

Les nystagmus
EIU de neurosciences de
la vision – CHNO des
XV-XX

LES FORMES CLINIQUES DES NYSTAGMUS CONGÉNITAUX

André Roth
Genève

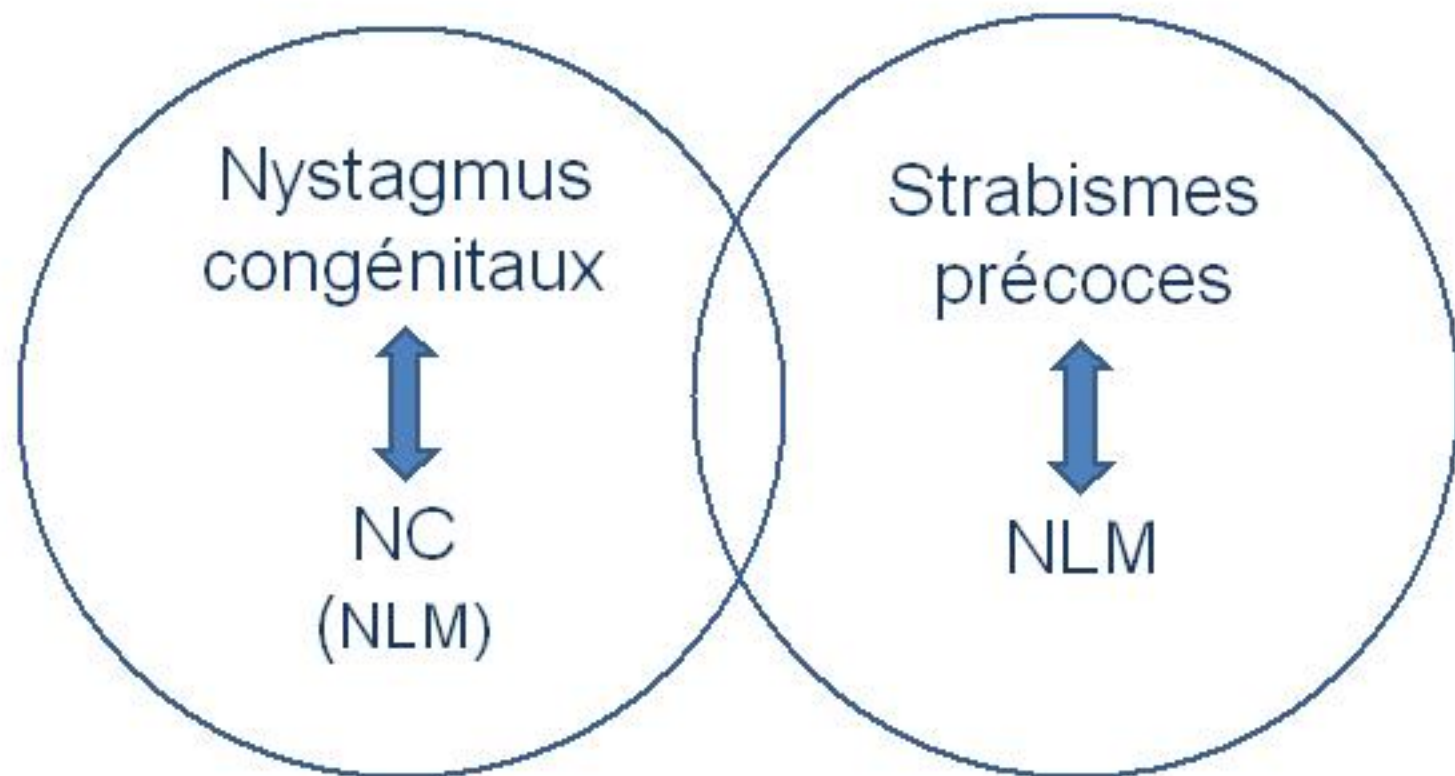
Définir le nystagmus

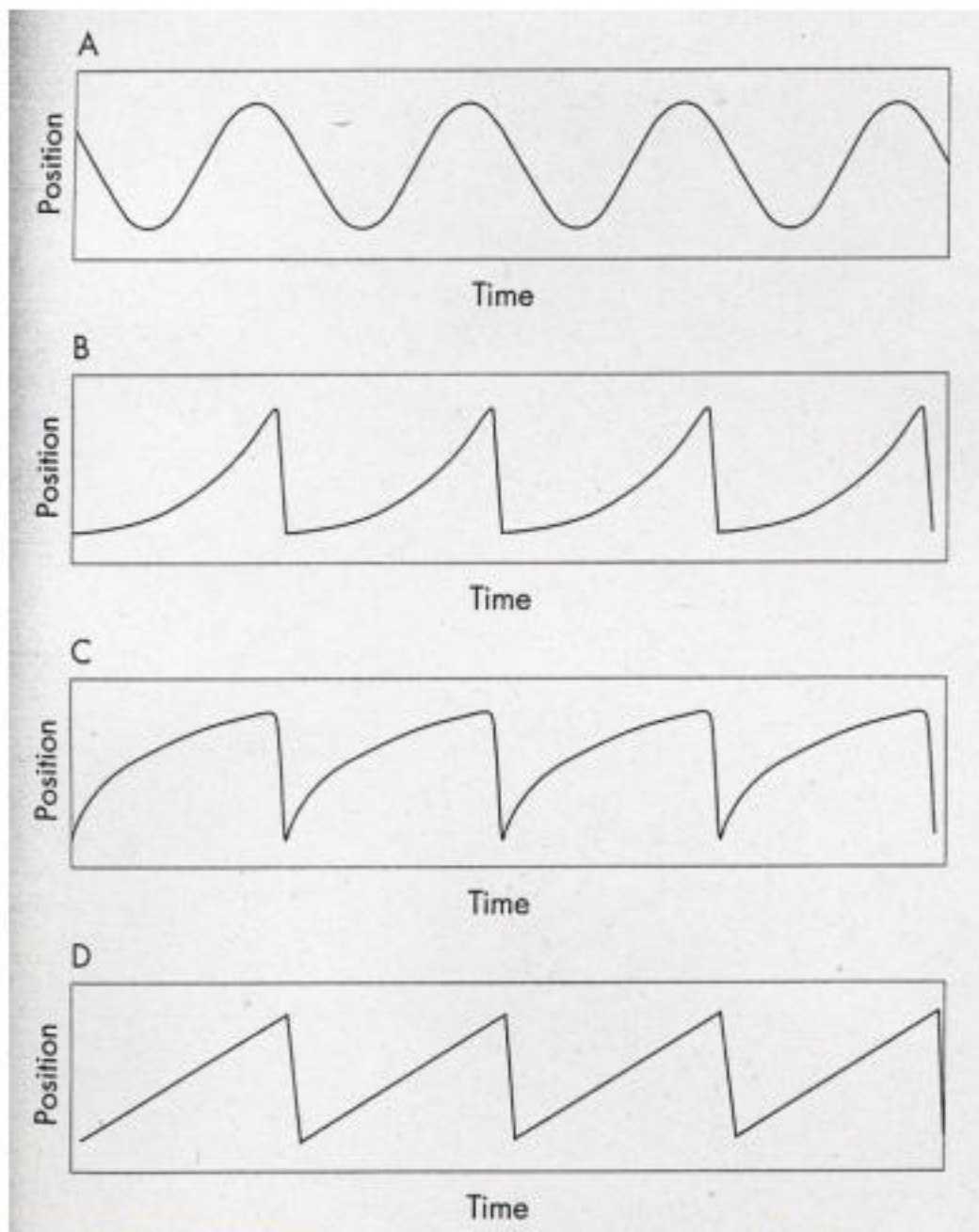
- = défaut de la stabilité oculaire, caractérisé par
une oscillation conjuguée involontaire des yeux
- le plus souvent bilatérale et synchrone
 - « congénital » ou acquis

