

---

# MYOKYMIES DU GRAND OBLIQUE SECONDAIRES A UNE COMPRESSION NEURO-VASCULAIRE

*EHONGO A. \*, ABI FARAH H. \*,  
NEUGROSCHL C. \*\*, CORDONNIER M. \**

---

## RÉSUMÉ

Chez une patiente souffrant de myokymies du grand oblique droit, une imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM) haute résolution en coupes fines du tronc cérébral, couplée à une angio-IRM met en évidence un contact entre le nerf IV droit à son émergence du tronc cérébral et une structure vasculaire. Aucune structure du genre n'est visualisée du côté gauche, suggérant le rôle de ce contact vasculaire dans l'étiologie des symptômes.

La compression vasculaire du nerf IV comme cause de myokymies du grand oblique offre la possibilité d'une décompression neuro-chirurgicale en cas de nécessité.

## SUMMARY

In a patient with superior oblique myokymia, a contact is visualised between the right trochlear nerve and a vascular structure by high resolution thin slices magnetic resonance images coupled to angio-MR. A similar contact is not visualised on the left side. This suggests that the neuro-vascular contact is the cause of this superior oblique myokymia and offers the possibility of neuro-surgical decompression if necessary.

## SAMENVATTING

Bij een patiënt met superior oblique myokymia, wordt een contact gevisualiseerd tussen de rechtse trochleaire zenuw en een vasculaire structuur door tridimensionele dunne doorsneden van de hersenstam met nucleaire magnetische resonantie (NMR) gekoppeld aan een angio-MR. Een contact wordt zo naar voor gebracht tussen de rechter N IV ter hoogte van de hersenstam en een vasculaire structuur. Geen gelijkaardige structuur wordt gevisualiseerd langs de linker zijde. De rol van dit vasculair contact in de symptometiologie wordt zo voorgesteld. In geval van nood biedt de vasculaire samendrukking van de N IV, gezien als oorzaak van de superior oblique myokymia, de mogelijkheid van een neuro-chirurgische drukvermindering

## MOTS-CLÉS

Myokymies du grand oblique, nerf trochléaire, IRM tridimensionnelle, compression neuro-vasculaire, neuromyotonie, excitation ectopique, transmission éphaptique.

## KEY-WORDS

Superior oblique myokymia, trochlear nerve, tridimensional MRI, neuro-vascular compression, neuromyotonia, ectopic excitation, ephaptic transmission.

.....

\* *Service d'Ophtalmologie, Hôpital Erasme*

\*\* *Service de Neuroradiologie, Hôpital Erasme*

received: 30.12.02

accepted: 15.02.03

## INTRODUCTION

Les myokymies du grand oblique sont un trouble moteur oculaire unilatéral secondaire à une anomalie acquise de l'innervation du grand oblique dont les contractions intermittentes entraînent des oscillations torsionnelles épisodiques. D'après HOYT et KEANE qui définissent le syndrome "myokymies du grand oblique" en 1970 (7), la première description revient à Alexandre DUANE en 1906. Depuis, plusieurs cas ont été rapportés dans la littérature (2,6,8,12,16,23). Ce trouble moteur est secondaire à des décharges spontanées du nerf trochléaire. Certains auteurs citent une cause traumatique avec anomalie de régénération du nerf IV (2,8,9). Plusieurs études récentes, impliquent une compression vasculaire du tronc du IV, objectivée par l'imagerie (4,24,25).

Nous décrivons le cas d'une patiente ayant des myokymies du grand oblique secondaires à une compression neuro-vasculaire visible sur l'imagerie par résonance magnétique (IRM) du tronc cérébral.

## CAS CLINIQUE

Une femme de 38 ans, sans antécédent systémique, présente depuis janvier 2002 une diplopie verticale binoculaire et une oscillopsie droite. Sa symptomatologie est intermittente et survient par épisodes de 5 secondes une dizaine de fois par jour. Elle n'est pas influencée par l'activité physique ni l'état de fatigue, mais apparaît plus facilement quand elle écrit ou lit. Cette patiente a eu deux antécédents similaires en 1994 et 2000 évoluant chacun sur une période de 5 mois, avec régression spontanée des plaintes. Un scanner cérébral et une IRM cérébrale réalisés en 2000 n'ont révélé aucune anomalie.

