



2^e TRIMESTRE
1 9 9 2

JOURNAL DU
CLUB TROPIQUE

N° 5



VISION
ET
STRABISME



VISION et STRABISME

Directeur de la Publication
Mr. F. VITAL-DURAND

Rédacteur en Chef
Dr. J. JULOU

Directeur du Laboratoire
Mr. J. SABBAN

Rédacteur Technique
Mr. R. SOULIER

Comité de lecture
Dr. J.M. BADOCHÉ
Dr. G. HOROVITZ
Dr. J. MAWAS
Mme. ZAMFIRESCU

Correspondance

AFS/TROPIQUE
Dr. J. JULOU
9 passage de Flandre
75019 PARIS
Tél : (1) 40.36.48.48
Fax : (1) 40.36.43.00

Maquette
Caroline CHANET

Imprimerie
ISI
3 bis Passage E. Delaunay
75011 PARIS

Tirage : 6 000 exemplaires

Editions
Cette revue est éditée avec la
participation des lunettes
TROPIQUE

SOMMAIRE

Editorial : J. JULOU	Page 2
Le nystagmus de l'enfant	Page 3
Interview du Dr. A. SPIELMANN par le Dr. J. JULOU	
Nystagmus	Page 10
Entretien entre le Dr. GODDE-JOLLY et les Drs. J.M. BADOCHÉ et G. HOROVITZ	
Des noyaux de la saccade oculaire	Page 17
F. VITAL-DURAND - INSERN U 94	
Strabismes congénitaux	Page 20
Dr. LOBSTEIN-HENRY et le Dr. Cl. SPEEG- SCHATZ	
Courrier des lecteurs	Page 23
Abstracts	Page 24
Drs. D. GOTTE-BOULLEY et MA. ESPINASSE- BERROD	

Pour se procurer les 4 premiers numéros de
VISION ET STRABISME
S'adresser à votre opticien.

EDITORIAL

Pendant longtemps, l'examen du sujet strabique était pratiqué à l'âge dit "orthoptique", c'est-à-dire celui de l'orthoptie instrumentale. Cette attitude a heureusement évoluée : le bilan et le traitement des troubles visuels se pratiquent dès leur constatation, c'est le cas en particulier du strabisme néo-natal et du nystagmus.

Le Dr. Y. LOBSTEIN-HENRY qui a une grande expérience du strabisme néo-natal (dit aussi congénital) a bien voulu nous en dresser un tableau clinique et thérapeutique.

Le nystagmus de l'enfant pose plusieurs problèmes au clinicien :

- son aspect est polymorphe,
- il peut être manifeste ou latent,
- il peut être pathologique, et dans ce cas il faut en trouver l'étiologie : ophtalmologique, otologique, neurologique, et ne pas méconnaître une lésion du tronc cérébral.

Strabisme et nystagmus sont fréquemment associés : de 50% à 85% des cas selon les auteurs. Nous sommes donc confrontés à ce dilemme : pouvons-nous nous contenter d'un bilan ophtalmologique simple, ou devons-nous demander un bilan plus complet avec scanner, IRM et examens électrophysiologiques ?

Les Drs. J.M. BADOCHÉ et G. HOROVITZ ont demandé au Dr. GODDE-JOLLY, dont le rapport de 1973 fait toujours autorité, de nous donner son point de vue. J'ai demandé au Dr. A. SPIELMANN de nous faire part de son expérience. Elle a consacré une grande partie de ses travaux à l'étude des strabismes avec nystagmus et à leur chirurgie. F. VITAL-DURAND nous rappelle la complexité des données fondamentales du générateur nerveux des saccades oculaires horizontales.

L'équipe de Vision et Strabisme remercie vivement les auteurs de leur collaboration et se tient prête à répondre aux questions des lecteurs.

J. JULOU

LES NYSTAGMUS DE L'ENFANT

Nystagmus Congénital et Nystagmus Manifeste/Latent
Interview du Dr. A. SPIELMANN par le Dr. J. JULOU

J. JULOU : Qu'est-ce qu'un nystagmus ?

A. SPIELMANN : Le nystagmus est ce que l'on appelle communément un tremblement des globes oculaires. De façon plus scientifique on parle avec KESTENBAUM (1953) de "mouvements conjugués rythmiques et involontaires des globes oculaires". Le nystagmus dit congénital est un défaut de fixation : l'œil du sujet atteint de nystagmus ne peut se fixer. Il ne s'arrête pas sur l'objet d'attention : l'axe visuel dérive puis revient sur l'objet par un mouvement de rappel, puis dérive, puis revient sur l'objet... Très schématiquement, c'est cela le nystagmus, une succession de phases de dérive puis de phases de rappel, bien visibles sur des enregistrements électro-nystagmographiques.

Le nystagmus est donc comme l'ont défini P. et A. LARMANDE, un trouble de la statique oculaire. Le nystagmus de l'enfant qu'on appelle à tort "congénital", est un trouble du développement de la fixation, développement qui se fait dans les premières semaines de la vie.

J.J. : Quelle est sa fréquence ?

A.S. : Il est extrêmement difficile de la chiffrer. Si l'on se réfère aux cas de nystagmus parfaitement manifestes, la fréquence n'est pas très importante. ANDERSON, dans les années 50, a dénombré 106 cas de nystagmus sur 34 000 dossiers de consultants ophtalmologiques. En raison de l'importance de mon recrutement, je suis tentée de dire que cette fréquence est sous-estimée, puisque j'examine 3 à 4 patients nystagmiques par jour de travail. En fait si certains nystagmus sont manifestes, de

forte intensité et facilement diagnostiquables, d'autres passent inaperçus : dans certains cas par exemple, le patient adopte en permanence la position de la tête où le nystagmus est supprimé. Le nystagmus est alors inapparent *si on ne le cherche pas*. Dans d'autres cas la nystagmus ne se manifeste que lors de l'occlusion d'un œil ou d'un effort intense de fixation, ou dans les regards latéraux. Le nystagmus est alors souvent découvert fortuitement.

Je ne peux donc m'empêcher de penser que les cas de nystagmus sont assez fréquents. Mais ma statistique personnelle est évidemment biaisée.

J.J. : Quel est l'âge de la première consultation ?

A.S. : L'enfant doit être amené à son médecin et à l'ophtalmologiste dès que les parents constatent le nystagmus. Le nystagmus peut faire partie d'un trouble neurologique, notamment péri-natal, déjà diagnostiqué et pour l'ophtalmologiste, il vient en second plan. S'il est isolé, c'est en fonction du cas et du type de nystagmus qu'un bilan doit être fait.

Si l'ophtalmologiste est familiarisé avec les problèmes de nystagmus, le bilan ne doit pas comporter d'emblée des examens de laboratoire multiples, générateurs d'anxiété, de perte de temps, de coût pour le patient et pour la société : un patient porteur d'un nystagmus congénital héréditaire avec albinisme ne doit pas subir des examens sans fin.

En fait, tout le problème est de faire le diagnostic entre les vrais nystagmus dits "congénitaux" qui sont des troubles du développement de la fixation, et les

nystagmus "acquis", neurologiques, dûs par exemple à une tumeur cérébrale, qui se développent dans les premiers mois de la vie. Ces cas sont rarissimes mais **doivent toujours être présents à l'esprit.**

J.J. : Quel bilan ? Pour quel type de nystagmus ?

A.S. : Le bilan est fonction de l'orientation donnée par le premier examen ophtalmologique. Il existe en effet deux types de nystagmus qui se développent dans les premières semaines de la vie : d'une part les nystagmus congénitaux qui sont pratiquement toujours manifestes, les seuls généralement connus et qui s'accompagnent souvent d'anomalies rétinienne ou des voies optiques ; d'autre part les nystagmus appelés manifestes/latents, qui peuvent être tantôt manifestes, tantôt latents. Dans le premier cas ils sont confondus avec les nystagmus congénitaux proprement dits. Ils s'accompagnent toujours des autres symptômes du strabisme précoce appelé parfois congénital.

- **Les Nystagmus Manifestes/Latents** sont causés par l'absence de développement de liens binoculaires au sens large, notamment au niveau de cette sorte de générateur situé dans le tronc cérébral qui assure la stabilité du regard de face. Cette absence de liens binoculaires cause en même temps les autres symptômes du strabisme précoce, nés comme eux de la "dissociation opto-statique" comme l'appelle M. QUERE.

Dans ces cas on peut trouver :

a - des facteurs héréditaires, point n'est besoin de bilan,

b - des anomalies oculo-motrices qui empêchent le développement de la binocularité. Le bilan est "strabologique",

c - des facteurs d'amblyopie organique à prédominance unilatérale qui empêchent également le développement des liens

binoculaires comme une cataracte congénitale, des taies de cornée, des lésions rétinienne. Le bilan est ophtalmologique,

d - des problèmes péri-natals. Le bilan est déjà fait.

- **Les Nystagmus Congénitaux**

a - sont souvent héréditaires : il ne faut bien entendu pas faire de bilans lourds mais rechercher les causes (voir b) favorisant souvent ophtalmologiques.

b - sont causés par des anomalies de ce qu'on appelle " la porte d'entrée sensorielle" :

. du système optique : par exemple une cataracte congénitale bilatérale ; par exemple plus simplement, une très forte myopie ou un astigmatisme important.

. de la rétine : il existe de nombreux types d'atteinte. Les bilans délicats comme l'examen des potentiels évoqués visuels, de l'électro-rétinogramme doivent être réservés à des cas bien précis que l'ophtalmologiste doit savoir déceler.

c - dans certains cas, on se trouve seulement en présence d'une atrophie optique qu'on comprend mal, même après bilan ophtalmologique. Dans ce cas, alors, on doit orienter les recherches et faire des examens plus complexes tels que tomodensimétrie voire résonance magnétique nucléaire. Mais ce sont vraiment des cas d'exception, *il faut à la fois savoir être raisonnable et toujours à l'affût.*

Bien entendu la baisse d'acuité du patient a deux origines :

- la privation nystagmique : la vision se développe mal sur un œil qui bouge,

- l'atteinte sensorielle originelle.

