

CAHIERS DE SENSORIO-MOTRICITÉ
XXX^E COLLOQUE (2005)

LES NYSTAGMUS

v2.1

ORGANISATION : ALAIN PÉCHEREAU

**Orateurs : N Azar, M de Bideran, C Calais, M Cordonnier, D Denis,
MA Espinasse-Berrod, MN George, G Klainguti, R LaRoche, D Lassalle,
F Oger-Lavenant, V Paris, Y Péréon, C Rémy, A Roth, B Roussat,
C Speeg-Schatz, H Steffen, D Thouvenin, C Tilikete & P Warry**

ÉDITEUR (2005) : A PÉCHEREAU & B RICHARD POUR LISSAC OPTICIEN

ÉDITEURS (2007) : A & J PÉCHEREAU

LES AUTEURS

Nathalie Azar

Director, Pediatric Ophthalmology and Strabismus Service

Massachusetts Eye and Ear Infirmary
Harvard Medical School
Boston, Massachusetts, Etats-Unis

Marie de Bideran

Ophthalmologiste

23, rue Montbazou
33000 Bordeaux
Tél. : 05 56 81 31 73

Catherine Calais

Oto-rhino-laryngologiste, praticien des hôpitaux

Hôtel-Dieu, CHU Nantes

Monique Cordonnier

Ophthalmologiste, professeur de faculté
Université Libre de Bruxelles, Belgique

Danièle Denis

Ophthalmologiste, professeur de faculté
Hôpital Nord, Marseille

Marie-Andrée Espinasse-Berrod

Ophthalmologiste, attachée à l'hôpital Necker Enfants-Malades

145, avenue de Suffren, 75007 Paris
Tél. : 01 43 06 66 92
Courriel : ma.espinasse-berrod@wanadoo.fr

Marie-Noëlle George

Ophthalmologiste, attaché à l'Hôtel-Dieu Nantes

27 boulevard Paul Langevin
44220 Couëron
Tél. : 02 40 85 40 10

Georges Klainguti

Ophthalmologiste, professeur de faculté
Hôpital Jules Gonin, Lausanne

David Lassalle

Orthoptiste

Hôtel-Dieu, CHU Nantes

Courriel : david.lassalle@sante.univ-nantes.fr

Robert Laroche

Ophthalmologiste, professeur de faculté

Département d'Ophtalmologie
Faculté de Médecine
Université Dalhousie, IWK Health Centre
5850/5980 University Ave
PO BOX 9700 - Halifax NÉ B3K 6R8
Canada

Françoise Oger-Lavenant

Ophthalmologiste, praticien des hôpitaux

Hôtel-Dieu, CHU Nantes

Courriel : francoise.lavenant@chu-nantes.fr

Vincent Paris

Ophthalmologiste

La Campagnette, 1/6 900 Marche-en-Famenne/
Belgique

Tél. : 00 32 84 314 749

Courriel : vincent.paris@wol.be

Alain Péchereau

Ophthalmologiste, professeur de faculté

Hôtel-Dieu, CHU Nantes

Yann Péréon

Physiologiste, professeur de faculté

Laboratoire des explorations fonctionnelles
Hôtel-Dieu, CHU Nantes

Charles Rémy

Ophthalmologiste

36, cours Vitton

69006 Lyon

Tél. : 04 78 74 40 23

André Roth

Ophtalmologiste, professeur honoraire
25, chemin de Grand Donzel, CH-1234, Vessy,
Genève
Courriel: andré_roth@bluewin.ch

Béatrice Roussat

Ophtalmologiste
Hôpital des XV-XX, Paris
Tél. : 01 40 02 15 20

Heïmo Steffen

Ophtalmologiste, professeur de faculté
Schielbehandlung und Neuroophthalmologie
Universitäts-Augenklinik u. Poliklinik
Josef-Schneider-Str.11
97080, Wuerzburg, Allemagne

Claude Speeg-Schatz

Ophtalmologiste, professeur de faculté
Clinique ophtalmologique, hôpitaux
universitaires, BP 426, 67091 Strasbourg Cedex
Tél. : 03 88 11 60 53
Courriel: claude.speeg@chru-strasbourg.fr

Heïmo Steffen

Ophtalmologiste, professeur de faculté
Schielbehandlung und Neuroophthalmologie
Universitäts-Augenklinik u. Poliklinik
Josef-Schneider-Str.11
97080, Wuerzburg, Allemagne

Dominique Thouvenin

Ophtalmologiste
76 allées Jean Jaurès, 31000 Toulouse
Tél. : 05 61 63 15 16
Courriel: dr.thouvenin@wanadoo.fr

Caroline Tilikete

**Neurologue, maître de conférence - praticien
hospitalier**
Service de Neuro-Ophtalmologie, Hôpital
Neurologique, 59 Bd Pinel, 69 677 Bron Cedex
Tel: 33 4 72 31 80 12

Dominique Thouvenin

**Ophtalmologiste, ancien assistant-chef de
clinique, attaché des hôpitaux**
76 allées Jean Jaurès, 31000 Toulouse
Tél. : 05 61 63 15 16
Courriel: dr.thouvenin@wanadoo.fr

Pierre Warry

Ophtalmologiste
Hôpital d'instruction des armées
57998 Metz

AVERTISSEMENT

Alain Pêchereau

Depuis 1975, l'équipe de la Clinique Ophtalmologique du Centre Hospitalier Universitaire organise des sessions orientées vers la strabologie de Formation Médicale Continue ouvertes aux Ophtalmologistes et aux Orthoptistes. Cette formation est, en dehors des Sociétés Savantes, la plus ancienne manifestation ophtalmologique en activité. Sans votre soutien, une telle pérennité n'aurait pas été possible.

En 1989, le professeur Quéré a décidé d'éditer les actes des colloques annuels. Cet objectif n'a pu être atteint que :

- Grâce aux orateurs qui ont fait le double effort de préparer les exposés présentés aux différents colloques et de donner les textes de ces exposés mis en forme ;
- Grâce au professeur Quéré qui a fait l'effort considérable d'assurer la mise en page de tous ces colloques pendant de nombreuses années (1989-1993) et qui a bien voulu nous confier les documents d'origine ;
- Grâce à la maison Opticien Lissac. Celle-ci a fait l'effort depuis le premier colloque de prendre en charge les frais d'édition et de diffusion de l'ensemble des actes de ces colloques. Rappelons que les actes de ces colloques ont tous été édités. Un certain nombre d'entre eux est encore disponible. Pour les obtenir, il faut s'adresser à « Lissac Opticien » le plus proche de votre domicile. Les actes du colloque de l'année en cours sont disponibles pour la première fois au moment de la Société Française d'Ophtalmologie de l'année suivante sur le stand « Lissac Opticien » et ceci à titre gracieux. Il ne sera mis en téléchargement libre que lors de la parution des actes de l'année suivante. Tous ces actes seront mis progressivement sur le site en format « A4 » et « .pdf » et seront en téléchargement libre.

Les actes de ces colloques annuels représentent un fond documentaire d'une grande qualité et sont un ensemble sans équivalent en littérature française par leur qualité et leur diversité. De ce fait, il a semblé important de faire bénéficier l'ensemble de la communauté ophtalmologique et orthoptique française de l'ensemble de cette documentation.

Pour atteindre cet objectif, les orientations suivantes ont été retenues :

- Remise en forme de l'ensemble de la documentation sous une forme informatique moderne ;
- Une gratuité grâce à l'informatique, Internet et les possibilités du téléchargement.

Les efforts de tous, vous permettent d'avoir ce document de travail à votre disposition. J'espère qu'il vous permettra d'enrichir vos connaissances et vos réflexions dans le domaine de la strabologie.

PRÉFACE

Alain Péchereau

Sur un sujet aussi difficile et novateur, je voudrais tout particulièrement remercier les collègues français et étrangers qui nous accompagnent dans cette formation depuis de longues années. Comme chaque année, vous trouverez les signatures de strabologues et d'orthoptistes francophones parmi les meilleurs; qu'ils soient particulièrement remerciés de leur collaboration annuelle sans cesse renouvelée.

Je tiens à remercier l'ensemble des laboratoires qui nous soutiennent chaque année par leur amicale présence. Cette année, j'aurais un mot particulier pour :

- Lissac Opticien, dont le soutien se manifeste depuis de nombreuses années sous les formes les plus diverses. Cette année, cette collaboration s'est encore renforcée grâce au soutien de Madame Évelyne Lissac et de Monsieur Henry Saulnier; qu'ils en soient particulièrement remerciés.
- Le laboratoire Chauvin, Alcon & Pharmacia, partenaires de notre équipe.
- Mais également pour Essilor, Nidek & Théa.

Dans cette période de difficultés budgétaires, nous remercions, tout particulièrement, les laboratoires qui nous accompagnent dans l'organisation de cette manifestation.

Les références de cet ouvrage sont les suivantes: « Auteurs ». « Titre ». In: « Le Strabisme Accommodatif ». Ed A & J Péchereau. Nantes, 2007, « pages ».

Les opinions émises dans le présent ouvrage doivent être considérées comme propres à leurs auteurs. L'éditeur n'entend leur donner aucune approbation ou improbation.

NB. Les erreurs ou les fautes étant consubstantielles à l'exercice de l'édition, n'hésitez pas à les signaler au webmaster par l'intermédiaire du site: <http://www.strabisme.net> ou en écrivant à: webmaster@strabisme.net

PROGRAMME DU COLLOQUE

Nantes, le 23 & 24 septembre 2005

Terminologie et formes cliniques des nystagmus.....	G Klainguti
Anatomie de l'oculomotricité du nystagmus	P Warry
Génétique et nystagmus.....	B Roussat
Physiopathologie des nystagmus	A Péchereau
Nystagmus patent	MA Espinasse-Berrod
Nystagmus latent (strabisme précoce).....	D Thouvenin
Le syndrome du monophthalme congénital	B Roussat
Torticolis et nystagmus.....	V Paris
Le bilan ophtalmologique d'un nystagmus	A Roth
Électrooculographie du nystagmus	A Péchereau
Nystagmus et électrophysiologie	Y Péréon
Mouvements pseudo-nystagmoïdes.....	M Cordonnier
Nystagmus neurologiques	C Tilikete
Les nystagmus vestibulaires	C Calais
IRM et nystagmus.....	D Denis
Nystagmus et malvoyance.....	C Speeg-Schatz
Prise en charge d'un nystagmus.....	D Lassalle
Amblyopie et traitement chez les nystagmiques	R LaRoche
Réfraction, CO et nystagmus.....	F Oger-Lavenant
Lentilles et nystagmus.....	MN George
Traitement médical du nystagmus	H Steffen
Traitement chirurgical du nystagmus patent.....	N Azar
Traitement chirurgical du nystagmus latent.....	F Oger-Lavenant
Évaluation de la chirurgie nystagmique.....	M de Bideran
Prise en charge d'un nystagmus en pratique quotidienne...	C Rémy

Table des matières

Terminologie des nystagmus..... 1	Étiopathogénie des nystagmus congénitaux19
<i>Georges Klainguti</i>	<i>Alain Péchereau</i>
Classification des Nystagmus 1	Épidémiologie des nystagmus congénitaux 19
Les questions 1	Les données de la littérature 19
Fiche d'examen 1	La répartition des différents types de nystagmus 20
Signes associés 1	Comment expliquer ces différences? 20
Nystagmus latent versus nystagmus de fixation congénital manifeste 1	Rappel sur le système oculomoteur 21
Zone de neutralisation 2	Les tâches du système moteur 21
Nystagmus manifeste de type latent 2	La position primaire 21
3 entités ophtalmologiques 2	La fixation visuelle 22
Syndrome du strabisme congénital (Lang) 2	Fixation et intégrateur neuronal 22
Nystagmus latents et latents manifestes 2	Le temps de fovéation 23
Nystagmus manifeste de type latent 2	Définition et types de nystagmus 23
Nystagmus de fixation congénital manifeste (essentiel) 2	Les divers types 23
Nystagmus de fixation congénitale manifeste avec une zone neutre latérale 3	Les nystagmus ophtalmologiques 23
Règle d'Alexander 3	Les nystagmus provoqués 24
Nystagmus sensoriels 3	Les nystagmus spontanés 24
Anatomie fonctionnelle des voies oculogyres7	Caractéristiques cliniques 24
<i>Pierre Warry</i>	Deux faits importants 25
Le contrôle nucléaire 8	Pathogénie de la séméiologie des nystagmus congénitaux 25
Le contrôle internucléaire 8	Valeur localisatrice des nystagmus congénitaux? 25
La latéralité du regard 8	Le nystagmus pendulaire 25
La verticalité du regard 9	Le nystagmus manifeste/latent 26
Les vergences 9	Les tropies nystagmiques 26
Les voies de modulations 10	Le torticolis 26
Le système vestibulaire 11	Physiopathologie et chirurgie 26
Le labyrinthe 11	Blocage latéral 26
Les noyaux vestibulaires 11	Blocage en convergence 27
Le cervelet 11	Examen clinique d'un nystagmus patent... 29
La vision 12	<i>Marie-Andrée Espinasse-Berrod</i>
Le système sensori-moteur 12	Interrogatoire 29
Génétique et nystagmus 15	Interrogatoire général 29
<i>Béatrice Roussat</i>	Description du nystagmus 29
Nystagmus congénital idiopathique15	Signes associés 29
Albinisme oculocutané de type I [AOC. I] 15	Bilan d'un torticolis 29
Albinisme oculocutané de type II [AOC. II] 15	Acuité visuelle 30
Albinisme oculocutané de type III [AOC. III] 16	Étude clinique du nystagmus 30
Albinisme oculocutané de type IV [AOC. IV] 16	Morphologie 30
Albinisme oculocutané de type dominant 16	Direction 31
Albinisme oculaire 16	Rythme et fréquence 31
Achromatopsie 16	Amplitude et intensité 31
Monochromatisme à cônes bleus ou cônes S 16	Étude des variations du nystagmus 31
Nystagmus symptomatique d'affections ophtalmologiques 16	Étude de la réfraction 32
Maladie de Pelizaeus-Merzbacher 16	Complément du bilan oculomoteur 32
Hypoplasie vermienne 16	Examen ophtalmologique complet 32
Syndrome de Joubert 17	Au terme de l'examen clinique d'un nystagmus patent 32
	Distinction clinique entre nystagmus congénital et acquis 32

X

Examen d'un nystagmus manifeste latent	35
<i>Dominique Thouvenin</i>	
Plusieurs formes cliniques sont observées	35
Les études électrooculographiques	36
La pathogénie du Nystagmus manifeste latent	36
Le traitement du Nystagmus manifeste latent	36
Le syndrome du monophthalme congénital	39
<i>Béatrice Roussat</i>	
Définition	39
Description	39
Torticolis	39
Amblyopie	39
Nystagmus	39
Strabisme	40
Pathogénie	40
Prise en charge thérapeutique	40
Torticolis et nystagmus	41
<i>Vincent Paris</i>	
Classifier pour comprendre	41
Le principe du torticolis	41
Principes généraux	41
Torticolis associé au strabisme précoce	41
Le cas particulier du monophthalme	43
Torticolis non associé au strabisme précoce	43
Les cas mixtes	43
Le cas particulier de la torsion associée au strabisme précoce	46
Les surcorrections	48
Conditions d'examen	48
La correction optique	48
La distance de fixation	49
Les positions multiples	49
Cas particuliers : les « aveugles » par nystagmus	50
Nystagmus et fusion	50
En résumé : sur le plan clinique	51
Le bilan ophtalmologique d'un nystagmus congénital	53
<i>André Roth</i>	
Les notions anamnésiques	53
Le comportement spontané	53
Le bilan sensoriel : première difficulté de l'examen	54
L'acuité visuelle	54
La réfraction	55
La vision binoculaire	56
La vision des couleurs	56
Le bilan moteur	56
Y a-t-il un strabisme associé ? troisième difficulté de l'examen	57
Le torticolis	58
Le bilan étiologique	58
L'électrooculographie des nystagmus	59
<i>Alain Pêchereau</i>	
Le sujet normal	59
Saccades normales	59
Poursuite normale	60

Nystagmus : divers types	60
Nystagmus opto-cinétique	62
Nystagmus Patent	63
Nystagmus Latent	64
Nystagmus Manifeste-Latent	65
Torticolis Unidirectionnel	67
Blocage en convergence	68
Torticolis Alternant Dissocié	69
Inexcitabilité Opto-Cinétique	70
Nystagmus & Temps	74
Les mouvements oculaires pseudo-nystagmoïdes	75
<i>Monique Cordonnier</i>	
Les ondes carrées	75
Le flutter et l'opsoclonus	76
Le spasmus nutans	76
Le nystagmus retractorius	76
Le bobbing	76
Les myokimies de l'oblique supérieur	77
La transmission des pulsations cérébrales à l'œil	77
Nystagmus neurologiques	79
<i>Caroline Tilikete</i>	
Les nystagmus vestibulaires	79
Rappel de l'organisation physiologique du système vestibulaire	79
Nystagmus vestibulaires périphériques	81
Nystagmus vestibulaires centraux	82
Les nystagmus par anomalie de la stabilisation du regard excentré	83
Rappel concernant l'innervation des neurones oculomoteurs	83
Nystagmus du regard excentré	84
Les nystagmus par anomalie du système de fixation visuelle	85
Rappel concernant le système de fixation visuelle	85
Nystagmus par déprivation visuelle	86
Nystagmus pendulaire acquis	86
Les autres formes de nystagmus acquis	87
Nystagmus retractorius	87
Nystagmus épileptique	87
Nystagmus de l'ophtalmoplégie internucléaire	88
Nystagmus vestibulaire périphérique	91
<i>Catherine Calais</i>	
Rappel anatomique et physiopathologique	91
Description des nystagmus vestibulaires périphériques	92
Importance de l'interrogatoire du patient	93
Examen vestibulaire clinique	93
Principales entités cliniques	93
Le vertige positionnel paroxystique bénin	94
La maladie de Ménière	94
La névrite vestibulaire	94
Le neurinome de l'acoustique	94
Autres étiologies	95

Neuro-imagerie et nystagmus.....	97		
<i>Danièle Denis, Nadine Girard & Brigitte Chabrol</i>			
Techniques d'imagerie	97		
Étiologies neurologiques	97		
Chez le nourrisson et le jeune enfant		98	
Chez l'enfant plus grand	98		
Chez l'adulte	98		
Étiologies	98		
Parmi les nystagmus congénitaux	98		
Parmi les nystagmus acquis	99		
Classification	99		
Nourrisson et jusqu'à 2 ans d'âge	99		
Jeune enfant	104		
Adulte	109		
Nystagmus et malvoyance	111		
<i>Claude Speeg-Schatz</i>			
Prise en charge du nystagmus	113		
<i>David Lassalle</i>			
L'information aux parents	113		
Définition de la pathologie	113		
Définition des risques	113		
Distribution des rôles	114		
Comment inscrire un enfant malvoyant à l'école, au collège ou au lycée?	116		
Pour les contrôles et les examens?	117		
Après le lycée?	117		
Après vingt ans?	117		
Financement d'une aide technique	117		
Nomenclature de la sécurité sociale	117		
L'amblyopie dans les nystagmus	119		
<i>Robert LaRoche</i>			
Définition	119		
Relations cause à effet	119		
Nystagmus, cause d'amblyopie	119		
Le Nystagmus, un effet de l'amblyopie, une conséquence de celle-ci	120		
Diagnostic	120		
Les antécédents	120		
Les mesures d'acuité visuelle	120		
Réfraction	121		
Visuscopie	122		
Brückner	122		
Lampe à fente	122		
Fond d'œil	122		
Vision des Couleurs	122		
L'électrodiagnostique	122		
Traitement de l'amblyopie dans les cas de nystagmus	123		
La réfraction et la correction optique des nystagmus	125		
<i>Françoise Oger-Lavenant</i>			
La réfraction des nystagmus	125		
La correction optique totale	125		
L'acuité visuelle	126		
La mesure	126		
Les résultats	126		
Le traitement médicamenteux des nystagmus	127		
<i>Heimo Steffen</i>			
Nystagmus alternant périodique	127		
Modèle animal du NAP	128		
Hypothèse physiopathologique du NAP	128		
Contexte clinique	128		
Thérapie	128		
Le nystagmus battant vers le bas	128		
Modèle animal de nystagmus battant au regard vers le bas	129		
Physiopathologie du nystagmus battant dans le regard vers le bas	129		
Contexte clinique	129		
Thérapie	129		
Le nystagmus battant vers le haut	130		
Nystagmus pendulaire acquis (NPA)	130		
Modèle animal	130		
Notions physiopathologiques	130		
Contexte clinique	130		
Thérapie	130		
Traitement chirurgical du nystagmus patent	133		
<i>Nathalie Azar</i>			
Traitement du nystagmus	133		
Traitement chirurgical du nystagmus	133		
Historique du traitement chirurgical	133		
Buts de la chirurgie	133		
Procédures	133		
Chirurgie du point nul horizontal	134		
Indications	134		
Technique	134		
Chirurgie du point nul vertical & multiplan	135		
Indications	135		
Technique	135		
Opérer les plans multiples simultanément	136		
Complications et pronostic	136		
Torticolis avec chirurgie du strabisme	136		
Indications	136		
Objectifs	136		
Technique	136		
Convergence induite (divergence artificielle)	137		
Indications	137		
Technique	137		
Complications et pronostic	137		
Ténotomie ou reculs des quatre muscles	137		
Indications	137		
Technique	137		
Complications et pronostic	137		
Toxine botulique dans le traitement du nystagmus	138		
Historique	138		
Technique	138		
Cas cliniques	138		
Cas 1	138		
Case 2	138		

La chirurgie du nystagmus latent 141*Françoise Oger-Lavenant***Les torticolis 141**

Les différents types de torticolis 142

La stratégie chirurgicale 142

La chirurgie du torticolis 142

Évolution de la chirurgie nystagmique 145*Marie de Bideran*

Principes de la chirurgie 145

Buts de la MDA 145

Historique de la MDA 145

Techniques 145

Préopératoire 145

MDA simple 146

Kestenbaum asymétrique pour un torticolis de près 146

Nystagmus + ésoptropie 147

De l'Étude 147

Générales 147

Le nystagmus en pratique quotidienne ... 149*Charles Rémy***Rappel 149****Les dispositions réglementaires du permis de conduire en France 150****Conduite à tenir 150**

Le traitement sera immédiat 150

La correction optique totale sera toujours prescrite 150

L'isoacuité doit être recherchée 150

La position de blocage 150

Les adjuvants médicaux 151

Les verres colorés bleus ou jaunes sont à essayer 152

Une scolarisation normale 152

Le permis de conduire 152

TERMINOLOGIE DES NYSTAGMUS

Georges Klainguti

CLASSIFICATION DES NYSTAGMUS

- Âge d'apparition;
- Morphologie;
- Étiologie;
- Thérapeutique;
- 3 spécialités médicales:
 - ↳ Ophtalmologie,
 - ↳ ORL,
 - ↳ Neurologie.

LES QUESTIONS

- Nystagmus congénital versus nystagmus acquis;
- Nystagmus pendulaire versus nystagmus à ressort;
- Nystagmus manifeste versus nystagmus latent;
- Nystagmus de fixation (= exacerbé par la fixation);
- Intensité $I = Q \times A$.

FICHE D'EXAMEN

- Amplitude;
- Fréquence;
- Description;
- Synthèse.

SIGNES ASSOCIÉS

- Oscillopsies
- Hochement de la tête (head nodding)

NYSTAGMUS LATENT VERSUS NYSTAGMUS DE FIXATION CONGÉNITAL MANIFESTE

- Nystagmus latent pur;
- Nystagmus de fixation congénital manifeste.

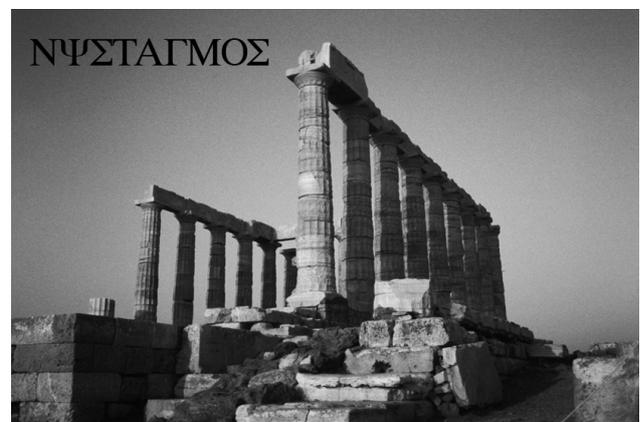


Figure 1.

Amplitude

faible →

moyenne →

forte →

Fréquence

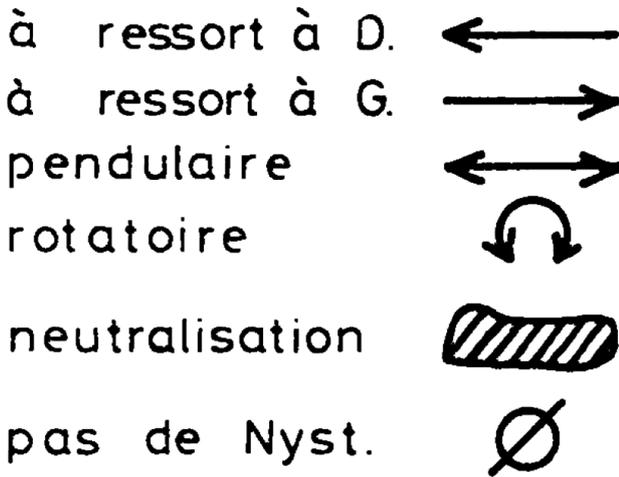
basse ↘

moyenne ↘

haute ↘

Fig 2. Classification suivant l'amplitude et la fréquence.

NYSTAGMUS



ZONE DE NEUTRALISATION

- Zone d'intensité minimale;
- Zone d'accalmie;
- Zone de blocage (null point).

NYSTAGMUS MANIFESTE DE TYPE LATENT

3 ENTITÉS OPHTALMOLOGIQUES

- Nystagmus latent et nystagmus de type latent;
- Nystagmus congénitaux essentiels;
- Nystagmus sensoriels;

SYNDROME DU STRABISME CONGÉNITAL (LANG)

- Déviation verticale dissociée (DVD): 90 %;
- Torticolis: 70 %;
- Nystagmus latent: 55 %;
- Cyclorotation: 55 %.

Fig 3. Classification suivant le type.

NYSTAGMUS LATENTS ET LATENTS MANIFESTES

- Associés au strabisme congénital;
- Jamais pendulaire, toujours à ressort;
- Strictement horizontal;
- Sens du battement dépend de l'œil qui fixe:
 - ↳ Œil droit fixant = ressort à droite,
 - ↳ Œil gauche fixant = ressort à gauche,
- Accalmie lorsque l'œil fixateur est en adduction.

NYSTAGMUS MANIFESTE DE TYPE LATENT

NYSTAGMUS DE FIXATION CONGÉNITAL MANIFESTE (ESSENTIEL)

- Non associé au strabisme (VB);
- Morphologie pendulaire et à ressort, parfois formes à battements compliqués;
- Sens du battement dépend de la direction du regard:

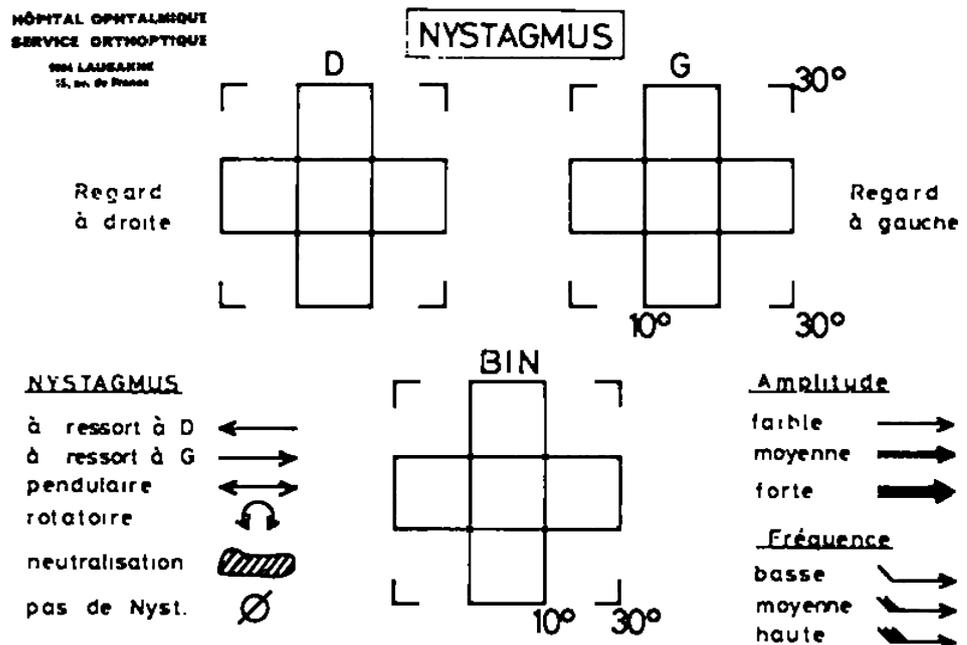


Fig 4. Feuille d'observation d'un nystagmus.

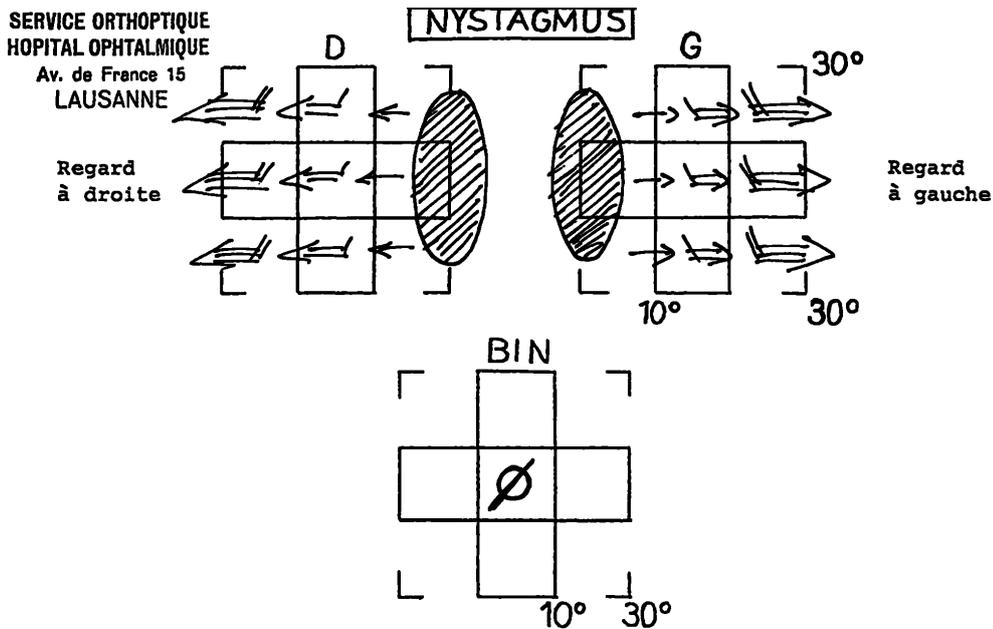


Fig 5. Nystagmus latent pur.

- ↳ Regard à droite = ressort à droite,
- ↳ Regard à gauche = ressort à gauche,
- Zone neutre centrale ou latéralisée.

NYSTAGMUS DE FIXATION CONGÉNITALE MANIFESTE AVEC UNE ZONE NEUTRE LATÉRALE

RÈGLE D'ALEXANDER

NYSTAGMUS SENSORIELS

- Albinisme oculaire et oculocutané;
- Anomalie du nerf optique (hypoplasie et/ou atrophie);
- Amaurose congénitale de Leber;
- Opacités cornéennes;
- Glaucome congénital;
- Aniridie;
- Cataracte congénitale;
- Achromatopsie congénitale.

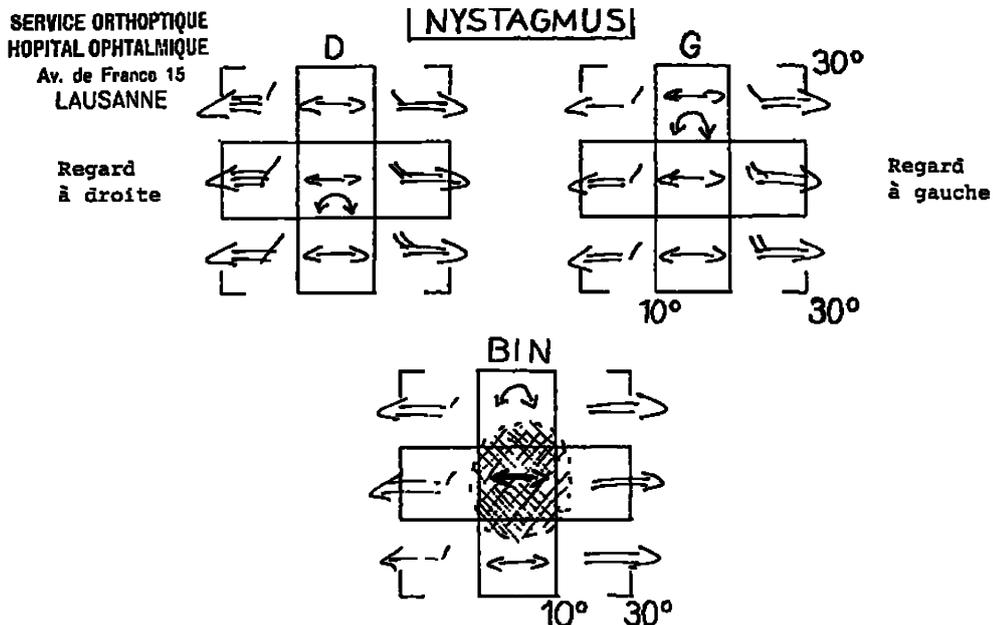


Fig 6. Nystagmus de fixation congénital manifeste.



Fig 7. Nystagmus de fixation congénitale manifeste avec une zone neutre latérale.

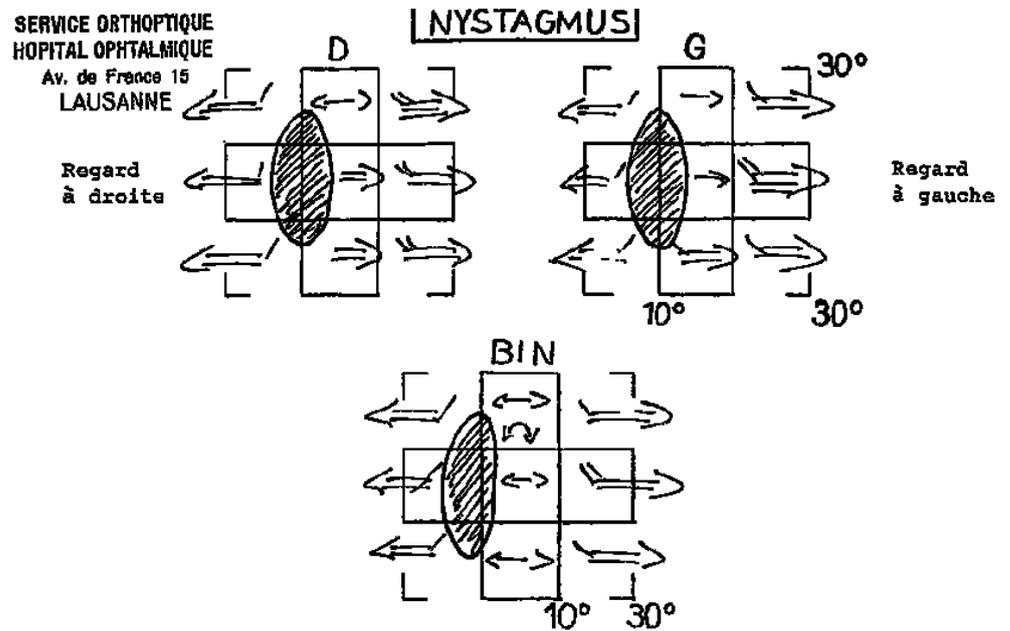


Fig 8. Nystagmus de fixation congénitale manifeste avec une zone neutre latérale.

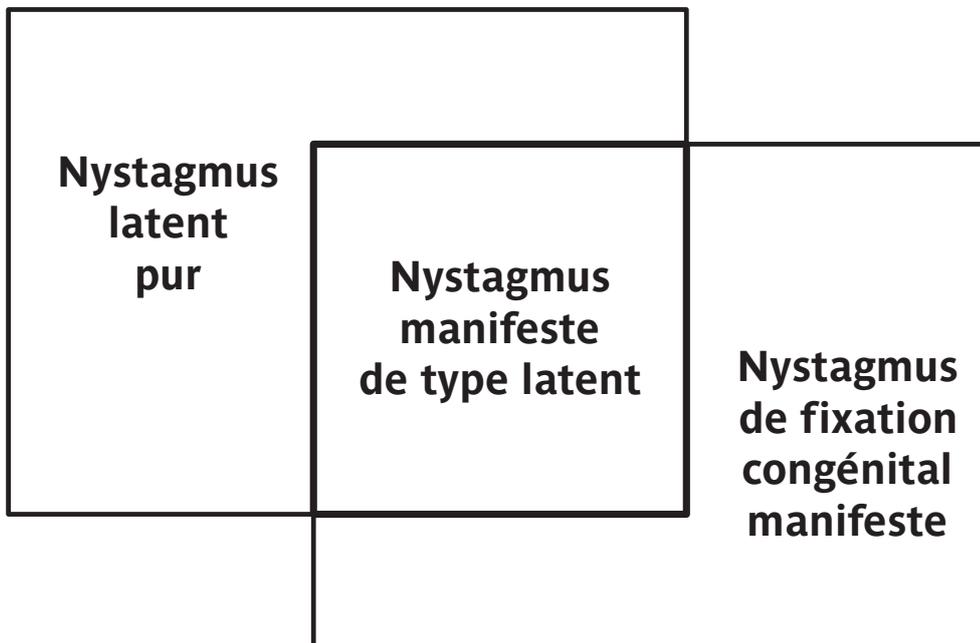


Fig 9. Répartition des différentes populations de nystagmus.

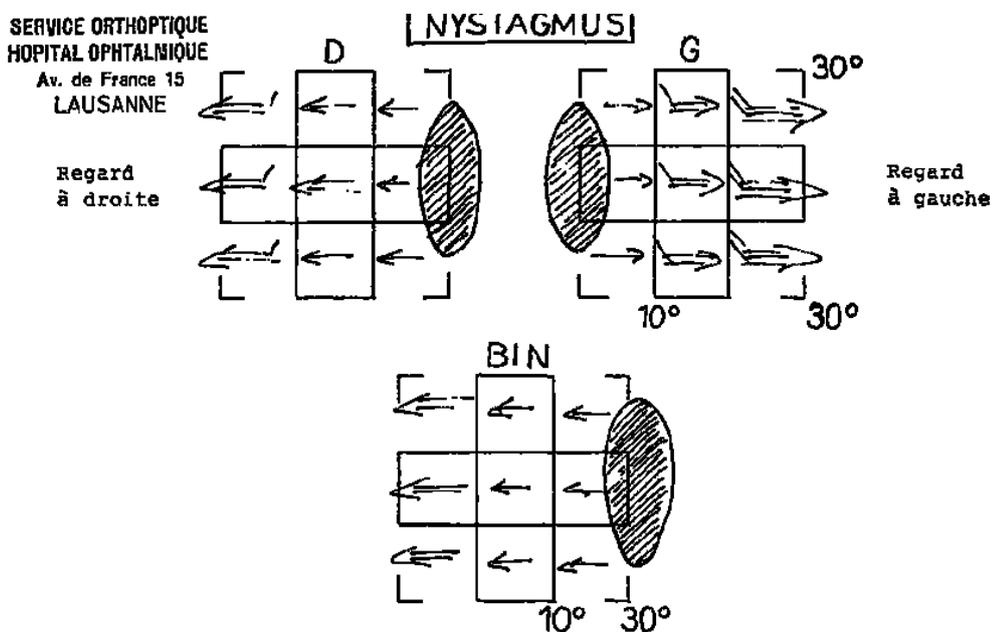


Fig 10. Nystagmus manifeste de type latent.

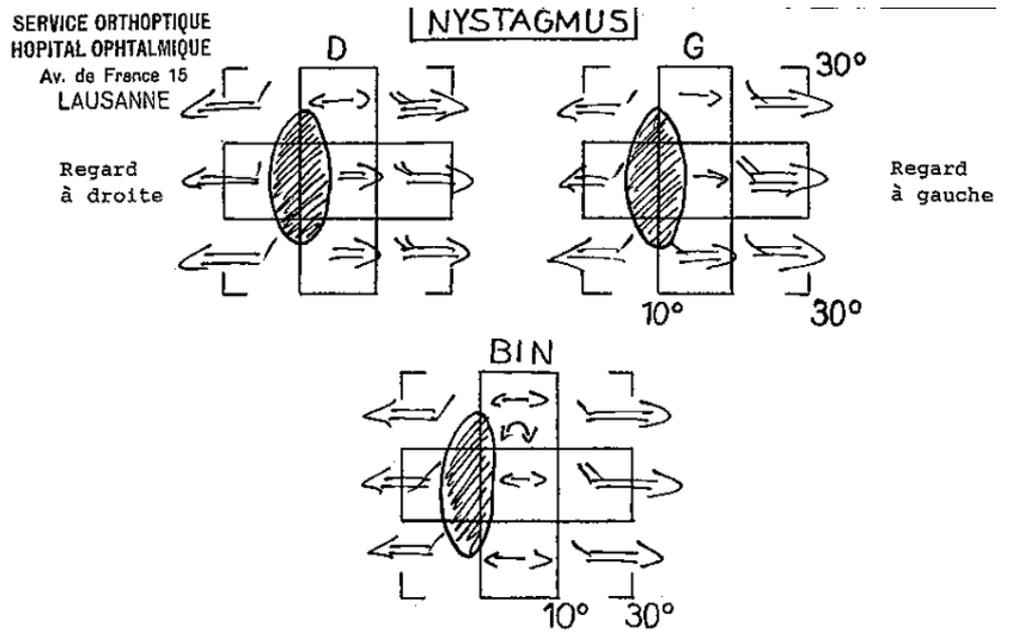


Fig 11. Nystagmus de fixation congénitale manifeste avec une zone neutre latérale.

Type latent

Type cong. manif.



Décélération exponentielle
de la phase lente

Accélération exponentielle de
la phase lente

Fig 12. Morphologie des différents types de nystagmus.



Fig 13. Albinisme.

ANATOMIE FONCTIONNELLE DES VOIES OCULOGYRES

Pierre Warry

INTRODUCTION

La vision est souvent considérée comme une fonction sensorielle exclusive, mais l'utilisation normale de la vision requiert des mouvements oculomoteurs fins et précis. « **Voir c'est en même temps localiser et amener instantanément l'image de l'objet sollicitant sur la fovéola** ». Cette exigence de contrôle oculomoteur fin et adapté s'illustre parfaitement lors de la lecture où le regard doit glisser de mot en mot.

Ainsi l'oculomotricité s'organise selon deux versants : un versant moteur [1] qui assure l'alignement des axes visuels, et un versant sensoriel qui transmet et élabore le message visuel. Le système moteur est le serviteur du système sensoriel, permettant par la mobilisation des globes oculaires, organes doubles et conjoints, une perception optimisée additive et fusionnelle.

En dehors de leur anatomie descriptive sur laquelle nous ne reviendrons pas dans ce chapitre, les muscles oculomoteurs présentent des caractéristiques essentielles à décrire [2]. Ils sont de constitution différente des autres muscles squelettiques. Ils sont caractérisés par l'absence de fuseau neuromusculaire et de réflexe myotatique. La majorité des fibres qui les constituent sont de type II (contraction rapide) [3]. Chaque muscle oculomoteur présente deux portions charnues : une partie orbitaire au contact de la paroi orbitaire, n'atteignant pas le tendon d'insertion, siège d'une contraction lente et tonique participant au maintien d'une position du globe ; et une partie globulaire plus en contact du globe oculaire siège d'une contraction efficace et rapide pour assurer le « déplacement » du globe.

Mais l'organisation de cette musculature est encore plus compliquée, comme l'objectivent les données récentes de l'imagerie IRM qui suggèrent que le trajet du muscle oculomoteur reste stable lors de la rotation du globe et que le tissu orbitaire sert activement de poulie aidant l'orientation de la direction de traction des muscles extra-oculaires [4, 5].

Les mouvements oculaires sont classés [6], d'une part en mouvements conjugués rapides et en mouvements conjugués lents, et d'autre part en mouvements non conjugués.

L'étude de l'oculomotricité et l'analyse du contrôle oculomoteur commencent par l'examen de la fixation en position primaire, puis se poursuivent par l'analyse des saccades volontaires dans les huit directions du regard et par l'étude de la qualité de la fixation dans les mouvements extrêmes du regard (succédant à la saccade), sans oublier l'analyse de la convergence.

Les mouvements de poursuite ne sont effectivement pas fiables pour l'exploration clinique car ils sont très fragiles (influence de la vigilance, des psychotropes...).

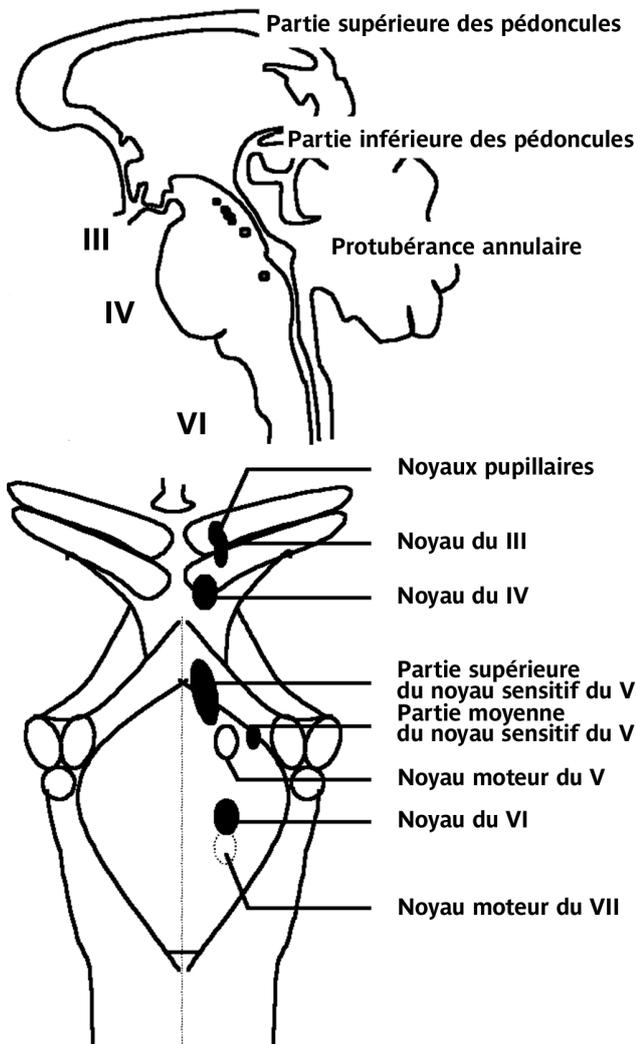


Fig 1. Noyaux oculomoteurs.

Les mouvements saccadiques sont des petits mouvements d'un point de fixation à un autre.

Les mouvements conjugués sont des mouvements verticaux ou horizontaux.

Les mouvements non conjugués sont des mouvements de vergence.

Les globes oculaires sont ainsi mobilisés par 6 muscles oculomoteurs (4 muscles droits et 2 muscles obliques) sous le contrôle de 3 nerfs oculomoteurs (III, IV, VI). Il existe un contrôle central de l'oculomotricité au niveau des centres nucléaires (noyaux oculomoteurs) mais aussi à un niveau internucléaire et à un niveau supranucléaire.

LE CONTRÔLE NUCLÉAIRE

Les nerfs oculomoteurs prennent naissance à différents niveaux du tronc cérébral (mésencéphale pour le III et le IV et protubérance pour le VI) [7].

LE CONTRÔLE INTERNUCLÉAIRE

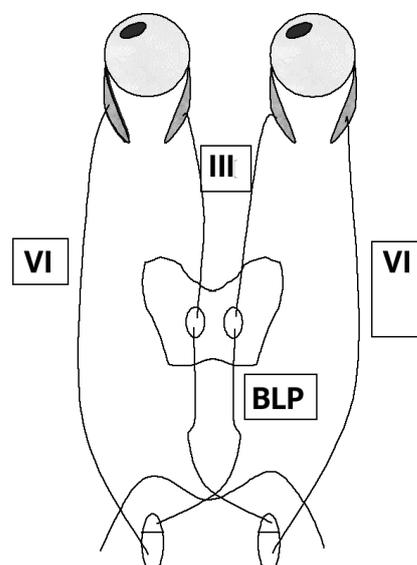
Les mouvements oculomoteurs conjugués horizontaux et verticaux sont assurés par des centres impliquant des interneurones entre les différents noyaux oculomoteurs [7].

LA LATÉRALITÉ DU REGARD

Elle fait intervenir les noyaux du III et du VI (figure n° 2).

Le centre se situe au niveau du noyau du VI: (noyau de Van Gehuchten) assurant la conjugaison des mouvements horizontaux par l'intermédiaire:

- D'un neurone innervant le droit médial ipsilatéral;
- D'un interneurone innervant droit latéral controlatéral (dans le faisceau longitudinal médian).



Interneurone entre :

- VI
- III controlatéral

Faisceau longitudinal médian (structure réticulée)

Atteinte interneurone :

- Déficit adduction ipsilatérale (version)
- Adduction en convergence conservée

Fig 2. Contrôle internucléaire des mouvements horizontaux.

LA VERTICALITÉ DU REGARD

Elle fait intervenir les noyaux du III et du IV, « centre » assurant la conjugaison des mouvements verticaux et torsionnels, avec une voie d'interneurones de chaque côté de la ligne médiane sans lien anatomiquement individualisable (figure n° 3) [9].

Les atteintes de ces mouvements conjugués de l'horizontalité ou de la verticalité correspondent aux **paralysies de fonction** [10].

L'atteinte des mouvements horizontaux peut être liée à une paralysie centrale de l'abduction : (paralysie à la fois des saccades et des réflexes oculo-céphaliques) généralement due à une atteinte intrapontique : associé à un syndrome pyramidal controlatéral dans les syndromes alternes.

Un déficit de l'adduction (y compris de la convergence) est rare, lié à une atteinte radriculaire du III. En revanche si la convergence est conservée, il s'agit d'une ophtalmoplégie internucléaire (OIN), par atteinte du FLM ipsilatéral.

Un déficit de la latéralité oculaire, avec conservation de la convergence, encore plus rare, correspond à une atteinte du VI très limitée.

Une atteinte des mouvements verticaux [11] [12] définit le cadre pathologique des syndromes de Parinaud. Selon l'atteinte vers le bas, isolée ou seule, ou vers le haut, isolée, ou des deux, avec conservation des réflexes oculo-céphaliques verticaux, nous localiserons la lésion à un étage méso-diencephalique, ou au niveau des noyaux rouges centraux (atteinte vers le haut et le bas, ou vers le bas seule), voire au niveau de la commissure postérieure (atteinte vers le haut uniquement).

LES VERGENCES

Le système des vergences correspond aux mouvements oculaires non conjugués [13]. :

- Soit en convergence : plan secondaire plus proche ;
- Soit en divergence : plan secondaire éloigné.

Ces mouvements oculaires sont actifs. La stimulation visuelle est induite :

- Soit par la disparité des images rétiniennes (vergence fusionnelle) ;
- Soit par le flou rétinien (vergence accommodative) ;
- Soit par le sens de la proximité (vergence proximale).

Le centre prémoteur se situe en arrière du noyau du III, assurant la commande des 2 droits médians (convergence) ou des 2 droits latéraux : (divergence) [14].

Au-delà de cette organisation nucléaire, et internucléaire centrale, il existe un **contrôle supranucléaire** de l'oculomotricité, dont les buts sont d'affiner et coordonner les mouvements oculaires. Il permet notamment la stabilisation du regard en adaptant le mouvement de l'œil aux mouvements du sujet ou aux mouvements de l'environnement [7].

Dans la pratique clinique quotidienne, devant une atteinte paralytique de l'oculomotricité, le diagnostic clinique va rechercher le siège de la lésion : afin de distinguer l'atteinte nucléaire de l'atteinte supranucléaire.

La conservation des réflexes oculo-céphaliques (yeux de poupée) signe une atteinte supra nucléaire. Si la rotation de la tête du patient permet de « vaincre » la paralysie oculomotrice les yeux ayant un mouvement spontané contraire à la rotation, les noyaux oculomoteurs sont préservés et il s'agit d'une paralysie supranucléaire.

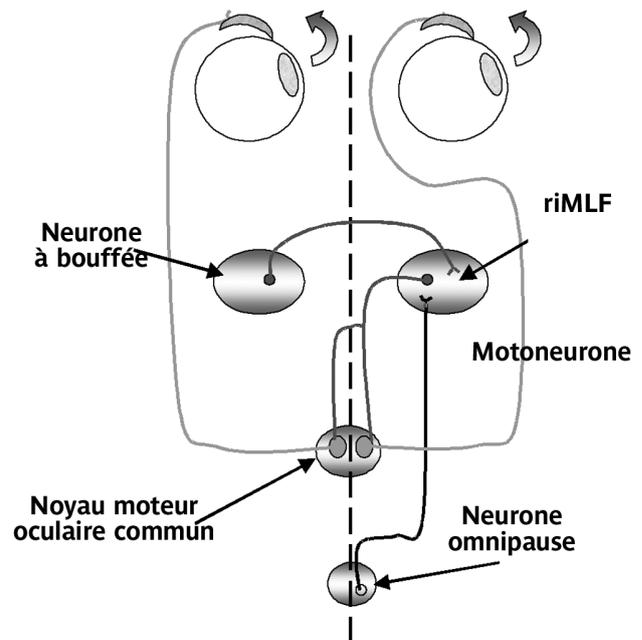


Fig 3. Contrôle internucléaire des mouvements verticaux.

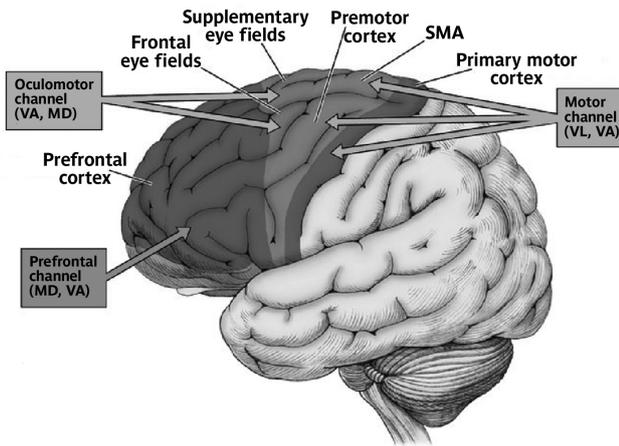


Fig 4. Aires corticales oculomotrices.

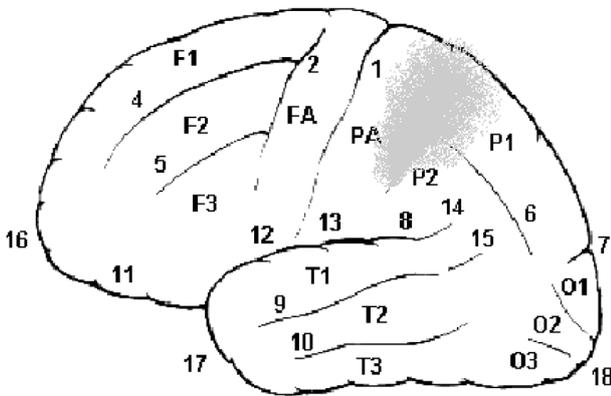


Fig 5. Aires pariétales oculomotrices.

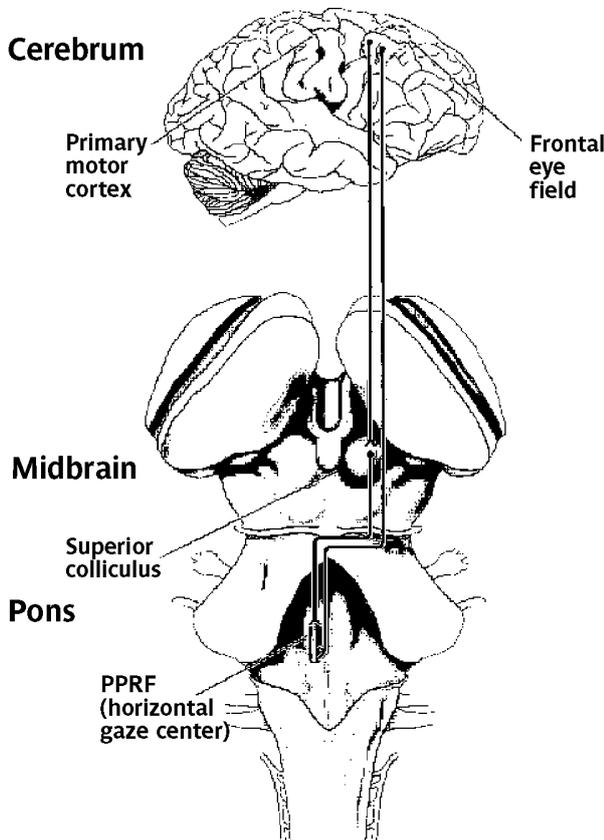


Fig 6. Projections corticales sur le colliculus supérieur.

Ce contrôle supranucléaire affine la commande motrice et stabilise le regard.

La vision qui autorise une localisation précise des objets dans l'espace, impose en effet une stabilité de l'image sur la rétine. Il existe une très faible tolérance (dérive < à 4°cycles/seconde), au-delà il apparaît une baisse de l'acuité visuelle, avec sensation de flottement: « l'oscillopsie ».

Si le sujet se déplace ou si l'environnement bouge, un phénomène de stabilisation physiologique se met en place en créant un mouvement compensatoire: c'est un nystagmus physiologique réflexe

- Soit NOC (nystagmus optocinétique quand l'environnement bouge);
- Soit NV (nystagmus vestibulaire quand le patient bouge).

À l'inverse tout défaut de stabilité du regard entraîne un nystagmus pathologique, qui traduit la faillite du **contrôle oculogyre** [8].

Le contrôle oculogyre est une intégration centrale mettant en jeu le cortex (frontal, pariétal et occipital), des structures relais intégratrices et les informations vestibulaires [15].

Le cortex frontal (figure n° 4) intervient dans la genèse et le contrôle des mouvements volontaires, le cortex pariétal (figure n° 5) dans la genèse des mouvements automatiques, réflexes, par intégration visuospatiale.

Le colliculus supérieur participe à l'élaboration du mouvement oculaire [16 & 17].

- Région rostrale: contrôle la fixation oculaire;
- Région caudale: activation du mouvement (figure n° 6)

LES VOIES DE MODULATIONS

Elles passent par la **substance réticulée ascendante** [18], masse de neurones enchevêtrés (de la partie haute de la moelle épinière jusqu'à l'hypothalamus, le thalamus et les aires voisines). Elle assure une fonction excitatrice et facilitatrice, envoie des afférences sensorielles [19] pour:

- Noyaux vestibulaires;
- Cervelet;
- Noyaux gris centraux;
- Cortex cérébral moteur.

La deuxième voie de modulation repose sur les **noyaux gris centraux** [20], ayant un effet inhibiteur général moteur, avec le noyau caudé, le Putamen: et le striatum (contrôle mouvement volontaire élémentaire et mouvement inconscient) [21] ou le pallidum (contrôle tonus musculaire des mouvements volontaires fins et complexes).

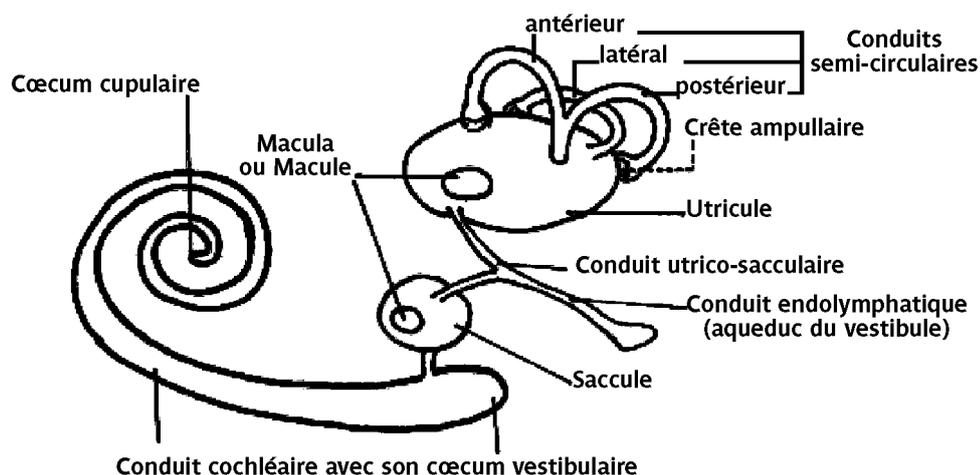


Fig 7. Labyrinthe membraneux composé des 3 canaux semi-circulaires et des 2 cavités (utricule et saccule).

LE SYSTÈME VESTIBULAIRE

Il est à la fois une voie de modulation de l'information motrice et une voie d'intégration de la commande oculomotrice.

Il assure l'intégration des sensations de l'équilibre, composé de trois parties (le labyrinthe, le noyau vestibulaire, le cervelet).

LE LABYRINTHE

Au niveau du labyrinthe membraneux, on trouve: (figure n° 7)

- 3 canaux semi-circulaires, qui assurent l'équilibre dynamique et codent l'accélération de la vitesse angulaire.
- 2 cavités (saccule et utricule) qui assurent l'équilibre statique et codent la gravité et verticale subjective.

LES NOYAUX VESTIBULAIRES

Ils sont alors l'entrée du système et la partie intégratrice du système. (figure n° 8) Ils reçoivent les signaux induits par déplacement de la tête et par la position de la tête dans l'espace. Ils permettent la compensation du déplacement de la tête ou de l'environnement [22] [23].

LE CERVELET

C'est un intermédiaire obligatoire de toute fonction motrice assurant « la coordination », par ajustement correctif des activités motrices (figure n° 9).

C'est le centre intégrateur du mouvement;

- Il est composé de 3 lobes:
 - ↳ Archéo-cérébellum: équilibre,
 - ↳ Paléo-cérébellum: tonus statique,
 - ↳ Néo-cérébellum: tonus dynamique.
- Et d'une partie médiane: le vermis: intégration des mécanismes inconscients de régulation posturale.

Trois noyaux vestibulaires participent à cette modulation [24]:

- Le noyau dentelé: activité motrice volontaire;
- Le noyau fastigial: contrôle équilibre postural;
- Le noyau interposé: harmonisation des mouvements, coordination motrice [23].

