

OPHTALMOPLÉGIE SUR INFARCTUS PONTO-MÉSENCÉPHALIQUE :

CORRÉLATION RADIO-CLINIQUE DANS LE SYNDROME WEBINO

DEFRAIGNE-PEIGNEUR E (1), FELIX M (2), DASNOY-SUMELL G (2), MOÏSE M (1)

RÉSUMÉ : Nous rapportons ici un cas d'accident vasculaire ischémique du tegmentum à la jonction ponto-mésencéphalique révélé par un syndrome WEBINO («Wall-Eyed Bilateral InterNuclear Ophthalmoplegia») : il s'agit d'une entité clinique neuro-ophtalmologique relativement rare associant une ophtalmoplégie internucléaire bilatérale à une exotropie. L'imagerie par résonance magnétique encéphalique a permis de détecter une lésion ischémique ponto-mésencéphalique postérieure paramédiane bilatérale, correspondant parfaitement à la localisation théorique des faisceaux longitudinaux médiaux. La reconnaissance clinique de ce syndrome est essentielle afin de guider efficacement l'analyse de l'IRM et de permettre une prise en charge adaptée.

MOTS-CLÉS : *Syndrome WEBINO - Ophtalmoplégie internucléaire bilatérale - Accident vasculaire ischémique - Faisceau longitudinal médial*

OPHTALMOPLÉGIE SECONDARY TO PONTO-MESECEPHALIC INFARCTION : CLINICAL-RADIOLOGICAL CORRELATION IN THE WEBINO SYNDROME

SUMMARY : We report on a case of posterior midbrain stroke revealed by WEBINO ("Wall-Eyed Bilateral InterNuclear Ophthalmoplegia") syndrome, a relatively rare neuro-ophthalmological clinical entity combining bilateral internuclear ophthalmoplegia and exotropia. Encephalic MRI unraveled a bilateral paramedian ischemic lesion located at the posterior area of the ponto-mesencephalic junction, perfectly correlating to the theoretical localization of the medial longitudinal fasciculi. Clinical identification of this syndrome is key to efficiently guide MRI reading and proper management.

KEYWORDS : *WEBINO syndrome - Bilateral internuclear ophthalmoplegia - Stroke - Medial longitudinal fasciculus*

INTRODUCTION

L'identification clinique des variantes de l'ophtalmoplégie internucléaire et la connaissance des voies impliquées dans les mouvements oculaires horizontaux sont essentielles afin d'orienter les investigations neuro-radiologiques, établir un diagnostic précis et décider d'une prise en charge adaptée. Cet article rapporte le cas d'un patient de 60 ans présentant un syndrome WEBINO («Wall-Eyed Bilateral InterNuclear Ophthalmoplegia») causé par un infarctus ponto-mésencéphalique.

OBSERVATION CLINIQUE

Un homme de 60 ans est admis aux urgences suite à l'apparition d'une diplopie, d'une instabilité à la marche et de vertiges au réveil. Il rapporte un état neurologique normal six heures auparavant au moment du coucher : il est admis environ huit heures après l'apparition des symptômes. Parmi ses antécédents, on note un tabagisme de longue date (65 paquets-années) et un diabète mal équilibré. À l'admission, ses

paramètres et les explorations biologiques sont normaux.

L'examen neurologique retrouve principalement une ophtalmoplégie internucléaire bilatérale caractérisée par un déficit partiel d'adduction des deux yeux ainsi qu'un nystagmus bilatéral en adduction et une exotropie (strabisme divergent) bilatérale en position primaire. Le déficit en adduction demandé dans le cadre d'un mouvement de convergence est moins marqué (Figure 1A-D). Il n'y a pas d'anomalie démontrée dans les autres directions du regard ni de mydriase. Le reste de l'examen neurologique est sans particularité.

Une tomodensitométrie (TDM) encéphalique avec angioscanner des vaisseaux cervicaux et du polygone de Willis est réalisée en urgence et ne démontre ni occlusion vasculaire ni lésion ischémique récente. L'examen montrera, néanmoins, des séquelles ischémiques encéphaliques plurifocales. Une indication de fibrinolyse n'est pas retenue et le patient bénéficie d'une dose de charge d'acide acétylsalicylique (300 mg) avant d'être hospitalisé en unité neuro-vasculaire.

Une imagerie par résonance magnétique (IRM) encéphalique (Figure 2A-B) est réalisée le lendemain de l'admission et met en évidence un hypersignal b1000 focal paramédian postérieur bilatéral du tegmentum à la jonction ponto-mésencéphalique. Cet hypersignal b1000

(1) Service de Radiodiagnostic, CHU Liège, Belgique.
(2) Service de Neurologie, CHU Liège, Belgique.

