UNIVERSITÉ DE GENÈVE

Archive ouverte UNIGE
https://archive-ouverte.unige.ch

Thèse 2004

Open Access

This version of the publication is provided by the author(s) and made available in accordance with the copyright holder(s).

Impossibilité à la fermeture volontaire des paupières : une apraxie ?

Leemann, Béatrice

How to cite

LEEMANN, Béatrice. Impossibilité à la fermeture volontaire des paupières : une apraxie ? Doctoral Thesis, 2004. doi: 10.13097/archive-ouverte/unige:277

This publication URL: https://archive-ouverte.unige.ch/unige:277
Publication DOI: 10.13097/archive-ouverte/unige:277

© This document is protected by copyright. Please refer to copyright holder(s) for terms of use.

UNIVERSITE DE GENÈVE

FACULTE DE MEDECINE
Section de médecine clinique
Département des neurosciences
cliniques et dermatologie
Service de rééducation

Thèse préparée sous la direction du Professeur Armin Schnider

Impossibilité à la fermeture volontaire des paupières : une apraxie ?

Thèse

présentée à la Faculté de Médecine
de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de Docteur en médecine

par

Béatrice LEEMANN

de

Zurich

Thèse n°10398

Genève

2004

Table des matières

Impossibilité à la fermeture volontaire des paupières : une apraxie ?

Description d'un cas et revue de la littérature.

1. Introduction. p.4

2. Anatomie, physiologie et sémiologie de la motricité des paupières.

2.1. Anatomie et physiologie des paupières. p.4
2.2. Sémiologie de la motricité palpébrale. p.7

3. Les hypothèses étiologiques.

3.1. Quatre principaux syndromes. p.8
3.2. Apraxie. p.8
3.2.1. Apraxie des membres. p.11
3.2.2. Apraxie oculomotrice. p.11
3.2.3. Apraxie de la face. p.11
3.2.4. Apraxie palpébrale. p.12
3.3. Syndrome pseudo-bulbaire. p.13
3.4. Obligation à garder les yeux ouverts. p.14
3.5. Impersistance. p.14

4. Description du cas.

4.1. Anamnèse. p.15
4.2. Examen neurologique. p.16
4.3. Evolution. p.19
4.4. Localisation des lésions. p.23
4.5. Résumé. p.25

5. Revue de la littérature avec discussion.

5.1. Méthode. p.26
5.2. Classification. p.26
5.3. Impossibilité à la fermeture volontaire des paupières dans le cadre d'un syndrome pseudo-bulbaire. p.27
5.3.1. Syndrome pseudo-bulbaire sévère. p.28
5.3.2. Syndrome pseudo-bulbaire partiel. p.29
5.3.3. Questions. p.30
5.3.4 Conclusion. p.33
5.4. Obligation à garder les yeux ouverts. p.34
5.4.1. Conclusion. p.36
5.5. Impersistance. p.36
5.5.1. Questions. p.37
5.5.2. Conclusion. p.39
5.6. Apraxie. p.40
5.6.1. Questions. p.43

5.6.2
Conclusion. p.44

6. Conclusions. p.46

7. Bibliographie. p.49

8. Annexes.

1. Examen neurologique complet à 2 mois après l'AVC. p.54
2. Mesure de l'indépendance fonctionnelle (MIF) et de son évolution dans le temps. p.55
3. Examen neuro-ophtalmologique. p.56
4. Tableau récapitulatif des cas trouvés dans la littérature. p.57

Impossibilité à la fermeture volontaire des paupières : une apraxie ?
Description d'un cas et revue de la littérature.

1. Introduction.

L'impossibilité de fermer volontairement les yeux, alors que l'activité réflexe, automatique et syncinétique des paupières est conservée, est un phénomène rare. A partir de l'observation d'une patiente et de la revue des cas dans la littérature, est recherché le mécanisme et les syndromes possibles à la base de ce fait. La question principale est de savoir s'il peut s'agir d'une apraxie et si celle-ci est isolée ou associée à un autre trouble cognitif. Après un bref rappel de l'anatomie, physiologie et sémiologie palpébrale, les 4 principales hypothèses étiologiques sont décrites. Ensuite vient la description détaillée du cas observé puis la revue des cas trouvés dans la littérature. Pour finir, les conclusions de ce travail.

2. Anatomie, physiologie et sémiologie de la motricité des paupières.

2.1. Anatomie et physiologie des paupières :

Rappelons que 3 muscles participent aux mouvements palpébraux.

- Le muscle releveur de la paupière (levator palpebrae (L.P.)) qui est innervé par le nerf crânien III.
- Le muscle palpébral supérieur (tarsalis superior, Müller) qui est innervé par des fibres sympathiques.
- Le muscle orbiculaire oculaire (O.O.), qui est innervé par le nerf crânien VII (39).

Le muscle orbiculaire oculaire présente 2 segments: orbital et palpébral qui est lui-même divisé en prétarsal et préseptal. C'est un muscle strié contenant environ 25 fibres par unité motrice (35). Il contient 3 groupes fonctionnels de fibres: les fibres de clignement (principalement dans le muscle prétarsal), les fibres volontaires (principalement dans le muscle préseptal) et les mixtes.

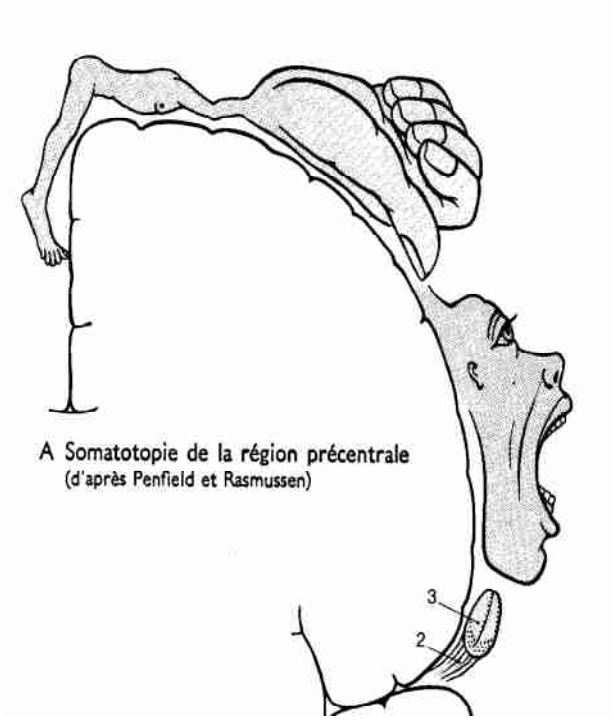
La contraction du muscle O.O. est précédée de l'inhibition de l'activité du muscle L.P (action réciproque), sauf lors du clignement volontaire unilatéral. La localisation du centre permettant ce mécanisme d'activité réciproque inverse n'est pas connu.

Cinq activités physiologiques palpébrales peuvent être distinguées (61).

- Le maintien des yeux ouverts par activité tonique du muscle releveur des paupières.
- La fermeture et l'ouverture volontaire des yeux.
- L'ajustement réflexe de la paupière au mouvement vertical du globe oculaire (coordination entre l'œil et la paupière) en vue du maintien d'une couverture maximale de protection. C'est une activité syncinétique.
- Le clignement périodique (fréquence environ 15/min) et réflexe. C'est une activité automatique.
- La fermeture oculaire ferme de protection et d'expression.

En plus de la fonction de protection et de lubrification de l'œil, les mouvements de paupières seraient liés à l'attention (14). L'activité tonique du muscle releveur de la paupière maintient la paupière supérieure relevée et est liée au niveau d'éveil. Il y a une diminution de l'activité de ce muscle lors de la fatigue puis un arrêt lors du sommeil (61). La fermeture volontaire des paupières est due à l'inhibition de l'activité du muscle releveur de la paupière de façon synchrone des deux côtés.

Au niveau du tronc cérébral, si les voies concernant le muscle O.O. sont relativement bien connues, les voies du muscle L.P restent inconnues (33). La région du cortex responsable du contrôle volontaire des paupières est aussi encore inconnue. La stimulation électrique de larges régions frontales, temporales et occipitales entraînent une ouverture des yeux et des lésions de ces régions peuvent amener à une ptose centrale. Une prépondérance hémisphérique droite est cependant retenue (48). Le contrôle du muscle orbiculaire oculaire est classiquement situé au niveau du cortex moteur précentral *(cf. dessin 1)* puis les fibres passent au niveau du genou de la capsule interne et se distribuent aux 2 noyaux du VII mais de façon prédominante au noyau controlatéral. La stimulation du cortex moteur précentral provoque le clignement ou la fermeture des yeux chez l'homme (35). Chez le singe rhésus la région rostrale du cortex cingulaire moteur contrôlerait le muscle O.O.(33).



dessin 1 (39)

Lors du clignement automatique périodique ou lors d'une fermeture ferme des yeux, l'inhibition du muscle L.P. est suivie de la contraction de l'orbiculaire oculaire. Un rôle de la commissure postérieure et du noyau rostral interstitiel du faisceau longitudinal médian (riFLM) est probable (61). La diminution de la fréquence de clignement lors de syndrome parkinsonien ou de traitement antagoniste dopaminergique confirme la participation du système dopaminergique des ganglions de la base. La réponse du muscle O.O., étudiée en électromyographie est d'abord unilatérale, brève monosynaptique (R1) puis bilatérale polsynaptique (R2). La réponse inhibitrice du muscle L.P. consiste aussi en 2 périodes distinctes de silence (33). D'autre part bien que le noyau contenant les neurones du muscle L.P. soit unique, le contrôle moteur reste cependant partiellement latéralisé.

Le réflexe de clignement (35) peut être obtenu avec des afférences sensitives, auditives ou visuelles : On distingue 7 réflexes différents.

- Le réflexe nasopalpébral dont les afférences proprioceptives monosynaptiques rapides dépendent du VII et les afférences nociceptives polysynaptiques lentes dépendent du V avec phénomène d'habituation rapide.
- Le réflexe cornéen dont les afférences viennent du V et sont polysynaptiques.
- Le réflexe cochléopalpébral qui consiste en la fermeture des paupières lors de bruit inattendu.
- Le réflexe auropalpébral qui survient lors de la stimulation du conduit auditif externe ou du tympan.
- Le réflexe palatopalpébral qui survient lors de la stimulation du palais.
- Le réflexe à la lumière vive. Il n'est cependant pas certain qu'il s'agisse d'un réflexe à proprement parlé car sa latence est longue et donc ne permet pas d'exclure une boucle corticale.
- Le réflexe de menace.

2.2 Sémiologie de la motricité palpébrale :

La sémiologie palpébrale est riche et l'on peut distinguer (28, 35, 61) :

- L'incapacité à ouvrir les yeux :
  - lors de ptose palpébrale unilatérale par lésion fasiculaire du III ou atteinte sympathique. C'est la parésie du muscle palpébral supérieur du syndrome de Horner.
  - lors de ptose palpébrale bilatérale par lésion nucléaire du III ou de voies dans le mésencéphale rostral, lésion hémisphérique droite extensive ou bilatérale frontale.
  - lors de blépharospasme par contraction involontaire du muscle orbiculaire oculaire.
  - lors de blépharocolysis par inhibition de l'activité du muscle releveur palpébral.
- L'impossibilité à la fermeture volontaire des yeux :
  - lors de parésie de l'orbiculaire oculaire.
  - sans parésie de l'orbiculaire oculaire.
- L'impossibilité à maintenir les yeux fermés (impersistance).
- L'impossibilité à ouvrir et fermer volontairement les yeux.
- L'anomalie du clignement.
- Les mouvements syncinétiques anormaux.

- Le nystagmus palpébral.
- La coordination pathologique œil - paupière.
- La rétraction palpébrale.

C'est l'impossibilité à la fermeture volontaire des paupières, accompagnée de la préservation de l'activité automatique (clignement périodique), syncinétique (ajustement de la paupière au mouvement du globe oculaire) et réflexe qui va nous intéresser ici. Cette association en effet permet d'exclure une parésie secondaire à une atteinte nucléaire, fasciculaire ou musculaire.

3. Les hypothèses étiologiques.

3.1. Quatre principaux syndromes :

Les premières descriptions d'impossibilité à la fermeture volontaire des paupières ont été faites par Oppenheim en 1895 (46), Roth en 1901 (2), dans le cadre d'un syndrome pseudo-bulbaire, puis par Lewandowsky en 1907 (46). Ce dernier parle d'apraxie.

La revue de la littérature permet de distinguer quatre principaux syndromes différents auxquels on peut attribuer une impossibilité à la fermeture volontaire des yeux. Il s'agit de :

- l'apraxie.
- la parésie supra nucléaire dans le cadre d'un syndrome pseudo-bulbaire.
- l'obligation à garder les yeux ouverts.
- l'impersistance.

Avant de voir en détail la description des cas, voici un rappel de ce que signifient ces 4 termes.

3.2. Apraxie :

L'apraxie est définie comme une perturbation de l'activité gestuelle secondaire à une lésion cérébrale, ne s'expliquant pas par une atteinte motrice, sensitive, de la coordination, ni par un manque de compréhension ou de collaboration. Elle concerne les membres, l'oculomotricité et la face.

3.2.1. Apraxie des membres :

Si le terme a été conçu par Steinthal (40), la première description est attribuée à Liepmann 1905 (40, 29, 43, 62). Plusieurs subdivisions ont été pratiquées avec

notamment distinction entre les gestes sans utilisation d'objets (gestes intransitifs et gestes de pantomime), appelé praxies idéomotrices et les gestes avec utilisation d'objet, appelé praxies idéatoires (63). On peut distinguer parmi les gestes les intransitifs et les transitifs (43). Les gestes intransitifs peuvent être expressifs (par exemple dire au revoir avec la main), symboliques (par exemple faire le signe de croix) ou sans signification. Les gestes transitifs sont soit réflexifs (dirigés vers le corps comme par exemple se brosser les dents), soit non réflexifs (non dirigés vers le corps comme par exemple planter un clou dans une planche). Les gestes peuvent être avec objet ou sans objet (pantomime).

Différentes modalités d'examen sont reconnues. La commande d'effectuer le geste peut-être verbale, visuelle ou tactile. Il peut s'agir aussi d'imiter le geste produit par l'examinateur ou alors consister à choisir le meilleur objet pour l'action demandée. Pour finir il peut s'agir de comprendre un geste.

Lors de l'évaluation de la pantomime 3 types d'erreurs sont recherchées. L'erreur temporelle concerne la séquence, le timing ou l'occurrence (cycle de mouvement). L'erreur spatiale se voit dans l'amplitude, la configuration interne (comment la main s'adapte à l'objet), la configuration externe (tenue de l'objet dans l'espace), le mouvement ou s'il y a utilisation d'une partie du corps comme objet. L'erreur de contenu est retenue lors de persévération sur un item précédent, lorsque le contenu est proche de la cible mais pas exact ou sans lien, ou encore lors d'une action sans objet.

Ces subdivisons, si elles sont pratiques en clinique pour examiner un patient, ne donnent pas une idée physiopathologique ou anatomique. Pour cela il est préférable d'aborder le geste comme il suit. Il y d'abord la conception du geste et la séquence de gestes d'un acte complexe. Ceci nécessite la connaissance de l'action et de l'objet et est appelée praxie idéatoire. La praxie idéomotrice dépend de la transmission du projet du geste à la zone qui va l'exécuter. Pour finir il y a transformation sensori-motrice et exécution du geste. Il s'agit de la praxie kinesthésique avec les mouvement adaptés et de la praxie mélocinétique (ou innervatoire) avec les mouvements fins, successifs (29).

Liepmann retient pour l'apraxie idéomotrice, chez le droitier, la dominance du lobe pariétal gauche. Mais cependant le fait qu'il existe des patients avec

apraxie sans lésion pariétale gauche et des patients avec lésion pariétale gauche sans apraxie ne permet pas actuellement de retenir une localisation lésionnelle aussi spécifique. La dominance hémisphérique gauche est confirmée et a été affinée. Actuellement il est retenu que l'hémisphère gauche est dominant pour les mouvements avec séquences complexes du point de vue spatial et temporel (Harrington et Haaland 1992), pour les gestes sans signification (Rapcsak 1993) ou les gestes effectués dans un contexte artificiel (pantomime sur commande verbale) (62).

Pour C. Leiguarda et D. Marsden (43) il y aurait 3 circuits distincts : pariéto-frontal pour l'intégration sensori-motrice, fronto-pariétal et fronto-strié pour le séquençage du mouvement et temporo-pariétal-frontal pour reconnaissance et imitation de l'action.

