étant délicates à établir du fait de variations significatives selon l'âge, le poids, le sexe, mais aussi du fait de la multiplicité des méthodes de mesures, chacune ayant ses propres avantages et inconvénients, rendant donc les comparaisons difficiles.

Enfin, il semble qu'une nouvelle voie de recherche concernant les poulies musculaires soit en train de s'ouvrir à l'IRM, tant sur le plan physiopathologique que diagnostique et thérapeutique.

5. Bibliographie

1. Akizawa Y, Yasuzumi K, Ida M. The posterior portion of the eyeball and the muscle cone in cases of high myopia. *Nippon Ganka Gakkai Zasshi* 2004; 108: 12-17.
2. Akizawa Y, Yasuzumi K, Tanaka A. Morphological findings in progressive esotropia with high myopia. *Nippon Ganka Gakkai Zasshi* 2002; 106: 41-415.
3. Aoki Y, Nishida Y, Hayashi O, Nakamura J, Oda S, Yamade S. 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- 89.
4. Aydin K, Guven K, Sencer S, Cikim A, Gul N, Minareci O. A new MRI method for the quantitative evaluation of extraocular muscle size in thyroid ophthalmopathy. *Neuroradiology* 2003; 45: 184-187.
5. Bholra R, Sharma P, MNAMS, Saxena R and Gulati P. Magnetic resonance imaging of an unusual case of brown's syndrome with controlat superior oblique palsy. *Journal of American Association for Pediatric Ophthalmology and Strabismus* 2004: 196-197.
6. Brown HW. True and simulated superior oblique tendon sheath syndromes. *Aust J Ophthalmol* 1974; 2: 12-19.
7. Cadera W, Bloom JN, Karlik S, Viirre E. A magnetic resonance imaging study of double elevator palsy. *Can J Ophthalmol* 1997; 32: 250-253.
8. Can I, Yarangumeli A and Kural G. Brown's syndrome with cyclic characteristic: case report and review of Physiopathologic mechanism. *J pediatr ophthalmol strabismus* 1995; 32: 243-247.
9. Chan TK, Demer JL. Clinical features of congenital absence of the superior oblique muscle as demonstrated by orbital imaging. *J AAPOS* 1999; 3: 143-150.

10. Clark RA, Miller JM, Demer JL. Displacement of the medial rectus pulley in superior oblique palsy. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1998; 39: 207-212.
11. Clark RA, Miller JM, Demer JL. Location and stability of rectus muscle pulleys. Muscle paths as a function of gaze. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1997; 38: 227-240.
12. Clark RA, Miller JM, Demer JL. Three-dimensional location of human rectus pulleys by path inflections in secondary gaze positions. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2000; 41: 3787-97.
13. Clark RA, Miller JM, Rosenbaum AL, Demer JL. Heterotopic muscle pulleys or oblique muscle dysfunction *J AAPOS* 1998; 2: 17-25.
14. Clarke WN, Noel LP, Can I. Brown's syndrome with contralateral inferior oblique overaction : a possible mechanism. *Ophthalmology* 1993; 28: 213-216.
15. Cordonnier M, Schakal A, Van Nechel C, Conreur L, Monseu G. Severe myopia and restrictive disorders of ocular motility. *Bull Soc Belge Ophtalmol* 1990; 239: 43-49.
16. Crawford JS. Surgical treatment of true brown's syndrome. *Am J Ophtalmol* 1976; 81: 289-295.
17. Denis D, Hadjadj E. Strabismes, POM, Nystagmus. Le syndrome de Brown. *Lissac Opticien*, 1997 : 27-32.
18. Demer JL, Clark RA, Kono R, Wright W, Velez F, Rosenbaum AL. A 12-year, prospective study of extraocular muscle imaging in complex strabismus. *J AAPOS* 2002; 6: 337-347.
19. Demer JL, Miller JM, Koo EY, Rosenbaum AL, Bronwyn Bateman J. True versus masquerading superior oblique palsies: muscle mechanism revealed by magnetic resonance imaging. In: Lennerstrand G, ed. *Update on Strabismus and Pediatric Ophthalmology*. Boca Raton, Fla: CRC Press; 1995: 303-306.