Les formes cliniques

- Les nystagmus congénitaux (NC)
 - Les nystagmus congénitaux latents (NCL)
- Les nystagmus latents/manifestes (NL/M)
le plus souvent associés à une éso- ou exotropie
- Les formes mixtes ou hybrides

- Les nystagmus acquis neurologiques (NN)





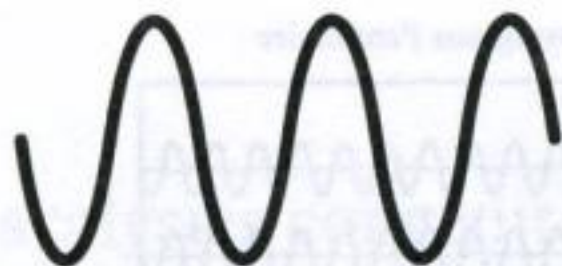
Les formes des nystagmus

Nystagmus pendulaire
(NC)

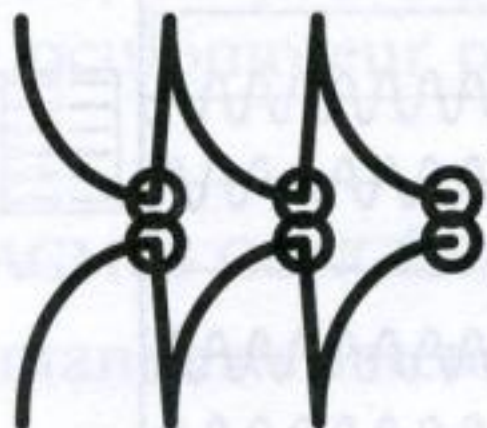
Nystagmus à ressort
à vitesse croissante
(NC)

Nystagmus à ressort
à vitesse décroissante
(NL/M)

Nystagmus à ressort
à vitesse constante
(NN)

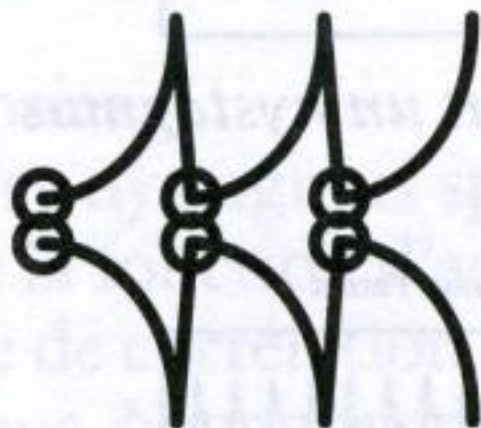


Nystagmus pendulaire



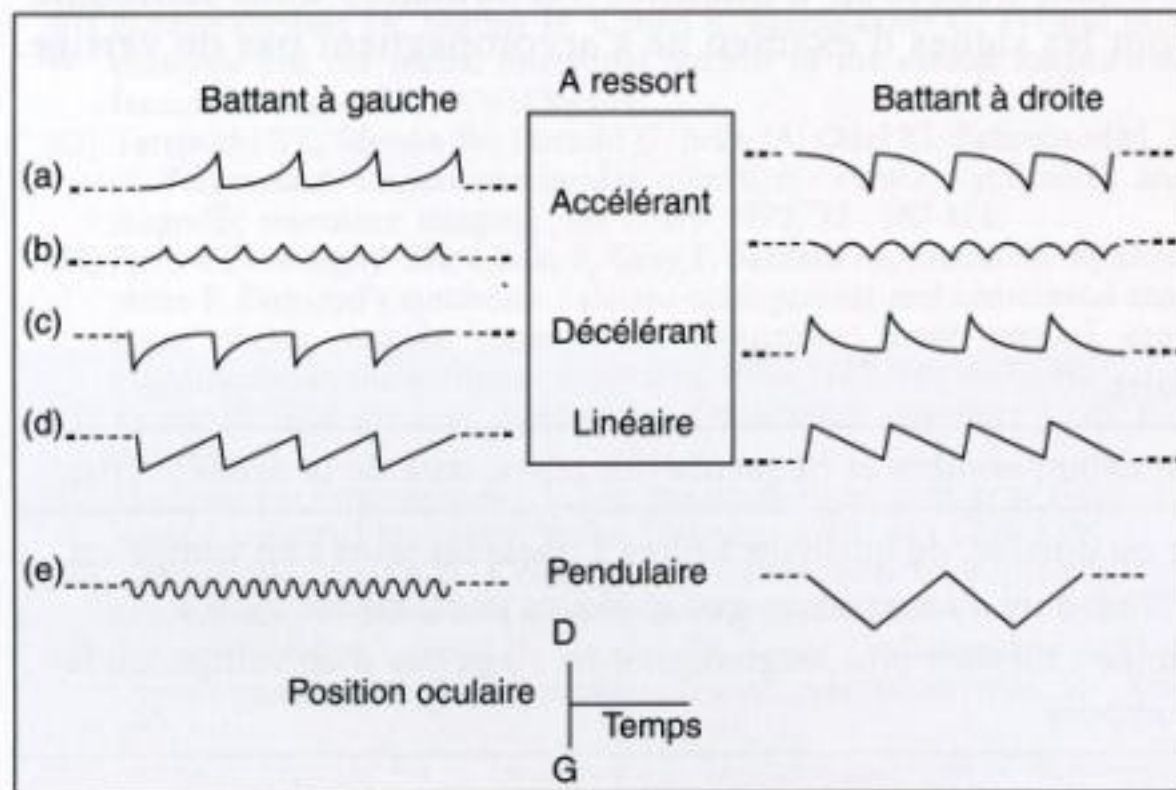
Nystagmus manifeste-latent :

