

Unité Neurosciences

*APP 3 – Système visuel et système
oculomoteur : Madame Weiss*

Les fascicules de neurosciences

Par les enseignants et les étudiants de l'unité

Éditeurs

Prof. Jozsef Z. Kiss
Dr. Charles Quairiaux

et les responsables de l'unité Neurosciences

Pr. Alan Carleton
Dr. Logos Curtis
Pr. Nathalie Ginovart
Pr. Denis Jabaudon

Contributeurs

les étudiants du Neuroclub :

Tiago Guedes Almeida
Omar Boudal
Ernest Damachi
Donia Dellagiovanna
Elisabeth Galantay
Daniel Hemsteg
Romane Laoust
Adrien Kristiansen
Lisa Montero
Léonie Paloméras
Mahaut Pache
Nefeli Stefanidou
Lea Teigeler
Alexandre Ventouras
Arthur Watkins
Ramzi Farchoukh
Paul Murger
Najeeb Ahmed Bhuiyan
Mohamed Abdul Allah El Mezri

Burçe Göksu
Clarisse Alamartine
Keanu Dällenbach
Samy Damès

les tuteurs de l'unité Neurosciences :

Dr. Laurence Bayer
Pr. Camilla Bellone
Dr. Colette Boëx
Pr. Sami El Boustani
Dr. Vanessa Fleury
Dr. Joël Fluss
Dr. Angelica Perez Fornos
Pr. Christian Korff
Pr. Patrice Lalive d'Epinay
Dr. Aurélien Lathuilière
Pr. Shahan Momjian
Pr. Christian Lüscher
Dr. Camille Piguet

ÉNONCÉ

Madame Weiss est une femme de 26 ans. Elle est en bonne santé habituelle mais se sent fatiguée depuis plusieurs semaines. Depuis une dizaine de jours, elle présente des troubles visuels sous la forme d'une diplopie occasionnelle et d'une difficulté à la lecture. Au vu de ces symptômes qui semblent s'aggraver et qui l'inquiètent, Madame Weiss vous consulte à votre cabinet.

A l'anamnèse détaillée, Madame Weiss vous révèle qu'elle aurait eu un épisode similaire durant quelques jours il y a 2-3 ans. De même, elle se souvient d'une période de flou visuel pendant un voyage à l'étranger à l'adolescence.

A l'examen clinique, la patiente est bien orientée, collaborante, mais anxieuse. L'examen des nerfs crâniens révèle une parésie de l'adduction de l'œil gauche accompagné d'un battement lentement épuisable de l'œil droit au regard à droite (nystagmus). A l'illumination de l'œil gauche, les deux pupilles se contractent normalement ; par contre à l'illumination de l'œil droit, la constriction pupillaire est diminuée des deux côtés. L'acuité visuelle de l'œil droit est diminuée. Enfin, vous notez une discrète hypoesthésie de l'hémiface droite. Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

- o Topographie : Quel(s) structure(s) et système(s) sont affectés?*
- o Étiologie : Quelle pourrait être la nature de cette atteinte?*
- o Examens complémentaires: Que proposez-vous ?*
- o Prise en charge médicale: Que proposez-vous ? Quel est le degré d'urgence ?*

OBJECTIFS

Les étudiants doivent comprendre :

Les termes suivants : accommodation, acuité visuelle, amblyopie, champ visuel, diplopie, hémianopsie, hypermétropie, myopie, nystagmus, ophtalmoplégie internucléaire, poursuite, presbytie, saccade, scotome, réflexe pupillaire (photomoteur) direct et consensuel.

Vision :

- les mécanismes responsables de la perception de la lumière et l'organisation des circuits rétiniens.
- l'anatomie et la fonction des voies visuelles périphériques et centrales, y.c. œil, nerf optique, voies visuelles centrales et cortex visuel.
- l'organisation rétinotopique du cortex visuel et les éléments principaux de l'organisation cellulaire du cortex visuel.
- les pathologies des voies visuelles périphériques et centrales, tels que les troubles de la réfraction et les effets de lésions des voies visuelles.

Oculomotricité :

- les structures corticales, subcorticales et périphériques impliquées dans le contrôle du regard (par exemple saccades volontaires et poursuite lente) et de l'oculomotricité y compris les muscles extraoculaires, les nerfs crâniens qui les innervent, et leurs interconnexions.
- les conséquences cliniques de lésions des voies internucléaires ou supranucléaires, par exemple l'ophtalmoplégie internucléaire.

Maladies démyélinisantes :

- la sclérose en plaques: étiologie, mécanisme, présentation clinique et traitement.

Table des matières

1. La vision	6
1.1 L'anatomie de l'œil	6
1.2 Formation de l'image rétinienne	8
1.2.1 L'appareil dioptrique de l'œil.....	8
1.2.2 L'accommodation	8
1.2.3 Les anomalies de la réfraction : l'amétropie.....	9
1.2.4 La cataracte.....	10
1.3 Les circuits rétiniens	11
1.3.1 Les cellules rétiennes	11
1.3.2 Disposition des couches cellulaires.....	13
1.3.3 L'épithélium pigmentaire.....	13
1.3.4 La convergence des photorécepteurs.....	13
1.3.5 Les photorécepteurs	15
1.3.6 Les cônes et la vision des couleurs	15
1.3.7 Anomalies de la vision des couleurs	16
1.4 La phototransduction	17
1.4.1 Structure d'un photopigment	17
1.4.2 Mécanisme de la phototransduction.....	17
1.4.3 Circuits rétiniens de détection de différences de luminance	19
1.5 Les voies visuelles centrales	25
1.5.1 Projections des cellules ganglionnaires de la rétine	25
1.5.2 La représentation rétinotopique du champ visuel	27
1.5.3 Organisation rétinotopique du corps genouillé latéral du thalamus et de V1.....	29
1.5.4 Organisation structurelle du cortex visuel primaire	29
1.5.5 Colonnes de dominance oculaire dans le cortex visuel primaire.....	31
1.5.6 Émergence de sélectivité à l'orientation dans le cortex visuel primaire	31
1.5.7 Genèse d'un champ récepteur anisotrope dans le cortex visuel primaire	33
1.5.8 Cartes fonctionnelles et hypercolonnes dans V1.....	35
1.5.8 Les voies centrales au-delà de V1	35
1.6 Pathologies du système visuel.....	38
1.6.1 Déficits du champ visuel produits par des lésions des voies visuelles.....	38
1.6.2 Achromatopsie cérébrale unilatérale	38

1.6.3 Akinétopsie	38
1.6.4 Prosopagnosie	38
2. L'oculomotricité.....	41
2.1 Introduction	41
2.2 Types de mouvements oculaires et leur fonction.....	41
2.2.1 Saccades	42
2.2.2 Mouvement de poursuite lente.....	42
2.2.3 Mouvements de vergence	42
2.2.4 Réflexe vestibulo-oculaire et réflexe optocinétique.....	42
2.3 Le système moteur efférent commun	43
2.3.1 Les muscles	43
2.3.2 Innervation oculomotrice	45
2.4.1 La voie finale commune (noyaux des nerfs et connexions internucléaire).....	48
2.4.2 Le contrôle supranucléaire pour les saccades	48
2.4.3 Le contrôle supranucléaire pour les poursuites	51
2.4.4 Le contrôle supra-nucléaire pour les vergences	52
2.5 Lésion du circuit de contrôle des saccades oculaires	54
3. Sclérose en plaques	56
3.1 Introduction générale	56
3.2 Physiopathologie	56
3.4 Étiologie et facteurs de risque	56
3.5 Évolution de la maladie	57
3.5 Symptomatologie de la SEP (au début de la maladie)	57
3.6 Diagnostic de la SEP	58
3.7 Traitement de la SEP	59
4. Lexique.....	61

1. La vision

1.1 L'anatomie de l'œil

L'œil est une sphère remplie de liquide et entourée de trois couches de tissus (Figure 1).

La rétine :

Couche la plus interne de l'œil, elle contient des neurones sensibles à la lumière dont la fonction est de transmettre un signal visuel aux centres encéphaliques. Située entre l'humeur vitrée et la choroïde, elle recouvre 75% de la face postérieure du globe oculaire. Elle est vascularisée par l'artère centrale de la rétine (ramification l'artère ophtalmique elle-même issue de l'artère carotide interne).

La rétine comporte une partie avasculaire et dépourvue de photorécepteurs portant le nom de papille optique (aussi surnommée tâche aveugle). C'est à ce niveau que se trouvent :

- les axones des cellules ganglionnaires rétinienne quittant la rétine pour former le nerf optique.
- l'entrée d'une branche de l'artère ophtalmique et la sortie d'une branche de la veine ophtalmique. Ces vaisseaux sanguins se ramifient pour irriguer la rétine.

La zone de la rétine où l'acuité visuelle est la plus élevée est appelée la macula. Sa partie centrale est marquée par une petite dépression de 1,5 mm de diamètre portant le nom de fovéa. Le centre de la fovéa comporte elle-même une invagination appelée fovéola. Il s'agit d'une zone avasculaire recourbée, caractérisée par sa très haute densité en photorécepteurs (tous de nature conique).

La choroïde :

Adjacente à la rétine, elle est composée d'un lit de capillaires sanguins responsable de l'approvisionnement vasculaire de la rétine. Elle comporte aussi un épithélium pigmentaire dont les cellules sont riches en mélanine (pigment permettant l'absorption de la lumière). Cet épithélium joue un rôle important dans la régulation du métabolisme des cellules rétinienne.

A l'avant de l'œil, la choroïde se prolonge en corps ciliaire dont la forme en anneau entoure le cristallin et permet d'ajuster sa puissance dioptrique grâce au muscle ciliaire. Outre cette composante musculaire, le corps ciliaire est également formé de processus ciliaires de nature vasculaire responsables de la sécrétion de l'humeur aqueuse remplissant la chambre antérieure de l'œil.

L'iris, partie colorée de l'œil et percée par la pupille, est situé dans la continuité des muscles ciliaires dans la partie la plus antérieure de l'œil. Elle est composée de deux groupes de muscles antagonistes permettant l'ajustement de la taille de la pupille et jouant ainsi un rôle essentiel dans la régulation de l'intensité lumineuse entrante :

- Muscles sphincter de la pupille : leur contraction provoque un myosis (constriction de la pupille).
- Muscles dilatateurs de la pupille : leur contraction provoque une mydriase (dilatation de la pupille).

La sclère (ou sclérotique) :

Couche la plus externe de l'œil, cette membrane est caractérisée par sa couleur blanche, son opacité et son aspect résistant. A l'avant de l'œil, elle devient transparente et forme la cornée, permettant l'entrée de la lumière dans le globe oculaire.

Avant d'atteindre la rétine, les rayons lumineux doivent traverser plusieurs milieux :

La cornée : composante essentielle de l'appareil dioptrique de l'œil, contribuant à la focalisation de la lumière. Elle confère la plus grande puissance de convergence à l'œil, principalement en raison de la différence d'indice de réfraction entre les milieux qu'elle sépare (air et humeur aqueuse).

La chambre antérieure : située entre la cornée et l'iris, remplie d'humeur aqueuse. Ce liquide limpide est renouvelé environ douze fois par jour et joue un rôle nutritif pour les structures qu'il sépare. L'humeur aqueuse est sécrétée par les processus ciliaires, localisés dans la chambre postérieure de l'œil.

La chambre postérieure : située entre le cristallin et l'iris, lieu de production de l'humeur aqueuse. Elle est reliée à la chambre antérieure par l'orifice que forme la pupille.

Le cristallin : il s'agit d'une lentille convergente appartenant à l'appareil dioptrique de l'œil dont les détails seront abordés ci-dessous.

L'humeur vitrée : constituée d'une gelée épaisse, elle est située entre le cristallin et la rétine.

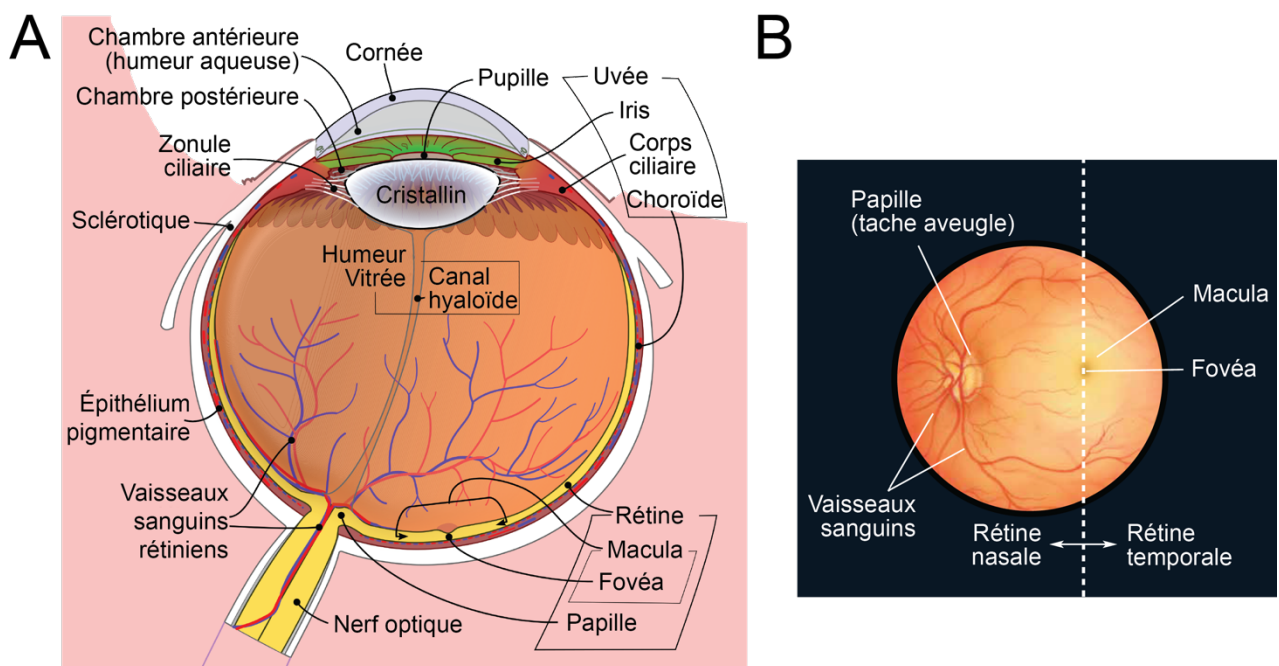


Fig. 1 : Anatomie de l'œil humain.

A. Schéma d'une coupe d'un œil avec annotation des différentes composantes. Modifié de la page « œil » de Wikipedia.

B. Surface rétinienne de l'œil droit observée à l'ophtalmoscope. Modifié de Bear et al., Chapitre 9 : The eye

1.2 Formation de l'image rétinienne

1.2.1 L'appareil dioptrique de l'œil

La cornée et le cristallin sont deux composantes de l'œil jouant un rôle très important dans la formation des images sur la rétine. En effet, ils garantissent la transmission de l'énergie lumineuse (grâce à leur transparence) ainsi que la focalisation d'une image nette sur la rétine (système de lentilles convergentes).

L'image d'un objet projetée sur la rétine sera inversée. Par exemple si un objet est situé dans le quadrant supérieur droit du champ visuel, il sera représenté sur la rétine dans le quadrant inférieur gauche. **La cornée et le cristallin forment ensemble ce que l'on appelle l'appareil dioptrique**, responsable de l'ajustement du pouvoir de réfraction de l'œil. Ce dernier est quantifié par une grandeur nommée puissance dioptrique dont la valeur est obtenue par la formule suivante :

$$\delta = 1/f'$$

avec : δ = puissance dioptrique, unité en dioptries (D ou m^{-1}).

f' = distance focale de la lentille, unité en mètres (m).

La puissance dioptrique totale de l'œil correspond à la somme des puissances dioptriques respectives de la cornée et du cristallin. Elle est estimée à 60 dioptries pour un œil normal au repos ($f'=17$ mm).

La cornée : assure la plus grande partie du pouvoir de réfraction de l'œil ($\delta = 40 - 48$ D).

Le cristallin : même si sa puissance de réfraction est beaucoup moins grande que celle de la cornée ($\delta = 18 - 26$ D), le cristallin reste essentiel dans la mesure où son pouvoir de réfraction peut être ajusté par les muscles ciliaires. Ceci permet de faire la mise au point sur la rétine d'objets qui se situent à des distances proches de l'observateur. Au-delà d'environ 6 – 9 mètres, les rayons lumineux en provenance d'un point arrivent de manière quasi-parallèle sur la cornée et vont se focaliser sur la rétine, étant donné la distance focale de repos de l'appareil optique. Pour des objets plus proches, les rayons arrivent sur la cornée avec un angle divergent, le pouvoir de convergence n'est plus suffisant ce qui allonge la distance focale qui se situe alors derrière la rétine. Le cristallin va donc modifier sa courbure pour augmenter la dioptrie de l'œil, d'autant plus que l'objet sera proche (Figure 2A).

Cette capacité à moduler la courbure du cristallin en fonction de la distance de l'objet observé est appelée accommodation.

1.2.2 L'accommodation

L'accommodation permet de faire la mise au point grâce à une déformation du cristallin afin qu'à n'importe quelle distance de l'objet, l'image se forme nettement sur la rétine. Elle implique les muscles ciliaires (musculature lisse) recevant une innervation à la fois parasympathique et sympathique. Ces derniers sont en contact avec les fibres zonulaires de l'œil (agissant comme ligament suspenseur du cristallin au cours de l'accommodation).

Les fibres parasympathiques, issues du noyau pré-ganglionnaire d'Edinger-Westphal, rejoignent les fibres du nerf oculomoteur pour faire synapse dans les ganglions ciliaires, avant d'innover les muscles ciliaires

via les nerfs ciliaires courts. Leur activation provoque une contraction des muscles ciliaires. Le diamètre de l'anneau du muscle ciliaire diminue engendrant un relâchement des fibres de la zonule : ceci permet au cristallin d'augmenter son rayon de courbure.

Les fibres sympathiques proviennent quant à elles des ganglions cervicaux supérieurs et induisent une relaxation du muscle ciliaire. Ceci provoque une mise en tension des fibres de la zonule avec un aplatissement du cristallin.

Ainsi :

Lorsque l'on observe un objet de loin, le tonus sympathique devient dominant : les muscles ciliaires se relâchent, les fibres de la zonule se tendent et le cristallin s'aplatit.

Lorsque l'on observe un objet de près, le tonus parasympathique devient dominant : les muscles ciliaires se contractent, les fibres zonulaires se relâchent et le cristallin augmente son rayon de courbure (se bombe) ; c'est l'accommodation proprement dite. A noter que lorsqu'on regarde un objet proche, en plus de l'augmentation du rayon de courbure du cristallin, observe également une vergence et un myosis (=triade d'accommodation).

1.2.3 Les anomalies de la réfraction : l'amétropie

Lorsqu'un sujet a une vision normale, on dit qu'il est emmétrope : l'image se forme exactement sur la rétine. Il existe néanmoins **plusieurs pathologies affectant le pouvoir de réfraction de l'œil** et conduisant à ce que l'on appelle l'amétropie.

La myopie est une anomalie héréditaire de la réfraction statique de l'œil dans laquelle l'image se forme en avant de la rétine lorsqu'il n'y a pas d'accommodation (Figure 2B). Elle est due soit à un allongement de l'axe antéropostérieur du globe oculaire soit à un excès de convergence du cristallin ou de la cornée.

Elle induit ainsi une vision floue des objets éloignés.

Elle se corrige par des lentilles divergentes (biconcaves).

L'hypermétropie est un trouble de la vision dans laquelle l'image se forme en arrière de la rétine (Figure 2B). Elle est due soit à un rétrécissement de l'axe antéropostérieur du globe oculaire soit à une puissance insuffisante du cristallin ou de la cornée.

Elle induit une vision floue des objets vus de près.

Elle se corrige par des lentilles convergentes (biconvexes).

L'astigmatisme est un trouble de la vision caractérisé par une focalisation imparfaite de la lumière sur la rétine, entraînant une image floue ou déformée. Ce défaut est généralement dû à des irrégularités du rayon de courbure de la cornée (ou parfois du cristallin) dans différents axes, empêchant ainsi la formation d'un point focal unique pour les objets dans le champ visuel.

La presbytie est un trouble de l'accommodation lié au vieillissement. Il est dû soit à une baisse progressive de l'élasticité du cristallin soit à une baisse de l'efficacité de contraction du muscle ciliaire (Figure 2C).

- Ce trouble induit une vision floue des objets vus de près.
- Il se corrige également par des lentilles convergentes.

1.2.4 La cataracte

La cataracte est responsable de près de la moitié des cas de cécité dans le monde et touche surtout des personnes âgées de plus de 70 ans. Cette pathologie est liée à une opacification progressive du cristallin, ce qui altère sa transparence et a donc des conséquences graves sur la perception visuelle. La prise en charge de la cataracte implique un traitement chirurgical connu pour être efficace dans la plupart des cas. En plus des formes sévères, de légères opacités touchent en fait une majorité des personnes âgées de plus de 60 ans.

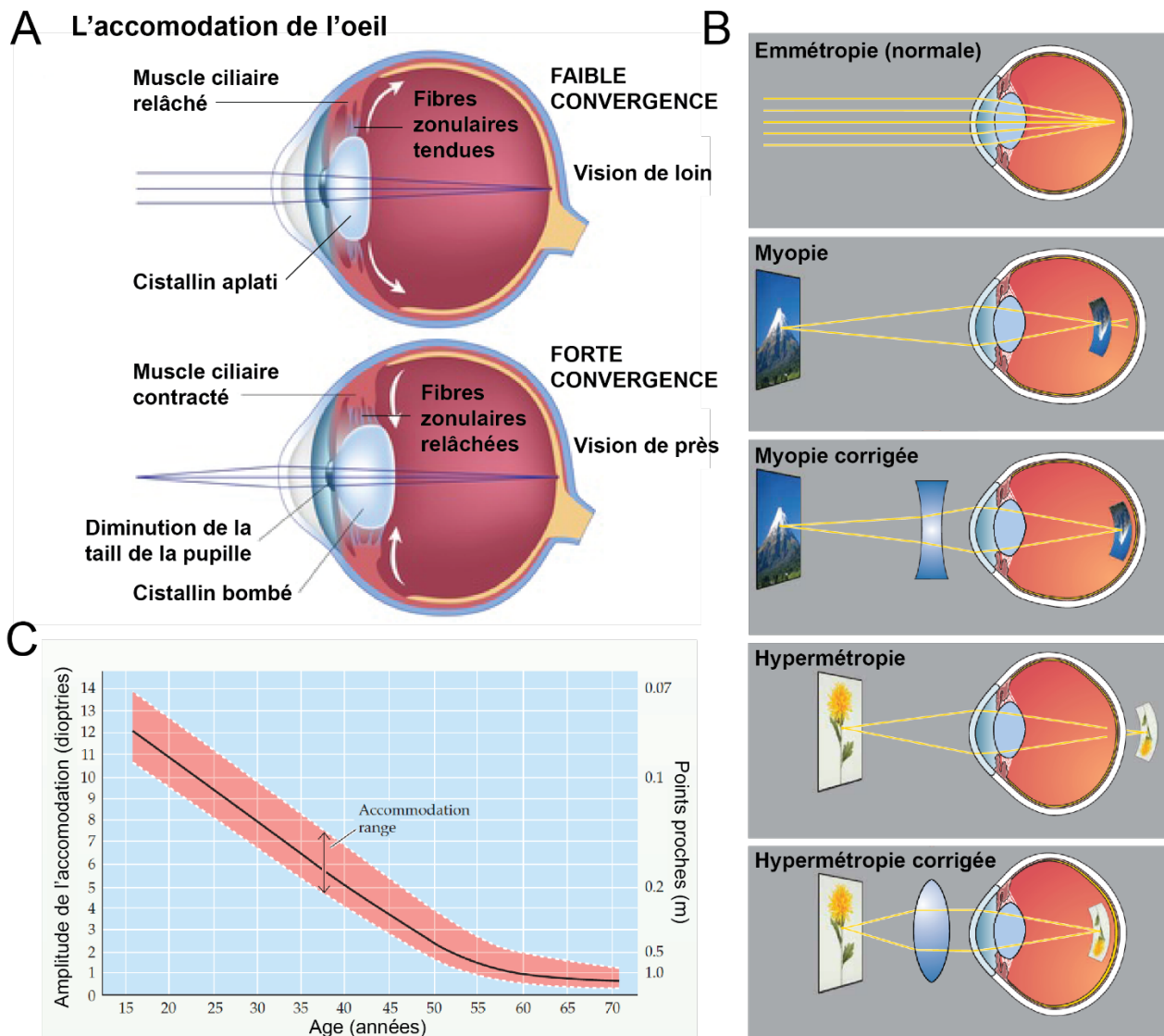


Fig. 2 : Accommodation de l'œil et anomalies de la réfraction

A. Schéma de la coupe de l'œil humain à l'état non accommodé (en haut) et accommodé (en bas). Modifié de <https://www.guide-vue.fr/glossaire/accommodation>

B. Vision emmétrope et amétrope et corrections pour rétablir une vision normale. Modifié de Bear et al., Chapitre 9 : The eye.

C. Modifications, avec l'âge, des capacités de courbure du cristallin (accommodation). Le graphique montre les changements, avec l'âge, du punctum proximum (point le plus proche de l'œil qui puisse être vu nettement). (D, d'après Westheimer, 1974). Modifié de Purves, Chapter 11, Vision : The eye.

1.3 Les circuits rétiniens

1.3.1 Les cellules rétinienne

La partie nerveuse de l'œil formée par la rétine est constituée de cinq classes de neurones différents dont les corps cellulaires et les prolongements sont empilés en couches alternées (Figure 3).

