

CHAPITRE VII

OPHTALMOPLÉGIE NUCLÉAIRE PROGRESSIVE
POLIENCÉPHALITE SUPÉRIEURE CHRONIQUE

Sous le nom d'*ophtalmoplégies nucléaires* on désigne les paralysies des muscles des yeux qui sont sous la dépendance de lésions des noyaux d'origine des nerfs moteurs de l'œil. L'ophtalmoplégie est dite *externe* quand elle est limitée à la musculature extérieure de l'œil, *interne* quand la musculature interne (appareil ciliaire et irien) est atteinte, *totale* quand les muscles extrinsèques et intrinsèques sont paralysés. Comme toutes les paralysies, l'ophtalmoplégie peut être *complète* ou *incomplète*.

Le présent chapitre est consacré à l'étude de l'ophtalmoplégie nucléaire évoluant d'une façon lente et progressive, affection désignée aussi sous le nom de poliencéphalite supérieure chronique.

Pour comprendre la symptomatologie de l'ophtalmoplégie nucléaire et pour interpréter les coupes histologiques permettant de constater les lésions cellulaires, il est nécessaire de connaître la topographie et la structure des noyaux

d'origine des nerfs moteurs de l'œil, aussi je rappellerai préalablement quelques notions d'anatomie normale.

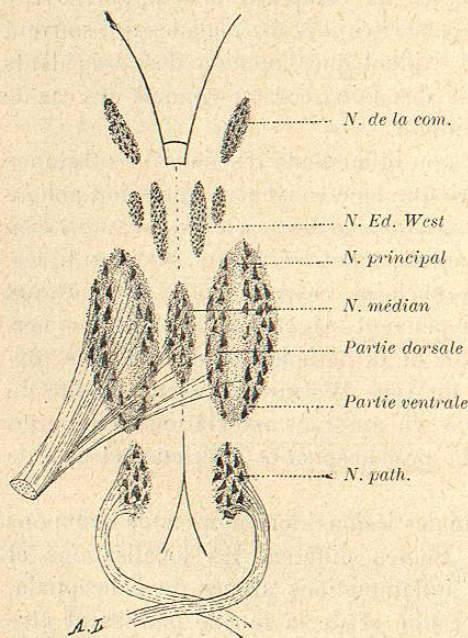


Fig. 109. — Noyaux du nerf moteur oculaire commun. (D'après Charpy.)

principal. Entre les deux noyaux latéraux est le noyau médian formé de grandes cellules. Dans ces différents noyaux on a cherché à déterminer les centres des divers muscles qu'innervent la troisième paire (Hensen et Voelkers, Kahler et Pick, Westhal, Perlia, etc.)

Considérations anatomiques. —

Le noyau d'origine du nerf moteur oculaire commun est situé dans le pédoncule cérébral au niveau des tubercules quadrijumeaux antérieurs; il est en avant de l'aqueduc de Sylvius, en arrière et en dedans du faisceau longitudinal postérieur. Son extrémité inférieure se continue presque sans limites avec le noyau du pathétique. Le territoire d'origine du moteur oculaire commun comprend différents groupes de cellules ainsi qu'on le voit sur la figure 5 empruntée à Charpy. Tout à fait en avant est le noyau de la commissure postérieure ou de Darkschewitsch; en arrière est le noyau d'Edinger-Westphal formé de petite cellule, puis le noyau latéral ou noyau

Allen Starr a réuni les différents exemples de paralysie isolée d'un muscle de l'œil ayant donné lieu à un examen histologique après la mort et a schématisé dans le tableau suivant la topographie des noyaux de l'oculomoteur commun.

| En dehors. | En dedans. | En dedans. | En dehors. |
|--|--------------------------|--------------------------|--|
| Groupe supérieur. | | Groupe supérieur. | |
| Nerf du constricteur de l'iris. | Nerf du muscle ciliaire. | Nerf du muscle ciliaire. | Nerf du constricteur de l'iris. |
| Groupe inférieur. | | Groupe inférieur. | |
| Nerf de l'élevateur de la paupière supérieure. | Nerf du droit interne. | Nerf du droit interne. | Nerf de l'élevateur de la paupière supérieure. |
| Nerf du droit supérieur. | Nerf du droit inférieur. | Nerf du droit inférieur. | Nerf du droit supérieur. |
| Nerf du petit oblique. | | | Nerf du petit oblique. |