- Nystagmus à vitesse décroissante
- L'œil quitte brutalement la fovéola



Nystagmus patent :

- Nystagmus à vitesse croissante
- L'œil quitte avec regret la fovéola



Le sens du battement est, par convention, celui de la phase rapide

La forme du nystagmus n'est pas suffisante pour faire le diagnostic de type

Fig. 5-90 – Schéma représentant les différentes formes de nystagmus caractérisés par l'aspect de leur phase lente. Il peut s'agir d'un nystagmus à ressort constitué d'une phase lente et d'une phase rapide, ou pendulaire, constitué uniquement de phases lentes. Les nystagmus à ressort peuvent présenter une phase lente de croissance ou de décroissance exponentielle, témoignant le plus souvent respectivement d'un nystagmus congénital et d'un nystagmus neurologique acquis. Les phases lentes du nystagmus à ressort sont en général linéaires dans les nystagmus vestibulaires périphériques (Document A.B. Safran).

Les nystagmus congénitaux

- Fréquence de 1 pour 1- 6000 enfants
- Héritéité :
 - autosomale dominante : 70%
 - liée au sexe : 26%
 - autosomale récessive : 3-4%
- Transmission par les gènes :
Xp11.4-11.3, Xq26-q27, 6p12, 7p11B (B. Roussat)

A quel âge fait-on le diagnostic de nystagmus ? Est-il congénital ou précoce ?

- Diagnostic difficile au cours des six premiers mois de la vie
 - à la naissance dans 30% des cas
 - 66% à 3 mois
 - 87 % à 6 mois
- Pourquoi ? Chez le nourrisson :
 - grande amplitude et basse fréquence des oscillations
 - nystagmus souvent pendulaire
 - contexte : peu d'attention portée aux yeux du bébé

Les nystagmus congénitaux

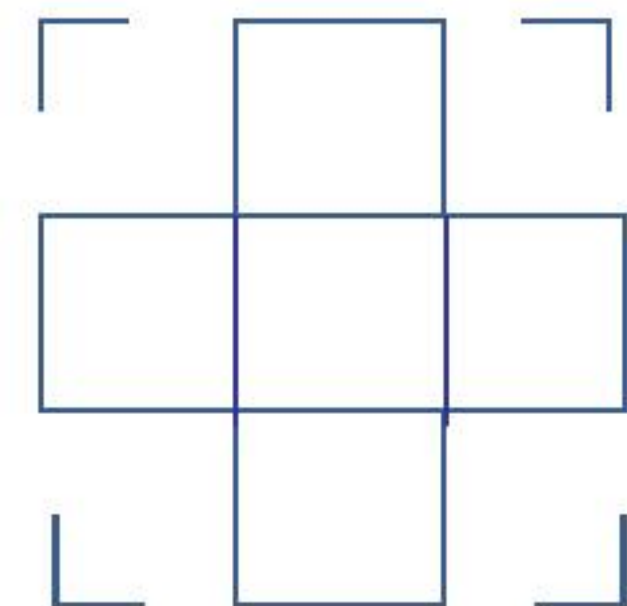
- Le plus souvent
 - à vitesse croissante (12 sous-types)
 - parfois pendulaire
 - typiquement variable dans sa forme
 - rarement latent/manifeste
- Le battement est
 - monodirectionnel horizontal (~ 80%)
 - horizontal et torsionnel (12%)
 - multidirectionnel (3-4%)
 - horizontal et vertical, vertical, ou torsionnel

Les nystagmus congénitaux

- Fréquence du battement le plus souvent entre 0,5 et 8 Hz
(surtout de 2-3 Hz)
- Amplitude 0,3-16°
- Zone nulle ou privilégiée (ou position de moindre mouvement ou de repos relatif) :
 - en pp. $\pm 10^\circ$ dans 70-75% des cas
 - au-delà de 20° → torticolis compensatoire
- → utilisation de la zone nulle → torticolis
- Diminution du nystagmus à 33 cm dans 45 % des cas

Les nystagmus congénitaux

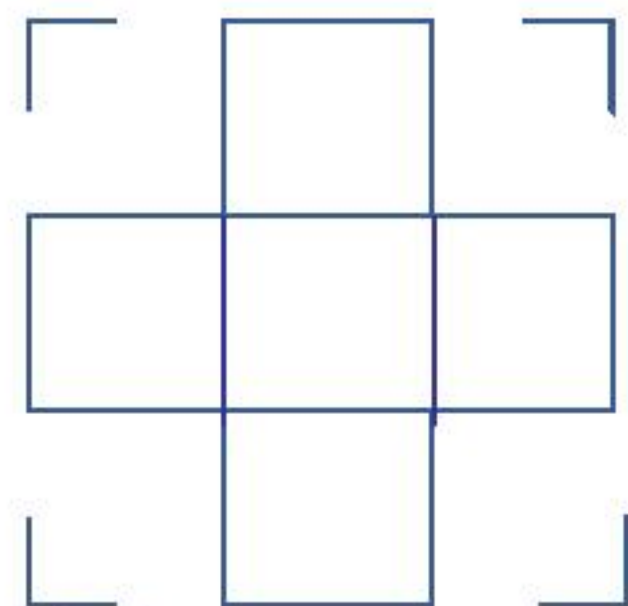
- Oscillations de la tête (1/4 des cas)
- Oscillopsies , au moins intermittentes (4 x/10)
- L'intensité du nystagmus n'est pas influencée par la taille de l'objet fixé (optotype), mais par l'effort d'attention
 - peut diminuer ou augmenter
- La fréquence d'une tropie associée :
en fait rare, autant d'éso- que d'exotropies



