



**Creative commons : Paternité - Pas d'Utilisation
Commerciale - Pas de Modification 2.0 France (CC BY-
NC-ND 2.0)**

<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/2.0/fr/>

Université Claude Bernard



Lyon 1

INSTITUT DES SCIENCES ET TECHNIQUES DE LA READAPTATION

Directeur Professeur Yves MATILLON

**LES TROUBLES OCULOMOTEURS AU COURS DES PUSSEES
DE SCLEROSE EN PLAQUES**

MEMOIRE présenté pour l'obtention du

CERTIFICAT DE CAPACITE D'ORTHOPTISTE

par

BEYNEL Lucile
MOTTE Virginia

Autorisation de reproduction

LYON, le 23/06/2011

Professeur Ph. DENIS
Responsable de l'Enseignement
Docteur H. MASSET
Directrice des Etudes

N°2011/09

Président
Pr. BONMARTIN Alain

Vice-président CA
Pr. ANNAT Guy

Vice-président CEVU
Pr. SIMON Daniel

Vice-président CS
Pr. MORNEX Jean-François

Secrétaire Général
M. GAY Gilles

Secteur Santé

U.F.R. de Médecine Lyon Est
Directeur
Pr. ETIENNE Jérôme

U.F.R de Médecine Lyon-Sud Charles
Mérieux
Directeur
Pr. GILLY François Noël

Comité de Coordination des Etudes
Médicales (C.C.E.M.)
Pr. GILLY François Noël

U.F.R d'Odontologie
Directeur
Pr. BOURGEOIS Denis

Institut des Sciences Pharmaceutiques et
Biologiques
Directeur
Pr. LOCHER François

Institut des Sciences et Techniques de
Réadaptation
Directeur
Pr. MATILLON Yves

Département de Formation et Centre de
Recherche en Biologie Humaine
Directeur
Pr. FARGE Pierre

Secteur Sciences et Technologies

U.F.R. Des Sciences et Techniques des Activités Physiques et Sportives (S.T.A.P.S.)

Directeur

Pr. COLLIGNON Claude

Institut des Sciences Financières et d'Assurance (I.S.F.A.)

Directeur

Pr. AUGROS Jean-Claude

IUFM

Directeur

M. BERNARD Régis

UFR de Sciences et Technologies

Directeur

M. GIERES François

Ecole Polytechnique Universitaire de Lyon (EPUL)

Directeur

M. FOURNIER Pascal

IUT LYON 1

Directeur

M. COULET Christian

Ecole Supérieure de Chimie Physique Electronique de Lyon (CPE)

Directeur

M. PIGNAULT Gérard

Observatoire astronomique de Lyon

Directeur

M. GUIDERDONI Bruno

REMERCIEMENTS

Nous tenons à remercier le Professeur Denis, chef de service d'ophtalmologie de l'hôpital de la Croix Rousse et directeur de l'école d'orthoptie de Lyon, pour son accueil et pour l'intérêt qu'il porte à l'élargissement de nos compétences.

Merci à Madame le Docteur Masset-Otto, directrice de l'école d'orthoptie de Lyon au sein de l'hôpital Femme Mère Enfant pour l'enseignement qu'elle nous a apporté au sein de ces trois années d'études ainsi que pour la diversité des connaissances acquises au cours des stages qu'elle nous a permis d'effectuer.

De sincères remerciements à Madame le Professeur Tilikete, praticien hospitalier à l'hôpital Neurologique de Lyon au sein du service neuro-ophtalmologie, maître de notre mémoire, pour ses précieux renseignements, sa précieuse aide et à son intérêt dévoué à notre encadrement.

Merci à Monsieur Goutany, pour son aide apportée tout au long de l'élaboration de ce mémoire.

Sommaire

Introduction.....	7
I Rappel.....	8
1.1 Anatomie du système oculomoteur périphérique.....	8
Les muscles oculomoteurs1.....	8
Les nerfs oculomoteurs.....	10
Les voies optiques.....	12
1.2 Physiologie oculomotrice.....	13
La correspondance sensorielle.....	13
La correspondance motrice.....	13
1.3 La motricité oculaire conjuguée.....	14
Définition.....	14
Anatomie fonctionnelle.....	14
Physiologie.....	17
Caractéristiques des mouvements conjugués.....	18
II Généralités sur la sclérose en plaques.....	20
2.1 Introduction.....	20
2.2 Épidémiologie.....	20
2.3 Physiopathologie.....	23
Anatomopathologie.....	23
Physiologie.....	24
Étiologique.....	24
2.4 La clinique.....	25
Définition.....	25
Les principaux symptômes en phase initiale et en phase d'état.....	27
2.5 Diagnostic.....	28
La dissémination dans le temps.....	28
La dissémination dans l'espace.....	28
Les symptômes observés durant une poussée.....	29
Moyen de mise en évidence de la dissémination temporospatiale.....	30
2.6 Les examens complémentaires.....	31
L'imagerie par résonance magnétique (IRM).....	31
La biologie.....	31
La ponction lombaire.....	31
Les potentiels évoqués.....	31
Les critères diagnostic de Mac Donald.....	32
2.7 Diagnostic positif.....	33
Les critères principaux.....	33
Les critères secondaire.....	33
2.8 Diagnostic différentiel.....	33
III Les signes ophtalmologiques dans la sclérose en plaques.....	34
Les manifestations.....	34
La clinique.....	34
L' examen.....	34
L'évolution.....	35
Le traitement.....	35
IV Les troubles oculomoteurs dans la sclérose en plaques.....	36
4.1 Oscillopsie.....	36
Définition.....	36
Origine.....	36

4.2 Diplopie.....	37
Définition.....	37
Ophthalmoplégie internucléaire (OIN).....	37
Syndrome de un et demi de Fischer.....	39
Schéma récapitulatif des syndromes oculomoteurs horizontaux.....	39
Paralysies oculomotrices.....	40
Le syndrome de Parinaud.....	49
La skew déviation.....	49
Le syndrome de Foville.....	49
V Traitements.....	50
5.1 Les trois types de traitements.....	50
Le traitement de fond.....	50
Le traitement des poussées.....	50
Le traitement symptomatique.....	50
5.2 Traitements orthoptiques.....	51
Le traitement des paralysies oculomotrices.....	51
La rééducation des mouvements oculaires.....	52
La rééducation des séquelles de névrite optique.....	52
5.3 Autres.....	53
Les paralysies oculomotrices.....	53
Le nystagmus.....	54
6 Bibliographie.....	55
7 Etude de cas.....	56
L'étude.....	56
Les troubles oculomoteurs révélés au cours des trois premières poussées de sclérose en plaques.....	58
Les signes fonctionnels révélateurs.....	61
Les troubles oculomoteurs retrouvés chez l'homme au cours des trois premières poussées.....	62
Les troubles oculomoteurs retrouvés chez la femme au cours des trois premières poussées.....	65
Les troubles oculomoteurs dans les formes progressives et secondaires progressives.....	68
Les troubles oculomoteurs retrouvés dans les formes rémittentes.....	71
Les troubles oculomoteurs retrouvés chez les personnes âgées de moins de 40 ans lors de leur 1ère poussée oculomotrice.....	74
Les troubles oculomoteurs retrouvés chez les personnes âgées de plus de 40 ans lors de leur 1ère poussée oculomotrice.....	77
Conclusion de l'étude	80

Introduction

La sclérose en plaques est une affection qui touche le système nerveux central.

Dans la mesure où le cerveau et la moelle épinière contrôlent tout le corps, les effets de la sclérose en plaque peuvent se manifester n'importe où dans l'organisme.

Nous allons nous intéresser aux signes oculaires et plus précisément aux troubles oculomoteurs de la sclérose en plaques. En général, c'est au début de la vie adulte que les premiers symptômes de la maladie se manifestent. Ces symptômes vont évoluer par poussées de façon imprévisible pendant des années.

Dans un premier temps, nous effectuerons un rappel anatomique et général de la maladie, nous permettant de mieux comprendre ses symptômes et nous exposerons les différents traitements pouvant être mis en place.

Dans un second temps, nous réaliserons une étude transversale sur les troubles oculomoteurs au cours des poussées de sclérose en plaques. Celle-ci concernera des patients de l'Hôpital Neurologique de Lyon.

I Rappel

1.1 Anatomie du système oculomoteur périphérique

Les yeux sont capables d'accomplir dans les orbites des mouvements complexes : horizontaux, verticaux et rotatoires ou torsionnels. Ces mouvements sont initiés par le système nerveux central et exécutés par le système périphérique.

Les muscles oculomoteurs¹

Ils existe six muscles striés : quatre muscles droits et deux muscles obliques.

Les muscles droits Les muscles droits prennent leur origine au sommet de l'orbite au niveau du tendon de Zinn qui s'insère sur la fente sphénoïdale. Ce tendon se divise en quatre bandelettes pour l'insertion de chaque muscle droit : une bandelette supéro-externe (droit latéral et droit supérieur) et une bandelette supéro-interne (droit médial et droit supérieur)

-le droit supérieur est séparé de la paroi supérieur de l'orbite par le releveur de la paupière supérieure,

-le droit inférieur longe le plancher inférieur de l'orbite,

-le droit latéral longe la paroi externe de l'orbite,

-le droit médial longe la paroi interne de l'orbite.

Les muscles obliques Les muscles obliques sont au nombre de deux : le muscle oblique inférieur et le muscle oblique supérieur.

Le muscle oblique supérieur a pour origine un court tendon. Il longe l'angle supéro interne de l'orbite jusqu'à la trochlée où il se réfléchit en changeant de direction et fait un angle de 50° avec le corps musculaire. Le tendon s'élargit pour aller s'insérer dans le quadrant supéro externe et postérieur du globe.

Le muscle oblique inférieur nait par de courtes fibres tendineuses du plancher de l'orbite à sa partie antéro interne. Ce tendon cravate le globe en dessous du droit inférieur et s'insère dans le quadrant inféro externe.

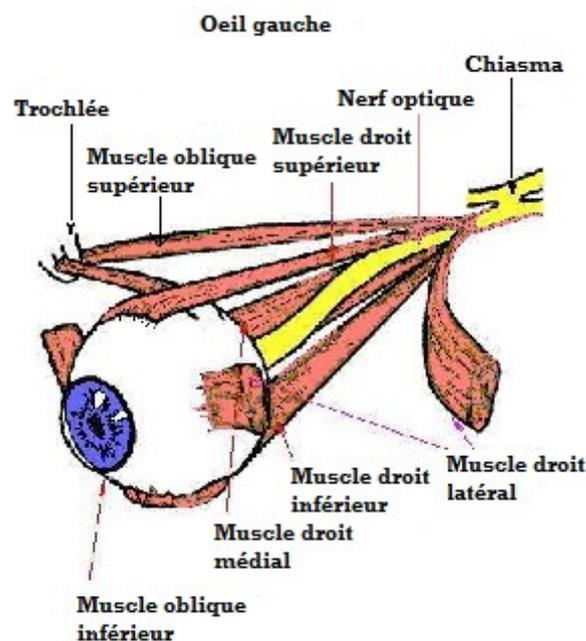


Schéma représentatif des muscles oculomoteurs

Leurs actions Chaque muscle a une action bien définie au sein de l'orbite qui est résumé dans le schéma de Baillart et Marquez :

OD vu de face

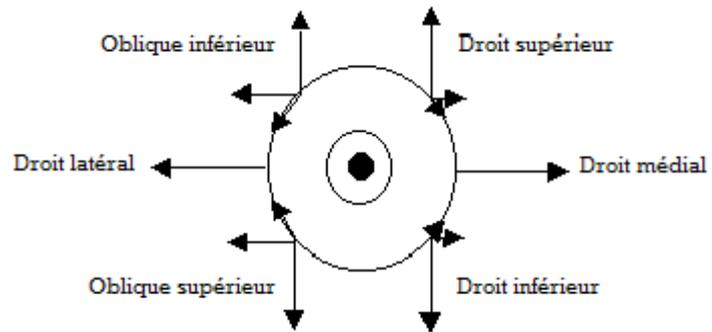


Schéma des actions des muscles oculomoteurs

Le muscle droit latéral est abducteur.

Le muscle droit médial est adducteur.

Le muscle droit supérieur est adducteur, élévateur et intorteur.

Le muscle droit inférieur est adducteur, abaisseur et extorteur.

Le muscle oblique inférieur est abducteur, élévateur et extorteur.

Le muscle oblique supérieur est abducteur, abaisseur et intorteur.

Les nerfs oculomoteurs

L'innervation des muscles extra-oculaires est assurée par trois nerfs crâniens : le nerf oculo-moteur (III), le nerf abducens (VI), et le nerf trochléaire (IV).

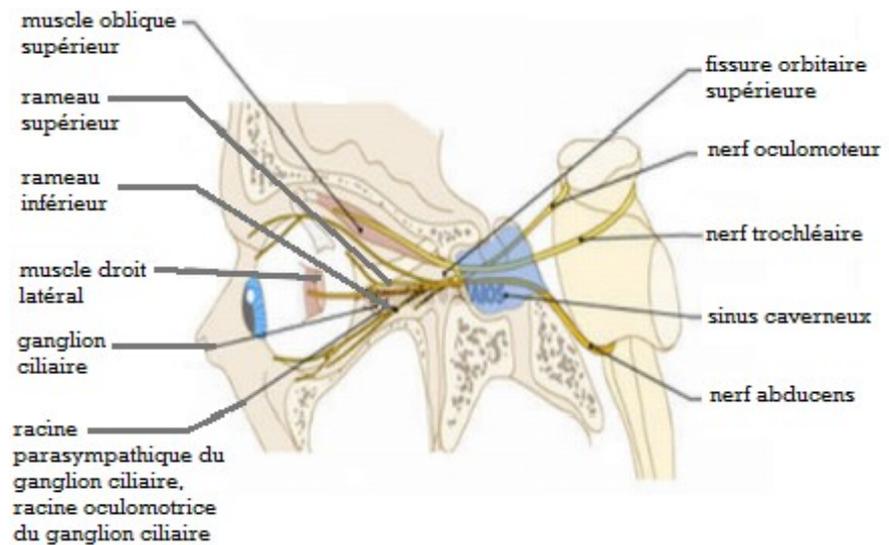


Schéma des nerfs oculomoteurs

Le III, nerf oculomoteur Le nerf III est composé de fibres somatomotrices et viscéromotrices.

Le nerf oculomoteur commun est composé de fibre somatomotrices qui sont à l'origine de l'innervation de cinq muscles : le muscle oblique inférieur, le droit supérieur, le droit inférieur, le droit médial, ainsi que le releveur de la paupière supérieure.

Et les fibres viscéromotrices assurent l'innervation intrinsèque de l'oeil. Elles innervent le sphincter de l'iris et le muscle ciliaire.

Les noyaux des fibres somatomotrices sont situés dans le mésencéphale, en profondeur de l'aqueduc au niveau des tubercules quadrijumeaux.

Le noyau du III est composé de cinq groupes cellulaires. Ils sont disposés dans le sens longitudinal et innervent les différents muscles.

Les fibres émergent de la fosse interpédonculaire au niveau du sillon oculomoteur du bord interne du pédoncule cérébral. Le nerf perfore la dure-mère en dehors de la selle turcique, parcourt le toit et la paroi latéral du sinus caverneux et arrive dans l'orbite par la fissure orbitaire supérieur en passant dans l'anneau de Zinn. Le nerf se divise en deux rameaux : le rameau supérieur innerve le muscle droit supérieur et le releveur de la paupière supérieure. Un rameau inférieure innerve le droit inférieur, le droit médial, et le muscle oblique inférieur.

Les fibres parasympathiques sont issues du noyau d'Edinger-Westphal. Elles innervent le muscle ciliaire et le muscle sphincter de la pupille.

Le IV, nerf pathétique Le nerf pathétique est aussi appelé nerf trochléaire. Il innerve le muscle oblique supérieur.

Les fibres prennent naissance au niveau des noyaux multipolaires du nerf trochléaire situés dans le mésencéphale, au dessous de l'aqueduc à hauteur des tubercules quadrijumeaux postérieurs.

Les fibres du IV croisent immédiatement la ligne médiane (décussation) et se dirigent en arrière pour émerger à la face postérieure du tronc cérébral. Il descend vers la base du crâne où il pénètre dans la dure mère puis chemine dans la paroi latérale du sinus caverneux.

Le nerf pénètre dans l'orbite par la fissure orbitaire supérieure sans passer par l'anneau de Zinn, puis aborde le muscle oblique supérieur par sa face externe.

Le VI, nerf abducens Le nerf abducens innerve le muscle droit latéral.

Son noyau est situé dans le plancher du quatrième ventricule, au niveau du bord inférieur du pont au dessus de la pyramide, dans le sillon bulbo-protubérantiel.

Il effectue un long trajet intradural puis passe par la paroi postérieure du sinus caverneux et quitte le crâne par la fissure orbitaire supérieure. Il traverse l'anneau de Zinn puis se termine sur le muscle droit latéral.

Il existe des interneurons reliant le noyau du VI et le noyau du droit médial controlatéral. Ils permettent la motilité conjuguée.

Terminaison des nerfs oculomoteurs

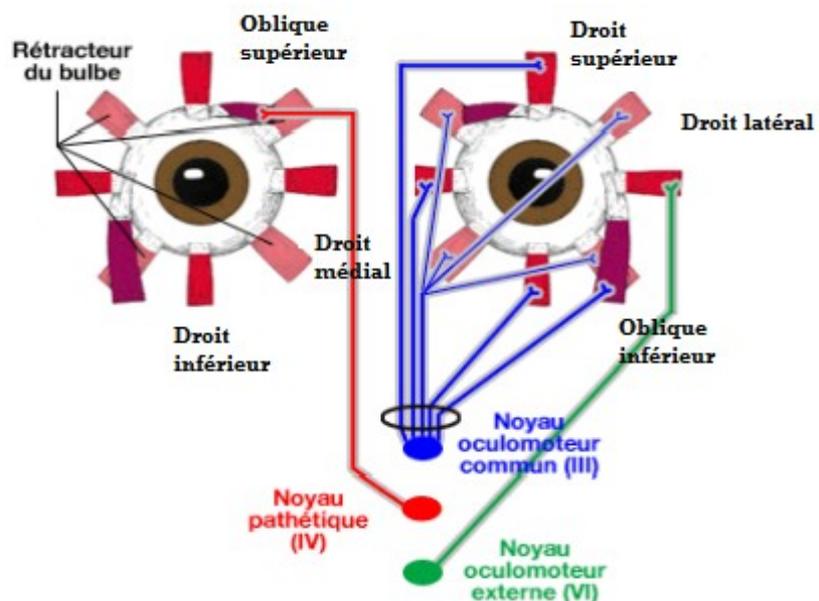


Schéma des terminaisons des voies nerveuses

Les voies optiques

Les voies optiques comprennent : la papille, le nerf optique, le chiasma, le tractus optique, le corps genouillé latéral, les radiations optiques, le cortex occipital.

Les fibres nerveuses issues des deux rétines nasales projettent dans le champ visuel temporal et celles qui viennent des parties temporales projettent dans le champ visuel nasal. Les fibres nerveuses transmettent les informations issues de la papille au nerf optique. Ce dernier part dans la région nasale et postérieure du globe et pénètre dans le crâne par les trous optiques. Les deux nerfs optiques se réunissent pour former le chiasma optique. De ce dernier partent deux cordons : les bandelettes optiques qui se portent en arrière. Ces bandelettes viennent s'accoler à la base du cerveau où elles se jettent sur les noyaux de la substance grise du corps genouillé latéral. A partir de là, les radiations optiques se divisent en deux faisceaux l'un supérieur et l'autre inférieur et se projettent sur différentes parties du lobe occipital.

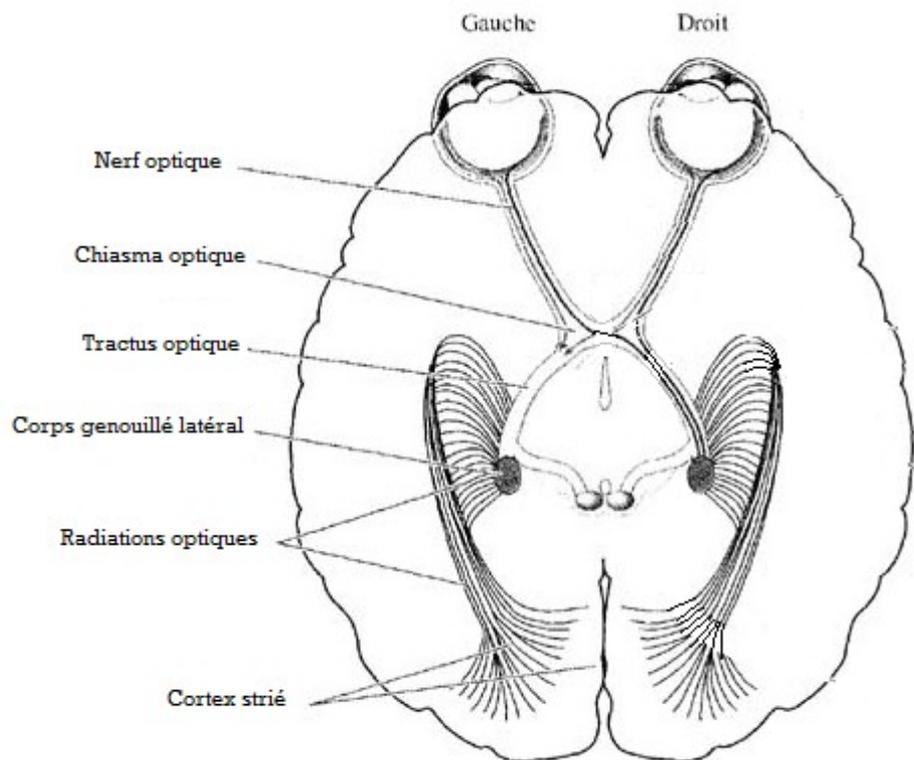


Schéma des voies optiques

1.2 Physiologie oculomotrice

La vision binoculaire impose au système oculomoteur la contrainte de maintenir les deux maculas face à l'image visée : la correspondance sensorielle est servie par la correspondance motrice.

La correspondance sensorielle

Physiologiquement, l'image d'un objet fixé par les deux yeux se projette sur une paire de points rétiniens correspondants : les maculas. Au niveau du cortex occipital les images issues des points correspondants fusionnent en une perception unique si les deux images sont identiques. Dans le cas contraire il y a une neutralisation de l'une d'entre elles ce qui évite la diplopie. Une déviation pathologique des axes visuels provoque deux phénomènes. Soit une diplopie (vision double), du fait de la vision de l'objet par deux points rétiniens non correspondants, soit un phénomène de confusion par la superposition de deux images différentes sur deux points rétiniens correspondants.

