



# Ophtalmoplégie inter-nucléaire au cours d'une myasthénie auto-immune

I.Benderaz, M.Rahmani, Elguerouani, N. W.Bnouhanna, M.Benabdeljlil, S.Aidi

Service de Neurologie A ; Hôpital des Spécialités, CHU Ibn Sina, Université Mohammed V, Rabat, Maroc



NEUROMUSCULAIRE  
NM-006

## Abstract

**INTRODUCTION :** Les troubles oculaires au cours de la myasthénie auto-immune (MAI) sont fréquents et souvent révélateurs, classiquement sous forme d'un ptosis. L'atteinte oculomotrice est très variable allant

d'une diplopie jusqu'à des atteintes oculomotrices plus complexes. Nous rapportons le cas d'une MAI avec une pseudo-ophtalmoplégie internucléaire (OIN) unilatérale.

**CAS CLINIQUE :** Il s'agit d'une patiente âgée de 49 ans, ayant une hypothyroïdie récemment traitée, qui présente depuis 3mois une fatigabilité à l'effort fluctuante au cours de la journée, compliquée d'une diplopie binoculaire horizontale permanente ainsi qu'un ptosis gauche et une fatigabilité à la mastication. L'examen a retrouvé une diparésie faciale, un ptosis partiel gauche, une OIN droite, une limitation du droit interne gauche et de la verticalité du regard vers le haut. L'ENMG était en faveur d'un bloc neuromusculaire post-synaptique. Les AC anti-récepteurs à l'acétylcholine étaient positifs. Le diagnostic de MAI a été retenu. La TDM thoracique a montré un thymome. La patiente a été mise sous anticholinestérasiques et azathioprine. Une thymectomie a été réalisée par la suite avec une bonne évolution.

**DISCUSSION :** L'OIN est le déficit oculomoteur le plus fréquent dans la sclérose en plaques, également retrouvé dans atteintes ischémiques du faisceau longitudinal médian (FLM). Au cours de la MAI, une OIN

uni ou bilatérale est fréquemment rapportée, comme ce fut le cas chez notre patiente. Cependant, il n'existe aucune lésion du FLM d'où l'appellation de pseudo-OIN. Cette atteinte est expliquée par un bloc intermittent de la conduction nerveuse au niveau des muscles oculomoteurs. La préservation de la convergence au cours des atteintes centrales permet de différencier ces dernières de la MAI.

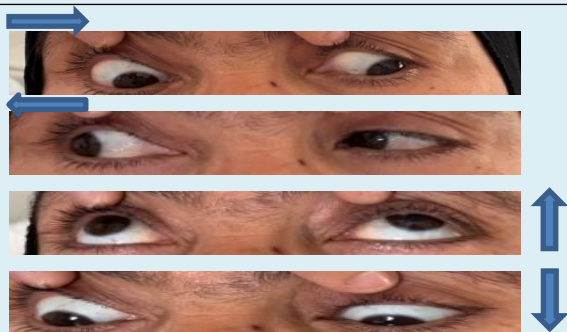
**CONCLUSION :** Au cours de la MAI, l'atteinte oculomotrice est variée et fréquente. Une pseudo-OIN dans les MAI n'est pas rare. Il faut y penser chez tout patient présentant une OIN non expliquée par une lésion du tronc cérébral.

## Introduction

Les troubles oculaires au cours de la myasthénie auto-immune (MAI) sont fréquents et souvent révélateurs, classiquement sous forme d'un ptosis. L'atteinte oculomotrice est très variable allant d'une diplopie jusqu'à des atteintes oculomotrices plus complexes. Nous rapportons le cas d'une MAI avec une pseudo-ophtalmoplégie internucléaire (OIN) unilatérale.

## Observation

- Patiente de 49 ans, hypothyroïdie récemment traitée
- Depuis 3 mois: asthénie intermittente dans la journée s'aggravant à l'effort, puis diplopie binoculaire horizontale permanente, ptosis gauche, fatigabilité à la mastication, hypophonie à la parole prolongée
- Examen clinique: diparésie faciale, ptosis partiel gauche, OIN droite (figure 1).
- ENMG: bloc neuromusculaire post-synaptique
- Anticorps anti-récepteurs à l'acétylcholine positifs.
- Diagnostic de MAI retenu
- TDM thoracique: thymome
- Traitement: anticholinestérasiques, azathioprine puis thymectomie
- Bonne évolution clinique



**Figure 1 : OIN droite**

Limitation d'adduction du droit interne droit avec un nystagmus controlatéral.

