



## Mécanismes des Nystagmus

Alain Pêchereau



## Types de nystagmus

- Types de nystagmus
  - Nystagmus spontanés
    - Nystagmus pendulaire
    - Nystagmus patent
    - Nystagmus manifeste-latent
    - Nystagmus optocinétique
  - Nystagmus provoqués ou instrumentaux
    - Nystagmus optocinétique
    - Nystagmus vestibulaire
- Le problème des associations
  - Nystagmus pendulaire et nystagmus manifeste-latent
  - Nystagmus patent et nystagmus manifeste-latent (tropie nystagmique)



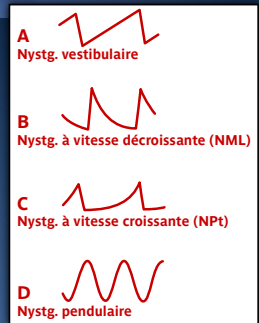
## Introduction

- Sujet très vaste
- Sujet très rapidement complexe
- Multiples étiologies et multiples formes cliniques → revue fastidieuse
- « Petite histoire sur les mécanismes des nystagmus »
- Nous ne parlerons pas
  - Nystagmus neurologiques
  - Nystagmus vestibulaires
  - Acquis
    - Atteinte de la voie motrice
    - Investigations complexes
    - Traitement chirurgical ophtalmologique
  - Etc.



## Définition du nystagmus

- Tremblement associé des globes oculaires modifiant l'équilibre stato-cinétique du regard
- Caractérisé par une succession rythmée, plus ou moins régulière, de mouvements conjugués changeant alternativement de sens



## Épidémiologie



## Épidémiologie des nystagmus congénitaux

- Rareté des sources
  - Prévalence : 1/6550 [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. 6è Ed. Mosby. 2002
  - Patients ayant un nystagmus et une bonne acuité visuelle (nystagmus congénital idiopathique) : 1/350 à 1/20000 [Norm MS : Congenital idiopathic nystagmus : Incidence and occupational prognosis. Acta Ophthalmol 1964 : 42 ; 889-896.] cité par Repka MX. Nystagmus. Clinical Strabismus management. Rosenbaum AL & Santiago AP. W.B. Saunders Company. 1999.



## Épidémiologie des nystagmus congénitaux

- Étiologies
  - Repka MX. Nystagmus. Clinical Strabismus management. Rosenbaum AL & Santiago AP. W.B. Saunders Company. 1999.
  - 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 % ?



## Épidémiologie

	Fréquence estimée	Nombre (France métropolitaine naissance : 760 000)
Nystagmus congénitaux	1/6550	116
Nystagmus congénital idiopathique	1/20 000	38
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	7600
	1/1000	760



## Les tâches du système moteur



## Les tâches du système moteur

Les classes fonctionnelles de mouvements oculaires chez l'homme	
Classes de Mouvements	Fonction Principale
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



## Le sujet normal



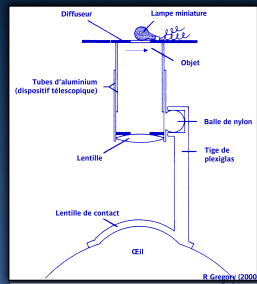
## Le nystagmus de fixation





## Fixation visuelle

- Maintenir l'image d'un objet immobile sur la fovéola
- Stabilisation de l'image sur la rétine → baisse progressive de la vision jusqu'à disparition (temps de disparition d'une post-image ≈ 1 minute)

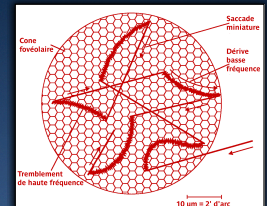


R Gregory (2000)



## Fixation visuelle

- Instabilité permanente des yeux
  - Mouvements infracliniques
    - Micronystagmus
    - Dérive de basse fréquence
    - Saccades miniatures



RM Pritchard (1961)

