

Troubles oculomoteurs chez des patients atteints de sclérose en plaques

FINTZ Anne-Claire, MHEIDLE Aurélie,
GOTTENKIENE Sylvaine, TONDRE Monique
École d'orthoptie de Strasbourg
Sous la direction du Pr. SPEEG-SCHATZ
et avec la collaboration du Pr. De SEZE

Résumé

La sclérose en plaques est une maladie du système nerveux central dont les symptômes ophtalmologiques peuvent représenter les manifestations initiales de cette pathologie et peuvent en prédire certaines évolutions. Reconnaître ces symptômes permet non seulement de localiser les atteintes mais également de constituer un élément pronostique.

Mots Clés

Sclérose en plaque, névrite optique, oscillopsies, nystagmus, ophtalmoplégie internucléaire

Summary

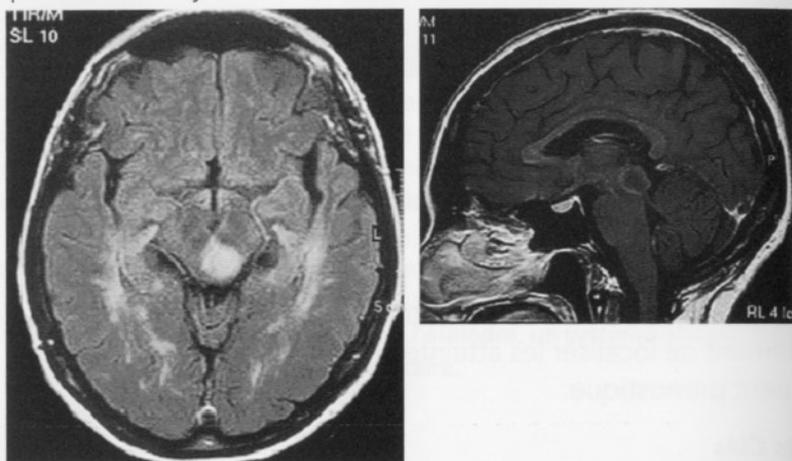
Multiple sclerosis is a demyelinating disorder of the central nervous system whose ophthalmological symptoms may represent the initial events of this pathology and may predict additional advancements. Recognizing these symptoms allows to locate lesions and constitutes a prognosis of the disease.

Keywords

Multiple sclerosis, optic neuritis, oscillopsia, nystagmus, internuclear ophtalmoplegia

Physiopathologie de la sclérose en plaques

Historiquement, des lésions anatomiques de la moelle ont été décrites dès 1838 par CARSWELL. Cette pathologie a été diagnostiquée pour la première fois en 1868 par le docteur CHARCOT. Il s'agit d'une maladie du système nerveux central caractérisée par une inflammation, une démyélinisation, la présence de lésions apparaissant sous forme de plaques disséminées dans la substance blanche. C'est une affection chronique invalidante plus fréquente chez le jeune adulte.



A
Figure 1 : IRM cérébrale

A: séquences FLAIR : hyper signal prévalent à gauche au niveau du pédoncule
B: séquences T1 : confirmation après infusion au gadolinium
In de Seze et al. 2006

Les critères diagnostiques sont issus de l'obtention d'un faisceau d'arguments car il n'existe pas de marqueurs biologiques ni test diagnostique spécifique. Le patient est un adulte présentant une inflammation chronique du système nerveux central avec une dissémination dans l'espace ET dans le temps. Les premiers signes interviennent généralement entre 18 et 25 ans avec une prévalence de 60 à 70 personnes pour 100000 habitants dans nos régions (il y a 80000 personnes en France) et une incidence de 2500 nouveaux cas / an avec une large prédominance féminine (sexe ratio de 2,5/1).

L'étiologie demeure inconnue, multifactorielle avec une association de facteurs génétiques, environnementaux et de facteurs déclenchant la maladie (probablement infectieux)

Les symptômes les plus courants sont la fatigue, la perte d'équilibre, la sensation de lourdeur, la perte de la sensibilité, les tremblements, les troubles de la mémoire, les problèmes d'élocution, les troubles de la vue, la constipation, l'incontinence, la modification des humeurs.