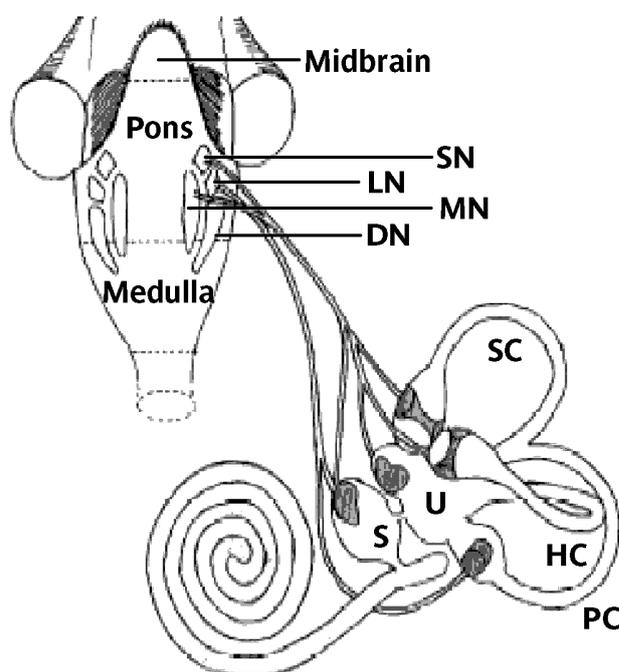


Fig 8. Projections du noyau vestibulaire.

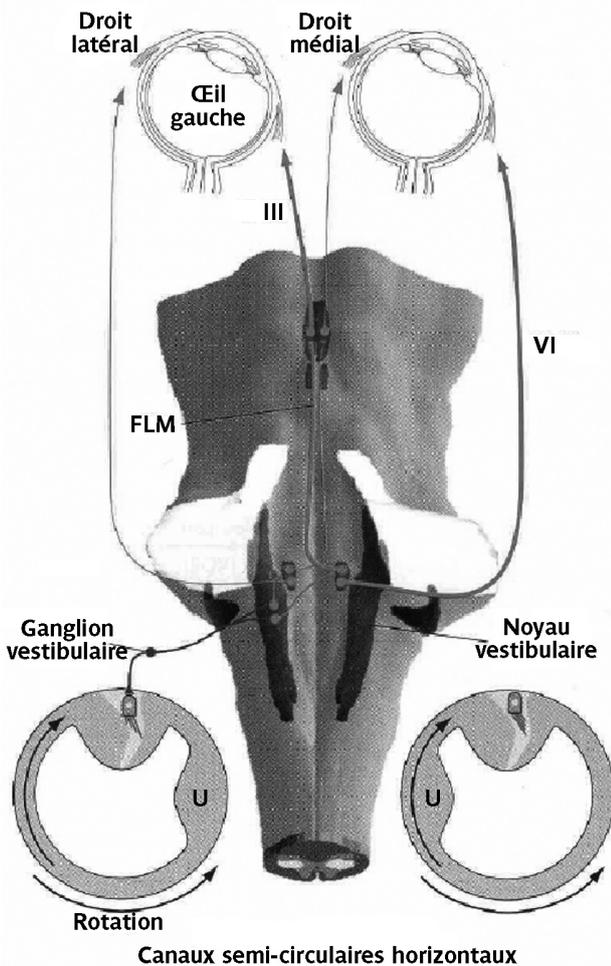


Fig 9. Compensation oculomotrice au déplacement de la tête.

La commande oculomotrice finale est modulée par un double système de contrôle : la vision d'une part et le système sensori-moteur d'autre part ; le premier système servant à stabiliser l'image sur une cible, le deuxième permettant le repérage spatial de cette cible.

LA VISION

La fixation empêche la dérive des yeux, prééminence de la fonction fovéolaire [6]. Elle apparaît au niveau maculaire à partir du 4 à 6e mois. **Cette fixation est active**, marquée par l'existence d'un **bruit oculomoteur** [25].

Le bruit oculomoteur est lié à l'existence :

- Des micromouvements de faible amplitude (amplitude inférieure à la taille des photorécepteurs), de fréquence 30 hertz., pour réduire l'influence de l'adaptation locale et éviter la disparition de la perception.
- Des microsaccades de 2,5' d'amplitude pour corriger la fixation ;
- Des dérives lentes qui ne dépassent pas 0,25°/s., mise en évidence par phénomène de la post-image.

Dans l'obscurité totale apparaît un nystagmus spontané non pathologique (dérive de 5°/s avec saccade de rappel).

L'information rétinienne est donc bien nécessaire pour stabiliser l'image.

LE SYSTÈME SENSORI-MOTEUR

Les globes oculaires sont maintenus dans l'orbite par les muscles oculomoteurs et le tissu graisseux péri-orbitaire (figure n° 10), créant des forces de résistance viscoélastique, qu'il faut vaincre pour maintenir la position excentrée [26].

Or il n'existe pas d'information proprioceptive tendineuse ou musculaire au niveau oculomoteur, le seul message proprioceptif reste l'information visuelle. Cette information est localisatrice dans l'espace.

Chaque point sur la rétine a une valeur localisatrice définie de l'espace [14], par rapport à la distance à la fovéola : « point zéro du système oculomoteur ». Cette organisation spatiale tout au long des voies visuelles, au sens rétino-cortical, à une valeur rétinomotrice, qui dépend de la distance du stimulus rétinien par rapport à la fovéola.

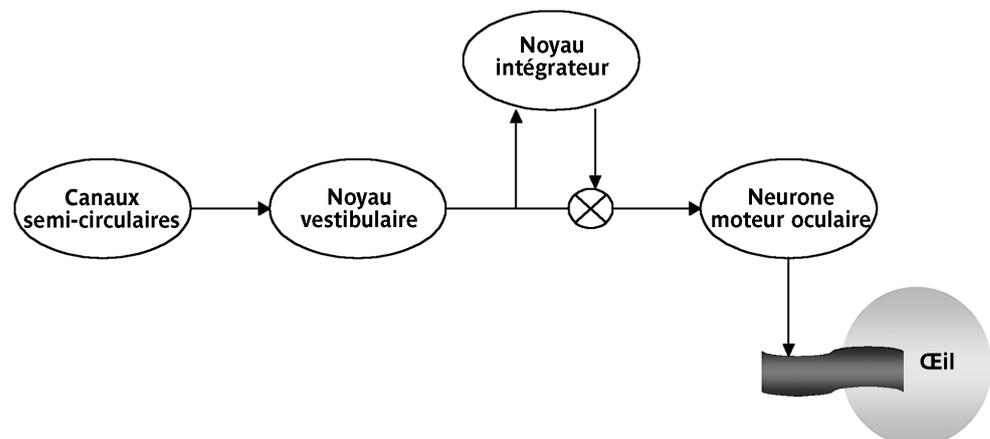


Fig 10. Intégration vestibulaire.

Au cours d'un mouvement de poursuite (figure n° 13) par exemple, la localisation de la cible dans l'espace repose sur la stimulation rétinienne et l'intégration visuospatiale corticale par rapport à la distance fovéolaire.

Au niveau des mouvements de saccades volontaires [27]:

Les intégrateurs neuronaux des saccades (figure n° 12) sont pour le mouvement horizontal le **noyau prépositus hypoglossi** (bulbe), et pour le mouvement vertical le **noyau de Cajal**, sous le contrôle du cervelet (Flocculus et Nodulus) [6]. [28].

CONCLUSIONS CLINIQUES:

La faillite de l'un de ces systèmes, se traduit par la perte de la coordination motrice oculogyre [8], avec perte de la stabilité du regard, et **apparition d'un Nystagmus**.

Un déficit du système vestibulaire ou un défaut d'intégration de la position spatiale entraîne l'apparition d'un nystagmus vestibulaire.

Un déficit du système visuel, ou un trouble de l'intégration visuelle, de la fixation maculaire entraîne l'apparition d'un nystagmus pendulaire.

Un déficit du système sensori-moteur, ou un trouble du maintien de la position excentré du regard entraîne l'apparition d'un nystagmus du regard excentré.

RÉFÉRENCES

1. von Noorden GK, Campos EC. Binocular vision and ocular motricity; Mosby; 2002 : p. 653.
2. Buettner-Ennever JA, Horn AKE, Scherberger H, D'Ascanio P. Motoneurons of twitch and non-twitch extraocular muscle fibers in the abducens, trochlear, and oculomotor nuclei of monkeys. J Comp. Neurol. 2001, 438: 318-335.
3. Demer JL. The orbital pulley system: a revolution in concepts of orbital anatomy. Ann N Y Acad Sci. 2002 Apr; 956: 17-32. Review.
4. Miller JM, Robinson DA. A model of the mechanics of binocular alignment. Comput Biomed Res.

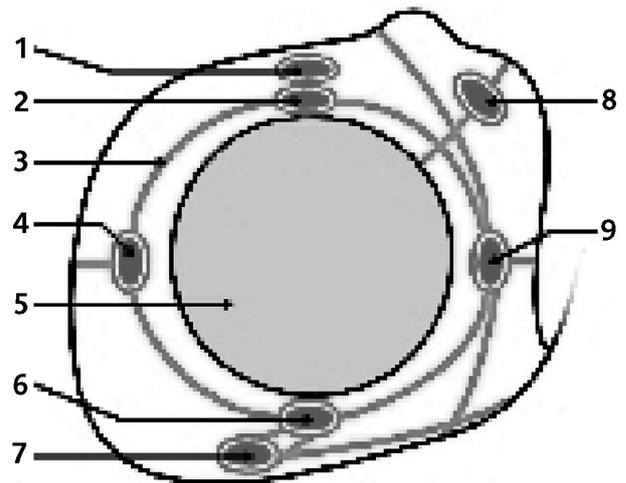
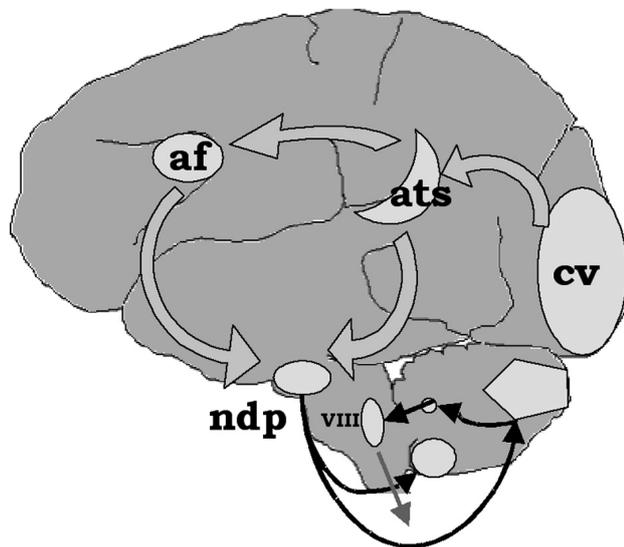


Fig 11. Muscles et fascias sur une coupe coronale de l'orbite dans sa partie antérieure.

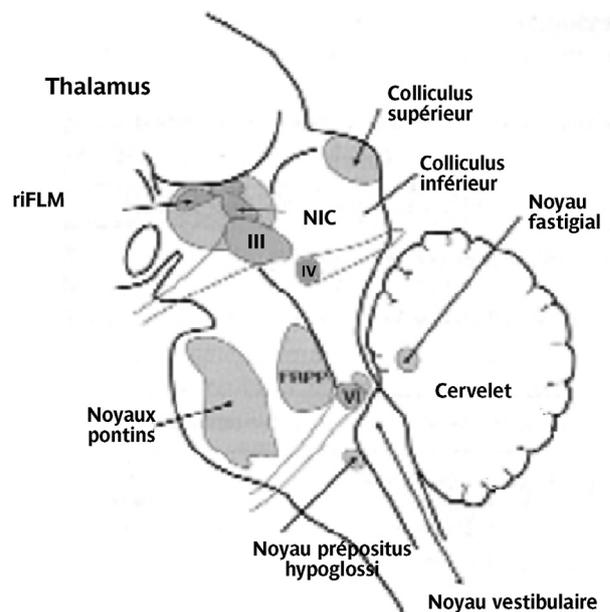


Fig12. Schématisation du contrôle oculomoteur des saccades oculaires:

- **Aires corticales** (frontale: saccade volontaire & SIP saccade réflexe);
- **Colliculus supérieur** (élaboration de la commande);
- **Centres prémoteurs** (riFLM saccade verticale, FRPP saccade horizontale & noyaux oculomoteurs);
- **Contrôle vestibulaire.**

Fig 13. Schématisation du contrôle oculomoteur des poursuites oculaires:

- **Cortex visuel (cv)**, information rétinienne (vitesse, direction);
- **Aire temporelle supérieure (ats)**, combiné du signal visuel de position et de vitesse de l'œil;
- **Aire oculomotrice frontale (af)**, programmation prédictive du mouvement et initiation de la poursuite;
- **Noyaux dorsolatéraux du pont (ndp)**, mélange des signaux visuels et oculomoteurs;
- **Cervelet**, rôle de critique des informations;
- **Noyaux vestibulaires**, intégration neuronale des signaux de vitesse;
- **Noyaux oculomoteurs.**

- 1984 Oct; 17 (5): 436-70.
5. Miller JM. Orbit™ 1.8 1999
 6. Tilikete C, Milea D. Troubles oculomoteurs : anatomie et physiologie. Rapport de la société française d'Ophtalmologie, Safran AB et collaborateurs, Masson 2004. chap. 5; p: 161-177.
 7. Purves D et al. Neurosciences. Sunderland, Sinauer 1997.
 8. Vighetto P.
 9. Bhidayasiri R, Plant GT, Leigh RJ. A hypothetical scheme for the brainstem control of vertical gaze. *Neurology*. 2000 May 23; 54 (10): 1985-1993.
 10. Smith JW, Cogan DG. Internuclear ophthalmoplegia; a review of fifty-eight cases. *AMA Arch Ophthalmol*. 1959 May; 61 (5): 687-94.
 11. Pierrot-Deseilligny Ch, Muri RM, Nyffeler T, Milea D. The role of the human dorsolateral prefrontal cortex in ocular motor behavior. *Ann N Y Acad Sci*. 2005 Apr; 1039 : 239-51.
 12. Pierrot-Deseilligny CH, Chain F, Gray F, Serdaru M, Escourrolle R, Lhermitte F. Parinaud's syndrome: electro-oculographic and anatomical analyses of six vascular cases with deductions about vertical gaze organization in the premotor structures. *Brain*. 1982 Dec; 105 (Pt 4): 667-96.
 13. Quéré MA. Physiopathologie clinique de l'équilibre oculomoteur. Masson, 1983,p. 258.
 14. Péchereau A. Bases physiologiques de l'oculomotricité. Strabologie: approches diagnostique et thérapeutique; 2004 Elsevier SAS.
 15. Pierrot-Deseilligny Ch, Ploner CJ, Muri RM, Gaymard B, Rivaud-Pechoux S. Effects of cortical lesions on saccadic: eye movements in humans. *Ann N Y Acad Sci*. 2002 Apr; 956 : 216-29. Review.
 16. Hanes DP, Smith MK, Optican LM, Wurtz RH. Recovery of saccadic dysmetria following localized lesions in monkey superior colliculus. *Exp Brain Res*. 2005 Jan; 160 (3): 312-25. Epub 2004 Sep 21.
 17. Hanes DP, Wurtz RH. Interaction of the frontal eye field and superior colliculus for saccade generation. *J Neurophysiol*. 2001 Feb; 85 (2): 804-15.
 18. Waitzman DM, Pathmanathan J, Presnell R, Ayers A, DePalma S. Contribution of the superior colliculus and the mesencephalic reticular formation to gaze control. *Ann N Y Acad Sci*. 2002 Apr; 956 : 111-29.
 19. Wurtz RH, Hikosaka O. Role of the basal ganglia in the initiation of saccadic eye movements. *Prog Brain Res*. 1986; 64: 175-90. Review.
 20. Hikosaka O, Wurtz RH. Visual and oculomotor functions of monkey substantia nigra pars reticulata. IV. Relation of substantia nigra to superior colliculus. *J Neurophysiol*. 1983 May; 49 (5): 1285-301.
 21. Hikosaka O, Takikawa Y, Kawagoe R. Role of the basal ganglia in the control of purposive saccadic eye movements. *Physiol Rev*. 2000 Jul; 80 (3): 953-78. Review.
 22. Takagi M, Zee DS, Tamargo RJ. Effects of lesions of the oculomotor cerebellar vermis on eye movements in primate: smooth pursuit. *J Neurophysiol*. 2000 Apr; 83 (4): 2047-62.
 23. Takagi M, Zee DS, Tamargo RJ. Effects of lesions of the oculomotor vermis on eye movements in primate: saccades. *J Neurophysiol*. 1998 Oct; 80 (4): 1911-1931.
 24. de Waele C, Baudonniere PM, Lepecq JC, Tran Ba Huy P, Vidal PP. Vestibular projections in the human cortex. *Exp Brain Res*. 2001 Dec; 141 (4): 541-51. Epub 2001 Oct 31.
 25. Ilg UJ. Slow eye movements. *Prog Neurobiol*. 1997 Oct; 53 (3): 293-329. Review.
 26. Amthor FR, Oyster CW. Spatial organization of retinal information about the direction of image motion. *Proc Natl Acad Sci U S A*. 1995 Apr 25; 92 (9): 4002-5.
 27. Heinen SJ, Keller EL. The function of the cerebellar uvula in monkey during optokinetic and pursuit eye movements: single-unit responses and lesion effects. *Exp Brain Res*. 1996 Jun; 110 (1): 1-14.
 28. Keller EL, Heinen SJ. Generation of smooth-pursuit eye movements: neuronal mechanisms and pathways. *Neurosci Res*. 1991 Jul; 11 (2): 79-107.

GÉNÉTIQUE ET NYSTAGMUS

Béatrice Roussat

Nous nous limiterons à la génétique de certaines formes de nystagmus, dans le cadre de l'ophtalmologie et de la neurologie.

NYSTAGMUS CONGÉNITAL IDIOPATHIQUE

Le nystagmus est le plus souvent congruent, à ressort, horizontal et parfois horizonto-rotatoire. Il est le plus souvent unidirectionnel et présente parfois une zone « neutre » où le nystagmus diminue et où l'acuité visuelle augmente. La vision est moins altérée que dans les nystagmus sensoriels. Il n'y a pas d'oscillopsie.

Tous les modes de transmission se rencontrent (autosomique dominant, autosomique récessif, gonosomique lié à l'X). Il n'y a pas de liaison entre le phénotype et le mode de transmission.

En génétique moléculaire, au moins quatre types de transmission ont été identifiés :

Xp11.4-p11.3, Xq26-q27, 6p12 et 7p11.B.

Nystagmus symptomatique d'affections ophtalmologiques

Il s'agit par exemple des nystagmus accompagnant certaines cataractes congénitales ou l'aniridie avec hypoplasie fovéale, mais aussi l'albinisme oculocutané, les dystrophies rétiniennes (rétinopathie pigmentaire, achromatopsie, monochromatisme à cônes bleus, cécité nocturne congénitale liée à l'X) ou certaines anomalies du nerf optique.

Compte tenu de leurs fréquences, on détaillera les différentes formes d'albinisme (1/25 000 naissance) et, pour leurs particularités cliniques, l'achromatopsie et le monochromatisme à cônes bleus.

ALBINISME OCULOCUTANÉ DE TYPE I [AOC. I]

Il dépend d'un dysfonctionnement de la tyrosinase, enzyme impliquée dans la biosynthèse de la mélanine. L'étude de l'activité de la tyrosinase se fait in vitro dans le bulbe pileux. L'hypopigmentation est présente dès la naissance, mais le phénotype est très variable : dans certains cas, il existe une pigmentation progressive.

On distingue trois formes cliniques, correspondant à trois degrés d'activité de la tyrosinase.

L'étude en génétique moléculaire a montré une mutation en 11q14-21, avec plus de 88 variantes déjà démontrées. Cette atteinte est différente de celle des autres albinismes oculocutanés ou de l'albinisme purement oculaire.

ALBINISME OCULOCUTANÉ DE TYPE II [AOC. II]

Il dépend d'un défaut de développement des mélanocytes. La pigmentation est précoce mais incomplète (iris et cheveux). Elle est irrégulière (nævus, éphélides, lentigo). Il n'y a pas de possibilité de bronzage. Dans certains cas,

les cheveux sont pigmentés en marron (BOCA pour « brown oculo-cutaneous albinism »). L'association avec une hypotonie néonatale, une hyperphagie, une obésité, un hypogonadisme et des anomalies de développement des extrémités définit le syndrome de Prader-Willi. Celle avec un retard staturo-pondéral, un retard mental, une microcéphalie et un rire paradoxal définit le syndrome d'Angelman.

Les études génétiques montrent une mutation du gène P, localisé en 15q11.2-12. Le syndrome d'Angelman correspond à une mutation en 15q11-13.

ALBINISME OCULOCUTANÉ DE TYPE III [AOC. III]

Il a été décrit chez les Afro-Américains, et non chez les Caucasiens. Il comporte une peau « marron clair » et des cheveux « rouges ».

Il n'y a pas de résultat actuellement des recherches génétiques.

ALBINISME OCULOCUTANÉ DE TYPE IV [AOC. IV]

Il est cliniquement semblable au type II. Une seule mutation homozygote a été démontrée chez l'homme, portant vraisemblablement à nouveau sur le gène P.

ALBINISME OCULOCUTANÉ DE TYPE DOMINANT

Une seule famille d'albinisme oculocutané à transmission dominante a été rencontrée.

ALBINISME OCULAIRE

Il correspond à une anomalie de certains mélanocytes ou parfois de l'ensemble de ces cellules, mais avec une expression variable de ce gène. L'anomalie est présente dans la rétine, mais aussi dans la peau. La transillumination irienne est constante chez l'homme. Elle est également présente chez la femme porteuse du gène dans 80 à 90 % des cas.

La transmission est du type gonosomique lié à l'X. Au moins 34 mutations différentes ont été démontrées.

ACHROMATOPSIE

La maladie est due à un défaut de transduction sur les trois types de cônes. L'absence de vision des couleurs s'accompagne d'une photophobie et d'une acuité visuelle abaissée. Le nystagmus est constant, de type pendulaire, diminuant avec l'âge.

La transmission est autosomique récessive. Le codage pour les cônes L et M. se fait sur le chromosome X. Celui pour les cônes S sur le chromosome 7.

MONOCHROMATISME À CÔNES BLEUS OU CÔNES S

Le nystagmus est similaire à celui de l'achromatopsie. La photophobie est moins marquée. L'acuité visuelle est moins altérée. La vision colorée est fruste en vision mésopique.

NYSTAGMUS SYMPTOMATIQUE D'AFFECTIONS OPHTALMOLOGIQUES

MALADIE DE PELIZAEUS-MERZBACHER

La maladie de Pelizaeus-Merzbacher associe un nystagmus pendulaire et ellipsoïdal à un syndrome extrapyramidal progressif, avec perte des acquisitions, puis ataxie, mouvements anormaux, spasticité et atrophie optique. Le décès survient à l'adolescence, ou plus rapidement pour certaines formes ultra-précoces.

Il existe un défaut de codage portant sur la PLP (protéine protéo-lipidique), dont le gène est localisé en Xq22.

HYOPLASIE VERMIENNE

Le syndrome cérébelleux est très précoce. Le nystagmus est vertical ou horizontal. Le développement intellectuel est normal. L'anomalie est objectivée par l'IRM.

La transmission est autosomique dominante, mais la topographie génétique de la mutation n'est pas localisée.

SYNDROME DE JOUBERT

On note une hypoplasie ou une aplasie vermienne, en association avec une dysmorphie, une hypotonie axiale, un retard psychomoteur.

La transmission est autosomique. La mutation est localisée en 9q34.3 ou 6q23.3.

CONCLUSION

Le nystagmus est un signe d'appel pour de nombreuses affections, dans les domaines ophtalmologique et neurologique. On doit d'abord éliminer un processus tumoral (tronc cérébral ou fosse postérieure). On peut souvent retrouver une maladie à composante héréditaire. Les progrès de la biologie génétique moléculaire permettent une confirmation diagnostique. Ils posent parfois le problème d'un dépistage anténatal et de ses conséquences éthiques.

ÉTIOPATHOGENIE DES NYSTAGMUS CONGÉNITAUX

Alain Pêchereau

ÉPIDÉMIOLOGIE DES NYSTAGMUS CONGÉNITAUX

LES DONNÉES DE LA LITTÉRATURE

LA FRÉQUENCE

Les données de la littérature sur la fréquence des nystagmus dans la population générale sont rares. Ni D Thouvenin & O Malauzat dans leur article de l'EMC [19], ni D Goddé-Jolly & A Larmande [6] dans leur rapport, ni Speeg-Schatz C [17], ni Repka MX [16] et ni Spielmann A [18] ne mentionnent de données épidémiologiques. Seul, GK von Noorden [20] cite une référence, celle de Hemmes GD (1927) [8] qui a trouvé une prévalence de 1/6 550., c'est-à-dire 116 (0,07 %) nouveaux cas par an en France (tab 1).

Par ailleurs, pour les strabismes précoces (nystagmus manifeste-latent), leur incidence varie de 1 à 10 suivant les auteurs : 0,1 % pour Nixon RB [13] à 1 % pour Friedman Z [5] et Graham PA [7]. Ces variations sont considérables et illustrent la difficulté d'obtenir des données épidémiologiques pertinentes pour une pathologie donnée et somme toute assez rare.

LES ÉTIOLOGIES

Pour les étiologies, là encore les données sont rares. Repka MX (1999) [16] trouve :

- 90 % d'étiologies (patients ayant ou non une atteinte cérébrale) ;
 - Hypoplasie & atrophie du nerf optique (1/3),
 - Albinisme (1/3),
 - Anomalies du segment antérieur et/ou postérieur (1/3).
- 10 % sans étiologie.

	<i>Fréquence estimée</i>	<i>Nombre (France métropolitaine naissance: 760 000)</i>
Nystagmus congénitaux	1/1 500 à 1/6 550	116 à 506
Nystagmus congénital idiopathique	1/350 à 1/20 000	2 171
Cataracte congénitale	2 à 2,2/10 000	152
Syndrome de Brown	1/20 000	38
Syndrome de Duane	1/2 000	380
Strabismes précoces	1/100 à 1/1 000	760 à 7 600
Strabismes	1/50	15 200 (11 000 interventions en 2001)

Tab 1. Estimation du nombre de nouveaux cas de différentes pathologies d'après diverses fréquences de la littérature. On peut constater la grande dispersion des données qui illustre le manque de données épidémiologiques fiables.

Par ailleurs, Norn MS [14] (1964) trouve une fréquence de patients ayant un nystagmus et une bonne acuité visuelle (nystagmus congénital idiopathique) de 1/350 à 1/20000.

LA RÉPARTITION DES DIFFÉRENTS TYPES DE NYSTAGMUS

À côté de ces séries générales, nous avons retenu deux séries particulières :

- Celle d'Olivier Malauzat [19] (1990, population du Professeur Quéré) qui avait recensé 722 cas (1975-1989) soit 51 cas annuels. 554 cas avaient pu être étudiés de façon exhaustive. La répartition dans cette population était :
 - ↳ 36 % de nystagmus congénitaux patents sans strabisme,
 - ↳ 11 % de nystagmus congénitaux patents avec strabisme sans composante latente (ce chiffre paraît très élevé),
 - ↳ 53 % de nystagmus congénitaux et de composante manifeste/latent.
- Celle de Dell'Osso LF [4] (1985) :
 - ↳ 80 % de nystagmus congénitaux (manifeste),
 - ↳ 15 % manifeste-latents,
 - ↳ 5 % mixtes.

En comparant ces deux séries, on voit bien que l'avis d'un auteur n'est que le reflet d'un recrutement particulier mais en aucune façon un point de vue épidémiologique général.

COMMENT EXPLIQUER CES DIFFÉRENCES ?

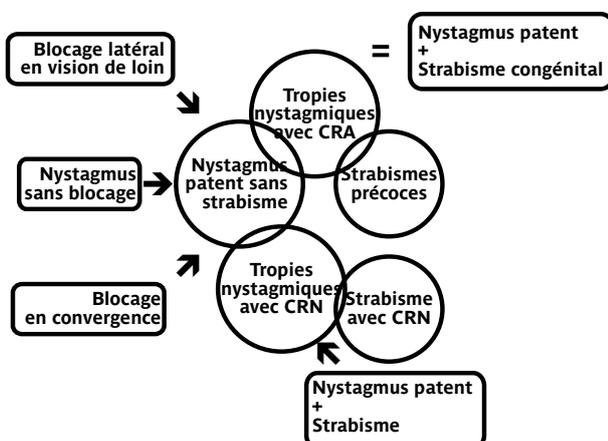
Ces différences et ces incertitudes proviennent du fait qu'il existe deux groupes de nystagmus :

- Les strabismes précoces qui présentent, par définition, un nystagmus manifeste latent ;
- Les nystagmus congénitaux ou patents qui ne présentent pas de strabisme.

Malheureusement, et cela s'explique parfaitement par la concomitance temporelle des pathologies et par le développement du système oculomoteur chez le nourrisson, ces deux groupes se chevauchent créant une nouvelle population qui est mise par certain dans les strabismes et par d'autres dans les nystagmus gonflants, à notre avis, artificiellement ce dernier groupe ou rendant le terme de strabisme précoce caduc. Par ailleurs, classer les nystagmus par la seule observation clinique de la phase lente est une illusion que Dell'Osso LF [3 & 4] a dénoncé il y a de nombreuses années et que l'étude électrooculographique d'Olivier Malauzat [19] a parfaitement démontré.

Que reste-il au clinicien sans moyen d'enregistrement pour classer les malades : une division en trois groupes (figure n° 1) en fonction des conséquences cliniques de l'association strabisme et nystagmus (c'est cette procédure que nous retiendrons) :

- Le groupe des nystagmus congénitaux sans strabisme ;



- Le groupe des strabismes précoces associant :

- ↳ Un nystagmus latent,
- ↳ Un nystagmus manifeste discret, spontanément peu ou pas visible mais dont la présence ne change pas significativement le tableau clinique (acuité visuelle satisfaisante, etc.) et l'éventuelle prise en charge chirurgicale :
 - ∅ Une ésoptropie précoce avec un simple torticolis alternant,
 - ∅ Un nystagmus patent significatif n'ayant pas ou peu d'influence sur la prise en charge chirurgicale du strabisme.

Fig 1. Essai de classification simplifiée des strabismes et des nystagmus.

- Le groupe des formes mixtes pour lesquelles nous utiliserons le terme de tropie nystagmique (sa définition est plus restreinte que celle du Professeur MA Quéré ou celle d'Olivier Malauzat). Il comprend les patients présentant les deux éléments suivants :
 - Un strabisme,
 - Un nystagmus manifeste important, spontanément visible (nystagmus congénital) dont la présence change l'éventuelle prise en charge chirurgicale (une ésoptropie précoce avec un torticolis d'abduction est une tropie nystagmique) ou indique une détérioration des fonctions visuelles.

Cette division en trois groupes a comme toute classification des limites toujours un peu floues. La zone frontière entre le strabisme précoce et le nystagmus patent est faite par trois éléments :

- Un élément moteur : le type de la phase lente du nystagmus. Certes, dans les années à venir des moyens d'enregistrement performant seront proposés au clinicien, mais les enregistrements électrooculographiques du Professeur Quéré (travail d'Olivier Malauzat) ont déjà bien montré que cette frontière était pour le moins perméable. Par ailleurs, la subdivision en un grand nombre de sous-groupes [1 & 2] ne paraît pas non plus simplifiée la problématique.
- Le torticolis. Si dans les torticolis non conformes, le problème est simple : la pathologie nystagmique l'emporte ; dans les torticolis conformes, le problème reste entier : ce torticolis est-il simplement lié à la dérive tonique d'adduction ou est-il lié à un « blocage » de nystagmus ? Aujourd'hui, la réponse n'est pas obligatoirement simple.
- La pathologie sensorielle. Là encore, si de bonnes performances de l'œil fixateur, laissent supposer une origine strabique ; de mauvaises performances sont-elles la preuve d'une origine nystagmique exclusive ?

Comme nous venons de le voir, la frontière est floue. Il est fort probable qu'elle le reste. Ce sera toujours au clinicien sur les données de l'examen clinique et des examens paracliniques de faire les arbitrages.

RAPPEL SUR LE SYSTÈME OCULOMOTEUR

LES TÂCHES DU SYSTÈME MOTEUR

Comme von Noorden GK [20] les a remarquablement définis, elles sont :

- Agrandir le champ de vision en transformant le champ visuel en champ de fixation ;
- Amener l'image de l'objet d'attention sur la fovéa et de la maintenir ;
- Placer les deux yeux d'une telle façon qu'ils soient correctement alignés à tout moment, assurant ainsi le maintien de la vision simple binoculaire.

Les types de mouvements utilisés pour réaliser cette tâche sont présentés dans le tableau n° 2.

LA POSITION PRIMAIRE

La position primaire, les ophtalmologistes en parlent beaucoup mais souvent sans la définir. Elle l'est pourtant parfaitement :

- « C'est la position quand les axes visuels (lignes du regard) des yeux sont parallèles, lorsque le sujet regarde un objet situé très loin, et perpendiculaire au plan frontal de la tête tenue droite » ;
- « C'est la position des yeux où les plans sagittal, frontal et horizontal des yeux sont parallèles aux mêmes trois plans de la tête quand ils passent par le centre de rotation des yeux (figure n° 2) [15] » ;

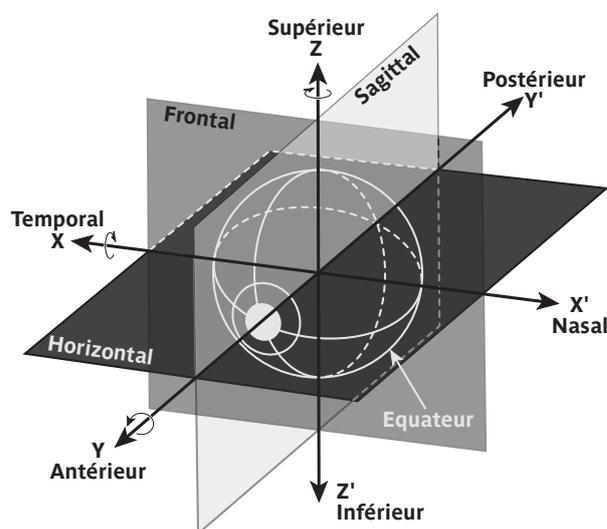


Fig 2. La position primaire.

<i>Classes de Mouvements Oculaires</i>	<i>Fonction Principale</i>
Fixation visuelle	Maintenir l'image d'un objet immobile sur la fovéa
Vestibulaire	Maintenir les images du monde vu, stable sur la rétine pendant des rotations brèves de la tête.
Optocinétique	Maintenir les images du monde vu, stable sur la rétine pendant une rotation soutenue de la tête.
Poursuite lisse	Maintenir l'image d'une petite cible en mouvement sur la fovéa ; ou maintenir, en vision de près, l'image d'une petite cible sur la rétine pendant un mouvement spontané linéaire ; avec la réponse optocinétique, aider à stabiliser le regard pendant une rotation soutenue de la tête.
Phases rapides du nystagmus	Ramener les yeux pendant une rotation prolongée et diriger le regard vers une scène visuelle entrante.
Saccades	Amener les images du centre d'intérêt sur la fovéa
Vergence	Déplacer les yeux dans des directions opposées de telle façon que les images d'un objet simple soient placées ou maintenues simultanément sur les deux fovéas.

Tab 2. Les classes fonctionnelles de mouvements oculaires chez l'homme d'après Leigh RJ et Zee DS [11].

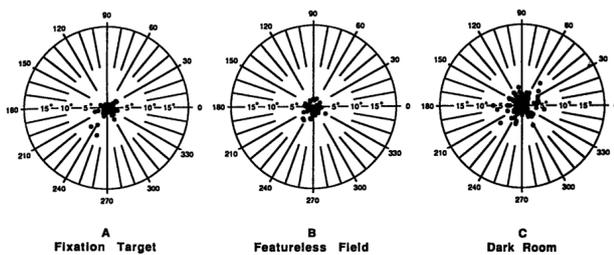


Fig 3. Contrôle de la position primaire par Jampel RS [9 & 10]. Seul, un contrôle central permet d'obtenir une telle réponse qui montre l'importance de l'information visuelle.

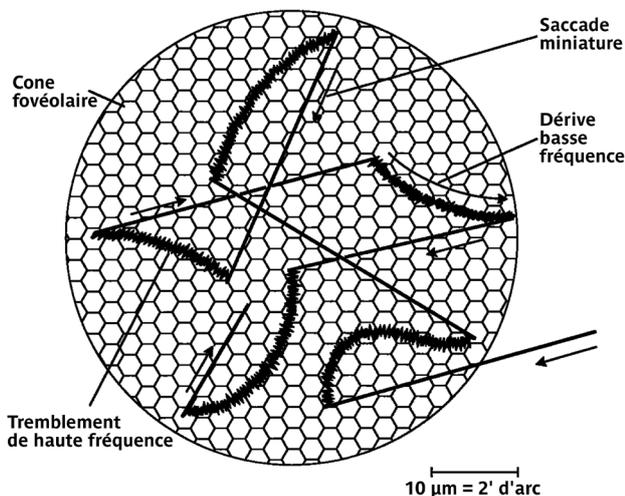


Fig 4. Le déplacement de la fixation sur la grille fovéolaire [15].

- C'est la position du « garde à vous » de P Broca.

On doit aux travaux de Jampel RS [9 & 10] d'avoir démontré que celle-ci était sous le contrôle du système nerveux central et qu'il s'agit bien de la position de référence du système oculomoteur dans l'orbite, dans la tête et dans l'espace pour les réseaux neuronaux qui contrôlent la position et l'équilibre des globes oculaire (figure n° 3).

LA FIXATION VISUELLE

La fixation a pour objectif de maintenir l'image de l'objet fixé immobile sur la fovéola. L'immobilité des yeux n'est qu'apparente car l'enregistrement des mouvements oculaires avec des systèmes élaborés montre qu'il existe une instabilité permanente des yeux due à des mouvements infra-cliniques (figure n° 4) [15]:

- Micronystagmus ;
- Dérive de basse fréquence ;
- Saccades miniatures.

Par ailleurs, il a été montré que la stabilisation de l'image sur la rétine entraîne une baisse progressive de la vision jusqu'à la disparition (temps de disparition d'une post-image ~ 1 minute). Les micromouvements sont donc indispensables pour la vision. La fixation visuelle n'est qu'apparemment stable. Le dérèglement clinique de la fixation s'appelle le nystagmus.

FIXATION ET INTÉGRATEUR NEURONAL

D'après Leigh RJ et Zee DS [11], lors des mouvements oculaires conjugués normaux, les motoneurones oculaires reçoivent un signal neuronal de position et de vitesse :

- Un signal nécessaire pour maintenir les yeux stables dans une position excentrique dans l'orbite ;
- Un signal codé de la vitesse par un processus d'intégration mathématique.

C'est ce réseau neuronal qui sert d'intégrateur tant pour les mouvements horizontaux que pour les mouvements verticaux. C'est ce réseau de neurones interconnectés qui réalise une véritable intégration mathématique des signaux oculomoteurs.

En cas d'intégration neuronale inadéquate, il se produit un décalage dans le signal de position qui entraîne une importante dérive de la position excentrique vers la position neutre. Cliniquement, le nystagmus devient dépendant de la position de fixation. La conséquence de ce dérèglement est la loi d'Alexander sur le nystagmus : la vitesse de la phase lente augmente quand les yeux sont dirigés vers une position dans l'orbite dans le sens de la phase rapide.

Par ailleurs, si le système nerveux est privé de vision ou s'il reçoit une information visuelle de mauvaise qualité (pathologie rétinienne, cataracte, etc.), l'intégrateur neuronal perd son calibrage et sa capacité de maintenir le regard fixe stable. Un nystagmus apparaît. L'équilibre oculomoteur est dépendant de la qualité du signal visuel reçu pendant les premiers mois de vie.

LE TEMPS DE FOVÉATION

C'est le temps pendant laquelle la fovéola fixe réellement l'objet de fixation et ceci pour un cycle. On a montré [12] que le niveau d'acuité visuelle de ces patients peut être directement corrélé avec le temps moyen de fovéation, la fovéation étant la partie de la phase lente pendant laquelle la vitesse du glissement sur la rétine est suffisamment lente (moins de 5 °/s) pour permettre une visualisation plus précise de la cible.

DÉFINITION

ET TYPES DE NYSTAGMUS

Le nystagmus est un tremblement associé des globes oculaires modifiant l'équilibre stato-cinétique du regard. Il est caractérisé par une succession rythmée, plus ou moins régulière, de mouvements conjugués changeant alternativement de sens [6].

LES DIVERS TYPES

Il existe divers types de nystagmus (figure n° 5) :

- Les nystagmus spontanés :
 - ↳ Le nystagmus pendulaire,
 - ↳ Le nystagmus patent,
 - ↳ Le nystagmus manifeste-latent,
 - ↳ Le nystagmus optocinétique.
- Les nystagmus provoqués ou instrumentaux :
 - ↳ Le nystagmus optocinétique,
 - ↳ Le nystagmus vestibulaire.

Cependant plusieurs associations sont possibles :

- Nystagmus pendulaire et nystagmus manifeste-latent ;
- Nystagmus patent et nystagmus manifeste-latent (tropie nystagmique).

D'un point de vue clinique et instrumental, il est important de comprendre que le nystagmus optique l'emporte sur le nystagmus optocinétique qui l'emporte sur le nystagmus vestibulaire.

LES NYSTAGMUS OPHTALMOLOGIQUES

Ils sont au nombre de deux.

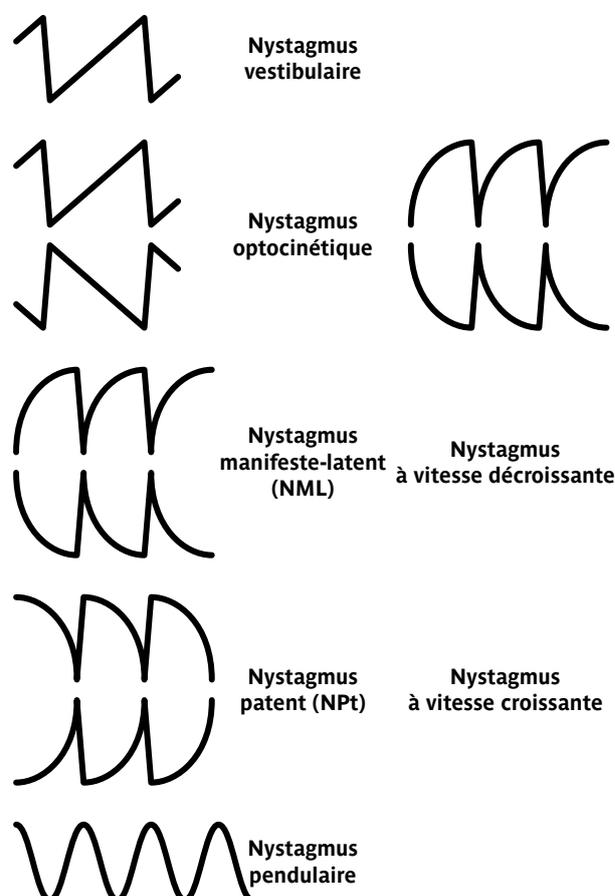


Fig 5. Schémas représentant les différents types de nystagmus.

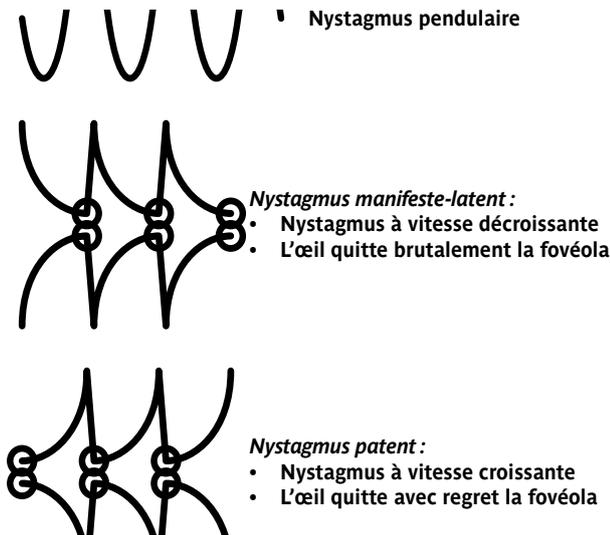


Fig 6. Le cercle indique quand, dans chaque cycle nystagmique, la fovéola fixe l'objet visé ou quand l'image de l'objet fixé est sur la fovéola.

LE NYSTAGMUS PATENT OU MANIFESTE

Il présente deux expressions cliniques (figure n° 6):

- Le nystagmus pendulaire ou patent;
- Le nystagmus à ressort ou manifeste. Il a les caractéristiques suivantes:
 - Vitesse croissante,
 - L'œil quitte la fovéola (l'œil quitte avec regret la fovéola [18]),
 - Il peut être associé avec le nystagmus manifeste/latent: 20 % (Dell'Osso [3]),
 - Il respecte la loi d'Alexander: dans un nystagmus à ressort, le nystagmus spontané diminue quand le regard s'oriente vers la phase lente. C'est dans cette forme clinique qu'il peut présenter un syndrome de Kestenbaum-Anderson.

LE NYSTAGMUS MANIFESTE-LATENT

Ce terme est un oxymore (figure de rhétorique où deux mots désignant des réalités contradictoires ou fortement contrastées sont étroitement liés par la syntaxe [21]). Sur le plan clinique, il est composé par (figure n° 6):

- Un nystagmus à ressort;
- À vitesse décroissante;
- L'œil rejoint la fovéola (l'œil quitte brutalement la fovéola [18]).

Le diagnostic différentiel se ferait donc sur la vitesse de la phase lente du nystagmus, ce qui, en clinique et dans la majorité des cas, est impossible même pour un examinateur entraîné (voir infra).

LES NYSTAGMUS PROVOQUÉS

Ils sont physiologiques. C'est la perception d'une mouvance de l'espace par rapport au sujet qui déclenche un nystagmus. Ils sont de deux types et toujours à ressort:

- Le nystagmus vestibulaire. Il est provoqué par des stimuli otolithiques déclenchés par les mouvements de la tête et du corps.
- Le nystagmus optocinétique. Il est provoqué par des stimuli visuels de mouvance.

Ces nystagmus provoqués sont physiologiques mais ils peuvent être altérés par des processus pathologiques. C'est ce que nous retrouverons dans l'inexcitabilité optocinétique liée à l'existence d'une composante latente de nystagmus.

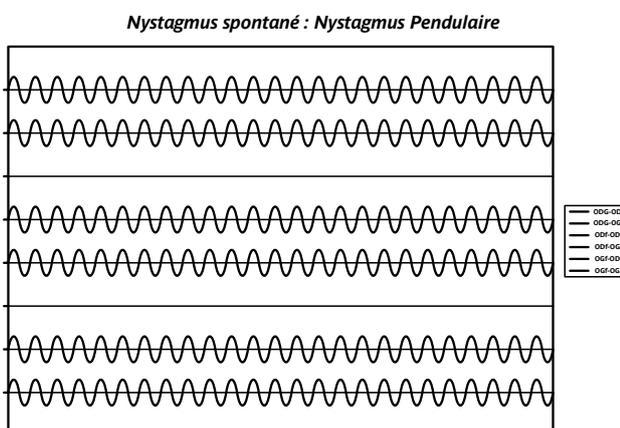


Fig 8. Schéma représentant un nystagmus pendulaire.

Le nystagmus optocinétique représente le troisième type de mouvements conjugués de version:

- La saccade, c'est l'attraction visuelle;
- La poursuite, c'est la fixation en mouvement;
- Le nystagmus optocinétique, c'est l'adaptation à un espace mouvant.

LES NYSTAGMUS SPONTANÉS

CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES

Ils comprennent deux formes cliniques:

- Le nystagmus pendulaire (2 phases égales, le plus souvent lentes) (figure n° 8);

- Les nystagmus à ressort (phase rapide dans un sens - phase lente dans l'autre) qui se divise en deux formes cliniques :
 - ↳ Le nystagmus manifeste (figure n° 9),
 - ↳ Le nystagmus manifeste-latent (figure n° 10).

Ils peuvent être congénitaux ou acquis. Ils peuvent être dus à une multiplicité de causes et de lésions situées au niveau des structures les plus diverses du système oculogyre. Ils n'ont aucune valeur étiologique et aucune valeur localisatrice (il existe des exceptions)

Ils sont toujours pathologiques et traduisent un grave trouble de la statique oculaire. Ils traduisent une altération organique ou fonctionnelle d'un ou de plusieurs éléments du système oculogyre qui contrôle l'équilibre statique des globes.

DEUX FAITS IMPORTANTS

CHEZ L'ADULTE

Les lésions organiques acquises (œil, voies optiques et cortex strié) ne provoquent pas d'apparition d'un nystagmus spontané. Il est nécessaire d'avoir une atteinte du système oculogyre. Il s'agit principalement d'un nystagmus toujours à ressort.

CHEZ L'ENFANT

Les impotences périphériques majeures (paralysies congénitales, syndrome de Duane, syndrome de Brown, etc.) ne provoquent pas de nystagmus. En d'autres termes, le système oculomoteur périphérique n'induit pas une telle dysmaturation.

PATHOGÉNIE DE LA SÉMÉIOLOGIE DES NYSTAGMUS CONGÉNITAUX

Le nystagmus pendulaire et le nystagmus manifeste-latent entraînent une séméiologie sensorielle commune :

- Une amblyopie bilatérale ;
- Une absence de perception des oscillopsies.

Cette symptomatologie est logique car les nystagmus spontanés entraînent une dysmaturation simultanée de la fonction d'acuité. Classiquement on disait qu'il y avait une absence de corrélation directe entre le niveau d'acuité et l'amplitude du nystagmus. Nous savons maintenant que l'acuité visuelle est fonction du temps de fovéation.

VALEUR LOCALISATRICE DES NYSTAGMUS CONGÉNITAUX ?

La morphologie du nystagmus ne permet ni de préciser la localisation ni la nature du processus pathologique. Seule, la présence d'une composante latente permet de fortement soupçonner une origine précoce et ophtalmologique.

LE NYSTAGMUS PENDULAIRE

LA SYMPTOMATOLOGIE MOTRICE

Il est congruent et non dissocié. Les secousses sont égales sur les deux yeux. Le nystagmus est identique en fixation ODG, OD et OG. Cependant, il peut présenter des variations spatiales :

- Dans 30 % des cas, il est inchangé quelle que soit la direction du regard.
- Dans 70 % des cas, il présente d'importantes variations spatiales de son intensité et de sa morphologie dans les versions :
 - ↳ Il est très réduit dans une direction, il se « bloque » (ce terme consacré par l'usage est pour le moins malheureux, car, à l'exception du

Nystagmus spontané : Nystagmus Patent

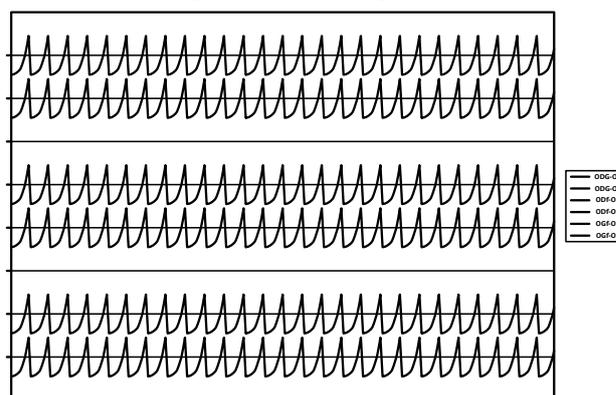


Fig 9. Schéma représentant un nystagmus manifeste ou patent.

Nystagmus Manifeste-Latent

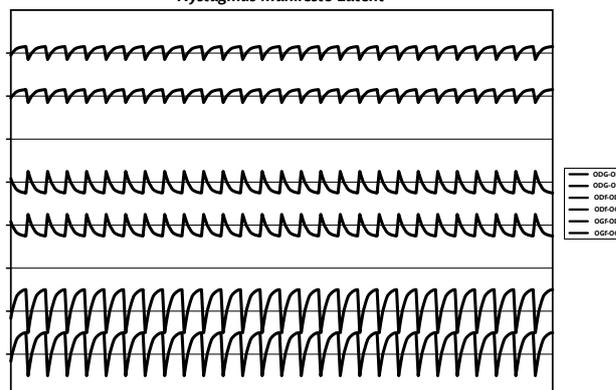


Fig 10. Schéma représentant un nystagmus manifeste/latent.

« blocage » en convergence, la force « bloquante » (cf. supra & infra) manque à l'appel);

- ↪ Il est très ample et pendulo-ressort dans le sens opposé;
- ↪ Il présente un torticolis dit compensateur dans le sens opposé au « blocage »;
- ↪ Il s'accompagne d'une amélioration de l'acuité visuelle dans la zone de « blocage ».

Dans les deux formes cliniques, il peut présenter un blocage en convergence.

LA FONCTION BINOCULAIRE

En absence de strabisme associé, la fonction binoculaire est épargnée. La correspondance rétinienne est normale. La stéréoscopie de près (acuité suffisante) peut être excellente.

La relation entre avec l'acuité visuelle et stéréoscopie n'est pas toujours simple.

LE NYSTAGMUS MANIFESTE/LATENT

Le nystagmus manifeste/latent, du fait de sa physiopathologie, doit s'accompagner d'un strabisme convergent. La présence d'un strabisme divergent associé à une malformation papillaire doit être un signe d'alerte pour l'ophtalmologiste (syndrome de la ligne médiane) qui doit envisager des explorations neuroradiologiques.

LES TROPIES NYSTAGMIQUES

Les tropies nystagmiques représentent l'association d'un nystagmus patent et d'un strabisme précoce.

LES CONSÉQUENCES SENSORIELLES

Cette association a des conséquences sensorielles logiques :

- Une amblyopie bilatérale nystagmique;
- Une amblyopie encore plus forte de l'œil dominé (amblyopie relative) dans plus de 50 % des cas;
- Une perte totale de la vision binoculaire.

LES CONSÉQUENCES MOTRICES

- Le nystagmus pendulaire se transforme en un nystagmus à ressort: nystagmus manifeste-latent;
- Il y a une exagération plus ou moins forte à l'occlusion monolatérale (nystagmus latent);
- Le nystagmus bat vers l'œil découvert.

LE TORTICOLIS

Il est présent dans 70 % des cas. Il est important de bien l'analyser cliniquement. Il peut prendre deux formes :

- Un torticolis conforme (alternant d'adduction) en fonction de l'œil fixateur :
 - ↪ Un torticolis d'adduction de l'œil fixateur dans les ésootropies,
 - ↪ Un torticolis d'abduction de l'œil fixateur dans les exotropies.
- Un torticolis non conforme en fonction de l'œil fixateur :
 - ↪ Un torticolis d'abduction de l'œil fixateur dans les ésootropies,
 - ↪ Un torticolis d'adduction de l'œil fixateur dans les exotropies

Les conséquences chirurgicales de ce torticolis sont importantes d'où l'importance de son analyse par le clinicien.

PHYSIOPATHOLOGIE ET CHIRURGIE

BLOCAGE LATÉRAL

Deux hypothèses peuvent expliquer la diminution des secousses nystagmiques dans le regard latéral :

- Une saturation du nystagmus par les influx de version. Ce serait un vrai « blocage » latéral.
- Un déplacement latéral de la position primaire. Nous avons vu que c'était l'hypothèse la plus probable avec des conséquences chirurgicales significatives.

Quelles vont être les conséquences d'une telle hypothèse sur l'acte chirurgical ? La chirurgie va créer un leurre par le déplacement dans le sens opposé des globes oculaires. Les influx de version sont « épuisés » par la version compensatrice au déplacement opposé de l'œil. Le résultat en est un recentrement de la position primaire. Mais il faut bien comprendre que l'acte chirurgical a créé une situation où des facteurs statiques (chirurgie) s'opposent à des facteurs dynamiques (pathologie), d'où le risque réel d'un épuisement partiel de la chirurgie, ce que l'expérience clinique montre régulièrement.

BLOCAGE EN CONVERGENCE

Dans cette situation, il y a une saturation du nystagmus par les influx de vergence. La chirurgie va créer un leurre par le déplacement des globes oculaires en divergence. Le risque est l'épuisement de la vergence avec le temps. Nous nous retrouvons devant une situation classique d'exophorie-tropie avec toutes les plaintes fonctionnelles que nous connaissons bien. Nous savons aussi que la fonction tonique de vergence diminue avec le temps et que le risque d'une rupture de la binocularité augmente avec le temps.

CONCLUSION

Il existe deux grandes formes cliniques de nystagmus précoce :

- Le nystagmus pendulaire ;
- Le nystagmus manifeste-latent.

Le nystagmus acquis de l'adulte est essentiellement un nystagmus à ressort sans aucune valeur localisatrice (les causes en sont les plus diverses).

Chez le nourrisson, comme le système sensori-moteur est immature, les facteurs organiques ou fonctionnels perturbent, en général de façon simultanée, la maturation des diverses fonctions visuomotrices : association d'un nystagmus pendulaire à un strabisme précoce, c'est la tropie nystagmique.

RÉFÉRENCES

1. Abadi RV, Bjerre A. Motor and sensory characteristics of infantile nystagmus. *Br J Ophthalmol*. 2002 Oct; 86 (10): 1 152-60.
2. Abadi RV, Scallan CJ. Waveform characteristics of manifest latent nystagmus. *Invest Ophthalmol Vis Sci*. 2000 Nov; 41 (12): 3 805-17.
3. Dell'Osso LF, Schmidt D, Daroff RB. Latent, manifest latent, and congenital nystagmus. *Arch Ophthalmol*. 1979 Oct; 97 (10): 1 877-85.
4. Dell'Osso LF. Congenital, latent and manifest latent nystagmus--similarities, differences and relation to strabismus. *Jpn J Ophthalmol*. 1985; 29 (4): 351-68.
5. Friedman Z, Neumann E, Hyams SW, Peleg B. Ophthalmic screening of 38,000 children, age 1 to 2 1/2 years, in child welfare clinics. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1980 Jul-Aug; 17 (4): 261-7.
6. Goddé-Jolly d & Larmande P. Les nystagmus. Masson, Paris, 1973, 1 632 p.
7. Graham PA. Epidemiology of strabismus. *Br J Ophthalmol*. 1974 Mar; 58 (3): 224-31.
8. Hemmes GD. Hereditary nystagmus (abstract). Doctoral thesis. Utrecht. *Am J Ophthalmol* 10: 149. 1927. Cité par von Noorden GK, Campos EC. *Binocular and Ocular Motility*. 6 ed. Mosby. 2002.
9. Jampel RS, Shi DX. Eye-centering: the basic ocular motor reflex - literature review, observations and hypotheses. *Curr Eye Res*. 1996 Aug; 15 (8): 890-8.
10. Jampel RS, Shi DX. Retinal micromovements, the visual line, and Donders'law. *Am J Ophthalmol*. 2000 Feb; 129 (2): 224-34.
11. Leigh RJ et Zee DS. *The Neurology of Eye Movements*. Oxford University Press, 1999, 643 p.
12. Maybodi M. Infantile-onset nystagmus. *Curr Opin in Ophthalmol* 2003; 14: 276-285.
13. Nixon RB, Helveston EM, Miller K, Archer SM, Ellis FD. Incidence of strabismus

- in neonates. Am J Ophthalmol. 1985 Dec 15; 100 (6): 798-801.
14. Norn MS: Congenital idiopathic nystagmus: Incidence and occupational prognosis. Acta Ophthalmol 1964 : 42; 889-896.
 15. Oyster CW. The human eye. Sinauer Associates, Inc. Sunderland, 1999, 766 p.
 16. Repka MX. Nystagmus: clinical evaluation and surgical management. In Clinical Strabismus Management, WB Saunders Company, 1999, p 403-420.
 17. Speeg-Schatz C. Nystagmus. In Strabologie: approche diagnostique et thérapeutique. Elsevier, 2004, p 63-69.
 18. Spielmann A. Les strabismes. Masson, Paris, 1989, 262 p.
 19. Thouvenin D & Malauzat O. Nystagmus en ophtalmologie. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Ophtalmologie, 21-560-A-10, 1999, 14 p.
 20. von Noorden GK, Campos EC. Binocular and Ocular Motility. 6ed, Mosby, 2002, 653 p.
 21. Wikipédia. L'encyclopédie libre. <http://fr.wikipedia.org/wiki/Accueil>

EXAMEN CLINIQUE D'UN NYSTAGMUS PATENT

Marie-Andrée Espinasse-Berrod

Un nystagmus patent se distingue d'un nystagmus latent par son caractère manifeste en vision binoculaire et peu modifié par l'occlusion monoculaire.

L'examen d'un nystagmus patent doit être assez long pour mettre en évidence ses éventuelles variations.

Son étude clinique cherche à déterminer s'il s'agit d'une forme congénitale ou acquise, s'il existe une étiologie sensorielle diagnostiquée dès l'examen clinique ou si un bilan complémentaire s'impose.

INTERROGATOIRE

INTERROGATOIRE GÉNÉRAL

- Antécédents familiaux de nystagmus, strabisme, torticolis, malvoyance ou albinisme;
- Affection générale associée importante à rechercher, en particulier une affection neurologique, métabolique ou un albinisme;
- Qualité du développement général;
- Éveil visuel (à l'âge préverbal);
- Prise de traitement;
- Vertiges ou nausées.

DESCRIPTION DU NYSTAGMUS

- Âge d'apparition (infantile ou acquis après l'âge de 6 mois);
- Évolution dans le temps;
- Variabilité dans la journée et en fonction de l'activité.

SIGNES ASSOCIÉS

- Torticolis (toujours identique ou variable, facteur déclenchant, voir photos actuelles et anciennes);
- Nystagmus ou secousses de la tête;
- Signes fonctionnels à type d'oscillopsies ou de diplopie;
- Photophobie.

BILAN D'UN TORTICOLIS

Une position anormale de la tête doit être recherchée dès l'inspection lors de l'interrogatoire.

Le torticolis se majore souvent en vision de loin et particulièrement à la fixation, n'apparaissant parfois qu'à la fixation de petits optotypes.

Il peut être horizontal, oblique ou vertical et parfois double d'où la nécessité d'un temps d'examen assez long.

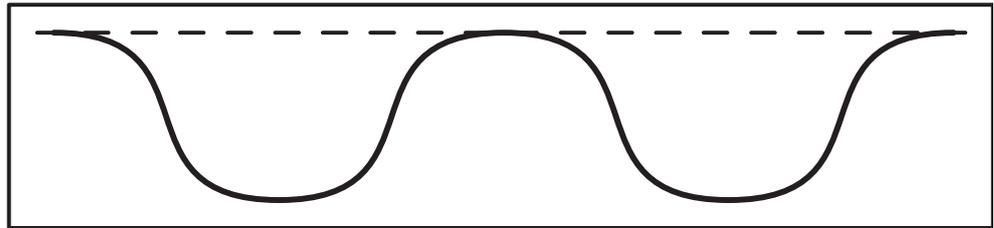


Fig 1. Un nystagmus pendulaire se définit par des mouvements de va-et-vient d'égale vitesse.