Figure 1A-D. Trouble de motilité oculaire à la phase subaiguë (J8). Le patient présente une exotropie en position neutre (A). Le déficit en adduction demandé dans le cadre d'un mouvement de convergence est peu prononcé (B). Bilatéralement, on observe un nystagmus en abduction et une adduction incomplète (C et D). Notez que, à la phase aiguë, le déficit d'adduction était plus marqué avec un globe oculaire ne passant pas la ligne médiane. Le tableau neuro-ophtalmologique est en faveur d'une ophtalmoplégie internucléaire bilatérale en voie de récupération

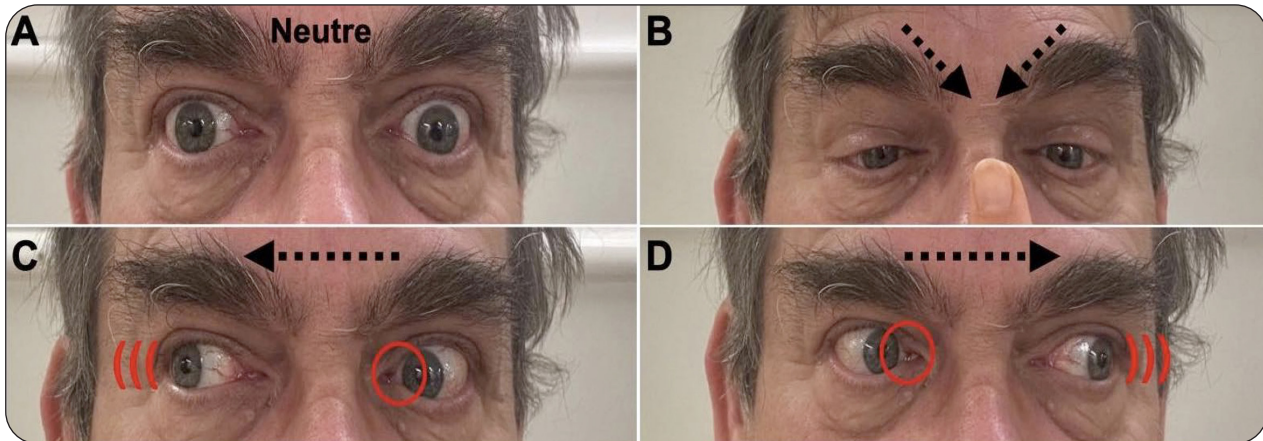
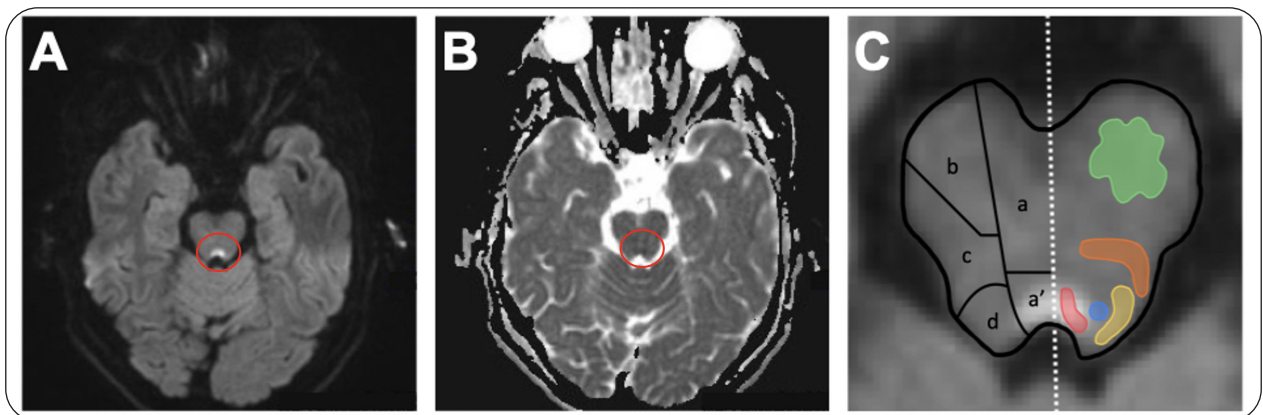