30° 10°

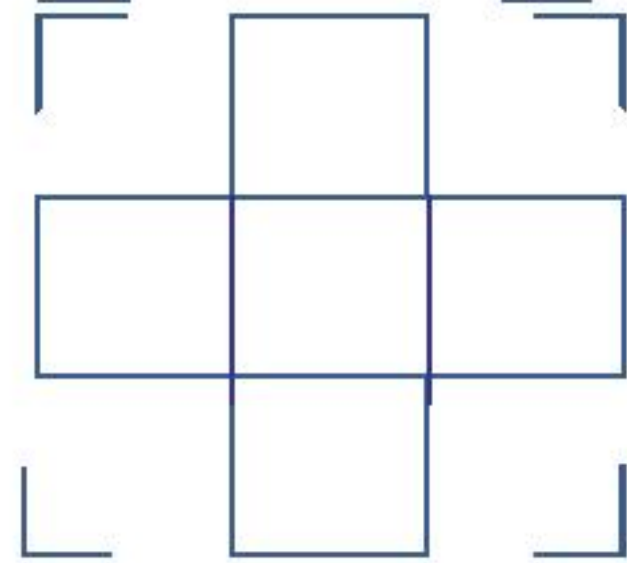
OD

Notation des données cliniques



OG

Schéma G. Klainguti



ODG
Nystagmus

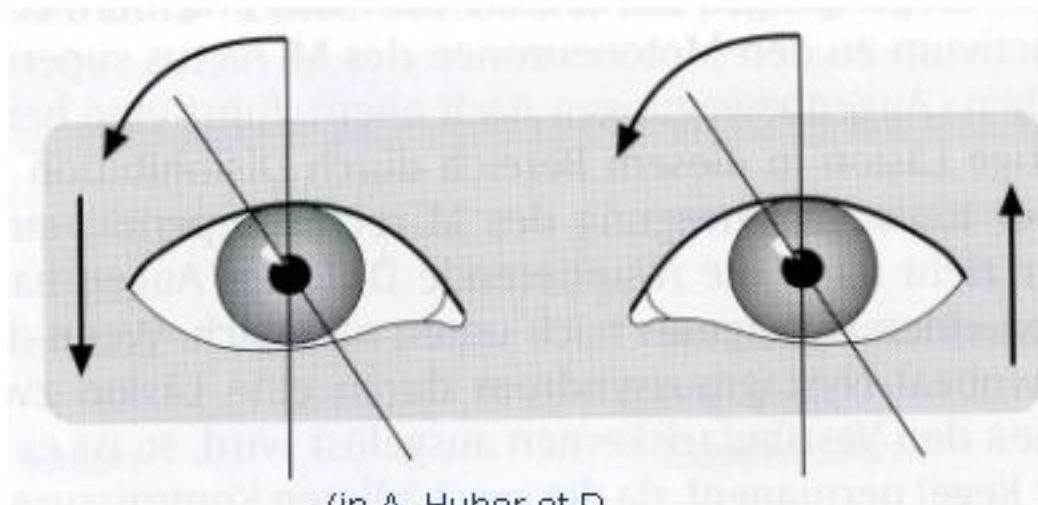
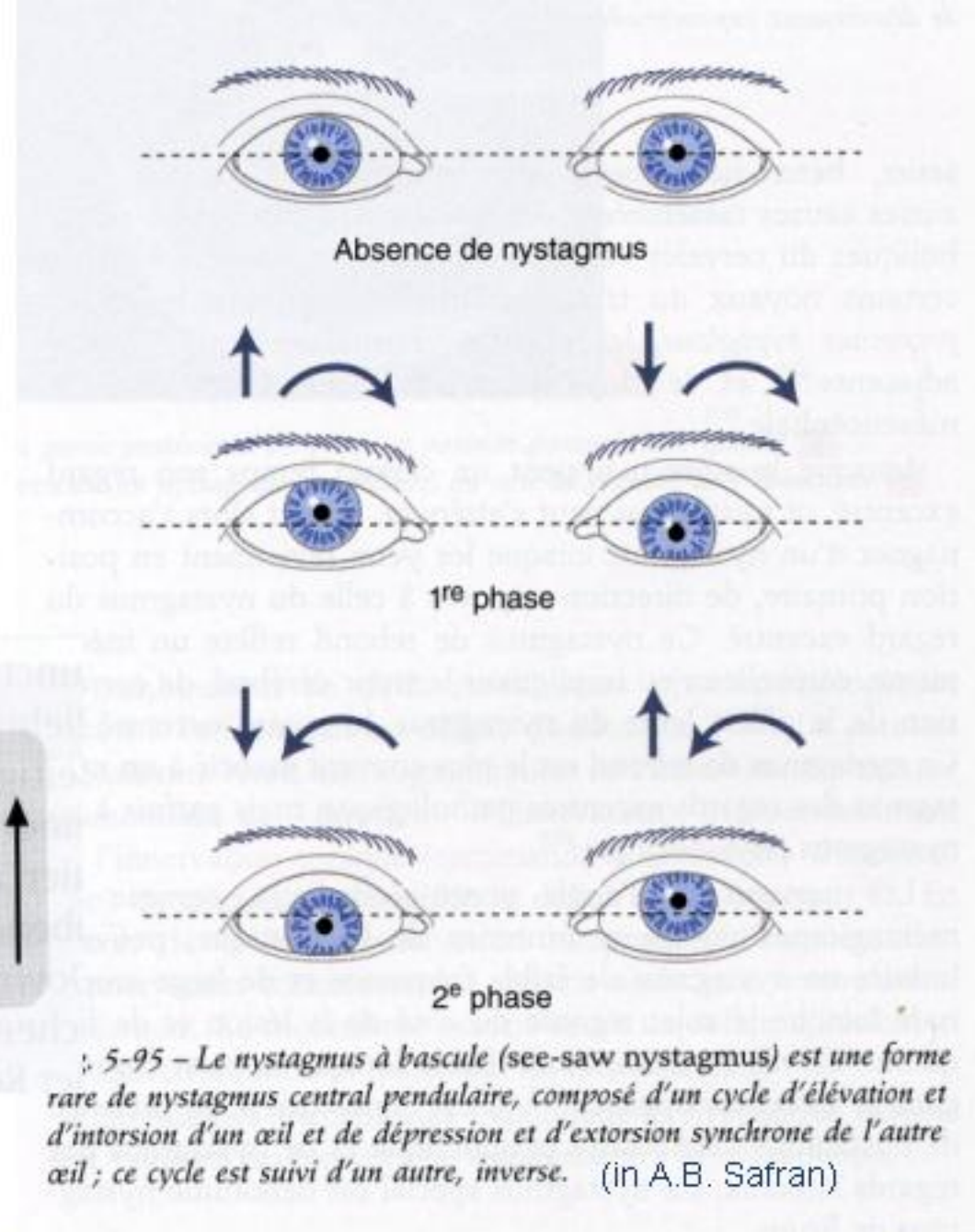
Le torticolis du nystagmus