Cependant un schéma anatomique simplifié peut être retenu :

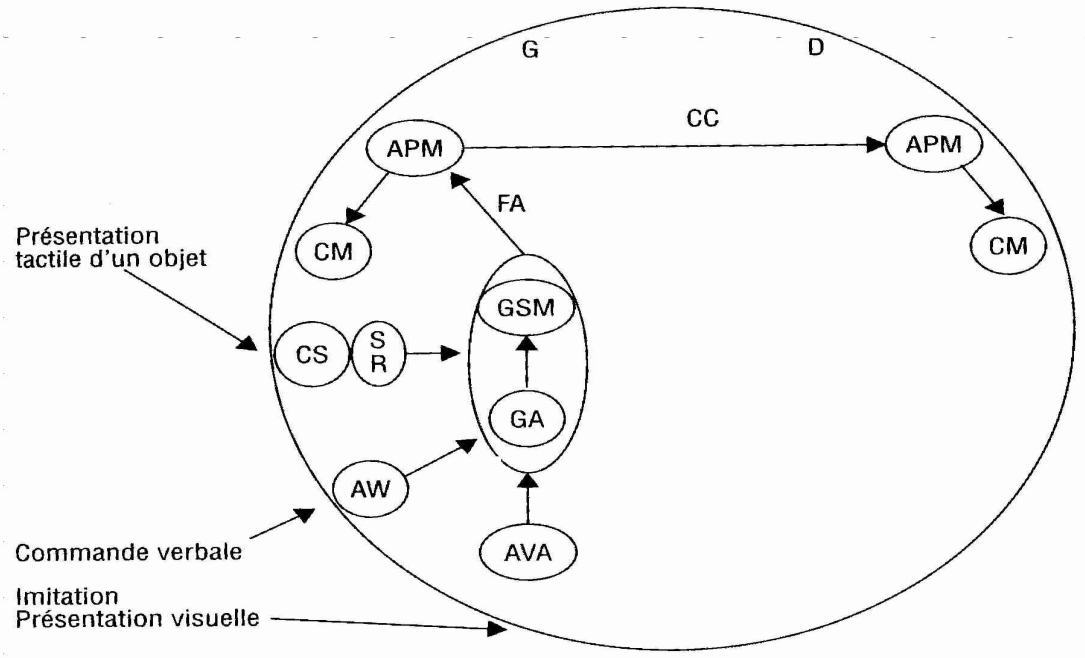


Schéma de l'apraxie idéomotrice (modifié, d'après Heilman).
G. Hémisphère cérébral gauche. D. Hémisphère cérébral droit. AW. Aire de Wernicke. AVA. Aire visuelle associative. GA. (Gyrus angulaire) et GM. (*Gyrus supramarginalis*), lieux de stockage des représentations gestuelles ou « praxicons ». FA. Faisceau arqué permettant les connexions entre les aires pariétales et l'APM. APM. Aire prémotrice (cortex moteur associatif et en particulier l'aire motrice supplémentaire), lieu de transcodage des « praxicons » en programmes moteurs. CM. Cortex moteur. CC. Corps calleux. CS. Cortex somesthésique. SR. Système de reconnaissance tactile des objets. Une lésion pariétale induit une apraxie idéomotrice perturbant conjointement la réalisation et la compréhension des gestes par destruction du répertoire des représentations gestuelles. Une lésion du FA induit une apraxie idéomotrice respectant la compréhension des gestes, les «praxicons» étant respectés. Une lésion cortico-sous-corticale des aires motrice et prémotrice gauches (produisant une hémiplégie droite avec aphasie de Broca) entraîne une apraxie idéomotrice gauche (apraxie sympathique) par lésion des fibres calleuses à leur origine. Une lésion du CC entraîne une apraxie idéomotrice gauche par déficit du transfert interhémisphérique entre l'APM gauche et l'APM droite, de même qu'une lésion de la substance blanche du lobe frontal droit (détruisant les fibres calleuses à leur émergence) ou de l'APM droite.

schéma 1 (28)

3.2.2.<u>Apraxie oculomotrice</u> :

La première description est souvent attribuée à R. Balint (36) en 1909. Le patient est décrit par Balint comme ayant une « paralysie psychique du regard ». En effet il lui est impossible de faire une saccade volontaire qui lui permettrait de porter son regard d'un objet à l'autre. Son regard est fixé à un objet. Le patient présente, d'autre part, une agnosie visuelle de type asimultagnosie c'est à dire qu'il ne peut porter son attention visuelle qu'à un objet à la fois. Pour finir, il a aussi une ataxie optique. Celle-ci étant une

difficulté à guider le mouvement sous contrôle visuel, lors de lésion unilatérale dans l'hémichamp controlatéral et ne concernant parfois seulement que le membre controlatéral (55).

Les lésions responsables de la triade sont pariétales bilatérales (jonction pariéto-occipitale).

Holmes, quelques années après, décrit la paralysie des saccades avec préservation des mouvements réflexes vestibulo-oculaires et oculocéphaliques lors d'atteinte frontale bilatérale. Il suppose que cette atteinte entraîne une libération de la tendance normale à fixer due au lobe occipital et appelle cela un « spasme de fixation » (12).

D. Cogan et R. Adams (16) différencient l'apraxie oculomotrice comme décrite par Balint, d'une simple parésie du regard par le fait que dans la première les mouvements volontaires sont abolis mais non pas les mouvements « fortuits ».

3.2.3. Apraxie de la face :

En ce qui concerne la face, la première description d'apraxie est attribuée à H. Jackson 1878 (6). Elle concerne classiquement surtout la partie inférieure de la face (la partie supérieure est le plus souvent épargnée) d'où son nom également d'apraxie bucco-linguo-faciale.

Elle est décrite comme l'impossibilité de générer volontairement sur ordre verbal ou sur imitation les mouvements comme : siffler, souffler, aspirer, claquer langue contre le palais, faire un baiser, faire un mouvement de succion, lécher ou inverser la lèvre, gonfler les joues, froncer le front, fermer les yeux. Ces mouvements sont préservés quand ils surviennent de manière automatique. La personne qui ne pouvait exécuter le mouvement volontairement est surprise à souffler une allumette après avoir allumé sa cigarette ou à embrasser sa visite, ou encore à se lécher les lèvres pendant un repas (6). C'est la dissociation automatico-volontaire prototypique.

A.S Raade (56) s'interroge sur le lien entre apraxie de la face et l'apraxie idéomotrice. Elle conclut que bien que l'apraxie de la face est souvent associée à l'apraxie idéomotrice, il s'agit de problèmes moteurs séparés. En effet, tout d'abord on trouve des patients avec un type d'apraxie et pas l'autre (double dissociation). Elle constate aussi sur le petit groupe étudié que les gestes

transitifs des membres sont plus touchés que les intransitifs, alors que cette différence n'est pas retrouvée pour la face. D'autre part il y a plus d'erreurs spatiales dans l'apraxie des membres et plus d'erreurs de contenu dans l'apraxie de la face. Pour finir la corrélation anatomique n'est pas bonne entre ces 2 types d'apraxie.

Elle propose comme explication à ce modèle non unitaire une dissociation liée à l'espace. On pourrait distinguer, comme observé lors d'héminégligence, les gestes qui ont lieu dans l'espace péri personnel proche (tous les mouvements de la face et certains des membres) des gestes qui ont lieu dans l'espace péri personnel lointain (70% des mouvements des membres).

Il est retenu, comme dans l'apraxie idéomotrice, une prédominance hémisphérique gauche. Les lésions concernent l'opercule frontal et rolandique, la partie antérieure de l'insula, la substance blanche en profondeur, voire le striatum. L'apraxie de la face accompagne surtout les aphasies non fluentes. La composante articulatoire des aphasies non fluentes est d'ailleurs parfois qualifiée par certains auteurs d'apraxie de la parole (40).

I. Bizzozeo (10) note cependant que cette prédominance hémisphérique gauche n'est présente que si l'on ne tient compte que de la partie inférieure du visage. La prédominance serait droite pour la partie supérieure qui comprend les mouvements des paupières.

3.2.4. Apraxie palpébrale :

Il y a 2 mouvements élémentaires, l'ouverture et la fermeture.

« L'apraxie » d'ouverture correspond soit à :

- une difficulté d'initier l'élévation de la paupière par inhibition de la contraction du muscle élévateur palpébral dans le cadre d'une akinésie ou « freezing » d'un syndrome parkinsonien (44, 61).
- une contraction involontaire du muscle orbiculaire oculaire (O.O.) appelée blépharospasme, dans le cadre d'une dystonie ou du moins d'une activité prolongée du muscle orbiculaire oculaire (33, 61). Cette contraction involontaire du muscle O.O. serait favorisée par une stimulation du nerf Trijumeau (dans le cadre de yeux secs) ou sympathique (lors de

photophobie) ou d'une parésie faciale. Elle serait due a un changement ou dysfonction du système dopaminergique (33).

- l'association des 2 phénomènes.

Cependant, pour certains auteurs comme Boghen (11) le terme d'apraxie d'ouverture permet de couvrir ces différents phénomènes et les cas qui n'entreraient pas dans une de ces catégories (absence d'élévation de la paupière en l'absence d'un syndrome parkinsonien et d'un blépharospasme).

Les lésions responsables du phénomène touchent les ganglions de la base, le tronc cérébral (champ de Forel, noyau rouge) et la partie médiale du lobe frontal. Une prédominance de l'hémisphère non dominant est constatée lors d'atteinte vasculaire (11).

L'impossibilité à la fermeture des paupières est classiquement et théoriquement décrite dans l'apraxie de la face mais de fait rarement rapportée.

Cependant l'apraxie de fermeture des yeux a été décrite par M. Lewandowsky en 1907 (46) et depuis par quelques autres auteurs (3, 14, 24, 28, 52, 53,66). C'est ce qui va être discuté dans le reste de la thèse.

3.3. Syndrome pseudo-bulbaire :

Décrit par Lépine en 1877 (51) le syndrome pseudo-bulbaire consiste en une parésie ou paralysie des muscles d'innervation pontique et bulbaire (facio-pharyngo-glosso-masticatoire) d'origine supra nucléaire sur lésions bilatérales des voies cortico-nucléaires.

Il y a impossibilité de plisser le front, froncer sourcils, fermer de façon ferme les yeux (ce qui dépend du muscle orbiculaire oculaire), relever les ailes du nez, gonfler les joues, bouger les lèvres, bouger la mâchoire, la langue et le voile du palais, le pharynx et donc de mastiquer, déglutir, produire un son et articuler. Une parésie des muscles sterno-cléido-mastoïdiens et trapèzes s'ajoute moins fréquemment (9). Les activités réflexes ponto-bulbaires sont préservées (bailler, tousser, s'éclaircir la gorge, avaler lorsque l'aliment passe l'isthme). Le réflexe nasopalpébral, le réflexe cornéen, le réflexe du voile et le réflexe massétérin sont présents (voir vif pour le masséterin). Il existe ce que certains décrivent comme une dissociation automatico-volontaire émotionnelle (6) et d'autres une libération de la mimique automatique avec rires et

pleurs spasmodiques. Parfois cette dernière manifestation survient de façon isolée, sans les autres manifestations du syndrome pseudo-bulbaire.

Thurel (51) a divisé la paralysie pseudo-bulbaire en 3 formes : cortical, striatal (signes pyramidaux et démence en plus) et pontique (pas de démence).

Foix, Chavany et Marie (26) décrivent une forme bi operculaire ou les muscles parétiques sont hypotoniques. Il s'agit d'une patiente avec diplégie faciale inférieure flaccide sans paralysie des membres qui sont eux hypertoniques. La patiente est mutique (aphémique mais un trouble phasique surajouté n'est pas exclu par les 3 auteurs), ne peut ouvrir la bouche, tirer la langue ou déglutir. L'autopsie va révéler des lésions bi-operculaires. La patiente ne ferme pas les yeux sur commande mais la compréhension n'est pas certaine, « ne paraît pas comprendre les ordres les plus simples ». Les sourcils sont froncés alors que le reste de la face (partie inférieure) est flasque.

Il faut noter que bien que l'impossibilité à fermer les yeux de façon ferme fait partie des signes possibles dans le syndrome pseudo-bulbaire, elle est peu fréquemment présente dans les descriptions de cas.

3.4. Obligation à garder les yeux ouverts :

Zutt en 1950 (68) puis Arrigo (4) et G. Rosati (57) évoquent chez 6 patients la possibilité, d'une « ouverture forcée des yeux » équivalent d'une préhension forcée (grasping). Lors de lésion frontale, l'équilibre entre exploration, préhension (lobe pariétal) et évitement (lobe frontal) serait perdu (57).

3.5. Impersistance :

Berlin (8) est le premier à décrire 19 patients (18 cérébrolésés droits, 1 avec atteinte bilatérale) avec une « ouverture compulsive des yeux ». Un an après, en 1956, Miller Fisher (25) va décrire de façon détaillée ce qui s'appellera depuis lors l'impersistance. Chez des patients cérébrolésés droits avec hémisyndrome moteur gauche, l'impersistance comprend une incapacité à maintenir les yeux fermés, mais aussi la bouche ouverte, la langue tirée, la main serrée, à retenir sa respiration, à prendre une respiration profonde ou à dire «ah » de façon soutenue. D'autre part Miller Fisher décrit des difficultés à maintenir les yeux fixés de façon centrale avec une tendance à « aller voir ce qui se passe » (réponse d'attraction) malgré la consigne de ne pas

regarder. Il peut aussi y avoir des difficultés à maintenir le regard fixé sur un objet à suivre des yeux. Le phénomène est attribué à une atteinte corticale de l'hémisphère non dominant (22, 25, 38).

Actuellement l'impersistance est décrite comme une incapacité à maintenir durablement une attitude et est attribuée à une atteinte frontale dorso-latérale (29). Elle est pour quelques auteurs liée à un déficit d'attention et à l'héminégligence (20). H. Dehen (20) propose l'explication suivante : il existe un antagonisme entre occlusion des paupières et activité de langage. Lors d'une lésion hémisphérique droite il y a perte de la balance fonctionnelle hémisphérique et donc en conséquence la distribution de l'attention sélective est modifiée. L'activation de l'hémisphère gauche est favorisée et donc le langage et l'ouverture des paupières.

4 Description du cas.

4.1. Anamnèse :

Madame M. est une femme de 56 ans, secrétaire, qui vit seule depuis le décès de son compagnon et est à l'AI pour dépression.

Elle a comme facteurs de risque cérébrovasculaire une anamnèse familiale positive, une hypertension artérielle, un tabagisme et une hyperlipidémie (cholestérol et triglycérides). Ses antécédents personnels comprennent une insuffisance artérielle des membres inférieurs avec pontage aorto-bifémoral avec mise en place d'une prothèse InterVascular après endartériectomie segmentaire de l'aorte à l'âge de 52 ans ainsi qu'une maladie coronarienne tritronculaire asymptomatique.

Elle subit une artériographie qui révèle des lésions athéromateuses avec sténose serrée à l'origine du tronc brachio-céphalique droite et de la carotide commune gauche, naissant du tronc commun et de l'artère sub-clavière gauche. Il existe aussi des lésions athéromateuses des bifurcations carotidiennes des deux côtés avec sténose modérée à gauche, plus sévère à droite, principalement sur la carotide commune.

Malgré l'absence de signes ou symptômes neurologiques et notamment d'accidents vasculaires cérébraux transitoires, mais vu l'absence de pulsation au niveau des membres supérieurs, il est proposé à la patiente une revascularisation des troncs supra-aortiques. Madame M. subit une intervention qui consiste à la mise en place d'une prothèse InterVascular branchée sur l'aorte ascendante et anastomosée sur le

tronc brachiocéphalique en termino-latéral, sur la carotide primitive gauche en termino-terminal et sur la sous-clavière gauche en termino-terminal. Au vu d'un coma avec latéralisation droite (signe de Babinski) et en l'absence de flux carotidien gauche au Doppler Madame M. est reprise en salle. Il est constaté une deuxième sténose plus en aval de la carotide commune gauche et procédé à une dérivation sur l'artère sub-clavière gauche. L'examen neurologique au réveil est peu détaillé mais mentionne une cécité corticale partielle et un hémisyndrome moteur facio-brachial gauche.

Elle nous est adressée pour rééducation.

4.2. Examen neurologique :

A l'entrée dans le service de rééducation, un peu plus de 2 mois après son accident vasculaire cérébral, la patiente présente un hémisyndrome moteur et sensitif gauche à prédominance brachiale, une ataxie proprioceptive et optique, des troubles du schéma corporel, une agnosie visuelle, une héminégligence gauche et des troubles praxiques (cf. annexe 1 pour examen neurologique complet détaillé et annexe 3 pour examen neuro-ophtalmologique).

Elle est complètement dépendante à la toilette, l'habillage, l'alimentation (ne peut ouvrir un robinet, se passer une lavette, tenir une fourchette,...). Elle ne peut pas se déplacer seule (elle marche mais comme une aveugle en se cognant à chaque obstacle, tant à droite qu'à gauche, elle ne peut ouvrir une porte ou appeler l'ascenseur,...). Elle ne peut pas lire ni écrire (cf. annexe 2 pour évaluation fonctionnelle complète).

