

Ptosis non myasthénique chez l'enfant

Cyril Gitiaux

CRMR maladies neuromusculaires

UF neurophysiologie clinique

Hôpital Necker Enfants malades, Paris

cyril.gitiaux@aphp.fr

Plan

- **1-Ptosis congénitaux**

- Ptosis congenital idiopathique

- Ptosis et syndromes génétiques (CCDDs)

- Ptosis et maladies musculaires/arthrogryposes

- **2-Ptosis acquis**

- **3-Prise en charge**



Ptosis congénitaux

Diagnostic étiologique

- Ptosis congénital idiopathique
 - Diagnostic d'élimination
 - 7,9 pour 100.000
 - 1 pour 850 naissances

Etiology and demographics of 107 patients <19 years diagnosed with childhood ptosis in Olmstead County, Minnesota from 1965 to 2004

Etiology	Number (%)	Mean Age at Diagnosis in years	Age and Sex adjusted Incidence: x/100,000 <19 years (95% CI)	Gender		Laterality		
				Male	Female	R	L	B
Congenital Ptosis								
Simple Congenital Ptosis	81 (75.7)	3.7 (0.1 - 16.7)	5.9 (4.6-7.2)	46(57%)	35(43%)	23	55	3
Blepharophimosis	3 (2.8)	1.4 (1.1 - 1.7)	0.21 (0.00-0.44)	2	1	0	1	2
Congenital CNIII Palsy	3 (2.8)	3 (0.1 - 5.1)	0.22 (0.00-0.46)	1	2	1	2	0
Marcus Gunn Jaw Wink	3 (3.8)	4.9 (0.4 - 13.8)	0.22 (0.00-0.46)	1	2	2	1	0
Congenital Horner's Syndrome	2 (1.9)	0.1 (0.1 - 0.2)	0.14 (0.00-0.33)	2	0	1	1	0
Central Core Myopathy	1 (0.93)	1.6 (1.6 - 1.6)	0.07 (0.00-0.21)	1	0	0	0	1
CFEOM	1 (0.93)	0.7 (0.7 - 0.7)	0.07 (0.00-0.21)	1	0	0	0	1
Myotonic Dystrophy	1 (0.93)	17.4 (17.4 - 17.4)	0.08 (0.00-0.24)	0	1	0	1	0
Noonan's Syndrome	1 (0.93)	5.6 (5.6 - 5.6)	0.07 (0.00-0.22)	0	1	0	0	1
Acquired								
Aponeurotic Dehiscence	4 (3.7)	17.8 (15.2 - 18.9)	0.35 (0.01-0.70)	1	3	1	3	0
Acquired CN III Palsy	2 (1.9)	16 (14 - 18)	0.17 (0.00-0.41)	1	1	1	1	0
Acquired Horner's Syndrome	2 (1.9)	5.5 (3.7 - 7.3)	0.15 (0.00-0.36)	1	1	2	0	0
Traumatic Structural Ptosis	2 (1.9)	15.2 (15 - 15.5)	0.17 (0.00-0.40)	2	0	0	2	0
Childhood Myasthenia Gravis	1 (1.9)	4.4 (4.4 - 4.4)	0.08 (0.00-0.23)	0	1	0	0	1
Total	107	4.7 (.09 - 18.9)	7.9 (6.4-9.5)	59 (55%)	48 (45%)	31	67	9

Diagnostic étiologique

- Ptosis congénital + troubles de la motricité oculaire et/ou faciale
- ***Congenital cranial dysinnervation disorders (CCDDs)***

Etiology and demographics of 107 patients <19 years diagnosed with childhood ptosis in Olmstead County, Minnesota from 1965 to 2004

Etiology	Number (%)	Mean Age at Diagnosis in years	Age and Sex adjusted Incidence: x/100,000 <19 years (95% CI)	Gender		Laterality		
				Male	Female	R	L	B
Congenital Ptosis								
Simple Congenital Ptosis	81 (75.7)	3.7 (0.1 - 16.7)	5.9 (4.6-7.2)	46(57%)	35(43%)	23	55	3
Blepharophimosis	3 (2.8)	1.4 (1.1 - 1.7)	0.21 (0.00-0.44)	2	1	0	1	2
Congenital CNIII Palsy	3 (2.8)	3 (0.1 - 5.1)	0.22 (0.00-0.46)	1	2	1	2	0
Marcus Gunn Jaw Wink	3 (3.8)	4.9 (0.4 - 13.8)	0.22 (0.00-0.46)	1	2	2	1	0
Congenital Horner's Syndrome	2 (1.9)	0.1 (0.1 - 0.2)	0.14 (0.00-0.33)	2	0	1	1	0
Central Core Myopathy	1 (0.93)	1.6 (1.6 - 1.6)	0.07 (0.00-0.21)	1	0	0	0	1
CPEOM	1 (0.93)	0.7 (0.7 - 0.7)	0.07 (0.00-0.21)	1	0	0	0	1
Myotonic Dystrophy	1 (0.93)	17.4 (17.4 - 17.4)	0.08 (0.00-0.24)	0	1	0	1	0
Noonan's Syndrome	1 (0.93)	5.6 (5.6 - 5.6)	0.07 (0.00-0.22)	0	1	0	0	1
Acquired								
Aponeurotic Dehiscence	4 (3.7)	17.8 (15.2 - 18.9)	0.35 (0.01-0.70)	1	3	1	3	0
Acquired CN III Palsy	2 (1.9)	16 (14 - 18)	0.17 (0.00-0.41)	1	1	1	1	0
Acquired Horner's Syndrome	2 (1.9)	5.5 (3.7 - 7.3)	0.15 (0.00-0.36)	1	1	2	0	0
Traumatic Structural Ptosis	2 (1.9)	15.2 (15 - 15.5)	0.17 (0.00-0.40)	2	0	0	2	0
Childhood Myasthenia Gravis	1 (1.9)	4.4 (4.4 - 4.4)	0.08 (0.00-0.23)	0	1	0	0	1
Total	107	4.7 (.09 - 18.9)	7.9 (6.4-9.5)	59 (55%)	48 (45%)	31	67	9