La correspondance motrice

La vision binoculaire est l'impératif du maintien de la correspondance sensorielle imposent une synergie d'action entre les différents muscles oculomoteurs :

- au niveau de chaque œil, les muscles sont couplés en paires antagonistes.
- à chaque muscle d'un œil correspond un muscle synergique de l'œil adelphe. Ces couples synergiques sont représentés sur le tableau ci-dessous. Ces couples agonistes et antagonistes sont régis en fonction des deux grandes règles de l'innervation réciproque :
 - la loi de Sherrington stipule que lorsque les muscles synergiques se contractent leurs antagonistes se relâchent.
 - la loi de Hering stipule lors des mouvements binoculaires, l'influx nerveux est envoyé en quantité égale aux deux muscles agonistes des deux yeux.

La lésion d'un muscle ou d'un nerf oculomoteur perturbe la correspondance motrice et correspondance sensorielle. Elle est de ce fait responsable d'une désaxation des yeux et d'une diplopie ainsi que d'une position anormale de la tête.

Muscles	Synergique opposé	Antagoniste homolatéral	Synergique homolatéral	Antagoniste opposé
Droit latéral	Droit médial	Droit médial	Oblique supérieur et oblique inférieur	Droit latéral
Droit médial	Droit latéral	Droit latéral	Droit supérieur et droit inférieur	Droit médial
Droit supérieur	Petit oblique	Droit inférieur	Petit oblique	Oblique supérieur
Droit inférieur	Oblique supérieur	Droit supérieur	Oblique supérieur	Oblique inférieur
Oblique supérieur	Droit inférieur	Oblique inférieur	Droit inférieur	Droit supérieur
Oblique inférieur	Droit supérieur	Oblique supérieur	Droit supérieur	Droit inférieur

Tableau récapitulatif des actions synergiques et antagonistes

1.3 La motricité oculaire conjuguée

Définition

La motricité conjuguée oculaire est indispensable à la localisation visuelle statique et dynamique.

Cette motricité est assurée par un système oculogyre d'une complexité extraordinaire.

Anatomie fonctionnelle

L'organisation de la motricité oculaire conjuguée se fait sur plusieurs étages :

- La voie finale commune est le lieu de passage des influx destinés aux noyaux oculomoteurs. Elle est composée du faisceau longitudinal médian (FLM) qui met en relation les noyaux oculomoteurs et les centres du regard.
- Le générateur produit des impulsions de natures différentes nécessaires aux mouvements. Il est constitué par la Formation Réticulaire Pontique Paramédiane (FRPP) pour les mouvements latéraux, la Formation réticulaire pontique Mésencéphalique (FRM) pour les mouvements verticaux, ainsi qu'un certain nombre de neurones de noyaux vestibulaires.
- Des structures « gâchettes » dont le rôle est de provoquer la mise en marche du générateur.
- Un ensemble de structure de coordination qui prépare et contrôle le mouvement. Cette structure est composée de noyaux gris centraux, du cervelet et du noyau préposé de l'hypoglosse.

La voie finale commune

La voie finale commune est le lieu de passage des impulsions destinées aux noyaux oculomoteurs.

La voie finale commune est constituée par :

- le faisceau longitudinal médian (FML) qui a pour fonction de mettre en relation l'ensemble des nerfs crâniens intervenant dans la motricité de la tête et des yeux. Il est situé de part et d'autre de la ligne médiane à la partie postérieure du tronc cérébral et s'étend du mésencéphale au voisinage des noyaux du III, jusqu'au bulbe, au contact du noyau du XI. Le faisceau longitudinal médian est constitué d'efférences vestibulaires et des interneurones unissant les noyaux du III et du VI de part et d'autre de la ligne médiane.

- les centres du regard sont divisés en deux centres :

- les centres du regard horizontal. Il existe deux centres : un situé à droite et l'autre à gauche.

Ils sont situés au sein du noyau du VI. Deux types de motoneurones partent de ce noyau : les premiers sont les interneurones empruntant le faisceau longitudinal médian. Ils sont destinés au noyau du muscle droit médial controlatéral ; les seconds constituent le tronc du nerf abducens et se dirigent vers le muscle droit latéral du même côté . De ce fait la lésion du noyau du VI provoque une paralysie complète du regard latéral dirigé de ce côté, paralysie affectant les deux yeux et tous les types de mouvements oculaires.

- les centres du regard vertical sont situés au niveau des noyaux oculomoteurs et dans la commissure postérieure qui assure leur interconnexion. Le noyau interstitiel-rostral (NIR) du FRPP contrôlent les saccades verticales. Le contrôle exercé sur les saccades est bilatéral mais du fait de la topographie des efférences du noyau interstitiel-rostral, il faut une lésion bilatérale pour affecter les saccades d'abaissement, une lésion

**La voie finale
commune (suite)**

unilatérale suffit pour perturber les saccades d'élévation.

- les centres de la convergence siègent dans la partie médiane du mésencéphale entre le noyau du III et la voie supranucléaire.
- Les nerfs et les muscles extra-oculaires constituent également la voie finale commune de la motricité oculaire.

**Le générateur des
mouvements oculaires**

La formation réticulée pontique paramédiane (FRPP) est un amas de neurones réticulaires essentiel pour l'oculomotricité et sa destruction provoque une paralysie des regards horizontaux et une atteinte du regard vertical.

Au sein de la formation réticulée pontique paramédiane on distingue trois populations : les neurones phasiques, les neurones toniques et les neurones pauses.

- Les neurones phasiques ont une activité de repos est faible. Ils se renforcent de manière explosive 10 ms avant l'apparition d'une saccade et ce renforcement persiste durant le mouvement. La saccade en cause est un mouvement volontaire ou la phase rapide d'un nystagmus. Chacun de ces neurones a une direction spécifique de décharge qui correspond quasiment toujours à un mouvement homolatéral horizontal le plus souvent, parfois oblique.
- Les neurones toniques ont une activité liée à la position de l'œil dans l'espace. Leur niveau de décharge se renforce donc progressivement lors du mouvement effectué et diminue dans la direction inverse.
- Les neurones pauses ont un niveau d'activité spontanée élevée et renforcée par l'attention du colliculus. Cette activité s'effondre quelques millisecondes avant l'apparition des saccades. L'interruption des neurones pauses est indispensable au déclenchement des neurones phasiques.

De même, la formation réticulée mésencéphalique (FRM) est essentielle pour les mouvements verticaux et les saccades.

**La structure de
coordination**

La structure de coordination est un ensemble prépare et contrôle le mouvement. Cette structure est assurée par les noyaux gris centraux, le cervelet et le noyau préposé à l'hypoglosse. Chaque structure préparant ces mouvement répond à une sollicitation sensorielle donnée, comme un stimulus visuel central ou périphérique, un bruit, ou un mouvement de tête.

En retour elle commande un mouvement de type déterminé (saccade ou rampe) dont elle définit l'objectif. Au stade pré-moteur, les structures de coordination traduisent cet objectif en terme de caractéristiques cinétiques : amplitude, vitesse, direction et durée. L'impulsion apparaît alors au sein du générateur qui reste sous le contrôle des structures de coordination. Cette impulsion est projetée à travers la voie finale commune, vers les noyaux oculomoteurs.

**L'organisation des
mouvements**

L'organisation des mouvements comprend les points suivants : les mouvements vestibulaires, les saccades, les poursuites, le système optocinétique, les vergences et la statique oculaire.

- Les mouvements vestibulaires :
le réflexe vestibulo-oculaire est provoqué par une brusque rotation de la tête qui met en jeu la cupule endolymphatique (quand la tête tourne le mouvement des canaux de l'oreille interne contenant de l'endolymphe courbe la cupule). A ce niveau s'opère déjà une première transformation, l'accélération angulaire de la tête donnant lieu à une information définie en terme de vitesse. L'incitation sensorielle gagne le noyau vestibulaire puis un neurone rentre en relation directe avec le centre de la latéralité sur un mode activateur pour le centre controlatéral, de manière inhibitrice pour le centre homolatéral.
- Les saccades :
l'origine de ce contrôle est située dans le cortex frontal pré-moteur et l cortex pariétal postérieur controlatéral.
- Les poursuites :
l'aire oculomotrice postérieure constitue « la gâchette » de ce mouvement car elle est activée de manière bilatérale lors des mouvements de poursuite.
- Le système optocinétique :
le générateur de ce mouvement est le noyau vestibulaire.
- Les vergences :
le centre des vergences verticales est situé dans le noyau vestibulaire et dans le mésencéphale pour les vergences horizontales. La connexion avec les noyaux du III est directe et un interneurone descend par le faisceau longitudinal médian jusqu'aux noyaux des VI afin d'assurer l'innervation réciproque des muscles antagonistes.
- La statique oculaire est un phénomène actif. En effet, l'immobilité des yeux ne résulte pas d'une diminution de l'activité des neurones responsables des mouvements, mais du maintien de cette activité à un niveau élevé et symétrique. Cela implique donc l'ensemble des structures oculomotrices. La structure centrale est la formation réticulée pontique paramédiane. Au milieu de cette formation, l'activité des neurones pauses va être renforcée, ce qui va inhiber l'apparition des saccades.

Les globes oculaires sont dans certains cas immobiles et dans d'autres cas animés de mouvements qui peuvent prendre différents aspects.

La cinétique binoculaire

La classification de la cinétique binoculaire se fait selon,

- leur direction :
 - mouvements de versions : ce sont des mouvements dans lesquels les deux yeux bougent dans le même sens. Ils peuvent être horizontaux, verticaux, obliques ou rotatoires.
 - mouvements de vergences : ce sont des mouvements dans lesquels le déplacement des yeux se fait en sens inverse : convergence ou divergence.

- leur caractère physique :
 - mouvements rapides ou de saccades. Ils constituent le mouvement volontaire, les mouvements d'attraction ainsi que la phase rapide des différents nystagmus.
 - mouvements lents ou de rampes : on les observe durant la poursuite oculaire, la phase lente des nystagmus, les mouvements de vergence et les mouvements de compensation d'origine vestibulaire et optocinétique.

- leur mode d'incitation :
 - volontaires : ils sont initiés par la seule volonté et correspondent essentiellement aux saccades volontaires.
 - automatiques : leur point de départ est sensoriel auditif ou visuel. Il s'agit soit des saccades d'attraction auditives ou visuelles, soit de rampe dans le cadre d'un mouvement de poursuite visuelle.
 - réflexes : il s'agit des mouvements compensateurs d'origine vestibulaire ou optocinétique induits par le déplacement de la tête.

- leur mode de finalité :
 - des mouvements destinés à stabiliser l'image sur la macula. Ce sont les réflexes vestibulo-oculaire, optocinétique et la poursuite oculaire.
 - des mouvements destinés à amener un stimulus périphérique sur la macula. Il s'agit toujours des saccades.

Caractéristiques des mouvements conjugués

Les mouvements vestibulo oculaire

Les mouvements vestibulo-oculaires ont pour rôle de maintenir le regard stable pendant la rotation de la tête à haute fréquence en induisant une rotation des yeux de vitesse et d'amplitude égale à la rotation de la tête mais de direction opposée. Les réflexes vestibulaires sont testés par la manœuvre des « yeux de poupée » (on demande au patient de fixer une cible alors que l'examineur lui tourne la tête). Cette manœuvre teste les labyrinthes droit et gauche de l'oreille interne. Les mouvements vestibulo-oculaires ont les mêmes caractéristiques que les mouvements de poursuite. Sauf qu'ils peuvent atteindre des vitesses plus rapides.

Les saccades

Les mouvements de saccades sont rapides et permettent de restituer la fixation du regard soit par réflexe, soit volontairement. Elles sont induites dans le cadre d'une activité volontaire ou réflexe.

C'est un mouvement rapide, balistique, qui s'accompagne d'une éclipse visuelle.

La morphologie des saccades est univoque, elle est indépendante du mode d'initiation du mouvement et échappe au contrôle volontaire. La latence moyenne se situe autour de 200 ms.

La vitesse du mouvement est élevée pouvant atteindre 700°/s.

La perception visuelle est considérablement altérée durant la saccade : on parle de suspension visuelle. Ceci évite la perception d'un mouvement inverse du panorama qui serait gênante.

Le mouvements de poursuite

Le mouvement de poursuite est provoqué par la suite d'une cible visuelle se déplaçant de manière continue. Il est qualifié de lent. C'est la vitesse de dérive de l'image sur la fovéa qui provoque le mouvement de poursuite et assure sa précision.

Le mouvement de poursuite apparaît avec une latence de 125 à 150 ms. Le retard ainsi pris sur la cible est immédiatement compensé par une courte saccade initiale. A la suite de celle-ci le déplacement de l'œil suit très précisément celui de la cible. Le mouvement de poursuite atteint ses limites autour de 50°/s au-delà de cette vitesse la poursuite ne se fait plus avec un mouvement de rampe mais par une suite de saccades. Le mouvement de poursuite est surtout au service de la vision : il assure la stabilisation rétinienne de la cible et constitue une fixation en mouvement.

A ce titre, le mouvement de poursuite est synergique du réflexe oculo-vestibulaire. Tous deux concourent à l'immobilité du panorama malgré les déplacements de la tête (réflexe vestibulo oculaire) ou de la cible (poursuite).

Les mouvements de poursuite sont testés en demandant au patient de suivre du regard une cible qui se déplace lentement. Il est impératif que la cible ne bouge pas trop vite.

Caractéristiques des mouvements conjugués (suite)

Le nystagmus optocinétique (NOC)

Lorsque le stimulus visuel est constitué non plus d'une image ponctuelle mais d'une succession d'images qui défilent devant le patient le mouvement oculaire de poursuite est interrompu par des saccades de sens inverse. La répétition du phénomène constitue le nystagmus optocinétique (NOC).

Le nystagmus optocinétique comporte deux phases : une phase lente et une phase rapide.

La phase lente est un mouvement de poursuite dirigé dans le sens de déplacement du panorama, sa vitesse dépend directement de ce déplacement.

La phase rapide est une saccade de sens inverse durant laquelle la vision est suspendue.

La saccade définit le sens du NOC, qui est dit « battre » du côté de la phase rapide.

Les mouvements de vergences

Ce sont des mouvements des yeux dans lesquels les axes visuels cessent d'être parallèles Il s'agit des mouvements de convergence et de divergence. Ce sont des mouvements très lents inférieurs à 30 °/s.

II Généralités sur la sclérose en plaques

2.1 Introduction

La sclérose en plaques est une maladie démyélinisante du système nerveux central (SNC).

En France et dans les pays anglo-saxons, on la désigne sous l'acronyme : SEP.

Elle est multifactorielle et ses manifestations cliniques sont liées à une démyélinisation (voir chapitre 2,3) des fibres nerveuses du système nerveux central (cerveau, moelle épinière, et nerf optique).

2.2 Épidémiologie

A partir d'études épidémiologiques, plusieurs observations ont révélé que plusieurs facteurs interviennent dans l'apparition de la sclérose en plaque^{2,3} :

La classe d'âge La maladie est diagnostiquée chez des patients âgés entre 20 et 50 ans.

Les facteurs géographiques Dans les pays tempérés, il y a environ 40 cas pour 100 000 habitants. En France, 50 000 patients sont atteints de la maladie avec une prévalence plus élevée dans le nord.

Le facteur ethnique La sclérose en plaques touche plus fréquemment des ascendances nord européennes. Elle est rare au Japon ainsi que dans les pays tropicaux.

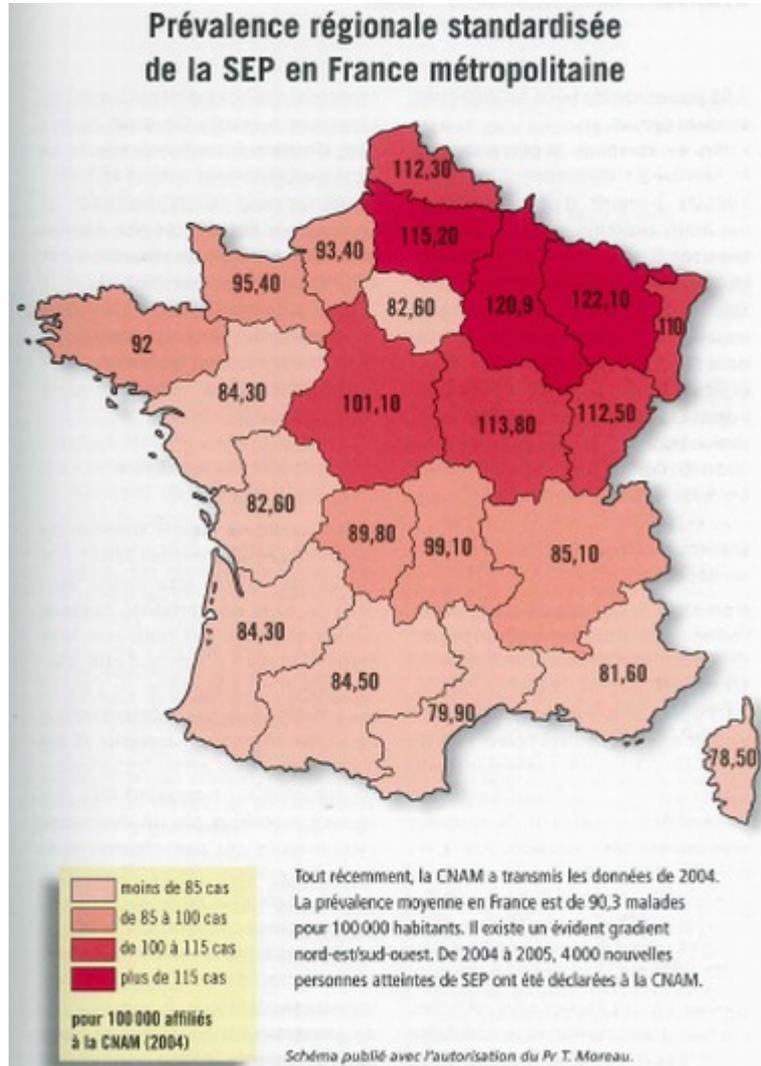
La cause infectieuse La cause infectieuse reste à ce-jour indéterminée.

La répartition entre les hommes et les femmes La sclérose en plaques est deux à trois fois plus fréquente chez la femme (60%).

Les facteurs environnementaux

Le risque statistique de développer la maladie augmente lorsque l'on quitte une région où le taux de prévalence est faible pour une zone où le taux est plus élevé.

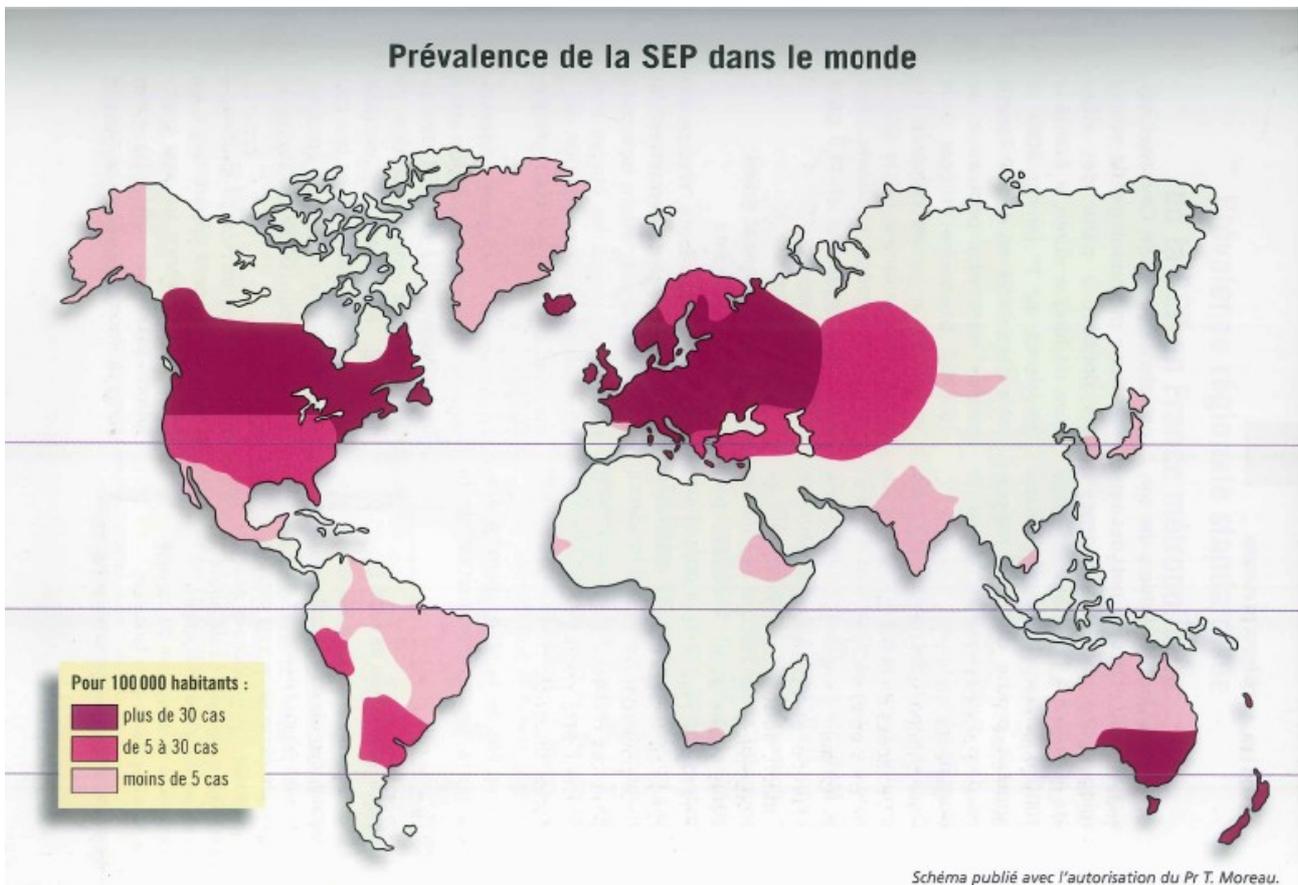
De même, le risque de développer une SEP dépend de la prévalence de la région où l'on a passé son enfance (environ les quinze premières années).



La répartition mondiale de la SEP

Dans le monde, il existe :

- des zones de forte prévalence : 30 cas pour 40 000 habitants en Scandinavie, Écosse, Europe du Nord et au Nord des États-Unis.
- des zones de moyenne prévalence de 5 à 30 cas pour 100 000 habitants : en Europe centrale et de l'Ouest, au Sud des États-Unis.
- des zones de basse prévalence avec 5 cas pour 100 000 habitants : en Asie, en Afrique, autour de la Méditerranée et au Mexique.



Le facteur génétique

En France, 1 personne sur 900 risque de développer une sclérose en plaques. Par contre si un membre de la famille est porteur de la maladie, le risque de développer la sclérose en plaque est de 1 sur 50.

Dans le cas de jumeaux : le risque est de 3 %, si ce sont de faux jumeaux et de 30% si ce sont de vrais jumeaux.

Dans le cas de la sclérose en plaques, un gène a été détecté. Ce gène participe à la réponse immunitaire et a été localisé dans le complexe d'histocompatibilité.