A l'examen clinique, l'acuité visuelle, les réponses pupillaires, la motilité oculaire et le fond de l'œil sont normaux. Aux verres polarisés, la patiente décrit un mouvement vertical et torsionnel des optotypes visualisés par l'œil droit, alors que ceux visualisés par l'œil gauche ne bougent pas. L'examen à la lampe à fente montre des mouvements intermittents d'intorsion et de dépression de l'œil droit, de faible amplitude, accentués par le regard dans le champ d'ac-

tion du grand oblique. Lors de ces épisodes, il n'y a aucun mouvement de l'œil gauche.

Le diagnostic de myokymies du grand oblique droit est alors posé.

Une IRM du tronc cérébral haute résolution en coupes axiales fines (0.6mm) pondérées T2, couplée à une angio-IRM tridimensionnelle temps de vol, sont réalisées pour explorer le trajet du nerf trochléaire et ses relations vasculaires dans la citerne ambiante.

La patiente est placée sous carbamazépine, à raison de 400 mg par jour. Une amélioration des symptômes est notée lors du contrôle réalisé 3 semaines plus tard.

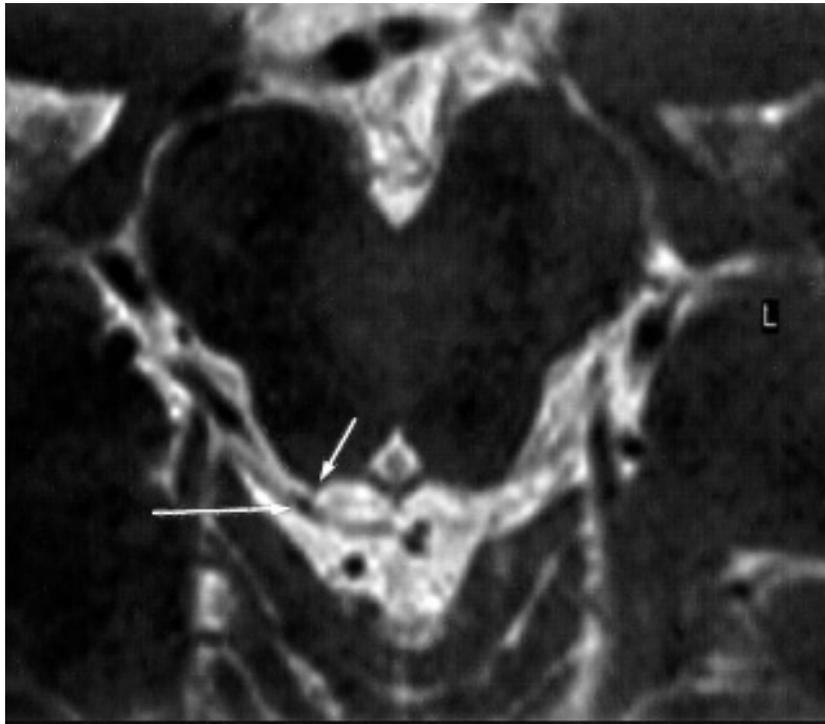
## RÉSULTATS

L'IRM et l'angio-IRM- permettent de visualiser un contact évident entre l'émergence du nerf IV droit et une boucle vasculaire dépendant de l'artère cérébelleuse supérieure. Aucune structure vasculaire du même type n'est visible à gauche. (cf. photos)