## Discussion

Au cours de la MAI, l'atteinte oculomotrice survient chez plus de 90 % des patients myasthéniques et représente la plainte initiale dans 75% des cas (1), le ptosis étant le principal signe fonctionnel oculaire, signant une atteinte du muscle releveur de la paupière supérieure. Le côté peut changer d'un jour à l'autre réalisant un ptosis à bascule très évocateur d'une myasthénie. Il s'accompagne fréquemment d'une atteinte des muscles oculomoteurs externes responsable de diplopie transitoire et variable. Ces paralysies oculomotrices sont pour la plupart des cas non systématisées. (2)

L'OIN est le déficit oculomoteur le plus fréquent dans la sclérose en plaques avec une prévalence de 34% (3), également retrouvée dans les atteintes ischémiques du faisceau longitudinal médian (FLM) (4). Au cours de la MAI, une OIN uni ou bilatérale a été décrite la 1ère fois en 1966 par Glaser chez 3 patients (5), puis rapportée ensuite dans de rares observations de cas (6)(7)(8). Il n'existe chez ces malades aucune lésion du FLM d'où l'appellation de pseudo-OIN (9). Ils avaient tous une atteinte musculaire autre qu'oculomotrice, s'intégrant dans le cadre d'une MAI généralisée, le plus souvent avec des RACH positifs. Cependant, d'autres ont rapporté des cas de MG se présentant comme un pseudo-INO bilatéral sans fatigabilité musculaire ni de fluctuation dans la journée. (10). La préservation de la convergence au cours des atteintes centrales des OIN permet de différencier ces dernières de la MAI.

Bien que le mécanisme physiopathologique ne soit pas complètement élucidé, cette atteinte peut être expliquée par un bloc intermittent de la conduction nerveuse médié par les anticorps au niveau de la jonction neuromusculaire des muscles oculomoteurs, entraînant un déficit d'adduction avec une surcompensation centrale de ce déficit selon la loi de Hering, à l'origine d'un nystagmus controlatéral dissocié (11).

L'atteinte oculomotrice est souvent de bon pronostic et régresse rapidement après traitement bien conduit, comme ce fut le cas de notre patient qui a complètement récupéré sous anticholinestérasiques et azathioprine.

## Conclusion

Au cours de la MAI, l'atteinte oculomotrice est variée et fréquente. Une pseudo-OIN dans les MAI n'est pas rare. Il faut y penser chez tout patient présentant une OIN non expliquée par une lésion du tronc cérébral.

## References

- Andreas A, Myasthenia gravis initially presenting with pseudo-internuclear ophthalmoplegia *Neurol Sci* (2009)
- Barton JJS, Fouladvand M. Ocular aspects of myasthenia gravis. *Semin Neurol*. 2000;20(1):7-20.
- J.A. Nij Bijvank, MD, L.J. Diagnosing and quantifying a common deficit in multiple sclerosis *Neurology* 2019
- C.M. Fisher. Neuroanatomic evidence to explain why bilateral internuclear ophthalmoplegia may result from occlusion of a unilateral pontine branch artery, *Neuro Ophthalmol*, 24 (1) (2004)
- Glaser J. Myasthenic pseudo-internuclear ophthalmoplegia. *Arch Ophthalmol*. 1966;75(3):363-366
- Khanna S, Liao K, Kaminski HJ, Tomsak RL, Joshi A, Leigh RJ. Ocular myasthenia revisited: Insights from pseudo-internuclear ophthalmoplegia. *J Neurol*. (2007)
- Cynthia K. McClard, Bilateral pseudo-internuclear ophthalmoplegia in a patient with myasthenia gravis *American Journal of Ophthalmology Case Reports*, 2018
- Yinghong Weng. Myasthenia Gravis With Reversible Pyramidal Tract Damage and Pseudo Internuclear Ophthalmoplegia. A Case Report and Literature Review; *frontiers in neurology* 2019
- Nijssse B, Bettink MW, Neuteboom RF. Pseudointernuclear ophthalmoplegia as a presenting feature of ocular myasthenia gravis. *BMJ Case Rep*. (2014)
- Argyriou A.A., Karanasios P., Potsios C. Myasthenia gravis initially presenting with pseudo-internuclear ophthalmoplegia. *Neurol Sci*. 2009
- Keane J.R. Internuclear ophthalmoplegia: unusual causes in 114 of 410 patients. *Arch Neurol*. 2005