- Torticolis simple horizontal, vertical ou torsionnel, unidirectionnel ; augmente lors d'un effort visuel
- Torticolis bidirectionnel concordant, selon la direction du regard, avec zone d'inversion ou ambiversive (Dieterlé), ou discordant
- Zone privilégiée :
 - centrale
 - excentrée
 - 2 zones excentrée (\neq du blocage mécanique dans le regard extrême)
 - en vision rapprochée
 - excentrée + en vision rapprochée

Formes particulières

- Nystagmus alternant (dynamique) = intermittent
- Les nystagmus verticaux :
penser à une lésion du SNC → IRM
 - Spasmus nutans, autorésolutif
 - Bobing
 - Nystagmus à bascule (See-saw nystagmus)
- Nystagmus retractorius (acquis)

Nystagmus à bascule (see-saw nystagmus)



(in A. Huber et D. Kömpf)

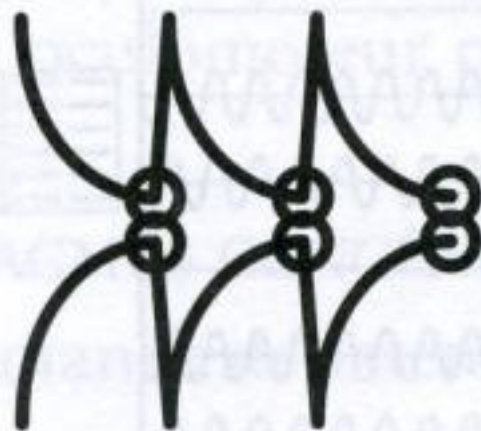
; 5-95 – Le nystagmus à bascule (see-saw nystagmus) est une forme rare de nystagmus central pendulaire, composé d'un cycle d'élévation et d'intorsion d'un œil et de dépression et d'extorsion synchrones de l'autre œil ; ce cycle est suivi d'un autre, inverse. (in A.B. Safran)

Nystagmus latent

- n'apparaît qu'en vision monoculaire (sous écran)
- A.V. binoculaire normale, monoculaire réduite
- phorique ou avec tropie associée

Les nystagmus latents/manifestes

- nystagmus à ressort (4 sous-types selon la forme du nystagmus)
- associés à une éso- ou exotropie dans la quasi-totalité des cas
- bat tou



Nystagmus manifeste-latent :

- Nystagmus à vitesse décroissante
- L'œil quitte brutalement la fovéola

Le nystagmus latent/manifeste

Entre dans le cadre
des strabismes précoces

L'hypothèse de Cüppers :
ésotropie de bloquant le
nystagmus

= situation rare

(cas particulier :

X (T) + nystagmus bloqué en
O)

