

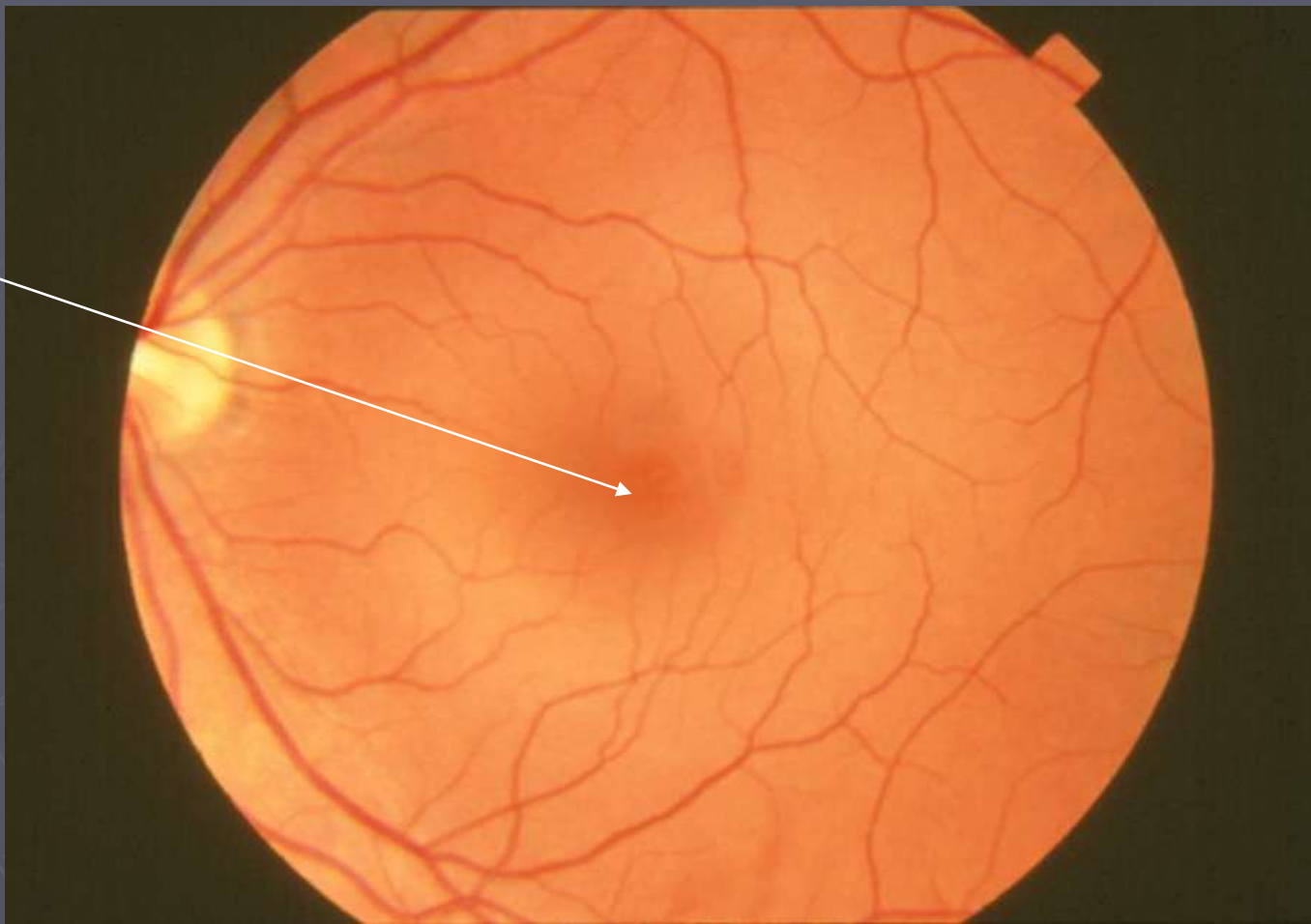
Syndromes oculomoteurs centraux (pathologie des saccades)

Alain Vighetto

Unité de Neuro-ophtalmologie,
hôpital neurologique, CHU de Lyon

Caen, cours du DES de neurologie avril 2014

FOVEA











Le système oculomoteur

- ▶ **Plusieurs classes physiologiques de MO conjugués :**
 - **Mouvements rapides:**
 - ▶ Saccades, phases rapides du nystagmus et du SP
 - **Mouvements lents:**
 - ▶ Poursuite fovéale
 - ▶ Phases lentes des réflexes vestibulo-oculaire et opto-cinétique
 - ▶ Vergence
- ▶ **Un système moteur lié à la performance visuelle**
- ▶ **Rôle fonctionnel :**
 - **Saccades:** déplacer la fovéa pour acquérir une nouvelle cible à analyser
 - **Mouvements lents:** stabiliser les objets et l'environnement sur la rétine pour analyser les cibles :
 - ▶ Fixation (mécanismes visuels et moteurs)
 - ▶ Poursuite fovéale (stabiliser sur la fovéa un objet en mouvement)
 - ▶ Réflexes VO et OC (compenser les déplacements de soi ou de l'environnement)
 - ▶ Vergence (acquérir et maintenir sur les deux fovéas un objet se déplaçant dans le plan sagittal)

Plusieurs types de saccades

= **génération liée au contexte cognitif**

▶ **génération interne** (volontaires):

- Saccades intentionnelles
- Saccades anticipées
- Saccades mémorisées
- Anti-saccades

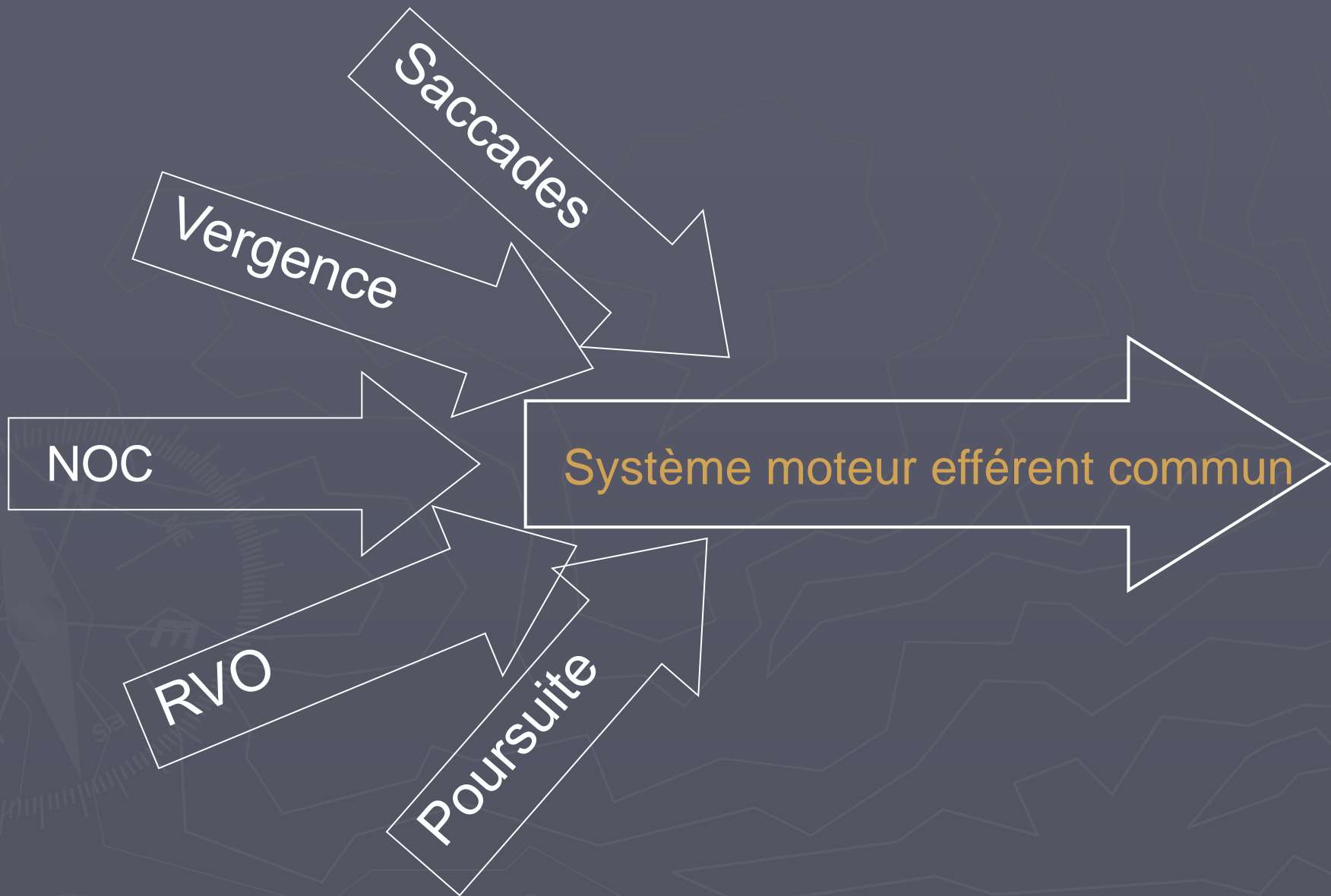
▶ **génération externe** (stt automatiques):

- Saccades réactives (nouveau)
- Saccades de recherche visuelle (exploration de l'environnement)

▶ **Saccades spontanées** (hasard)

3 principes d'organisation du système oculomoteur

- ▶ Un système moteur efférent commun à tous les mouvements oculaires conjugués :
 - Muscles extra-oculaires
 - Nerfs et **noyaux** oculomoteurs
 - **Connexions internucléaires**
- ▶ Un système supranucléaire organisé de manière semblable pour toutes les classes de mouvements oculaires conjugués :
 - **Un générateur/centre prémoteur** (localisé dans le tronc)
 - **Un système de contrôle** (localisé dans les hémisphères cérébraux) /saccades et poursuite
- ▶ Une organisation supranucléaire qui est distincte :
 - **saccades vs mouvements lents**
 - **Mouvements conjugués horizontaux vs verticaux**



Examen rapide des MO conjugués

Examen des saccades Hz

examen de la poursuite Hz

The background of the slide is a dark grey color. On the left side, there is a faint, light grey graphic. It consists of a stylized human brain in profile, facing right. Overlaid on the brain is a compass rose with a needle pointing towards the top-left. The compass rose has markings for North (N), East (E), and South (S). The brain and compass are rendered in a light, semi-transparent style.