Diagnostic étiologique: CCDD

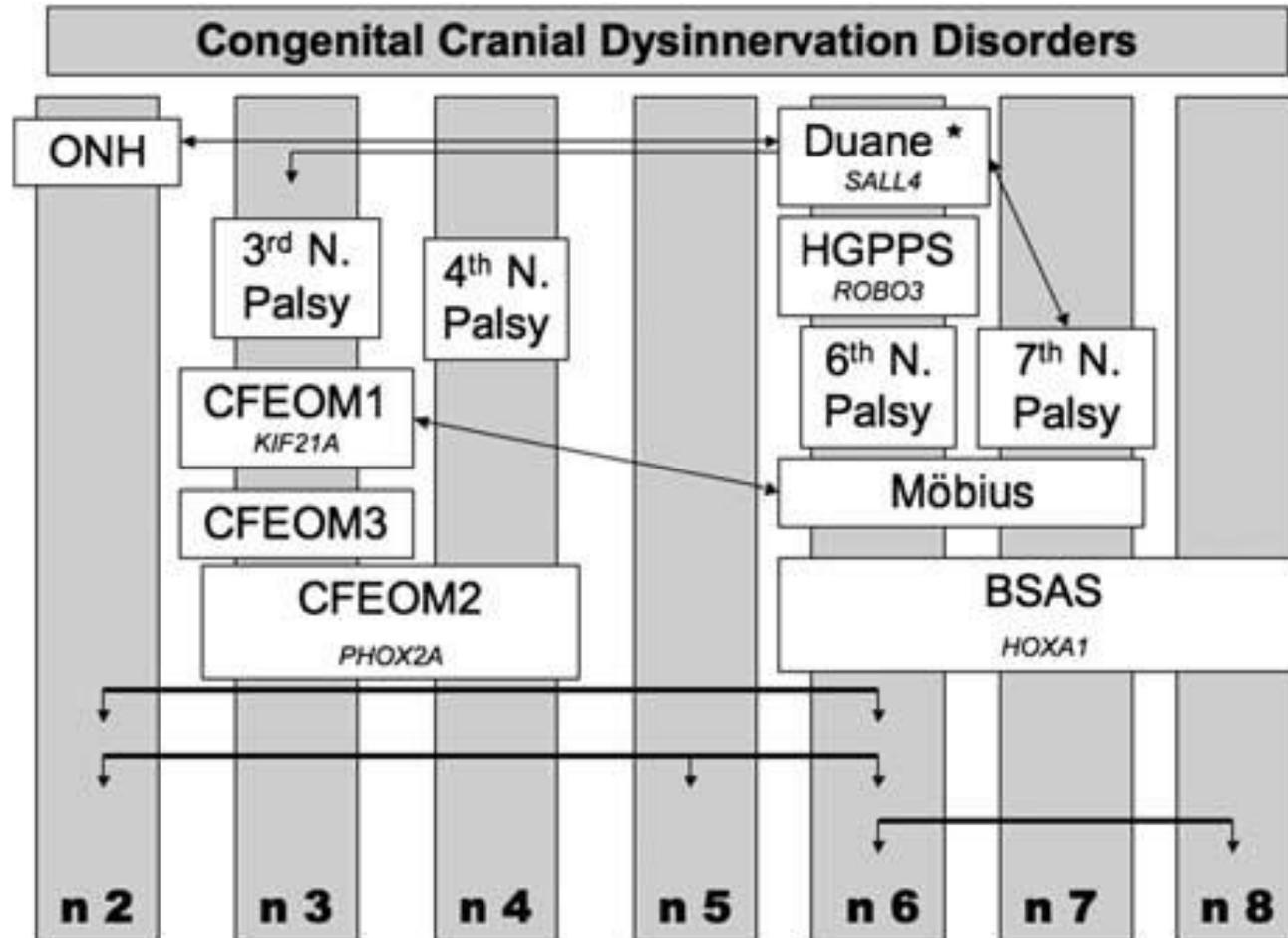
- Ptosis congénital + troubles de la motricité oculaire et/ou faciale
- ***Congenital cranial dysinnervation disorders (CCDDs)***



Whitman et al., Human Genet 2021;140(12):1709-1731. doi: 10.1007/s00439-021-02379-9

Diagnostic étiologique: CCDD

- Ptosis congénital + troubles de la motricité oculaire et/ou faciale
- *Congenital cranial dysinnervation disorders (CCDDs)*



(CFEOM) AD (KIF21A, TUBB3, PHOX2A)

Diagnostic étiologique

- Ptosis et maladies neuromusculaires (en dehors des myasthénies)

Etiology and demographics of 107 patients <19 years diagnosed with childhood ptosis in Olmstead County, Minnesota from 1965 to 2004

Etiology	Number (%)	Mean Age at Diagnosis in years	Age and Sex adjusted Incidence: x/100,000 <19 years (95% CI)	Gender		Laterality		
				Male	Female	R	L	B
Congenital Ptosis								
Simple Congenital Ptosis	81 (75.7)	3.7 (0.1 - 16.7)	5.9 (4.6-7.2)	46(57%)	35(43%)	23	55	3
Blepharophimosis	3 (2.8)	1.4 (1.1 - 1.7)	0.21 (0.00-0.44)	2	1	0	1	2
Congenital CNIII Palsy	3 (2.8)	3 (0.1 - 5.1)	0.22 (0.00-0.46)	1	2	1	2	0
Marcus Gunn Jaw Wink	3 (3.8)	4.9 (0.4 - 13.8)	0.22 (0.00-0.46)	1	2	2	1	0
Congenital Horner's Syndrome	2 (1.9)	0.1 (0.1 - 0.2)	0.14 (0.00-0.33)	2	0	1	1	0
Central Core Myopathy	1 (0.93)	1.6 (1.6 - 1.6)	0.07 (0.00-0.21)	1	0	0	0	1
CFEOM	1 (0.93)	0.7 (0.7 - 0.7)	0.07 (0.00-0.21)	1	0	0	0	1
Myotonic Dystrophy	1 (0.93)	17.4 (17.4 - 17.4)	0.08 (0.00-0.24)	0	1	0	1	0
Noonan's Syndrome	1 (0.93)	5.6 (5.6 - 5.6)	0.07 (0.00-0.22)	0	1	0	0	1
Acquired								
Aponeurotic Dehiscence	4 (3.7)	17.8 (15.2 - 18.9)	0.35 (0.01-0.70)	1	3	1	3	0
Acquired CN III Palsy	2 (1.9)	16 (14 - 18)	0.17 (0.00-0.41)	1	1	1	1	0
Acquired Horner's Syndrome	2 (1.9)	5.5 (3.7 - 7.3)	0.15 (0.00-0.36)	1	1	2	0	0
Traumatic Structural Ptosis	2 (1.9)	15.2 (15 - 15.5)	0.17 (0.00-0.40)	2	0	0	2	0
Childhood Myasthenia Gravis	1 (1.9)	4.4 (4.4 - 4.4)	0.08 (0.00-0.23)	0	1	0	0	1
Total	107	4.7 (.09 - 18.9)	7.9 (6.4-9.5)	59 (55%)	48 (45%)	31	67	9

Diagnostic étiologique

- Ptosis et maladies neuromusculaires (en dehors des myasthénies)
- ***MYOPATHIES CONGENITALES /AMC***



02/01/2024



02/01/2024

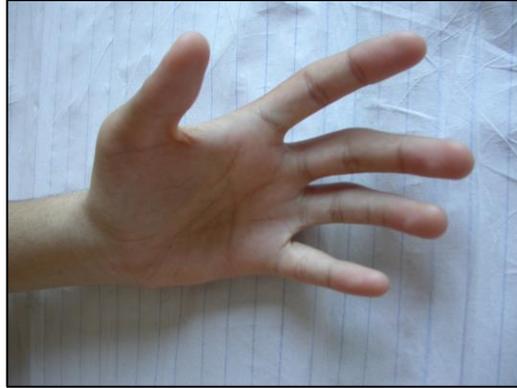


02/01/2024



02/01/2024





ARTHROGRYPOSES

(*Sd Escobar* - gène *CHRNA3*, *ECEL1*...)

- Dismorphie (epicantus), ptérygium
- Malformation des articulations proximales (épaules, coudes, hanches, genoux)
- Malformations distales mains – pieds, doigts (Pouces adducts, syndactylie)
- Scoliose évolutive (neuromusculaire ou malformative)
- Atteinte respiratoire variable

EMG pouvant orienter

neurogénique/ myopathique hypoplasie/ JNM



SYNDROMES MYOPATHIQUES
(*RYR1, CACNA1S, SCNA1, STAC3,*
Myopathies némalines ...)

