

# LA VIGNETTE DIAGNOSTIQUE DE L'ÉTUDIANT

## Comment raisonner une anomalie des mouvements oculaires ?

V. MOONEN (1), R. PHAN BA (2), E. RIKIR (2), C. ANDRIS (3), G. MOONEN (4)

**RÉSUMÉ :** Les anomalies des mouvements oculaires sont très fréquentes en neurologie. Nous rapportons une observation d'ophtalmoplégie internucléaire unilatérale isolée d'origine ischémique pour illustrer à quel point le diagnostic de localisation lésionnelle est fondé sur 1) une analyse sémiologique précise et 2) une interprétation syndromique basée sur la connaissance préalable de l'anatomie et de la physiologie de la motricité oculaire extrinsèque. A propos de ce cas, nous faisons l'inventaire des signes et symptômes oculaires en neurologie.

**MOTS-CLÉS :** *Ophtalmoplégie internucléaire - Diplopie - Oscillopsie - Accident ischémique cérébral*

DIAGNOSTIC EXERCISE FOR THE MEDICAL SCHOOL STUDENT :

HOW TO ANALYSE AN ABNORMALITY OF EYE MOVEMENTS ?

**SUMMARY :** Eye movements abnormalities are common symptoms in neurology. We report a clinical observation of ischemic unilateral internuclear ophthalmoplegia to illustrate how much anatomical diagnosis is based on 1) a detailed neurological examination and 2) a deep knowledge and understanding of the anatomy and physiology of ocular movements. We also take this opportunity to review ocular symptoms and signs encountered in neurological practice.

**KEYWORDS :** *Internuclear ophthalmoplegia - Diplopia - Oscillopsia - Stroke*

### VIGNETTE CLINIQUE

Ce patient de 53 ans est admis au service d'urgences un matin à 6 heures. Vers deux heures du matin, alors qu'il s'éveille spontanément, il éprouve des difficultés pour lire les chiffres de son réveil digital. Il se rendort ensuite et, à cinq heures, constate que le problème persiste. Il prend contact avec son médecin traitant qui lui conseille de consulter le service d'urgences. A l'admission, le patient décrit une diplopie horizontale et fait également état de ce qu'il qualifie de vertige, en fait une oscillopsie (voire définition dans le tableau I). Il a noté un manque d'assurance à la marche.

Il n'y a pas eu de dysarthrie, de trouble phasique, de perte de force ou de sensibilité. Au cours de l'anamnèse, le patient signale des céphalées occasionnelles, existant depuis plusieurs années et non modifiées récemment.

L'examen physique est normal, en dehors de l'examen neurologique. En particulier, il n'y a pas de fièvre ou de syndrome grippal et les paramètres cardiovasculaires sont normaux.

L'examen neurologique montre :

- à l'œil droit, une motricité oculaire complète, mais un nystagmus principalement horizontal du seul œil droit et uniquement dans le regard latéral vers la droite;

- à l'œil gauche, une paralysie de l'adduction dans le regard latéral vers la droite, mais non lors de l'épreuve de convergence;

- aucune autre anomalie n'est notée au cours de l'examen neurologique.

Les antécédents familiaux sont marqués par plusieurs cas de pathologie vasculaire coronaire ou cérébrale chez des parents au premier ou au deuxième degré.

Le patient lui-même n'est pas hypertendu ni diabétique. Il ignore son taux de cholestérol et fume depuis l'adolescence, actuellement 15 à 20 cigarettes par jour.

On ne relève pas de morsure de tique chez ce citadin ni de séjour à l'étranger.

### SÉMIOLOGIE ANALYTIQUE : Y A-T-IL UNE LÉSION ? LES SYMPTÔMES, LES SIGNES ET LE CONTEXTE

Le tableau clinique est dominé par *les symptômes* visuels, en l'occurrence une diplopie horizontale dans le regard latéral droit. Cette diplopie n'existe pas en vision monoculaire, ce qui signifie qu'elle est la conséquence d'une atteinte de l'oculomotricité. En effet, une diplopie en vision monoculaire traduit toujours une pathologie au niveau du globe oculaire, notamment des milieux transparents. L'impression de vertige est en fait une oscillopsie qui est la conséquence perceptuelle du nystagmus.