Examen des movvts réflexes

vergence

Examens des types de saccades



Saccades réactives

volontaires

anti saccades

Examen minute de la motricité supranucléaire des yeux: **regarder** et **rechercher!**

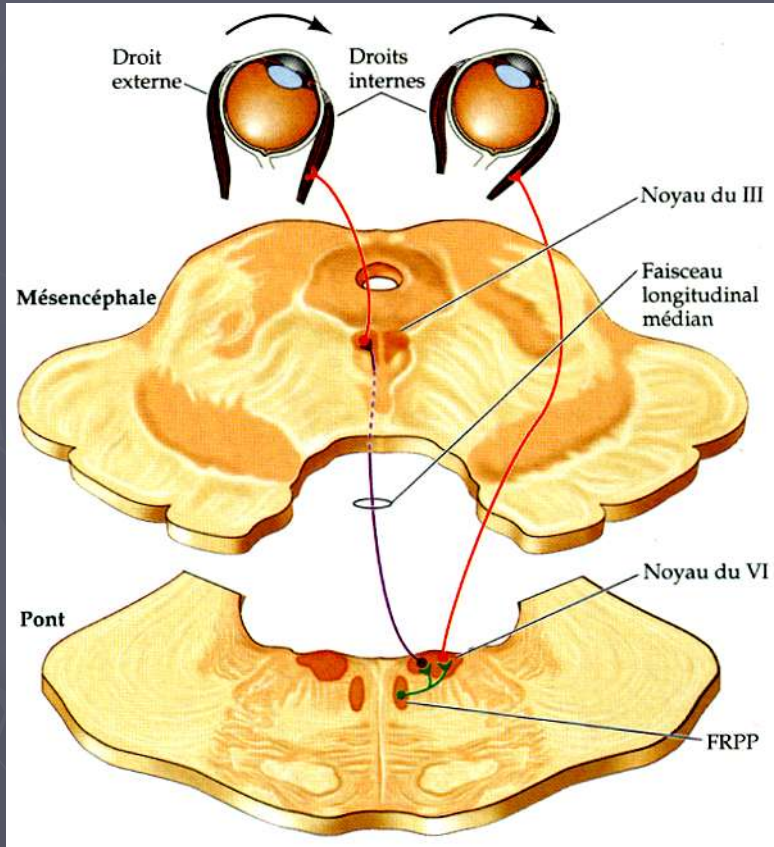
- ▶ **Faire réaliser des saccades de grande amplitude, horizontales puis verticales:**
 - **Normal: STOP**
 - **Anormal, regarder :**
 - ▶ Amplitude (hypométrie ou hypermétrie ?)
 - ▶ Vitesse (trop lent ?)
 - ▶ Initiation (retardée ?)
 - ▶ Stabilité de la fixation centrale et excentrée (fixation instable ? nystagmus du regard ?)
 - ▶ Conjugué (les 2 yeux se déplacent-ils à la même vitesse et avec la même amplitude ?)
 - ▶ **Si déficit d'amplitude, rechercher une dissociation ++**
 - Saccades vs poursuite vs réflexes (RVO, ROC)
 - Mouvement d'adduction lors de la version vs en convergence
- = une dissociation est pathognomonique d'une origine supranucléaire**

Pathologie des saccades

- ▶ Limitations d'amplitudes: paralysies
- ▶ lenteur saccadique
- ▶ Dissociation vitesse entre les 2 yeux ++
- ▶ retard d'initiation
- ▶ Défaut d'amplitude:
 - Hypométrie
 - Hypermétrie
- ▶ Défaut du maintien de la fixation

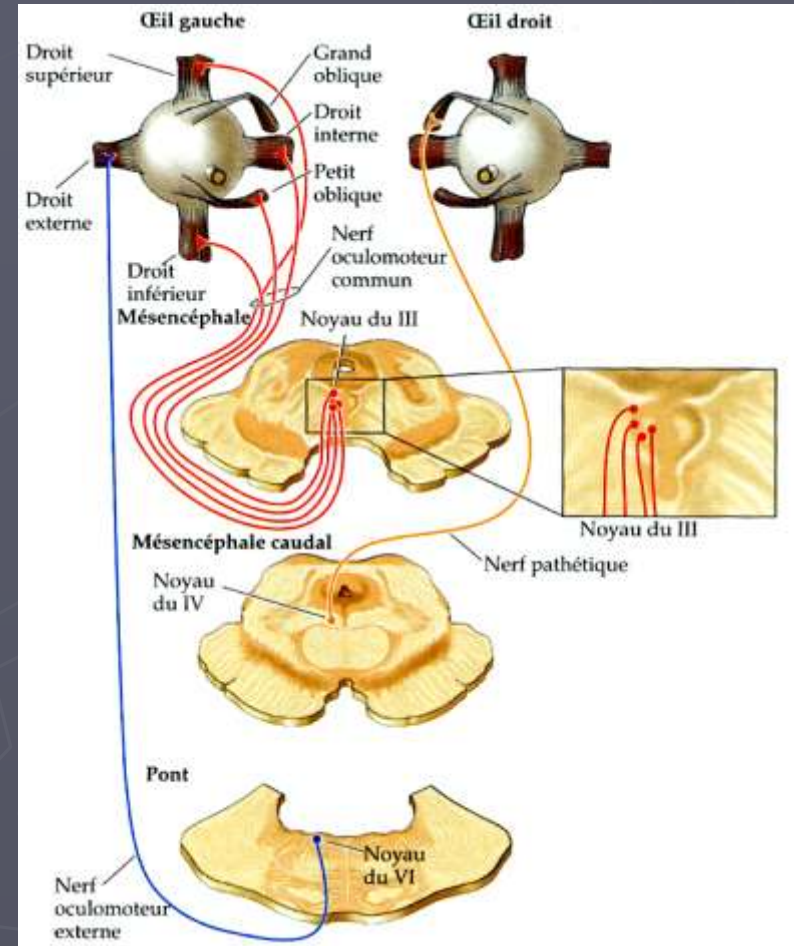
Systeme moteur efférent commun des mouvements oculaires conjugués

HORIZONTALS



Noyau du VI (+ FLM controlatéral)
= PONT

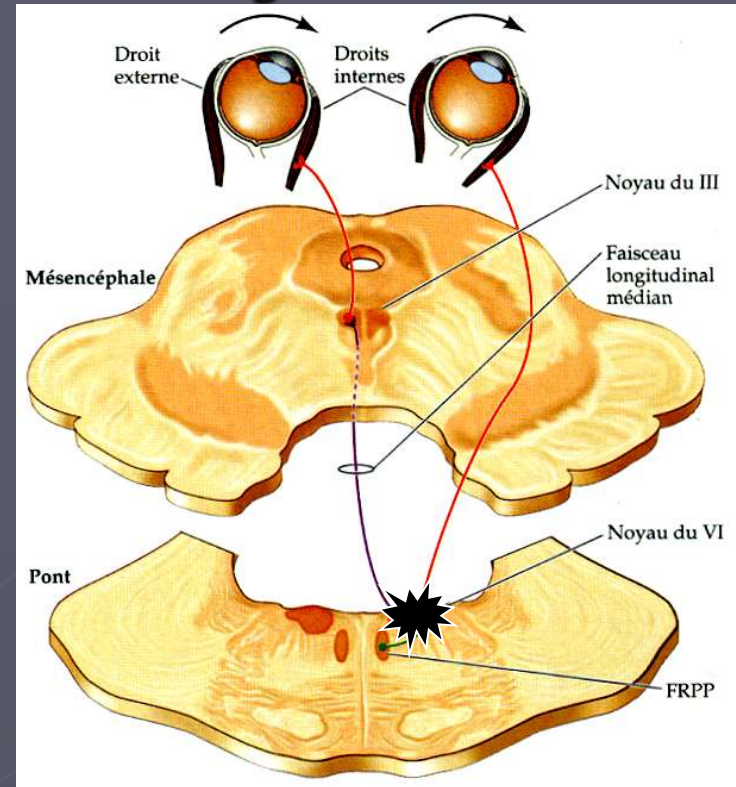
VERTICAUX



Deux noyaux du III (sous nx pour haut et bas)
= MESENCEPHALE

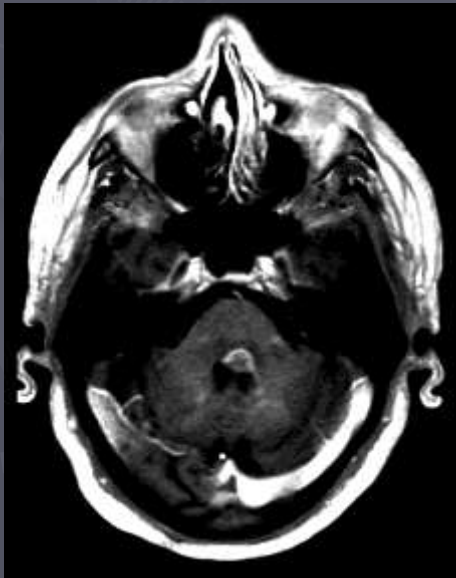
Syndrome nucléaire du VI : paralysie du regard horizontal

- ▶ **Paralysie de tous les mouvements conjugués horizontaux :**
 - dirigés du côté de la lésion
 - Id. saccade, poursuite et mouvements réflexes
- ▶ **Epargne:**
 - Mouvements horizontaux
 - ▶ Dirigés du côté opposé
 - ▶ Dirigés du côté de la lésion, mais effectués dans le champ controlatéral (refixation)
 - Convergence
 - Mouvements verticaux
- ▶ **Atteinte bilatérale :** aucun mouvement horizontal n'est possible, sauf la convergence
- ▶ **Etiologies:** tumeurs, AVC (hématome), SEP

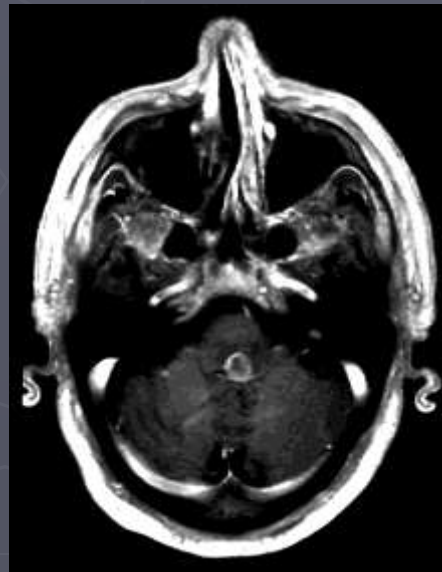


Syndrome nucléaire du VI bilatéral

Aucune saccade ou mouvement lent horizontal



Mouvements verticaux normaux



Ophthalmoplégie internucléaire

► OIN unilatérale :

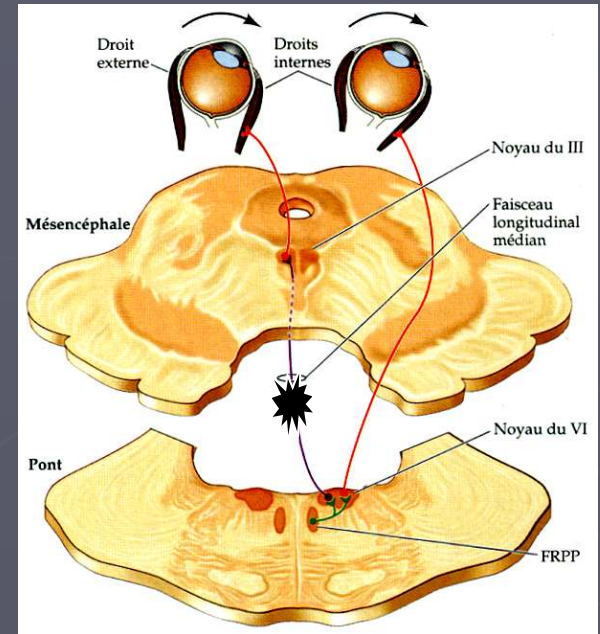
- Oscillopsie, diplopie brève
- Absence, limitation ou ralentissement de l'adduction de l'œil du côté de la lésion, lors d'un mouvement de version
- Adduction parfois préservée lors de la convergence
- Secousses nystagmiques de l'œil abducteur
- skew deviation (SDINO)

► OIN bilatérale :