Pas de variabilité motrice dans la journée
Atteinte respiratoire peut exister chez un
Patient ambulant
Scoliose fréquente



DYSTROPHIE MYOTONIQUE

(Steinert)

- Pas d'ophtalmoparésie
- Atteinte cognitive
- Risque cardio-respiratoire
(arythmies, Diabète,
Apnées centrales ...)



Myotonie chez les mères !!

Diagnostic étiologique

- Ptosis et maladies neuromusculaires (en dehors des myasthénies)
- ***MYOPATHIES MITOCHONDRIALES***



Appel d'un interne ORL pour PFP droite...

En fait...

Ptosis congénital gauche depuis la naissance

Élévation involontaire de la paupière lors de certains mouvements



Syndrome de Marcus Gunn (Jaw Winking sd)

- Ptosis unilatéral + élévation involontaire de cette paupière supérieure ptosée lors de certains mouvements de la mandibule. Une élévation incontrôlable d'une paupière peut ainsi se produire à l'ouverture de la bouche. D'autres mouvements peuvent entraîner une élévation d'une paupière supérieure atteinte de ptosis comme parler, siffler, mastiquer, tousser, tirer la langue, sourire. Elle peut aussi survenir lors d'un mouvement pour serrer les dents ou de déglutition.
- Chez le nourrisson, l'anomalie est la plus souvent découverte au moment des tétées. La paupière bat lors des suctions. Entre 2 et 13 % des ptosis congénitaux correspondent au syndrome de Marcus Gunn.
- Plusieurs explications ont été proposées pour décrire l'origine de ce syndrome. La plus courante consiste en une innervation aberrante du muscle releveur de la paupière supérieure par des fibres venant d'un nerf qui contrôle l'ouverture de la bouche (branche motrice du nerf trijumeau). Des hypothèses plus récentes postulent un développement anormal des noyaux d'origine des nerfs crâniens situés dans le tronc cérébral, une localisation aberrante d'un noyau crânien, une connexion anormale entre ces noyaux avec réinnervation aberrante acquise in utero.

Ptosis acquis

Diagnostic étiologique

- Ptosis Acquis

Etiology and demographics of 107 patients <19 years diagnosed with childhood ptosis in Olmstead County, Minnesota from 1965 to 2004

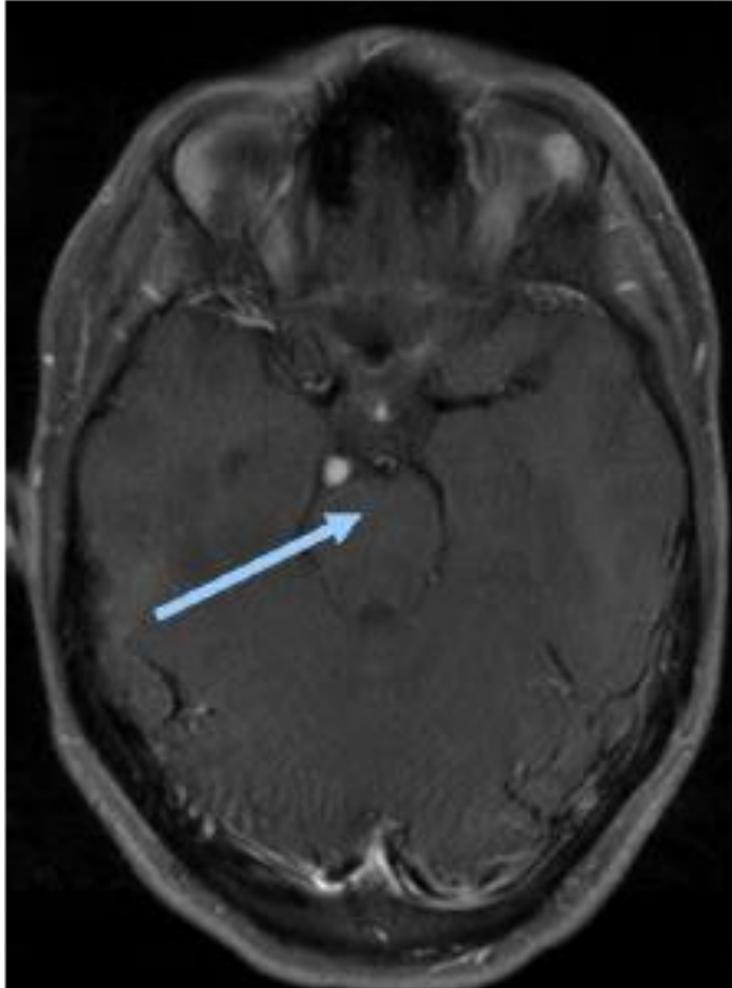
Etiology	Number (%)	Mean Age at Diagnosis in years	Age and Sex adjusted Incidence: x/100,000 <19 years (95% CI)	Gender		Laterality		
				Male	Female	R	L	B
Congenital Ptosis								
Simple Congenital Ptosis	81 (75.7)	3.7 (0.1 - 16.7)	5.9 (4.6-7.2)	46(57%)	35(43%)	23	55	3
Blepharophimosis	3 (2.8)	1.4 (1.1 - 1.7)	0.21 (0.00-0.44)	2	1	0	1	2
Congenital CNIII Palsy	3 (2.8)	3 (0.1 - 5.1)	0.22 (0.00-0.46)	1	2	1	2	0
Marcus Gunn Jaw Wink	3 (3.8)	4.9 (0.4 - 13.8)	0.22 (0.00-0.46)	1	2	2	1	0
Congenital Horner's Syndrome	2 (1.9)	0.1 (0.1 - 0.2)	0.14 (0.00-0.33)	2	0	1	1	0
Central Core Myopathy	1 (0.93)	1.6 (1.6 - 1.6)	0.07 (0.00-0.21)	1	0	0	0	1
CPEOM	1 (0.93)	0.7 (0.7 - 0.7)	0.07 (0.00-0.21)	1	0	0	0	1
Myotonic Dystrophy	1 (0.93)	17.4 (17.4 - 17.4)	0.08 (0.00-0.24)	0	1	0	1	0
Noonan's Syndrome	1 (0.93)	5.6 (5.6 - 5.6)	0.07 (0.00-0.22)	0	1	0	0	1
Acquired								
Aponeurotic Dehiscence	4 (3.7)	17.8 (15.2 - 18.9)	0.35 (0.01-0.70)	1	3	1	3	0
Acquired CN III Palsy	2 (1.9)	16 (14 - 18)	0.17 (0.00-0.41)	1	1	1	1	0
Acquired Horner's Syndrome	2 (1.9)	5.5 (3.7 - 7.3)	0.15 (0.00-0.36)	1	1	2	0	0
Traumatic Structural Ptosis	2 (1.9)	15.2 (15 - 15.5)	0.17 (0.00-0.40)	2	0	0	2	0
Childhood Myasthenia Gravis	1 (1.9)	4.4 (4.4 - 4.4)	0.08 (0.00-0.23)	0	1	0	0	1
Total	107	4.7 (.09 - 18.9)	7.9 (6.4-9.5)	59 (55%)	48 (45%)	31	67	9

