

# LES NYSTAGMUS CENTRAUX

---

Pr A Vighetto

Cours du DES de Neurologie

17 avril 2014

- 
- Alternance régulière de mouvements de va et vient de l'œil initiés par une phase lente, lié à un déficit d'un système de stabilisation du regard

## 1. MECANISMES

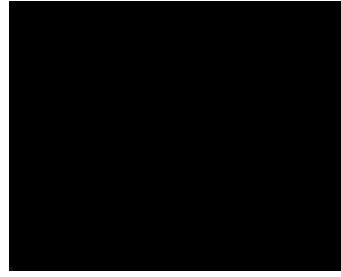
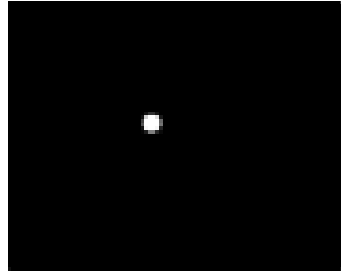
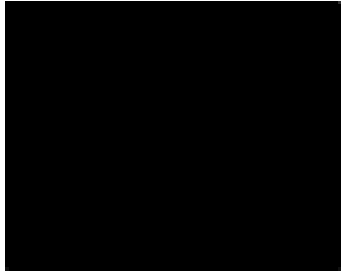
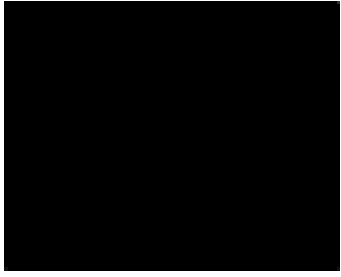
---

- ❑ Déficit de la stabilisation du regard primaire: système de fixation
- ❑ Déficit de la stabilisation du regard excentré: intégrateur de position
- ❑ Déficit de la stabilisation du regard pendant les mouvements de la tête: système vestibulaire

