

Nouvelle collection



La société OPTIMÔM, leader des lunettes pour enfants, est heureuse de vous annoncer le lancement de sa nouvelle collection entièrement innovante.

SMT plus

tropicque

OPTIMÔM - TROPIQUE
126 Rue Compans 75019 Paris
Tél : 01 40 40 20 50
Fax : 01 40 40 20 55

www.tropicque.fr

Vision & Strabisme

N°29 - Janvier 2005

Le Journal du Club Tropicque



tropicque

Parce que chaque enfant est différent... la lunette se fait sur-mesure !

SMT
plus



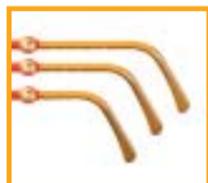
Chaque monture "SMT plus" est livrée avec :
une réglette de 6 nez
une paire de manchons crochet
un élastique réglable
un clip-on entièrement en plastique et un étui.



Le nez hypoallergénique, qui se clipse dans la monture sans nécessité de collage, et s'adapte à l'ensemble des morphologies nasales.



Une réglette contenant 6 formes de nez avec la pince permettant le changement de nez.



Les branches sont réglables en longueur.



Une paire de manchons crochets est livrée en plus avec chaque monture.



L'extrémité des branches est composée d'un manchon très souple et modelable.



Charnière fixe sans aucune pièce métallique pour une sécurité maximale.



tropique

OPTIMÔM - TROPIQUE
126 Rue Compans 75019 Paris
Tél : 01 40 40 20 50
Fax : 01 40 40 20 55

www.tropique.fr

Vision & Strabisme

Directeur de la Publication

Mr. F. VITAL-DURAND

Rédacteur en Chef

Dr. M.F. BLANCK

Directeur du Laboratoire

Mr. J. SABBAN

Comité de lecture

Dr. J.M. BADOCHÉ

Dr. M.F. BLANCK

Dr. M.C. DIRAISON

Dr. M. GOBERVILLE

Dr. D. GOTTE-BOULLEY

Dr. G. HOROVITZ

Dr. L.J. MAWAS

Correspondance

TROPIQUE

Dr. J. JULOU

126, rue Compans

75019 PARIS

Tél : 01 40 40 20 50

Fax : 01 40 40 20 55

Publicité

TROPIQUE

126, rue Compans

75019 PARIS

Rédactrice

Ghislaine BADOCHÉ

Maquette

Direct & Création

Tél. 04 74 09 10 59

Imprimerie

DE CHABROL

Tél. : 01 40 05 59 59

Tirage

8.000 exemplaires

Éditions

Cette revue est éditée
avec la participation
des lunettes TROPIQUE.

N°29 SOMMAIRE

3

Éditorial

Marie-France BLANCK

4

Nystagmus de l'Enfant

Marie-France BLANCK

14

Traitement médical du Nystagmus

Sylvie BINN - Aline KOSTAS

18

Chirurgie du Nystagmus

Mitra Goberville

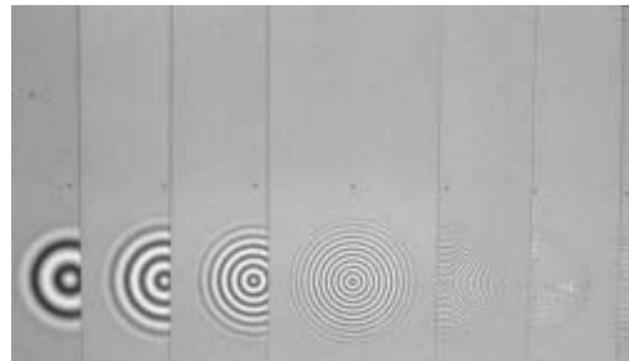
21

Liste des Dépositaires Tropic



Pour se procurer les premiers numéros de
VISION ET STRABISME :
S'adresser à TROPIQUE

Les cartes d'acuité bébé-vision-tropic



Conçues pour la pratique clinique, ces 13 cartes sont espacées par des intervalles logarithmiques. Le profil sinusoïdal atténué à la périphérie de la modulation de luminance évite l'effet de bord. Les cartes 1 à 6 sont espacées de deux tiers d'unité logarithmique. Elles sont destinées aux enfants dont la vision est en dessous de la norme. La précision de la mesure est obtenue en faisant varier la distance de présentation. Les suivantes, présentées dans l'ouverture d'un paravent, sont espacées d'un tiers d'unité logarithmique permettant une mesure précise et rapide. Ces cartes mesurent l'acuité visuelle aux réseaux aussi appelée résolution spatiale. Elles permettent de déterminer si un œil est amblyope et de suivre l'évolution du traitement.

Vision &
Strabisme

EDITORIAL



C Peu connu du grand public encore de nos jours, le nystagmus était déjà décrit dans l'antiquité par les grecs. Mais son étude n'est entrée dans le domaine scientifique qu'au 19^{ème} siècle, grâce à Robert BARANY - connu par son tambour - qui fut le premier à tenter d'élucider les relations du nystagmus avec le système nerveux central d'une part, les voies vestibulaires et oculomotrices d'autre part, ce qui lui valut un prix Nobel de Médecine en 1914.

Chez l'adulte, ce symptôme, s'il semble acquis, évoque avant tout une pathologie neurologique ou vestibulaire.

Il en est tout autrement chez le jeune enfant, où le nystagmus est le plus souvent purement oculaire, en rapport avec un trouble de la statique oculaire, domaine où bien des inconnues persistent.

Sa fréquence générale dans la population est faible mais, en consultation courante de strabologie, il représente environ 15 % des cas traités de pathologie oculomotrice.