Ce que nous avons dit concerne les tout-petits. Chez un adulte, il faut savoir faire le diagnostic entre le nystagmus "congénital" (anamnèse, acuité basse, pas d'oscillopsie) et le nystagmus acquis. Mais

le diagnostic pose en général moins de difficultés que chez le tout-petit.

Le seul problème serait donc de manquer le diagnostic d'une tumeur grave chez un petit enfant. C'est pourquoi il ne faut pas hésiter en cas de doute à faire un bilan complet. Mais encore une fois, le bon sens, l'anamnèse, l'analyse clinique doivent permettre de limiter les bilans trop lourds.

J.J. : Comment orienter le bilan du nystagmus proprement dit ?

A. S. : L'examen du nystagmus est long et difficile. Il existe beaucoup de chaussetrapes. Il y a des cas mixtes et rien n'est facile dans la pathologie du nystagmus. Nous ne pouvons ici qu'en donner une idée très grossière.

Le bilan clinique est le premier à faire. Il doit donner tous les éléments du diagnostic puis être confirmé secondairement par un examen électro-nystagmographique, c'est-à-dire l'enregistrement du battement oculaire qui confirme et peaufine les données de l'examen clinique.

L'examen du nystagmus se fait dans le cabinet de l'ophtalmologiste en faisant fixer le patient, fixer des jouets si c'est un petit, fixer des tests amusants, des tests d'acuité à type de dessins jusqu'à ce que l'enfant connaisse les lettres, et bien entendu en faisant fixer des tableaux d'acuité chez les plus grands et les adultes. Cet examen doit se faire en fixation au loin et en fixation rapprochée. Il se fait en fixation monoculaire, de l'œil droit, de l'œil gauche, et en fixation binoculaire. Il n'y a aucun examen valable d'un nystagmus si celui-ci n'est pas étudié de cette façon, à la limite des possibilités de déchiffrement des tests.

J.J. : Quel diagnostic donne-t'il ?

A.S. : Il permet de déterminer le type de nystagmus qui est en cause et ses mécanismes de compensation.

En effet dans certaines conditions de fixation, le système s'équilibre et le nystagmus diminue ou disparaît. Par exemple, un nystagmus peut disparaître dans le regard à gauche : le mouvement des yeux vers la gauche est un mécanisme de compensation.

En fixation les deux yeux ouverts : on note si le patient adopte une position anormale de la tête appelée "torticolis" celui-ci peut être horizontal, unidirectionnel, mais parfois alternant, vertical, oblique, torsionnel ; le nystagmus peut diminuer en convergence et l'on parle de blocage en convergence. Le nystagmus peut s'accompagner d'un strabisme stable, banal, associé à un nystagmus congénital ou d'un strabisme variable de type "congénital" dont le nystagmus manifeste/latent est un des symptômes.

En fixation monoculaire : si le nystagmus augmente à l'occlusion d'un œil, c'est généralement, mais pas toujours, un nystagmus latent. Si au changement d'œil fixateur, le torticolis s'inverse, c'est un torticolis discordant propre des nystagmus latents ; s'il reste le même, on parle de torticolis concordant qui est typique des nystagmus congénitaux.

En un mot, le bilan doit nous permettre de faire le diagnostic de compensation propre à chaque type de nystagmus, de leur présence, de leur absence et des possibilités que nous aurons de les exploiter.

Il doit s'accompagner bien sûr du diagnostic de troubles oculo-moteurs associés.

J.J. : Quel est l'intérêt de ces différents examens ?

A.S. : L'intérêt est qu'ils débouchent sur un traitement chirurgical. J'ai essayé d'en illustrer quelques aspects à la fin de cet interview. On peut d'une part tirer parti des mécanismes de compensation existants : par exemple, dans le cas de la Figure 1 où le nystagmus est calmé dans le regard à droite, ce qui entraîne un torticolis horizontal, il faut déplacer les deux yeux de façon conjuguée, symétrique, pour amener la zone de bonne vision dans le regard de face. Dans d'autres cas, il faut créer les mécanismes de compensation qui manquent, par exemple une orthoposition dans le regard de face dans le cas n°2.

J.J. : Le but du traitement est donc souvent de transférer de face la zone privilégiée excentrée de meilleure acuité et de moindre nystagmus. Tu supprimes ainsi d'énormes torticolis, ce qui est important. Cela entraîne-t-il une amélioration de l'acuité, de la vision ?

A.S. : Je pense qu'il faut distinguer "acuité visuelle" qui correspond à des tableaux d'acuité et "vision" qui a une signification beaucoup plus vaste.

La chirurgie améliore sans aucun doute le développement de l'acuité visuelle si elle est faite très tôt dans les deux premières années de la vie, période sensible de développement de l'acuité, dans deux cas :

- Lors de nystagmus Manifestes/Latents du strabisme précoce : une chirurgie réussie transforme le nystagmus manifeste en nystagmus latent. L'acuité se développe alors sur les bases de stimulations stables de la rétine.

- Lorsqu'il existe un défaut optique important et un regard excentré, il n'y a jamais d'image nette sur la rétine car la zone privilégiée excentrée ne correspond

pas au centre de la correction optique. Le recentrement de la zone privilégiée permet alors le développement des cellules visuelles à partir des images nettes dues à une correction optique centrée.

Dans tous les cas, se pose d'ailleurs le problème de mauvaise utilisation de la correction optique (cas n°4), d'une lenteur d'utilisation de l'acuité car il faut orienter la tête vers le torticolis, d'un rétrécissement du champ visuel dans les forts torticolis. Les cas les plus dramatiques sont ceux où il existe une amblyopie totale ou même relative (cas n°2) d'un œil et où le nystagmus disparaît en adduction du bon œil, avec un champ visuel monoculaire, terriblement rétréci par la racine du nez...et la monture des lunettes.

Bien entendu, chez l'adulte, nombre de patients n'osent utiliser leur torticolis pour des raisons sociales.

Donc, même si l'on n'augmente pas toujours l'acuité lorsqu'il y a une indication chirurgicale, on augmente toujours la vision... sans jamais bien sûr promettre l'obtention d'un permis de conduire s'il y a des atteintes sensorielles !

C'est pourquoi si un nystagmus peut être opéré à tout âge, il y a deux âges clés : les premières années de la vie où l'on peut espérer le développement de l'acuité, et l'âge où les yeux sont moins souples et où commence la presbyopie, où le torticolis ne peut plus être assumé de la même façon, où surviennent les céphalées et où le port de verres correcteurs progressifs ou bifocaux devient une nécessité.

Mais, toujours, la suppression d'un torticolis majeur est une obligation (penser au travail sur ordinateur !).

J.J. : Quelle pourrait-être ta conclusion ?

A.S. : Nous avons fait des progrès énormes dans la compréhension des différents types de Nystagmus Congénitaux et Manifestes/Latents, de leurs mécanismes de compensation et du parti qu'on peut en tirer dans le traitement. Certains cas, encore rares, peuvent être améliorés par un traitement médical. De nombreux patients nystagmiques peuvent bénéficier d'un traitement chirurgical qui peut avoir des conséquences favorables sur le nystagmus lui-même et parfois sur le développement de l'acuité si l'amélioration est précoce. L'élaboration d'un protocole opératoire n'est certes pas chose facile. Mais, forte d'une expérience chirurgicale de plus de 1 200 cas, je puis dire que, *lorsqu'il est possible*, le traitement

chirurgical du nystagmus associé à une correction optique de qualité donne à tout âge des résultats souvent spectaculaires qui peuvent transformer la vie du patient. Si ce traitement n'améliore pas toujours les "chiffres" d'acuité potentielle, celle qu'on trouve dans un torticolis par exemple, il rend cette acuité utilisable en permanence. Il permet le port d'une correction optique centrée. Il améliore le confort, l'esthétique et la vie sociale.

REFERENCES

Elles peuvent être trouvées au chapitre 14 dans SPIELMANN A. - Les strabismes. De l'analyse clinique à la synthèse chirurgicale. 2ème édition. Masson - Paris 1991. (D'où sont tirées certaines illustrations utilisées également dans le rapport des journées d'Euro-médecine 91 à Montpellier - avec permission).

EXEMPLES TYPES DE TRAITEMENT CHIRURGICAL

Les mécanismes de compensation sont la base du traitement chirurgical. Ce sont :

- pour les **Nystagmus Congénitaux**, des "torticolis" (innervations conjuguées de version) et la *convergence* ;
- pour les **Nystagmus Manifestes/Latents**, l'*adduction* et l'*orthotropie* avec fixation les deux yeux ouverts (symétrisation des stimuli rétinien).

Les exemples suivants sont des exemples types de la manière de conduire un traitement. Mais il faut savoir que chaque cas de nystagmus est un cas particulier.

Cas n°1 : Nystagmus congénital avec torticolis horizontal concordant.

Le nystagmus est calmé dans le regard latéral droit grâce à une innervation conjuguée de version vers la droite. Cette zone privilégiée du regard où la vision s'est développée à son maximum (9/10 contre 4/10 de face) est mise à profit par une rotation de la tête vers la gauche ou *torticolis horizontal*. Ce torticolis est identique en fixation de l'œil droit (a) ou de l'œil gauche (c) : il est *concordant*.

Chirurgie : il faut déplacer de façon conjuguée et symétrique les yeux vers la gauche (chirurgie de type ANDERSON/KESTENBAUM).

Le résultat est une suppression du nystagmus dans le regard usuel en Position Primaire et donc du torticolis (d), ce qui rend utilisable en permanence l'acuité visuelle maximale, et permet une correction optique centrée.



Cas n°2 : Nystagmus Manifeste/Latent avec strabisme convergent et torticolis discordant.

Le nystagmus est manifeste en fixation binoculaire où le torticolis est commandé par la fixation en adduction de l'œil droit dominant (b). Il augmente en fixation monoculaire, se calme en adduction (a et c), ce qui entraîne un *torticolis horizontal discordant* qui s'inverse au changement d'œil fixateur.