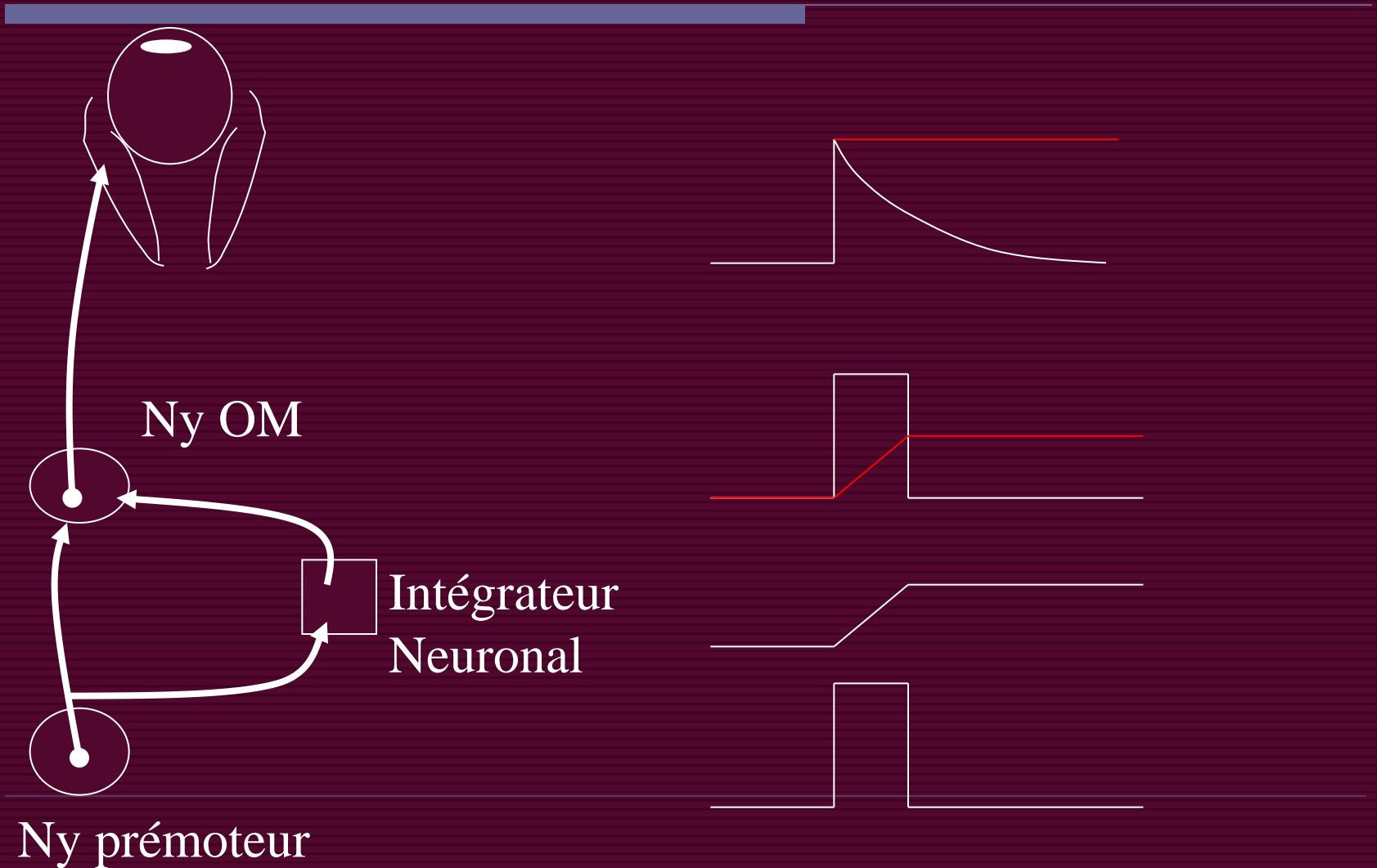
# Conséquences fonctionnelles

---

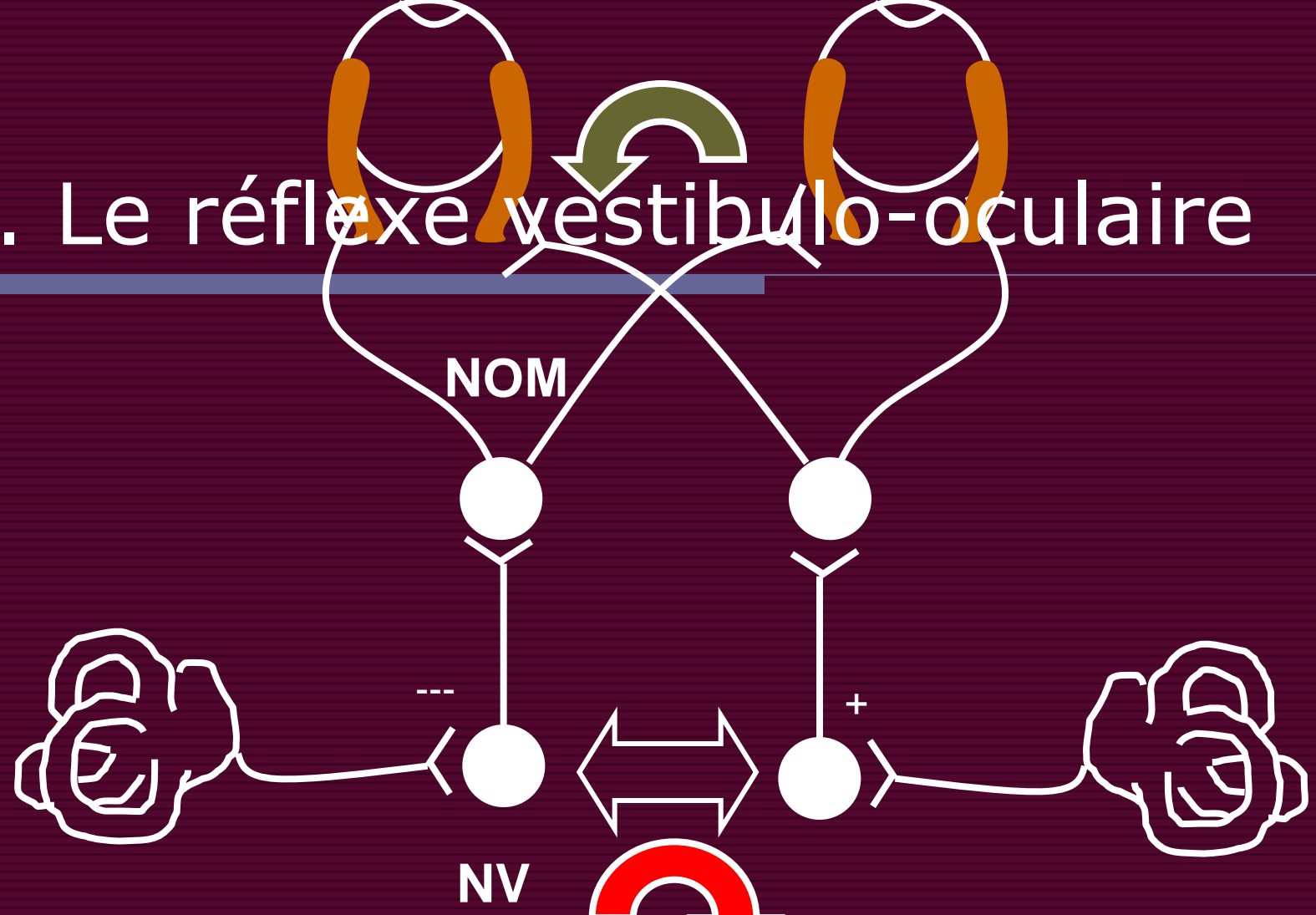
- Aucune
- Dégradation de l'acuité
- oscillopsie



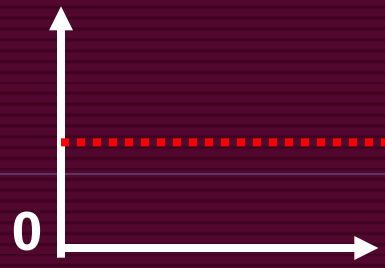
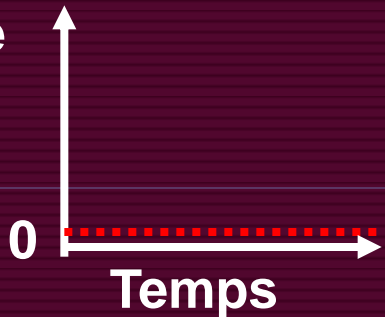
# i.i. Le maintien du regard excentré