Les ophtalmologistes ne se sont intéressés au nystagmus qu'assez tard, mais restent encore de nos jours souvent rebutés par la complexité du problème qui rend nécessaire sa prise en charge par des équipes spécialisées.

Rappelons que le rapport de la Société Française d'Ophtalmologie par D. GODDÉ-JOLY et P. LARMANDE a fait date et reste encore actuellement une référence précieuse pour l'étude et le traitement si délicat de ce symptôme étrange.

Marie-France BLANCK

tropique

OPTIMOM-TROPIQUE 126 Rue Compans 75019 Paris
Tél. 01 40 40 20 50 - Fax 01 40 40 20 55 - www.tropique.fr

NYSTAGMUS DE L'ENFANT

Marie-France BLANCK
C.H.N.O. des Quinze-Vingts (Paris)

DÉFINITION

Le nystagmus est un tremblement associé des yeux en rapport avec un trouble de la statique oculaire. Il est caractérisé par une succession rythmée, plus ou moins régulière, de mouvements conjugués de va-et-vient, le plus souvent non ressentis et ne perturbant pas la motilité oculaire.*

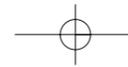
Il s'agit d'un symptôme et non d'une maladie, dont la cause reste à trouver.

Le nystagmus entraîne toujours une baisse de vision et constitue un handicap d'importance proportionnelle à l'amblyopie.

* Est, bien sûr, exclu de ce travail le nystagmus optocinétique qui est une réaction optomotrice normale, se produisant lorsqu'un sujet regarde une succession d'objets qui se déplacent assez rapidement devant ses yeux (observation d'un paysage à travers la fenêtre d'un train en marche par exemple). Il s'agit d'un phénomène rythmique involontaire et inconscient qui est, répétons-le, physiologique.

La CLASSIFICATION des nystagmus découle de leur ÉTIOLOGIE.
On distingue classiquement les NYSTAGMUS ACQUIS et les NYSTAGMUS CONGÉNITAUX.

- LES NYSTAGMUS ACQUIS, qui concernent plus l'adulte, sont rencontrés dans les affections neurologiques, et/ou vestibulaires [il existe dans ce cas, une oscilloscopie ou conscience du mouvement nystagmique] ou encore les rétinopathies évoluées cécitantes.
- LES NYSTAGMUS CONGÉNITAUX regroupent tous les nystagmus de la première enfance qui ne sont pas associés à une affection neurologique apparente ou une affection oculaire évidente. En fait, chez le jeune enfant, la limite entre nystagmus congénital et nystagmus acquis est floue. De plus, le nystagmus dit congénital existe exceptionnellement à la naissance ; il n'apparaît généralement qu'à quelques mois, et il semble préférable de parler de nystagmus précoce.



NYSTAGMUS DE L'ENFANT



Les points communs des nystagmus précoces sont :

- D'une part leurs étiologies, différentes des nystagmus de l'adulte, qui ne sont retrouvées que dans 2/3 des cas (généralement affections rétinienne ou des voies optiques) ; on parle alors de **NYSTAGMUS SENSORIEL**.

Le 1/3 restant constitue le **NYSTAGMUS** dit **ESSENTIEL** ou **IDIOPATHIQUE**, ou encore "MOTEUR".

- D'autre part des caractères particuliers : absence d'oscilloscopie et fréquence de torticolis et de strabisme associés.

L'analyse des caractères cliniques du nystagmus permet d'orienter la démarche diagnostique et thérapeutique. Mais elle ne suffit pas pour connaître la cause du nystagmus. Le diagnostic étiologique ne peut se faire qu'à l'issue d'un bilan électrophysiologique, et surtout neuroradiologique. Or, il faut garder à l'esprit qu'un nystagmus apparemment essentiel peut relever, même chez un petit enfant, d'une affection neurologique grave, comme une tumeur cérébrale.



EXAMEN D'UN ENFANT NYSTAGMIQUE

interrogatoire

- L'**interrogatoire** permet de préciser des facteurs importants tels que la date d'apparition du nystagmus, les antécédents personnels orientant vers une cause neurologique ou neurosensorielle, les antécédents familiaux.

examen clinique

- L'**examen clinique** comporte plusieurs étapes :

- Chez le nourrisson, l'examen ophtalmologique complet est dominé par la recherche d'une étiologie. Si les milieux et le fond d'œil paraissent normaux, les examens électrophysiologiques s'imposent, surtout si un retard de l'éveil visuel est constaté. Si l'électrorétinogramme et les potentiels évoqués visuels sont normaux, une IRM est indispensable.

- Chez l'enfant plus grand, l'examen s'attache plus particulièrement à :

l'**ANALYSE** du nystagmus et des facteurs qui le modifient. Un nystagmus est caractérisé par :

Sa **FREQUENCE**, son **AMPLITUDE**, son **ORIENTATION** (horizontale, verticale ou rotatoire),

Son **RYTHME** (régulier ou irrégulier),

La partie de l'espace où il se produit (champ du nystagmus),

Et la **VITESSE** respective des 2 phases de va-et-vient du mouvement : on distingue ainsi des :

Nystagmus **PENDULAIRES** (schéma N° 1) : la vitesse du nystagmus est la même dans les 2 sens,

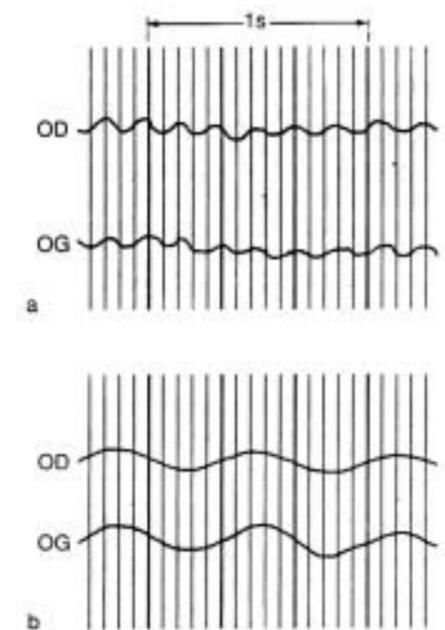


Schéma N°1
Nystagmus pendulaire horizontal.
Seuls les tracés d'enregistrement électro-nystagmographique des mouvements horizontaux sont représentés (constante de temps = 3s).

a) Nystagmus rapide, environ 6 cycles par seconde, de petite amplitude.

b) Nystagmus lent, moins de 2 cycles par seconde.