Lors de l'examen on constate que la patiente est <u>incapable de fermer les yeux</u> lorsqu'on lui demande. Ceci n'est pas dû à un problème de vigilance, de compréhension ni à un manque de collaboration, les autres consignes étant bien effectuées. Plusieurs questions sont alors posées.

<u>Question 1</u> : L'impossibilité à la fermeture des paupières ne concerne-t-elle que la motricité volontaire ? Est-elle aidée par l'imitation ? Comment sont les mouvements réflexes, automatiques et syncinétiques ?

- Madame M. ne peut pas fermer volontairement les yeux sur commande ni sur imitation.

- Le réflexe cornéen, la réaction à la menace et au bruit et le réflexe nasopalpébral sont conservés.
- Le clignement spontané existe même s'il est de fréquence diminuée.
- Madame M. dort les yeux fermés.
- Les mouvements syncinétiques des paupières lors des mouvements des yeux sont présents.

Il y donc dissociation entre la motricité volontaire et les activités réflexes, automatiques et syncinétiques. Ceci permet donc d'exclure une atteinte musculaire, fasciculaire ou nucléaire à l'origine du trouble.

Question 2 : y-a-t-il un syndrome pseudo-bulbaire ?

- Le réflexe massétérin est vif et il existe une dysarthrie. Il n'y a pas de diplégie faciale mais une parésie faciale centrale gauche dans le cadre de l'hémisyndrome. La mastication est sans particularité. Le voile du palais se contracte de façon symétrique, les réflexes nauséeux et de déglutition sont présents, les mouvements de langue sont possibles.

  Les quelques éléments d'atteinte pseudo-bulbaire ne peuvent donc pas expliquer l'impossibilité complète à la fermeture palpébrale volontaire.

Question 3 : y-a-t-il une impersistance ?

- Non, Madame M. n'a aucune difficulté à maintenir la protrusion de la langue.

Question 4 : y-a-t-il une apraxie oculomotrice, bucco-linguo-faciale ou des membres ?

- L'oculo-motricité volontaire, tant la poursuite que les saccades, est abolie alors que le réflexe oculocéphalique est conservé.
- Au niveau de la face on note une difficulté à froncer les sourcils, à ouvrir plus grands les yeux, une impossibilité à fermer les yeux et des difficultés à gonfler les joues. Il n'y a pas de difficultés à tirer et bouger la langue.
- Au niveau des membres, seul le droit peut être examiné du point de vue praxique en raison de l'atteinte motrice et sensitive gauche sévère. Les activités ou gestes ont tous été testés à plusieurs reprises et on constate qu'il existe une apraxie sévère même avec objet (cf. tableau 1 et 2).

La pantomime d'utilisation d'une cuillère n'est pas reconnaissable. Une cuillère vide est prise de façon incorrecte (configuration interne) et mal placée au niveau du visage (configuration externe), une cuillère pleine de yaourt est prise de façon correcte et arrive dans la bouche. La pantomime d'utilisation d'un verre d'eau est mal réalisée avec mauvaise configuration externe. La prise du verre vide est incorrecte (celui ci est tenu horizontal). La prise d'un verre plein est possible et arrive à la bouche.

Tableau 1 : Praxies des membres : gestes avec objet.

geste demandé	**réussi : +** **impossible : -**
copier un dessin	-
utiliser la sonnette	-
ouvrir fenêtre et porte	-
ouvrir robinet	-
utiliser couverts	-
appeler ascenseur	-
ouvrir une bouteille	-
se coiffer	-
se laver	-
s'habiller de façon simple	-
éteindre une cigarette	-

Tableau 2 : Praxies des membres : gestes transitifs de pantomime d'utilisation d'objet.

La pantomime est considérée comme réussie lorsqu'elle est reconnaissable.

Chaque item a été testé à au moins 3 reprises.

pantomime demandée	**réussi : +** **non réussi : - ***
composer un numéro de téléphone	-
verser de l'eau	-
sonner à une porte	-
se brosser les dents	- mal spatialisé
tourner une clé dans une serrure	-
couper avec des ciseaux	-
utiliser une fourchette	-
se peigner avec un peigne	- mal spatialisé
écrire	-

*selon critères décrits dans article 43.

On a donc, associées à « l'apraxie de fermeture des paupières », une apraxie bucco-linguo-faciale et une apraxie des membres concernant tant l'utilisation d'objet réel que la pantomime.

Si l'apraxie palpébrale est liée aux autres formes d'apraxie, l'évolution devrait se faire de façon parallèle pour chaque type. La patiente est donc suivie et l'examen neurologique répété.

4.3. Evolution :

L'évolution est lentement favorable.

Sept mois après l'atteinte cérébrale Madame M. peut rentrer à son domicile avec cependant un encadrement important.

L'impossibilité à la fermeture volontaire des paupières persiste alors qu'il n'y a plus d'élément d'apraxie b-l-f : Sur commande la patiente fait un clignement très bref (fraction de seconde) des 2 yeux puis continue à essayer de répondre à la demande avec une fente palpébrale qui se rétrécit un peu à droite mais sans autre mouvement perceptible des paupières. Elle ne peut pas non plus froncer les sourcils alors que toutes les autres praxies de la face sont réussies (cf. Tableau 3). Le clignement spontané reste de fréquence diminuée.

Au niveau des nerfs crâniens il existe une discrète exotropie de l'œil droit avec déficit d'adduction lors du réflexe de convergence. La poursuite et les saccades sont maintenant possibles en horizontal des deux côtés. En vertical il existe une limitation vers le haut avec tendance à la déviation droite. Il persiste une légère dysarthrie. Le réflexe massétérin reste vif.

Il persiste un hémisyndrome moteur à prédominance facio-brachiale à gauche et sensitif.

A l'examen de neurologie du comportement les éléments d'apraxie oculomotrice, l'ataxie optique et l'héminégligence gauche ont en partie régressé.

Les praxies des membres sont en nette amélioration : seul 2 items sur 14 de pantomime d'utilisation d'objet sont nettement échoués. Les gestes expressifs et symboliques simples sont réussis.

La coordination visuo-motrice reste difficile et les troubles du schéma corporel persistent.

Du point de vue fonctionnel l'ouverture et la fermeture d'une bouteille, d'un robinet ou d'une fenêtre sont maintenant possibles mais la patiente a encore des difficultés à se laver, s'habiller, à éteindre une cigarette et ne peut absolument pas faire des activités de cuisine. Elle peut marcher seule à l'intérieur sans se cogner mais la

marche à l'extérieur est jugée dangereuse (négligence gauche). Elle peut lire en gros caractères et en suivant la ligne du doigt. Elle a encore des difficultés à tourner les pages. Elle peut écrire mais son graphisme est perturbé et elle a encore des difficultés à recopier des dessins.

Tableau 3 : Praxies bucco-linguo-faciales à 7 mois

geste demandé	réussi : + impossible : -
tousser	+
renifler	+
gratter la gorge	+
avaler	+
mastiquer	+
siffler	+
montrer les dents	+ mais parésie faciale centrale G
tirer la langue	+
lécher les lèvres	+
froncer les sourcils	- pas de réponse
fermer les yeux	- pas de réponse
gonfler les joues	+
claquer la langue	+
faire un baiser	+

A 8 mois Madame M. est indépendante à la toilette et pour l'habillage avec une grande partie des vêtements (pas le soutien-gorge classique et les chaussettes).
A 11 mois on note une disparition de l'agnosie visuelle aperceptive et la coordination visuo motrice s'est nettement améliorée. Madame M commence les activités cuisine et peut lire tout matériel.
A 2 ans Madame M. peut marcher à l'extérieur, y compris traverser une rue et prendre le bus. Elle est indépendante dans toutes les activités de la vie quotidienne. Elle peut lire et écrire.
Il persiste cependant au testing des troubles de l'attention, des troubles mnésiques en modalité visuelle et verbale, des troubles exécutifs et praxiques pour les gestes sans signification mais les autres praxies sont réussies. Il existe encore des troubles du schéma corporel et de coordination visuo-manuelle. Le membre supérieur gauche reste parétique et peu fonctionnel.
Elle ne peut toujours pas fermer les 2 paupières sur commande. Lors de la demande elle cligne de façon brève des deux côtés et de façon plus marquée à droite qu'à gauche. Si on lui demande de fermer un seul œil, elle arrive à fermer un court instant

la paupière à droite mais pas à la maintenir fermée. Elle n'arrive pas non plus à froncer les sourcils. Elle n'a aucun problème à garder la langue tirée longtemps.

On constate donc, en suivant l'évolution, que l'impossibilité à la fermeture des paupières persiste alors que les troubles oculomoteurs, l'apraxie bucco-linguo-faciale et des membres régressent (cf tableau 4 à 6 et graphique 1).

Tableau 4 : Praxies membres : gestes transitifs de pantomime d'utilisation d'objet

Pantomime demandée	à 2 mois	à 7 mois	à 14 mois
planter un clou avec un marteau	nt	+	+
tirer avec un fusil	nt	- main comme objet	+
composer un numéro de téléphone	-	+	+
verser de l'eau	-	+	+
sonner à une porte	-	+	+
se brosser les dents	- mal spatialisé	+	+
tourner une clé dans une serrure	-	+	+
couper avec des ciseaux	-	- erreur de conformation interne	+
frapper à une porte	nt	+	+
utiliser une fourchette	-	+	+
se peigner avec un peigne	- mal spatialisé	+	+
écrire	-	+	+
scier	nt	+	+
visser	nt	+	+

réussi : + / non réussi : - Selon critères article 43.
Non testé : nt

Tableau 5 : **Praxies membres : gestes intransitifs**

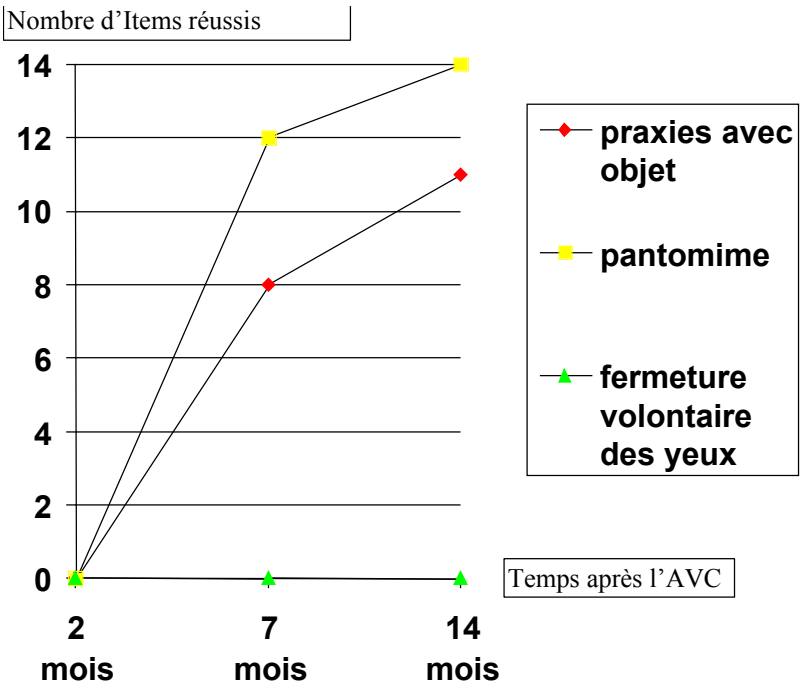
geste demandé	à 7 mois	à 14 mois
faire au revoir	+	+
auto stop	- erreur orientation	- erreur orientation
salut militaire	+	+
signe de venir	+	+
stop	+	+
signe de partir	+	+
faire le poing	+	+
pointer	+	+
faire ok	+	- geste sans rapport
se gratter la tête	+	+

Réussi : + / non réussi : - Selon critères article 43.
Non testé : nt

Tableau 6 : Praxies membres : gestes avec objet

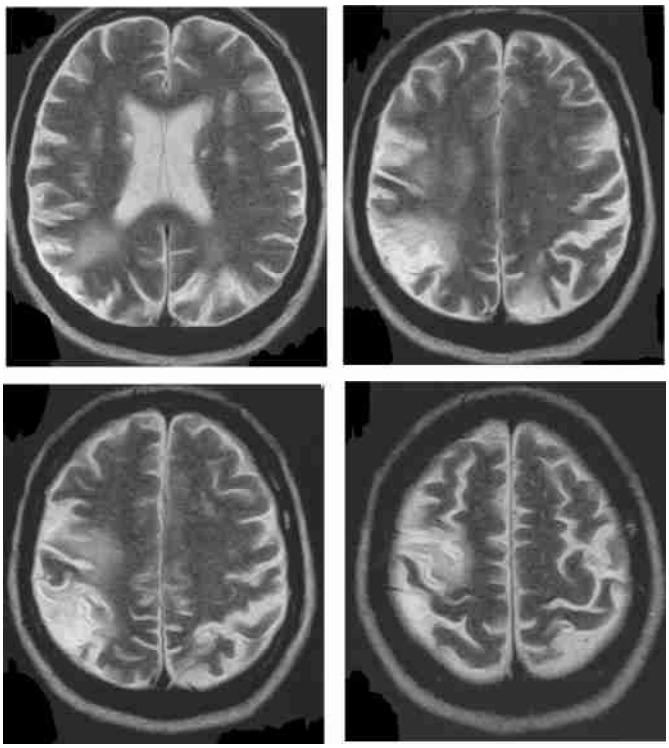
activité demandée réussi : + impossible : -	à 2 mois	à 7 mois	à 14 mois
copier un dessin	-	+	+
utiliser une sonnette	-	+	+
ouvrir fenêtre et porte	-	+	+
ouvrir robinet	-	+	+
utiliser couverts	-	+	+
appeler un ascenseur	-	+	+
ouvrir une bouteille	-	+	+
se coiffer	-	+	+
se laver	-	-	+
s'habiller de façon simple	-	-	+
éteindre une cigarette	-	-	+

Graphique 1 : évolution des praxies

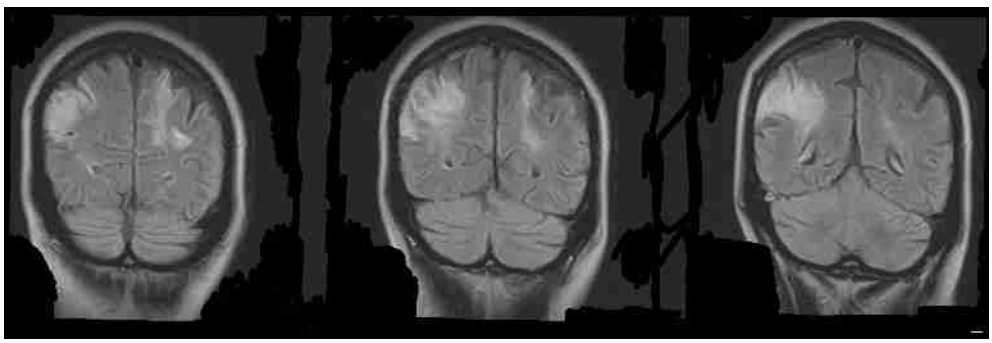


4.4. Localisation des lésions

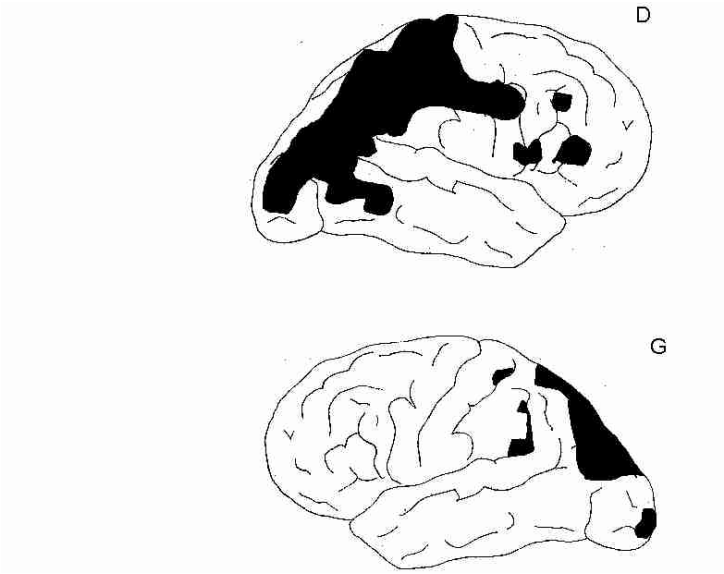
L'IRM cérébrale *(cf images ci dessous)* révèle de multiples lésions cortico-sous corticales et notamment des lésions ischémiques fronto-pariétales bilatérales (D>G), occipitales (G>D), thalamiques bilatérales, du noyau caudé et du centre ovale des deux côtés.