Le torticolis est parfois d'importance variable. Son importance moyenne peut être appréciée à l'aide d'un goniomètre ou d'autres systèmes plus sophistiqués.

La position nécessaire des yeux pour fixer droit devant permet alors d'utiliser une zone de moindre nystagmus qui améliore l'acuité visuelle.

Ce torticolis peut avoir des répercussions sur le rachis cervical et les relations sociales.

ACUITÉ VISUELLE

L'acuité visuelle doit impérativement être appréciée d'abord en binoculaire et en respectant un éventuel torticolis de fixation, puis en binoculaire tête droite, et enfin en monoculaire en privilégiant une occlusion par pénalisation (+3 Ø) ou écran translucide, pour ne pas majorer le nystagmus avec une éventuelle part latente. L'examen se fait en vision de loin puis en vision de près.

Le niveau d'acuité visuelle est très variable, dépendant d'une éventuelle anomalie sensorielle associée, du temps de fovéation permis par le nystagmus et d'une possible amblyopie strabique surajoutée. L'amblyopie peut donc être asymétrique.

L'acuité visuelle définitive n'est parfois estimée qu'à partir de 8 à 9 ans.

ÉTUDE CLINIQUE DU NYSTAGMUS

L'observation clinique du nystagmus s'effectue d'abord en binoculaire et en faisant fixer un optotype, en vision de loin puis de près, dans les différentes directions du regard et en convergence.

Le nystagmus est décrit selon différents critères: morphologie, direction, fréquence et amplitude.

Puis sont recherchées d'éventuelles modifications du nystagmus lors de la fixation monoculaire ou chaque œil fixant.

L'examen d'un nystagmus est donc nécessairement assez long.

MORPHOLOGIE

Un nystagmus se caractérise par un mouvement de va-et-vient des yeux comportant au moins une phase lente qui est le processus pathologique initial.

Un nystagmus pendulaire se définit par des mouvements de va-et-vient d'égale vitesse (figure n° 1).

Un nystagmus à ressort induit un déplacement plus rapide dans une direction (figure n° 2).

Un nystagmus mixte associe les deux formes.

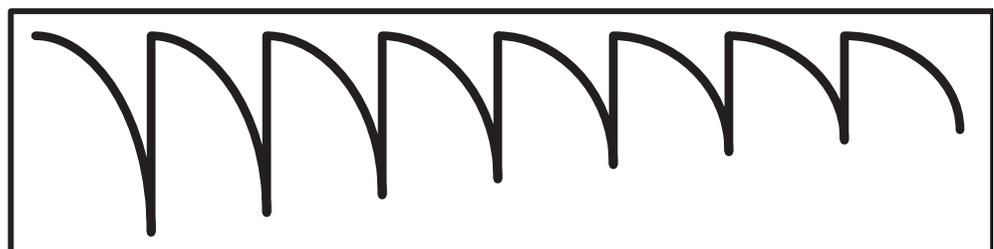


Fig 2. Un nystagmus à ressort induit un déplacement plus rapide dans une direction.

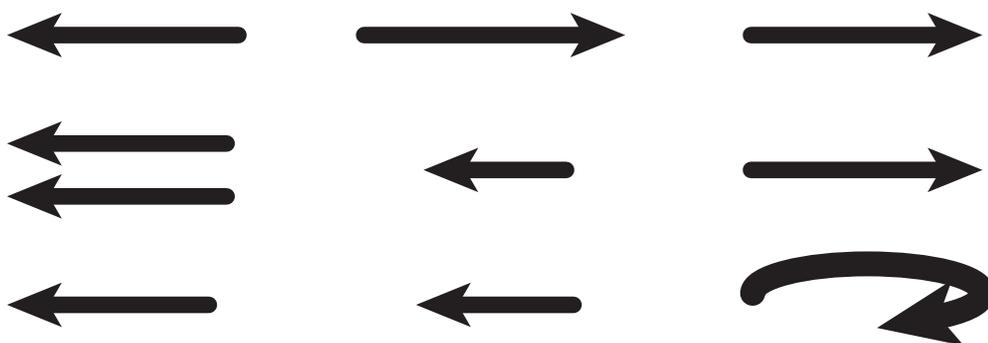


Fig 3. Schéma avec différentes flèches de forme, de longueur et d'épaisseur variable.

DIRECTION

La direction du nystagmus est donnée par la phase rapide.

Elle est le plus souvent horizontale, parfois verticale, oblique ou rotatoire. Le nystagmus peut être bi-directionnel et présenter parfois un changement périodique de sa direction (caractéristique du nystagmus périodique alternant).

Plus exceptionnel est le see-saw nystagmus, un nystagmus pendulaire associé sur un œil à des mouvements d'élévation intorsion et sur l'autre œil des mouvements d'abaissement et d'extorsion, avec par moments inversion des mouvements.

RYTHME ET FRÉQUENCE

La fréquence est plus ou moins rapide. Et le nystagmus peut être régulier ou apparaître par bouffées.

AMPLITUDE ET INTENSITÉ

L'intensité est égale au produit de la fréquence par l'amplitude. Parfois le nystagmus est d'amplitude si faible qu'il n'est visible qu'à l'examen du fond d'œil.

ÉTUDE DES VARIATIONS DU NYSTAGMUS

SELON LE CARACTÈRE BINOCULAIRE OU MONOCULAIRE DE LA FIXATION

Un nystagmus patent est manifeste en vision binoculaire à la différence d'un nystagmus latent qui n'apparaît qu'en monoculaire. Mais il peut exister une part latente surajoutée qui apparaîtra en monoculaire en majorant le nystagmus.

SELON LA DIRECTION DU REGARD

Le nystagmus peut changer de morphologie, ou augmenter en intensité ou en fréquence. Le sens de battement va varier (battement vers la droite dans le regard à droite et vers la gauche dans le regard à gauche).

Ces variations peuvent être reportées sur un schéma avec différentes flèches de forme, de longueur et d'épaisseur variable (figure 3).

Mais l'intérêt de l'enregistrement vidéographique est majeur dans la pathologie nystagmique.

La diminution d'intensité du nystagmus peut aboutir dans une direction du regard à une zone d'équilibre avec un éventuel torticolis associé. La zone d'équilibre peut se situer dans une zone intermédiaire ou en version extrême et elle peut être unique ou non.

SELON L'ŒIL FIXATEUR

Un nystagmus d'intensité égale quel que soit l'œil fixateur est dit congruent (à l'inverse du non congruent).

Un nystagmus de direction égale quel que soit l'œil fixateur est dit concordant (à l'inverse du discordant).

ÉTUDE DE LA RÉFRACTION

La cycloplégie est obligatoire pour une réfraction parfois rendue difficile par l'importance du nystagmus. Elle peut être réalisée lors d'un examen sous anesthésie générale. La correction optique totale de défauts réfractifs même minimes est importante dans le but d'optimiser l'acuité et de soulager l'effort visuel. Une addition pour la vision de près est parfois bénéfique.

Un centrage des verres dans l'axe du regard a pu être proposé en cas de torticolis constant.

Mais surtout la correction par lentilles cornéennes est préférée dans ce cas. Et de façon générale, les lentilles peuvent permettre une meilleure stabilité et une amélioration de l'acuité visuelle.

COMPLÉMENT DU BILAN OCULOMOTEUR

Un strabisme associé à un nystagmus définit une tropie nystagmique. Il peut s'agir d'une microtropie alors difficile à mettre en évidence. Des signes de strabisme précoce (DVD, fixation en adduction, élévation en adduction) associés font évoquer un nystagmus latent ou manifeste latent plutôt qu'un nystagmus patent.

En absence de strabisme, la qualité de la vision binoculaire et de la fusion est importante à connaître en particulier avant de poser une indication chirurgicale.

EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE COMPLET

L'examen des pupilles et du réflexe photomoteur est réalisé avant la dilatation pupillaire.

L'examen des milieux oculaires, recherche toute anomalie et en particulier une rétro-illumination irienne évoquant un albinisme.

L'examen du fond d'œil recherche des anomalies expliquant une origine sensorielle du nystagmus et parfois difficiles à voir comme une hypoplasie papillaire ou une non-différenciation maculaire. L'ophtalmoscopie indirecte aide à la réalisation de l'examen.

AU TERME DE L'EXAMEN CLINIQUE D'UN NYSTAGMUS PATENT

DISTINCTION CLINIQUE ENTRE NYSTAGMUS CONGÉNITAL ET ACQUIS

NYSTAGMUS CONGÉNITAL

- Apparu avant 6 mois ;
- Antécédents familiaux fréquents ;
- À ressort ou pendulaire ;
- Le plus souvent essentiellement horizontal ;
- En bouffées ;
- Fréquente position d'équilibre avec torticolis ;
- Diminution en convergence ;
- Concordant ;
- Aggravé avec la fixation, le stress...

NYSTAGMUS ACQUIS

- Apparu après 6 mois de vie ;
- Plus souvent vertical ou torsionnel ;
- Fréquents signes fonctionnels (oscillopsies...);
- Vertiges, nausées ;
- Signes neurologiques ou cochléaires.

FACE À UN NYSTAGMUS PATENT CONGÉNITAL

- Ou le contexte clinique associe un trouble neurologique associé au nystagmus (souffrance périnatale, leucomalacie, malformation type hypoplasie ponto-cérébelleuse ou syndrome de Joubert...);
- Ou l'examen ophtalmologique clinique révèle une étiologie sensorielle au nystagmus (albinisme, anomalie du nerf optique, cataracte, glaucome, forte myopie ou astigmatisme important, aniridie...);
- Ou l'examen clinique semble normal et le diagnostic de nystagmus congénital idiopathique est évoqué. Mais ce diagnostic ne doit être posé qu'avec certitude et, en particulier, après vérification de la normalité des examens complémentaires :
 - ↳ ERG-PEV et vision des couleurs: si on a un doute sur la qualité de la vision ou la normalité du fond d'œil, s'il existe une photophobie,
 - ↳ Bilan neuropédiatrique: s'il existe le moindre signe d'appel neurologique, un doute sur l'état des papilles avec une mauvaise acuité visuelle inexplicée, un doute sur le caractère congénital du nystagmus, des oscillopsies ou un nystagmus atypique, vertical pur, rotatoire pur, unilatéral, non modifié par la fixation ou périodique alternant.

FACE À UN NYSTAGMUS ACQUIS

La recherche d'une étiologie en particulier neurologique ou vestibulaire est indispensable et va nécessiter un bilan clinique et complémentaire élargi vers ces spécialités.

L'examen clinique d'un nystagmus patent est donc primordial puisqu'il va permettre d'une part de savoir si le bilan peut rester clinique ou s'il doit être complété d'examens complémentaires, et d'autre part d'apprécier le retentissement fonctionnel, le pronostic et la tolérance et éventuellement de proposer un acte chirurgical.

EXAMEN D'UN NYSTAGMUS MANIFESTE LATENT

Dominique Thouvenin

INTRODUCTION

Symptôme majeur du syndrome de strabisme précoce, le nystagmus manifeste latent (NML) témoigne de l'immaturation du système optostatique, resté à un stade archaïque, au même titre que l'asymétrie persistante du nystagmus optocinétique (NOC). Il est toujours associé à un strabisme précoce sans vision binoculaire. Il s'agit d'une pathologie de l'œil fixateur, rendue évidente lorsqu'on le prive du soutien pourtant imparfait de l'autre œil. Il témoigne de l'attraction vers l'adduction avec nystagmus battant vers la tempe de l'œil fixant.

PLUSIEURS FORMES CLINIQUES SONT OBSERVÉES

Le nystagmus est dit manifeste lorsqu'on l'observe en situation binoculaire (vision courante), latent s'il apparaît lors de l'occlusion de l'œil dévié et manifeste latent s'il augmente lors de l'occlusion de l'œil dévié.

C'est un nystagmus à ressort conjugué dont la phase rapide bat toujours vers l'œil fixateur et s'inverse au changement d'œil fixateur le plus souvent. Son amplitude s'atténue en fixation en adduction et augmente en abduction (loi d'Alexander = amplitude augmentant dans la direction de la phase rapide du nystagmus). L'acuité visuelle et le confort de fixation s'améliorent d'ailleurs dans cette direction, ce qui est souvent responsable d'un torticolis de fixation en adduction, s'inversant selon l'œil fixant (torticolis alternant dissocié de Quéré), quel que soit le type de strabisme associé, éso ou exotropie.

L'évaluation de l'acuité visuelle peut être difficile en cas de nystagmus manifeste latent. En effet, la mise en place d'une occlusion sur un œil ainsi que le fait de faire fixer en position primaire peuvent déclencher le nystagmus et faire baisser l'acuité visuelle artificiellement. L'acuité de l'œil dominant sera prise en fixation bi-oculaire libre, en laissant le patient prendre un éventuel torticolis spontané, le plus souvent en adduction de l'œil fixateur. Pour prendre l'acuité de l'œil dominé, il vaut mieux réaliser un brouillage optique de l'œil dominant par une addition d'au moins +3 dioptries et, encore une fois, laisser le patient prendre une fixation en adduction de l'œil testé.

On retrouve le Nystagmus manifeste latent dans 30 à 80 % des strabismes précoces, et une amblyopie unilatérale lui est fréquemment associée. En cas de nystagmus manifeste, une amblyopie bilatérale peut être notée comme dans le Nystagmus congénital (NC).

Une composante torsionnelle peut être associée, en général en association avec une Déviation verticale dissociée de l'œil non fixateur. Le nystagmus bat alors en incyclotorsion sur l'œil fixateur alors que l'œil non fixateur part en excyclotorsion et élévation. Cela a conduit Guyton à proposer la théorie

du blocage du Nystagmus manifeste latent par un effort d'intorsion de l'Œil fixateur avec élévation réactionnelle et extorsion de l'Œil non fixateur.

Le Nystagmus manifeste latent est noté chez des patients habituellement neurologiquement sains mais serait plus fréquent en cas de retard psychomoteur associé. Il n'est pas symptomatique d'une pathologie neurologique évolutive. Son individualisation doit donc permettre le plus souvent et avec prudence d'éviter des bilans étiologiques extensifs.

Il existe parfois des associations de Nystagmus manifeste latent et de NC rendant l'analyse plus complexe.

LES ÉTUDES ÉLECTROOCULOGRAPHIQUES

Elles ont permis depuis longtemps de confirmer les constatations cliniques. Elles montrent une phase lente de vitesse décroissante par opposition à la phase lente de vitesse croissante des NC, et une association quasi systématique à une aréactivité du Nystagmus optocinétique pour des stimulations temporo-nasales, à des anomalies dans le même sens de la poursuite oculaire (Dell'Osso, Quéré) et de la réponse en PEV aux stimuli de mouvement. Plus récemment on a précisé plusieurs formes de Nystagmus manifeste latent en fonction de l'aspect de la phase lente en situation binoculaire et un aspect variable de la phase de fovéation en fonction de l'amplitude du nystagmus.

LA PATHOGÉNIE DU NYSTAGMUS MANIFESTE LATENT

Elle n'est pas entièrement élucidée mais certaines pistes sont ouvertes :

- Les aires corticales traitant le mouvement à partir de l'information visuelle (V5 et aire MT) sont fonctionnelles mais travaillent de manière monoculaire.
- Les noyaux de la voie optique (nucleus of optic tract) ne répondent qu'à une stimulation visuelle de l'œil controlatéral avec en réponse l'activation d'une phase lente de nystagmus dans le sens homolatéral au noyau. L'inactivation de ces noyaux inactive le Nystagmus manifeste latent.
- Il est bien montré que nombre de patients monophthalmes congénitaux, mais pas tous, présentent un Nystagmus manifeste latent. Ce qui montre que des facteurs additionnels sont sans doute nécessaires pour déclencher le Nystagmus manifeste latent. Une perturbation de la localisation égocentrique et/ou de la proprioception extra-oculaire est sans doute des éléments favorisants.

LE TRAITEMENT DU NYSTAGMUS MANIFESTE LATENT

Il consiste avant tout à ne pas priver le patient de la zone de confort visuel, soit l'adduction (les secteurs binasaux sont donc particulièrement déconseillés dans ce cas) et de limiter si possible les périodes d'occlusion unilatérale en favorisant les pénalisations optiques. L'appréciation de l'acuité visuelle sera d'ailleurs réalisée en brouillant optiquement l'œil dévié plutôt qu'en le cachant et on notera la différence entre l'acuité visuelle prise en fixation droit devant et en adduction.

Sur le plan chirurgical, le but est de ramener la position de confort visuel (ie l'adduction) en position primaire et de freiner l'attraction vers l'adduction. L'opération du fil du ou des droits médiaux trouve ici une indication de choix éventuellement en association aux interventions conventionnelles selon les tests peropératoires.

Le pronostic chirurgical des strabismes précoces quand ils sont associés à un Nystagmus manifeste latent est moins bon et nécessite souvent plus de temps opératoire pour réussir à stabiliser le strabisme.

RÉFÉRENCES

1. Abadi RV, Scallan CJ. Waveform Characteristics of Manifest Latent Nystagmus and Treatment. J AAPOS 1997 ; 1 : 67-82.
2. Bjerre A. Motor and sensory characteristics of infantile nystagmus. Br J Ophthal-

- mol. 2002 Oct; 86 (10): 1 152-60.
3. Brodsky MC. DVD Remains a Moving Target! J AAPOS 1999; 3: 325-7.
 4. Dell'Osso LF. Congenital, latent and manifest latent nystagmus. Similarities, differences and relation to strabismus. Jpn J ophthalmol. 1985; 29 (4): 351-68.
 5. Dickinson CM, Abadi RV. Pursuit and optokinetic responses in latent/manifest latent nystagmus. Invest Ophthalmol Vis Sci. 1990; 31: 1599-1614.
 6. Erchul DM, Dell'Osso LF, Jacobs J.-B. Characteristics of foveating and defoveating fast phases in latent nystagmus. Invest Ophthalmol Vis Sci. 1998 aug; 39 (9): 1751-9.
 7. Gradstein L, Goldstein HP, Wizov SS, COA, Hayashi T, Reinecke RD. Relationships Among Visual Acuity, Demands, Convergence, and Nystagmus in patients with manifest/latent Nystagmus. J AAPOS 1998; 2: 218-29.
 8. Gradstein L, Goldstein HP, Wizov SS, Reinecke RD. Extended slow phase in latent/manifest latent nystagmus. Invest Ophthalmol Vis Sci. 2004 Apr; 45 (4): 1139-48.
 9. Guyton DL. Dissociated Vertical Deviation: Etiology, Mechanism, and Associated Phenomena. J AAPOS 2000; 4: 131-44. Invest Ophthalmol Vis Sci. 2000; 41: 3805-3817
 11. Kapoula Z, Le Bertre H Ya, g Q, Bucci MP. Latency of saccades, vergence and combined saccade vergence movements in a subject with manifest latent nystagmus. Strabismus. 2004 Sept; 12 (3): 157-67.
 12. Keenan M, Willshaw HE. Outcome of strabismus surgery in congenital esotropia. Br J Ophthalmol. 1992; 76 (6): 342-5.
 13. Quéré MA. Physiopathologie clinique de l'équilibre oculomoteur. Masson, Paris 1983. 257p.
 14. Reinecke RD. Idiopathic Infantile Nystagmus: Diagnosis
 15. Shauly Y, Prager TC, Mazow ML. Linical characteristics and long term postoperative results of infantile esotropiea. Am J Ophthalmol. 1994 Feb 15; 117 (2): 183-9.
 16. Spielmann A. Clinical Rationale for Manifest Congenital Nystagmus Surgery. J AAPOS 2000; 4: 67-74.
 17. Sprunger DT, MD, Wasserman BN, MD, b Stidham DB. The Relationship Between Nystagmus and Surgical Outcome in Congenital Esotropia. J AAPOS 2000; 4: 21-4.
 18. Sprunger DT, Wasserman BN, Stidham DB. The relationship between nystagmus and surgical outcome in congenital esotropia. J AAPOS. 2000; 4 (1): 21-4.
 19. Thouvenin D. Malauzat O. Nystagmus en ophtalmologie. Encycl méd chir (Elsevier, Paris), Ophtalmologie, 21-560-A-10, 1999, 14p.
 20. Thouvenin D. Strabismes précoces. Encycl Méd Chir. Elsevier SAS Ed Paris. Ophtalmologie, 21-550-A-02, 2002, 8p
 21. Wong AM, MD, PhD, Foeller P, Bradley D, Burkhalter A, Tychsen L. Early Versus Delayed Repair of Infantile Strabismus in Macaque Monkeys: Ocular Motor Effects. J AAPOS 2003; 7: 200 -209.
 22. Zubcov AA, Reinecke RD, Gottlob I, Manley DR, Calhoun JH. Treatment of manifest latent nystagmus. Am J Ophtalmol. 1990, 15; 110 (2): 160-7.

LE SYNDROME DU MONOPHTALME CONGÉNITAL

Béatrice Roussat

INTRODUCTION

Le syndrome du monophthalme congénital concerne des patients rendus monophthalme par une cause organique de façon très précoce (à la naissance ou dès les premiers mois de vie). C'est le terme français donné en 1987 par A. Spielmann, pour dénommer un tableau clinique très régulièrement décrit dans la littérature ophtalmologique depuis 1953 (Anderson, Ledermann, Cooper, Haase, Goddé-Jolly).

DÉFINITION

On peut définir ce syndrome par l'association d'une malvoyance profonde unilatérale et d'un torticolis compensateur par lequel le malade cherche à diminuer le nystagmus de l'œil sain et obtenir ainsi une meilleure acuité visuelle. Lorsque la tête est tenue droite, il existe une déviation de l'œil amblyope.

Toutes les amblyopies unilatérales et précoces d'origine organique ne développent pas ce syndrome. Nous l'avons retrouvé seulement dans 1/3 des cas de notre série personnelle de 101 patients.

DESCRIPTION

TORTICOLIS

Le torticolis est classiquement décrit comme une rotation de la tête du côté de l'œil sain, avec une adduction de cet œil. Parfois au contraire, il s'agit d'une abduction, ce qui s'accompagne d'une rotation inverse de la tête (vers le côté de l'œil malade). Dans d'autres cas, la tête est tenue principalement en latéroflexion du côté de l'œil sain. Ce torticolis apparaît progressivement. Il est remarqué par l'entourage de l'enfant à la fin de la première année ou même plus tardivement (vers l'âge de quatre ans).

AMBLYOPIE

L'amblyopie de l'œil atteint est profonde. L'affection qui en est responsable est variable : microphthalmie, malformation papillaire, dysgénésie du segment antérieur, cataracte unilatérale, énucléation précoce.

NYSTAGMUS

Le nystagmus de l'œil sain est un nystagmus manifeste, à ressort, caractérisé par un mouvement lent vers le côté malade, suivi d'une secousse rapide vers le côté sain. Il est présent en position primaire et, dans les cas classiques, s'intensifie en abduction et diminue ou disparaît en adduction. Plus rarement, il réagit de façon inverse.

Lorsqu'on enregistre le nystagmus optocinétique, on retrouve parfois une asymétrie selon qu'on stimule l'œil dans le sens naso-temporal ou temporo-nasal (20 p. cent des cas de notre série).

STRABISME

L'œil malvoyant est fréquemment dévié en ésoptropie, lorsque la tête est tenue en rectitude. Cette déviation est néanmoins d'intensité variable, pouvant être à peine perceptible à l'examen clinique ou au contraire suffisante pour être un motif de consultation.

PATHOGÉNIE

En 1984, Harcourt et Spencer avaient expliqué le syndrome du monophthalme congénital comme une rivalité entre le système géniculostrié et le système extragéniculostrié (i. e. celui qui véhicule principalement les informations venant des rétines nasales).

En fait, tout se passe comme si la monophthalmie rendait manifeste un nystagmus latent, identique à celui rencontré dans les strabismes congénitaux. Il pourrait s'agir dans les deux cas d'un défaut de maturation des liens binoculaires.

PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

La prise en charge thérapeutique est actuellement bien codifiée. Il convient d'opérer la déviation de l'œil amblyope par une chirurgie monoculaire sur cet œil.

Le torticolis n'est pas corrigé par cette chirurgie, mais demande impérativement un geste touchant l'œil sain. Lorsqu'il s'agit d'une fixation en adduction, on utilise toujours une opération du fil de Cüppers (Fadenoperation) sur le droit médial. En cas de fixation en abduction, on pratique un large recul du droit latéral. Cette chirurgie sur l'œil sain est parfois difficile à faire admettre au patient (ou à son entourage); elle est pourtant indispensable.

CONCLUSION

Le syndrome du monophthalme congénital doit être bien connu, pour éviter les investigations inutiles face à un torticolis congénital ou précoce. Le traitement chirurgical bien conduit aboutit à un résultat très favorable dans la majorité des cas.

TORTICOLIS ET NYSTAGMUS

Vincent Paris

CLASSIFIER POUR COMPRENDRE

Le torticolis associé au nystagmus est une stratégie qui peut être simple ou extraordinairement complexe.

En réalité, l'examen de la position de la tête obéit à des règles relativement simples quand on considère séparément les deux types de nystagmus rencontrés en clinique qu'est le nystagmus latent (NL), pathognomonique du strabisme précoce et le nystagmus dit « congénital pur » (NCP) c'est-à-dire indépendant de la pathologie strabique.

La complexité vient à la fois :

- De la présence simultanée ou même parfois successive de ces deux types de nystagmus chez un même patient ;
- De la composante horizontale, verticale ou torsionnelle du torticolis ;
- De l'adoption chez un même patient de plusieurs positions de torticolis en fonction de la direction du regard, de la dominance de fixation ou de la distance de fixation.

LE PRINCIPE DU TORTICOLIS

PRINCIPES GÉNÉRAUX

Le torticolis peut être très variable en fonction de trois facteurs essentiels qui influent sur le contrôle cérébral du nystagmus : le degré d'attention, la fatigue et la qualité de la correction réfractive éventuellement associée.

L'examen du nystagmus se pratique dans tous les champs du regard sans oublier les positions inclinées de la tête [1,7,8].

Outre l'observation de la position de la tête lors de l'exercice de la fixation, l'examineur prendra soin de pratiquer un cover test et d'observer la modification ou la persistance de la position de la tête en fonction du changement induit d'œil fixateur. Dans les strabismes précoces, le torticolis horizontal s'inverse toujours au changement d'œil fixateur. Souvent ces patients penchent aussi la tête, le plus souvent en l'épaule du côté de l'œil fixateur. Ils inversent aussi l'inclinaison quand on couvre l'autre œil. Cette inversion n'est cependant aussi systématique que pour la composante horizontale du torticolis.

TORTICOLIS ASSOCIÉ AU STRABISME PRÉCOCE

Le nystagmus latent est un nystagmus à ressort dont la direction de la phase lente se fait toujours en adduction. Lorsque le patient fixe attentivement, il déplace son œil dans le sens de la phase lente, cela lui permet de diminuer l'amplitude de la phase rapide de rappel. Malgré la variabilité de fréquence du NL décrite dans la littérature, nous avons systématiquement constaté que tous nos patients strabiques précoces adoptaient, à un moment ou un autre une position compensatrice de fixation en adduction (figure n° 1). Le NL ne peut

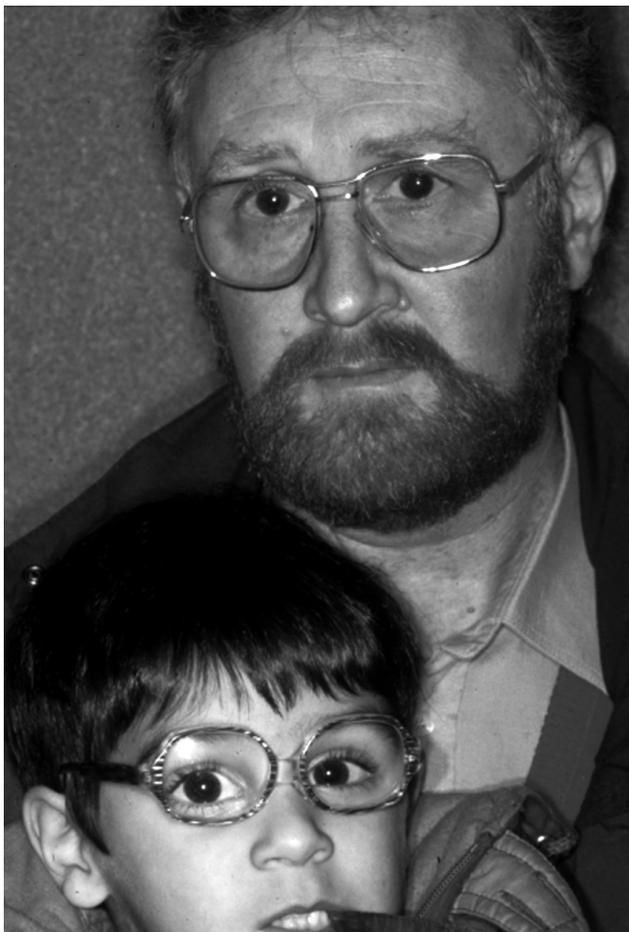


Fig 1. Le torticolis n'a pas besoin d'être énorme pour être facilement identifiable chez ce père amblyope de l'œil gauche et fixant en adduction de l'œil droit. Son fils fixe de près avec son œil gauche dominant et en adduction.

parfois être observé qu'au fond d'œil, en abduction de l'œil examiné et en occluant l'autre œil. Cela dit, en cas de microtropie postopératoire, l'observation d'une fixation en adduction toujours tournée du même côté est un signe tangible de dominance pathologique avec risque de développer une amblyopie de l'autre œil. Soulignons que cette fixation en adduction s'exerce de la même manière, quel que soit l'angle du strabisme, qu'il soit convergent ou divergent. Lorsque le bénéfice sensoriel est significatif en adduction, les patients évitent coûte que coûte l'abduction, ce qui donne des tableaux classiques de pseudo-paralysie d'abduction comme le montrent les figures n° 2a et 2b ci-dessous.

Un élément caractéristique du NL par rapport au NCP est la réaction provoquée par l'occlusion. Quand on cache l'œil qui prenait la fixation, le NL augmente et le torticolis nécessaire pour le compenser change de direction en fonction de l'œil fixateur : il bat toujours du côté de l'œil qui fixe. Le cover-test induit donc une modification de la position de la tête. Le torticolis s'inverse. Cette inversion rapide liée au changement d'œil fixateur



Fig 2.

- a) La « pseudo-paralysie d'abduction » est due au torticolis d'adduction;
b) Elle disparaît immédiatement en postopératoire.



Fig 3.

- a) Torticolis en adduction de l'œil droit;
b) Chirurgie fonctionnelle à droite, esthétique à gauche.

est typique du nystagmus associé au strabisme précoce comme nous l'avons déjà souligné dans les principes généraux d'examen.

LE CAS PARTICULIER DU MONOPHTALME

Les patients monophthalmes précoces (pathologie du développement de la fixation dans les 4 premiers mois de la vie) développent un NL dans un nombre limité de cas (environ 30 %).

Cela implique parfois de justifier l'intervention sur le bon œil pour diminuer l'adduction de fixation comme dans le cas illustré ci-dessous (figures n° 3a et 3b).

TORTICOLIS NON ASSOCIÉ AU STRABISME PRÉCOCE

Les observations sont fondamentalement différentes quand on examine un NCP. Dans ces cas l'occlusion d'un œil ne change pas la direction ni l'amplitude du torticolis. Celui-ci n'est pas « par nature » horizontal (bien que ce soit le plus souvent le cas) mais peut être aussi vertical ou torsionnel. L'explication physiopathologique est moins « limpide » que celle qui explique les sens du torticolis dans le nystagmus latent. D'après Kestenbaum « un mouvement de version dans la direction de la dérive entraîne une accalmie du nystagmus parce qu'il s'oppose à la phase rapide la plus fragile du nystagmus ». Il existe cependant plusieurs mécanismes car la direction du torticolis et celle du nystagmus ne correspondent pas toujours : un nystagmus battant horizontalement peut être calmé dans le regard en haut par exemple. Il est rare que les trois composantes s'associent, par contre, lorsqu'un patient penche la tête pour diminuer l'amplitude de son nystagmus, il est nécessaire de prisme d'abord la composante horizontale. S'il persiste un torticolis vertical, il s'agira d'une association entre une composante horizontale et verticale. Si le patient incline la tête, il s'agira d'une association entre une composante horizontale et torsionnelle. Cette association est plus rare. Les adaptations prismatiques nécessaires peuvent se faire aisément en collant des prismes sur les lunettes en plastique de grand diamètre dessinée par Gracis. Elles se placent facilement au-dessus des lunettes (figure n° 4).

En cas de torsion associée, la mesure de l'inclinaison peut se faire à l'aide d'un torticulomètre (celui de la figure n° 5 a aussi été conçu par Gracis)

Pour nous résumer, le NL est *toujours discordant*, il change de sens lorsqu'on change l'œil fixateur et le torticolis s'inverse. Le NCP est *le plus souvent concordant*, il ne change pas de direction quand on cache l'autre œil et le torticolis reste inchangé.

LES CAS MIXTES

Il existe parfois des cas particuliers où les deux types de nystagmus « cohabitent » sans qu'il soit toujours évident de les mettre en évidence cliniquement (on peut bien entendu alors recourir aux méthodes d'enregistrement). Dans



Fig 4. Support prismatique de Gracis.



Fig 5. Torticulomètre de Gracis.



Fig 6.

a) Fixation œil gauche en abduction et ésoptropie;

b) Majoration de la chirurgie à droite liée au recul du droit externe gauche.



Fig 6c. Bon résultat à quelques années d'intervalle mais persistance d'un léger torticollis horizontal de même sens, soit tête tournée vers la gauche.

ces cas, le cover-test ne modifie pas toujours le sens du torticollis même chez un patient strabique précoce.

Il se peut que le torticollis soit très complexe, mêlant des éléments verticaux et torsionnels.

Dans la majorité des cas cependant, la composante horizontale domine pour les deux types de nystagmus.

L'examen clinique repose une fois de plus sur la position de l'œil dominant [6,8]. Il s'agit en effet le plus souvent d'associer une chirurgie de déplacement conjugué à une chirurgie de déplacement monoculaire.

Selon la position de l'œil dominant et le sens de la déviation strabique, les deux types de chirurgie pouvant s'additionner ou se soustraire. Les figures n° 3a et 3b en illustrent un exemple.

Dans le cas de la figure n° 6a, l'œil gauche se déplace en abduction, position inhabituelle chez un strabique précoce. Au cover test, l'œil droit reste en adduction et l'œil gauche en abduction : il y a ici conjonction entre déviation oculaire avec NL et un blocage relatif d'un NCP calmé en version gauche.

La position du torticollis dépend évidemment de l'importance relative des deux types de nystagmus associé et des processus de blocage dont est capable d'utiliser le patient.

Dans certains cas, le temps illustre la compétition entre les deux stratégies de compensation.

L'exemple de la figure n° 4, montre un nourrisson présentant un NCP avec adoption très précoce d'une position de blocage (figures n° 7a et 7b). Trois mois plus tard, elle développe un strabisme convergent avec NL horizontal à droite et rotatoire à gauche, associé à une DVD du côté gauche (figures n° 7c et 7d). Le mouvement de version droite reste présent mais diminue et nous décidons de n'opérer que l'œil gauche en associant une chirurgie horizontale à une antérotransposition de l'oblique inférieur pour traiter la DVD (figures n° 7e et 7f).

Le résultat de la chirurgie du strabisme a rétabli un lien biloculaire qui est salutaire chez cet enfant qui fixe beaucoup mieux et qui « se consacre » maintenant à exploiter un torticollis oscillant entre deux positions. Le gain biloculaire a toutefois concouru cependant à mieux contrôler le NCP associé.



Fig 7. a) Ne suit pas en version gauche. b) Blocage en version droite.
 c) Ésoptropie et DVD gauche. d) Version droite reste privilégiée.
 e) Blocage variable en version droite. f) Blocage parfois aussi vers le bas.

Parfois certaines positions de blocage se modifient après un délai assez long. Citons l'exemple de cet enfant de 4 ans présentant un strabisme avec nystagmus patent et une forte amblyopie bilatérale. Le résultat postopératoire est excellent mais à l'âge de 8,5 ans il se représente avec un torticolis horizontal avec une position de blocage « biloculaire » en version droite. Il a 8/10 aux deux yeux. Un fil ayant été placé sur les deux droits internes, j'ai réalisé un déplacement conjugué en opérant les deux droits externes en améliorant fortement le torticolis, sans toutefois le supprimer. Cette remarque est importante car il faut être honnête quant à la nature des promesses que l'on adresse aux patients. Un torticolis, quelle qu'en soit la nature ou l'importance, peut (et doit d'ailleurs) toujours être amélioré. L'importance de cette amélioration n'est cependant pas toujours prévisible et peut aussi s'atténuer ou se modifier avec le temps.

LE CAS PARTICULIER DE LA TORSION ASSOCIÉE AU STRABISME PRÉCOCE

Si la composante horizontale du torticolis de fixation chez le strabique précoce amène logiquement l'œil en adduction, c'est-à-dire dans le sens de la phase lente du nystagmus pour en réduire l'amplitude (loi d'Alexander), la fréquence de la composante torsionnelle de ce torticolis ne s'explique pas par la volonté de réduire l'amplitude de la composante rotatoire du nystagmus.

On pense cependant, depuis les études sur la DVD et ses relations avec les syndromes alphabétiques, qu'il existe, dans un certain nombre de cas de strabismes précoces, un déséquilibre torsionnel tonique. Ce déséquilibre serait la résultante inégale entre les influx extorsionnels qui accompagnent la DVD qui décompense et les influx intorsionnels qui accompagnent le mouvement de l'œil qui reprend la fixation. Dans cette hypothèse, l'inclinaison fréquente de la tête, le plus souvent inclinée sur l'épaule de l'œil fixateur, aurait pour origine un mouvement mécanique compensateur d'une torsion résiduelle. Nous avons déjà discuté ce point de vue lors d'un colloque précédent [5].

Il est difficile de démontrer cliniquement la réalité d'un tel déséquilibre torsionnel car il n'est pas mesurable subjectivement chez ces patients strabiques et précocement dissociés. Quant à la déviation objective observée au fond d'œil, elle fait l'objet de beaucoup de discussions liées à la dispersion des valeurs normales, à la variabilité des mesures dynamiques et à l'asymétrie des déviations en fonction de la dominance de fixation.

Il arrive cependant qu'on mette en évidence de rares cas étayant cette hypothèse. Ce fut le cas dans notre expérience chez quatre patients atteints du syndrome du monophthalme et qui présentaient tous une inclinaison constante de la tête du côté de l'œil fixateur.

Si on suit la logique de Kestenbaum, il faudrait dans ces cas réaliser une chirurgie déplaçant.

Le globe en sens inverse, dans le sens de l'inclinaison de la tête, c'est-à-dire en extorsion. C'est ce que préconisent certains auteurs [1,8]. En lieu et place d'une mise en extorsion, nous avons fait exactement l'inverse en reculant l'oblique inférieur de ces patients. En effet, partant de l'hypothèse d'une incyclocompensation mécanique (par inclinaison de la tête) d'une excyclo-déviation basique résiduelle, il est dès lors logique de diminuer l'extorsion initiale pour diminuer le besoin de la compenser. Cette attitude a conduit systématiquement à un excellent résultat qui est resté stable dans le temps. Cette stabilité dans le temps est importante à souligner car elle sous-tend le bien-fondé de toute la chirurgie strabologique.

Certains auteurs pensent que la composante torsionnelle du torticolis lié à la fixation du strabique précoce, se compense après une chirurgie horizontale efficace. C'est vrai dans un certain nombre de cas tant il est vrai que le strabique précoce possède des « trésors cachés » pour assurer un rééquilibrage moteur et sensoriel.

Il y a cependant des cas où les ressources manquent et où la chirurgie est nécessaire.

Nous citons un exemple particulièrement caractéristique de ce que nous venons de décrire. Cette patiente de 44 ans présentait un nystagmus mixte (strabique et non strabique) et avait été opérée 15 ans auparavant d'un double recul des droits externes associé à un recul asymétrique des deux droits supérieurs car elle présentait à la fois un strabisme divergent et une position de blocage vers le haut. On notait à l'époque la présence d'une inclinaison de la tête sur l'épaule gauche et d'un syndrome V. La recherche du regard vers le haut était donc bien due à une position de blocage du NCP et non à une recherche de bi-ocularité puisque l'exotropie augmentait dans le regard vers là-haut. La chirurgie a rendu la patiente sensoriellement satisfaite pendant dix ans. Elle revient cependant en se plaignant de devoir faire des efforts de convergence pour voir mieux. Elle est exotrope de loin et de près, alterne sa fixation et est également gênée de devoir incliner la tête sur l'épaule droite pour fixer avec son œil droit et sur l'épaule gauche pour fixer avec son œil



Fig 8. a) Préop (OG fixant). b) Postopératoire (OG fixant).

gauche. Cette discordance d'inclinaison de la tête en fonction de l'œil fixateur oriente immédiatement le diagnostic vers une anomalie torsionnelle associée au strabisme précoce. Certains auteurs [2,3] ont étudié le fond d'œil des strabiques précoces sous AG et ont pu étudier un taux de corrélation significative entre le déséquilibre verticortorsionnel et la torsion objective « anatomisée » sous narcose.

Nous l'avons étudié chez notre patiente: elle présentait une extorsion objective bilatérale très significative, plus marquée à gauche. Nous avons associé un recul des deux obliques inférieurs à une plicature d'un droit interne. Les photos (figures n° 8a et 8b) illustrent les aspects pré et postopératoire.

Ces cas ne sont bien entendu pas les plus nombreux mais ils sont souvent les plus difficiles à traiter car, à notre avis, ils sont mal compris.

Lorsque la composante non strabique domine en cas de torticolis torsionnel, le torticolis n'est pas modifié par le changement d'œil fixateur provoqué par le cover-test. La chirurgie nécessaire pour corriger le torticolis est alors une chirurgie conjuguée classique qui *crée une torsion conjuguée*, ce qui est fondamentalement différent du traitement du torticolis torsionnel strabique où le but est au contraire de diminuer la torsion sous-jacente.

Il ne s'agit pas des mêmes mécanismes de compensation, il est donc logique d'adopter des stratégies chirurgicales différentes.

Il existe cependant de rares cas « mystérieux » chez qui on a « tout essayé » pour qu'ils redressent leur tête, sans jamais y parvenir comme dans le cas illustré ci-dessous (figures n° 9a et 9c).

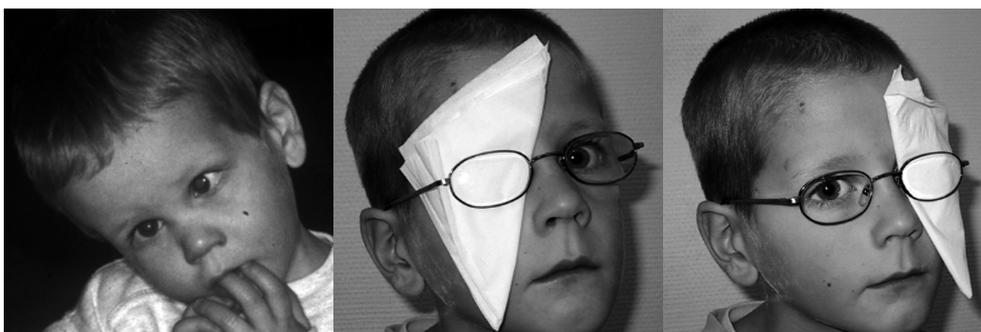


Fig 9. Torticolis torsionnel persistant (mais amélioré) et constant quel que soit l'œil fixateur.
a) Préopératoire. b) Postopératoire. c) Postopératoire.



Fig 10. a) Important torticollis préopératoire. b) Exotropie gauche, tête droite.

LES SURCORRECTIONS

Les méthodes d'adaptation prismatiques, aussi bonnes soient-elles, ne permettent pas toujours de doser valablement la chirurgie. Cette difficulté de modéliser le dosage a été récemment honnêtement soulignée par Yang [12] dans les cas de déplacements verticaux conjugués. Les dosages nécessaires sont souvent assez élevés mais conduisent cependant à un nombre finalement assez limité de surcorrections. Il est notamment surprenant que des déplacements verticaux portant souvent sur les quatre muscles droits verticaux entraînent rarement de troubles torsionnels [11, 12]. De même, la chirurgie de mise en divergence, lorsque l'indication est bien posée (nécessitant parfois plusieurs jours voire plusieurs semaines d'adaptation prismatique pour certains auteurs), entraîne assez peu d'exotropie. Spielmann [9] a insisté sur l'importance de la longueur axiale dans cette chirurgie : les cas surcorrigés sont le plus souvent des hypermétropes forts.

Dans certains cas une chirurgie peut entraîner une déviation strabique sans altérer le gain sur le torticollis. C'est le cas de la jeune patiente évoquée ci-dessous (figure n° 10), opérée d'une chirurgie conjuguée de type Anderson pour un torticollis important avec blocage en version droite (figure n° 10a). Dix mois après cette intervention, elle décompense un strabisme divergent mais garde la tête droite car elle fixe habituellement avec l'œil gauche dont le droit interne a été reculé et qui est donc déplacé vers la gauche (figure n° 10b).

En cas de fixation en adduction importante chez un strabique, il ne faut se laisser « tenter » par une chirurgie conventionnelle trop généreuse sur cet œil. Cela conduit parfois à une dérive de la fixation vers l'abduction comme dans l'exemple ci-dessous. Cette patiente, monophthalme, a été opérée d'un recul du droit interne associé à une opération du fil sur son œil dominant. Deux plus tard, sa fixation oscille entre une position d'adduction (rarement adoptée : figure n° 11a) et une position d'abduction, plus fréquemment adoptée (figure n° 11b).

Nous profitons de cet exemple pour encourager le lecteur à utiliser les grilles transparentes, mises au point par Gracis. Ces grilles permettent une excellente analyse de la fixation grâce à l'impression de nombreux signes (chiffres ou dessins) de tailles décroissantes. L'effort de reconnaissance des signes par le patient permet à l'examineur une excellente étude dynamique de la fixation facile à observer à travers le test (figure n° 12).

CONDITIONS D'EXAMEN

LA CORRECTION OPTIQUE

L'examen d'un torticollis se fait avec la correction optique totale pour éliminer tout facteur sensoriel, qu'il soit visuel (l'astigmatisme notamment est fréquent chez les nystagmiques) ou accommodatif (il arrive qu'une correction



Fig 11. a) Position d'adduction (rarement adoptée).
b) Position d'abduction, plus fréquemment adoptée.

d'hypermétropie forte puisse améliorer le nystagmus de façon tellement significative qu'aucune position de compensation éventuelle ne doit être recherchée).

LA DISTANCE DE FIXATION

Elle influence assez peu le nystagmus latent mais il arrive que certains torticolis se modifient lors du passage de la vision de loin à la vision de près. Parfois il s'agit réellement de deux zones privilégiées différentes, c'est le cas pour certains nystagmus bi-directionnels dont la dominance de fixation change lors du passage de la vision de loin à la vision de près.

Il s'agit le plus souvent d'une zone de blocage en fixation rapprochée liée à la convergence proximale. Dans ces cas on réalise un test d'adaptation prismatique en plaçant des prismes à base temporelle de valeur croissante, le but étant d'identifier la valeur prismatique maximale qui peut encore être fusionnée sans accommodation (si les prismes induisent un effet accommodatif, la vision se trouble). Lorsque le patient se sent amélioré par les prismes, une opération de mise en divergence artificielle peut être programmée.

LES POSITIONS MULTIPLES

Nous avons vu qu'il y a des cas où il existe une certaine mixité entre les mécanismes de compensation de nystagmus de type différent, associé ou non à une pathologie strabique.

En ce qui concerne l'analyse des positions de blocage du nystagmus non strabique la situation est souvent compliquée par la présence d'une double position de blocage essentiellement horizontale. Un déplacement conjugué des yeux expose alors le patient au risque d'inverser définitivement son torticolis. Il est alors important d'analyser soigneusement les possibilités d'une mise en divergence.

Lorsqu'il existe un torticolis amenant les yeux en version latérale, l'occlusion de l'œil en abduction ne change pas la position de la tête. L'occlusion de l'œil en adduction par contre peut provoquer une inversion de la position de la tête, l'œil précédemment en abduction se met en adduction. Cette inversion de fixation peut être lente et prendre plusieurs heures. Elle est cependant considérée comme un élément significatif pour l'indication d'une mise en divergence. C'est la stratégie adoptée par la grande école européenne du



Fig 12. Étude dynamique de la fixation facile à observer à travers le test.



Fig 13. La fréquence d'association entre nystagmus congénital pur et astigmatisme entraîne un dilemme pour certains patients qui choisissent souvent de se passer de leur correction optique pour pouvoir profiter d'un blocage en position de torticolis. C'est une excellente indication pour associer la chirurgie du nystagmus à la prescription de lentilles toriques, permettant au patient d'exploiter valablement un torticolis résiduel postopératoire.

nystagmus qu'est l'école de Giessen, sur les traces de Cüppers, Kaufmann et Gräf [4]. Ces auteurs pratiquent une chirurgie monoculaire sur l'œil qui se met le plus fortement en adduction. Le dosage de leur chirurgie est classique : 1 mm de chirurgie correspondant à la correction de 3 dioptries prismatiques. L'adaptation prismatique dans ces cas confine ici à un véritable « art de guérir » où des maîtres cliniciens comme Spielmann, Kaufmann ou Péchereau excellent. Il est en effet possible de tirer profit d'une mise en divergence artificielle relative même lorsque le torticolis est amélioré par des prismes à base parallèle [4,8], de telle sorte que les deux mécanismes d'atténuation peuvent être utilisés. Il est alors indiqué de faire un essai en augmentant la valeur du prisme base temporale, placé devant l'œil en adduction ou de diminuer la valeur du prisme base nasale, placé devant l'œil en abduction. S'il survient alors une amélioration de la position compensatrice de la tête, ou de l'acuité visuelle, il convient de modifier le dosage de l'opération. Dans ces cas, on dosera plus fortement l'intervention pratiquée sur l'œil en adduction (recul du droit interne, résection du droit externe).

On peut aussi exploiter le pouvoir de blocage de la convergence proximale en sous-corrigeant intentionnellement un strabisme divergent comme l'a proposé Spielmann [10].

CAS PARTICULIERS : LES « AVEUGLES » PAR NYSTAGMUS

Il existe bien entendu des cas où le nystagmus est secondaire à un déficit sensoriel initial (nystagmus sensoriel) mais il existe aussi des cas où le nystagmus primaire est tellement important qu'il empêche tout apprentissage de la fixation. Nous avons connu trois cas de ce type présentant tous un nystagmus de type latent mais tellement manifeste que ces patients avaient été « classés » comme aveugles congénitaux. Deux de ces cas ont obtenu une acuité de 6 à 7/10 à chaque œil, un cas fut limité à 3/10, ce qui n'est évidemment pas mal pour un nystagmique congénital sévère. Ils ont tous bénéficié d'une chirurgie de leur strabisme (convergent dans les trois cas) associant une opération du fil sur les deux droits internes. De Decker s'est amusé à désigner cette démarche thérapeutique dans ce type de cas sous le vocable de « chirurgie pléioptique ». On peut véritablement parler en effet ici de rééducation chirurgicale de la fixation. Il faut évidemment éviter d'utiliser des vocables trop rapidement définitifs auprès des parents qui ne pardonnent jamais le traumatisme psychologique qu'ils ont subi.

Plus délicat est le traitement des nystagmus congénitaux multidirectionnels sans position de blocage. Des reculs paralytiques des 4 muscles droits ont été proposés, notamment par Helveston. Les résultats sont évidemment en proportion de la pathologie de départ, c'est-à-dire limités. Certains auteurs comme Roth et Péchereau y sont farouchement opposés, d'autres comme Gomez de Liano ou nous-même le pratiquons encore. Un de nos cas était monophthalme, il a par la suite pu développer un léger torticolis horizontal qui lui a permis d'exploiter valablement une acuité de 3/10.

NYSTAGMUS ET FUSION

Le nystagmus congénital pur bénéficie dans la plupart des cas d'une bonne fusion initiale, souvent utile pour maintenir la rectitude des yeux après chirurgie conjuguée (compte tenu des imprécisions de dosage d'un œil à l'autre

existe, quel que soit le soin qu'on apporte à la chirurgie) ou après mise en divergence artificielle.

C'est particulièrement démonstratif dans les cas de déplacement des muscles verticaux dont les dosages importants pourraient théoriquement provoquer une torsion significative. De tels cas arrivent bien entendu: non seulement ils sont rares mais ils manifestent une torsion subjective modérée et facile à traiter.

Le nystagmus latent bénéficie toujours d'un équilibre biloculaire, qu'il soit préopératoire (torticolis vertical en cas de syndrome alphabétique associé) ou postopératoire.

EN RÉSUMÉ: SUR LE PLAN CLINIQUE

- Exclure la présence d'une pathologie strabique précoce associée;
- Corriger tout défaut réfractif;
- Examen en vision de près (fixation dynamique: grille de Gracis);
- Examen en vision de loin;
- Le nystagmus associé au strabisme précoce:
 - ↳ Il bat du côté de l'œil fixateur,
 - ↳ Variable selon l'œil fixateur,
 - ↳ Sa compensation monoculaire se fait toujours en adduction sur le plan horizontal,
 - ↳ Sa compensation biloculaire peut se faire dans le regard vers le haut ou vers le bas (recherche fusionnelle en cas de syndrome alphabétique associé).
- Le nystagmus congénital non associé au strabisme:
 - ↳ Il bat dans le même sens pour les deux yeux,
 - ↳ Il peut être différent d'un œil à l'autre,
 - ↳ Sa compensation est toujours binoculaire,
 - ↳ Plusieurs positions de blocage peuvent être adoptées (en fonction de la direction du regard ou de la distance de fixation).
- Les deux types de nystagmus se mêlent:
 - ↳ Association de mécanismes bi-oculaires et monoculaires de blocage,
 - ↳ Complexité de la séméiologie strabique associée (torsion!),
 - ↳ Résurgence de l'un ou l'autre des mécanismes de blocage en fonction des potions chirurgicales (évolution dans le temps).

CONCLUSION

Notre but: traiter beaucoup, comprendre tout. « *Le traitement des éléments d'un torticolis complexe les uns après les autres est le plus sûr moyen de ne jamais arriver au bout du traitement* » (Annette Spielmann).

RÉFÉRENCES

- 1 De Decker W, Conrad HG. Torsionale Umlagerung. Rüstzeug bei Komplettem Frühkindlichen Schielsyndrom. Klin Mbl Augenheilk 1988; 193: 615-621.
- 2 Eustis HS. Inferior Oblique Overaction in Infantile Esotropia: Fundus torsionas a predictive sign. JPOS 1996; 33: 85-88.
- 3 Cho YA. The Preventive Mangement of DVD in Infantile Esotropia. Proceedings of the VIIIth ISA Congress, 10 au 12 septembre 1998, Ed G Lennerstrand: 361-364.
- 4 Gräf M. Kestenbaum and artificial divergence surgery for abnormal head turn secondary to nystagmus. Specific and non specific effects of artificial divergence. Strabismus2002; 10 (2): 69-74.
- 5 Paris V. Chirurgie oculomotrice de la torsion. XXVIe Colloque de Nantes, 28 au 29 septembre 2001; 151-174.
- 6 Quéré MA, Lavenant F. Les indications chirurgicales dans les tropies nystagmiques avec torticolis. Bull Soc Belge Ophtalmol 1987; 221-222: 195-207.
- 7 Scott WE, Kraft SP. Surgical treatment of compensatory head position in congenital nystagmus. J Pediatric Ophtal & Strab 1984; 21 (3): 85-95.
- 8 Spielmann A. Les Strabismes: De l'analyse clinique à la synthèse chirurgicale.

- Masson éd, Paris; 1991 : 244-258.
- 9 Spielmann A, Lalan J. Mise en divergence artificielle. A propos de 120 cas. Bull Soc Ophtalm France 1993; 93: 571-577.
 - 10 Spielmann A, Spielmann AC. Surgical treatment of exodeviations with congenital nystagmus: problems related to deviations with blocking convergence and pseudo-latent nystagmus. VIIth ISA Meeting Vancouver 1994 : 182-184.
 - 11 Spielmann AC, Spielmann A. Déséquilibres alphabétiques et recul des muscles droits inférieurs pour deflexion de la tête dans les nystagmus congénitaux. Acta Otorhinolaryngologica 1995; 23: 113-118
 - 12 Yang M, Pou-Vendrell CR, Archer S, Martonyi EJ, Del Monte MA. Vertical Rectus Muscle Surgery for Nystagmus Patients with Abnormal Head Posture. J of AAPOS 2004; 8 (4): 299-309.

LE BILAN OPHTALMOLOGIQUE D'UN NYSTAGMUS CONGÉNITAL

André Roth

INTRODUCTION

Quel ophtalmologiste ou quelle orthoptiste n'a jamais été désemparé devant un sujet atteint de nystagmus congénital, et davantage encore lorsque ce sujet est un polyhandicapé psychomoteur ? Essayons de nous représenter un examen en situation. Un tel examen nécessite du temps et de la patience ; il doit souvent être répété pour aboutir aux propositions thérapeutiques les plus appropriées qui amélioreront autant que faire se peut les conditions visuelles du sujet ; ces mesures peuvent être variables d'un sujet à un autre.

LES NOTIONS ANAMNÉSIQUES

L'écoute et l'entretien de départ avec le sujet ou les parents ou accompagnants du sujet nous laissent le temps de décider de la manière dont nous allons pouvoir mener l'examen qui nous est demandé.

Nous allons nous enquérir de l'âge à partir duquel le nystagmus a été reconnu, du comportement visuel et des capacités visuelles apparentes de l'enfant, en comparaison avec d'autres enfants non nystagmiques de son âge ; si l'enfant est plus âgé, nous nous ferons préciser quelles sont les difficultés scolaires qu'il rencontre, pour un adulte, les difficultés au quotidien, au travail.

Le sujet a-t-il des lunettes ou des lentilles de contact ; sont-elles portées ou non, améliorent-elles sa vision ? A-t-il été opéré des yeux (cataracte ou glaucome congénital), a-t-il été opéré pour son nystagmus ?

A-t-on trouvé une explication à son nystagmus ? Y a-t-il d'autres anomalies ou handicaps associés ? Le nystagmus est-il familial ?

LE COMPORTEMENT SPONTANÉ

Pendant ce temps d'entretien nous observerons le comportement spontané du sujet, son maintien, son attitude lorsqu'il vous fixe, ou son incapacité de fixer.

Adopte-t-il une position de torticolis en vision de loin ou/et de près ? Le torticolis, s'il existe, est-il constant ou intermittent, invariable ou alternant ? Comment le sujet oriente-t-il son regard préférentiellement ? Comment bat le nystagmus dans cette position de la tête et des yeux ? Y a-t-il une instabilité associée de la tête ?

Toutes ces observations que nous aurons faites et notées sont essentielles pour la suite de l'examen et du bilan.

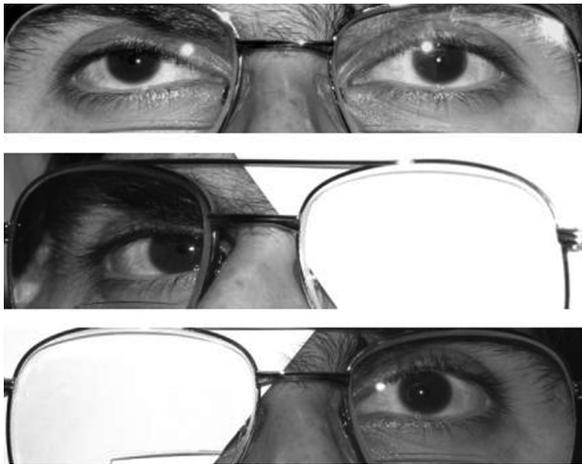


Fig 1. *Sujet nystagmique congénital âgé de 30 ans: Acuité visuelle optimale: A.V. binoculaire = 0,7 à 0,8p; Œil droit = 0,5p. sc, avec +4,0 Δ = 0,7; Œil gauche = 0,5p. sc et avec +4,0 Δ.*

LE BILAN SENSORIEL : PREMIÈRE DIFFICULTÉ DE L'EXAMEN

L'ACUITÉ VISUELLE

La déficience visuelle est le signe fonctionnel majeur du nystagmus congénital; elle en est le principal handicap. Comment mesurer l'acuité visuelle? Cette mesure pourra au besoin se faire en plusieurs étapes.

Pour la première mesure, on évitera toute contrainte et on laissera le sujet adopter l'attitude qui lui convient le mieux. On demandera au sujet de lire de loin, selon le cas sans correction ou/et avec la correction portée, en vision binoculaire, même en cas de strabisme associé, dans la position de la tête adoptée spontanément (figure n° 1). On contrôlera l'acuité visuelle de près dans les mêmes conditions.

On reprendra ensuite les mesures en vision monoculaire de loin et de près, en laissant encore le sujet adopter la position de la tête la plus favorable (figure n° 1). Ce faisant, comment exclure l'autre œil? Faut-il occlure l'autre œil? Cela risque d'augmenter l'intensité du nystagmus de l'œil testé. Aussi est-il préférable de laisser l'œil non testé découvert, sans correction lorsque l'amétropie est marquée, ce qui est possible en cas de myopie ou autre amétropie moyenne ou forte, ou de placer un écran translucide ou mieux encore, une surcorrection convergente devant cet œil lorsque l'amétropie est faible. Malgré cela, est-ce suffisant pour ne pas déstabiliser l'œil testé?

L'asymétrie de l'acuité visuelle peut résulter d'une asymétrie d'intensité du nystagmus en vision monoculaire, malgré les précautions indiquées ci-dessus. En pareil cas, l'anisoacuité n'est pas l'expression d'une amblyopie véritable, mais celle d'une fausse indication d'amblyopie unilatérale. La question n'est pas toujours facile à trancher.

On poursuivra ensuite les mesures de l'acuité visuelle en position primaire du regard, puis à l'opposé du torticolis. Les résultats seront reportés sur un tableau donnant une vue d'ensemble des résultats (tableau n° 1).

L'acuité visuelle dépend des caractéristiques du nystagmus, avant tout du temps de fovéation (Tf), de la position de l'œil pendant le Tf, de la réfraction et de l'état rétinien et optique.

Dell'Osso a montré que la vitesse des yeux diminue au moment où l'image de l'objet passe sur la fovéa: c'est ce qu'il a appelé la période de fovéation (le temps pendant lequel la vitesse est inférieure à 4°/s). L'acuité visuelle dépend de la durée des périodes de fovéation selon une fonction exponentielle: si ces périodes sont de plus de 40 ms, l'acuité peut dépasser 0,6.