Chirurgie : il faut favoriser des stimulations rétiniennes équilibrées sur les deux yeux, notamment grâce à la récupération d'une orthotropie, ce qui élimine la part manifeste du nystagmus. Il faut reculer les Droits Internes et les freiner (ici Fadenopération), ce qui diminue l'adduction de fixation, le torticolis monoculaire et souvent le nystagmus latent.

Le résultat est spectaculaire si l'opération est précoce, durant la période sensible de développement de la vision. L'acuité en fixation binoculaire se développe sur les bases d'une fixation stable et augmente progressivement.



Cas n°3 : Torticolis horizontal bidirectionnel, Nystagmus Congénital et blocage en convergence.

Le nystagmus se calme tantôt dans le regard à droite, tantôt dans le regard à gauche. Une chirurgie de déplacement conjugué n'est évidemment pas possible : heureusement, le nystagmus se calme grâce à un mouvement de convergence.

Chirurgie : il faudra mettre les deux yeux en position de divergence pour que la convergence nécessaire à une vision binoculaire bloque le nystagmus dans le regard au loin. Un recul réglable de 9mm de chaque Droit Interne a été pratiqué ici.

Le résultat est que le nystagmus est calmé dans le regard de face. Les torticolis ont disparus.



Cas n°4 : Torticolis vertical avec déflexion de la tête et Nystagmus Congénital.

Il faut suivre le même raisonnement que pour le cas n°1. Les deux yeux doivent être déplacés verticalement (ANDERSON/KESTENBAUM vertical).

Chirurgie : un recul majeur des Droits Inférieurs a été pratiqué dans le cas. Noter les problèmes d'appareillage optique dans de tels torticolis où les lentilles sont mal tolérées.

Le résultat : tête droite, travail sur ordinateur possible : correction optique utilisable.

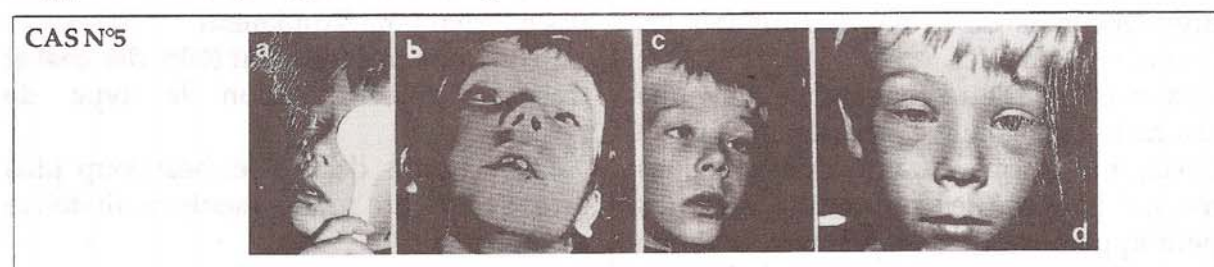


Cas n°5 : Torticolis vertical avec déflexion de la tête et Nystagmus Manifeste/Latent.

Il faut comparer la déflexion de la tête à celle de la figure 3. Elle correspond ici, non pas à une version compensatoire vers le bas, mais à la recherche d'une zone de grosse orthotropie dans le regard en bas (b) alors qu'existe une ésoptropie (c) et une adduction de fixation (a et c) en position primaire. Cela est dû à l'existence d'un déséquilibre oculomoteur surajouté en A. Le nystagmus latent réapparaît en fixation monoculaire dans le regard en bas. Sur le méridien horizontal, le nystagmus est manifeste, présent même en fixation binoculaire en raison de la déviation strabique. On retrouve alors tous les éléments du cas n°2.

Chirurgie : il faut avant tout ramener une orthotropie horizontale en position primaire et affaiblir les muscles Grands Obliques pour corriger le déséquilibre alphabétique en A.

Le résultat : Grâce à la création d'une orthotropie en Position Primaire, le torticolis est supprimé et le nystagmus devient parfaitement latent.



NYSTAGMUS

Entretien en le Dr. GODDE-JOLLY et
les Drs. J.M. BADOUCHE et G. HOROVITZ

Qu'est-ce qu'un nystagmus ?

Comme l'a défini A. LARMANDE c'est "un trouble de la statique oculaire caractérisé par des mouvements successifs plus ou moins réguliers, conjugués et de sens contraire, en règle générale involontaires et habituellement synchrones aux deux yeux".

Le nystagmus de l'enfant paraît souvent un sujet difficile et ceci est dû en grande partie au langage rébarbatif employé par ceux qui sont très familiarisés avec ce sujet. Si l'on simplifie cette question de sémantique pure, tout s'éclaire.

La première difficulté vient de l'appellation "congénital" souvent accolée au terme de nystagmus de l'enfant. A mon sens, elle devrait disparaître du vocabulaire et être remplacée par "précoce".

En effet, le mot congénital signifie 'né avec' ou encore "présent dès la naissance", rien d'autre. Or, :

- Il est rare que les nystagmus précoces existent dès la naissance. Ils apparaissent à une date variable au cours des 6 à 8 premiers mois de la vie, parfois dès les premières semaines.

- La cause peut être congénitale, telle une cataracte congénitale bilatérale où le nystagmus n'apparaîtra qu'après quelques mois. A l'opposé, le symptôme nystagmus peut apparaître dès les premiers mois de la vie alors que sa cause, congénitale, telle une achromatopsie, ne sera dépistée que plus tardivement.

- Certains auteurs ont accordé au terme nystagmus congénital un sens séméiologique, l'assimilant au nystagmus patent qui se manifeste de la même façon qu'un seul ou que les deux yeux soient ouverts, et l'opposant au nystagmus manifeste de type latent, qui varie selon qu'un œil ou l'autre est fixateur.

La distinction clinique entre ces deux formes, qui est tout à fait valable, n'a rien à voir sur le plan sémantique avec le qualificatif "congénital".

Qu'est-ce qui caractérise ces nystagmus précoces ?

Ces nystagmus précoces -quel que soit leur type, et sur lesquels nous aurons certainement à revenir- ont des caractères particuliers qui se perpétuent toute la vie et qui permettent de les différencier des nystagmus acquis du grand enfant et/ou de l'adulte.

A tout âge, le diagnostic différentiel repose sur les caractères suivants :

- Absence d'oscillopsie (perception oscillante de l'environnement),

- Vision médiocre de chaque œil (amblyopie nystagmique bilatérale liée au mouvement nystagmique et à l'impossibilité d'une fixation stable depuis le jeune âge). L'amblyopie qui est bilatérale peut, en cas de strabisme associé, être plus marquée sur un œil si le strabisme n'est pas alternant mais unilatéral.

- Torticolis très fréquent (60% des cas) et d'aspect différent selon le type de nystagmus.

- Nystagmus de la tête, beaucoup plus rare, c'est-à-dire mouvements oscillatoires de la tête.

Ces caractères particuliers aux nystagmus du jeune enfant sont liés au fait que les causes de ces nystagmus surviennent sur un système nerveux immature, qui ne répond pas comme plus tard le fera un système nerveux parfaitement organisé.

Quelle est sa fréquence ?

Probablement plus grande qu'on ne le

pense généralement, mais curieusement, certains pédiatres n'envoient pas toujours précocement ces petits patients à l'ophtalmologiste, ou négligent le nystagmus. Il faut pourtant souligner qu'on voit se produire à l'heure actuelle, chez les pédiatres, une sensibilisation à ce problème, comme il s'en était produit une à l'existence du strabisme il y a quinze ans. Parce que le nystagmus diminue souvent dans une position de torticolis, l'attention peut être polarisée sur le torticolis dont l'origine oculaire nystagmique est parfois méconnue.

Quel est l'âge de la première consultation ?

Ce devrait être le plus tôt possible, dès que le nystagmus est découvert. Malheureusement, beaucoup d'enfants nystagmiques n'ont pas vu d'ophtalmologiste avant l'âge pré-scolaire (3-4 ans), quand ce n'est pas à l'âge scolaire (6 ans). Redisons l'importance du rôle des pédiatres pour conseiller les parents, et l'intérêt des examens systématiques avant 4 ans.

Quelle doit-être notre attitude ?

Le problème est tout-à-fait différent suivant l'âge de l'enfant à la première consultation.

Chez un nourrisson, le problème primordial est :

- de dépister le nystagmus
- d'en chercher la cause à tout prix, car le nystagmus, quel que soit l'âge d'apparition, n'est qu'un symptôme : ce n'est pas une "maladie" en soi. Il ne faut donc pas passer à côté d'une cause -en particulier neurologique- qui, bien que cette éventualité soit rare, relèverait d'un traitement neurologique ou neuro-chirurgical urgent.
- cette éventualité écartée, on situe le

nystagmus dans son contexte et on s'efforce de le classer.

Chez l'enfant plus âgé (3 à 4 ans), si les signes remontent à la première enfance et que l'enfant se porte bien, certains diagnostics sont éliminés. C'est aussi l'âge où l'enregistrement devient possible.

A mon sens, l'orientation de l'examen et du bilan à faire est encore dominée par la recherche de l'étiologie et plus tard, lorsque cette question est réglée, par un **bilan plus approfondi** du symptôme nystagmus pour envisager un traitement, rarement possible de la cause, et surtout du symptôme. **Le type du nystagmus** - bien que ceci ne soit pas formel- oriente souvent vers la cause, de sorte que les deux problèmes peuvent être intriqués.

Pour la clarté de l'exposé, occupons-nous déjà de la cause, quelque soit l'âge de l'enfant à son premier examen.

Quelles sont les causes du nystagmus ?

Le nystagmus est un symptôme neurologique qui semble lié à un désordre de la substance réticulaire du tronc cérébral. Mais celle-ci n'est qu'un élément d'un système complexe qui, s'il régit les mouvements oculaires, reçoit des influx de nombreux systèmes : des aires oculomotrices du cortex cérébral frontal et pariétal et des noyaux vestibulaires. Mais ces influx sont modulés par de nombreuses boucles, en particulier au niveau des régions prétectales, du colliculus et du cervelet, et par des "feed-back" renseignant sur la valeur du mouvement lui-même et la position des globes.