- Les corps cellulaires des photorécepteurs, des cellules bipolaires et des cellules ganglionnaires forment respectivement **la couche des grains externes, la couche des grains internes et la couche des cellules ganglionnaires**.
- Les prolongements cellulaires et contacts synaptiques des photorécepteurs, des cellules bipolaires et des cellules ganglionnaires forment respectivement **la couche des segments externes des photorécepteurs, la couche plexiforme externe et la couche plexiforme interne**.

Le traitement du signal visuel commence par la transduction du signal lumineux effectuée par les photorécepteurs. Le signal est ensuite transmis aux cellules bipolaires, puis aux cellules ganglionnaires dont les axones se regroupent pour former le nerf optique. Parallèlement, les cellules horizontales et les cellules amacrines assurent les interactions latérales et modulatrices au sein du circuit rétinien.

- Les photorécepteurs : il en existe deux types : les cônes et les bâtonnets. Tous deux possèdent deux segments :
 - *Un segment externe* qui recouvre l'épithélium pigmentaire et qui est composé de disques membraneux chargés de pigments photosensibles.
 - *Un segment interne* contenant le noyau cellulaire et donnant naissance aux prolongements synaptiques s'articulant avec les cellules bipolaires ou les cellules horizontales.
- Les cellules bipolaires : neurones bipolaires impliqués dans la transmission du signal nerveux entre les photorécepteurs et les cellules ganglionnaires.
- Les cellules ganglionnaires : neurones pseudo-unipolaires dont les axones forment le nerf optique véhiculant le signal nerveux jusqu'au cerveau.
- Les cellules horizontales : ont leur corps cellulaire situé dans la couche des grains internes. Elles sont impliquées dans les interactions latérales avec les cellules bipolaires et les photorécepteurs au sein de la couche plexiforme externe. Leur fonction consiste à amplifier les contrastes de luminance.
- Les cellules amacrines : elles interviennent dans les interactions latérales avec les cellules ganglionnaires au niveau de la couche plexiforme interne, et contribuent à plusieurs fonctions visuelles.

Notons ici que **Les photorécepteurs et les cellules bipolaires se dépolarisent ou s'hyperpolarisent mais n'émettent pas de potentiel d'action, au contraire des cellules ganglionnaires.**

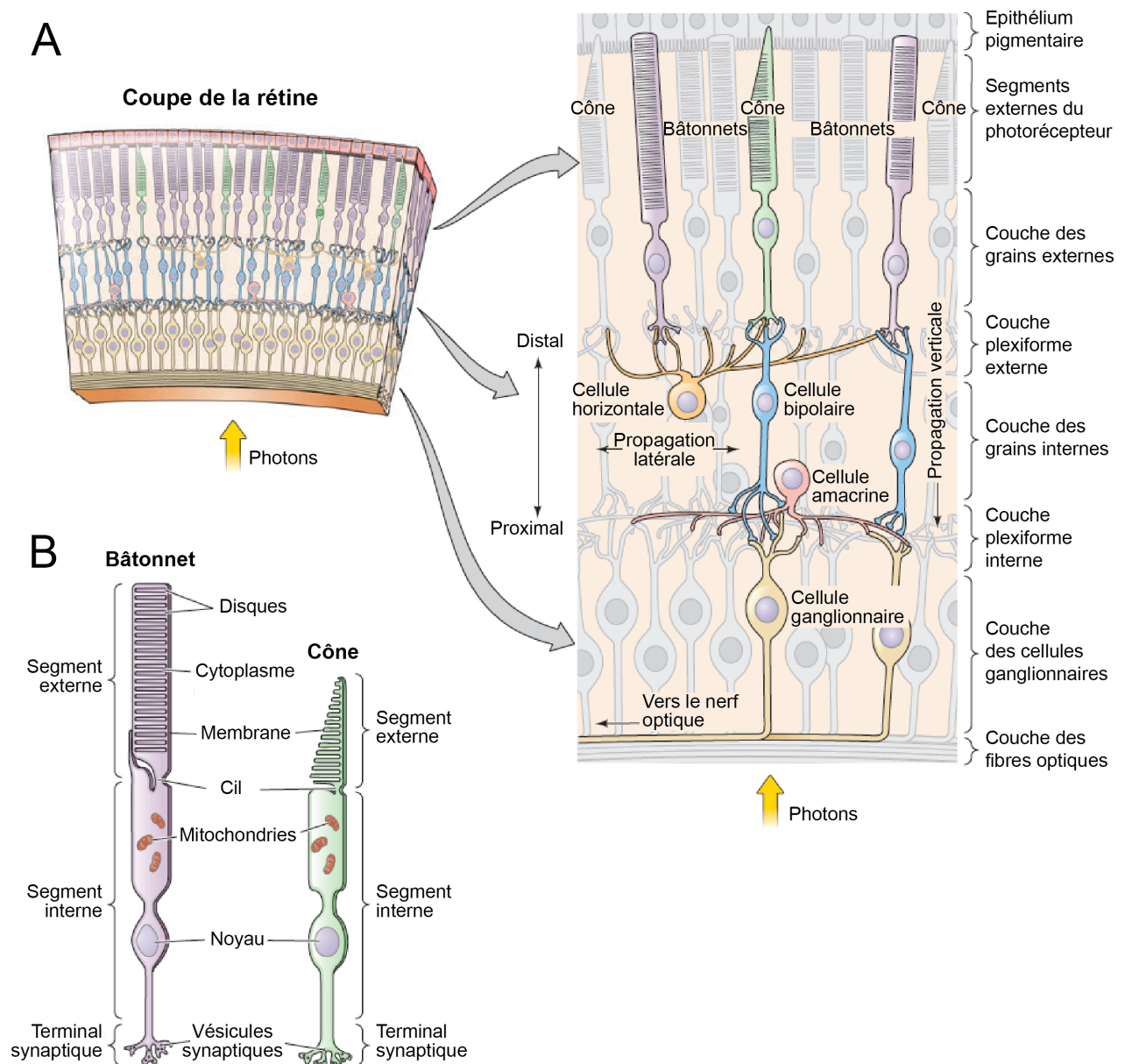


Fig. 3 : Organisation de la rétine.

A. Coupe de rétine montrant l'organisation d'ensemble des couches rétinienne. Une chaîne de trois neurones - photorécepteur, cellule bipolaire, cellule ganglionnaire - constitue la voie la plus directe pour transmettre les informations visuelles au cerveau. Les cellules horizontales et les cellules amacrines interviennent dans les interactions au niveau des couches plexiforme externe et plexiforme interne, respectivement. Les termes interne et externe désignent les distances relatives par rapport au centre de l'oeil : interne signifie près du centre, externe, éloigné du centre ou du côté de l'épithélium pigmentaire.

B. Différences de structure entre cônes et bâtonnets. Les bâtonnets et les cônes ont la même structure générale, mais diffèrent par leur taille, leur forme et par la disposition des disques membraneux de leur segment externe.

Modifié de Purves, Chapter 11, Vision : The eye.

1.3.2 Disposition des couches cellulaires

Les rayons lumineux doivent d'abord traverser la couche de cellules ganglionnaires puis la couche des grains interne et externe avant de parvenir aux segments externes des photorécepteurs (riches en photopigments) où sont absorbés les photons. La couche des cellules ganglionnaires est donc la plus superficielle, tandis que les photorécepteurs sont situés en profondeur, en contact avec l'épithélium pigmentaire. Cette organisation "inside-out" permet à l'épithélium pigmentaire de maintenir et soutenir l'activité des photorécepteurs.

1.3.3 L'épithélium pigmentaire

En plus de sa fonction d'absorption de la lumière, l'épithélium pigmentaire est essentiel pour le métabolisme de la couche des segments externes des photorécepteurs :

Les cellules de l'épithélium pigmentaire régénèrent les photopigments contenus dans les disques membraneux, situés dans les segments externes des photorécepteurs. Elles sont également impliquées dans le renouvellement constant des disques membraneux. Ces disques se forment à la base des segments externes des photorécepteurs et se déplacent vers le sommet du segment externe au fur et à mesure de leur vieillissement. Une fois arrivés au sommet, ils sont exocytés et ensuite phagocytés par l'épithélium pigmentaire.

La diminution congénitale de la pigmentation des yeux (et de la peau), résultant de mutations affectant la production de mélanine, peut provoquer une photophobie et est appelée albinisme.

1.3.4 La convergence des photorécepteurs

L'information lumineuse est captée par environ 95 millions de photorécepteurs (cônes et bâtonnets) et converge vers approximativement 1 million de cellules ganglionnaires. Il y a donc un haut degré de convergence dans le traitement du signal visuel au sein de la rétine (Figure 4).

- Dans la fovéa : le rapport entre cônes, cellules bipolaires et cellules ganglionnaires est de 1/1 (haute acuité visuelle).
- En dehors de la fovéa : on observe une augmentation du degré de convergence des bâtonnets sur une même cellule ganglionnaire (baisse de l'acuité visuelle mais aussi abaissement du seuil de détection d'un signal lumineux).

Distribution des photorécepteurs à travers la rétine

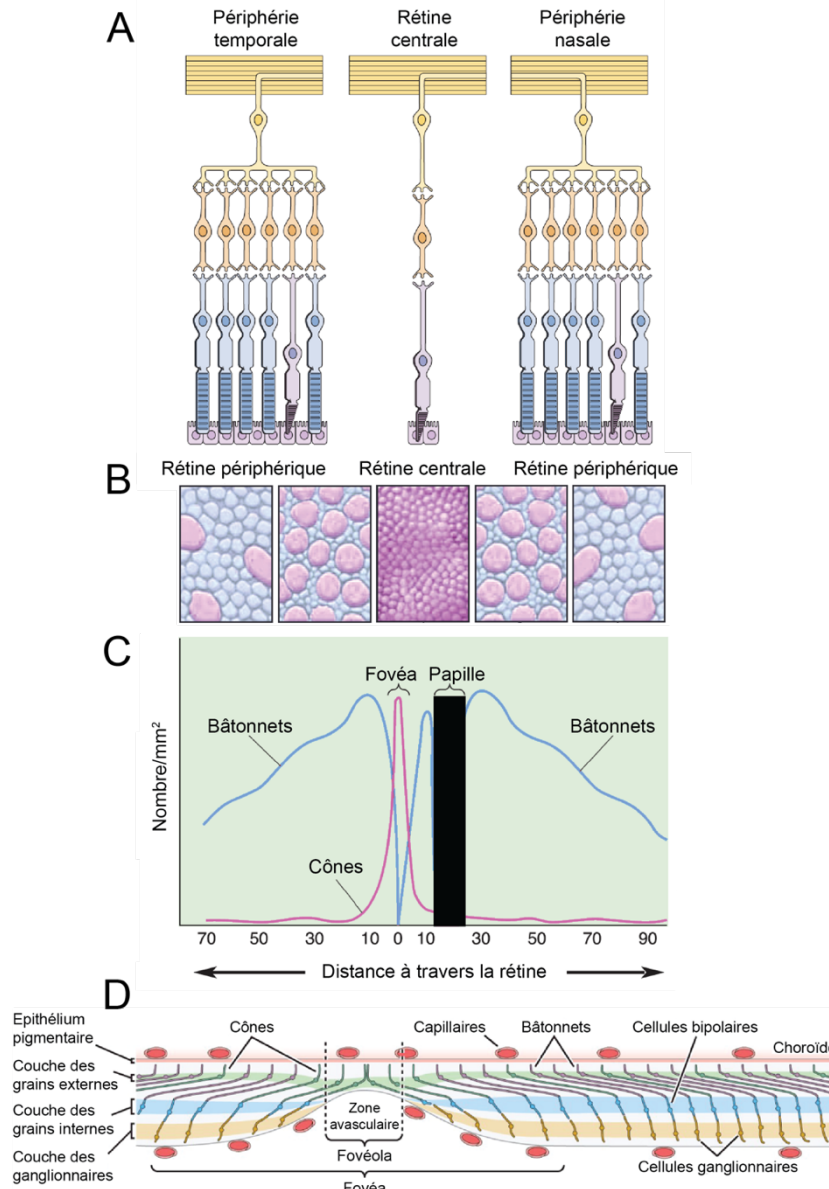


Fig.4 : Convergence et distribution des cônes et des bâtonnets dans la rétine humaine.

A. Chaque cellule bipolaire de bâtonnets reçoit les connexions synaptiques de 15 à 30 bâtonnets. Une convergence supplémentaire a lieu également plus en aval. Par contre, un cône du centre de la fovéa ne fait contact qu'avec une seule cellule bipolaire et celle-ci ne fait elle-même contact qu'avec une seule cellule ganglionnaire.

B-C. Les cônes sont présents dans toute la rétine avec une densité faible, qui augmente brusquement au niveau de la fovéola (centre de la fovéa). A l'inverse, les bâtonnets sont présents dans toute la rétine avec une densité élevée, qui diminue fortement au niveau de la fovéa. Les vignettes B illustrent l'aspect de sections transversales réalisées au niveau des segments externes des photorécepteurs, à différents degrés d'excentricité. L'augmentation de la densité des cônes dans la fovéa s'accompagne d'une réduction marquée du diamètre de leur segment externe. Noter aussi l'absence de récepteur au niveau de la papille optique, où les axones des cellules ganglionnaires sortent de la rétine.

D. Schéma d'une coupe de la fovéa humaine. Les vaisseaux et les couches cellulaires les plus superficielles sont déplacés en sorte que les rayons lumineux ne subissent qu'une diffusion minimale avant d'attendre les segments externes des cônes de la fovéola. Modifié de Purves, Chapter 11, Vision : The eye

1.3.5 Les photorécepteurs

Il existe deux types de photorécepteur : les cônes et les bâtonnets. La rétine humaine contient environ 4,5 millions de cônes et 90 millions de bâtonnets. **Les cônes sont responsables de la vision des couleurs et fonctionnent mieux dans des conditions de lumière vive, tandis que les bâtonnets sont plus sensibles à la lumière faible et sont impliqués dans la vision nocturne et périphérique.**

	Cônes	Bâtonnets
Sensibilité à la lumière	Faible. Les cônes sont ainsi uniquement actifs en vision diurne.	Très grande (le seuil de détection d'un stimulus lumineux est très bas) ce qui permet la vision nocturne.
Pigments et sensibilité à la longueur d'onde	3 types de cônes caractérisés chacun par un photopigment avec un spectre d'absorption différent : - S (short) : $\lambda_{\max} = 440 \text{ nm}$ - M (middle) : $\lambda_{\max} = 530 \text{ nm}$ - L (long) : $\lambda_{\max} = 560 \text{ nm}$ Cela permet la reconstruction et distinction des couleurs.	Seulement un type de bâtonnet ayant tous le même photopigment, qui porte le nom de rhodopsine . Les bâtonnets ne permettent pas de distinguer les couleurs.
Distribution	Les cônes sont très peu présents dans la périphérie mais leur densité augmente au niveau de la fovéa. La fovéola, quant à elle, ne contient que des cônes.	Strictement absents de la fovéola, à faible concentration dans la fovéa, mais haute densité dans la partie périphérique de la rétine.
Rôles et particularités	<u>Vision fovéale</u> : vision des couleurs et haute résolution spatiale : permet une vision très détaillée.	<u>Vision périphérique</u> : achromatique et à faible résolution spatiale (vision grossière). Rôle important dans la vision des objets en mouvement à la périphérie de la rétine.

Au niveau de la fovéa, les couches de corps et de prolongements cellulaires (des cellules amacrines, bipolaires, horizontales et ganglionnaires), ainsi que les vaisseaux sanguins, (qui dans d'autres régions de la rétine recouvrent les photorécepteurs), sont repoussés vers les bords et se retrouve positionnés autour de la fovéa (Figure 4D).

- Les rayons lumineux ne subissent ainsi qu'une diffusion limitée avant d'atteindre les photorécepteurs.
- Ceci permet également de réduire la distorsion optique sur le trajet de la lumière en direction des photorécepteurs.

1.3.6 Les cônes et la vision des couleurs

Le spectre d'absorption des pigments de la rétine recouvre l'ensemble des longueurs d'ondes du visible. Les pigments responsables de la vision chromatique sont les pigments S (short), M (middle), et L (long). Chaque pigment est spécialisé dans l'absorption d'un certain intervalle de longueurs d'onde et possède de plus une sensibilité particulière à une certaine longueur d'onde (Figure 5A), la longueur d'onde optimale, correspondant à la longueur d'onde pour laquelle la probabilité d'absorber un photon est la plus grande.

1.3.7 Anomalies de la vision des couleurs

Les gènes codant pour les photopigments responsable de la vision chromatique sont situés sur :

- Le chromosome X pour les pigments L et M.
- Le chromosome 7 pour le pigment S.

Il existe des maladies génétiques liées à des mutations dans l'un de ces gènes, ce qui entraîne une diminution des photopigments correspondant au gène affecté (Figure 5).

Protanotopie : de transmission récessive liée à l'X, cette maladie est causée par une absence de photopigments L et se caractérise par une incapacité à détecter la couleur rouge. Puisque les cônes L sont les seuls à couvrir la partie rouge du spectre lumineux, leur absence explique pourquoi une couleur rouge sera perçue comme vert foncé.

Deutéranotopie : de transmission X récessive, ce trouble est causé par une absence de photopigment M. Ceci conduit à une stimulation excessive des photopigments L dont la longueur d'onde optimale correspond à la couleur verte. Le patient verra donc du vert clair à la place du rouge.

Tritanopie : est due à un déficit en pigment S, conduisant à une incapacité à détecter le bleu.

Les troubles de la vision des couleurs sont regroupés sous le nom de dyschromatopsie : ils sont dus à un déficit en cônes. La forme héréditaire de cette maladie est appelée daltonisme (les photopigments L et M étant transmis de manière récessive par le chromosome X, la majorité des personnes atteintes sont de sexe masculin). Il existe également des formes non héréditaires de dyschromatopsie comme la dégénérescence maculaire liée à l'âge, la rétinopathie diabétique, la cataracte, le glaucome, les traumatismes oculaires etc.

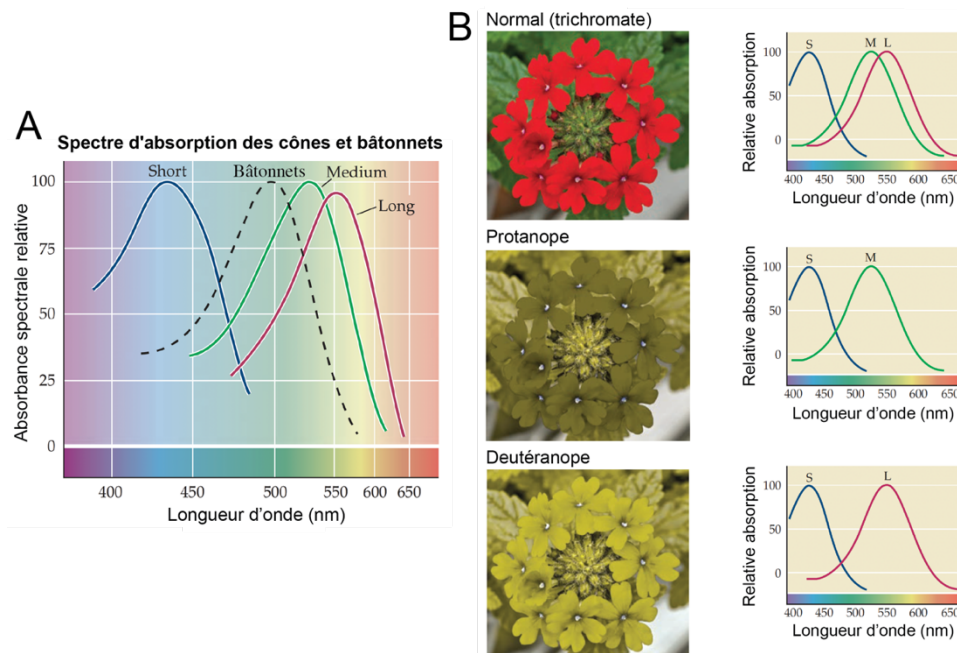


Fig. 5 : Vision des couleurs et daltonisme

A. Spectres d'absorption des quatre pigments photosensibles de la rétine humaine normale.

B. Simulation d'une image telle qu'elle apparaîtrait à un observateur ayant une vision normale ou souffrant de dyschromatopsie. Les graphiques de droite présentent les spectres d'absorption des cônes rétiniens d'individus de sexe masculin présentant un déficit de la vision des couleurs. Modifiée de Purves, Chapter 11, Vision : The eye.

1.4 La phototransduction

La phototransduction correspond à la conversion d'un signal lumineux en une variation du potentiel de membrane du photorécepteur, accompagnée d'un changement associé au taux de libération de neurotransmetteurs par les terminaisons nerveuses de ces cellules (Figure 6).

Le mécanisme de la phototransduction est le même pour les bâtonnets et les cônes. Pour expliquer ce mécanisme, nous prendrons ici l'exemple des cônes.

1.4.1 Structure d'un photopigment

Le photopigment d'un cône comporte deux molécules liées entre elles par une liaison covalente :

- L'opsine : récepteur couplé à une protéine G (GPCR). Cette protéine G est elle-même couplée à une phosphodiesterase dont la fonction est de réguler la concentration de GMP_c dans la cellule.
- Le rétinal (vitamine A) : petite molécule organique impliquée dans l'absorption de photons.

1.4.2 Mécanisme de la phototransduction

A l'obscurité :

- Le rétinal n'absorbe pas de photons et reste ainsi sous une forme inactive (forme 11-cis).
- L'opsine dont l'activation est dépendante du rétinal reste alors aussi sous une forme inactive ce qui conduit à une augmentation de la concentration du nucleotide GMP_c (cyclic guanosine monophosphate) dans le photorécepteur.
- Cette forte concentration en GMP_c se traduit par une ouverture des canaux sodiques et calciques et donc par une dépolarisation à environ -30 mV de la membrane du photorécepteur.
- Ceci aboutit à une libération de glutamate dans l'espace synaptique et à une hyperpolarisation ou une dépolarisation des cellules bipolaires en fonction de son récepteur (respectivement mGluR6 ou Kainate/AMPA).

A la lumière :

- L'absorption d'un photon par le rétinal provoque un changement de sa conformation (forme active all-trans).
- Il en découle une activation de l'opsine ce qui stimule ainsi l'activation de la phosphodiesterase.
- La concentration de GMP_c dans la cellule diminue.
- Les canaux sodiques et calciques se ferment et le photorécepteur s'hyperpolarise à -60 mV ce qui induit un arrêt de la libération de glutamate dans la synapse (inactivation de la synapse du photorécepteur sur la cellule bipolaire).
- Cette inactivation de la synapse signale au cerveau l'absorption de lumière par le photorécepteur.

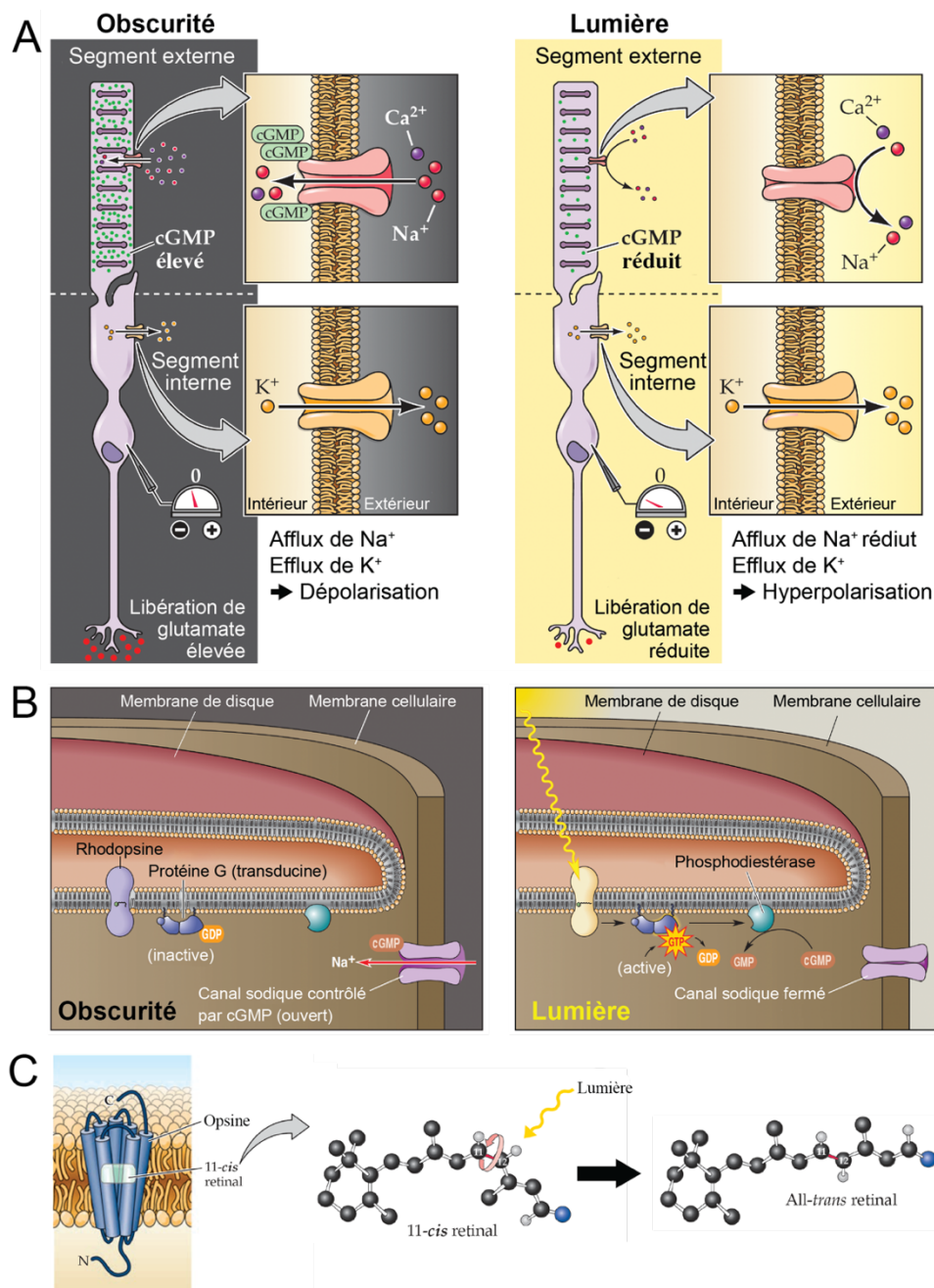


Fig. 6 : Mécanisme de phototransduction dans les photorécepteurs.