L'un de ces gènes possède des formes particulières qui favorisent la survenue de la maladie. Néanmoins, le gène ne présente que 20% de la prédisposition génétique de la maladie.

2.3 Physiopathologie

Anatomopathologie

La démyélinisation La sclérose en plaques est une maladie neurologique auto-immune chronique du système nerveux central.

C'est une démyélinisation, qui correspond à la destruction de la myéline dans la substance blanche de l'encéphale et de la moelle, respectant les axones (dissociation myélo-axonale).

C'est une réaction immunitaire inappropriée qui considère la myéline comme un corps étranger. Ces réactions seraient à l'origine de la destruction de la gaine de myéline qui joue un rôle d'isolant électrique, aux niveaux des fibres nerveuses, celles-ci favorisant la conduction de l'influx nerveux.

Les plaques de démyélinisation sont de tailles variables et sont disposées sans ordre dans la substance blanche et d'une façon élective près du liquide céphalo-rachidien. Microscopiquement, la plaque passe par plusieurs types de phases : une phase d'inflammation, de démyélinisation, suivie d'une remyélinisation ou d'une phase de cicatrisation.

Les plaques de démyélinisation Les plaques de démyélinisation sont d'âge différent d'une façon diffuse dans le système nerveux central.

Les plaques jeunes, actives, inflammatoires et à limites floues, et les plaques anciennes, inactives, démyélinisées et sclérosées à contours francs.

Ces plaques sont multiples et disséminées dans le système nerveux central (encéphale, nerf optique, moelle épinière), pouvant toucher n'importe quel secteur de la substance blanche, mais avec des sites de prédilection : tronc cérébral et les zones péri-ventriculaires.

Conclusion Aujourd'hui les mécanismes à l'origine de l'activation du système immunitaire et de l'initiation de la réaction de l'inflammatoire sont encore inconnus.

Les mécanismes déclenchant peuvent avoir pour conséquence une activation anormale des cellules immunitaires reconnaissant spécifiquement des coupes du système nerveux en particulier la myéline. Ces cellules sont capables de se multiplier provoquant une réaction inflammatoire dans le système nerveux central.

Physiologie

La démyélinisation perturbe la conduction nerveuse, expliquant les signes cliniques :

- de nombreuses plaques sont situées dans des zones muettes et elles sont asymptomatiques.
- le respect de l'axone et la possibilité de remyélinisation déterminent la récupération clinique après une poussée.
- une atteinte axonale secondaire est possible après plusieurs poussées expliquant les séquelles entre les poussées.
- les phénomènes paroxystiques, de durée brève, observés au cours de la maladie sont liés à des phénomènes de membrane (blocs de conduction) et non à la démyélinisation. Ces blocs de conduction sont aggravés par la chaleur et par l'acidose.

Lors des poussées, la myéline qui entoure le nerf se trouve détruite à certains endroits. Ainsi l'influx nerveux est beaucoup moins bien transmis.

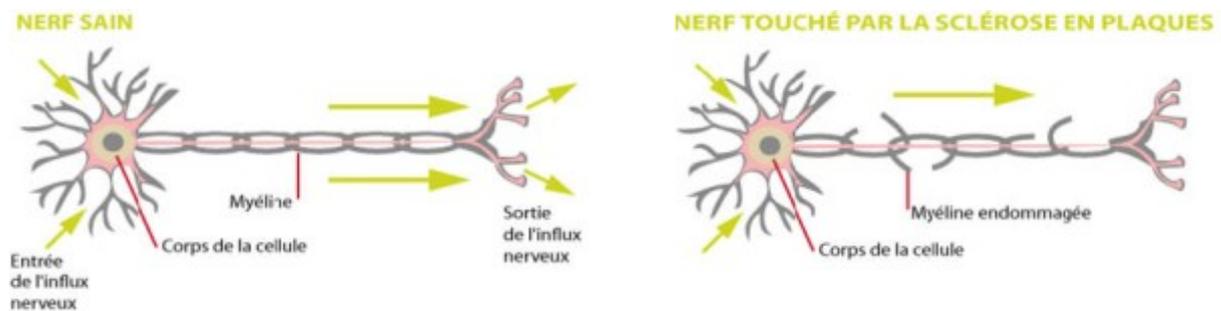


Schéma de la démyélinisation :

Étiologique

Beaucoup de facteurs sont incriminés :

Les virus A ce jour, il n'y a pas de preuve formelle. Néanmoins, plusieurs virus ont été mis en cause (rougeole, les rétrovirus...).

L'environnement L'environnement explique la différence de prévalence selon les zones géographiques. Ce facteur intervient durant les quinze premières années de l'existence.

L'auto-immunité L'auto-immunité est spécifique de la substance blanche du système nerveux central. Cependant, la cible primitive contre laquelle serait dirigée la réponse immunitaire n'est pas connue. Il existerait un rôle de l'immunité cellulaire, ainsi que des cytokines inflammatoires.

La prédisposition génétique On observe que les formes familiales sont rares mais le risque est plus élevé en cas de vrais jumeaux. On note également la prédisposition de certains groupes HLA (Human Leucocyte Antigens).

2.4 La clinique

Définition

La clinique est très variable selon la localisation des plaques.

Lorsque la sclérose en plaques se déclare, elle peut s'exprimer sous deux formes initiales évoluant par poussées (rémittentes) ou de manière continue (progressives).

Il y a alors une atteinte des principales voies myélinisées du système nerveux central : motrice, sensitive, cérébelleuse, optique.

La poussée La poussée est définie par l'apparition de nouveaux symptômes évoquant une sclérose en plaques ou l'aggravation de symptômes déjà existants, pendant plus de 24 heures et en dehors d'une période de fièvre. Le plus souvent, une poussée s'installe en quelques jours, voire quelques heures.

Aujourd'hui, les données scientifiques ne permettent pas de définir de manière précise les facteurs déclenchant.

Pour parler de poussée, il faut une période de répit d'au moins un mois qui la sépare de la poussée précédente.

La durée d'une poussée varie environ de deux à six semaines.

Les symptômes peuvent disparaître spontanément surtout en début de maladie. A l'inverse, après des années d'évolution des séquelles demeurent. En moyenne, les malades présentent une poussée tous les 18 à 24 mois. Cependant, certaines peuvent survenir plusieurs fois par an ou être espacées de plus de dix ans. Il est donc difficile de prédire leur fréquence future. Les études montrent que les fréquences diminuent avec le temps mais que des séquelles deviennent de plus en plus nombreuses. La maladie progresse donc de manière continue avec des poussées moins visibles.

Lors d'une première poussée, 40% des personnes présentent plusieurs symptômes. Si des troubles musculaires et sensitifs sont associés, ils le sont le plus souvent dans un même membre. Des troubles visuels ou des vertiges peuvent également être accompagnés de troubles de la coordination. En revanche, les baisses de la vision sont le plus souvent isolées.

Aujourd'hui, après une poussée évocatrice, les contrôles en imagerie par résonance magnétique (IRM) permettent de confirmer un diagnostic suspecté, sans qu'il soit nécessaire d'attendre une nouvelle poussée.

Les formes dites rémittentes La maladie évolue par poussées successives entre lesquelles la maladie ne progresse pas. Ces formes rémittentes représentent environ 85% des cas. Entre les différentes poussées, les séquelles disparaissent totalement.⁴

Les formes dites progressives La maladie évolue d'emblée de façon lente et progressive, avec ou sans poussées surajoutées. Ces formes progressives représentent 15% des cas. Elles s'observent en général chez des patients plus âgés.

Les formes dites progressives (suite)

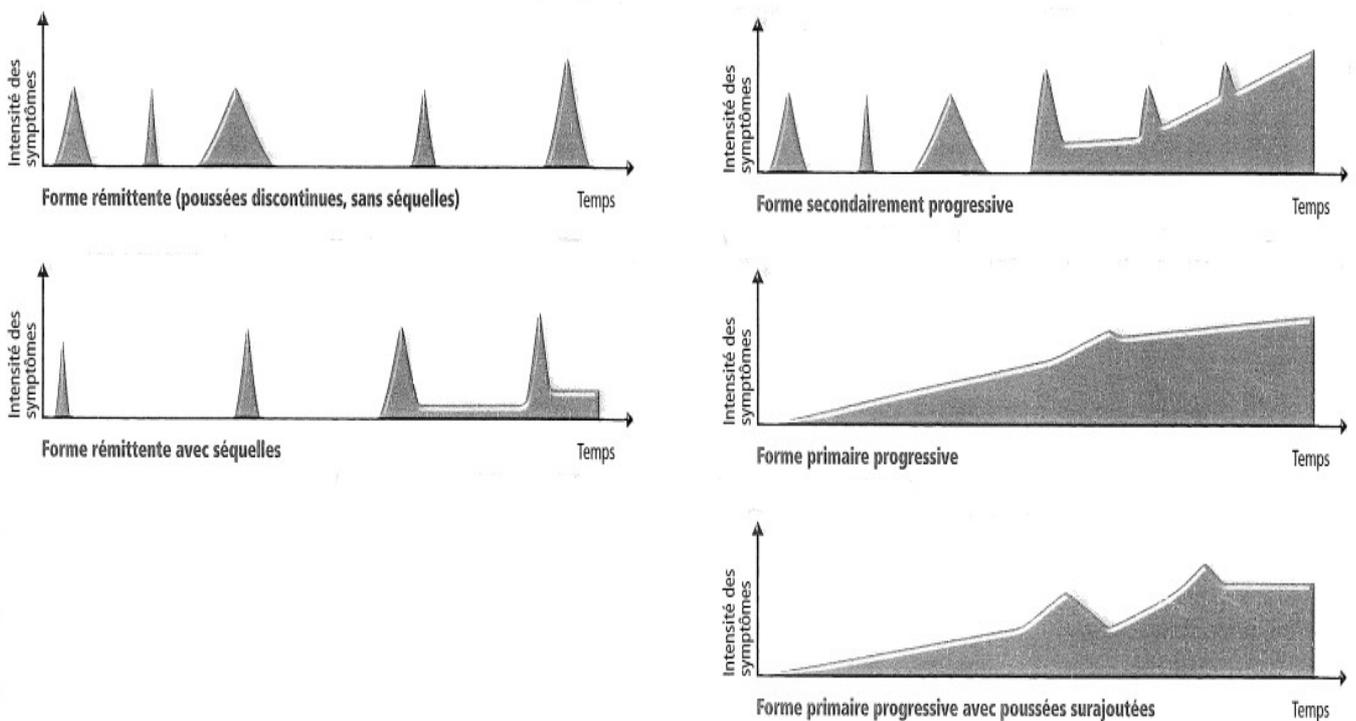
On distingue deux formes progressives de la maladie.

Les formes primaires progressives concernent 10% à 15% des personnes atteintes. Elles se caractérisent par une aggravation progressive des symptômes dès le début de la maladie, les poussées étant absentes ou difficile à repérer. Habituellement, cette forme de la maladie débute plus tardivement (en moyenne vers 40 ans ou plus), et touche une proportion d'hommes plus importante que les formes rémittentes (évolution par poussées).

Les formes secondairement progressives sont une évolution possible des formes rémittentes. Les poussées deviennent alors plus rares et font place à une progression. Les formes secondairement progressives surviennent le plus souvent après dix ou vingt ans d'évolution de la maladie.

Dans les formes progressives de la maladie, les troubles neurologiques apparaissent de façon lente. Les symptômes les plus fréquents sont les troubles de l'équilibre et de la marche accompagnés de fatigue, auxquels s'ajoute parfois une sensation de raideur dans les jambes appelée « spasticité ». Progressivement, certains patients peuvent aussi connaître des troubles urinaires.

Schéma des différentes formes d'évolution de la sclérose en plaques



Les principaux symptômes en phase initiale et en phase d'état

Les signes cliniques sont fonctions des lésions. Ces dernières sont avec prédilection au niveau du nerf optique, des voies pyramidales, des atteintes sensitives, cérébelleuses et oculomotrices.

Le tableau ci-dessous montre les différents symptômes des lésions.

Au début de la maladie, on observe que les symptômes ne sont pas très fréquents chez les patients. Cependant on note une légère prévalence pour la neuropathie optique et les troubles sensitifs.

Mais lors de l'accumulation des séquelles et des poussées, les symptômes deviennent de plus en plus présents (phase d'état).

Symptômes	Phase initiale	Phase d'état
Neuropathie optique	20-25%	70-80%
Troubles moteurs	20%	80-90%
Troubles sensitifs	20-25%	70-80%
Nerfs crâniens (III, V, VI, VII)	5-10%	30-40%
Douleurs	5%	50-60%
Syndrômes cérébelleux	10%	60-70%
Syndrômes vestibulaires	5%	30-40%
Troubles vésico-sphinctériens	5%	70-80%

2.5 Diagnostic

La sclérose en plaques est une maladie diffuse du système nerveux central (cerveau et moelle épinière) qui se manifeste par des poussées inflammatoires successives.

Depuis Charcot, qui a décrit la maladie au XIX^{ème} siècle, les principes pour établir le diagnostic de sclérose en plaque sont identiques. Il est nécessaire de mettre en évidence ce que l'on appelle une dissémination dans l'espace et dans le temps du système nerveux central.

Le diagnostic est fait sur un faisceau d'argument, surtout quand il est noté chez un adulte jeune :

La dissémination dans le temps

Dans la sclérose en plaques, les épisodes inflammatoires se succèdent dans le temps et touchent différentes zones du système nerveux central.

Par exemple, une atteinte du nerf optique peut-être suivie deux ans plus tard par des sensations d'anesthésie des jambes, correspondant à une atteinte de la moelle épinière. C'est ce que l'on appelle la dissémination dans le temps ou la dissémination temporelle.

La dissémination dans l'espace

Le cerveau est à l'origine de plusieurs types de fonctions : les mouvements, la force musculaire, les fonctions urinaires,... Ces fonctions sont contrôlées dans des zones précises du cerveau ou de la moelle épinière et des nerfs. Selon sa localisation, une atteinte d'une zone du cerveau ou de la moelle va entraîner des conséquences sur la transmission du message et donc sur le type de fonction. Pour que le diagnostic de sclérose en plaques soit posé, la maladie doit s'exprimer par des symptômes qui ne peuvent être expliqués que par l'existence de lésions situées dans les zones différentes du système nerveux central. C'est ce que l'on appelle la dissémination dans l'espace ou dissémination spatiale.

Par exemple, une baisse d'acuité visuelle et des troubles de l'équilibre correspondent à une atteinte du nerf optique et à une souffrance du cervelet, deux zones distinctes du système nerveux central.

Pour poser le diagnostic de sclérose en plaques, le neurologue doit avoir observé des signes de dissémination dans le temps et dans l'espace (dissémination dite temporo-spatiale).

Les symptômes observés durant une poussée

Les symptômes sensitifs Les symptômes sensitifs sont des fourmillements, des douleurs, et des engourdissements..

Les symptômes neuro-ophtalmologiques Les symptômes neuro-ophtalmologiques sont assez fréquents. Il s'agit d'une vision double (diplopie), d'une baisse d'acuité visuelle ou d'une oscillopsie. L'atteinte la plus fréquente est la névrite optique dont le diagnostic sera vu dans le chapitre suivant. Les autres atteintes sont oculomotrices, soit sous forme de paralysie oculomotrice, soit sous forme de nystagmus (voir chapitre IV).

Les symptômes moteurs Le déficit moteur se retrouve une fois sur deux lors d'une poussée. Il s'exprime par une baisse de la force musculaire.

Les autres symptômes Lors d'une poussée, des troubles de la coordination ou de l'équilibre se produisent parfois.
Plus rarement, une poussée peut s'exprimer par des troubles urinaires mais également par la fatigue ou par des troubles cognitifs.

Moyen de mise en évidence de la dissémination temporospatiale

Pour cette mise en évidence, l'observation clinique est essentielle grâce à l'interrogatoire et au recueil des signes cliniques à l'examen.

L'imagerie par résonance médicale (IRM) permet d'accélérer cette quête de la dissémination temporo-spatiale.

Imagerie par résonance magnétique (IRM)

L'IRM permet de visualiser les plaques d'inflammation dans le système nerveux central (aussi bien dans le cerveau que dans la moelle épinière). On utilise le terme de lésions pour ces plaques d'inflammation. Celles-ci apparaissent comme des tâches blanches (hypersignaux) ou noires (hyposignaux) selon les paramètres utilisés lors de l'IRM. Ces lésions peuvent être nombreuses même si le malade a peu de signes cliniques.

L'inflammation peut se situer dans des zones du cerveau et ne provoque pas systématiquement de signes cliniques repérables.

La répétition des IRMs dans le temps peut permettre la visualisation de nouvelle plaque prouvant que la maladie évolue.

L'IRM permet donc au neurologue d'établir rapidement le diagnostic de sclérose en plaques, souvent avant même la survenue des deux poussées cliniques, grâce à la visualisation précoce de la dissémination temporo-spatiale.



Lésions dans la substance blanche



Lésions périventriculaires

IRM du cerveau en coupe transversale

2.6 Les examens complémentaires

Aucun examen n'est propre à la sclérose en plaques. Ils doivent être confrontés à la symptomatologie clinique. Ils permettent d'éliminer certains diagnostics différentiels.⁶

L'imagerie par résonance magnétique (IRM)

L'IRM représente le meilleur examen pour visualiser les lésions caractéristiques de la sclérose en plaques (voir précédemment). C'est l'examen complémentaire le plus souvent anormal dans cette maladie (plus de 90% des cas). La sensibilité de l'IRM est grande, révélant de nombreuses lésions cliniquement silencieuses mais en revanche sa spécificité est faible. Il n'existe pas de corrélation entre le nombre de lésions visibles et les signes cliniques.

L'IRM est donc une aide au diagnostic de la SEP, en étayant le caractère multiple des lésions, en montrant des lésions relativement suggestives par leurs aspects et leurs topographies, et en éliminant d'autres diagnostics.

La biologie

La biologie est normale.

La vitesse de sédimentation est normale, il n'y a pas de syndrome inflammatoire.

La ponction lombaire

Le liquide céphalo-rachidien (LCR) est très souvent anormal avec :

- une hypercytose modérée (5 à 20 lymphocytes/mm³) dans 1/3 des cas.
- une augmentation modérée (inférieure à 1g/L) des protéines totales dans la moitié des cas,
- une augmentation des gammaglobulines du LCR. Ces IgG ont souvent un profil oligoclonal, c'est-à-dire en fractionnement de 2 ou 3 bandes. L'augmentation et le profil oligoclonal des IgG du LCR sont très souvent évocateurs de la SEP mais n'en sont pas spécifiques.

Les potentiels évoqués

Les potentiels évoqués ont pour intérêt de rechercher des signes cliniques de démyélinisation dans les voies visuelles (potentiels évoqués visuels), somesthésiques (potentiels évoqués somesthésiques), ou auditive (potentiels évoqués auditifs) et permettent d'étayer les caractéristiques de dissémination dans l'espace et dans le temps montrant des atteintes infracliniques.

La mesure des potentiels évoqués permet d'étudier la qualité et la vitesse de conduction de l'influx électrique le long des voies nerveuses.

On peut observer un ralentissement de la transmission de l'influx nerveux dans les nerfs optiques (présent dans 75% des cas).

L'allongement de la latence P100 prouve que le nerf optique a été démyélinisé, même si le patient n'a pas ressenti de trouble de la vision.

**Les critères
diagnostic de Mac
Donald**

Les critères diagnostics de Mac Donald ont été publiés en 2001 et modifiés en 2005. Le diagnostic recherche une dissémination dans le temps et dans l'espace des lésions.⁷

Présentation clinique	Éléments complémentaires requis pour le diagnostic
Au moins 2 poussées et au moins 2 sites affectés	Aucun
Au moins 2 poussées et un seul site affecté	Dissémination spatiale des lésions à l'IRM
Une poussée et au moins deux sites affectés	Dissémination temporelle des lésions à l'IRM ou à la deuxième poussées clinique
Une seule poussée	Dissémination spatiale des lésions à l'IRM ou au moins deux lésions évocatrices à l'IRM et LCR et dissémination temporelle sur des IRMs successives ou à la deuxième poussée clinique
Progression insidieuse évocatrice de la SEP	Une année de progression de la maladie établie de manière prospective ou rétrospective, les critères suivants : analyse du liquide céphalo-rachidien et une IRM cérébrale et médullaire

2.7 Diagnostic positif

Les critères principaux

Les deux critères cliniques principaux sont les suivants :⁷

- l'âge de survenue généralement chez un sujet jeune, entre 20 et 50 ans.
- la dissémination des symptômes dans le temps (existence de poussées antérieures) et dans l'espace (plusieurs lésions distinctes).

Les critères secondaire

Deux autres caractères doivent cependant être vérifiés aussi :

- la symptomatologie témoignant des lésions de substance blanche au niveau du système nerveux central,
- l'exclusion des autres diagnostics possibles (cf 2.8 diagnostics différentiels).

La nature de certains symptômes ou de signes cliniques, tels que la névrite optique rétro-orbitaire et l'ophtalmoplégie internucléaire ou les paresthésies du tronc, peuvent renforcer le diagnostic.

Enfin, des critères paracliniques (IRM, LCR et PEV) peuvent étayer certains critères cliniques.

2.8 Diagnostic différentiel

Devant un tableau d'atteinte multifocale du SNC, on peut évoquer en particulier : un lupus érythémateux disséminé, une maladie de Behçet, une sarcoïdose, un syndrome de Gougerot-Sjögren, la maladie de Lyme, une carence en vitamine B12 ou en folates, un lymphome multifocal, et des accidents vasculaires cérébraux multiples.

Devant une paraparésie spastique progressive, il faut évoquer une pathologie de la charnière crânio-cervicale, une compression médullaire, (en particulier une myélopathie cervico-arthrosique), un angiome ou une tumeur médullaire, une adrénomyélongueuropathie, l'infection HTLV1, une paraparésie sporadique d'origine génétique ; devant une atteinte cérébelleuse progressive, une affection génétique ; devant une atteinte visuelle progressive, une maladie de Leber, etc.

III Les signes ophtalmologiques dans la sclérose en plaques

Les manifestations

La névrite optique atteint des adultes jeunes, entre 20 et 40 ans (en moyenne : 30 ans), avec une nette prédominance pour le sexe féminin (environ 75 %).^{8,9}

Elle est le premier signe de la maladie dans 15 à 30 % des cas.

Le risque de développer une SEP à distance d'un épisode isolé de névrite optique semble être de 30 à 70 %.

La clinique

Les principaux signes

Il y a une baisse d'acuité visuelle unilatérale accompagnée plus ou moins de douleurs péri ou rétro orbitaire majorée par des mouvements oculaires. La perte de vision varie en intensité selon la sévérité de l'inflammation. Il peut aussi y avoir des douleurs aux mouvements extra-oculaires. Typiquement, la vision rentre dans l'ordre progressivement dans les jours ou semaines qui suivent.