Bernheimer⁽¹⁾ a consacré à l'étude des noyaux du moteur oculaire commun un important travail. D'après cet auteur, le centre de l'oculo-moteur commun est constitué par deux noyaux allongés, noyaux latéraux principaux. A droite et à gauche de la ligne médiane et en arrière de la moitié antérieure du noyau latéral principal est le noyau paire médian à petites cellules en partie identique au noyau d'Edinger-Westphal. Au-dessous de ces noyaux à petites cellules on trouve sur la ligne médiane un noyau impair à grandes cellules qui a la forme d'un fuseau, ce noyau fait partie du centre de l'oculo-moteur commun. Quant au noyau de Darkschewitsch, il n'aurait aucune connexion avec la troisième paire. Dans une série d'expériences chez des singes, Bernheimer a fait la résection des muscles dont il voulait

rechercher les centres d'innervation et a examiné ensuite le pédoncule et la protubérance avec la méthode de Nissl. Il ressort de ses expériences que le centre d'innervation des muscles extrinsèques (droit supérieur, droit inférieur, droit interne, petit oblique)

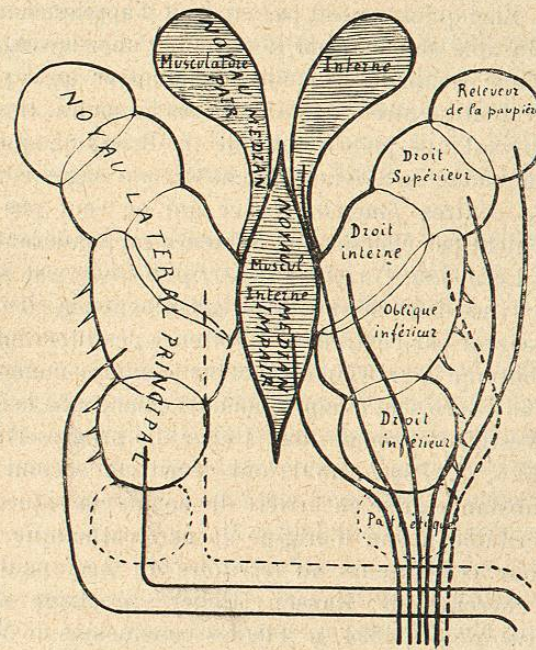


Fig. 110. — Projection schématique des groupes cellulaires des noyaux latéraux principaux et des noyaux médians de l'oculo-moteur commun, d'après Bernheimer. Les lignes noires et pointillées montrent le trajet des fibres centrifuges pour les muscles dont les fibres nerveuses proviennent à la fois du noyau direct et du noyau croisé (droit interne, oblique inférieur), les lignes pointillées correspondent aux fibres les moins nombreuses. Cette figure a été publiée par la *Revue neurologique*, 1898, p. 241.

(1) BERNHEIMER. Experimentelle Studien zur Kenntniss der Innervation der inneren und äusseren von Oculomotorius versorgten Muskeln des Auges. *Von Graefe's Arch. für Ophthalmologie*, 1897, vol. XLIV, fasc. 5, p. 481.

siège exclusivement dans les noyaux latéraux principaux et les cellules latérales qui s'y rattachent. Les parties dorsale et antérieure du noyau latéral principal, les noyaux médians pairs à petites cellules et le noyau impair à grosses cellules doivent être les centres du releveur de la paupière, du sphincter de l'iris et du muscle ciliaire. D'ailleurs Bernheimer chez deux singes a détruit la musculature interne de l'œil sans toucher à la musculature externe. Dans ces cas il a constaté des altérations cellulaires dans le noyau pair médian à petites cellules et dans le noyau impair médian à grosses cellules. Le noyau pair médian du côté droit innerve l'œil droit, celui de gauche l'œil gauche, tandis que le noyau médian à grosses cellules innerve les deux yeux. Dans une autre série d'expériences, Bernheimer a excisé isolément chacun des muscles innervés par la troisième paire, de façon à préciser la disposition des centres secondaires de chaque muscle dans le noyau latéral principal. Ces centres sont répartis ainsi que le montre la figure 110. L'auteur arrive à ces conclusions que le centre du droit inférieur est croisé, le centre du petit oblique est en majeure partie croisé, le centre du droit interne est à la fois croisé et direct, le centre du droit supérieur est surtout direct, celui du releveur de la paupière exclusivement direct.