A. Des canaux activés par la GMP cyclique (cGMP) dans la membrane du segment externe sont responsables des changements de l'activité électrique des photorécepteurs sous l'effet de la lumière. A l'obscurité, le taux de cGMP dans le segment externe est élevé ; la cGMP se lie aux canaux de la membrane perméable au Na⁺ et les maintient ouverts, permettant au sodium (et à d'autres cations) d'entrer et de dépolariser la membrane. L'absorption de photons entraîne une diminution du taux de cGMP, la fermeture des canaux et l'hyperpolarisation du récepteur.

B. Détails de la phototransduction dans les bâtonnets. Cascade des seconds messagers dans la phototransduction. Le changement de conformation du rétinol active la transducine, qui, à son tour, active une phosphodiésterase (PDE). La PDE hydrolyse alors la cGMP ce qui réduit sa concentration dans le segment externe et entraîne la fermeture des canaux de la membrane du segment externe. Modifié de Bear et al., Chapter 9, Vision : The eye.

C. Les sept domaines transmembranaires de la molécule d'opsine enferment la molécule de l'élément photosensible : le rétinol. L'absorption d'un photon par le rétinol fait passer ce dernier de la forme 11-*cis* à son isomère tout trans. Modifié de Purves, Chapter 11, Vision : The eye.

1.4.3 Circuits rétiniens de détection de différences de luminance

Les cellules ganglionnaires. La majeure partie des informations visuelles consiste en des variations spatiales de l'intensité lumineuse. Les cellules ganglionnaires sont responsables de la détection de ces contrastes (de couleurs et de luminosité) en variant leur fréquence de décharge de potentiels d'action (PA) en fonction des augmentations ou des diminutions de luminance dans leur champ récepteur. Les axones des cellules ganglionnaires forment le nerf optique, transmettant l'information de la rétine au cerveau (Figure 7).

Champ récepteur (CR) d'une cellule ganglionnaire : zone circulaire de la rétine où des photorécepteurs sont capables de stimuler la cellule ganglionnaire par le biais de la stimulation des cellules bipolaires. Chaque champ récepteur se subdivise en un centre et un pourtour.

On distingue deux catégories de cellules ganglionnaires en fonction de l'organisation de leurs champs récepteurs : les cellules ganglionnaires à centre ON et à centre OFF, qui reçoivent des synapses respectivement des cellules bipolaires à centre ON et à centre OFF situées dans le centre de leur champ récepteur (Figure 8).

Les cellules bipolaires à centre ON ont des récepteurs glutamatergiques mGluR6 dont l'activation induit une fermeture des canaux Na. A l'obscurité, la libération du glutamate par le photorécepteur induit donc une hyperpolarisation des cellules bipolaires à centre ON et donc une diminution de la décharge des cellules ganglionnaires à centre ON.

Les cellules bipolaires à centre OFF ont elles des récepteurs glutamatergiques Kainate et AMPA excitateurs. A l'obscurité, le glutamate libéré par les photorécepteurs induit donc une dépolarisation de ces cellules et une augmentation de la décharge des potentiels d'action (PA) dans les cellules ganglionnaires à centre OFF correspondantes.

A la lumière au contraire, la diminution de la libération de glutamate par les photorécepteurs va donc entraîner une dépolarisation des cellules à centre ON et une hyperpolarisation des cellules à centre OFF :

- CGR à centre ON : elles répondent à des augmentations de luminance.
 - *Lorsqu'un faisceau lumineux illumine le centre du champ récepteur => augmentation de la fréquence de décharges des PA.*
 - *Lorsque le centre du champ récepteur reste obscur => la fréquence des PA baisse.*
- CGR à centre OFF : elles répondent à des baisses de luminance.
 - *Lorsqu'un faisceau lumineux illumine le centre du CR => diminution de la fréquence de décharges.*
 - *Lorsque le centre du CR reste obscur => la fréquence des PA augmente.*

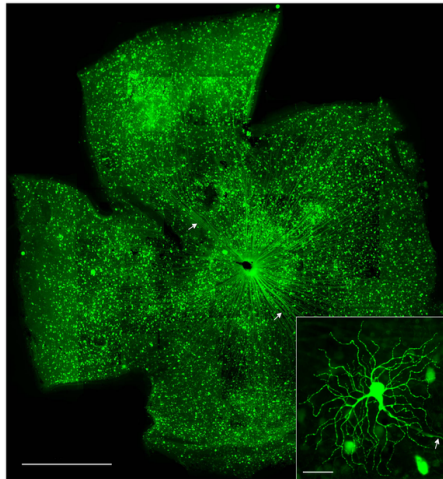


Fig. 7 : Marquage des cellules ganglionnaires de la rétine.
(Bin Lin et Edward Bo Pen, Plos One 2013)

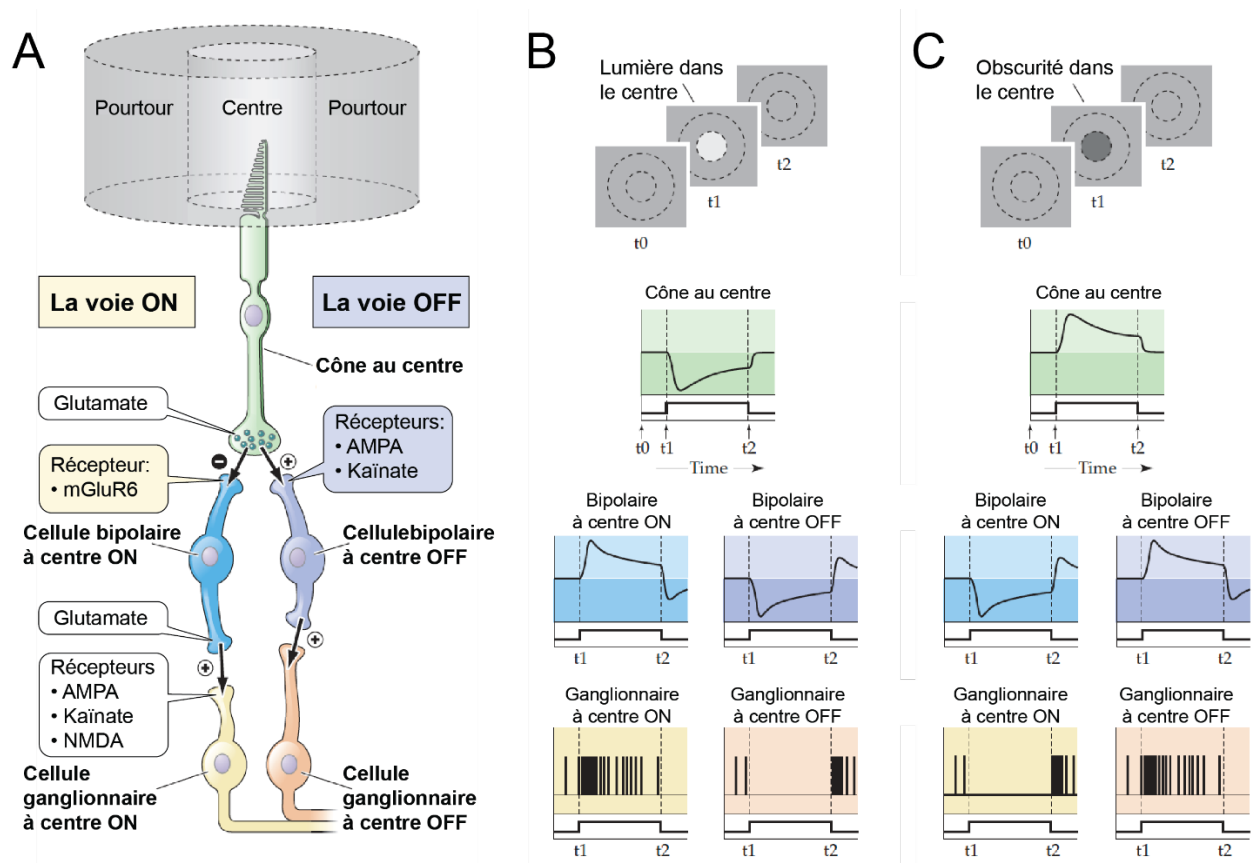
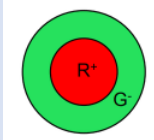
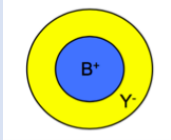


Fig. 8 : Circuits rétiniens ON et OFF de détection de luminance.

A. Schéma indiquant les relations fonctionnelles entre un cône situés dans le centre du champ récepteur d'une cellule ganglionnaire à centre ON et d'une cellule ganglionnaire à centre OFF. Les signes plus indiquent que la libération de glutamate dépotarise la cellule suivante, le signe moins que la cellule postsynaptique est inhibée.

B-C. Réponses de cellules ganglionnaires à centre ON et à centre OFF à différentes stimulations de la région centrale de leur champ récepteur. La partie supérieure montre la séquence temporelle des changements du stimulus et les graphes colorés montrent le changement d'activité des photorécepteurs, des bipolaires et des ganglionnaires à centre ON et OFF. Modifié de Purves, Chapter 11, Vision : The eye.

Il existe trois types de cellules ganglionnaires : les cellules ganglionnaires magnocellulaires (type M), parvocellulaires (type P) et koniocellulaires (type K).

	Type Magno (GM)	Type Parvo (GP)	Type Konio (GK)
Lieu	Distribution éparse sur l'ensemble de la rétine (leurs CR comportent donc majoritairement des bâtonnets ce qui corrèle avec leur fonction).	Distribution dense dans la fovéa (CR riches en cônes). Elles représentent la majorité des CGR.	Distribution éparse sur l'ensemble de la rétine.
Champ récepteur (CR)	Grand (faible résolution spatiale). <u>Distribution uniforme des cônes L et M au sein du champ CR.</u>	Petit (haute résolution spatiale). <u>Distribution des cônes au sein du CR : cônes L au centre et cônes M en périphérie.</u>	Petit (haute résolution spatiale). <u>Distribution des cônes au sein du CR : cônes S au centre, cônes L et M en périphérie.</u>
Sensibilité	Sensibles aux contrastes de luminance entre le centre et le pourtour du CR. Insensibilité à la couleur (faible concentration de cônes dans son CR).	Sensibles aux contrastes de couleur (beaucoup de cônes) et de luminance (quelques bâtonnets) entre le centre et la périphérie.	Sensibles aux contrastes de couleur. Peu de sensibilité à la luminance.
Sous-type	Cellules GM à centre ON : → PA augmente quand le centre du CR est illuminé. → PA diminue quand le centre du CR n'est pas illuminé (devient obscur). Cellules GM à centre OFF : → PA diminue quand le centre du CR est illuminé. → PA augmente quand le centre du CR devient obscur. Si on illumine l'ensemble du CR, la modulation est faible.	Cellules GP à centre ON : → <u>illumination rouge au centre</u> => excitation. → <u>illumination verte en périphérie</u> => inhibition.  Cellules GP à centre OFF : → <u>illumination rouge au centre</u> => inhibition. → <u>illumination verte en périphérie</u> => excitation.	Cellules GK seul sous-type : → <u>illumination bleue au centre</u> => excitation. → <u>illumination jaune en périphérie</u> => inhibition. 
Rôle	-Perception du mouvement. -Construction de la profondeur de l'image visuelle.	-Reconnaissance détaillée des formes stationnaires. -Vision des couleurs.	Vision des couleurs uniquement (périphérique et fovéale).

Rôle des cellules horizontales dans la formation de contrastes de luminances :

Les cellules horizontales, situées dans la couche plexiforme externe, ont pour fonction d'augmenter les contrastes de luminance grâce à des interactions latérales avec les photorécepteurs du centre et de la périphérie d'un même champ récepteur (Figures 9 et 10). **En tant que cellules nerveuses inhibitrices, elles libèrent leurs neurotransmetteurs directement sur les terminaisons synaptiques des photorécepteurs, contrôlant ainsi la quantité de glutamate que les photorécepteurs libèrent sur les cellules bipolaires.**

Prenons un champ récepteur (CR) de cellule ganglionnaire à centre ON :

- L'illumination de la périphérie du champ récepteur induit une hyperpolarisation des photorécepteurs du pourtour, ce qui se traduit par une diminution de la libération de glutamate.
- Les cellules horizontales, qui possèdent des récepteurs activés par le glutamate, ne sont donc pas activées et ne libèrent pas leur neurotransmetteurs (GABA). Or les cellules horizontales se connectent également avec les photorécepteurs du centre du CR. La diminution de GABA dans la fente synaptique entre la cellule horizontale et le photorécepteur du centre du CR à centre ON (qui est alors dans l'obscurité et donc dans un état dépolarisé) amplifie ainsi la dépolarisation des photorécepteurs du centre ON.
- S'ensuit une libération accentuée de glutamate par les photorécepteurs du centre ON qui vont activer les récepteurs mGluR6 sur les cellules bipolaires à centre ON.
- La liaison du glutamate aux récepteurs mGluR6 entraîne une hyperpolarisation de la cellule bipolaire à centre ON et ainsi une hyperpolarisation de la cellule ganglionnaire à centre ON qui suit. L'illumination du pourtour du CR d'une CG à centre ON alors que son centre n'est pas éclairé augmente ainsi encore l'inhibition des cellules bipolaires du centre ON, diminuant encore plus fortement l'activité des CG correspondantes.

Pour conclure, les cellules horizontales permettent d'accentuer la perception d'une différence de luminance entre le centre et le pourtour d'un champ récepteur.

Rôle des cellules amacrine

Situées au sein de la couche plexiforme interne de la rétine (là où les cellules bipolaires établissent des synapses avec les cellules ganglionnaires), les cellules amacrines sont des interneurons ayant diverses fonctions au sein de la rétine. Leur rôle principal consiste à échantillonner et moduler la sortie des cellules bipolaires sur les cellules ganglionnaires. En effet, les prolongements des cellules amacrines sont postsynaptiques aux terminaisons synaptiques des cellules bipolaires et présynaptiques aux dendrites des cellules ganglionnaires (Figure 9C).

Il existe différentes sous-classes de cellules amacrines :

- Certaines cellules amacrines jouent un rôle crucial dans la voie de transmission de l'information des photorécepteurs en bâtonnets aux cellules ganglionnaires.
- D'autres cellules amacrines génèrent les réponses sélectives de direction représentées par un sous-ensemble spécialisé de cellules ganglionnaires.
- De nombreuses cellules amacrines contiennent de la dopamine, qui joue un rôle dans l'adaptation de l'activité synaptique rétinienne à l'obscurité.

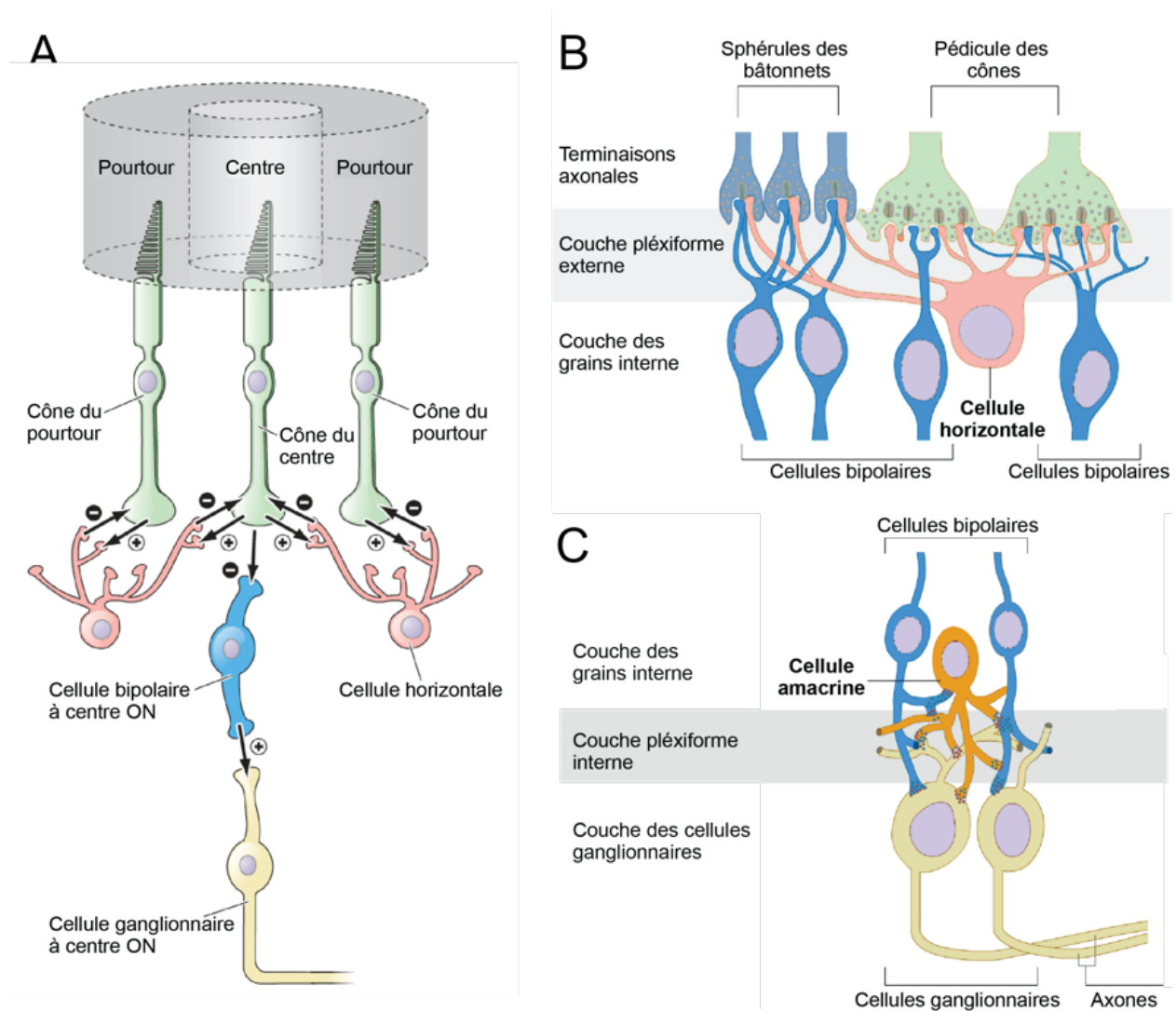


Fig. 9 : Interactions horizontales dans les circuits de la rétine.

A. Circuits impliqués dans la production du pourtour du champ récepteur d'une cellule ganglionnaire à centre ON. Schéma des relations fonctionnelles d'une cellule horizontale intervenant dans l'antagonisme centre-pourtour. Un signe plus indique une synapse à conservation de signe ; un signe moins, une synapse à inversion de signe. Modifié de Purves, Chapter 11, Vision : The eye.

B. Connectivité synaptique des cellules horizontales avec les cellules bipolaires et photorécepteurs.

C. Connectivité synaptique des cellules amacrines avec les cellules bipolaires et ganglionnaires. Modifié de Kierszenbaum, Chapter 9: Sensory Organs: Vision and Hearing.

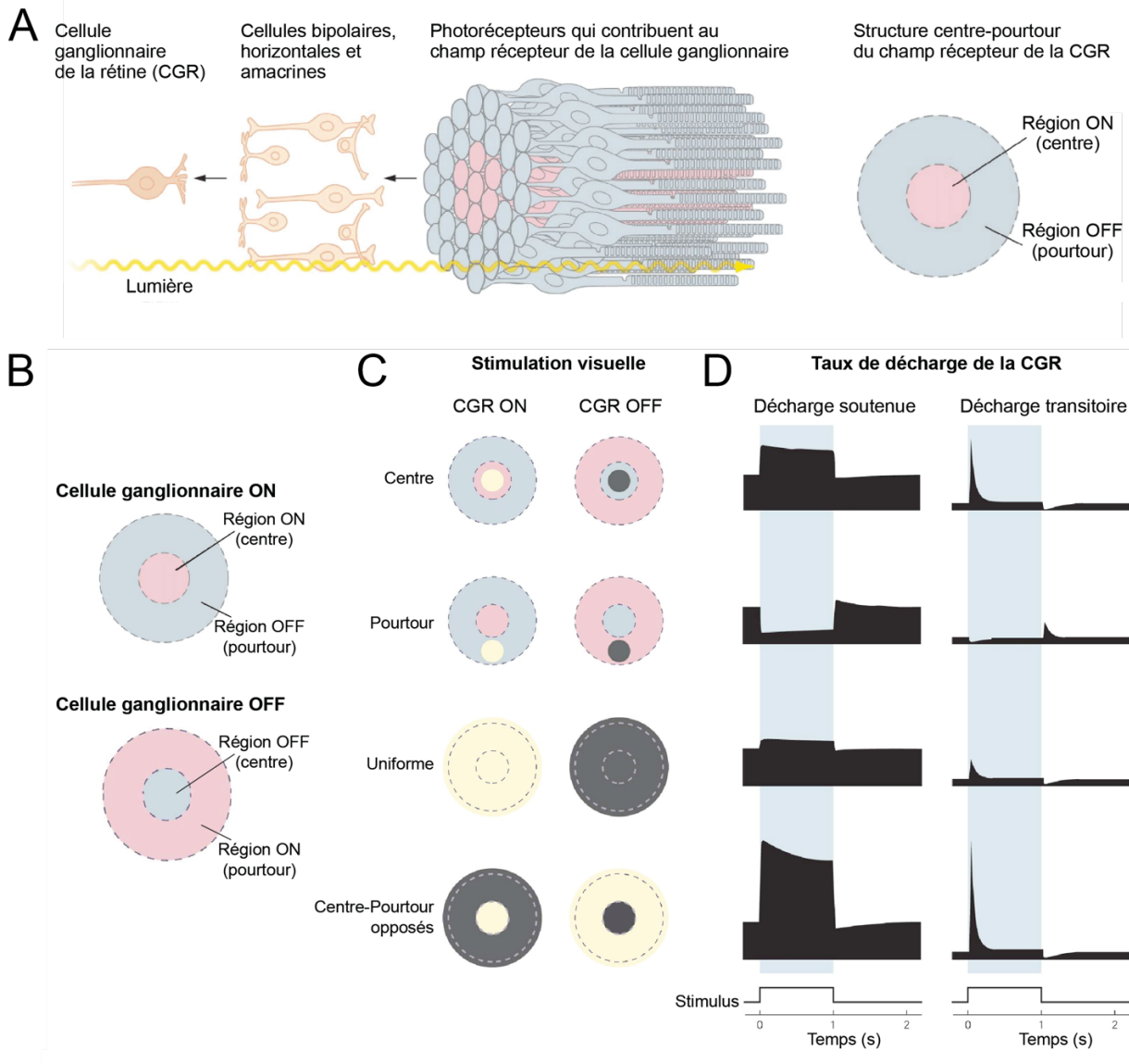


Figure 10 : Champ récepteur des cellules ganglionnaires de la rétine à centre ON ou OFF.

A. Circuit de la rétine correspondant à une cellule ganglionnaire à centre ON. L'ensemble des photorécepteurs en rose correspond à la région ON et dépolarise la CGR quand la lumière augmente dans cette zone. Les photorécepteurs du pourtour OFF sont montrés en gris et hyperpolarisent la réponse des CGR via les cellules horizontales lorsqu'on augmente la lumière dans cette zone.

B. Exemple de champ récepteur de cellules ganglionnaires à centre ON ou OFF.

C. Stimulations des champs récepteurs à centre ON et OFF avec des spots de lumière et d'obscurité sur le centre et/ou le pourtour.

D. Illustration de décharges de CGR pour les stimulations montrées en C. Notons que certaines CGR répondent de manière soutenue, d'autres de manière transitoire, qu'elles soient à centre ON ou OFF.

Modifié de Kandel et al., Chapter 26, Low-Level Visual Processing: The Retina.

1.5 Les voies visuelles centrales

1.5.1 Projections des cellules ganglionnaires de la rétine

1. Les axones des cellules ganglionnaires s'assemblent et quittent la rétine au niveau de la papille optique pour ainsi former le nerf optique.
2. Les fibres du nerf optique se dirigent ensuite vers le chiasma optique où environ 50% des fibres décussent en croisant dans le chiasma alors que l'autre moitié des fibres continuent du même côté. **Les fibres qui décussent proviennent des hemirétines nasales alors que les fibres continuant du même côté sont issues des hemirétines temporales.**
3. Après le chiasma, le nerf optique devient le tractus optique qui contrairement au nerf optique contient des fibres provenant des deux yeux. Le tractus optique véhicule des informations provenant de l'hémichamp visuel controlatéral des deux yeux et projette sur quatre structures différentes (Figure 11A) :
 - a) Noyau suprachiasmatique de l'hypothalamus : l'information visuelle véhiculée jusqu'à l'hypothalamus, grâce aux cellules ganglionnaires rétinienne à mélanopsine, permet de réguler les rythmes circadiens en fonction de la lumière. Ainsi, il joue un rôle important dans le contrôle des sécrétions hormonales, notamment la mélatonine, qui régule les cycles de sommeil et d'éveil.
 - b) Le corps genouillé latéral du thalamus constitue le relais synaptique de la voie rétino-géniculo-striée, responsable de la perception visuelle consciente. Les fibres du tractus optique font synapse sur des neurones géniculo-striés qui forment les radiations optiques et projettent vers le cortex visuel primaire (cortex strié). Les radiations optiques passent par la partie rétrolentiforme de la capsule interne (vascularisée par l'artère choroïdienne antérieure) puis voyagent vers le cortex visuel primaire (vascularisé principalement par l'artère cérébrale postérieure) situé le long de la scissure calcarine du lobe occipital en passant soit par le lobe pariétal en haut, soit par le lobe temporal en bas (cette partie inférieure des radiations est appelée anse de Meyer).
 - c) Le prétectum contribue au circuit du réflexe pupillaire, qui consiste en une constriction de la pupille lorsque la rétine est stimulée par une lumière d'intensité suffisante.
Mécanisme du réflexe pupillaire : Les fibres optiques projettent de manière bilatérale sur les aires prétéctales (post-chiasma optique) pour ensuite projeter toujours de manière bilatérale sur les noyaux d'Edinger-Westphal (constitués de neurones parasymphatiques pré-ganglionnaires). Ces derniers rejoignent les fibres du nerf oculomoteur pour faire synapse dans les ganglions ciliaires ipsilatéraux avec les neurones parasymphatiques post-ganglionnaires intramuraux innervant les muscles constricteurs de l'iris.
 - d) Les collicules supérieurs coordonnent les mouvements de tête avec le mouvement des yeux.

