

# Comment j'explore un ptôsis

Dr Njeukui SMT 18/11/2010

# ptôsis

- Ptôsis: signe relativement fréquent
  - fluctuant, augmentant à l'effort, la chaleur, ou permanent
  - isolé ou associé à d'autres signes:
    - diplopie
    - parésie oculomo-motrice
    - douleurs oculaires
    - troubles bulbaires
    - fatigabilité diffuse
    - faiblesse musculaire proximale
    - myotonie
    - myalgie d'effort, hypokaliémie, épilepsie, troubles cardiaques...

# Les urgences en cas de ptôsis douloureux

- En urgence: trois DD à évoquer:
  - CBH: ptôsis, myosis, pseudo-enophtalmie, +- anhidrose faciale → dissection carotide interne
  - C+ rétro-orbitaires + paralysie du III → anévrisme supra-clinoïdien en train de se fissurer
  - maladie de Horton → VS et CRP

# ptôsis

- Anamnèse

- personnelle: maladie (diabète), traumatisme, chirurgie, traitements, infections...
- familiale: ptôsis, myopathie, cardiopathie, épilepsie connue...
- début (et évolution): interrogatoire, photos antérieures
  - aigu, subaigu
  - progressif
  - ptôsis ancien, non évolutif

# Ptôsis: examen clinique neuro-(ophtalmo)logique

- Ptôsis
  - .uni-, bilatéral, symétrique ou non
  - .discret, modéré, sévère
  - .test au glaçon
- Motricité oculaire, réactivité pupillaire
- Examen neuromusculaire complet
  - .motricité faciale, cervicale, MS, MI
  - .myotonie clinique
  - . —

# Ptôsis: examen clinique neuro-(ophtalmo)logique

- En consultation: test au glaçon



# Ptôsis: examen clinique neuro-(ophtalmo)logique

- En hôpital de jour: test au Tensilon® (chlorure d'édrophonium)
    - . inhibiteur de la choline-estérase → prolonge la durée d'action de l'Acch au niveau post synaptique
    - . action rapide de durée brève d'au moins 10 minutes
    - . 10 mg IV (2mg suivi de 3 mg puis 5 mg)
    - . positif si régression transitoire du ptôsis
    - . négatif: n'élimine pas le diagnostic de MG (sens 60%)
    - . risque de bradycardie et d'hypotension .
- faux positifs: SLA, SLE, syndrome caverneux .
- C.I: cardiopathie, BPCO ou asthme sévère

# Ptôsis: examen clinique (neuro)-ophtalmologique

- Évaluation d'un ptôsis: cornée recouverte
  - . 2 - 4 mm (ptôsis léger)
  - . 4 - 6 mm (ptôsis modéré)
- Diagnostics différentiels d'un ptôsis
  - . Œdème palpébral
  - . Inflammation, infection, allergie palpébrale
  - . Tuméfaction, tumeur palpébrale
  - . Blépharochalasis, blépharospasme
  - . Apraxie d'ouverture des paupières
  - . Rétraction palpébrale controlatérale
  - . Désinsertion/ dilacération du muscle releveur de la paupière (ex: porteur de lentilles)



# Ptôsis: étiologies

- Pathologies du muscle ou de la jonction NM
  - . Manifestations inaugurales ou prédominantes
    - . myasthénie auto-immune, révélée dans 50 à 75% des cas par des symptômes oculaires (ptôsis et/ou diplopie), toujours indolores, uni ou bilatéraux, fluctuants
    - . syndromes myasthéniques congénitaux
    - . atteinte de la JNM pré-synaptiques: syndrome de Lambert-Eaton, botulisme
    - . myopathies mitochondriales, DMOP
    - . myosites orbitaires
  - . Manifestations contingentes
    - . dystrophie myotonique
    - . myopathies congénitales

# Ptôsis: étiologies

- Ptôsis d'autre cause
  - . ptôsis neurogène
    - . paralysie du nerf oculomoteur (III): traumatique, compressive, inflammatoire, tumorale, neurotoxique (vincristine)?
  - . ptôsis de cause centrale: tumorale, vasculaire?
  - . ptôsis sympathique: CBH, traumatisme cervical, processus expansif de l'apex du pulmonaire?
  - . ptôsis aponévrotique
    - . d'involution, le plus fréquent
    - . post-opératoire

# Ptôsis aponévrotique



- Lié à l'âge
- Réduction du volume de la graisse orbitaire ou désinsertion du releveur de la paupière
- La fonction du muscle releveur est svt bonne

# Ptôsis: examens paracliniques

- Biologie
  - . standard: CK, CRP, glycémie, TSH, pyruvate, lactate...
  - . spécifique:
    - . Ac anti-RACH, anti-MUSK, anti-canaux calciques, anti-GQ1b, ...
  - . biologie moléculaire
- Imagerie
  - . TDM thoraco-abdominale
  - . Apex thoracique
  - . IRM cérébrale et orbitaire
  - . TDM, IRM musculaire (myopathies, myosites)
- Biopsie musculaire → « ragged red fibers »

# Ptôsis et ENMG

- Objectif: confirmer ou réfuter les hypothèses diagnostiques
  - troubles de la jonction neuro-musculaire
  - anomalies myogènes
  - anomalies neurogènes
  - absence d'anomalies électrophysiologiques

# Ptôsis et ENMG

- ➤ L'absence d'anomalies ENMG
- ➤ Le contexte clinique
  - début aigu
  - ptôsis unilatéral
  - douleurs oculaires
  - traumatisme
  - âge
- ➤ Doivent faire évoquer
  - une pathologie neurologique centrale urgente
  - une pathologie non neurologique
- ➤ Doivent susciter
  - une concertation neuro-ophtalmologique+++