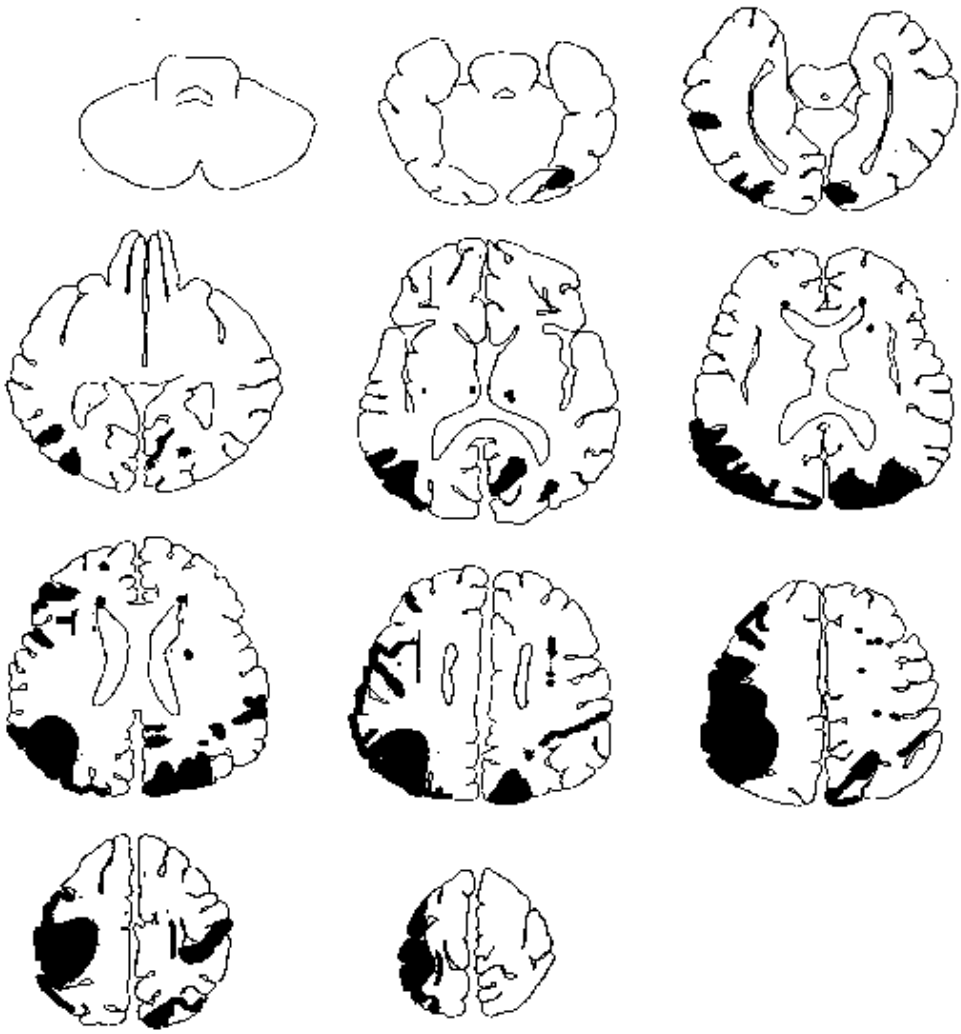


IRM coupes transverses T2



IRM coupes axiales T2





report des lésions visualisées sur L'IRM de diffusion

L'étiologie de ces lésions est sans doute en partie jonctionnelle (notamment à droite entre le territoire de l'artère sylvienne et de l'artère cérébrale postérieure et des deux côtés entre le territoire sylvien superficiel et le territoire sylvien profond) et en partie embolique. Quelques lésions d'allure lacunaire sont peut être préexistantes, dans le cadre d'une maladie des petits vaisseaux.

4.5 Résumé :

Madame M. ne peut pas fermer ses paupières volontairement sur commande ou sur imitation. Le clignement spontané existe mais est de fréquence diminuée. Les mouvements syncinétiques entre la paupière et l'œil existent. La patiente dort la nuit les yeux fermés. Le réflexe cornéen, la réaction à la menace, la réaction au bruit et le réflexe nasopalpébral sont présents.

Il y a donc une dissociation entre la motricité volontaire qui n'est plus possible et l'activité réflexe, l'activité automatique et l'activité syncinétique des paupières qui sont conservées.

Il y a quelques éléments d'un syndrome pseudobulbaire : le réflexe massétérin est vif et il existe une dysarthrie. Celui ci est peu sévère et partiel puisqu'il n'y a pas les autres signes classiques.

Une impersistance lors de la protrusion de la langue n'est pas notée. En revanche, au cours de l'évolution, on remarque la possibilité de fermer une fraction de seconde l'œil droit mais pas de le maintenir fermé.

S'il existe au départ des éléments en faveur d'une apraxie bucco-linguo-faciale (b-l-f), à 7 mois de l'AVC ils ont disparu alors que les difficultés à fermer les paupières et froncer les sourcils persistent de façon inchangée. Les apraxies oculomotrices, idéomotrices et idéatoires ont aussi nettement régressé à ce moment.

A 2 ans l'impossibilité à fermer les 2 yeux persiste mais la patiente peut fermer un court instant la paupière droite mais pas la maintenir fermée. Il n'y a pas de difficulté à tirer de façon prolongée la langue. Il n'y a plus d'apraxie oculomotrice, b-l-f ou des membres, notable.

5. Revue de la littérature avec discussion.

5.1. Méthode

La recherche de la littérature a consisté à rechercher par « Medline », « Pubmed » et « Ovid », les cas d'impossibilité à la fermeture des paupières et d'apraxie palpébrale de fermeture**.** Les articles d'auteurs anciens et les cas cités dans les bibliographies ont aussi été examinés.

Lors de cette recherche, seul 70 cas peuvent être retenus comme ayant une impossibilité à la fermeture volontaire des yeux avec préservation de l'activité automatique, réflexe et/ou de la fermeture des yeux pendant le sommeil. Ont été éliminés les cas où la description est trop incomplète (pas de mention de la préservation de l'activité réflexe par exemple) ou ne correspond pas à une impossibilité de fermeture (seulement impossibilité à maintenir fermé). A noter pour le classement par syndrome étiologique que de nombreux auteurs utilisent le terme d'apraxie de fermeture des paupières mais seulement par commodité puisqu'ils mettent le terme entre guillemets ou attribuent dans leur discussion le phénomène à une autre étiologie.

Pour chaque cas est noté, en plus de l'étiologie et de la localisation, la présence des signes neurologiques principaux (cf. annexe 3) et notamment celle d'une apraxie de la face ou des membres.

5.2. Classification

Pour l'analyse des cas, ceux-ci ont été classifiés en 4 syndromes principaux (cf tableau 9).

Tableau 9 : Nombre de cas pour les 4 syndromes.

Syndrome	nombre de cas
pseudobulbaire	39
ouverture forcée	3
impersistance	17
apraxie	11

Il y a différents types de pathologie et les étiologies comprennent des maladies dégénératives : paralysie supranucléaire progressive (PSP), atteintes du motoneurone (Mn) type sclérose latérale amyotrophique (SLA) ou variantes et chorée. Les cas avec

atteinte vasculaire sont fréquents et sont des accidents vasculaires cérébraux (AVC) et un angiome. Il y a un cas de sclérose en plaques (SEP) quelques cas avec une atteinte infectieuse (prion, neurosyphilis), quelques atteintes tumorales (glioblastome, métastases), un cas d'intoxication au sulfure de carbone et un cas où l'étiologie n'apparaît pas (cf tableau 10).

Tableau 10 : Nombre de cas selon l'étiologie, pour chaque syndrome.

Etiologie	syndrome pseudobulbaire	ouverture forcée	impersistance	apraxie
PSP	15			
Mn	7			
AVC bilat	11		1	1
AVC D et angiome		2	12	6
AVC G				2
Infectieux	4			
SEP				1
Glioblastome D			2	
autres ou non précisés	2	1	2	1

Tableau 11 : Nombre de cas de localisation unilatérale.

	lésion unilat. D	lésion unilat. G
nombre de cas	21	2

Examinons ces cas plus en détail en fonction du syndrome auquel ils appartiennent.

5.3 Impossibilité à la fermeture volontaire des paupières dans le cadre d'un syndrome pseudobulbaire.

Tout d'abord il faut noter que l'impossibilité à la fermeture des paupières dans le cadre d'un syndrome pseudobulbaire n'est pas très fréquente puisque dans des séries de 13 (9), 52 (49), 104 (27), 24 (23) cas il n'y a que 9 patients rapportés.

39 cas sont retrouvés dans 19 articles (1, 2, 9, 15, 23, 27, 30, 31, 32, 41, 44, 45, 48, 49, 50, 54, 58, 64, 67). Il s'agit d'étiologies diverses avec 15 paralysies supranucléaires

progressives (PSP), 11 accidents vasculaires cérébraux bilatéraux (AVC), 7 maladies du motoneurone, 4 infectieux, 2 autres.

Les cas peuvent être partagés entre syndrome pseudobulbaire sévère et partiel.

5.3.1 Syndrome pseudobulbaire sévère :

Dans 4 articles (2, 9, 48, 50), 12 cas ont une incapacité à fermer les yeux volontairement survenant dans le cadre d'un syndrome pseudobulbaire sur lésions hémisphériques bilatérales, vasculaires dans 9 cas. Les patients décrits ont une diplégie facio-linguo-pharyngo-masticatrice avec suppression de toute motilité volontaire. En effet l'occlusion des paupières, le plissement du front et le froncement des sourcils, le relèvement des ailes du nez, les mouvements des lèvres, le gonflement des joues, la contraction des muscles du menton et des peauciers du cou, les mouvements de la mâchoire inférieure et de la langue sont abolis. Les patients ne peuvent donc pas mastiquer, articuler ou déglutir de façon volontaire. En revanche les mouvements réflexes et automatiques sont préservés et on peut donc retenir une dissociation. En ce qui concerne les paupières, il existe les mouvements synergiques aux mouvements verticaux des globes, le clignement automatique, les mouvements réflexes (naso-palpébral, cornéen, cochléopalpébral, à la lumière vive) et la fermeture pendant le sommeil. Les mouvements de la face apparaissent pendant le rire et le pleurer ou l'éternuement. La mâchoire s'ouvre pendant le bâillement et le réflexe masséterin est présent. Quand les aliments arrivent à l'isthme du gosier la séquence préprogrammée de la déglutition s'active.

Toujours dans le cadre d'un syndrome pseudobulbaire marqué, s'ajoutent 7 cas avec maladie du motoneurone (Mn) (sclérose latérale amyotrophique (SLA) classique (23, 41, 45, 64), SLA de type bulbaire progressive (22), atteinte du Mn supérieur mais sans atteinte du Mn inférieur (54, 67)), 3 cas de Creutzfeldt-Jakob (58) et la majorité des cas avec parésie supranucléaire progressive (PSP).

Madame M. se distingue nettement de ces cas, car, si elle a bien des lésions hémisphériques bilatérales vasculaires, elle ne présente pas un syndrome pseudobulbaire sévère. En effet, les seuls éléments en faveur d'une atteinte pseudobulbaire chez elle sont un réflexe massétérin vif et une dysarthrie. Il n'y a pas de diplégie faciale (uniquement parésie faciale centrale gauche dans le

cadre de l'hémisyndrome moteur), ni linguo-pharyngo-masticatrice. Madame M. est capable de mastiquer, déglutir, articuler et bouger la langue. On ne peut donc pas expliquer l'impossibilité à la fermeture des yeux de Madame M. par un syndrome pseudobulbaire sévère.

5.3.2 Syndrome pseudobulbaire partiel :

Quatre cas sont présentés par leurs auteurs comme ayant une impossibilité à la fermeture volontaire des paupières dans le cadre d'une parésie supranucléaire mais sans sémiologie d'un syndrome pseudobulbaire important (1,14,43,56).

- Un patient souffrant d'ophtalmoplégie supranucléaire progressive (PSP) (15) a une difficulté tant à ouvrir les yeux (doit s'aider des doigts) qu'à les fermer sur ordre dans l'immédiat mais sans ptôse lorsque les yeux sont ouverts. Il existe par ailleurs une ophtalmoplégie sévère, une dystonie axiale prédominante à la nuque avec tendance à la retropulsion, une rigidité des membres. Le faciès est figé, immobile et amimique. Il existe une dysarthrie modérée mais pas de trouble de la déglutition ni parésie de la langue.
- Lessell (45) décrit une patiente avec AVC G récent et D ancien qui présente une aphasie de Broca et une hémiparésie bilatérale, face comprise. Elle n'a pas de difficulté à ouvrir ou fermer la bouche et tirer la langue, mais le réflexe massétérin est vif. L'auteur retient en plus une apraxie de la face car la patiente n'arrive pas à faire un mouvement de succion lors de l'imitation de l'utilisation d'une paille alors qu'elle y arrive bien avec la paille elle-même.
- Un patient souffrant de Creutzfeldt-Jakob (58), confirmé par examen anatomo-pathologique, est remarquable par la précocité d'apparition de l'impossibilité à la fermeture volontaire des yeux. En effet alors qu'il est hospitalisé pour dépression, il remarque une difficulté dans les mouvements rapides de la main gauche et une impossibilité à fermer les yeux volontairement (il doit s'aider avec les doigts). Les autres muscles de la face peuvent être bougés normalement sur commande, comme la langue et la mâchoire et il n'y a pas de trouble oculomoteur. Le réflexe massétérin est vif. L'évolution en 3 mois amène une « akinésie » de la face, une dysarthrie et un ralentissement des mouvements de langue. A 6 mois il y une parésie

des saccades alors que la poursuite et les mouvements oculocéphaliques existent. Il a des difficultés à changer le point de fixation. La fermeture volontaire des yeux est tout à fait impossible mais l'activité réflexe est toujours présente. Il existe une labilité émotionnelle. A un an le patient souffre d'une spasticité généralisée, d'une dysarthrie et d'une dysphagie sévères ainsi que d'une ophtalmoplégie supranucléaire complète et d'une démence.

- Abe (1) décrit une patiente souffrant d'une maladie du motoneurone avec incapacité à la fermeture volontaire des yeux. Elle présente une parésie faciale, une parésie légère de la langue et a des difficultés à articuler et à déglutir. Elle peut en revanche ouvrir et fermer le bouche, tirer la langue et la bouger, ouvrir tout grand les yeux. Le réflexe massétérin est vif. Il y a une atteinte du motoneurone supérieur et inférieur aux membres et une atteinte cognitive modérée. L'autopsie montre une atrophie corticale diffuse prédominant au lobe frontal et une perte neuronale bulbaire et de la corne antérieure, ainsi qu'une atteinte des voies pyramidales de la corona radiata à la moelle. L'auteur retient une difficulté à initier le mouvement à l'origine du phénomène dans le cadre d'une atteinte frontale ou des fibres fronto-pontines.

Ces 4 cas ont une importante similitude avec celui de Madame M : l'atteinte est marquée au niveau du domaine du facial supérieur alors que, du moins au début pour le 3ème cas souffrant de Creutzfelt-Jakob (56), l'atteinte du domaine du facial inférieur et des autres paires crâniennes inférieures est moindre.

5.3.3. Questions :

Après analyse de ces cas, trois questions principales se posent.

Question 1 : Qu'est-ce qui différencie l'impossibilité d'ouverture de celle de fermeture des paupières ?

La majorité des cas (10 sur 12) associant impossibilité d'ouverture à une impossibilité de fermeture (14, 15, 27, 30, 44), souffre d'une PSP et donc donne du poids à l'hypothèse d'une addition entre syndrome pseudobulbaire

(expliquant l'impossibilité à la fermeture) et syndrome parkinsonien (expliquant l'impossibilité à l'ouverture) par un blépharospasme et/ou un « freezing » et une difficulté d'initier (27,30).

Des test pharmacologiques avec levodopa ou apomorphine seraient intéressants dans les cas associant l'impossibilité à l'ouverture et à la fermeture des paupières. En effet puisque l'on postule des mécanismes différents, l'impossibilité à l'ouverture liée au « freezing » dans le cadre d'un syndrome parkinsonien devrait s'améliorer sous traitement alors que l'impossibilité à la fermeture devrait rester inchangée.

Abe (1), quant à lui, retient une difficulté d'initier le mouvement d'origine frontale tant pour le versant ouverture que fermeture sur la base d'une description de 3 patients souffrant d'une maladie du motoneurone (1 avec impossibilité de fermeture, 2 avec impossibilité d'ouverture), qui n'ont pas de syndrome extrapyramidal (1). Castaigne (15) est la seule à retenir le syndrome pseudobulbaire à l'origine des 2 versants des mouvements palpébraux.

Question 2 : Pourquoi l'atteinte supranucléaire du facial supérieur est-elle moins fréquente que l'atteinte du facial inférieur ?

