

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.

moelle est également malade, on constate des *atrophies musculaires spinales*. Des cas de poliencéphalo-myélite chronique ont été rapportés par Seeligmuller, Eichhorst, Sachs, Guinon et Parmentier, Bristowe, Bernhardt, etc.

On peut enfin décrire des *formes associées*. Ce sont les cas où les signes de l'ophtalmoplégie nucléaire progressive s'observent au cours du tabes, de la paralysie générale, de la sclérose en plaques.

Diagnostic. — Le diagnostic d'une ophtalmoplégie est très simple. Il est en effet extrêmement facile de reconnaître l'existence de la paralysie des muscles de l'œil soit par les symptômes subjectifs que rapporte le malade, soit par les signes objectifs que l'on constate. Le point important et difficile en clinique est de déterminer le siège des lésions qui déterminent l'ophtalmoplégie; il faut savoir reconnaître l'origine nucléaire de l'ophtalmoplégie, car on peut ainsi affirmer un pronostic grave, prévoir l'éventualité plus ou moins prochaine d'accidents bulbares. Je rappelle que la poliencéphalite supérieure chronique a un début lent, une évolution progressive, qu'elle ne s'accompagne pas de troubles de la santé générale.

L'ophtalmoplégie de cause orbitaire est unilatérale. Les circonstances étiologiques (tumeurs, abcès, traumatismes) échappent rarement au clinicien. Les nerfs moteurs de l'œil ne peuvent être lésés dans leur ensemble qu'au niveau de la fente orbitaire, l'ophtalmoplégie est externe et interne, l'exophtalmie est presque toujours constatée, les douleurs sont souvent intenses. Il n'est pas rare d'observer une anesthésie ou une hyperesthésie du territoire cutané innervé par la branche ophtalmique (Brissaud).

L'ophtalmoplégie de cause basilaire est sous la dépendance de méningites tuberculeuse ou syphilitique, de néoplasmes, etc. Les paralysies sont unilatérales ou doubles. Les nerfs voisins, le trijumeau, l'olfactif, le nerf optique, sont fréquemment comprimés d'où des symptômes nouveaux; l'amblyopie et la névrite optique de l'œil paralysé ne sont pas rares. On donne comme caractère constant à l'ophtalmoplégie basilaire d'intéresser à la fois la musculature externe et la musculature interne de l'œil, d'être somme toute totale. Ce fait n'est pas d'une exactitude rigoureuse. Par compression basilaire de la troisième paire aussi bien que par infiltration syphilitique peut se voir une paralysie partielle de ce nerf. C'est ce que montrent différentes observations réunies dans un mémoire de Ferron⁽¹⁾ et un cas récemment publié par V. Frankl-Hochwart⁽²⁾.

Au cours de maladies infectieuses (diphthérie, pneumonie, fièvres éruptives) ou d'intoxications (alcool, plomb, nicotine, etc...), on peut observer des ophtalmoplégies externes. Il s'agit sans doute dans bien des cas de *polynévrites*. Le diagnostic de polynévrite est très probable quand les paralysies oculaires évoluent en même temps que d'autres paralysies d'origine névritique (paralysies du voile du palais, du facial, des membres). La curabilité fréquente de ces paralysies oculaires est encore en faveur de leur origine périphérique, mais il ne faut pas oublier que, dans les névrites dites périphériques, bien souvent les cellules d'origine des nerfs sont aussi atteintes par l'agent morbide; ces *cellulonevrites* sont également susceptibles de guérison.

⁽¹⁾ FERRON. De l'ophtalmoplégie extrinsèque ou intrinsèque unilatérale par lésion basilaire. *Annales d'oculistique*, novembre 1902, p. 351.

⁽²⁾ V. FRANKL-HOCHWART. Ein Fall von akuter exteriorer Oculomotoriuslähmung auf neurologischer Basis. *Arbeiten aus dem Neurologischen Institute an der Wiener Universitat*. Herausgegeben von prof. Dr H. Obersteiner, Heft 9, 1902.

Les racines du nerf oculomoteur commun peuvent être lésées dans leur trajet intra-pédonculaire soit par un ramollissement, soit par une hémorragie, soit par une tumeur, etc. Unilatérales en général, ces *paralysies radiculaires* seront reconnues par l'existence concomitante de troubles paralytiques dans le côté opposé du corps (syndrome de Weber).

Les *ophtalmoplégies sus-nucléaires* ou mieux *extra-nucléaires* sont des paralysies des mouvements associés des yeux. Leur symptomatologie est donc très spéciale.

Il existe dans la littérature médicale, un certain nombre d'observations d'*ophtalmoplégie congénitale*. Elles ont été rapportées par Graefe, Steinheim, Baumgarten, Mauthner, Uhthoff, Mœbius, Kunn, Schapringer, Gourfein⁽¹⁾, Heubner⁽²⁾, Ikonikow⁽³⁾, Barneff⁽⁴⁾ et Cabannes⁽⁵⁾, Péchin⁽⁶⁾, Gessner⁽⁷⁾.