Bien qu'on ne soit pas en droit d'appliquer intégralement à l'homme les conclusions obtenues par Bernheimer chez le singe, les faits de l'anatomie pathologique semblent cependant démontrer qu'il y a des corrélations anatomiques évidentes entre ces deux espèces animales. Il convient de se souvenir d'ailleurs, suivant une juste remarque de Brissaud, que les noyaux étagés au niveau de l'aqueduc de Sylvius doivent être envisagés comme des groupements complexes de centres fonctionnels, ce qui ne veut pas dire que les noyaux en question n'aient pas chacun une influence prépondérante à l'égard d'un muscle de l'œil.

Le noyau d'origine du nerf pathétique est situé au-dessous de l'aqueduc de Sylvius dans la substance grise centrale. Il correspond à un plan transversal passant par l'extrémité antérieure des tubercules quadrijumeaux postérieurs. Il continue le noyau du moteur oculaire commun. Les deux nerfs pathétiques s'entre-croisent complètement et émergent à la face postérieure du tronc cérébral. Westphal et Siemerling (Ueber die progressive Lähmung der Augenmuskeln, *Arch. f. Psych.* 1891) ont décrit un second noyau qui serait situé dans la substance grise en arrière du noyau classique, l'ont même considéré comme le véritable noyau d'origine du nerf pathétique, le noyau classique appartenant pour ces auteurs au territoire du nerf oculo-moteur commun. D'après les recherches de Kausch (Ueber die Lage des Trochleariskernes, *Neurol. Centralblatt*, 1894, n° 14), les conclusions de Westphal et Siemerling sont erronées, le noyau qu'ils ont décrit n'est pas un noyau moteur et le noyau des auteurs classiques est le véritable centre du pathétique.

Le moteur oculaire externe a deux noyaux d'origine. Le noyau principal est situé dans la moitié supérieure du plancher du quatrième ventricule, il correspond à l'*eminentia teres* qui est formée par le noyau du moteur oculaire externe contourné par le genou du nerf facial. Van Gehuchten a décrit un second noyau situé en avant et en dehors du noyau principal entre ce dernier et le noyau du facial. Pacetti a trouvé ce noyau chez l'homme. On a contesté son rattachement à la sixième paire; cependant les observations de paralysie nucléaire publiées par Kaplan et Finkelburg viennent à l'appui de l'opinion de Van Gehuchten (Charpy).

Historique. — La connaissance des ophtalmoplégies nucléaires est de date relativement récente. C'est Brunner⁽¹⁾ qui, en 1850, employa le premier le nom d'ophtalmoplégie pour désigner les paralysies multiples des muscles de l'œil. De Graefe dans la suite publia des cas d'ophtalmoplégie extérieure, insista sur leur analogie avec la paralysie glosso-labio-laryngée, nota l'intégrité dans ses observations du muscle releveur de la paupière supérieure et la conservation des réflexes pupillaires et accommodateurs. Hensen et Voelkers en 1878 publièrent les résultats de leurs recherches expérimentales sur l'origine du moteur oculaire commun; Foerster la même année interprétait d'une façon exacte l'origine de l'ophtalmoplégie extérieure. Hutchinson, en 1879, dans une conférence faite à la Société médico-chirurgicale de Londres, décrit les deux formes d'ophtalmoplégie: l'ophtalmoplégie externe et l'ophtalmoplégie interne. Pour lui l'ophtalmoplégie externe est sous la dépendance d'une lésion nucléaire, l'ophtalmoplégie interne serait due à des lésions du ganglion ophtalmique. Parinaud, en 1880, montra que l'ophtalmoplégie interne de même que l'ophtalmoplégie externe sont sous la dépendance des lésions des noyaux. Albert Robin mentionna l'ophtalmoplégie dans sa thèse d'agrégation (1880). Des observations et des mémoires furent publiés à l'étranger par Lichtheim, Wernicke, Westphal, Remak, Mauthner, Siemerling.

Charcot, G. Guinon et Parmentier insistèrent sur les rapports nosographiques entre l'ophtalmoplégie nucléaire progressive, l'atrophie musculaire progressive et la paralysie labio-glosso-laryngée. Panas étudia dans ses leçons la poliencéphalite chronique. Il faut mentionner aussi les thèses inaugurales de Blanc (Paris, 1886), de Dufour (Berne, 1890), de Sauvinau (Paris, 1892), de Tollemer (Paris, 1894).

Brissaud⁽²⁾ et Raymond⁽³⁾ ont consacré plusieurs de leurs leçons aux ophtalmoplégies. Parmi les travaux d'ensemble parus récemment à l'étranger je citerai l'ouvrage de Wilbrand et Saenger⁽⁴⁾ et l'article de Bernheimer⁽⁵⁾.