Ces symptômes sont survenus brutalement puisque constatés à l'éveil.

*Les signes* sont résumés dans le schéma de la figure 1.

*Le contexte* : ces symptômes visuels et signes oculaires surviennent de façon brutale chez un homme de 53 ans qui a au moins deux facteurs de risque vasculaire, à savoir un tabagisme et des antécédents familiaux. Si une étiologie vas-

(1) Etudiant, 4<sup>ème</sup> doctorat, Université de Liège.

(2) Assistant, (4) Professeur ordinaire, Chef de Service, Service de Neurologie, CHU de Liège.

(3) Chef de Clinique, Service d'Ophtalmologie, CHU de Liège.

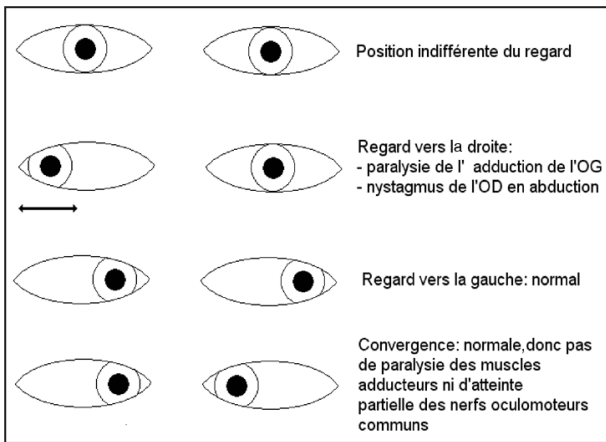


Figure 1. Examen de la motricité oculaire extrinsèque. OG : oeil gauche. OD : oeil droit.

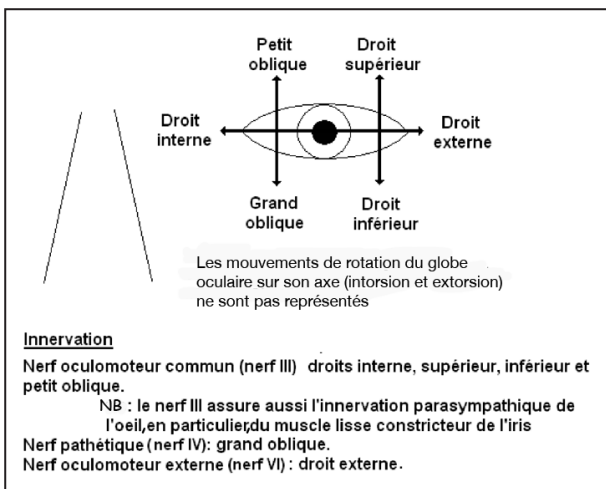


Figure 2. Actions et innervation des 6 muscles oculomoteurs.

culaire était envisagée, l'hypothèse d'une thrombose serait *a priori* privilégiée en raison de la survenue pendant le sommeil. Il faut toutefois se méfier de conclusions trop hâtives.

Le tableau I résume les principaux symptômes et signes visuels rencontrés en neurologie.

**SÉMIOLOGIE SYNDROMIQUE : OÙ EST LA LÉSION ?**

La persistance d'une contraction du muscle droit interne gauche à la convergence exclut une lésion de ce muscle ainsi que du noyau du nerf III ou du trajet de ses fibres, que ce soit dans le tronc cérébral ou dans le tronc nerveux périphérique. En outre, une lésion de ce type serait responsable d'un strabisme divergent de l'œil gauche qui n'a pas été noté. La lésion est donc centrale et «en amont» des noyaux des muscles oculomoteurs.