Youssef...10ans

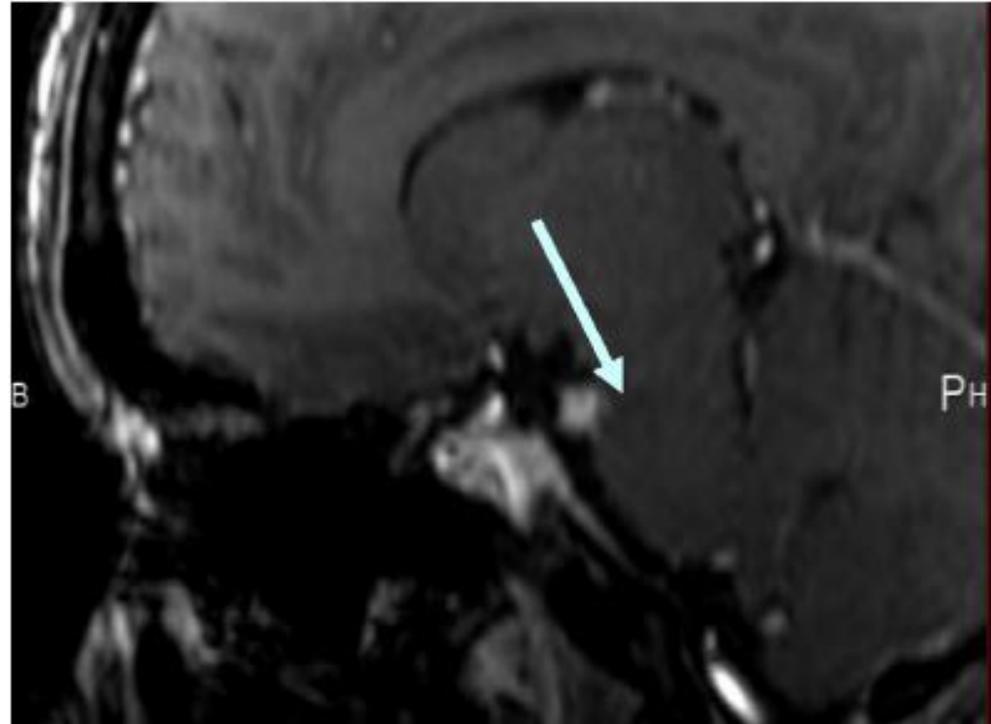
- Originaire de Somalie
- ATCD: -Céphalées avec photo-phonophobie et troubles digestifs: migraines?
-Accès palustres
- Apparition brutale (19/04/2014) céphalées orbitaires G, phono photophobie puis ptosis OG avec diplopie transitoire (24/04/2014)
- Examen: ptosis, diplopie binoculaire. Examen nl par ailleurs.



IRM cérébrale et des orbites



T1 GADOLINIUM AXIAL/SAG



Nodule tissulaire sur le trajet du nerf III, prenant le contraste de façon homogène
En isosignal T1 et T2 par ailleurs.



Bilan étiologique

- Nodule tissulaire en isosignal T1 et T2 sur le trajet du nerf OM III, prise homogène de GADO.
- PL: Prot:0,16 g/L, pas de cellules, pas de synthèse IT.
- Bilan autoimmunité, infectieux...nl.
- Cs Dermato: RAS (pas d'argument pour une NF1).



Evolution

- Régression spontanée des signes OM
- HDJ mars 2016
- Examen clinique nl
- IRM: stable
- Surveillance neurochir+IRM/an



Ptosis acquis aigue



- Syndrome myasthénique
- Paralysie du III (tumeur, inflammation)
- Syndrome de Claude-Bernard-Horner (CBH):

Lésion des fibres sympathiques destinées à l'œil, myosis, ptosis modéré et enophtalmie= neuroblastome

- **2 éléments indispensables à analyser**
 - **Pupilles**
 - **Motricité oculaire**

Paralysie du III (nerf oculomoteur commun)

- Peut être complète ou partielle...
- Complète: ptosis, strabisme externe, avec une limitation de l'élévation, de l'abaissement, et de l'adduction, une mydriase aréactive.
- Chez un nouveau né: trauma obstétrical (POPB), schwannome (rares++ si pas de NF), agénésie...
- Chez le plus grand: trauma, méningite, inflammatoire, vasculaire...
- Mydriase aréactive isolée dans l'engagement temporal (atteinte du nerf entre le TC et le sinus caverneux)
- Syndrome nucléaire du III

Prise en charge

En pratique?

- Acquis ou congénital
- Si acquis, urgence ??
- Organiser bilan étiologique
- Organiser le suivi OPH spécialisé

Ptosis congénitaux

- Anomalies visuels associées aux ptosis congénitaux
 - 22% d'amblyopie (vs 3% dans la population générale)
 - 22% d'astigmatisme, pression de la paupière sur la cornée (débatu)
 - 19% de strabisme
 - 17% d'anisométrie
- Expérience Necker (150 patients)
 - 35% amblyopie => 40% réfractif / 20% strabisme / 40% ptosis seul
 - Corrélation entre la sévérité du ptosis et le degré d'amblyopie

Dr Romain Touzé

-Wang Y, et al. Amblyopia, Strabismus and Refractive Errors in Congenital Ptosis: a systematic review and meta-analysis. *Sci Rep.* 2018
-Owji N et al. Long-term outcome of refractive errors in patients with congenital blepharoptosis who have undergone ptosis surgery. *Clin Exp Optom.* 2022

Quand opérer

- Distinguer 2 enjeux
 - Fonctionnel
 - Esthétique



- **Fonctionnel :**
 - Atteinte de l'axe visuel
 - Amblyopie
 - Chirurgie à envisager rapidement

Quand opérer

- **Prise en charge personnelle**
 - **Consultation entre 2-4 mois** = Diagnostic, éliminer les diagnostics différentiels
 - **Consultation rapide pour RASA** = Fort risque d'anisométrie
 - Si troubles réfractifs = CO
 - Si atteinte axe visuel = prévention amblyopie (30 min 1h / jour)
 - **Consultation vers 9-12 mois** pour bébé vision / dépistage amblyopie
 - Si amblyopie
 - Intensifier occlusion
 - Réévaluer rapidement et évoquer **chirurgie précoce ++**
 - Si pas d'amblyopie
 - Réévaluation à espacer et **chirurgie vers 5 ans**

Strabisme aigue



- Cause sensorielle « organique »?
 - cataracte congénitale
 - rétinoblastome (leucocorie)
 - atteinte du NO
 - décollement rétine...etc
- CAT: IRM cérébrale et orbitaire si paralysie OM ou strabisme divergent constant sans anomalie OPH retrouvée.