Ces informations sont dues aux organes et aux voies de la proprioception et aussi, dans une large mesure, à la vision. On comprend donc que les causes peuvent être sensorielles, c'est-à-dire liées

à une mauvaise vision, que celle-ci soit secondaire

- à une atteinte du globe lui-même,
- à une atteinte des voies optiques : nerf optique, chiasma, bandelette, radiations optiques ou du cortex.

1 - Les causes oculaires

L'examen clinique dépiste les causes oculaires les plus fréquentes :

L'albinisme, mais les parents d'un enfant albinos sont en règle générale indemnes et l'albinisme peut être méconnu dans les tout premiers mois.

Les cataractes congénitales

Les anomalies cornéennes : dégénérescence ou dystrophies

L'examen de la rétine n'est pas toujours significatif : si un colobome, une malformation papillaire, une cicatrice de toxoplasmose sont évidents, un certain nombre de rétinopathies héréditaires ne font pas leur preuve à l'examen du F.O. et chez le nourrisson la vision précise demeure difficile à tester.

Il peut s'agir d'une maladie rétinienne de LEBER ou d'une dégénérescence des cônes ou des bâtonnets, ou d'une des nombreuses maladies neurologiques susceptibles de s'associer à ces dernières. Celles-ci ne seront affirmées que sur l'électro-rétinogramme. Cet examen ne sera pas séparé d'une recherche des potentiels évoqués visuels.

L'examen clinique seul permet d'assurer un diagnostic d'atteinte oculaire dans 30 à 35% des cas environ. Avec l'ERG et les PEV, le diagnostic d'atteinte sensorielle est affirmé dans 40 à 45% des cas, soit près de la moitié des cas de nystagmus précoce. Si la clinique, l'ERG et les PEV n'orientent pas sur la cause, et dans ces cas seulement, le scanner et l'IRM seront pratiqués.

2 - Les causes neurologiques

Les plus fréquentes me paraissent être :

- Les accidents péri-natals : anoxie - hématomas s/s durax, et toutes les causes d'anoxie (anesthésie générale).
- Hydrocéphalie, quelle qu'en soit la cause, kystes arachnoïdiens.
- Des malformations telles que l'agénésie totale ou partielle du corps calleux.
- Certaines affections dégénératives ou métaboliques du système nerveux central.
- Des infections et parasitoses (encéphalites infectieuses ou toxoplasmiques).
- Les tumeurs : des publications anglo-saxonnes récentes en trouvent dans 1 à 2% des nystagmus congénitaux précoces : c'est donc une éventualité qui reste toujours à envisager.

On trouve ainsi par la clinique, environ 15% de causes neurologiques.

3 - Les nystagmus héréditaires

Ils sont de l'ordre de 10% : on élimine les dégénérescences tapéto-rétiniennes héréditaires ; on ne tient compte que des nystagmus familiaux de cause inconnue :

- Nystagmus d'hérédité récessive, liés au sexe, qui touchent les garçons et sont transmis par les femmes.
- Nystagmus d'hérédité dominante, présents à chaque génération et qui touchent les garçons comme les filles.

Que répondre à un futur parent, porteur d'un nystagmus ?

S'il s'agit d'un nystagmus essentiel héréditaire retrouvé à chaque génération, le risque théorique est de 1 enfant sur 2, mais la pénétrance n'est pas forcément de 100%. De toute façon il est préférable de prendre l'avis d'un généticien.

Donc, quels bilans préconisez-vous ?

1 - D'abord, rechercher la cause : par la clinique + ERG + PEV et éventuellement scanner + examen neurologique, on trouve l'étiologie dans 75% des cas. Dans les 25% de cas où l'on ne la trouve pas et où l'on parle de nystagmus essentiel ou idiopathique, il faut rester dans l'expectative ; mais en fait, le plus souvent, il ne se passera rien (il faut rester vigilant).

Il est à noter que parmi les nystagmus de cause inconnue, un certain nombre de cas coïncident avec une inversion papillaire (remarque déjà formulée par BONAMOUR).

2 - Classer le nystagmus : il faut définir le type de nystagmus, ce qui est difficile avant 6 à 8 mois. A partir de 3-4 ans la pratique d'un enregistrement est une aide précieuse.

On peut considérer qu'il existe deux grands types de nystagmus : le nystagmus patent et le nystagmus manifeste latent.

- Le *nystagmus patent*, que l'on appelle aussi *concordant*, reste absolument le même que les deux yeux soient ouverts ou que l'on cache un œil. Il existe souvent une V.B. Un strabisme peut y être associé, mais d'apparition plus tardive (après l'âge d'un an).

- Le *nystagmus manifeste latent* (N.M.L.). Le *nystagmus latent* n'apparaît que lorsque l'on cache un œil : il apparaît et il bat toujours vers l'œil découvert. Les deux yeux ouverts, en bi-oculaire (car il n'y a pas de V.B.), on ne voit pas le nystagmus. Le *nystagmus dit manifeste latent* se différencie du nystagmus latent car il existe aussi lorsque les deux yeux sont ouverts, mais il varie avec l'œil fixateur, et, pour QUERE et son école, il varie aussi selon que l'on cache un œil ou l'autre. Il peut varier spontanément. Lorsque le strabisme associé est alternant, l'œil fixateur correspondrait à l'œil ouvert,

l'œil non fixateur à l'œil caché (du nystagmus latent).

Dr. G.H. : Cela veut-il dire que dans ce genre de strabisme, le scotome de neutralisation remplace l'occlusion ?

Dr. D.G.J. : C'est exact. Il faut souligner que le N.M.L. fait partie du tableau du strabisme précoce. Le nystagmus est parfois visible seulement à la L.A.F. ou à l'examen du F.O.. Il peut apparaître plus tardivement après un an.

Il n'y a pas de rapport entre l'étiologie et la forme du nystagmus (importante statistique récente de QUERE).

3 - Analyse du symptôme nystagmus en clinique : il existe des nystagmus horizontaux, verticaux, rotatoires. Certains sont horizontaux et rotatoires, et plus rarement, verticaux et rotatoires. Encore plus rarement, il existe des nystagmus à bascule où un œil s'élève pendant que l'autre s'abaisse (il faut s'en méfier car ils peuvent être la traduction d'une tumeur diencéphalique).

En outre, le nystagmus comprend toujours deux phases :

- en cas de nystagmus dit "*pendulaire*", les deux phases sont égales.

- en cas de nystagmus dit "*à ressort*", les deux phases sont inégales, avec une phase lente, tonique, de déviation, puis une secousse rapide, de rappel, et dans ce cas, le sens du nystagmus est défini par le sens de la secousse rapide.

En réalité, le nystagmus pendulaire ne se voit que dans les nystagmus patents concordants, alors que le nystagmus à ressort se rencontre aussi bien dans les nystagmus patents que dans les N.M.L..

Les N.M.L. sont donc toujours à ressort et battent vers l'œil fixateur : la secousse rapide est dirigée vers l'œil fixateur.

Les nystagmus patents, sont eux, parfois pendulaires et parfois à ressort : s'ils sont pendulaires, ils diminuent quelquefois de face et en convergence. S'ils sont à ressort, lorsque le regard se porte de l'extrême droite à l'extrême gauche, ils battent rarement pendant toute cette excursion dans le même sens. Plus souvent, ils battent à droite dans le regard à droite, et à gauche dans le regard à gauche. L'inversion de sens ne se fait pas habituellement de face, mais à un point variable -à 20 ou 30° à D. ou à G., rarement plus de 30°.

Cette zone d'inversion est intéressante à considérer : parfois l'inversion se fait brutalement et, dans ce cas, elle n'a pas de signe très particulier. Mais très souvent, elle s'accompagne d'une petite zone de nystagmus pendulaire ou de moindre nystagmus, voire d'une absence de nystagmus sur une petite partie de l'excursion horizontale du regard. C'est donc une zone de regard préférentiel où l'A.V. est meilleure et aussi meilleure la V.B. (si elle existe).

L'utilisation de cette zone préférentielle entraîne le plus souvent un torticolis, tête tournée vers le côté opposé, et le regard dirigé vers cette zone préférentielle : torticolis oculaire, quelquefois discret, plus important si l'objet à fixer est plus fin, et réalisant même un "torticolis du corps" (SPIELMANN) pouvant entraîner une scoliose.

Ces différentes particularités des nystagmus sont bien visibles sur l'enregistrement. Il y a deux modes :

- l'électro-oculographie où le mouvement nystagmique est recueilli à l'aide d'électrodes placées de part et d'autre des paupières et aux canthus de chaque œil,
- et l'enregistrement par photo-oculographie, réalisé avec l'appareil de CHARLIER, moins contraignant car sans

électrodes, mais inutilisables avec des lunettes ou les yeux fermés.

Que va-t-on pouvoir faire ?

A la fin de ces examens, on doit pouvoir arriver à déterminer la cause du nystagmus et à en classer le type, ce qui est très important pour le traitement du symptôme nystagmus.

Traiter la cause : s'il existe une cataracte congénitale, l'opération très précoce dans le premier mois pourra peut-être éviter l'apparition du nystagmus.

Traiter le symptôme nystagmus : on peut, dans un certain nombre de cas, améliorer le nystagmus par :

- un traitement optique : celui-ci est toujours de mise, qu'il s'agisse d'un nystagmus patent ou d'un N.M.L., car très souvent il existe un trouble important de la réfraction, en particulier un fort astigmatisme. On rencontre quelques cas de forte myopie, mais ils sont plus rares. Le plus souvent on prescrit un port de lunettes, et parfois, on peut conseiller des lentilles, surtout en cas de forte myopie ou d'aphakie.

- un traitement orthoptique : l'orthoptiste va pouvoir étudier la fonction binoculaire qui est présente dans 50% des nystagmus patents, plus ou moins complète, de plus ou moins bonne qualité. Par contre, la V.B. n'est jamais retrouvée dans les N.M.L..