- Déficit de la poursuite verticale et du maintien du regard excentré verticalement
- Exotropie (WEBINO)

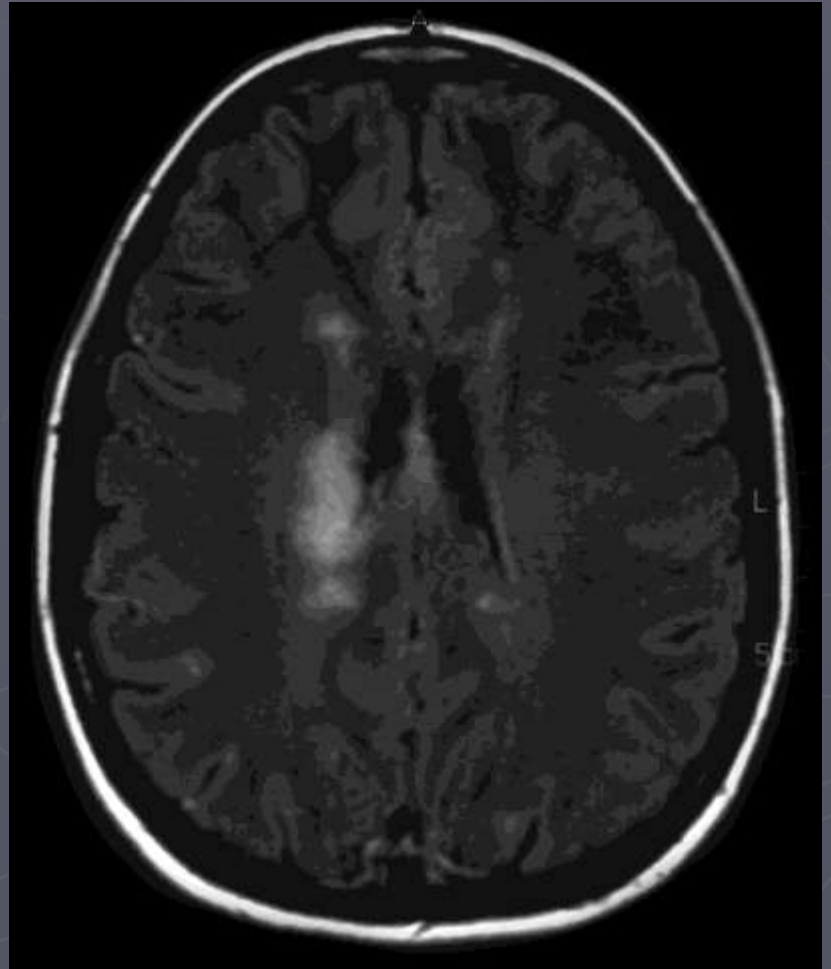
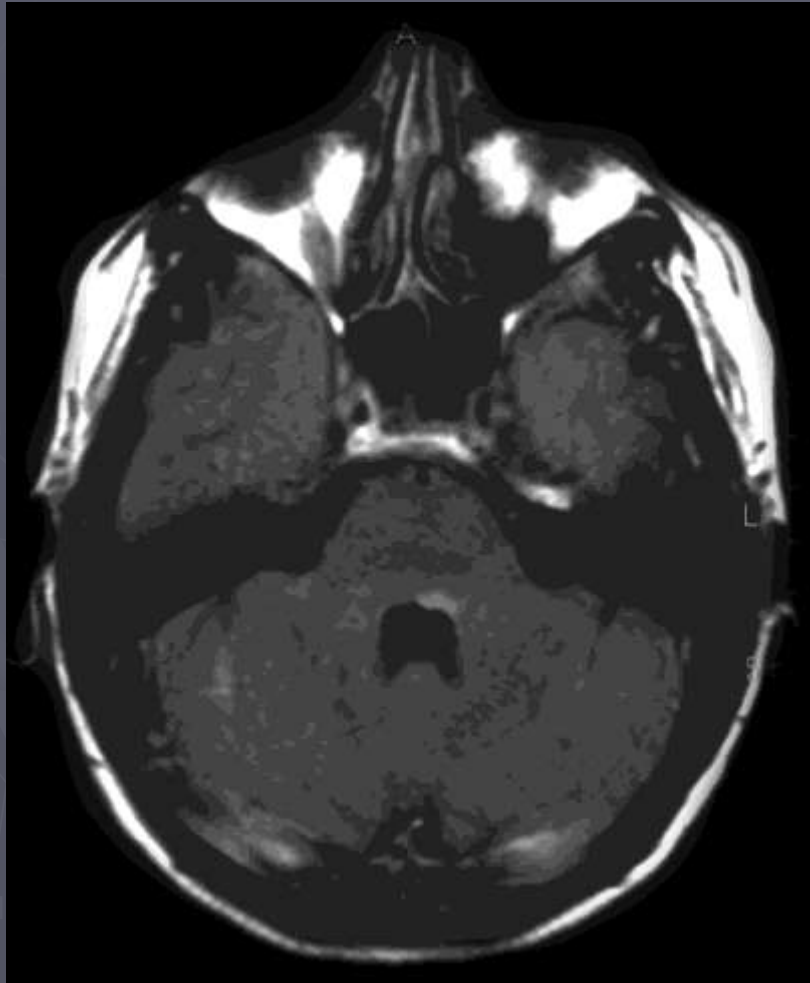
► Causes:

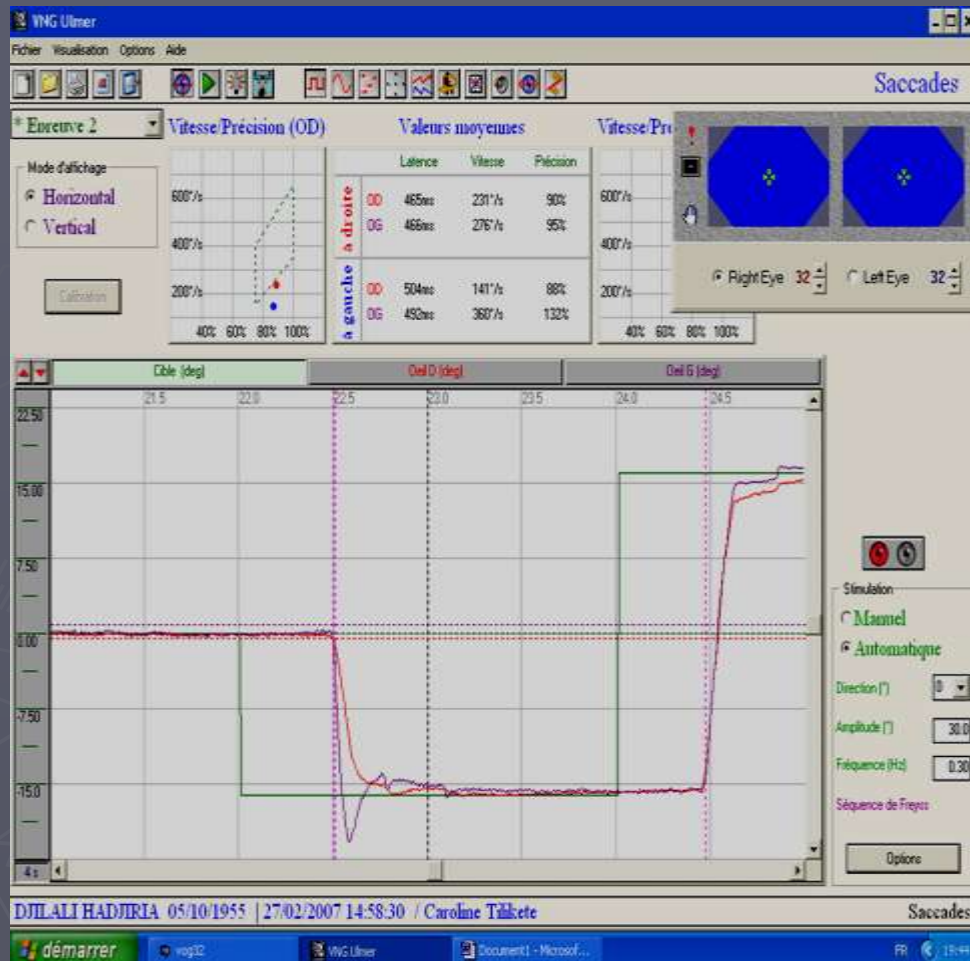
1/3 SEP; 1/3 AVC; 1/3 autres
(Keane 2005)



OIN droite

OIN bilatérale





Enregistrement VNG des saccades horizontales: OIN droite (Pr Caroline Tilikete, Lyon)

Etiologie d'une OIN

- ▶ **SEP**: svt bilatéral; OIN clinique dans 34-53%
- ▶ **AVC**: isolée en cas de lacune; post coronarographie
- ▶ Autres:
 - **Lésions du tronc**: tumeurs, Chiari, encéphalites
 - **Pathologies hémisphériques**: HSD, hydrocéphalie, MAV
 - **Nutritionnelles**: Gayet-Wernicke, Biermer
 - **Métaboliques**: encéphalopathie hépatique, abétalipoprotéïnémie, Fabry, m. des urines sirop d'érable
 - **Intoxications**: neuroleptiques, tricycliques, bêta-bloquants, lithium, barbi,
 - **Paranéoplasique**
 - **Trauma** crânien ou cervical
- ▶ +++ **Pseudo-OIN de la myasthénie**, pfs botulisme, Miller-Fisher

« syndrome un et demi »

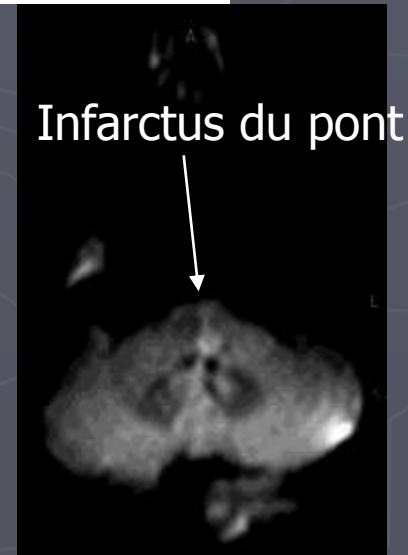
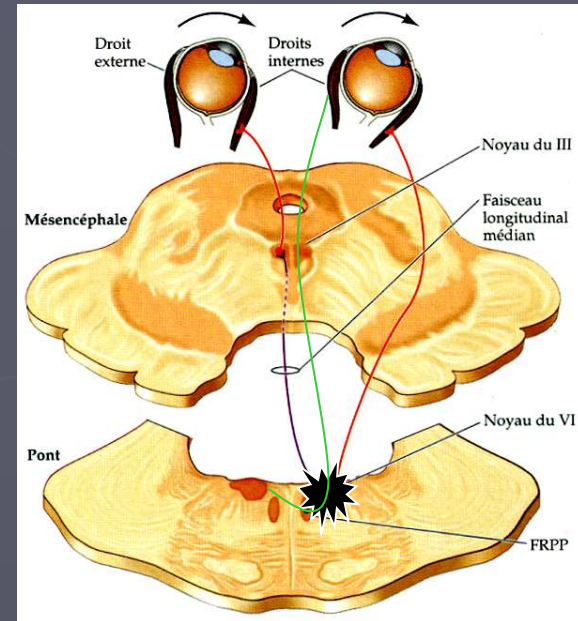
(= syndrome nucléaire du VI ou syndrome de la FRPP + OIN)

- ▶ Paralysie unilatérale du regard horizontal + paralysie de l'adduction de l'œil homolatéral à la lésion (OIN)

= persiste seulement l'abduction de l'œil controlatéral à la lésion ++

- ▶ Souvent exotropie, skew deviation
- ▶ Epargne de la vergence et des mouvements verticaux
- ▶ Causes: SEP, AVC, tumeurs...