Paralysies oculomotrices aigue

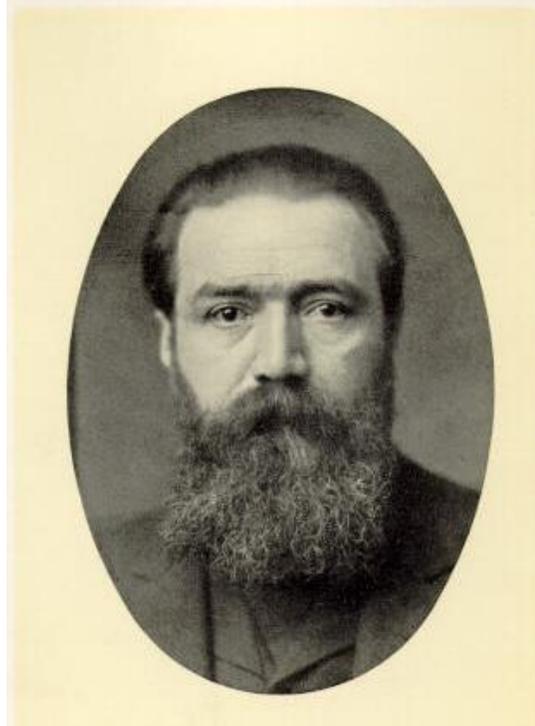


- **Toujours IRM cérébrale+orbite** avec GADO et séquences « vasculaires »
- **Puis bilan étiologique en fonction:** anti Rach Anti Musk anti gangliosides
- **Test thérapeutique:** bolus SMD, névrite? anticholinestérasiques, myasthénie?
- **Toujours suivi clinique+++** et contrôler l'IRM S6/M3 puis en fonction.

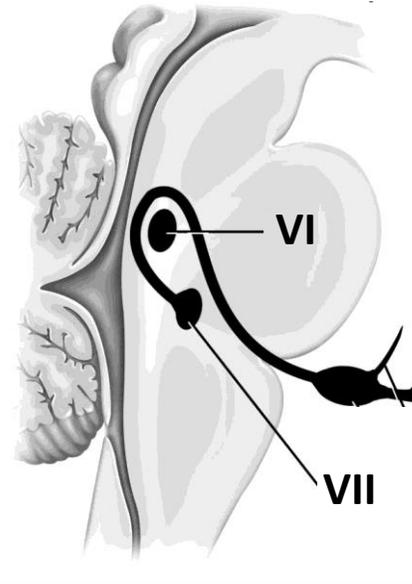


Münch Med Wochenschr 1888

Moebius syndrome :
Facial diplegia with bilateral
abducens palsy.



Paul Julius Moebius
Neurologist, Leipzig
(1853-1907)



Facial diplegia



- Complete: 46
- Upper face: 26
- Lower face: 3

- Symmetrical: 46
- Asymmetrical: 29



- Smiling:
- Expressive: 5/71
 - Expressionless or awkward: 66/71



75 patients

Additional cranial nerve palsies

- ❑ **V** - Temporal/Masseter muscle weakness or contracture: 21/59 (35%)
- ❑ **VIII** - Sensory hearing loss: 6/75 (8%)
- ❑ **IX-X** - Laryngeal or pharyngeal palsy: 28/72 (39%)
- ❑ **XII** - Tongue atrophy: 44/71 (62%)

Associated Malformations

	<u>In the 75 patients</u>
<input type="checkbox"/> Epicanthus	73 (97%)
<input type="checkbox"/> Extremities	
▪ Fingers	33 (44%)
▪ Club foot	30 (40%)
▪ Poland anomaly	12 (16%)
▪ Toes	3 (4%)
<input type="checkbox"/> Visceral	8 (11%)
<input type="checkbox"/> Cleft palate	2 (3%)

Kenaelle...3 ans

- Originaire de Guadeloupe.
- ATCD prématurité 29+5SA, devpt PM normal.
- Début de la symptomatologie en sept 2015 avec strabisme de l'OD, céphalées.



Kenaelle...3ans

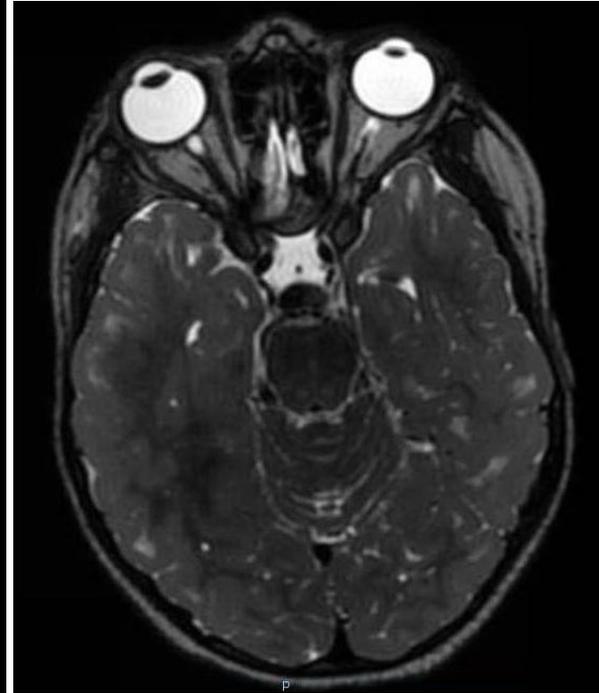
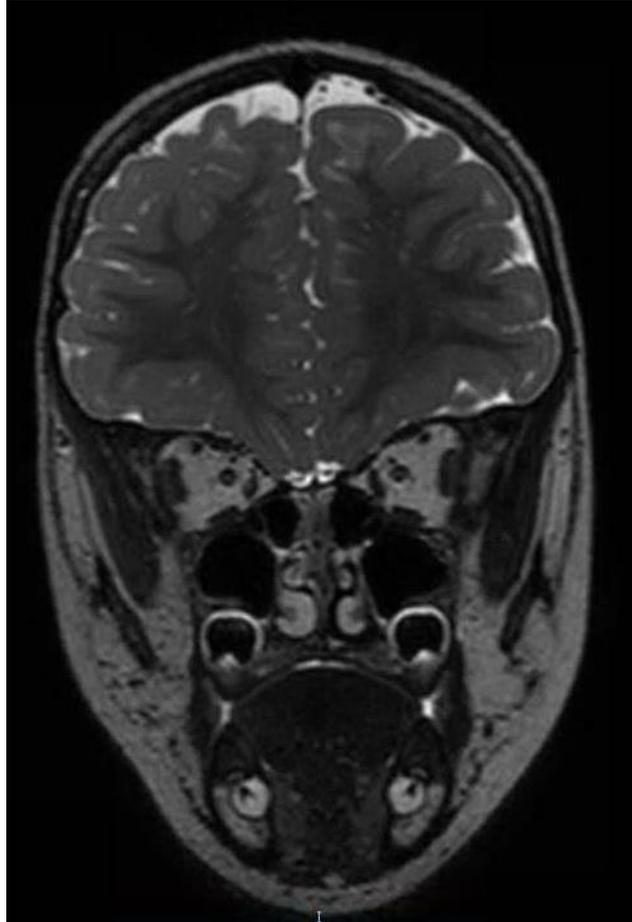
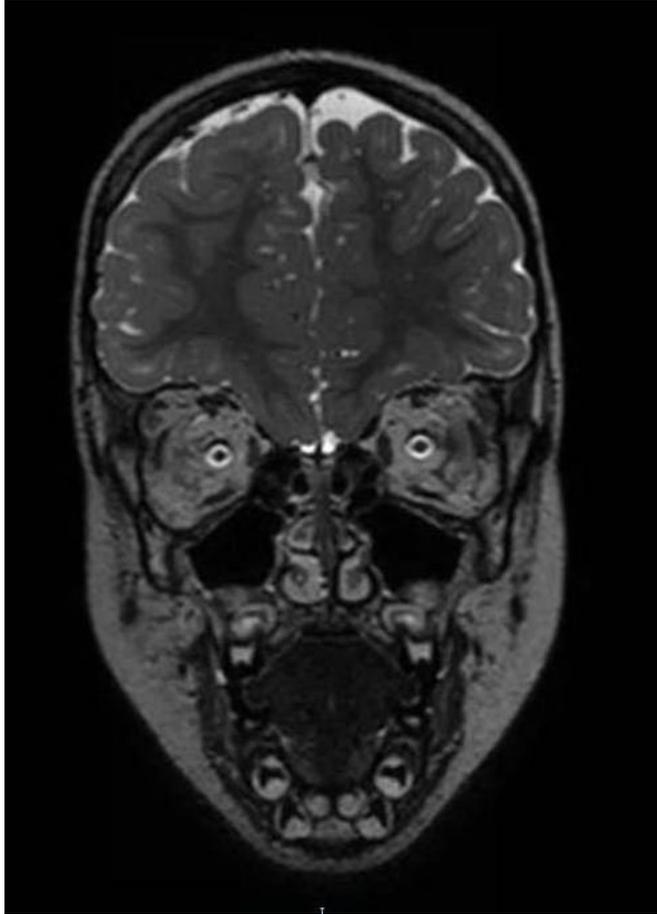
- Originaire de Guadeloupe.
- ATCD prématurité 29+5SA, devpt PM normal.
- Début de la symptomatologie en sept 2015 avec strabisme de l'OD, céphalées.
- Cs OPH en Guadeloupe, orientation vers orthoptiste pour prise en charge.
- Cs OPH NEM en fev 2016, mise en place cache OG.
- Puis adressée en cs de neuropédiatrie....