- un traitement prismatique est parfois possible (pour les nystagmus patents) et l'orthoptiste pourra en assurer la surveillance

- . *prismes à bases temporales* sur les deux yeux si le nystagmus est pendulaire et s'améliore de face et en convergence.

Les prismes seront au maximum de 5 à 6 dioptries et leur port ne doit pas être prolongé trop longtemps pour ne pas risquer de déclencher un strabisme convergent.

. *prismes à bases homonymes* gauches ou droites, si le blocage se fait dans une zone excentrée : par exemple, si le blocage se fait dans le regard à D. la base des prismes devra être placée à G., c'est-à-dire base nasale pour l'œil droit et base temporaire pour l'œil gauche. Les yeux seront alors déviés vers le blocage, mais la tête sera redressée.

La puissance des prismes n'est pas en rapport avec l'excentration de la zone : ne pas dépasser 5 à 6 dioptries car cela suffit à donner une impulsion tonique pour que le torticolis diminue de façon significative. Là aussi, ne pas prolonger le port des prismes, car l'œil en ADD derrière le prisme pourrait à la longue entraîner un strabisme ; en effet, les liens binoculaires sont très labiles.

Dr. J.M.B. : **Donc, vous préconisez ce traitement prismatique plutôt en préopératoire comme test diagnostique de blocage ?**

Dr. D.G.J. : Oui, test diagnostique et thérapeutique pour juger de l'amélioration du torticolis. D'autre part, dans certains cas, à l'orthoptie et aux prismes, on peut adjoindre une rééducation de kinésithérapie.

Dr. G.H. : De la kinésithérapie, oui, j'en demande souvent, mais en postopératoire, car il existe une contracture musculaire nucale et parfois un an après l'opération on peut voir réapparaître le torticolis !

Dr. D.G.J. : un traitement chirurgical : dans les *nystagmus patents* la chirurgie

visé à soulager le torticolis en essayant d'établir de face l'équilibre musculaire donnant la meilleure vision.

. *nystagmus patents sans strabisme avec torticolis* : il s'agit de déplacer la zone d'inversion du nystagmus pour la mettre de face. Il ne faut pas déplacer les yeux vers la zone de moindre nystagmus, mais les déplacer dans le sens contraire. Il faut reculer le D. Ext. de l'œil qui est du côté de la zone privilégiée, et le D.Int. de l'œil opposé, tous deux très contractés en position de blocage, et par contre, il faut faire une résection du D.Int. de l'œil du côté de la zone privilégiée et du D.Ext. de l'œil opposé (donc renforcer ces derniers). Comme cette zone est en règle vers 30°, on fait des reculs ou des résections de 5 à 8 mm en faisant 1mm de plus sur le D.Ext..

. *nystagmus patents avec strabisme et torticolis* : le strabisme n'existe que dans 50% des cas. Si le strabisme est *convergent*, il faut à tout prix faire le maximum sur le D.Int. de l'œil qui est utilisé en ADD, s'il y a une zone préférentielle. On complètera l'action sur l'autre D.Int., associée éventuellement à une résection d'un ou des deux D.Ext. selon la déviation. Si le strabisme est *divergent*, la chose est facile si c'est l'œil en divergence qui est préférentiel, dans le regard vers la zone privilégiée. Le cas est alors favorable : on recule le D.Ext. de cet œil. Si c'est l'autre œil qui est préféré, il faut agir par un recul du D.Int. de ce dernier pour diminuer l'influx tonique, ce qui aggravera la divergence, donc il ne faut pas que ce recul soit trop important. On peut y associer une Faden, et un recul de l'un ou des deux D.Ext. pour essayer de compenser la déviation. On fait au mieux !

. *Dans les N.M.L.* le problème est différent puisqu'il n'y a pas de zone de blocage et que le strabisme bat dans un sens différent selon qu'un œil ou l'autre est fixateur. Il arrive d'ailleurs qu'un œil

soit très préférentiel et que cet œil soit fixateur dans une très grande partie du champ visuel, dépassant largement la moitié. Le diagnostic est encore plus difficile, dans ce cas, avec un nystagmus patent.

Comme il existe presque toujours un strabisme convergent associé, on essaie d'agir à la fois sur le nystagmus et sur le strabisme. Le cas est tout à fait différent de ce que l'on observe dans les nystagmus patents. Le plus souvent, on va agir sur les deux D.Int. (c'est le cas le plus fréquent et le plus facile) : recul des deux D.Int. en majorant l'action sur le D.Int. qui est le plus souvent utilisé en ADD. On associe volontiers une Faden qui agit bien sur l'impulsion tonique, surtout en cas d'œil préférentiel, et, selon les auteurs, une résection des D.Ext. (QUERE).

Que peut-on faire en cas d'amblyopie strabique associée ?

- Dans les nystagmus patents concordants il est rare de récupérer beaucoup. Il faut de surcroît tenir compte d'une éventuelle lésion organique associée. Cependant, si l'enfant est jeune, il est logique de tenter un traitement. Le seul traitement est l'occlusion totale, qui de toutes façons n'augmente pas tellement le nystagmus : faire un essai de 4 à 6 semaines d'occlusion 6 jours sur 7, qui sera poursuivie en cas de progrès puis relayée par une pénalisation.

- Dans les N.M.L. on peut essayer de faire une pénalisation de l'œil fixateur, plutôt qu'une occlusion qui va aggraver le nystagmus. Maintenir la pénalisation dans la mesure où elle n'aggrave pas le nystagmus de l'autre côté. Les résultats

sur l'amblyopie sont dans l'ensemble meilleurs que dans le cas précédent.

Dr. J.M.B. : Faites-vous des traitements par post-images ?

Dr. D.G.J. : Non, je n'en fais pas.

Dr. J.M.B. : Cela m'a permis, dans certains cas d'améliorer l'acuité visuelle de 2 ou 3/10 pour accéder au permis de conduire. Cela peut donc être intéressant.

Dr. D.G.J. : Oui, sûrement. On voit aussi des A.V. augmenter légèrement avec l'âge ou avec un traitement orthoptique.

Que répondre aux questions sur le problème du permis de conduire ?

Il est difficile de dire quelle sera l'A.V. de l'enfant nystagmique plus tard. Elle est effectivement souvent inférieure à 6/10, surtout dans les nystagmus patents. Il faut donc en parler assez tôt avec les parents ou avec les adolescents nystagmiques eux-mêmes et évoquer avec eux les problèmes d'orientation professionnelle et de permis de conduire. Il faut bien entendu éviter une mauvaise orientation afin de prévenir les déceptions.

Qu'en est-il des classes d'amblyopes ?

Il faut déconseiller l'orientation en classe spécialisée des petits nystagmiques, car leur vision de près est en général suffisante pour leur permettre de suivre une classe normale. Le problème est différent lorsqu'une organocité associée entraîne une basse vision également en vision de près.

DES NOYAUX DE LA SACCADÉ OCULAIRE

François VITAL-DURAND

INSERN U 94

On admet généralement que tous les types de mouvements oculaires sont engendrés par un mécanisme unique localisé dans le Tronc cérébral. Les exigences imposées à ce mécanisme unique sont variées selon que le mouvement est déclenché par le système vestibulaire, par une stimulation de type optocinétique, qu'il s'agisse d'une "fovéation" consécutive à l'apparition d'un stimulus ou de l'exploration volontaire d'une scène. Nous voudrions donner 4 éclairages sur le niveau actuel des connaissances sur une partie de cette "usine" de saccades dans le but d'illustrer la complexité de l'ensemble.

Une brève description des noyaux générateurs de saccades oculaires a pour but de montrer comment cette fonction est distribuée dans un réseau de cellules, anatomiquement groupées en noyaux. Chaque noyau est un site de convergence et de divergence, parfois de relais, de plusieurs types d'informations (Fig 1).

Le neuro-anatomiste décrit le réseau des connexions entre les noyaux en injectant plusieurs traceurs dans des cibles différentes pour reconstituer l'origine de tous les sites de projections afférentes et efférentes d'un neurone en particulier (Fig 2).

Le neuro-physiologiste enregistre les décharges cellulaires d'un neurone sur le plus grand nombre de cibles dans différentes conditions de stimulation pour décrire la participation de chaque projection à l'élaboration de la saccade ou de la poursuite (Fig 3).

Sur ces données des modèles sont construits pour faire des hypothèses sur

les lacunes et les tester expérimentalement (Fig 4).

Une suite de cette exploration s'intéresserait aux saccades verticales, aux mouvements de poursuite, de convergence, et pour chacun à la combinaison des éléments verticaux et horizontaux, aux torsions. Le voyage comporte de nombreuses failles entre les étapes sûres.

BIBLIOGRAPHIE

WURTZ et GOLDBERG (eds) 1989. The neurobiology of saccadic eye movements. Elsevier Science Publishers BV (Biomedical Division).
Revue d'Oto-Neuro-Ophthalmologie, 15, 1992.

FIGURE 1

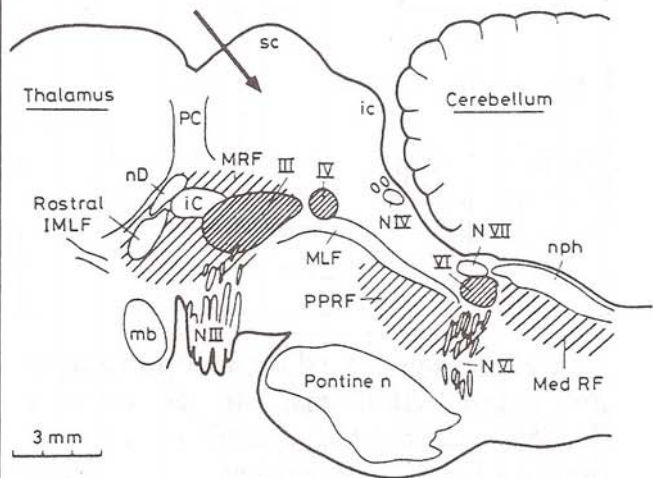


Figure 1 : Section parasagittale du Tronc cérébral d'un singe macaque.