# i.i.i. Le réflexe vestibulo-oculaire























Fréquence  
des PA



## 2. DESCRIPTION D'UN NYSTAGMUS

Forme	A ressort - Linéaire	
	- Exponentiel	
	Pendulaire	

Direction	Horizontal	Sens de battement (à ressort)		
		Droit Gauche		
	Vertical	Haut Bas		
		Horaire (pôle sup de l'œil) Antihoraire		
	Mixte			

Effet de la position du regard	Regard en face		
	Regard à droite		
	Regard à gauche		
	Regard en haut		
	Regard en bas		



Aspect conjugué

Conjugué



Non conjugué

Effet de la fixation visuelle

Non modification



Accentuation



Diminution



Effet de la position de la tête

Tête droite



Inclinaison droite



Inclinaison gauche



Rotation droite



Rotation gauche



Tête en arrière



Tête en avant



---

## □ Nystagmus congénitaux

- Dès la naissance
- Patho ophtalmo ou non
- à ressort
- caractères
- Pas d'oscillopsie

## □ Nystagmus acquis

---

# N. Congénital idiopathique

---

# N latent

---

# Le plan

---

- ❑ Nystagmus vestibulaires centraux
- ❑ Nystagmus du regard excentré
- ❑ Nystagmus de l'OIN
- ❑ Nystagmus retractorius
- ❑ Nystagmus pendulaires
- ❑ Mouvements anormaux non nystagmiques

# 1. NYSTAGMUS VESTIBULAIRES CENTRAUX

---

- ❑ En présence de signes neurologiques (troubles oculomoteurs)
- ❑ Parfois isolé ou syndrome dysharmonieux
- ❑ Non atténué par la vision
- ❑ Peut changer de direction
- ❑ A ressort, linéaire ou exponentiel
- ❑ Parfois non congruent
- ❑ Parfois vertical ou rotatoire
- ❑ Persistant

## i. NYSTAGMUS VESTIBULAIRE PERIPHERIQUE

---

- ❑ En l'absence de signes neurologiques
  - ❑ Avec un syndrome vestibulaire harmonieux
  - ❑ A ressort, linéaire
  - ❑ Atténué par la vision
  - ❑ Ne changeant pas de direction
  - ❑ Congruent
  - ❑ De direction horizonto-rotatoire ou vertico-rotatoire
  - ❑ Compensant rapidement
-





# NYSTAGMUS CENTRAUX

---

- Battant vers le bas**
- Battant vers le haut**
- Torsionnel**
- De position central**
- Alternant périodique**
- A bascule**

# Battant vers le bas

---

- Le plus fréquent
- Atteinte du cervelet vestibulaire : flocculus et paraflocculus
  - Dégénératif
  - Malformatif
  - Tumoral
  - Vasculaire
- Sensible au clonazepam (Rivotril®), à la 3-4 diaminopyridine ou 4aminopyridine

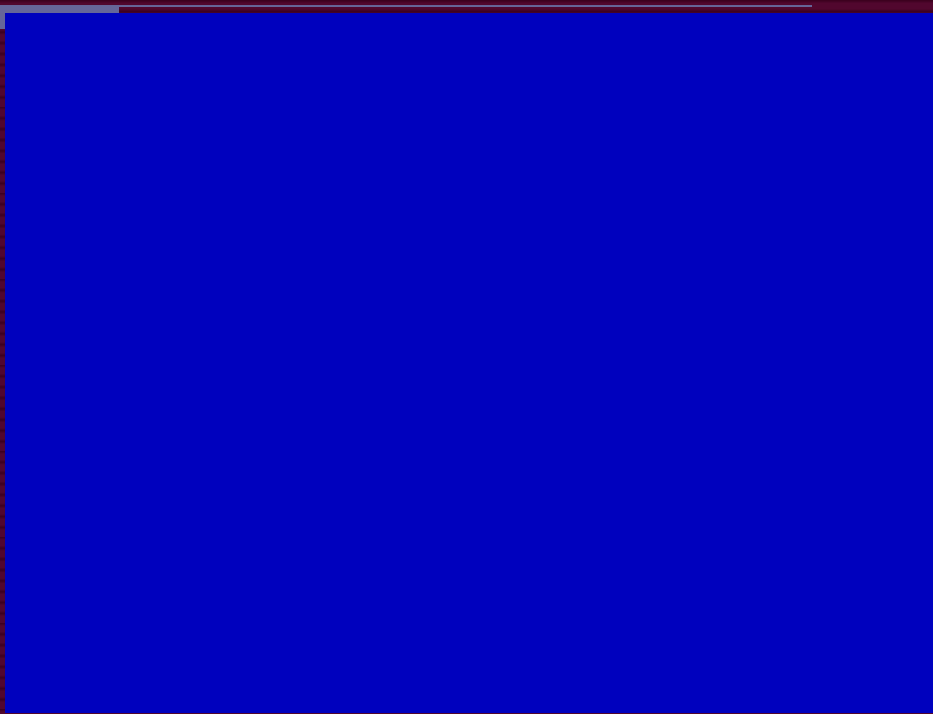
# NYSTAGMUS CENTRAUX

---

- Battant vers le bas
- Battant vers le haut**
- Torsionnel
- De position central
- Alternant périodique
- A bascule