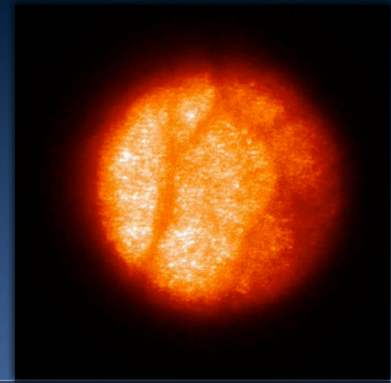


## Fixation visuelle

- L'amplitude de ce mouvement « est la plus petite quantité de mouvement pour l'œil et pour l'image rétinienne qui peut être produite sans que la vision soit compromise. » CW Oyster (1999)
- « La gamme de mouvements entre pas assez et trop est relativement faible et les mouvements oculaires semblent avoir pour objectif de réduire au minimum le mouvement de l'image rétinienne, en restant dans la plage où la vision est la meilleure. » CW Oyster (1999)
- L'amplitude de ce mouvement → capacité de discrimination de l'œil (hautes fréquences) → acuité visuelle



## Fixation

Optique adaptative  
JF Le Gargasson

## Fixation visuelle

- Fixation visuelle apparemment stable
- Le mouvement et en particuliers le nystagmus, est indispensable à la vision
- Micromouvements (nystagmus) → indispensables pour la vision
- Lien étroit avec l'acuité visuelle
- Dérèglement clinique → Nystagmus

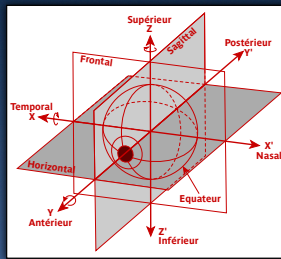


## Nystagmus et intégrateur neuronal

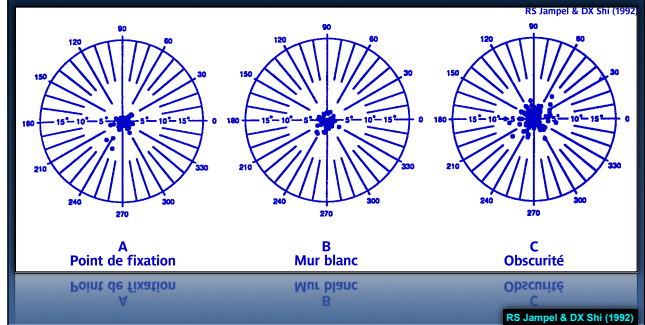


## La position primaire

- « 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 »
- Position du « garde à vous » de P Broca

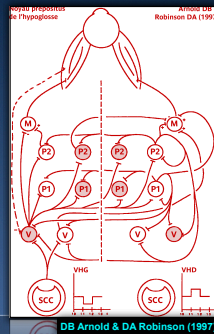


## La position primaire



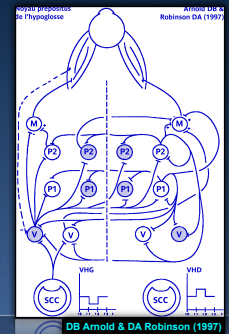
## Fixation et intégrateur neuronal

- Mouvements oculaires conjugués normaux
  - Motoneurones oculaires → signal neuronal de position et de vitesse
  - Signal nécessaire pour maintenir les yeux stables dans une position excentrique dans l'orbite



## Fixation et intégrateur neuronal

- Mouvements oculaires conjugués normaux
  - Intégrateur neuronal
    - Mouvements horizontaux
    - Mouvements verticaux
  - Signal oculomoteur codé de la vitesse par un processus d'intégration mathématique réalisée par un réseau de neurones interconnectés.



## Fixation et intégrateur neuronal

- Intégration neuronale inadéquate
- Décalage dans le signal de position
- Importante dérive de la position excentrique vers la position neutre
- Cliniquement → nystagmus dépendant de la fixation (position)
- Loi d'Alexander sur le nystagmus
  - « La vitesse de la phase lente augmente quand l'œil se déplace dans le sens opposé à la dérive (phase lente). [RJ Leigh & D Zee (2006)] »
  - Dans un nystagmus à ressort, le nystagmus spontané diminue quand le regard s'oriente vers la phase lente.