Mais l'acuité visuelle dépend aussi de la variabilité de la position par rapport à la fovéola au moment de la période de fovéation; cette variabilité est exprimée par son écart type (figure n° 2). L'étude de Cesarelli et al. [1] sur 20 sujets, a trouvé un écart type de cette variabilité de position (DSp) [2] de 0,34° à 3,20°. « La fonction d'évaluation de l'acuité visuelle du nystagmique » se calcule par la formule suivante:

À titre d'exemple		Binoculaire, OD & OG 0,1 - 0,1 - 0,05
	Binoculaire, OD & OG 0,3 - 0,2 - 0,15	
Binoculaire, OD & OG 0,6 - 0,4 - 0,3		

Tab 1. *Tableau de notation de l'acuité visuelle en fonction de la direction du regard, en position primaire, en position du moindre nystagmus et à l'opposé.*

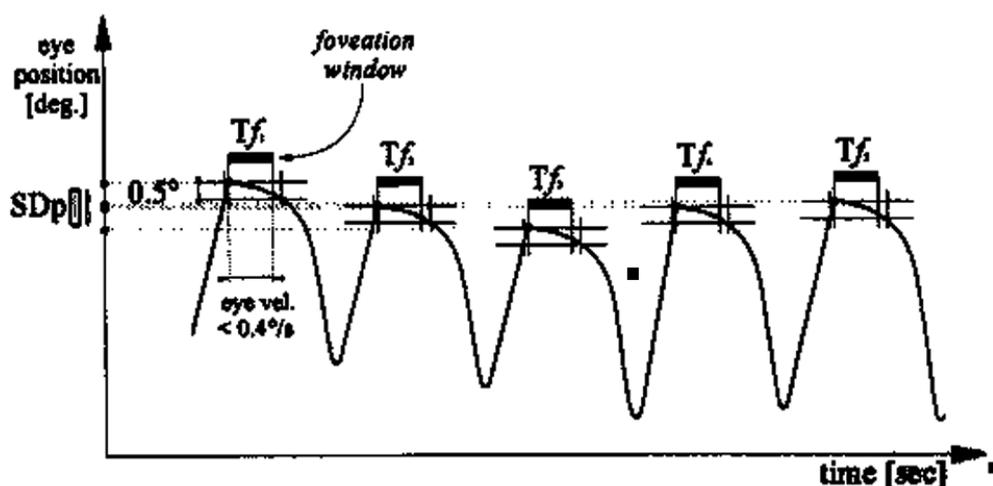


Fig 2. Dessin qualitatif représentant l'enregistrement du mouvement d'un œil pendant 5 cycles nystagmiques. Il montre l'estimation de la fenêtre de fovéation (vitesse oculaire inférieure à 4 degrés par seconde et position de l'œil dans les 0,5 degrés centraux), le temps de fovéation T_f (durée de la fenêtre de fovéation) et la déviation standard de la position de l'œil durant la fovéation SD_p (déviation standard des positions de l'œil pendant les fovéations successives).

$$FEAV = \exp(-DSp) * (1 - \exp(-Tf/33,3))$$

L'acuité visuelle est par conséquent en corrélation avec le T_f et la DSp . En revanche elle ne l'est pas avec l'amplitude, la vitesse finale, ni la fréquence du nystagmus. Il n'y a plus de corrélation entre une amélioration de l'amplitude et de la fréquence du battement nystagmique.

On recherchera toujours quelle est l'acuité visuelle maximale binoculaire et monoculaire. L'effort visuel sollicite au maximum les mécanismes compensateurs en jeu ; c'est pourquoi il peut révéler ou augmenter un torticolis.

L'Acuité visuelle binoculaire ou bi-oculaire maximale est, dans la majorité des cas, supérieure à l'Acuité visuelle monoculaire ; elle atteint parfois 1,0 ; mais l'inverse est possible. Lorsqu'elle est inférieure à la normale, la déficience est-elle due au seul nystagmus ou y a-t-il une amblyopie bilatérale surajoutée, due par exemple à une hypermétropie forte longtemps non corrigée ? L'Acuité visuelle de près est le plus souvent supérieure à l'Acuité visuelle de loin ; mais ce résultat est-il obtenu en respectant la distance normale de lecture, ou seulement en laissant le sujet mettre en jeu la convergence accommodative maximale ?

L'acuité visuelle monoculaire maximale des deux yeux peut être égale (isocuité) ; si elle est inégale (anisoacuité), il faut en rechercher la cause : est-elle due au décentrement du regard à travers le verre correcteur ou existe-t-il une amblyopie unilatérale (voir ci-dessus).

LA RÉFRACTION

L'amétropie se mesurera nécessairement par une méthode de réfraction objective. Les mesures aux réfracteurs automatiques sont rarement possibles en cas de nystagmus. La skiascopie sous cycloplégie demeure la méthode de réfraction de choix. Cette mesure est à répéter.

Tous les cas de figure peuvent se rencontrer en cas de nystagmus, aussi bien la myopie simple ou forte, l'astigmatisme myopique, mais aussi l'emmétropie ou l'hypermétropie moyenne ou forte. L'anisométrie est fréquente. Dans une série de 49 sujets atteints de nystagmus congénital, O Robine a constaté un astigmatisme égal ou supérieur à 2 δ dans un tiers des cas environ. Les astigmatismes de cette série de sujets sont visualisés à l'aide du graphique de Holladay (valeur de l'astigmatisme en coordonnées radiales, axe de l'astigmatisme en coordonnées circulaires) (figure n° 3).

La règle générale veut que l'on prescrive, ici comme ailleurs, la correction optique totale en lunettes ou, si ou dès que possible, en lentilles de contact.

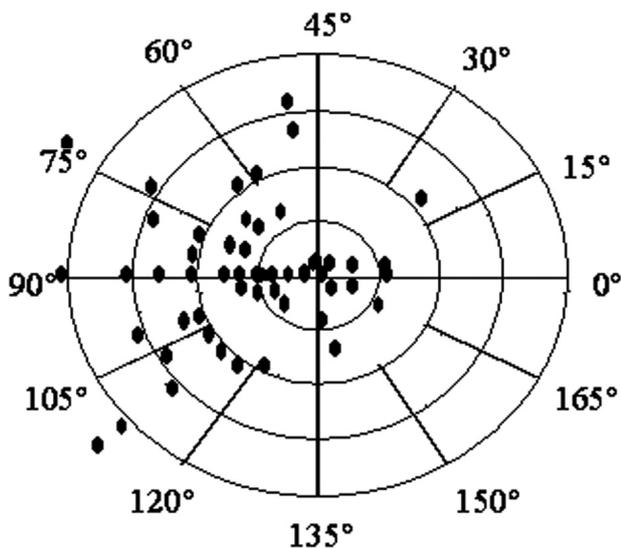


Fig 3. Visualisation de l'astigmatisme à l'aide du graphique de Holladay dans une série de 49 cas de nystagmus congénital: l'astigmatisme moyen était de $+0,98 \text{ d}$ à $90,7^\circ$. Mémoire du DU de Strabologie 2004-05 du Dr Olivier Robine. Graphique réalisé par le Docteur O Touzeau (certains points représentent plusieurs sujets).

L'acuité visuelle devra à nouveau être mesurée une fois que le sujet sera équipé et adapté à la correction optimale.

LA VISION BINOCULAIRE

La majorité des cas le nystagmus congénital ne s'accompagne pas de strabisme (le nystagmus latent/manifeste des strabismes précoces n'étant pas pris en considération ici). La correspondance rétinienne et la vision binoculaire sont de ce fait normales. C'est l'une des raisons pour lesquelles le nystagmus est moins intense en vision binoculaire, que l'Acuité visuelle binoculaire est supérieure à l'Acuité visuelle monoculaire. Selon l'acuité, il est possible de mettre une acuité stéréoscopique effective en évidence, aussi bien avec les tests à contours qu'avec les tests à points aléatoires.

LA VISION DES COULEURS

L'examen de la vision des couleurs fait partie du bilan fonctionnel du nystagmus. En effet l'achromatopsie et le monochromatisme à cônes S ou « bleus » (double daltonisme protan et deutane) sont une étiologie possible, non exceptionnelle, du nystagmus congénital. La déficience de la vision colorée est évidente dans la vie courante et les moyens de la reconnaître sont à la portée de tout ophtalmologiste. Les tests d'assortiment à saturation standard (D-15, 28 hue) montrent un classement scotopique des pions. Le New Color Test de Lanthony montre mieux encore que le classement des pions selon leur luminosité apparente est de type scotopique. Les équations colorées selon la méthode des deux équations colorées (Roth) confirment et précisent le diagnostic: la pente de luminosité de l'équation « rouge + vert = jaune » est de type scotopique; celle de l'équation « bleu + vert = cyan » est normale en cas de monochromatisme à cônes S; elle est de type scotopique en cas d'achromatopsie (figure n° 4).

La vision colorée est évidente dans la vie courante et les moyens de la reconnaître sont à la portée de tout ophtalmologiste. Les tests d'assortiment à saturation standard (D-15, 28 hue) montrent un classement scotopique des pions. Le New Color Test de Lanthony montre mieux encore que le classement des pions selon leur luminosité apparente est de type scotopique. Les équations colorées selon la méthode des deux équations colorées (Roth) confirment et précisent le diagnostic: la pente de luminosité de l'équation « rouge + vert = jaune » est de type scotopique; celle de l'équation « bleu + vert = cyan » est normale en cas de monochromatisme à cônes S; elle est de type scotopique en cas d'achromatopsie (figure n° 4).

LE BILAN MOTEUR

Les caractéristiques du nystagmus: deuxième difficulté de l'examen

L'analyse d'un nystagmus nécessite souvent des examens prolongés qu'il faut savoir répéter; elle se fera dans les neuf directions du regard, mais surtout en

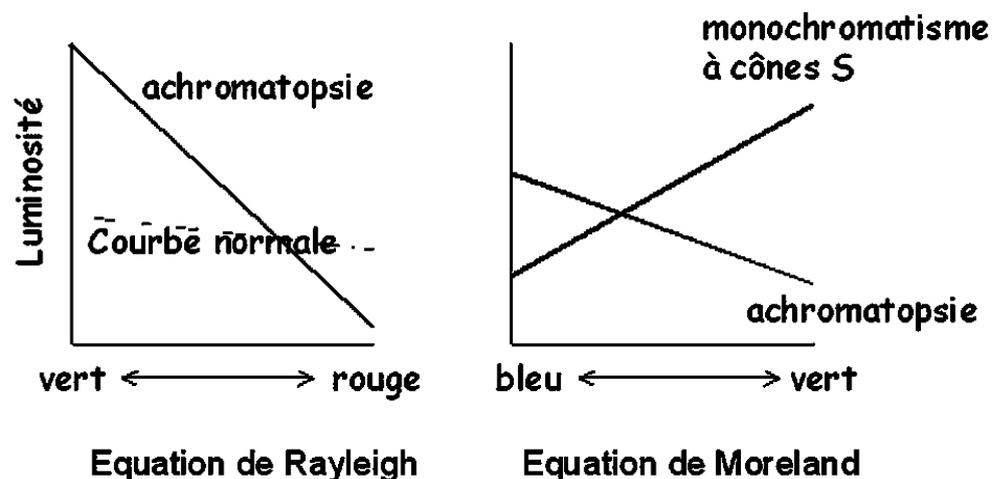


Fig 4. La méthode des deux équations colorées: à gauche, l'équation rouge + vert de Rayleigh avec la pente de luminosité du vert au rouge typique de l'achromatopsie; à droite, l'équation bleu + vert = cyan avec la pente de luminosité du bleu au vert typique de l'achromatopsie et celle, typique du monochromatisme à cône S.

position de torticolis, à son opposé et en position primaire (si le sujet adopte une telle position), en vision de loin et de près [3].

Le mouvement nystagmique est variable, d'un sujet à l'autre, mais aussi chez un même sujet :

- Il l'est dans sa forme : il peut être pendulaire ou à ressort, ou l'un et l'autre selon la direction du regard ; s'il est à ressort, il est le plus souvent horizontal, horizontal et rotatoire, plus rarement vertical et/ou rotatoire ;
- Il l'est en amplitude, en fréquence et en direction ;
- Il l'est selon que le sujet fixe d'un œil ou des deux yeux ; il s'atténue souvent en vision binoculaire ou bi-oculaire, mais ne s'arrête qu'exceptionnellement tout à fait.

Le nystagmus peut être :

- Unidirectionnel, battant toujours dans la même direction, quels que soient l'œil fixateur et la direction du regard ; la zone de moindre mouvement se trouve à l'extrémité de la phase lente de dérive du mouvement ;
- Il est plus souvent bi-directionnel, battant à droite dans le regard à droite, à gauche dans le regard à gauche (A. Spielmann), en s'inversant entre ces deux positions à l'endroit de la zone d'inversion, appelée zone ambiversive par Dieterlé ou zone privilégiée ou de moindre mouvement ; mais pour une direction donnée du regard, il ne change pas de direction, que la vision soit binoculaire ou monoculaire et quel que soit l'œil fixant ;
- Dans ces deux cas il est concordant selon A Franceschetti et al. ; il est discordant s'il est plus complexe et varie dans les conditions énumérées ci-dessus.

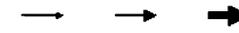
La zone de moindre mouvement est à rechercher avec soin. Elle peut se trouver dans la zone centrale du champ du regard ; le sujet dispose alors d'une vision optimale en position primaire du regard. Si elle se trouve dans une zone excentrée, le sujet adopte une position de torticolis ; s'il existe deux zones excentrées, le torticolis sera double, l'un d'eux étant préférentiel. En vision de près la zone de moindre mouvement peut être centrale et/ou excentrée ; la convergence accommodative atténue souvent l'intensité du nystagmus. Parfois la version destinée à atténuer le mouvement peut se faire dans une direction différente de celle de la dérive du nystagmus, en direction verticale ou rotatoire. Ailleurs le blocage du mouvement est purement mécanique en version extrême ; lorsqu'il existe deux zones de moindre mouvement, il se peut que l'une des zones soit due à un blocage mécanique et l'autre pas. Enfin certains nystagmus n'ont aucune position de moindre mouvement.

Ces caractéristiques seront reportées sur un tableau avec des signes convenus indiquant la direction, l'amplitude et les vitesses du mouvement nystagmique (tab 2).

Y A-T-IL UN STRABISME ASSOCIÉ ? TROISIÈME DIFFICULTÉ DE L'EXAMEN

Dans la majorité des cas de nystagmus congénital les yeux sont alignés. Dans un nombre plus limité de cas, le nystagmus de type congénital est associé à un strabisme manifeste ; cette forme clinique est à distinguer de celle de l'ésotropie précoce avec nystagmus latent/manifeste. Mais, lorsque le nystagmus est ample et intense, il n'est pas toujours facile d'exclure un léger strabisme ; en pareils cas, les tests de vision stéréoscopique ne sont pas nécessairement probants.

Pour chaque direction du regard et chaque œil

- la direction 
- l'amplitude 
- la vitesse 

Exemple

		→
	↔	
←		

Tab 2. Notation des caractéristiques du nystagmus selon la direction du regard.

LE TORTICOLIS

Le torticolis est toujours en rapport avec la zone de moindre mouvement. Il peut être simple, horizontal, vertical et/ou torsionnel ; il est toujours à l'opposé de la zone de moindre mouvement. Il peut être double, en rapport avec deux zones excentrées de moindre mouvement. La recherche d'un torticolis doit se faire en observant le comportement spontané du sujet et en sollicitant un effort visuel maximum en vision de loin et de près.

LE BILAN ÉTIOLOGIQUE

Le bilan étiologique est d'abord clinique : il comprend en premier lieu l'examen objectif de l'appareil oculaire : celui du segment antérieur, du cristallin, de l'état vitréo-rétinien et du nerf optique. Le sujet polyhandicapé peut nécessiter un examen initial sous anesthésie. Les examens complémentaires à envisager sont détaillés dans les chapitres suivants.

Le nystagmus congénital est dû à une gêne bilatérale à l'émergence de la prépondérance fovéolaire avant l'âge de 6 à 8 mois. Selon Cogan, on distingue, bien que cela s'avère aujourd'hui trop schématique :

Les nystagmus « sensoriels » qui représentent plus de 60 % des cas. Leurs causes peuvent être évidentes, tels une cataracte congénitale, un glaucome congénital, un colobome ou une cicatrice incluant la macula, un colobome ou une hypoplasie papillaire, une anomalie supranucléaire. L'albinisme global ou purement oculaire, plus rarement uniquement rétinien (et dans ce cas souvent méconnu) est l'une des causes les plus fréquentes. Le diagnostic de monochromatisme à cônes S ou « bleus » ou d'achromatopsie est souvent manqué faute d'y penser ou parce l'examen de la vision des couleurs n'est pas effectué.

Les nystagmus « moteurs », dits aussi idiopathiques, sans lésions oculaires décelables. Mais le sont-ils réellement ? Avec les progrès des investigations, l'importance relative de ce groupe tend à diminuer. Leur pronostic fonctionnel est plus favorable.

L'examen d'un sujet atteint de nystagmus congénital est une école exigeante de strabologie et d'orthoptique, mais aussi l'une des plus bénéfiques pour ceux qui entrent dans ou exercent ces professions. C'est aussi une école de patience et de persévérance. Le bénéfice que les sujets tirent d'un traitement approprié et bien conduit peut être considérable, à la mesure des efforts que nous aurons su déployer.

RÉFÉRENCES

1. Cesarelli M, Bifulco P, Loffredo L, Bracale M. Relationship between visual acuity and eye position variability during foveations in congenital nystagmus. *Doc. Ophthalmol.* 2000 ; 101 : 59-72.
2. Écart type = déviation standard en anglais.
3. Roth A, Speeg-Schatz Cl. La chirurgie oculomotrice. Masson, Paris, 1995. Ce sous-chapitre est tiré de cet ouvrage.

L'ÉLECTROOCULOGRAPHIE DES NYSTAGMUS

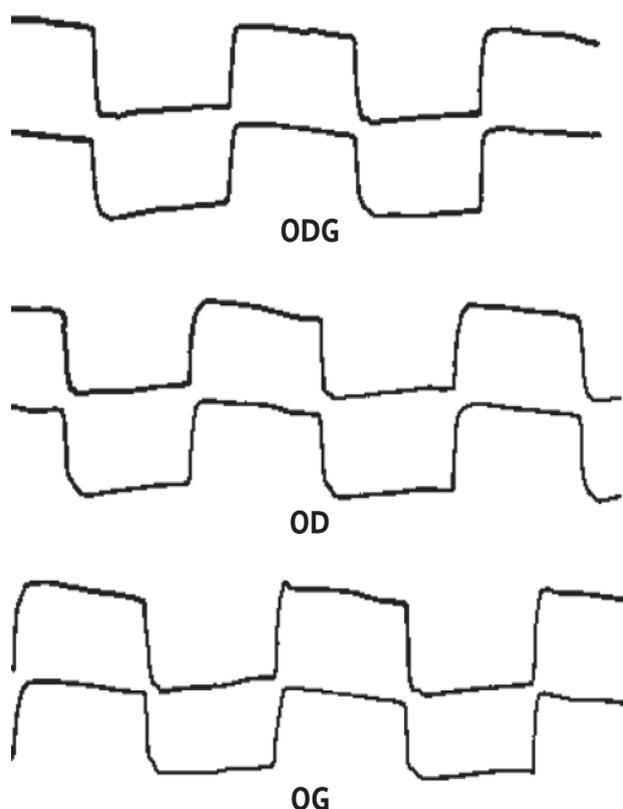
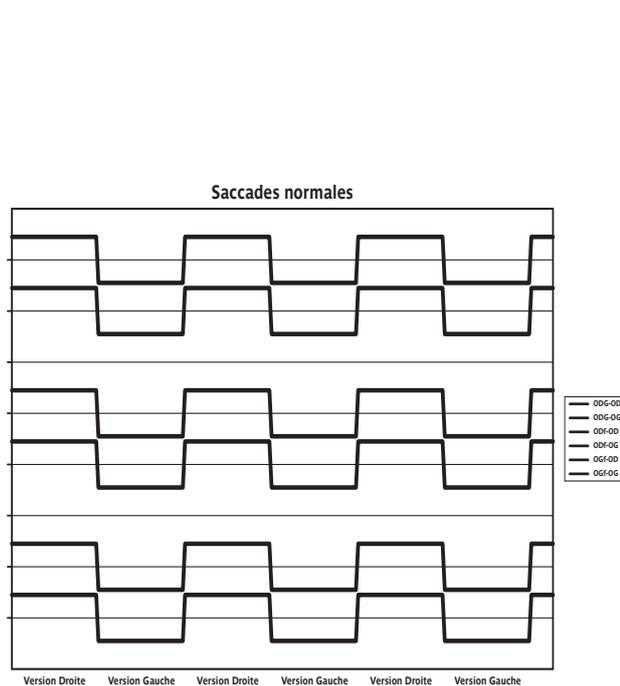
Alain Pêchereau

INTRODUCTION

Cet article ne sera qu'un petit atlas de tracés électrooculographiques des différents types de nystagmus.

LE SUJET NORMAL

SACCADES NORMALES



H. E.
56 ans **Mouvements saccadiques normaux**

Fig 1. Schéma et enregistrement de mouvements saccadiques normaux. Il y a une excellente superposition entre le schéma et l'enregistrement. Les deux tracés du haut correspondent à un tracé les deux yeux ouverts; les deux tracés intermédiaires à un tracé œil droit fixant (œil gauche occlus); les deux tracés du bas à un tracé œil gauche fixant (œil droit occlus). Pour chaque paire de tracés, le tracé du haut correspond à celui de l'œil droit; celui du bas à l'œil gauche. Les mouvements vers la droite entraînent une déflexion du tracé vers le haut; les mouvements vers la gauche, une déflexion vers le bas.

POURSUITE NORMALE

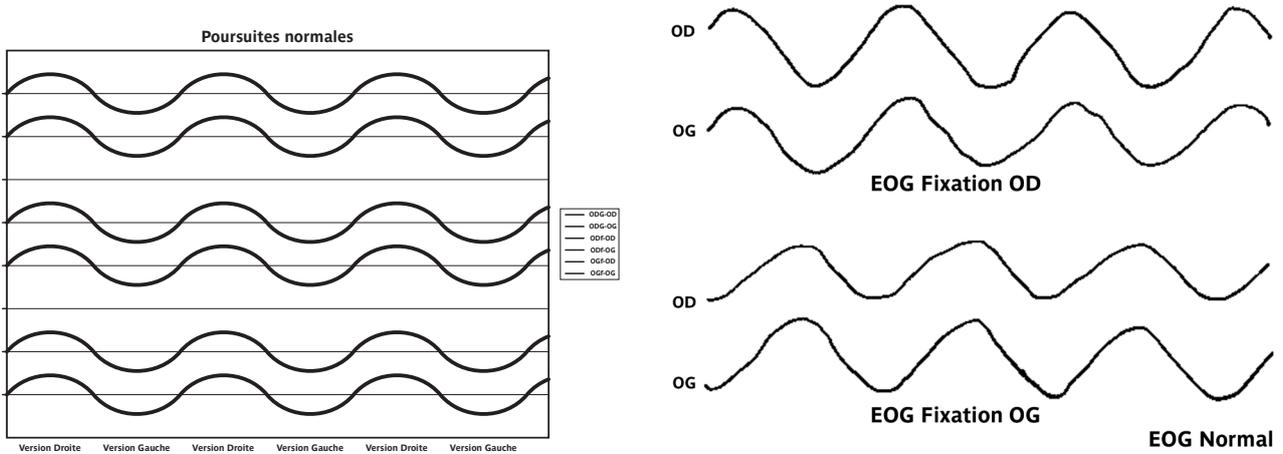


Fig 2. Schéma et enregistrement de mouvements de poursuite normaux.

NYSTAGMUS : DIVERS TYPES

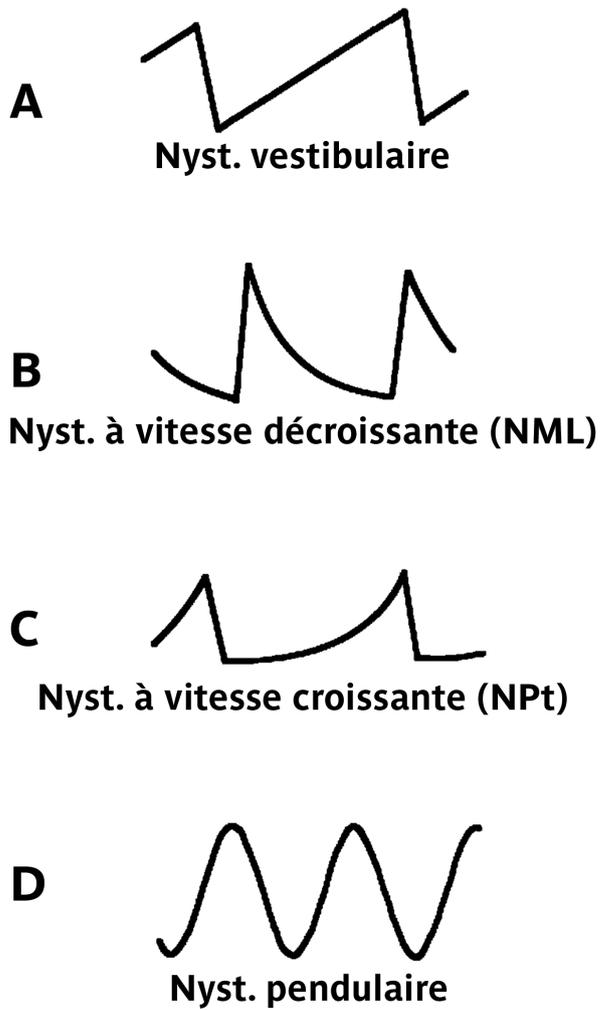


Fig 3. Différents types de nystagmus.

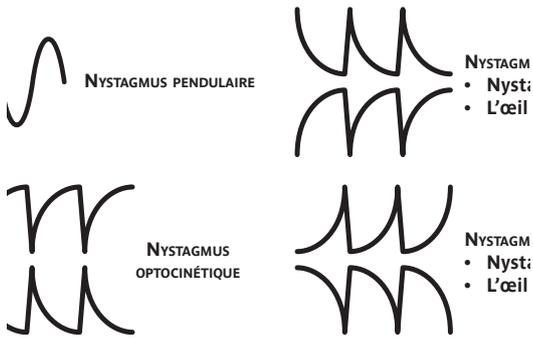


Fig 4. Différents types de nystagmus.

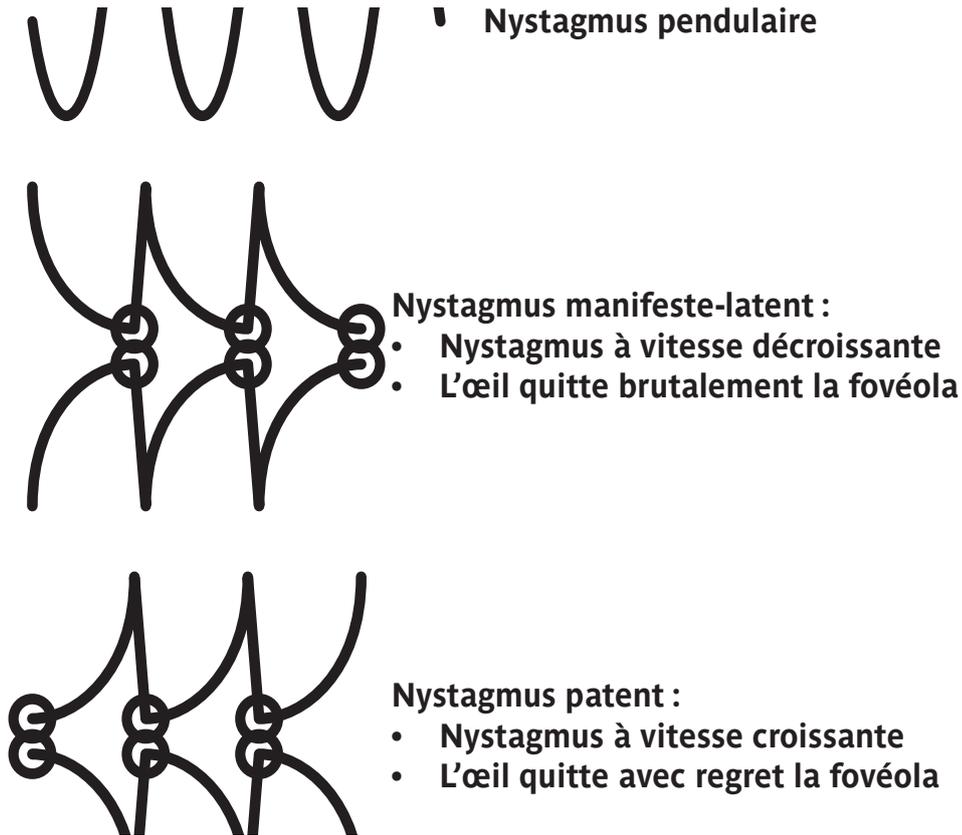


Fig 5. Différents types de nystagmus et fovéation (la fovéation est représentée par un cercle).

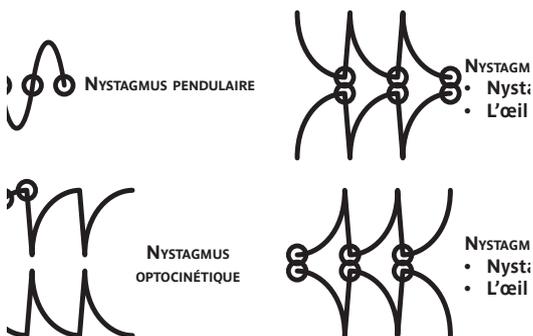


Fig 6. Différents types de nystagmus et fovéation.

NYSTAGMUS OPTO-CINÉTIQUE

**Nystagmus Opto-Cinétique
(rotation à droite)**

**Nystagmus Opto-Cinétique
(rotation à gauche)**

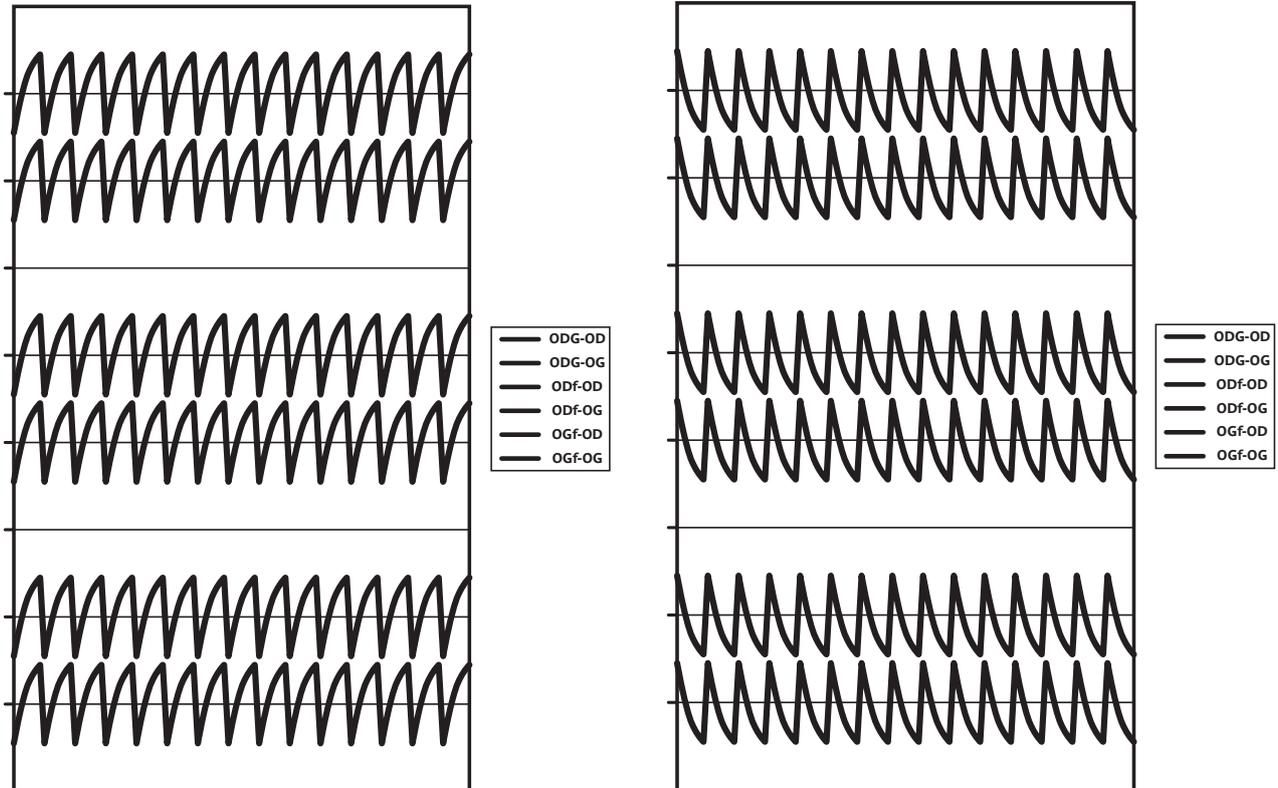


Fig 7. Schémas du nystagmus opto-cinétique du sujet normal.

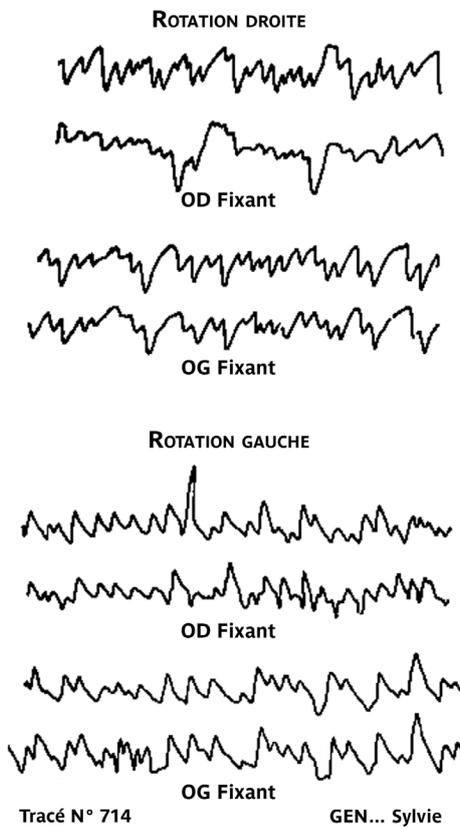


Fig 8. Nystagmus opto-cinétique du sujet normal.

NYSTAGMUS PATENT

Nystagmus Patent à ressort

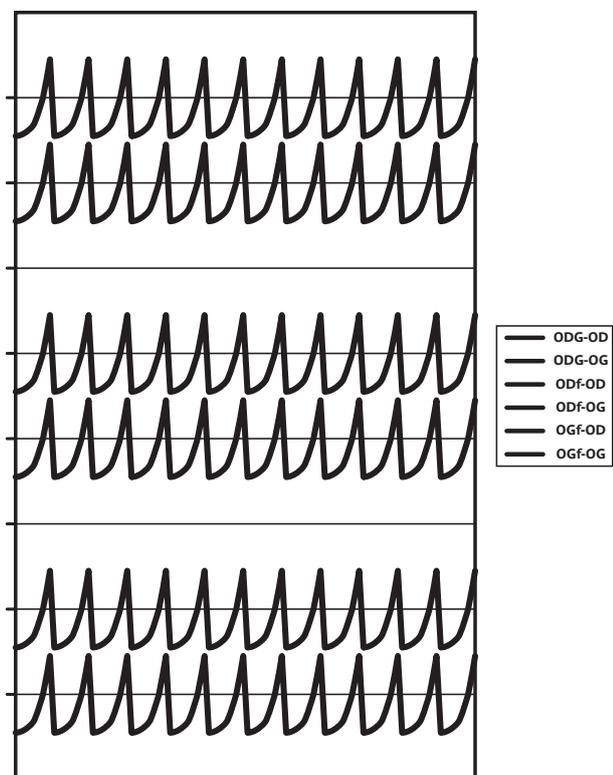


Fig 9. Schéma du nystagmus patent à ressort.

Nystagmus Pendulaire

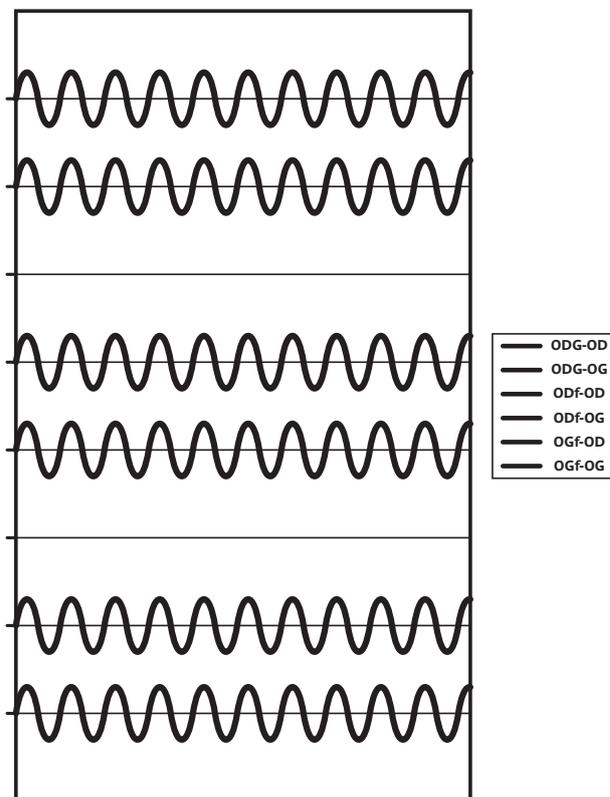
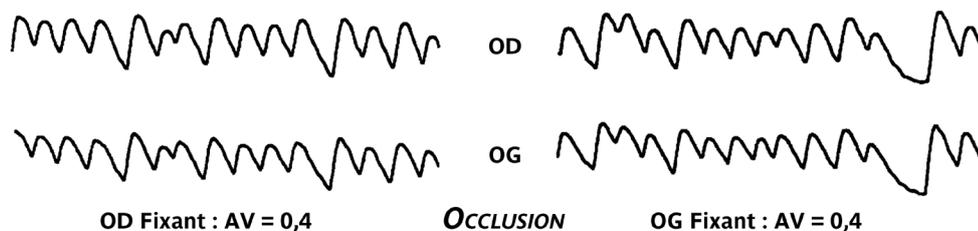
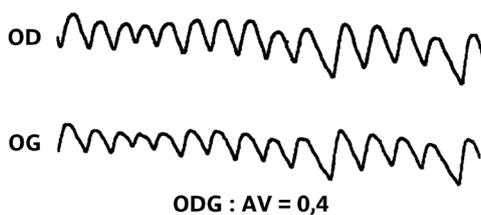


Fig 10. Schéma de nystagmus patent pendulaire.

NYSTAGMUS PATENT NON DISSOCIÉ



JED... David (6 ans) : Nystg. Pat. - Éso. : 16 Δ

Fig 11. Enregistrement d'un nystagmus patent pendulaire.
Le tracé ne change pas quel que soit l'œil fixateur.

NYSTAGMUS LATENT

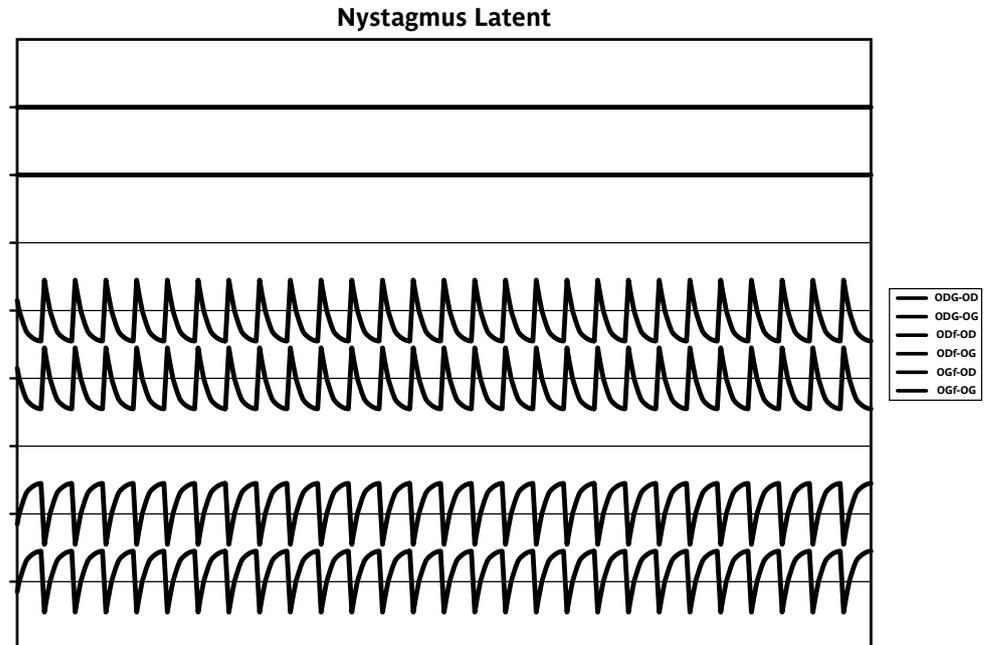


Fig 12. Schéma de nystagmus latent « pur ». Les deux yeux ouverts (les deux tracés du haut), il n'y a pas de nystagmus. Œil droit fixateur (œil gauche occlus) (les deux tracés intermédiaires), la phase rapide du nystagmus bat vers la droite (œil découvert). Œil gauche fixateur (œil droit occlus) (les deux tracés du bas), la phase rapide du nystagmus bat vers la gauche (œil découvert).

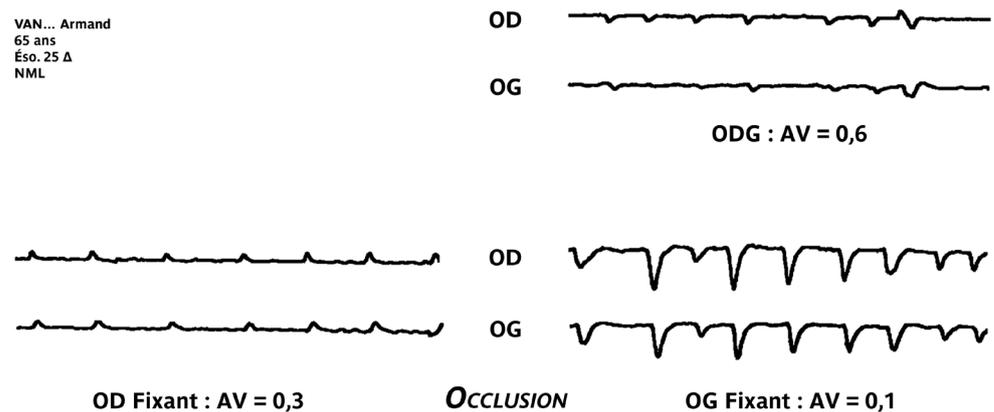


Fig 13. Enregistrement d'un nystagmus latent. Les deux yeux ouverts, il n'y a pas de nystagmus ou plutôt il existe un très discret nystagmus battant vers la gauche (invisible à l'œil nu). Œil droit fixateur (œil gauche occlus) (les deux tracés intermédiaires), la phase rapide du nystagmus bat vers la droite (œil découvert). Œil gauche fixateur (œil droit occlus) (les deux tracés du bas), la phase rapide du nystagmus bat vers la gauche (œil découvert). Il faut noter que l'amplitude du nystagmus induit par l'occlusion de l'œil droit et de l'œil gauche est différente. L'explication en sera donnée à la figure 14.

NYSTAGMUS MANIFESTE-LATENT

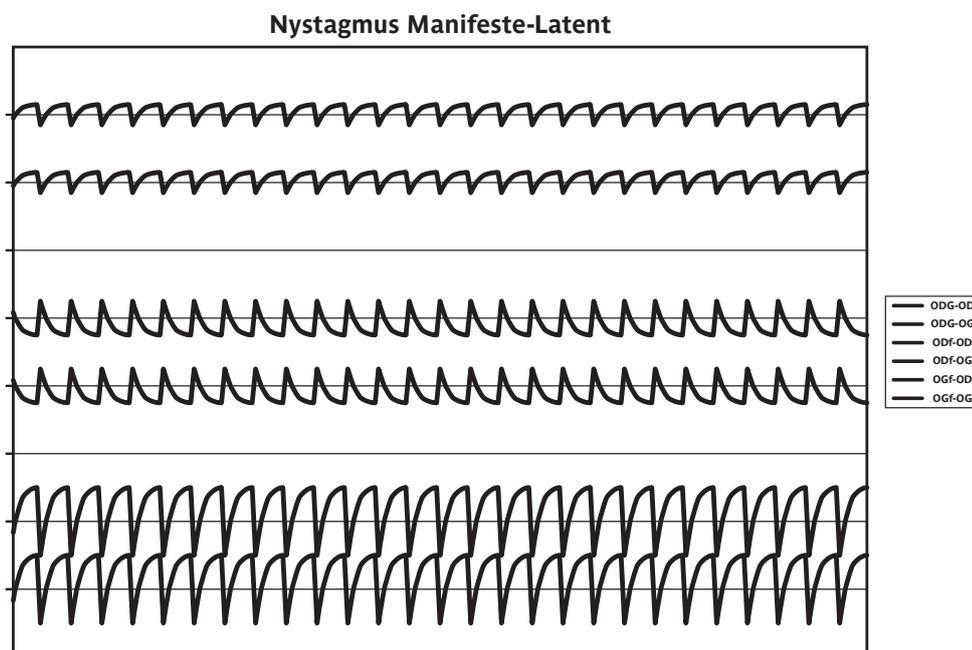


Fig 14. Schéma de nystagmus manifeste/latent. Les deux yeux ouverts (les deux tracés du haut), la phase lente du nystagmus bat vers la droite, la phase rapide vers la gauche. Œil droit fixant (œil gauche occlus) (les deux tracés intermédiaires), le nystagmus bat vers la droite (œil découvert). Œil gauche fixant (œil droit occlus) (les deux tracés du bas), le nystagmus bat vers la gauche (œil découvert). On peut également noter que l'amplitude du nystagmus est plus importante quand l'œil droit est occlus que lorsque l'œil gauche est occlus. Tout se passe comme si la composante manifeste s'additionnait ou se retranchait de la composante latente.

ATH... Jérôme
10 ans
Exo : 8 D
NML

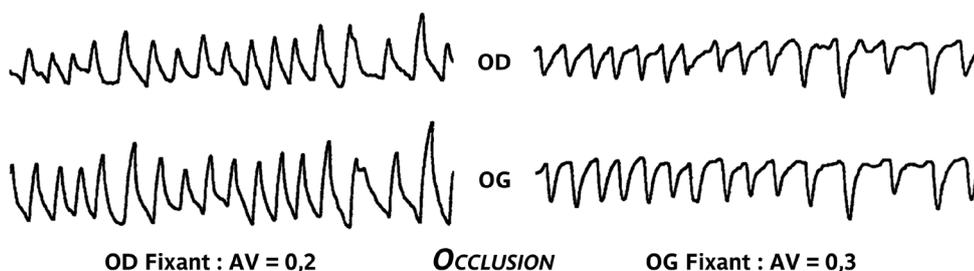
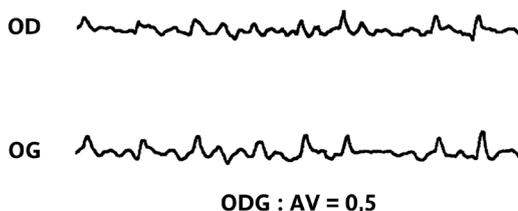


Fig 15. Enregistrement d'un nystagmus manifeste/latent. Cet enregistrement est parfaitement superposable au schéma précédent à ceci près que le nystagmus patent bat vers la droite (secousses vers le haut).

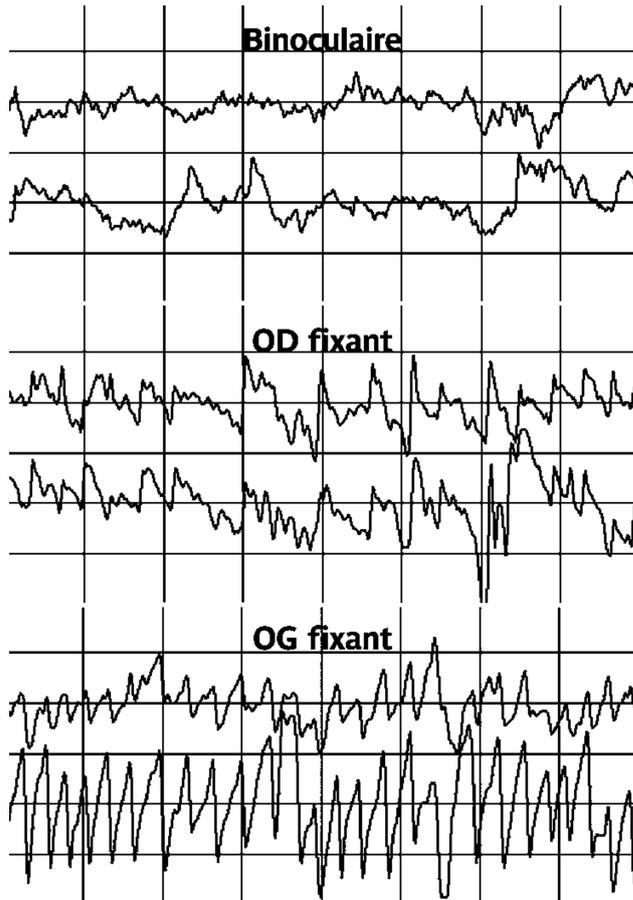


Fig 16. Nystagmus manifeste/latent. En binoculaire (tracé du haut), on note un « petit » nystagmus. L'occlusion de l'œil gauche (œil droit fixant) déclenche un nystagmus qui bat vers l'œil droit (l'œil découvert). L'occlusion de l'œil droit (œil gauche fixant) déclenche un nystagmus qui bat vers l'œil gauche (l'œil découvert).

VAN... Armand
65 ans
Éso. : 25 D
NML

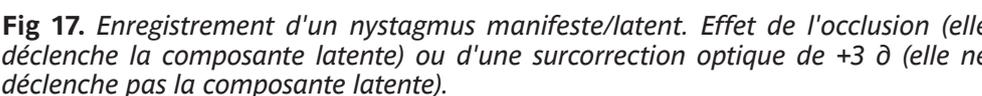
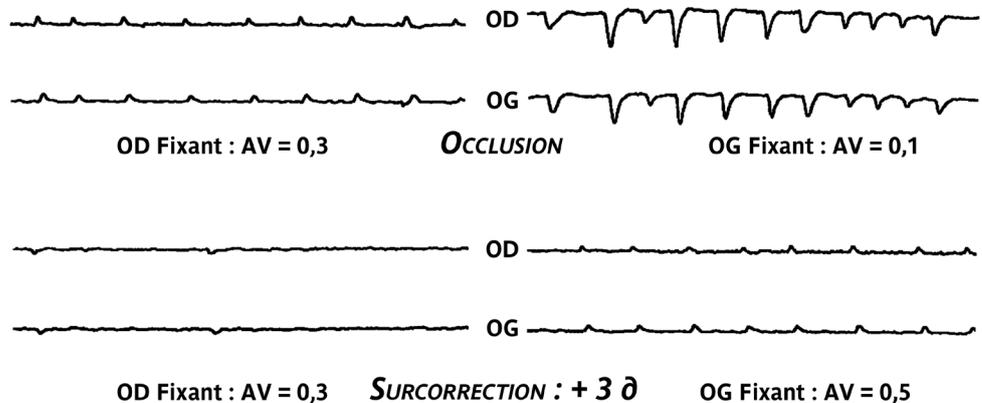
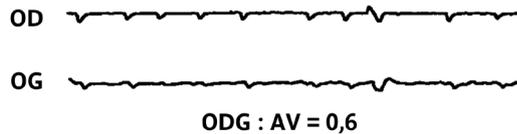


Fig 17. Enregistrement d'un nystagmus manifeste/latent. Effet de l'occlusion (elle déclenche la composante latente) ou d'une surcorrection optique de +3 D (elle ne déclenche pas la composante latente).

TORTICOLIS UNIDIRECTIONNEL

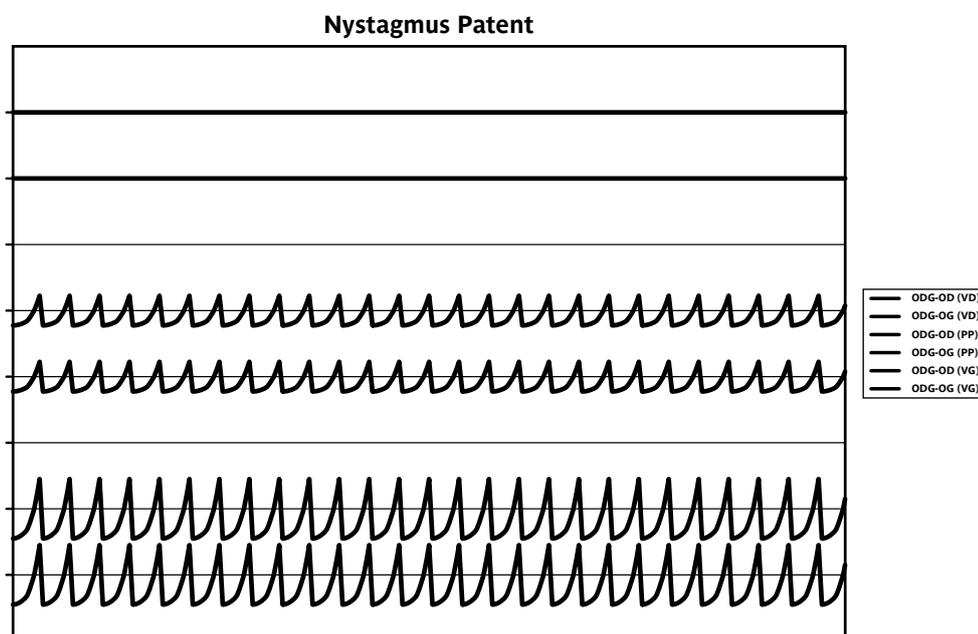


Fig 18. Schéma d'un nystagmus patent avec un syndrome de « blocage latéral » ou syndrome de Kestenbaum-Anderson: version droite (« blocage »), position primaire (phase lente vers la droite et phase rapide vers la gauche) et version gauche (augmentation du nystagmus patent).

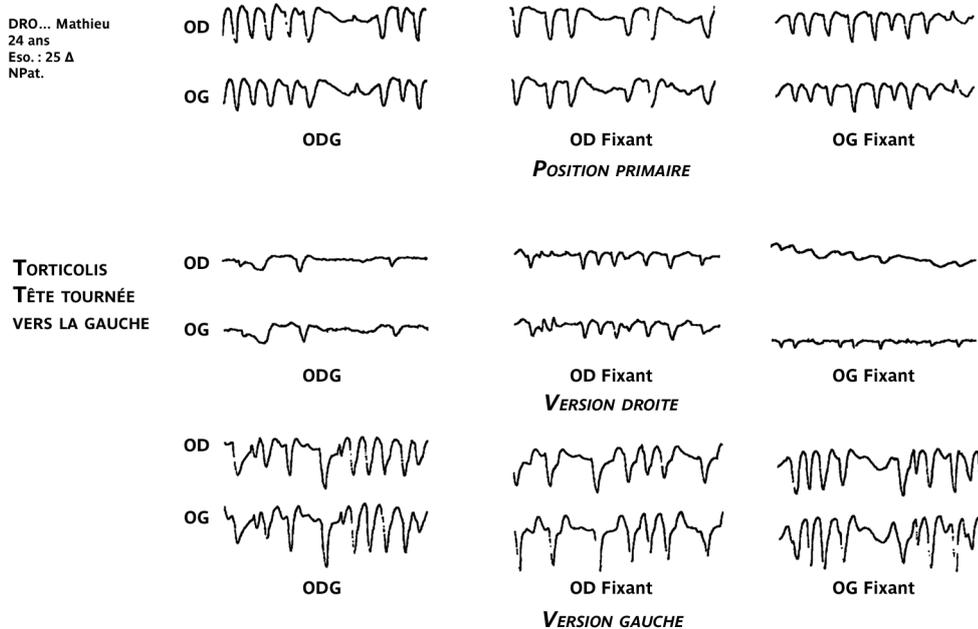
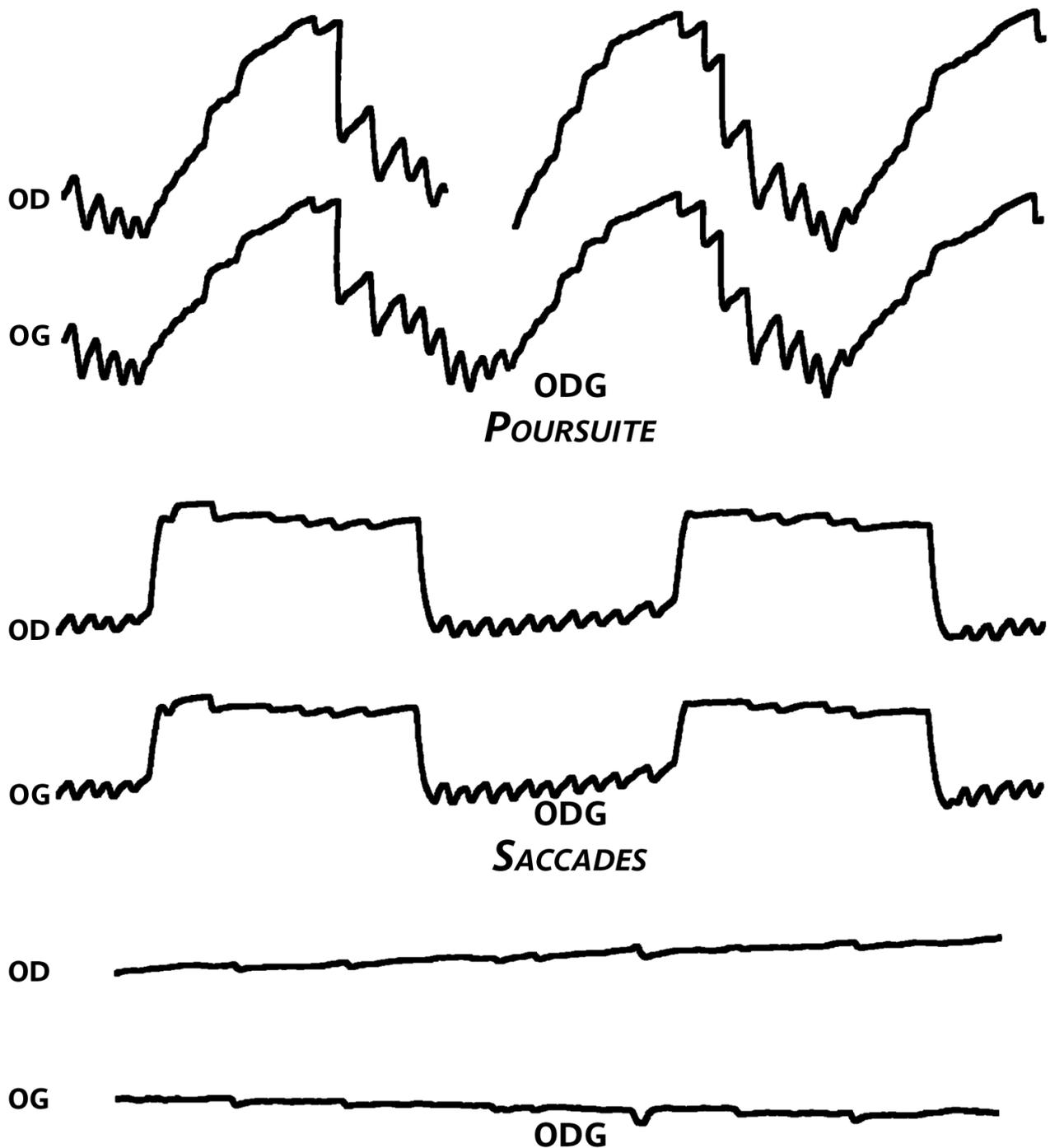


Fig 19. Enregistrement d'un nystagmus patent avec un syndrome de « blocage latéral » ou syndrome de Kestenbaum-Anderson: version droite (« blocage »), position primaire (phase lente vers la droite et phase rapide vers la gauche) et version gauche (augmentation du nystagmus patent). Le « blocage » est vers la droite; le torticollis est vers la gauche.

BLOCAGE EN CONVERGENCE



BAR... Michel

VISION DE PRÈS

Fig 20. Enregistrement d'une association d'un « blocage » en version (syndrome de Kestenbaum-Anderson) et d'un blocage en convergence. Dans les mouvements de poursuite binoculaire et de saccades binoculaires (les deux yeux ouverts), on peut noter une diminution du nystagmus dans le regard vers la droite (partie du tracé vers le haut) et une augmentation du nystagmus dans le regard vers la gauche (tracé vers le bas). En vision de près (les deux tracés inférieurs), il y a une nette diminution du nystagmus voir sa disparition. C'est un blocage en convergence.