Les signes secondaires

Il y a une diminution de la perception colorée et des contrastes.

Le patient peut présenter une photophobie et décrire des phosphènes accompagnés des mouvements oculaires.

Il peut aussi avoir une modification de la perception visuelle et des trajectoires.

Les aggravations des signes

Les aggravations sont liées à l'augmentation de la température corporelle. Ceci correspond au phénomène d'Uhthoff. C'est un symptôme séquellaire d'une névrite optique. Il correspond à une diminution transitoire de la vision après un effort physique ou d'autre circonstance responsable d'une élévation de la chaleur corporelle (bain chaud, fièvre, chaleur extérieure élevée).

L'examen

Le déficit pupillaire afférent relatif

Le déficit relatif du réflexe photomoteur direct controlatéral est aussi appelé signe du Marcus Gunn ou déficit pupillaire afférent relatif (DPAR). Il est mis en évidence en éclairant alternativement les deux pupilles. Il s'observe en cas de neuropathie optique unilatérale ou asymétrique du côté le plus atteint et traduit l'atteinte de la voie visuelle afférente. Il signe l'organicité de cette baisse visuelle et son origine neuro-sensorielle, le plus souvent située au niveau du nerf optique. Cette anomalie est en règle générale associée à une baisse d'acuité visuelle et ou un trouble du champ visuel homolatéral au DPAR. L'existence d'un DPAR ne préjuge ni de la date de survenue de la neuropathie optique (il persiste souvent au stade séquellaire) ni de son mécanisme. La conduite dépend du mécanisme supposé de la neuropathie.

Le fond d'œil Lors du fond d'œil, la papille est normale dans 2/3 des cas.
Mais on peut observer un œdème papillaire dans 1/3 des cas et une périphlébite dans 5% des cas.

La vision des couleurs Grâce au test de Farnsworth 28 HUE, on peut observer une dyschromatopsie, généralement, d'axe protan qui est le plus souvent touché au départ.

Le champ visuel Lors du champ visuel, on peut observer un scotome localisé (scotome central ou caeco-central) dans 55% des cas et un scotome diffus dans 45% des cas.

Les potentiels évoqués visuels (PEV) Les potentiels évoqués visuels (PEV) sont très altérés au stade aigu ; ils peuvent montrer sur l'œil controlatéral sain un allongement des temps de latence (onde P100). Il traduit donc un ralentissement de la conduction évoquant des lésions de démyélinisation.

L'évolution

80 % des patients récupèrent 8/10^{ème} d'acuité visuelle.
Toutefois, au fond d'œil, on peut remarquer une papille pâle.
De même, il y a des séquelles qui persistent malgré le rétablissement notamment une diminution de la sensibilité aux contrastes et de la couleur et une photophobie.

Le traitement

Étant donné que la névrite optique démyélinisante a un bon pronostic de récupération visuelle spontanée, un traitement n'est pas essentiel.
Cependant, des corticothérapies par voie intraveineuse, favorisent la rapidité de la récupération visuelle.



Rétinographie d'une névrite optique

IV Les troubles oculomoteurs dans la sclérose en plaques

Les troubles oculomoteurs peuvent contribuer à la prédictibilité de l'évolution de la sclérose en plaques.

Deux signes sont très fréquents : l'oscillopsie et la diplopie.

4.1 Oscillopsie

Définition

Elle correspond à la perception d'instabilité d'une scène visuelle.
Les oscillopsies sont dues à une anomalie de la stabilisation oculaire.

Origine

L'oscillopsie est due à une anomalie du système oculomoteur assurant la stabilité oculaire.

Dans le cadre de la sclérose en plaques, ce sont les systèmes inhibant les micros mouvements oculaires et le système permettant la fixation excentrée qui sont concernés. Ainsi l'oscillopsie est habituellement secondaire au nystagmus et/ou aux intrusions saccadiques (dysmétrie saccadique).

Un nystagmus est défini par sa morphologie en position primaire.

Il y a trois types de nystagmus :

Le nystagmus à ressort Le nystagmus à ressort est composé d'une phase lente de dérive suivie d'une phase rapide (saccade) de recentrage de l'image sur la fovéa. C'est la phase rapide qui détermine le sens du nystagmus. L'intensité du nystagmus augmente quand il se porte du côté de la phase rapide et diminue, voir disparaît dans le regard opposé. Ce type de nystagmus témoigne d'un déficit cérébelleux sous jacent.

Le nystagmus pendulaire Le nystagmus pendulaire correspond à une oscillation en va et vient régulier de l'œil sans saccade de rappel. Il est composé de deux phases de même durée et même amplitude.

Le nystagmus vestibulaire Le nystagmus vestibulaire apparaît quand la suppression du réflexe vestibulo-oculaire est déficitaire, on observe un nystagmus vestibulaire malgré la fixation oculaire. Dans le syndrome vestibulaire la secousse lente est dirigée vers le côté atteint et la secousse rapide battant du côté sain.
Un déficit du réflexe vestibulo-oculaire témoigne d'un syndrome cérébelleux.

4.2 Diplopie

Définition

C'est un symptôme très courant au cours de la sclérose en plaques. Il survient lorsque la commande nerveuse d'un ou de plusieurs muscles d'un œil est déficiente, perturbant ainsi les mouvements coordonnés des deux yeux. Chaque œil ne voit plus la même image au même moment et les deux yeux transmettent les deux images légèrement différentes au cerveau, d'où la vision double.

La diplopie est mise en évidence grâce à l'examen au verre rouge qui permet de mieux l'objectiver. Elle confirme le muscle atteint sachant que l'écart des images augmente dans le champ d'action du muscle paralysé. L'examen à de valeur que si le patient est en correspondance rétinienne normale.

Dans l'espace, la diplopie est mesurée à la barre de prisme grâce à deux méthodes.

On peut corriger l'angle objectif à l'aide d'un examen sous écran qui a pour but de supprimer le mouvement de fixation ou bien en corrigeant l'angle subjectif en trouvant la valeur du prisme qui supprime la diplopie.

On peut également la mesurer au synoptophore : on mesure d'abord la déviation dans la vie courante en position primaire puis dans les différentes positions du regard en rapport avec la déviation étudiée. On cherche à corriger la déviation horizontale, verticale, et torsionnelle. Il faut aussi bien étudier la déviation secondaire en position primaire de chaque œil fixant afin de mettre en évidence une incomitance.

Ophtalmoplégie internucléaire (OIN)

L'ophtalmoplégie internucléaire correspond à une lésion du faisceau longitudinal médian entraînant un déficit d'activité des inter-neurones qui relie le noyau du VI et celui du III (du droit médial).

Description

Il existe une paralysie de l'adduction lors des mouvements de version : l'œil s'immobilisant sur la ligne médiane, soit partielle se manifestant par un ralentissement de l'adduction. Néanmoins la convergence est normale car le mouvement ne fait pas intervenir le faisceau longitudinal médian. On observe également un nystagmus monoculaire affectant l'autre œil : le nystagmus ataxique de Harris. C'est un nystagmus à ressort apparaissant en abduction battant en dehors qui a d'abord une vitesse élevée puis une vitesse plus lente.

Le caractère central de la lésion n'entraîne ni strabisme, ni diplopie en position médiane. La diplopie est par contre présente dans le champ d'action du muscle paralysé.

Le siège de la décussation de l'inter-neurone étant très bas, la lésion est toujours située du côté de l'œil pathologique.

En cas d'ophtalmoplégie internucléaire bilatérale, il est fréquent de rencontrer des anomalies au niveau des muscles verticaux : le plus souvent un nystagmus vertical battant vers le haut. On peut aussi observer une skew déviation associée à une ophtalmoplégie internucléaire unilatérale.

L'évolution Contrairement aux névrites optique rétro-bulbaire qui régressent assez rapidement, l'ophtalmoplégie internucléaire persiste au-delà de 12 mois chez la moitié des patients.

Au cours de récupération, la forme complète passe par une forme intermédiaire puis à une forme incomplète : l'adduction est possible mais la vitesse du mouvement est considérablement diminuée.

Les statistiques La sclérose en plaques est responsable des trois quarts des formes bilatérales d'ophtalmoplégie internucléaire.

Selon les séries, 17 à 41 % des patients atteints d'une sclérose en plaque présenteront une ophtalmoplégie internucléaire au cours de leur maladie et deux tiers des patients âgés de moins de 50 ans atteints d'une ophtalmoplégie internucléaire sont atteints d'une sclérose en plaques.

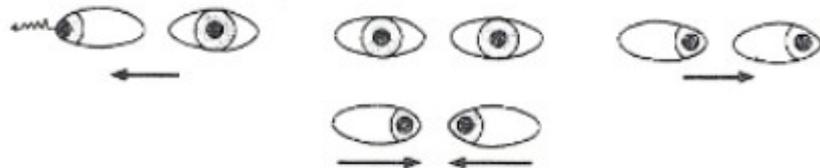


Schéma de l'ophtalmoplégie internucléaire gauche

Syndrome de un et demi de Fischer

Le syndrome de un et demi de Fischer associe une ophtalmoplégie internucléaire et une paralysie de la latéralité du regard.

La lésion se trouve dans la partie latérale du pont ainsi le centre de la latéralité et le faisceau longitudinal médian venant de l'autre côté sont affectés.

Description L'œil homolatéral à la lésion ne peut accomplir aucun mouvement horizontal. L'œil controlatéral atteint d'un nystagmus en abduction ne peut se porter en adduction. On peut noter que la convergence est normale.



Schéma du syndrome « un et demi » droit

Schéma récapitulatif des syndromes oculomoteurs horizontaux

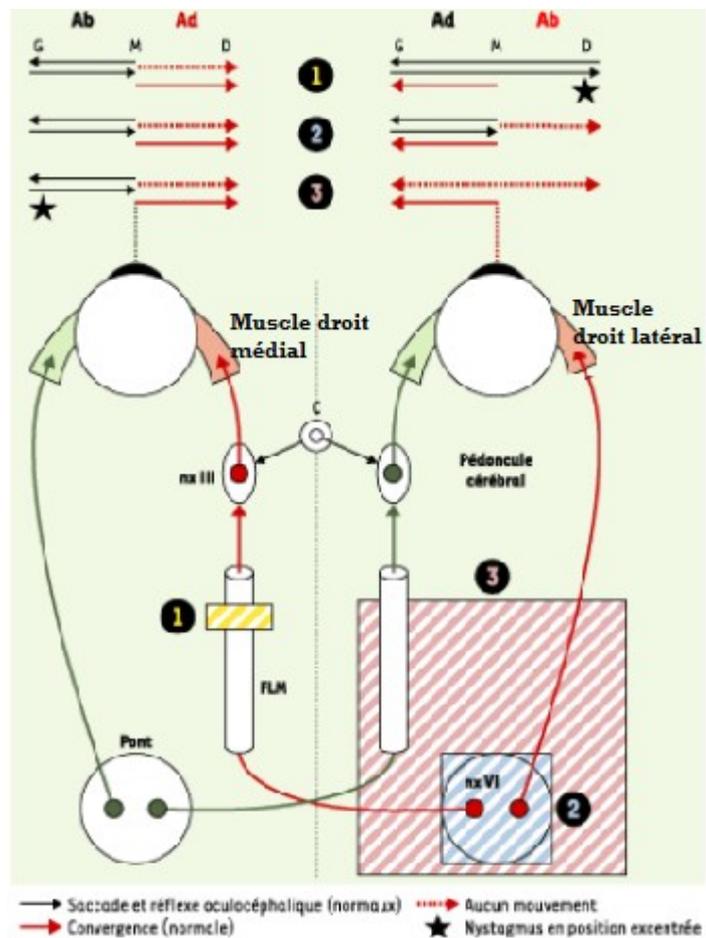


Schéma des syndromes des muscles oculomoteurs horizontaux

Légende :

1. OIN par atteinte du FLM entre les noyaux du VI et du III.
2. Paralysie de la latéralité par atteinte du noyaux du VI.
3. Syndrome un et demi de Fischer par atteinte du noyaux du VI et du FLM du même côté.

Paralysies oculomotrices

Dans la sclérose en plaques, on peut observer des atteintes des nerfs oculomoteurs dans leur trajet fasciculaire avant qu'ils quittent le tronc cérébral.¹⁰

La paralysie du nerf VI La paralysie du nerf VI est la paralysie la plus fréquente dans la sclérose en plaques.

La paralysie du nerf abducens provoque :

- une diplopie homonyme et horizontale. Elle diminue quand l'œil s'éloigne de la position d'abduction et peut disparaître dans le regard opposé.
 - une position compensatrice : tête tournée du côté de l'œil atteint dans les paralysies totales ou un abaissement de la tête regard vers le haut pour les parésies.
 - une déviation objective : l'œil paralysé est en convergence.
 - à l'examen sous écran : en position primaire, la déviation est horizontale et en dedans. On note une hyperaction du droit médial controlatéral qui est plus importante que l'hypoaction du droit latéral de l'œil paralysé dû à la déviation secondaire.
 - à la motilité oculaire : sur l'œil atteint, on note une limitation de l'abduction, une hyperaction de l'antagoniste homolatéral : le droit médial. Sur l'œil sain, on note une hyperaction du synergique controlatéral : le droit médial et une hypoaction moins marquée de l'antagoniste controlatéral : le droit latéral.
- Il faut bien observer si l'œil paralysé dépasse la ligne médiane ou non.



Motilité oculaire d'une paralysie du VI gauche

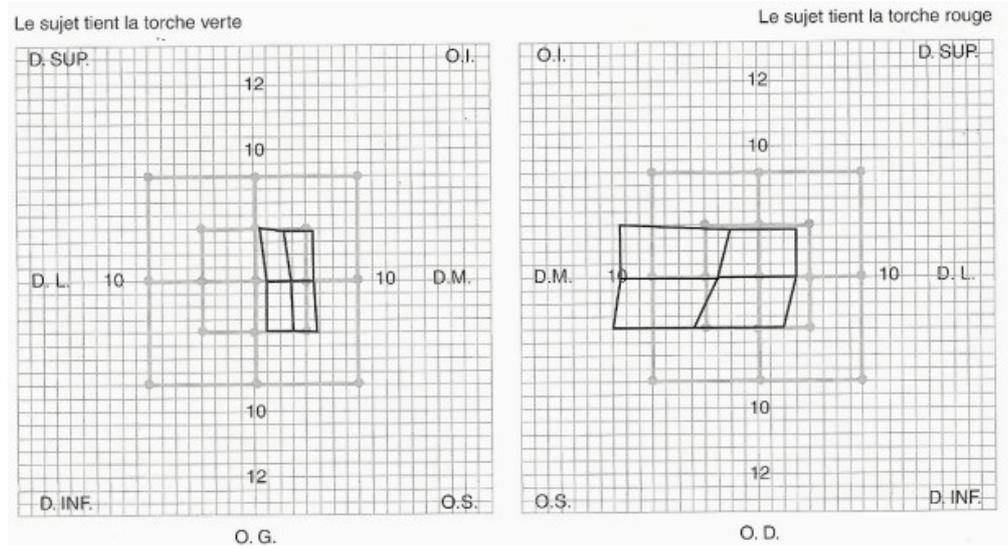
-à la mesure de la déviation dans l'espace, on positionne la barre de prisme arête interne sur l'œil paralysé.

- au synoptophore on mesure la déviation en position primaire, 20° à droite puis 20° à gauche. On note une incomitance selon œil fixateur : la déviation secondaire étant supérieure à la déviation primaire.

Prenons pour exemple une paralysie du droit latérale gauche :

Œil fixateur	20° à droite	Position primaire	20° à gauche
ODF	+5°	+10°	+15°
OGF	+15°	+20°	+30°

-au Lancaster : il confirme le test des versions



Paralysie du droit latéral gauche

On observe bien une limitation de l'abduction gauche et une hyperaction du droit médial gauche dans cet exemple.

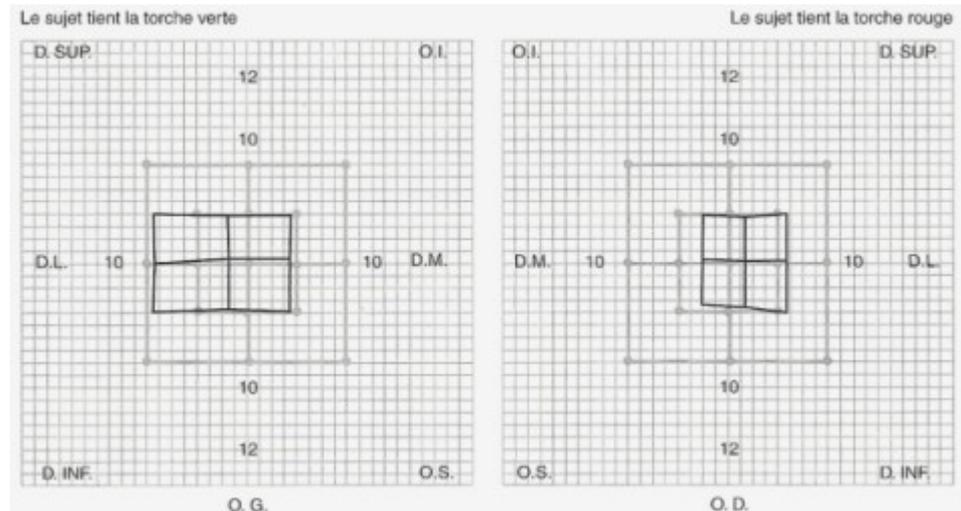
La paralysie du nerf III La paralysie du III peut être incomplète ou totale.

La paralysie incomplète du III peut toucher le muscle droit médial, le muscle droit inférieur, le muscle oblique inférieur, ou bien le droit supérieur.

- la paralysie dans le territoire du droit médial provoque:
 - une diplopie horizontale et croisée.
 - une position compensatrice : tête tournée du côté de l'œil sain ou bien tête inclinée en arrière.
 - une déviation objective : une exotropie de l'œil paralysé.
 - à l'examen sous écran on note une divergence de l'œil atteint lorsque l'œil sain est fixateur et inversement lorsque l'œil fixateur est l'œil paralysé, l'œil sain est en divergence. La déviation de l'œil sain est supérieure à celle de l'œil paralysé à cause de la déviation secondaire.
 - à la motilité oculaire : sur l'œil atteint on note une limitation de l'adduction par hypoaction du droit médian et une hyperaction de l'antagoniste homolatéral : le droit latéral. On note également une hyperaction du synergique controlatéral : le droit médian et une hypoaction de l'antagoniste controlatéral : le droit latéral.
 - à la mesure de la déviation dans l'espace on positionne la barre de prisme arête externe sur l'œil paralysé..
 - au synoptophore dans le cas d'une paralysie du droit médial droit

Œil fixateur	20° à droite	Position primaire	20° à gauche
ODF	PS à -10°	PS à -15°	PS à -25°
OGF	PS à -3°	PS à -5°	PS à -10°

-au Lancaster :



Paralysie du droit médian droit

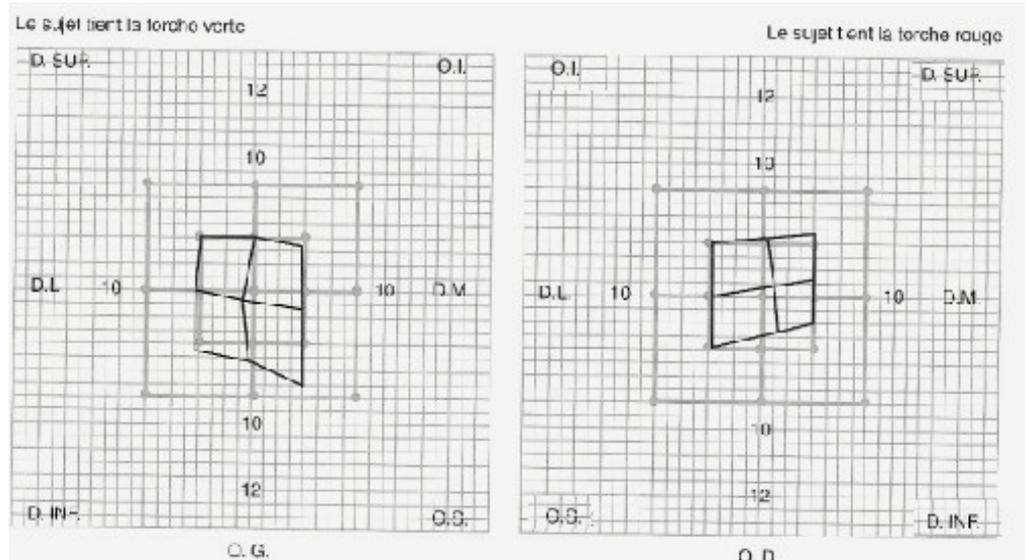
On observe une limitation de l'adduction droite et une hyperaction du droit externe gauche dans cet exemple.

- la paralysie dans le territoire du droit Inférieur provoque:
 - une diplopie verticale.
 - une position compensatrice : menton abaissé pour que le regard soit dirigé vers le haut.
 - une déviation objective : une hypertropie de l'œil paralysé.
 - à l'examen sous écran on note une hypertropie de l'œil paralysé et une hypoaction de l'œil sain qui est plus importante dû à la déviation secondaire.
 - à la motilité oculaire : une hypoaction dans le champ d'action du muscle atteint (regard en bas à droite ou à gauche) On note une hyperaction de l'antagoniste homolatéral : le droit supérieur, une hyperaction du synergique controlatérale : le muscle oblique supérieur et une hypoaction de l'antagoniste controlatéral : le muscle oblique inférieur.
 - à la mesure de la déviation dans l'espace, on positionne le prisme arête supérieure sur l'œil paralysé.
 - au synoptophore dans le cas d'une paralysie du droit inférieur droit on peut retrouver, avec l'œil gauche fixant :

DROITE	POSITION PRIMAIRE	GAUCHE
		PS à 0° D/G 2dp
	PS à 0° D/G 5dp	
PS à 0° D/G 10dp		

On mesure ensuite en position primaire avec l'œil droit fixateur : PS à 0° avec un D/G 10 dioptries.