EXAMEN D'UN ENFANT NYSTAGMIQUE

examen clinique

et des Nystagmus à RESSORT (schéma N° 2) : la vitesse du nystagmus est plus rapide dans un sens que dans l'autre, et c'est le sens de la phase rapide, la plus visible, qui indique le sens du nystagmus.

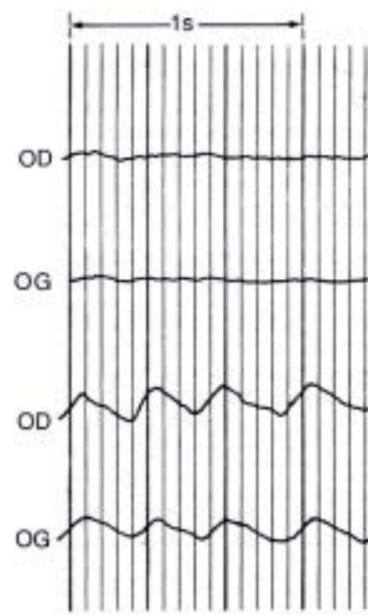


Schéma N° 2
Nystagmus à ressort horizontal pur.

Les deux tracés inférieurs représentent l'enregistrement des mouvements horizontaux. Par convention, la déflexion vers le haut traduit le mouvement vers la droite. Les deux tracés supérieurs où sont enregistrés les mouvements verticaux sont plats. Il n'y a pas de composante verticale.

Les principaux facteurs susceptibles de modifier le nystagmus sont : la fixation, l'attention, l'occlusion d'un œil ou des 2, mais aussi la convergence et l'orientation des yeux.

On dit d'un nystagmus qu'il est **UNIDIRECTIONNEL** (Schéma N° 3) lorsqu'il conserve toujours la même direction [il augmente lorsque le regard se porte dans le sens de la secousse rapide et diminue dans le sens de la secousse lente : Loi l'Alexander] (schéma N° 4).

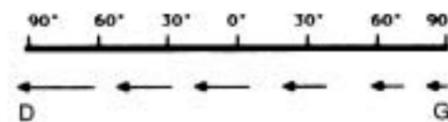


Schéma N° 3
Nystagmus à ressort unidirectionnel

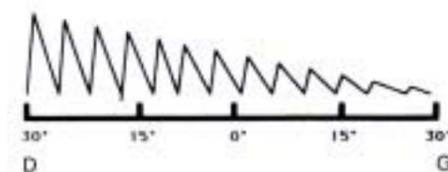
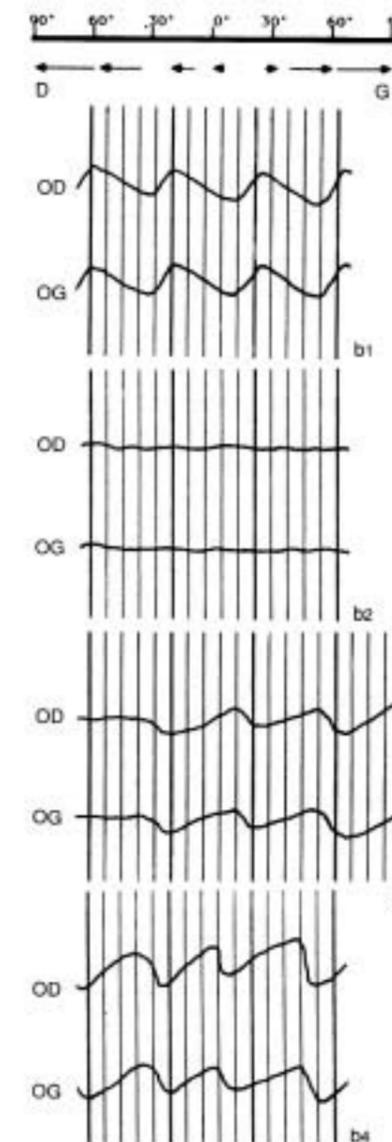


Schéma N° 4
Schématisation de la loi d'Alexander :
Ici le nystagmus bat à droite.

examen clinique

Il est dit **MULTIPLE** ou **BIDIRECTIONNEL** lorsqu'il change d'orientation suivant les positions du regard (schéma N° 5).



Tous ces paramètres seront précisés par l'enregistrement nystagmographique.

La recherche d'un **TORTICOLIS** et l'étude de ses variations selon l'œil fixateur. L'attitude en torticolis permet d'utiliser une position privilégiée pour regarder droit devant. Dans cette position, le nystagmus diminue ou disparaît (position de blocage) : la vision est par conséquent de meilleure qualité.

La mesure de **L'ACUITÉ VISUELLE**, temps capital, est évaluée après correction optique totale, en vision binoculaire et monoculaire [dans ce dernier cas, il faut éviter d'occlure totalement l'œil adelphe, mais seulement le pénaliser, pour ne pas risquer d'augmenter le nystagmus], en position primaire de loin et de près, en position de torticolis et son opposé.

C'est d'une évaluation précise de la vision que dépendent en grande partie les possibilités d'orientation scolaire.