TORTICOLIS ALTERNANT DISSOCIÉ

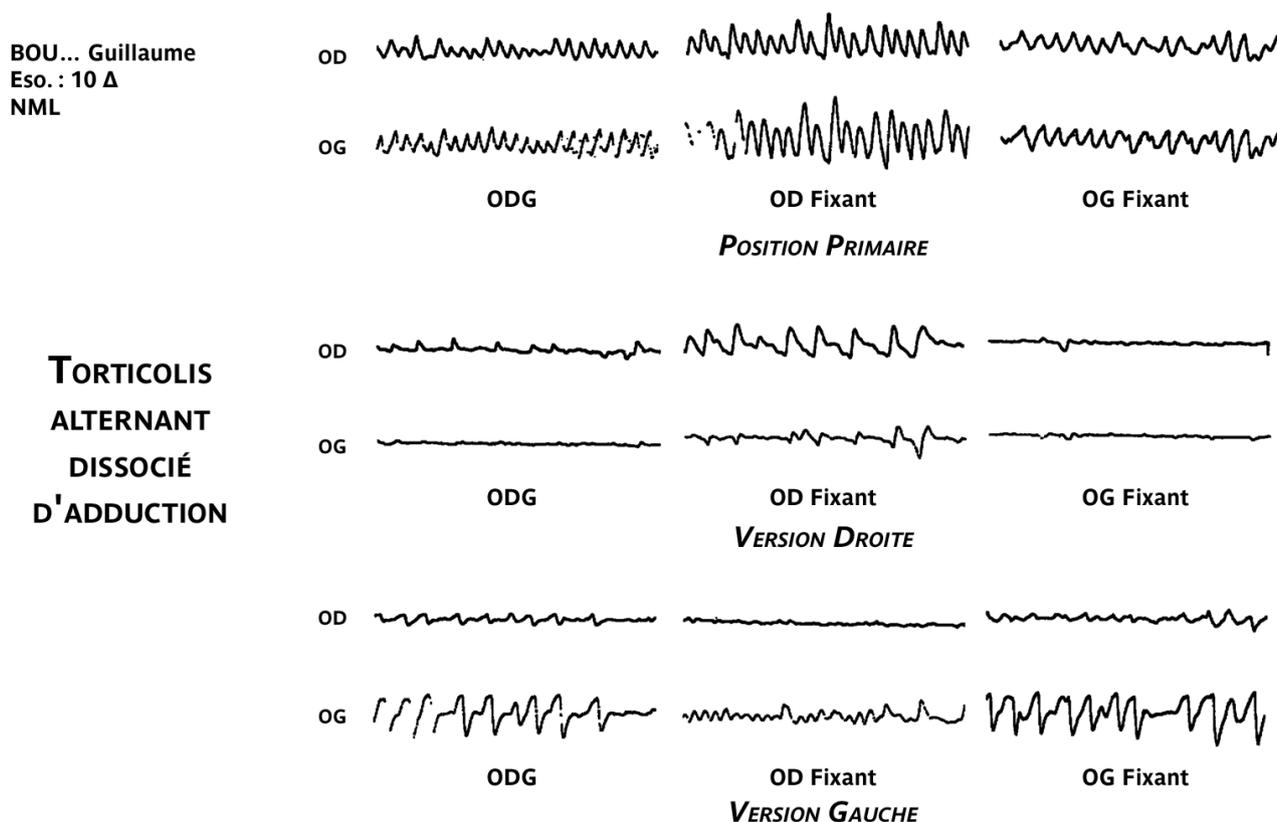


Fig 21. Sur le tracé en position primaire, on voit la composante patente les deux yeux ouverts (les deux tracés en haut et à gauche); la composante latente, œil droit fixateur (œil gauche occlus) (les deux tracés en haut et au milieu) et la composante latente, œil gauche fixateur (œil droit occlus) (les deux tracés en haut et à droite). En version droite, le nystagmus patent se calme les deux yeux ouverts (les deux tracés intermédiaires et à gauche); œil droit fixant (œil gauche occlus) (les deux tracés intermédiaires et au centre) la composante latente est nette; œil gauche fixant (œil droit occlus) (les deux tracés intermédiaires et à droite) la composante latente est très discrète. En version gauche, le nystagmus patent est marqué les deux yeux ouverts (les deux tracés inférieurs et à gauche); œil droit fixant (œil gauche occlus) (les deux tracés intermédiaires et en bas) la composante latente est très discrète et la composante patente disparaît comme si les phases se soustrayaient; œil gauche fixant (œil droit occlus) (les deux tracés en bas et à droite) le nystagmus est important comme si la composante latente et patente est s'additionnait. On comprend sans peine qu'en fixation par l'œil droit le sujet recherche la version gauche, c'est-à-dire la tête tournée à droite et qu'en fixation par l'œil gauche, le sujet recherche la version droite, c'est-à-dire la tête tournée à gauche. Nous avons l'explication du torticollis alternant d'adduction du nystagmus manifeste/latent que l'on rencontre dans le strabisme précoce. Nous pouvons également déduire de ce tracé que, dans la vie courante, le sujet utilise l'œil droit comme œil fixateur. Il se présente donc habituellement tête tournée à gauche.

INEXCITABILITÉ OPTO-CINÉTIQUE

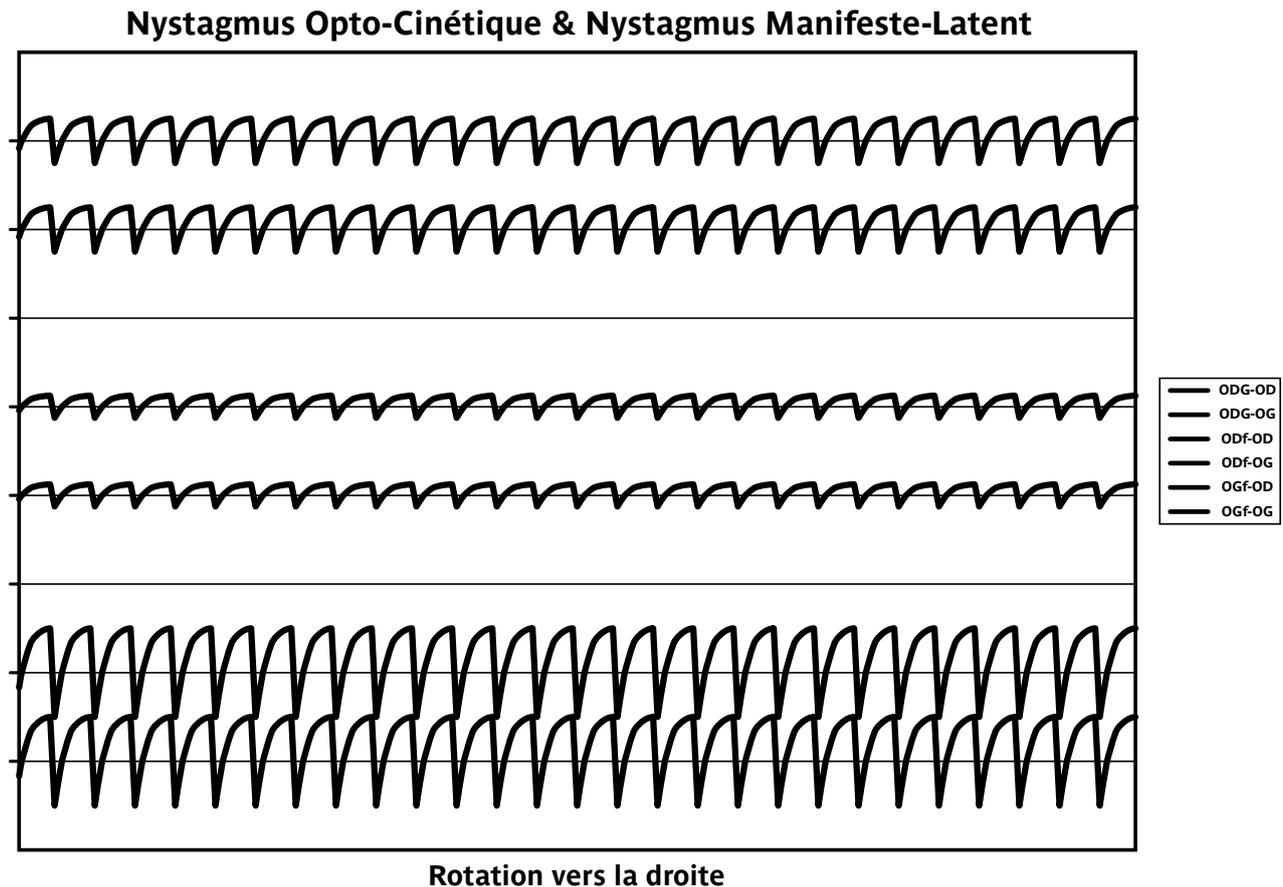


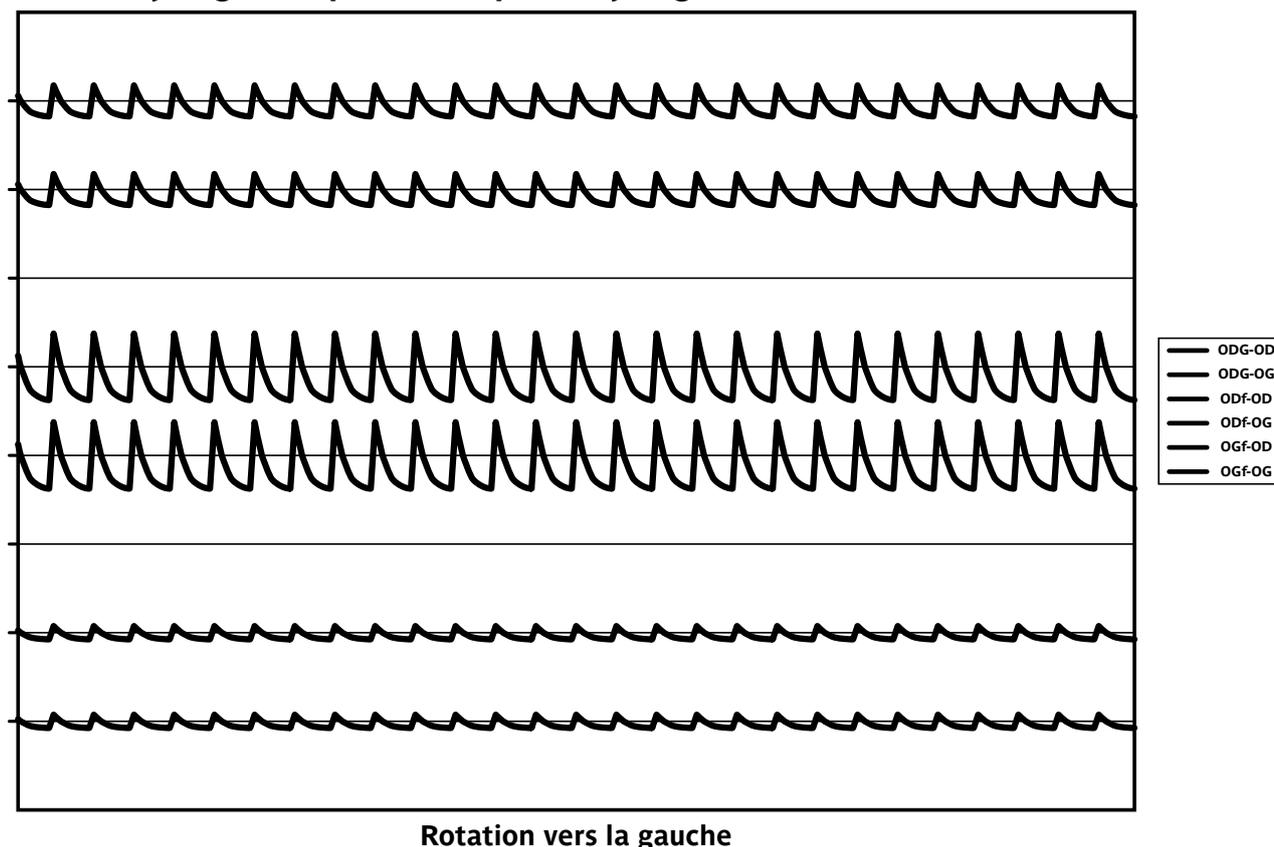
Fig 22. Schéma d'une inexcitabilité opto-cinétique. Le tambour tourne à droite.

Les deux yeux ouverts (les deux tracés du haut), le suivi des bandes de stimulation entraîne une « poursuite » vers la droite et des secousses rapides vers la gauche, c'est un nystagmus optocinétique qui bat vers la gauche.

Œil droit fixant (œil gauche occlus) (les deux tracés intermédiaires), le suivi des bandes de stimulation entraîne une « poursuite » vers la droite et des secousses rapides vers la gauche; l'occlusion de l'œil gauche entraîne un nystagmus vers la droite (le nystagmus latent bat vers l'œil découvert). Tout se passe comme si les phases du nystagmus optocinétique et du nystagmus latent se soustrayaient.

Œil gauche fixant (œil droit occlus) (les deux tracés inférieurs), le suivi des bandes de stimulation entraîne une « poursuite » vers la droite et des secousses rapides vers la gauche; l'occlusion de l'œil droit entraîne un nystagmus vers la gauche (le nystagmus latent bat vers l'œil découvert). Tout se passe comme si les phases du nystagmus optocinétique et du nystagmus latent s'additionnaient.

Nystagmus Opto-Cinétique & Nystagmus Manifeste-Latent



—	ODG-OD
—	ODG-OG
—	ODf-OD
—	ODf-OG
—	OGf-OD
—	OGf-OG

Fig 23. Schéma d'une inexcitabilité opto-cinétique. Le tambour tourne à gauche.

Les deux yeux ouverts (les deux tracés du haut), le suivi des bandes de stimulation entraîne une « poursuite » vers la gauche et des secousses rapides vers la droite, c'est un nystagmus optocinétique qui bat vers la droite.

Œil droit fixant (œil gauche occlus) (les deux tracés intermédiaires), le suivi des bandes de stimulation entraîne une « poursuite » vers la gauche et des secousses rapides vers la droite; l'occlusion de l'œil gauche entraîne un nystagmus vers la droite (le nystagmus latent bat vers l'œil découvert). Tout se passe comme si les phases du nystagmus optocinétique et du nystagmus latent s'additionnaient.

Œil gauche fixant (œil droit occlus) (les deux tracés inférieurs), le suivi des bandes de stimulation entraîne une « poursuite » vers la gauche et des secousses rapides vers la droite; l'occlusion de l'œil gauche entraîne un nystagmus vers la gauche (le nystagmus latent bat vers l'œil découvert). Tout se passe comme si les phases du nystagmus optocinétique et du nystagmus latent se soustrayaient.

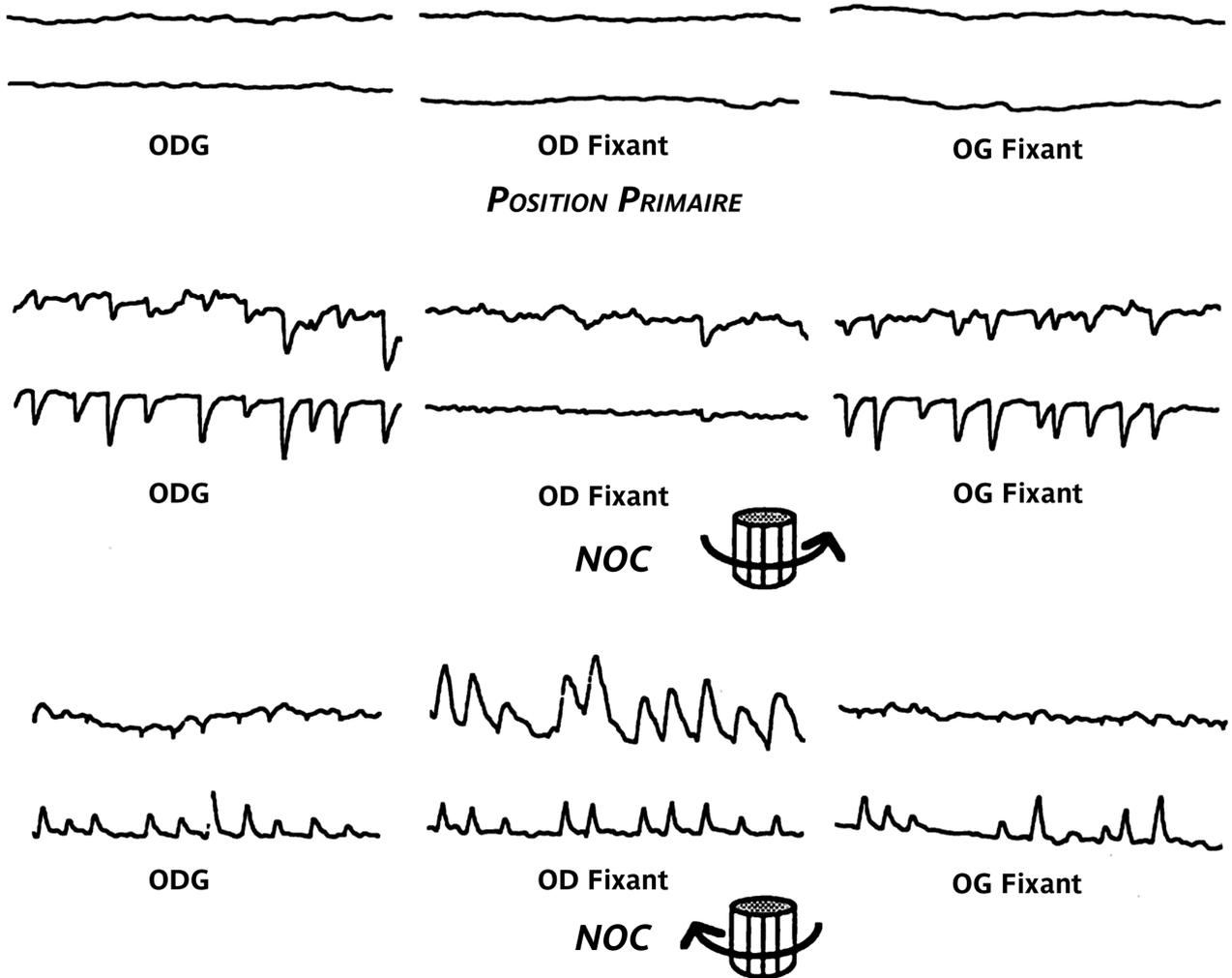


Fig 24. Enregistrement d'une inexcitabilité opto-cinétique.

Les deux yeux ouverts (les tracés du haut), il n'y a pas de composante latente évidente parce que l'occlusion ne déclenche pas de nystagmus.

Le tambour tourne à droite. On peut voir le même tracé que dans le schéma précédent (fig 22). Il y a une inexcitabilité optocinétique en rotation droite et en fixation par l'œil droit (œil gauche occlus).

Le tambour tourne à gauche. On peut voir le même tracé que dans le schéma précédent (fig 23). Il y a une inexcitabilité optocinétique en rotation gauche et en fixation par l'œil gauche (œil droit occlus).

Cette inexcitabilité optocinétique signe l'existence d'une composante latente bien que l'enregistrement œil droit ou œil gauche occlus (tracés du haut) en fixation simple ne montrait pas de nystagmus latent.

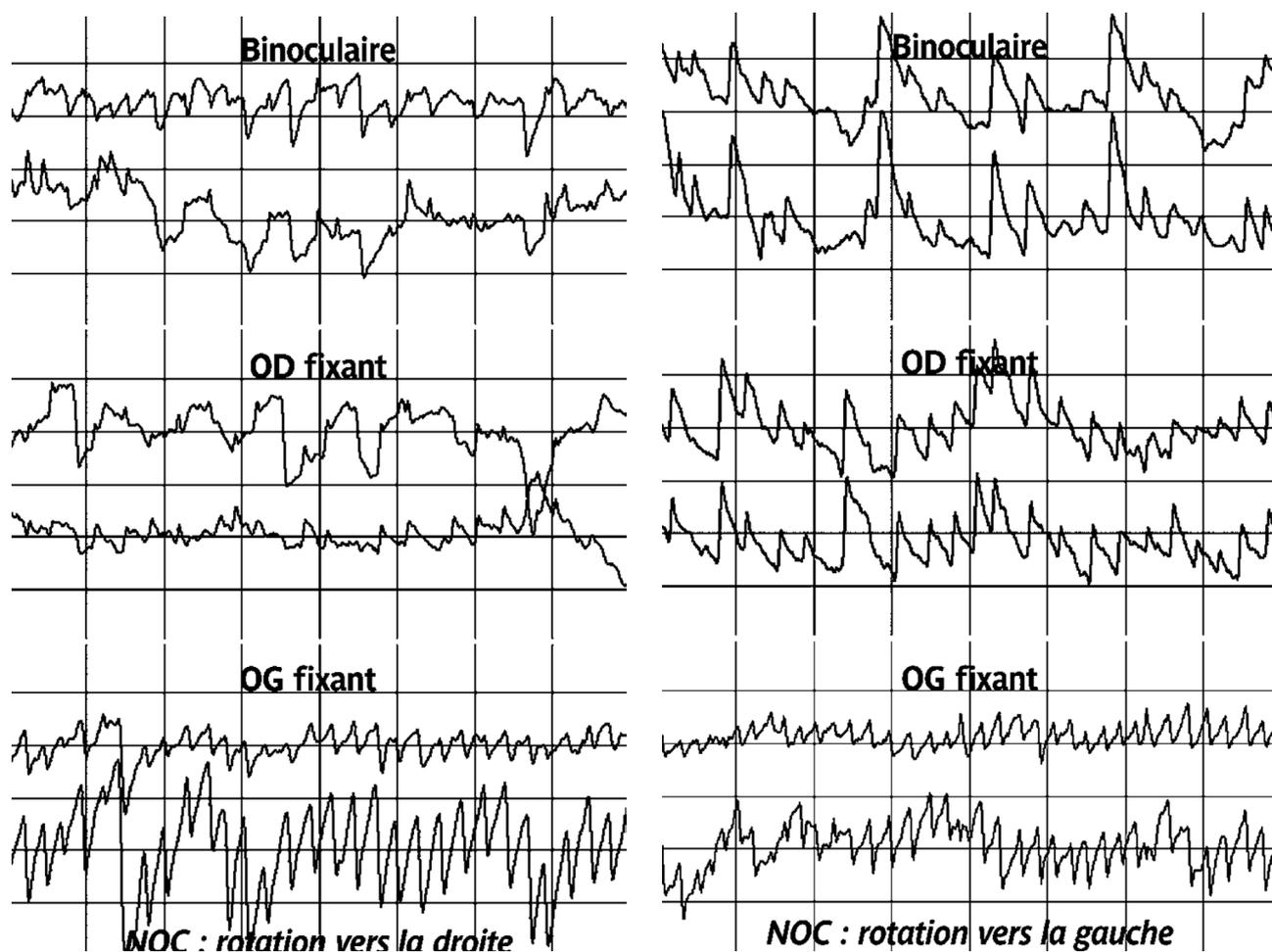
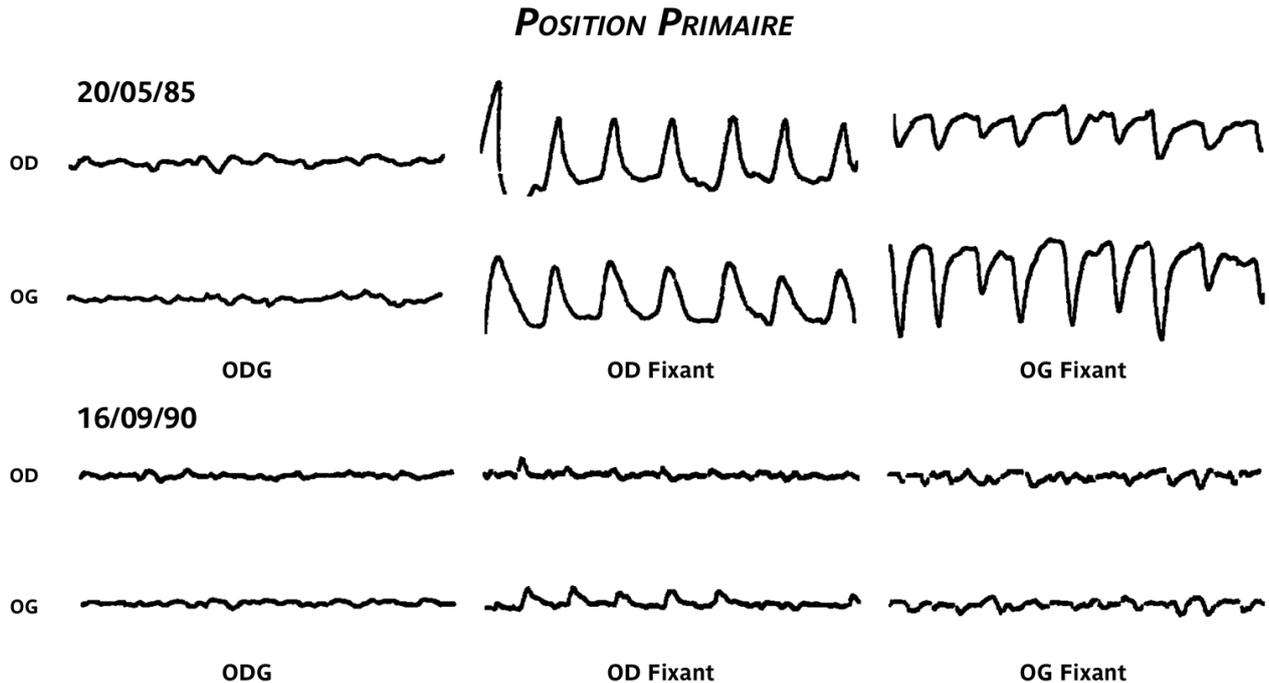


Fig 25. Enregistrement d'une hypo-excitabilité opto-cinétique.

Le tambour tourne à droite. On peut voir le même tracé que dans le schéma précédent (fig 22). Il y a une hypo-excitabilité optocinétique en rotation droite et en fixation par l'œil droit (œil gauche occlus).

Le tambour tourne à gauche. On peut voir le même tracé que dans le schéma précédent (fig 23). Il y a une hypo-excitabilité optocinétique en rotation gauche et en fixation par l'œil gauche (œil droit occlus).

NYSTAGMUS & TEMPS



MAN... Gætan, 4 ans, Eso. : 60 Δ, NML

Fig 26. Sur cet enregistrement on peut voir l'évolution du nystagmus au cours du temps. La diminution de celui-ci est une donnée fréquente, bien que l'électrooculographie ne soit pas le meilleur moyen d'évaluation. Toutefois, la diminution de la fréquence est incontestable. Ce facteur doit être inclus par le thérapeute dans son projet et doit lui faire « gérer » le temps. Une nouvelle fois, nous avons la preuve qu'il faut savoir se hâter lentement avant toute décision à caractère « définitif » (la chirurgie).

CONCLUSION

Si l'électrooculographie apporte des informations incontestables (nous avons pu en avoir la preuve), elle n'apporte que rarement des informations nouvelles au thérapeute entraîné. L'examen clinique est le plus souvent suffisant. Elle reste cependant un moyen irremplaçable dans l'évaluation des thérapeutiques nouvelles et comme outil pédagogique. Cependant, ses limites actuelles ne doivent pas nous faire oublier que nous manquons d'un moyen simple et efficace d'enregistrement des mouvements oculaires, moyen qui devrait nous permettre d'accéder enfin aux deux dérivés du mouvement et de permettre l'analyse des aspects, pour l'instant caché au clinicien, que sont la vitesse et l'accélération. Notre connaissance de la pathologie en sera bouleversée et donc nos options thérapeutiques.

Les moyens techniques existent, il « suffit » de les rassembler. Le XXI^e siècle sera le siècle de l'enregistrement routinier de la pathologie oculomotrice.

LES MOUVEMENTS OCULAIRES PSEUDO-NYSTAGMOÏDES

Monique Cordonnier

INTRODUCTION

Le va-et-vient oculaire observé dans un nystagmus est initié par un mouvement pathologique lent qui dévie l'œil de sa cible. L'œil revient alors à sa cible par un mouvement le plus souvent rapide qui correspond à une saccade normale. Plus rarement, le mouvement de retour est aussi lent que le mouvement d'aller (nystagmus pendulaire). Le mécanisme sous-jacent qui initie ce mouvement pathologique lent à l'origine du nystagmus est lié soit à une instabilité primitive du système des mouvements oculaires lents, soit à un déséquilibre des afférences vestibulaires sur les noyaux oculomoteurs, soit à une incapacité du maintien du regard excentré.

D'autres mouvements de va-et-vient ou d'oscillation oculaire ne correspondent pas à cette description :

LES ONDES CARRÉES

Celles-ci interrompent la fixation oculaire et consistent en petites saccades horizontales de 1 à 5°, à droite ou à gauche (figure n° 1). Après un intervalle intersaccadique de 200 millisecondes, qui correspond au temps de réaction visuelle, l'œil opère une saccade inverse de re-fixation sur sa cible. Les ondes carrées ne sont pas pathognomoniques d'une affection en particulier. Elles se voient plus souvent chez les personnes âgées, dans les cérébellopathies,

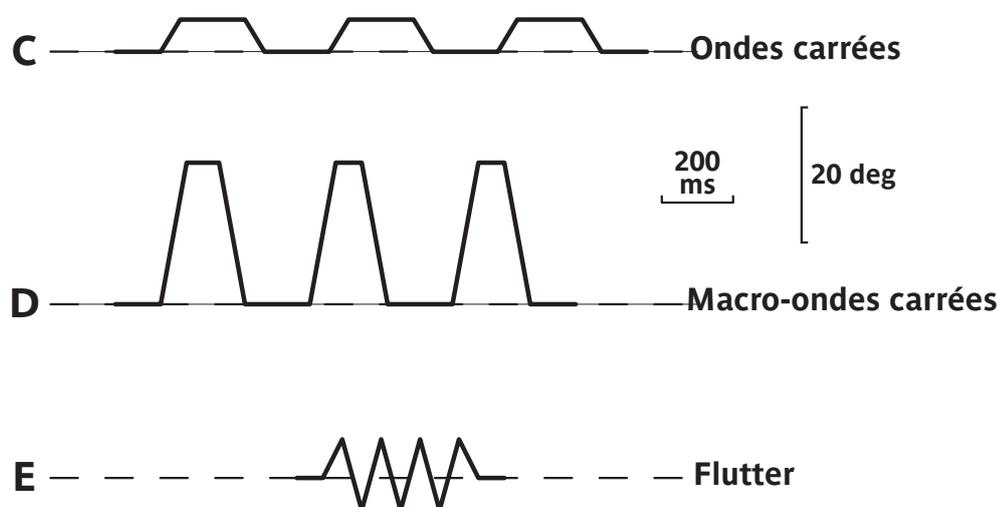


Fig 1. Enregistrement électrooculographique de flutter et d'ondes carrées (par définition, une déflexion vers le haut = mouvement à droite, vers le bas = mouvement à gauche).

C = Ondes carrées; D = Macro-ondes carrées; E = Flutter.

la paralysie supranucléaire progressive, la maladie de Parkinson ou la chorée d'Huntington. Elles peuvent également se voir dans la schizophrénie.

Rarement, leur amplitude peut atteindre 10 à 40° (sclérose en plaques, atrophie olivo-pontocérébelleuse), il s'agit alors de macro-ondes carrées (figure n° 1).

LE FLUTTER ET L'OPSOCLONUS

Le flutter est une salve de mouvements horizontaux aller-retour, sans intervalle intersaccadique (figure n° 1). Si les mouvements ne sont pas seulement horizontaux mais multidirectionnels, il s'agit alors d'un opsoclonus. Ces deux mouvements oculaires anormaux représentent la manifestation d'une instabilité oculomotrice qui proviendrait d'une altération des cellules paires dans la formation réticulée pontine, d'où déclenchement inopportun de mouvements oscillatoires en salve. Ils peuvent se voir en cas de pathologie cérébelleuse, encéphalite, intoxication par le lithium ou le thallium, hydrocéphalie, traumatisme crânien, tumeur intracrânienne ou hémorragie thalamique. Dans certains cas, il s'agit d'un phénomène transitoire chez des nouveau-nés en bonne santé et résolutif après 6 mois.

L'opsoclonus peut être une manifestation paranéoplasique. Dans ce cas, il est souvent associé à des myoclonies et de l'ataxie cérébelleuse.

Chez l'enfant, l'opsoclonus paranéoplasique est associé au neuroblastome et précède le diagnostic de la tumeur dans 50 % des cas. Son existence est un facteur de pronostic favorable, suggérant une réponse immune contre la tumeur.

Chez l'adulte, l'opsoclonus paranéoplasique peut se voir principalement dans le carcinome mammaire ou ovarien, et parfois dans le cancer pulmonaire à petites cellules.

LE SPASMUS NUTANS

Il s'agit d'une triade de signes cliniques associant :

- Des oscillations intermittentes, monoculaires ou binoculaires très asymétriques, de haute fréquence, de petite amplitude, horizontales, verticales ou rotatoires ;
- Un dodelinement de la tête ;
- Un torticolis.

Son apparition se fait généralement dans la petite enfance, entre 6 mois et un an, et ce phénomène est souvent auto résolutif après quelques années. Il faut toutefois faire une imagerie pour exclure tumeur (gliome chiasmatique ou hypothalamique) ou une neuro-dégénérescence (encéphalopathie de Leigh, maladie de Pelizaeus-Merzbacher) et penser à la possibilité d'une rétinopathie (achromatopsie, héméralopie congénitale essentielle).

Le spasmus nutans est plus fréquent chez les sujets de race noire.

LE NYSTAGMUS RETRACTORIUS

Il s'agit ici de saccades d'adduction des deux yeux qui font converger et rétracter les globes. Ce mouvement est souvent favorisé par le regard en haut, et est régulièrement associé à une parésie du regard conjugué vers le haut ou à d'autres signes d'atteinte du mésencéphale.

La rétraction du globe provient d'une co-contraction des muscles extraoculaires, indiquant un dysfonctionnement de la loi d'innervation réciproque de Sherrington.

LE BOBBING

Il s'agit d'une déviation rapide des yeux vers le bas, suivie d'un retour lent en position primaire. Le bobbing est un signe de dysfonction protubérantielle.

LES MYOKIMIES DE L'OBLIQUE SUPÉRIEUR

Les myokimies du grand oblique sont un trouble moteur oculaire unilatéral secondaire à une anomalie acquise de l'innervation du grand oblique dont les contractions intermittentes entraînent des oscillations torsionnelles épisodiques de l'œil et par conséquent des plaintes d'oscillopsies et de diplopie intermittente. Ces oscillations oculaires de faible amplitude sont mieux visualisées à la lampe à fente : petits mouvements d'intorsion et d'abaissement de l'œil atteint. Ce trouble est secondaire à des décharges spontanées du nerf trochléaire. Certains auteurs citent une cause traumatique avec anomalie de régénération du nerf IV. Plusieurs études récentes, impliquent une compression vasculaire du tronc du IV, objectivée par la neuro-imagerie, impliquant une pathogenèse semblable à celle de l'hémispasme facial.

Le nerf trochléaire, à son émergence du tronc cérébral, est couvert de fibres de myéline de type central et non périphérique. La transition entre ces deux types de fibres de myéline se fait sur une zone variant de 0 à 1,2 mm selon les individus, appelée la zone d'émergence de la racine. C'est au niveau de cette zone particulièrement fragile qu'un contact vasculaire est susceptible d'entraîner des myokimies du grand oblique.

Au niveau physiopathologique, la composante compressive du contact vasculaire s'exerce par effet de pression pulsatile continue, induisant ainsi une lésion de démyélinisation focale du nerf. Ce phénomène de démyélinisation focale peut également résulter d'une compression tumorale, d'une irradiation, d'une récupération de parésie. Les myokimies constituent l'expression clinique d'un phénomène de décharge neuronale spontanée des fibres axonales focalement démyélinisées. En effet, les études électrophysiologiques de conduction nerveuse montrent que la démyélinisation focale induit un ensemble de transformations membranaires se traduisant par un état d'hyperexcitabilité. Ce dernier prédispose alors à l'apparition des décharges spontanées ectopiques et à des phénomènes de transmission éphaptique (transmission collatérale de l'excitation). Cliniquement, ceci est bien décrit dans la neuromyotonie après radiothérapie. Certains auteurs considèrent d'ailleurs que neuromyotonie et myokimies constituent une expression clinique différente d'un phénomène de décharge neuronale spontanée de fibres axonales focalement démyélinisées.

Le traitement médical utilisé avec un succès variable comprend les différentes classes d'antiépileptiques pour leur action de stabilisation membranaire, permettant ainsi de diminuer cette hyperexcitabilité : carbamazépine, phénitoïne, baclofène, clonazépam, gabapentine, bêtabloquants en usage topique ou oral.

LA TRANSMISSION DES PULSATIONS CÉRÉBRALES À L'ŒIL

En cas de défaut congénital ou acquis du plafond de l'orbite osseuse, il y a une transmission des pulsations cérébrales au globe oculaire. Il s'agit d'un mouvement rythmique de protrusion du globe oculaire, calqué sur le rythme cardiaque. L'exercice physique, en augmentant la fréquence du battement cardiaque, augmente également la fréquence des mouvements de l'œil.

RÉFÉRENCES

1. Leigh J, Zee D. The neurology of eye movements. F.A. Davis Company, Philadelphia.
2. Brodsky M, Baker R, Hamed L. Pediatric neuro-ophthalmology. Springer-Verlag, New-York, Berlin, Heidelberg.
3. Dell'Osso L, Daroff R. Nystagmus and saccadic intrusions and oscillations. Duane's Clinical Ophthalmology, Vol 2, Chap 11. Lippincott-Raven, Philadelphia, New-York.
4. Cassidy L, Taylor D, Harris C. Abnormal supranuclear eye movements in the child: A practical guide to examination and interpretation. Surv. Ophthalmol 44: 479-506, 2000
5. Hildebrand J, Van Nechel C, Zanen A. Neuro-ophthalmological paraneoplastic syndromes: a review. Neuro-ophthalmology 26: 67-78, 2001
6. Ehongo A, Abi Farah H, Neugroschl C, Cordonnier M. Myokimies du grand obli-

que secondaires à une compression neuro-vasculaire. Bull Soc Belge Ophtalmol
2003,287: 79-83

NYSTAGMUS NEUROLOGIQUES

Caroline Tilikete

RÉSUMÉ

Un nystagmus est défini par une alternance de mouvements oculaires de va-et-vient, initié par un mouvement oculaire lent. Un nystagmus peut ainsi être constitué d'une phase lente et d'un retour rapide (nystagmus à ressort) ou d'une alternance de phases lentes (nystagmus pendulaire). Les sujets normaux présentent un nystagmus à ressort physiologique en réponse à des stimulations vestibulaires ou optocinétiques. Les nystagmus pathologiques correspondent à un déficit d'un des systèmes oculomoteurs participant à la stabilisation du regard sur l'environnement : le système de fixation visuelle lorsque la tête est immobile ; le système de maintien du regard excentré lorsque les yeux dévient en position excentrée ; les systèmes vestibulaire, optocinétique et de poursuite agissant en synergie lors des mouvements de la tête et/ou de l'objet. Les récentes avancées concernant la physiologie des systèmes assurant la stabilité du regard permettent de proposer une nouvelle classification en fonction de l'atteinte de l'un ou l'autre de ces systèmes.

INTRODUCTION

Un nystagmus est défini par l'alternance de mouvements oculaires involontaire de va-et-vient, initiés par un mouvement oculaire lent. Il peut s'agir d'une alternance de phases lentes et de phases rapides définissant le nystagmus à ressort. Il peut également être composé uniquement de phases lentes prenant un aspect d'oscillations sinusoïdales et définissant le nystagmus pendulaire. Bien que la convention exige de définir le sens du battement d'un nystagmus à ressort du côté de la phase rapide, la plus visible à l'œil nu, il est important de comprendre que la phase lente du nystagmus représente l'anomalie sous jacente à ce mouvement oculaire anormal. La phase lente correspond en effet à un déficit des systèmes qui fonctionnent normalement pour maintenir le regard stable. Certains nystagmus acquis sont caractéristiques de l'atteinte de l'un ou l'autre de ces systèmes. Ils seront abordés successivement : nystagmus vestibulaires, nystagmus par atteinte du système de maintien du regard latéral, nystagmus d'origine visuelle. Les autres nystagmus dont les mécanismes physiopathologiques sont moins certains seront regroupés dans un autre chapitre.

LES NYSTAGMUS VESTIBULAIRES

RAPPEL DE L'ORGANISATION PHYSIOLOGIQUE DU SYSTÈME VESTIBULAIRE

Chaque appareil vestibulaire périphérique est constitué de 5 organes sensoriels : les crêtes ampullaires des 3 canaux semi-circulaires, sensibles aux rotations de la tête dans les 3 plans de l'espace et les 2 macules otolithiques,

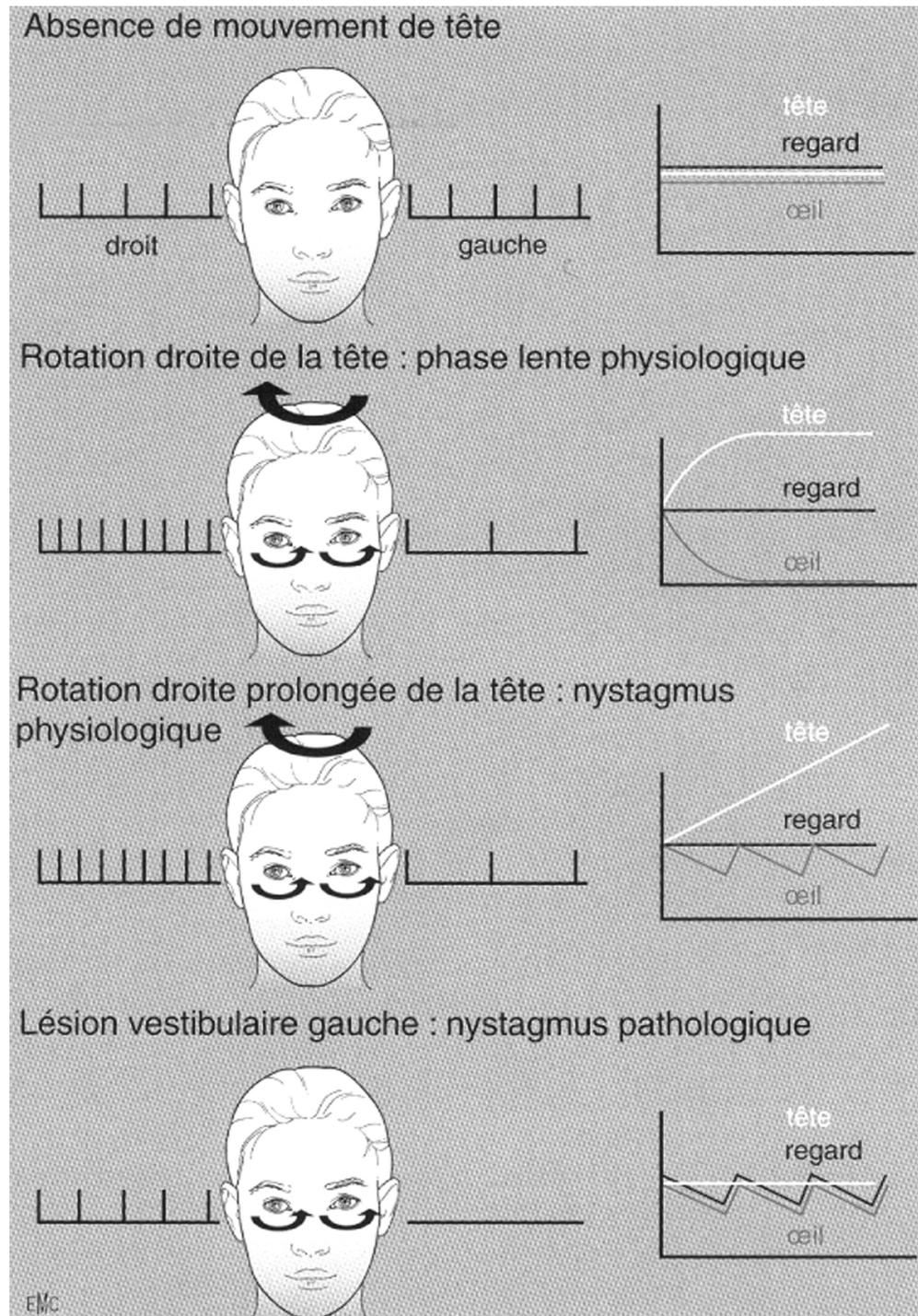


Fig 1. Réflexe vestibulo-oculaire physiologique et pathologique. Représentation schématique de l'activité sur les fibres afférentes d'un couple de canaux semi-circulaires horizontaux lors du repos, d'une rotation brève ou prolongée de la tête ou lors d'une lésion vestibulaire unilatérale. Les flèches indiquent le sens de rotation de la tête ou de la phase lente compensatrice de l'œil. Les tracés à droite représentent la position en fonction du temps de la tête (en blanc), de l'œil (en rouge) et du regard (en noir). Tiré de « Nystagmus ». C Tilikete, A Vighetto. *Encycl Méd Chir, Neurologie*, 17-016-A-60, 2003, 15p.

sensibles aux translations et aux inclinaisons statiques de la tête. Le réflexe vestibulo-oculaire issu des crêtes ampullaires a pour rôle de maintenir le regard stable pendant les rotations de la tête à haute fréquence. Idéalement, il induit une rotation des yeux de vitesse et d'amplitude égale à la rotation de la tête, de direction opposée, de manière à stabiliser le regard dans l'espace (figure n° 1). Lorsque le mouvement de la tête est de grande amplitude, les

yeux arrivant en position excentrée dans l'orbite sont ramenés vers la position primaire par une saccade réflexe : c'est le nystagmus vestibulaire physiologique. Pour les rotations de la tête de basse fréquence, la stabilisation du regard est complétée par les systèmes visuels que sont le réflexe optocinétique et le système de poursuite.

L'ensemble des 6 canaux semi-circulaires sont organisés en 3 couples de canaux orientés dans le même plan et activés par la même rotation de la tête : les deux canaux semi-circulaires horizontaux, le canal semi-circulaire antérieur d'un côté et postérieur de l'autre côté et vice-versa. Les canaux semi-circulaires sont le mieux stimulés par les rotations de la tête correspondant à leur orientation : rotations horizontales pour les canaux horizontaux, rotations selon un axe intermédiaire entre le plan sagittal et frontal pour les canaux verticaux. Les neurones vestibulaires primaires issus d'un couple de canaux semi-circulaires, présentent une activité tonique permanente de repos symétrique. Considérant ce couple de canaux activé par une rotation de la tête, l'activité des neurones vestibulaires primaires s'accroît du côté de la rotation et diminue de l'autre côté (figure n° 1). Cette asymétrie d'activité constitue le signal révélateur d'une rotation de la tête et permet l'activation des neurones vestibulaires secondaires qui, issus des noyaux vestibulaires, se projettent sur les noyaux oculomoteurs du tronc cérébral. Ces neurones vestibulaires secondaires sont organisés en fonction de la direction horizontale, verticale ou torsionnelle des mouvements oculaires.

Ces notions de l'organisation physiologique du réflexe vestibulo-oculaire sont primordiales pour la compréhension des nystagmus vestibulaires pathologiques, notamment pour la distinction des nystagmus vestibulaires périphériques ou centraux.

NYSTAGMUS VESTIBULAIRES PÉRIPHÉRIQUES

Un nystagmus vestibulaire périphérique est expliqué par une asymétrie d'activité dans les neurones émanant d'un (ou plusieurs) couple(s) de canaux semi-circulaires (figure n° 1). Cette asymétrie est interprétée par le système nerveux central comme un mouvement de rotation de la tête. Le neurone vestibulaire primaire étant commun aux voies vestibulo-oculaires, vestibulo-spinale et vestibulo-thalamique, l'asymétrie d'activité des voies périphériques conduit à un nystagmus, des troubles posturaux et un vertige, réalisant un syndrome vestibulaire harmonieux. Le nystagmus vestibulaire périphérique est un nystagmus à ressort dont la phase lente est linéaire, c'est-à-dire de vitesse constante pour une période donnée. Elle correspond à une phase lente compensatrice d'un faux signal de déplacement de la tête et dirigée du côté de l'activité la plus basse. Les phases rapides sont des saccades réflexes de recentration du globe oculaire. Le nystagmus vestibulaire périphérique bat généralement du côté sain.

Un nystagmus vestibulaire périphérique est atténué ou inhibé par la fixation visuelle. Celle-ci stimule les autres systèmes de stabilisation du regard (fixation, optocinétique et poursuite). Un nystagmus vestibulaire périphérique peut n'être révélé qu'en l'absence de fixation visuelle. L'effet de la fixation visuelle peut être évalué en examinant les yeux du patient sans et avec lunette de Frenzel (supprimant la fixation visuelle). Un ophtalmoscope peut remplacer les lunettes de Frenzel : l'examen du fond d'œil peut révéler un nystagmus inhibé par la fixation, dès lors que l'observateur cache la vision du deuxième œil pendant son examen 1.

Un nystagmus vestibulaire périphérique est expliqué par une atteinte unilatérale ou bilatérale asymétrique du labyrinthe ou du nerf vestibulaire. Sa direction est dépendante du ou des canaux semi-circulaires, ou des fibres vestibulaires primaires atteintes. Lors d'une atteinte déficitaire unilatérale du labyrinthe ou du nerf vestibulaire, un nystagmus horizonto-rotatoire est le plus communément observé. Dans le vertige paroxystique positionnel bénin, le nystagmus est vertico-rotatoire par hyperstimulation du canal semi-circulaire postérieur. Par contre, un nystagmus vestibulaire périphérique n'est jamais purement vertical ou purement torsionnel.



Fig 2. Étiologies des nystagmus vestibulaires centraux.

La vitesse de la phase lente d'un nystagmus vestibulaire périphérique varie en fonction de la position des yeux dans l'orbite: elle est plus importante quand les yeux sont tournés dans la direction de la phase rapide. Cet effet (loi d'Alexander) est lié à la superposition d'un nystagmus des regards latéraux au nystagmus vestibulaire qui tend à s'opposer au mouvement oculaire lent et à maintenir une vision claire en position primaire 2. Cet effet de la position des yeux dans l'orbite sur l'intensité du nystagmus constitue la base de classification du nystagmus vestibulaire périphérique: il est appelé de 1er degré lorsqu'il est uniquement présent du côté de la phase rapide, du 2nd degré lorsqu'il est aussi

présent en position primaire et du 3e degré lorsqu'il est présent dans toutes les directions du regard.

Le nystagmus vestibulaire périphérique tend à disparaître en quelques jours par des phénomènes de compensation. Il n'est alors plus visible à l'inspection, même en l'absence de fixation visuelle. Dans ce cas, plusieurs épreuves cliniques de facilitation peuvent révéler un nystagmus témoignant d'une atteinte vestibulaire périphérique partiellement compensée.

NYSTAGMUS VESTIBULAIRES CENTRAUX

Un nystagmus vestibulaire central est expliqué par une asymétrie d'activité dans les voies centrales vestibulo-oculomotrices et/ou vestibulo-cérébelleuses. Il est souvent associé à une atteinte des systèmes de stabilisation oculaire visuelle et de maintien du regard latéral. Cette atteinte peut être indépendante des voies vestibulo-spinales et vestibulo-thalamiques et ne s'accompagner d'aucun trouble postural ou de vertige, ou de manière non congruente, réalisant un syndrome vestibulaire dysharmonieux. En l'absence de vertige, le patient ressent le plus souvent des oscillopsies.

La phase lente du nystagmus vestibulaire central est linéaire ou de décroissance exponentielle. Il s'agit essentiellement de nystagmus à ressort (la seule exception étant le nystagmus à bascule). Un nystagmus vestibulaire central n'est habituellement pas inhibé par la fixation oculaire; il persiste dans le temps. En raison de l'organisation des voies vestibulo-oculaires centrales, un nystagmus vestibulaire central pourra être purement vertical ou torsionnel, changeant de direction spontanément ou en fonction de la position des yeux dans l'orbite. Il nous a semblé inutile de dresser l'inventaire de toutes les formes possibles de nystagmus centraux. Cependant, la compréhension du mécanisme physiopathologique de certains d'entre eux et les implications étiologiques, topographiques et pharmacologiques qui en découlent, justifient à nos yeux de les détailler (tableau n° 1). Il s'agit des nystagmus verticaux, torsionnels, de position centraux, alternant périodiques et à bascule.

Les étiologies des nystagmus vestibulaires centraux sont répertoriées dans la figure n° 2. Certaines de ces étiologies sont illustrées dans les figures n° 3 à 5.

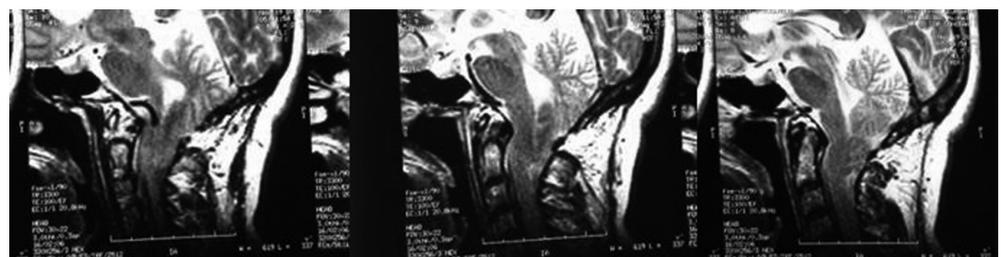


Fig 3. Illustration d'une étiologie de nystagmus vestibulaire central. La malformation de Chiari correspond à une descente anormale des amygdales cérébelleuses dans le trou occipital.

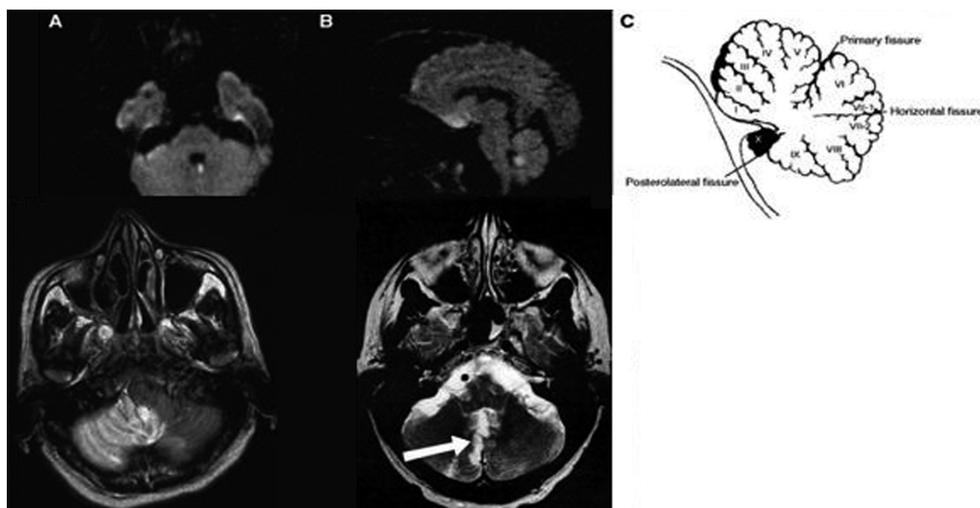


Fig 4. Illustration d'une étiologie de nystagmus vestibulaire central. Les accidents ischémiques cérébelleux impliquant le cervelet vestibulaire sont à l'origine de diverses formes de nystagmus vestibulaires centraux.

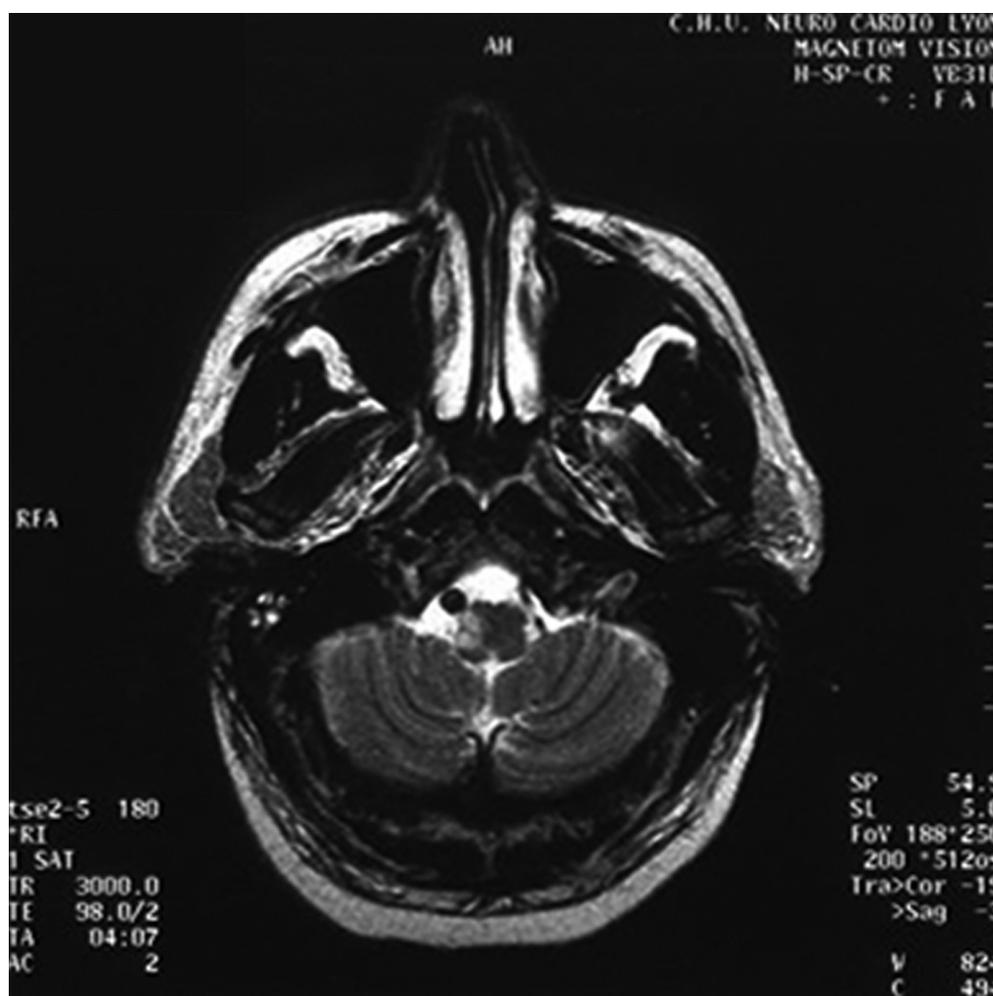


Fig 5. Illustration d'une étiologie de nystagmus vestibulaire central. Le syndrome de Wallenberg est un accident ischémique latéro-bulbaire dont la séméiologie vestibulaire centrale est riche.

LES NYSTAGMUS PAR ANOMALIE DE LA STABILISATION DU REGARD EXCENTRÉ

RAPPEL CONCERNANT L'INNERVATION DES NEURONES OCULOMOTEURS

Les globes oculaires sont maintenus dans l'orbite par les muscles oculomoteurs

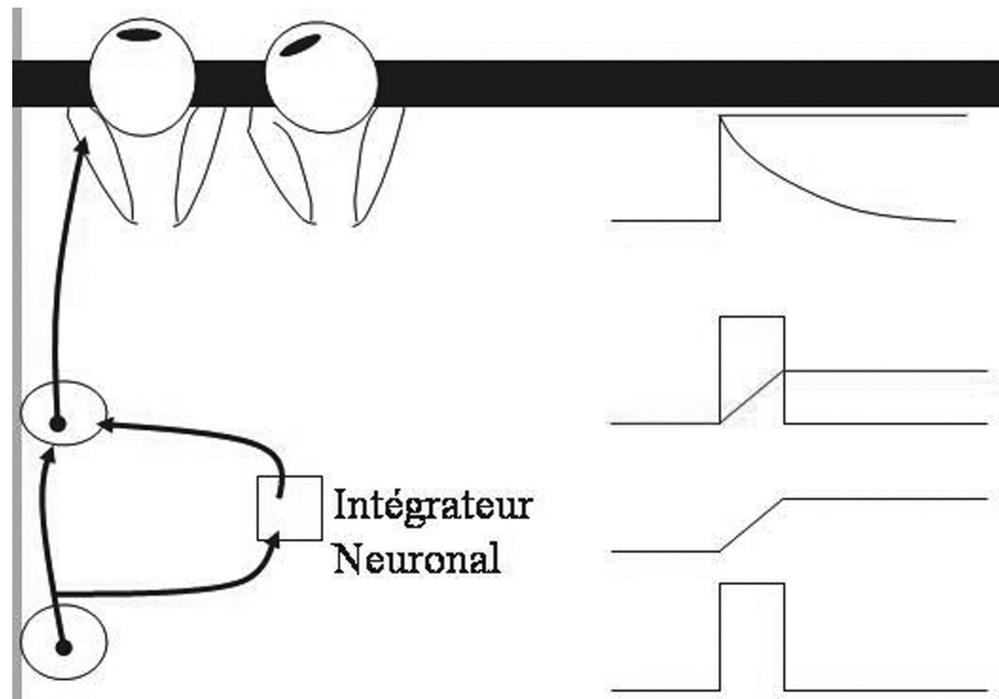


Fig 6. Schéma de la commande saccadique. Les cellules à bouffée déchargent sur un mode phasique au moment de la saccade. Leur signal véhicule la commande de vitesse de l'œil. À partir des cellules à bouffée le signal neuronal suit deux trajets parallèles avant de rejoindre les neurones oculomoteurs. Le premier est direct et véhicule la commande de vitesse correspondant à la bouffée d'innervation, le deuxième passe par un système d'intégration du signal de vitesse en un signal de position, correspondant à l'échelon d'innervation, permettant de garder la position de la saccade en fin de mouvement.

et des tissus graisseux orbitaires, réalisant une résistance viscoélastique qui tend à maintenir l'œil en position primaire. Lors d'un mouvement amenant l'œil en position excentrée dans l'orbite, l'innervation des neurones oculomoteurs doit s'adapter à ces caractéristiques physiques, de manière à forcer la résistance des tissus orbitaires et ensuite maintenir sa position excentrée. Cette innervation est le mieux observée pour les mouvements oculaires rapides que sont les saccades, mais les mêmes principes s'appliquent aux mouvements oculaires lents. La commande de saccade nécessite une contraction phasique dans les muscles oculomoteurs, conséquence d'une décharge neuronale des neurones oculomoteurs à haute fréquence et de faible durée appelée bouffée d'innervation ou pulse (figure n° 6). Cependant, le maintien de la position nécessite aussi une contraction tonique des muscles oculomoteurs. Celle-ci est la conséquence d'une décharge neuronale durable dans les neurones oculomoteurs appelée échelon d'innervation ou step. L'association d'une commande en échelon à la commande en bouffée est réalisée par des neurones intégrant au sens mathématique du terme la commande de vitesse en commande de position 3. Cet intégrateur neuronal est décrit dans la figure 6. Les structures nerveuses impliquées dans cet intégrateur neuronal sont dispersées dans le tronc cérébral et le cervelet: elles impliqueraient le noyau prépositus hypoglossi au niveau du bulbe pour les mouvements oculaires horizontaux et le noyau interstitiel de Cajal au niveau mésencéphalique pour les mouvements oculaires verticaux. Diverses données suggèrent enfin que cet intégrateur soit imparfait et nécessite un rétrocontrôle adaptatif de son gain par le flocculus et le nodulus 4.

NYSTAGMUS DU REGARD EXCENTRÉ

Le nystagmus des regards excentrés est un nystagmus battant du côté de l'excentration du regard. Il survient si l'intégration du signal de vitesse en position est imparfaite. Dans ce cas, les yeux sont insuffisamment maintenus en position excentrée et reviennent vers la position primaire. Des saccades de correction sont alors nécessaires pour revenir en position excentrée. Phy-

siologiquement, il existe un nystagmus des regards extrêmes, dépendant de l'état de fatigue, de la position et de la durée de l'excentration 5. Ce nystagmus physiologique est plus important dans l'obscurité. Cependant, ce nystagmus peut être pathologique survenant pour des excentricités faibles et de vitesse plus importante. Il est par ailleurs souvent associé à d'autres manifestations oculomotrices 6. Il se manifeste par des phases lentes de décroissance exponentielle, s'observant dans les excentrations latérales ou dans toutes les excentrations du regard. La première cause de ces nystagmus acquis est médicamenteuse, incluant les anticonvulsivants, les sédatifs (anti-dépresseurs, benzodiazépines, neuroleptiques) et l'alcool. Les autres causes rassemblent des lésions structurelles ou métaboliques du cervelet vestibulaire et de ses connexions avec certains noyaux du tronc cérébral, notamment le noyau prépositus hypoglossi, les noyaux vestibulaires qui lui sont adjacents 7 et le noyau interstitiel de Cajal dans le mésencéphale 8. Ce nystagmus est le plus souvent asymptomatique, sauf si sa vitesse est élevée induisant une oscillopsie. Il se distingue du nystagmus vestibulaire qui ne s'inverse jamais en fonction de la position du regard, et du nystagmus alternant périodique qui s'inverse spontanément toutes les 2 minutes sans tenir compte de la position des yeux.