La relative préservation de la partie supérieure de la face serait due au contrôle supranucléaire bilatérale du facial supérieur qui le distingue du facial inférieur et des autres nerfs crâniens atteints lors du syndrome pseudobulbaire (56). Mais lorsque l'atteinte est bilatérale, que tout le reste de la face est faible avec abolition de l'articulation, de la mastication et de la déglutition, pourquoi la capacité de fermer les yeux serait-elle préservée ? Ross Russel (56) émet l'hypothèse qu'il faut une lésion corticale pour avoir l'atteinte palpébrale, alors qu'une lésion sous-corticale suffit pour le reste du syndrome pseudobulbaire. Le cas décrit par Castaigne (15) pourrait aller contre cette hypothèse puisque l'atteinte faciale supérieure est plus marquée que l'inférieure alors même que dans la PSP le cortex est réputé indemne. Cette épargne du cortex frontal dans la PSP est cependant relative puisqu'il existe un hypométabolisme frontal au PET (31, 32). Finalement une autre hypothèse proposée est celle d'une plus grande représentation de la partie supérieure de la face (4).

Il y a probablement association d'au moins deux de ces hypothèses. Le contrôle supranucléaire du facial supérieur serait bilatéral et sa représentation serait grande. Cette hypothèse pourrait être vérifiée par imagerie fonctionnelle.

Question 3 : Qu'est-ce qui explique l'atteinte palpébrale alors que le syndrome pseudobulbaire est peu sévère, dans le cas de PSP de Castaigne (15), d'AVC bilat de Lessel (45), de Creutzfeldt-Jakob de Ross Russel (58) et de maladie du Motoneurone d'Abe (1) et donc, par similitude, dans celui de Madame M. ?

L'atteinte du facial supérieur serait parfois prédominant pour Castaigne (15). Si on pousse le raisonnement cela pourrait conduire à un partage entre syndrome pseudobulbaire à prédominance du facial supérieur et syndrome pseudobulbaire à prédominance du facial inférieur (avec atteinte des autres dernières paires crâniennes) ou à l'association des deux. Chez Madame M., il pourrait s'agir alors d'un syndrome pseudobulbaire à prédominance du facial supérieur, ce qui expliquerait aussi l'impossibilité que la patiente avait d'ouvrir plus grand la fente palpébrale et de froncer les sourcils. Il n'y aurait donc pas de lien avec les éléments d'apraxie bucco-linguo-faciale observés au début. D'ailleurs, au cours de l'évolution, les éléments d'apraxie b-l-f disparaissent alors que l'atteinte faciale supérieure persiste.

On peut aussi penser, particulièrement en raison du très petit nombre de cas, que dans les cas de syndrome pseudobulbaire peu sévère l'impossibilité à la fermeture des yeux est associée de façon fortuite au syndrome et ne serait pas en lien avec une parésie supranucléaire du facial supérieur (mauvaise classification des cas). Le cas de Lessel et celui d'Abe pourraient avoir une « obligation à garder les yeux ouverts » (voir prochain chapitre).

Cependant c'est l'explication de Grandas et Estaban (31, 32) qui semble la plus pertinente.

Ils rapportent le cas d'un patient souffrant de PSP avec ophtalmoplégie, syndrome pseudobulbaire dont le degré de sévérité n'est pas mentionné, dystonie cervicale, syndrome akineto rigide, syndrome frontal et qui présente une incapacité à la fermeture volontaire des yeux sur commande. Le clignement spontané a une fréquence diminuée. Ils pratiquent une électro-neuro-

myographie (ENMG) qui révèle une inhibition inadéquate du muscle releveur de la paupière, associée à une activation insuffisante du muscle orbiculaire oculaire. Cette découverte ENMG était aussi notée dans le cas avec atteinte du motoneurone supérieur de l'article (54). Grandas et Esteban ne retiennent pas un phénomène d'apraxie. De façon intéressante, alors que le patient souffre d'un syndrome pseudo-bulbaire et qu'ils retiennent le terme descriptif de parésie supranucléaire, c'est par un autre mécanisme qu'ils expliquent le phénomène. En effet, ils estiment que c'est l'inhibition inadéquate de l'activité du muscle releveur de la paupière qui est significative (puisque chez le sujet normal, elle survient avec la contraction du muscle orbiculaire oculaire). Ceci serait secondaire à un déficit d'inhibition du cortex frontal sur l'activité du muscle releveur palpébral. Le fait que le cortex frontal soit décrit comme épargné dans la PSP ne les gène pas puisque l'imagerie PET démontre un hypométabolisme frontal.

L'avantage de l'hypothèse évoquée est qu'elle permet d'expliquer la survenue d'une impossibilité à la fermeture des paupières sans nécessité d'un syndrome pseudobulbaire sévère.

En effet, si le mouvement ne peut être exécuté, c'est plus en raison d'une inhibition inadéquate de l'activité du muscle antagoniste que de la contraction insuffisante (parésie supranucléaire) du muscle orbiculaire oculaire. Ceci est en accord avec ce que l'ont sait de la physiologie de la paupière, où l'inhibition du muscle releveur est suffisante pour une fermeture des yeux, la contraction du muscle orbiculaire oculaire s'ajoutant, surtout lors de fermeture ferme particulièrement de protection ou d'expression (62).

Pour qu'une parésie supranucléaire du muscle orbiculaire oculaire (comme elle existe pour les autres muscles innervés par les dernières paires crâniennes), s'associe au déficit d'inhibition du muscle releveur de la paupière, il faut que la région cérébrale responsable de l'activité de ces deux muscles ait une action opposée pour chacun d'entre eux. Ce n'est pas illogique si on se souvient que la contraction du muscle releveur de paupière est tonique et liée au niveau d'éveil.

En revanche l'association entre une impossibilité à l'ouverture et à la fermeture devrait alors faire appel à deux mécanismes bien distincts.

5.3.4. Conclusion :

- L'impossibilité à la fermeture volontaire des paupières existe lors de syndrome pseudobulbaire sévère mais est rare, peut-être en relation avec le fait que le contrôle supranucléaire est bilatéral pour le facial supérieur et que la région hémisphérique responsable de l'activité du facial supérieur est large.
- La présence d'une impossibilité à la fermeture des paupières lors de syndrome pseudobulbaire partiel pourrait peut-être s'expliquer par le fait qu'elle n'est pas due alors à une parésie supranucléaire du muscle O.O. mais à l'inhibition inadéquate de l'activité du muscle releveur de la paupière. Reste à savoir comment le manque d'inhibition de l'activité d'un muscle, associé ou non à un certain degré de parésie supranucléaire d'un autre muscle doit être appelé (apraxie ?).

5.4. Obligation à garder les yeux ouverts :

Trois auteurs évoquent l'hypothèse que l'impossibilité à fermer les paupières (3 cas) (4, 57) et à les maintenir fermées (3 cas, non retenus dans le nombre total) (68) serait un équivalent visuel du réflexe de préhension de la main, s'inscrivant dans le cadre plus général de la tendance à explorer l'environnement lors d'une lésion frontale.

Zutt (68) décrit 3 cas qui certes peuvent fermer les yeux mais pas les maintenir fermés et les rouvrent immédiatement. Il estime tout d'abord que le phénomène d'impossibilité à la fermeture volontaire des yeux est sous examiné. Il ne trouve pas que l'apraxie explique le problème en particulier parce que le mouvement palpébral est très réduit, soit ouvert, soit fermé, pas de position neutre et donc ne laisse pas réellement place à la possibilité d'un phénomène apraxique. D'autre part, de façon étonnante, il estime que la dissociation entre impossibilité à la fermeture volontaire et conservation du clignement spontané, du clignement réflexe et de la fermeture lors du sommeil, parle contre une apraxie. Cet argument semble difficile à accepter puisque classiquement c'est justement la dissociation automatico-volontaire qui fait évoquer un phénomène apraxique.

Pour lui, la fermeture des yeux servirait à se couper du monde environnant soit en raison de stimuli visuels forts, soit pour favoriser un autre sens ou encore suivre un processus interne ou s'endormir. Il tourne alors le problème de façon différente et retient à la place d'une impossibilité à fermer les yeux, une obligation à les laisser ouverts. Il fait le lien avec le réflexe de préhension forcée de la main (grasping) et de succion de la bouche. En effet, chez le nourrisson, à la découverte de son environnement, ce sont les premiers mouvements coordonnés primitifs à apparaître. Le nourrisson explore le monde avec sa main (saisir), ses yeux (voir) et sa bouche (sucer). Il s'agirait donc chez les patients d'un retour à cette forme primaire d'exploration dans le cadre de lésions frontales droites.

L'impossibilité à maintenir les yeux fermés serait donc pour Zutt une obligation à les garder ouverts mais la description (les cas peuvent fermer les yeux mais pas les maintenir fermés et les rouvrent immédiatement) ressemble fort à celle de l'impersistance.

Arrigo (4) décrit le cas d'un homme souffrant d'une intoxication au sulfure de carbone. Les éléments en faveur d'une atteinte bilatérale sont un hémisyndrome droit puis gauche et une aphasie avec, comme signe pseudobulbaire, un sourire spastique et un réflexe nasopalpébral augmenté. Néanmoins, le patient n'a pas une parésie sévère des dernières paires crâniennes puisqu'il peut montrer les dents, tirer la langue, mastiquer, articuler et déglutir. Il a en revanche un grasping et un réflexe de succion.

Dans sa discussion Arrigo relève qu'une atteinte pyramidale unilatérale n'empêche pas la fermeture volontaire des paupières puisque le noyau du facial supérieur a un contrôle bilatéral. Mais il se demande alors pourquoi l'impossibilité à la fermeture volontaire des yeux est aussi rare lors de lésion bilatérale comme la parésie pseudobulbaire. Il met ceci en lien avec une représentation plus grande de la partie supérieure de la face.

Vu la relative pauvreté du syndrome pseudobulbaire chez son patient ce n'est pas cette étiologie qu'il retient. Il rapporte l'hypothèse de Zutt d'ouverture forcée des yeux. Cette dernière serait un équivalent visuel du grasping dû à une perte d'inhibition corticale d'une activité automatique plus primitive. Il estime que cette hypothèse est proche de l'apraxie cinétique décrite par Denny Brown. Denny Brown (21) appelle « apraxie cinétique » les comportements de préhension et d'exploration (réflexe de préhension de la main et du pied, réflexe de succion avec mouvement de

poursuite de la tête et des lèvres) des patients avec lésion frontale ou d'évitement des patients avec lésion pariétale. Ces comportements gênent l'exécution d'un mouvement. Cette tentative d'intégrer le réflexe de préhension dans le cadre conceptuel de l'apraxie semble discutable. L'ouverture forcée des yeux, surtout si on en fait un équivalent du grasping est probablement plus facilement rattachée au syndrome frontal prémoteur (40).

Rosati (57) présente le cas de deux personnes avec lésion vasculaire unilatérale frontale droite (territoire de l'artère cérébrale antérieure) avec impossibilité à la fermeture volontaire des yeux alors que l'activité automatique, l'activité réflexe et la fermeture pendant la nuit sont préservées. Ils n'ont pas de parésie de la face ni de syndrome pseudobulbaire. Ils n'ont pas d'apraxie de la face ni des membres. Il n'y a pas d'impersistance puisqu'une fois fermés les yeux peuvent être maintenus ainsi. En revanche un grasping gauche est noté.

Il ne retient pas une apraxie en disant que la lésion est unilatérale et que le contrôle des paupières est bilatéral et qu'il n'y a pas d'apraxie oculomotrice, du reste de la face ou des membres associés. Ces deux arguments sont discutables. En effet, si le mouvement des paupières est contrôlé par les deux hémisphères, on peut quand même supposer une prédominance d'un hémisphère par rapport à l'autre comme mentionné par Levandowsky (46), Bizzozero (10), Colombo (18), De Renzi (22) et Miller Fisher (25). D'autre part, l'absence d'autre apraxie ne peut exclure le phénomène, l'apraxie bucco-linguo-faciale et l'apraxie des membres n'étant pas non plus associées (53).

Rosati retient à l'origine du phénomène une tendance, qu'il appelle compulsion, à garder les yeux ouverts pour explorer l'environnement. Lors de lésion frontale, il y aurait perte d'équilibre entre le grasping instinctif pour explorer l'environnement dû au lobe pariétal et l'évitement dû au lobe frontal. Comme Arrigo (ci-dessus) il rapproche ceci de l'apraxie cinétique selon Denny-Brown. Cela rejoint l'explication donnée par Zutt mais les cas de Rosati ont l'avantage de ne pas avoir l'impersistance des cas de Zutt ni le syndrome pseudobulbaire sur lésions bilatérales diffuses du cas cité par Arrigo.

5.4.1. Conclusion :

- L'impossibilité à la fermeture volontaire des yeux serait peut-être dans quelques cas, l'équivalent d'un réflexe de préhension ou sorte de grasping visuel, lors d'atteinte frontale.
- Dans le cas de Madame M., l'extrême persistance du symptôme (encore présent à 2 ans) et son association avec une difficulté à froncer les sourcils ne me semble pas correspondre à une obligation à garder les yeux ouverts. D'autre part et surtout, bien que Madame M. ait une atteinte frontale droite et des troubles exécutifs, l'hypothèse d'une obligation à garder les yeux ouverts semble difficile à retenir en l'absence de réflexe de préhension forcée de la main et/ou de réflexe de succion. En effet, c'est en présence de ces réflexes que les auteurs ci-dessus ont évoqué une tendance à l'exploration de l'environnement.

5.5. Impersistance :

On trouve 15 cas, dans 8 articles différents (7, 18, 20, 22, 34, 42) dont l'impossibilité à la fermeture des yeux est attribuée à une impersistance. Ont été rajoutés dans cette catégorie les cas de chorée (13, 60) dont la description se rapproche.

La plupart des cas ne peuvent pas fermer les deux yeux mais deux cas ne peuvent pas fermer l'œil gauche dès le départ (18, 42) ou à la suite de l'atteinte bilatérale (18) et un cas ne peut pas fermer un œil séparément, que ce soit le droit ou le gauche (7). Tant Miller Fisher (25) que Colombo (18) n'excluent cependant pas d'autres étiologies à l'impossibilité de fermeture volontaire des yeux de certains patients, et notamment l'atteinte supranucléaire bilatérale.

L'impersistance est retrouvée en majorité chez des patients droitiers avec une lésion hémisphérique corticale droite (7, 25, 38) et une impossibilité à la fermeture des paupières, attribuée à l'impersistance, n'est trouvée que lors de lésions droites (7, 18, 20, 22, 34, 42) ou bilatérales (13, 25, 60). L'hémisphère droit serait dominant pour le contrôle de la fermeture des paupières (18, 25) et la protrusion de la langue (25). De Renzi & Co (22) qui recherche l'impersistance chez 164 patients avec AVC unilatérale, confirme la prédominance hémisphérique droite et aussi que l'atteinte droite suffit à interrompre le contrôle moteur des paupières des deux côtés. En effet, l'incapacité à maintenir les yeux fermés est le signe le plus fréquent d'impersistance et est retrouvé chez 23% des patients avec lésions droites et seulement 8% des

patients avec lésions gauches. Trois cas ont d'abord eu une incapacité à la fermeture des yeux et les trois avaient une lésion droite.

Une localisation précise est difficile à partir des cas cités. Actuellement classiquement on attribue l'impersistance à une lésion frontale dorso-latérale (29). Une lésion précentrale ou de l'aire motrice supplémentaire n'expliquerait cependant pas la totalité de cas d'impossibilité à la fermeture attribuée à une impersistance puisque des lésions pariétales sont aussi rapportées (7, 20, 34, 42).

5.5.1. Questions

Question 1 : Comment l'impersistance peut-elle expliquer l'impossibilité à la fermeture volontaire des yeux ?

L'attribution de l'impossibilité à la fermeture des yeux à l'impersistance est justifiée tout d'abord par la présence des deux phénomènes en même temps ou à la suite (impossibilité à fermer et/puis impossibilité à maintenir fermé) (7, 18, 20, 25). Il s'agirait alors du même phénomène de degré différent ou de deux stades du même syndrome. D'autre part, l'association avec d'autres phénomènes d'impersistance (comme maintenir la langue tirée ou la bouche ouverte) parle aussi en faveur de cette analogie (18, 25). Cependant, on peut être étonné que cela ne soit rapporté que dans deux articles alors que pour Miller Fisher, l'impossibilité à maintenir la langue tirée fait partie des symptômes principaux de l'impersistance (25).

En ce qui concerne les hypothèses physiopathologiques une perte de balance hémisphérique est postulée (20). Une lésion droite modifierait la distribution de l'attention sélective et favoriserait l'hémisphère G et donc le langage. Comme le regard est « le chemin naturel de la communication » il existerait un antagonisme entre occlusion des paupières et langage. L'activation de l'hémisphère gauche conduirait alors à l'ouverture des paupières (20). Un cas rapporté par Belin (7) et un par Larmande (42) vont dans ce sens car l'on retrouve une sorte d'antagonisme entre occlusion des paupières et langage. Dans les deux cas il s'agit de patients souffrant d'un glioblastome pariétal droit opéré. Un des patients peut fermer les yeux sur commande mais les ouvre dès qu'il doit communiquer ou faire un effort mental. Un mois plus tard il peut toujours fermer les deux yeux et même, à ce moment, les maintenir fermés mais non pas un seul oeil à la fois et cela l'empêche de chasser (7). L'autre a

d'abord une impossibilité à fermer l'œil gauche puis une impossibilité à maintenir les deux yeux fermés lors de tout effort mental (calcul) et de toute tentative de communication (42).