TABLEAU I. SYMPTÔMES ET SIGNES VISUELS EN NEUROLOGIE

<b>Amaurose monoculaire</b>	Cécité unilatérale. Peut être transitoire ou non.	
<b>Diminution de l'acuité visuelle</b>	En pratique, se mesure à l'aide d'échelles placées à distance du sujet à qui l'on demande de lire sous éclairage constant. Peut être progressive ou brutale, uni- ou bilatérale. Le plus souvent d'origine ophtalmologique (glaucome, décollement de rétine,...).	
	En neurologie : <b>Progressive (uni- ou bilatérale)</b> • origine oculaire : ex. atrophie optique de Leber, dégénérescence maculaire sénile • compression du nerf optique • névrite optique rétrobulbaire • hypertension intracrânienne • toxique, ex. méthanol	<b>Brutale</b> • <b>Unilatérale</b> -Fracture -Artérite temporale -Embolie artérielle d'origine carotidienne (transitoire) • <b>Bilatérale</b> -Ischémie vertébro-basilaire -Toxique méthanol -Névrite optique alcoolotabagique
<b>Diplopies</b>	Perception visuelle double d'un objet unique. Résultent d'une rupture de l'équilibre entre les constituants du système périphérique d'exécution des mouvements oculaires. Peuvent être verticales, horizontales ou obliques. Peuvent être constantes ou d'importance variable selon la direction du regard : augmentation dans la direction d'action du muscle paralysé.	
<b>Strabisme</b>	Déviation oculaire. Peut être paralytique ou non et s'accompagner ou non de diplopie	
<b>Scotomes</b>	Lacunes dans le champ visuel. Peuvent être centraux (vision maculaire) ou paracentraux et, dans ce cas, nasal ou temporal. Voir déficits campimétriques en fonction de la localisation lésionnelle.	
<b>Scotome scintillant</b>	Scotome scintillant à bord irisé et de topographie fluctuante qui précède la phase céphalalgique d'une crise de migraine ophtalmique	
<b>Mouches volantes</b>	Sont dues à des inclusions dans le vitré ou à d'autres modifications des milieux transparents de l'œil. Toujours d'origine ophtalmologique. Etiologie quasi toujours bénigne.	
<b>Photophobie</b>	Se voit pendant la crise de migraine et dans le syndrome méningé	
<b>Hallucination visuelle</b>	Perception visuelle sans objet. Peut être simple ou complexe, épileptique ou non.	
<b>Oscillopsie</b>	Déplacement rythmique de l'image, généralement selon un axe constant. S'observe en cas de mouvement oculaire anormal, le plus souvent un nystagmus.	

TABLEAU I. SYMPTÔMES ET SIGNES VISUELS EN NEUROLOGIE (SUITE)

<b>Dysmorphopsie</b>	Déformation de la perception visuelle, les objets apparaissant plus grands (macropsie), plus petits (micropsie) ou déformés. Se rencontre dans certaines épilepsies et dans la migraine (syndrome d'Alice au pays des merveilles).
<b>Dyschromatopsie</b>	Anomalie de la perception des couleurs
<b>Achromatopsie</b>	Anomalie acquise de la perception des couleurs due à une lésion, le plus souvent ischémique, du cortex visuel de l'hémisphère dominant.
<b>Daltonisme</b>	Anomalie de la perception des couleurs due à l'absence génétique d'une des opsines (pigment visuel)
<b>Monochromatopsie</b>	Tous les objets apparaissent monochromes : jaunes dans l'intoxication digitalique, rouges (érythropisie) en cas d'hémorragie au niveau de la macula.
<b>Alexie Agnosie visuelle Prosopagnosie (= agnosie des visages) Dyslexie Agnosie des couleurs Apraxie oculaire</b>	Ces symptômes sont des altérations de fonctions cognitives et sont toujours d'origine corticale