Le plus souvent apparaît lors

EIU-XV-XX-(1) 14/03/2008

que

Nystagmus

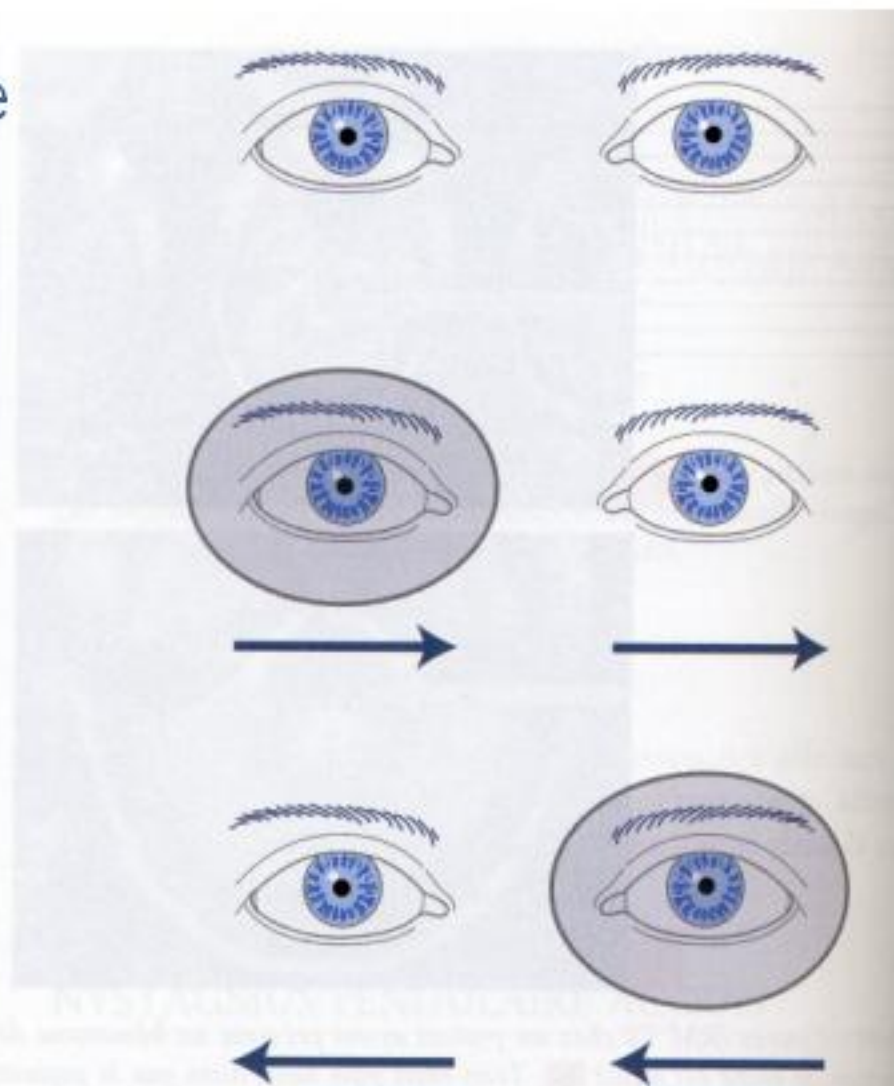
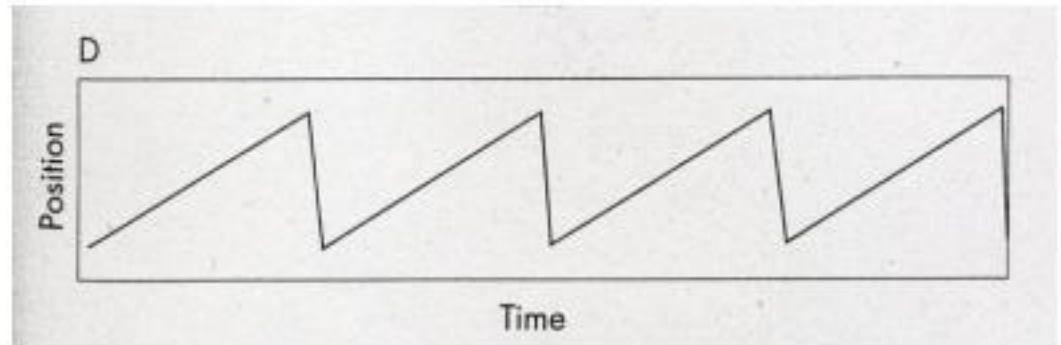


Fig. 5-100 – Le nystagmus latent est défini par un nystagmus horizontal à ressort qui apparaît quand un œil est occlus. L'œil non occlus présente une phase lente dirigée vers le nez et une phase rapide battant vers temple.

Le nystagmus acquis neurologique

- à vitesse constante
- régulier et invariable



- Vestibulaires périphériques ou centraux
- Nystagmus du regard excentré, d'origine médicamenteuse
- Nystagmus de la cécité totale
- Nystagmus pendulaire acquis

Le bilan ophtalmologique d'un nystagmus

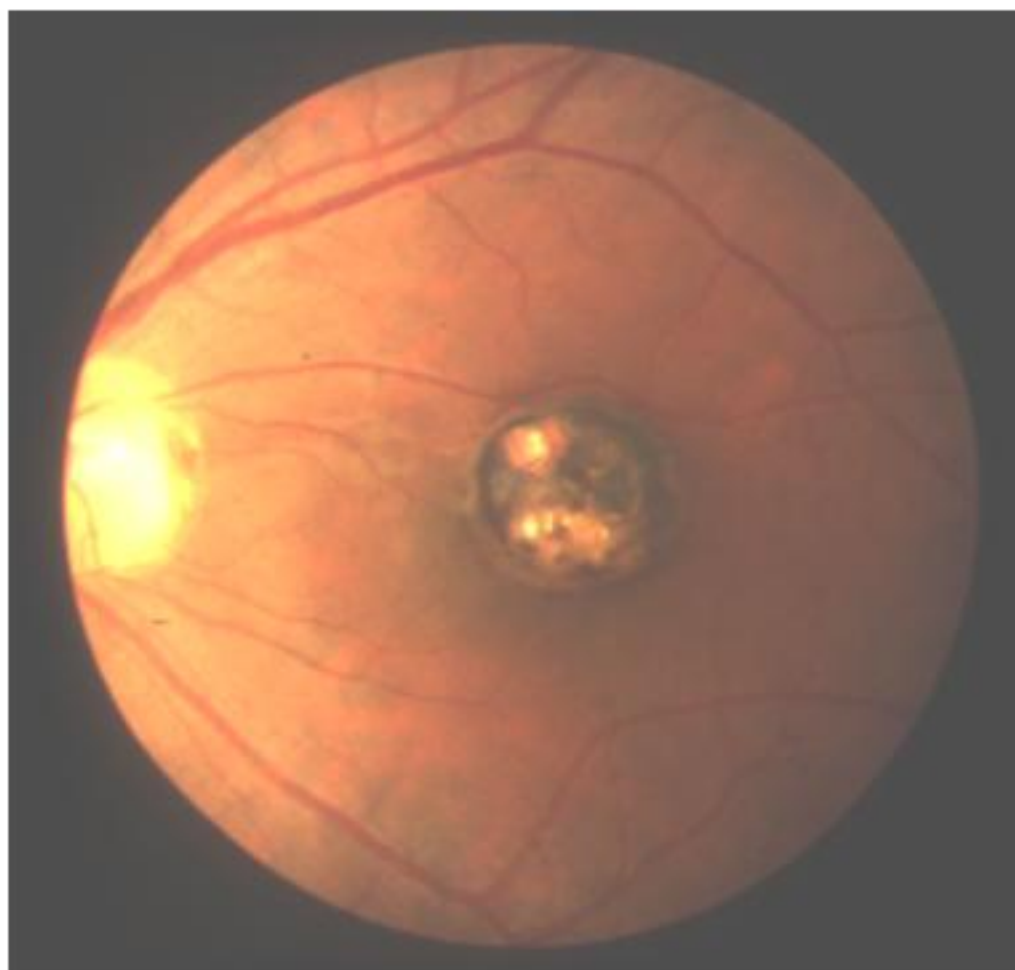
- Le comportement spontané
- Le bilan fonctionnel
- Le bilan moteur
- Le bilan étiologique