- au Lancaster :



Paralysie du droit inférieur droit

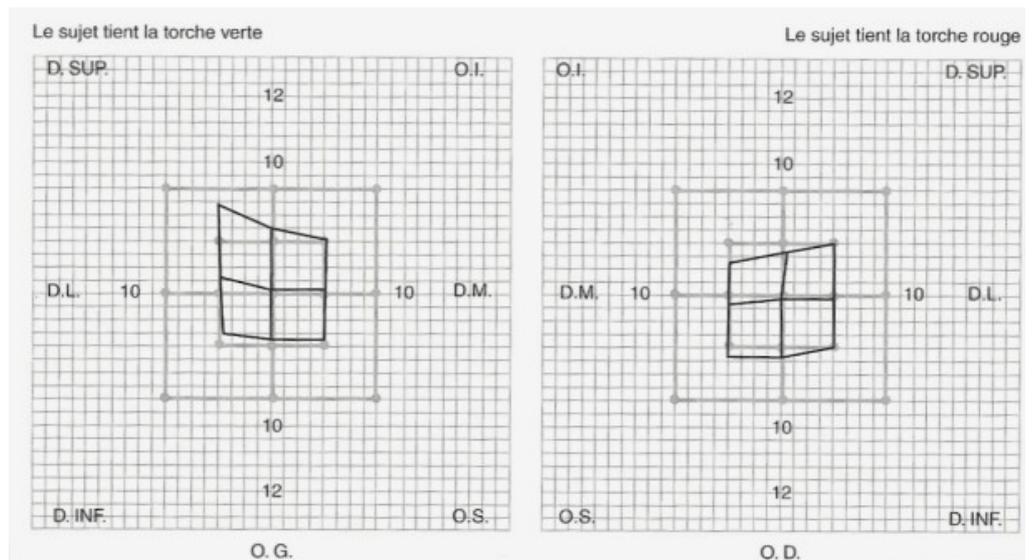
On peut observer dans cet exemple une hyperaction du muscle oblique supérieur gauche et une déviation verticale avec un D/G..

- la paralysie dans le territoire de l'oblique inférieur provoque:
 - une diplopie verticale.
 - une position compensatrice : tête rejetée en arrière.
 - à l'examen sous écran en position primaire il y a souvent une orthophorie ou légère hypotropie de l'œil atteint dû à la déviation primaire.
 - à la motilité oculaire : une déficience de l'élévation en haut et en dedans du coté atteint. Au test des versions on retrouve une hyperaction du synergique controlatéral: le droit supérieur, une hypoaction de l'antagoniste controlatéral: le droit inférieur et une hyperaction de l'antagoniste homolatéral : le muscle oblique supérieur.
 - à la mesure de la déviation dans l'espace on positionne le prisme arête inférieur sur l'œil paralysé.
 - au synoptophore dans le cas d'une paralysie du muscle oblique inférieur droit on peut retrouver avec l'œil gauche fixant :

DROITE	POSITION PRIMAIRE	GAUCHE
		PS-1° G/D 15dp
	PS 0° G/D 10dp	
PS 0° G/D 5dp		

On mesure ensuite la déviation avec l'œil droit fixateur en position primaire : PS 0° avec un G/D de 15dioptries.

- au Lancaster :



Paralysie du muscle oblique inférieur droit

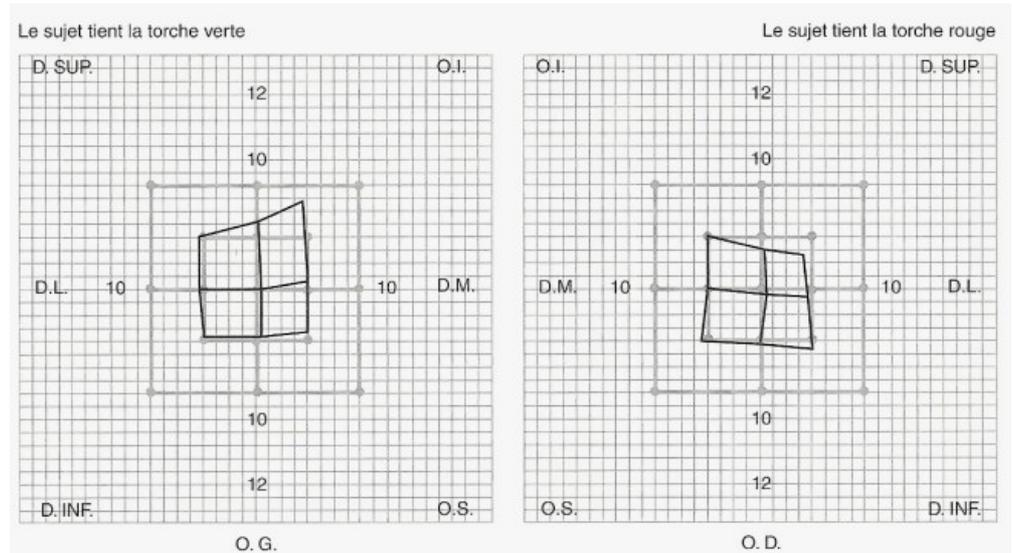
On observe une hypoaction du muscle oblique inférieur droit et une hyperaction du droit supérieur gauche.

- la paralysie dans le territoire du droit supérieur provoque :
 - une diplopie verticale,
 - une position compensatrice : tête rejetée en arrière, ou une élévation du menton et une rotation de la face côté atteint,
 - une déviation objective : une hypotropie de l'œil paralysé,
 - à l'examen sous écran : on note une hypotropie sur l'œil atteint qui est moins importante que l' hypertropie de l'œil sain,
 - à la motilité oculaire : une hypoaction du droit supérieur en haut à gauche ou à droite. Au test des versions on retrouve une hyperaction de l' 'antagoniste homolatéral : le droit inférieur, une hyperaction du synergique controlatéral : le muscle oblique inférieur et une hypoaction de l'antagoniste controlatéral : le muscle oblique supérieur,
 - à la mesure de la déviation dans l'espace on positionne le prisme arête inférieur sur l'œil paralysé,
 - au synoptophore dans le cas d'une paralysie du muscle oblique inférieur droit on retrouve avec l'œil gauche fixant :

DROITE	POSITION PRIMAIRE	GAUCHE
PS 0° G/D 10dp		
	PS 0° G/D 5dp	
		PS 0° G/D 1dp

La mesure de l'incomitance avec l'œil droit fixateur en position primaire PS à 0° avec un G/D de 10 dioptries.

- au Lancaster :



Paralysie du droit supérieur droit

On peut observer une hyperaction de l'oblique inférieur gauche et une hypoaction du droit supérieur droit.

La paralysie totale du III provoque:

- une diplopie croisée avec le plus souvent une composante horizontale. La diplopie est conforme et existe dans tous les regards.
- une déviation objective : une divergence de l'œil paralysé.
- à l'examen sous écran on retrouve une exotropie de l'œil atteint qui est moins importante que la déviation de l'œil non paralysé.
- à la motilité oculaire on note une absence d'adduction, d'élévation et d'abaissement avec des hyperactions synergique sur l'œil sain.



Paralysie totale du III droit

- une paralysie intrinsèque : c'est une paralysie du sphincter de l'iris qui provoque une mydriase aréflexique néanmoins on constate un réflexe photomoteur normal et consensuel sur l'œil sain.
- une paralysie de l'accommodation.

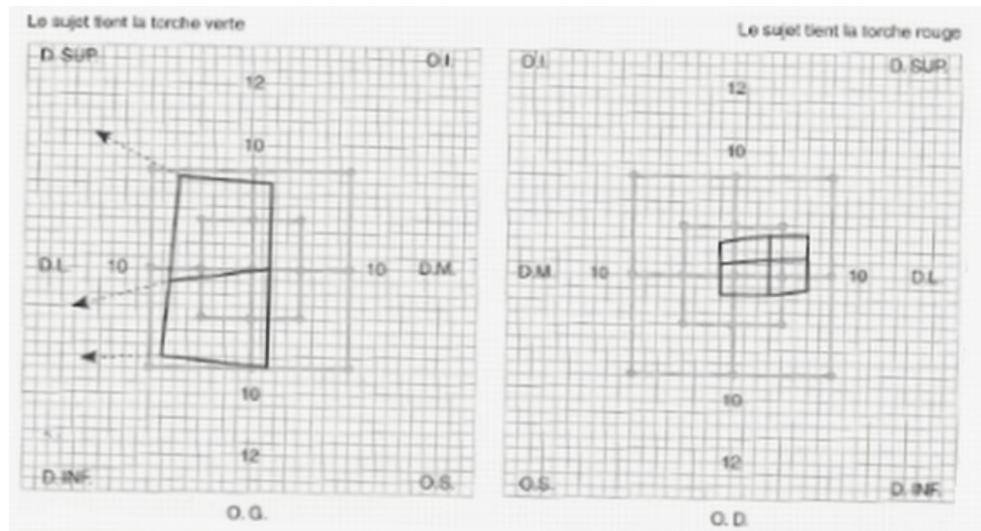
Par conséquent lors de la prise d'acuité visuelle on utilise un trou sténopéique pour compenser la mydriase en vision de loin et une addition de +3 dioptries en vision de près pour compenser la paralysie de l'accommodation.

- à la mesure de la déviation dans l'espace, on positionne le prisme arête externe sur l'œil paralysé.
- au synoptophore dans le cas d'une paralysie externe et interne de l'œil droit, on peut retrouver avec l'œil gauche fixant :

DROITE	POSITION PRIMAIRE	GAUCHE
PS -25° et G/D 10dp	PS -20° et G/D 7dp	PS -25° et G/D 10dp
PS -2° et G/D 2dp	PS -15° et G/D 5dp	PS -30° et G/D 8dp
PS -20° et G/D 7dp	PS -10° et G/D 4dp	PS -2° et G/D 2dp

La déviation avec l'œil droit fixateur donne par exemple : PS -25° en position primaire.

- au Lancaster



Paralysie du III droit

On peut observer une hyperaction controlatérale et une déficience de tous les muscles du côté atteint sauf l'abducteur : le droit externe innervé par le nerf abducens VI.

La paralysie du IV La paralysie du IV est très rare dans la sclérose en plaque.

La paralysie du muscle oblique supérieur provoque :

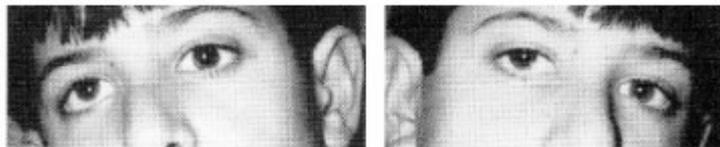
- une diplopie verticale et maximale dans le champ d'action du muscle oblique supérieur.

- une position compensatrice : la tête est inclinée sur l'épaule du côté de l'œil sain, le menton abaissé de façon à porter le regard à l'opposé du champ d'action du muscle paralysé.

Pour confirmer la paralysie, on peut procéder à la manœuvre de Bielschowsky. Lorsque l'on incline la tête sur l'épaule du côté de l'œil paralysé, l'œil paralysé s'élève.

Cela est dû à l'hyperaction du droit supérieur homolatéral. La flexion de la tête provoque un mouvement d'intorsion, le muscle oblique supérieur étant paralysé, c'est le muscle droit supérieur qui va assurer l'intorsion et se contracter, ayant également une action élévatrice l'œil paralysé s'élève.

Ainsi l'hyperaction est plus importante du côté de l'œil paralysé.



Paralysie du IV droit, manoeuvre de Bielschowsky : élévation de l'OD, tête penchée du côté de l'œil paralysé.

- une déviation objective : une hypertropie de l'œil paralysé.

- à l'examen sous écran : une hypertropie de l'œil atteint qui est moins importante que l'hypotropie de l'œil sain.

- à la motilité oculaire une hypoaction dans le champ d'action du muscle oblique supérieur mais également une hyperaction du synergique controlatéral : le droit inférieur, une hyperaction de l'antagoniste homolatéral : le muscle oblique inférieur et une hypoaction de l'antagoniste controlatéral le droit supérieur.



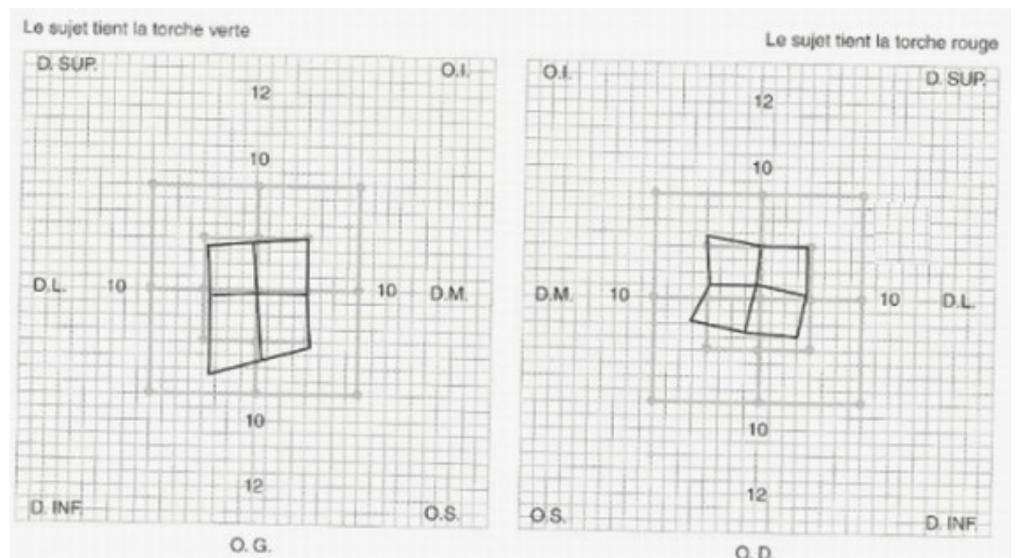
Paralysie du muscle oblique supérieur droit

- à la mesure de la déviation dans l'espace, on positionne le prisme arête supérieure sur l'œil paralysé.
- au synoptophore il est préférable d'utiliser les mires du soldat et de la guérite afin de mesurer la torsion. Dans le cas d'une paralysie du muscle oblique supérieur droit on peut trouver la déviation suivante avec l'œil gauche fixateur :

DROITE	POSITION PRIMAIRE	GAUCHE
PS 0° D/G 3dp Excyclotorsion 0°		
	PS 0° D/G 6 dp Excyclotorsion 1°	
		PS 0° D/G 15dp Excyclotorsion 3°

On mesure l'incomitance avec la déviation œil droit fixateur : PS 0° avec un D/G 10dp.

- au Lancaster :



Paralysie du muscle oblique supérieur droit

L'évolution des paralysies oculomotrices

Les paralysies oculomotrices peuvent évoluer de trois manières différentes :

- une restitution totale (ad-intégrum) : c'est le tableau le plus fréquent dans 80% des cas. Cette régression est variable dans le temps mais elle est prévisible à l'examen, par l'évolution de la motilité et la diminution de la déviation. Les muscles encore non contracturés ont repris leurs actions normales. Le sujet a entièrement récupéré de sa paralysie.
- une restitution partielle : avec le temps les contractures se sont créées et l'on observe des hyper et hypoactions musculaires.
- le passage à la concomitance : il s'est produit un passage à la concomitance par égalisation des déficits musculaires et des hyperactions. La déviation objective persiste. Le tableau clinique est celui d'un strabisme fonctionnel.

Le syndrome de Parinaud

Le syndrome de Parinaud correspond à une paralysie de la verticalité associée à une paralysie de la convergence. Les lésions sont situées dans la partie supérieure du tronc cérébral.

Description

Le syndrome de Parinaud provoque :

- une immobilité de la pupille, il y a une abolition du réflexe photomoteur,
- une conservation de la réaction d'accommodation,
- une paralysie de l'élévation ou de l'abaissement. La plupart des paralysies de la verticalité atteignent les deux mouvements vers le haut et le bas, le regard est fixe de haut en bas. Mais certaines lésions situées dans la commissure postérieure atteignent préférentiellement l'élévation.
- l'association d'un nystagmus rétractorius (regard vers le haut) et d'un nystagmus de convergence,
- une rétraction des paupières.
- ne donne pas de diplopie.

La skew déviation

La skew déviation correspond à une déviation verticale non paralytique consécutive à une lésion neurologique au niveau de la fosse cérébrale centrale.

Description

La skew déviation provoque :

- un œil en hyperaction et un œil en hypoaction : une déviation verticale,
- une diplopie verticale dans 50 % des cas,
- un torticolis avec la tête inclinée du côté de l'œil en hypoaction,
- une torsion oculaire dans le même sens que le torticolis. L'œil en hyperaction est en intorsion et l'œil en hypoaction est en extorsion.

Le syndrome de Foville

Le syndrome de Foville correspond à un accident vasculaire cérébral. Il décrit une paralysie de la latéralité du regard associée à une hémiparésie.

Description

Il n'entraîne pas de diplopie lorsqu'il est isolé.
Par contre, il y a une préservation des mouvements réflexes.

V Traitements

Les traitements d'immunomodulateurs et d'immunosuppresseurs permettent de ralentir l'évolution de la maladie en diminuant la fréquence des poussées et en freinant modérément la progression sur le handicap chez certains patients.¹¹

5.1 Les trois types de traitements

Le traitement de fond Le traitement de fond consiste en prise la prise de médicament régulière visant à prévenir la maladie.

Ces traitements sont prescrits pour les patients chez qui la maladie évolue par poussée mais également indiqués pour ceux ayant une seule poussée et dont l'IRM indique un risque élevé de développer une sclérose en plaques.

Les médicaments immunomodulateurs sont les suivants :

L'interféron B L'interféron β est une protéine produite par les cellules immunitaires. C'est une substance efficace pour réduire le nombre de poussée et ralentir la progression du handicap.

Il existe trois types d'interféron β : 1-a1M, 1-asc, 1-b.

L'acétate glatimère L'acétate glatimère module l'action du système immunitaire sur les voies nerveuses durant la maladie.

Son rôle est de diminuer la fréquence des poussées et réduit le nombre de nouvelles lésions observées lors de l'IRM.

Elle est généralement utilisée pour les formes rémittentes de la maladie.

Le traitement des poussées Le traitement repose sur des perfusion de corticoïdes sur une courte de durée.

Il permet d'atténuer l'inflammation du système nerveux central.

Les corticoïdes Les corticoïdes sont administrés à forte dose par voie intraveineuse. Ils permettent de réduire la durée et l'intensité des poussées.

Mais attention, le traitement de fond ne doit pas être arrêté en cas de poussées, ni pendant la perfusion des corticoïdes.

Le traitement symptomatique Les traitements des poussées ne sont pas spécifiques à la sclérose en plaques.

Leur but est de traiter les symptômes qui subsistent après une poussée et affectent la qualité de vie au quotidien.

5.2 Traitements orthoptiques

Il faut toujours donner la priorité au traitement de l'étiologie.

Pour le traitement orthoptique, nous nous sommes basées sur ce qui a été fait dans nos études de cas.

Le traitement des paralysies oculomotrices

Dans la plupart de nos dossiers, les praticiens ont traité principalement les paralysies oculomotrices.¹²

Le but du traitement est d'améliorer le confort du patient en supprimant la diplopie, et de prévenir et traiter les conséquences des contractures musculaires.

Il s'agit avant tout d'un problème moteur, mais deux cas différents sont à considérer suivant le stade de l'évolution : soit le déséquilibre oculomoteur n'est pas encore fixe, soit le déséquilibre est stable.

Le déséquilibre oculomoteur n'est pas encore fixé

Il faut toujours donner priorité au traitement de l'étiologie de la paralysie.

Les exercices orthoptiques de motilité oculaire sont pratiquement abandonnés car il n'y a pas de nette amélioration lorsqu'ils sont pratiqués.

La prescription de prisme autocollants « press-on » lorsque la paralysie permettent de supprimer la diplopie. Il faudra modifier la puissance des prismes suivant l'évolution de la paralysie.

Si la déviation de l'œil est très importante, l'occlusion de l'œil s'impose pour supprimer la diplopie, la prismation étant impossible.

Cette occlusion peut se faire avec un pansement ou un filtre Ryser collé sur la lunette.

Lorsque la diplopie est présente dans une seule direction, il est possible d'installer une sectorisation dans le champ d'action du muscle paralysé : ce sont les secteurs anti-diplopiques.

Le déséquilibre oculomoteur est fixé

Le traitement médical :

Lorsque la paralysie persiste, il faut s'orienter vers le traitement des signes fonctionnels gênants pour le patient.

Les secteurs anti-diplopiques peuvent-être une solution dans certains cas. Ils sont rarement préconisés. N'utilisable que dans une direction, le patient peut se plaindre d'un désagrément au niveau de la fonction binoculaire. Lorsque la paralysie oculomotrice est stable, et que la diplopie n'évolue plus, le praticien peut intégrer des prismes à la correction optique. Le prisme est placé dans le sens de la déviation pour supprimer la diplopie. Les prismes sont une bonne indication en suivant les règles suivantes : Toute prismation dont la somme des prismes est supérieure à 10 dioptries est une bonne indication opératoire. De ce fait, si la déviation est inférieure à 10 dioptries, il faudra préférer d'autres solutions. La règle de base est de répartir sur les deux yeux de façon équivalente la puissance des prismes en créant une légère asymétrie. Un prisme de plus forte puissance est mis sur l'œil dévié, dans le but de privilégier le regard droit devant au maximum.

Dans la paralysie du nerf III, lorsque la musculature intrinsèque est affectée, une mydriase peut apparaître du côté paralysé. Si elle est gênante pour le patient, on peut lui proposer une lentille avec un trou sténopéique.

La rééducation :

Le traitement orthoptique peut être un complément pour maintenir la fusion soit en cours d'évolution, soit en pré et post-opératoire. Pour cela, on travaille dans l'espace les vergences aux prismes et au synoptophore, avec les mires de fusion. Par exemple dans les séquelles de la paralysie du III, s'il y reste une exophorie mal compensée, on peut rééduquer l'insuffisance de convergence.

La rééducation des mouvements oculaires

Dans la sclérose en plaques, on retrouve des intrusions saccadiques et des dysmétries saccadiques. Les praticiens ont essayé de rééduquer ces mouvements grâce à la rééducation orthoptique.

Les saccades dépendant de la vision périphérique peuvent être sollicitées avec des baguettes avec une mire de couleurs fixées à chaque extrémité de la baguette. On insiste sur la fixation initiale et finale, la trajectoire ou la détection déclenchant la saccade.

Le patient vient fixé les mires de couleurs à chaque extrémité. On alterne successivement les saccades horizontales et verticales .

La rééducation des séquelles de névrite optique

La rééducation peut apprendre à mieux utiliser les capacités lorsque la vision de loin des contrastes est défaillante. On peut apprendre à faire ressortir les marches . On peut utiliser des verres jaunes pour ceux qui ne distinguent plus les couleurs, il faut apprendre à regarder les positions plutôt que les couleurs. Si la vision centrale est détériorée, on peut apprendre comment mieux regarder la portion du champ visuel préserve.

5.3 Autres

Les paralysies oculomotrices

Le traitement chirurgical Il faut attendre que le processus causal soit guéri et/ou soit stabilisé. Si le déficit oculomoteur est stable, on peut entreprendre une chirurgie. Pour envisager cette méthode, il faut attendre deux lancasters identiques à six mois d'intervalles. L'objectif de la chirurgie est de rééquilibrer les forces oculomotrices en présence.

Pour la paralysie du III :

Dans cette paralysie, il est rare qu'une seule intervention chirurgicale suffise pour supprimer la déviation.

Le protocole chirurgical est un renforcement du muscle paralysé en effectuant une résection et un affaiblissement du muscle hyperactif par un recul.