TABLEAU II. LES MOUVEMENTS OCULAIRES CONJUGUÉS

Mouvements oculaires tels que les images d'un objet se forment au niveau de zones fonctionnellement correspondantes des deux rétines. Ils permettent ainsi la vision binoculaire.
On distingue des mouvements oculaires conjugués : - <b>volontaires</b> - <b>automatiques</b> : fovéation, poursuite, saccades, nystagmus optocinétique («du train»), orientation des yeux, de la tête et du cou à la recherche d'un stimulus auditif, olfactif ou somesthésique - <b>réflexes</b> : déviation oculaire de compensation aux déplacements de la tête (réflexe proprioceptif à point de départ vestibulaire et des muscles cervicaux) et autres réflexes à point de départ vestibulaire
<b>Paralysie des mouvements oculaires conjugués.</b> Elles peuvent être dissociées c'est-à-dire ne concerner que les mouvements volontaires ou être complètes. On distingue : <b>Des paralysies de la latéralité :</b> Lésion du centre pontin paramédian : paralysie ipsilatérale de la latéralité, les yeux sont déviés vers le côté sain. Lésion des voies d'origine corticale (aire 8) : paralysie hétérolatérale et déviation ipsilatérale («Le patient regarde sa lésion»). <b>Des paralysies de la verticalité (syndrome de Parinaud) :</b> lésion du centre mésencéphalique d'intégration des mouvements de verticalité ou des voies d'origine corticale qui s'y projettent (aires 17 et 18).

L'action des six muscles extrinsèques de l'œil et leur innervation sont rappelées dans la figure 2.

A côté des paralysies qui correspondent à l'atteinte d'un ou de plusieurs muscles ou nerfs oculomoteurs, on distingue les paralysies des mouvements conjugués des yeux, qu'il s'agisse de la latéralité ou de la verticalité. La situation la plus habituelle est celle qui résulte d'une lésion, le plus souvent ischémique, du centre oculogyre frontal qui entraîne la déviation conjuguée des yeux. On dit que le malade «regarde sa lésion». Mais d'autres localisations lésionnelles sont possibles et résumées dans le tableau II.

Dans le cas rapporté, on peut exclure une paralysie de la latéralité vers la droite parce que, dans ce cas, il n'y aurait pas d'abduction de l'œil droit dans le regard vers la droite.

La situation clinique de notre patient ne peut donc être expliquée par une lésion nucléaire ou en aval parce qu'il n'y a pas, en réalité, de paralysie, pas davantage par une lésion supranucléaire parce que les mouvements conjugués sont normaux. Il faut donc envisager une ophtalmoplégie internucléaire. Pour comprendre celle-ci, il faut revoir l'anatomie et la physiologie des voies oculomotrices dans le tronc cérébral. Une lésion unilatérale du faisceau longitudinal médian interrompt la communication entre le centre pontin de la latéralité et le noyau du nerf oculomoteur commun qui est dans la région

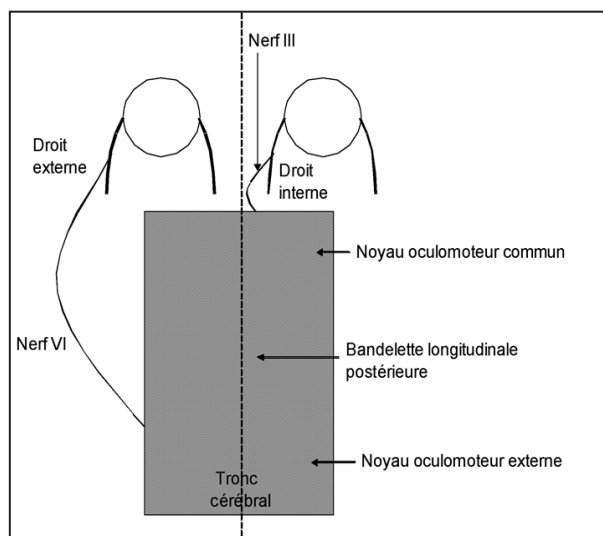


Figure 3. Connexions dans le tronc cérébral (région ponto-pédonculaire) entre les noyaux oculomoteurs externes (VI) et commun (III) assurant la coordination des mouvements de latéralité. Cette connexion se fait par la bandelette longitudinale postérieure.

pédonculaire (mésencéphale) : l'abduction (noyau oculomoteur externe) de l'œil du côté de la lésion pourra se faire, mais non l'adduction (noyau oculomoteur commun) de l'œil opposé (Fig. 3).