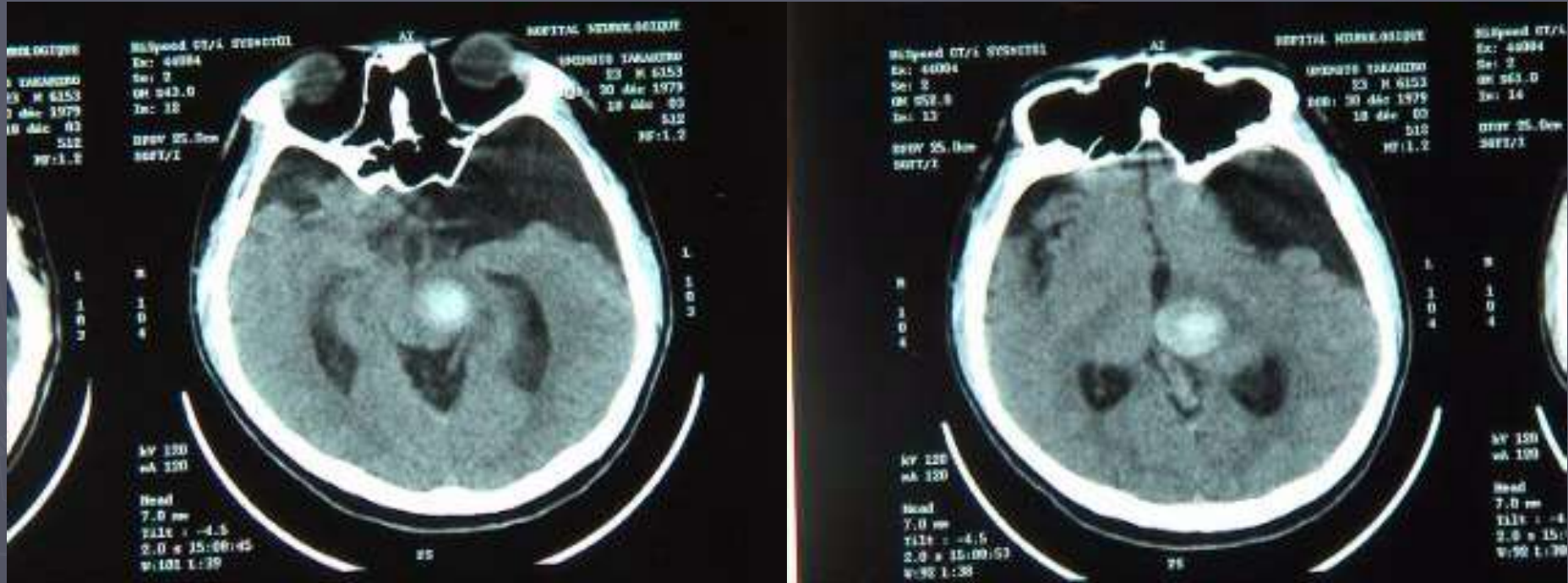
sd « 1 1/2 » G



Syndrome nucléaire du III



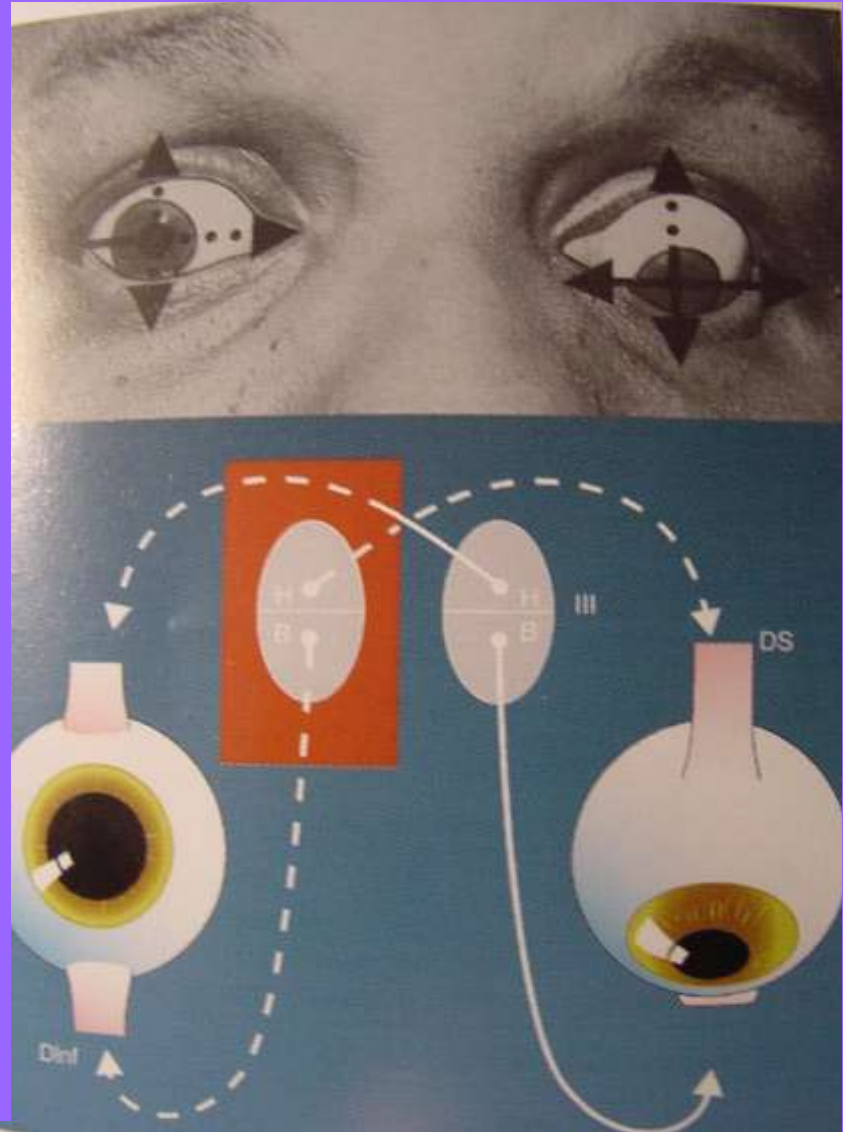
Scanner cérébral

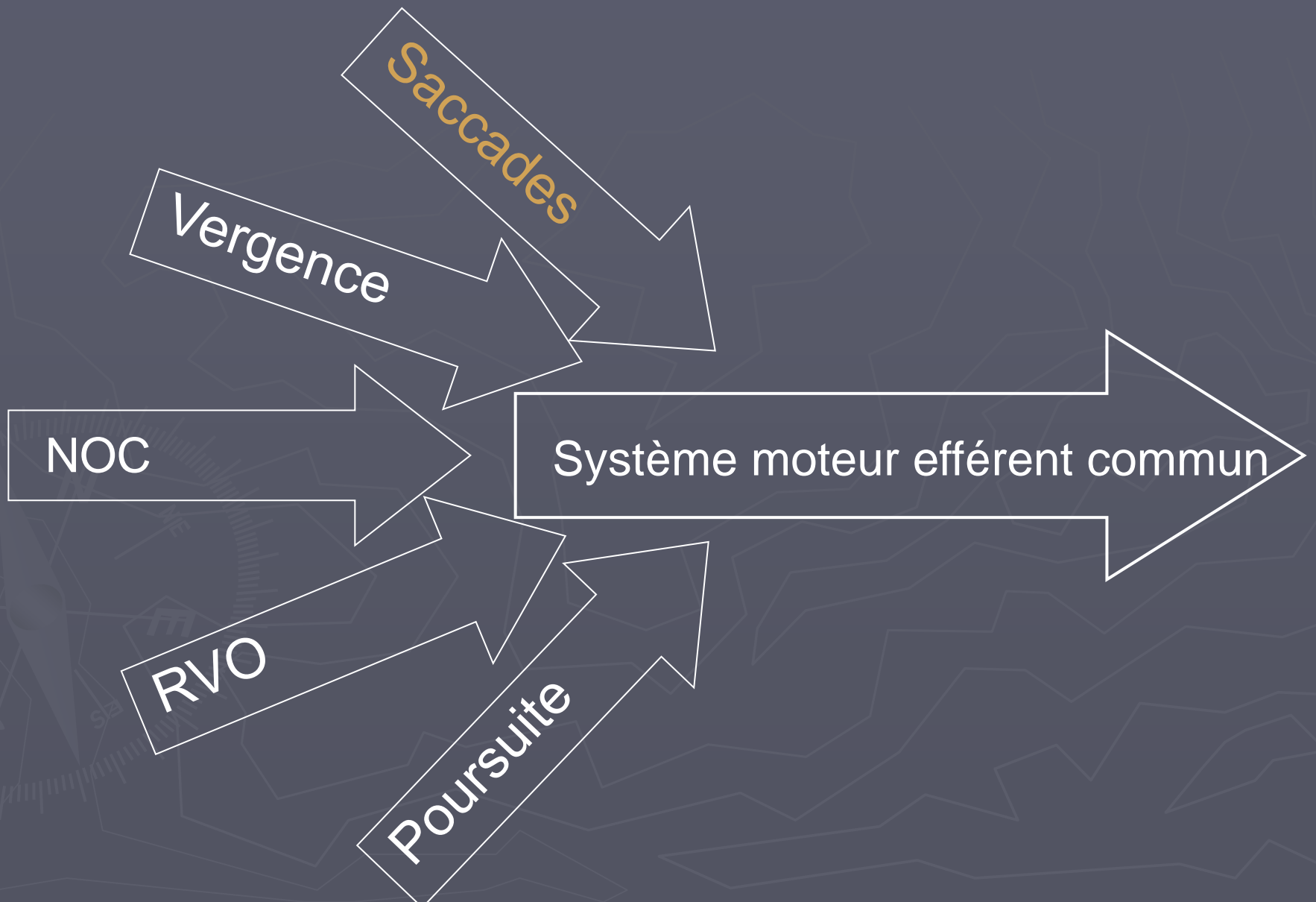


Hématome mésencéphalique:
dérivation ventriculo-péritonéale en urgence

Syndrôme nucléaire du III

- ▶ Lésion unilatérale du noyau du III :
 - Paralysie du III du côté de la lésion
 - + paralysie de l'élévation, avec dépression de l'œil controlatéral
- ▶ résulte en une paralysie non dissociée de l'élévation du regard
- ▶ Explication: les fibres nerveuses se projetant sur le droit supérieur proviennent du sous noyau controlatéral