À l'inverse, certains nystagmus dont la phase lente présente une pente de croissance exponentielle sont rattachés à une instabilité de l'intégrateur neuronal par perte d'inhibition du système. Ce type de nystagmus est généralement congénital mais peut être observé dans de rares formes acquises 9.

LES NYSTAGMUS PAR ANOMALIE DU SYSTÈME DE FIXATION VISUELLE

RAPPEL CONCERNANT LE SYSTÈME DE FIXATION VISUELLE

Plusieurs systèmes visuels participent au maintien de l'image d'un objet stable sur la rétine. Le système de fixation visuelle permet de détecter et de corriger toute dérive oculaire éloignant l'œil d'un objet fixe; il s'associe au système de poursuite lente et au système optocinétique, qui permettent de maintenir le regard fixe respectivement sur un objet mobile dans l'environnement ou sur un mouvement de l'environnement. Ces systèmes de fixation dépendent d'un système de détection d'un mouvement de l'image sur la rétine (signal d'erreur rétinienne) partant des cellules rétinienne ganglionnaires, passant par la couche magnocellulaire du corps genouillé latéral, puis le cortex visuel primaire et les aires visuelles secondaires sensibles au mouvement (MT et V5). Il s'agit d'un système lent, dont le délai de réponse est d'environ 100 msec. Toute majoration de ce délai, lié à un retard de conduction nerveuse comme celui observé dans les neuropathies optiques, peut induire des mouvements de correction inappropriés, augmentant l'erreur rétinienne au lieu de la réduire et résultant en des oscillations oculaires, c'est-à-dire un nystagmus pendulaire 10.

À partir du cortex la commande de correction oculomotrice descend sur les noyaux dorsolatéraux du pont, l'olive inférieure, le cervelet, les noyaux vestibulaires, la formation réticulée du tronc cérébral et les noyaux oculomoteurs. Ce système sert également à détecter les erreurs rétinienne liées à un mauvais étalonnage du réflexe vestibulo-oculaire ou des saccades. Ainsi une lésion affectant les voies afférentes à l'olive inférieure par exemple, produit une désinhibition des cellules de Purkinje qui conduisent à une instabilité oculomotrice et aussi à un nystagmus pendulaire. De même, une lésion d'une structure appelée le groupe cellulaire du tractus paramédian, recevant des influx des différentes structures oculomotrices et projetant sur le flocculus cérébelleux peut aussi rendre compte de nystagmus pendulaires 11.

Le système de vergence fait également partie des systèmes de stabilisation visuelle de l'image sur la rétine. Une lésion de ce système peut être à l'origine du nystagmus retractorius 12 ou d'un nystagmus pendulaire en convergence et divergence 13.

Finalement, le système de fixation visuelle implique aussi l'inhibition de saccades injustifiées. Un dysfonctionnement de ce système induit des mouvements oculaires anormaux non nystagmiques qui seront étudiés dans un chapitre ultérieur.

NYSTAGMUS PAR DÉPRIVATION VISUELLE

Un nystagmus accompagne invariablement la cécité totale. Il s'agit d'un nystagmus horizontal et vertical, changeant de direction en quelques secondes ou minutes et présentant une dérive de la position de repos 6. Si la perte visuelle est monoculaire, le nystagmus est plus évident du côté de l'œil aveugle. Il s'agit généralement d'un nystagmus pendulaire soit bi-directionnel à prédominance verticale, soit horizontal ou vertical pur.

Chez l'enfant, tout nystagmus monoculaire acquis doit faire redouter une tumeur du nerf optique et une imagerie cérébrale est justifiée 14. Son diagnostic différentiel est le spasmus nutans, caractérisé par des oscillations oculaires, des balancements de la tête et des positions céphaliques anormales de type torticolis. Un nystagmus peut apparaître dans la maladie de Leber (rétinopathie congénitale), dans la rétinite pigmentaire, dans la cécité nocturne congénitale et dans les lésions du nerf optique (tumeur, traumatisme). La sclérose en plaque est grande pourvoyeuse de nystagmus pendulaire monoculaire affectant l'œil atteint d'une neuropathie optique 6. Dans cette affection, d'autres mécanismes sont également en cause dans la survenue du nystagmus.

Les lésions ou les anomalies de développement du chiasma optique s'accompagnent plus souvent d'un nystagmus pendulaire à bascule 15. Il serait lié à un déficit des signaux d'erreur rétinien déstabilisant le système vestibulo-oculaire 16.

NYSTAGMUS PENDULAIRE ACQUIS

Le nystagmus pendulaire acquis, indépendant d'un déficit visuel, est rencontré dans un certain nombre de maladies, la sclérose en plaque et les accidents vasculaires du tronc cérébral étant les plus fréquentes. On peut le rencontrer exceptionnellement dans la maladie de Whipple. Le diagnostic différentiel principal est le nystagmus pendulaire congénital. Le nystagmus congénital est habituellement connu, induit peu ou pas d'oscillopsie; cependant, il peut avoir été méconnu ou devenir symptomatique tardivement et poser le problème du diagnostic différentiel avec un nystagmus pendulaire acquis. Contrairement au nystagmus congénital, le nystagmus acquis est rarement horizontal, mais le plus souvent vertical et torsionnel, aboutissant parfois à une figure elliptique. Ces oscillations peuvent être disconjuguées, disjonctives et occasionnellement monoculaires 6. La fréquence des oscillations varie de 2 à 7 Hz, avec une valeur typique de 3,5 Hz. Ils s'associent à des oscillopsies dont le retentissement sur la fonction visuelle est le plus souvent majeur 17. Parfois, les oscillations touchent d'autres parties du corps, comme le palais, le larynx, la tête ou les membres, de même fréquence que les oscillations oculaires. Dans ce cas on parle de myoclonies oculaires. On rencontre ces myoclonies oculaires associées aux myoclonies palatines comme séquelles de lésions (accident vasculaire cérébral, maladie de Whipple) du tronc cérébral ou du cervelet impliquant le triangle de Guillain et Mollaret. Ce triangle part du noyau dentelé controlatéral, est véhiculé par le pédoncule cérébelleux supérieur vers le noyau rouge ipsilatéral puis vers l'olive inférieure. Ces lésions induisent une désafférentation de l'olive inférieure, qui subit une hypertrophie de dénervation, visible sur l'imagerie IRM 18 (figure n° 7). Ces modifications de l'olive inférieure seraient à l'origine d'une désinhibition d'un pacemaker interne 19 responsable des myoclonies oculaires ou palatines.

En dehors des structures impliquées dans le triangle de Mollaret, on peut rencontrer un nystagmus pendulaire acquis dans les lésions du groupe cellulaire du tractus paramédian 20.

Le nystagmus pendulaire paraît être particulièrement sensible à un traitement par gabapentin 21.

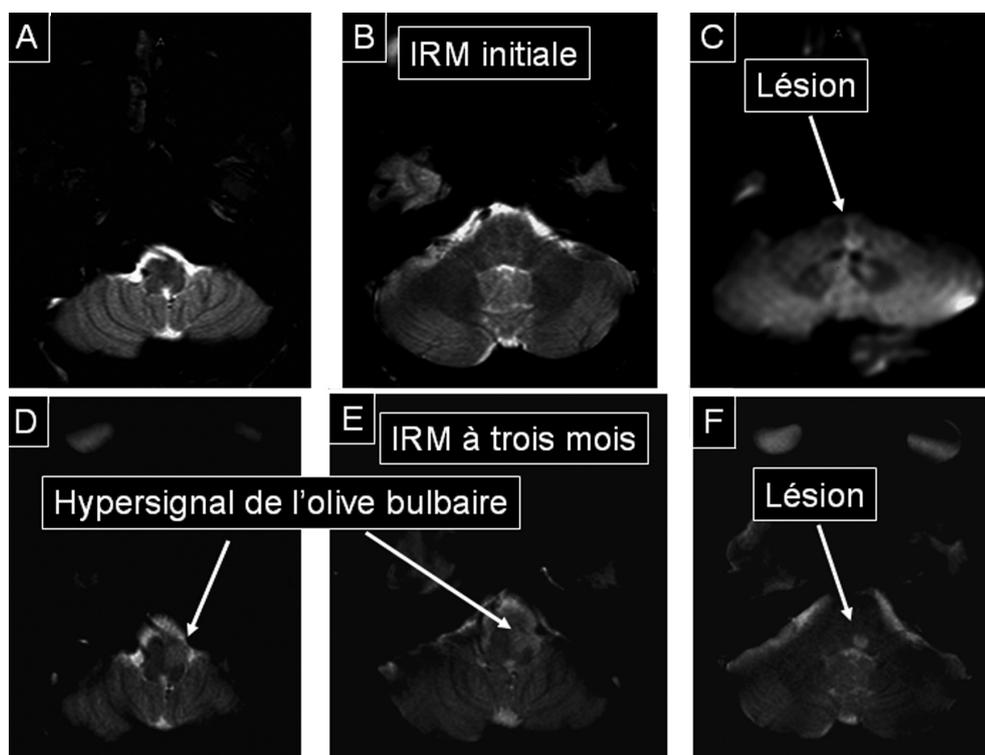


Fig 7. Exemple IRM d'un patient présentant un nystagmus pendulaire lié à un accident vasculaire touchant les voies rubro-olivaires et une hypertrophie de l'olive bulbaire installée secondairement (3 mois plus tard).

LES AUTRES FORMES DE NYSTAGMUS ACQUIS

NYSTAGMUS RETRACTORIUS

Le nystagmus retractorius est un nystagmus à ressort, caractérisé par une convergence et une rétraction de l'œil pendant les phases rapides et une divergence pendant les phases lentes. Il fait partie du syndrome prétectal, associé à certaines lésions de la région de la commissure postérieure, classiquement les tumeurs pinéales. Il est intermittent et spécifiquement induit par des essais de saccades verticales chez des patients présentant une paralysie supranucléaire du regard. Il est souvent associé à un pseudo-déficit du moteur oculaire externe, caractérisé par un déficit d'abduction de l'œil lors des saccades, sans déficit d'abduction lors du réflexe vestibulo-oculaire 22. Sa physiopathologie est mal connue et les hypothèses sont divergentes. Pour certains, il s'agit d'un désordre saccadique de déclenchement asynchrone de saccades en adduction 23. Une hypothèse récente suggère l'implication du système de vergence 12, 22. De plus, l'étude neuroradiologique d'une série de patients et de la littérature montre que les lésions impliqueraient la jonction du mésencéphale et du diencephale, dans une région plutôt latérale et antérieure au noyau du moteur oculaire commun 22.

NYSTAGMUS ÉPILEPTIQUE

Des mouvements oculaires et céphaliques anormaux accompagnent fréquemment les manifestations épileptiques 24. Il s'agit exceptionnellement du seul symptôme ou du symptôme prédominant. Il peut s'agir de déviations conjuguées du regard, de nystagmus conjugués ou monoculaires ; les mouvements sont le plus souvent horizontaux. Les lésions épileptogènes impliquent le plus souvent les aires visuelles secondaires du cortex occipito-temporo-pariétal telles que les aires TMS (temporale médio-supérieure) ou IPL (intrapariétale latérale). Ces aires participent aux mouvements oculaires visuellement guidés, tels la poursuite et les saccades. Ainsi, dans certains cas la phase initiale du nystagmus est une phase lente de poursuite ipsilatérale suivie d'une saccade de recentration : le nystagmus bat du côté opposé au foyer épileptique. Dans d'autres cas, le « nystagmus » est initié par des saccades successives et l'œil est recentré dans l'orbite par une phase lente : le nystagmus bat du côté du

foyer épileptique 25. Il n'a pas été rapporté de cas de nystagmus vestibulaire épileptique, par atteinte du cortex vestibulaire (pariéto-insulaire postérieur). Un cas de skew deviation épileptique a été rapporté 26.

NYSTAGMUS DE L'OPHTHALMOPLÉGIE INTERNUCLÉAIRE

L'ophtalmoplégie internucléaire est définie par une parésie de l'adduction de l'œil ipsilatéral et un nystagmus lors de l'abduction de l'œil controlatéral, survenant lors des mouvements conjugués des yeux. En convergence, il n'existe pas de limitation d'adduction. Le nystagmus de l'œil abducteur est en général attribué à des phénomènes d'adaptation au déficit oculomoteur : le système nerveux augmente l'innervation du muscle droit interne de l'œil abducteur pour tenter de compenser le déficit. Du fait de la loi d'innervation égale dans les muscles agonistes, le muscle droit externe controlatéral devient hyperactif. Cette hyperactivité rendrait compte d'une hypermétrie saccadique suivie d'une phase lente de l'œil abducteur.

RÉFÉRENCES

1. Zee DS. Ophthalmoscopy in examination of patients with vestibular disorders. *Ann Neurol.* 1978; 3: 373-374.
2. Robinson DA, Zee DS, Hain TC et al. Alexander's law: its behavior and origin in the human vestibulo-ocular reflex. *Ann Neurol.* 1984; 16: 714-722.
3. Sparks DL, Mays LE. Signal transformations required for the generation of saccadic eye movements. *Annu Rev Neurosci.* 1990; 13: 309-336.
4. Zee DS, Yamazaki A, Butler PH, Gucer G. Effects of ablation of flocculus and paraflocculus of eye movements in primate. *J Neurophysiol.* 1981; 46: 878-899.
5. Eizenman M, Cheng P, Sharpe JA, Frecker RC. End-point nystagmus and ocular drift: an experimental and theoretical study. *Vision Res.* 1990; 30: 863-877.
6. Leigh RJ. Clinical features and pathogenesis of acquired forms of nystagmus. *Baillieres Clin Neurol.* 1992; 1: 393-416.
7. Cannon SC, Robinson DA. Loss of the neural integrator of the oculomotor system from brain stem lesions in monkey. *J Neurophysiol.* 1987; 57: 1383-1409.
8. Fukushima K. The interstitial nucleus of Cajal and its role in the control of movements of head and eyes. *Prog Neurobiol.* 1987; 29: 107-192.
9. Barton JJ, Sharpe JA. Oscillopsia and horizontal nystagmus with accelerating slow phases following lumbar puncture in the Arnold-Chiari malformation. *Ann Neurol.* 1993; 33: 418-421.
10. Averbuch-Heller L, Leigh RJ. Nystagmus. *Curr Opin Ophthalmol.* 1996; 7: 42-47.
11. Buttner U, Helmchen C, Brandt T. Diagnostic criteria for central versus peripheral positioning nystagmus and vertigo: a review. *Acta Otolaryngol.* 1999; 119: 1-5.
12. Rambold H, Kompf D, Helmchen C. Convergence retraction nystagmus: a disorder of vergence? *Ann Neurol.* 2001; 50: 677-681.
13. Averbuch-Heller L, Zivotofsky AZ, Remler BF et al. Convergent-divergent pendular nystagmus: possible role of the vergence system. *Neurology.* 1995; 45: 509-515.
14. Stahl JS, Averbuch-Heller L, Leigh RJ. Acquired nystagmus. *Arch Ophthalmol.* 2000; 118: 544-549.
15. Dell'Osso LF. See-saw nystagmus in dogs and humans: an international, across-discipline, serendipitous collaboration. *Neurology.* 1996; 47: 1372-1374.
16. Nakada T, Kwee IL. Seesaw nystagmus. Role of visuovestibular interaction in its pathogenesis. *J Clin Neuroophthalmol.* 1988; 8: 171-177.
17. Lopez LI, Bronstein AM, Gresty MA et al. Clinical and MRI correlates in 27 patients with acquired pendular nystagmus. *Brain.* 1996; 119 (Pt 2): 465-472.
18. Goyal M, Versnick E, Tuite P et al. Hypertrophic olivary degeneration: metaanalysis of the temporal evolution of M. findings. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2000; 21: 1073-1077.
19. Nishie M, Yoshida Y, Hirata Y, Matsunaga M. Generation of symptomatic palatal tremor is not correlated with inferior olivary hypertrophy. *Brain.* 2002; 125: 1348-1357.
20. Buttner-Ennever JA, Horn AK. Pathways from cell groups of the paramedian tracts to the floccular region. *Ann N Y Acad Sci.* 1996; 781: 532-540.
21. Averbuch-Heller L, Tusa RJ, Fuhry L et al. A double-blind controlled study of gabapentin and baclofen as treatment for acquired nystagmus. *Ann Neurol.*

- 1997; 41 : 818-825.
22. Pullicino P, Lincoff N, Truax BT. Abnormal vergence with upper brainstem infarcts: pseudoabducens palsy. *Neurology*. 2000; 55 : 352-358.
 23. Ochs AL, Stark L, Hoyt WF, D'Amico D. Opposed adducting saccades in convergence-retraction nystagmus: a patient with sylvian aqueduct syndrome. *Brain*. 1979; 102 : 497-508.
 24. Gire C, Somma-Mauvais H, Nicaise C et al. Epileptic nystagmus electroclinical study of a case. *Epileptic Disord*. 2001; 3 : 33-37.
 25. Kaplan PW, Tusa RJ. Neurophysiologic and clinical correlations of epileptic nystagmus. *Neurology*. 1993; 43 : 2508-2514.
 26. Galimberti CA, Versino M, Sartori I et al. Epileptic skew deviation. *Neurology*. 1998; 50 : 1469-1472.

NYSTAGMUS VESTIBULAIRE PÉRIPHÉRIQUE

Catherine Calais

INTRODUCTION

Devant un nystagmus, dans quel cas l'ophtalmologiste doit-il penser à l'ORL ?

La description du nystagmus et des symptômes associés permettent le plus souvent de classer un nystagmus et de préciser le diagnostic topographique et étiologique.

On distingue en effet :

- Le nystagmus vestibulaire périphérique lié à une atteinte de la partie vestibulaire de l'oreille interne et, ou du nerf vestibulaire
- Le nystagmus vestibulaire central lié à une atteinte des noyaux vestibulaires du tronc cérébral et, ou des voies vestibulaires centrales
- Le nystagmus ophtalmologique.

RAPPEL ANATOMIQUE ET PHYSIOPATHOLOGIQUE

Le système vestibulaire périphérique comprend cinq organes sensoriels logés dans le labyrinthe membraneux.

Ce sont les macules du saccule et de l'utricule et les crêtes ampullaires des trois canaux semi-circulaires, logés au sein de cavités et canaux remplis de liquide.

Les macules du saccule et de l'utricule réagissent aux accélérations linéaires.

Les crêtes ampullaires des canaux semi-circulaires réagissent aux accélérations angulaires.

Les deux systèmes labyrinthiques droit et gauche fonctionnent en harmonie : activation de l'un, inhibition de l'autre, en fonction des mouvements de la tête.

Les nerfs vestibulaires droit et gauche cheminent à travers les conduits auditifs internes et les angles ponto-cérébelleux, et se distribuent aux noyaux vestibulaires du tronc cérébral.

Le contingent ascendant, des noyaux vestibulaires aux noyaux oculomoteurs, est à l'origine du réflexe vestibulo-oculaire.

Le contingent descendant, des noyaux vestibulaires aux motoneurones des cornes antérieures de la moelle, est à l'origine des réflexes vestibulo-spinaux posturaux.

L'asymétrie d'activité du labyrinthe ou du nerf vestibulaire induit une asymétrie d'activité des noyaux vestibulaires, ce qui produit la phase lente du nystagmus vestibulaire périphérique.

Cette asymétrie est physiologique lors des mouvements de la tête et est pathologique en cas de lésion du labyrinthe ou du nerf vestibulaire.

Le déséquilibre interlabyrinthique est à l'origine non seulement d'un nystagmus mais également d'un syndrome vestibulo-spinal.

On distingue les syndromes de destruction vestibulaire, avec nystagmus battant du côté sain et déviation corporelle du côté atteint, et les syndromes d'irritation vestibulaire, avec nystagmus battant du côté atteint et déviation corporelle du côté sain.

Les conséquences d'une destruction vestibulaire périphérique sont les suivantes :

- Un grand vertige et des signes neurovégétatifs ;
- Un nystagmus battant vers le côté sain ;
- Une déviation posturale vers le côté lésé ;
- Une « ocular tilt réaction » liée à l'atteinte otolithique, avec :
 - ↳ Une inclinaison de la tête,
 - ↳ Une divergence verticale des axes oculaires,
 - ↳ Une torsion oculaire.
- Le développement d'une compensation vestibulaire centrale.

DESCRIPTION DES NYSTAGMUS VESTIBULAIRES PÉRIPHÉRIQUES

Il existe plusieurs types de nystagmus vestibulaires périphériques :

- Le nystagmus présent à l'inspection avec fixation ;
- Le nystagmus absent à l'inspection avec fixation, mais présent sans fixation sous lunettes de Frenzel (nystagmus spontané) ;
- Le nystagmus révélé par :
 - ↳ Les changements de position de la tête : nystagmus positionnel,
 - ↳ Le head-shaking test,
 - ↳ Les épreuves vestibulaires rotatoires et caloriques.

Les caractéristiques du nystagmus vestibulaire périphérique sont les suivantes

- Les deux phases du nystagmus :
 - ↳ La phase lente d'origine vestibulaire (liée à l'asymétrie d'activité du labyrinthe puis du noyau vestibulaire) de vitesse constante pour une période donnée ;
 - ↳ La phase rapide qui est une saccade réflexe de recentration du globe oculaire.
- La direction : nystagmus horizonto-rotatoire, horizontal, rotatoire horaire, anti-horaire ;
- L'aspect conjugué sur les deux yeux ;
- Les degrés :
 - ↳ 1er degré : présent dans la direction de la phase rapide,
 - ↳ 2e degré : présent aussi dans le regard direct,
 - ↳ 3e degré : présent dans toutes les directions du regard.
- La loi d'Alexander : le nystagmus augmente dans une direction du regard et diminue dans la direction opposée, mais ne change pas de sens.
- L'influence de la fixation :
 - ↳ Diminution ou inhibition du nystagmus par la fixation,
 - ↳ Apparition ou augmentation du nystagmus sous lunettes de Frenzel, sans fixation.

Ces caractéristiques sont importantes afin de le distinguer d'un autre type de nystagmus, notamment vestibulaire central.

Le nystagmus vestibulaire périphérique positionnel peut apparaître lors de certains changements de position de la tête.

Il est recherché par la manœuvre de Hallpike ou la manœuvre du canal latéral, permettant le diagnostic d'une canalolithiase.

Il a également des caractéristiques précises afin de le distinguer d'un nystagmus positionnel central :

- Un temps de latence de quelques secondes ;
- Un nystagmus horizontal, rotatoire ou horizonto-rotatoire géotropique conjugué ;
- Un vertige rotatoire associé ;
- Une durée du nystagmus et du vertige, inférieure à 1 minute ;
- Une fatigabilité si la manœuvre est reproduite.

Le nystagmus vestibulaire périphérique est présent si l'examen est réalisé dans les jours ou semaines qui suivent l'apparition de l'atteinte vestibulaire, ou la récurrence du syndrome vestibulaire irritatif. Mais l'absence de nystagmus vestibulaire périphérique ne signifie pas l'absence d'atteinte vestibulaire périphérique, lorsque des mécanismes de compensation centrale se sont installés.

IMPORTANCE DE L'INTERROGATOIRE DU PATIENT

Lorsqu'il est suspecté à l'examen clinique un nystagmus vestibulaire périphérique, l'interrogatoire du patient a une grande importance sur la présence ou non de vertiges et, ou de troubles de l'équilibre, ainsi que de signes d'atteinte cochléaire.

Le vertige est une sensation erronée de mouvement rotatoire ou linéaire.

Le vertige est le symptôme d'appel, témoin d'une atteinte vestibulaire, le plus souvent périphérique.

L'interrogatoire du patient précise :

- Ses antécédents (otite chronique, traumatisme crânien ou otologique, barotraumatisme, chirurgie de l'oreille, pathologie labyrinthique familiale, traitement ototoxique...)
- Les circonstances d'apparition du vertige : spontané, positionnel, effort physique, mouchage...
- Le type du vertige : rotatoire, tangage, attraction latérale...
- La durée : secondes, minutes, heures ou jours ;
- Le mode évolutif : par crises, en continu, par périodes ;
- Le vertige isolé ou associé à des signes cochléaires :
 - Surdit e unie ou bilatérale, symétrique ou asymétrique,
 - Acouphènes unis ou bilatéraux,
 - Plénitude auriculaire, Hyperacousie douloureuse,
 - Céphalée occipitale modérée à type de lourdeur et non intense.

EXAMEN VESTIBULAIRE CLINIQUE

Certaines épreuves sont simples et rapides à réaliser, et peuvent confirmer à l'Ophtalmologiste qu'il existe en plus du nystagmus une déviation posturale orientant vers une atteinte vestibulaire.

Ce sont :

- La recherche de la déviation des index ;
- L'épreuve de Romberg ;
- L'épreuve de Fukuda : marche sur place, 50 pas, les yeux fermés ;
- L'épreuve de marche aveugle : 3 pas en avant, 3 pas en arrière, les yeux fermés.

Un syndrome vestibulaire complet et harmonieux, avec un nystagmus battant dans un sens (sens de la secousse rapide) et une déviation posturale dans l'autre sens, et un examen neurologique normal, sont en faveur d'une atteinte vestibulaire périphérique.

PRINCIPALES ENTITÉS CLINIQUES

Ce sont :

- Le vertige positionnel paroxystique bénin 39 % ;
- La maladie de Ménière 9 % ;
- La névrite vestibulaire 6 % ;

- Le neurinome de l'acoustique et autres causes tumorales 2 %;
- Les autres étiologies 44 %.

LE VERTIGE POSITIONNEL PAROXYSTIQUE BÉNIN

Ce vertige est en rapport avec une pathologie des otolithes (cristaux de l'utricule) ayant migré anormalement dans les canaux semi-circulaires postérieurs et formant une canalolithiase.

Le vertige est violent, rotatoire, déclenché par le mouvement de la tête, de moins de 1 minute, sans signe auditif.

Le diagnostic se fait par la vidéonystagmoscopie: déclenchement par la manœuvre de Hallpike d'un nystagmus horizonto-rotatoire, de moins de 1 minute, s'inversant au redressement, reproductible mais fatigable.

Le traitement repose sur une manœuvre de Semont ou Epley.

LA MALADIE DE MÉNIÈRE

Cette maladie est liée à un hydrops labyrinthique, entraînant une dilatation du labyrinthe membraneux, ce qui explique l'association de signes cochléaires et vestibulaires.

Il existe une triade symptomatique

- Vertiges intenses et signes neurovégétatifs, d'apparition spontanée, durant plusieurs heures et répétitifs;
- Surdité de perception unilatérale;
- Acouphènes unilatéraux.

La clinique est confirmée par:

- Audiogramme: surdité de perception sur les fréquences graves puis horizontales;
- Vidéonystagmoscopie: nystagmus spontané au cours et près d'une crise de vertige;
- Vidéonystagmographie hors crise: normal au début puis hyporéflexivité vestibulaire lors des épreuves caloriques.

Le traitement est le plus souvent médical, séquentiel, en fonction de l'évolution des vertiges, qui est toujours imprévisible.

En cas d'échec de ce traitement médical, un traitement chirurgical sur le sac endolymphatique sera proposé.

LA NÉVRITE VESTIBULAIRE

C'est une atteinte vestibulaire périphérique, de type destructif, d'apparition brutale, probablement virale.

Le vertige est intense, rotatoire, durant plusieurs jours, avec des signes neurovégétatifs marqués, sans signe auditif.

La clinique est confirmée par:

- Vidéonystagmoscopie: important nystagmus spontané;
- Vidéonystagmographie: aréflexie vestibulaire aux épreuves caloriques;
- Audiogramme normal.

Le traitement repose essentiellement sur une rééducation vestibulaire précoce et intensive, avec un kinésithérapeute spécialisé, et le minimum de traitement médical vestibuloplogique, afin de développer des mécanismes de compensation centrale.

LE NEURINOME DE L'ACOUSTIQUE

C'est un schwannome du nerf vestibulaire, d'histologie bénigne, mais dont le diagnostic doit être précoce devant son extension possible à l'angle ponto-cérébelleux avec un risque vital.

Il existe une instabilité plutôt qu'un grand vertige, majorée dans l'obscurité, avec ou non une surdité unilatérale et ou des acouphènes unilatéraux.

Le diagnostic est confirmé par:

- Audiogramme: surdité de perception unilatérale;
- Vidéonystagmographie: hyporéflexivité homolatérale compensée;

- Potentiels évoqués auditifs : augmentation des temps de latence des ondes ;
- IRM.

Le traitement est une exérèse chirurgicale, avec un risque moins important au stade de petite tumeur.

Certains neurinomes de petite taille sont surveillés par IRM régulières et opérés en cas d'augmentation de taille.

AUTRES ÉTIOLOGIES

Il existe des étiologies traumatiques, infectieuses, toxiques, dégénératives, par compression vasculaire, idiopathiques, pouvant être à l'origine d'une atteinte vestibulaire périphérique (**44 %**).

CONCLUSION

L'ophtalmologiste pensera à l'ORL lorsque le nystagmus visualisé a les caractéristiques d'un nystagmus vestibulaire périphérique, et lorsqu'à l'interrogatoire ciblé, le patient décrit des vertiges et ou une surdité et ou des acouphènes.

Il est alors essentiel d'adresser ce patient à l'ORL pour un bilan cochléo-vestibulaire, ce qui permettra de préciser le diagnostic et de proposer un traitement adapté.

NEURO-IMAGERIE ET NYSTAGMUS

Danièle Denis, Nadine Girard & Brigitte Chabrol

INTRODUCTION

Le nystagmus est un symptôme qui traduit une atteinte d'un des systèmes fonctionnant pour maintenir le regard stable : trois systèmes y participent : le système vestibulaire, le système de stabilité du regard excentré et le système de fixation du regard.

L'imagerie dans le cadre des nystagmus se situe donc au carrefour de plusieurs spécialités incluant l'ophtalmologie, l'ORL et la neurologie. Cette pluridisciplinarité reflète la grande variété des étiologies susceptibles d'entraîner un nystagmus.

Le développement de l'imagerie, son orientation en fonction du contexte clinique ont permis une meilleure connaissance des causes neurologiques des nystagmus diminuant ainsi le pourcentage des nystagmus idiopathiques. Ainsi, les nystagmus idiopathiques ne sont plus l'étiologie majeure, une cause organique étant retrouvée dans plus de 70 % des cas de nystagmus. Le succès diagnostique de l'imagerie face à un nystagmus dépend grandement de la rédaction de la demande qui devra être précise afin d'orienter au mieux le neuroradiologue.

Dans cet exposé nous traiterons les étiologies neurologiques du nystagmus chez l'enfant. Pour l'adulte les principales étiologies recherchées seront seulement citées.

TECHNIQUES D'IMAGERIE

L'imagerie inclut le scanner et surtout l'IRM dans l'exploration du nystagmus. Le scanner peut être réalisé à la phase initiale s'il existe une orientation orbito-oculaire, l'IRM étant ensuite réalisée à visée préthérapeutique. En revanche l'IRM est pratiquée en première intention quand il existe une orientation centrale.

Le protocole IRM au niveau cérébral inclut des séquences T2, FLAIR, 3D T1 gadolinium afin d'évaluer le parenchyme cérébral, le chiasma, les bandelettes optiques.

Au niveau orbitaire des séquences avec coupes fines, T1, T2, T1 avec saturation de graisse et gadolinium sont réalisées, dans le plan axial et coronal.

Dans les origines vestibulaires des séquences 3D T2 et T1 gadolinium sont réalisées avec reconstructions pour analyser les angles ponto-cérébelleux.

ÉTIOLOGIES NEUROLOGIQUES

Nous ne traiterons que les étiologies neurologiques du nystagmus, et non des mouvements oculaires anormaux classés par Larmande en 3 groupes c'est-à-dire :

- Les mouvements oculaires en saccades (flutter, opsoclonies, ondes carrées);
- Les mouvements oculaires pendulaires (myorhythmies ou myoclonies oculaires);
- Les pseudo-nystagmus (pseudo-nystagmus retractorius, bobbing oculaire).

Le nystagmus est un signe d'appel qui motive à lui seul une consultation ophtalmologique et un bilan de l'enfant pluridisciplinaire. Les circonstances de diagnostic sont très variées.

CHEZ LE NOURRISSON ET LE JEUNE ENFANT

Chez le nourrisson et l'enfant jusqu'à l'âge de 2 ans, le nystagmus peut être:

- Dû à une pathologie oculaire sévère (nystagmus congénital sensoriel);
- Isolé (nystagmus congénital idiopathique);
- Dû à une pathologie anténatale, périnatale ou post-natale grave du système nerveux central avec de lourdes séquelles visuelles ou neurologiques (nystagmus congénital neurosensoriel);
- **Il peut également s'observer au cours d'un certain nombre de pathologies neurométaboliques.**

CHEZ L'ENFANT PLUS GRAND

Chez l'enfant plus grand jusque-là indemne en apparence, un nystagmus **acquis** orientera vers une lésion du tronc cérébral, du cervelet (tumeurs) ou une pathologie neurodégénérative (**nystagmus acquis neurologique**).

CHEZ L'ADULTE

Chez l'adulte jusque-là indemne en apparence un nystagmus **acquis** orientera vers une lésion vestibulaire, neurologique.

ÉTIOLOGIES

PARMI LES NYSTAGMUS CONGÉNITAUX

Parmi les nystagmus congénitaux, Goddé-Jolly a distingué 3 groupes: sensoriels, idiopathiques, neurosensoriels. Cette classification repose sur des caractéristiques cliniques.

- **Sensoriels**: nystagmus souvent pendulaires, présents dès les premiers mois de vie s'accompagnant toujours d'une mauvaise vision, d'un strabisme dans 50 % des cas, d'un nystagmus de la tête, d'un torticolis. Ce type de nystagmus s'explique par la présence de lésions sévères de la voie visuelle dont les principales sont:
 - ↪ L'albinisme,
 - ↪ Les cataractes congénitales (en particulier les formes bilatérales associées ou non à d'autres lésions du globe oculaire: aniridie, microphthalmie, dégénérescence tapéto-rétinienne),
 - ↪ Les dégénérescences tapéto-rétiniennes (Leber, Bardet-Bield, maladies peroxysomales...),
 - ↪ L'achromatopsie,
 - ↪ Les atteintes du nerf optique colobome papillaire ou papillo-choroïdien, atrophie héréditaire,
 - ↪ Les autres: aniridie, colobome irido-choroïdien où l'atteinte de la vision est très importante, glaucome congénital primitif ou secondaire.

La neuroradiologie recherche des anomalies cérébrales associées qui, lorsqu'elles sont présentes, alourdiront le pronostic de ces enfants.

- **Idiopathiques**;

Ils se distinguent des nystagmus sensoriels par l'âge de survenue plus tardif (après 18 mois), un nystagmus à ressort, une acuité visuelle meilleure, la présence d'un torticolis et d'un strabisme dans la moitié des cas, d'un nystagmus de la tête, l'absence de lésions patentes, qui font que l'étiologie reste souvent inexpliquée. Certains pensent que le

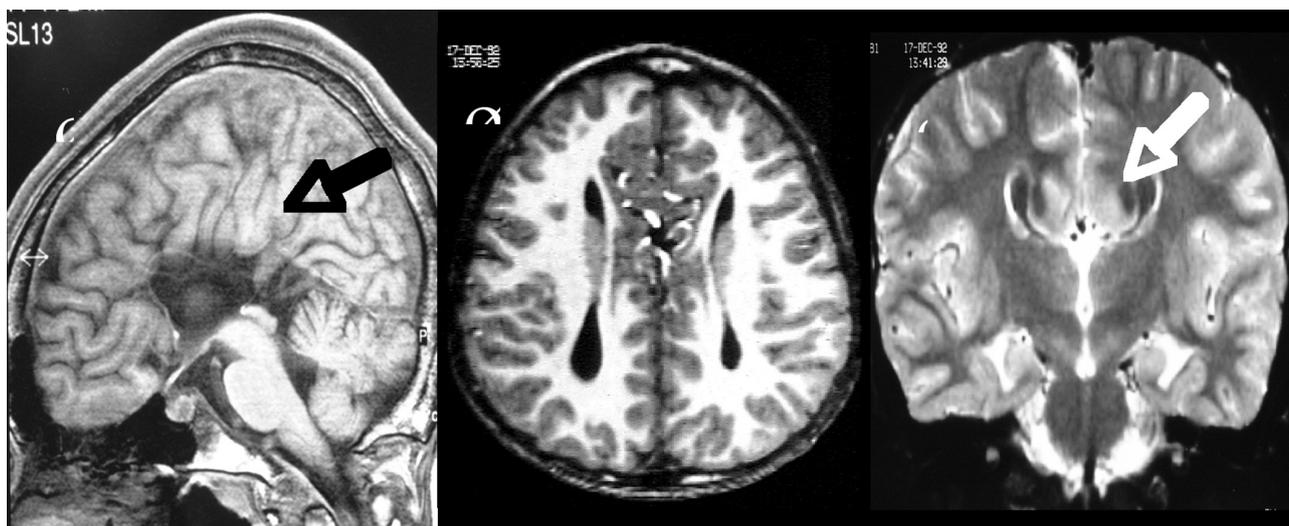


Fig 1. Agénésie du corps calleux : coupes sagittale, coronale, axiale. Agénésie du corps calleux avec aspect parallèle des ventricules latéraux, orientation verticale des sillons de la ligne médiane et faisceaux de Probst le long de la paroi interne des ventricules latéraux.

nystagmus idiopathique serait la conséquence d'incidents pathologiques (pré et périnataux). C'est un diagnostic d'élimination, la négativité de la neuro-imagerie permet d'affirmer l'origine idiopathique.

- **Neurosensoriels.**

Le nystagmus neurosensoriel reste le témoin d'une pathologie périnatale grave pathologie qui a entraîné de lourdes séquelles visuelles et/ou neurologiques comme celles observées dans le cadre d'une toxoplasmose, d'une trisomie 21, d'un IMOC, d'une grande prématurité avec souffrance néonatale et anoxie, la neuroradiologie y est particulièrement indiquée à la recherche d'anomalies circulatoires telles qu'une leucomalacie périventriculaire, ou un ictère nucléaire. D'autre part, un nystagmus neurosensoriel peut exister dans un certain nombre de pathologies neurométaboliques

PARMI LES NYSTAGMUS ACQUIS

Ils sont neurologiques, vestibulaires et spasmus nutans.

CLASSIFICATION

La **neuro-imagerie** est indiquée en cas de nystagmus **congénital** sensoriel, neurosensoriel et de nystagmus **acquis** d'origine neurologique.

Les différentes étiologies sont classées en fonction de l'**âge** de survenue du nystagmus : dès premiers mois jusqu'à l'âge de 2 ans, de l'âge de 2 ans à l'âge de l'adolescence, à l'âge adulte.

NOURRISSON ET JUSQU'À 2 ANS D'ÂGE

MALFORMATIVES

AGÉNÉSIES DES COMMISSURES

Ce sont celles du **corps calleux**, du **septum**, de la **commissure hippocampique** et de la **commissure blanche antérieure** (figure n° 1).

- L'agénésie du **corps calleux**

Elle est la plus fréquente. La symptomatologie y est extrêmement variée. Les 2 signes les plus fréquents sont la macrocéphalie et l'hypertélorisme ; mais on peut observer un retard mental, une hypotonie axiale et des membres, une hémiparésie, une hémidystonie, une ataxie, une hémianopsie, ou un nystagmus, une insuffisance antéhypophysaire. Lorsqu'elle est partielle, l'agénésie du corps calleux peut s'accompagner de kystes interhémisphériques et d'anomalies de la giration. Il existe des formes totalement asymptomatiques.

- L'agénésie du **septum**

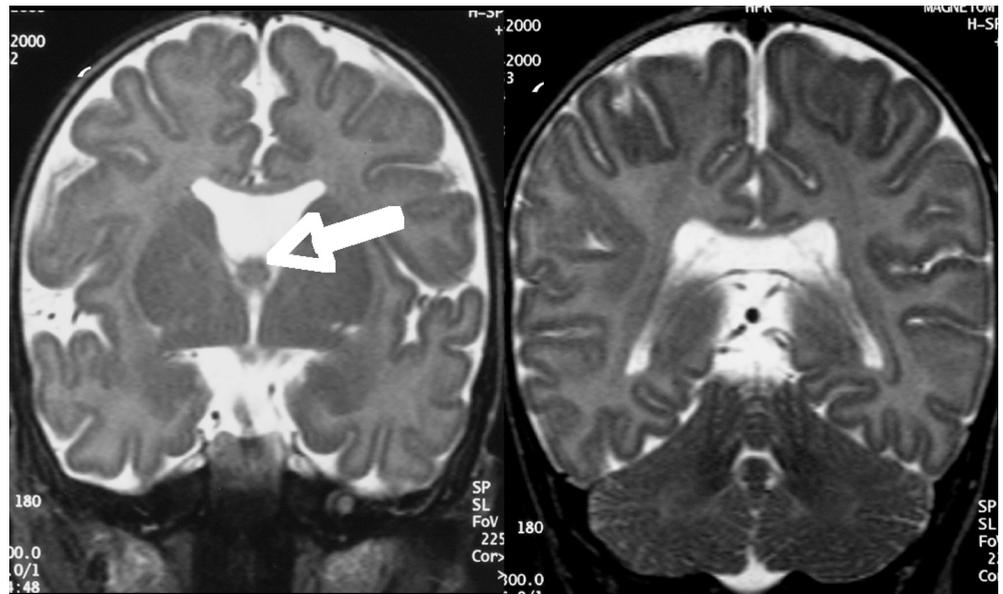


Fig 2. Dysplasie septo-optique : coupes coronales T2 (a, b) : septum absent et les fornix apparaissent regroupés le long du toit du III ventricule (flèche A).

Elle est moins fréquente. Le septum est une fine membrane qui s'étend de la face inférieure du corps calleux au corps du trigone. Son absence peut être isolée, parfois de découverte neuroradiologique (septum absent) fortuite chez des enfants sans anomalie neurologique alors asymptomatique mais aussi être associée à d'autres lésions du SNC. L'agénésie du septum peut s'associer à une hypoplasie optique (dysplasie septo-optique), un hypopituitarisme avec retard statural (syndrome de de Morsier), une hypoplasie des bulbes olfactifs (syndrome de Kallmann et de Morsier). Épilepsie et retard mental peuvent aussi s'associer. Le nystagmus est sensoriel en rapport avec l'atteinte hypoplasique du nerf optique plus ou moins associé à celle du chiasma (figure n° 2).

MALFORMATIONS DE LA FOSSE POSTÉRIEURE

HYPOPLASIE PONTO-CÉRÉBELLEUSE

C'est l'atteinte oculomotrice touchant les mouvements conjugués oculaires avec ataxie progressive en rapport avec une atrophie de la protubérance et des hémisphères cérébelleux.

AGÉNÉSIE DU VERMIS CÉRÉBELLEUX

Longtemps confondu avec l'amaurose congénitale de Leber, le **syndrome de Joubert** est une affection autosomique récessive débutant en période néonatale. L'enfant se présente avec une hypotonie axiale et périphérique, des **mouvements oculaires anormaux nystagmiformes** et une respiration irrégulière associées à des apnées d'origine centrales longues évoquant l'atteinte du tronc cérébral associée. Ce syndrome associe :

- Une **agénésie du vermis cérébelleux**
La paroi du IV ventricule s'ouvre sur un kyste de la fosse postérieure. Il peut s'y associer un petit ventriculo-méningocèle occipital. L'agénésie peut être complète ou partielle touchant alors que la partie postérieure. Les pédoncules cérébelleux sont allongés **en forme de molaires**, les ventricules latéraux peu ou pas dilatés, la véritable hydrocéphalie est rare.
- Des **signes oculaires** à type de **rétinopathie**, de colobome chorio-rétiens, de **mouvements oculaires anormaux nystagmiformes** (nystagmus), de strabisme, d'opsoclonies.
- Des **troubles respiratoires** à type de crises de polypnée extrême et superficielle. Les troubles respiratoires sont au premier plan dès les premières semaines de vie et font le pronostic de cette affection récessive autosomique.
- Des **mouvements oro-lingaux**

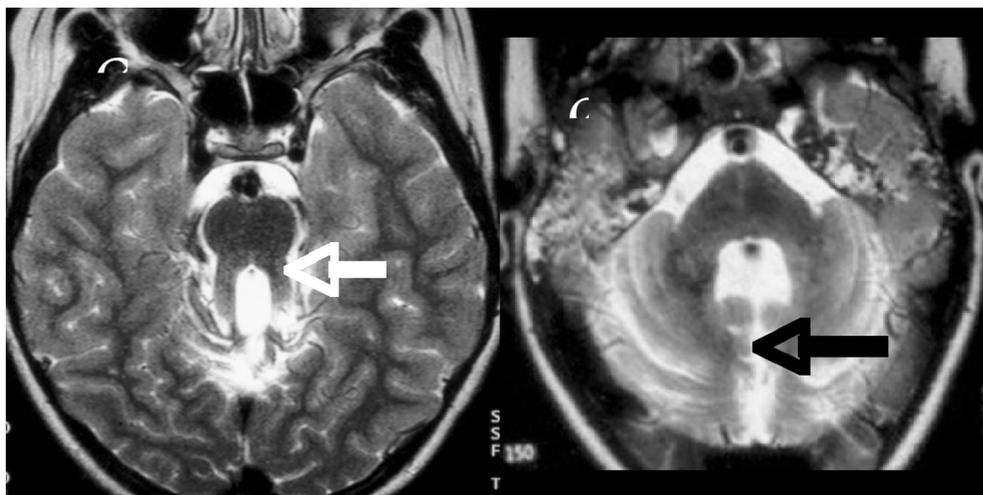


Fig 3. Rhombencéphaloschizis dans le cadre d'un syndrome de Joubert. Coupe axiale T2 (a, b) Élargissement du IV ventricule avec aspect effilé des pédoncules cérébelleux supérieurs (flèche A) réalisant un aspect en molaire avec fente médiane au niveau du vermis réalisant un rhombencéphaloschizis (flèche B).

L'évolution se fait vers une atténuation progressive des troubles respiratoires tandis qu'apparaissent une ataxie et un retard global de développement (figure n° 3).

LES MALADIES MÉTABOLIQUES ET HÉRÉDODÉGÉNÉRATIVES

Cytopathies mitochondriales : Les maladies mitochondriales peuvent débuter à tout âge. Leur évolution est très variable, mais les formes débutant avant l'âge d'un an ont un pronostic très sévère avec un taux de mortalité qui avoisine 50 % des cas. Les symptômes cliniques les plus fréquents sont cérébraux, musculaires, cardiaques et neurosensoriels. Dans la première enfance, les signes cliniques sont avant tout neurologiques et musculaires. Une atteinte polysytémique est très évocatrice (neurologique, musculaire, cardiaque, hépatique, rénale du développement staturopondéral...). Chez le nourrisson, l'atteinte neurologique la plus évocatrice est représentée par un syndrome de Leigh avec mouvements oculaires anormaux, dystonie, évolution par poussées avec apnée, malaise.

Imagerie : L'IRM donne des renseignements importants pour le diagnostic en montrant des anomalies des noyaux gris centraux (putamen) en hyposignal en T1 et en hypersignal en T2.

La spectroscopie de résonance magnétique permet de mettre en évidence un pic de lactate très évocateur des pathologies mitochondriales (figure n° 4).



Fig 4. Coupe axiale T2 (a, b) : chez deux enfants différents porteurs d'une cytopathie mitochondriale: atteinte bilatérale et symétrique des noyaux gris centraux (flèche A) atteinte des faisceaux du tronc cérébral de distribution symétrique (flèche B). Les lésions apparaissent hyperintenses en pondération T2.

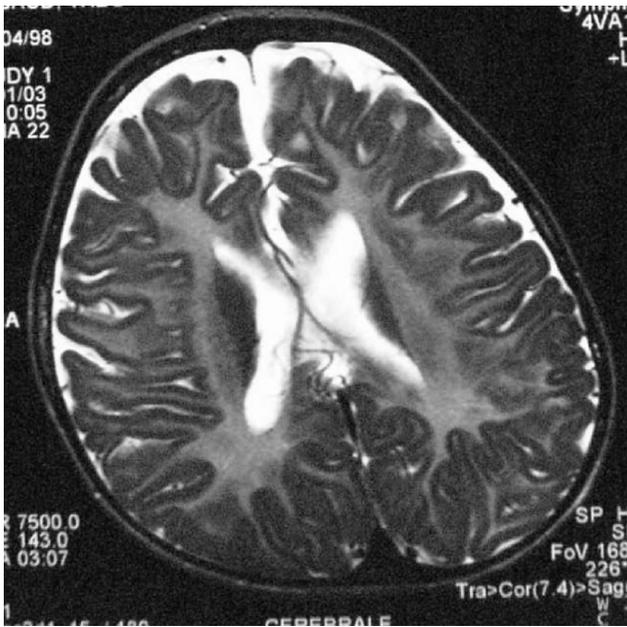


Fig 5. Coupe axiale T2 chez un enfant de 3 ans porteur d'une Maladie de Pelizaeus-Merzbacher, la substance blanche est hyperintense de façon diffuse, par absence de myélinisation.

La **Maladie de Pelizaeus-Merzbacher** est une maladie de transmission récessive liée à l'X (figure n° 5). C'est la seule Leucodystrophie humaine due à l'anomalie d'une protéine de structure de la myéline : il y a une absence complète de myéline dans la forme co-natale ou une raréfaction de celle-ci avec préservation de quelques îlots de myéline périvasculaires responsables d'un aspect tigré, une raréfaction des oligodendrocytes, une préservation des axones, une gliose astrocytaire et une atrophie cérébrale et cérébelleuse.

Classiquement la symptomatologie apparaît dès les 1ers mois marquée par un nystagmus précédé ou accompagné d'oscillations de la tête et d'une hypotonie. Vers l'âge d'un an, l'examen retrouve un syndrome pyramidal, une dystonie, des mouvements athétosiques et une ataxie. L'atteinte intellectuelle est habituellement modérée mais les progrès sont très lents. Le FO initialement souvent normal, montre ultérieurement une atrophie optique. L'évolution est le plus souvent prolongée. Dans la forme la plus modérée, les patients sont capables d'acquérir une marche avec soutien ainsi qu'un langage compréhensible.

Leur survie est prolongée même si une dégradation très lente est observée après l'adolescence

Il existe également des formes de début plus tardif avec paraparésie spastique, atteinte cérébelleuse, nystagmus et parfois retard mental.

Une anomalie du gène codant pour les principales protéines de la myéline du SNC, les protéo-lipo-protéines (PLP et son isoforme DM20), est retrouvée dans 80 % des cas.

LES MALADIES INFECTIEUSES ET INFLAMMATOIRES

EMBRYOFŒTOPATHIE

C'est un virus à CMV (choriorétinite) herpétique (microphthalmie, chorioretinite), varicelle (hydrocéphalie, microphthalmie), autres virus (coxsackie, virus de chorioméningite lymphocytaire où dans 87,5 % cas il y a une hydrocéphalie).

Le nystagmus est sensoriel par atteinte de la voie visuelle, cataracte, atrophie optique ou par hydrocéphalie.

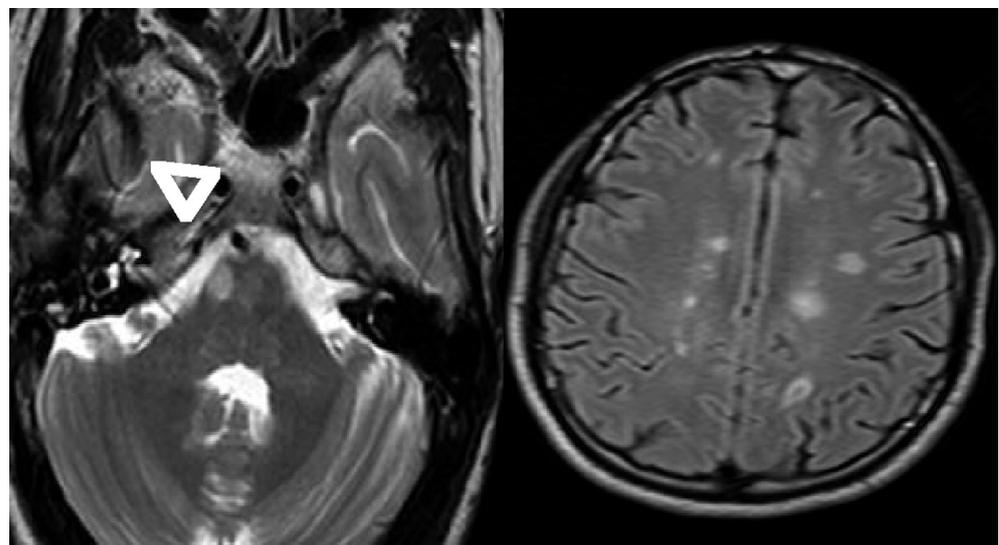


Fig 6. Sclérose en plaque: coupe axiale T2.a et flair b nodules hyper intenses de la substance blanche péri ventriculaire et du TC (flèche A).

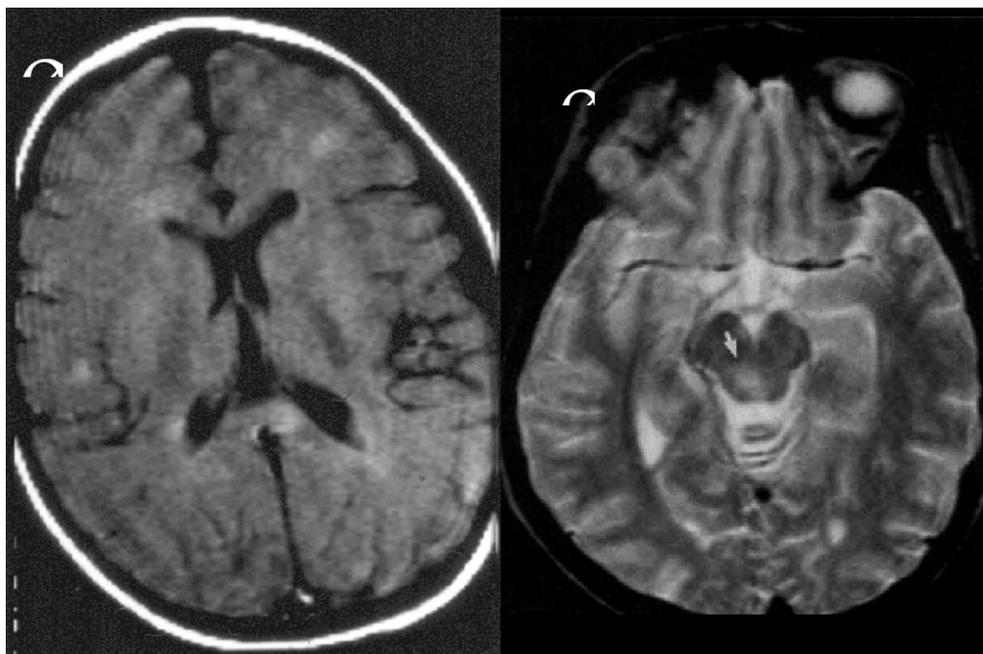


Fig 7. Encéphalopathie aiguë disséminée (ADEM), coupe axiale flair (a et T2b) : lésions diffuses hyper intenses intéressant la substance blanche sous corticale, le corps calleux et le tronc cérébral (flèche B)

PATHOLOGIE INFECTIEUSE ET INFLAMMATOIRE

La sclérose en plaque (SEP) n'est pas rare chez l'enfant. La symptomatologie est la même que chez l'adulte. Actuellement plus de 200 cas sont répertoriés en France grâce à une étude multicentrique (Y Mikaellof, J Ped 2004). La symptomatologie est la même que celle de l'adulte : le plus souvent il s'agit d'une paralysie oculomotrice et d'une baisse d'acuité visuelle par névrite antérieure aiguë. La présence d'un nystagmus témoigne de la présence de plaques de démyélinisation localisées au niveau du tronc cérébral.

L'IRM est anormale dans **85 à 95 %** des cas avérés et dans **70 %** des cas de sclérose en plaque probable. Les images ne sont pas spécifiques et font discuter **les autres pathologies de la substance blanche** qu'elles soient ischémiques, infectieuses, toxiques, métaboliques ou inflammatoires et d'autres étiologies (maladies de système, leuco-encéphalite aiguë post-infectieuse) (figure n° 6).

L'IRM permet également d'écartier d'autres diagnostics, de mettre en évidence des lésions cliniquement silencieuses, de suivre l'évolution et de participer à l'évaluation des TRT.

ENCÉPHALOMYÉLITE AIGUË DISSÉMINÉE (ADEM)

Les foyers de démyélinisation péri vasculaires sont plus ou moins étendus, les lésions sont plus importantes dans la substance blanche que dans la grise. C'est un des diagnostics différentiels à évoquer avec la SEP. Une ADEM peut constituer une première poussée de SEP, seule l'évolution permettra de trancher (figure n° 7).

Parmi toutes ces lésions démyélinisantes d'autres maladies peuvent être responsables de tableaux identiques comme par exemple le neuro-Behcet.

PATHOLOGIE CIRCULATOIRE

La leucomalacie périventriculaire entre dans le cadre de la pathologie circulatoire du fœtus et du nouveau-né. C'est avec l'hémorragie, de la zone germinative (en regard du noyau caudé) et intraventriculaire les 2 types de pathologie circulatoire rencontrée chez le prématuré.

Il s'agit d'une atteinte multifocale de la substance blanche de distribution le plus souvent péri ventriculaire pouvant être nécrotique (leucomalacie périventriculaire kystique) ou gliotique (LPV non kystique). Les radiations optiques en regard du trigone sont très souvent intéressées (figure n° 8).

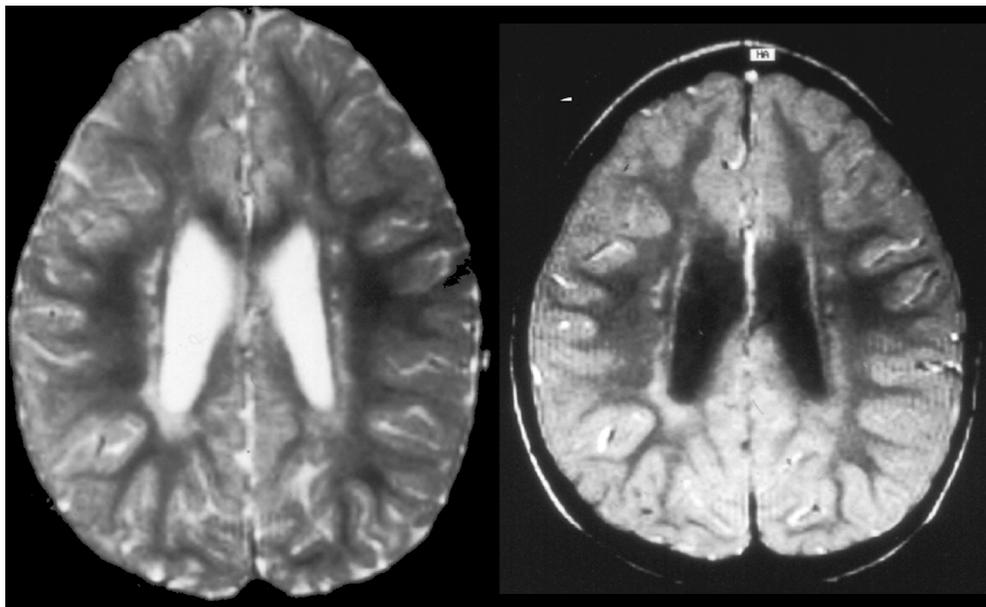


Fig 8. LM non kystique chez un enfant de 3 ans, coupe axiale T2 a et flair b; présence de nombreux nodules hyperintenses en pondération T2 et flair au niveau périventriculaire en dehors des parois ventriculaires associées à une dilatation ventriculaire témoin d'une atrophie cérébrale.

La LPV se voit essentiellement chez le NN prématuré mais pas de façon exclusive puisque les nN à terme peuvent aussi développer une leucomalacie en particulier quand il existe un contexte d'infection materno-fœtale en période néonatale.

L'évolution peut se faire vers le classique syndrome de Little caractérisé par une paraparésie spastique éventuellement associée à une atteinte dystonique des membres supérieurs s'il existe une atteinte des noyaux gris centraux associés.

HYDROCÉPHALIE

L'origine du nystagmus est soit compressive probablement par atteinte du tronc cérébral soit d'origine oculaire quand il existe une atrophie optique secondaire à l'hydrocéphalie.

TUMEURS SNC

Les tumeurs cérébrales du nouveau-né avant l'âge de 2 mois sont exceptionnelles et il n'est pas facile de les traiter même quand elles sont bénignes. Ce sont en général des tumeurs supratentorielles (3/4 des cas); dermoïdes du ventricule latéral, tératomes (les tumeurs les plus fréquents représentent 50 % des cas pour Takaku) (figure n° 9).

JEUNE ENFANT

PATHOLOGIE Tumorale DU TRONC CÉRÉBRAL ET DU CERVELET

La découverte d'un nystagmus à ressort chez un enfant jusque-là indemne oriente la recherche vers une atteinte centrale où le tronc cérébral, le cervelet ou le cerveau plus rarement sont à vérifier, ceci d'autant que le nystagmus survient dans un contexte neurologique évocateur comme la présence de signes associés (signes cérébelleux, signes d'HTI...).

La morphologie du nystagmus est variable, le plus souvent à ressort, plus rarement pendulaire.

Ce nystagmus neurologique peut également orienter vers une **affection** du tronc cérébral et/ou du cervelet dégénérative, telle qu'une ataxie télangiectasie de Louis Bar où l'association d'une ataxie, d'une apraxie oculomotrice et de télangiectasies conjonctivales est très évocatrice, soit vers une infirmité motrice d'origine cérébrale.