\_\_\_\_\_

\_\_\_\_\_



\_\_\_\_\_

# Battant vers le haut

---

- Peu fréquent
  - Atteinte du tronc cérébral
  - lésions focales
    - Bulbaire basses
    - Pontines paramédianes
  - Gayet-Wernicke
  
  - Pas de traitement spécifique
-

# NYSTAGMUS CENTRAUX

---

- Battant vers le bas
- Battant vers le haut
- Torsionnel**
- De position central
- Alternant périodique
- A bascule

# Torsionnel

---

- ❑ Assez fréquent
- ❑ Syndrome de Wallenberg
- ❑ Pas de traitement spécifique

# NYSTAGMUS CENTRAUX

---

- Battant vers le bas
- Battant vers le haut
- Torsionnel
- De position central**
- Alternant périodique
- A bascule



# De position central

---

- Assez fréquent
- Atteinte du plancher du IVème ventricule
  - Hématomes
  - Tumoral
  - Vasculaire ischémique
- Pas de traitement spécifique

# NYSTAGMUS CENTRAUX

---

- Battant vers le bas
- Battant vers le haut
- Torsionnel
- De position central
- Alternant périodique
- A bascule

# Nystagmus alternant périodique

---

# Alternant périodique

---

- Très rare
- Atteinte du plancher du cervelet vestibulaire: nodulus
  - Malformatif
  - Dégénératif
  - Tumoral
- Traitement spécifique: baclofen (Lioresal)

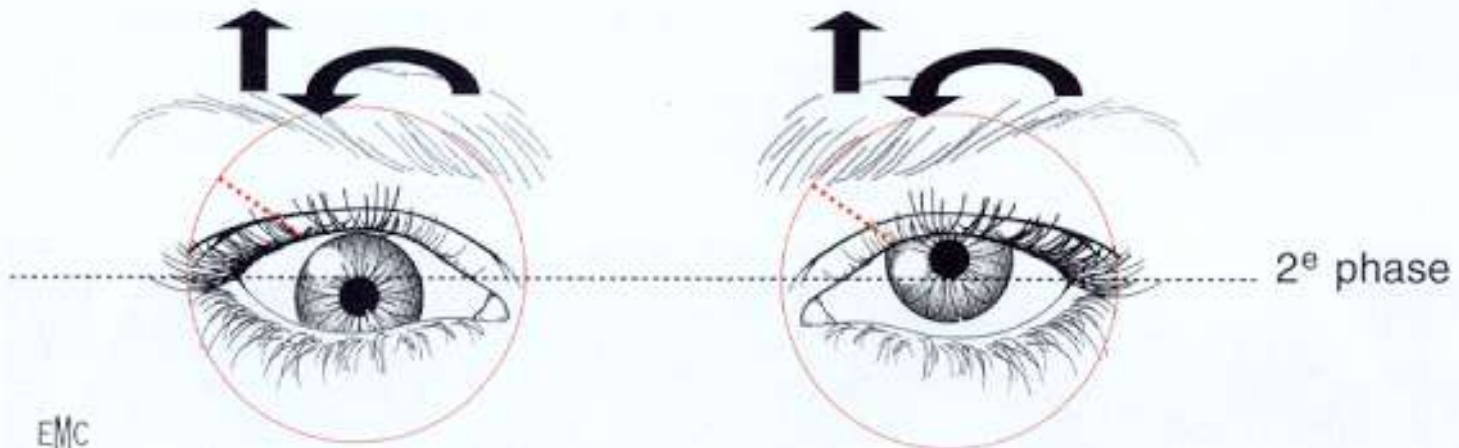
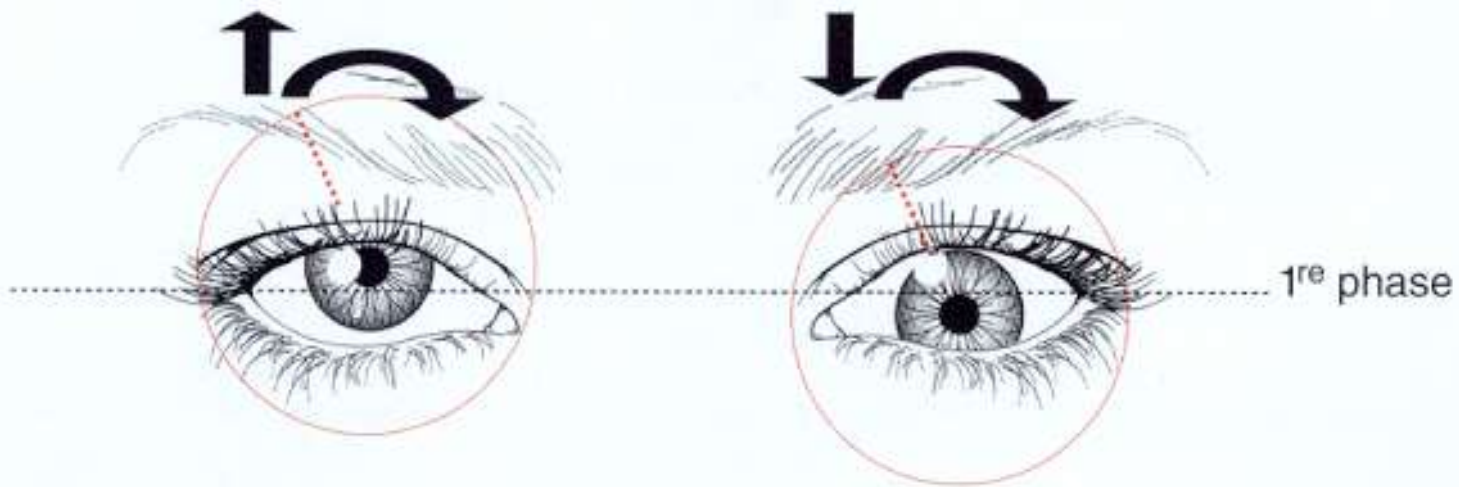
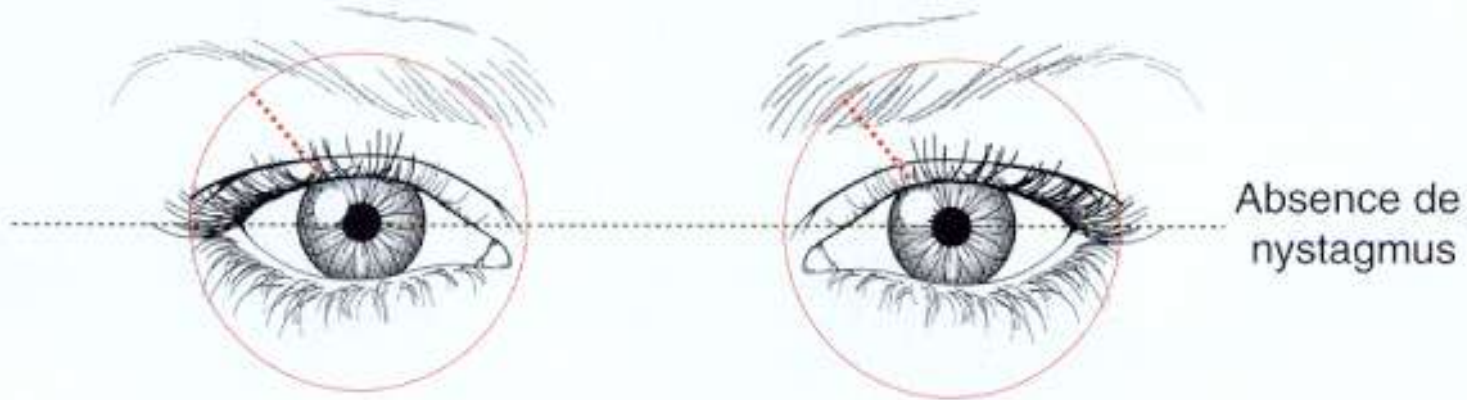
# NYSTAGMUS CENTRAUX