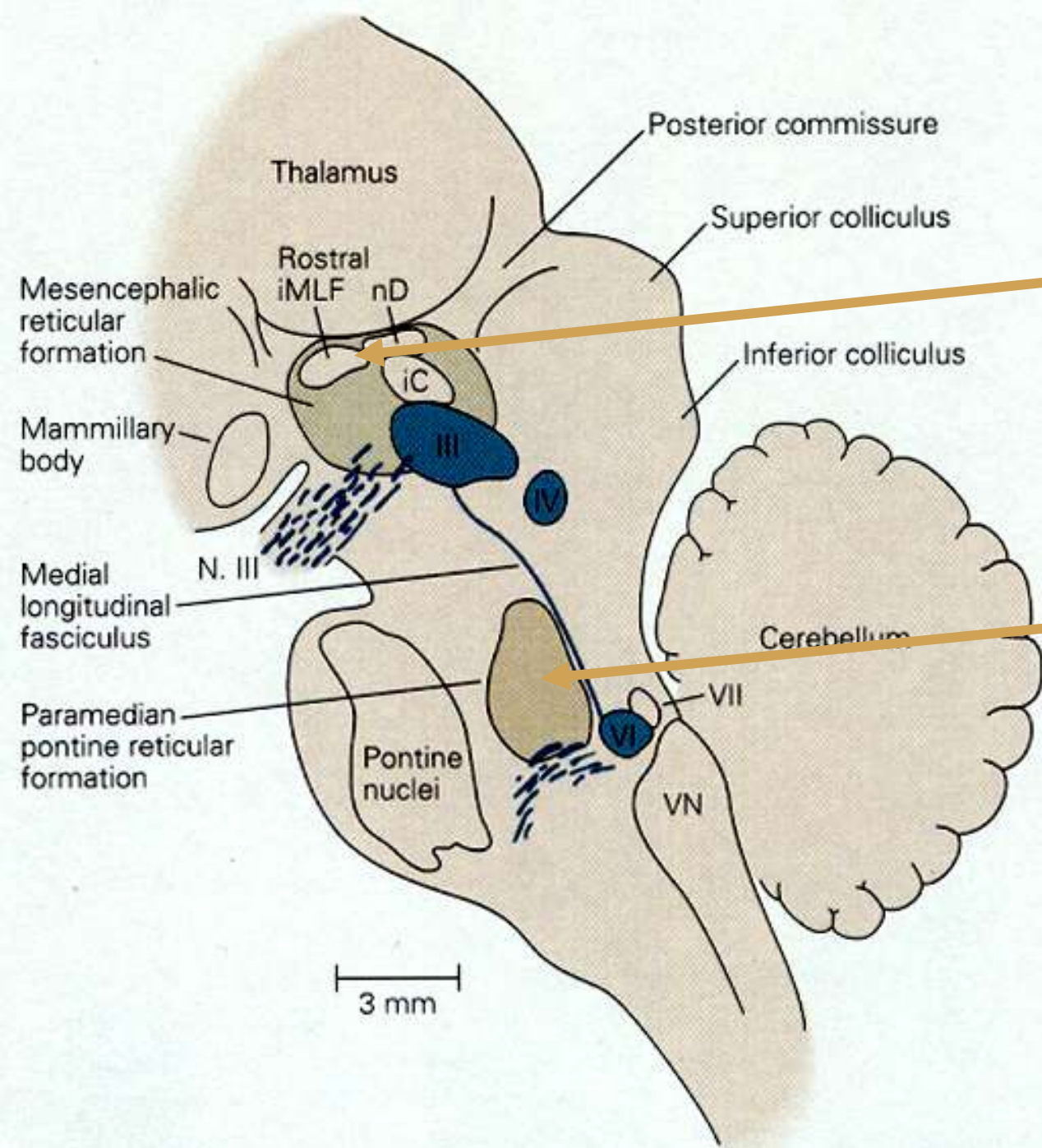




Organisation du contrôle des saccades

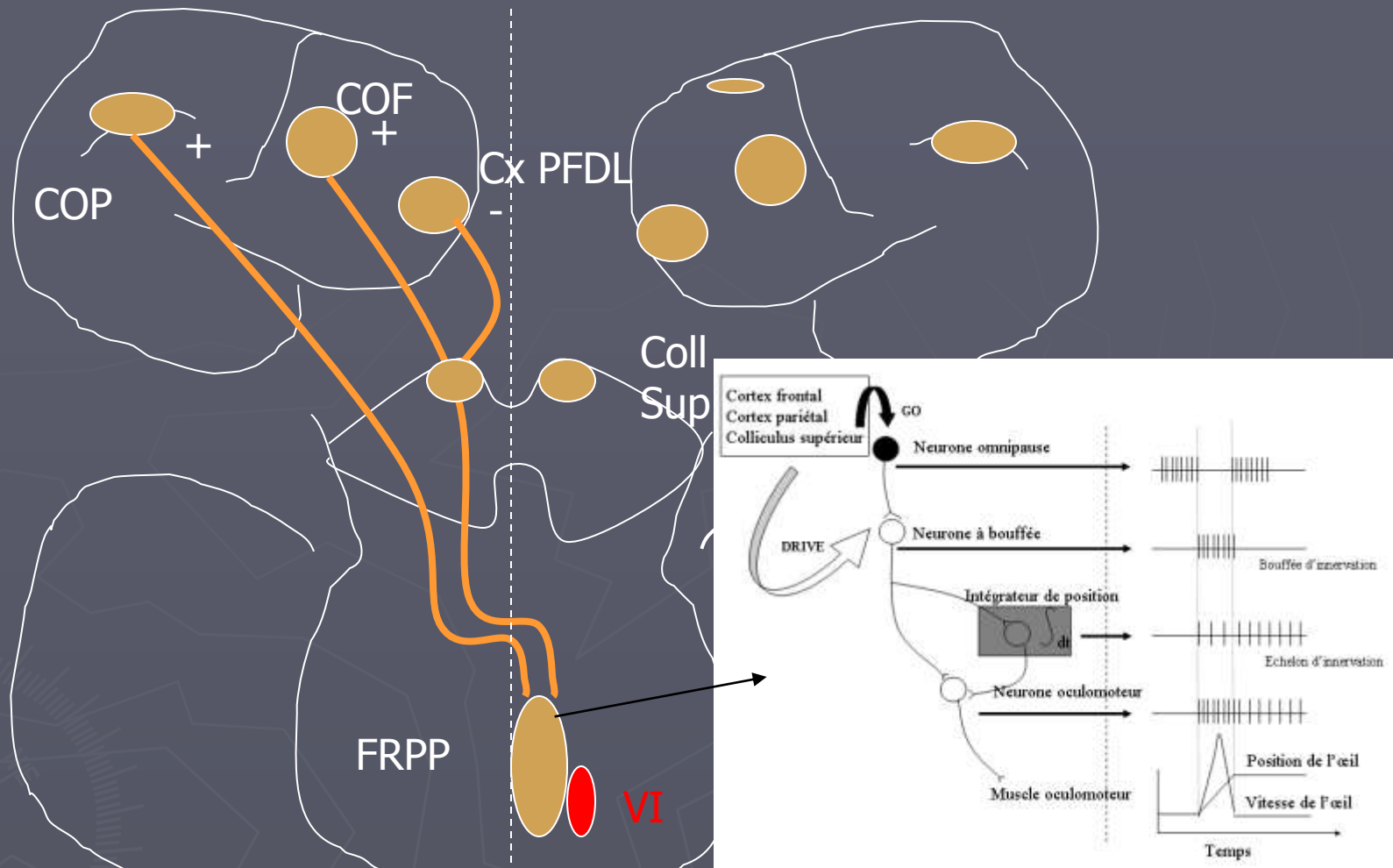
- ▶ **Un générateur saccadique dans la formation réticulée/tronc cérébral:**
 - **Versions horizontales : FRPP** (Formation Réticulée Pontine Paramédiane) = PONT
 - **Versions verticales (torsionnelles) : noyau IR du FLM** (Interstitiel Rostral du Faisceau Longitudinal Médian) = MESENCEPHALE
- ▶ **Un contrôle saccadique**
 - **Contrôle cortical :**
 - ▶ Décision, sélection de la cible, transformations visuo-motrices pour le codage de l'amplitude et de la direction, signaux pour initier ou inhiber la saccade
 - ▶ Dépendance contextuelle (acte généré sur la base de données « internes » ou « externes »)
 - **Contrôle sous cortical :**
 - ▶ Ganglions de la base et colliculus supérieur (sélection du programme, facilitation des saccades de génération « interne », inhibition des saccades réactives)
 - ▶ Vermis cérébelleux (correction des erreurs, adaptation)

Les saccades –à la différence des phases rapides du nystagmus- sont déclenchées par une activation du cortex hémisphérique.



Saccades verticales & torsionnelles

Saccades horizontales

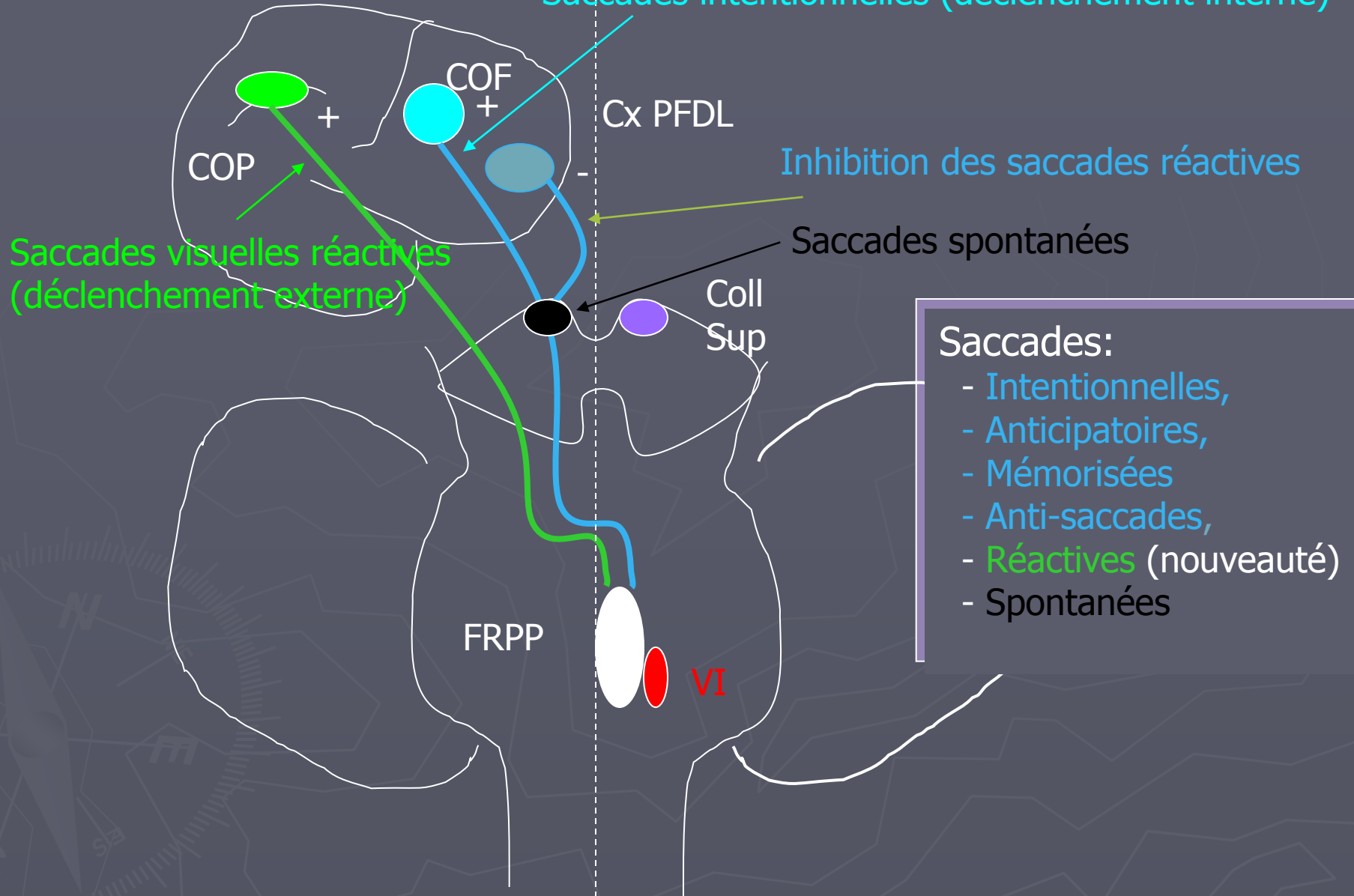


**Formation Réticulée
Pontine Paramédiane**

**= générateur (centre
prémoteur) des saccades
horizontales homolatérales**

Représentation schématique de la voie cortico-prémotrice pour le déclenchement des saccades horizontales vers la G