Pour finir certains auteurs en font un phénomène physiopathologique équivalent au problème d'attention trouvé dans l'héminégligence gauche (20).

Question 2 : Quels sont les arguments, développés par les auteurs dans ces cas, contre une apraxie ou une obligation à garder les yeux ouverts ?

Contre un phénomène apraxique sont avancés la possibilité qu'ont certains de ces patients de faire, au moins de façon brève, le mouvement (25), la présence de cas unilatéraux (impossibilité à la fermeture d'une seule paupière) (18) et l'absence d'association avec l'apraxie idéatoire (24). Ce dernier argument, aussi utilisé par Rosati (57), semble peu convaincant; l'apraxie bucco-linguo-faciale, dont l'existence ne semble pas mise en doute, n'est pas associée à l'apraxie idéatoire (53).

En défaveur d'une obligation à garder les yeux ouverts il y a l'absence de grasping ou de réflexe de succion (25) et l'existence de cas avec atteinte unilatérale gauche, à un moment ou l'autre de l'évolution (18). L'absence de grasping est relative puisque présente dans un des cas de l'article (20). L'argument concernant le caractère unilatéral gauche semble pouvoir être facilement réfuté. En effet, deux cas attribués par leur auteur à une obligation à garder les yeux ouverts (57) n'ont qu'un grasping gauche. S'il y a unilatéralité du grasping pourquoi pas de l'impossibilité à l'occlusion palpébrale ?

5.5.2. <u>Conclusion :</u>

- Il y aurait une prédominance hémisphérique droite pour le contrôle de la fermeture des paupières (18, 25).
- La présence des deux phénomènes (impossibilité à fermer et à maintenir fermées les paupières) en même temps ou à la suite fait évoquer à certains auteurs qu'il pourrait s'agir alors du même phénomène. Si on tient compte des résultats électro-neuro-myographique qui montrent qu'une inhibition insuffisante du muscle releveur des paupières, associée à une activité insuffisante du muscle orbiculaire oculaire, entraîne une impossibilité au maintien des yeux fermés dans le cas rapporté par Nishimura (54) et une

impossibilité à la fermeture dans l'observation de Grandas et Estaban (31,32), on peut accepter que l'impossibilité à la fermeture et l'impossibilité au maintien de la fermeture soient de même nature dans quelques cas. Cependant il n'y a pas de nécessité à faire intervenir le phénomène d'impersistance. On peut penser que l'impossibilité au maintien des paupières fermées est du à un manque partiel d'inhibition de l'activité du muscle releveur palpébral. Elle surviendrait à la suite d'une inhibition plus complète qui, elle, entraîne une impossibilité à la fermeture. L'impersistance « vraie » quant à elle concernerait les patients qui en plus de la difficulté de maintenir les yeux fermés, auraient aussi une difficulté à maintenir la langue tirée ou un des autres symptômes classiques d'impersistance. Ces patients pourraient toujours faire le mouvement mais pas le maintenir. Pour finir, quelques rares patients ont sans doute l'association des 2 phénomènes.

Ce qui va dans le sens du partage en deux problèmes distincts, c'est la présence d'une double dissociation (patients avec impersistance mais sans difficulté à faire les mouvements, patients avec difficultés à effectuer les mouvements sans impersistance).

- En ce qui concerne Madame M. au départ, lors de la commande de fermeture des yeux, aucun mouvement n'est noté. En cours d'évolution, si elle peut cligner une fraction de seconde lorsqu'on lui demande de fermer les yeux, on note ensuite, alors que la commande est réitérée, l'absence de mouvement des paupières. Il y a une minime diminution de la fente palpébrale à droite et, si on insiste beaucoup, quelques autres mouvements de la face. Plus tard encore dans l'évolution, lorsqu'on demande de fermer un seul œil à la fois, elle le peut de façon brève à droite mais pas à gauche. Il y a donc une impossibilité à maintenir fermé (au moins à droite) qui suit une impossibilité à la fermeture. En revanche, alors qu'elle ne peut pas maintenir les yeux fermés, elle n'a aucune difficulté à maintenir la langue tirée.

  Même si l'on retient l'impersistance comme étiologie possible à l'impossibilité à la fermeture des paupières, il semble difficile, chez Madame M, de l'attribuer à ce phénomène, alors que le deuxième signe cardinal, le

maintien de la protrusion de la langue, est absent, bien que cela ait été fait par d'autres auteurs (20, 22, 34, 42).

5.6. Apraxie :

Onze patients dans 8 articles (3, 14, 24, 28, 46, 52, 53, 66) peuvent être retenus.

Les cas sont très hétérogènes, déjà de par leur localisation. En effet, il s'agit dans 5 cas de lésions hémisphériques droites (3, 28, 46, 66), dans 2 cas de lésions gauches (24) et dans 4 cas de lésions bilatérales (14, 28, 52, 53). La lésion semble toucher (localisation souvent peu précise) le lobe frontal dans 8 cas (6 fois à D), le lobe pariétal dans 7 cas (6 fois à D).

C'est l'absence de parésie avec une dissociation entre motricité volontaire et réflexe qui est l'argument principal en faveur d'une apraxie pour la plupart des auteurs (3, 14, 24, 46).

D'autres notent qu'ils n'ont pas d'argument pour un syndrome pseudobulbaire, qui est cependant retenu comme cause possible (14, 24, 46) ou pour une impersistance (14).

La première description est celle de Lewandowsky (46) en 1907 qui rapporte 2 cas.

Le premier cas est celui d'un homme de 64 ans qui présente une hémiplégie gauche ictale. Il présente une parésie faciale centrale gauche mais de sévérité moindre puisque cela ne l'empêche pas de siffler ou souffler. Il a une difficulté à diriger son regard vers la gauche et vers le bas. Il peut aller regarder un objet qu'il veut saisir à gauche mais pas suivre le doigt de l'examinateur du côté gauche de la ligne médiane. Il présente une incapacité à la fermeture volontaire des deux yeux avec préservation des mouvements réflexes, automatiques et syncinétiques. Les yeux sont fermés pendant le sommeil et lors du pleur. A noter qu'une fois les yeux fermés passivement, le maintien n'est pas non plus possible. Si on lui demande de ne fermer qu'un œil, il peut le faire brièvement à droite.

Un deuxième patient est cité de façon plus sommaire. Il présente une hémiplégie gauche et a une incapacité à fermer les deux yeux volontairement alors qu'il a un réflexe de clignement présent et même exagéré. D'autre part, son oeil droit se ferme de façon involontaire, de façon fréquente alors qu'il n'a pas de diplopie.

Dans la littérature Lewandowsky ne retrouve, à cette époque, que 3 autres cas d'impossibilité à la fermeture volontaire des yeux (1 cas d'Oppenheim d'un enfant avec paralysie pseudo-bulbaire infantile qui ne peut fermer les yeux volontairement qu'un instant alors que ceux-ci sont fermés lors des pleurs, 1 de Roth avec parésie pseudo-bulbaire et 1 décrit par lui-même) mais dans un contexte d'atteinte bilatérale et donc pouvant être expliqués par une parésie supranucléaire.

Lewandowsky note que si l'on retient une lésion droite à l'origine de l'hémiplégie gauche, il faut admettre qu'une lésion unilatérale droite entraîne une impossibilité à la fermeture bilatérale. En l'absence de paralysie et puisque le réflexe de menace est présent, il s'agirait d'une atteinte « transcorticale ». Une apraxie lui semble donc être l'hypothèse la plus vraisemblable.

Ghika (28) décrit 2 cas.

Le premier a présenté depuis 3 ans des AIT et AVC avec au moment de l'examen des lésions ischémiques des derniers prés frontal et pariétal à prédominance droite (gyrus pré et postcentral parasagittal, supramarginal et angulaire) dans le cadre de sténose carotidienne bilatérale. Il a une incapacité à la fermeture des yeux sur commande alors que le clignement spontané, réflexe, les mouvements syncinétiques et la fermeture des yeux pendant le sommeil sont conservés. Il n'y a pas d'apraxie b-l-f ni d'impersistance. Il y une dysarthrie et un ralentissement des mouvements fins de la langue. Il existe un syndrome cortico spinal bilatéral. Lors des praxies gestuelles le corps est parfois pris comme objet. Il existe une apraxie constructive. L'évolution va montrer que deux ans plus tard l'occlusion palpébrale sur commande est de nouveau possible mais pas le maintien de plus de 30 secondes.

Le deuxième cas a un AVC ischémique sylvien superficiel antérieur droit (gyrus pré- et postcentral, 2ème circonvolution frontale, gyrus supramarginal, partie gyrus temporal supérieur droit) avec hémisyndrome moteur gauche, héminégligence gauche, trouble de la reconnaissance des visages. Il a une incapacité à la fermeture des yeux sur commande alors que le clignement spontané, réflexe, les mouvements syncinétiques et la fermeture des yeux pendant le sommeil sont conservés. Il n'a pas d'apraxie b-l-f ni des membres mais une apraxie constructive. Il existe une impersistance (difficulté à maintenir la langue tirée et la bouche ouverte).

La zone commune entre les 2 cas est le gyrus précentral (aire 4 et 6 de Brodmann) et le sous-cortex adjacent.

En se basant sur le fait qu'une lésion de l'aire prémotrice entraîne classiquement une parésie fugace, une maladresse, des persévérations et des stéréotypies motrices (ceci étant considéré par certains auteurs comme une apraxie mélokinétique), que l'aire motrice supplémentaire (AMS) est responsable de l'initiation du mouvement et qu'il y a une dominance hémisphérique droite pour les mouvements palpébraux, Ghika émet l'hypothèse suivante. Une lésion des fibres d'association sous-corticales entraîne une disconnexion entre l'aire motrice supplémentaire droite (à l'origine de l'initiation du mouvement volontaire palpébral) et les aires prémotrices de la motilité faciale qui sont aussi lésées. Ceci empêcherait l'occlusion volontaire des paupières sans troubler l'initiation des autres mouvements du visage et sans empêcher les mouvements automatiques. Nathan (66) avait déjà retenu cette même région à l'origine de l'apraxie de la face après description de 6 cas dont un avec impossibilité à la fermeture volontaire des yeux.
Ghika (28) ne donne pas le nom d'apraxie aux troubles de ces deux patientes mais puisqu'il ne s'agit pas d'une lésion de l'aire motrice mais d'une disconnexion entre deux aires « pré»motrices, le terme d'apraxie semble pouvoir être applicable.

Dans deux cas une impossibilité à la fermeture et l'ouverture volontaire des yeux est retrouvée dans le cadre de lésions hémisphériques gauches, survenues en 2 temps (23). Ces deux cas sont exceptionnels d'abord en raison de cette localisation unilatérale hémisphérique gauche. Cependant, vu qu'il n'y a pas d'apraxie b-l-f associée, on pourrait penser que l'hémisphère dominant est le droit, dans ces 2 cas. Plus difficile à expliquer est l'association de l'impossibilité à l'ouverture avec une impossibilité à la fermeture. Un syndrome parkinsonien (akinésie ou blépharospasme) est d'habitude retenu à l'origine d'une impossibilité à la fermeture (33, 44, 61) ce qui ne semble pas être le cas ici. Si l'on retient un manque d'inhibition du muscle releveur des paupières à l'origine, au moins en partie, de l'impossibilité à la fermeture (31, 32), on peut difficilement expliquer la présence concomitante de l'impossibilité à l'ouverture et à la fermeture secondaire à un seul phénomène. L'activité du muscle releveur de la paupière ne pouvant pas être en même temps insuffisamment inhibé et en même temps totalement inhibé.
Pour finir, la dissociation automatico-volontaire n'est pas complète dans ces deux cas puisque la fermeture des yeux pendant le sommeil n'est pas conservée.

5.6.1 Questions

Question 1 : Y-a-t-il un lien entre apraxie palpébrale et apraxie b-l-f ?

Dans 2 cas une apraxie b-l-f est notée. Il s'agit d'un patient avec AVC D qui présente une apraxie b-l-f partielle (peut tirer la langue et montrer les dents mais pas tousser ou bailler sur commande) (66). Le deuxième a des lésions bilatérales dans le cadre de lésions métastatiques multiples (53) et l'auteur le mentionne surtout pour le caractère apraxique de sa dysarthrie.

Le manque d'association forte entre apraxie b-l-f et palpébrale peut être expliqué par la prédominance gauche pour l'apraxie b-l-f et la prédominance droite pour l'apraxie palpébrale (10). Cette prédominance hémisphérique droite pour le contrôle de la fermeture palpébrale (18, 25) expliquerait aussi que la majorité des lésions des cas décrits sont droites ou bilatérales.

Question 2 : Y-a-t-il un lien entre apraxie palpébrale et apraxie oculomotrice ?

Des troubles oculomoteurs sont fréquemment rapportés (36 des 70 cas totaux et 5 des 11 cas classés apraxiques), mais une apraxie oculomotrice n'est retenue que dans 1 cas (52) et celui de Madame M.. Il ne semble donc pas y avoir une association forte entre apraxie palpébrale et oculomotrice, probablement parce que les lésions responsables de l'apraxie oculomotrice sont plus postérieures.

Question 3 : Y-a-t-il une prédominance hémisphérique à l'impossibilité à la fermeture volontaire des paupières ?

Sur les 70 cas, la majorité des lésions sont droites ou bilatérales. La prédominance droite pour le contrôle des mouvements de la partie supérieure de la face, déjà soupçonnée par quelques auteurs (10, 11, 18, 25), semble donc se confirmer. Les 2 seuls cas rapportés avec lésion unilatérale gauche (23) n'ont pas une dissociation automatico-volontaire complète et sont donc hors cadre.

Question 4 : Y-a-t-il une association entre impossibilité à la fermeture et impersistance ?

La présence d'une impossibilité au maintien de la fermeture est notée, à un moment du cours de l'évolution, dans 6 cas (24, 28, 46, 52, 53, 66). 2 cas (28, 53) ont aussi une difficulté à maintenir la langue tirée. Dans 2 cas (3, 46), comme chez Madame M., il y a, au cours de l'évolution, une possibilité à effectuer un court clignement à droite sans pouvoir maintenir cette fermeture.

Il existe donc une association entre impossibilité à fermer et à maintenir fermées les paupières, sans doute en lien avec le degré de manque d'inhibition de l'activité du muscle L.P. Mais comme discuté dans le chapitre sur l'impersistance, ceci ne permettant cependant pas d'attribuer l'impossibilité à la fermeture à l'impersistance elle-même, auquel elle est sans doute parfois associée.

5.6.2. Conclusions :

- L'impossibilité à la fermeture volontaire des yeux ne semble pas liée à l'apraxie oculomotrice, b-l-f ni des membres mais serait une entité autonome.
- Si l'on reprend la définition simple et classique de l'apraxie et qu'on l'applique au mouvement des paupières , celle-ci est l'impossibilité de fermer de façon volontaire les paupières avec conservation de l'activité réflexe, de l'activité syncinétique, de la fermeture pendant sommeil et du clignement spontané (dissociation automatico-volontaire) lorsqu'une atteinte motrice (dont la parésie supranucléaire du syndrome pseudobulbaire), sensitive, de la coordination, un manque de compréhension ou de collaboration sont exclus. Cela semble précisément être le cas chez Madame M.

  Les détracteurs avancent qu'une apraxie ne peut exister pour un mouvement aussi simple (fermé-ouvert). Mais la simplicité du mouvement me semble relative c'est plutôt la symptomatologie ou la sémiologie qui va être limitée.

  Est-ce que l'évolution chez Madame M., où l'œil gauche est plus touché que le droit, parle contre une apraxie? Pas obligatoirement puisque que la symptomatologie reste bilatérale et que la prédominance gauche, au cours de l'évolution, peut être attribuée à l'hémisyndrome moteur facio-brachial surajouté comme dans les 2 cas de Lewandowsky (46).

- La région, dont la lésion entraînerait une impossibilité à la fermeture volontaire des paupières, n'est pas connue. Dans la plupart des cas rapportés, la localisation anatomique est peu précise (en particulier dans les cas anciens avant les développements de l'imagerie). Une lésion corticale précentrale (aire 4 et 6 de Brodmann) et sous-corticale adjacente droite, avec disconnexion entre l'aire motrice supplémentaire (AMS) et les aires prémotrices lésées, est retenue comme responsable par Ghika (28).

6. Conclusions :

Deux constatations apparaissent : l'apraxie, même celle des membres, reste encore un sujet pour lequel il n'y a pas encore de consensus de terminologie (nombreuses subdivisions) ni de modèle accepté de façon unanime, très probablement en relation avec une connaissance encore imparfaite des mécanismes sous-jacents. D'autre part, on ne connaît pas encore de façon précise les régions corticales responsables du contrôle des mouvements palpébraux (que ce soit celle de l'orbiculaire oculaire ou du releveur de paupière). Dans ces conditions, déterminer de façon certaine s'il existe une apraxie de fermeture des paupières dans un cas précis semble difficile. Cependant, en revoyant ce qui est connu des deux sujets et les différents cas ainsi que leurs explications fournies par les auteurs on peut relever quelques éléments probables.