Chez le nourrisson, le pouvoir séparateur est évalué par différentes méthodes [regard préférentiel, potentiels évoqués visuels par damiers].

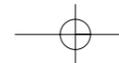
L'ÉTUDE DE LA RÉFRACTION, parfois délicate en cas de nystagmus important, recherche une amétropie, en particulier un astigmatisme souvent important.

Schéma N° 5
Nystagmus patent à ressort bidirectionnel
avec zone de blocage centrée vers 20° à gauche.

a) Représentation schématique.

b) Tracé d'enregistrement :

1. Regard à droite et de face : le nystagmus bat à droite.
2. Blocage centré vers 20° à gauche.
3. Vers 30° à gauche, le nystagmus réapparaît mais inversé.
4. Regard à 40° à gauche, le nystagmus bat à gauche.





EXAMEN ORTHOPTIQUE

examen orthoptique

L'EXAMEN ORTHOPTIQUE adapté à l'âge recherche la présence d'une vision binoculaire, facteur important du pronostic, et d'un strabisme fréquemment associé.

L'ENREGISTREMENT des mouvements nystagmiques ou **ÉLECTRONYSTAGMOGRAMME** se fait par différentes méthodes électro-oculographiques.

Il est pratiqué les deux yeux ouverts, puis chaque œil séparément, en position primaire, puis dans toute l'excursion du regard extrême, dans les regards obliques et verticaux, enfin dans l'obscurité et en fermant les paupières.

Les tracés doivent, dans ces différents temps, permettre d'apprécier l'amplitude, le sens et la vitesse des composantes horizontales et verticales de tout mouvement oculaire de chaque œil.

Au terme de cet examen, il est possible d'individualiser diverses formes sémiologiques. 2 grands tableaux :

- Les **NYSTAGMUS PATENTS** concordants
- Les **NYSTAGMUS LATENTS** et leurs variantes.



1 LES NYSTAGMUS PATENTS CONCORDANTS

Ils peuvent être pendulaires ou à ressort.

• **PENDULAIRES** : la vitesse des 2 phases est égale. Dans l'immense majorité des cas, il est horizontal ; il n'y a en règle générale pas de torticolis, l'acuité visuelle mono et binoculaire est médiocre.

Généralement rencontrés dans les nystagmus **SENSORIELS**.

• **NYSTAGMUS A RESSORT** : comporte une phase lente, dite tonique et une phase rapide de rappel qui est la plus visible et c'est son sens qui, par convention, indique le sens du nystag-

mus. Ce nystagmus à ressort peut être :

- **UNIDIRECTIONNEL** : battant dans le même sens dans tout le champ du regard, il augmente quand le sujet regarde dans la direction de la phase rapide, et diminue ou se bloque dans la direction opposée.

- **BIDIRECTIONNEL** : il se produit une inversion du sens du nystagmus dans une zone d'excentricité variable correspondant à une zone privilégiée du regard, dite

position de blocage où le nystagmus diminue ou devient pendulaire ou même disparaît complètement. C'est cette zone, correspondant à la position de torticolis, qui est utilisée par le patient.

Ces nystagmus patents concordants compatibles avec la présence d'une vision binoculaire ont un bon pronostic. Mais ils peuvent être accompagnés de strabisme et réaliser des tropies nystagmiques de traitement délicat.

2. LES NYSTAGMUS LATENTS ou MANIFESTES-LATENTS

Le **NYSTAGMUS LATENT** est présent uniquement en monoculaire après occlusion d'un œil. Le **NYSTAGMUS MANIFESTE-LATENT** est présent en binoculaire, mais s'amplifie à l'occlusion d'un œil.

Ces 2 types de nystagmus sont toujours associés au **STRABISME PRÉCOCE**. (photo 6).



Le nystagmus manifeste-latent est un nystagmus à ressort, conjugué - les 2 yeux battent dans le même sens - qui bat dans le sens de l'œil découvert en monoculaire et dans le sens de l'œil fixateur en binoculaire.

Schéma N° 6
Le nystagmus manifeste latent est toujours associé à un strabisme et à un torticolis



NYSTAGMUS DE L'ENFANT

FORMES ÉTIOLOGIQUES DES NYSTAGMUS PRÉCOCES

Le perfectionnement des moyens d'investigation de la rétine, des voies visuelles et du cerveau a permis d'accéder au diagnostic étiologique d'un nystagmus précoce dans un nombre croissant de cas (70 %).

On ne parlera de nystagmus IDIOPATHIQUE ou ESSENTIEL qu'après avoir éliminé les causes sensorielles de nystagmus, à savoir :

- Les cataractes congénitales et diverses malformations oculaires ou papillaires.
- Et surtout les dystrophies rétinienne héréditaires (amaurose

congénitale de Leber, achromatopsie ou dystrophie des cônes (44 % du total).

- L'ALBINISME est une cause fréquente de nystagmus sensoriel, mais constitue parfois un piège diagnostique car il peut, au départ, dans les formes incomplètes, ne pas être évident cliniquement et muet sur le plan électrorétinographique.
- Les causes NEUROLOGIQUES (hydrocéphalie, hypoplasie du corps calleux, désordres encéphaliques périnataux, tumeurs cérébrales - tel qu'un gliome du chiasma) représentent 13 % du total.

Enfin, les formes familiales concernent des nystagmus de type essentiel dont la seule particularité est d'être héréditaire (12 % du total).

Insistons encore sur l'importance d'un nystagmus chez un nourrisson comme signe révélateur d'une dystrophie rétinienne qui ne fait pas encore sa preuve clinique ou d'une affection neurologique. Au moindre doute, surtout si les épreuves électrophysiologiques sont normales, il faut pratiquer une IRM, en particulier devant un nystagmus monoculaire ou vertical.