20. Demer JL, Miller JM, Poukens V, Vinters HV, Glasgow BJ. Evidence for fibromuscular pulleys of the recti extraocular muscles. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1995; 36: 1125-1136.
21. Demer JL, Miller JM. Magnetic resonance imaging of the functional anatomy of the superior oblique muscle. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1995; 36: 906-913.
22. Demer JL, Oh SY, Poukens V. Evidence for active control of rectus extraocular muscle pulleys. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2000; 41: 1280-1290.
23. Demer JL, Von Noorden GK. High myopia as an unusual cause of restrictive motility disturbance. *Surv Ophthalmol* 1989; 33: 281-284.
24. DeRespinis PA, Caputo AR, Wagner RS, Guo S. Duane's retraction syndrome. *Surv Ophthalmol* 1993; 38: 257-288.
25. Ducasse A, Roth A, De Gottrau P. Anatomie des muscles oculomoteurs. *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Ophtalmologie*, 21-005-A-10, 1999, 13.
26. Feldon SE, Lee CP, Muramatsu SK, Weiner JM. Quantitative computed tomography of Graves' ophthalmopathy. Extraocular muscle and orbital fat in development of optic neuropathy. *Arch Ophthalmol* 1985; 103: 213-215.
27. Feldon SE, Weiner JM. Clinical significance of extraocular muscle volumes in Graves' ophthalmopathy: a quantitative computed tomography study. *Arch Ophthalmol* 1982; 100: 1266-1269.
28. Firbank MJ, Coulthard A. Evaluation of a technique for estimation of extraocular muscle volume using. *Br J Radiol*. 2000; 73: 1282-1289.
29. Gregersen E, Rindziunski E. Brown's syndrome. A longitudinal long-term study of spontaneous course. *Acta Ophthalmol* 1993; 71: 371-376.
30. Hallin ES, Feldon SE. Graves' ophthalmopathy : I. Simple CT estimates of extraocular muscle volume. *Br J Ophthalmol* 1988; 72: 674-677.

31. Helveston EM, Krach D, Plager DA, Ellis FD. A new classification of superior oblique palsy based on congenital variations in the tendon. *Ophthalmology* 1992; 99: 1609-1615.
32. Hoh HB, Laitt RD, Wakeley C, Kabala J, Goddard P, Potts MJ, Harrad RA. The STIR sequence MRI in the assessment of extraocular muscles in thyroid eye disease. *Eye* 1994; 8: 506-510.
33. Horton JC, Tsai RK, Truweit CL, Hoyt WF. Magnetic resonance imaging of superior oblique muscle atrophy in acquired trochlear nerve palsy. *Am J Ophthalmol* 1990; 110: 315-316.
34. Hosten N, Sander B, Cordes M, et al. Grave's ophthalmopathie : MR imaging of the orbits. *Radiology* 1989; 72: 759-762.
35. Hotchkiss MG, Miller NR, Clark AW, Green WR. Bilateral Duane's retraction syndrome. A clinical-pathologic case report. *Arch Ophthalmol* 1980; 98: 870-874.
36. Cartert J M, Massin M, Cabanis EA. Syndrome de stilling Duane et IRM : 2 observations préliminaires. *J Fr Ophtalmol* 1992; 5: 537-542.
37. Klainguti G. Traitement chirurgical de la parésie du I^{er} nerf crânien. Les paralysies oculomotrices. A. Péchereau, éditeur Nantes; 1999: 169-176.
38. Kowal L, Troski M, Gilford E. MRI in the heavy eye phenomenon. *Aust N Z J Ophthalmol* 1994; 22: 125-126.
39. Krzizok TH, Kaufmann H, Traupe H. Elucidation of restrictive motility in high myopia by magnetic resonance imaging. *Arch Ophthalmol* 1997; 115: 1019-1027.
40. Krzizok T, Schroeder B. Quantification of recti eye muscle paths in high myopia. *Strabismus* 2003; 11: 213-220.
41. Krzizok TH, Kaufmann H, Traupe H. New approach in strabismus surgery in high myopia. *Br J Ophthalmol* 1997; 81: 625-630.