Cliniquement il existe plusieurs formes évolutives illustrées dans la figure 2. La SEP bénigne ou rémittente: sans symptômes très peu de poussées. La SEP secondaire progressive: poussée, récupération, puis poussées avec séquelles qui vont en s'aggravant. La SEP primaire progressive: sans poussée, l'état du malade se dégrade progressivement. La SEP évoluant par poussées: poussée, récupération, puis poussée avec récupération partielle.

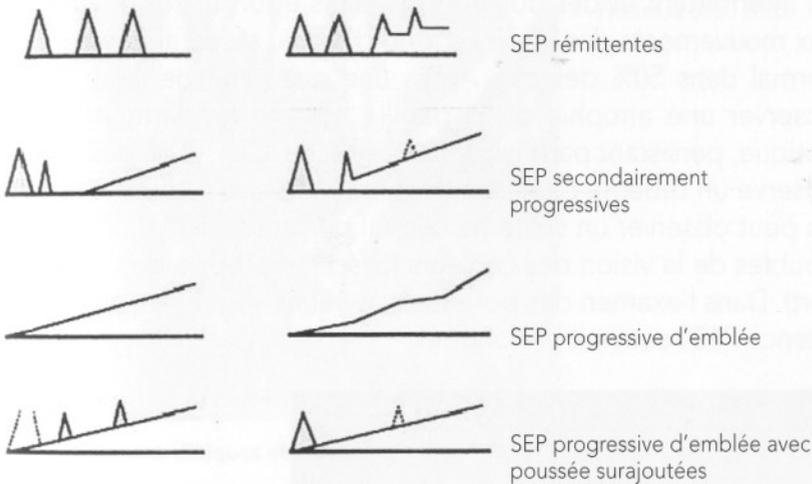


Figure 2 : Formes cliniques évolutives Classification de Lublin et Reingold (1996)

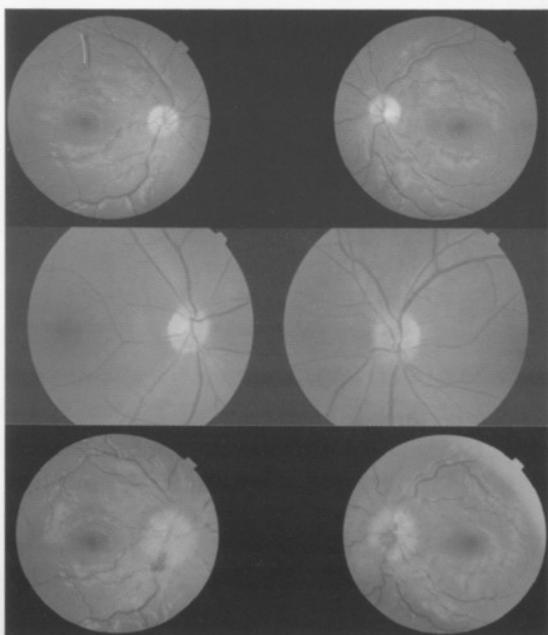
Les principales complications résident dans l'apparition de troubles locomoteurs, liés à l'atteinte des voies motrices et cérébelleuses et s'accompagnent souvent de perturbations de la sensibilité des membres inférieurs, de troubles du contrôle sphinctérien et de profondes perturbations des fonctions sexuelles. La paraplégie est le stade évolué : elle touche moins de 25% des patients atteints de sclérose en plaques. La cécité définitive est devenue exceptionnelle avec les modalités actuelles de traitement des poussées. La fatigabilité constitue un handicap majeur, «invisible» et difficilement gérable chez près de 3/4 des patients, quel que soit leur stade évolutif moteur. Elle est la conséquence des lésions démyélinisantes.

Les atteintes oculaires de la SEP

Les patients atteints de SEP sont souvent atteints de troubles neuro-ophtalmologiques transitoires ou permanents. Ils évoquent des troubles sensoriels (baisse d'acuité visuelle, diplopie) et/ou des troubles moteurs (oscillopsies, paralysies de fonction).