Étiologie. — Les causes de l'ophtalmoplégie nucléaire progressive sont, dans la plupart des cas, très difficiles à élucider. Les infections, les intoxications exogènes ou endogènes ont une influence évidente, mais nous ne connaissons rien de précis à ce sujet. La syphilis a été très souvent retrouvée dans les antécédents des malades, je crois qu'elle est un facteur étiologique très important. Homen⁽⁶⁾ a rapporté l'histoire de deux frères jumeaux atteints d'ophtalmoplégie nucléaire.

La poliencéphalite supérieure chronique s'observe parfois au cours d'autres maladies du névraxe: sclérose en plaques, psychoses (Siemerling, Leyden et Goldscheider), paralysie générale, tabes. Dans le tabes on sait que, le plus souvent, les paralysies des muscles de l'œil ont pour caractère la soudaineté de leur apparition, leur dissociation, leur peu de durée, leur tendance aux récives. Dans d'autres cas, l'ophtalmoplégie des tabétiques est progressive et

(1) BRUNNER. *De paralysis musculorum oculi nonnulla*. Berlin, 1850.

(2) BRISSAUD. *Leçons sur les maladies nerveuses*. Paris, 1895. Leçons 17 à 21, p. 564-446.

(3) RAYMOND. *Clin. des mal. du syst. nerveux*, 4^e série. Paris, 1900. Leçons 5 et 6.

(4) WILBRAND et SAENGER. *Die Neurologie des Auges*. Wiesbaden, 1900.

(5) ST. BERNHEIMER. Aetiologie und pathologische Anatomie der Augenmuskellähmungen. *Graefe-Saemisch Handbuch der gesamten Augenheilkunde*, Zweite Auflage, 59 Lieferung. Leipzig, 1902.

(6) HOMEN. Deux cas d'ophtalmoplégie externe chez deux frères jumeaux. *Revue neurol.* 1899, p. 198.

totale. Les exemples de tabes compliqué d'une ophtalmoplégie chronique à peu près totale sont relativement rares; de tels faits ont été signalés par Hutchinson, Buzzard, Ross, Peterson, Seymour-Shartley, Ziem, Thomsen, Siemerling, Dejerine, Raymond. De l'ensemble des autopsies publiées il semble résulter que l'ophtalmoplégie chronique, quand elle s'associe au tabes, est essentiellement une paralysie d'origine nucléaire, elle est l'expression d'une poliencéphalite supérieure; elle a, comme dit Raymond, une signification identique à celle de la poliencéphalite inférieure que l'on peut observer dans les mêmes circonstances sous forme d'hémiatrophie de la langue. Il est à remarquer que l'ophtalmoplégie chronique totale peut précéder les signes médullaires du tabes.

Anatomie pathologique. — Les autopsies de Hutchinson-Gowers, Westphal, Siemerling, Oppenheim, Boettinger, Marina, Zeri, Cassirer-Schiff, etc. ont permis de connaître l'anatomie pathologique de l'ophtalmoplégie nucléaire. Parfois les lésions sont étendues à tous les noyaux moteurs des nerfs de l'œil (oculomoteur commun, pathétique, moteur oculaire externe). Souvent, le noyau de la troisième paire est principalement altéré et les centres des muscles intrinsèques sont respectés. Les lésions ne sont pas toujours symétriques.

Au microscope on constate les mêmes altérations cellulaires que dans la paralysie bulbaire chronique. L'atrophie des noyaux moteurs de l'œil est la lésion capitale, les cellules de ces noyaux présentent des modifications nucléaires et cytoplasmiques, les granulations de Nissl disparaissent peu à peu, les dendrites s'atrophient, des vacuoles se constatent; la pigmentation des cellules est souvent très considérable. Au bout d'un laps de temps plus ou moins long, un grand nombre de cellules disparaissent complètement et alors il est facile de constater au microscope, même avec un grossissement relativement faible, l'atrophie des noyaux. Il est à remarquer que, dans un même noyau, les lésions des différentes cellules sont souvent à un degré très inégal.

Sur les coupes colorées avec la méthode de Weigert, on voit que le réseau des fibres myéliniques dans les noyaux est beaucoup moins dense que normalement.

Parfois l'on observe de l'hyperémie, des hémorragies capillaires, parfois des infiltrations embryonnaires, de petites zones de sclérose. On a signalé l'épaississement de l'épendyme, des altérations de la substance grise sous-épendymaire.

Secondairement à ces altérations des noyaux, on voit des lésions dégénératives des racines nerveuses, des nerfs et des muscles.