42. Krzizok TH, Schroeder BU. Measurement of recti eye muscle paths by magnetic resonance imaging in highly myopic and normal subjects. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1999; 40: 2554-60.
43. Laitt RD, Hoh B, Wakeley C, Kabala J, Harrad R, Potts M, Goddard P. The value of the short tau inversion recovery sequence in magnetic resonance imaging of thyroid eye disease. *Br J Radiol* 1994; 67: 244-247.
44. MacEwen CJ. Myopes, squints, and scans. *Br J Ophthalmol* 1997; 81: 617-618.
45. Matteucci P. I difetti congeniti di abduzione con particolare riguardo alla patogenesi. *Rassegna ital Ottalmol* 1946; 15: 345-380.
46. Mehel E, Péchereau A, Kamoun B, Quéré MA, Oger-Lavenant F. Le syndrome de Duane, classification. Strabismes, POM, Nystagmus. *Nantes, Lissac Opticien* 1997: 27-32.
47. Mehta AM, Demer JL. Magnetic resonance imaging of the superior oblique muscle in superior oblique myokymia. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1994; 31: 378-383.
48. Miller JM. Functional anatomy of normal human rectus muscles. *Vision Res* 1989; 29: 223-240.
49. Mulhern M, Keohane C, O'Connor G. Bilateral abducens nerve lesions in unilateral type 3 Duane's retraction syndrome. *Br J Ophthalmol* 1994; 78: 588-591.
50. Nagy EV, Toth J, Kaldi I, Damjanovich J, Mezosi E, Lenkey A, Toth L, Szabo J, Karanyi Z, Leovey A. Graves' ophthalmopathy : eye muscle involvement in patients with diplopia. *Eur J Endocrinol* 2000; 142: 591-597.
51. Nishida Y, Tian S, Isberg B, Tallstedt L, Lennerstrand G. MRI measurements of orbital tissues in dysthyroid ophthalmopathy. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2001; 239: 824-831.

52. Nishida Y, Aoki Y, Hayashi O, Murata T, Nishida E, Kani K. Volume measurement of horizontal extraocular muscles with magnetic resonance imaging. *Jpn J Ophthalmol.* 1996; 40: 439-46.
53. Noorden von GK, Campos EC. Binocular vision and ocular motility. *Ed Mosby* 2002: 653.
54. Nugent RA, Belkin RI, Neigel JM, Rootman J, Robertson WD, Spinelli J, Graeb DA. Graves orbitopathy: correlation of CT and clinical findings. *Radiology* 1990; 177: 675-682.
55. Oh SY, Clark RA, Velez F, Rosenbaum AL, Demer JL. Incomitant strabismus associated with instability of rectus pulleys. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2002; 43: 2169-2178.
56. Ohnishi T, Noguchi S, Murakami N, Tajiri J, Harao M, Kawamoto H, Hoshi H, Jinnouchi S, Futami S, and Nagamachi S. Extraocular muscles in Graves ophthalmopathy : usefulness of T2 relaxation time measurements. *Radiology* 1994; 190: 857-862.
57. Ozkan SB, Aribal ME, Sener EC, Sanac AS, Gurcan F. Magnetic resonance imaging in evaluation of congenital and acquired superior oblique palsy. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1997; 34: 29-34.
58. Ozkurt H, Basak M, Oral Y, Ozkurt Y. Magnetic resonance imaging in Duane's retraction syndrome. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2003; 40: 19-22.
59. Metge P. La myopie forte. *SFO*, éd.Mason 1994; 2: 14-17.
60. Parks MM. The superior oblique tendon. *Trans Ophthalmol Soc UK* 1977; 97: 288-304.
61. Parsa CF, Grant E, Dillon WP Jr, du Lac S, Hoyt WF. Absence of the abducens nerve in Duane syndrome verified by magnetic resonance imaging. *Am J Ophthalmol* 1998; 125: 399-401.

62. Pécereau A, Mehel E, Kamoun B, Quéré MA, Oger-Lavenant F. Le syndrome de Duane-Thérapeutique. Pécereau A, éditeur. Strabismes, POM, Nystagmus. Nantes, *Lissac Opticien* 1997; 27-32.
63. Pécereau A, Weiler P. Troubles oculomoteurs majeurs de la myopie forte. *SFO*, éd. Masson 1994; 31: 534-546.
64. Percival SP. Redefinition of high myopia : the relationship of axial length measurement to myopic pathology and its relevance to cataract surgery. *Dev Ophthalmol* 1987; 14: 42-46.
65. Pfaffenbach DD, Cross HE, Kearns TP. Congenital anomalies in Duane's retraction syndrome. *Arch Ophthalmol* 1972; 88: 635-639.
66. Plager DA. Tendon laxity in superior oblique palsy. *Ophthalmology* 1992; 99: 1032-1038.
67. Polito E, Leccisotti A. MRI in Graves orbitopathy: recognition of enlarged muscles and prediction of steroid response. *Ophthalmologica* 1995; 209: 182-186.
68. Roth A, Muhlendyck H, De Gottrau P. The function of Tenon's capsule revisited. *J Fr Ophthalmol* 2002; 25: 968-976.
69. Sato M, Yagasaki T, Kora T, Awaya S. Comparison of muscle volume between congenital and acquired superior oblique palsies by magnetic resonance imaging. *Jpn J Ophthalmol* 1998; 42: 466-470.
70. Sato M. Magnetic resonance imaging and tendon anomaly associated with congenital superior oblique palsy. *Am J Ophthalmol* 1999; 127: 379-387.
71. Sener EC, Ozkan SB, Aribal E, Sanac AS, Aslan B. Evaluation of congenital Brown's syndrome with magnetic resonance imaging. *Eye* 1996; 10: 492-496.
72. Sevel D. Brown's syndrome : a possible aetiology explained embryologically. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1981; 18: 26-31.