Les troubles sensoriels

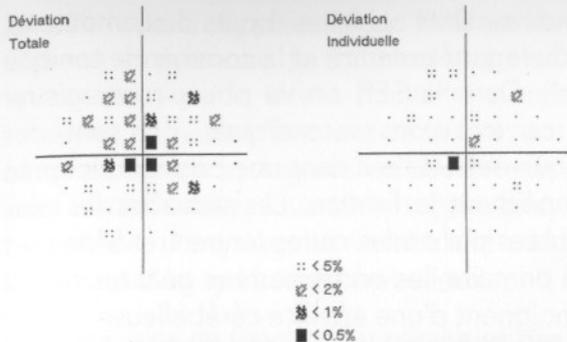
La névrite optique ou NORB représente un mode d'entrée des plus fréquents dans la maladie. Elle est révélatrice de SEP chez 20% des patients. Le risque de déclarer une SEP est de 30% à 5 ans, 38% à 10 ans après une NORB. Elle se caractérise par une baisse d'acuité brutale, profonde, unilatérale sur 7-10 jours, un flou visuel permanent ou intermittent et des douleurs oculaires et orbitaires, augmentées aux mouvements des yeux. Le fond d'œil au stade aigu est souvent normal dans 50% des cas. Après une quinzaine de jours on peut observer une atrophie de la papille, témoin de l'atteinte du nerf optique, persistant parfois comme séquelle. Dans 30% des NOIA on observe un œdème papillaire (Figure 3). Au niveau du champ visuel on peut observer un scotome central ou caeco central. Il existe des troubles de la vision des couleurs (dyschromatopsie de l'axe rouge-vert). Dans l'examen des potentiels évoqués visuels, on observe une latence P100 souvent prolongée



Fonds d'œil normaux

Fonds d'œil présentant une atrophie optique

Fonds d'œil présentant un œdème papillaire



Champ visuel mettant en évidence un scotome caeco-central



IRM Coupe axiale orbitaire, séquences T1, chez un patient ayant une névrite optique aiguë de l'œil gauche
In Frohman et al. 2005

Figure 3 : Examens cliniques et paracliniques

Les troubles moteurs

Il existe deux grandes catégories : les oscillopsies et les paralysies de fonction.

Les oscillopsies représentent toutes les instabilités de la scène visuelle que le patient va décrire comme vision miroitante, ondulée, secouée. Elles sont observées chez 80% des patients atteints de SEP, 74% chez des patients dont la SEP est probable et 60% des patients dont la pathologie est possible. Elles sont fortement représentées chez les patients quelque soit l'état de diagnostic de la SEP. On rappelle que la stabilisation de la scène visuelle implique différents systèmes oculomoteurs: le Réflexe Vestibulo-Oculaire (RVO), le Réflexe Oculo-Cephalique (ROC), le système inhibant

l'occurrence des micromouvements oculaires (bruits oculomoteurs), le système du maintien du regard excentré et la commande tonique des nerfs OM. (Figure 4). Dans la SEP, on va pouvoir enregistrer des micromouvements ou intrusions saccadiques, qui sont des mouvements anormaux qui mettent l'œil dans une position éloignée de la cible, et donc empêchent la fixation. Les saccades les plus fréquentes sont représentées par ondes carres (entre 1 et 5° de part et d'autre de la position primaire, les ondes carrées géantes de 5 à 10°). Les oscillopsies témoignent d'une atteinte cérébelleuse.

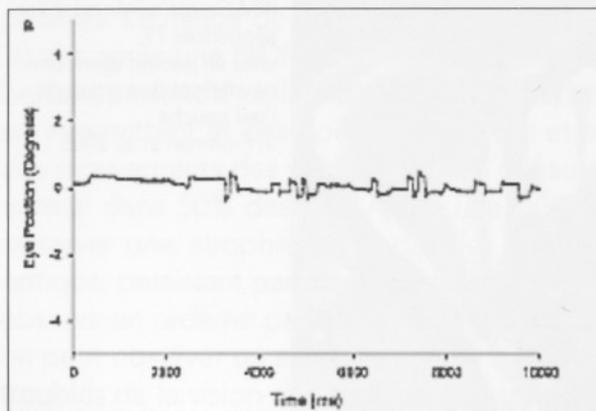


Figure 4 : Oscillopsies.