## Fixation et intégrateur neuronal

- Nystagmus dans le regard latéral
- Nystagmus des aveugles
  - Système nerveux est privé de vision
  - Intégrateur neuronal perd son calibrage
  - Incapacité de maintenir le regard fixe stable



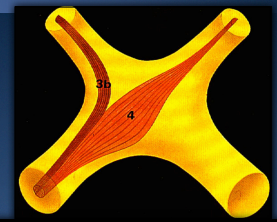


# La symétrisation du système visuel (binocularité)



# L'asymétrie entre l'information nasale et temporale

- Densité des cônes nasaux > (40 %) cônes temporaux (Curcio, 1990)
- Décussation chiasmatique inégale
  - Représentation de la rétine nasale > représentation de la rétine temporale
  - Évolution inachevée (?)



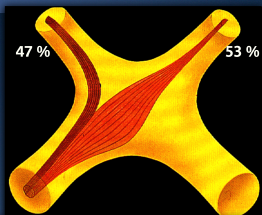
Chaque hémisphère cérébral code seulement la poursuite conjuguée, directe & ipsilatérale (HD vers la droite ; HG vers la gauche)

L. Tychsen (1992)



# L'asymétrie entre l'information nasale et temporale

- Colonnes corticales de dominance oculaire
  - Nasale > temporale
  - Connexions neuronales plus précoces
  - Connexions neuronales plus nombreuses
  - Connexions neuronales plus robustes
  - Moindre vulnérabilité

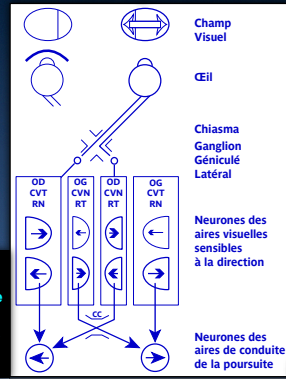


Chaque hémisphère cérébral code seulement la poursuite conjuguée, directe & ipsilatérale (HD vers la droite ; HG vers la gauche)

L. Tychsen (1992)



# La symétrie



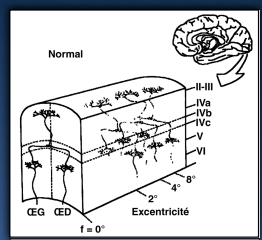
Chaque hémisphère cérébral code seulement la poursuite conjuguée, directe & ipsilatérale (HD vers la droite ; HG vers la gauche)

L. Tychsen (1999)



# La binocularité

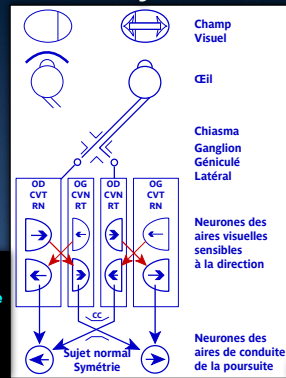
- Indispensable
  - Fusion sensorielle
  - Correspondance rétinienne
  - Vision stéréoscopique
  - Équilibre moteur binoculaire



L. Tychsen (1992)



# La symétrie



Chaque hémisphère cérébral code seulement la poursuite conjuguée, directe & ipsilatérale (HD vers la droite ; HG vers la gauche)

L. Tychsen (1999)



## Le sujet pathologique



## Le nystagmus de fixation



## Le temps de fovéation

- Le niveau d'acuité visuelle de ces patients peut être directement corrélé avec le temps moyen de fovéation
- La fovéation est la partie de la phase lente pendant laquelle la vitesse du glissement sur la rétine est suffisamment lente (moins de 5 °/s) pour permettre la visualisation plus précise d'une cible
- Maybodi M. Infantile-onset nystagmus. Curr Opin in Ophthalmol 2 003 ; 14 : 276–285.