Quand la poliencéphalite supérieure est associée à la poliencéphalite inférieure ou à l'atrophie musculaire spinale, on trouve des lésions cellulaires disséminées dans les différents noyaux moteurs de l'axe nerveux.

Symptômes. — Le début de la poliencéphalite supérieure chronique progressive est lent et insidieux. Exceptionnellement on a signalé un début brusque. Le ptosis ou la diplopie sont souvent les premiers symptômes qui éveillent l'attention du malade et l'engagent à consulter. Peu à peu l'ophtalmoplégie s'accroît; la parésie ne suit aucun ordre déterminé, elle frappe successivement, suivant les cas, tel ou tel muscle de la troisième paire, le droit externe ou le grand oblique. Plusieurs années sont souvent nécessaires pour que l'affection ait atteint son développement complet. Alors les muscles innervés par le moteur oculaire commun, le pathétique, l'abducens sont paralysés.

Au début de la maladie la paralysie présente souvent un caractère spécial sur lequel Benedikt et Mauthner ont attiré l'attention. Quand un des muscles commence à se prendre, mais n'est pas encore tout à fait paralysé, l'œil est capable encore de se mouvoir dans le sens d'action de ce muscle, mais seulement après des efforts énergiques, des contractions musculaires répétées, saccadées.

A la période d'état, le facies des malades est très particulier. Il a été très bien décrit par Hutchinson. Les paupières sont abaissées et voilent la partie supérieure du globe de l'œil, les sujets ont l'air endormi. Le muscle frontal cherche à suppléer l'action du muscle releveur de la paupière; aussi les sourcils sont-ils relevés, le front plissé de rides transversales. Le malade a la tête renversée en arrière pour pouvoir ainsi distinguer les objets que la chute de la paupière ne lui permet plus d'apercevoir. L'intensité de ptosis est variable, il est souvent plus marqué le soir que le matin, il n'est jamais complet.

Les mouvements du globe de l'œil, quand ils sont encore possibles, se font mal, incomplètement, avec souvent des secousses nystagmiformes; il est facile de préciser le degré d'abolition des mouvements en faisant suivre des yeux un objet que l'on déplace successivement dans les différents méridiens. A un certain stade de l'affection les globes oculaires sont immobiles; les deux yeux, suivant l'expression de Benedikt, semblent figés dans de la cire. Pour regarder à droite ou à gauche le malade est obligé de tourner la tête. Le regard est fixe et vague.

La diplopie est fréquente au début de l'affection, elle permettra de préciser le muscle parésié ou paralysé. On se rappellera que toute diplopie homonyme résulte de la paralysie d'un abducteur, toute diplopie croisée de la paralysie d'un adducteur et que l'image est toujours déviée du côté où agit le muscle paralysé. Tous les malades ne se plaignent pas de diplopie; ce fait est dû à ce que la déviation oculaire se produit avec une grande lenteur et à ce que le malade fait inconsciemment abstraction d'une des images.

Très souvent l'ophtalmoplégie interne n'accompagne pas l'ophtalmoplégie externe. Toutefois elle peut exister, on l'a même vue précéder la paralysie des muscles extrinsèques. Dans l'ophtalmoplégie interne la pupille est moyennement dilatée et ne réagit plus à la lumière et à l'accommodation; fréquemment les réactions pupillaires sont seulement paresseuses.

Formes cliniques. — Dans la forme que nous avons prise comme type de description, la poliencéphalite supérieure chronique a un début insidieux, une évolution lente; il faut de nombreuses années pour que l'affection ait atteint son développement complet. Parfois la paralysie est d'abord unilatérale puis atteint ensuite l'autre œil. Ainsi Mauthner a vu une ophtalmoplégie débiter par l'œil gauche et atteindre seulement l'œil droit vingt ans plus tard. Dans le cas de Hudovernig⁽¹⁾ les symptômes restèrent unilatéraux. Les périodes d'arrêt de l'affection ne sont pas rares; elle resta stationnaire 15 ans dans un cas de Graefe, 25 ans dans un cas de Strumpell.

La poliencéphalite supérieure peut s'associer à la poliencéphalite inférieure réalisant ainsi un type clinique pédonculo-ponto-bulbaire. On observe alors une paralysie labio-glosso-laryngée à laquelle s'adjoignent les autres éléments des syndromes bulbaires (polyurie, albuminurie, glycosurie). La mort survient en général en moins d'une année par des troubles cardio-pulmonaires. Quand la

⁽¹⁾ HUDOVERNIG. Un cas de paralysie bulbaire supérieure chronique. *Nouvelle Iconogr. de la Salpêtrière*, 1900, p. 475.