Saccades intentionnelles (déclenchement interne)



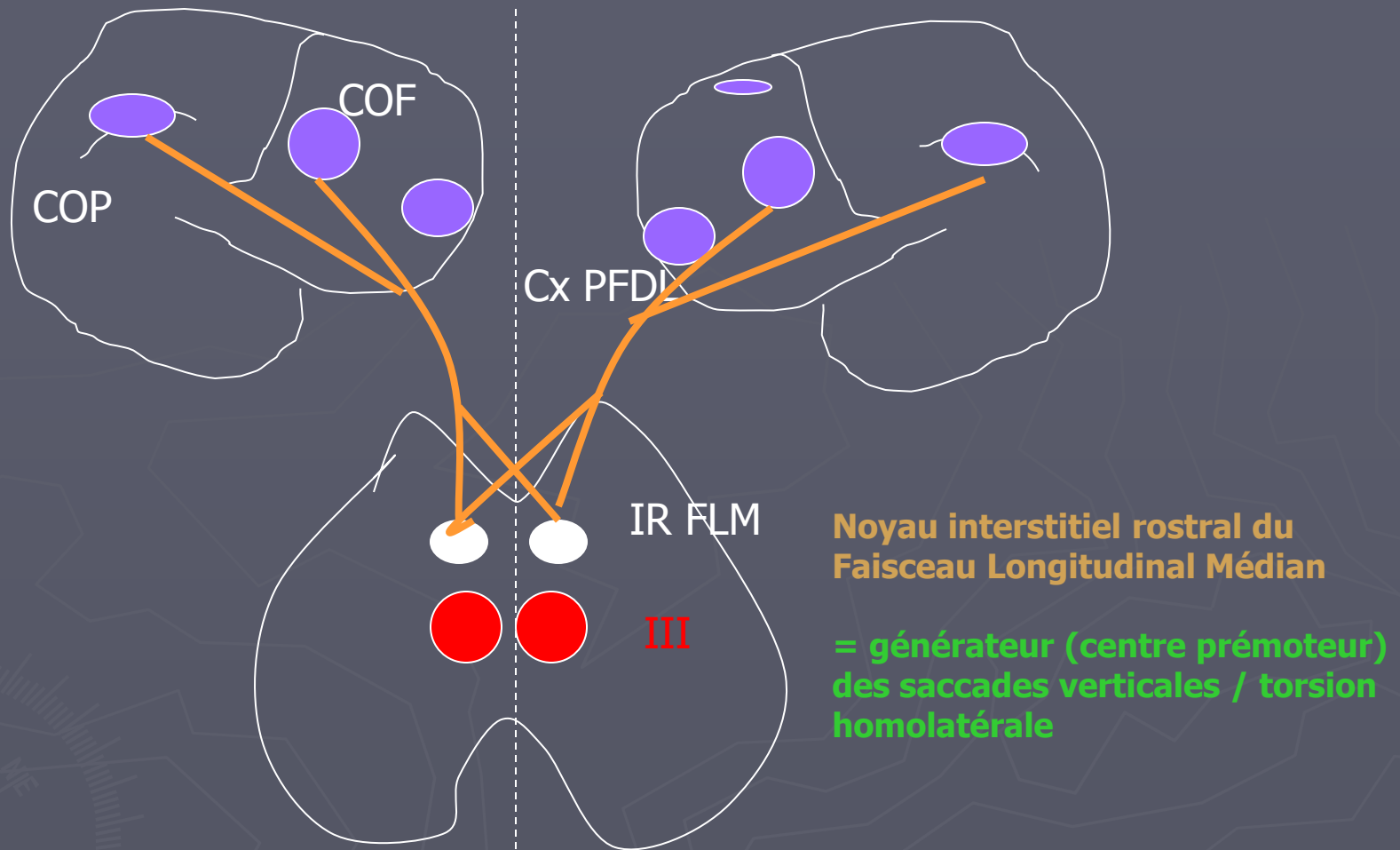
Saccades visuelles réactives (déclenchement externe)

Inhibition des saccades réactives

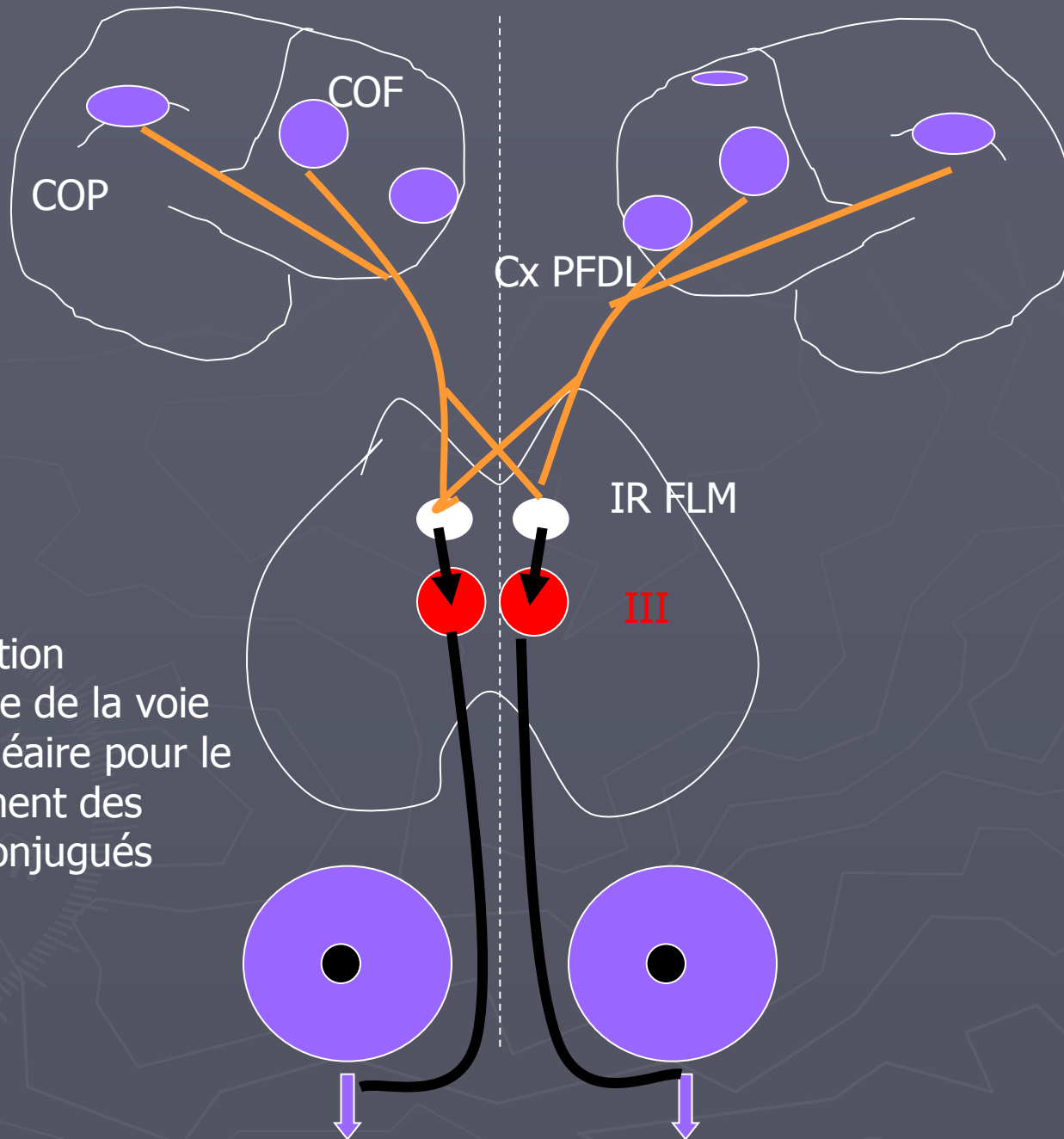
Saccades spontanées

- Saccades:
- Intentionnelles,
 - Anticipatoires,
 - Mémorisées
 - Anti-saccades,
 - Réactives (nouveau)
 - Spontanées

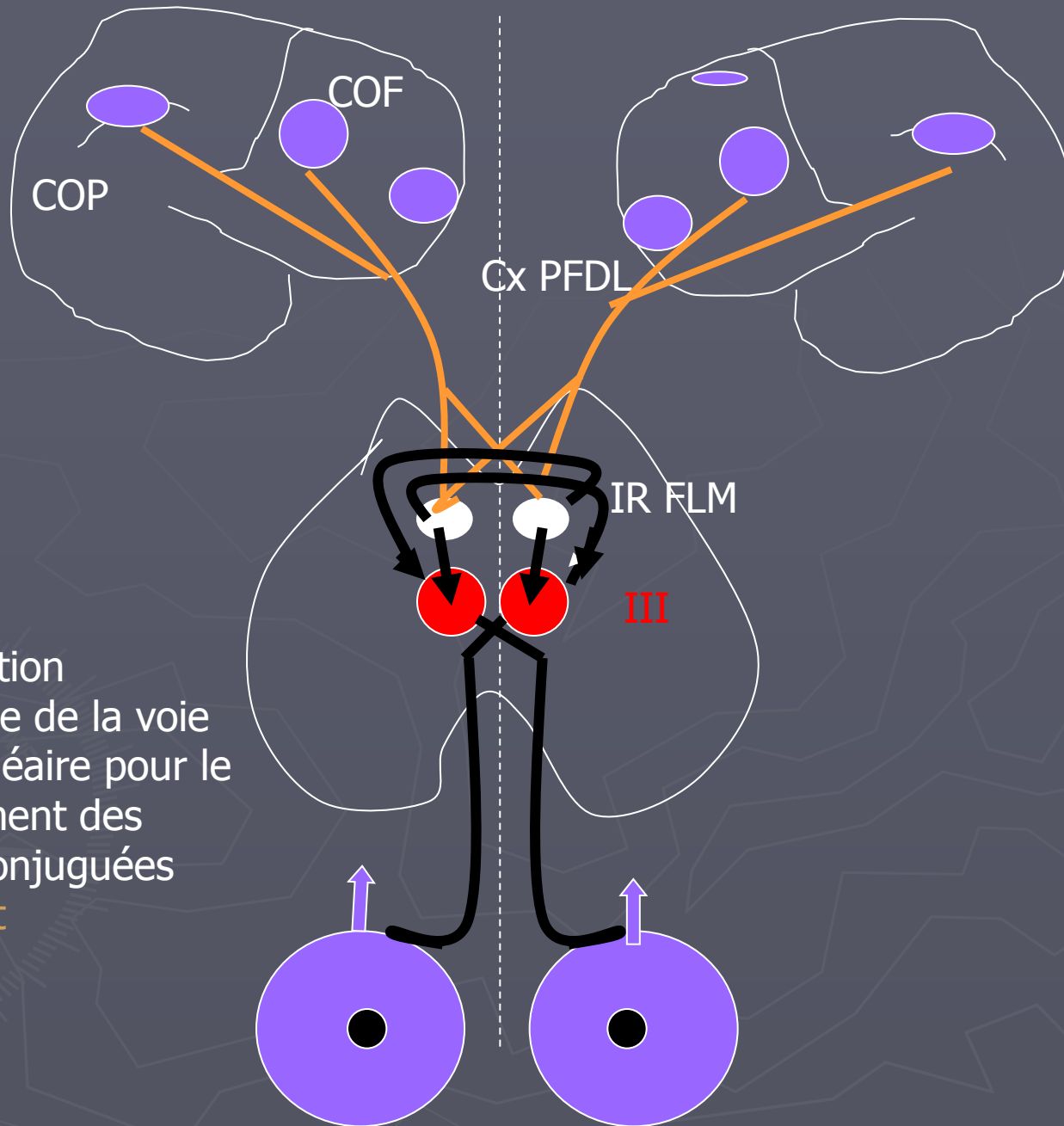
Représentation schématique de la voie cortico-prémotrice pour le déclenchement des saccades horizontales vers la G