Les affections tumorales sont :

- **Les tumeurs sous-tentorielles :**
 - Cervelet : le nystagmus est constant et précoce,

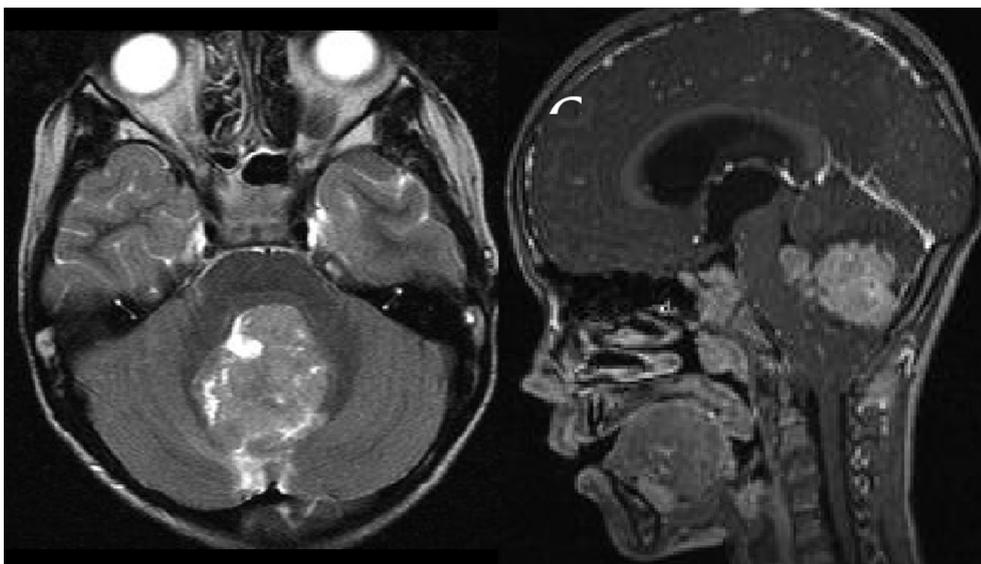


Fig 9. Médulloblastome de la fosse postérieure chez un enfant de 8 mois : coupe axiale T2 (a) et sagittale T1 après gadolinium (b). La tumeur est développée aux dépens du vermis, remplit le IV^e ventricule et entraîne une hydrocéphalie.

- IV ventricule : le nystagmus est habituel dans les tumeurs du IV ventricule,
- Tronc cérébral : le nystagmus est constant dans les tumeurs infiltrantes du tronc cérébral, fréquent dans les tumeurs bulbo-protubérantielles, rares dans les tumeurs pédonculaires.
- **Les tumeurs sus-tentorielles**, surtout chez l'enfant de moins de 2 ans, tumeurs diencéphalo-mésencéphaliques avec évolution éventuelle vers un syndrome de Russel (syndrome diencéphalique de Russel : lésion du plancher du III ventricule) tumeurs des voies optiques : la mauvaise vision qu'accompagne ce type de tumeur peut être responsable du nystagmus le classant alors dans les nystagmus sensoriels.

LES TUMEURS SOUS-TENTORIELLES

Elles **représentent 55 %** de l'ensemble des tumeurs cérébrales et comprennent les tumeurs du cervelet et du IV ventricule d'une part et celles du tronc cérébral d'autre part.

TUMEUR DU CERVELET ET DU IV VENTRICULE

ASTROCYTOME DU CERVELET

Tumeur bénigne (due à la prolifération uniforme d'astrocytes) qui de toutes les tumeurs intra-cérébrales a le meilleur pronostic. Représente 1/5 des tumeurs cérébrales, 1/3 des tumeurs de la fosse postérieure. Elle survient entre 3 et 10 ans et se révèle par des crises d'hypertension intracrânienne, le syndrome cérébelleux étant souvent au deuxième plan. Le nystagmus observé est vestibulaire horizontal. Bon pronostic si exérèse chirurgicale.

MÉDULLOBLASTOME

Tumeur embryonnaire hautement maligne développée aux dépens du vermis cérébelleux ou du cortex cérébelleux, c'est une masse grisâtre molle, homogène, kystique ou hémorragique. Elle représente 1/5 des tumeurs cérébrales, 1/3 des tumeurs de la fosse postérieure. Elle survient entre 3 et 8 ans (mais peut se voir aussi chez le nouveau-né et NRS) et se révèle par des signes d'hypertension intracrânienne qui évoluent rapidement. Une ataxie est souvent associée et l'état général précocement atteint. **Le nystagmus observé peut être de forme pure**, battant du côté de la tumeur ou de forme multiple à prédominance horizontale (témoin lésion de la fosse postérieure, bi-directionnel à prédominance horizontale). Traitement : chirurgical d'exérèse, radiothérapie, chimiothérapie.

ÉPENDYME

Tumeur **bénigne** développée aux dépens de l'épendyme, donc d'emblée dans le LCR expliquant le tableau précoce d'hypertension intracrânienne, elle siège au niveau de la fosse postérieure le plus souvent.

Elle survient au cours des 2 premières années. Le nystagmus observé est celui des lésions de la fosse postérieure : forme multiple, nystagmus bi-directionnel à prédominance horizontale.

TUMEUR DU TRONC CÉRÉBRAL

10 à 15 % des tumeurs intracrâniennes de l'enfant ; Surviennent entre 5 et 8 ans. Le tableau clinique initial est insidieux et progressif en relation avec le caractère infiltrant de la tumeur. Ce sont principalement de tumeurs gliales, le plus souvent astrocytaires ou des glioblastomes, de spongioblastomes exceptionnellement. Les autres tumeurs de la fosse postérieure observées sont exceptionnelles :

- Hémangioblastome (tumeur vasculaire bénigne) ;
- Kyste dermoïde (tumeur embryonnaire) ;
- Neurinome de l'acoustique dans le cadre d'une neurofibromatose de type central type II CH 22, rare, souvent bilatéral.

Les signes sont le plus souvent bilatéraux à type de POM (VI, de fonction, ophtalmoplégie internucléaire), nystagmus, paralysie faciale périphérique, troubles de la déglutition et de la phonation, des signes pyramidaux et cérébelleux. Les signes d'hypertension intracrânienne sont plus tardifs et inconstants.

L'imagerie (TDM & IRM) distingue 3 types : diffuse (infiltration), circonscrite (parfois kystique) et exophytique extériorisée dans la lumière du IV ventricule ou l'angle ponto-cérébelleux

LES TUMEURS SUS-TENTORIAELLES

D'une façon générale les tumeurs sus-tentoriaelles sont situées au niveau des hémisphères cérébraux, des noyaux gris centraux, des ventricules latéraux ou de la ligne médiane. Seules les tumeurs de la ligne médiane s'accompagnent d'un nystagmus. Il s'agit des craniopharyngiomes, des gliomes des voies optiques, du III ventricule, des tumeurs pinéales, des tumeurs hypophysaires. Chez l'enfant de moins de 2 ans, tumeurs diencéphalo-mésencéphaliques avec évolution éventuelle vers un syndrome de Russel (syndrome diencéphalique de Russel : lésion du plancher du III ventricule) tumeurs des voies optiques : la mauvaise vision qu'accompagne ce type de tumeur peut être responsable du nystagmus le classant alors dans les nystagmus sensoriels.

CRANIOPHARYNGIOME

Il représente 3 à 4 % des tumeurs intracrâniennes et 12 à 20 % des tumeurs sus-tentoriaelles de l'enfant. C'est une tumeur bénigne dont l'origine est encore débattue : vestiges embryonnaires de la poche de Rathke ou transformation métaplasique à partir de cellules de l'antéhypophyse dans la région de la selle turcique. Sur le plan macroscopique, il peut se présenter sous 3 aspects kystiques purs, solide et mixte. Les délais diagnostiques varient de 13 à 20 mois et le tableau révélateur associe des signes d'hypertension intracrânienne (60 à 75 % cas), des troubles visuels (50 à 70 %) et des troubles endocriniens (15 %) d'intensité variable. Un panhypopituitarisme est observé dans 2/3 des cas ; 1/3 présente des fonctions hormonales normales. Sur le plan biologique, les déficits hormonaux concernent l'hormone de croissance (60 %), les hormones thyroïdiennes (30 %), les hormones corticotropes (30 %), gonadotrope (60 %). Les signes neurologiques sont rares. Une hydrocéphalie est présente dans 30 % avec ou sans nystagmus.

Les manifestations ophtalmologiques peuvent être très précoces. Les troubles visuels sont progressifs et la conséquence de la compression des voies opto-chiasmatiques. Ce sont :

- Une diminution de l'acuité visuelle surtout, le plus souvent irréversible et très sévère ;

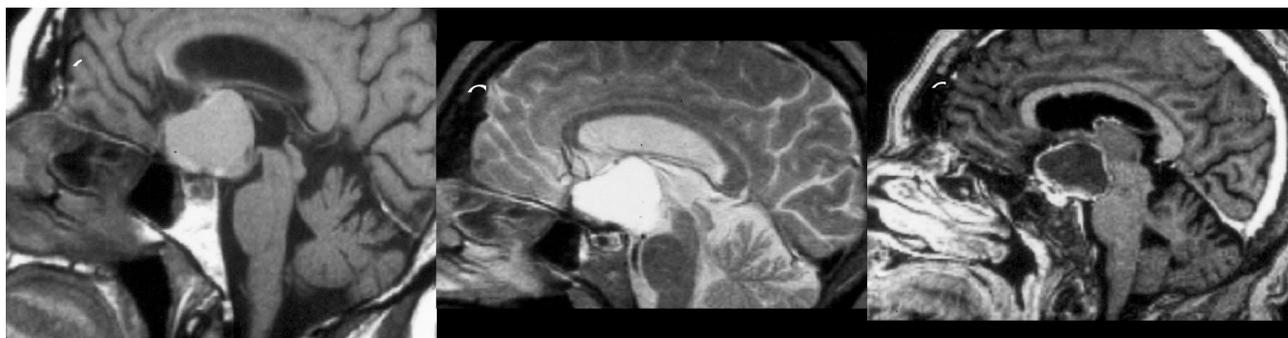


Fig 10. Craniopharyngiome supra sellaire: coupe sagittale T1 (a), T2 (b) et T1 après gadolinium (c) de tonalité kystique. La lésion est hyperintense en pondération T1 et T2 avec rehaussement périphérique.

- Une altération du CV à type d'hémianopsie bi-temporale mais aussi hémianopsie temporale unilatérale, scotome central uni ou bilatéral ;
- Une atrophie optique dans 45 à 70 % des cas, parfois un syndrome de Foster-Kennedy. Le FO peut être aussi normal ou présenter une légère décoloration temporale ;
- Des POM peuvent s'associer VI et III de même qu'un nystagmus à bascule.

La mauvaise vision est responsable du nystagmus dont l'origine est sensorielle.

Le pronostic visuel est lié à la durée de la symptomatologie préopératoire et à l'origine compressive des troubles plutôt qu'à l'hypertension intracrânienne. La chirurgie doit aboutir à l'exérèse complète. La mortalité opératoire est de 0 à 5 %. La survie actuelle à 10 ans varie de 57 à 96 % et le risque de récurrence de 20 à 56 %.

Sur le plan anatomique les craniopharyngiomes peuvent se développer au niveau intrasellaire, supra sellaire, (forme infundibulotubérienne voire dans le III ventricule). Les calcifications sont fréquentes (environ 80 % des cas) et sont mieux mises en évidence sur une TDM. Le craniopharyngiome peut apparaître de tonalité kystique, le plus souvent hyperintense en pondération T1 (dû à l'existence de matériel protéique et de lipides) (figure n° 10) avec rehaussement périphérique. Il peut apparaître aussi de tonalité tissulaire rehaussé par le produit de contraste de façon homogène voire le plus souvent hétérogène.

L'IRM permet de faire le bilan d'extension : rapports de la tumeur avec les voies optiques, les sinus caverneux, le plancher du IIIe, le polygone de Willis et le tronc cérébral.

TUMEURS DES VOIES OPTIQUES

Avec une incidence de 1 pour 100 000 individus dans la population générale, ils représentent moins de 5 % des tumeurs cérébrales et 6 à 17 % des tumeurs supratentorielles de l'enfant. Ils peuvent s'observer à tout âge, mais leur fréquence maximale se situe entre 4 et 6 ans, avec une prépondérance chez les filles. Dans 25 à 50 %, ils se développent dans le cadre de la neurofibromatose de type I. Leur évolutivité en l'absence de tout traitement est très variable.

Il s'agit presque toujours **d'astrocytomes pilocytiques bénins** mais qui se comportent in vitro comme des tissus malins.

La localisation et l'extension de ces tumeurs sont très variables et va du gliome d'un nerf optique intra-orbitaire isolé ou avec extension intracrânienne s'étendant au chiasma, jusqu'au volumineux gliome avec extension postérieure (vers les bandelettes optiques) ou supérieure (dans l'hypothalamus pouvant obstruer les forams de Monroe ou l'aqueduc de Sylvius) et être responsable d'une hydrocéphalie avec ou sans nystagmus (figure n° 11).

En fonction de la localisation exacte et de l'extension, le tableau clinique est dominé par les troubles ophtalmologiques qui sont les seuls à être constants et qui se caractérisent par une baisse d'acuité visuelle, une exophtalmie isolée ou associée à la baisse d'acuité visuelle voire à une cécité lorsque la tumeur est localisée à un nerf optique.



Fig 11. Gliome du nerf optique droit: coupe axiale T1 (a) et scanner après injection (b). Élargissement du NO Droit avec rehaussement homogène.

Le **nystagmus** chez le très jeune enfant, est dû à la baisse sévère de l'acuité unilatérale ou bilatérale habituellement asymétrique. Le champ visuel après 6 ans met en évidence des altérations très variables et asymétriques. Le fond d'œil peut mettre en évidence un œdème papillaire plus fréquemment une atrophie optique. Les PEV sont importants particulièrement chez le jeune enfant.

Le **nystagmus** est généralement le témoin d'une hydrocéphalie importante par oblitération du IIIe ventricule dû à une très volumineuse tumeur. Les troubles endocriniens sont plus rares (< 20 %). La cachexie diencéphalique ou syndrome de Russel se traduit par une cachexie progressive contrastant avec un appétit conservé voire exagéré, des troubles du comportement avec hyperactivité et des mouvements oculaires nystagmiformes. Très rare, elle se rencontre essentiellement chez l'enfant de moins de 4 ans. L'existence de ces troubles justifie la réalisation systématique d'un bilan de l'axe hypothalamo-hypophysaire.

Le traitement se discute essentiellement en fonction de l'âge, de l'état visuel, du volume tumoral et de l'existence d'un kyste tumoral. Il est chirurgical, radiothérapique et chimiothérapique.

La survie à 10 ans des plus larges séries est de l'ordre de 80 %.

L'IRM permet d'évaluer l'extension de la tumeur chiasmatique et rétrochiasmatique et ses rapports avec les vaisseaux du polygone de Willis mais aussi au niveau du IIIe ventricule et des noyaux gris centraux voire l'existence d'un gliome multicentrique concernant les 2 nerfs optiques mais respectant le chiasma.

Le bilan neuroradiologique, en particulier l'IRM sert à faire le bilan d'extension de la lésion (III ventricule thalamus, tronc cérébral et voies visuelles), de mettre en évidence le caractère isolé ou associé à d'autres lésions de la voie visuelle et permet aussi de mettre en évidence des stigmates d'une neurofibromatose associée de type I.

TUMEURS DU III VENTRICULE

L'ensemble des signes cliniques: troubles comportementaux, euphorie, hyperactivité, amblyopie, mouvements anormaux des globes constitue le syndrome diencéphalique de Russel.

TUMEURS DE LA RÉGION PINÉALE

Elles surviennent tardivement: entre 10 et 15 ans. Syndrome de Parinaud, signe d'Argyll-Robertson, nystagmus. Le bilan neuroradiologique, scanner et IRM permettra de mettre en évidence la lésion, de définir son caractère homogène ou hétérogène, de définir l'existence de calcifications et de contingent graisseux qui sont alors évocateurs d'un tératome.

TUMEURS HYPOPHYSAIRES

Observés pendant la période pubertaire, les adénomes hypophysaires sont très rares chez l'enfant. Les troubles visuels entraînés sont le résultat d'une

compression du chiasma et selon le type de l'adénome on retrouve un retard de croissance, retard pubertaire avec aménorrhée, syndrome de Cushing (adénome à ACTH) et gigantisme si sécrétion exagérée d'hormone de croissance.

L'Imagerie précise le siège et l'extension notamment au sinus caverneux.

LE SPASMUS NUTANS

Le diagnostic de spasmus nutans sera évoqué face à un bilan neurologique et neuroradiologique normal. C'est un diagnostic d'élimination. Ce nystagmus volontiers asymétrique disparaît spontanément lors des 2 premières années de vie.

ADULTE

Chez l'adulte jusque-là indemne en apparence où l'orientation se fera vers une lésion vestibulaire ou neurologique.

Principales étiologies recherchées

- Nystagmus vestibulaire périphérique : Fracture du rocher, Conflit vasculo-nerveux, Neurinome de l'acoustique, Labyrinthite, Névrite vestibulaire ;
- Nystagmus vestibulaire central : AIT, AVC (syndrome de Wallenberg), Malformation (vasculaire, Chiari), Affections inflammatoires : SEP, infection, tumeur (plancher du IVe ventricule), syndrome cérébelleux dégénératif ;
- Nystagmus pendulaire oculaire (étiologies centrales), SEP, Tumeur de la fosse postérieure, AVC, Encéphalites, Neuropathies optiques bilatérales (tumeur chiasma, suprasellaire) ;
- Nystagmus monoculaire ou très asymétrique (nerf optique) : déficit unilatéral de la fonction visuelle quelle qu'en soit la cause : nerf optique, chiasma (lésions suprasellaires), tronc, cervelet.

CONCLUSION

Les indications de neuro-imagerie sont larges et trouvent une place importante dans le bilan des nystagmus congénitaux et acquis. Le succès diagnostique neuroradiologique dépend directement de la précision rédactionnelle de l'ordonnance, en d'autres termes du dialogue entre neurologues, neuroradiologues et ophtalmologistes.

Les nombreuses étiologies neurologiques et neurosensorielles génératrices de nystagmus soulignent l'importance de la coopération multidisciplinaire.

RÉFÉRENCES

1. Ophtalmologie de l'enfant : neurologie et génétique. Urvoy, Le Berre, Le Marrec, 1992 édition DGDG, 390 p.
2. Neurologie pédiatrique : 2 édition 2001, médecine Sciences 1 070 p : chapitres XII et XXI.
3. Pediatric ophthalmology and strabismus second edition, Wright Spiegel, edition Springer, 2002, 1 084 p.

NYSTAGMUS ET MALVOYANCE

Claude Speeg-Schatz

Lorsque les parents consultent pour un enfant présentant un nystagmus dans un tableau évident de malvoyance, le nystagmus peut être la cause de la basse vision ou entrer dans le cadre d'une pathologie cécitante.

Le nystagmus ne peut paraître dans certaines pathologies cécitantes que vers l'âge de 4 mois (maladie de Leber) et par ailleurs l'absence de nystagmus chez le bébé ne permettra en aucun cas d'éliminer une pathologie cécitante.

L'interrogatoire doit préciser les antécédents de souffrance périnatale, les antécédents neurologiques et familiaux héréditaires (maladie ophtalmologique, neurologique et chromosomique).

L'examen clinique confirme le diagnostic de cécité ou de malvoyance en faisant appel aux réflexes psycho visuels (vision centrale, vision périphérique, sensibilité à la lumière) et précisera le type de nystagmus (a-t-il une cause organique, est-il pendulaire ou à ressort, est-il isolé ou associé à un strabisme et dans ce cas lequel est prédominant ?).

L'examen ophtalmologique éliminera une maladie organique du segment antérieur ou du segment postérieur, un strabisme et recherchera une forte amétropie associée. Certaines amétropies fortes une fois corrigées totalement peuvent normaliser le comportement visuel dans les autres cas, les explorations électrophysiologiques seront bien sûr indispensables.

L'examen général aidera à l'orientation du diagnostic neurologique (hypotonie axiale, grande fontanelle, troubles respiratoires, marche ataxique). Dès lors, le problème de l'association nystagmus et basse vision est étiologique.

Le nystagmus d'origine vestibulaire et/ou cérébelleux ne sera pas traité.

Les nystagmus neurologiques peuvent être associés à des troubles périnataux, mais devront systématiquement faire l'objet d'une exploration neuroradiologique, une tumeur intracrânienne ou de la fosse postérieure pouvant être à l'origine d'un nystagmus congénital dans 1 à 2 % des cas.

Lorsque l'examen anatomique oculaire est normal, devant l'association basse vision et nystagmus, les explorations électrophysiologiques et le bilan neuroradiologique est indispensable :

- PEV et ERG normaux, IRM normale.
Éliminer un nystagmus idiopathique pouvant diminuer avec le temps et souvent de faible retentissement fonctionnel
- IRM anormale.
Rechercher une origine neurologique, notamment une atteinte cérébelleuse
- Si l'ERG est normal et les PEV anormaux.
Il faut évoquer un gliome des voies optiques, une malformation de la ligne médiane, un albinisme ou une atrophie optique héréditaire récessive.

- Si l'ERG est anormal.
Éliminer d'abord un nystagmus neurosensoriel rentrant dans le cadre d'une pathologie systémique : péroxysomopathie, syndrome de Joubert, cytopathie mitochondriale, nécessitant un bilan métabolique et neuro-pédiatrique
- Lorsque l'ERG est anormal et que le nystagmus est apparemment sensoriel isolé, quatre cas sont possibles :
 - ↳ ERG photopique et scotopique plat,
Éliminer une amaurose congénitale de Leber,
 - ↳ ERG photopique plat et scotopique normal,
Éliminer une achromatopsie et une cone-rod-dystrophie,
 - ↳ ERG négatif avec baisse de l'amplitude,
Éliminer une héméralopie congénitale stationnaire ou un rétinosis juvénile,
 - ↳ ERG globalement altéré,
Il faudra évoquer toutes les autres dégénérescences rétiniennes.

Dans tous les cas malvoyance, cécité et nystagmus nécessitent une prise en charge génétique, sociale et globale.

PRISE EN CHARGE DU NYSTAGMUS

David Lassalle

INTRODUCTION

Il n'existe pas en France de prise en charge du nystagmus. Le point central est l'acuité visuelle (malvoyant ou non).

- Pour l'OMS (Bangkok 1992), on définit comme malvoyant une personne présentant une déficience visuelle même après traitement et/ou meilleure correction optique dont l'acuité visuelle est comprise entre 0,3 (3/10e) et la perception lumineuse, ou dont le champ visuel est inférieur à 10° autour du point de fixation, mais qui utilise (ou est partiellement capable d'utiliser) sa vue pour planifier et/ou exécuter une tâche.
- En France, on parle de malvoyant si l'acuité du meilleur œil est $\leq 0,4$ (4/10e)

L'INFORMATION AUX PARENTS

DÉFINITION DE LA PATHOLOGIE

Tremblement oculaire, le nystagmus est un désordre oculomoteur complexe dont la physiopathologie pas encore parfaitement élucidée.

Il s'agirait de processus centraux, concernant les réseaux neurologiques impliqués dans l'installation d'un contrôle de la stabilité de l'information visuelle.

Il faut savoir qu'il existe 2 formes tout à fait différentes dont va dépendre le pronostic visuel :

- Le nystagmus congénital isolé ;
- Le nystagmus congénital associé à un strabisme.

DÉFINITION DES RISQUES

L'AMBLYOPIE

Elle est quasi constamment bilatérale dans les nystagmus congénitaux isolés.

Cependant, une amblyopie relative de l'œil dominé est fréquemment retrouvée quand le nystagmus est associé à un strabisme. La persistance de cette dernière pouvant empêcher l'amélioration de l'acuité visuelle de l'œil directeur, un traitement aussi précoce que possible devra être institué dans le but d'obtenir un maximum d'isoacuité.

LES DÉFICITS DE LA VISION BINOCULAIRE

Absents en règle générale quand le nystagmus est isolé, ils sont identiques à ceux du strabisme précoce quand le nystagmus est associé à un strabisme.

Il s'agit de :

- La dominance anormale ;
- La correspondance rétinienne anormale (CRA) ;

- L'absence de vision stéréoscopique.

DISTRIBUTION DES RÔLES

RÔLE DE L'ÉQUIPE SOIGNANTE

L'OPHTALMOLOGISTE

Il réalise le plus souvent le bilan initial et organise les différents traitements. L'ophtalmologiste devra conduire son examen suivant des modalités bien établies de façon à ne rien omettre :

- Interrogatoire des parents sur leurs antécédents, ceux de la famille et ceux de l'enfant (date d'apparition de la déviation, traitements antérieurs...);
- État actuel de la déviation (constante, intermittente, variable);
- Existe-il un torticolis (constant, intermittent, variable);
- Estimation de la coopération de l'enfant et de ses parents;
- Examen de la réfraction;
- Mesure de l'acuité visuelle;
- Examen de l'équilibre oculomoteur;
- Examen anatomique complet (milieux, fixation, fond d'œil).

L'ORTHOPTISTE

Son principal but est la lutte contre l'amblyopie.

La mesure exacte de l'acuité visuelle est souvent obtenue plus précocement par l'orthoptiste car il a plus de temps à consacrer à cette étude et l'environnement de son cabinet, les activités ludiques proposées sont souvent plus propices à une bonne coopération de l'enfant.

L'orthoptiste assure les contrôles réguliers, note les progrès de l'acuité visuelle, l'évolution de l'équilibre oculomoteur, créant ainsi une relation étroite avec l'enfant.

Il voit régulièrement les parents, leur indique les progrès de leur enfant, les conforte dans le sérieux de leur rôle et en cas de besoin explique de nouveau les enjeux.

RÔLE DES PARENTS

Outre les troubles sensoriels et moteurs qu'il provoque chez l'enfant, le nystagmus est avant tout un traumatisme pour les parents.

En effet, le mode de réaction familial est souvent en rapport avec les antécédents culturels de chacun des parents. La maladie peut réactiver des situations antérieurement vécues par l'un ou l'autre.

Les réactions sont aussi complexes et différentes d'une famille à l'autre qu'à l'intérieur d'une même famille: en fait chaque membre de la famille réagit non seulement à la maladie de l'enfant mais aussi et surtout à la réaction des autres membres de la famille envers cette maladie, d'où des réactions parfois disproportionnées ou inadéquates par rapport à la gravité de l'affection de l'enfant.

LE DÉROULEMENT DES RÉACTIONS PARENTALES

LE CHOC INITIAL

Ils découvrent l'affection et les conséquences de celle-ci, reçoivent nos explications, comprennent la gravité des enjeux et découvrent leur rôle dans la prise en charge thérapeutique.

LA PÉRIODE DE LUTTE

Ils s'opposent à la maladie, recherchent d'autres avis afin d'être certains du diagnostic, cherchent à comprendre pourquoi et tentent de proposer un autre diagnostic qui leur convient mieux.

Ils essaient aussi de nous piéger, de voir si nous réagissons tous de la même façon, mais il faut les avertir de la grande variabilité de l'affection dans le temps, dans la journée mais aussi selon le contexte et l'examineur.

LA PÉRIODE DE L'ACCEPTATION

Le travail d'équipe et de confiance peut enfin commencer.

RÉPERCUSSIONS DU NYSTAGMUS DANS LA RELATION PARENT-ENFANTS

Il faut que les parents acceptent la pathologie, qu'ils fassent « le deuil de l'enfant parfait » : leur enfant est atteint d'une pathologie de « l'organe noble de la communication », et ils ne l'avaient pas prévu. Il s'agit pour eux d'une véritable blessure dans leur narcissisme, d'un choc émotionnel à ne pas négliger.

Il faut alors qu'ils rejettent leur sentiment de culpabilité, de responsabilité, car leur échec risque d'être préjudiciable pour la mise en route du traitement.

Existe alors un phénomène classique en psychologie parentale : le « déni ».

Tous les parents souhaitent avoir un enfant le plus en adéquation possible avec l'enfant imaginaire qu'ils avaient souhaité.

Ainsi l'enfant « défiguré » ne correspond plus du tout à l'enfant imaginaire. La dénégation vient alors remplacer l'enfant rêvé : « je ne veux pas comprendre sa pathologie, ni ses risques, ni mon rôle », « je ne vois pas, donc cela n'existe pas ».

RÉPERCUSSION DU NYSTAGMUS DANS LE COUPLE PARENTAL

Les deux parents n'abordent pas forcément de la même façon la maladie de leur enfant. Il y a souvent celui qui accepte la réalité et celui qui la refuse. On rencontre des différences de réactions spontanées et surtout des différences d'avis entre conjoints quand on se trouve dans des situations de litige (séparation, divorce, remariage...), ce qui risque malheureusement d'entraver la bonne marche et la précocité du traitement médical.

Ils peuvent s'identifier eux-mêmes, l'un ou l'autre à l'enfant, en revivant sa propre maladie avec tout son cortège psycho émotionnel.

On retrouve aussi souvent la recherche de responsabilité imputable soit à l'autre, ou bien la responsabilité de la mère pendant la grossesse (manque de prudence, grossesse non souhaitée) ou bien responsabilité du conjoint car c'est souvent dans la famille de l'autre que l'on retrouve les maladies, les grosses lunettes...

LEUR RÔLE DANS LA PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

Il faut inlassablement leur répéter le but et les risques du traitement, les enjeux, leur rôle et le caractère indispensable du sérieux et de la rigueur dont ils doivent faire preuve au quotidien et sur le long terme.

Connaissant la durée et les contraintes du traitement, il faut obtenir la totale coopération des parents. En effet, ce sont eux les garants de la permanence du port de la correction optique, de l'entretien de la qualité de la monture et des verres, de l'occlusion et de la régularité des contrôles chez l'ophtalmologiste et l'orthoptiste.

Il faut donc que les parents montrent très tôt à leur enfant que c'est un travail d'équipe, qu'ils sont là pour l'épauler, qu'ils comprennent sa peine face à toute la rigueur de ce traitement et qu'ils sont à ses côtés pour l'aider et pour l'aimer autant que sa difficulté est grande.

Les parents doivent apprendre très tôt à dialoguer avec leur enfant, pour lui expliquer leur rôle et le sien.

Le problème à notre époque réside bien souvent dans le manque de cohésion de l'autorité parentale selon que les parents sont unis, en conflit ou séparés ; l'enfant sent très vite les brèches du système disciplinaire et sait très bien jouer et tirer profit de son handicap.

Il peut ainsi minimiser ou accentuer sa maladie un peu à sa guise, s'opposant ainsi jour après jour à la bonne marche de sa rééducation en refusant son effort personnel par manque de contrôle parental. On perd du temps et l'on se dirige de façon certaine vers un échec.

Un obstacle parental peut également provenir de la nature milieu socio-économique de la famille de l'enfant strabique.

Dans les milieux défavorisés, on rencontre fréquemment des problèmes de compréhension du message médical (pourtant si urgent à intégrer), ainsi

que des difficultés financières, car les examens sont nombreux, coûteux et répétés, et les verres et montures régulièrement à changer.

De même en campagne, il existe des difficultés de déplacement car tous les parents ne possèdent pas de véhicule et les transports en communs sont peu nombreux.

COMMENT INSCRIRE UN ENFANT MALVOYANT À L'ÉCOLE, AU COLLÈGE OU AU LYCÉE ?

ACCUEIL POSSIBLE DANS UNE ÉCOLE ORDINAIRE

Si pour le directeur de l'établissement choisi, l'inscription ne pose pas de problème, cette dernière se fera selon les modalités classiques.

Il informera ensuite la commission de circonscription pour établir un projet d'intégration individualisé.

Il existe deux commissions de circonscription ;

- Commission de circonscription pré élémentaire (CCPE) qui correspond à l'enseignement du 1er degré ;
- Commission de circonscription du second degré (CCSD) qui correspond à l'enseignement du second degré.

Se posera ensuite la question de l'intervention d'un SESSAD.

Qu'appelle-t-on un SESSAD ?

Service de soins et d'aide à domicile, le SESSAD est constitué d'équipes pluridisciplinaires dont l'action vise à apporter un soutien aux enfants et adolescents maintenus dans leur milieu ordinaire de vie et d'éducation.

Le soutien d'un SESSAD prend des formes variables :

- Enseignement spécialisé ;
- Aménagement de l'espace de travail.

Son admission relève de la commission de l'éducation spéciale (CDES).

Sa prise en charge est financée par la CAF.

ACCUEIL DIFFICILE

Le Directeur saisit la CDES qui se charge de trouver une solution :

- Établissement scolaire ordinaire + adapté ;
- Classe d'Intégration Scolaire [CLIS (1er degré)] ;
- Unité Pédagogique d'Intégration [UPI (2e degré)] ;
- Institut.

À QUOI SERVENT LES COMMISSIONS DE L'ÉDUCATION SPÉCIALE (CDES) ?

Cette commission présente dans chaque département, est l'instance qui reconnaît le handicap.

Ses compétences s'étendent de la naissance à 20 ans. Elle évalue la situation de l'enfant et détermine la prise en charge.

Elle se prononce sur le droit à l'allocation d'éducation spéciale (AES) et sur l'attribution de la carte d'invalidité.

QU'EST-CE QUE L'AES ?

L'allocation d'éducation spéciale est une prestation familiale destinée à aider les parents.

Elle est versée mensuellement par la CAF. Sa demande doit être faite par les parents à la CAF.

Son montant dépend du taux d'incapacité permanent fixé par la commission de l'éducation spéciale (CDES).

Elle peut être versée de la naissance à 20 ans

QU'EST-CE QUE LA CARTE D'INVALIDITÉ ?

C'est une carte délivrée par le préfet. Elle est attribuée aux personnes atteintes d'un taux d'incapacité de 80 %

La commission de l'éducation spéciale (CDES) ou la commission technique pour l'orientation et le reclassement professionnel (COTOREP) statuent pour son obtention.

Elle permet certains avantages financiers ou matériels ainsi que l'obtention d'une demi-part supplémentaire pour le calcul de l'impôt sur le revenu.

Elle peut être revêtue de la mention particulière « cécité », « tierce personne »

Son titulaire peut obtenir le macaron GIC (Grand Invalide Civil).

POUR LES CONTRÔLES ET LES EXAMENS ?

Il est possible de bénéficier de conditions aménagées en s'adressant au médecin de la commission de l'éducation spéciale (CDES).

Elles peuvent revêtir les formes suivantes :

- Aide d'une tierce personne ;
- Augmentation d'un tiers du temps des épreuves ;
- Utilisation d'un matériel spécialisé.

De même, pour le baccalauréat, il est possible de ne repasser que les épreuves échouées pendant 5 sessions consécutives.

APRÈS LE LYCÉE ?

- Possibilité de poursuivre une formation post-baccalauréat (BTS par exemple) ;
- Actions spécifiques dans chaque université :
 - ↳ Aides pédagogiques (soutien, preneur de notes),
 - ↳ Aides techniques.
- Modalités particulières pour examens et concours.

APRÈS VINGT ANS ?

La commission technique pour l'orientation et le reclassement professionnel (COTOREP) prend le relais. Son fonctionnement similaire à celui de la commission de l'éducation spéciale (CDES).

Elle détermine les possibilités d'insertion professionnelle et propose des orientations dans les structures de travail adaptées.

Elle statue sur la possibilité de bénéficier d'aides financières.

FINANCEMENT D'UNE AIDE TECHNIQUE

POUR LES MOINS DE 20 ANS

Il faut être détenteur de la carte d'invalidité ainsi que d'un certificat de l'ophtalmologiste ainsi que d'une demande d'entente préalable.

Il faut distinguer :

- Aides techniques utilisées à l'école, financées par les commissions de circonscription (CCPE ou CCSD) ;
- Aides techniques utilisées à la maison, financées par la CPAM.

APRÈS L'ÂGE DE 20 ANS

La démarche est identique.

Il est aussi possible de bénéficier d'aides techniques sur le lieu de travail.

C'est l'association nationale de gestion du fond d'insertion professionnel des handicapés (AGEGIP) qui statue sur son obtention.

NOMENCLATURE DE LA SÉCURITÉ SOCIALE

- Aides visuelles optiques : (15 à 150 euros) ;
Participation à l'achat : (7,50 euros).
- Système à vision microscopique : (180 à 450 euros) ;
Participation à l'achat : (45 euros).
- Système à vision télescopique : (150 à 1 100 euros) ;
Participation à l'achat : (75 euros).
- Aides visuelles électroniques : (1 200 à 4 500 euros) ;
Participation à l'achat : (750 euros).

L'AMBLYOPIE DANS LES NYSTAGMUS

Robert LaRoche

DÉFINITION

Il est cliniquement souvent difficile d'établir la présence d'une amblyopie en présence d'un nystagmus, qui plus est, d'en déterminer la relation. Cet exposé porte sur le diagnostic et le traitement de déficits visuels amblyopiques accompagnés de nystagmus ; un nystagmus qui peut être la cause directe de l'amblyopie, en être la conséquence ou simplement un épiphénomène avec plus ou moins d'effet sur une amblyopie accompagnatrice, autrement dit, une association sans relation probable de cause à effet. Malheureusement la littérature sur le sujet est pauvre et l'évidence scientifique en est loin d'être satisfaisante. On doit donc se fier sur des données souvent empiriques basées sur l'expérience clinique.

RELATIONS CAUSE À EFFET

NYSTAGMUS, CAUSE D'AMBLYOPIE

Ici, quoi que le nystagmus soit la seule cause identifiable d'amblyopie, celle-ci n'est pas nécessairement proportionnelle à l'intensité du nystagmus mais plutôt fonction de sa stratégie de fovéation [1]. Dans l'illustration qui suit, on voit, représentés à gauche, des mouvements de refixation qui précède chaque fuite saccadique d'un nystagmus à ressort ; à droite, c'est un simple ralentissement du mouvement nystagmique pendulaire qui représente l'effort de fovéation. La vision optimum de chaque cas peut être très différente.

Donc on peut comprendre la genèse d'une amblyopie binoculaire plus ou moins symétrique causée par la déprivation de fixation fovéolaire aux deux yeux. Une déprivation qui pourra être plus ou moins asymétrique selon la nature du nystagmus : rare dans le **nystagmus congénital moteur**, fréquente dans le **nystagmus strabique latent et « manifeste/latent »** et plus difficile à déterminer dans les **nystagmus dits sensoriels**.

Examinons quelques situations cliniques où l'on rencontre une amblyopie **monoculaire** avec nystagmus et strabisme, incluant aussi des cas où le strabisme n'est pas un facteur.

STRABISME AVEC NYSTAGMUS ASYMÉTRIQUE

Cette situation est fréquente. En effet le nystagmus latent sera asymétrique dans la plupart des strabismes [2], une observation fréquemment mentionnée dans la littérature [3].

NYSTAGMUS AVEC POINTS DE FIXATION « ASYMÉTRIQUE »

Ici, un examen détaillé permettra de déterminer cette cause très unique d'amblyopie unilatérale associée à un nystagmus. Le scénario est fréquemment rencontré : une position vicieuse marquée de la tête correspondant à un blocage du nystagmus (position nulle) forcera une vision suboptimale

par l'utilisation inefficace d'une correction réfractive, résultant en un risque d'amblyopie unilatérale. La figure ci-dessous démontre bien la situation d'un œil gauche en fixation très excentrée par rapport à la zone optique utile du verre correcteur. La pauvre image sera une cause d'amblyopie chez le jeune patient.

ANOMALIES ORGANIQUES MONOCULAIRES OU ASYMÉTRIQUES

Dans ces cas la mauvaise vision d'un œil est clairement associée à une lésion identifiable: par exemple, colobomes optiques ou rétiniens, myélinisation sévère de la région maculaire, cicatrices acquises rétinienne ou choroïdienne, etc. Ces lésions peuvent être la cause d'un nystagmus sensoriel. Mais dans les cas unilatéraux ou asymétriques le nystagmus plus important d'un œil introduit en effet une autre dimension à une amblyopie dite organique déjà en place.

Les situations cliniques où le nystagmus est la cause directe d'une amblyopie binoculaire impliquent un mécanisme physiopathologique facile à identifier: une fixation fovéolaire instable. On retrouvera cela dans tout nystagmus résiduel, même avec position de tête privilégiée (dit de blocage) dans les nystagmus congénitaux simples ou nystagmus manifeste/Latent de certains strabiques. Le même mécanisme se rencontre aussi suite à un traitement tardif d'une déprivation visuelle causée par une amétropie amblyogène bilatérale ou des opacités des médias (telles les cataractes infantiles).

D'autre part, les situations cliniques où le nystagmus est plutôt une conséquence de mauvaise fixation fovéolaire comprennent des pathologies impliquant les voies afférentes, prévenant ainsi une stabilisation adéquate du réflexe de fixation motrice. On retrouve dans ce groupe les monochromatismes, aniridies, albinismes, nyctalopies congénitales, et hypoplasies maculaires.

LE NYSTAGMUS, UN EFFET DE L'AMBLYOPIE, UNE CONSÉQUENCE DE CELLE-CI

Dans ce cas, un pourrait en théorie imaginer le scénario suivant: une amblyopie, cause de mauvaise vision, entraîne une mauvaise fixation (excentrée), celle-ci ayant un effet déstabilisateur sur le système binoculaire moteur, avec comme conséquence un nystagmus asymétrique, voir à composante latente, et semblable à ce que l'on peut rencontrer dans certains strabismes. Ce phénomène est aussi décrit comme « syndrome visuomoteur monophthalmique fonctionnel [4 & 5] » où le nystagmus peut être des plus asymétrique et même jusqu'à être décrit comme monoculaire; par exemple, le « nystagmus monoculaire du rétinoblastome ». Une situation clinique, elle aussi typique, est le nystagmus rencontré après une occlusion précoce agressive des aphaques infantiles.

DIAGNOSTIC

Le but d'un examen complet est de séparer l'amblyopie du nystagmus comme cause de mauvaise vision puisqu'en effet le traitement du premier peut être des plus efficace, même en présence du second. Cet examen comprend les éléments essentiels de toute anamnèse, quoique certains doivent être ciblés plus particulièrement.

LES ANTÉCÉDENTS

- Familiaux de troubles de vision indiquant des antécédents de strabisme, dystrophies rétiniennes, albinisme etc.
- De traitements d'amblyopie ou de strabisme: âge, occlusion plus ou moins agressive, ou chirurgies.

LES MESURES D'ACUITÉ VISUELLE

- Conditions binoculaires pour minimiser tout nystagmus latent;
- Mesure avec position de tête préférée d'abord pour optimiser la vision, puis en position primaire pour mieux évaluer l'effet d'un nystagmus responsable.

- Mesures à distance et de près avec attention très particulière à la calibration du test utilisé de près (6). Une grande amélioration de près peut indiquer un mécanisme de blocage de nystagmus par convergence tandis qu'une vision de près diminuée peut indiquer une cause organique telle une pathologie rétinienne précoce.
- Mesure avec considération des erreurs réfractives :
 - ↳ Lunettes,
L'ajustement des montures et le style de la lunette sont importants à considérer, spécialement en présence d'une position de la tête anormale. Certains patients auront déjà des prismes incorporés à cause de leur nystagmus ou strabisme ; une lecture précise des lentilles correctrices s'impose donc.
 - ↳ Monture d'essai, bordures de lentilles fines,
Toute réfraction se doit d'être précise. Même en présence d'un nystagmus, une skiascopie est tout à fait faisable. Encore une fois, à cause de positions de fixations variables et souvent asymétriques d'un œil à l'autre, toutes conditions de réfraction se doivent d'être contrôlables, voire ajustables.
 - ↳ Lentilles cornéennes,
Dans certains cas, le port de lentilles cornéennes est la seule solution pour maximiser la vision du patient nystagmique. Elles peuvent calmer le nystagmus de leur seule présence sur les cornées, ou permettre l'élimination de l'obstacle que présentent les lunettes lors de fixation en position de blocage en adduction ou abduction sévère.
- Mesurer la vision conventionnellement en monoculaire peut être très difficile à interpréter chez le nystagmique. Dans la plupart des cas, toute interférence avec le status binoculaire du patient va engendrer une modification de la stabilité oculomotrice, donc, créer une situation artificielle, et souvent, mener à une sous-estimation imprévisible de la vision de chaque œil. Pour minimiser cette erreur, on tentera de mesurer la vision de chaque œil avec le moins de perturbation possible par comparaison avec les conditions bi-oculaires normales du patient (e.i. : les deux yeux ouverts, et recevant une stimulation visuelle). Ceci peut se faire avec plus ou moins de succès.
 - ↳ Par embrouillement de l'œil adelphe : un + 10 Δ, ou moindre, qui suffit à obliger une fixation par l'œil testé,
 - ↳ Par écran translucide de l'œil non testé avec minimum d'opacification (filtres de Bangert).
- Mêmes conditions pour chaque mesure : il importe de contrôler tous les facteurs qui peuvent influencer les résultats de la mesure de vision chez les nystagmiques, amblyopes ou non. La variabilité apparente des résultats dépend en effet plus souvent de celle de l'examen.
 - ↳ Un même examinateur à chaque mesure est à conseiller : familiarité avec le patient minimisant les facteurs psychologiques qui sont souvent en jeu chez les nystagmiques lors de la mesure du niveau de leur vision.
 - ↳ La luminosité ambiante et celle du test utilisé, le test lui-même, la vitesse d'exécution de la mesure, la distance de mesure, la fatigue du patient, etc., etc., sont tous des facteurs techniques importants et qui doivent être standardisés afin de permettre des mesures fiables et reproductibles. Naturellement, une qualité optimale de l'instrument de mesure est de rigueur. Eg. : présentation standardisée à progression logmar à haut contraste.

RÉFRACTION

- Une réfraction dynamique est de rigueur pour estimer l'effort accommodatif effectif du patient en vision de près. Certains nystagmiques ont en effet une performance anormale et bénéficieront de foyers dans

leur correction pour maximiser leur vision de près. Ceci peut même diminuer une position de blocage chez certains.

- Une cycloplégie est de rigueur, mais attention à l'axe des cylindres en regards latéraux. Il faudra donc tenir compte des conditions de fixation du patient dans la vie courante. Une skiascopie à l'aide du réfractomètre constitue une bonne référence, mais une confirmation des mesures avec une monture d'essai et des lentilles à bordures fines sont de mise pour les données finales.

VISUSCOPIE

Hugonnier nous l'a enseigné, von Noorden nous l'a décrit clairement, et Lang nous en a rappelé l'utilité : l'examen de la fixation par la visualisation directe du fond d'œil est utile aussi chez le nystagmique. Loin de pouvoir toujours définir le motif des oscillations nystagmiques, l'examineur consciencieux peut tout de même définir la centration de la fixation ainsi que sa stabilité en position de moindre nystagmus [7]. On peut ainsi confirmer un nystagmus latent plus intense d'un côté que de l'autre. De plus, en cas de lésions organiques, la présence d'efforts de fixation en rétine normale, même excentrique à la fovéa, peut aider à interpréter les résultats de mesure de la vision et planifier une thérapie en cas d'amblyopie, même en présence d'un nystagmus.

BRÜCKNER

Un test des plus rudimentaires mais qui, chez de petits patients non coopératifs, saura donner des renseignements utiles pour diriger les étapes suivantes d'un examen rapide et quelque peu écourté.

- Les pupilles sont-elles normalement éclairées, les iris opaques ? On recherche ici une transillumination chez les albinos, une leucocorie d'un nystagmus unilatéral...
- La luminosité des reflets lumineux pupillaires est-elle uniforme, symétrique ? On recherche ici des indices de troubles importants de la réfraction.

LAMPE À FENTE

Naturellement tout examen ophtalmique de nystagmique comprend une recherche de :

- Transillumination chez les albinos ;
- Pannus cornéen et structure irienne anormale chez les aniridiques ;
- Opacités importantes.

FOND D'ŒIL

Cet aspect de l'examen comprend :

- Une ophtalmoscopie directe qui peut facilement confirmer une pupille optiquement normale et permettre une visualisation de certains détails diagnostiques.
- Une ophtalmoscopie indirecte avec les lentilles 90 et 20 D, chacune utile pour une visualisation globale ou détaillée du fond d'œil pour les détails rétinien de même que la visualisation du nystagmus.
- Une angiographie fluorescéinique peut être nécessaire dans les cas où une pathologie rétinienne est suspectée, sans lésion évidente au fond d'œil.
- L'imagerie rétinienne au laser saura probablement remplacer l'angiographie chez les jeunes comme méthode moins invasive pour certains diagnostics rétinien.

VISION DES COULEURS

Toujours de mise dans l'évaluation des fonctions rétinien, et applicable dès le tout jeune âge, elle peut aider à déterminer la présence de troubles organiques.

L'ÉLECTRODIAGNOSTIQUE

Elle est souvent mal utilisée et interprétée, ou même ignorée dans les cas de nystagmus et d'amblyopie :

- Par exemple, les PEV à asymétrie croisée sont diagnostiques d'albinisme. Ceci peut être des plus utiles dans le cas d'une supposée amblyopie bilatérale marquée avec peu de nystagmus.
- L'ERG est aussi une ressource inestimable lors de certains dilemmes diagnostiques. Par exemple, amblyopie amétropique bilatérale avec nystagmus fin et rapide vs dystrophie rétinienne type I/CSNB ? Dans ce cas, un simple enregistrement fera la part des choses. Voir la figure ci-dessous, gracieuseté du Dr F Tremblay, directeur du laboratoire d'électrodiagnostic visuel du département d'Ophtalmologie et des Sciences Visuelles de l'université Dalhousie à Halifax, Canada.
- Finalement, l'électronystagmogramme saura nettement déterminer le ou les points de moindre nystagmus en regards de près et de loin et aider à déterminer la meilleure vision du patient.

TRAITEMENT DE L'AMBLYOPIE DANS LES CAS DE NYSTAGMUS

Lorsque l'examen clinique d'un patient nystagmique confirme une, il importe de traiter cette amblyopie avec la même vigueur que dans tous les autres cas. Il faut donc appliquer les principes de bases applicables pour toute amblyopie :

- Corriger toute erreur réfractive : tel que mentionné auparavant, outre des montures bien adaptées, des lentilles cornéennes peuvent être de mise dans les cas de position anormale de la tête afin d'optimiser la vision de chaque œil.
- Accommodation : dans certains cas, compenser pour une accommodation déficiente nécessitera la prescription de bifocaux.
- Chirurgie d'emblée : dans certains cas où une position de tête privilégiée est très marquée, l'utilisation des mesures thérapeutiques réfractives conservatrices sera impossible (eg : centres optiques vs fixation en adduction/abduction, ou anisométrie sévère). Il faudra donc penser à des mesures chirurgicales. Celles-ci peuvent adresser le problème de position de tête par déplacements musculaires oculomoteurs. Dans d'autres cas, le problème réfractif est tel qu'une approche chirurgicale directe pourrait être de mise. Ces cas chez qui même les verres de contact ont failli à la tâche ont été rares jusqu'à présent, mais avec l'expérience grandissante de certaines équipes de chirurgie réfractive chez les enfants, on peut maintenant entrevoir de nouvelles perspectives pour les cas les plus difficiles.
- Le défi du nystagmus latent : celui-ci est augmentant en vision monoculaire, ceci suggère qu'un traitement par occlusion d'une amblyopie en sa présence devrait être contre-indiqué. Certains ont suggéré la pénalisation optique ou pharmacologique dans ces cas [8 & 9]. Mais les résultats de ces rapports sont discutables

Cependant il a été démontré qu'une occlusion prolongée diminue l'asymétrie du nystagmus latent [10] et qui plus est, que l'occlusion à plein-temps donne de bons résultats comme traitement dans les cas d'amblyopie associés à un nystagmus latent [11]. Il reste cependant à savoir si l'on peut généraliser ces résultats à toute forme de nystagmus.

CONCLUSION

- L'amblyopie existe chez les nystagmiques ;
- Son diagnostic est souvent difficile et nécessite un examen rigoureux ;
- Elle peut être traitée efficacement avec l'occlusion à plein-temps ;
- Elle peut être bilatérale mais il peut y avoir anguille sous roche. Il faut toujours rechercher une cause anatomique dans ces cas.

RÉFÉRENCES

1. von Noorden GK, Campos E. Clinical Nystagmus Characteristics in: Binocular Vision and Ocular Motility of Strabismus; Theory and Management. Mosby, St.

- Louis, 2002, 510p.
2. Speilman A. Le nystagmus Manifeste/Latent in : Clinique d'ophtalmo-pédiatrie, Vigot, Paris, 1989 122p.
 3. Young TL, Weis JR, Summers CG, Egbert JE. The Association of Strabismic Amblyopia and Refractive Errors in Spasmus Nutans. *Ophthalmology*, 1997, 104: 112.
 4. Helveston EM et al. Unilateral Esotropia After Enucleation in Infancy. *Am J Ophthalmology*, 1985, 100: 96.
 5. Speilman A. Personal Communication 2000, in : von Noorden GK, Campos E. *Clinical Nystagmus Characteristics, Binocular Vision and Ocular Motility of Strabismus; Theory and Management*. Mosby, St. Louis, 2002, 520p.
 6. von Noorden GK, LaRoche GR. Visual Acuity and Motor Characteristics in Congenital Nystagmus. *Am J Ophthalmology*, 1983, 95: 748.
 7. von Noorden GK, Campos E. Amblyopia Secondary to Nystagmus in : *Binocular Vision and Ocular Motility, Theory and Management of Strabismus*. Mosby, St. Louis, 2002 :254.
 8. Calcult C, Crook W. The Treatment of Amblyopia in Patients with Latent Nystagmus. *Br Orthoptic Journal*, 1972, 29: 70.
 9. Repka MX. Nystagmus: Clinical Evaluation and Surgical Management ; in : *Clinical Strabismus Management*. Ed: Roenbaum & Santiago. Saunders, Philadelphia; 1999 :410.
 10. Sinays HJ, Komererell G. Effect of Prolonged Monocular Occlusion on Latent Nystagmus. *Neuro-Ophthalmology*, 1992, 12: 185.
 11. von Noorden GK, Avilla C, Sindikaro Y, LaRoche GR. Latent Nystagmus and Strabismic Amblyopia. *Am J Ophthalmology*, 1987, 103: 87.

LA RÉFRACTION ET LA CORRECTION OPTIQUE DES NYSTAGMUS

Françoise Oger-Lavenant

INTRODUCTION

Que le nystagmus soit isolé ou associé à strabisme l'étude de la réfraction et son corollaire la prescription de la correction optique totale sont des passages obligés fondamentaux. Ces deux gestes permettent d'obtenir la meilleure acuité visuelle possible avec le minimum d'effort.

LA RÉFRACTION DES NYSTAGMUS

L'astigmatisme est fréquemment associé au nystagmus: on retrouve 70 % d'astigmatisme dont 54 % avec un axe oblique. La réfraction doit donc être soignée ce que permettent les réfractomètres actuels dans 90 % des cas, la skiascopie manuelle vient à notre secours lors des secousses « hors gabarit ». La réfraction objective doit être la plus précise possible car en cas d'amblyopie la réfraction subjective n'est pas fiable.

Seule la cycloplégie jusqu'à 50 ans permet l'étude sérieuse de la réfraction. Nous disposons de deux cycloplégiques majeurs: le Skiacol et l'atropine. Leur utilisation dépend de l'organisation du cabinet, des troubles qui s'associent au nystagmus (épilepsie, troubles comportementaux, strabisme...).

Le Skiacol est pratique pour une réponse rapide mais exige le respect d'un timing précis: 1 goutte à t0, t5, t10 et une mesure effectuée à t45 (au maximum à t60).

L'atropine (0,3 % naissance à 1 an, 0,5 % 1 an à 4 ans, 1 % après 4 ans) est instillée au minimum 5 jours dans les 2 yeux, matin et soir. Elle permet un bilan réfractif approfondi en paralysant accommodation plusieurs jours de suite.

La réfraction permettra d'installer la correction optique totale.

LA CORRECTION OPTIQUE TOTALE

Même si l'acuité visuelle reste identique à celle obtenue sans correction l'image perçue l'est avec le minimum d'effort. Elle permettra donc d'apprécier l'acuité visuelle dans des conditions idéales.

Il convient de rechercher une amélioration des performances visuelles en vision de près avec une addition de +3 dioptries car cela peut amener à prescrire des verres bifocaux (avant âge de 6 ans) ou des verres progressifs (après âge de 6 ans).

Donc dans tous les cas c'est la correction optique totale qui est prescrite.

L'ACUITÉ VISUELLE

LA MESURE

C'est un moment capital de l'examen car l'acuité visuelle conditionne l'orientation scolaire ou professionnelle de certains patients. Néanmoins devant un enfant qui travaille bien en milieu scolaire standard avec 1/10 de chaque œil il est évident qu'il faut l'y laisser, quitte à lui apporter une aide (agrandissement des textes, plan de travail aménagé, éclairage adapté).

Lors du bilan de l'acuité visuelle il ne faut pas oublier que les nystagmiques ont une acuité visuelle souvent fluctuante selon l'état de fatigue, l'attention, la luminosité et la position de la tête, ainsi lors de la rédaction d'un certificat d'acuité visuelle il faut tenir compte de ces divers facteurs. Les normes des documents médico-légaux sont parfois différentes des recueils ophtalmologiques telle que l'acuité visuelle de près réclamée à 40 cm en monoculaire et en distance spontanée en binoculaire.

Lors de l'existence d'une composante latente lors de la lecture monoculaire en vision de loin il faut penser à utiliser un +3 dioptries à la place de l'occlusion de l'œil non testé pour obtenir la meilleure acuité visuelle.

Lorsqu'une différence importante existe entre la correction portée par le patient et les résultats de la cycloplégie il ne faut pas hésiter à le faire revenir pour évaluer la difficulté qu'il va éprouver à porter sa correction optique totale.

Lors de l'examen la lecture s'effectue en binoculaire de loin et de près ce qui permet de remarquer s'il existe ou non une position de torticolis, cela reflète le quotidien du patient. Il faut rechercher la luminosité préférée.

Ensuite l'acuité visuelle monoculaire de loin et de près permet de découvrir l'existence d'une éventuelle amblyopie unilatérale qui peut accompagner l'amblyopie bilatérale due au nystagmus. En cas de strabisme associé il est important de déterminer l'œil directeur parfois responsable d'une position de torticolis.

LES RÉSULTATS

L'acuité visuelle n'est pas proportionnelle à l'amplitude et à la fréquence du nystagmus mais dépend de l'étiologie. Une réfraction correcte évite parfois un parcours erroné en école d'amblyope : patient âgé de 19 ans, nystagmique, ayant fait sa scolarité en école d'amblyope avec une acuité visuelle établie depuis toujours à 1/10 de chaque œil non améliorable par des verres de lunettes. Il porte OD : (100+1,5), 1,5 et OG (80+2)+2. Sa réfraction est en fait : OD (140+5,5)+5 et OG (45+6,25)+4,75. La mise en place de cette correction sous cycloplégie lui permet alors de lire 5/10 les deux yeux ensemble!!!

CONCLUSION

L'acuité visuelle et la réfraction sous cycloplégie constituent le temps capital de l'examen du nystagmique avec ou sans strabisme. Même si l'acuité visuelle est identique avec ou sans correction optique totale, l'image perçue le sera avec beaucoup moins d'effort.

LE TRAITEMENT MÉDICAMENTEUX DES NYSTAGMUS

Heimo Steffen

INTRODUCTION

Un des buts cardinaux du système oculomoteur est de stabiliser l'image perçue sur la rétine (en particulier sur la fovéola). Tous les mouvements oculomoteurs anormaux y compris les nystagmus congénitaux et acquis, ont en commun une instabilité de l'image rétinienne. Le décalage de l'image rétinienne perçue est accompagné d'une dégradation de l'acuité visuelle à partir d'une vitesse de 5 degrés par seconde. Ces dernières années, les notions sur la physiopathologie des nystagmus acquis sont devenues plus complètes ; ce qui a permis de développer des traitements médicamenteux pour quelques formes de nystagmus. Ce sont surtout les nystagmus acquis qui peuvent être traités pharmacologiquement. Les étiologies d'un nystagmus acquis peuvent être les suivantes :

- Déséquilibre vestibulaire (centrale ou périphérique) ;
- Trouble de l'intégration neuronale, c'est-à-dire lésion de certains noyaux comme le noyau prepositus hypoglossi (NPH), le noyau vestibulaire médian (NVM) situés dans le bas du tronc cérébral non loin du noyau du VI, le noyau de Cajal (situé dans le mésencéphale) et, bien entendu, le cervelet.
- Trouble du générateur de saccades, par exemple une lésion de la FRP (formation réticulaire parapontine), responsable de la génération des saccades horizontales ou une lésion du riMLF (noyaux interstitiel et rostral du fascicule longitudinal médian) responsable de la génération des saccades verticale et torsionnelle.
- Autres

Le but thérapeutique du traitement des nystagmus est de réduire l'intensité (c'est-à-dire la fréquence et/ou l'amplitude du nystagmus) quelle qu'en soit la cause.

NYSTAGMUS ALTERNANT PÉRIODIQUE

Le nystagmus alternant périodiquement (NAP) est un nystagmus dont la physiopathologie a été bien précisée. Il s'agit d'un nystagmus horizontal parfaitement conjugué qui change de direction toutes les 90 à 120 secondes. Chacune de ces phases est séparée par une pause de quelques secondes pendant laquelle les troubles du patient, en occurrence l'oscillopsie et la baisse de l'acuité visuelle, diminuent considérablement. Le cycle du nystagmus n'est pas influencé par la fixation. Des stimulations vestibulaires (rotation de la tête) peuvent affaiblir ou arrêter le nystagmus. Le NAP peut être associé à un nystagmus battant vers les bas et à des « square wave jerks ».

Le diagnostic du NAP est simple et purement clinique. Il est important de regarder le patient assez longtemps pour ne pas manquer le caractère alternant du nystagmus.

MODÈLE ANIMAL DU NAP

Le NAP est un nystagmus pour lequel il existe un modèle animal. Si on détruit le nodulus et l'uvula du cervelet d'un macaque (structures du système vestibulo-cérébelleux qui est la partie la plus ancienne du cervelet), on génère chez cet animal, un syndrome qui inclut un nystagmus alternant périodique. On obtient également un trouble du réflexe vestibulo-oculaire qui se manifeste par une réponse prolongée de ce réflexe. De plus, l'animal est incapable de supprimer son nystagmus post-rotatoire par une inclinaison de la tête.

HYPOTHÈSE PHYSIOPATHOLOGIQUE DU NAP

Pour comprendre les effets d'une lésion (expérimentale) du nodulus et de l'uvula, il est utile de se rappeler quelques données physiologiques et d'un phénomène que les Anglo-Saxons appellent le « velocity storage (la mémoire de la vitesse) ». Si dans l'obscurité totale on assied quelqu'un sur une chaise tournante et qu'on commence à le faire tourner, on provoque une réponse vestibulaire qui consiste en un nystagmus à ressort qui bat dans la direction de la rotation de la chaise (nystagmus rotatoire). Si on continue à faire tourner la chaise à une vitesse constante, ce nystagmus diminue et à un moment donné il disparaît complètement. En arrêtant brusquement la rotation de la chaise, on obtient une réponse analogue en sens inverse (nystagmus post-rotatoire). Ce qui est remarquable, c'est que les nystagmus rotatoire et post-rotatoire sont encore présents pendant une période où il n'est plus possible d'enregistrer un signal vestibulaire au niveau des cellules ciliées de l'oreille interne ou des nerfs vestibulaires. Autrement dit, le signal vestibulaire est conservé quelque part dans le cerveau et le lieu de cette conservation se situe dans les noyaux vestibulaires. Ces noyaux vestibulaires sont sous le contrôle d'un trajet inhibiteur qui a pour origine les cellules de Purkinje du nodulus. En détruisant le nodulus on désinhibe le mécanisme du « velocity storage », provoquant un NAP. Le NAP peut être interprété comme une adaptation fruste et répétitive à cette prolongation pathologique du signal vestibulaire.