Les éléments décisionnels de la chirurgie sont les suivants: le degré de récupération, la vision binoculaire, l'œil fixateur, le ptôsis, les contractures, et si la paralysie est unilatérale ou bilatérale.

Pour la paralysie du IV :

La chirurgie peut se pratiquer sur l'œil paralysé ou sur l'œil sain.

Sur l'œil paralysé, on pratique soit un recul du muscle oblique inférieur s'il n'y a pas eu de torsion, soit un recul du muscle oblique supérieur si la paralysie a entraîné une torsion. Si les contractures secondaires sont importantes, on peut pratiquer un recul du muscle droit supérieur hyperactif.

Si la chirurgie s'effectue sur l'œil sain, on pratique un recul du muscle droit inférieur hyperactif.

Pour la paralysie du VI :

Le praticien doit toujours savoir si l'œil dépasse la ligne médiane ou non.

Si l'œil dépasse la ligne médiane, la récupération neurologique a eu lieu. Le praticien effectue un recul du droit interne ainsi qu'une résection du muscle droit externe sur l'œil paralysé.

Si l'œil ne dépasse pas la ligne médiane, on agira sur l'angle résiduel soit en renforçant le muscle parétique soit en affaiblissant l'antagoniste homolatéral.

Par ailleurs, il existe la transplantation d'Hummelsheim qui consiste à transplanter la moitié du tiers externe des muscles droits, supérieur et inférieur, à l'insertion du muscle droit externe.

Le nystagmus

Le traitement médicamenteux Pour le nystagmus pendulaire , il y a différents traitements qui ont été essayés.¹⁴

Dans nos dossiers, nous retrouvons le plus souvent l'utilisation de Neurontin.

Par ailleurs, les barbituriques, le valproate de sodium (Dépakine®) ou l'isoniazide (Rimifon®) peuvent parfois être efficaces. Le gabapentine (Neurontin®) semble beaucoup plus efficace sur le nystagmus pendulaire acquis.

Essai de prisme en vue de la chirurgie On effectue un test d'adaptation prismatique avec les lunettes de Gracis et des prismes autocollants.

On utilise le fait que certains nystagmus, spécialement les nystagmus congénitaux, sont atténués dans une certaine position de l'oeil dans l'orbite.

Dans ces cas, on utilise des prismes qui dévient l'angle du regard pour que la position primaire du regard corresponde à la position de la zone neutre du nystagmus.

Par exemple, les nystagmus qui battent horizontalement, peuvent avoir une zone de blocage dans les regards latéraux.

Pour ces nystagmus, on propose aux patients des prismes conjugués, arêtes pointant vers la zone privilégiée. On ramène ainsi la position de blocage en position primaire.

On peut également utiliser la convergence pour atténuer le nystagmus.

On propose aux patients des prismes, tous les deux positionnés arêtes internes, en vue d'une chirurgie : la mise en divergence artificielle.

Le traitement a pour but de corriger le torticolis et d'améliorer l'acuité visuelle.

Il faut bien souligner que les prismes ne sont pas un traitement mais juste un essai en vue d'une chirurgie.

Le traitement principal est donc la chirurgie par transfert de la position excentrée dans la position primaire.

Le traitement chirurgical Dans l'étude des cas cliniques, il y a eu une chirurgie du nystagmus.

La technique requise était celle du Kestenbaum.¹⁵

La chirurgie du Kestenbaum est indiquée dans le cas de torticolis simple.

Cette chirurgie correspond à un déplacement des deux yeux de façon égale en direction du torticolis.

La technique du Kestenbaum est une opération combinée unilatérale : recul des deux droits latéraux et des deux médiaux.

6 Bibliographie

1. Cours du Dr Beby, Anatomie des muscles oculomoteurs (première année d'orthoptie)
2. Cours du Dr Masset, La sclérose en plaques (deuxième année d'orthoptie)
2. Pr Thibaut Moreau, Le point sur la SEP, Vidal Assep, 2008, p221. (Assep).
3. Wikipédia, Dernière modification de cette page le 7 décembre 2010 à 08:04. [consulté le 15/12/10]. Disponible sur : http://fr.wikipedia.org/wiki/Sclérose_en_plaques.
4. Pr Thibaut Moreau, Le point sur la SEP, Vidal Assep, 2008, p221. (Assep)
5. Pr Thibaut Moreau, Le point sur la SEP, Vidal Assep, 2008, p221. (Assep)
6. Wikipédia, Dernière modification de cette page le 7 décembre 2010 à 08:04. [consulté le 15/12/10]. Disponible sur : http://fr.wikipedia.org/wiki/Sclérose_en_plaques.
7. Cambier J. & coll. Abrégé de Neurologie. Masson.
8. Safran Avinoam B, Vighetto Alain, Landis Theodo, Cabanis Emmanuel, Berthoz Alain, Neuro-ophtalmologie, Société française d'ophtalmologie, 2004, 811p. (Masson).
9. Provisu, Dernière modification de cette page le 10 juillet 2010. [consulté le 15/12/10]. Disponible sur : <http://www.provisu.ch>
10. Jeanrot Nicole et François, Manuel de Strabologie Aspect cliniques et thérapeutiques, Elsevier-Masson, 2011, 206 pages.
11. Pr Thibaut Moreau, Le point sur la SEP, Vidal Assep, 2008, p221. (Assep).
12. Les paralysies oculomotrices, Dernière modification de cette page le 11 décembre 2010. [consulté le 25/12/10]. Disponible sur [http:// www.strabisme.net](http://www.strabisme.net)
13. Site APF de la sclérose en plaques (en ligne), APF, 1998-2010 (consulté le 10/11/10), disponible sur <http://sclerose-en-plaques.apf.asso.fr>
14. Bibliothèque médicale A.F Lemanissier, les traitements médicamenteux du nystagmus, Dernière modification de cette page le 26 février 2009. [consulté le 30/12/10]. Disponible sur : <http://www.bmlweb.org>
15. Le traitement chirurgical du nystagmus, Dernière modification de cette page le 5 décembre 2010. [consulté le 30/12/10]. Disponible sur : <http://www.lenystagmus.net>

7 Etude de cas

L'étude

Il s'agit d'une étude descriptive rétrospective rapportant les différents troubles oculomoteurs au cours des poussées de sclérose en plaques.

Les patients concernés

Cette étude concerne des patients qui ont été suivis dans le service de neuro-ophtalmologie du Professeur Vighetto à l'hôpital Pierre Wertheimer-Lyon.

Les patients qui ont été sélectionnés, présentaient **tous deux ou trois poussées de sclérose en plaques comprenant des troubles oculomoteurs.**

Il s'agissait de patients avec des formes rémittentes et secondaires progressives ou bien de patients avec des formes progressives présentant une phase d'aggravation récente.

Nous avons identifié les dossiers de patients répondant à ces critères à partir des comptes-rendus de consultations et étudiés 47 d'entre-eux.

L'objectif de l'étude

Tout d'abord, nous avons listé les **signes fonctionnels** décrits lors de l'interrogatoire, puis dans l'examen, les **troubles diagnostiqués** grâce au bilan orthoptique et au bilan ophtalmologique, puis les examens complémentaires et les traitements prescrits pour chacune des poussées.

On recherche s'il existe une **plus grande fréquence de certains troubles oculomoteurs** dans la totalité de cet échantillon et également dans les sous- groupes de patients identifiés :

- les hommes,
- les femmes,
- les patients âgés de moins de 40 ans lors de la première poussée avec troubles oculomoteurs,
- les patients âgés de plus de 40 ans lors de la première poussée avec troubles oculomoteurs,
- selon la forme évolutive de la sclérose en plaques (secondaire progressive ou rémittente).

Nous avons différencié trois poussées afin d'observer si la répartition des troubles oculomoteurs d'une poussée à l'autre était identique ou non. Cela nous permet d'analyser l'évolution de ces troubles au cours du temps.

Le déroulement de l'étude

Dans un premier temps, nous avons étudié **la fréquence de tous les troubles oculomoteurs** ainsi que leur évolution durant les trois premières poussées de la maladie.

De plus, nous avons recherché si les deux signes fonctionnels les plus souvent rapportés dans la littérature (la diplopie et l'oscillopsie) étaient toujours associés à un trouble oculomoteur dans notre étude. Nous avons donc comparé les impressions ressenties des patients et les troubles oculomoteurs retrouvés lors de l'examen.

Dans un deuxième temps, nous avons confronté la **fréquence des différents troubles oculomoteurs retrouvé chez la femme et l'homme** au cours des trois premières poussées de sclérose en plaque. Nous avons voulu savoir si un trouble était prédominant dans ces deux catégories.

Dans un troisième temps, nous avons calculé la **fréquence des différents troubles oculomoteurs retrouvés dans la forme rémittente et dans la forme secondaire progressive** pour rechercher si un des troubles était plus rencontrés que d'autre.

Dans un dernier temps, nous avons calculé la **fréquence des différents troubles oculomoteurs selon l'âge de déclaration de la première crise (plus ou moins 40 ans)** En effet, la maladie se déclarant entre 20 et 40 ans. Ils nous semblaient judicieux de faire un pourcentage par tranche d'âge et de les comparer entre eux.

Les histogrammes représentent la fréquence des différents troubles oculomoteurs en fonction du nombre total de troubles répertoriés dans chaque poussée.

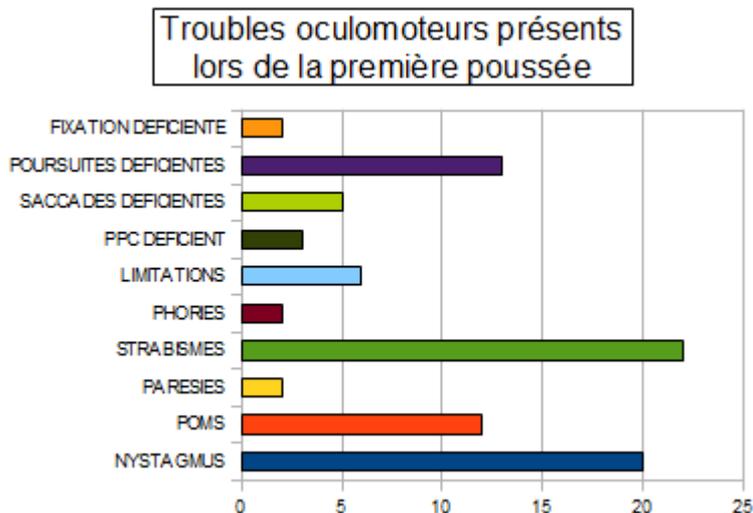
Les troubles oculomoteurs révélés au cours des trois premières poussées de sclérose en plaques

Nous avons étudiés les troubles oculomoteurs au cours des trois premières poussées de sclérose en plaques.

Nous chercherons à mettre en évidence la fréquence de ces troubles.

Il est important de noter qu'un patient peut être atteint de plusieurs troubles oculomoteurs différents lors d'une même poussée (la somme des pourcentages peut donc être supérieure à 100).

Au cours de la première poussée



Les principaux résultats sont représentés dans le tableau ci-dessous :

	Nombre de troubles	Pourcentage (%)
Strabismes	22	47
dont : Esotropie	<i>dont 11</i>	50
Exotropie	5	23
Autres	6	27
Nystagmus	20	42
OIN¹	13	31
dont : Unilatérale	<i>dont 8</i>	62
Bilatérale	5	38
POM²	11	29
dont : POM du VI	<i>dont 9</i>	82
POM du III	1	9
POM non définis	1	9

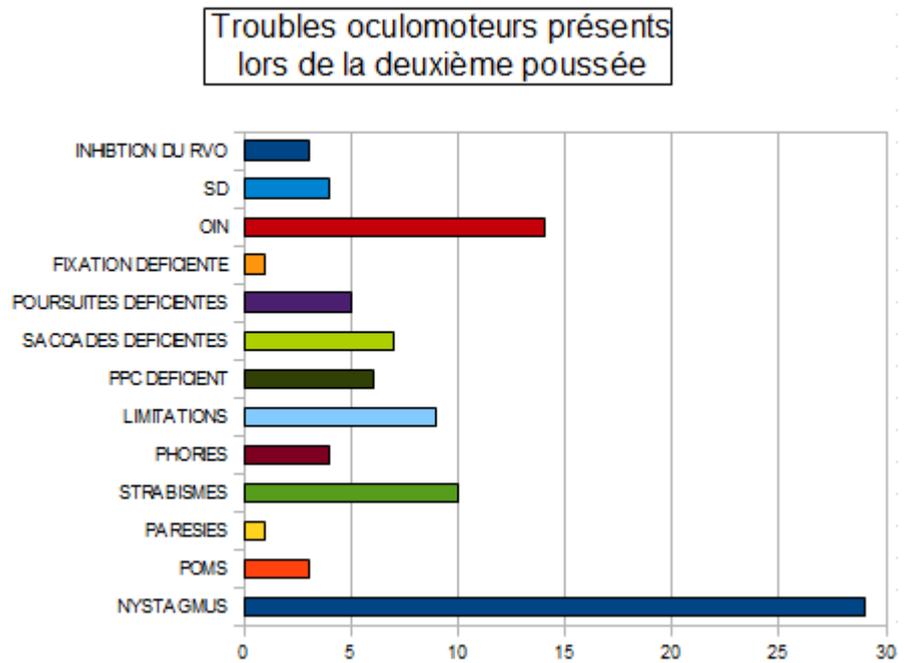
Nous avons pu observer une prévalence des strabismes (47%), des nystagmus (42%), des ophtalmoplégies internucléaires (31%) ainsi que des paralysies oculomotrices (29%).

Les strabismes révèlent une prédominance pour les ésootropies dans 50% des cas lors de la première poussée. Et on peut noter que les deux tiers des ophtalmoplégies internucléaires sont unilatérales.

De même, on observe que la paralysie du VI domine largement sur les autres formes de paralysies, ce qui corrèle avec d'autres études menées dans la littérature.

1 Ophtalmoplégie intenucléaire

2 Paralysie oculomotrice



Les principaux résultats sont représentés dans le tableau ci-dessous:

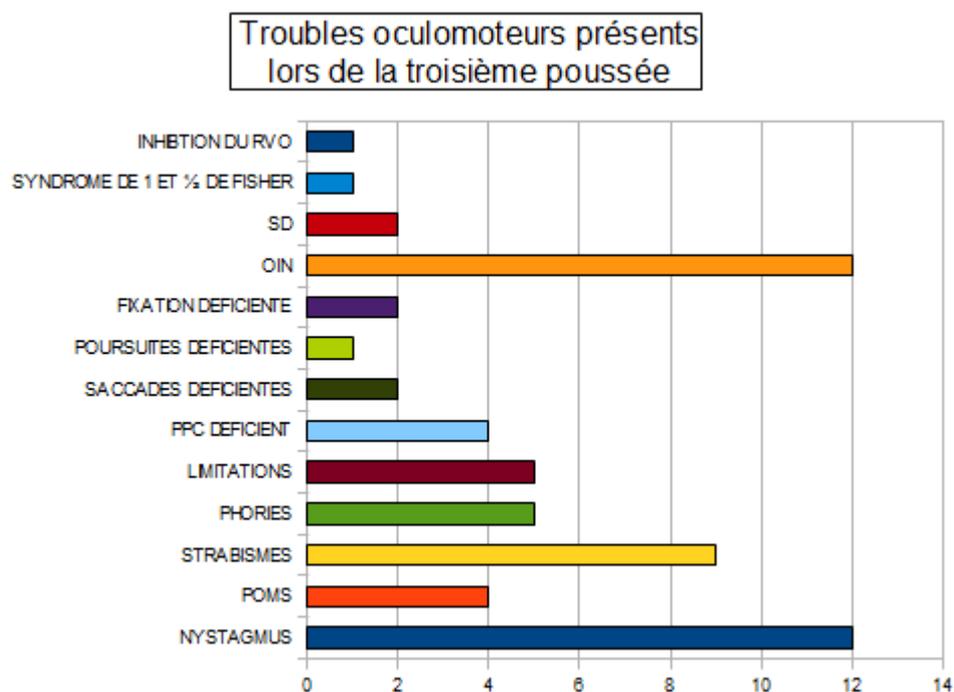
	Nombre de troubles	Pourcentage (%)
Nystagmus	29	61
OIN	14	29
dont : Unilatérales	<i>dont 7</i>	<i>dont 50</i>
Bilatérales	7	50
Strabismes	10	21
dont : Exotropie	<i>dont 4</i>	<i>dont 40</i>
Esotropie	4	40
Hypotropie	2	20

Lors de la deuxième poussée, le nystagmus est le signe le plus souvent retrouvé avec 61% des troubles. Mais le manque de précision dans les dossiers n'a pas permis d'identifier le type de nystagmus.

Les ophtalmoplégies internucléaires représentent le second signe le plus fréquent (29%). Les ophtalmoplégies internucléaires unilatérales et bilatérales se répartissent de manière égale.

En ce qui concerne les strabismes, ils sont rencontrés dans 21% des troubles. On peut constater que les déviations horizontales sont plus importantes que les déviations verticales.

Au cours de la troisième poussée



Les principaux résultats sont représentés dans le tableau ci-dessous :

	Nombre de troubles	Pourcentage (%)
Nystagmus	12	25
OIN	12	25
dont : Unilatérales	<i>dont 6</i>	<i>dont 50</i>
Bilatérales	6	50
Strabismes	9	19
dont : Exotropie	<i>dont 4</i>	<i>dont 44</i>
Esotropie	2	22
Autres	3	33

Comme lors de la deuxième poussée le nystagmus (20%) et les ophtalmoplégies internucléaires (20%) sont toujours les troubles les plus fréquents suivis par le strabisme (15%).

La parité entre les deux types d'ophtalmoplégies internucléaires est toujours présente.

Conclusion Dans cette étude les troubles oculomoteurs les plus fréquemment rencontrés au cours des trois poussées de sclérose en plaques sont le nystagmus, les strabismes et les ophtalmoplégies internucléaires.

Les signes fonctionnels révélateurs

Comme nous avons pu l'observer dans la partie théorique du mémoire ainsi que lors des interrogatoires deux signes sont fréquemment désignés par les patients : la diplopie et l'oscillopsie.

Nous avons voulu savoir si ces deux signes étaient toujours associés à un trouble oculomoteur dans notre étude.

Pour l'association **diplopie-troubles oculomoteurs (TOMs)** :

- lors de la première poussée, dans plus de 71% des cas, la diplopie est associée aux différents troubles oculomoteurs pouvant causer cette dernière.
- lors de la deuxième poussée, nous avons retrouvé l'association dans plus de 63% des cas.
- lors de la troisième poussée, l'association était présente dans 50% des cas.

	Nombre de TOMs pouvant présenter une diplopie	Nombre de TOMs associés à la diplopie	Pourcentage (%) de l'association diplopie-TOMs
1ère poussée	35	25	71
2ème poussée	30	19	63
3ème poussée	22	11	50

Pour l'association **oscillopsie-nystagmus** :

- lors de la première poussée, dans plus de 26% des cas l'oscillopsie était associée aux différents nystagmus observés.
- lors de la deuxième poussée, nous avons retrouvé l'association dans 40% des cas,
- lors de la troisième poussées, l'association était présente dans plus de 45%.

	Nombre de TOMs pouvant présenter une oscillopsie	Nombre de TOMs associés à l'oscillopsie	Pourcentage (%) de l'association oscillopsie-TOMs
1ère poussée	35	25	71
2ème poussée	30	19	63
3ème poussée	22	11	50

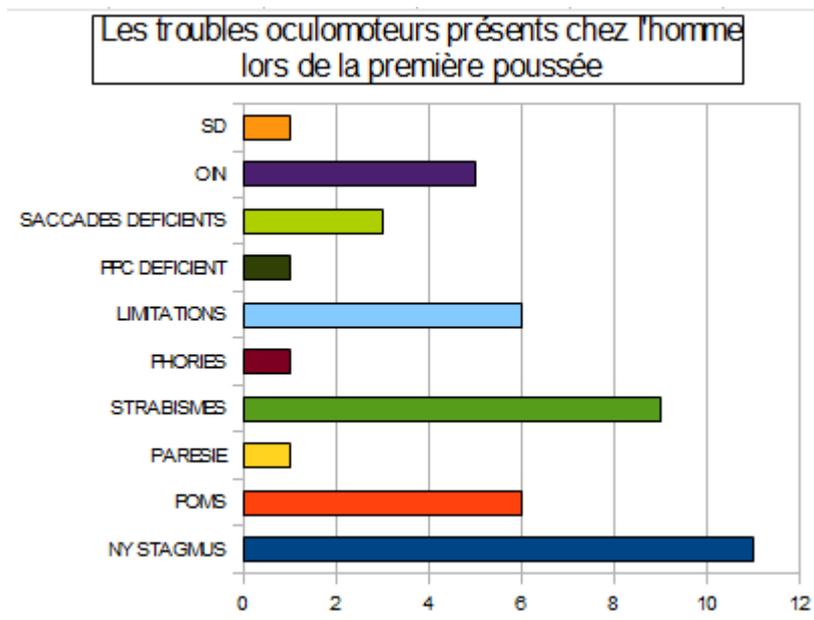
Conclusion L'association diplopie-trouble est présente lors des trois poussées et diminue lors de la répétition des poussées mais touche encore moitié des patients. Par contre l'association oscillopsie-nystagmus, qui n'est présente que pour 25% des patients au premier épisode, devient plus fréquente avec la répétition des poussées.

Les troubles oculomoteurs retrouvés chez l'homme au cours des trois premières poussées

Nous disposons de 23 dossiers d'hommes.

Il est important de noter qu'un patient peut être atteint de plusieurs troubles oculomoteurs différents lors d'une même poussée (le nombre total de troubles est supérieur au nombre de dossiers et la somme des pourcentages peut donc être supérieure à 100).

Lors de la première poussée



Les principaux résultats sont présentés dans le tableau ci-dessous :

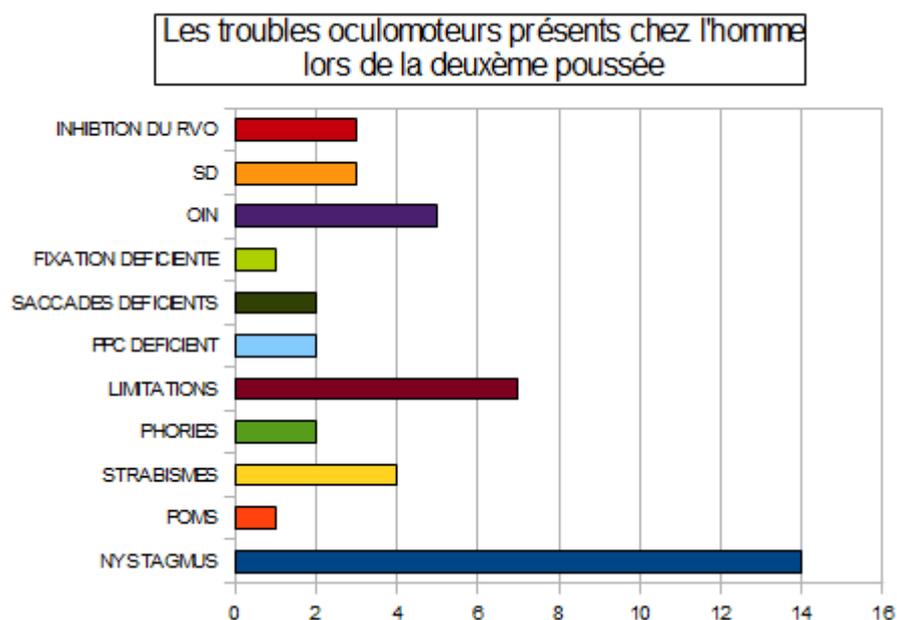
	Nombre de troubles	Pourcentage(%)
Nystagmus	11	47
Strabismes	9	40
dont : Esotropie	<i>dont 5</i>	<i>dont 56</i>
Exotropie	2	22
Autres	2	22
POM	6	26
Limitations musculaires	6	26

Deux troubles se différencient : le nystagmus et le strabisme qui représentent respectivement 47% et 40% des cas.