Représentation schématique de la voie cortico-prémotrice pour le déclenchement des saccades verticales (et torsionnelles)



Représentation
schématique de la voie
cortico-nucléaire pour le
déclenchement des
saccades conjugués
vers le bas

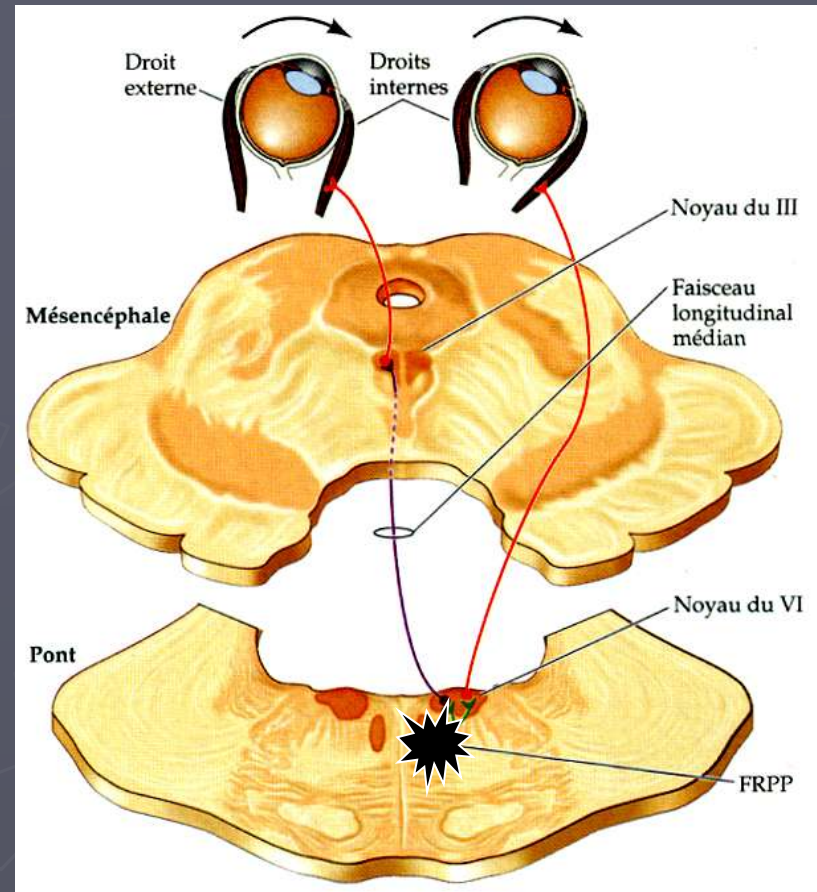


Représentation
schématique de la voie
cortico-nucléaire pour le
déclenchement des
saccades conjuguées
vers le haut

Syndrome de la FRPP: paralysie du regard horizontal

(Formation Réticulée Pontine Paramédiane)

- ▶ Paralysie des saccades horizontales dirigées du côté de la lésion:
 - Saccades d'excentration
 - Saccades de recentrage depuis le côté opposé= Saccades absentes ou ralenties ++
- ▶ Epargne :
 - Mouvements lents (poursuite et réflexes) = dissociation
 - Convergence
 - Mouvements verticaux
- ▶ Syndrome de la FRPP bilatéral
- ▶ Causes: SEP, AVC, tumeurs, encéphalite, maladies métaboliques (Gaucher)



Syndrome de la FRPP G

saccades

Hématome du pont



Poursuite lente



Syndrome de la FRPP bilatéral: saccades horizontales lentes (étiologie ?)

Saccades « céphaliques »

Saccades horizontales vers une cible visuelle

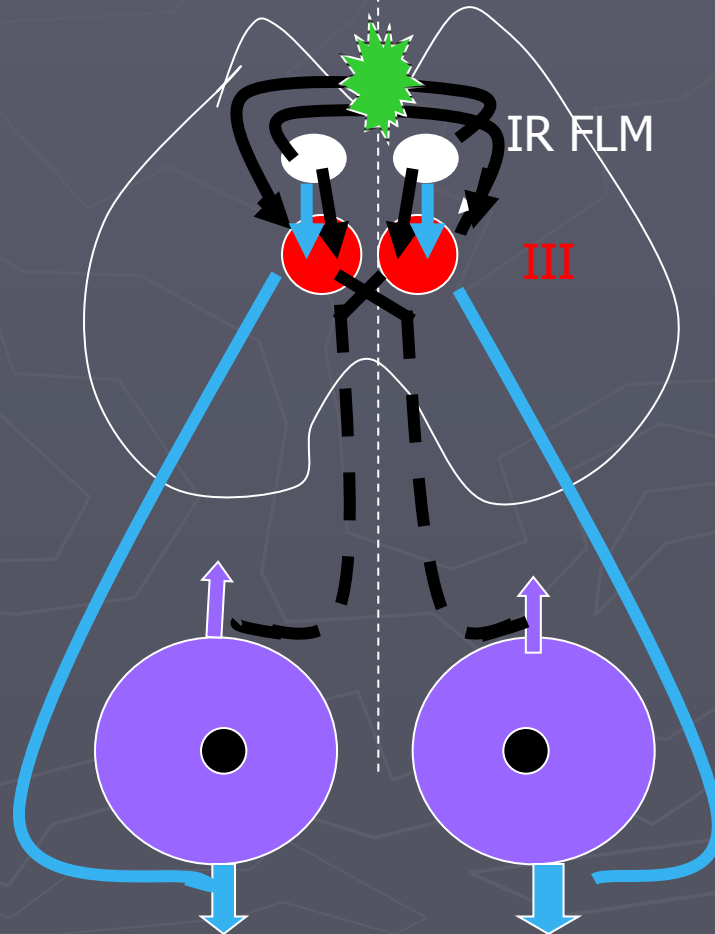
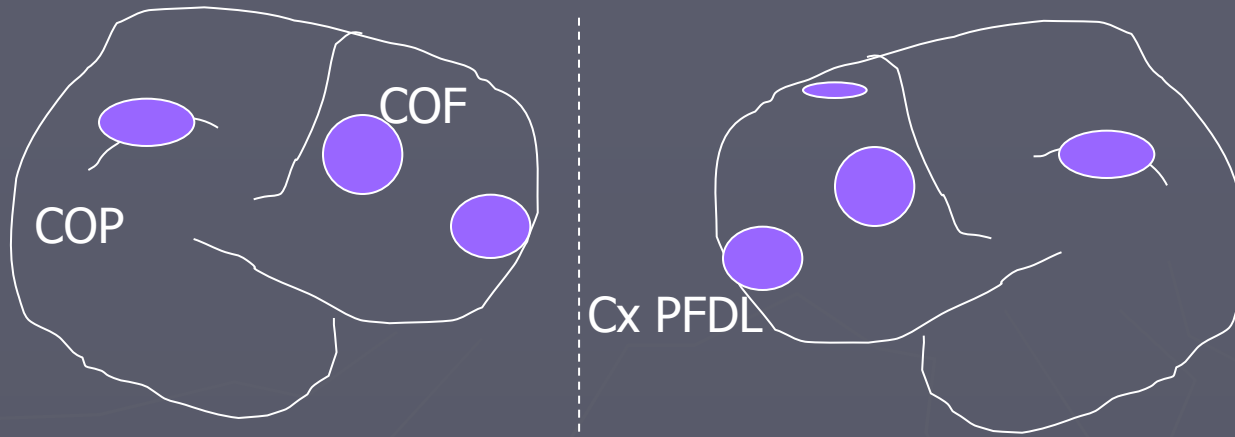
Réflexe oculo-céphalique horizontal

Saccades verticales

Paralysie supranucléaire du regard vertical

(= syndrome de Parinaud, syndrome prétectal..)

- ▶ Surtout un déficit des saccades verticales :
 - absence, limitation ou ralentissement
 - Pour tous les mouvements verticaux ; limité aux saccades vers le haut ou vers le bas (plus rare)
- ▶ Epargne variable de la poursuite et des réflexes
- ▶ Gradient dans le déficit : saccades < poursuite < réflexes
- ▶ Déficit de la convergence
- ▶ Autres signes :
 - Nystagmus retractorius
 - Rétraction de la paupière supérieure (signe de Collier)
 - Skew deviation
 - Faiblesse de la réaction pupillaire à la lumière
- ▶ = lésion de la partie postérieure et rostrale du mésencéphale



Paralysie des saccades vers le haut (ou ralentissement):

-Gradient: saccades < poursuite < RVO

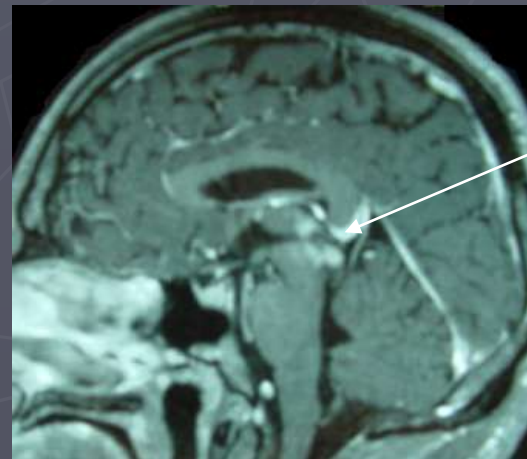
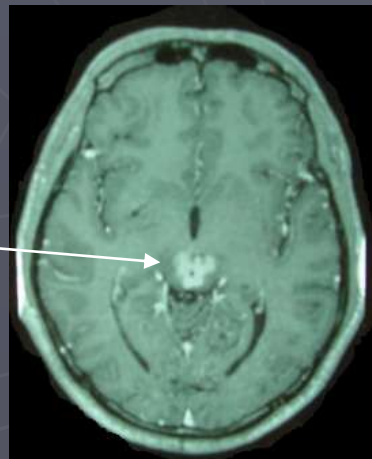
- = lésion médiane près de la commissure postérieure