FORMES PARTICULIÈRES

Le SPASMUS NUTANS : il s'agit d'un nystagmus acquis entre 4 à 12 mois, caractérisé par l'association :

d'un nystagmus de la tête au nystagmus oculaire, généralement de faible amplitude, pendulaire, le

plus souvent horizontal avec composante rotatoire.

Il survient habituellement par crises espacées par des périodes de calme. Le seul critère diagnostique de l'affection est sa guérison spontanée en quelques mois. La

cause en est inconnue ; on pensait autrefois à une carence lumineuse, mais l'enquête complète doit être entreprise comme devant tout nystagmus qui ne fait pas sa preuve, en particulier pratiquer une IRM.



DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Deux peuvent se poser.

• LE FLUTTER OCULAIRE

Phénomène paroxystique fait de salves de mouvements oculaires conjugués, d'amplitude faible, de sens contraire, qui se succèdent rapidement, réalisant habituellement 5 à 6 aller et retour, la salve durant moins d'une seconde. La cause majeure en est un syndrome cérébelleux.

• LES OPSICLONIES

Réalisent des oscillations oculaires conjuguées, d'allure irrégulière, multidirectionnelles, incessantes, variables en amplitude, d'analyse difficile. Elles s'observent au cours de diverses encéphalopathies infantiles, d'origine infectieuse, virale ou tumorale (neuroblastome).

L'ÉVOLUTION du nystagmus idiopathique de l'enfant ne se fait jamais de façon défavorable. Il est même fréquent d'observer une diminution spontanée du phéno-

mène avec le temps et la scolarisation peut généralement se faire normalement.

PATHOGÉNIE

La cause du nystagmus essentiel ou idiopathique est encore inconnue. Cependant, les acquisitions de ces dernières décades en matière de neurologie permettent d'en approcher l'origine.

On sait que l'appareil oculomoteur peut être considéré comme un système cybernétique ou autocontrôlé, ayant pour effet d'assurer l'équilibre parfait des 2 yeux, c'est-à-dire la statique oculaire. Le rôle essentiel en est dévolu à la formation réticulée du tronc cérébral, considéré par A. et P. Larmande comme le générateur sur lequel jouent des influx venus des aires cérébrales frontales et pariétales, mais aussi des centres vestibulaires, agissant comme des "gâchettes".

Les effecteurs sont les motoneu-

rones des noyaux oculomoteurs.

Le système optostatique est maintenu en équilibre par l'inhibition réciproque de chaque paire de "gâchettes" et aussi par un système complexe de "feed-back" en provenance d'incitations proprioceptives dans la musculature extra-oculaire et aussi d'informations d'origine visuelle et vestibulaire. Ces informations sont transmises aux effecteurs par l'intermédiaire de différents centres corticaux et sous-corticaux, notamment colliculus et cervelet. On conçoit que l'atteinte d'une "gâchette", une destruction de certains neurones de la formation réticulée, une lésion des organes transmettant les informations extérieures, en particulier visuelles, puissent déséquilibrer le système et produire des mouvements nystagmiques d'aspect différent. C'est là qu'il faut rechercher l'origine de ce symptôme qui reste encore de nos jours déroutant.

BIBLIOGRAPHIE

LARMANDE A., LARMANDE P. *Les mouvements oculaires anormaux et les nystagmus spontanés*. 1985. Cérès Éditeurs - Karger.
 DE LAAGE DE MEUX. *Ophthalmologie pédiatrique*. Masson 2003 ; p. 245-254.
 GODDE-JOLY D., LARMANDE A. *Les nystagmus. Rapport de la S.F.O.* 1973. Masson
 GODDE-JOLY D., DUFIER J.L. *Ophthalmologie pédiatrique*. Masson 1992 ; p. 382-392.

TRAITEMENT MÉDICAL DU NYSTAGMUS

Sylvie BINN - Aline KOSTAS
C.H.N.O. des Quinze-Vingts (Paris)

introduction

INTRODUCTION

Le traitement des nystagmus exclut les nystagmus pathologiques acquis (vestibulaire, central) qui ne donnent aucun trouble fonctionnel, pour ne s'adresser qu'aux nystagmus congénitaux.

Ceux-ci présentent par contre toujours une mauvaise acuité visuelle, souvent un torticolis, une position de blocage, des mouvements nystagmiques variables ; on pourra essayer d'agir sur tous ces signes fonctionnels.

Parmi les nystagmus congénitaux, on doit distinguer :

- Les nystagmus congénitaux essentiels que l'on peut retrouver dans les myopies fortes, les astigmatismes importants, l'albinisme, les cataractes, ou lors d'amblyopies non expliquées.
- Les nystagmus manifestes latents (NML), toujours associés à une ésoptropie précoce.

traitements

LES TRAITEMENTS

Ils sont différents selon le type du nystagmus mais, dans tous les cas, l'objectif essentiel sera d'améliorer l'acuité visuelle par une étude soigneuse de la réfraction après avoir, bien sûr, recherché et traité une cause organique sur laquelle on peut agir (intervention de cataracte, de glaucome, tumeur). On peut espérer de ces interventions une amélioration de l'acuité visuelle, mais il faut savoir qu'elles sont sans action sur le nystagmus.

On cherchera ensuite à améliorer l'esthétique, en supprimant le torticolis et en diminuant les mouvements nystagmiques par traitement prismatique et traitement orthoptique.

1 TRAITEMENT OPTIQUE

Il est essentiel, car il s'agit le plus souvent de malvoyants dont la mauvaise acuité visuelle est le principal handicap.

Il est difficile, exigeant beaucoup de patience et de rigueur, car il s'agit d'enfants très jeunes, souvent prématurés, avec parfois une pluripathologie.