**RÉFLEXION ÉTIOLOGIQUE : QUELLE EST LA NATURE DE CETTE LÉSION ?**

Si les signes sont souvent la clé de la localisation lésionnelle, c'est la confrontation de celle-ci

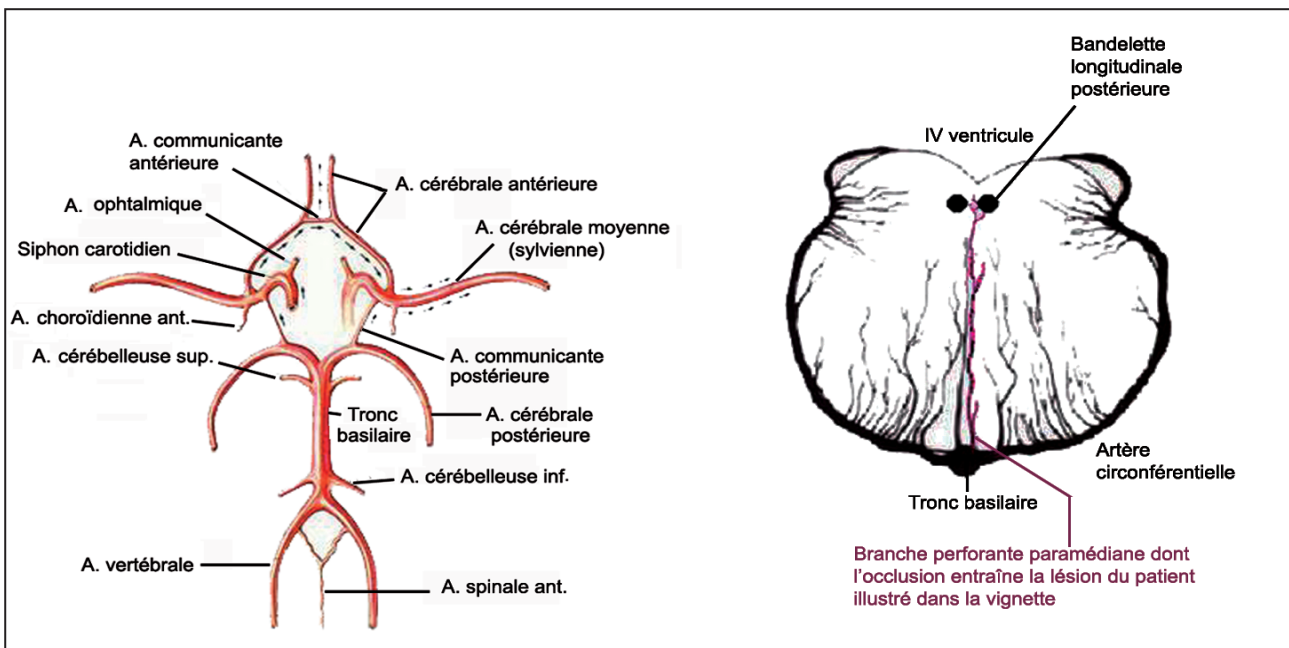


Figure 4. La vascularisation du tronc cérébral. Elle est assurée par les artères vertébrales issues des artères sous-clavières et le tronc basilaire qui est formé par la réunion des deux artères vertébrales à leur entrée dans le crâne par le trou occipital. Du tronc basilaire se détachent des branches paramédianes et des artères circconférentielles courtes ou longues qui forment un réseau anastomotique à la surface du tronc cérébral duquel se détachent des artères perforantes radiaires terminales. L'occlusion de ces vaisseaux terminaux perforants peut provoquer des infarctus très localisés au point que l'on peut parler de lacunes. En effet, l'occlusion de l'origine d'une seule artère perforante par un athérome de la paroi du tronc basilaire est un mécanisme reconnu de la formation de telles lacunes dans la circulation postérieure. Dans le cas de la vignette présentée ici, il s'agit de l'occlusion d'un vaisseau perforant paramédian.

avec les symptômes et le contexte qui est celle de l'étiologie.