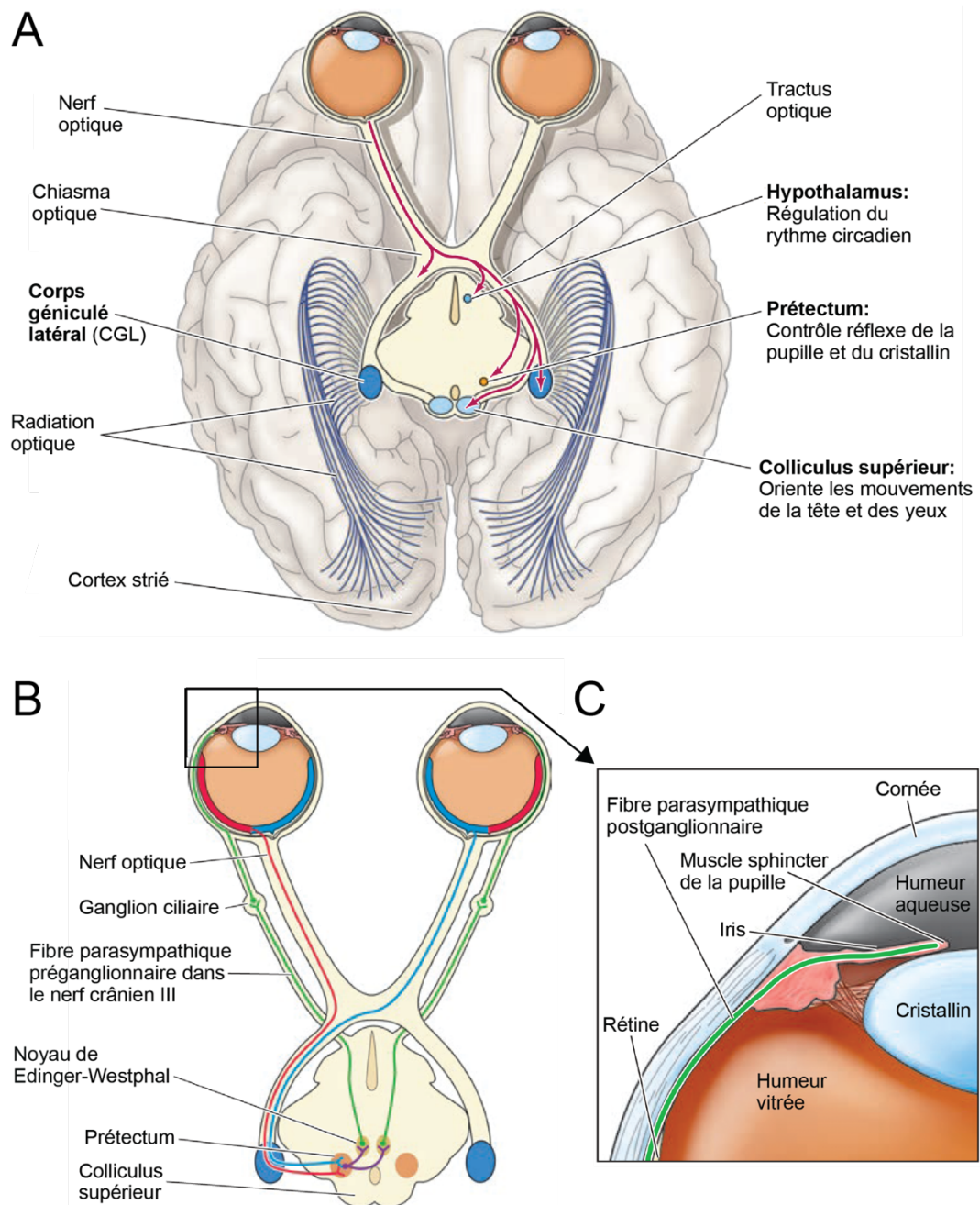


Fig. 11 : Projections centrales des cellules ganglionnaires de la rétine.

A. Les axones des cellules ganglionnaires se terminent dans le corps genouillé latéral du thalamus, dans le colliculus supérieur, dans le prétectum et dans l'hypothalamus.

B-C. Circuits du réflexe pupillaire à la lumière. Cette voie comprend des projections bilatérales de la rétine sur le prétectum et des projections du prétectum sur le noyau d'Edinger-Westphal. Les neurones du noyau d'Edinger-Westphal se terminent dans le ganglion ciliaire (B), dont les neurones innervent les muscles constricteurs de la pupille (C). Noter que les fibres afférentes innervent les noyaux d'Edinger-Westphal des deux côtés par l'intermédiaire de neurones du prétectum.

Modifiée de Purves, Chapter 12, Visual system.

Utilisation du réflexe pupillaire comme outil de diagnostic :

- En conditions normales, on observe un réflexe direct (constriction de l'œil illuminé) et consensuel (constriction de l'œil controlatéral) quel que soit l'œil illuminé. Ceci s'explique par la bilatéralité des projections sur le prétectum mais aussi sur le noyau d'Edinger Westphal. Les fibres issues du prétectum projetant sur le noyau d'Edinger Westphal controlatéral croisent la ligne médiane en passant par la commissure postérieure (Figure 11B-C).
- **Lors d'une atteinte du nerf oculomoteur, voie efférente parasympathique, le réflexe direct est absent mais le réflexe consensuel est conservé. A l'inverse pour l'autre œil, le réflexe direct est conservé mais non le consensuel.**
- **L'absence de réflexe direct et consensuel traduit une altération de la voie afférente ipsilatérale** du réflexe pupillaire, soit probablement une atteinte du nerf optique ipsilatéral empêchant l'information « lumineuse » d'être transmise au cerveau.

1.5.2 La représentation rétinotopique du champ visuel

- La carte de l'espace visuel est maintenue jusqu'aux cibles centrales. La plupart des structures centrales reçoivent des informations des deux yeux. En règle générale, les informations issues de la moitié gauche du champ visuel, qu'elles proviennent de l'œil droit ou de l'œil gauche sont représentées dans l'hémisphère droit et vice-versa. En résumé, on peut retenir que la moitié gauche du champ visuel (hémichamp gauche) est perçue par les hémirétines droites des deux yeux (rétines nasale gauche et temporale droite), l'hémichamp droit par les hémirétines gauches des deux yeux (Figure 12).
- Le champ visuel monoculaire correspond à la portion d'espace perçue par un œil lorsque celui-ci est immobile et regarde vers l'infini. Il est divisé en quatre quadrants (la ligne horizontale divise le champ visuel en champs supérieur et inférieur ; la ligne verticale divise le champ visuel en champ nasal et temporal).
- La projection des rayons lumineux sur la rétine inverse les images des objets du champ visuel sur la rétine (dans le sens haut-bas et droite-gauche) : par conséquent, les objets de la partie temporale du champ visuel seront vus par le champ rétinien nasal et ceux de la partie supérieure du champ visuel par le champ rétinien inférieur.
- Le champ visuel binoculaire correspond à la partie du champ visuel perçue par les deux yeux simultanément, permettant la vision stéréoscopique. L'hémichamp binoculaire gauche est représenté sur l'hémirétine nasale de l'œil gauche, dont les fibres optiques croisent au niveau du chiasma, et sur l'hémirétine temporale de l'œil droit, dont les fibres restent non croisées. Ensemble, elles empruntent le tractus optique droit. Seule la partie la plus latérale du champ visuel gauche est perçue uniquement par un seul œil, se projetant sur la rétine nasale gauche.

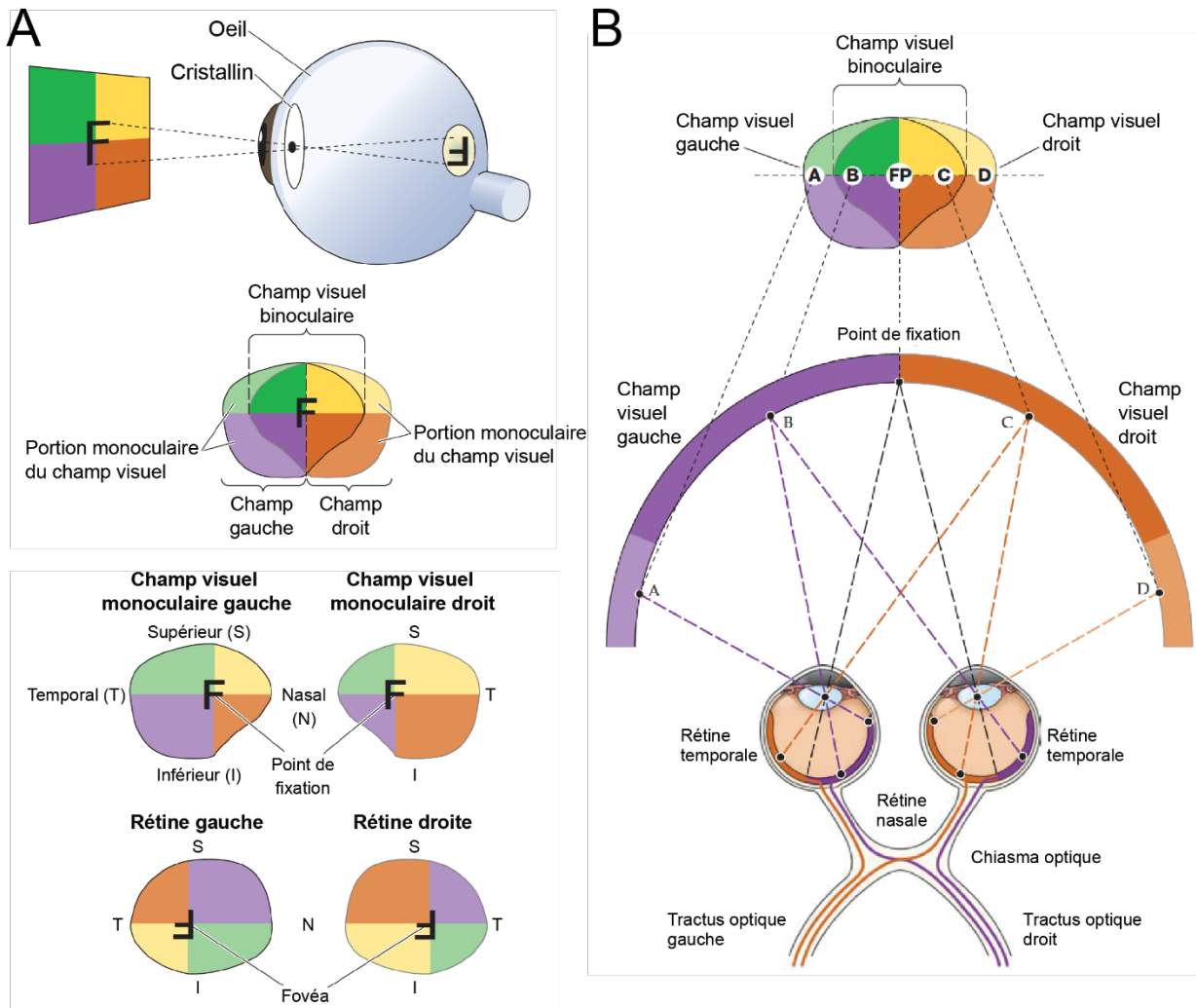


Fig. 12 : Projection des champs visuels sur les rétines droite et gauche.

A. En haut, projection d'une image sur la surface de la rétine. Le passage des rayons lumineux par le système optique de l'œil entraîne la formation sur la surface rétinienne d'images inversées dans le sens haut-bas et droite-gauche. En bas, les quadrants rétiniens et leurs relations avec l'organisation des champs visuels binoculaires et monoculaires, vus de la face arrière des yeux. Des lignes verticales et horizontales passant par le centre de la fovéa définissent les quadrants rétiniens. Des lignes semblables passant par le point de fixation définissent les quadrants du champ visuel. Le codage par couleurs indique les correspondances entre quadrants rétiniens et quadrants du champ visuel. Le champ binoculaire est formé par le chevauchement des deux champs visuels monoculaires.

B. Relations entre la projection du champ de vision binoculaire sur les deux rétines et le croisement des fibres dans le chiasma optique. Les points de la partie binoculaire du champ visuel gauche se projettent sur la rétine nasale de l'œil gauche et sur la rétine temporale de l'œil droit. Les points de la partie binoculaire du champ visuel droit se projettent sur la rétine nasale de l'œil droit et sur la rétine temporale de l'œil gauche. Les points situés dans la partie monoculaire des champs visuels droit et gauche se projettent respectivement sur les rétines nasales gauche et droite. Les axones des cellules ganglionnaires de la rétine temporale restent du même côté. En conséquence, les informations qui proviennent du champ visuel gauche empruntent le tractus optique droit et celles qui proviennent du champ visuel droit empruntent le tractus optique gauche.

Modifié de Purves, Chapter 12, Visual system.

1.5.3 Organisation rétinotopique du corps genouillé latéral du thalamus et de V1

Le corps genouillé latéral (CGL) droit est innervé par les hémirétines droites représentant l'hémichamp visuel gauche (et vice-versa pour le corps genouillé latéral gauche).

Le CGL est formé de six couches cellulaires dites monoculaires dans la mesure où aucune couche n'est innervée par les deux yeux (Figure 13A).

Les informations provenant de l'œil controlatéral projettent sur les couches 1, 4 et 6.

Les informations provenant de l'œil ipsilatéral projettent sur les couches 2, 3 et 5.

Les cellules ganglionnaires de type M innervent les couches 1 et 2, donc les couches magnocellulaires.

Les cellules ganglionnaires de type P innervent les couches 3 à 6, ou couches parvocellulaires.

Des lieux proches dans un hémichamp visuel correspondent à des lieux proches sur la rétine et dans le CGL. **On parle de représentations rétinotopiques car elles suivent l'organisation spatiale de la rétine.** De même, les réponses des neurones du CGL aux stimuli lumineux sont très similaires aux réponses des CG de la rétine, avec des champs récepteurs organisés en centre et pourtour.

La représentation de l'espace visuel est conservée au niveau des radiations optiques (Figure 13B-C) :

Les radiations optiques du cortex pariétal véhiculent des informations provenant du quadrant visuel inférieur controlatéral et projettent ensuite sur le cortex visuel primaire situé dans la partie supérieure du sillon calcarin.

Les radiations optiques du cortex temporal (anse de Meyer) véhiculent des informations provenant du quadrant visuel supérieur controlatéral et projettent ensuite sur le cortex visuel primaire situé dans la partie inférieure du sillon calcarin.

L'hémichamp visuel supérieur est ainsi représenté en dessous de la scissure calcarine du cortex visuel primaire (et vice-versa pour l'hémichamp visuel inférieur) comme indiqué dans la Figure 13C.

1.5.4 Organisation structurelle du cortex visuel primaire

Le cortex visuel primaire (V1) est formé de six couches histologiques (néocortex). **C'est la couche 4 qui est la plus épaisse: c'est la zone de synapse entre les neurones du CGL et les neurones de V1** (Figure 13A). Les axones des neurones thalamo-corticaux du CGL se terminent principalement dans la couche 4C et dans une moindre mesure dans la couche 4A.

Les afférences provenant des couches magnocellulaires du CGL terminent principalement dans la sous-couche 4C α (impliquée ainsi dans la détection de contrastes de luminances et la perception des mouvements). Les afférences provenant des couches parvocellulaires du CGL sont intégrées au niveau de la sous-couche 4C β (impliquée ainsi dans la détection de contrastes de couleurs et prépondérante pour l'acuité visuelle). A noter que les axones de la voie Koniocellulaire eux suivent une voie différente : les cellules ganglionnaires de type K projettent sur des groupes de neurones distribués entre les couches magno- et parvocellulaires du CGN, les axones de ces neurones thalamiques de la voie Koniocellulaire font synapse dans les couches II et III de V1.

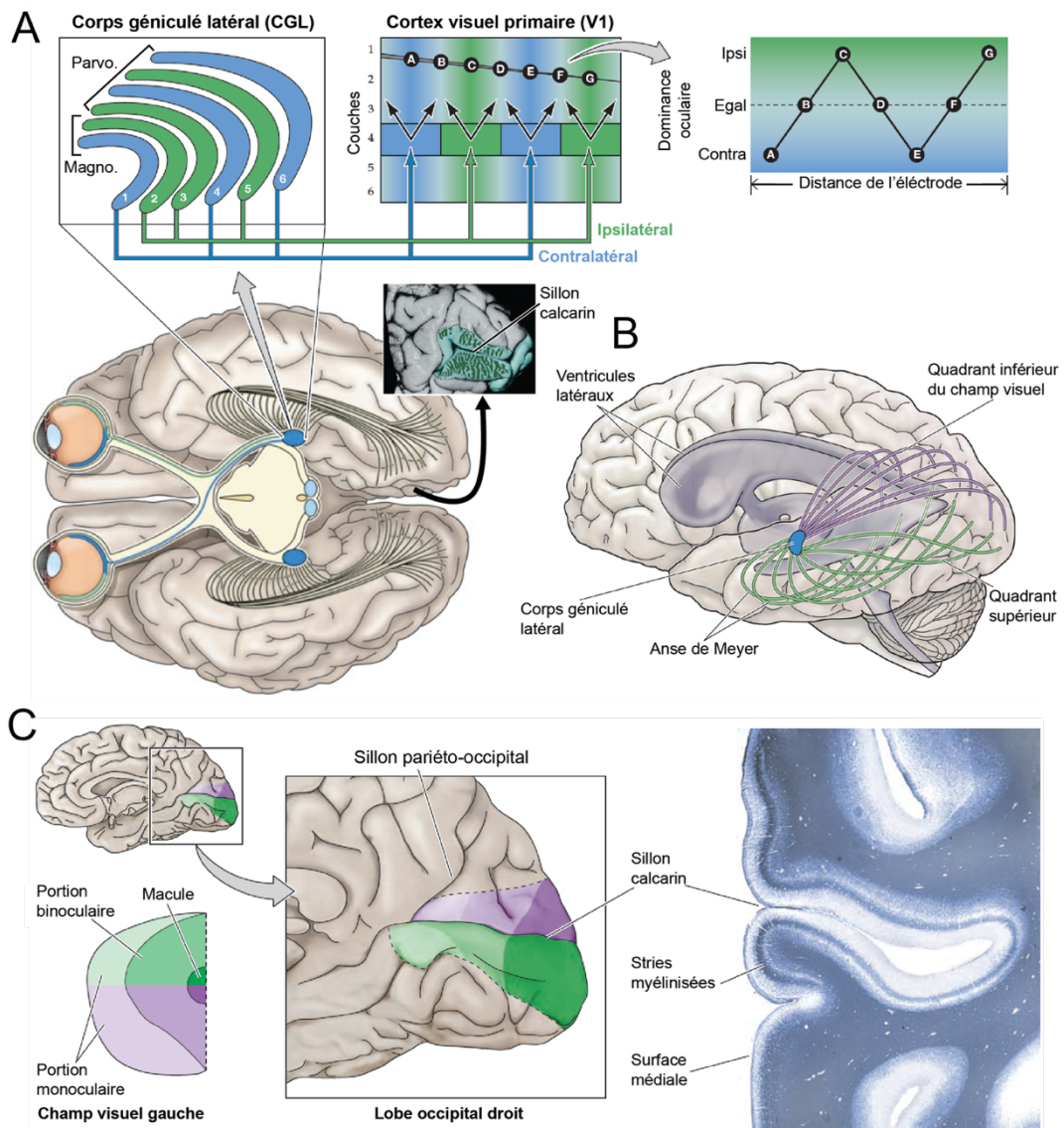


Fig. 13 : Organisation du corps géniculé latéral et des projections thalamo-corticales dans V1.

A. Dans le corps genouillé latéral, les afférences de chaque œil restent confinées dans des couches distinctes. Les afférences de chaque œil demeurent séparées en colonnes de dominance oculaire au niveau de la couche 4. Les neurones de la couche 4 envoient leurs axones vers d'autres couches corticales ; c'est à cette étape que les messages des deux yeux convergent sur les mêmes neurones individuels. Les neurones corticaux peuvent répondre exclusivement à un œil ou de façon égale à chacun d'eux. Les neurones rencontrés sur le parcours d'une électrode descendue verticalement tendent à présenter la même dominance oculaire. En revanche, une pénétration tangentielle de l'électrode au travers des couches superficielles, comme illustré ici, fait apparaître un décalage graduel de la vigueur de la réponse à chacun des deux yeux qui passe de la dominance complète d'un œil à une influence égale de chacun d'eux. L'alternance des colonnes de dominance de l'œil droit et de l'œil gauche au niveau de la couche 4 a été reconstruite à partir de coupes histologiques et projetées sur une photographie de la paroi médiane du lobe occipital. (D'après Horton et Hedley-Whyte, 1984).

B-C. Organisation rétinotopique de la radiation optique et du cortex strié (V1). **C.** Le cortex visuel primaire occupe une grande partie du lobe occipital. L'aire de vision centrale (fovéa) est représentée sur une surface très étendue de la région caudale du lobe ; la vision périphérique est représentée plus en avant. Le champ visuel supérieur est représenté en dessous de la scissure calcarine, le champ visuel inférieur au-dessus. A droite : section coronale du cortex strié humain montrant la strie myélinisée caractéristique qui donne son nom à cette région du cortex.

Modifié de Purves, Chapter 12, Visual system.

1.5.5 Colonnes de dominance oculaire dans le cortex visuel primaire

Le cortex strié V1 est subdivisé en colonnes répondant préférentiellement à l'œil ipsilatéral ou controlatéral disposées de manière alternée et s'étalant verticalement de la couche 1 à 6 (Figure 13A).

- Les colonnes ipsi reçoivent essentiellement des afférences provenant de l'œil ipsilatéral.
- Les colonnes contro reçoivent essentiellement des afférences provenant de l'œil droit controlatéral.

Une colonne ipsi et contro adjacentes forment un module (ou hypercolonne). Les colonnes ipsi et contro d'un même module reçoivent des afférences depuis les mêmes régions rétinienne respectivement de l'œil ipsilatéral et controlatéral. **Les neurones d'un même module ont tous leur champ récepteur au même point des deux rétines.** Ces deux types de colonnes comprennent des neurones à la fois monoculaires et binoculaires suivant la couche dans laquelle ils se situent (Figure 13A).

- Les neurones présents dans la couche 4 sont strictement monoculaires. Ils reçoivent les informations relatives à l'hémichamp visuel controlatéral.
- Les neurones des couches autres que la 4 peuvent être monoculaire ou binoculaires suivant leur position dans la colonne :
 - **Les neurones situés au centre d'une colonne sont monoculaires** (ils sont innervés par des neurones de la couche 4 de la même colonne).
 - **Les neurones situés au bord d'une colonne sont binoculaires** (ils sont innervés par des neurones de la couche 4 des deux colonnes adjacentes).

Le cortex visuel primaire (ou cortex strié) comporte la première étape des voies centrales avec des neurones binoculaires. **La vision binoculaire permet alors la perception de la profondeur de vision et du relief : c'est ce que l'on appelle la stéréopsie** (reposant sur le fait que les deux yeux perçoivent le monde sous des angles légèrement différents).

1.5.6 Émergence de sélectivité à l'orientation dans le cortex visuel primaire

Au cours des années 1950, les scientifiques David Hubel et Torsten Wiesel ont réalisé des avancées majeures dans la compréhension du traitement de l'information visuelle. En étudiant le cortex visuel primaire (V1) chez les chats, **ils ont découvert que les neurones de cette région du cerveau manifestaient une propriété inédite, absente dans la rétine et le corps genouillé latéral (CGL) : la sélectivité à l'orientation des stimuli visuels** (Figure 14A-C).

En enregistrant l'activité des neurones individuels dans V1 avec une microélectrode en Tungsten, Hubel et Wiesel ont constaté qu'une barre projetée dans le champ visuel de l'animal déclenchait des réponses robustes de la cellule uniquement pour certaines orientations spécifiques. Ces découvertes révolutionnaires ont démontré que le cortex visuel est organisé en une hiérarchie de zones de traitement spécialisées. En reconnaissance de leurs contributions pionnières, David Hubel et Torsten Wiesel ont été récompensés par le prix Nobel de physiologie ou médecine en 1981.

Chez les primates, la sélectivité à l'orientation émerge après la couche 4C, qui reçoit les afférences thalamo-corticales du CGL. Lorsqu'une série de neurones est enregistrée successivement le long d'une trajectoire tangentielle d'une électrode dans V1, la sélectivité à l'orientation varie de manière continue, ce qui indique une organisation spatiale de cette propriété visuelle (Figure 4D).