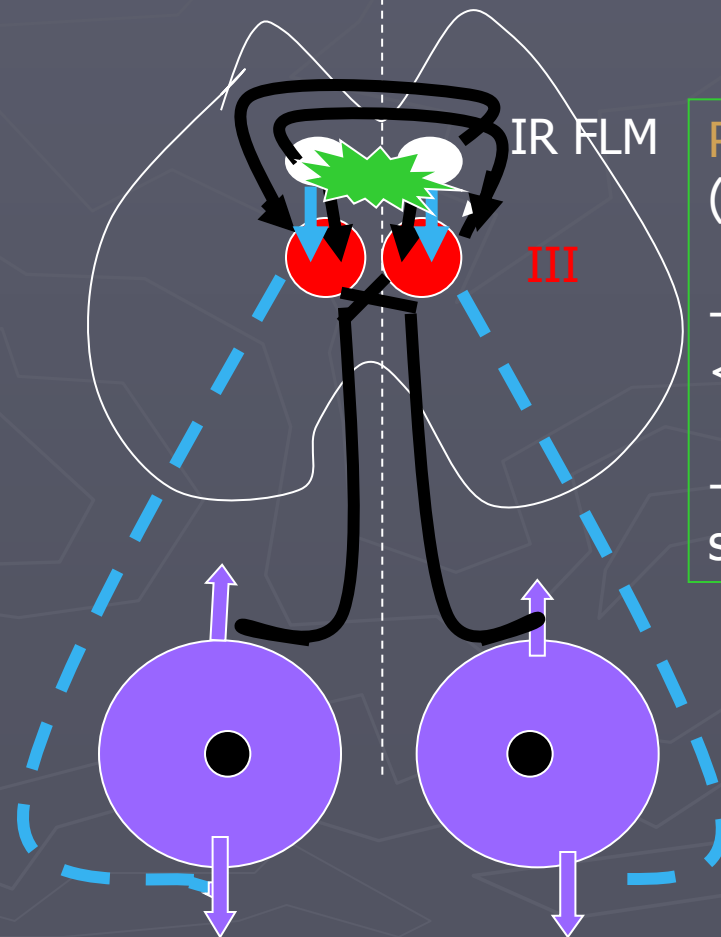
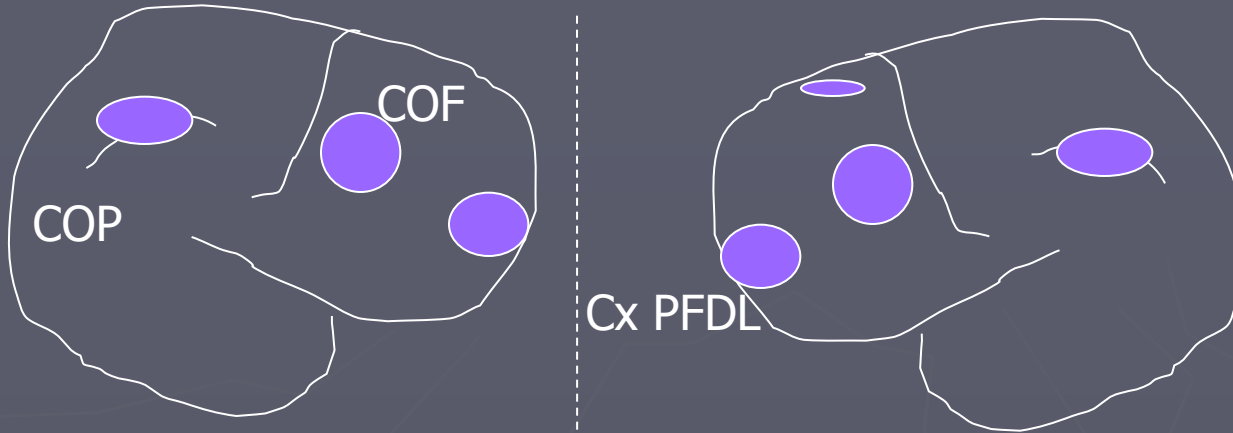
Paralyse des saccades vers le haut (germinome de la partie postérieure du mésencéphale)

saccades

Poursuite lente

convergence





Paralysie des saccades vers le bas (ou ralentissement):

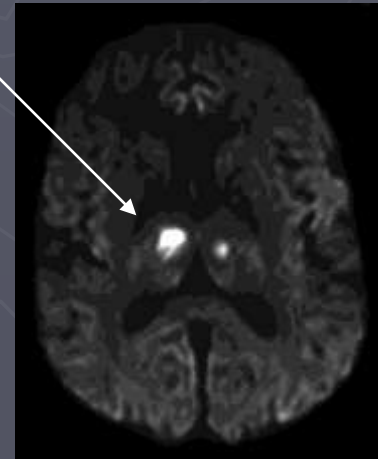
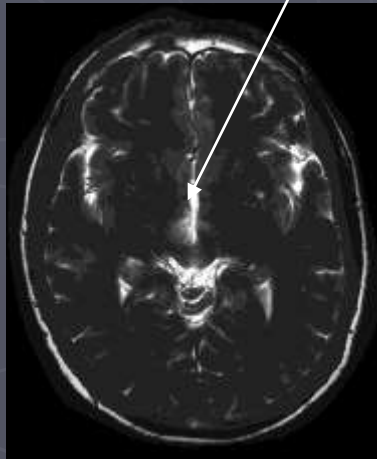
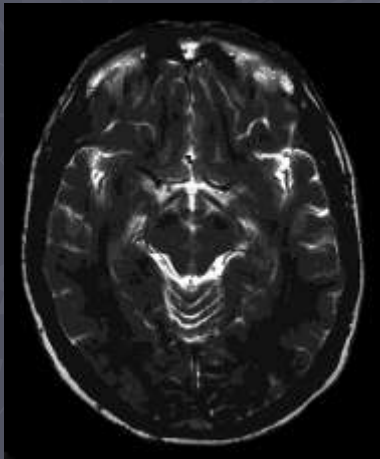
- gradient: saccades < poursuite < RVO
- = lésion des deux IRFLM /de ses efférences

Paralyse des saccades vers le bas

saccades

Poursuite et réflexes

Infarctus bilatéral thalamo-soustrahamique paramédian



Paralysie des saccades verticales

- ▶ **Tumeur**: germinome/tératome/pinéalome, gliome lame tectale, métastase
- ▶ **Hydrocéphalie**: stt sténose aqueduc
- ▶ **Vasculaire**: infarctus ou hématome mésencéphale ou thalamus
- ▶ **Métabolique**: Wilson, **Gayet-Wernicke**, **Niemann-Pick type C**, Tay-Sachs, aminoacidopathies
- ▶ **Intoxications**: CBZ, neuroleptiques, barbi
- ▶ **Dégénératif**: **PSP** ++, Huntington, DCB, DCL
- ▶ **Inflammatoire**: SEP, **Whipple**+, syphilis, tuberculose, encéphalites..
- ▶ **Trauma** cânien
- ▶ Post neurochirurgie..

Saccades et pathologie hémisphérique

▶ **Déviat**ion conjug

- En direction d'une lésion hémisphérique étendue et récente (AVC, surtout hémisphère droit)

= déséquilibre tonique de la commande, déficit de l'initiation des saccades controlatérales, syndrome d'hémi négligence??

▶ **« Apraxie oculomotrice acquise »**:

- Absence de saccades volitionnelles (ne persistent que des saccades spontanées et les phases rapides du nystagmus)

- Lésions fronto-pariétales bilatérales (infarctus stratégiques)

= déficit de l'initiation des saccades intentionnelles et réactives

▶ **Syndrome oculomoteur « frontal »** :

- Lésions cortico-sous corticales, ou noyaux gris centraux

= saccades intentionnelles << saccades visuelles réactives + défaut d'inhibition des saccades réactives « parasites »

▶ **Syndromes oculomoteurs « postérieur »** :

= saccades visuelles réactives << saccades intentionnelles

- **Hémianopsie latérale homonyme** (/déficit champ visuel, lobe occipital)

- **Syndrome de négligence hémispatale G** (/attention spatiale, Région TP Dte)

- **Syndrome de Balint** (/transformations visuo-oculomotrices et attention spatiale, partie post des lobes pariétaux)

Femme de 69 ans se plaignant d'une incapacité progressive à diriger volontairement ses yeux (anatomie: DLFT-U)

Saccades intentionnelles
(réponse à une commande)

Saccades réactives (cible visuelle)

Homme de 78 ans, syndrome de Balint dans le cadre d'un syndrome de DCB (AV= 10/10, CV= N)

Saccades « volontaires »

Saccades «réactives »

Saccades et ataxies héréditaires

- ▶ SCA2: saccades lentes ++ stt horizontales
- ▶ SCA7: saccades lentes, ophtalmoplégie supranucléaire
- ▶ Atrophie dentato-rubro-pallido-luysienne: saccades lentes
- ▶ Ataxie épisodique 2: nystagmus du regard excentré++
- ▶ Friedreich: non spécifique (ondes carrées lors de la fixation, nystagmus regard excentré)
- ▶ Déficit congénital en vitamine E (abétalipoprotéinémie): saccades lentes, puis ophtalmoplégie supranucléaire
- ▶ Ataxie-télangiectasie : apraxie oculomotrice (latence accrue, amplitude réduite, jet de tête), nystagmus (NAP)
- ▶ Ataxie-apraxie oculomotrice de type 1 et 2: apraxie oculomotrice

Saccades

et quelques maladies héréditaires ou métaboliques

- ▶ **Gaucher** (forme adulte): absence des S horizontales, puis de toutes les S
- ▶ **Niemann-Pick type C**: absence des S verticales, puis de toutes les S
- ▶ Tay-Sachs: ophtalmoplégie supranucléaire complète
- ▶ Déficit en hexosaminidase A: paralysie verticalité
- ▶ **Wilson**: ralentissement des S verticales et distractibilité
- ▶ **Gayet-Wernicke**: nystagmus du regard excentré, nystagmus vertical, paralysie Hz ou V, OIN....

Saccades et syndromes parkinsoniens

	latence	vitesse	amplitude	Anti-saccades
MP idiopathique	N	N	hypo	N
AMS	N	N	hypo	N
DCB	accrue	N/réduite	N/hypo	altérées
PSP	N	Réduite++	réduite	Altérées ++

Saccades lentes

- ▶ **Focale**: toute lésion de la FRPP (tumeur, AVC...)
- ▶ **Dégénératif**: ACAD (SCA2++), PSP++, Huntington, SLA (rare), DCB
- ▶ **Métabolique**: Wilson, Lipidoses
- ▶ **Infectieux**: Whipple, tétanos, SIDA
- ▶ **Intoxications**: anti épileptiques, BZD
- ▶ **Neuro-musculaire**: myasthénie, myopathies oculaires

Quand penser à un trouble supranucléaire

- ▶ POM conjuguée (de fonction)
 - Hz
 - V
 - combinée
- ▶ Pas de diplopie (sauf OIN)
- ▶ dissociation +++
 - Entre saccades et mouvts réflexes
 - Entre adduction et convergence