Figure 2A-C. L'IRM encéphalique réalisée à J1 montre un hypersignal b1000 (A) associé à un hyposignal ADC (B) paramédian bilatéral de la partie postérieure du tegmentum à la jonction ponto-mésencéphalique, observation en faveur d'une lésion ischémique aiguë. Représentation schématique (C) des territoires vasculaires (à gauche) et des principaux noyaux et faisceaux de projection (à droite) sur une coupe axiale : a, groupe antéro-médial des artères pontines. a', groupe antéro-médial (artères interpédonculaires). b, groupe antérolatéral des artères pontines. c, groupe latéral (artère cérébelleuse supérieure). d, groupe postérieur (branches postérieures et médiales de l'artère cérébelleuse supérieure). Rouge, faisceau longitudinal médial. Bleu, locus coeruleus. Jaune, pédoncule cérébelleux supérieur. Orange, lemnisque médial. Vert, faisceau cortico-spinal. Adapté de (6)



s'accompagne d'un hyposignal en cartographie du Coefficient Apparent de Diffusion (ADC) et à un hypersignal en pondération «Fluid-Attenuated Inversion Recovery» (FLAIR). Le diagnostic de lésion ischémique aiguë (datation remnographique entre 4h30 et 7 jours) bilatérale du faisceau longitudinal médial (FLM) est retenu.

Le bilan biologique réalisé dans le décours de l'hospitalisation met en évidence un déséquilibre diabétique avec une hémoglobine glyquée (HbA_{1c}) à 10,8 % et une hypertriglycéridémie. Les

données tensionnelles sont dans les normes. Le bilan cardiologique n'a pas démontré d'anomalie cardiaque. Il n'y avait pas de foyer emboligène à l'échographie trans-oesophagienne ni d'arythmie supra-ventriculaire à l'examen Holter électrocardiogramme (ECG) de 24H.

L'étiologie de l'événement ischémique est possiblement athéromateuse (TOAST 1b : sous-type d'AVC selon la classification Trial of Org 10172 in Acute Stroke Treatment ou TOAST). Cependant, au vu des lésions cérébrales d'âges différents présentes dans tous les

territoires, la recherche avancée d'une pathologie cardio-embolique est préconisée avec Holter ECG de longue durée. Celui-ci n'a finalement pas apporté d'élément en faveur d'une fibrillation atriale paroxystique.

Le patient bénéficiera d'une simple anti-agrégation plaquettaire (Asaflow® 80 mg/j), d'une adaptation de son traitement antidiabétique et du maintien d'une statine. L'arrêt du tabagisme est hautement recommandé. Ces facteurs de risque cardio-vasculaire seront contrôlés à de multiples reprises dans le décours de son suivi afin de répondre à la prise en charge de l'athérome selon les standards de traitement. À l'issue de ce bilan neuro-vasculaire complet, réalisé au cours d'une semaine d'hospitalisation, le patient est autorisé à regagner son domicile. Il n'a pas présenté de récurrence ni de complication à long terme de sa lésion ischémique. La récupération oculomotrice à 6 mois est complète.

DISCUSSION

Le syndrome WEBINO est une entité clinique neuro-ophtalmologique rare dont l'incidence n'est pas clairement établie. Il correspond à une anomalie dysconjugée des mouvements oculaires horizontaux se manifestant sous la forme d'une ophtalmoplégie internucléaire (OIN) bilatérale associée à une exotropie en position primaire (forme spécifique de strabisme où un œil est dévié vers l'extérieur, anomalie aussi appelée strabisme divergent).

L'OIN se définit comme un déficit d'adduction d'un œil observé lors de mouvements conjugués en version des yeux associé à un nystagmus de l'œil en abduction, témoin de l'atteinte du FLM et donc des axones des neurones internucléaires unissant les deux noyaux (1, 2).

Les structures cérébrales impliquées dans le mouvement horizontal des globes oculaires sont localisées dans le tronc cérébral et comprennent la formation réticulaire pontine paramédiane, les noyaux abducens (nerf crânien - NC - VI) et oculomoteur commun (NC III) ainsi que le FLM. Les noyaux du NC III et du NC VI controlatéral sont reliés par le FLM dans le tronc cérébral, permettant une action coordonnée des muscles droits médiaux et latéraux dépendant de ces noyaux et nerfs crâniens correspondants (1, 2).

Le mécanisme physiopathologique précis de l'exotropie dans le syndrome de WEBINO reste, quant à lui, controversé. La théorie la plus acceptée suggère que l'exotropie est liée à une lésion du noyau du muscle droit médial, par le déficit d'adduction occasionné. D'autres

recherches évoquent que la formation réticulaire pontine paramédiane pourrait également être impliquée (1, 3). Plus récemment, il a été démontré que de petits sous-groupes de neurones du droit médial sont intégrés dans le FLM et qu'il est certainement possible qu'une lésion de ce dernier endommage les neurones du droit médial, tout en laissant intact le noyau du nerf oculomoteur. Le syndrome de WEBINO pourrait donc être la conséquence de lésions mésencéphaliques ou pontiques (1, 4, 5).