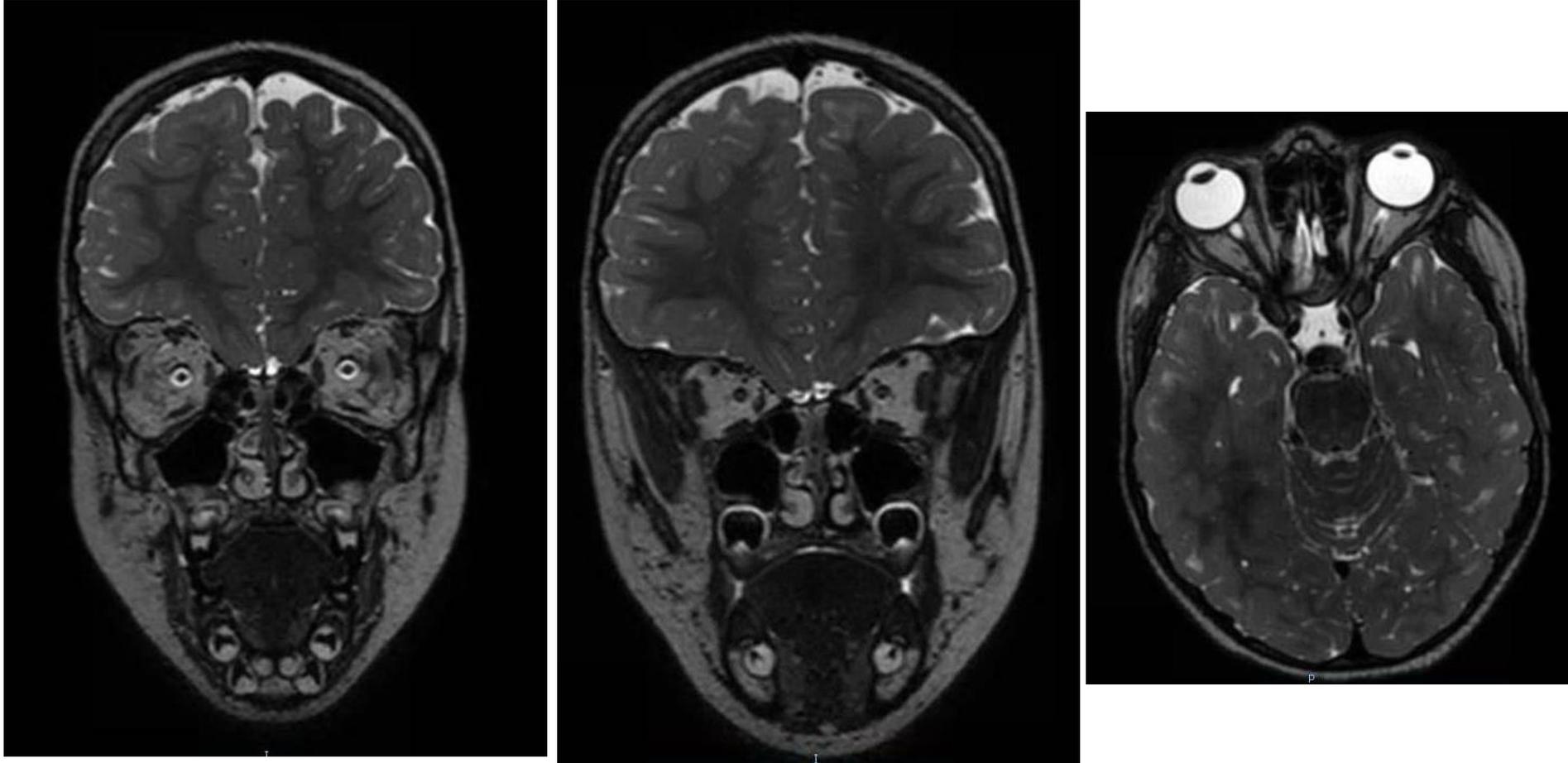
Examen de l'oculomotricité



IRM cérébrale et des orbites



IRM cérébrale et des orbites



Hypotrophie des muscles OM, dte>gche



Test au glaçon



Test au glaçon

2 min.