Le noyau de la III^e paire crânienne (moteur oculaire commun), innerve le Droit Interne, le Droit Inférieur et le Petit Oblique homolatéraux, le Droit Supérieur Controlatéral et le releveur de la paupière des deux côtés. Les fibres trochléaires issues du noyau de la IV^e paire décussent dans le Tronc cérébral ; les

fibres de la IV^o paire sont toutes homolatérales. La Formation Réticulée Parapontique Paramédiane (PPRF) d'une part et le Mésencéphale Rostral (MRF) d'autre part sont respectivement les zones prémotrices des mouvements du regard horizontaux et verticaux. La flèche indique le plan stéréotaxique vertical. (Tiré de Henn et coll 1982, Human neurobiol : 1, 77-85).

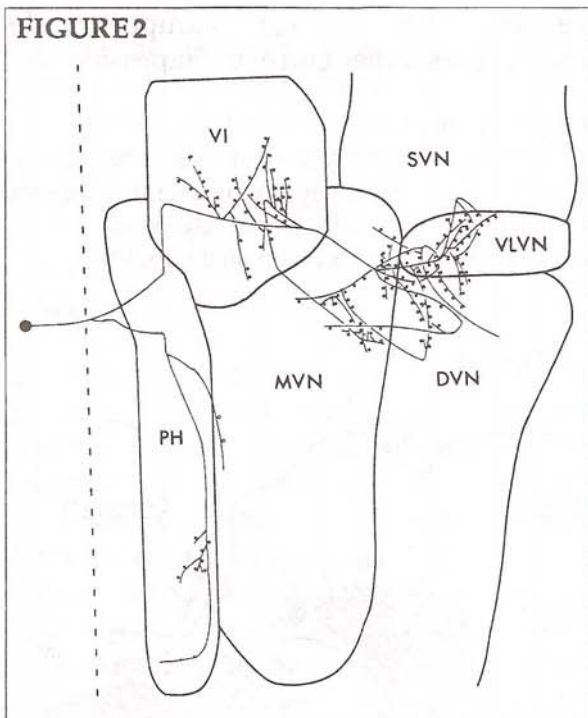


Figure 2 : Diagramme d'un neurone typique du noyau Abducens, de la catégorie "inhibiteur de bouffée" identifié par injection intracellulaire d'une enzyme qui a diffusé dans toutes les ramifications de l'axone. Ce neurone a été enregistré, ce qui permet de dire qu'il a un rôle inhibiteur sur les cellules sur lesquelles il se projette de l'autre côté de la ligne médiane du Tronc cérébral : le noyau Abducens, le Prepositus hypoglossi, le vestibulaire médian, dorsal, supérieur et ventral.

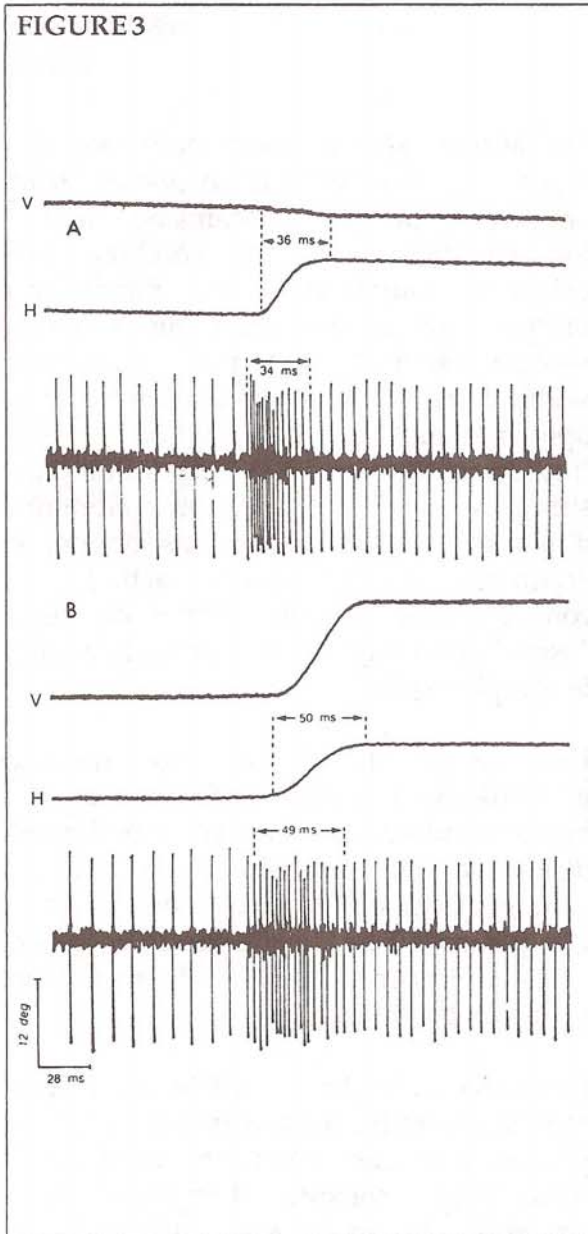
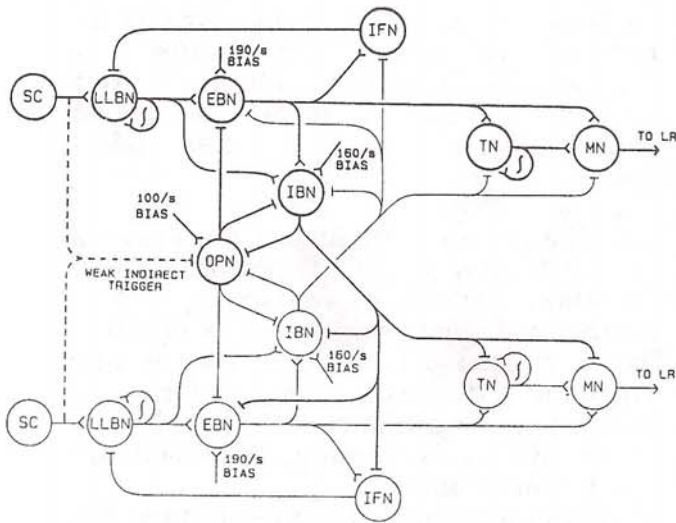


Figure 3 : Décharge d'un neurone du noyau Abducens. La décharge de cette cellule est enregistrée au cours d'un mouvement pratiquement horizontal (en haut) et au cours d'un mouvement oblique (en bas) dont la composante horizontale est identique. Cependant l'activité de la cellule est plus étalée dans le temps dans le cas du mouvement oblique. (Tiré de King et coll 1986, J Neurophysiol : 56, 769-784)

FIGURE 4



- SC : Colliculus Supérieur, déclenche la séquence d'activité.
- LLBN : Long Lead Burst Neurone, prépare le réseau à un cycle d'activité par un potentiel d'action en avance sur le reste de la bouffée.
- EBN : Excitatory Burst Neurone, engendre une bouffée soutenue d'activité.
- IFN : Inhibitory Feedback Neurone, modère l'activité quand celle-ci est déclenchée.
- IBN : Inhibitory Burst Neurone, met un terme à l'activité.
- OPN : Omnipause Neurone, inactif pendant n'importe quelle saccade.
- TN : Noyau Trocléaire.
- MN : Motoneurone du muscle Droit Externe (LR).

Figure 4 : Modèle du générateur de saccades d'après SCUDDER (1988).

Ce modèle ne décrit que le générateur de saccades horizontales situé dans le Tronc cérébral. Il n'inclut pas le générateur de saccades verticales situé dans le mésencéphale, ni les éléments nécessaires à la poursuite, à la fixation, et les régulations de la stabilisation des déplacements dans le temps qui nécessitent une centrale de rétention des signaux de vitesse (velocity storage mechanisms).

LES STRABISMES CONGENITAUX

Drs. Y. LOBSTEIN-HENRY et Cl. SPEEG-SCHATZ

Qu'appelle-t-on strabisme congénital ?

On a pris l'habitude d'appeler strabisme congénital un strabisme dont le début se situe dans les premiers mois de la vie. C'est rarement dès la naissance, mais le plus souvent entre 2 et 4 à 6 mois.

Pourquoi alors parler de "congénital" ?

Justement parce que l'habitude était prise, depuis les travaux de COSTENBADER. Il avait constaté que les résultats obtenus dans le traitement des troubles fonctionnels des strabismes à début tardif étaient meilleurs que ceux des strabismes remontant à la naissance ou aux premiers mois de la vie. Il appela "ésotropies congénitales" les formes à début précoce, par opposition aux "ésotropies acquises" d'apparition plus tardive.

Sous le vocable d'ésotropie congénitale, COSTENBADER décrit un strabisme convergent constant à grand angle, apparu avant l'âge de 6 mois et assorti d'une pseudo-paralysie ou parésie des deux Droits Externes. La déviation n'est pas influencée par la correction optique, l'hyper-métropie étant le plus souvent physiologique. Le terme "d'infantile esotropia" qui correspond à l'ésotropie du nourrisson a souvent été proposé depuis, mais n'a pas prévalu. Le mot congénital est valable d'ailleurs, dans la mesure où il rend compte de l'incapacité innée pour ces enfants, d'acquérir une vision binoculaire comme le fait un enfant normal entre l'âge de 2 et 4 mois environ.

Quelle est l'évolution des strabismes congénitaux ?

Elle dépend de l'âge de début du traitement. Pendant longtemps, en France, les enfants ayant présenté un strabisme congénital n'étaient examinés qu'après l'âge de 5 ans. Environ 60% d'entre eux avaient une amblyopie plus ou moins profonde, souvent avec fixation excentrique et une abduction déficiente. Le traitement de l'amblyopie était long et

contraignant, les résultats aléatoires et les rechutes fréquentes. Les autres cas présentaient un strabisme alternant. Pour les deux groupes, la rééducation de la correspondance rétinienne était décevante.

LANG a montré la fréquence, dans ces cas de strabismes à début précoce, d'une déviation verticale dissociée, d'un nystagmus latent, d'un torticolis et d'une incycloduction, à la fixation. Depuis une vingtaine d'années, les enfants à strabismes congénitaux sont de plus en plus souvent pris en charge avant la fin de leur première année.