1. Le contrôle supranucléaire de la motricité supérieure de la face (paupières) est bilatéral et semble être représenté sur une grande surface. La région responsable est proche de celle qui contrôle l'activité motrice du reste de la face mais a une prédominance hémisphérique droite.

2. Il peut y avoir une impossibilité à la fermeture volontaire des paupières lors d'un syndrome pseudobulbaire sévère, avec parésie supranucléaire du muscle orbiculaire oculaire. L'atteinte faciale supérieure est cependant beaucoup plus rare que l'atteinte faciale inférieure en relation avec le point 1.

3. Le phénomène d'impossibilité à l'ouverture et de l'impossibilité à la fermeture sont dans la majorité des cas du à des mécanismes différents mais peuvent être associés, notamment dans le cadre de la paralysie supranucléaire progressive, par association d'un syndrome pseudobulbaire à un syndrome parkinsonien.

4. L'impossibilité à la fermeture volontaire des yeux pourrait être dans quelques cas, l'équivalent d'un réflexe de préhension ou sorte de « grasping » visuel, lors d'atteinte frontale.

5. Lors de l'impossibilité à la fermeture volontaire des paupières, une inhibition insuffisante de l'activité du muscle releveur de la paupière peut s'associer à une activité insuffisante du muscle orbiculaire oculaire. Une impossibilité au maintien de la fermeture serait aussi due à une inhibition insuffisante de l'activité du muscle releveur de la paupière, mais de degré moindre. Cela pourrait expliquer l'association relativement fréquente entre phénomène d'impossibilité à la fermeture et au maintien fermé. Dans quelques cas une impersistance « vraie » serait associée.

6. Il n'y a pas de lien entre impossibilité à la fermeture volontaire des yeux et apraxie oculomotrice, b-l-f ou des membres. L'apraxie de fermeture des paupières est un syndrome clinique séparé autonome.

7. Une lésion à droite des voies, entre l'aire motrice supplémentaire et l'aire prémotrice, avec lésion de cette dernière, peut entraîner une impossibilité à la fermeture volontaire des paupières. Ceci ne permet cependant pas d'expliquer tous les cas d'impossibilité à la fermeture volontaire des yeux (lésions plus postérieures décrites).

Chez Madame M. plusieurs point peuvent être discutés.

Tout d'abord un examen électro-neuro-myographique aurait été utile pour déterminer s'il y avait une inhibition inadéquate de l'activité du muscle releveur de la paupière associée à une activité insuffisante du muscle orbiculaire oculaire comme décrit par Grandas et Estaban (31,32).

La pratique d'une imagerie fonctionnelle, en comparant sujets sains, patients souffrant d'un syndrome pseudobulbaire et d'apraxie de la face, devrait à l'avenir permettre de mieux connaître les régions responsables du contrôle des mouvements palpébraux.

Chez Madame M. l'impossibilité à la fermeture volontaire des yeux semble pouvoir être appelée apraxie de fermeture en raison de :

- sa sémiologie : dissociation entre la motricité volontaire qui n'est plus possible et l'activité réflexe, automatique et syncinétique des paupières qui est conservée,
- l'absence de syndrome pseudobulbaire sévère,
- l'absence d'argument en faveur d'une autre hypothèse de type impersistance ou obligation à garder les yeux ouverts.

Au vu des lésions bilatérales étendues, une corrélation anatomo-pathologique est difficile mais à noter qu'à droite la lésion, si elle est à prédominance pariéto-occipitale, concerne aussi le lobe frontal avec une atteinte corticale des aires de Brodmann 4, 6 et 44 et une atteinte sous-corticale adjacente. On peut envisager que la lésion de l'aire prémotrice et de l'arrivée des voies sous-corticales d'association en provenance notamment de l'AMS (indemne) serait à l'origine du trouble.

7. Bibliographie :

1 K. Abe, H. Fujimura, C. Tatsumi, K. Toyooka, S. Yorifuji, T. Yanagihara: Eyelid « apraxia » in patient with motor neuron disease. Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry, 1995; 59: 629-632.

2 Th. Alajouanine, R. Thurel: La diplégie faciale cérébrale forme corticale de la paralysie pseudobulbaire. Revue neurologique, 1933; II(4): 441-458.

3 M. Aramineh, I.H. Kwa, J.W.M. Brans, J.D. Speelman, B.W. Ongerboer de Visser, B. Verbeeten: Apraxia of eyelid closure accompanied by denial of eye opening. Mouvement Disorders, 1997; 12(6): 1105-1108.

4 A. Arrigo : Un caso di incapacità di chiusura volontaria delle palpebre. Riv. Pat. Nerv. Ment., 1962; 83: 40-58.

5 C. Arseni, M.I. Botez: Considérations physiopathologiques sur l'apraxie faciale. XXIV Réunion neurologique internationale Paris, 1960.

6 G. Assal, J. Buttet Sovilla: Apraxie bucco-lingo-faciale. Revue médicale de la suisse romande, 1993; 113: 963-964.

7 C. Belin, J. Larmande, B. Gaymard, P. Larmande: Loss of unilateral eye closure and right parietal lesion. JNPP, 1988; 51(7): 1008.

8 L Berlin : Compulsive eye opening and associated phenomena. Arch. of Neurol and Psychiatry, 1995; 73: 597-601.

9 G. Besson, J. Bogousslavsky, F. Regli, P. Maeder : Acute pseudobulbar or suprabulbar palsy. Arch. Neurol, 1991; 48 : 501-507.

10 I. Bizzozero, D. Costato, S. Della Salla, C. Papagno, H. Spinnler, A. Venneri: Upper and lower face apraxia: role of the right hemisphere. Brain, 2000; 123(11): 2213-2230.

11 D. Boghen: Apraxia of lid opening: a review: Neurology, 1997; 48(6): 1491-1494.

12 J. Bogousslavsky : Troubles oculomoteurs d'origine supranucléaire dans Chapitres de sémiologie neurologique de F. Regli et coll . Ed Médecine et Hygiène. Genève 1987 : 71-91.

13 R.M. Bonelli, G. Niederwieser: Apraxia of eyelid closure in Huntington's disease. J. Neural. Transm., 2000; 109(2): 197-201.

14 M.A. Cartei: Un caso di aprassia della chiusura delle palpebre in sogetto affetto da sclerosi a placche : considerazioni clinco-patogenetiche. Riv. Neurol., 1976; 46: 57-72.

15 P. Castaigne, P. Brunet, H. De Saxcé, J. N. Hugues : Ouverture et fermeture des paupières avec dissociation automatique volontaire. Journal des Agrégés. 1978; 11(6-7): 407-413.

16 D.G. Cogan, R.D. Adams: A type of paralysis of conjugate gaze (ocular motor apraxia). Archives of ophthalmology. 19 :434- 442.

17 D.G. Cogan: Neurology of the ocular muscles. C. C. Thomas Publisher, Springfield 1972, second edition : 139-148.

18 A. Colombo, E. De Renzi, M. Gibertoni: Eyelid movement disorders following unilateral hemispheric stroke. Ital. J. Neuro. Sci, 1982, 1 : 25-30.

19 R. Cubelli, S. Della Santa: The legacy of Automatic/Voluntary dissociation in apraxia. Nueocase, 1996; 2: 449-454.

20 H. Dehen, J. Cambier: Non fermeture volontaire des paupières, impersistance motrice et spécialisation fonctionnelle hémisphérique. Rev. Neurol. (Paris) 1979; 135 (8-9): 573-582.

21 D. Denny-Brown: The nature of apraxia. Jour. Nerv. Ment. Dis., 1958; 126 (9): 9-32.

22 E. De Renzi, M. Gentilini, C. Bazolli : Eyelid movement disorders and motor impersistence in acute hemisphere disease. Neurology, 1986; 36: 414-418.

23 A. Esteban, C. De Andrés, S. Giménez-Roldan: Abnormalities of Bell's phenomenon in amyotrophic lateral sclerosis. J.N.N.P., 1978; 41: 690-698.

24 F. M. Ferro, L. Anepta, M. Maurillo: Considerazioni su due casi di « aprassia » della chiusura e dell'apertura degli occhi. Riv. Pat. Nerv. Ment., 1969; 90: 300-308.

25 M. Fischer: Left hemiplegia and motor impersistence. The Journal of Nervous and Mental Disease, 1956; 123(3): 201-218.

26 Ch. Foix, J-A. Chavany, J. Marie: Diplégie facio-linguo-masticatrice d'origine cortico sous-corticale sans paralysie des membres. Neurol (Paris), 1926; 33: 214-219.

27 D. I. Friedman, J. Jankovic, J. A. McCrary: Neuro-ophtalmic findings in supranuclear palsy. Journal of clinical neuro-ophtalmology, 1992; 12(2): 104-109.

28 J. Ghika, F. Regli, G. Assal, J. Bogousslavsky: Impossibilité à la fermeture volontaire des paupières. Archives suisses de neurologie et de psychiatrie, 1988; 139(6): 5-21.

29 R. Gil: Neuropsychologie. Abrégés Masson, 2ème édition 1996-2000: 77-92.

30 L. I. Golbe, P.H. Davis, F. E. Lepore: Eyelid movement abnormalities in progressive supranuclear palsy. Movement disorders, 1989; 4(4): 297-302.

31 F. Grandas, A. Esteban: Eyelid motor abnormalities in progressive supranuclar palsy. J. Neural. Transm., 1994; 42: 33-41.

32 F. Grandas, A. Esteban: Supranuclear palsy of voluntary eyelid closure: electrophysiological correlate. Mouvement Disorders, 1996; 11(3): 329-311.

33 M. Hallet: Blepharospasm: Recent advances. Neurology, 2002; 59(9) :1306-1312.

34 T. Hamano, S. Kimura, S. Miyao, J. Teramoto: Apraxia of eyelid closure complicating right parietal infarction. Eur. Neurol., 2001; 45: 112-123.

35 W.F. Hoyt, J.D. Loeffler: Neurology of the orbicularis oculi. In: Smith JL, ed. Neuro-ophtalmology; vol 2. St Louis: CV Mosby, 1965; Ch 10: 167-205.

36 M Husain, J. Stein: Rezsö Balint and his most celebrated case. Arch. Neurol., 1988; 45: 89-93.

37 J. A. Jackson, J. Jankovic, J. Ford: Progressive supranuclear palsy: clinical features and response to treatment in 16 patients. Ann. Neurol, 1983; 13: 273-278.

38 R.J. Joynt, A.L. Benton, M.L. Fogel: Behavorial and pathological correlates of motor impersistence. Neurology, 1962; 12: 876-881.

39 W. Kahle, H. Leonhardt, W. Platzer: Anatomie du système nerveux, édition française dirigée par C. Cabrol. Flammarion-Medecine-sciences, 1981: 312.

40 A. Kertesz: Les apraxies. In : Neuropsychologie clinique et neurologie du comportement. Sous la direction de M.I. Botez. Les presses de l'université de Montreal, Masson, 1987: 265-280.

41 J. Lapresle, P. Salisachs: Phénomène de dissociation volontaire et automatico-réflexe au niveau de certains muscles innervés par les paires crâniennes dans 2 observations de sclérose latérale amyotrophique. Rev. Neurol. (Paris), 1976; 132(2): 157-167.

42 P. Larmande, A. Larmande, J. Rolland: Perte de l'occlusion volontaire unilatérale des paupières et impersistance motrice palpébrale par lésion pariétale tumorale. Rev. Otoneuroophtalm., 1983; 55: 77-83.

43 R.C. Leiguarda, C.D. Marsden: Limb apraxias: Higher-order disorders of sensorimotor integration. Brain, 2000, 123: 860-879.

44 F.E. Lepore: So-called apraxia of lid movement. Advances in Neurology, 1988; 49: 85-90.

45 S. Lessell: Supranuclear paralysis of voluntary lid closure. Arch. Ophtalm. , 1972; 88: 241-244.

46 M. Lewandowsky: Ueber Apraxie des Lidschlusses. Berliner Klinische Wochenschrift, 1907; 27: 921-923.

47 S. Maeshima, G. Truman, D.S. Smith, N. Dohi, T. Itakura, N. Komai: Buccofacial apraxia and left cerebral haemorrhage. Brain injury, 1997; 11(11): 777-782.

48 A. Magnus: Fall von Aufhebung des Willenseinflusses auf einige Hirnerven. Anatomie, Physiologie and Wissenchaftliche Medicin. J. Müller, Berlin 1837: 258-266.

49 E.R. Maher, A.J.Lees: The clinical features and natural history of the Steele-Richardson-Olszewski syndrome (progressive supranuclear palsy). Neurology, 1986; 36: 1005-1008.

50 C-C. Mao, B.M. Coull, L. A. C. Golper, M. T. Rau: Anterior operculum syndrome. Neurology, 1989; 39: 1169-1172.

51 T.P. Melo, J. Bogousslavsky: Hemiparesis and other types of motor weakness. In Stroke Syndrome , ed. J. Bogousslavsky, L. Caplan, Cambridge University press, 1995: 10-11.

52 F. Monaco, A. Pirisi, G.P. Sechi, G. Cossu: Acquired ocular-motor apraxia and right-sided cortical angioma. Cortex, 1980; 16: 159-167.

53 P.W : Nathan: Facial apraxia and apraxic dysarthria. Brain, 1947; 70: 449-478.

54 M. Nishimura, M. Tojima, M. Suga, K. Hirose, H. Tanabe: Chronic progressive spinobulbar spasticity with disturbance of voluntary eyelid closure. Journal of the neurological sciences, 1990 ; 96: 183-190.

55 M.T. Pérenin, A. Vighetto : Optic ataxia : a specific disruption in visuomoto mechanism, I : different aspects of reaching for objects. Brain, 1988 ; 111 :6643-674.

56 A.S. Raade**,** L.J.G. Rothi, K.M. Heilman : The relationship between buccofacial and limb apraxia. Brain and Cognition, 1991; 16: 130-146.

57 G. Rosati, P. De Bastiani, E. Granieri, V. Agnetti: Voluntary lid closing inability. Arch. Psychiat. Nervenkr., 1978; 226: 11-17.

58 R.W. Ross Russell: Supranuclear palsy of eyelid closure. Brain, 1980; 103: 71-82.

59 W. Säring, D. von Cramon: Störungen willkürlicher lidbewegungen. Fortschr. Neurol. Psychiat., 1982; 50: 127-132.

60 P. Schilder: Zur Pathologie des Lidschlusses. Dtsch. Z. Nervenheilk., 1926; 90: 172-176.

61 K. Schmidtke, J. Büttner-Ennever: Nervous control of eyelid function. Brain, 1992; 115: 227-247.

62 A. Schnider, R.E. Hanlon, D.N. Alexander, D.F. Benson: Ideomotor apraxia: Behavioral dimensions and neuroanatomical basis. Brain and Language, 1997; 58: 125-136.

63 A. Schnider: Verhaltensneurologie. Thieme, Stuttgart, 1997: 61-66.

64 N. Sunohara, M. Mukoyama, H. Funamoto, N. Kamei, H. Tomi, E. Satoyoshi: Supranuclear palsy preventing lid closure in amyotrophic lateral sclerosis. Jpn. J. Med., 1989; 28(4): 515-519.

65 V. Tozlovanu, R. Forget, A. Iancu, D. Boghen : Prolonged orbicularis oculi activity : a major factor in apraxia of lid opening. Neurology, 2001 ; 57(6) : 1013-1018.

66 S.A.K Wilson: A contribution to the study of apraxia . Brain, 1908; 31: 164-216.

67 D.S. Younger, S. Chou, A.P. Hays, D.J. Lange, R. Emerson, M. Brin, H. Thompson, L.P. Rowland: Primary lateral sclerosis. Arch. Neurol, 1988; 45: 1304-1307.

68 J. Zutt: Über die Unfähihigkeit , die Augen geschlossen zu halten. Apraxie des Lidschlusses oder Zwangsblicken ? Nervenarzt, 1950; 21: 339-345.

8. Annexes :

Annexe 1 : Examen neurologique complet à 2 mois après l'AVC.

L'examen neurologique montre une patiente vigilante, collaborante mais de thymie triste, orientée dans l'espace mais avec erreur dans le temps (décembre 1999 au lieu de janvier 2000). L'empan verbal est à 4.