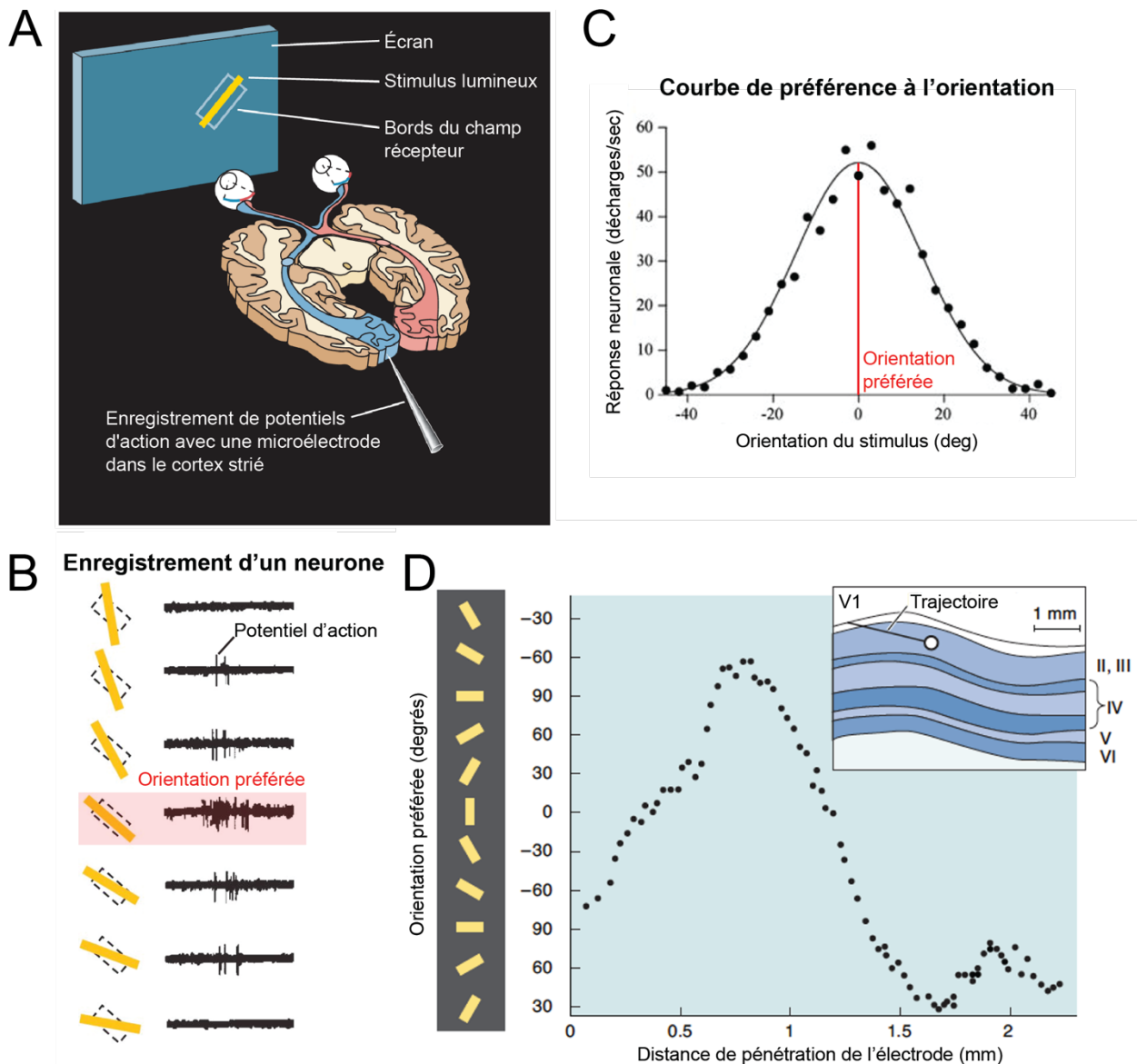


Fig. 14 : Émergence de la sélectivité à l'orientation dans le cortex visuel primaire.

A. Illustration de l'expérience pour mesurer la sélectivité à l'orientation dans V1. Une barre allongée est projetée sur un écran présent dans le champ visuel. Les potentiels d'action des neurones dans V1 sont mesurés pendant que l'orientation de la barre est modifiée. Modifié de Bear et al., Chapitre 10 : The central visual system.

B. Exemple de l'activité d'un neurone dans le cortex visuel primaire du chat pour différentes orientations de la barre. Les lignes verticales indiquent les potentiels d'action. L'orientation qui provoque la réponse la plus forte est indiquée en rouge (appelée orientation préférée). Modifié de Kandel et al., Chapitre 27 : Intermediate-Level Visual Processing and Visual Primitives.

C. Le taux de décharge neuronale peut être mesuré systématiquement pour chaque orientation afin d'obtenir une courbe de préférence à l'orientation. Celle-ci permet d'identifier l'orientation préférée et le degré de sélectivité de chaque neurone.

D. L'orientation préférée de chaque neurone peut être mesurée lors d'une pénétration d'électrode tangentielle à la surface du cortex visuel primaire. Tout au long de la trajectoire, l'orientation préférée des neurones varie de manière continue, ce qui indique une organisation spatiale de cette propriété visuelle sur la surface du cortex.

Modifié de Bear et al., Chapitre 10 : The central visual system.

1.5.7 Genèse d'un champ récepteur anisotrope dans le cortex visuel primaire

Chaque neurone du corps géniculé latéral (CGL) projette sur un grand nombre de neurones dans la couche 4C du cortex visuel primaire (V1), avec environ 40 neurones corticaux recevant des informations d'un seul neurone du CGL. De plus, les neurones de V1 peuvent recevoir des projections convergentes de plusieurs neurones du CGL. L'organisation de ces divergences et convergences, qui témoigne d'un traitement intensif de l'information visuelle entre le thalamus et le cortex, explique en grande partie les particularités du champ récepteur des neurones corticaux. Ce processus permet l'intégration des informations provenant de différents neurones du CGL et conduit à des propriétés de réponses spécifiques, comme la sélectivité à l'orientation, qui émergent dans V1.

La plupart des neurones corticaux de la couche 4C du cortex visuel primaire (V1) possèdent un champ récepteur de forme circulaire et concentrique (similaire à celui des cellules ganglionnaires et des neurones du corps genouillé latéral (CGL)). Ces neurones répondent donc plus fortement à des changements lumineux ajustés au centre de leur champ récepteur, en liaison directe avec celui des neurones afférents du CGL. En dehors de la couche 4C, les neurones de V1 sont sélectifs à l'orientation et répondent plus fortement à des barres de contraste présentant une orientation particulière. **Ils ont des champs récepteurs allongés, anisotropes, avec une zone centrale excitatrice de type ON flanquée de zones latérales inhibitrices de type OFF, ou vice versa (Figure 15A-B). Les neurones de V1 avec de tels champs récepteurs sont appelés « cellules simples ».**

Comme illustré dans Figure 15A-B, la sélectivité des neurones de V1 en dehors de la couche 4C serait rendue possible par la convergence de plusieurs neurones de la couche 4C dont les champs récepteurs s'alignent dans une direction donnée. C'est donc la sommation des champs récepteurs des neurones de la couche 4C qui aboutit à la formation des champs récepteurs rectangulaires des neurones de V1. **Ces cellules simples sont sensibles à des stimuli orientés (barre lumineuse) provenant d'une région particulière du champ.** Elles déchargent ainsi tant que la barre lumineuse reste dans son orientation optimale (c'est-à-dire dans l'axe du champ récepteur), et qu'elle est placée dans la bande excitatrice du champ récepteur.

D'autres types de neurones ont été observés dans V1. Les « cellules complexes » réagissent aux stimuli orientés indépendamment de leur position dans le champ visuel (Figure 15D), ce qui est appelé invariance spatiale. Elles déchargent ainsi tant que la barre lumineuse reste dans son orientation optimale, sans prendre en compte sa position. Hubel et Wiesel ont émis l'hypothèse que les neurones de type simple projettent leurs axones sur des neurones de type complexe pour former cette propriété (Figure 15C-D). Cependant, la genèse du champ récepteur des neurones de type complexe reste incertaine.

Les neurones simples et complexes du cortex visuel primaire reçoivent une information visuelle provenant soit des cellules ganglionnaires de type P ou M. Ils jouent un rôle majeur dans la détection des formes, des contours et dans la perception du mouvement dans le champ visuel.

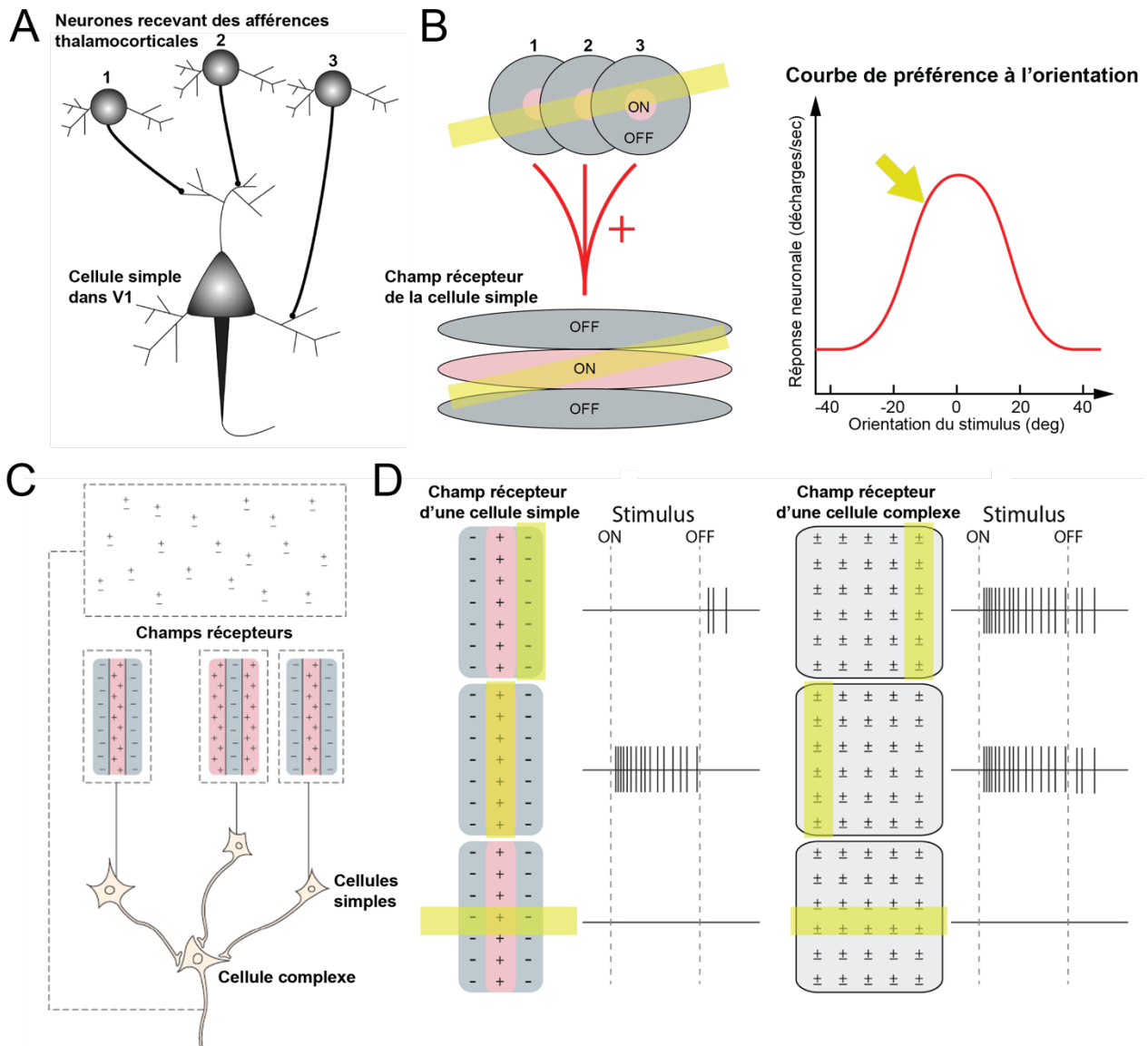


Figure 15 : Cellules simples et cellules complexes dans le cortex visuel primaire.

A-B. La convergence de plusieurs neurones de la couche 4C sur un neurone de type simple d'une autre couche permet de sommer les champs récepteurs circulaires conduisant à la formation d'un champ récepteur rectangulaire formé d'une bande centrale ON (répondant à une augmentation de lumière) et de deux bandes latérales OFF (répondant à une diminution de lumière). La structure allongée et anisotropique de ce champ récepteur explique la sélectivité à l'orientation des cellules simples. Une barre lumineuse qui s'aligne avec le champ ON produira une plus forte réponse que la même barre disposée perpendiculairement.

C. Circuit proposé pour expliquer la genèse des cellules complexes recevant des afférents de cellules simples partageant la même sélectivité à l'orientation mais pour des régions du champ visuel diverses.

D. Sélectivité à la position et l'orientation pour une cellule simple et une cellule complexe idéale. Les deux cellules ont la même sélectivité à l'orientation mais la cellule simple ne répond qu'à une position précise de l'espace visuel alors que la cellule complexe répond de manière invariante dans l'espace.

1.5.8 Cartes fonctionnelles et hypercolonnes dans V1

Jusqu'à présent, plusieurs **cartes fonctionnelles** ont été décrites sur la surface de V1. L'organisation spatiale la plus fondamentale est la **rétinotopie**, qui décrit comment la topologie de la rétine est conservée tout au long des voies visuelles. Pour chaque point de l'espace visuel, on trouve également les **colonnes de dominance oculaire**, qui indiquent des domaines où les neurones répondent préférentiellement à l'œil ipsilatéral, controlatéral ou aux deux yeux (Figure 16A). La sélectivité à l'orientation est également spatialement organisée sur la surface du cortex, donnant lieu aux **cartes d'orientation** qui présentent une structure particulière en raison de la nature circulaire de cette propriété (Figure 16B). En particulier, ces cartes sont caractérisées par l'existence de singularités, appelées "pinwheels", où toutes les orientations se côtoient. D'autres propriétés visuelles sont encore représentées sur la surface du cortex, comme la **vision des couleurs**, qui est principalement traitée dans des structures corticales appelées "blobs" en raison de leur apparence visible par cytochrome oxydase (Figure 16C).

Toutes ces propriétés doivent être représentées pour chaque point de l'espace visuel. En effet, notre vision permet d'identifier, en chaque point de l'espace visuel, quel œil a perçu l'image, l'orientation de l'objet perçu, sa couleur, et ainsi de suite. **Un module ou hypercolonne contient une représentation complète des propriétés visuelles d'un point donné du champ visuel** (Figure 16D). En effet, l'information provenant de deux points des deux rétines correspondant au même point du champ visuel converge vers un module spécifique du cortex strié qui nous renseigne sur :

- L'**origine oculaire** (œil ipsilatéral ou œil controlatéral)
- L'**orientation** (en fonction de la colonne d'orientation)
- La **couleur** (si l'information provient des CGR de type P ou K)

1.5.8 Les voies centrales au-delà de V1

Depuis le cortex visuel primaire (V1), l'information visuelle est traitée et transmise de manière hiérarchique à travers différentes aires corticales, les aires V2, V3, V4 et V5, avant d'être redistribuée vers les cortex associatifs des lobes temporaux et pariétaux pour une analyse plus approfondie. Plusieurs voies spécifiques sont impliquées dans différentes fonctions visuelles (Figure 17).

La voie ventrale, également appelée voie du « WHAT », est responsable de la perception des couleurs, de la reconnaissance des formes, des objets et des visages. Cette voie suit le trajet : cellules ganglionnaires (CGR) de type P ou K → CGL → V1 → V2 → V4 → cortex associatif du lobe temporal.

La voie dorsale, ou voie du "WHERE", est impliquée dans la détection d'objets en mouvement, le traitement des aspects spatiaux de la scène visuelle (profondeur, position relative des objets et mouvement des objets les uns par rapport aux autres). Cette voie suit le trajet : CGR de type M → CGL → V1 → V2 → V5 → cortex associatif du lobe pariétal.

L'analyse des formes stationnaires est réalisée par un trajet spécifique impliquant les CGR de type P → CGL → V1 → V2 → V3. Enfin, la construction d'une image tridimensionnelle (3D) à partir d'une image rétinienne bidimensionnelle (2D) provient des CGR de type M, qui contribuent à la perception de la profondeur et à la création d'une représentation spatiale du monde qui nous entoure.

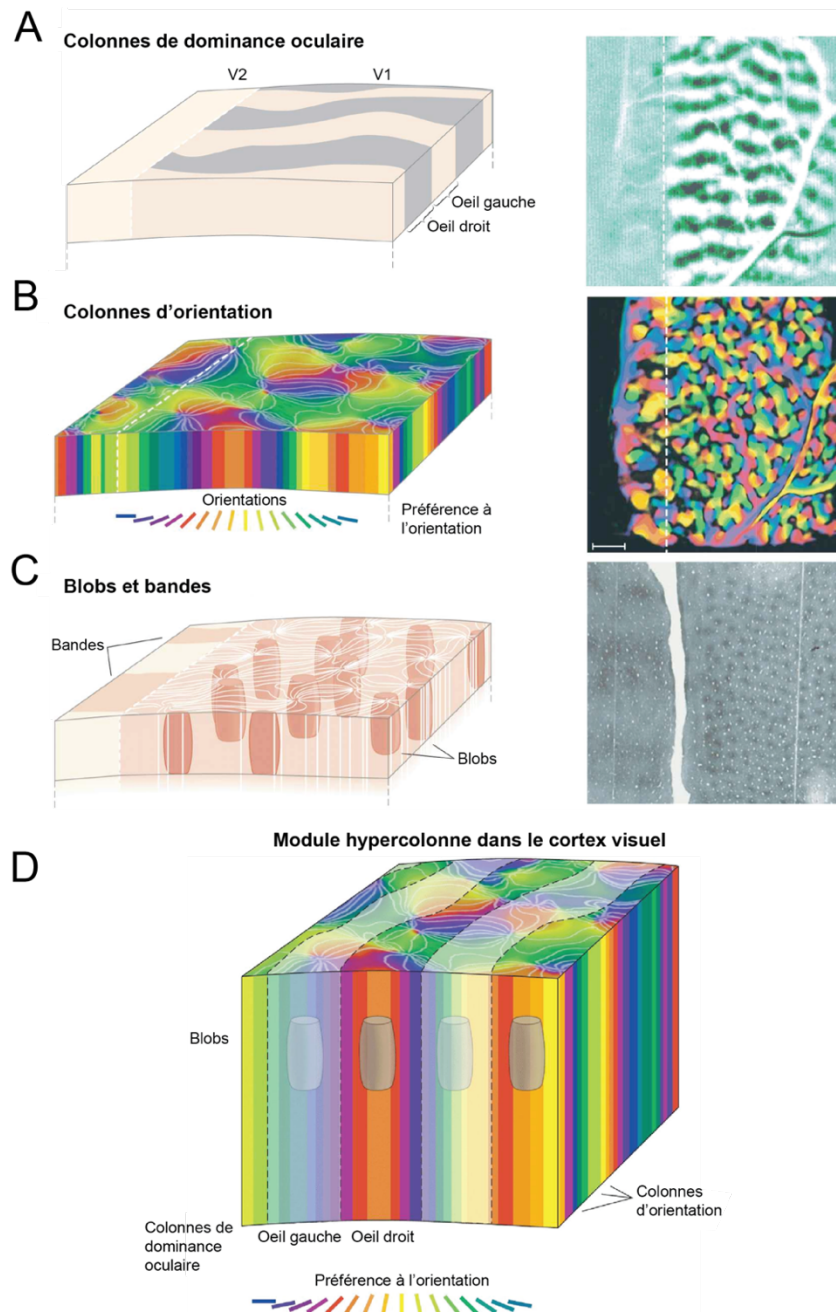


Fig. : 16 : Représentation schématique de l'organisation fonctionnelle des colonnes corticales.

A. Colonnes de dominance oculaire dans V1. A droite, une carte de dominance oculaire obtenue par imagerie de signal intrinsèque.

B. Colonnes de sélectivité à l'orientation. Chaque colonne d'orientation (d'une couleur donnée) contient un ensemble de neurones tous sensibles à la même orientation optimale (sauf dans la couche 4 où il y a des neurones insensibles à l'orientation).

C. Structure des blobs qui traitent l'information chromatique. A droite, marquage par cytochrome oxydase.

D. Illustration de l'hypercolonne. Chaque colonne de dominance oculaire est subdivisée en colonnes d'orientation, contenant aussi un blob. Ainsi pour chaque point de l'espace, on peut trouver des neurones qui représentent chaque œil, chaque orientation et chaque couleur.

Modifié de Kandel et al., Chapitre 25 : The Constructive Nature of Visual Processing.

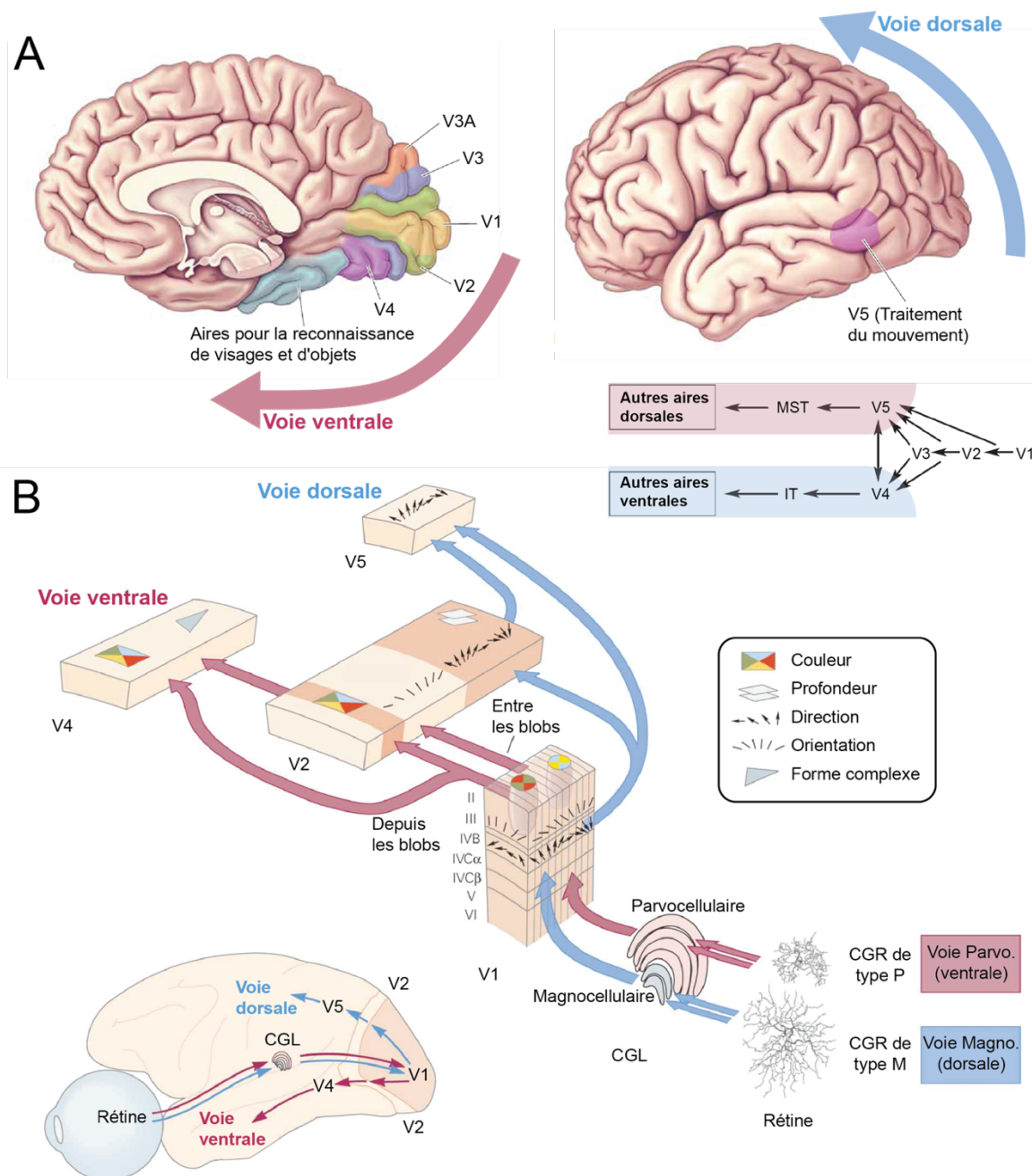


Fig.17 : Organisation hiérarchique des aires extra-striées et les voies ventrales et dorsales.

A. Au-delà du cortex strié, les aires visuelles s'organisent schématiquement en deux voies : la voie ventrale, aboutissant dans le lobe temporal, et la voie dorsale, aboutissant dans le lobe pariétal. La voie ventrale est impliquée dans la reconnaissance des visages et objets, la voie dorsale dans la vision spatiale et le traitement du mouvement. Modifié de Bear et al., Chapitre 10 : The central visual system.

B. Des circuits de traitement spécialisés forment les voies ventrale et dorsale. Depuis la rétine, on distingue des types cellulaires parvocellulaires et magnocellulaires, qui présentent des propriétés morphologiques et fonctionnelles adaptées à la nature du traitement visuel qu'ils doivent effectuer. Les caractéristiques visuelles extraites de la scène perçue sont réparties entre les différentes aires des voies dorsales et ventrales, permettant une analyse détaillée et complète de l'information visuelle.