Enregistrement d'une fixation oculaire d'un patient sain montrant des périodes de fixation interrompues par des intrusions saccadiques, on note une saccade isolée à 400ms

L'apparition d'un nystagmus fait également partie des troubles rencontrés avec notamment le nystagmus du regard excentrée qui est un nystagmus à ressort avec phase lente et rapide, cette dernière déterminant le sens du nystagmus. Il peut également battre dans les regards en haut, ce dernier étant souvent associé avec une OIN bilatérale témoignant d'une atteinte des neurones intégrateurs situés dans le tronc cérébral (TC) et ou le cervelet. Ce nystagmus est rarement symptomatique et essentiellement observé de manière chronique, corrélé au pronostic fonctionnel de la maladie.

Le nystagmus pendulaire est une oscillation en va et vient sans phase rapide de rappel, le plus souvent horizontal, de faible amplitude et haute fréquence. Son origine dans la SEP peut être mixte. Il peut être expliqué par un ralentissement de la conduction visuelle si le sujet a des antécédents de NORB, l'instabilité oculaire étant expliquée par un défaut ou retard du rétrocontrôle visuel des micromouvements oculaires. Il résulte le plus souvent dans d'une instabilité dans les systèmes de contrôle centraux. Il peut être assez éprouvant car il interrompt sévèrement la vision.

Le déficit de la suppression du RVO par la fixation peut également être mis en évidence. Le RVO maintient les regards stables pendant les rotations de la tête à haute fréquence. Il peut se chercher à l'examen en faisant fixer une cible tournant avec la tête du patient. Normalement le nystagmus vestibulaire est inhibé et les yeux restent fixes dans l'orbite. Quand la suppression du RVO est déficitaire, on observe un nystagmus vestibulaire malgré la fixation oculaire. Il témoigne d'un syndrome cérébelleux.

Les paralysies de fonction ou paralysies des mouvements conjugués des globes oculaires sont observées fréquemment dans la SEP. On retrouve des paralysies de la latéralité avec comme chef de file l'ophtalmoplégie internucléaire (OIN), décrite comme le signe pathognomonique de la SEP ; bien qu'évocateur mais pas spécifique (figure 5) est le syndrome un et demi Fischer (figure 6). Dans une moindre mesure on va observer des paralysies de la verticalité avec le syndrome de Parinaud, ou de Hertwig-Magendi (figures 7 et 8). On retrouve également les paralysies neurogènes avec une prédominance des atteintes du VI par rapport au III, très peu de IV.

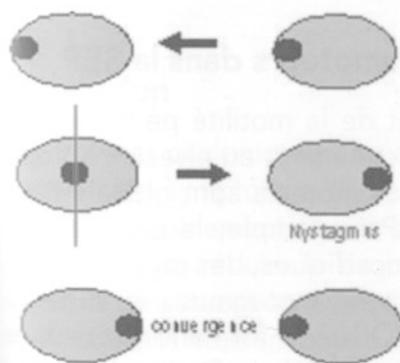


Figure 5 : Ophtalmoplégie internucléaire droite.

Elle se manifeste dans un des regards latéraux par une adduction incomplète d'un œil associé avec un nystagmus de l'autre œil en abduction avec une conservation de la convergence. Il implique le FLM d'un côté.

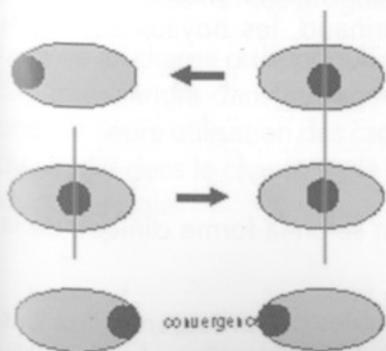


Figure 6 : Syndrome un et demi de Fischer.

Il associe une OIN d'un côté et une paralysie de la latéralité de l'autre côté. Il implique le FLM + noyau du VI et/ou la formation réticulée pontine paramédiane



Figure 7 : Syndrome de Parinaud.

Syndrome de la verticalité concernant l'élévation, l'abaissement, ou les 2 à la fois associant une paralysie de la convergence. Il implique la région mésencéphalique (élévation) et la partie haute de la calotte mésencéphalique (convergence). Clichés issus de : Ophtalmologythimes.modernmedicines.com



Figure 8 : Syndrome d'Hertwig_Magendi ou skew deviation.