Nerfs crâniens :

L'acuité visuelle est à 0,6 des deux côtés. Il n'y a pas de nette hémianopsie à l'examen du champ visuel aux doigts (examen rendu approximatif par l'impossibilité de la patiente à fixer son regard). Le réflexe de menace est présent des deux côtés. Le fond d'oeil est sans particularité. Il existe une minime ptose palpébrale bilatérale. L'oculo-motricité volontaire (poursuite et saccades) est abolie alors que le réflexe oculocéphalique est conservé. Les pupilles sont isocores et réactives. La sensibilité du visage est conservée ainsi que le réflexe cornéen. Le réflexe nasopalpébral est présent. Le réflexe massétérin est vif. Il existe une parésie faciale centrale gauche. La fermeture des yeux sur commande ou sur imitation n'est pas possible. Le clignement spontané existe mais de fréquence ralentie. Les réflexes péri-oraux sont augmentés. L'acuité auditive est préservée. Il existe une dysarthrie. Le voile du palais se contracte de façon symétrique, le réflexe nauséeux est présent ainsi que le réflexe de déglutition. Il existe une parésie du trapèze gauche. La protrusion de la langue est sans particularité.

Voies longues :

On constate un syndrome pyramidal des 2 côtés avec parésie brachiale gauche sévère (plégie proximale, parésie M2 distal), hyperréflexie gauche, cutané plantaire indifférent des 2 côtés. Il y a aussi un hémisyndrome sensitif gauche avec hypoesthésie superficielle et extinction sensitive. Il y a des troubles de la sensibilité profonde des 2 côtés avec abolition du sens postural, de la graphestésie et de la stéréognosie.

La patiente peut se tenir debout et marcher mais se cogne aux objets.

Examen de neurologie du comportement :

Il n'y a pas d'aphasie mais une légère dysarthrie. L'initiative est pauvre et la fluence verbale et catégorielle diminuée, il existe des persévérations.

Les praxies idéomotrices et idéatoires sont échouées. Madame M. est incapable de tenir un stylo, de suivre le contour d'un cercle, de copier des dessins ou d'écrire.

On retient une héminégligence gauche visuelle centrée sur l'objet avec alexie spatiale et motrice ainsi qu'une extinction sensitive gauche. En plus de l'apraxie oculomotrice on note une ataxie optique et des troubles des gnosies visuelles perceptives (ne peut lire un mot masqué, décrire les objets du Poppelreuter et les animaux masqués). Il y a des troubles du schéma corporel avec confusion D-G, autotopoagnosie, asomatognosie et agnosie digitale. Il y a des erreurs de calcul oral.

La mémoire verbale est déficitaire avec un rappel différé à 1/8 alors que la reconnaissance est à 8/8.

Annexe 2 : Mesure de l'indépendance fonctionnelle (MIF) et de son évolution dans le temps.

activité	à 2 mois	à 7 mois
alimentation	2	7
soins de l'apparence	2	7
toilette	2	6
habillage partie supérieure	2	4
habillage partie inférieure	2	4
utilisation des toilettes	3	6
contrôle vessie	7	7
contrôle intestins	7	7
transfert lit-chaise-fauteuil r.	7	7
transfert WC	5	7
transfert baignoire, douche	5	7
locomotion	5	7
escaliers	5	7
compréhension	6	7
expression	6	7
interaction sociale	7	7
résolution de problème	4	5
mémoire	6	7
	83	116

7 indépendance complète
6 indépendance modifiée
5 surveillance
4 aide minime
3 aide moyenne
2 aide maximale
1 aide totale

Annexe 3 : Examen neuro-ophtalmologique à 3 mois de l'AVC:

Acuité visuelle œil droit : 0,6 avec – 0.5.
Acuité visuelle œil gauche : 0,6 sans correction.
Difficultés à fixer le regard dans une direction précise.
Le contrôle oculomoteur extrinsèque montre une apraxie. Pas de diplopie.
Absence d'anisocorie significative. Les pupilles réagissent bien à la stimulation photique ou de convergence. Pas d'asymétrie significative des fentes palpébrales.
La sensibilité cornéenne et palpébrale sont dans la norme des deux côtés.
Biomicroscopie du segment antérieur : morphologie cornéenne, profondeur de la chambre antérieure , aspect irien sans anomalie cliniquement significative. Cataracte cortico-nucléaire bilatérale.
Tension oculaire bonne au doigt.
Fond d'œil : papille d'excavation physiologique, remaniement de l'épithélium pigmentaire dans la région maculaire, vaisseaux sans particularité.
Le champ visuel ne peut pas être fait en raison des difficultés de fixation.

Annexe 4 : Tableau récapitulatif des cas trouvés dans la littérature

Cas	Article	Syndrome retenu par auteur / classé sous	âge	sexe	incapacité de fermer les yeux sur commande	Incap. de maintenir les yeux fermés	clignement spontané et/ou menace	réflexe cornéen et/ou naso palpébral	fermeture des yeux pdt le sommeil	étiologie	localisation	Apraxie b-l-f ou membres	incapacité à tirer langue	difficultés à mantenir langue tirée	hémi-syndrome droit	Hémi-syndrome gauche	Hémi-anopsie	trouble oculomoteur	aphasie	dysarthrie	trouble déglutition	autre
1	1	frontal avec difficulté à initier/ pseudobulbaire	69	F	oui	non	Oui	oui	oui	Mn	frontal bilat et temporal ant et tractus pyramidal		non	non	oui	oui	non	Non	non	oui	oui	syndrome frontal
2	2	pseudobulbaire			oui		Oui			AVC	frontal bilat							déviation yeux à G, parésie regard lat D et vertical				
3	2	pseudobulbaire			oui		Oui		oui	AVC	bilat		oui			oui			oui		oui	
4	2	pseudobulbaire		F	oui			oui		AVC	bilat lenticulaire ddc et capsule ext G		oui		oui mot et sens	oui		déviation yeux à D, mvts volontaires impossibles	oui	aphonie	oui	
6	2	pseudobulbaire	60	F	oui					AVC	bilat prérolandique		oui		non	non		déviation yeux à G, parésie regard lat D et vertical		anarthrie		
7	2	pseudobulbaire			oui		Oui			AVC	bilat prérolandique D, rolandique G		Oui		oui					aphonie	oui	
7	2	pseudobulbaire	35	F	oui			oui	oui	AVC	bilat	oui membres	oui		oui	oui			oui wernicke	anarthrie	oui	
8	2	pseudobulbaire	41	M	oui		Oui	oui	oui	neurosyphilis			oui		non	non		Non		anarthrie	oui	
9	2	pseudobulbaire	48	M	oui		Oui	oui	oui				oui		non	non		Non		aphonie	oui	
10	2	pseudobulbaire	40	M	oui		Occ	oui	oui	AVC	bilat opercule rolandique bilat, frontal, pariétal, occipital D	oui membres	oui		oui régressif	non	oui G	Non	oui wernicke	aphonie	oui	
11	3	apraxie	77	M	oui	non	Oui	oui	oui	AVC D et TCC	sylvien post D, parietal	non	non	non	non	oui mot et sens	oui G	déviation yeux à D	non	oui		
12	4	ouverture forcée/ pseudobulbaire	61	M	oui		Oui	oui	oui	intoxication sulfure de carbone	atrophie globale corticale et hydrocéphalie	non	non	non	oui régressif	oui		Non	oui motrice		non	rires et pleurs spasmodi-ques, grasping
13	7	apraxie/ impersistance	70	M	oui unilat	oui				tumeur (glioblasto-me)	pariétal D	non	non	non	non	non	non					
14	9	pseudobulbaire	81	M	oui			oui		AVC	bilat sylvien superficiel G et profond D		oui		oui mot					anarthrie	oui	
15	13	apraxie/ impersitance	59	F	délai	Oui	Oui mais rare			chorée huntington								Ophtalmoplé-gie				
16	14	apraxie	38	F	oui		Oui	oui		SEP					oui	oui						incapacité à ouvrir yeux
17	15	pseudobulbaire	64	F	oui	non	Oui	oui	oui	PSP				non				oui mvts volontaires vertical et lat		oui	non	incapacité à ouvrir yeux
18	18	impersistance	57	M	oui unilat G		Oui	oui	oui	AVC	pariétal D					mot et sens	oui	parésie regard lat G				
19	18	impersistance	74	F	oui		Oui	oui	oui	AVC	pariétal D					mot et sens	oui	oui				
20	18	impersistance	71	M	oui unilat G		Oui	oui	oui	AVC	pariéto-occipital D					mot et sens	oui	oui				

Cas	Article	Syndrome retenu par auteur / classé sous	âge	sexe	incapacité de fermer les yeux sur commande	incapacité de maintenir les yeux fermés	clignement spontané et/ou menace	réflexe cornéen et/ou naso palpébr.	fermeture des yeux pdt le sommeil	étiologie	localisation	Apraxie b-l-f ou membres	incapacité à tirer langue	difficultés à mantenir langue tirée	Hémi-syndrome droit	Hémi-syndrome gauche	Hémi-anopsie	trouble oculomoteur	aphasie	dysarthrie	trouble déglutition	autre
21	18	impersistance	51	F	oui	oui	Oui	oui	oui	AVC	sous cortical D			oui		mot et sens	oui	oui				
22	18	impersistance	75	F	oui	oui	Oui	oui	oui	AVC	frontal D	oui membres				mot et sens	oui	oui		mutisme	oui	
23	20	impersistance	68	M	oui	oui	Oui		oui	AVC	sylvien D					oui mot et sens	oui	déviation yeux à D				
24	20	impersistance	79	M	oui					AVC	parieto-temporal D					oui sens	oui	déviation yeux à D				
25	20	impersistance	68	F	oui	oui				AVC	fronto-pariétal D		non			oui mot et sens	oui					
26	22	impersistance			oui	oui				AVC	D											
27	22	impersistance			oui	oui				AVC	D											
28	22	impersistance			oui	oui				AVC	D											
29	23	pseudobulbaire			oui		Oui	oui		Mn (SLA)					oui mot	oui mot		oui mvts volontaires vertical sup et lat et fixation spasmodique		oui	oui	
30	23	pseudobulbaire			oui		Oui	oui		Mn (SLA)					oui mot	oui mot		oui mvts volontaires vertical sup et lat et fixation spasmodique		oui	oui	
31	24	apraxie	68	M	oui	non	Oui	oui	non	AVC	fronto-rolandique G	b-l-f non	non	non	oui mot				oui			
32	24	apraxie	54	M	oui	oui dans 2ème temps	Oui	oui	non	AVC	fronto-temporal G	b-l-f non	non	non	oui				oui motrice			
33	25	impersistance	60	F	oui	oui	Oui	oui		AVC	bilat : G ancien et D récent	non	non	oui	oui ancien régressif	oui mot et sens	oui G	oui déviation yeux à D, limitation verticla et lat G, difficultés de fixation	oui ancien régres-sif	non	non	pas de grasping
34	27	pseudobulbaire			oui		Oui			PSP								oui				incapacité à ouvrir les yeux
35	27	pseudobulbaire			oui		Oui			PSP								oui				incapacité à ouvrir les yeux
36	27	pseudobulbaire			oui		Oui			PSP								oui				incapacité à ouvrir les yeux
37	27	pseudobulbaire			oui		Oui			PSP								oui				
38	28	disconection AMS et prémot /apraxie	76	M	oui	oui 2ème temps	Oui	oui	oui	AVC	bilat fronto-pariétal D>G	b-l-f non mais idéomot et constructif	non	non	oui mot	oui mot et sens	non	non	non	Oui		
39	28	disconection AMS et prémot /apraxie	63	M	oui		Oui	oui	oui	AVC	fronto-temporo-pariétal D	non	non	oui		oui mot et sens	non	non	non			pas de grasping
40	30	pseudobulbaire			oui		oui			PSP								oui				incapacité à ouvrir les yeux

Cas	Article	Syndrome retenu par auteur / classé sous	âge	sexe	incapacité de fermer les yeux sur commande	incapacité de maintenir les yeux fermés	clignement spontané et/ou menace	réflexe cornéen et/ou naso palpébr.	fermeture des yeux pdt le sommeil	Etiologie	localisation	Apraxie b-l-f ou membres	incapacité à tirer langue	difficultés à mantenir langue tirée	Hémi-syndrome droit	Hémi-syndrome gauche	Hémi-anopsie	trouble oculomoteur	aphasie	dysarthrie	trouble déglutition	autre
41	30	pseudobulabire			oui		Oui			PSP								oui				incapacité à ouvrir les yeux et blépharospasme
42	30	pseudobulbaire			oui		Oui			PSP								oui				incapacité à ouvrir yeux
43	32	pseudobulbaire	62	M	oui		Oui	oui		PSP								oui ophtalmo-plégie supra-nucléaire		oui s pseudo-bulbaire	oui s pseudo-bulbaire	syndrome frontal avec grasping bilat
44	34	impersistance	81	M	oui	oui	Oui	oui	oui	AVC	pariétal D	non	non			oui mot		oui vertical sup	non			
45	41	pseudobulbaire	78	F	oui	oui	Oui	oui	oui	PSP			difficulté à ouvrir bouche		oui mot	oui mot			non	oui	oui	
46	42	impersistance	70	M	oui unilat	oui			oui	Tumeur (Glioblasto-me)	pariétal D					oui mot	non					
47	44	pseudobulbaire			oui					Encéphalo-pathie x												inhibition ouverture
48	44	pseudobulbaire			oui					PSP												inhibition ouverture
49	44	pseudobulbaire			oui					PSP												inhibition ouverture
50	44	pseudobublaire			oui					PSP												inhibition ouverture
51	45	pseudobulbaire	66	F	oui		oui	oui	oui	AVC	Bilat	blf oui			oui	oui	non	non	oui broca			grasping bilat
52	45	pseudobulbaire	70	M	oui		oui	oui	oui	Mn (SLA)		non			oui mot	oui mot	non	non	non	oui	oui	pas de rires ou pleurs spasmo-diques
53	46	apraxie	64	M	oui	oui	oui	oui	oui	AVC	D	blf non	non			oui		mvts volontaires vertical et horizontal G	non			peut fermer l'oeil D un court instant
54	46	apraxie			oui		oui vif			AVC	D					oui						fermeture involontaire oeil droit
55	48	pseudobulbaire	25	F	oui		oui		oui	AVC	bilat		oui		oui	oui				oui	oui	rire
56	49	pseudobulbaire			oui					PSP												
57	49	pseudobulbaire			oui					PSP												
58	50	pseudobulbaire	58	M	oui		oui	oui	oui	AVC	bilat opercule ant D et paraventriculaire G	blf oui	oui		oui ancien		non			anarthrie	oui	
59	52	apraxie	61	M	oui	oui	oui	oui	oui	angiome	frontal bilat , temporo-parietal D	non	non				non	saccades volontaires et poursuite verticale	oui			pas de grasping, pas de rires ou pleurs spasmo-diques
60	53	apraxie	56	M	oui	oui	oui	oui		métas bilat	bilat frontal	blf et membres oui	oui	oui	oui sens face	oui mot et sens		déviation yeux à D et incapacité mvts volontaires	non	oui	oui	

Cas	Article	par auteur/classé	âge	sexe	incapacité de fermer les yeux sur commande	incapacité de maintenir les yeux fermés	clignement spontané et/ou menace	réflexe cornéen et/ou nasopalpébral	fermeture des yeux pdt le sommeil	étiologie	localisation	Apraxie b-l-f ou membres	incapacité à tirer langue	difficultés à mantenir langue tirée	Hémi-syndrome droit	Hémi-syndrome gauche	Hémi-anopsie	trouble oculomoteur	aphasie	dysarthrie	trouble déglutition	autre
61	54	pseudobulbaire	56	M	oui	oui	oui	oui	oui	Mn		non	mvts langue ralentis		oui mot	oui mot		non		anarthrie	oui	rires spasmo-diques
62	57	ouverture forcée des yeux	64	M	oui	non	oui	oui		AVC	frontal D	non	non			oui mot	non	déviation yeux à D				grasping G
63	57	ouverture forcée des yeux	36	F	oui	non	oui	oui		AVC	frontal D	non	non	non		oui mot		déviation yeux à D				grasping G
64	58	pseudobulbaire	52	M	oui		oui	oui	oui	prion		blf non	mvts langue ralentis		oui mot	oui mot		parésie supra-nucléaire		oui	oui	
65	58	pseudobulbaire	33	M	oui		oui	oui	oui	prion		non	oui		oui mot	oui mot		n'arrive pas à changer de point de fixation		anarthrie		rires et pelurs spasmo-diques
66	58	pseudobulbaire	35	M	oui		oui	oui	oui	prion			mvts langue ralentis		oui mot	oui mot		parésie supra-nucléaire		oui	oui	grasping
67	60	apraxie/impersistance	15	F	oui	oui	oui	oui	oui	chorée		non						non		oui	oui	labilité émotionnelle
68	64	pseudobulbaire	42	M	oui		oui	oui	oui	Mn (SLA)	prédominance précantral ddc		oui		oui mot	oui mot		fixation spasmodique		oui	oui	
69	66	apraxie		F	oui	oui				AVC	D	blf oui partiel, membres non	non			oui		oui			non mais lent	
70	67	pseudobulbaire	60	M	oui			oui		Mn (sclérose lat primaire)					oui mot	oui mot		vertical sup		oui	oui	grasping