Dans le cas de notre patient, le caractère brutal, la survenue pendant le sommeil, l'âge, le sexe et les antécédents plaident en faveur d'une lésion vasculaire, probablement thrombotique et donc ischémique.

Si c'est le cas, elle doit correspondre à un territoire vasculaire et ceci impose de se pencher sur la vascularisation artérielle du tronc cérébral pour savoir si une occlusion artérielle peut être responsable d'une lésion ischémique qui ne concernerait que la bandelette longitudinale postérieure (synonyme faisceau longitudinal médian) d'un seul côté (Fig. 4).

**CRITIQUER : LE DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL**

Notre première hypothèse est donc : «accident ischémique sous forme d'une lacune de la région paramédiane gauche de la base du pont de Varole».

Quelles autres hypothèses pourraient être envisagées ?

On reconnaît trois étiologies principales à l'ophtalmoplégie internucléaire :

- la plus fréquente est la sclérose en plaques mais, dans ces cas, l'ophtalmoplégie internucléaire est quasi toujours bilatérale. Les plaques de la sclérose en plaques ne respectent, en effet,

pas un territoire vasculaire artériel et la contiguïté des bandelettes longitudinales postérieures gauche et droite rend probable leur inclusion dans une seule lésion de démyélinisation. La constatation d'une ophtalmoplégie internucléaire bilatérale chez un sujet jeune peut être considérée

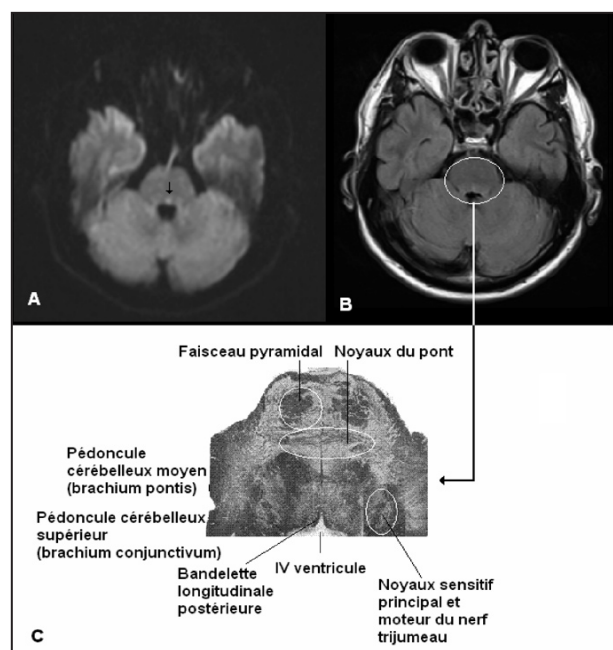


Figure 5. A : Séquence IRM de diffusion, coupe transversale au niveau de la région moyenne du Pont. La flèche noire indique une zone d'ischémie aiguë au niveau de la bandelette longitudinale postérieure gauche. B : Séquence FLAIR correspondante. C : Coupe anatomique passant au même niveau et montrant la localisation des bandelettes longitudinales postérieures.

comme quasi pathognomonique d'une sclérose en plaques;

- les gliomes du tronc cérébral peuvent débuter par, ou à un moment de leur évolution comporter dans le tableau clinique, une ophtalmoplégie internucléaire, ici aussi le plus souvent bilatérale;

- très exceptionnellement une malformation vasculaire.