Il exige une technique particulière, car le nystagmus augmente à l'occlusion monoculaire, diminuant ainsi l'acuité visuelle réelle.

Il faut donc toujours commencer par l'acuité visuelle, les 2 yeux ouverts, de face, et en position spontanée de blocage s'il existe un torticolis.

Puis, on mesure la vision monoculaire en brouillant l'œil opposé par une surcorrection convexe ou un filtre translucide.

Les tests utilisés varient selon l'âge, classiques chez l'adulte, images ou E chez l'enfant, technique des réseaux chez le nourrisson (cartons de Teller, BBvision, etc...).

L'acuité visuelle est à préciser en vision de près et de loin, si possible.

L'examen subjectif doit être complété par une mesure objective sous cycloplégie, par skiascopie et en s'aidant du réfractomètre automatique portable chez les tout-petits.

Il est souvent nécessaire de renouveler plusieurs fois cet examen pour obtenir un résultat fiable.

Au terme de cet examen, un nombre très important d'astigmatismes et de myopies fortes est mis en évidence ; quelle que soit l'amétropie trouvée, la correction optique devra être portée en permanence.

Pour les nystagmus avec un torticolis important, l'adaptation aux lunettes est parfois difficile à cause d'un problème de centrage des verres, et certains sujets pourront bénéficier de lentilles de contact.

Une bonne correction optique permet non seulement d'améliorer l'acuité visuelle, mais aussi de

diminuer de façon sensible le nystagmus, en sachant que l'on n'obtient rarement plus de 5/10 à 6/10, ce qui peut poser problème pour l'obtention du permis de conduire. Une prescription de bifocaux à grand segment facilite la vision de près.

Dans certains cas, il existe une amblyopie monoculaire résiduelle, surtout dans les nystagmus manifestes latents ; elle devra être traitée, même si le résultat de ce traitement est souvent décevant et a peu d'effet sur le nystagmus.

C'est un traitement délicat, car l'on sait que le nystagmus augmente lors de l'occlusion d'un œil.

On utilisera donc des pénalisations optiques ou des filtres Ryser.

2 TRAITEMENT PRISMATIQUE

Il s'adresse seulement aux nystagmus congénitaux essentiels qui sont calmés par un mouvement de version ou de convergence, et qui ont une vision binoculaire, même incomplète.

■ Technique

Selon la position de blocage, les prismes, toujours répartis symétriquement sur les deux yeux, seront placés soit à bases temporales, soit à bases parallèles homonymes. Pour les essais, ces prismes press-on sont placés sur une monture d'essai de Gracis.

- Prismes à bases temporales : c'est "la mise en divergence" dans les cas de nystagmus bloqués en

convergence de près, même si la position de blocage est différente de loin.

Des prismes de faible puissance (inférieure à 6 dioptries) sont en général suffisants, et peuvent alors être directement incorporés dans les verres.

- Prismes à bases parallèles homonymes : dans les cas de nystagmus bloqués en position de torticolis.

Les bases sont placées du côté du torticolis, opposées à la zone de blocage, entraînant une déviation des globes vers la zone de blocage, ce qui permet un redressement de la tête.

La puissance des prismes sera déterminée par des essais, sans tenir compte de l'importance du torticolis ; l'incorporation des prismes est possible jusqu'à 12 dioptries théoriquement.

■ Résultat

Si le traitement prismatique est efficace, il entraîne une diminution du nystagmus, voire un blocage du nystagmus, une disparition du torticolis, un meilleur confort visuel avec, parfois même, une amélioration de l'acuité visuelle.

Mais ce traitement nécessite une surveillance rigoureuse.

L'utilisation des press-on doit être limitée dans le temps, car l'on sait que ces prismes diminuent l'acuité visuelle.

Pour certains, il faut se méfier de l'apparition d'une ésoptropie si le traitement est trop prolongé.

Parfois, il sera possible de diminuer la puissance des prismes, mais cela est rare ; le plus souvent, ce traitement, s'il s'avère positif, c'est-à-dire s'il permet une amélioration franche du nystagmus, conduit à une cure chirurgicale.

Exemples

- Un enfant de 6 ans présente un nystagmus patent, congénital essentiel avec torticolis, tête tournée vers la droite de 15 degrés, regard vers la gauche et bonne vision binoculaire (TNO = 60").

Une prismation à bases parallèles, homonyme droite de 6 dioptries devant chaque œil, a été proposée, soit un prisme incorporé de 6 dioptries base temporale devant l'œil droit, et un prisme incorporé de 6 dioptries base nasale devant l'œil gauche.

Cette prismation a suffi pour redresser la tête.

- Une enfant de 8 ans présente un nystagmus patent, congénital essentiel, avec torticolis de loin, tête tournée de 10 degrés vers la droite, sans torticolis de près, avec blocage en convergence et bonne vision binoculaire.

Il a fallu incorporer un prisme de 10 dioptries base temporale devant chaque œil pour faire disparaître le torticolis de loin tout en gardant un bon confort visuel de près.

Ces prismes ont mis l'enfant en divergence de loin, la forçant donc à converger, bloquant ainsi le nystagmus.

3 TRAITEMENT ORTHOPTIQUE

Il s'adresse aux nystagmus congénitaux essentiels avec possibilité de vision binoculaire.

Le rôle orthoptique sera donc, dans un premier temps, de confirmer le diagnostic de ces nystagmus, dans un deuxième temps, de les traiter et de les surveiller.

• ÉTAPE DIAGNOSTIQUE

- Il faut éliminer tout strabisme ; ceci est parfois très délicat en cas de microstrabisme, car le nystagmus complique l'examen.