---

- Battant vers le bas
- Battant vers le haut
- Torsionnel
- De position central
- Alternant périodique
- A bascule**

Nystagmus à bascule (« see-saw »)

---



# Ny à bascule

---

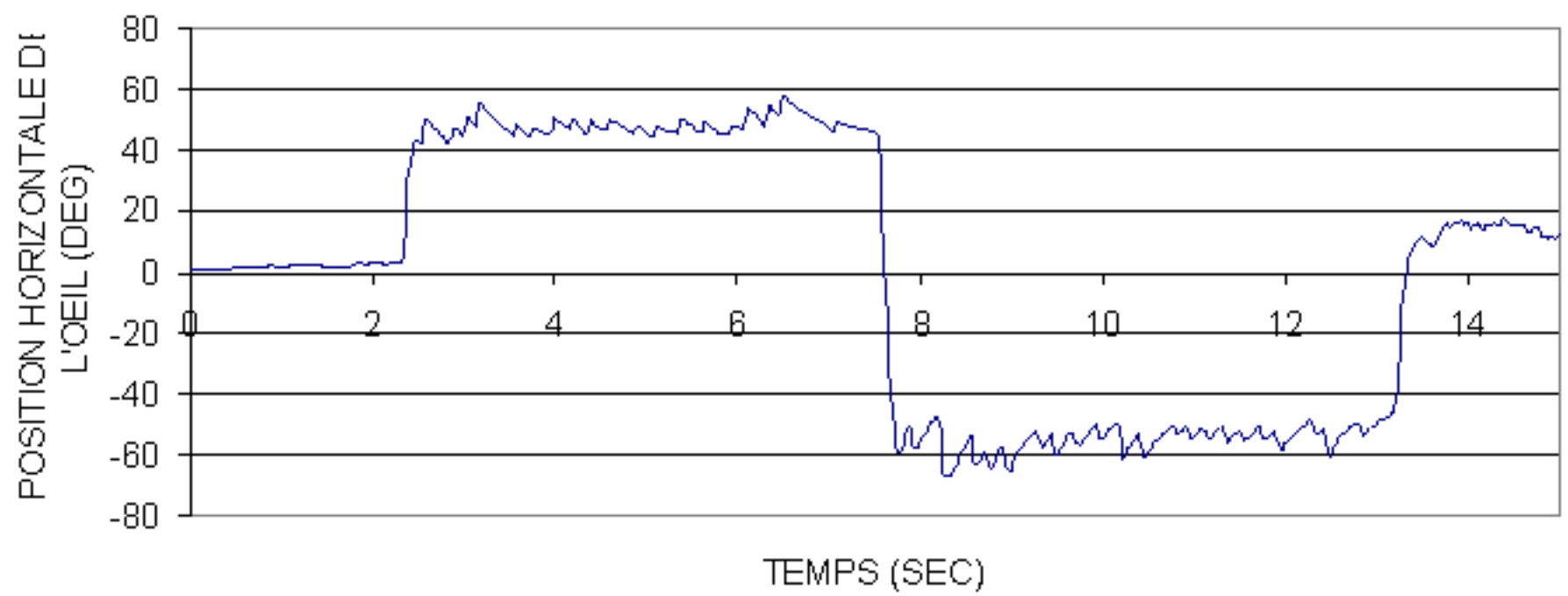
- ❑ Très rare
- ❑ Atteinte du mésencéphale ou lésions chiasmatiques
- ❑ Peu de traitement spécifique