L'état rétinien ou des voies optiques

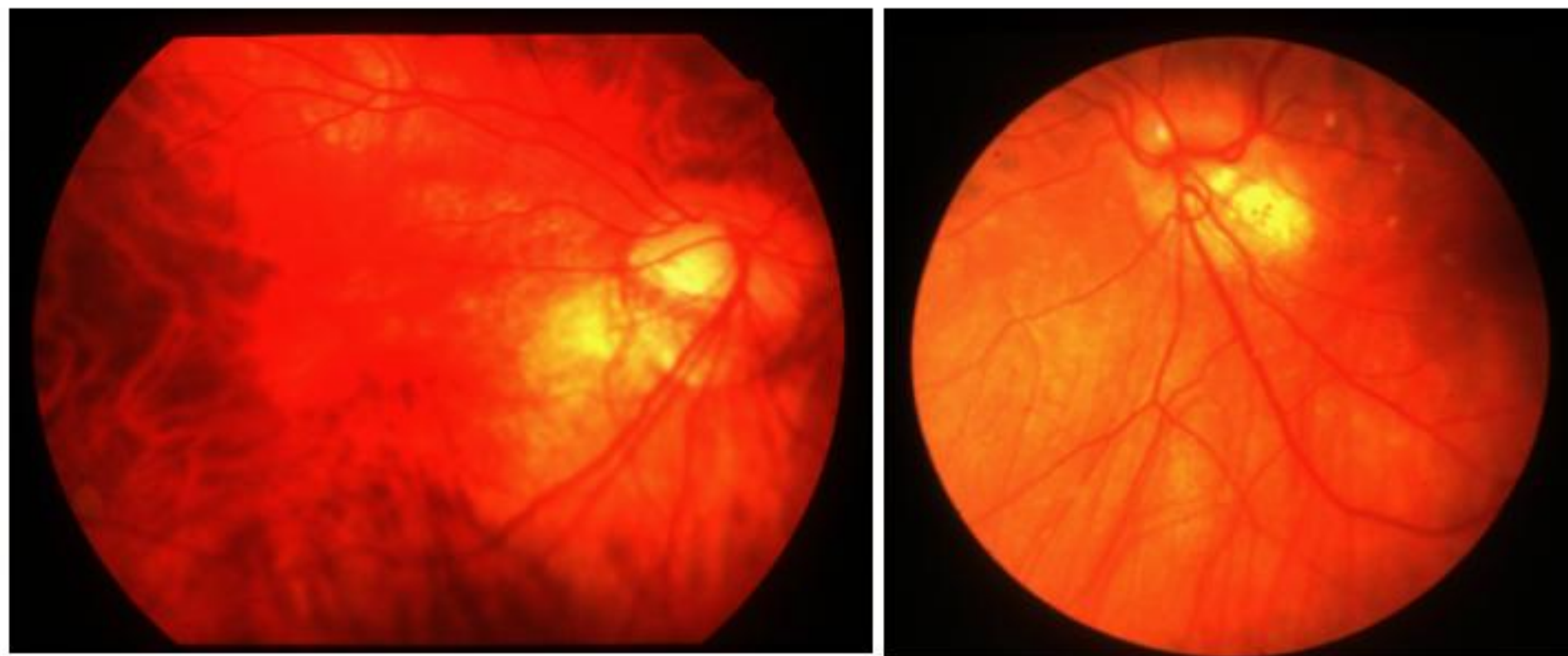
selon Cogan on distingue :

- les nystagmus « sensoriels » (> 60%) : toute cause responsable d'une gêne à l'émergence de la prépondérance fovéolaire (avant 6 mois)
 - de cause évidente, cataracte congénitale, glaucome, anomalie maculaire ou papillaire, supranucléaire malformative
 - albinisme (30% des NC)
 - monochromatisme à cônes « bleus » / achromatopsie
- les nystagmus « moteurs », idiopathiques (?)

Colobome maculaire



Hypoplasie papillaire



Albinisme rétinien

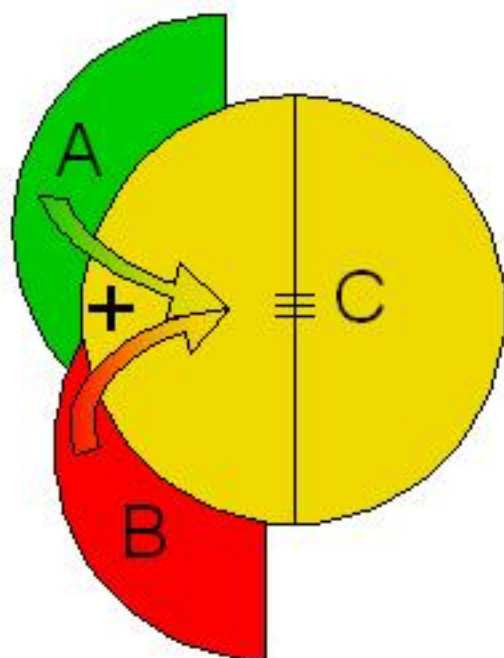


Les achromatopsies

- L'examen de la vision des couleurs pour reconnaître une achromatopsie
 - totale
 - monochromatisme bleu (double daltonisme)
- les moyens:
 - un test d'assortiment standart (D-15, 28 hue) → classement scotopique
 - le New Color Test: classement des pions selon leur luminosité apparente de type scotopique, comparé à une échelle de gris
 - les équations colorées