#### OBJECTIFER : LES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Il n'y a guère place pour le doute, l'examen de choix est l'IRM de l'encéphale à la recherche d'une lésion ischémique paramédiane de la base du pont. C'est la séquence de diffusion qui sera particulièrement importante dans le cadre de l'hypothèse formulée. Cet examen permettra également d'exclure les trois autres diagnostics étiologiques évoqués. Particulièrement dans le cas d'une éventuelle sclérose en plaques, il faudra rechercher toute lésion active démontrée par un rehaussement après injection intraveineuse de moyen de contraste paramagnétique et la recherche de plaques «silencieuses» supra- ou infratentorielles.

La figure 5 montre la coupe la plus représentative de cet examen qui confirme l'hypothèse retenue.

Cette localisation et cette étiologie lésionnelles étant confirmées par l'IRM, le reste de l'évaluation paraclinique est centré sur les facteurs de risque cardiovasculaire. Aucune cardiopathie emboligène ni lésion significative des vaisseaux cervicaux n'ont été démontrées. Une hypercholestérolémie (cholestérol total : 3,1 g/l) a été découverte.

#### TRAITEMENT

Prévention secondaire : acide acétylsalicylique (100 mg/j en une prise) et, en raison de l'hypercholestérolémie, simvastatine 40 mg/j en une prise vespérale.

#### SUIVI

C'est celui des facteurs de risque cardiovasculaire, y compris la prise en charge du sevrage tabagique. Ce suivi est assuré par le médecin traitant. Une seule consultation de contrôle en neurologie est prévue trois mois après la sortie, au cours de laquelle une récupération complète a été constatée.

TABLEAU III. RÉSUMÉ DU RAISONNEMENT DIAGNOSTIQUE

<b>Sémiologie analytique</b>	
Symptômes	- Diplopie horizontale croisée dans le regard latéral vers la droite d'apparition brutale
Signes	- Paralysie de l'adduction de l'œil gauche dans le regard latéral vers la droite - Nystagmus de l'œil droit en abduction lors du regard latéral vers la droite
Contexte	- Homme, 53 ans - Facteurs personnels et familiaux de risque vasculaire
<b>Sémiologie syndromique</b>	
Où est la lésion ?	Lésion de la bandelette postérieure gauche dans la partie postérieure paramédiane du pont de Varole
<b>Réflexion étiologique</b>	
Quelle est la nature de la lésion ?	- Vasculaire - Ischémique
<b>Objectiver</b>	
Examens complémentaires	- IRM de l'encéphale - Bilan des facteurs de risque cardiovasculaire
<b>Traiter</b>	
	- Acide acétylsalicylique 100mg/j en une prise matinale - Simvastatine 40mg/j en une prise vespérale - Sevrage tabagique à organiser
<b>Suivi</b>	Par le médecin traitant avec attention particulière aux facteurs de risque cardiovasculaire.

#### CONCLUSION

Le raisonnement logique doit répondre aux trois questions suivantes : 1) y a-t'il une lésion; 2) où est la lésion; 3) quelle est la nature de cette lésion (voir éditorial correspondant dans ce numéro). Dans le cas particulier du patient analysé dans cette vignette, les étapes du raisonnement diagnostique sont résumées dans le tableau III.

#### BIBLIOGRAPHIE

*Dans ces vignettes diagnostiques, seules des références générales sont en principe données. Il faut en outre être conscient que la physiologie des mouvements oculaires est d'une extrême complexité et que l'analyse physiologique est ici, pour des raisons pédagogiques, quelque peu simplifiée. Davantage de détails peuvent être trouvés dans les références suivantes :*

1. Hannaway J, Woosley TA, Gado MH, Roberts PM.— The brain atlas, a visual guide to the human central nervous system, Fitzgeralds science press, 1998.
2. Leigh RJ, Ze DS.— The neurology of eye movements, Oxford University press, 2006.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr. G. Moonen, Service de Neurologie, CHU de Liège, 4000 Liège, Belgique.