## 2-Nystagmus du regard excentré

---

# NYSTAGMUS DES REGARDS LATERAUX



# Nystagmus du regard excentré

---

- Fréquent
- Horizontal ou vertical
- Déficit intégrateur de vitesse:
  - N prepositus hypoglossi / cervelet (Hz)
  - FLM, N Cajal / mésencéphale (V)
- Lésion focale ou dysfonction métabolique: BZP, anti épileptiques (CBZ), psychotropes..

# 3- Ophthalmoplégie internucléaire

---

## 4- NYSTAGMUS RETRACTORIUS

---

- A ressort
- En convergence et rétraction de l'œil
- Associé à un syndrome prétectal

# 5-Nystagmus pendulaire

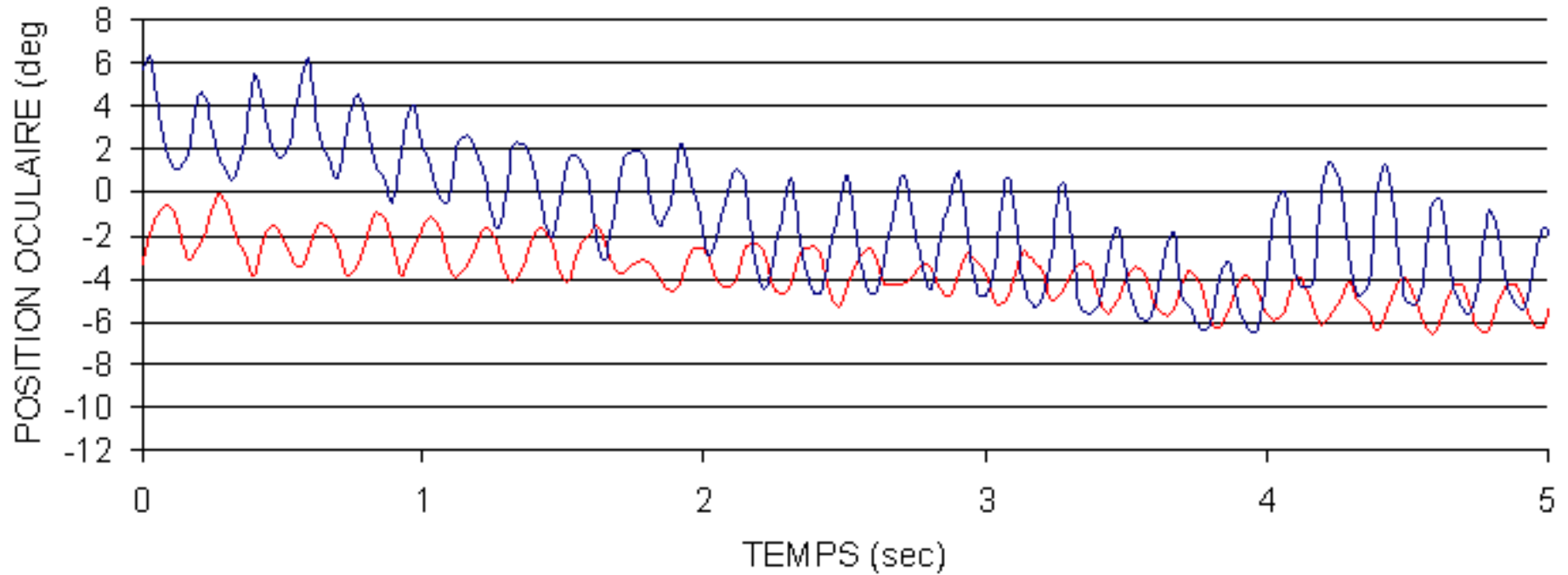
---

# i-NYSTAGMUS PENDULAIRE PAR DEPRIVATION VISUELLE

---

- ❑ Cécité
- ❑ Tumeur du nerf optique
- ❑ Maladie de Leber
- ❑ Rétinite pigmentaire,
- ❑ Cécité nocturne congénitale
- ❑ Lésions du nerf optique (tumeur, traumatisme).
- ❑ Sclérose en plaques