Modifié de Kandel et al., Chapitre 25 : The Constructive

1.6 Pathologies du système visuel

1.6.1 Déficits du champ visuel produits par des lésions des voies visuelles

	Nom du trouble	Causes éventuelles
Lésion du nerf optique	Cécité monoculaire	• Décollement de la rétine. • AVC artère ophtalmique (qui chemine aux côtés du nerf optique dans le canal optique. • Sclérose en plaque.
Lésion du chiasma optique	Hémianopsie bitemporale hétéronyme	• Sclérose en plaque. • Tumeur de l'adénohypophyse. • AVC de l'artère cérébrale antérieure qui vascularise le chiasma optique.
Lésion du tractus optique	Hémianopsie homonyme controlatérale	• AVC de l'artère cérébrale postérieure ou de l'artère choroïdienne antérieure.
Lésion de l'anse de Meyer / Lésion pariétale	Quadransopie supérieure controlatérale en cas de lésion de l'anse de Meyer. Quadransopie inférieure controlatérale en cas de lésion pariétale.	• AVC de l'artère cérébrale moyenne.
Lésion touchant V1	Hémianopsie homonyme controlatérale, avec épargne maculaire si la lésion ne s'étend pas largement vers le pôle caudal du lobe occipital (la fovéa est sur-représentée en V1).	• AVC de l'artère cérébrale postérieure.

1.6.2 Achromatopsie cérébrale unilatérale

Une lésion unilatérale de V4 se manifestera par un hémichamp visuel controlatéral achromatique mais par une capacité conservée à percevoir les formes, les objets ainsi que les perspectives en mouvement.

1.6.3 Akinétopsie

Une lésion unilatérale de V5 induit une altération de la perception du mouvement dans l'hémichamp controlatéral mais une capacité conservée à percevoir les formes, les perspectives et la couleur des objets immobiles.

1.6.4 Prosopagnosie

La prosopagnosie est un trouble neurologique rare qui affecte la capacité d'une personne à reconnaître les visages. Les personnes atteintes de prosopagnosie ont généralement une vision normale et peuvent identifier les autres caractéristiques d'un visage, telles que la couleur des cheveux, la forme du nez ou la présence de lunettes, mais elles ont des difficultés à reconnaître les visages familiers, y compris ceux de leurs proches et parfois même leur propre visage.

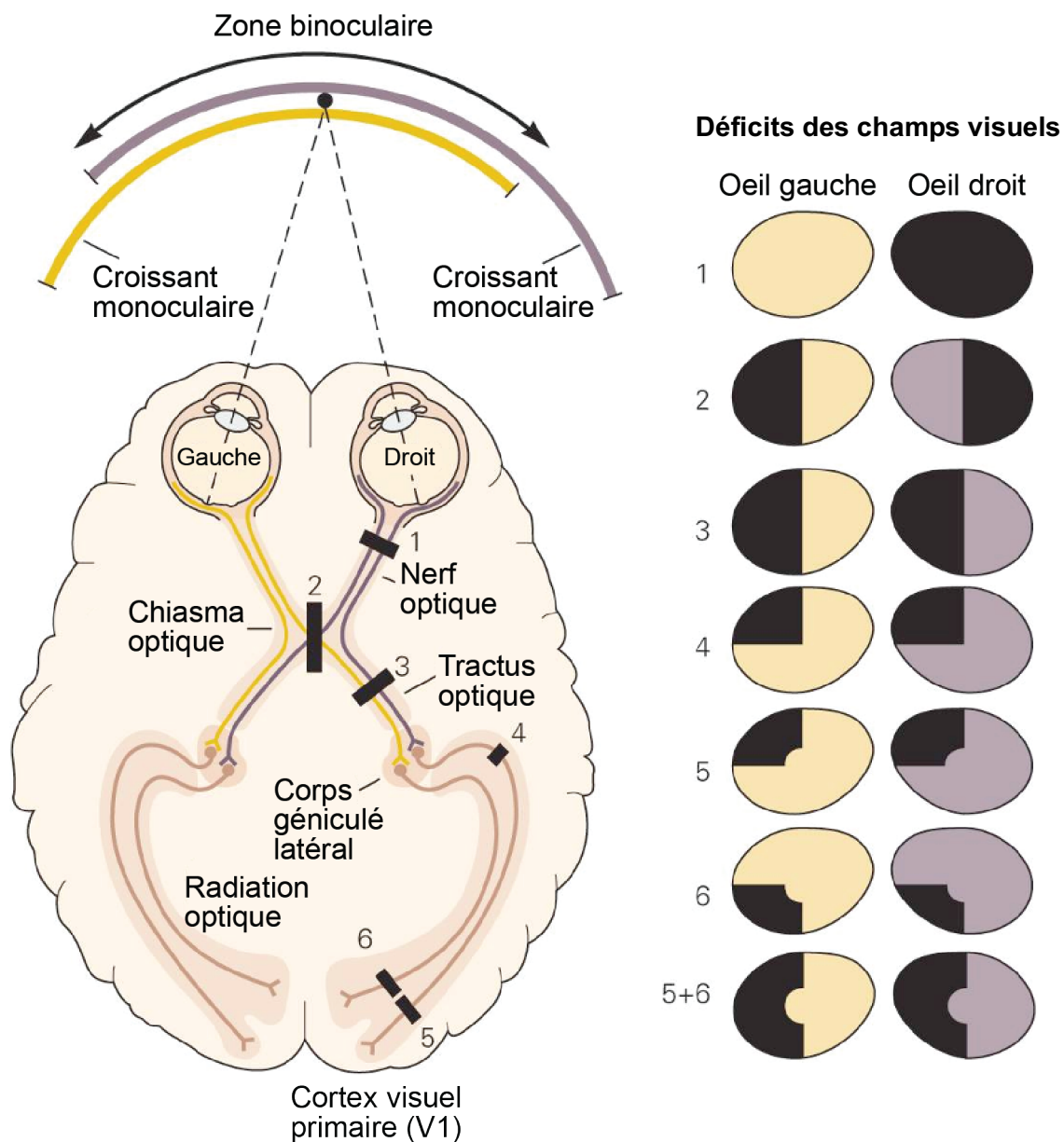


Fig. 18: Lésions à différent niveaux de la voie visuelle et déficits du champ visuel.

Des localisations de lésions entraînant des déficits du champ visuel sont représentées à gauche. Pour chaque déficit, le champ visuel des yeux droits et gauches sont séparés et montrés à droite. Tous les déficits sont représentés de manière schématique. (1) Nerf optique. Avec lésion du nerf optique, les hémirétines nasales et temporales de l'œil droit sont affectées. (2) Chiasma optique. Avec une lésion du chiasma optique, les hémirétines nasales des deux yeux sont affectées. (3) Tractus optique (similaire au noyau géniculé latéral). Avec la lésion du tractus optique, l'hémirétine nasale de l'œil gauche ainsi que l'hémirétine temporale de l'œil droit sont affectées. (4) Anse de Meyer. (5 et 6) Cortex visuel primaire (infarctus provoquant une épargne maculaire).

Modifié de Kandel et al., Chapitre 25 : The Constructive Nature of Visual Processing.



Box Recherche « Pour en savoir plus »

Dissection des microcircuits fonctionnels dans le cortex V1 de la souris.

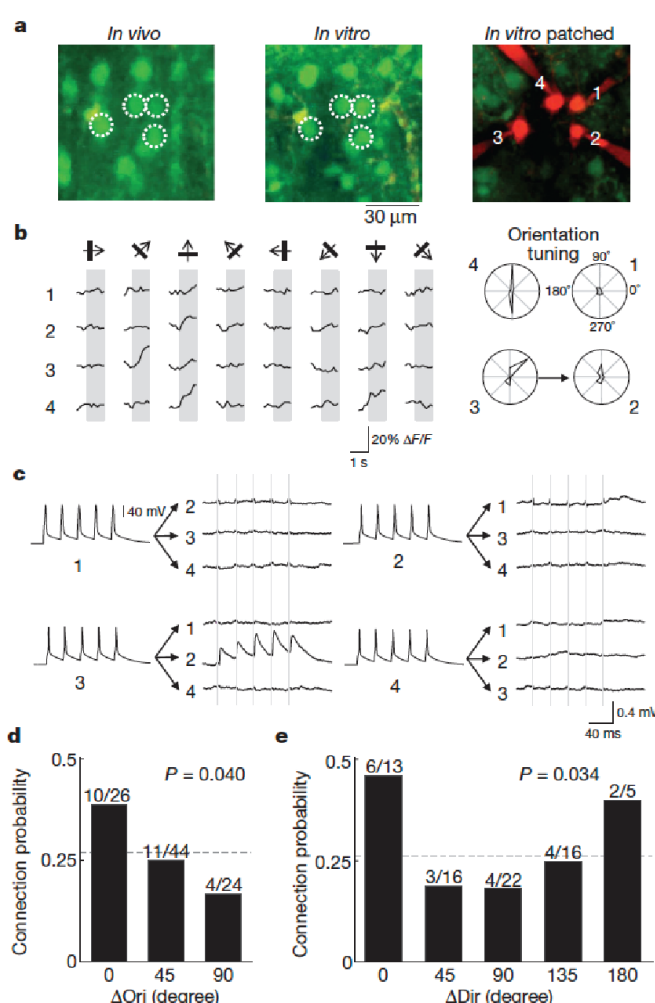
L'un des grands défis en neurosciences est de comprendre la relation entre connectivité et propriétés fonctionnelles émergentes des ensembles de neurones. Les circuits corticaux sont caractérisés par une connectivité fortement récurrente, rendant particulièrement difficile l'identification des motifs de connexion entre neurones en relation avec leur fonction dans le cerveau intact. Dans cette étude réalisée par **Ko et al.**, publiée en 2011 dans la revue **Nature** (<https://doi.org/10.1038/nature09880>), les auteurs étudient la connectivité des neurones du cortex visuel primaire chez la souris.

En utilisant une technique de microscopie à deux-photons de haute résolution et un indicateur calcique fluorescent (OGB-1AM), ils ont d'abord été capables de mesurer la sélectivité à l'orientation des neurones de V1 chez la souris vivante (**a-b**). Une fois cette mesure effectuée, la souris est sacrifiée et le cerveau est extrait pour retrouver les neurones imaged *in vivo*.

En utilisant une technique de « patch clamp », qui donne accès au potentiel membranaire des neurones, plusieurs de ces neurones sont enregistrés simultanément et stimulés avec des courants afin d'obtenir la carte de connectivité entre eux (**c**).

Cela permet d'établir le circuit synaptique entre ces cellules du cortex visuel en relation avec leur fonction visuelle. Le résultat spectaculaire de cette étude et de ses expériences très techniques est la constatation que les neurones partageant la même sélectivité à l'orientation ou à la direction ont une probabilité plus grande d'être interconnectés que ceux ayant des sélectivités éloignées (**d**).

Cela démontre que les circuits de V1 se mettent en place de manière extrêmement précise, formant des ensembles de neurones qui partagent les mêmes propriétés et qui pourraient, ensemble, sous-tendre l'existence de perceptions robustes face aux perturbations.



2. L'oculomotricité

2.1 Introduction



Fig. 19 : Louise Élisabeth Vigée Le Brun (1755–1842), *Life Study of Lady Hamilton as the Cumaean Sybil* (1792).

Le regard est défini comme le point de fixation sur lequel convergent les deux yeux. Nous bougeons nos yeux afin d'améliorer notre perception. Les mouvements du regard permettent une vision optimale en positionnant et en maintenant l'image d'une cible d'intérêt au centre du champ visuel, représenté sur la rétine par la fovéa.

Nous déplaçons notre regard non seulement pour maintenir une image stable d'un objet en mouvement, mais aussi pour compenser les mouvements de notre propre corps. Le regard se déplace grâce aux mouvements des yeux ou aux mouvements combinés des yeux et de la tête.

Comment le cerveau contrôle-t-il les mouvements de notre regard ?

2.2 Types de mouvements oculaires et leur fonction

Considérons d'abord les types de mouvement oculaires. Il existe cinq types de mouvements oculaires différents que l'on peut regrouper dans deux catégories fonctionnelles :

- Les mouvements oculaires servant à orienter le regard : l'orientation du regard permet de «capturer» l'image d'une cible d'intérêt, en la positionnant rapidement sur la fovéa (concerne les mouvements de **saccade** et de **vergence**).
- Les mouvements oculaires servant à stabiliser le regard : permet de maintenir l'axe du regard lorsque la tête bouge (concerne les mouvements **vestibulo-oculaires** et **optocinétiques**) ou s'il s'agit d'une cible mobile que l'on souhaite suivre des yeux (la **poursuite**).

2.2.1 Saccades

Une saccade est définie par un mouvement réflexe ou intentionnel rapide des globes oculaires, discontinu, de type balistique, déclenché par la vision ou l'audition, et ayant pour objet de replacer l'axe du regard, donc la fovéa, sur un nouvel objet d'intérêt visuel.

2.2.2 Mouvement de poursuite lente

Le mouvement de poursuite lente est défini par un mouvement volontaire et continu de l'œil sur une cible en déplacement régulier afin d'en maintenir l'image sur la fovéa.

2.2.3 Mouvements de vergence

Les mouvements de vergence permettent d'aligner la fovéa de chaque œil avec des cibles localisées à différentes distances de l'observateur. Ils sont impliqués dans la poursuite d'une cible se rapprochant ou s'éloignant de l'observateur, ou permettent de déplacer subitement le regard d'une cible proche à une cible éloignée. Contrairement aux autres types de mouvements oculaires (dans lesquels les deux yeux bougent dans la même direction – mouvements conjugués), les mouvements de vergence sont disconjugués (impliquant soit une convergence soit une divergence des deux yeux).

2.2.4 Réflexe vestibulo-oculaire et réflexe optocinétique

Ces deux réflexes opèrent ensemble pour bouger les yeux et stabiliser le regard afin de compenser les mouvements de la tête ou un déplacement du champ visuel (depuis un train en mouvement par exemple).

Le réflexe vestibulo-oculaire est déclenché typiquement lorsque l'on fixe un objet tout en effectuant une rotation latérale de la tête. Les yeux vont automatiquement compenser le mouvement de la tête en effectuant un mouvement de même distance et de même vitesse mais dans la direction opposée, permettant de maintenir l'image de l'objet sur la même position de la rétine. Le réflexe vestibulo-oculaire est régi par l'activation du système vestibulaire qui détecte, grâce aux canaux semi-circulaires, les changements de position de la tête. Il induit en réponse un mouvement oculaire correctif via les voies vestibulaires qui seront détaillées dans l'APP4.

Le réflexe optocinétique, aussi appelé nystagmus optocinétique, est une réponse réflexe normale du système oculomoteur en réponse à un mouvement du champ visuel.

Si on place un individu en face d'un écran montrant un défilement d'une série de barres verticales se déplaçant horizontalement, les yeux vont automatiquement suivre les barres jusqu'à l'extrémité droite de l'écran, puis effectuer une saccade rapide dans la direction opposée du mouvement avant de resuivre le défilement des barres verticales.

Cette alternance de mouvements oculaires lents et rapides en réponse à ce genre de stimuli est appelée nystagmus optocinétique : il s'agit d'un mouvement physiologique à distinguer du nystagmus pathologique qui peut résulter d'atteintes du système vestibulaire ou du cervelet.

2.3 Le système moteur efférent commun

Le système moteur efférent commun de l'oculomotricité est constitué par l'ensemble des muscles et des axones des motoneurons du tronc cérébral qui cheminent dans les nerfs crâniens. Ces structures sont impliquées dans tous les mouvements oculaires, quel qu'en soit le type.

2.3.1 Les muscles

2.3.1.1 Les muscles extra-oculaires

La motricité de l'œil est assurée par six muscles striés extra-oculaires, chacun jouant un rôle précis dans l'ajustement de la position de l'œil. Les mouvements oculaires ont une importance fondamentale car ils permettent de placer les objets d'intérêt visuel au centre de la fovéa, où l'acuité visuelle est la plus élevée.

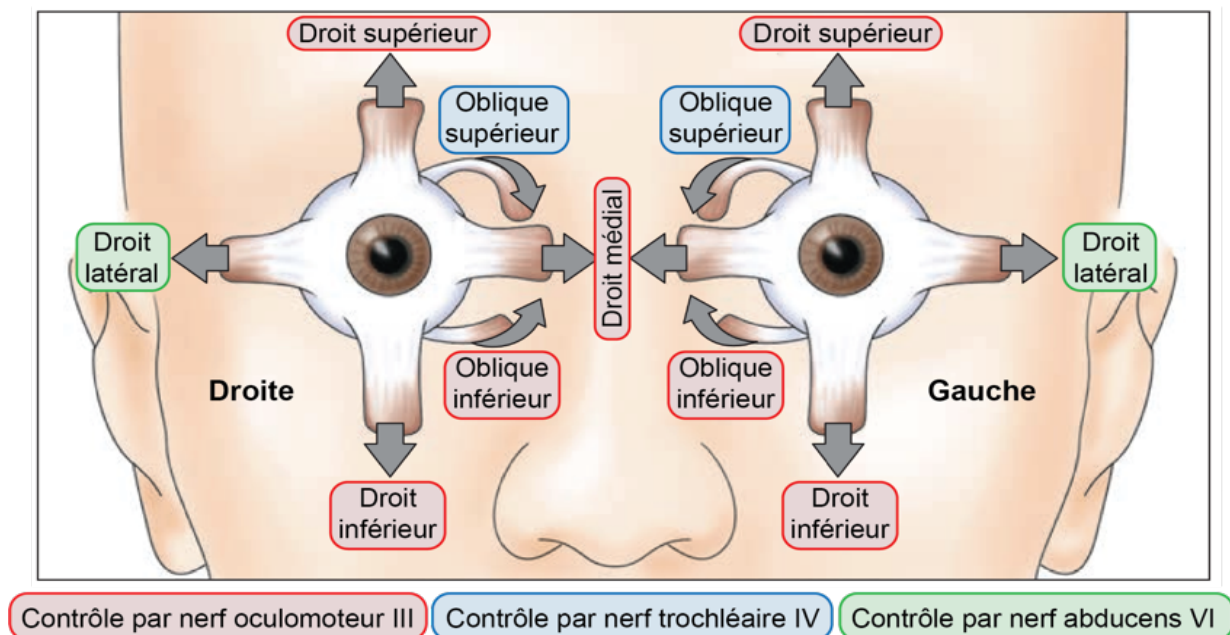


Fig. 20 : Les muscles extraoculaires et les mouvements verticaux / horizontaux des yeux.

Les mouvements horizontaux sont médiés par les muscles droit médial et latéral, alors que les mouvements verticaux sont médiés par les muscles droits supérieurs et inférieurs et obliques supérieurs et inférieurs. Modifié de Purves, Chapter 20, Eye Movements.

Trois paires de muscles oculaires antagonistes :

Muscles	Fonction primaire	Fonction secondaire	Innervation
Muscle droit latéral	Abduction		Nerf abducens (VI)
Droit médial	Adduction		Nerf oculomoteur (III)
Avec œil en abduction		Avec œil en adduction	
Droit supérieur	Élévation	Intorsion	Nerf oculomoteur (III)
Droit inférieur	Dépression	Extorsion	Nerf oculomoteur (III)
Oblique supérieur	Intorsion	Dépression	Nerf trochléaire (IV)
Oblique inférieur	Extorsion	Élévation	Nerf oculomoteur (III)

Comme on peut le voir dans le tableau ci-dessus, les mouvements verticaux reposent sur l'action coordonnée à la fois des muscles droit supérieur et inférieur mais aussi sur les muscles obliques. **Les contributions relatives des muscles droits et obliques dépendent de la position horizontale de l'œil.**

- En position de repos, aussi bien les muscles droits supérieur et inférieur que les muscles obliques contribuent aux mouvements verticaux.
- Lorsque l'œil est en abduction, ce sont les muscles droits supérieur et inférieur qui assurent la mouvance verticale de l'œil.
- Lorsque l'œil est en adduction, ce sont les muscles obliques qui assurent la mouvance verticale de l'œil.

Les mouvements d'intorsion et d'extorsion consistent en un mouvement de roulement de l'œil sur lui-même (torsion vers le nez pour l'intorsion et torsion vers la tempe pour l'extorsion) : la rotation de l'œil se fait autour d'un axe antéro-postérieur.

Lorsque l'on bascule notre tête latéralement vers la gauche, notre œil gauche subira une intorsion alors que notre œil droit subira une extorsion : ceci permet de maintenir l'image droite malgré l'inclinaison latérale de la tête. Ces mouvements de torsion sont également effectués par des paires de muscles différents suivant la position horizontale de l'œil.

2.3.1.2 Les muscles intraoculaires (musculature lisse oculaire)

En plus des muscles extra-oculaires, striés, les yeux comportent également trois paires de muscles intraoculaires, lisses (dont les fonctions ont déjà été détaillées dans la première partie de ce fascicule) :

- Les muscles sphincter de l'iris (innervés par la composante parasympathique du nerf oculomoteur et prenant origine au niveau du Noyau d'Edinger-Westphal, myosis)
 - Les muscles dilatateurs de l'iris (innervés par les fibres nerveuses sympathiques, mydriase).
- ⇒ Les muscles sphincter et dilatateurs de l'iris permettent de réguler l'intensité lumineuse entrante (réflexe pupillaire).
- Muscles ciliaires (innervés par les fibres parasympathiques provenant du noyau d'Edinger-Westphal) : jouent un rôle dans l'accommodation (modulation du rayon de courbure du cristallin en fonction de la distance de l'objet observé).

2.3.1.3 Muscles de la paupière

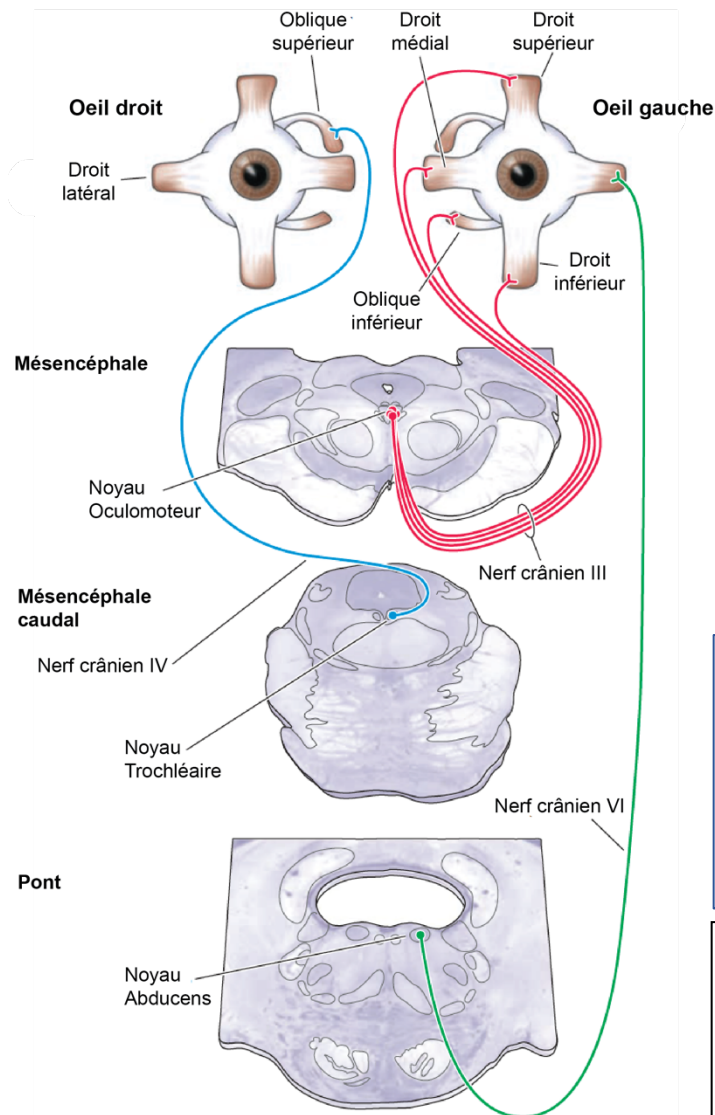
- **Muscle releveur de la paupière** : innervé par le nerf oculomoteur, ce muscle strié permet l'élévation de la paupière. Une lésion du nerf oculomoteur s'accompagne donc d'une ptose palpébrale.
- **Muscle tarsal** : innervé par les fibres sympathiques, ce muscle lisse assiste le muscle releveur de la paupière (est donc considéré comme un muscle accessoire pour l'élévation de la paupière). Une lésion des voies sympathiques (comme on peut l'observer dans le syndrome Claude-Bernard Horner) induit ainsi une pseudo-ptose palpébrale (ou ptose partielle).
- **Muscle orbiculaire** : innervé par le nerf facial, ce muscle strié est impliqué dans la fermeture de la paupière. Une lésion du nerf facial se manifeste par le signe de Bell (basculement du globe oculaire en arrière lors d'une tentative défectueuse de fermer l'œil). On observe ainsi une fermeture incomplète de l'œil (avec le blanc de l'œil visible).

2.3.2 Innervation oculomotrice

Les muscles extra-oculaires sont innervés les nerfs crâniens émergeant des noyaux oculomoteurs localisés dans le tegmentum du tronc cérébral.