En bref le NAP est l'expression d'un trouble de la préservation du signal vestibulaire (« velocity storage ») au niveau des noyaux vestibulaires (3, 6, 11).

CONTEXTE CLINIQUE

Le NAP peut se manifester dans les malformations de Chiari, la sclérose en plaque, les dégénérescences cérébelleuses, la maladie de Creutzfeld-Jacob et lors d'un traitement avec médicaments anticonvulsifs. Il a été décrit comme un signe d'intoxication de lithium et comme un trouble congénital.

THÉRAPIE

Des neurones gabaminergiques jouent un rôle fondamental dans l'inhibition du nodulus des noyaux vestibulaires. Le baclofène qui est un agoniste des récepteurs de GABA-B peut réduire ou même abolir le NAP. Pour des raisons inconnues, le baclofène est efficace dans le NAP acquis mais pas dans le NAP congénital (3, 7).

LE NYSTAGMUS BATTANT VERS LE BAS

Le nystagmus battant vers le bas est un nystagmus à ressort qui est présent dans beaucoup d'affections du cervelet. Typiquement ce nystagmus est accentué dans le regard latéral et souvent il ne se manifeste que dans le regard excentrique. Il est peu influencé par la fixation. Par contre la convergence a une influence variable sur l'intensité du nystagmus. Le nystagmus battant vers le bas peut être aggravé, diminué ou même supprimé par la convergence. Il est souvent associé à d'autres signes d'une lésion vestibulo-cérébelleuse.

MODÈLE ANIMAL DE NYSTAGMUS BATTANT AU REGARD VERS LE BAS

Pour le nystagmus battant vers le bas il existe également un modèle animal (12). Si, chez un macaque, on détruit le flocculus et le paraflocculus (comme le nodulus, ce sont des structures de la partie vestibulaire du cervelet), on peut générer un syndrome qu'on appelle le syndrome du flocculus et du paraflocculus. Ce syndrome est caractérisé par un nystagmus battant vers le bas, un nystagmus du regard excentrique et une glissade à la fin d'un mouvement saccadique. Des mouvements de poursuite pathologiques et une mauvaise adaptation du réflexe vestibulaire font également partis de ce syndrome.

PHYSIOPATHOLOGIE DU NYSTAGMUS BATTANT DANS LE REGARD VERS LE BAS

D'un point de vue physiopathologique, on peut expliquer le nystagmus vers le bas par un déséquilibre des afférences vestibulaires qui proviennent des canaux semi-circulaires antérieurs et postérieurs. Une stimulation des canaux antérieurs est accompagnée d'un mouvement oculaire vers le haut et vice-versa ; une stimulation des canaux postérieurs génère un mouvement oculaire vers le bas. Il est établi que les afférences vestibulaires du canal antérieur et non celles du canal postérieur, sont sous un contrôle inhibiteur du cervelet. Ce contrôle inhibiteur est effectué par les cellules de Purkinje localisées dans le flocculus et le paraflocculus (10). Cette donnée physiologique est en accord avec l'observation clinique que les pathologies cérébelleuses avec des lésions sur la ligne médiane du cervelet sont souvent associées à un nystagmus battant vers le bas, mais jamais avec un nystagmus battant vers le haut.

La dominance des afférences du canal semi-circulaire antérieur par rapport aux afférences du canal postérieur s'explique par une diminution de l'activité des cellules de Purkinje (localisées dans le flocculus et paraflocculus) par désinhibition des afférences du canal antérieur.

CONTEXTE CLINIQUE

Devant un nystagmus du regard battant vers le bas, il faut toujours penser à une anomalie dans la zone de transition craniale-cervicale comme une anomalie de Chiari type I. Les autres étiologies peuvent être une sclérose en plaques, une dégénérescence cérébelleuse, un infarctus, une intoxication avec un médicament antidépresseur (surtout le lithium, l'amiodarone), et une hydrocéphalie. Cette liste est loin d'être complète.

THÉRAPIE

Contrairement au nystagmus alternant périodique, le traitement médicamenteux du nystagmus battant dans le regard vers le bas n'a pas, pour l'instant, été étudié chez l'animal. En clinique un traitement médicamenteux peut être effectué par deux classes de substances.

Il y a des rapports divergents concernant l'efficacité des substances gaba-minergiques en particulier le baclofène. Le baclofène a été très prôné par le groupe de Dietrich (5) mais son efficacité n'a pas été retrouvée dans une autre étude prospective et multicentrique (1). Le clonazépam doit avoir une action bénéfique pour un dosage de 1 à 2 mg avec un effet sédatif secondaire plus ou moins négligeable (4).

Il y a des études qui rapportent une efficacité des substances anticholinergiques plus précisément de la scopolamine et de la benzatropine. Le désavantage d'un tel traitement est le fait que ces substances doivent être administrées par voie intraveineuse (2).

La gabapentine qui est un médicament qui augmente la concentration de l'acide gamma-aminobutyrique est inefficace dans le traitement du nystagmus battant vers le bas (1).

Récemment, il a été trouvé que la 3,4-diaminopyridine, une substance qui augmente la décharge des cellules de Purkinje, réduisait l'intensité du nystagmus vers le bas (10). Rappelons que dans ce nystagmus, il y a un déséquilibre en faveur des mouvements oculaires dirigés vers le haut par rapport

aux mouvements oculaires dirigés vers le bas et que seules les afférences vestibulaires des canaux antérieurs qui sont responsables des mouvements oculaires dirigés vers le haut sont sous un contrôle inhibiteur du cervelet qui est effectué par les cellules de Purkinje. Une augmentation de la décharge de ces cellules de Purkinje diminue le déséquilibre des afférences vestibulaires provenant des canaux antérieurs et postérieurs.

LE NYSTAGMUS BATTANT VERS LE HAUT

Ce nystagmus est beaucoup plus rare que le nystagmus précédent. Un nystagmus battant vers le haut peut se manifester dans des pathologies diverses au niveau de tronc cérébral. Physiopathologiquement il y a une dominance des afférences du canal semi-circulaire postérieur par rapport aux afférences du canal antérieur. Étymologiquement on postule une lésion au niveau du brachium conjunctivum et du tegmentum ventral. Il y a quelques rapports qui recommandent le baclofène comme étant efficace dans le traitement des nystagmus battant vers le haut. Cela suffit pour donner une recommandation thérapeutique générale.

NYSTAGMUS PENDULAIRE ACQUIS (NPA)

Le nystagmus pendulaire acquis est un nystagmus qui, par rapport à d'autres nystagmus, a une amplitude relativement basse et une fréquence relativement haute. Ce nystagmus est souvent associé à des oscillopsies et à des réductions de l'acuité visuelle qui sont très prononcées.

MODÈLE ANIMAL

Contrairement aux nystagmus alternant périodiquement et au nystagmus vers le bas il n'existe pas de modèle animal pour le nystagmus pendulaire acquis.

NOTIONS PHYSIOPATHOLOGIQUES

On sait peu de chose sur la physiopathologie de ce nystagmus. Les rapports cliniques et l'IRM ont fait postuler des lésions des structures au niveau de la ligne médiane du cervelet et à proximité des noyaux oculomoteurs.

CONTEXTE CLINIQUE

On trouve ce nystagmus chez des patients qui souffrent d'une sclérose en plaque ou dans d'autres conditions qui ont en commun une démyélinisation des neurones comme la toxicomanie par respiration du toluène et le syndrome de Pelizaeus-Merzbacher.

THÉRAPIE

Étant donné que le nystagmus pendulaire acquis est très handicapant pour les patients, on a beaucoup recherché un médicament qui améliorerait cette condition.

La mémantine, un médicament qui est un antagoniste de l'action du glutamate, a été trouvée comme efficace dans une étude. Le médicament qui a été récemment proposé dans le traitement des NPA est la gabapentine. En bref, ce médicament augmente la concentration de l'acide gamma-aminobutyrique. Alors que dans la même étude le baclofène a été trouvé comme étant inefficace (1).

Enfin, la scopolamine, une substance anticholinergique qui doit être administrée par voie intraveineuse, a réduit les oscillopsies et a augmenté l'acuité visuelle chez tous les patients d'une étude prospective en double insu (8).

CONCLUSION

Nous sommes encore loin de pouvoir offrir un traitement médicamenteux à la fois efficace et sans effet secondaire pour chaque patient ayant un nystagmus acquis, mais nous sommes tout de même capables d'améliorer leur état dans plusieurs situations. Un compte rendu actuel y compris des propositions de dosage est contenu dans un travail récent (9).

RÉFÉRENCES

1. Averbuch-Heller L et al. A double blind contrôle study of gabapentin and baclofen as treatment for acquired nystagmus. *Ann Neurol* 1997, 818-825.
2. Barton JJ et al. Muscarinic antagonists in the treatment of acquired pendular nystagmus and downbeat nystagmus. A double blind randomized trial of three intravenous drugs. *Ann Neurol* 1994, 319-325.
3. Cohen B et al. Baclofen and velocity storage : A modèle of the effets of the drug on the vestibulo-ocular reflex in the rhesus monkey. *JAMA* 1987, 60-62.
4. Currie JN et al. The use of clonazepam in the treatment of nystagmus induced oscillopsia. *Ophthalmology* 1986, 924-923.
5. Dietrich M. et al. The effets of baclofen and cholinergic drugs on upbeat and downbeat nystagmus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991, 627-632.
6. Furman JM et al. Vestibular function in periodic alternating nystagmus. *Brain* 1990, 1425-1439.
7. Halmagyi GM et al. Treatment of periodic alternating nystagmus. *Ann Neurol* 1980, 609-611.
8. Starck M. et al. Drug therapy for acquired pendular nystagmus in multiple sclerosis. *J Neurol* 1997, 9-16.
9. Straube A et al. EFNS task force- therapy of nystagmus and oscillopsia. *European Journal of Neurology* 2004, 83-89.
10. Strupp M. et al. Treatment of downbeat nystagmus with 3,4-diaminopyridine. *Neurology* 2003, 165-170.
11. Waespe W et al. Dynamic modification of the vestibulo-ocular reflex by the nodulus and uvula. *Science* 1985, 199-202.
12. Zee DS et al. Effects of ablation of flocculus and paraflocculus on eye movements in primates. *J Neurophysiol* 1981, 878-899.

TRAITEMENT CHIRURGICAL DU NYSTAGMUS PATENT

Nathalie Azar

TRAITEMENT DU NYSTAGMUS

- Régime alimentaire ;
- Médicaments ;
- Lentilles de contact ;
- Prismes ;
- Stimulation photique intermittente de biofeedback ;
- Acupuncture, stimulation transcutanée vibratoire ou électrique de la face et du cou ;
- Injection de toxine botulinique ;
- Interventions chirurgicales ;

TRAITEMENT CHIRURGICAL DU NYSTAGMUS

HISTORIQUE DU TRAITEMENT CHIRURGICAL

- Kestenbaum en 1953 :
 - ↳ Des résections, reculs ou ténotomie contrôlée ont été réalisées,
 - ↳ Déplacement des yeux en direction de la phase rapide du nystagmus en s'éloignant du point du nul.
- Anderson en 1953 : recul des 2 droits en direction du point nul ;
- Goto, Pierse, Cooper et Sandall, Pratt-Johnson, Parks (1973), Harley et Calhoun, Spielmann, Scott et Kraft, Nelson et al ;
- Dell'Osso, Hertle ;
 - ↳ Neuroanatomie et éléments proprioceptifs,
 - ↳ Opération de Dell'Osso :
 - € Section des tendons des quatre droits horizontaux à l'insertion,
 - € Réinsertion des muscles à l'origine,
 - € Patients sans strabisme ou torticolis.

BUTS DE LA CHIRURGIE

- Correction du torticolis ;
- Diminution de l'intensité du nystagmus ;
- Correction d'un strabisme associé ;
- Augmentation de l'acuité visuelle ;

PROCÉDURES

- Torticolis horizontal ;
- Torticolis vertical ;
- Torticolis avec strabisme ;
- Stimulation de la convergence ;



Fig 1. Chirurgie du point nul horizontal.



Fig 2. Chirurgie du point nul horizontal.

- Chirurgie pour augmenter l'acuité visuelle : ténotomie.

CHIRURGIE DU POINT NUL HORIZONTAL

INDICATIONS

- Syndrome du nystagmus congénital ou précoce;
- Quelques nystagmus acquis;
- À partir de l'âge de 12 mois;
- Position excentrée du point nul clinique ou électrooculographique;
- Chirurgie du point nul horizontal;
- Point nul net et de durée;
- Absence de blocage en convergence;

- Erreur réfractive et amblyopie traitée.

Figures n° 1 & 2

TECHNIQUE

- Mesure du torticolis;
- Mesure de la position du point nul;
- Moins de 20 degrés (5,6,7,8);
- Recul ou résection bilatéral;
- Reculs généreux monoculaires en direction du point nul;
- Point nul à droite : recul simultané du droit médial gauche et du droit latéral droit;

Figure n° 3

- 20 à 30 degrés (recul et résection bilatéraux, 40 % des interventions);



Fig 3. Chirurgie du point nul horizontal.

		<i>Œil gauche</i>	<i>Œil gauche</i>	<i>Œil droit</i>	<i>Œil droit</i>
	Torticolis	Recul du droit latéral	Résection du droit médial	Recul du droit médial	Résection du droit latéral
Classique	< 20 degrés	7 mm	6 mm	5 mm	8 mm
Parks	30 degrés	9 mm	8 mm	6,5 mm	10 mm
(+) 40%	45 degrés	10 mm	8,5 mm	7 mm	11 mm
(+) 60%	50 degrés	11 mm	9,5 mm	8 mm	12,5 mm

Tableau 1.

- Plus de 30 degrés (recul et résection bilatéraux, 60 % des interventions).

Figure n° 4

COMPLICATIONS ET ÉVOLUTION

- Amélioration de la vision et du point nul;
- Amélioration (mais non élimination) du torticolis;
- Sur ou sous-corrrections;
- Création d'un strabisme;
- Limitation des versions.

Figure n° 5

CHIRURGIE DU POINT NUL VERTICAL & MULTIPLAN

INDICATIONS

- Syndrome du nystagmus congénital/précoce;
- Quelques nystagmus acquis;
- Point nul excentré clinique et/ou oculographique;
- Absence de blocage en convergence;
- Point nul significatif ou temps prolongé dans le point nul;
- Âge égal ou supérieur à 12 mois;
- Erreur réfractive et amblyopie traitée.

TECHNIQUE

- Mesure du point nul et du torticolis;



Fig 4. Chirurgie du point nul horizontal.



Fig 5. Chirurgie du point nul horizontal.

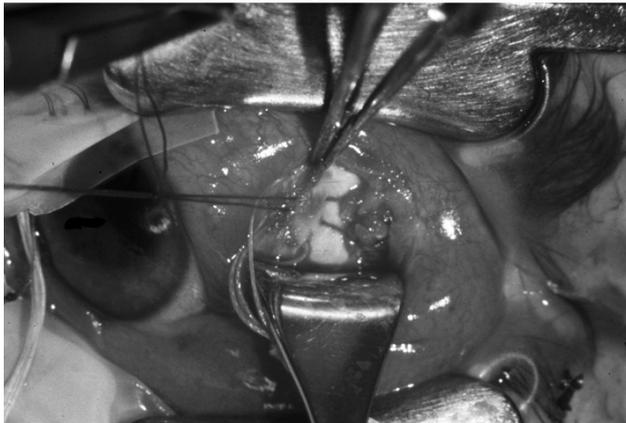
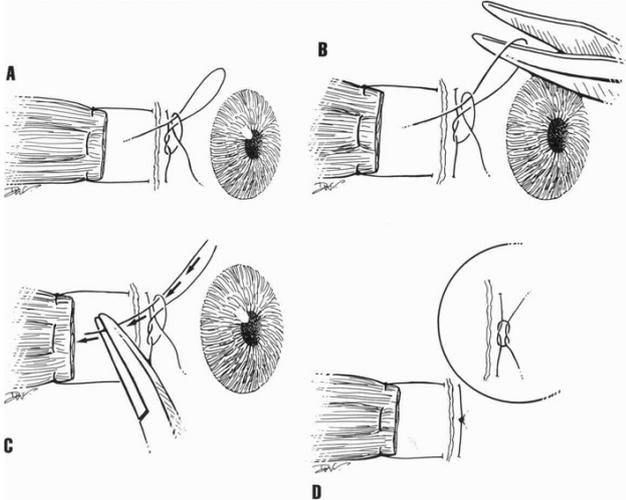
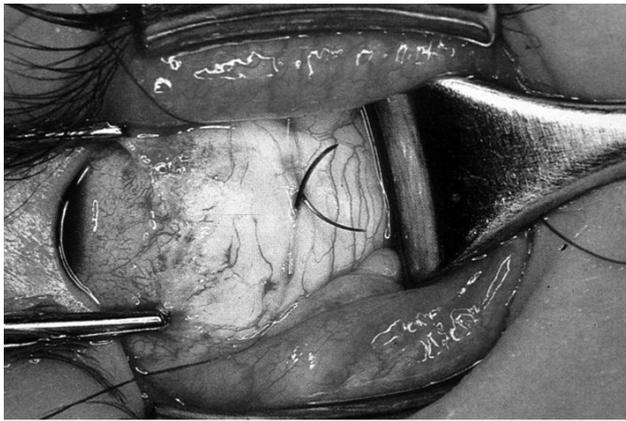


Fig 6. Torticolis avec chirurgie du strabisme.

- Plan de la plus grande déviation :
 - Correction horizontale seule,
 - Correction verticale seule par recul/résection des droits verticaux ou reculs des droits verticaux avec récessions des obliques,
 - Torticolis isolé : transposition des droits verticaux.

OPÉRER LES PLANS MULTIPLES SIMULTANÉMENT

- Recul d'un droit vertical et d'un droit horizontal de chaque œil ;
- Horizontal :
 - Inférieur à 15 degrés :
 - ∅ Droit latéral : 7 à 8 mm,
 - ∅ Droit médial : 5 à 6 mm.
 - De 15 à 30 degrés :
 - ∅ Droit latéral : 9 à 10 mm,
 - ∅ Droit médial : 6 à 7 mm.
 - De 30 à 45 degrés :
 - ∅ Droit latéral : 10 à 11 mm,
 - ∅ Droit médial : 7 à 8 mm.
- Vertical :
 - Inférieur à 20 degrés : droits verticaux 5 à 6 mm, transposition nasale d'une demi-largeur tendineuse,
 - Supérieur à 20 degrés : droits verticaux 7 à 8 mm, transposition nasale d'une largeur tendineuse.

COMPLICATIONS ET PRONOSTIC

- Résultats beaucoup moins prévisibles ;
- Strabismes moins fréquents ;
- Modifications de la fente palpébrale (spécialement dans les grands reculs) ;
- Ptôsis transitoire dans les résections généreuses des droits supérieurs et reculs des droits inférieurs.

TORTICOLIS AVEC CHIRURGIE DU STRABISME

INDICATIONS

- Syndrome du nystagmus congénital/précoce et strabisme ;
- Point nul avec torticolis ;
- Point nul net ou durée significative dans le point nul ;
- Âge égal ou supérieur à 12 mois ;
- Erreur réfractive & amblyopie traitée ;
- Œil fixant (préférentiel) en abduction ou adduction ;
- Torticolis avec chirurgie du strabisme.

OBJECTIFS

- Amélioration du strabisme ;
- Favoriser la fusion ;
- Diminuer le torticolis.

TECHNIQUE

- Redresser la tête par utilisation de prismes devant l'œil fixateur ;

- Réalisation d'un recul/résection :
 - ↳ Sur l'œil fixateur en fonction de la correction,
 - ↳ Sur l'œil non fixateur en fonction de la déviation résiduelle.

Figure n° 6

CONVERGENCE INDUITE (DIVERGENCE ARTIFICIELLE)

INDICATIONS

- Syndrome du nystagmus congénital/précoce ;
- Nystagmus acquis ;
- Diminution en vision de près clinique et/ou oculographique ;
- Acuité améliorée en vision de près ;
- Fonction binoculaire ;
- Erreur réfractive et amblyopie traitée.

TECHNIQUE

- Subjective et objective ;
- « Test d'adaptation prismatique » avec des prismes de 7 à 8 dioptries base externe devant chaque œil d'où l'importance d'un essai de 3 à 4 semaines ;
- Alignement du menton, acuité, torticolis après de l'adaptation ;
- Recul des droits médiaux (3 à 4 mm) or recul des droits médiaux de 2,0 mm avec une résection bilatérale de 2,0 mm des droits latéraux (figure n° 7).

COMPLICATIONS ET PRONOSTIC

- Meilleure opération pour le nystagmus ;
- Acuité augmentée, diminution du nystagmus, augmentation du champ visuel, diminution du torticolis.



Fig 7. Convergence induite (divergence artificielle).

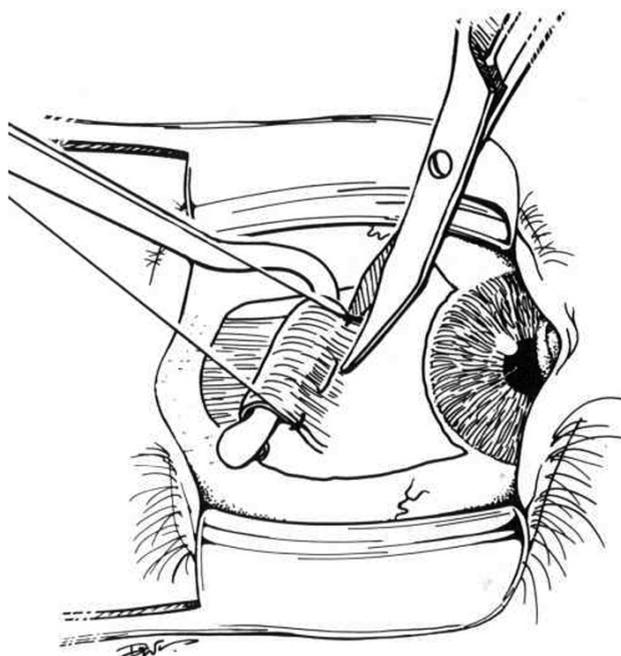


Fig 8. Ténotomies ou reculs des quatre muscles.

TÉNOTOMIE OU RECULS DES QUATRE MUSCLES

INDICATIONS

- Syndrome du nystagmus congénital/précoce ;
- Pas de blocage en convergence, strabisme, point nul excentrique ou torticolis ;
- Âge égal ou supérieur à 12 mois ;
- Erreur réfractive et amblyopie traitées ;
- Consentement éclairé (« Loi Huriet ») ;
- Seulement 5 à 10 % des nystagmus précoces répondent à ces indications.

TECHNIQUE

- Section des quatre muscles droits horizontaux à l'insertion et réinsertion à l'origine ;
- Recul résection des quatre muscles droits à l'équateur du globe (opération de Bagolini-Bietti) (figure n° 8).

COMPLICATIONS ET PRONOSTIC

- Ténotomie à minima ;



Fig 9. Toxine botulique dans le traitement du nystagmus.

- Reculs des quatre muscles : complications minima, « diminutive », « encore » amélioration clinique importante.

TOXINE BOTULIQUE DANS LE TRAITEMENT DU NYSTAGMUS

HISTORIQUE

- Helveston (AJO, 88) : injection rétrobulbaire de Botox dans les nystagmus acquis ± amélioration de la vision en 5 à 13 semaines ;
- Repka et al (Arch Oph, 94) : injection rétrobulbaire de Botox, injection dans les nystagmus acquis dans les SEP ou les hémorragies du tronc cérébral ± amélioration visuelle pour une durée de 6 mois dans les myoclonies oculopalatines ;
- Ruben et al (Ophthalmology, 94) : injection rétrobulbaire de Botox dans les nystagmus acquis (15 to 20 U) et les oscillopsies ± 8 cas sur 12 ont eu une amélioration de l'acuité visuelle. Le Ptôsis transitoire est la complication la plus fréquente. La diplopie peut être évitée par une occlusion.
- Carruthers (JPOS, 95) : injections multiples de Botox dans les droits horizontaux dans le nystagmus précoce.

TECHNIQUE

- Œil en position opératoire ;
- Aiguille rétrobulbaire de 25-gauge de 3,8 cm ;
- 2/3 nasal et 1/3 temporal ;
- Une orbite par session (figure n° 9).

CAS CLINIQUES

CAS 1

- Clinique :
 - ↳ 4 ans, sexe masculin, blocage en convergence, acuité visuelle : 20/60
 - ↳ Nystagmus pendulaire,
 - ↳ Blocage en convergence, acuité visuelle 20/25 en convergence,
 - ↳ Pas de torticollis, aucune PAN.
- Plan :
 - ↳ Adaptation prismatique de 8 dioptries bilatérales,
 - ↳ Recul bilatéral des droits médicaux.

CASE 2

- Clinique :
 - ↳ 7 ans, sexe masculin, blocage en convergence, acuité visuelle : 20/50,
 - ↳ Nystagmus congénital,
 - ↳ Torticollis tête tournée à droite,
 - ↳ Fixation préférentielle de l'œil droit en adduction,
 - ↳ Pas de PAN,
 - ↳ Ésotropie concomitante de 30 dioptries.
- Plan :

- ↪ Tête droite avec 50 dioptries devant l'œil droit
- ↪ Résection du droit latéral droit et recul du droit médial droit pour 50 dioptries d'ésotropie,
- ↪ Résection du droit latéral gauche et recul du droit médial gauche pour 20 dioptries d'exotropie.

CONCLUSION

Procédures multiples avec des procédures ayant des indications spécifiques :

- Diminution du torticolis ;
- Augmentation de l'acuité visuelle ;
- Un strabisme peut être provoqué ;
- Récidive du torticolis.

LA CHIRURGIE DU NYSTAGMUS LATENT

Françoise Oger-Lavenant

INTRODUCTION

Le nystagmus latent est observé au cours des strabismes précoces qu'ils soient convergents ou divergents. Ces strabismes prennent alors le nom de tropies nystagmiques. On observe un nystagmus latent dans 70 % des tropies nystagmiques.

LES TORTICOLIS

La conduite chirurgicale est conditionnée par l'existence d'un torticolis associé. Le torticolis est variable: il peut être unidirectionnel comme un tableau de type Kestenbaum Anderson mais avec le strabisme en plus (44,8 %) ou alternant dissocié (55 %) (figure n° 1). Quand il y a un nystagmus latent, le torticolis est présent en fixation bi-oculaire dans 82 % des cas et dépend de l'œil directeur. Dans le cas contraire le torticolis n'apparaît qu'à l'occlusion monolatérale et la chirurgie sera celle d'un strabisme standard.

Les torticolis sont le plus souvent horizontaux et s'ils sont obliques il faut rechercher la composante horizontale masquée par les conséquences de l'anatomie du rachis cervical sur la position de torticolis: les vertèbres cervicales ne constituent pas un empilement de disques horizontaux mais de structures à facettes obliques qui positionnent la tête horizontalement grâce à l'action de nombreux muscles cervicaux superficiels et profonds antérieurs et postérieurs. Ainsi, on ne peut maintenir une position pure tête tournée à gauche que quelques minutes. Au bout de ce laps de temps une inclinaison de la tête est nécessaire car la position horizontale devient douloureuse. Les torticolis obliques sont le plus souvent la conséquence de cette particularité des vertèbres cervicales. Une chirurgie horizontale suffira à faire disparaître la composante oblique.

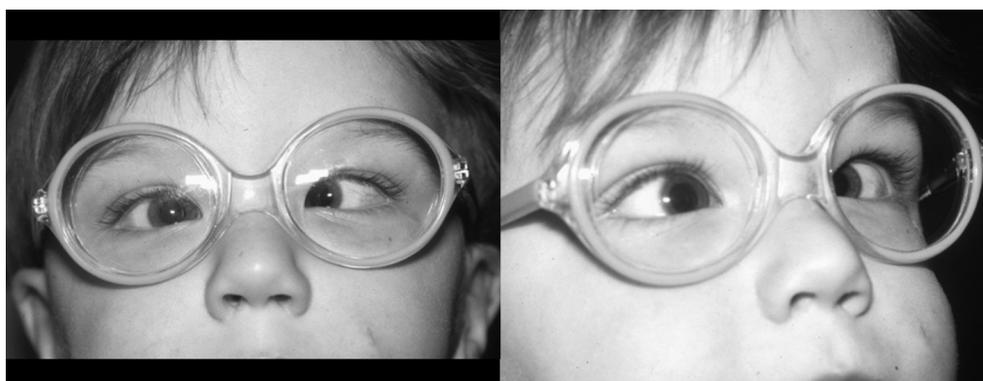


Fig 1. *Nystagmus manifeste latent avec peu de torticolis d'adduction de l'œil directeur et avec un important torticolis d'adduction de l'œil dominé.*



Fig 2. Œil droit directeur fixant en adduction: très peu de torticolis. Chirurgie sur l'œil droit directeur un peu plus généreuse que dans l'ésotropie sans torticolis pour traiter l'ésotropie et le torticolis d'adduction.



Fig 3. Œil gauche dominé fixateur: torticolis important mais l'œil est non utilisé en bi-oculaire. Le torticolis est induit par l'œil droit et non pas par l'œil gauche dominé. Le torticolis sera traité uniquement par la chirurgie de l'œil droit.

La déviation strabique est le plus souvent une convergence mais dans 30 % des cas il s'agit d'une divergence.

LES DIFFÉRENTS TYPES DE TORTICOLIS

Le torticolis dépend de l'œil directeur gérant la vie quotidienne en bi-oculaire. Le torticolis de l'œil directeur a « toujours raison ». L'œil directeur est cependant parfois difficile à déterminer avec l'importance du nystagmus, l'acuité visuelle basse sur les 2 yeux et un angle de faible importance. En effet le torticolis est parfois considérable alors que la déviation est minime (non chirurgicale par elle-même) et inversement.

Dans les nystagmus manifestes latents (tropies nystagmiques à composante latente) on peut constater un torticolis d'adduction de l'œil directeur ou un torticolis d'abduction de l'œil directeur.

LE TORTICOLIS D'ADDUCTION DE L'ŒIL DIRECTEUR

Il est dit conforme dans les ésotropies et non conforme dans les exotropies (figures n° 2 & 3).

LE TORTICOLIS D'ABDUCTION DE L'ŒIL DIRECTEUR

Il est dit conforme dans les exotropies et non conforme dans les ésotropies.

LA STRATÉGIE CHIRURGICALE

L'indication chirurgicale dépend de la déviation strabique et du torticolis (supérieur à 10 degrés) s'il existe. Mais un torticolis important avec une déviation strabique non chirurgicale nécessite une intervention pour redresser la tête aussi il est important de gérer cette stratégie en fonction de l'œil directeur. En effet, lorsque le torticolis n'est pas conforme, opérer l'œil dominé entraîne une accentuation du torticolis.

Le traitement chirurgical aura donc deux objectifs : la chirurgie du torticolis provoqué par l'œil directeur et la chirurgie du strabisme résiduel. Un opérateur entraîné peut parfois gérer ces deux objectifs dans le même temps opératoire mais par prudence il est parfois nécessaire de gérer cette situation en deux étapes.

LA CHIRURGIE DU TORTICOLIS

ŒIL DIRECTEUR EN ADDUCTION

L'œil directeur doit donc être translaté en abduction en affaiblissant le droit médial par un recul et en renforçant le droit latéral par une plicature ou une résection (figure n° 4).

ŒIL DIRECTEUR EN ABDUCTION

L'œil directeur doit donc être translaté en adduction en renforçant le droit médial par une plicature ou une résection et en affaiblissant le droit latéral par un recul (figure n° 5).

Plus le torticolis est important, plus le geste chirurgical doit être généreux. Un torticolis majeur peut nécessiter des actions couplées droit médial droit latéral de 9 ou 10 mm et il persiste souvent un torticolis.

ÉSOTROPIE DE L'ŒIL DROIT DIRECTEUR TÊTE TOURNÉE À DROITE

Torticolis d'adduction

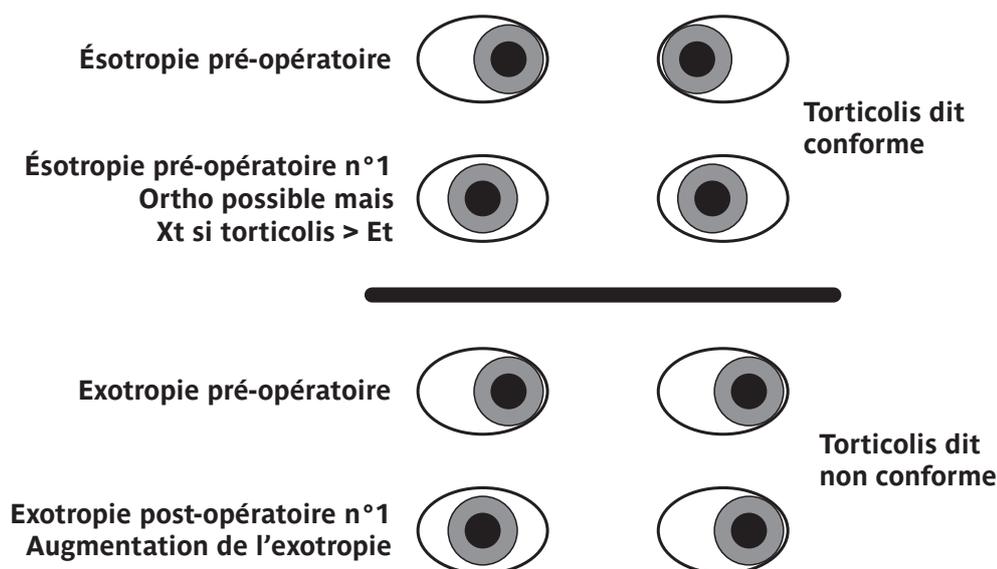


Fig 4. L'œil droit directeur fixe en adduction, c'est un torticollis d'adduction.

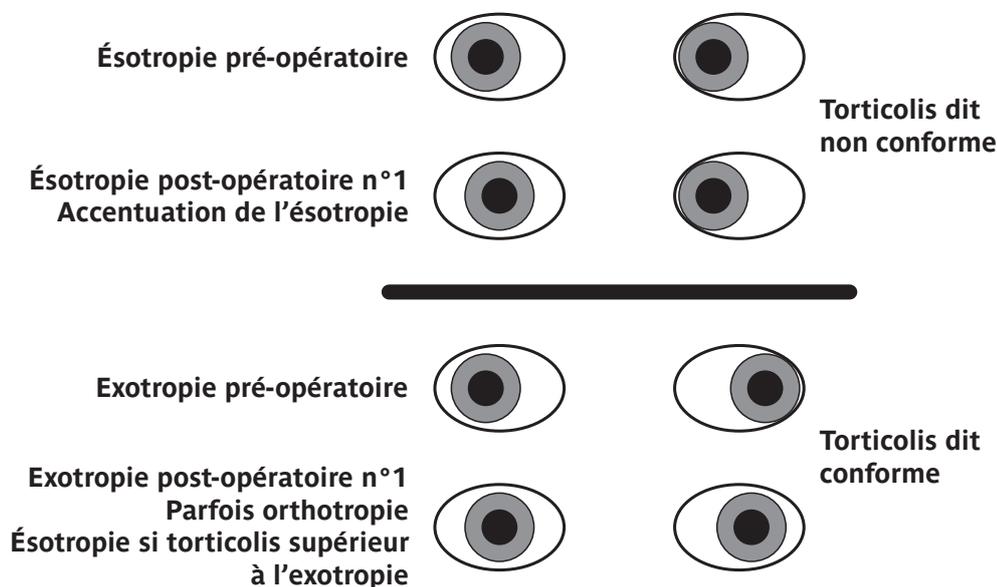


Fig 5. L'œil droit directeur fixe en abduction, c'est un torticollis d'abduction.

- Premier temps chirurgical (pour diminuer le torticollis) sur l'œil droit considéré en convergence: recul généreux du droit médial et plicature généreuse du droit latéral. Pour un torticollis de 30 degrés action de 10 mm sur chacune des muscles.
- Second temps chirurgical sur l'œil gauche si une ésodéviations persiste (quand déviation initiale très grande) avec un protocole standard de chirurgie de strabisme. Par contre, si la convergence était peu importante, le premier temps a provoqué la disparition du torticollis mais la survenue d'une divergence. Celle-ci est à traiter dans ce second temps.

ÉSOTROPIE DE L'ŒIL DROIT DIRECTEUR TÊTE TOURNÉE À GAUCHE

Torticollis d'abduction

- Premier temps chirurgical (pour diminuer le torticollis) sur l'œil droit considéré en divergence: plicature généreuse du droit médial et recul généreux du droit latéral.
- Second temps chirurgical sur l'œil gauche qui est parfois passé en convergence majeure.

Si le premier temps chirurgical s'effectue sur l'œil droit en ne tenant compte que de l'ésodéviations le torticollis augmentera: l'œil droit qui fixe déjà en abduction aura été placé encore plus en abduction par la chirurgie de l'ésotropie et le torticollis en augmentera d'autant.



Fig 6. *Étape intermédiaire de la chirurgie d'un torticolis d'adduction de l'œil droit directeur (syndrome du monoptalme congénital): divergence importante de l'œil gauche + DVD (œil amblyope).*

Après la chirurgie de la divergence de l'œil gauche.

Cette stratégie chirurgicale s'applique au syndrome du monoptalme congénital si les parents ou le patient acceptent que l'on opère son meilleur œil. En effet si la chirurgie d'une ésoptropie de 30 dioptries avec un torticolis d'adduction de 30 degrés OD directeur s'effectue sur l'œil amblyope, la déviation peut disparaître mais le torticolis persistera, la microtropie n'existera que dans la position de torticolis qui sera identique puisque l'œil responsable du phénomène n'aura pas été déplacé.

Cette stratégie s'applique de la même manière en cas d'exodéviations et de torticolis, le raisonnement se fait par rapport à la position de l'œil directeur.

CONCLUSION

Dans les troubles oculomoteurs précoces avec nystagmus latent et torticolis l'œil directeur est responsable du torticolis, il est donc capital de bien le déterminer. Il faut d'autre part s'assurer qu'en bi-oculaire il n'existe qu'une seule position de torticolis. Le patient ou ses parents seront informés que le premier temps chirurgical doit obligatoirement porter sur l'œil directeur.

La chirurgie du torticolis est une chirurgie de translation des globes oculaires et nécessite donc des gestes chirurgicaux généreux inhabituels pour qu'à long terme le torticolis reste inférieur à 10 degrés.

ÉVOLUTION DE LA CHIRURGIE NYSTAGMIQUE

Marie de Bideran

INTRODUCTION

À partir des 6 cas cliniques avec plus de 13 ans de recul, nous allons cerner les avantages et les inconvénients de la mise en divergence artificielle.

Quels confort et amélioration persistent ?

Quels problèmes les gênent dans leur vie courante ?

Les chirurgies se sont déroulées de 1987 à 1992 (1 en 2000), sur des acuités visuelles de 1/50 à 4/10 dont 2 VBN.

PRINCIPES DE LA CHIRURGIE

Les nystagmus patents à ressort non alternant peuvent bénéficier :

- Des techniques classiques pour un blocage latéral et/ou vertical.
- Techniques de mise en divergence artificielle (MDA) pour les blocages en convergence ou torticolis double.
- Techniques de recul des 4 droits horizontaux pour les cas sans blocage.

BUTS DE LA MDA

- Diminuer le nystagmus en zone de vision utile :
 - ↳ Position primaire de loin,
 - ↳ Fixation rapprochée centrale.
- Supprimer le torticolis.
- Amélioration esthétique.

HISTORIQUE DE LA MDA

- 1950 : Metzger a montré qu'en créant une divergence par des prismes à bases temporales, on oblige le sujet à recourir à un surcroît de vergence nécessaire pour la vision de près. L'effet stabilisant des vergences est ainsi étendu à la vision de loin, et donc rendu permanent.
- 1971 : Cüppers propose de créer une divergence chirurgicale par une opération combinée unilatérale recul droit médial et résection droit latéral (DL).
- 1981-1984 : repris par Kaufman recul des 2 Droits médiaux
- 1990 : Mühlendyck
- 1985-1991 : A. Spielmann

TECHNIQUES

PRÉOPÉRATOIRE

- TAP : prisme à base temporale en press-on. Répartition systématique du maximum toléré sans diplopie.
P : 30 à 40 (± 60 à 80)

- VBN est solide ++ pour compenser l'exophorie maintenue latente par la fusion.
- +/- rééducation orthoptique pour augmenter l'amplitude de fusion.

MDA SIMPLE

PROTOCOLE :

Unilatéral: recul/résection permet une retouche sur l'œil adelphe car les récurrences sont fréquentes.

Bilatéral: recul +/- symétrique de 2 Droits médiaux (DM)

BIBLIOGRAPHIE

- 1975 : de Decker propose MDA pour traiter la CRA. Nombre de « guérisons » limité sur 271 cas: 100 % réinterventions pour sur ou sous correction.
- 1988 : A. Spielmann: 1 cas double torticolis (gauche en vision de loin & droit en vision de près) avec blocage en convergence.
 - ↳ Recul de 5 mm droit médial gauche,
 - ↳ Résection 8 mm du droit latéral gauche,
 - ↳ Recul 5 mm du droit latéral droit réglable.
 - ↳ PPC/10 cm,
 - ↳ L'acuité visuelle semble améliorée 4/10 au lieu de 3/10,
 - ↳ Torticolis = 0 de loin, 10° droite de près.
- 2003 : A. Spielmann: sur 139 patients mise en divergence artificielle (recul de 8 à 12 mm des 2droits médiaux):
 - ↳ Spasmes myopiques? 2 adultes
Myopisation identique à la population générale.
 - ↳ 15 % exotropie nécessitant reprise chirurgicale
77 % exophorie.
 - ↳ Gain d'acuité visuelle plus net chez les enfants mais avec des échelles adaptées à la basse vision.
Meilleur confort visuel même en l'absence de progrès sur Monoyer.

CAS CLINIQUE

KESTENBAUM ASYMÉTRIQUE POUR UN TORTICOLIS DE PRÈS

PROTOCOLE

- Unilatéral: sur œil en adduction: torticolis droit;
 - œil droit;
 - Recul droit médial droit;
 - Plicature droit latéral droit;
 - Associé à recul droit latéral de l' œil adelphe = Kestenbaum asymétrique ou incomplet;
- ce qui MDA: majorer le protocole

BIBLIOGRAPHIE :

- 1990: Sendler: 26 nystagmus + VBN
17 améliorations MDA ± 3 + Kestenbaum
TAP — ± Kestenbaum
- 1993 — Subcov: 18 patients
6 MDA — 1 AV
7 Kestenbaum Anderson
5 combine + MDA ± 5 AV
Z minimale du nystagmus
Avec moins de chirurgie sur chaque muscle.
L'opération combinée donne de meilleurs résultats.
- 2001 — Graff: 71 patients VBN
31 Kestenbaum Torticolis 30° ± 10°
4 réinterventions

27 MDA Torticolis $30^\circ \pm 5^\circ$
 7 réinterventions
 20 MDA + Kestenbaum Torticolis $30^\circ \pm 7^\circ$
 0 réintervention
 Amélioration AV et VB ne peuvent être prouvées.
 MDA + Kestenbaum + efficaces

CAS CLINIQUE

Vidéo

NYSTAGMUS + ÉSOTROPIE

PROTOCOLE

Recul + ancrage 2 DMed

CAS CLINIQUES

Vidéo

Recul 4 droits horizontaux

Indication : nystagmus avec torticolis double

Et/ou sans compensation en convergence.

Protocole : recul des 4 muscles horizontaux (6 à 10 mm)

En 1 ou 2 temps

+/- symétrique (plus important sur muscles à l'opposé du torticolis dominant)

+/- chirurgie réglable

Biblio :

1991 : Von Norden : pas de limitation

Pas de divergence consécutive

Pas d'exophtalmie

1993 : Spielmann : mêmes conclusions

Cas clinique

Vidéo

CONCLUSIONS

DE L'ÉTUDE

CONTRE-INDICATIONS

- Âge < 7 ans : 3 cas exotropie consécutive
Nécessitant réintervention
- Exophorie
- VBA : une VBN doit être présente et ancrée
- AV : n'est pas une Ci dans la littérature
Ni si < 5/10

RÉSULTATS :

- Positifs dans l'ensemble sur le torticolis et son retentissement esthétique et fonctionnel.
- Rester humble sur l'augmentation d'AV.

GÉNÉRALES

- Les résultats sur le torticolis sont satisfaisants, pour l'acuité visuelle, c'est seulement le confort du malade qui l'exprime, pas les chiffres
- L'amblyopie bilatérale ne préserve pas de la diplopie postopératoire quelle que soit la technique chirurgicale utilisée (comme l'amblyopie unilatérale dans les strabismes)
- AV < à 3/10 = malvoyance
L'annonce du handicap visuel doit s'accompagner d'un projet thérapeutique
1990 la basse vision débutait à peine et les centres de malvoyance étaient peu « décloisonnés »

Ce n'est plus un problème de technique chirurgicale, mais d'accompagnement des enfants/parents (rôle du médecin « palliatif »).

RÉFÉRENCES

1. de Decker W. Artificial divergence in treatment of anomalous correspondence. *Klin Monatsbl Augenheilkd.* 1975 May; 166 (5): 619-23.
2. Graf M. Kestenbaum and artificial divergence surgery for abnormal head turn secondary to nystagmus. *Strabismus.* 2002 Jun; 10 (2): 69-74.
3. Roth R. Speeg-Schatz C. *La chirurgie oculomotrice.* Ed Masson, 1995.
4. Sendler S. Artificial divergence surgery in congenital nystagmus. *Fortschr Ophthalmol.* 1990; 87 (1): 85-9.
5. Spielmann A. Nystagmus with double neutral zone and double torticollis. *Bull. Soc. Ophtalmo. Fr.* 1988 Feb; 88 (2): 287-90.
6. Spielmann A. Clinical rationale for manifest congenital nystagmus surgery. *J AAPOS.* 2000 Apr; 4 (2): 67-74.
7. Spielmann AC. Progression of subjective refraction after artificial divergence surgery *J Fr Ophtalmol.* 2003 jan; 26 (1): 25-30.
8. Spielmann A. *Les strabismes.* Ed Masson, 1991.
9. Thouvenin D, Malauzat O. Nystagmus en ophtalmologie. *EMC* 1999 T6 21 560 A10.

LE NYSTAGMUS EN PRATIQUE QUOTIDIENNE

Charles Rémy

INTRODUCTION

Le nystagmus est une cause fréquente de malvision (acuité inférieure à 3/10). Parmi les multiples préoccupations des familles, deux se dégagent, l'avenir socioprofessionnel et l'obtention du permis de conduire.

RAPPEL

Le nystagmus, pathologie mystérieuse source de nombreux délires, est classable en deux catégories :

- **Organique** avec détérioration profonde de la vision, de pronostic dramatique, lié à toutes les causes organiques de malvision : malformations, microphthalmie, cataracte congénitale bilatérale, vitré primitif... Une orientation scolaire spécialisée est à prévoir.
- **Fonctionnel** : dont les pourcentages varient selon les modes de recrutement.
- **Associé au strabisme** dont le devenir fonctionnel coïncidera avec celui du strabisme ; il est patent ou latent.
 À une époque, le strabisme était considéré comme le mode de blocage du nystagmus, désordre oculomoteur primordial (théorie de Cüppers) ; la véritable association d'un nystagmus latent ou patent à un strabisme est à distinguer des salves rythmiques d'abduction fréquemment observées qui traduisent la difficulté de lever le spasme du droit médial.
 Au pire, ces cas sont amblyopes unilatéraux, mais un œil garde toujours une acuité visuelle supérieure à cinq dixièmes et ils pourront conduire une voiture.
- **Essentiel**, idiopathique, fonctionnel, ou encore congénital, sans lésion oculaire cliniquement décelable ; parmi les fonctionnels, de pronostic plus favorable car non évolutif, distinguons trois sous-groupes :
 - ↪ Les graves, acuité inférieure à un dixième de loin non améliorable ; même s'ils forment des élèves attentifs et suivent une scolarité quasi normale, ils ne pourront pas obtenir le permis de conduire.
 - ↪ Les bénins, dont l'acuité atteint parfois 8 à 9/10 avec une stéréoscopie, aucun problème.
 - ↪ Les intermédiaires, les plus fréquents, ceux qui nous intéressent, et dont l'acuité visuelle est comprise entre 1 et 4/10.
 Leur problème : atteindre les 5/10 fatidiques pour obtenir le permis de conduire, dont l'intérêt socioprofessionnel qui n'est pas plus à démontrer.

LES DISPOSITIONS RÉGLEMENTAIRES DU PERMIS DE CONDUIRE EN FRANCE

Rappelons les dispositions réglementaires du permis de conduire (Journal officiel de la République Française du 29 mai 1997) :

- **Groupe I** : léger [catégories A, B et E (B)]
 - ↪ Acuités visuelles minimales de 1/10 + 5/10, ou 6/10 chez le monophthalme,
 - ↪ Quelle que soit l'amétropie,
 - ↪ Champ visuel d'au moins 120°,
 - ↪ Torticolis compatible avec la conduite automobile.
- **Groupe II** : lourd [catégories C, D, E (C) et E (D)]
 - ↪ Acuités minimales de 5/10 + 8/10,
 - ↪ Amétropie < ± 8 dioptries,
 - ↪ Champ visuel normal,
 - ↪ Vision des couleurs et stéréoscopie indifférentes.

CONDUITE À TENIR

Quels sont les moyens pour aider ces nystagmiques à atteindre une acuité visuelle de 5/10 en binoculaire ?

LE TRAITEMENT SERA IMMÉDIAT

Il ne faut jamais différer la prise en charge d'un nystagmus en espérant une amélioration spontanée comme cela se dit quelquefois et ceci pour deux raisons :

- Éliminer toute cause de nystagmus secondaire ;
- Plus le traitement est précoce meilleur est le résultat.

LA CORRECTION OPTIQUE TOTALE SERA TOUJOURS PRESCRITE

C'est une règle absolue comme dans tout désordre sensorio-moteur oculaire. Si l'astigmatisme passe pour le défaut réfractif le plus fréquent, en fait tous les vices de réfraction sont observables. La cycloplégie répétée est donc indispensable.

Cette correction se fera par verres de lunettes ou lentilles de contact selon les cas.

L'ISOACUITÉ DOIT ÊTRE RECHERCHÉE

Le nystagmique est un amblyope bilatéral, mais cette amblyopie est asymétrique ; comme le strabique, il présente un œil dominant. Il est nécessaire de traiter cette amblyopie relative afin d'égaliser les deux yeux pour deux raisons :

- En cas de perte éventuelle du bon œil ;
- Parce que l'amélioration de l'œil le plus faible « pousse » le meilleur vers le haut. Ainsi un nystagmique présentant une acuité de 1/10 et 3/10 verra l'acuité du meilleur œil progresser si l'œil faible atteint 2/10 ; dans ces conditions il n'est pas rare que l'autre œil parvienne à 4/10, ainsi que l'avait déjà décrit MA Quéré.

Rappelons que l'acuité visuelle suit une progression logarithmique, elle double entre 1 et 2/10, elle n'augmente que de 25 % entre 4 et 5/10.

Tous les traitements classiques de l'amblyopie sont utilisables, y compris l'occlusion prolongée.

LA POSITION DE BLOCAGE

Théorie des ondes stationnaires, place de la chirurgie.

Hypothèse : le nystagmus est un mouvement conjugué, symétrique et congruent des deux yeux ; en cas d'oscillations sinusoïdales simples, son amplitude et sa fréquence peuvent se résumer à une équation du type :

$$\mathbf{\ddot{A}} = \mathbf{A_0 \cdot \sin (wt + f) = A_0 \cdot \sin (2pNt + f)}$$

Où N est la fréquence et A l'amplitude; des oscillations complexes se décomposeraient selon un polynôme trigonométrique de FOURRIER.

L'occlusion alternée montre que le nystagmus généré par un œil est rarement symétrique. Chaque œil possède une capacité nystagmogène propre fonction de son tonus lumineux; il est d'autant plus marqué que l'œil occlus est dominant (c'est un bon moyen de repérer un œil plus amblyope que l'autre); le nystagmus global est la résultante des deux, selon la combinaison de deux fréquences; le premier terme donne la fréquence de la résultante et le deuxième celle du fuseau :

$$A1 + A2 = 2\sin p(N1 + N2) t \cdot \cos p(N1 - N2) t$$

Lorsque les fréquences propres à chaque nystagmus sont dans un rapport propice, le calcul de la combinaison des deux ondes montre qu'il existe des nœuds et ventres de vibration en fonction de l'excentricité du regard; un nœud de vibration correspond alors à une moindre vibration, donc une zone de blocage.

Ce blocage est d'autant plus facile à obtenir que les fréquences sont voisines, ce qui incite à identifier les capacités visuelles des deux yeux, donc à traiter l'amblyopie relative (figures n° 1 et 2).

La longueur du fuseau de vibration et la position relative du regard droit devant rendent compte de la présence ou non d'un nœud de moindre vibration (schémas 3 et 4). Lorsque cette distance est à moins de 25/30° d'excentration par rapport à la position primaire, un point de blocage en version latérale est possible.

Rappelons que la législation précise que la position de torticolis doit être compatible avec la conduite automobile.,

Si cette position de blocage se fait au prix d'un torticolis (le torticolis de l'œil dominant a toujours raison) celui-ci pourra bénéficier d'une chirurgie, transposition, de type Anderson-Kestenbaum, asymétrique selon le strabisme propre de chaque œil selon Quéré, ou double fil sur les droits médiaux si le blocage se fait en convergence.

Si l'effet de cette chirurgie est efficace sur le torticolis, son effet sur l'acuité visuelle serait plus discutable pour certains auteurs, mais néanmoins de légères améliorations sont possibles.

LES ADJUVANTS MÉDICAUX

Les médicaments diminuant les effets des décharges adrénériques de l'émotion, tels les bêtabloquants, ainsi que certains psychotropes diminuent le nystagmus.

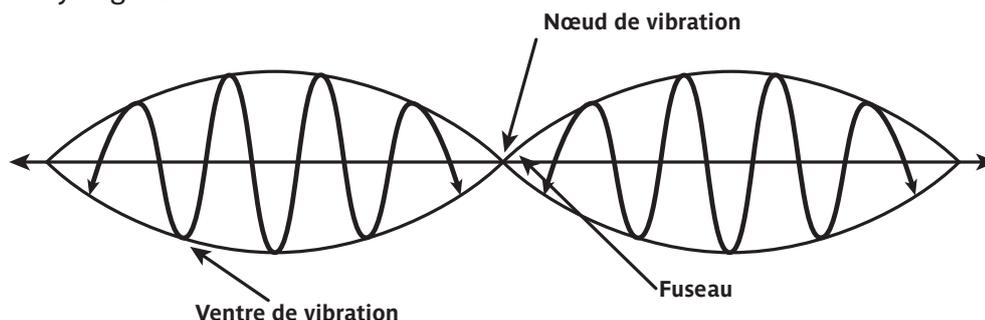


Fig 3. Nœuds et ventres de vibration dans un fuseau résultant de la combinaison de deux fréquences.

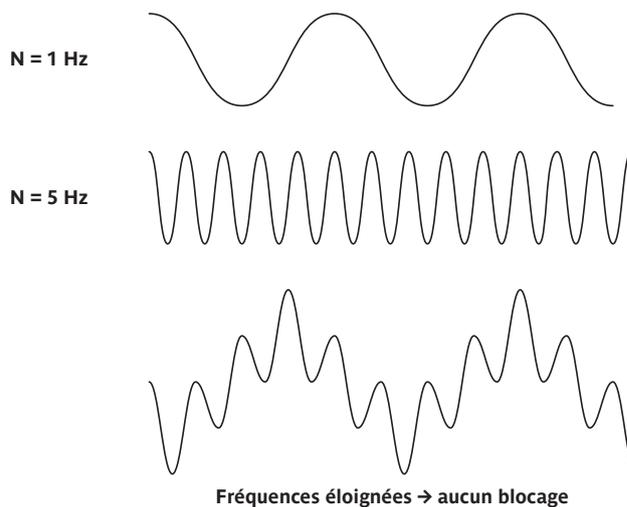


Fig 1. Combinaison de deux fréquences éloignées.

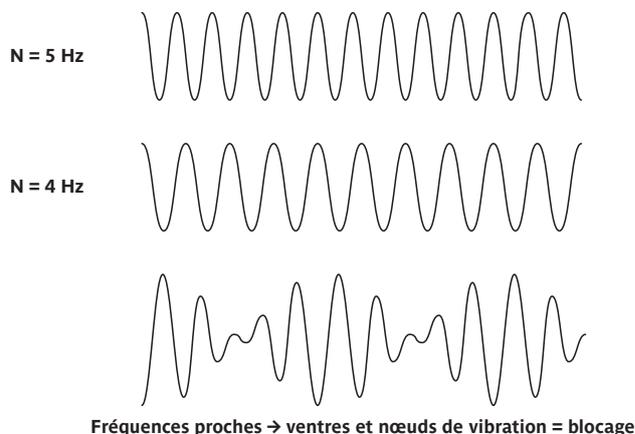


Fig 2. Combinaison de deux fréquences voisines.

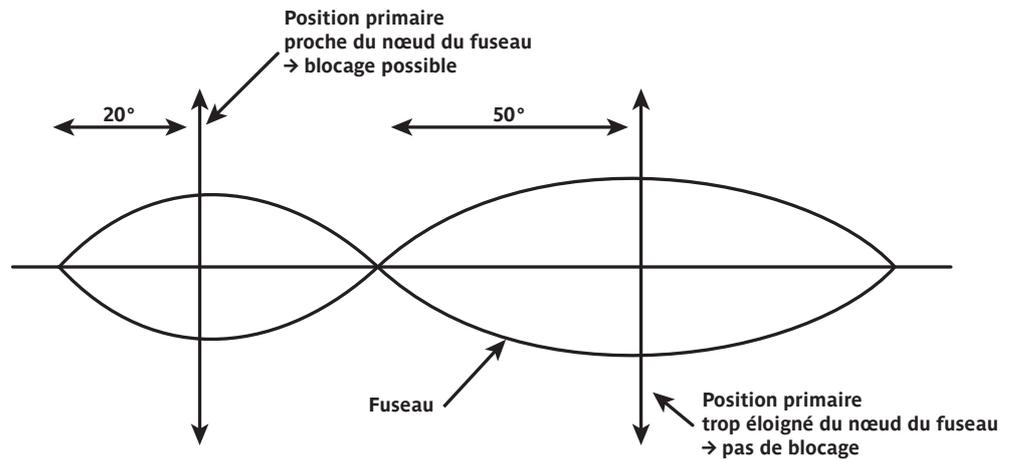


Fig 4. Zone de blocage et position primaire.

LES VERRES COLORÉS BLEUS OU JAUNES SONT À ESSAYER

S'ils n'augmentent pas toujours objectivement l'acuité visuelle, ils apportent parfois une amélioration subjective.

UNE SCOLARISATION NORMALE

Une scolarisation normale est envisageable, même avec des acuités visuelles de l'ordre d'un dixième ; cette question de la prise en charge scolaire et familiale de la maladie a déjà été remarquablement traitée par David Lassalle.

LE PERMIS DE CONDUIRE

Tôt ou tard cette question est soulevée par l'intéressé ou sa famille.

Les patients doivent être informés des dispositions légales à cet effet. Lorsque leur acuité est à la limite des cinq dixièmes, le conseil est d'aller passer une visite médicale à la *Commission d'Aptitude Physique des Permis de Conduire* qui siège dans toute Préfecture. Seule celle-ci est habilitée à donner un blanc-seing pour l'obtention du permis de conduire, portant selon les cas la mention « port de lunettes obligatoires ».

Cette précaution évitera toute déconvenue lors du passage de l'examen après avoir reçu une formation coûteuse devenue inutile.

Lors de l'examen visuel, il est indispensable de signaler le nystagmus afin que l'acuité visuelle soit prise en binoculaire évitant ainsi la péjoration de la composante latente.

Le piège de la conduite temporaire sur deux ou cinq ans est redoutable en cas de non-renouvellement si l'acuité initiale était vraiment limite. Si la valeur de cinq dixièmes était acquise, l'aptitude est définitivement reconnue car il s'agit d'une pathologie non évolutive.

CONCLUSIONS

- Le nystagmus idiopathique n'est pas une fatalité.
- Éviter l'angélisme et savoir stimuler la coopération au traitement.
- La scolarisation sera normale le plus souvent.
- Le traitement est immédiat, avec des règles à respecter.
- Tout mettre en œuvre pour obtenir 5/10, clef du permis de conduire.

COLLECTION : LES CAHIERS DE SENSORIO-MOTRICITÉ

LES COLLOQUES DE NANTES

Les Mouvements Oculaires en Pratique Quotidienne	(1989) & 2006
Le Traitement Médical des Strabismes	(1990) & 2006
Le Praticien et les Facteurs Verticaux	(1991) & 2006
Les Échecs de la Chirurgie Musculaire	(1992) & 2007
Les Exotropies	(1993) & 2007
Les Amblyopies Fonctionnelles	(1994) & 2007
Les Strabismes de l'Adolescent et de l'Adulte	(1995) & 2007
Les Ésotropies	(1996) & 2007
Strabismes, POM & Nystagmus : Questions d'actualité	(1997) & 2007
Bases Cliniques de la Sensorio-Motricité	(1998) & 2007
Les Paralysies Oculo-Motrices	(1999) & 2007
La Réfraction	(2000) & 2007
Le Torticolis	(2001) & 2007
Le Strabisme Précoce	(2002) & 2007
Le Strabisme Accommodatif	(2003) & 2007
La Verticalité	(2004) & 2007
Les Nystagmus	(2005) & à paraître
Le Strabisme de A à Z	(2006) & à paraître

LES POLYCOPIÉS DE L'ÉCOLE D'ORTHOPTIE DE NANTES

La réfraction	2006
L'anatomie (à partir du polycopié de l'école d'Orthoptie de Tours)	2006

LES RÉÉDITIONS

Orthoptie pratique (réédition du livre de MJ Besnard, 1973)	2006
Dictionnaire du Strabisme (réédition du livre de Philippe Lanthony, 1984)	2007

LES ÉDITIONS

La skiascopie (édition française du livre d'Alexandros Damanakis, 1998)	2007
---	------

LES VIDÉOS

Les reculs (droit médial & oblique inférieur), la plicature (droit latéral & oblique supérieur) et l'opération du Fil (droit médial)	2007
--	------

Disponibles en téléchargement libre : <http://www.strabisme.net>