La méthode des deux équations

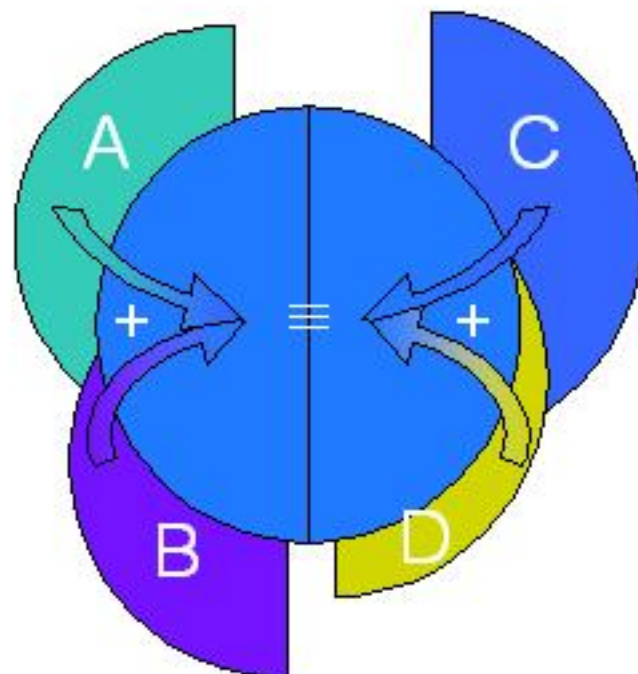
l'équation de Rayleigh



$$670 + 546 \equiv 589 \text{ nm}$$

A rouge + B vert \equiv C jaune

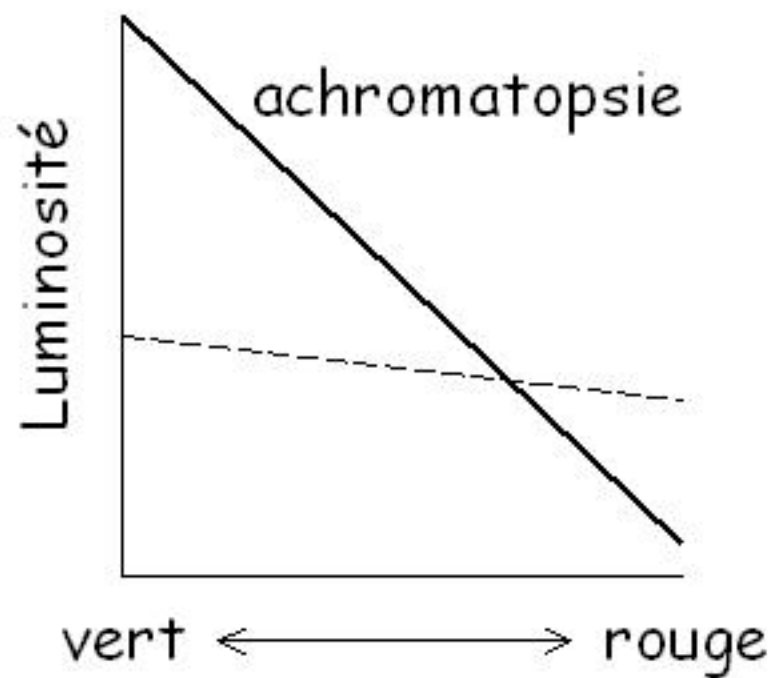
l'équation de Moreland



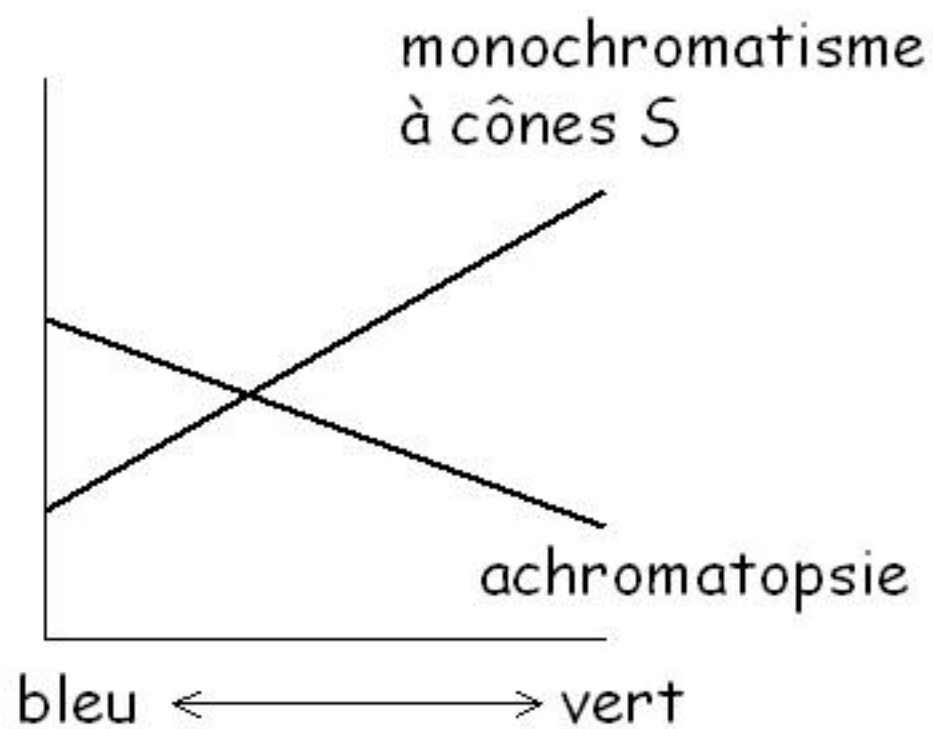
$$436 + 490 \equiv 480 + 580 \text{ nm}$$

A bleu + B vert \equiv C cyan + D jaune

Pour mettre en évidence un déplacement de la courbure de luminosité apparente vers les courtes longueurs d'onde



Equation de Rayleigh



Equation de Moreland

Pour en savoir plus

- A. Larmande, D. Goddé-Jolly
Les Nystagmus, SFO, Masson, 1973
- A. Huber et D. Kömpf
Klinische Neuroophthalmologie, Thieme, 1998
- C. Tilikete
Nystagmus et autres instabilités oculomotrices
in: A.B. Safran, Neuro-ophtalmologie, Masson, SFO, 2004
pp. 237-252
- R.V. Abadi, A. Bjerre – Motor and sensory characteristics of
infantile nystagmus. Br. J. Ophthalmol. 2002; 86: 1152-
1160.
- C. Speeg-Schatz – Nystagmus.
In: M.A. Espinasse-Berrod – Strabologie, Elsevier, 2004,

et...