Divergence verticale non paralytique: un œil est dévié vers le haut l'autre vers le bas. Il implique un déséquilibre d'influx venant du système vestibulaire de l'oreille interne (otolithes). Cliché issu de : Ophtalmologythimes.modernmedicines.com

Localisation des troubles oculomoteurs dans la SEP

L'examen de la stabilité oculaire et de la motilité permet donc de dépister beaucoup de dysfonctionnement au niveau du tronc cérébral puisque ces désordres oculomoteurs sont globalement associés à différentes structures. Par exemple, le cervelet est impliqué dans les intrusions saccadiques, les nystagmus ; l'appareil vestibulaire impliqué dans les nystagmus ; le faisceau longitudinal médian (FLM) dans l'OIN ; la formation réticulée pontine paramédiane dans le syndrome 1½ de Fischer, le noyau rostral interstitiel du FLM et la commissure postérieure (CP) impliqués dans le syndrome de Parinaud, les noyaux des nerfs oculomoteurs III, IV et VI.

Traitement pharmacologique

Il existe différents types de traitement selon la forme clinique de la SEP.

Le traitement symptomatique des troubles oculomoteurs utilise des antiépileptiques comme le Dihydan®, le Tégrétol® ou le Rivotril®.

Le traitement des oscillopsies et des nystagmus implique l'utilisation de Neurontin® (gabapentine) ou Mémantine

Le traitement d'une poussée se fait par corticothérapie (Méthyl-Prednisolone par voie intraveineuse à fortes doses pendant 5 jours). On observe une efficacité dans les formes rémittentes. Le bolus de méthyl-prednisolone est validé actuellement pour les névrites optiques. L'utilisation pour les autres formes d'expression clinique des poussées est affaire d'école et de jugement de gravité.

Le traitement destiné à prévenir l'apparition de nouvelles poussées utilise des immunomodulateurs (interferon -1b) comme Bétaféron, Avonex®, Rebif®, ou des immunoactifs spécifiques (Copaxone®).

Le traitement de fond destiné à réduire la progression du handicap dans les formes secondairement progressives implique des immunosuppresseurs, réservés à des formes très agressives comme Tysabry® ou Novantrone®, traitement limité dans le temps (1 an) dont l'usage est réservé au milieu hospitalier (pas d'AMM pour la SEP) et qui permet de casser l'évolutivité d'une forme grave.

Conclusion

Les troubles oculomoteurs au cours de la SEP constituent souvent les premiers symptômes. Ils peuvent régresser spontanément, plus ou moins rapidement (3jours à 6 mois). Les traitements de fond permettent de réduire le risque de survenue. Si les troubles sont aigus, ils constituent un facteur de dissémination spatiale et peuvent contribuer à la mise en route d'un traitement systémique de la SEP. Si les troubles sont chroniques, ils constituent un élément pronostique, témoignant des formes progressives.

La prise en charge orthoptique présente un intérêt dans le dépistage. Elle interviendra dans le traitement de la diplopie et contribuera à une meilleure utilisation des capacités visuelles et à un apprentissage du regard dans le champ de la vision conservée s'il y a atteinte de la vision centrale.

Bibliographie

- Barnes, McDonald - The ocular manifestations of multiple sclerosis 1992 J Neurol. 55 863-868
- Chen, Gordon - Ocular manifestations of multiple sclerosis 2005 Curr Opin Ophthalmol 16 :315-320
- Frohman et al. - The neuro-ophthalmology of multiple sclerosis 2005 The Lancet vol 4
- Laloum - Neuro-ophtalmologie: une spécialité dans les spécialités 2004 Neurologies vol 8 471-489
- McGivern, Gibson - Characterisation of ocular fixation in humans by analysis saccadic intrusions and fixation period: a pragmatic approach 2006 Vision Res 46(21)3741-7
- Pierrot Deseilligny - Contrôle du mouvement du regard 2004 M/S n°3 vol 20 357-362
- Reulen et al. Eye movement disorders in MS and optic neuritis 1983 Brain 106 (Pt1):121-40
- Rougier, Tilikete - Les troubles oculomoteurs au cours de la sclérose en plaques 2008 J Fr Ophthalmol 31 7 717-721
- De Seze et al. - Unusual ocular motor findings in multiple sclerosis 2006 Journal of the Neurological Sciences 243 91 - 95