Ceci nous a permis d'observer la suite des étapes motrices de leur évolution, qu'avec A. ROTH nous avons classées en 4 stades.

- Stade I : au tout début de leur strabisme, les bébés sont en fixation croisée, les deux yeux en adduction, l'œil droit regardant à gauche et vice-versa

- Stade II : peu après, l'enfant adopte une attitude de torticolis, tête à gauche pour regarder devant soi avec l'œil gauche en adduction, et réciproquement.

- Stade III : puis l'un des yeux fixe en position primaire, le champ du regard s'élargit avec ébauche d'abduction. Cependant la fixation reste croisée pour les regards latéraux (fixation semi-croisée). Le torticolis est moindre. On peut observer un nystagmus de l'œil non fixateur, battant vers le nez, et aussi une hyperaction du Petit Oblique.

A ce stade, la situation peut être symétrique, la fixation en regard primaire étant alternante (Stade IIIa, qui évolue le plus souvent vers le strabisme alternant, avec normalisation de l'abduction des deux yeux -Stade IVa).

Mais la motilité peut aussi progresser de façon asymétrique : c'est toujours le même œil qui prend la position primaire et devient dominant moteur, amplifiant son abduction. L'autre œil demeure en position d'adduction, son abduction reste déficiente mais il contrôle encore le champ

visuel controlatéral. Il n'est donc pas encore amblyope mais il va le devenir inexorablement, évoluant de ce stade IIIb au Stade IVb du strabisme monoculaire avec amblyopie.

Il y a donc une relation entre motilité et amblyopie ?

Oui, et c'est pourquoi nous parlons, dans ces cas, d'amblyopie motrice. Quand un œil est moins mobilisé que l'autre il peut devenir amblyope. La dominance motrice précède toujours la dominance sensorielle.

Que ressort-il de cette constatation ?

Deux choses :

- Avant l'âge d'un an près de la moitié des enfants sont au Stade IIIb, donc menacés d'amblyopie à court terme. Un traitement immédiat préviendra cette amblyopie.

- La simple observation de la progression de l'abduction permet de contrôler les effets du traitement et d'en adapter les modalités. Le développement symétrique de l'abduction (spontané ou sous traitement) garantit l'évolution vers l'alternance et élimine le risque ultérieur d'amblyopie.

Le traitement doit donc être instauré très vite. En quoi consiste-t-il chez les bébés de quelques mois ?

Il faut conduire à l'alternance ou la maintenir jusqu'à l'intervention chirurgicale. On y arrive le plus souvent par l'occlusion alternée ou sectorielle. Notre préférence va à l'occlusion sectorielle bi-nasale posée sur des verres correcteurs adéquats, qui exerce à la fois l'alternance motrice et l'alternance sensorielle, à condition qu'il n'y ait pas d'amblyopie ; Sinon l'occlusion de l'œil dominant précèdera l'occlusion en secteurs. Les contrôles seront toujours fréquents pour s'assurer que l'abduction progresse également sur chaque œil. La taille des secteurs sera adaptée en conséquence.

Et la chirurgie ?

Nous ne parlerons ici que de l'âge auquel on opère. Les indications et les techniques chirurgicales sont détaillées dans deux ouvrages français : *Chirurgie des strabismes* par P.V. BERARD et Coll., Rapport de la Soc. fr. d'Ophtalmol., Masson Ed., 1984 et *La chirurgie oculomotrice* par A. ROTH et Cl. SPEEG-SCHATZ, Masson Ed., à paraître.

Les uns opèrent dès lors qu'il n'y a pas d'amblyopie ou après l'avoir traitée. L'abduction se normalise d'elle-même et les contraintes d'un traitement préopératoire sont évitées. Par contre le risque d'amblyopie post-opératoire subsiste et il faut exercer une surveillance régulière pour la dépister. D'autres, comme nous, préfèrent attendre une alternance stable et opèrent à partir de 2 ans et demi. Parmi nos cas ainsi traités avant le Stade IVb, nous n'avons jamais constaté d'amblyopie post-opératoire.

Quels résultats peut-on attendre du traitement précoce ?

Que la chirurgie soit très précoce (de 6 à 18 mois) ou différée jusqu'à l'âge de 2 ans 1/2, un traitement bien conduit permet d'obtenir une isoacuité, un angle résiduel compris entre -3 et +5°, sans variabilités importantes ou fréquentes (notamment DVD), un bon aspect esthétique et une vision binoculaire (qui sans être une vraie vision binoculaire comporte, quoique médiocre, un sens stéréoscopique).

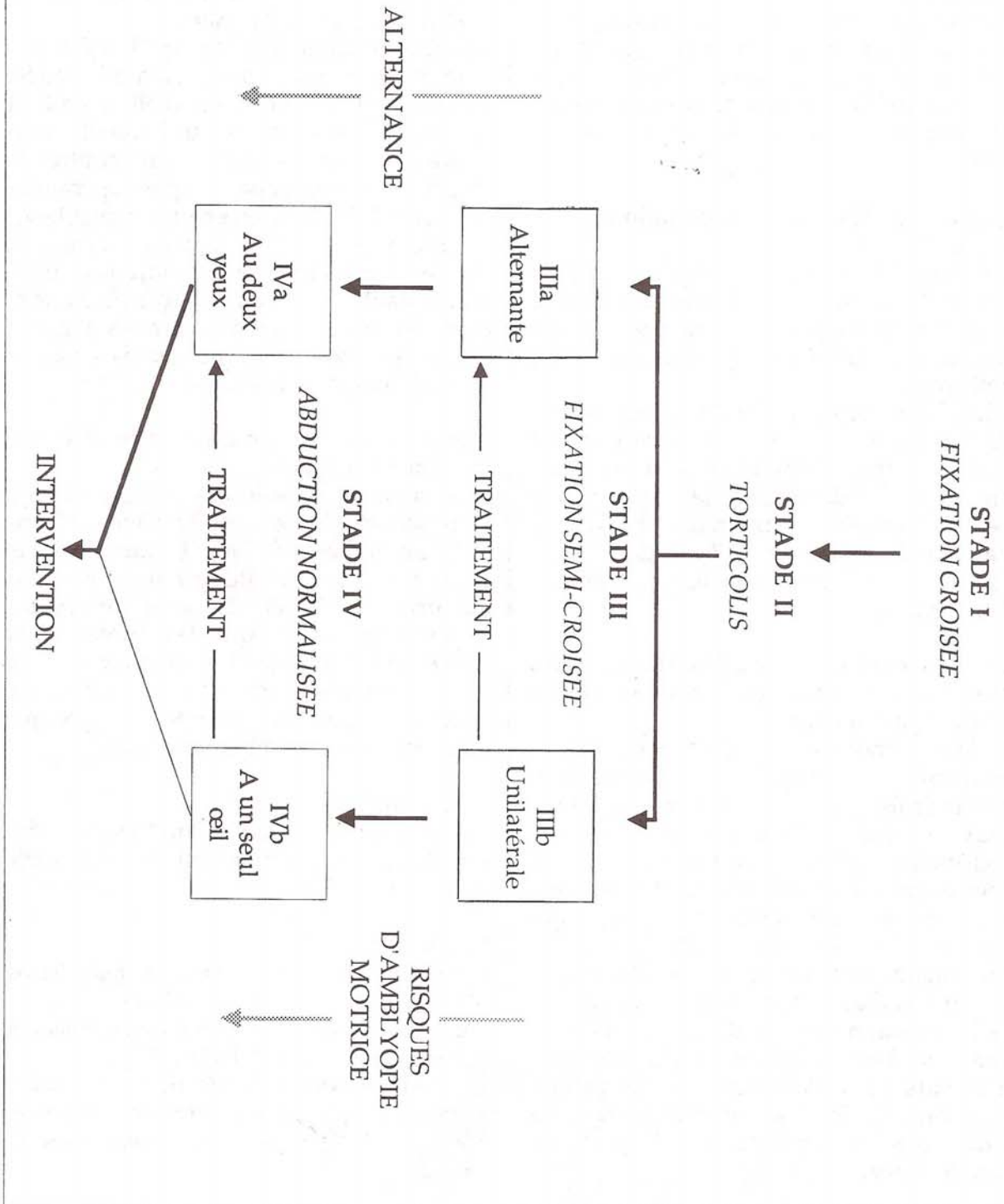
En conclusion ?

La prévention de l'amblyopie des strabismes congénitaux est possible ; elle doit se généraliser.

REFERENCES

- COSTENBADER, F.D. : Infantile esotropia. Trans. Am. Ophtalmol. Soc., 1961, 59, 397-429.
LANG, J. : Strabisme, diagnostic, formes cliniques, traitement. Hans Huber Ed. 1981, 191 p..
LOBSTEIN-HENRY, Y. & ROTH, A. : Evaluation de la vision au cours du traitement précoce des strabismes congénitaux. J. fr. Orthopt. 1989, 21, 206-215.

STADES DE L'EVOLUTION MOTRICE DU STRABISME CONGENITAL



COURRIER DES LECTEURS

Nous publions ci-dessous un texte de Monsieur CHAUMONT, nous faisant part de ses hypothèses personnelles sur le strabisme. Elles suscitent de nombreuses questions dont certaines nous semblent avoir évolué largement au cours des dernières années. On évoque la précocité avec laquelle le strabisme est maintenant pris en charge, les moyens d'investigation nouveaux dont l'ophtalmologiste dispose pour suivre l'évolution de son patient et l'adaptation des lunettes au faciès de l'enfant de quelques mois. L'amblyopie est en régression. S'il reste vrai que la vision binoculaire est rarement préservée ou restaurée, c'est aussi que les causes de son absence ou de sa dégradation échappent le plus souvent à notre investigation.

La Rédaction.

LE STRABISME VU SOUS UN AUTRE ANGLE. Pierre CHAUMONT

La strabologie classique est basée sur une série d'hypothèses qui conduisent aux thérapeutiques actuelles de l'amblyopie et de la déviation. La recherche de la Vision Binoculaire est considérée comme aléatoire.