VPN élevée



ENMG

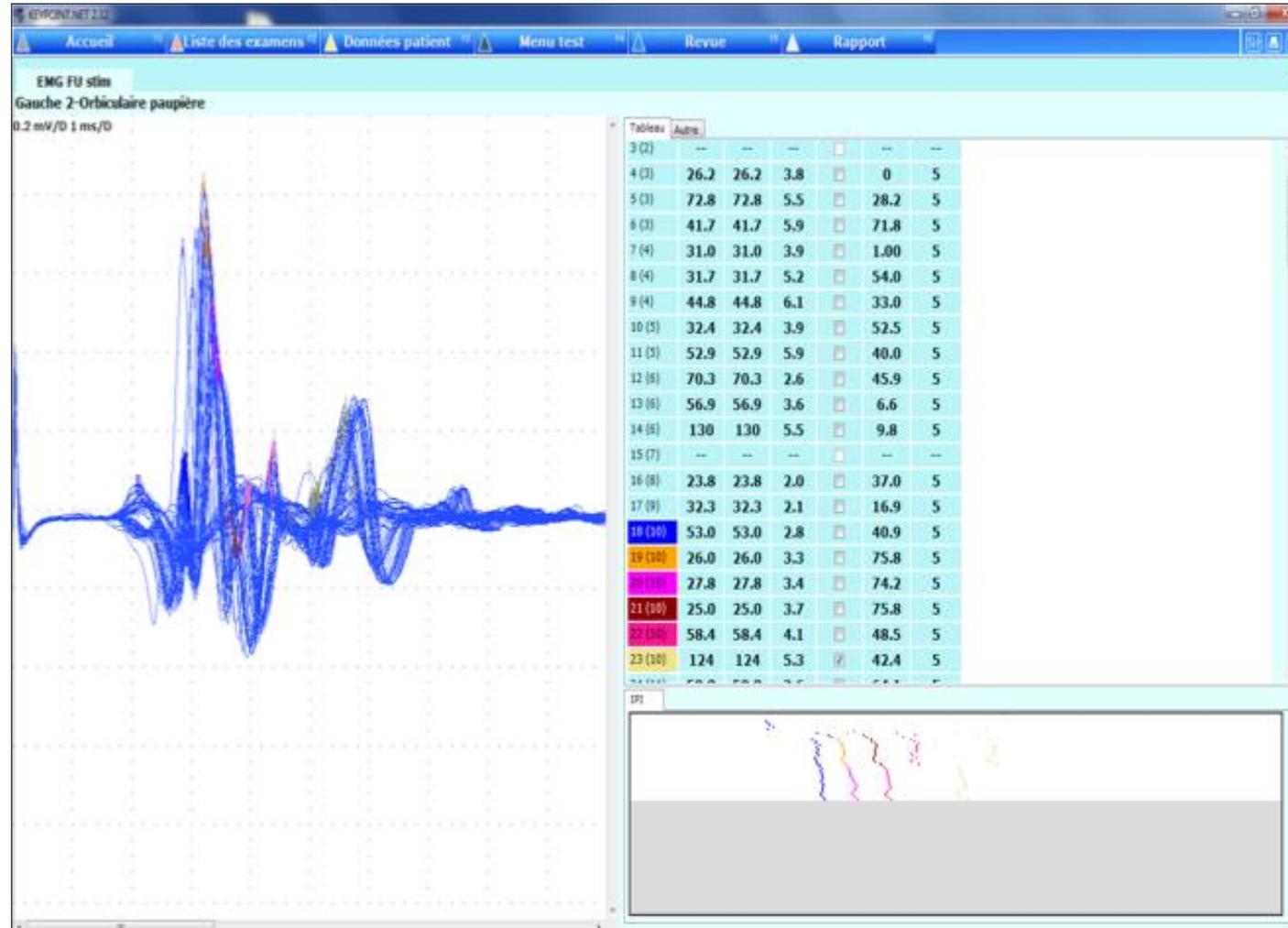


ENMG

Recherche décrément 3 Hz X10 négatif sur plusieurs couples nerfs muscles testés (2) Nerf médian et péronier

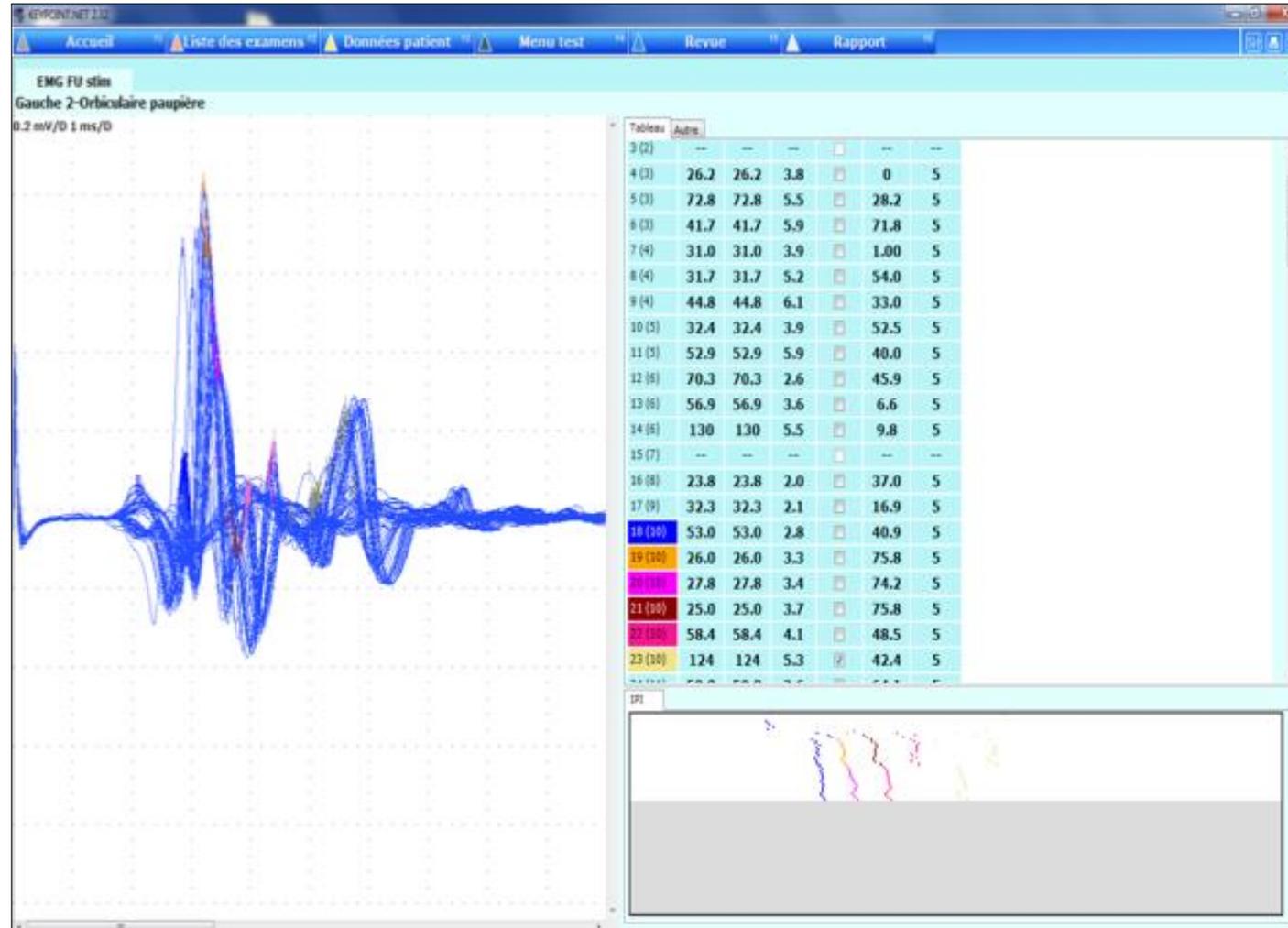


ENMG



ENMG

Examen en « FUS »: jitters augmentés (>50) sans bloc de conduction identifié



En faveur d'une anomalie de transmission neuromusculaire



Bilan étiologique

- ENMG: Recherche de décrémentation négative/Examen en « FUS » **orientant vers une anomalie de la transmission NM**
- Bilan en HDJ :
 - Test Prostigmine: positif avec résolution partielle du ptosis gauche mais persistance du trouble oculomoteur.
 - FAN AAN bilan thyroïdien nx
 - **Ac anti RACH +**
 - Scanner thoracique nl (pas d'hyperplasie thymique)