73. Siegel LM, Desalles NL, Rosenbaum AL, Demer JL. Magnetic resonance imaging features of two cases of acquired brown's Syndrome. *Strabismus* 1998; 6: 19-29.
74. Silverberg M, Demer J. Duane's syndrome with compressive denervation of the lateral rectus muscle. *Am J Ophthalmol* 2001; 131: 146-48.
75. Souhail H, Laktaoui A, Kriet M, Naoumi A, Moufrij I, Chana H, Terhzaz A. An unusual case of major restriction of eye motility: severe myopia. *Bull Soc Belge Ophthalmol* 2003: 17-20.
76. Speeg-Schatz C. Apport de l'IRM dans l'exploration des muscles oculomoteurs. *J Fr Ophthalmol* 2002; 25: 956-958.
77. Thorne JE, Volpe NJ and Liu GT. Magnetic resonance imaging of acquired Brown syndrome in a patient with psoriasis. *Am J Ophthalmol* 1999; 127: 233-235.
78. Thouvenin D, Dorignac M, Nogue S. Pathologie motrice et sensorielle dans la myopie forte unilatérale de l'adulte à propos de 26 cas. *Journal Français d'orthoptique* 1995; 27.
79. Tian S, Nishida Y, Isberg B, Lennerstrand G. MRI measurements of normal extraocular muscles and other orbital structures. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2000; 238: 393-404.
80. Tien RD, Duberg A, Chu PK, Bessette J, Hesselink JR. Superior oblique tendon sheath syndrome (Brown syndrome) : MR findings. *Am J Neuroradiol* 1990; 11: 1210 .
81. Utech CI , Khatibnia U, Winter PF, Wulle KG. MR T2 Relaxation time for the assessment of retrobulbar inflammation in Graves' ophthalmopathy. *Thyroid* 1995; 5: 185-193.
82. Waddel E. Brown's syndrome revisited. *Br Orthopt J* 1982; 39: 17-21.
83. Yokoyama N, Nagataki S, Uetani M, Ashizawa K, Eguchi K. Role of magnetic resonance imaging in the assessment of disease activity in thyroid-associated ophthalmopathy. *Thyroid* 2002; 12: 223-227.

84. Yolar M, Oguz V, Pazarli H, Yetik H, Ozkan S. Early surgery for dysthyroid orbitomyopathy based on magnetic resonance imaging findings. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 2002; 39: 336-339.

NOM : BMMERT-PETILLOT

PRENOM : CAROLINE

Titre de Thèse : Muscles oculomoteurs et IRM

RESUME

L'objectif de ce travail était d'évaluer l'intérêt de l'IRM dans le champ de la strabologie, et plus particulièrement dans le syndrome de Brown, le syndrome de Duane, l'orbitopathie dysthyroïdienne, la paralysie du muscle oblique supérieur et la myopie forte, à la lumière des données de la littérature et de nos propres cas Nantais.

Nous avons ainsi vu que l'IRM pouvait aider à la compréhension physiopathologique des syndromes de Brown et Duane, et de certaines myopathies secondaires à une myopie forte, ce qui a abouti dans ce dernier cas à une nouvelle technique chirurgicale plus « physiologique ».

L'IRM est d'autre part plus performante que le scanner dans l'analyse des myopathies basedowiennes et aiderait, d'après de nombreux auteurs, à l'identification de la phase inflammatoire de la maladie, et par là même à sa prise en charge thérapeutique.

Par ailleurs, elle peut aider au diagnostic positif ou différentiel des paralysies du muscle oblique supérieur quand celui-ci est difficile cliniquement, et à l'établissement du protocole opératoire en recherchant une atrophie voire une absence complète de ce muscle.

Enfin, elle ouvre une nouvelle voie de recherche concernant les poulies des muscles droits, tant sur le plan physiopathologique que diagnostique voir thérapeutique.

MOTS-CLES

- IRM
- Muscles oculomoteurs
- Syndromes restrictifs
- Paralysie du muscle oblique supérieur
- Myopie forte