- L'utilisation des post-images est une aide pour apprécier la correspondance rétinienne.

- Le test de Worth permet de préciser l'œil directeur de loin et de près.

- Le test des verres striés de Bagolini indique l'existence d'une neutralisation.

- L'examen au synoptophore permet de faire une synthèse des résultats.

- Au terme de ce bilan, un certain nombre de nystagmus s'avère être associé à des microstrabismes avec ou sans union binoculaire ; le traitement orthoptique devra alors être très prudent.

• ÉTAPE THÉRAPEUTIQUE

- L'orthoptie permet de lutter contre la neutralisation en utilisant les exercices de déneutralisation et de fusion de Weiss ou de Leplat avec lunettes rouge-vert.

- Elle permet aussi d'améliorer l'amplitude de fusion dans les

différentes positions du regard par une rééducation dans l'espace à l'aide de barres de prismes ou au synoptophore et d'obtenir une meilleure vision binoculaire.

- Le traitement orthoptique permet un meilleur confort visuel, et certains patients ressentent une nette amélioration fonctionnelle, même sans intervention chirurgicale.

- Si celle-ci est indiquée, le traitement orthoptique est une bonne préparation et parfois un bon complément postchirurgical.

4 TRAITEMENT MÉDICAL

Il est exceptionnel de proposer un traitement médicamenteux, de type neurotrope, qui est toujours transitoire et efficace seulement chez les sujets dont le nystagmus augmente avec le stress.

Certains proposent des injections de toxine botulique, mais elles sont surtout un traitement du strabisme associé au nystagmus.

CONCLUSION

Les nystagmus congénitaux essentiels avec vision binoculaire peuvent bénéficier d'un traitement prismatique et orthoptique ; dans certains cas, ces traitements amélioreront le confort visuel en diminuant un peu le nystagmus, dans d'autres cas, ils permettront d'obtenir un blocage du nystagmus, qui pourra ensuite être opéré.

Dans les nystagmus manifestes latents, toujours associés à une ésoptropie, c'est le traitement de l'amblyopie qui s'impose tout

d'abord, puis la cure chirurgicale du strabisme avec un effet très relatif sur le nystagmus.

Dans tous les cas, le traitement optique, assurant la meilleure correction d'une amétropie souvent importante, est primordial, même si lui aussi a peu d'effet sur le nystagmus.

Les résultats de ces traitements peuvent paraître peu spectaculaires ; ils n'en sont pas néanmoins négligeables.

CHIRURGIE DU NYSTAGMUS

Mitra Goberville
C.H.N.O. des Quinze-Vingts (Paris)

introduction

INTRODUCTION

Actuellement, la classification des nystagmus permet de différencier 2 grandes catégories : les nystagmus acquis et les nystagmus infantiles qui apparaissent en général quelques mois après la naissance. Au sein de cette deuxième catégorie, 3 types de nystagmus sont reconnus :

1. le syndrome de nystagmus infantile.
2. le nystagmus manifeste latent lié à un mauvais développement fusionnel et associé dans tous les cas à un strabisme.
3. le Spasmus Nutans.(1)

Nous nous intéresserons essentiellement dans cet article à la chirurgie du syndrome de nystagmus infantile qui peut être idiopathique ou associé à une anomalie sensorielle (albinisme, aniridie, cataracte congénitale...), et qui peut être, dans certains cas, associé à un strabisme.

CHIRURGIE

Toute décision chirurgicale impose 3 questions essentielles :

1. Quels patients opérer ?
2. Quand opérer ?
3. Quelle technique choisir ?

1. INDICATIONS OPÉRATOIRES

Une chirurgie peut être proposée pour plusieurs raisons :

- a) L'EXISTENCE D'UNE ATTITUDE VICIEUSE DE LA TÊTE OU POSITION DE "BLOCAGE" EXCENTRIQUE.
- b) LA POSSIBILITÉ D'AMÉLIORER LES CAPACITÉS VISUELLES DU SUJET.
- c) LA PRÉSENCE D'UN STRABISME ESTHÉTIQUEMENT HANDICAPANT, MAIS NOUS ENTRONS ICI DANS LE CADRE DE LA CHIRURGIE DU STRABISME.

a) Les attitudes vicieuses de la tête sont responsables d'un handicap important dans les activités quotidiennes et entraînent, à terme, des problèmes cervicaux difficiles à traiter. Par ailleurs, l'équipement optique devient parfois très difficile chez des patients qui ont souvent des amétropies importantes qui aggravent encore leurs capacités visuelles.

Une chirurgie de déplacement du regard peut être proposée lorsque l'attitude compensatrice est franche et unidirectionnelle (ou à forte prédominance unidirectionnelle), car on peut induire une inversion rapide dans le cas contraire.(2)

Une chirurgie de déplacement du regard (technique de Kestenbaum) peut être proposée lors des "blocages" en position horizontale, mais aussi verticale. Une myopexie rétroéquatoriale peut,

dans certains cas, compléter le geste chirurgical.

Dans tous les cas, des tests d'adaptation prismatique doivent précéder cette chirurgie afin de quantifier le degré de torticolis et de vérifier les possibilités de redressement de la tête.

b) Lorsque la convergence permet de stabiliser les battements nystagmiques (blocage en convergence), une chirurgie de mise en divergence artificielle peut être proposée pour améliorer les capacités visuelles du sujet. Les tests d'adaptation prismatique doivent précéder cette chirurgie afin de s'assurer de la bonne tolérance et de la compensation possible de l'exophorie. Les résultats de la littérature semblent montrer une bonne efficacité de cette méthode qui peut aussi être associée à un traitement du

torticolis avec de bons résultats (2). Lors des nystagmus sans position de compensation, il est parfois proposé de pratiquer de larges reculs, voire même une "extirpation" des muscles horizontaux afin de stabiliser les globes (3, 4, 5). L'injection de toxine botulique permet, elle aussi, une amélioration, bien que temporaire, par le même mécanisme (6). Certains auteurs proposent enfin une désinsertion des 4 muscles horizontaux avec réinsertion à leur origine. Les résultats paraissent encourageants, probablement par action proprioceptive (7).

c) La chirurgie du strabisme associé est justifiée si celui-ci est inesthétique. Il doit toujours tenir compte des positions de fixation monoculaire et binoculaire.