Habituellement quelques muscles de l'œil sont seuls atteints et le ptosis très prononcé. Parfois l'ophtalmoplégie externe est totale, la musculature interne de l'œil est épargnée. L'ophtalmoplégie congénitale coexiste souvent avec une diplégie faciale congénitale. Cabannes⁽⁸⁾, Wilbrand et Saenger⁽⁹⁾ ont réuni les différents cas connus de diplégie faciale congénitale. Celle-ci est caractérisée par une paralysie de tous les muscles de la face avec atteinte prédominante de l'orbiculaire des paupières et du frontal. Il semble prouvé par quelques autopsies que les ophtalmoplégies et la diplégie faciale congénitales sont dues à un arrêt de développement, à une aplasie ou une hypoplasie des noyaux moteurs de l'œil. Les paralysies oculaires congénitales s'observent dans la première enfance et ne sont pas progressives, elles seront donc facilement diagnostiquées.

La *poliencéphalite aiguë hémorragique de Wernicke* sera reconnue aux phénomènes généraux (céphalée, vertiges, vomissements, tendances au sommeil) qui l'accompagnent, à son évolution très rapide, à sa symptomatologie grave.

Il existe chez les enfants une variété d'*ophtalmoplégie qui a les allures de la paralysie infantile spinale*. La majorité des muscles oculaires est rapidement paralysée, puis les symptômes s'amendent et les troubles restent localisés à un seul ou à quelques muscles qui s'atrophient dans la suite.

Les *ophtalmoplégies de la paralysie bulbaire asthénique*, du syndrome d'Erb seront d'un diagnostic facile. Les muscles masticateurs, les muscles innervés par les nerfs du bulbe et de la moelle sont aussi atteints. L'épuisement précoce qui se manifeste au moindre effort est caractéristique de la myasthénie. La réaction électrique de Jolly c'est-à-dire l'épuisement rapide de la contractilité musculaire confirmera le diagnostic. De plus il y a, au cours de l'affection, des périodes de rémission.

Dans le *vertige paralysant de Gerlier*, le *Kubisagari* des Japonais, les troubles

⁽¹⁾ GOURFEIN. Un cas de double ophtalmoplégie congénitale et héréditaire chez six membres de la même famille. *Revue méd. de la Suisse romande*, 1896, p. 675.

⁽²⁾ HEUBNER. *Soc. de méd. berlinoise*, mai 1900.

⁽³⁾ IKONIKOW. *Ophtalmoplégie extérieure double congénitale*. Thèse de Lausanne, 1900.

⁽⁴⁾ BARNEFF. *Contribution à l'étude de l'ophtalmoplégie congénitale*. Thèse de Bordeaux, 1900.

⁽⁵⁾ CABANNES et BARNEFF. Étude sur l'ophtalmoplégie congénitale. *Nouvelle Iconogr. de la Salpêtrière*, 1900, p. 615.

⁽⁶⁾ PÉCHIN. Un cas d'ophtalmoplégie congénitale. *Revue d'hygiène et de méd. infantiles*, 1902, n° 3-4.

⁽⁷⁾ GESSNER. Angeborene totale Ophtalmoplegie. *Nürnbergger med. Gesell. und Poliklinik*, séance du 20 février 1902.

⁽⁸⁾ CABANNES. Étude sur la paralysie faciale congénitale. *Revue neurol.*, 1900, p. 1011.

⁽⁹⁾ WILBRAND et SAENGER. *Die Kongenitalen Defekte im Gebiete der Facialismuskulatur resp. des Augenfacialis*. — *Die Neurologie des Auges*, t. I, Wiesbaden, 1900, p. 388.

oculaires, le ptosis surviennent sous forme d'accès. Ceux-ci durent de une à dix minutes, se reproduisent par série pendant quelques heures. En général, dans les cas légers, tous les symptômes disparaissent entre les accès.

Les ophtalmoplégies observées dans l'hystérie ont des caractères particuliers, les mouvements volontaires sont atteints, mais les mouvements réflexes sont conservés.

La paralysie oculomotrice périodique ou récidivante, la migraine ophtalmoplégique seront reconnues avec une grande facilité et le diagnostic avec l'ophtalmoplégie nucléaire progressive ne se posera guère en clinique.

On observe parfois chez les diabétiques des paralysies oculaires. En présence de celles-ci on évitera de diagnostiquer une poliencéphalite supérieure avec glycosurie d'origine bulbaire. L'évolution des deux affections est tellement différente qu'il est inutile d'insister sur cette cause d'erreur exceptionnelle.

Le diagnostic de poliencéphalite chronique étant fait, on recherchera pour compléter la diagnose, s'il s'agit de la forme pure ou de la forme associée avec le tabes, la paralysie générale, la sclérose en plaques.

Traitement. — En présence d'une ophtalmoplégie il faut toujours songer à la syphilis et ne pas hésiter, si on a le moindre doute sur l'existence de cette infection, à instituer un traitement spécifique.