## Conséquences des propriétés du système

- « Nous proposons que, dans la plupart des cas, les nystagmus précoces se développent comme une réponse liée au développement à la sensibilité réduite aux contrastes de hautes fréquences spatiales dans la partie précoce de « la période critique », provoquée par des malformations structurelles (par exemple hypoplasie fovéale) ou une très faible qualité optique (par exemple la cataracte). Comme cela a été montré par la psychophysique, la sensibilité aux contrastes de basses fréquences spatiales est augmentée en fonction du mouvement de l'image sur la rétine.

Harris C &amp; Berry D (2006)



## Conséquences des propriétés du système

- « ...Le meilleur compromis entre le déplacement de l'image et le maintien de l'image au voisinage de la fovéa (ou ce qu'il en reste) est de faire bouger les yeux avec un nystagmus à ressort à vitesse croissante. La génération d'un nystagmus à ressort repose de façon importante sur le système saccadique, qui est immature dans la petite enfance. Des formes d'onde pendulaires peuvent donc fournir une alternative au nystagmus à ressort et peuvent expliquer pourquoi on les voit plus souvent chez les très jeunes enfants. (Harris C, Berry D. A developmental model of infantile nystagmus. Semin Ophthalmol. 2 006 Apr-Jun ; 21 (2) : 63-9.) »

Harris C &amp; Berry D (2006)



## Vérifications cliniques nombreuses

- Prise en charge des cataractes unilatérales
- Prise en charge des cataractes bilatérales
- « Spasmus nutans »
- Nystagmus manifeste-latent de l'œil amblyope et de l'œil sain
- Etc.
- Devant un nystagmus, l'amélioration de l'acuité visuelle est le premier et le principal projet thérapeutique





## « Spasmus nutans »



## Nystagmus et intégrateur neuronal



## Le syndrome de Kestenbaum-Anderson

- Nystagmus dans le regard latéral
- Le point nul est le point zéro de l'intégrateur neuronal
- Le nystagmus apparaît dès que l'on quitte le point nul
- Loi d'Alexander sur le nystagmus
  - « La vitesse de la phase lente augmente quand l'œil se déplace dans le sens opposé à la dérive (phase lente). [RJ Leigh & D Zee (2006)] »
  - Dans un nystagmus à ressort, le nystagmus spontané diminue quand le regard s'oriente vers la phase lente.
- Pathologie de l'intégrateur neuronal sans pathologie de la position primaire



## Point nul en position primaire



## Le nystagmus alternant périodique

- Nystagmus dans le regard latéral
- Deux positions de calme
  - Version droite
  - Version gauche
- Observation prolongée > dix minutes
- Incertitude sur la position choisie ultérieurement
- Abstention thérapeutique



## L'asymétrisation du système visuel (strabisme précoce)

www.strabisme.net

## Strabisme précoce et binocularité

L. Tychsen (1992)

alain\_pecereau@strabisme.net

samedi 29 mai 2010

www.strabisme.net

## L'asymétrie

Chaque hémisphère cérébral code seulement la poursuite conjuguée, directe & ipsilatérale (HD vers la droite ; HG vers la gauche)