2. QUAND OPÉRER ?

La chirurgie du nystagmus peut s'envisager chez le très jeune enfant lorsqu'il existe un torticolis majeur, afin d'améliorer ses capacités de développement, en particulier pour la marche. Toutefois,

dans de nombreux cas, nous attendons la grande enfance afin de pouvoir analyser au mieux le nystagmus et pratiquer les enregistrements oculomoteurs ainsi que les épreuves de prismsation.

Les interventions de recul majeur des muscles droits horizontaux ne doivent pas se faire avant l'âge de 8 ou 9 ans car, jusqu'à cet âge, une amélioration spontanée du nystagmus peut être espérée (2).

3. LES TECHNIQUES CHIRURGICALES

Les techniques chirurgicales sont multiples et dépendent du but recherché.

Les interventions de déplacement peuvent simplement affaiblir les

muscles agonistes dans le regard privilégié ou y associer un renforcement des antagonistes (intervention de Kestenbaum). Les dosages utilisés varient selon les

auteurs et l'importance de la déviation. En cas de torticolis vertical ou oblique, les mêmes principes sont utilisés.

Les torticolis torsionnels sont les plus difficiles à traiter (8). On peut proposer, en un ou plusieurs temps afin d'éviter d'éventuels troubles trophiques, un recul des couples cyclotourteurs, un recul oblique des muscles droits horizontaux ou encore une transposition horizontale des muscles verticaux associée à une transposition verticale des muscles horizontaux (9). La myopexie rétroéquatoriale peut compléter cette chirurgie.

La mise en divergence artificielle est une des techniques souvent utilisée pour améliorer les performances visuelles (1, 8). Il est indispensable d'avoir une vision binoculaire de qualité et de bonnes capacités fusionnelles avant de bénéficier de cette chirurgie. La chirurgie proposée peut être un

recul des deux droits médians ou une chirurgie asymétrique pratiquée sur l'œil utilisé en adduction.

Les chirurgies de recul large des muscles droits horizontaux ou "d'extirpation" des ces muscles visent à enrayer les mouvements oculomoteurs lorsqu'aucune position de blocage n'est trouvée. Il semblerait que cette chirurgie améliore l'acuité des patients si elle entraîne un déficit dans les regards latéraux (3, 4, 5).

La technique de désinsertion suivie de réinsertion des tendons des muscles droits horizontaux semble donner de bons résultats sans effet secondaire, mais cette technique est en cours d'évaluation (7).

La chirurgie du nystagmus manifeste-latent entre dans le cadre des tropies nystagmiques particulièrement délicat, dont les indications doivent être discutées au cas par cas.

Dans son ensemble, la chirurgie du nystagmus est souvent gratifiante. Malheureusement, dans un certain nombre de cas, les bons résultats de départ ne se pérennisent pas dans le temps. Elle mérite cependant toujours d'être tentée lorsqu'une épreuve de prismation obtient un blocage du nystagmus avec disparition du torticolis.

CONCLUSION

Le syndrome de nystagmus infantile, ou nystagmus essentiel, peut bénéficier, dans certains cas, d'un traitement chirurgical afin d'améliorer les capacités visuelles, de corriger une attitude compensatrice de la tête, ou encore d'améliorer l'esthétique si un strabisme important y est associé. Dans de nombreux cas, la correction optique et l'évolution spontanée du nystagmus permettent une stabilisation de la fonction visuelle qui ne nécessitera pas de traitement chirurgical.

BIBLIOGRAPHIE

1. MAYBODI M. Infantile-onset nystagmus. *Current Opinion in Ophthalmology* 2003; 14:276-285.
2. ZUBCOV AA, STARK N, WEBER A. Improvement of visual acuity after surgery for nystagmus. *Ophthalmology* 1993; 100: 1488-1497.
3. KOSE S, EGRILMEZ DZ, URETIMEN O. Retroequatorial recession of horizontal recti with loop suture the treatment of congenital nystagmus. *Strabismus* 2003; 11: 119-128.
4. ALJO JL, CHIPONT E, MULET E. Visual performance after congenital nystagmus surgery using extended hang back recession of the four horizontal rectus muscles. *Eur J Ophthalmol* 2003; 13: 415-423.
5. SINSKEY RM, ESHETE A. Maximal subtotal extirpation of the horizontal rectus extraocular muscles for the treatment of nystagmus with no null point. *Binocul vis strabismus Q* 2002; 17:297-302.
6. CARRUTHERS J. The treatment of congenital nystagmus with Botox. *J.Pediatr.Ophthalmol Strabismus* 1995;32:306-308.
7. HERTLE RW, DELL'OSSO LF, FITZGIBBON EJ. Horizontal rectus tenotomy in patients with congenital nystagmus: results in 10 adults. *Ophthalmology* 2003; 110: 2097-2105.
8. ROTH A, SPEEG-SCHATZ C. La chirurgie oculomotrice. Masson, 1995: 327-336.
9. ARROYO-YLLANES ME, FONTE-VAZQUEZ A, PEREZ-PEREZ JF. Modified Anderson procedure for correcting abnormal mixed head position in nystagmus. *Br.J.Ophthalmol* 2002; 86: 267-269.