# NYSTAGMUS PENDULAIRE PAR DEPRIVATION VISUELLE





## i.i. NYSTAGMUS PENDULAIRE ACQUIS

---

- SEP
- Post AVC du tronc cérébral:
  - Syndrome du tremblement oculopalatin
- Autres:
  - Intox toluène
  - Maladie de Pelizaeus-Merzbacher
  - Maladie de Whipple



# Nystagmus pendulaire et SEP

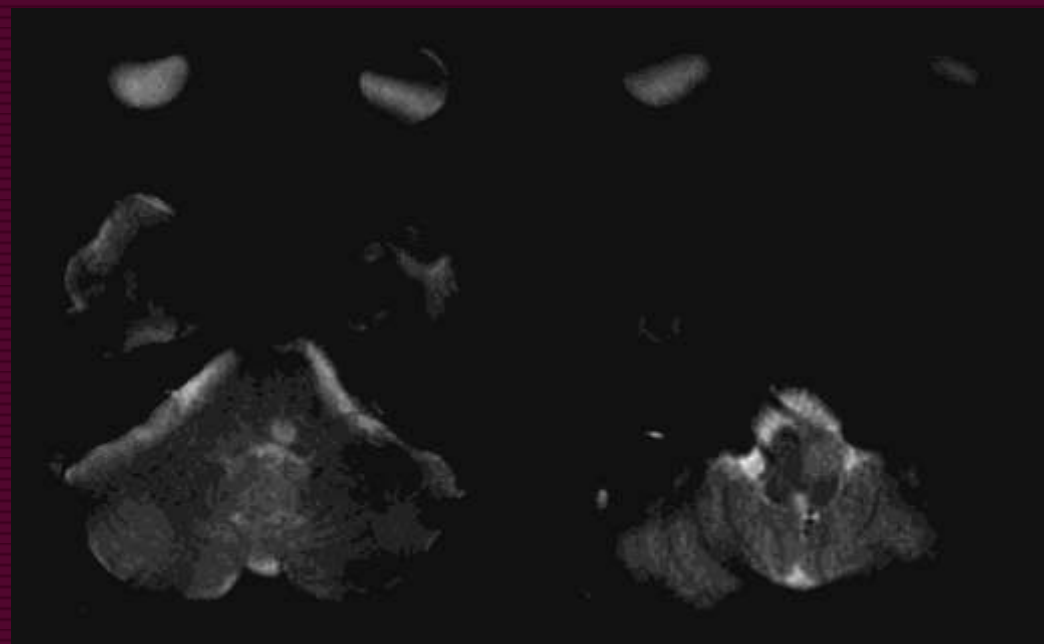
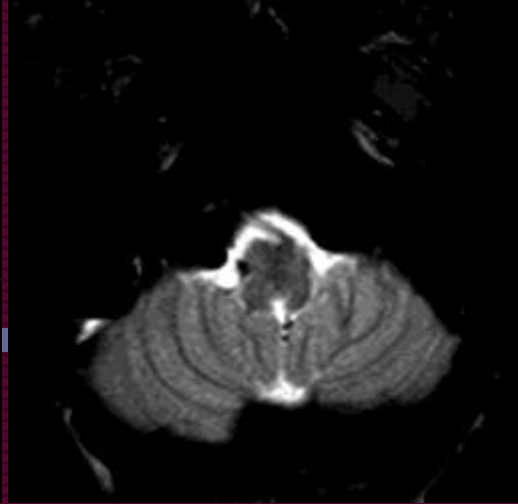
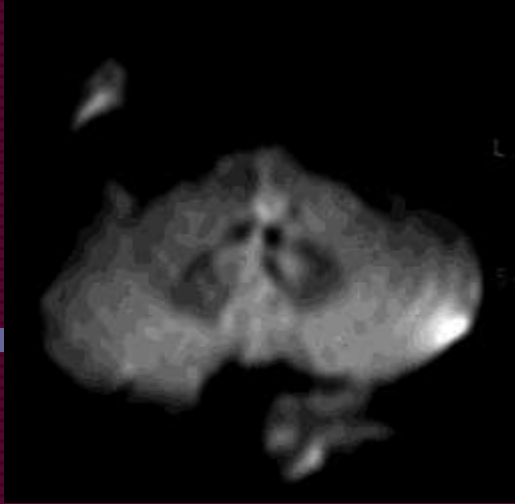
---

- Rapide > 4 Hz
- Conjugué
- Souvent horizontal
- Peu ample
- Instabilité dans l'intégrateur de position
- Peut être amélioré par:
  - Gabapentin
  - Mémantine

## i.i. NYSTAGMUS PENDULAIRE ACQUIS

---

- SEP
- Post AVC du tronc cérébral:
  - Syndrome du tremblement oculopalatin
- Autres:
  - Intox toluène
  - Maladie de Pelizaeus-Merzbacher
  - Maladie de Whipple