En ce qui concerne les strabismes, les ésootropies sont les plus rencontrés.

Malheureusement, le type de nystagmus n'a pas pu être identifié.

Lors de la deuxième poussée



Les principaux résultats sont présentés dans le tableau ci-dessous :

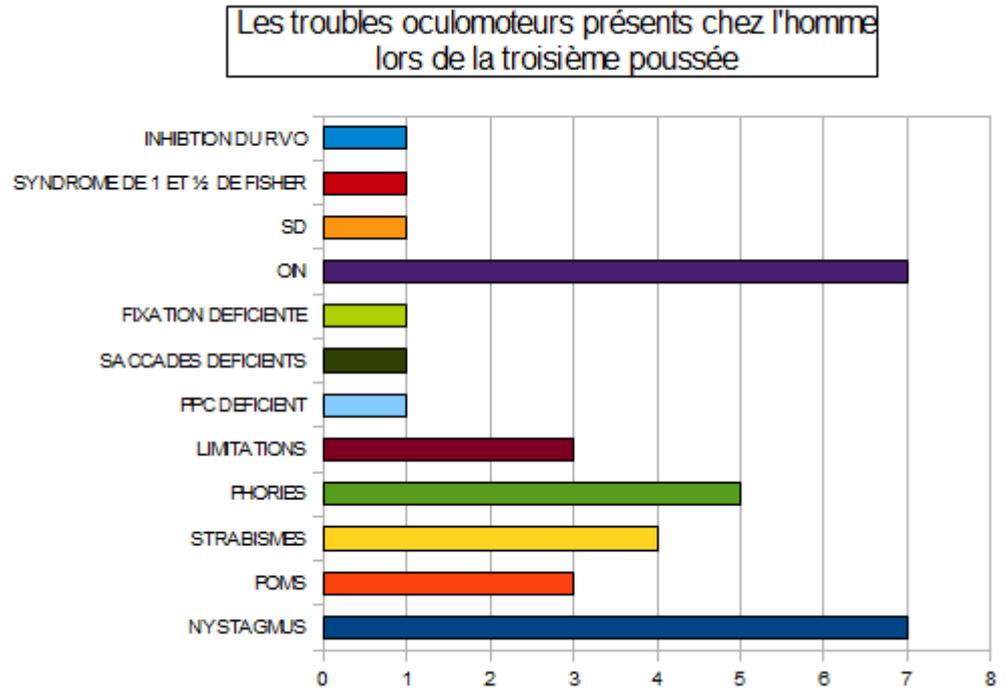
	Nombre de troubles	Pourcentage (%)
Nystagmus	14	60
Limitations musculaires	7	30
OIN	5	21
Strabismes	4	17

Le nystagmus est le trouble prédominant avec 60% des cas, suivis dans 30 % des cas par les limitations musculaires dans les différentes positions du regard..

Nous ne sommes pas en mesure de pouvoir tirer de conclusion sur le type de nystagmus car il existe un pourcentage trop important de nystagmus non définis dans les dossiers.

De même pour les limitations, le nombre étant peu important nous ne pouvons pas dégager de caractéristiques.

Lors de la troisième poussée



Les principaux résultats sont présentés dans le tableau ci-dessous :

	Nombre des troubles	Pourcentage (%)
Nystagmus	7	30
OIN dont : Unilatérale Bilatérale	7 <i>dont 5</i> <i>2</i>	30 <i>dont 71</i> <i>29</i>
Phories	5	21

Comme lors des deux poussées précédentes le nystagmus est l'un des troubles le plus fréquent (30%). On le retrouve à égalité avec les ophtalmoplégies internucléaires.

Conclusion Chez l'homme, nous pouvons mettre en évidence que le nystagmus est le trouble qui domine tout au long des trois poussées. Les autres troubles sont plus variés : strabismes, l'ophtalmoplégie internucléaire et les limitations musculaires non paralytiques.

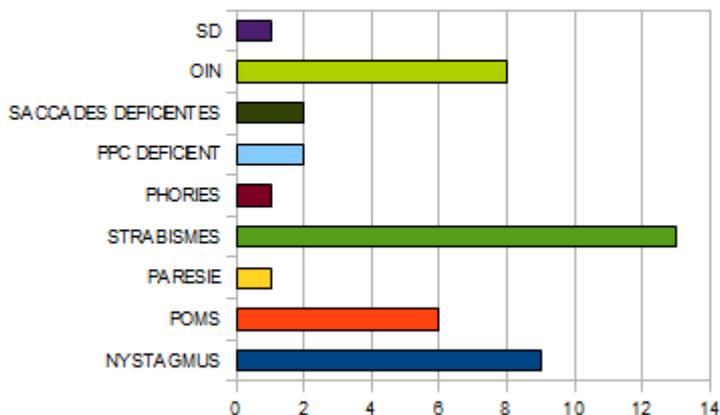
Les troubles oculomoteurs retrouvés chez la femme au cours des trois premières poussées

Nous disposons de 24 dossiers de femmes.

Il est important de noter qu'un patient peut être atteint de plusieurs troubles oculomoteurs différents lors d'une même poussée (le nombre total de troubles est supérieur au nombre de dossiers et la somme des pourcentages peut donc être supérieure à 100).

Lors de la première poussée

Troubles oculomoteurs présents chez la femme lors de la première poussée



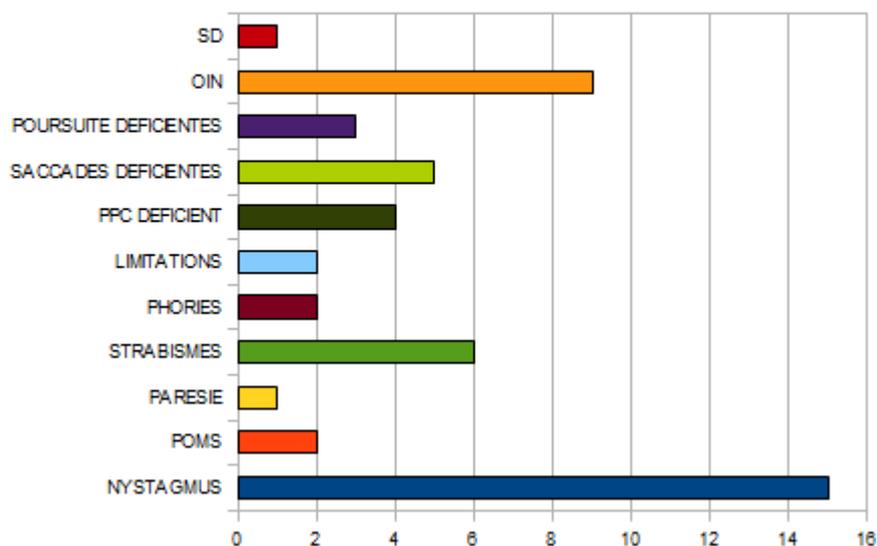
Les principaux résultats sont présentés dans le tableau ci-dessous :

	Nombre de troubles	Pourcentage (%)
Strabismes	13	54
dont : Esotropie	<i>dont 6</i>	<i>dont 46</i>
Exotropie	3	23
Autres	4	31
Nystagmus	9	37
OIN	8	33
dont : Unilatérales	<i>dont 5</i>	<i>dont 63</i>
Bilatérales	3	38
POM	6	25
dont : P du VI	<i>dont 5</i>	<i>dont 83</i>
P du III partiel	1	17

Trois troubles se démarquent dans cette poussée : les strabismes (54%), les nystagmus (37%) et l'OIN (33%). Dans les strabismes, nous observons une majorité d'esotropie. Et la paralysie oculomotrice la plus rencontrée est celle du VI.

Lors de la deuxième poussée

Troubles oculomoteurs présents chez la femme lors de la deuxième poussée



Les principaux résultats sont présentés dans le tableau ci-dessous :

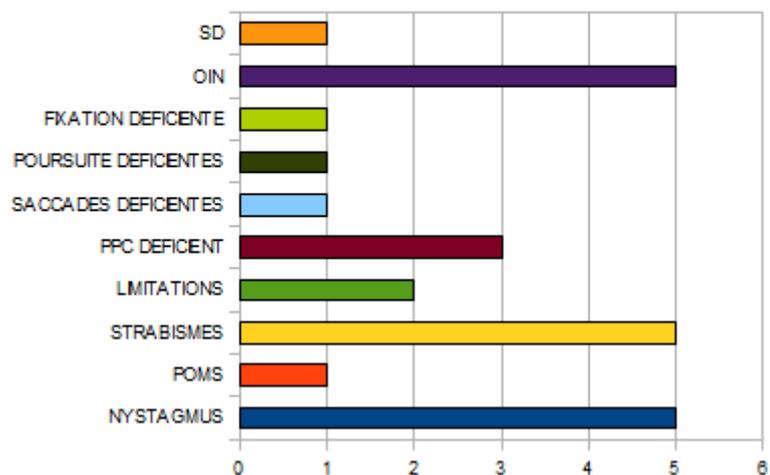
	Nombre de troubles	Pourcentage (%)
Nystagmus	15	62
OIN dont : Unilatérales Bilatérales	9 <i>dont 5</i> <i>4</i>	37 <i>dont 56</i> <i>44</i>
Strabismes	6	25

Comme lors de la poussée précédente les principaux troubles sont identiques : les nystagmus (62%), les ophtalmoplégies internucléaires (37%) et les strabismes (25%).

Il existe peu de différence entre les ophtalmoplégies internucléaires unilatérales et bilatérales.

Lors de la troisième poussée

Troubles oculomoteurs présents chez la femme lors de la troisième poussée



Les principaux résultats sont présentés dans le tableau ci-dessous :

	Nombre de troubles	Pourcentage (%)
Strabismes	5	20
dont : Exotropie	<i>dont 2</i>	<i>dont 40</i>
Esotropie	2	40
Hypertropie	1	20
Nystagmus	5	20
dont : Verticaux	<i>dont 3</i>	<i>dont 60</i>
Rotatoires	1	20
Pendulaires	1	20
OIN	5	20
dont : Unilatérales	<i>dont 1</i>	<i>dont 20</i>
Bilatérales	4	80

Les principaux troubles sont identiques. Ils sont présents tout au long des trois poussées mais cette fois-ci avec une répartition plus équilibrée.

Dans le strabisme, on note une majorité de strabismes horizontaux.

Dans les nystagmus, on note une majorité de nystagmus verticaux.

Dans les ophtalmoplégies internucléaires, on note une majorité d'ophtalmoplégies internucléaires bilatérales.

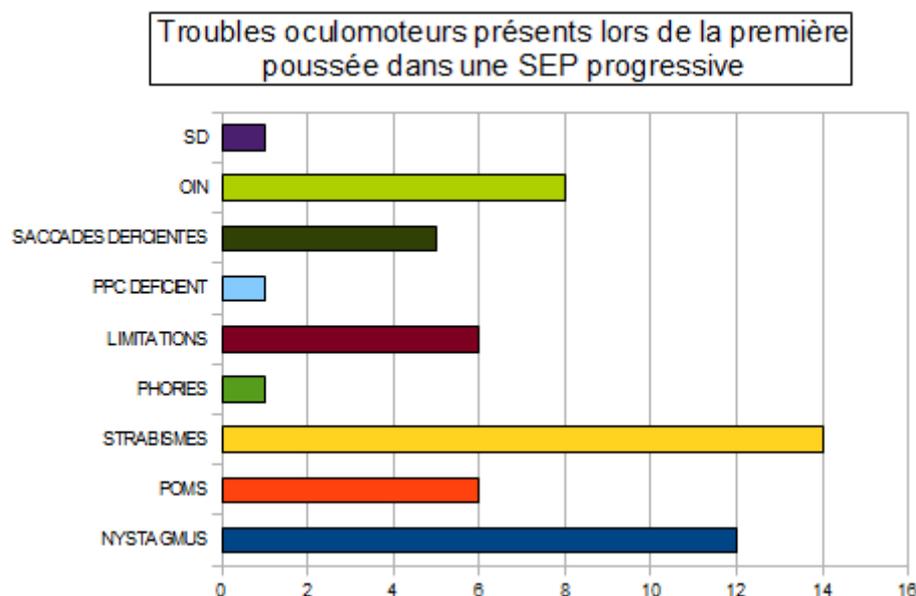
Conclusion : Chez la femme, le nystagmus est le trouble le plus fréquemment rencontré. Il n'y a pas de trouble dont la fréquence domine vraiment de façon importante chez la femme.

Les troubles oculomoteurs dans les formes progressives et secondaires progressives

Lors de la première poussée

Nous disposons de 27 dossiers avec des formes secondaires progressives ou progressives présentant une phase d'aggravation récente.

Il est important de noter qu'un patient peut être atteint de plusieurs troubles oculomoteurs différents lors d'une même poussée (le nombre total de troubles est supérieur au nombre de dossiers et la somme des pourcentages peut donc être supérieure à 100).



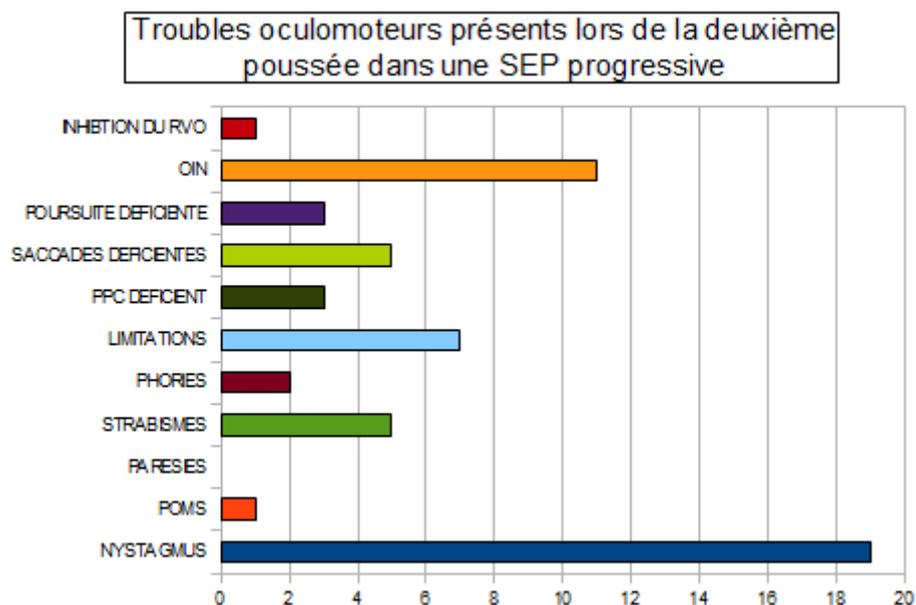
Les principaux résultats sont présentés dans le tableau ci-dessous :

	Nombre de troubles	Pourcentage (%)
Strabismes	14	51
dont -ésotropie	<i>dont 6</i>	<i>dont 50</i>
-exotropie	4	33
-autres	2	17
Nystagmus	12	50
dont -horizontaux	<i>dont 6</i>	<i>dont 50</i>
-non définis	5	42
-verticaux	1	8
OIN	8	8

Deux troubles se différencient au niveau de leur pourcentage : le strabisme (51%) et le nystagmus (50%).

Les strabismes révèlent une prédominance pour l'ésotropie. En ce qui concerne les nystagmus, nous ne pouvons pas caractériser le type car il existe un pourcentage trop important de nystagmus non définis dans les dossiers.

Lors de la deuxième poussée



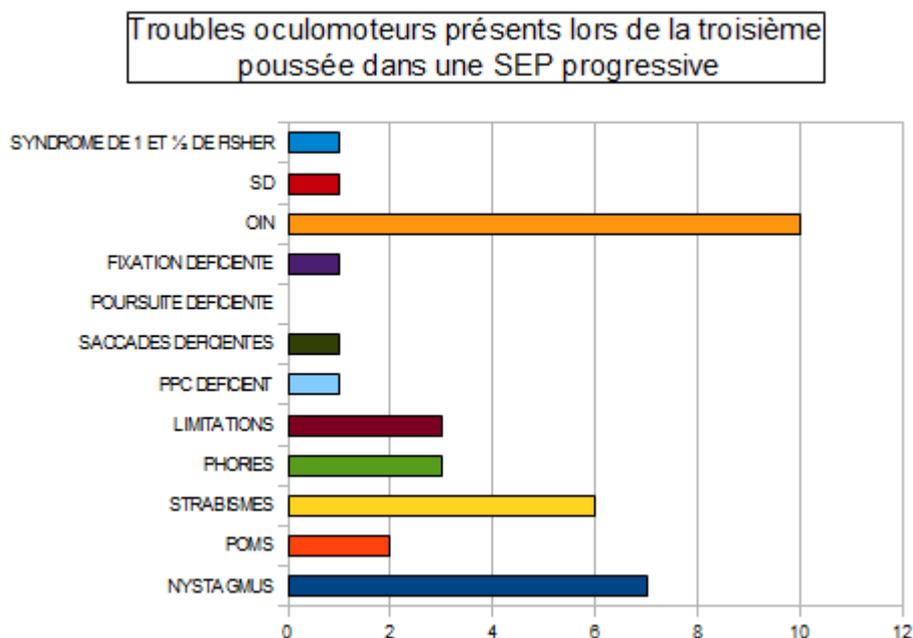
Les principaux résultats sont présentés dans le tableau ci-dessous :

	Nombre de troubles	Pourcentage (%)
Nystagmus	19	70
OIN dont : Unilatérales Bilatérales	11 <i>dont 7</i> <i>4</i>	40 <i>dont 64</i> <i>36</i>
Strabismes	5	14

Nous retrouvons une prévalence au niveau des nystagmus avec 70% suivis par les ophtalmoplégies internucléaires avec 40%.

On note que l'ophtalmoplégie nucléaire unilatéral prédomine par rapport à l'ophtalmoplégie nucléaire bilatérale.

Lors de la troisième poussée



Les principaux résultats sont présentés dans le tableau ci-dessous :

	Nombre de troubles	Pourcentage(%)
OIN	10	38
-unilatérales	<i>dont 4</i>	<i>dont 40</i>
-bilatérales	6	60
Nystagmus	7	25
Strabismes	6	22

Dans la troisième poussée de sclérose en plaques de forme progressive, trois troubles se démarquent : l'ophtalmoplégie internucléaire (38%), le nystagmus (25%) et le strabismes (22%).

Comme précédemment, le type de nystagmus n'a pu être identifié.

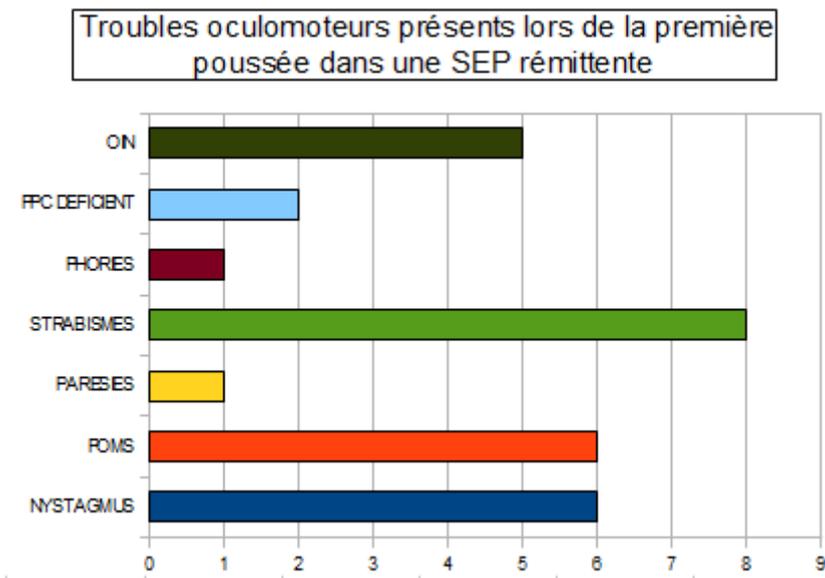
En ce qui concerne les ophtalmoplégies internucléaires, il existe peu de différences entre le type unilatérale et bilatérale. Cependant le pourcentage est légèrement supérieur dans les ophtalmoplégies internucléaires bilatérales.

Conclusion Dans la sclérose en plaques de forme progressive avec aggravation aiguë récente et secondaire progressive, le trouble oculomoteur le plus fréquemment rencontrés est le nystagmus puis ensuite vient l'ophtalmoplégie internucléaire et le strabisme.

Les troubles oculomoteurs retrouvés dans les formes rémittentes

Nous disposons de 20 dossiers correspondant à une SEP de forme rémittente. Il est important de noter qu'un patient peut être atteint de plusieurs troubles oculomoteurs différents lors d'une même poussée (le nombre de troubles peut être supérieur au nombre de dossiers et la somme des pourcentages peut donc être supérieure à 100).