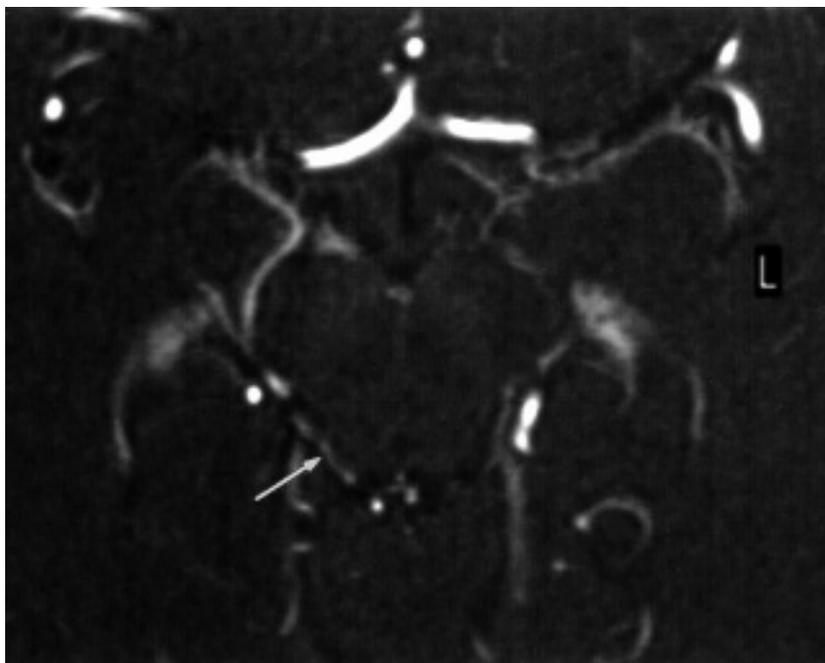
## DISCUSSION

Alors que dans le passé, la régénération axonale secondaire à un traumatisme partiel du nerf IV (3,9,12) a été considérée comme cause de la décharge spontanée du nerf trochléaire, une compression vasculaire de ce nerf sur son trajet dans la citerne ambiante est démontrée par plusieurs auteurs (4,17,18,24,25). En effet, le nerf trochléaire, long de 60 mm, a un petit diamètre de 0,75-1,00 mm et est presque impossible à visualiser sur les séquences d'IRM conventionnelles. Les détails anatomiques de son trajet comme ceux des autres nerfs des muscles oculomoteurs (5) sont mieux explorés par des séquences d'IRM haute résolution en coupes fines pondérées T2, couplées à l'angio-IRM après injection de produit de contraste pour confirmer le caractère vasculaire du contact (24,25). Un contact neurovasculaire est défini à l'IRM par l'absence de toute lame de liquide céphalorachidien entre le nerf et le vaisseau adjacent (5).

D'autre part, à son émergence du tronc cérébral, il est couvert de fibres de myéline de type central et non périphérique. La transition entre ces deux types de fibres de myéline se fait sur



*Photo 1:* Contact entre le nerf trochléaire à son émergence (petite flèche) et une branche de l'artère cérébelleuse supérieure (grande flèche).



*Photo 2:* Séquence angio IRM confirmant qu'il s'agit bien d'un vaisseau (flèche).

une zone variant de 0 à 1,2 mm selon les individus, appelée la zone d'émergence de la racine (11,25). C'est au niveau de cette zone particulièrement fragile qu'un contact vasculaire est susceptible d'entraîner des myokymies du grand oblique.

L'existence de cas de contacts neuro-vasculaires asymptomatiques (25) visualisés par neuro-imagerie souligne l'importance d'un effet compressif surajouté. Par ailleurs, ce même mécanisme physiopathologique de contact neuro-vasculaire est décrit dans les spasmes de l'hémiface et dans les neuralgies du trijumeau où ces nerfs sont comprimés au niveau des zones d'émergence de leurs racines (4,11,25).

Au niveau physiopathologique, le contact vasculaire induit une compression par effet de pression pulsatile continue, provoquant ainsi une lésion de démyélinisation focale du nerf (11). Ce phénomène de démyélinisation focale peut en outre résulter d'une compression autre que vasculaire (17,19), d'une irradiation (10,19), d'une récupération de parésie (8,16).

Certains auteurs (2,19) considèrent d'ailleurs que neuromyotonie et myokymies constituent l'expression clinique différente du phénomène de décharge neuronale spontanée des fibres axonales focalement démyélinisées et hyperexcitables. Mais si dans la neuromyotonie, le mouvement sur le tracé électro-myographique est tonique, il est phasique dans les myokymies, se traduisant par des fasciculations difficilement perceptibles à l'œil nu.

Les études électrophysiologiques de conduction nerveuse montrent que la démyélinisation focale induit un ensemble de transformations membranaires se traduisant par un état d'hyperexcitabilité (13). Ce dernier prédispose alors à l'apparition des décharges ectopiques (14,15) et à la transmission éphaptique<sup>(a)</sup> (14,15,

.....