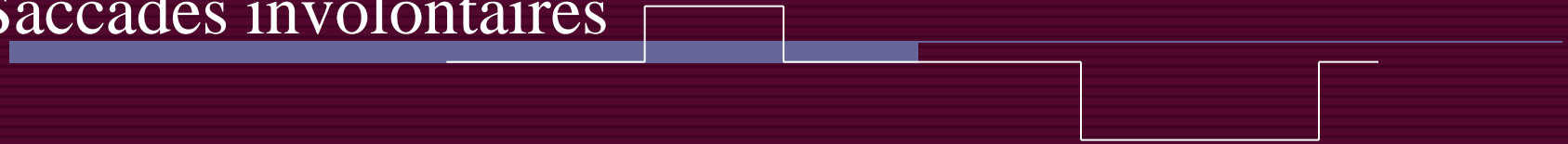
# Nystagmus pendulaire et tremblement oculopalatin

---

- Lent < 3 Hz
- Dysconjugué
- Souvent vertical
- Ample
- Associé à une hypertrophie de l'olive bulbaire
- Mal amélioré par:
  - Gabapentin
  - Mémantine

## 6-LES MOUVEMENTS OCULAIRES ANORMAUX NON NYSTAGMIQUES

- Saccades involontaires



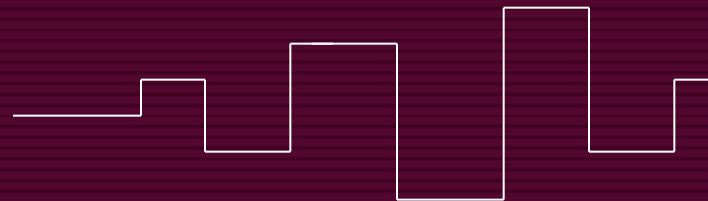
- Ondes carrées



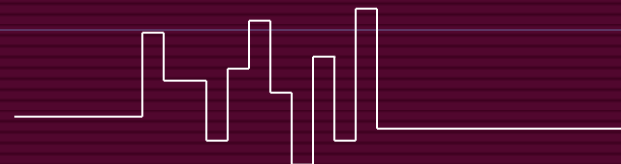
- Ondes carrées géantes



- Oscillations macrosaccadiques



- Flutter-opsoclonus



# Ondes carrées

---



# Ondes carrées

---

# FLUTTER OPSOCLONUS

---

- Phénomène transitoire bénin (nouveau né)
- Encéphalite virale ou post infectieuse (tout age)
- Neuroblastome (enfant)
- Syndrome paranéoplasique
- SEP
- Héredo-dégénérescence cérébelleuse
- Neurotoxicité (Lithium, Tricycliques, Cocaine)

## Autres mouvements oculaires anormaux

---

- ❑ Myokimies de l'OS
- ❑ Flutter volontaire
- ❑ Spasme de convergence

# Myokimie OS

---

# Myokimie de l'oblique supérieur

---

- ❑ Tremblement monoculaire paroxystique
- ❑ Lié à une contraction intermittente du muscle oblique supérieur
- ❑ Hyperexcitabilité neurogène du IV
- ❑ Conflit vasculo-nerveux

# Flutter (« Ny ») volontaire

---

# Spasme de convergence

---

# III. TRAITEMENT DES NYSTAGMUS

---

- a. Pharmacologique
- b. Orthoptique ou par toxine botulinique
- c. Chirurgicaux



# 1. TRAITEMENT PHARMACOLOGIQUE DES NYSTAGMUS

Nystagmus ou mouvement oculaire	Traitement médicamenteux
Nystagmus vertical	<b>Clonazepam (Rivotril®)</b> <b>3,4-diaminopyridine, 4 aminopyridine</b> Baclofen (Lioresal®) Scopolamine Acétazolamide (Diamox®) (ataxie épisodique familiale)
Nystagmus alternant périodique	<b>Baclofen (Lioresal®)</b>
Nystagmus à bascule	Baclofen (Lioresal®) Clonazepam (Rivotril®) Alcool Gabapentin (Neurontin®)
Nystagmus pendulaire	<b>Gabapentin (Neurontin®)</b> <b>Mémantine (Ebixa®)</b> Valproate de Sodium (Dépakine®) Barbituriques Anticholinergique Scopolamine Isoniazide (Rimifon®) Cannabis
Myokimie de l'oblique supérieur	<b>Carbamazépine (Tégrétol®, Trileptal®)</b> <b>Propranolol (Avlocardyl®)</b>
Oscillations saccadiques	Agonistes GABA A Clonazepam (Rivotril®) Barbituriques Propranolol (Avlocardyl®)

## **2. TRAITEMENTS ORTHOPTIQUES ET TOXINE**

---

- a. Position de repos (nystagmus congénitaux)**
- b. Verres grossissants et lentilles de contact**
- c. Lentilles de contact seules**
- d. Stimulation électrique ou vibration du cou ou du front**
- e. Toxine**
- f. Réadaptation ?**

### **3. TRAITEMENTS CHIRURGICAUX**

---

- a. Ramener l'œil en position d'annulation du nystagmus (Anderson-Kestenbaum)**
- b. Ténotomie seule**
- c. Transposition du grand oblique (myokimie) (Harada-Ito)**