Lors de la première poussée



Les principaux résultats sont présentés dans le tableau ci-dessous:

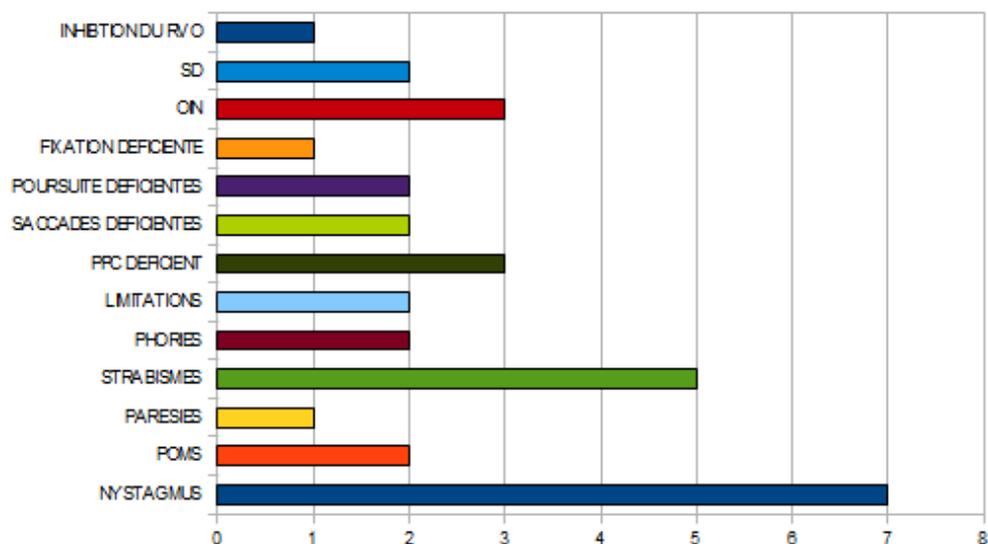
	Nombre de troubles	Pourcentage (%)
Strabismes	8	40
dont : Esotropie	<i>5</i>	<i>63</i>
Exotropie	<i>1</i>	<i>13</i>
Hypotropie	<i>1</i>	<i>13</i>
Exophorie-tropie	<i>1</i>	<i>13</i>
Nystagmus	6	30
POM	6	30

Nous pouvons mettre en évidence trois troubles oculomoteurs qui sont très proches au niveau de leur répartition. Le premier trouble est le strabisme (40%) puis en seconde position les nystagmus et les paralysies oculomotrices (30%).

Dans nos dossiers, nous retrouvons une majorité d'esotropie.

Lors de la deuxième poussée

Troubles oculomoteurs présents lors de la deuxième poussée dans une SEP rémittente



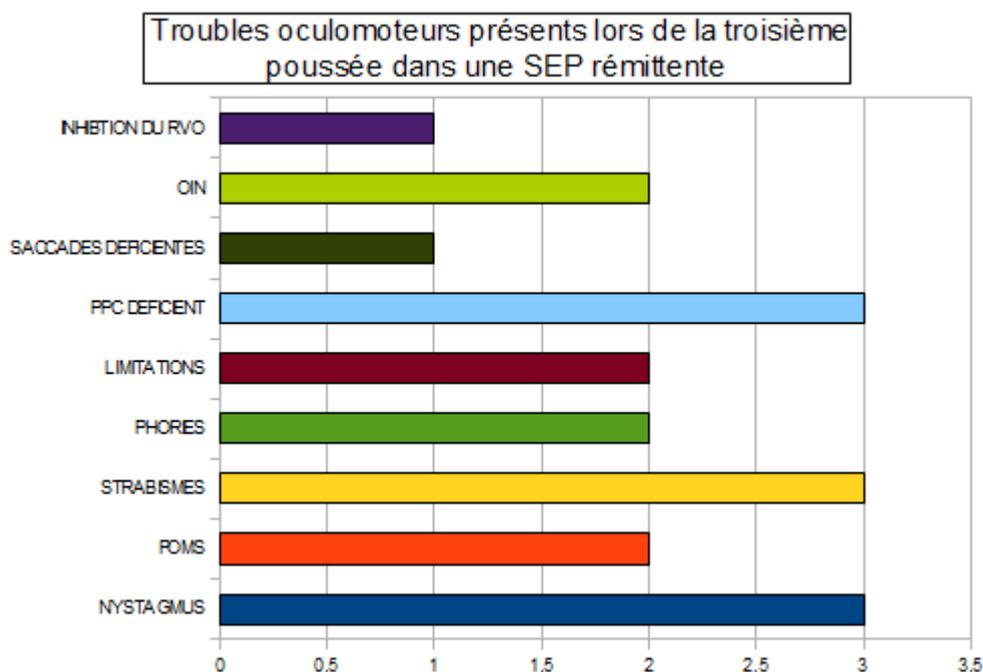
Les principaux résultats sont présentés dans le tableau ci-dessous:

	Nombre de troubles	Pourcentage(%)
Nystagmus	7	35
Strabismes	5	25
dont : Exotropie	<i>dont 2</i>	<i>dont 40</i>
Esotropie	2	40
Hypotropie	1	20

Lors de la deuxième poussées ,on note une prévalence de deux troubles, les nystagmus (35%) et les strabismes (25%). On peut noter qu'il existe une prédominance pour les strabismes horizontaux.

On note que le pourcentage de paralysie oculomotrice a fortement diminué et que les autres troubles oculomoteurs se répartissent de manière égale.

Lors de la troisième poussée



Les principaux résultats sont présentés dans le tableau ci-dessous:

	Nombre de troubles	Pourcentage (%)
Nystagmus	3	15
Strabismes	3	15
Limitations musculaires	2	10

Il est difficile de tirer des conclusions au niveau de cette troisième poussée car nous disposons de peu de cas. Cependant trois troubles oculomoteurs devanent les autres : les nystagmus, les strabismes et les limitations musculaires dans les différentes positions du regard.

La répartition des autres troubles est très proche.

Conclusion Dans la sclérose en plaques de forme rémittente, les troubles oculomoteurs sont plus diversifiés au fur et à mesure de l'avancée des poussées. Il est difficile de prévoir l'apparition d'un trouble spécifique. Le nystagmus et le strabisme sont rencontrés.

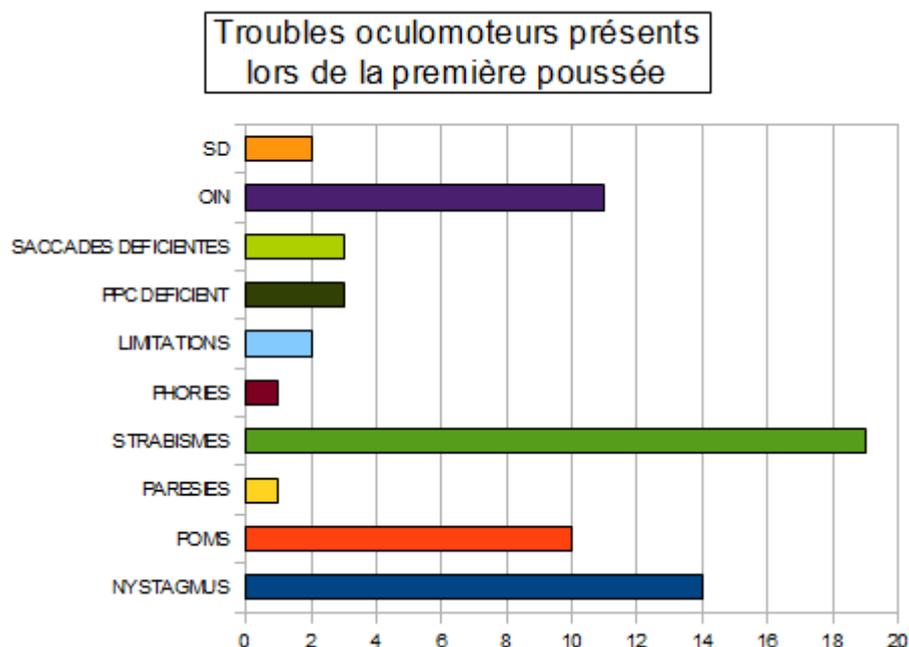
Les troubles oculomoteurs retrouvés chez les personnes âgées de moins de 40 ans lors de leurs premières poussées

Dans un deuxième temps, nous allons étudier les différents troubles oculomoteurs retrouvés chez les personnes âgées de moins de 40 ans lors de l'apparition de la première poussée avec troubles oculomoteurs.

Nous disposons de 36 dossiers.

Il est important de noter qu'un patient peut être atteint de plusieurs troubles oculomoteurs différents lors d'une même poussée (le nombre total de troubles est supérieur au nombre de dossiers et la somme des pourcentages peut donc être supérieure à 100).

Lors de la première poussée

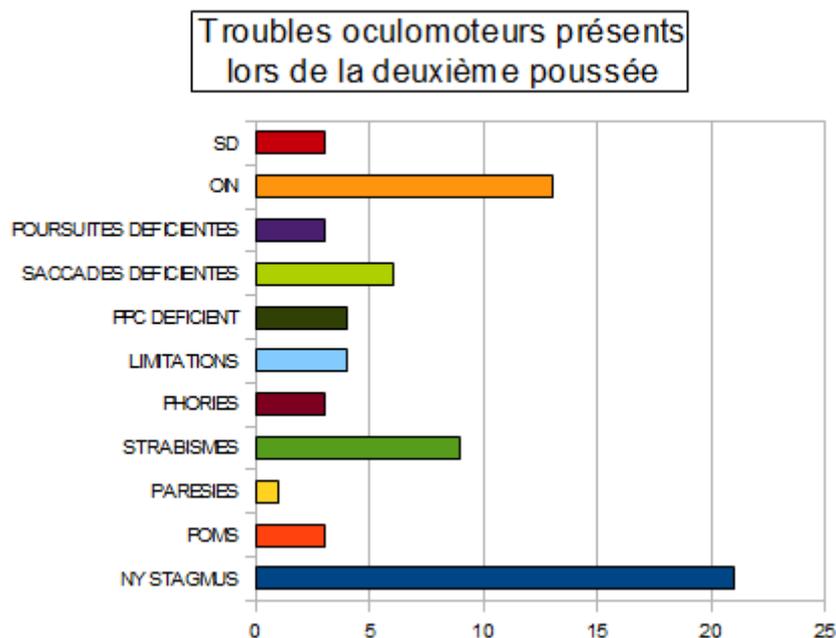


Les principaux résultats sont présentés dans le tableau ci-dessous :

	Nombre de troubles	Pourcentage (%)
Strabismes	19	52
dont : Esotropie	<i>dont 9</i>	<i>dont 47</i>
Exotropie	4	21
Hypotropie	2	10
Autres	4	22
Nystagmus	14	39
OIN	11	30

La répartition des troubles oculomoteurs dans la première poussée est faite dans l'ordre suivant : strabisme (52%), nystagmus (39%) et ophtalmoplégie internucléaire (30%). Les paralysies oculomotrices sont également présentes en nombre important dans cette poussée.

Lors de la deuxième poussée



Les principaux résultats sont présentés dans le tableau ci-dessous :

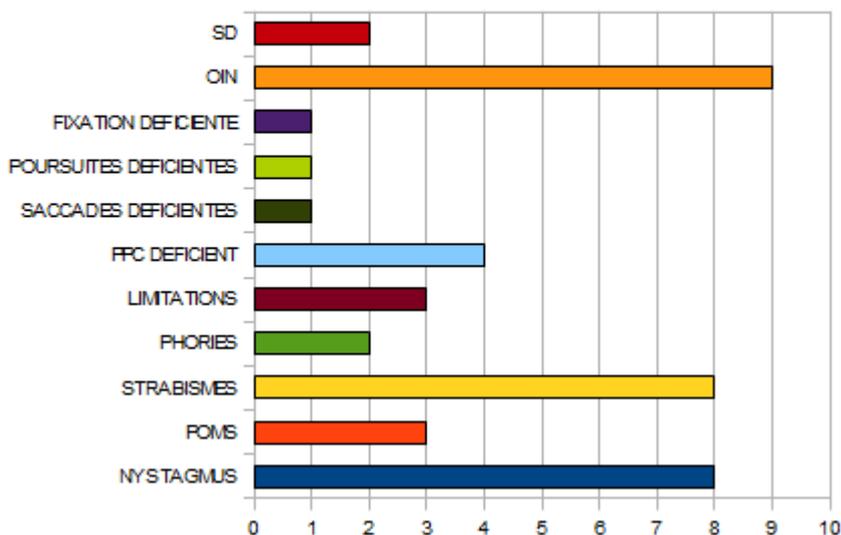
	Nombre de troubles	Pourcentage (%)
Nystagmus	21	58
OIN dont : Unilatérales Bilatérales	13 <i>dont 7</i> <i>6</i>	36 <i>dont 54</i> <i>46</i>
Strabismes	9	13

Lors de la deuxième poussée, le trouble oculomoteur le plus dominant est le nystagmus 58%. Puis viennent les ophtalmoplégies internucléaires avec 36% des cas.

On observe une parité entre les deux types d'ophtalmoplégies internucléaires.

Lors de la troisième poussée

Troubles oculomoteurs présents lors de la troisième poussée



Les principaux résultats sont présentés dans le tableau ci-dessous:

	Nombre de troubles	Pourcentage (%)
OIN	9	25
dont : Unilatérales	3	33
Bilatérales	6	67
Nystagmus	8	22
dont : Verticaux	4	50
Pendulaires	1	13
Rotatoires	1	13
Non définis	1	13
Strabismes	8	22
dont : Exotropie	3	38
Esotropie	2	25
Hypertropie	2	25
Autres	1	13

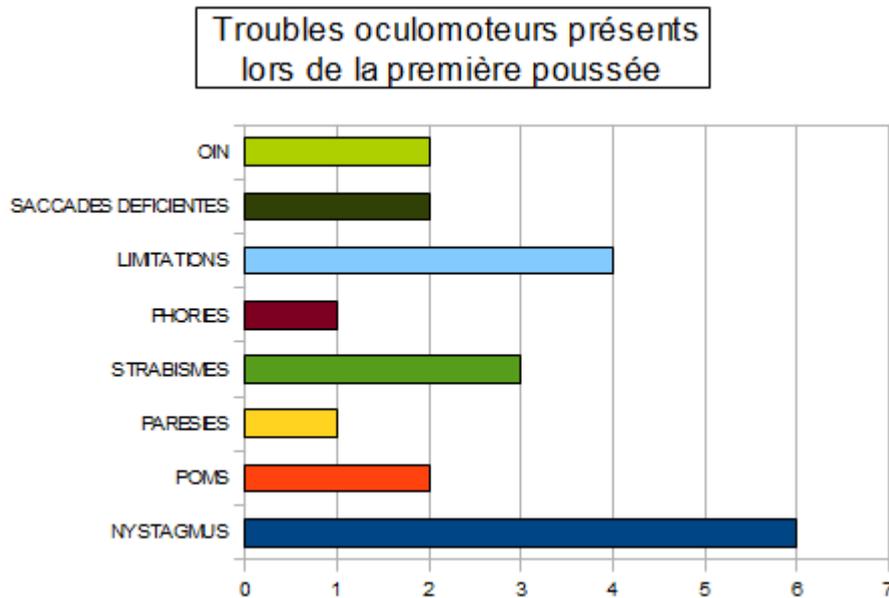
La répartition des trois troubles principaux est équilibrée avec environ 20% dans chaque cas.

conclusion Chez les patients qui ont débuté leur première poussée oculomotrice avant 40 ans, nous pouvons mettre en évidence trois signes qui se retrouvent tout au long des trois poussées de sclérose en plaques : le nystagmus, le strabisme et l'ophtalmoplégie internucléaire. Nous retrouvons le nystagmus ce qui le classe parmi le trouble numéro un, suivi par le strabisme.

Les troubles oculomoteurs retrouvés chez les personnes âgées de plus de 40 ans lors de leurs premières poussées

Nous disposons de 11 dossiers de patients âgés de plus de 40 ans. Il est important de noter qu'un patient peut être atteint de plusieurs troubles oculomoteurs différents lors d'une même poussée (le nombre total de troubles est supérieur au nombre de dossiers et la somme des pourcentages peut donc être supérieure à 100).

Lors de la première poussée

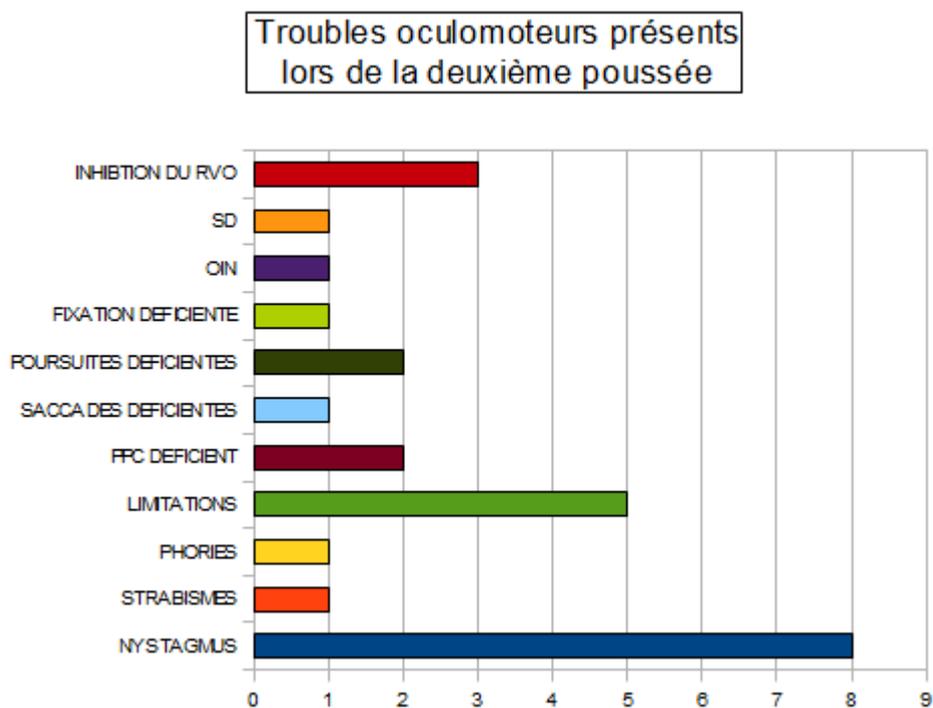


Les principaux résultats sont présentés dans le tableau ci-dessous:

	Nombre de troubles	Pourcentage (%)
Nystagmus	6	54
Limitations musculaires	4	36
Strabismes	3	27

Lors de la première poussée, les troubles oculomoteurs retrouvés sont les nystagmus (54%) puis les limitations musculaires dans les différentes positions du regard (36%) et enfin les strabismes (27%).

Lors de la deuxième
poussée



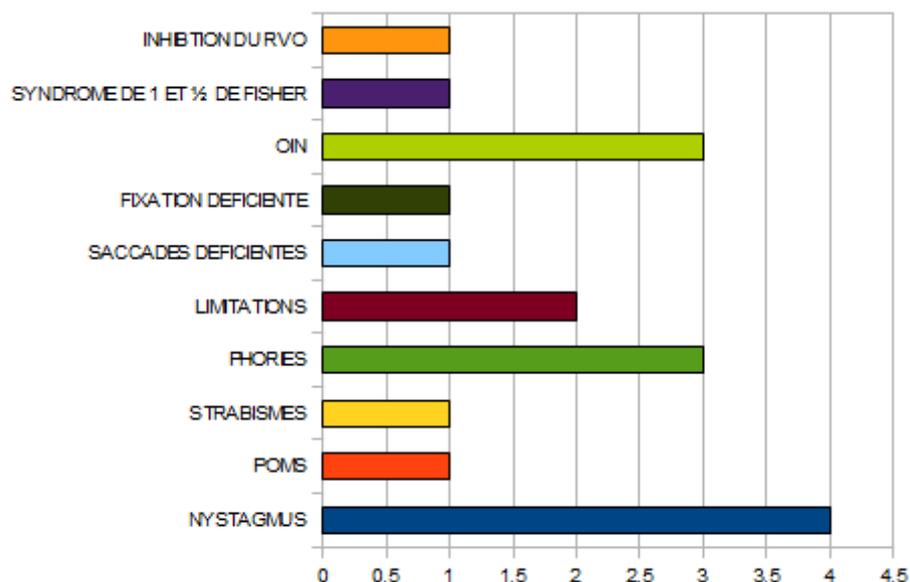
Principaux résultats :

	Nombre de troubles	Pourcentage (%)
Nystagmus	8	72
Limitations musculaires	5	45

Comme lors de la première poussée nous notons une prévalence pour les nystagmus et les limitations musculaires.

Lors de la troisième poussée

Troubles oculomoteurs présents lors de la troisième poussée



Les principaux résultats sont présentés dans le tableau ci-dessous :

	Nombre de troubles	Pourcentage (%)
Nystagmus	4	36
OIN	3	27
Limitations musculaires	2	18

Les nystagmus et les limitations musculaires sont une nouvelle fois présents et on note aussi la présence des ophtalmoplégies internucléaires.

Cependant dans ce cas présent, le nombre de cas étant faible il faut rester prudent sur la validité des résultats.

Conclusion Chez les personnes ayant eu leur première poussée oculomotrice après 40 ans, il existe deux troubles récurrents que nous avons pu observer dans notre étude pendant les trois poussées : ce sont les nystagmus et les limitations musculaires . Il est important de modérer ce résultat et de tenir compte du faible nombre de patients dans cette tranche d'âge.

Conclusion des deux tranches d'âges Dans les deux tranches d'âges, le trouble oculomoteur qui prédomine est le nystagmus.

Néanmoins chez les personnes débutant leur poussée oculomotrice avant 40 ans on note aussi la présence d'ophtalmoplégies internucléaires. Il faut également noter que les paralysies oculomotrices sont plus fréquentes. A l'inverse chez les personnes âgés pour ceux qui débutent après 40 ans, le second trouble récurrent concerne les limitations musculaires simples sans paralysie oculomotrice dans les différentes positions du regard.

Conclusion de l'étude Dans la littérature les symptômes oculomoteurs de la sclérose en plaques sont connus de manière globale. En effet, nous n'avons pas trouvé de résultats concernant des sous-populations (selon le sexe, l'âge, la forme évolutive).

Après l'analyse de 47 dossiers, nous pouvons mettre en évidence certains troubles oculomoteurs qui sont récurrents au cours des poussées de la maladie. Ce sont par ordre décroissant : **les nystagmus, les strabismes et les ophtalmoplégies internucléaires.**

On ne note pas de différence entre les sexes lors des poussées oculomotrices. Néanmoins le signe qui apparaît en premier est le nystagmus. Cependant, chez les femmes la répartition entre les autres signes est assez équitable (strabisme et ophtalmoplégie internucléaire), alors qu'il existe une dominance marquée du nystagmus chez l'homme.

On ne note pas de différence selon l'âge de déclaration de la première poussée oculomotrice. Le nystagmus est toujours dominant. Néanmoins, les patients âgés de moins de 40 ans présente un nombre important d'ophtalmoplégie internucléaire et de paralysie oculomotrice (la paralysie du VI est le plus souvent retrouvé) par rapport aux plus âgés.

Par contre, pour les patients âgés de plus de 40 ans, les troubles oculomoteurs concernent plus fréquemment des troubles de limitations musculaires non paralytiques.

Concernant les différentes formes évolutives, le nystagmus domine toujours par sa fréquence dans les formes progressives avec aggravation récente et les formes secondaires progressives. Dans la forme rémittente lorsque le nombre de poussées augmentent, les troubles oculomoteurs se répartissent de manière plus uniformes.

La grande fréquence du nystagmus chez les patients atteints de sclérose en plaques montre l'importance à le rechercher. A partir de cette recherche, on peut proposer une prise en charge si les patients se sentent gênés.

Nous avons étudié un échantillon limité de patients et il serait intéressant de vérifier à l'échelle d'une population plus importante la confirmation de ces résultats.