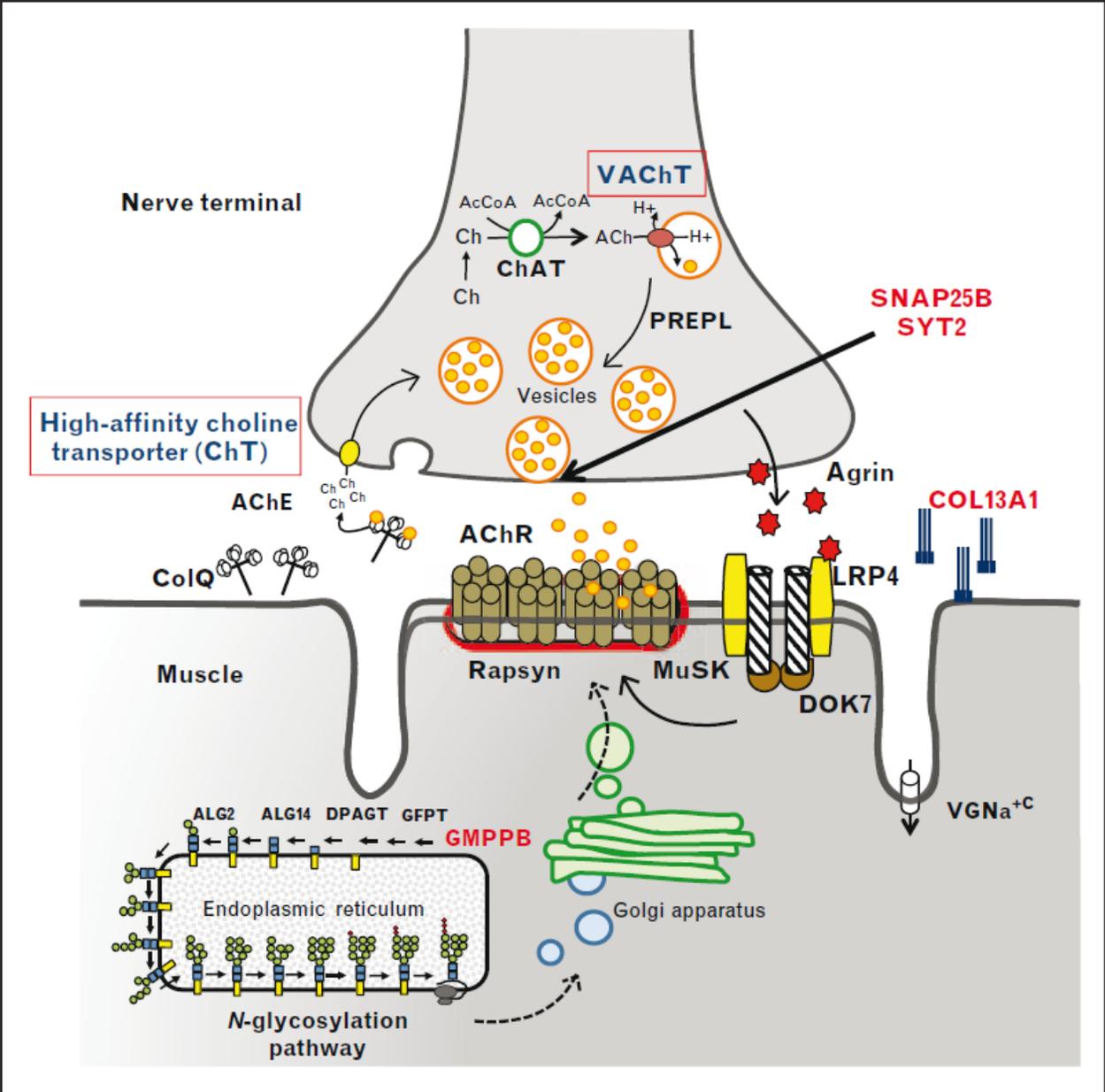


Evolution

- **Myasthénie autoimmune à Ac antiRACH de début prépubertaire, forme oculaire**
- Pas d'atteinte extrafaciale, ni respiratoire ni bulbaire
- Ttt par Mestinon 60mg 3cp/j, amélioration du ptosis mais persistance du trouble de l'OM.



Le syndrome myasthénique



Conséquence d'une anomalie de la transmission neuromusculaire



Le syndrome myasthénique

Dysfonctionnement de la transmission neuromusculaire

- **Faiblesse musculaire à l'effort**
- Ptosis, ophtalmoplégie, **fatigabilité ++**
- Myasthénie autoimmune
 - anticorps anti-récepteurs à l'acétylcholine +++
- Bloc neuromusculaire congénital
 - Mutations de gènes codant pour les protéines de la JN
- Toxiques (exp botulisme)



Le syndrome myasthénique

Vocabulaire

Naissance

Myasthénies
néonatales

18 ans

Myasthénies « congénitales »

40% avant 2 ans

40% après 20 ans

Myasthénies auto-immunes

Myasthénies
« juvéniles »

Myasthénies
« adultes »



Paralysies oculomotrices

- Mode de début: début aigue, progressif...
- Complètes ou incomplètes...(exp III)
- Isolées ou atteintes combinées...
- Examen neurologique complet indispensable+++

sd cérébelleux?

sd neurogène périphérique?

sd myasthénique?

sd pyramidal?...etc



Paralysies oculomotrices

- Sont révélées:
 - Par une déviation des axes visuels
 - Par une diplopie (exprimée par un enfant en âge de le faire...)
 - Par un torticolis, attitude anormale de la tête
 - Par un ptosis (associé)
- Strabisme apparent dans le regard direct
- Ou seulement lorsque le sujet tente de regarder dans la direction du muscle déficitaire



Paralysie du III (nerf oculomoteur commun)

- Peut être complète ou partielle...
- Complète: ptosis, strabisme externe, avec une limitation de l'élévation, de l'abaissement, et de l'adduction, une mydriase aréactive.
- Chez un nouveau né: trauma obstétrical (POPB), schwannome (rares++ si pas de NF), agénésie...
- Chez le plus grand: trauma, méningite, inflammatoire, vasculaire...
- Mydriase aréactive isolée dans l'engagement temporal (atteinte du nerf entre le TC et le sinus caverneux)
- Syndrome nucléaire du III



Paralysie du IV (nerf pathétique)

- Cause une déviation verticale, avec une élévation de l'oeil parétique en adduction
- Paralysie congénitale
- Paralysie acquise post trauma...etc

- Atteinte conjointe III IV VI et V: sd du sinus caverneux?



Paralysie du VI (nerf oculomoteur externe)

- Strabisme interne avec une limitation de l'abduction
- Paralysies acquises+++
- Post trauma, tumeurs FP, inflammatoire...etc
- Atteinte directe (localisatrice) ou HTIC secondaire à une hydrocéphalie
- Atteinte récurrente inflammatoire...



Diagnostic

- Est-ce une urgence ?
- 2 éléments indispensables à analyser
 - **Pupilles**
 - **Motricité oculaire**
- Eliminer le CBH => Neuroblastome
- Eliminer le III => Compression
- Tumeur orbitaire



Dystrophie facio scapulo humerale



Myopathie congénitale



Steinert



Sd de Moebius



Sd myasthénique congénital



MYH2



Myopathies congénitales troubles OM MYH2