<sup>(a)</sup> Du point de vue clinique, "la transmission éphaptique", traduit de l'anglais "ephaptic transmission", décrite aussi sous le terme de "latéral transmission", est une expression peu utilisée dans la littérature ophtalmologique (10,19), mais bien connue en neurologie et surtout en neurophysiologie (13,14,15,21). Il s'agit d'une transmission électrotonique (13,21) entre des fibres d'un nerf n'étant pas en contact direct entre elles, sans la participation d'un neuro-transmetteur. Celles-ci sont rendues hyperexcitables par plusieurs mécanismes possibles, (par exemple la démyélinisation, la compression,...) et peuvent ainsi présenter des décharges spontanées ou l'amplification d'une dépolarisation localisée.

17,21). Cliniquement, ceci est bien décrit dans la neuromyotonie après radiothérapie (10). Dans ce dernier cas, selon l'auteur, la radiothérapie, pourtant conforme aux doses nécessaires et suffisantes induirait cependant un dommage aux fibres nerveuses, se traduisant plus tard par des lésions de démyélinisation focale ou de fibrose qui sont insuffisantes pour provoquer une paralysie ou une parésie, mais induisent une instabilité membranaire de la fibre nerveuse et des décharges spontanées.

La décompression microvasculaire neurochirurgicale du nerf IV a permis dans deux cas de myokymies du grand oblique d'obtenir des résultats satisfaisants, confirmant le mécanisme physiopathologique de compression neuro-vasculaire. (17,18)

La résolution spontanée des symptômes comme lors des deux premiers épisodes de notre patiente, est décrite (2,9). Mais si les plaintes persistent ou en présence de troubles gênants, le traitement médical est utilisé avec un succès variable. Il comprend les différentes classes d'antiépileptiques pour leur action de stabilisation membranaire, permettant ainsi de diminuer l'état d'hyperexcitabilité: Carbamazépine (3,6,8,12,19,20), phénitoïne (8,9,19), Baclofène (9), clonazépam (3,6,19), gabapentine (23), les bêta-bloquants en usage topique (1,9) ou oral (2,9,22). En cas d'intolérance ou d'échec au traitement médical, la chirurgie d'affaiblissement des deux obliques a été utilisée avec un résultat variable (2,3,7,20).

## CONCLUSION

La visualisation à l'IRM d'une compression vasculaire du tronc du nerf trochléaire suggère que cette dernière puisse être une cause des myokymies du grand oblique permettant par conséquent la décompression neurochirurgicale en cas d'échec du traitement médical.

## BIBLIOGRAPHIE

- (1) BIBBY K., DEANE J.S., FARNWORTH D., CAPPIN J. – Superior oblique myokymia - A topical solution? Br J Ophthalmol. 1994; 78:882.
- (2) BRAZIS P.W., MILLER N.R., HENDERER J.D., LEE A.G. – The natural history and results of treatment of superior oblique myokymia, Arch Ophthalmol. 1994; 112: 1063-7.