L. Tychsen (1999)

alain\_pecereau@strabisme.net

samedi 29 mai 2010

www.strabisme.net

## L'asymétrie

L. Tychsen (1999)

alain\_pecereau@strabisme.net

samedi 29 mai 2010

www.strabisme.net

## Nystagmus manifeste-latent

NOC : rotation vers la droite

NOC : rotation vers la gauche

L. Tychsen (1999)

alain\_pecereau@strabisme.net

samedi 29 mai 2010

www.strabisme.net

## Nystagmus manifeste-latent

alain\_pecereau@strabisme.net

samedi 29 mai 2010

www.strabisme.net

## L'immatunité

alain\_pecereau@strabisme.net

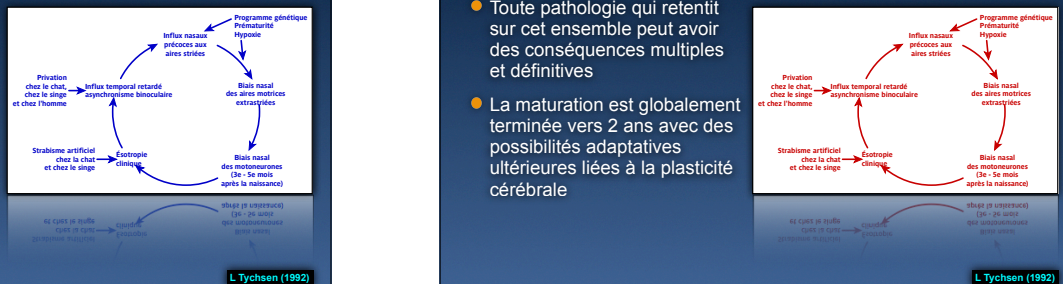
samedi 29 mai 2010





## L'immaturation

- L'ensemble de ces structures se mettent en place à peu près en même temps pendant les premiers mois de vie
- La maturation d'une structure retentit sur l'autre et vice et versa

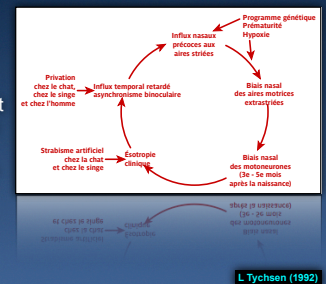


L. Tychsen (1992)



## L'immaturation

- Toute pathologie qui retentit sur cet ensemble peut avoir des conséquences multiples et définitives
- La maturation est globalement terminée vers 2 ans avec des possibilités adaptatives ultérieures liées à la plasticité cérébrale



L. Tychsen (1992)



## Autre mécanisme



## Troubles de la proprioception

- LF Dell'Osso, RW Williams, JB Jacobs, DM Erchul. The congenital and see-saw nystagmus in the prototypical achiasma of canines : comparison to the human achiasmatic prototype. Vision Research 38 (1998) 1629 – 1641.
- Wong AM, Tychsen L. Effects of Extraocular Muscle Tenotomy on Congenital Nystagmus in Macaque Monkeys. J AAPOS. 2002 Apr;6(2):100-7.  
« Conclusion : Nystagmus velocity and intensity increased after extraocular muscle tenotomy in 2 monkeys. Further studies are required to establish the clinical value of this procedure as a treatment for various subtypes of congenital nystagmus in humans. »



## Un point de terminologie



## La notion de « blocage »

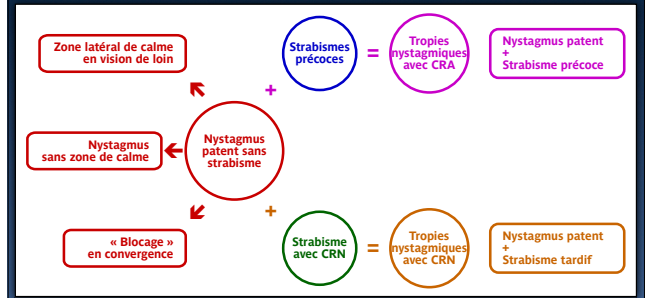
- D'un point de vue physiopathologique
  - Il n'existe pas de zone de blocage
  - Il existe une zone de calme
- Une exception sous réserve d'inventaire : le « blocage » en convergence



## Tentative de classification



## Classification des nystagmus et des strabismes



## Conclusion

- La pathologie nystagmique est une conséquence directe de l'organisation sensori-motrice du système visuel
- Une réponse de l'organisation motrice
  - Atteinte de la voie ascendante (atteinte sensorielle)
  - Atteinte de la voie descendante (atteinte de l'intégrateur neuronale)
  - Atteinte mixte (strabisme précoce)
- **Prise en charge : amélioration de l'acuité visuelle de chaque œil**