	Nerf oculomoteur (III)	Nerf trochléaire (IV)	Nerf abducens (VI)
Origine	Noyau oculomoteur, mésencéphale.	Noyau trochléaire, mésencéphale, en-dessous du noyau du NIII.	Noyau abducens, pont caudal.
Muscles innervés	Muscle droit médial, muscle droit supérieur et inférieur, muscle oblique inférieur, muscle élévateur de la paupière (tous ipsilatéraux)	Muscle oblique supérieur controlatéral.	Muscle droit latéral ipsilatéral.
Spécificité	L'action de NIII est strictement ipsilatérale . Le NIII contient également des fibres parasympathiques provenant du noyau d'Edinger Westphal (mésencéphale rostral, médialement au noyau oculomoteur) impliquées dans le réflexe pupillaire.	L'action du NIV est controlatérale . C'est le seul nerf oculomoteur qui décusse ! C'est aussi le seul nerf à sortir dorsalement du tronc cérébral.	L'action de NVI est ipsilatérale .
Conséquence si lésion	- Diplopie (vision de deux images à la fois) - Syndrome de l'œil DOWN&OUT : strabisme horizontal divergent caractérisé par une déviation de l'œil vers le bas et vers l'extérieur au repos (due au déficit de	- Diplopie verticale due à une légère élévation de l'œil et à une petite rotation externe de l'œil. - Paralysie d'intorsion (lorsque l'œil est en abduction), paralysie	- Diplopie - Strabisme horizontal convergent : déviation médiale de l'œil au repos. - Paralysie d'abduction.

	contraction du muscle droit médial et du muscle oblique inférieur) -Paralysie d'adduction, d'élévation, d'abaissement, d'extorsion (lorsque l'œil est en abduction). - Ptose palpébrale (liée à la paralysie du muscle élévateur de la paupière) : paupière tombante. - Mydriase : due à l'abolition du réflexe pupillaire (défaut de contraction du muscle constricteur de l'iris résultant de l'atteinte des fibres parasympathiques contenues dans le NIII) - Perte de l'accommodation	d'abaissement (lorsque l'œil est en adduction). -Le patient tente de compenser en inclinant sa tête latéralement vers l'épaule du côté sain (permet de diminuer la diplopie en plaçant les deux yeux sur le même axe)	
--	---	--	--



Le noyau abducens innervé le muscle droit latéral ipsilatéral, le noyau trochléaire innervé le muscle oblique supérieur controlatéral, et le noyau oculomoteur innervé le reste des muscles extraoculaires ipsilatéraux (droit médial, droit inférieur, et inférieur oblique).

Fig. 21 : Innervation des muscles extraoculaires par les nerfs crâniens dirigeant les mouvements oculaires.

Modifié de Purves, Chapter 20, Eye Movements.

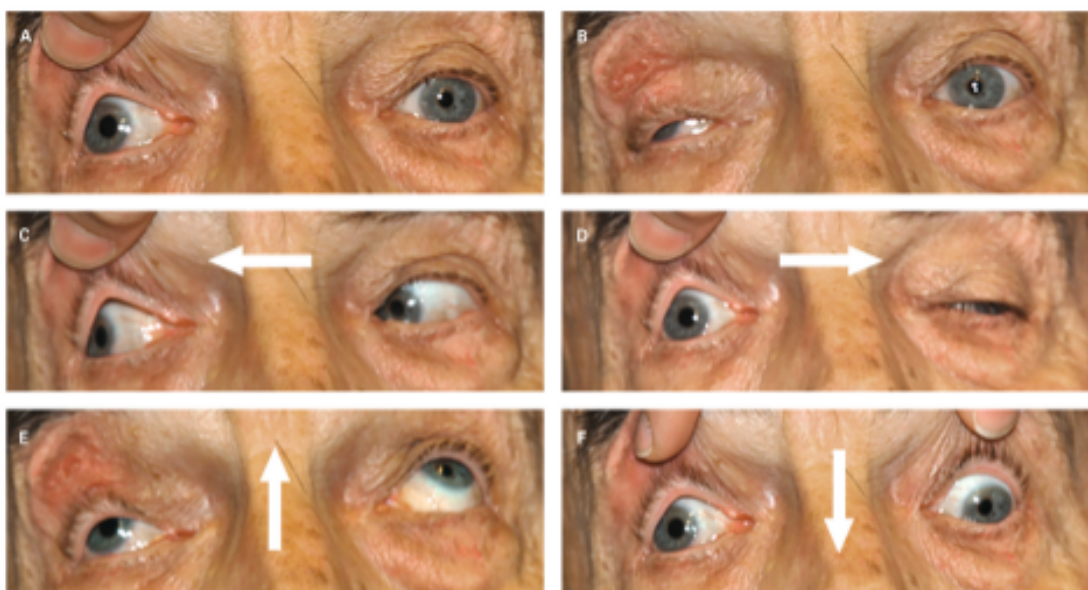


Fig. 22 : Présentation clinique d'un patient avec lésion du nerf oculomoteur.
Swiss Medical Forum, Docteur je vois double
[<https://medicalforum.ch/fr/detail/doi/fms.2017.03059>]



Fig. 23 : Présentation clinique d'un patient avec lésion du nerf trochléaire.
Swiss Medical Forum, Docteur je vois double
[<https://medicalforum.ch/fr/detail/doi/fms.2017.03059>]



Fig. 24 : Présentation clinique d'un patient avec lésion du nerf abducens.
Swiss Medical Forum, Docteur je vois double
[<https://medicalforum.ch/fr/detail/doi/fms.2017.03059>]

2.4 Contrôle des mouvements oculaires

2.4.1 La voie finale commune (noyaux des nerfs et connexions internucléaire)

Le système moteur efférent commun des mouvements oculaires est l'ensemble des structures oculomotrices activées par tous les mouvements oculaires, quel qu'en soit le type. Il en existe une pour les mouvements horizontaux et une pour les mouvements verticaux.

2.4.1.1 La voie finale commune des mouvements horizontaux

Elle commence au noyau abducens (VI). Ce noyau, situé sur la partie paramédiane du plancher du 4^e ventricule, comprend les motoneurones du nerf abducens, destinés au muscle droit externe ipsilatéral, et des **neurones internucléaires** projetant sur le noyau du nerf oculomoteur (III) controlatéral. Ces neurones internucléaires croisent la ligne médiane peu après leur sortie du noyau abducens, puis cheminent dans le **faisceau longitudinal médian** (FLM). En assurant une égale innervation des muscles droits externe et interne.

2.4.1.2 La voie finale commune de la verticalité

Elle commence au niveau des noyaux moteurs oculomoteurs (III) et trochléaires (IV), et se poursuit par les motoneurones des muscles droits supérieur, inférieur, petit oblique et grand oblique.

Les structures prémotrices (supranucléaire), en amont des voies finales communes, sont différentes selon le type de mouvement, saccade, poursuite ou réflexe vestibulo-oculaire.

2.4.2 Le contrôle supranucléaire pour les saccades

Les saccades sont des mouvements conjugués. Leur durée dépend de leur amplitude, mais est toujours très brève, le plus souvent inférieure à 50 ms. Leur accélération est très intense, permettant en quelques millisecondes d'atteindre une vitesse maximum de plusieurs centaines de degrés/sec, suivie d'une phase de décélération rapide.

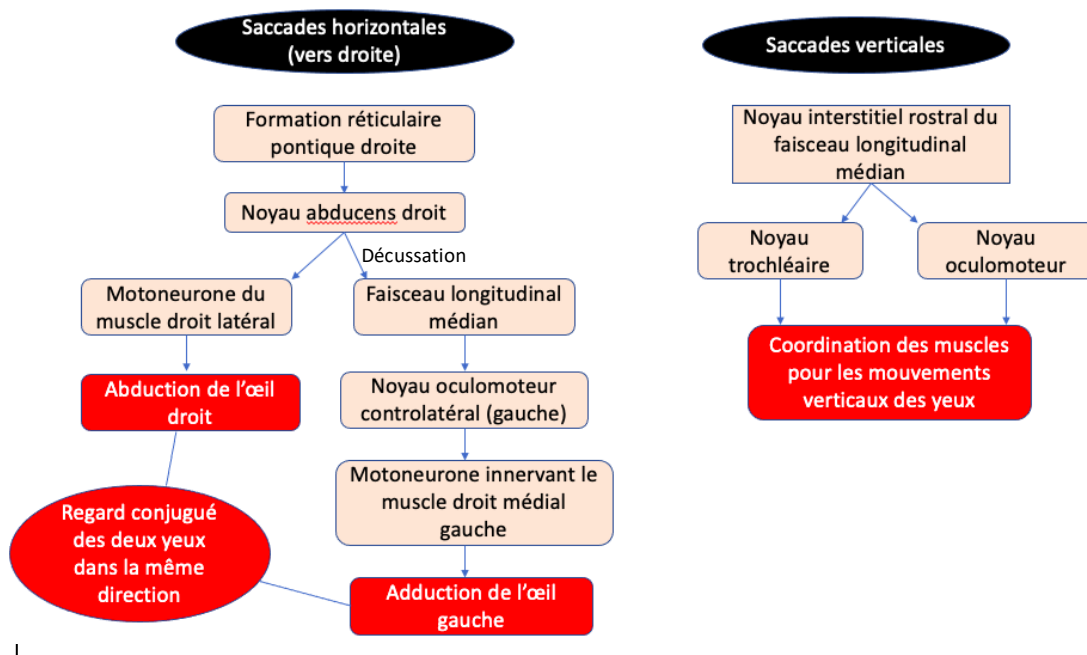
2.4.2.1 Différents types de saccades

Il existe plusieurs types de saccades oculaires : **(1)** Les saccades spontanées, qui se produisent sans but visuel apparent, par exemple lors d'une activité mentale. **(2)** Les saccades automatiques, déclenchées involontairement, comme les phases rapides du nystagmus optocinétique. **(3)** Les saccades réflexives (ou réactives), déclenchées en réponse à l'apparition soudaine d'une cible. **(4)** Les saccades volontaires, déclenchées vers une cible choisie, à un moment décidé par l'individu lui-même.

2.4.2.2 Les générateurs de saccade dans la formation réticulée

Toutes les saccades, quel que soit leur type, mettent en jeu la formation réticulée du tronc cérébral. Le rôle de la réticulée est de produire une décharge intense qui sera responsable de l'accélération considérable et de la grande vitesse des saccades. Deux régions distinctes de la formation réticulée du tronc cérébral assurent la genèse des saccades. La **formation réticulée pontique para-médiane (FRPP)**, précisément le **nucleus reticularis pontis caudalis**, situé dans le tegmentum pontique para-médian, déclenche les saccades horizontales. Le **noyau rostral interstitiel du faisceau longitudinal médian (riFLM)**, petite structure mésencéphalique, déclenche les saccades verticales.

Ces groupes des neurones excitateurs projettent directement sur la voie finale commune. La FRPP droite par exemple, projette directement par une voie monosynaptique sur le noyau du VI droit pour déclencher une saccade vers la droite.



2.4.2.3 Le collicule supérieur

Les collicule supérieurs (droit et gauche) possèdent plusieurs couches de cellules, avec une représentation de l'espace visuel controlatéral. Il constitue un centre intégratif où convergent également les afférences provenant du système vestibulaire et auditif. Le collicule supérieur assure l'initiation des saccades et en détermine la direction à travers des projections croisées sur les générateurs de saccades dans la formation réticulée. Le collicule supérieur pousse donc la FRPP à faire des saccades controlatérales.

Les neurones du collicule supérieur projettent également sur la **voie tecto-spinale**, impliquée dans le contrôle des mouvements de la tête. **Le collicule supérieur constitue ainsi un carrefour entre les voies visuelles oculomotrices et la voie tecto-spinale permettant un ajustement des mouvements de la tête avec celui des yeux.**

2.4.2.4 Contrôle cortical

Deux aires corticales jouent un rôle majeur dans le contrôle des saccades. **Le champ oculomoteur pariétal (parietal eye field, PEF), situé dans la partie postérieure du sillon intra-pariétal, intervient surtout dans la programmation des saccades reflexes (ou exogènes)** et dans le contrôle de l'attention. Le cortex pariétal est la voie majeure de passage de l'information visuelle nécessaire à la production des mouvements oculaires et donc à l'orientation du regard. Le champ oculomoteur pariétal projette sur le collicule supérieur ipsilatéral en passant par le bras postérieur de la capsule interne.

Le champ oculomoteur frontal (frontal eye field, FEF), situé à la jonction entre le sillon frontal supérieur et le sillon précentral, est spécialisé dans le contrôle des saccades volontaires (ou endogènes) et dans la fixation. Le rôle de la FEF est de localiser les cibles d'intérêt en fonction du contexte et de transformer ce signal sensoriel en un signal moteur qui codera pour le vecteur de la saccade. Les axones de ces neurones corticaux descendent dans le bras antérieur et le genou de la capsule interne pour projeter sur le collicule supérieur ipsilatéral. A leur tour, les neurones des collicules supérieurs projettent dans des régions distinctes de la formation réticulaire pontique paramédiane et mésencéphalique qui contrôlent respectivement les saccades horizontales et verticales par contact synaptique avec les motoneurones extra-oculaires.

A noter que le champ oculomoteur frontal reçoit des afférences des ganglions de la base et du cervelet pouvant intervenir dans la régulation du circuit des saccades (notamment dans l'inhibition intentionnelle des saccades).

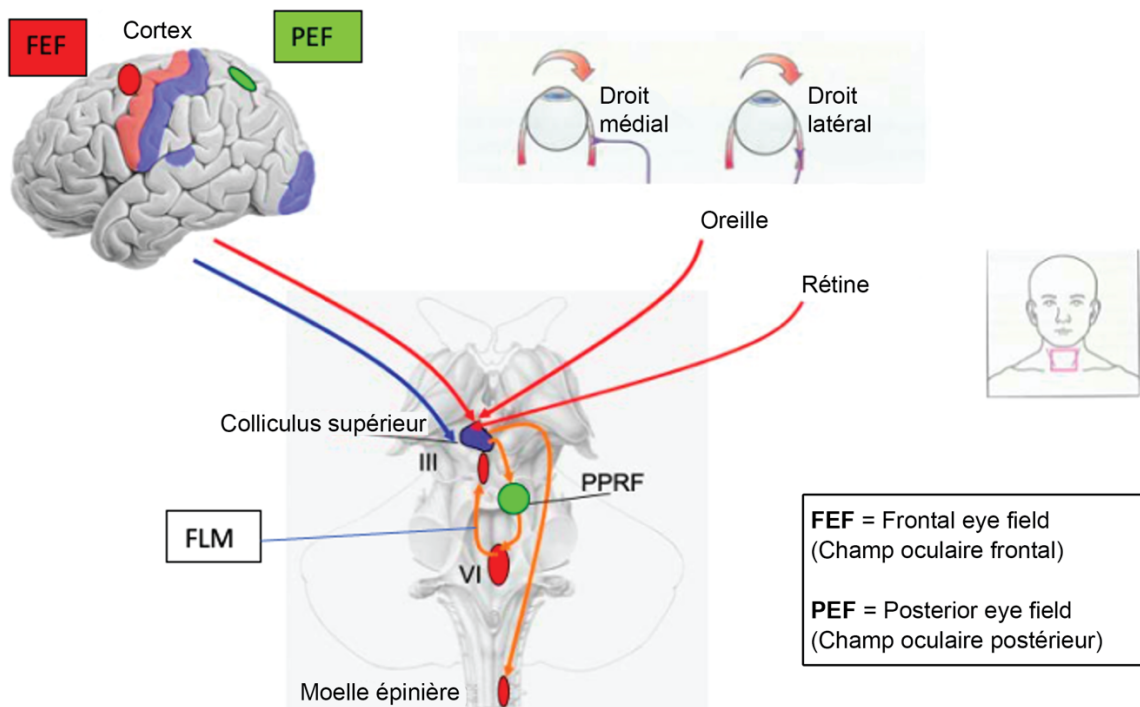


Fig. 26 : Contrôle cortical des saccades.
Contrôle des mouvements du regard, Unige.Neurosci.

2.4.2.5 Les ganglions de la base

La boucle oculomotrice du circuit des ganglions de la base exerce également un contrôle sur le mouvement des yeux et représente l'une des afférences majeures du collicule supérieur. En particulier, les neurones GABA-ergiques de la substance noire pars reticulata projettent sur les collicules supérieurs et présentent un niveau élevé d'activité inhibitrice soutenue. Le champ oculomoteur frontal (FEF) et le cortex pariétal postérieur (PEF) peuvent activer la voie directe des ganglions de la base, l'activité du striatum « lève » alors l'inhibition soutenue (« tonique ») de la substance noire pars reticulata ; c'est-à-dire que les neurones de cette structure cessent de s'activer pendant les saccades.

En revanche, l'activation de la voie indirecte des ganglions de la base se traduit par une inactivation des neurones des collicules supérieurs. La voie indirecte permet ainsi d'inhiber le réflexe des saccades oculaires afin de maintenir l'axe de son regard sur un seul objet et d'ignorer tout objet entrant dans son champ visuel (verrouillage du regard).

Plus de détails à ce sujet seront donnés dans l'APP 7 sur les ganglions de la base.

2.4.2.6 Le Cervelet

Le collicule supérieur projette vers le cervelet via des noyaux situés dans le tegmentum ventral du pont (le nucleus reticularis tegmenti pontis). Les efférences provenant du cervelet, cheminent dans le pédoncule cérébelleux supérieur (faisceau unciné) et gagnent le tronc cérébral et la formation réticulée controlatérale, notamment la FRPP. Le rôle principal de ce circuit du cervelet est d'assurer la précision optimale des saccades. Le cervelet assure un monitoring en direct de la saccade. Il est donc en mesure de corriger « en vol » les éventuelles erreurs directionnelles et d'amplitude, et de programmer l'arrêt de la saccade lorsque celle-ci a atteint la position désirée.

2.4.3 Le contrôle supranucléaire pour les poursuites

La poursuite lente est initiée par le champ oculomoteur frontal ainsi que les aires visuelles corticales d'ordre supérieur (l'aire temporale moyenne V5 et l'aire temporale moyenne supérieure). Ces dernières projettent toutes deux sur les noyaux pontiques en passant par le bras postérieur de la capsule interne. Les neurones des noyaux pontiques font ensuite synapse avec le flocculus cérébelleux et les noyaux vestibulaires. Les noyaux vestibulaires projettent alors via le faisceau longitudinal médian sur les noyaux oculomoteur, trochléaire, et abducens.

Le noyau vestibulaire joue le rôle de pattern générateur pour la poursuite lente (de la même manière que la formation réticulaire pontique paramédiane joue le rôle de pattern générateur pour les saccades).

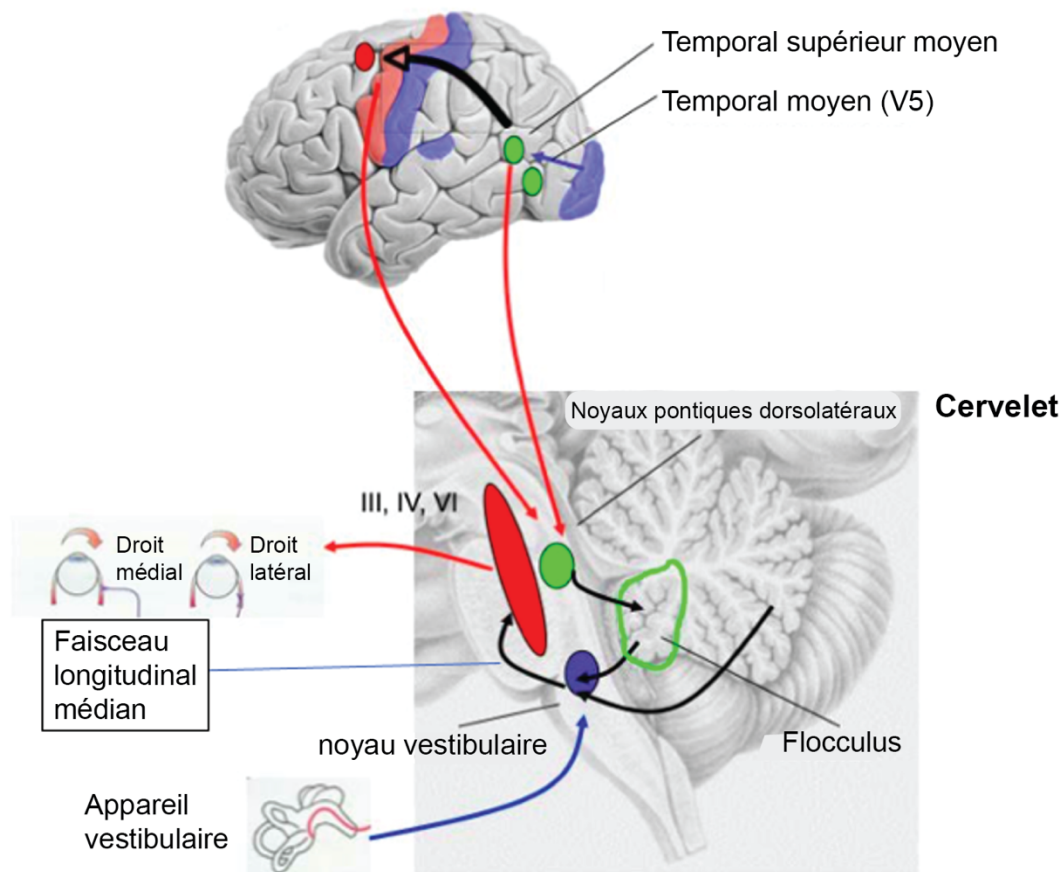


Fig. 27 : Le contrôle supranucléaire pour les poursuites.
Contrôle des mouvements du regard. Unige.Neurosci.

2.4.4 Le contrôle supra-nucléaire pour les vergences

Lorsqu'un individu souhaite poser son regard sur des objets placés à des distances différentes, les mouvements de vergence vont permettre aux yeux de converger ou diverger jusqu'à ce que l'image de l'objet se forme sur la fovéa de chaque œil.

Comme montré dans la Figure 28, **lorsque le point de fixation se rapproche ou s'éloigne, la position rétinienne de l'image de l'objet devient différente pour les deux yeux.**

On parle de disparité binoculaire.

C'est cette disparité qui est à l'origine des mouvements de vergence, l'objectif étant de réaligner l'image du nouveau point de fixation sur la fovéa.

L'information concernant la position de l'activité rétinienne pour les deux yeux est relayée via les deux corps genouillés latéraux jusqu'au cortex où l'information visuelle est intégrée.

La commande appropriée permettant de converger ou diverger les yeux selon le degré de disparité rétinienne est alors envoyée depuis les neurones moteurs du cortex occipital aux centres de vergence situés dans le tronc cérébral.

Un de ces centres de vergence est constitué d'une population de circuits neuronaux locaux localisée dans le mésencéphale près du noyau oculomoteur. Ces neurones initient ainsi une série de potentiels d'action initiant un mouvement de vergence (la fréquence des potentiels d'action déterminera, quant à elle, sa rapidité).

Au sein du centre de vergence, certains neurones sont spécialisés dans le mouvement de convergence et d'autres dans le mouvement de divergence.

Ces neurones coordonnent également les mouvements de vergence des yeux avec l'accommodation du cristallin ainsi que la constriction pupillaire afin d'optimiser la netteté de l'image formée sur la rétine (triade d'accommodation).

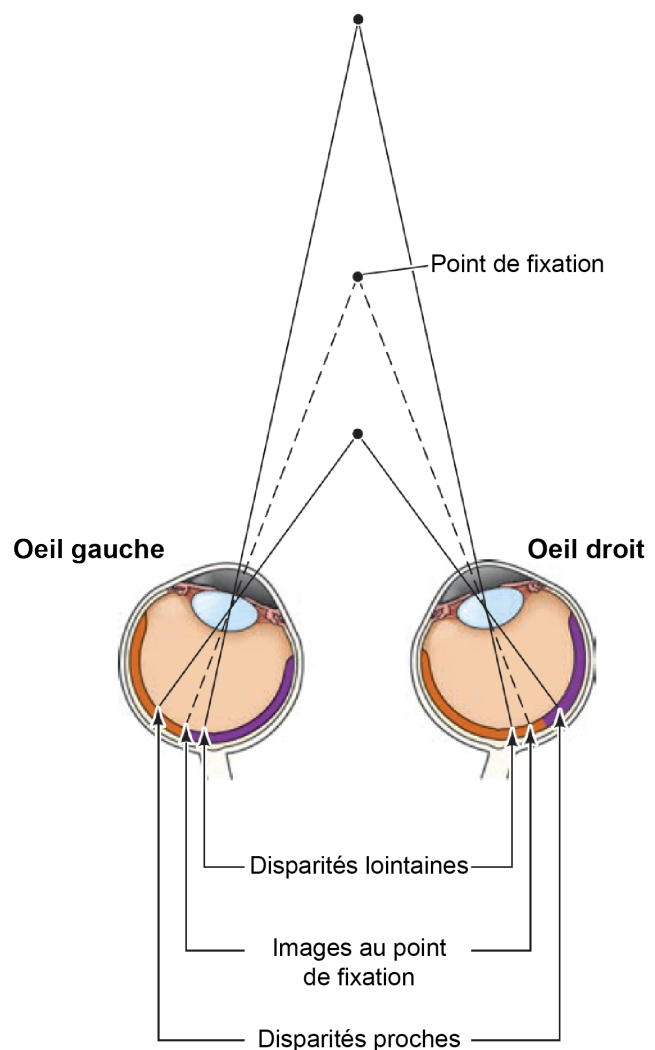


Fig. 28 : Mouvements de vergence.