- (3) DE SA L.C., GOOD W.V., HOYT C.S. – Surgical management of myokymia of the superior oblique muscle. *Am J Ophthalmol.* 1992; 114: 693-696.
- (4) HASHIMOTO M., OHTSUKA K., HOYT W.F. – Vascular compression as a cause of superior oblique myokymia disclosed by thin-slice magnetic resonance imaging, *Am J Ophthalmol.* 2001; 131: 676-677.
- (5) HASHIMOTO M., OHTSUKA K., AKIBA H., HARADA K. – Vascular compression of the oculomotor nerve disclosed by thin-slice magnetic resonance imaging, *Am J Ophthalmol.* 1998; 125: 881-882.
- (6) HAYAKAWA Y., TAKAGI M., HASEBE H., HASEGAWA S., TAKADA R., USUI T., ABE H., SHIBASAKI K., YAOEDA H., UKAI K., ISHIKAWA N. – A case of superior oblique myokymia observed by an image-analysis system, *J Neuro-Ophthalmol.* 2000; 20: 163-165.
- (7) HOYT W.F., KEANE J.R. – Superior Oblique Myokymia: report and discussion on five cases of benign intermittent uniocular microtremor, *Arch Ophthalmol.* 1970; 84: 461-467.
- (8) LEE J.P. – Superior Oblique Myokymia: a possible etiologic factor, *Arch Ophthalmol.* 1984; 102: 1178-1179.
- (9) LEIGH R.J., TOMSAK R.L., SEIDMAN S.H., DELL'OSSO L.F. – Superior oblique myokymia. Quantitative characteristics of the eye movements in three patients, *Arch Ophthalmol.* 1991; 109: 1710-1713.
- (10) LESSELL S., LESSELL I.M., RIZZO J.F. III – Ocular neuromyotonia after radiation therapy. *Am J Ophthalmol.* 1986; 102: 766-770.
- (11) MAJOIE C.B., HULSMANS F.-J., VERBEETEN B., CASTELIJNS J.A., VAN BEEK E.J.R., VALK J., BOSCH D.A. – Trigeminal neuralgia: comparison of two MR imaging techniques in the demonstration of neurovascular contact. *Radiology* 1997; 204:455-460.
- (12) MEHTA A.M., DEMER J.L. – Magnetic resonance imaging of the superior oblique muscle in superior oblique myokymia, *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*, 1994; 31: 378-383.
- (13) NIELSEN V.K. – Electrophysiology of the facial nerve in hemifacial spasm: ectopic/ephaptic excitation. *Muscle Nerve.* 1985, 8: 545-555.
- (14) NIELSEN V.K. – Pathophysiology of hemifacial spasm: I. Ephaptic transmission and ectopic excitation. *Neurology.* 1984, 34: 418-426.
- (15) NIELSEN V.K. – Pathophysiology of hemifacial spasm: II. Lateral spread of the supraorbital nerve reflex. *Neurology.* 1984, 34: 427-431.
- (16) ROSENBERG M.L., GLASER J.S. – Superior oblique Myokymia, *Ann Neurol.* 1983; 13: 667-669.
- (17) SAMII M., ROSAHL S.K., CARVALHO G.A., KRZIZOK T. – Microvascular decompression for superior oblique myokymia: first experience, *J Neurosurg.* 1998; 89: 1020-1024.
- (18) SCHARWEY K., KRZIZOK T., SAMII M., ROSAHL S.K., KAUFMANN H. – Remission of superior oblique myokymia after microvascular decompression, *Ophthalmologica.* 2000; 214: 426-8.
- (19) SCHULTS W.T., HOYT W.F., BEHRENS M., MACLEAN J., SAUL R.F., CORBETT J.J. – Ocular neuromyotonia: a clinical description of six patients. *Arch. Ophthalmol.* 1986; 104: 1028-1034.
- (20) SUSAC J.O., SMITH J.L., SCHATZ N.J. – Superior oblique myokymia. *Arch Neurol.* 1973; 29: 432-434.
- (21) TANKERE F., MAISONOBE T., LAMAS G., Soudant J., BOUCHE P., FOURNIER E., WILLER J.C. – Electrophysiological determination of the site involved in generating abnormal muscle responses in hemifacial spasm. *Muscle Nerve.* 1998; 21: 1013-1018.
- (22) TYLER T.D., RUIS R.S. – Propranolol in the treatment of superior oblique myokymia. *Arch Ophthalmol.* 1990; 108: 175-176.
- (23) TOMSAK R.L., KOSMORSKY G.S., LEIGH R.J. – Gabapentin attenuates superior oblique myokymia, *Am J Ophthalmol.* 2002; 133: 721-723.
- (24) YOUSRY I., DIETERICH M., NAIDICH T.P., SCHMID U.D., YOUSRY T.A. – Superior oblique myokymia: Magnetic resonance imaging support for the neurovascular compression hypothesis, *Ann Neurol.* 2002; 51: 361-368.
- (25) YOUSRY I., MORIGGL B., DIETERICH M., NAIDICH T.P., SCHMID U.D., YOUSRY T.A. – MR anatomy of the proximal cisternal segment of the trochlear nerve: neurovascular relationships and landmarks, *Radiology.* 2002; 223: 31-38.
- .....
- Tirés à part et adresse pour la correspondance*  
*Dr. Ehongo Adele*  
*Hôpital Erasme*  
*Service d'ophtalmologie*  
*808, route de Lennik*  
*B-1070 Bruxelles*