Certains médicaments comme la strychnine, le nitrate d'argent peuvent être utilisés; leur influence thérapeutique n'est malheureusement pas très efficace.

L'électrisation des muscles de l'œil est difficile et les résultats obtenus peu probants. Erb, dans ces cas, applique le pôle positif sur l'une des paupières et le pôle négatif sur le côté opposé de la nuque, utilise les courants faibles.

En somme toute thérapeutique est impuissante à enrayer l'évolution progressive des atrophies cellulaires que l'on constate dans la poliencéphalite supérieure chronique.

CHAPITRE VIII

LES PARALYSIES DES MOUVEMENTS ASSOCIÉS DES YEUX

Les mouvements des globes oculaires nécessitent, pour être bien exécutés, l'action combinée des deux yeux. Il existe des mouvements associés de latéralité vers la droite et vers la gauche, des mouvements associés d'élévation et d'abaissement. A ces quatre mouvements principaux, il faut ajouter les mouvements associés de convergence et de divergence dans lesquels, contrairement aux précédents, les axes visuels perdent leur parallélisme.

Tous les mouvements associés des globes oculaires peuvent être paralysés, Parinaud (1) a consacré à ce sujet, en 1885, un important mémoire.

Les paralysies associées des mouvements de latéralité sont les plus fréquentes. Tantôt il s'agit de la déviation conjuguée de la tête et des yeux telle qu'on la con-

(1) PARINAUD. *Arch. de neurol.*, 1885.

state dans les lésions du cerveau et du mésocéphale. Tantôt la paralysie existe sans déviation permanente: dans le regard au loin la situation des yeux est normale, les mouvements d'élévation et d'abaissement sont conservés, seul est aboli le mouvement de latéralité associé.

Le muscle, droit interne, qui semble paralysé quand on sollicite un mouvement de latéralité, agit d'une façon normale quand on sollicite un mouvement de convergence. De plus il est facile de constater que la paralysie cesse durant l'épreuve monoculaire. Si, par exemple, on suppose une paralysie des mouvements de latéralité à droite, l'occlusion de l'œil droit permet au muscle droit interne de l'œil gauche d'agir comme normalement. Dans ces paralysies il n'y a généralement pas de diplopie. De nombreux exemples de paralysies associées des mouvements de latéralité existent dans la littérature médicale.

Les paralysies associées de l'élévation sont relativement rares. Parinaud, Niden, Henoch, Raymond en ont publié des observations.

On peut observer des paralysies combinées portant à la fois sur les mouvements associés de l'élévation et de l'abaissement comme dans les cas de Wernicke, Parinaud, Sauvinau, Teillais.

Les paralysies des mouvements associés d'abaissement sont exceptionnelles. Poulard (1), dans un intéressant travail que j'ai mis à contribution, en a rapporté un exemple très net. Un malade présenté à la Société de Neurologie de Paris successivement par Crouzon, Babinski, Pierre Marie a été le sujet d'une importante discussion sur le diagnostic différentiel entre la paralysie des abaisseurs du globe oculaire et le spasme des élévateurs.

La paralysie des mouvements associés des yeux peut coexister avec une hémiplégie. Je rappelle (voir p. 479) que Grasset a attiré l'attention sur une variété de paralysie alterne motrice, la paralysie alterne du type Foville. Il s'agit de la paralysie des membres d'un côté, du facial total et de l'hémi-oculomoteur rotateur des yeux de l'autre.

Pathogénie. — Ce ne sont pas les lésions périphériques des muscles et des nerfs qui produisent les paralysies des mouvements associés. Il semble difficile aussi d'assigner à la paralysie une origine nucléaire, car l'anatomie montre que les noyaux, surtout ceux du moteur oculaire commun, se touchent, et par suite on comprendrait mal qu'une lésion puisse atteindre certains groupements cellulaires sans toucher ceux qui sont adjacents. Aussi est-il probable que la lésion siège en dehors des noyaux, dans des centres coordinateurs des mouvements oculaires ou sur les fibres qui réunissent ces centres coordinateurs aux noyaux d'origine des nerfs moteurs de l'œil. Cette thèse a été soutenue par Parinaud, Sauvinau, Teillais, Raymond, Poulard, etc.... La situation de ces centres coordinateurs n'est pas encore nettement fixée.

L'expérimentation a démontré chez les animaux (singe, chien) l'existence de zones corticales dont l'irritation produit des mouvements associés des globes oculaires. Prevost, Vulpian, Landouzy, Grasset ont vu que des lésions du cerveau, de la protubérance annulaire, amènent chez l'homme une déviation conjuguée des yeux. Il semble donc logique d'admettre des centres corticaux d'association des mouvements oculaires en connexion avec d'autres centres protubérantiels.

(1) POULARD. Paralysie des mouvements associés des yeux. *Arch. d'ophtalmologie*, mai 1901.