ACCES (ENS Lyon) - École normale supérieure de Lyon Les mouvements de vergence — Site des ressources d'ACCES pour enseigner les Sciences de la Vie et de la Terre

[<http://acces.ens-lyon.fr/acces/thematiques/neurosciences/actualisation-des-connaissances/perception-sensorielle-1/vision/comprendre/VisionMarseille/vergence>]

2.5 Lésion du circuit de contrôle des saccades oculaires

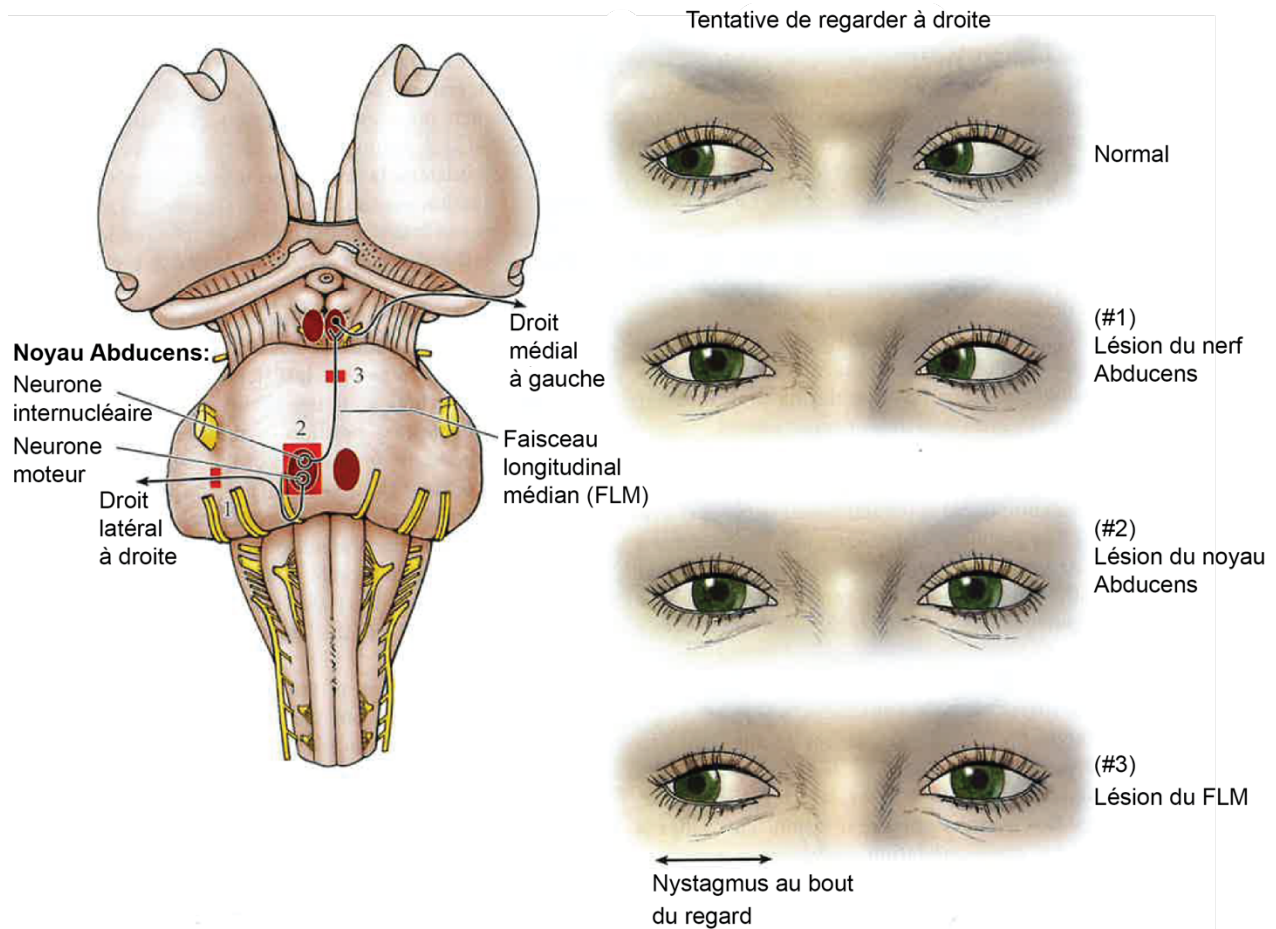


Fig. 29 : Mécanismes de contrôle des saccades horizontales par le tronc cérébral.

Circuit pour coordonner les saccades horizontales. Les blocs rouges indiquent les sites de lésion, produisant les mouvements oculaires déficitaires montrés à droite. Les quatre paires d'yeux illustrent la position des yeux lorsque l'on demande à un individu de regarder à sa droite : (de haut en bas) contrôle normal des yeux, avec une lésion du nerf abducens droit (lésion 1), avec une lésion du noyau abducens droit (lésion 2), et avec une lésion du faisceau longitudinal médian (lésion 3). Modifié de Martins, Chapter 12, Vestibular system & Eye Movements.

1) Lésion du nerf abducens : conduit à un strabisme convergent.

2) Lésion du noyau abducens

- Paralysie d'abduction de l'œil ipsilatéral : la lésion du noyau abducens implique une destruction du motoneurone du muscle droit latéral.
- Paralysie d'adduction de l'œil controlatéral : la lésion du noyau abducens implique de plus une destruction des neurones internucléaires dont les axones empruntent le faisceau longitudinal médian et contactent le noyau oculomoteur controlatéral pour déclencher l'adduction de l'œil controlatéral.
- Paralysie latérale du regard : le patient ne peut pas regarder du côté de la lésion.

3) Lésion du faisceau longitudinal médian (MLF)

Les lésions du MLF peuvent entraîner une **ophtalmoplégie internucléaire (OIN)**: ce trouble de l'oculomotricité se manifeste par une **paralysie d'adduction ipsilatérale**, c'est-à-dire de l'œil situé du côté de la lésion du MLF. En cas de lésion du MLF gauche par exemple (Figure 29, lésion 3), si le patient souhaite effectuer un regard vers la droite, l'œil droit pourra sans problème effectuer une abduction, grâce au muscle droit latéral. L'œil gauche en revanche ne peut effectuer l'adduction et reste immobile. En effet, comme détaillé plus haut (Fig.25), les fibres internucléaires du noyau abducens droit croise au sortir du noyau et emprunte le MLF gauche pour monter vers le noyau oculomoteur gauche, qui devrait en principe activé le muscle droit médial de l'œil gauche.

De plus, on observe également dans l'OIN un **nystagmus de l'œil controlatéral battant du côté lésé**. Durant le regard à droite (dans notre exemple), l'œil droit en abduction effectue un battement vers la gauche, donc du côté lésé.

4) Causes de paralysies oculaires

- Lésion du tronc cérébral (accident vasculaire ou tumeur).
- Thrombose du sinus caverneux (où passent les nerfs oculomoteurs, trochléaires et abducens).
- Hernie transtentorielle (la herniation endommage alors le nerf oculomoteur).

3. Sclérose en plaques

3.1 Introduction générale

La sclérose en plaques est une maladie auto-immune du système nerveux central (SNC) dans laquelle des lymphocytes auto-réactifs attaquent la gaine de myéline. Celle-ci implique uniquement les oligodendrocytes (pas les cellules de Schwann des nerfs). Elle est caractérisée par une inflammation chronique, une gliose, une démyélinisation ainsi qu'une perte neuronale. L'atteinte touche le SNC de manière multifocale (cerveau, cervelet, tronc cérébral, nerf optique et moelle épinière).

Cette maladie démyélinisante touche principalement les personnes entre 20 et 40 ans, avec une prévalence plus élevée chez les femmes. La prévalence de la maladie est d'environ 1,5/1000.

3.2 Physiopathologie

La maladie débute par une auto-immunité déclenchée en périphérie (dans les organes lymphoïdes secondaires) possiblement à la suite d'une exposition à un antigène primaire (dont l'origine est encore inconnue). En résulte une activation de lymphocytes T (LT) CD4+, de lymphocytes B et de macrophages (mais également de LT CD8+, de granulocytes et de mastocytes).

Les cellules immunitaires activées sécrètent de nombreuses cytokines qui induisent l'activation de molécules d'adhésion à la surface des cellules endothéliales de la barrière hémato-encéphalique (BHE) et des lymphocytes. Ceci permet le passage de la BHE par diapédèse des lymphocytes. L'état inflammatoire altère la perméabilité de la BHE ce qui augmente davantage l'infiltration de lymphocytes dans le système nerveux central. Une fois dans le système nerveux central, les lymphocytes peuvent réagir contre les antigènes de myéline. Un état neuro-inflammatoire chronique s'installe avec des lésions axonales plus ou moins importantes. On parle de maladie avec composante neurodégénérative puisqu'elle s'accompagne d'une mort neuronale.

3.4 Étiologie et facteurs de risque

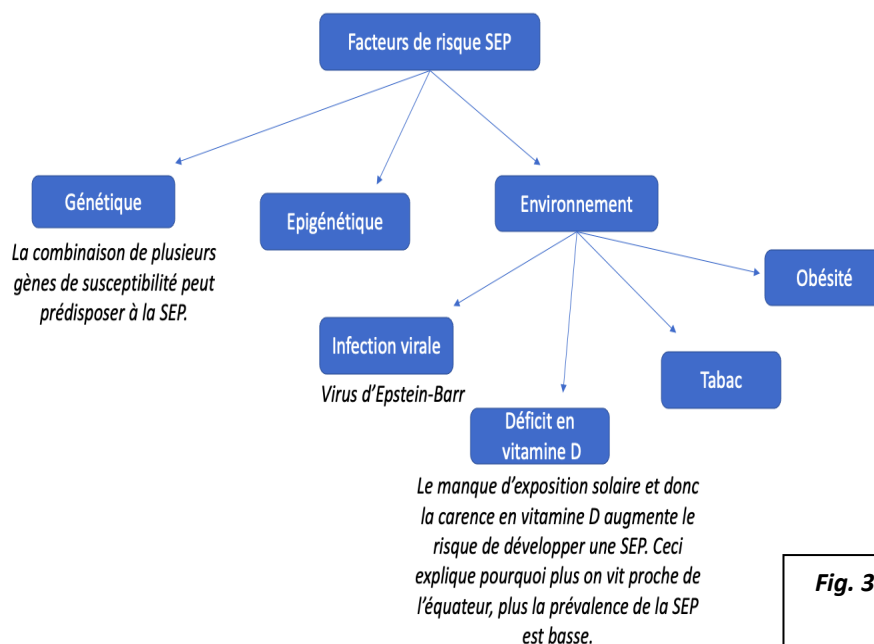
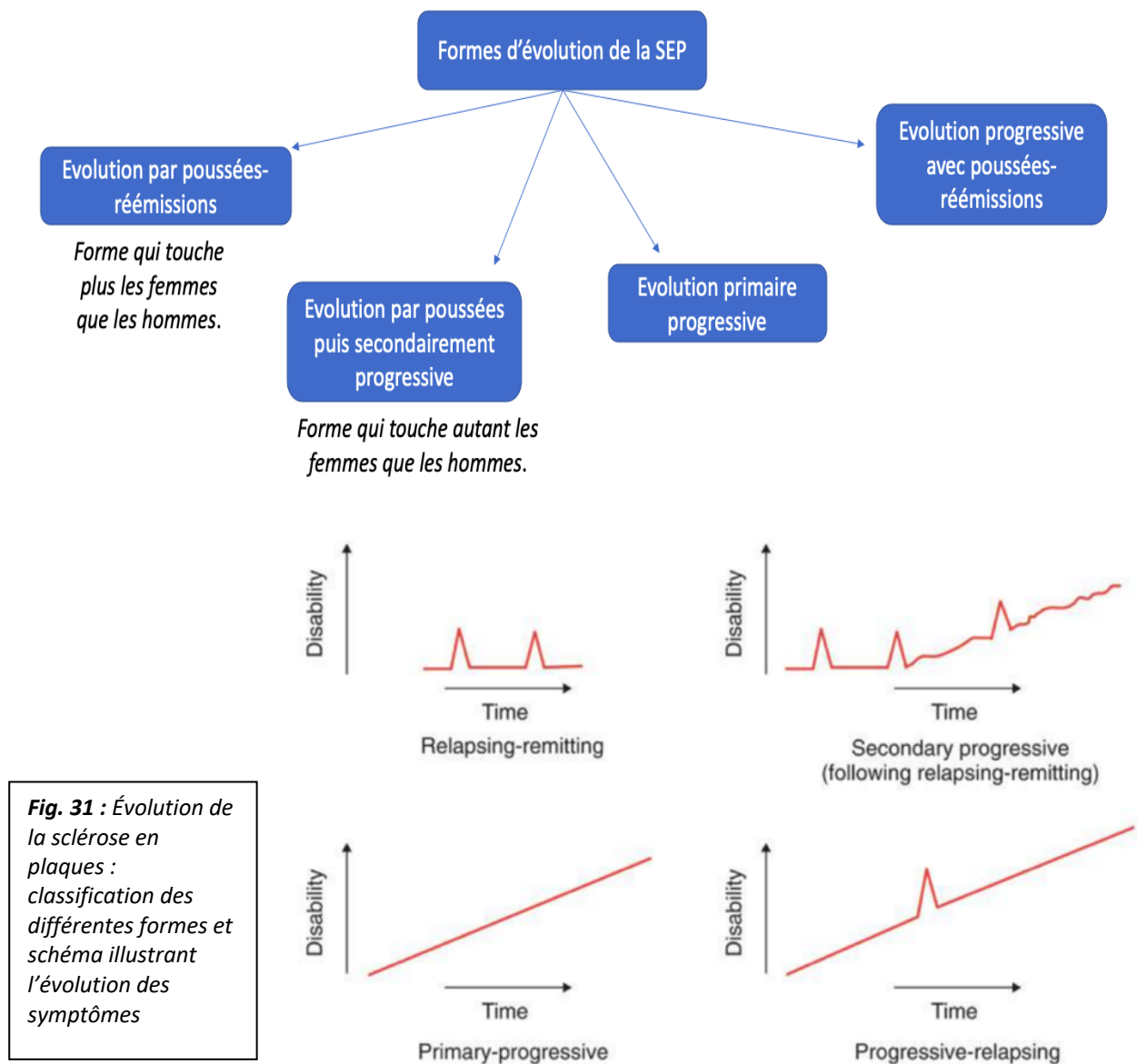


Fig. 30 : Étiologie et facteurs de risque de la sclérose en plaques.

3.5 Évolution de la maladie



3.5 Symptomatologie de la SEP (au début de la maladie)

- Troubles de la sensibilité (par atteinte des voies sensitives) : 34%
- Parésie (par atteinte des voies motrices) : 22%
- Troubles visuels (névrite optique) : 13%
- Troubles de la coordination : 11%
- Troubles de l'oculomotricité (diplopie due à l'atteinte des voies oculomotrices) : 11%
- Vertiges : 4%
- Troubles vésicaux/intestinaux ou spasticité, ou démence, psychose.

3.6 Diagnostic de la SEP

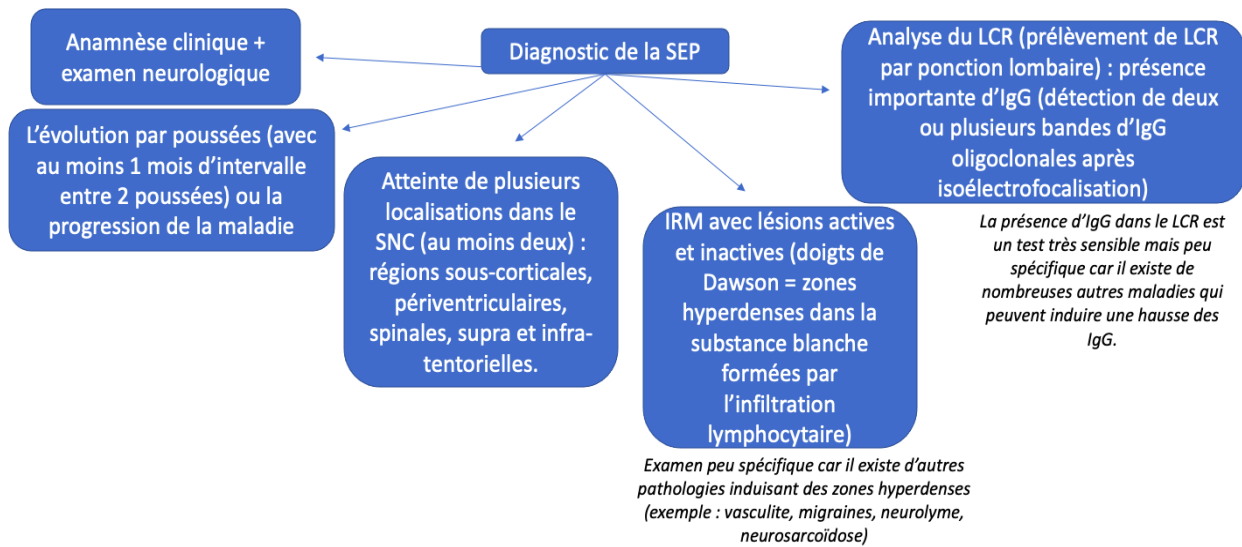


Fig. 32 : Méthodes diagnostiques de la sclérose en plaques.

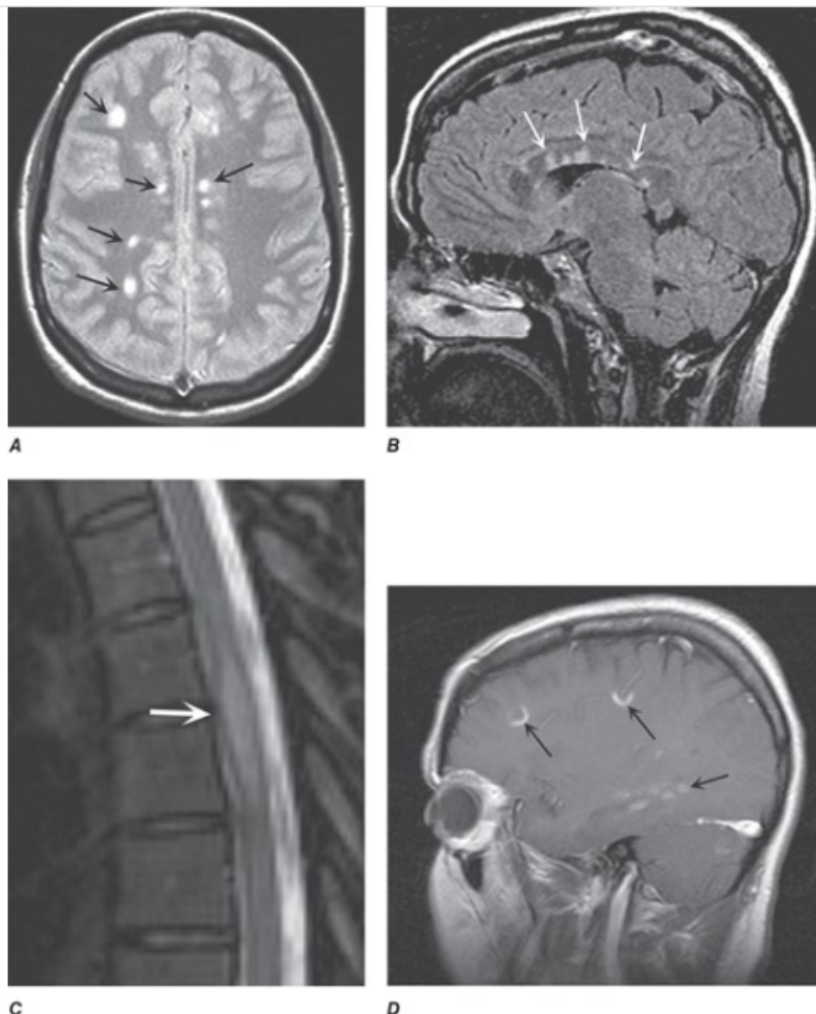


Fig. 33 : Imagerie par résonance magnétique chez un patient atteint de sclérose en plaques :

A. Multiples lésions observées au niveau de la substance blanche, typiques de la SEP.

B. Lésions visibles au niveau du corps calleux (fréquentes en cas de SEP, mais rares en cas de maladie vasculaire).

C. Lésions visibles au niveau de la moelle épinière.

D. Zones focales de rupture de la barrière hématoencéphalique (signaux hyper-intenses avec prise de contraste de gadolinium).

Jameson, Chapter 436, Multiple Sclerosis

3.7 Traitement de la SEP

Il existe différentes catégories de traitement de la sclérose en plaques :

Traitement des poussées de la SEP :

- Les corticostéroïdes (dans le but de diminuer l'inflammation du SNC). En général, hautes doses de solumédrol durant 3 à 5 jours
- Echange plasmatique (plasmaphérèse) : est rarement recommandé et seulement en cas de poussée sévère quand les stéroïdes ont été inefficaces. Consiste en la séparation des cellules sanguines du plasma. Les cellules sanguines sont ensuite mélangées à de l'albumine et réinjectées.

Traitements symptomatiques : relaxants musculaires, anti-spastiques, antidépresseurs, médicaments pour réduire les douleurs ou la fatigue, physiothérapie, neuropsychologie, médicaments contre les problèmes de contrôle de la vessie ou des intestins associés à la SEP.

Traitements immunorégulateurs modifiant la progression de la maladie : ces traitements permettent de limiter l'auto-inflammation. Il existe plus de dix molécules différentes validées pour la SEP, ci-dessous une liste non exhaustive :

- **Interféron β :**

Le mécanisme d'action de l'interféron β -1a/b n'est pas clairement établi. Les données scientifiques montrent une modification de l'équilibre de production des cytokines par les lymphocytes Th1 et Th2 (augmentation des cytokines anti-inflammatoires, diminution des cytokines pro-inflammatoires), une diminution de l'activation et la migration des lymphocytes T (par liaison au récepteur interféron), une modulation de l'expression du complexe majeur d'histocompatibilité (CMH), et une réduction de la migration des cellules inflammatoires à travers la barrière hémato-encéphalique (BHE). L'interféron β -1a ne traverse cependant pas la barrière hémato-encéphalique. Il existe différentes formes d'interférons, pouvant s'administrer en sous-cutané (Betaferon, Plegridy, Rebif) ou en intramusculaire (IM) (Avonex)

- **Fingolimod :**

Ce médicament est un antagoniste du récepteur SP1 présent à la surface des lymphocytes. Ce récepteur permet aux lymphocytes de quitter les ganglions lymphatiques pour rejoindre la circulation.

Ainsi, l'administration de ce médicament provoque une lymphopénie. Cette dernière est bénéfique contre la progression de la maladie mais augmente en contrepartie le risque d'infection. Le Fingolimod possède de nombreux autres effets indésirables tels que l'apparition d'un œdème maculaire (0,5%), une néoplasie cutanée, une bradycardie transitoire lors de la première prise du médicament (1%).

De plus, l'arrêt du médicament peut provoquer un effet rebond.

- **Natalizumab :**

Ce médicament est un anticorps anti- $\alpha 4\beta 1$ ($\alpha 4\beta 1$ est une intégrine exprimée à la surface des lymphocytes permettant de traverser la barrière hémato-encéphalique et de pénétrer le parenchyme cérébral). L'immunosuppression qui en résulte est ainsi limitée au système nerveux central.

Bien que plus efficace que le Fingolimod, le Natalizumab est associé à un effet indésirable rare mais extrêmement grave : la leucoencéphalopathie multifocale progressive (LEMP). Il s'agit d'une maladie infectieuse provoquée par le virus JC présent dans le système nerveux central d'une grande partie de la population (55%) sous une forme inactive. L'immunosuppression induite par le traitement Natalizumab

peut favoriser sa réactivation. Il est ainsi vital de s'assurer de l'absence de ce virus chez les patients indiqués pour un traitement au Natalizumab.

Mode de vie et influence sur la SEP :

- L'exercice physique : dans un objectif de renforcement du tonus musculaire, de l'équilibre et de la coordination, l'activité physique est fortement recommandée (natation, marche, étirements, vélo stationnaire, yoga et tai-chi).
- L'alimentation : la prise de compléments de vitamine D, l'exposition au soleil ou une alimentation riche en vitamine D peuvent améliorer les symptômes de la SEP dans les stades légers à modérés de la maladie.

4. Lexique

source : <https://dictionnaire.academie-medecine.fr/>

Accommodation : modifications oculaires adaptatives permettant d'assurer la netteté des images pour des distances différentes de vision. Chez l'Homme et les mammifères, l'accommodation comporte essentiellement une déformation du cristallin dans le sens d'un accroissement du pouvoir de réfraction.

Acuité visuelle : Capacité de distinguer les détails et la forme des objets, beaucoup plus élevée dans la partie centrale de la rétine. Mesurée en clinique à l'aide d'optotypes (lettres ou images familières).

Amblyopie : Acuité visuelle inférieure à la norme dans un œil normal du point de vue ophtalmologique et qui ne peut pas être améliorée par une correction optique (œil paresseux). Due à :

- Défaut d'usage de l'œil dans la prime enfance
- anisométrie (différence de réfraction entre les deux yeux)
- amétropie (erreur de réfraction affectant les deux yeux, généralement une hypermétropie qui conduit au strabisme).
- privation de vision (par cataracte ou opacité cornéenne).

Champ visuel : Portion d'espace perçue par l'œil, celui-ci étant immobile et regardant l'infini. Ce terme est à distinguer du champ du regard, qui est la portion d'espace explorée par un œil qui se meut dans toutes les directions.

Diplopie : Vision simultanée de deux images d'un même objet suggérant un découplage de l'alignement des yeux.

Hémianopsie : Diminution ou suppression de la vision dans une moitié du champ visuel des deux yeux.

Nystagmus : Série de mouvements oscillatoires, conjugués des deux globes oculaires. Involontaires, les mouvements commencent par une phase lente dans une direction puis une phase rapide opposée ayant les caractéristiques d'une saccade. Dans de plus rares cas, on peut observer des nystagmus non-conjugués et des nystagmus monoculaires.

Ophtalmoplégie internucléaire : Syndrome déficitaire de l'oculomotricité horizontale dû à une lésion de l'axone de l'interneurone situé dans le faisceau longitudinal médial (MLF), reliant le nerf abducens (VI) au noyau du nerf oculomoteur (III) controlatéral.

Poursuite : Mouvement continu de l'œil sur une cible en déplacement régulier.

Saccade : Mouvement réflexe ou intentionnel rapide des globes oculaires, discontinu, de type balistique déclenché par la vision ou l'audition, et ayant pour objet de replacer l'axe du regard, donc la fovéa, sur un nouvel objet d'intérêt visuel.

Scotome : Zone de non-perception, fixe du champ visuel. Cette lacune, régulière ou irrégulière, dépend souvent d'une lésion de la rétine ou du nerf optique. Le scotome négatif est une zone rétinienne où la vision est abolie : il n'est pas perçu par le patient mais est mis en évidence par l'étude du champ visuel. Le scotome positif est vu par le sujet comme une zone floue ou comme une tache noire ou colorée, aux contours précis, occupant une partie du champ visuel.