Le syndrome WEBINO est à différencier du syndrome de «un et demi de Fisher» qui combine une paralysie de la latéralité du regard à une ophtalmoplégie internucléaire ipsilatérale, syndrome causé par une lésion impliquant à la fois le noyau abducens ou la formation réticulaire pontine paramédiane et le FLM ipsilatéral. Le seul mouvement encore possible est alors l'abduction de l'œil controlatéral à la lésion (4).

Les causes du syndrome WEBINO sont nombreuses et peuvent être d'ordre ischémique, auto-immune (pathologies démyélinisantes), infectieuse, inflammatoire, toxique, nutritionnelle, traumatique ou métabolique. Les deux causes principales sont les pathologies démyélinisantes chez le sujet jeune alors que les étiologies vasculaires prédominent chez le sujet âgé (1, 3). Dans le cas présenté, l'IRM a permis de mettre en évidence l'atteinte ischémique des FLMs dans le tegmentum, avec donc une parfaite corrélation radio-clinique (Figure 2 A-B-C) (6). Ce territoire vasculaire correspond à celui du groupe antéro-médial des perforantes du tronc issues des artères de la fosse interpedonculaires (6). Dans la majorité des cas, celles-ci proviennent du segment pré-communicant P1 des artères cérébrales postérieures. Cependant, en fonction des variantes anatomiques du tronc basilaire, ces artères peuvent provenir directement du tronc basilaire ou des artères cérébelleuses supérieures (7).

La littérature reste incertaine quant au pronostic associé à chaque étiologie, mais une récupération spontanée est possible dans certains cas, notamment lorsqu'il s'agit de sclérose en plaques, d'ischémie, ou de causes médicamenteuses. La prise en charge est multidisciplinaire et dépend de la sévérité des symptômes et de l'évolution de la pathologie sous-jacente. La meilleure approche de gestion de la diplopie chez les patients atteints de WEBINO reste incertaine (1).

IMPLICATIONS PRATIQUES

Le WEBINO est une entité clinique caractérisée par l'atteinte bilatérale du faisceau longitudinal médial. Les étiologies possibles sont nombreuses, mais une origine inflammatoire doit être suspectée chez les individus jeunes et une étiologie ischémique chez les personnes âgées. La connaissance des voies du tronc cérébral contrôlant les mouvements oculaires horizontaux est essentielle afin de ne pas méconnaître une lésion potentiellement de petite taille en imagerie. Nous souhaitons partager ce cas afin de sensibiliser la communauté médicale à la reconnaissance clinique et iconographique de ce syndrome.

CONCLUSION

Le syndrome WEBINO est une variante de l'ophtalmoplégie internucléaire bilatérale, ayant un large éventail d'étiologies, les plus fréquentes étant d'origine vasculaire ischémique et démyélinisante. La physiopathologie précise de ce syndrome reste débattue, mais implique toujours une atteinte bilatérale du FLM. Le FLM étant étendu du mésencéphale (noyau du nerf crânien III) au pont (noyaux des nerfs crâniens V et VI), des lésions à différents niveaux du tronc cérébral peuvent être rencontrées avec une même répercussion clinique. Une imagerie par résonnance magnétique encéphalique et un bilan diagnostique spécifique sont essentiels pour adapter le traitement.

BIBLIOGRAPHIE

1. Wu YT, Cafiero-Chin M, Marques C. Wall-eyed bilateral internuclear ophthalmoplegia: review of pathogenesis, diagnosis, prognosis and management. *Clin Exp Optom* 2015;**98**:25-30.
2. Bae YJ, Kim JH, Choi BS, et al. Brainstem pathways for horizontal eye movement: pathologic correlation with MR imaging. *Radiographics* 2013;**33**:47-59.
3. Kim A, Jung YJ, Yoo D, et al. Wall-eyed bilateral internuclear ophthalmoplegia syndrome in a patient with progressive supranuclear palsy: a case report and literature review. *J Mov Disord* 2023;**16**:227-30.
4. Kim JS, Jeong SH, Oh YM, et al. Teaching NeuroImage: wall-eyed bilateral internuclear ophthalmoplegia (WEBINO) from midbrain infarction. *Neurology* 2008;**70**:e35
5. Chen CM, Lin SH. Wall-eyed bilateral internuclear ophthalmoplegia from lesions at different levels in the brainstem. *J Neuroophthalmol* 2007;**27**:9-15.
6. Tatu L, Vuillier F, Moulin T. Chapter 13 Anatomy of the circulation of the brain and spinal cord. *Handb Clin Neurol* 2009;**92**:247-81.
7. Brassier G, Morandi X, Fournier D, et al. Origin of the perforating arteries of the interpeduncular fossa in relation to the termination of the basilar artery. *Interv Neuroradiol* 1998;**4**:109-20.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Defraigne-Peigneur E, service de Radiodiagnostic, CHU Liège Belgique.

Email : e.defraigne@hotmail.com