Tout d'abord, il est fait peu de différence entre le strabisme paralytique et le strabisme dit concomitant, les variations de l'angle contredisant la signification de ce terme. Dans la pratique, tout strabisme est considéré comme étant de nature paralytique. Si aucune lésion ne peut être constatée sur les muscles oculomoteurs, les nerfs ou les voies optiques, on admet qu'il peut exister des microlésions dans les noyaux oculomoteurs.

L'œil dévié reçoit les images qui coïncident avec celles de l'œil directeur par une Correspondance Rétinienne Anormale, car il est difficile de se représenter qu'un œil grand ouvert ne perçoive aucune image. L'Inhibition reste un phénomène assez mystérieux.

L'absence de Correspondance Rétinienne Anormale et d'Inhibition donne la Diplopie, avec fausse Localisation des images de l'œil dévié. On distingue rarement la Localisation Oculocentrique, par rapport aux axes visuels, essentiellement stable, de la Localisation Egocentrique, par rapport au corps, essentiellement labile.

Les théories actuelles, qui donnent toute satisfaction pour le traitement de l'Amblyopie et pour la réduction de la Déviation, sont limitées,

d'une part par la difficulté de l'observation subjective, d'autre part par l'imprécision de la mesure des mouvements oculaires, réduite à l'examen direct, c'est-à-dire à l'ordre du degré, alors que la fusion binoculaire s'effectue avec une précision de quelques minutes d'angle.

L'existence de nombreux enfants normalement constitués et cependant strabiques, incite à induire des hypothèses répondant à l'observation objective et subjective, et permettant de mieux cerner l'absence de Vision Binoculaire.

En l'absence de lésions organiques, une autre explication du strabisme peut être donnée. C'est ce que nous avons essayé de faire par quelques écrits et plusieurs communications, dont la liste figure à la fin de la communication de 19 mai 1991, au Congrès de l'Association Française d'Orthoptique. Cette explication constitue une hypothèse réflexe du strabisme concomitant. Elle s'appuie à la fois sur les écrits des Grands Anciens et sur l'application des principes de PAVLOV effectuée par les strabologues russes. L'article de A.L. COGAN, de l'Institut Smith-Kettlewell des Sciences de la Vision (San Francisco 1981), montre que le strabisme peut apparaître sur un organisme sain par avance du développement ontologique de la fixation par rapport à la fusion.

A ce jour, la théorie réflexe du strabisme concomitant n'a fait l'objet d'aucune objection. Peut-être n'est-ce dû qu'à l'indifférence vis-à-vis du luxe que constitue la Vision Binoculaire, quand l'effet esthétique est obtenu. Si la compensation de la Déviation par action sur les muscles ou par prisme ne procure pas la fusion, c'est la preuve que la non superposition des images est due à une autre cause que la non convergence des axes visuels. On ne constate jamais de confusion, ni sur les sujets normaux, ni sur les strabiques. Il y a tous les intermédiaires entre le réflexe de rivalité rétinienne et le scotome fonctionnel strabique.

L'observation subjective donne toutes sa valeur à la constatation de JAVAL sur sa petite sœur au stéréoscope, de Répulsion et de la Neutralisation (Inhibition selon PAVLOV). Puissant facteur de la Déviation, la Répulsion reste généralement ignorée. Une analyse élémentaire de l'Inhibition permet de distinguer la Neutralisation psychophysiological, la Suppression strabique liée à la Répulsion dans le Scotome Fonctionnel strabique et l'Exclusion amblyopique permanente.

Dr. D. GOTTE-BOULLEY

Les tropies nystagmiques : performances visuelles, incidences thérapeutiques.

MALAUZAT O., QUERE M.A., LAVENANT F.

Bull. Soc. Ophthalmol. Fr., 1991, 91, 2, 227-232.

Les auteurs font l'analyse informatique de 355 tropies nystagmiques en retenant 98 paramètres cliniques et électro-oculographiques. On peut retenir certains paramètres importants:

- L'âge moyen est de 10,5 ans.
- Le nystagmus est caractérisé soit par la présence d'une composante latente (nystagmus manifeste latent -NML- dans 293 cas) ou son absence (nystagmus patent non dissocié -NP- dans 62 cas) lors de l'occlusion monolatérale.

- Il y a une ésoptropie dans 295 cas et une exoptropie dans 60 cas. Donc l'association la plus fréquente est celle d'un nystagmus manifeste latent et d'une ésoptropie.

- L'acuité visuelle est meilleure dans les NML que dans les NP et l'acuité visuelle de près est meilleure que celle de loin. Les auteurs ont noté un gain d'acuité visuelle dans certains cas de nystagmus avec torticolis.

En cas de NML, la mesure de l'acuité visuelle est meilleure quand elle est déterminée avec une pénalisation optique controlatérale qu'en utilisant une occlusion car en supprimant les afférences visuelles de l'œil surcorrigé, mais en conservant ses afférences lumineuses, elle permet de ne pas déclencher la composante latente dans 50% des cas.

- Une étiologie sensorielle ou neurologique est retrouvée dans 35% des cas de NML et 60% des cas de NP ; l'acuité visuelle est alors moins bonne que dans les cas idiopathiques.

- Le traitement comporte :
 - . la correction optique totale,
 - . la pénalisation optique pour traiter l'amblyopie relative en cas de composante latente franche ou en relais de l'occlusion. Elle est également intéressante quand l'amblyopie relative est vaincue, car elle permet une balance spatiale incessante de la fixation,

- . l'occlusion dans les seuls cas de composante latente absente ou faible,

- . la chirurgie tient compte du torticolis et du strabisme associé.

L'acuité visuelle s'améliore dans le groupe des NML alors que les NP ont un plus mauvais pronostic.

Le traitement est d'autant plus efficace qu'aucune étiologie n'est retrouvée, que la composante latente est faible et qu'il est engagé tôt.

Changes in waveform of congenital nystagmus associated with biofeedback treatment

MEZAWA M., ISHIKAWA S., UKAI K.

Br. J. Ophthalmol., 1990, 74, 8, 472-476.

Les auteurs étudient les paramètres du nystagmus congénital qui répondent au traitement par biofeedback auditif : des patients entraînés peuvent diminuer leur nystagmus en utilisant des signaux acoustiques produits par les mouvements de l'œil. (La raison de cette diminution n'est pas clairement élucidée.)

Les paramètres des 7 cas étudiés comprennent le temps de fixation fovéolaire, l'amplitude et la fréquence du nystagmus.

La rétine de l'œil droit de chacun des patients est observée avec une caméra de télévision à infrarouges et l'image du fond d'œil est enregistrée sur une bande vidéo.

La position de l'œil pendant le nystagmus, observée par le film et enregistrée sur la vidéo, est analysée à chaque intervalle de 1/60 de seconde pendant une période de 10 secondes. Le déplacement en degrés entre la cible de fixation projetée sur la rétine et la fovéola est mesurée pour chaque intervalle.

En utilisant le biofeedback, les sujets peuvent volontairement diminuer leur nystagmus et prolonger le temps de fixation fovéolaire. Une diminution de l'amplitude, de l'intensité et de la fréquence du nystagmus est observée. En moyenne, l'intensité diminue d'environ 40% et le temps de fixation fovéolaire est prolongée d'environ 190%. Les patients constatent une amélioration subjective de leur vision quand ils suppriment le nystagmus.

Il est possible que divers entraînements au biofeedback pour réduire le nystagmus et prolonger le temps de fixation fovéolaire améliore la capacité de fixation.

ABSTRACTS...ABSTRACTS...ABSTRACTS...ABSTRACTS...

Dr. M.A. ESPINASSE-BERROD

Effect of extraocular muscle surgery on corneal topography

KWITO S., SAWUSCH M.R., Mc DONNELL P.J., GRITZ D.C., MOREIRA H., EVENSON P.
Arch. Ophthalmol., 1991, 109, 873-878.

Une analyse informatisée de vidéo-kératoscopie a été effectuée sur 18 lapins (36 yeux) après recul de 6mm du muscle Droit Supérieur. Il apparaît un aplatissement cornéen significatif dans les quadrants supérieurs ($1,78 \pm 0,16$ dioptries). De même, une excision des quatre muscle Droits provoque un aplatissement global ($1,42 \pm 0,13$ dioptries).

Cette étude corrobore les données cliniques de modification de la réfraction, et en particulier de l'astigmatisme, après chirurgie du strabisme. Les forces exercées sur le globe par le muscle peuvent modifier un astigmatisme. Mais la fréquence et l'importance de ces modifications sont encore assez mal précisées en pratique clinique.

Results of unilateral medial rectus recession in high AC/A ratio esotropie

PROCIANOYE., MARINHO JUSTO D.
J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus, 1991, 28, 4, 212-214.

Les auteurs ont pratiqué un recul unilatéral d'un muscle Droit Interne chez 25 patients (âge moyen : 8 ans). L'angle pré-opératoire variait de loin de 4 à 12 dioptries et de près de 15 à 35 dioptries, avec un rapport AC/C élevé. Le recul du Droit Interne était de 6 à 8 mm.

En post-opératoire la déviation de près est inférieure à 10 dioptries dans 90% des cas, et sans aucune divergence secondaire.

Les résultats de cette technique simple et peu traumatisante apparaissent donc encourageants. Les auteurs ont cependant volontairement limité les risques d'exotropie secondaire en sélectionnant des enfants hypermétropes moyens, non amblyopes et donc avec des possibilités fusionnelles.



Le Confort Optique

**Quand on change de logo,
c'est signe d'une évolution.**

Depuis sa création, Tropicque privilégie l'innovation en tenant compte des recherches et des souhaits du corps médical.

Aujourd'hui Tropicque va plus loin et fonde son laboratoire. Le laboratoire Tropicque se veut à la fois Centre de recherches et d'échanges, le point de rencontre d'une profession à la dimension européenne.

Sa mission : améliorer le confort optique.

Ses premiers travaux :

la création de montures adultes reposant sur quatre principes fondamentaux :

- L'inclinaison parfaite des verres (angle de face)
- L'appui parfait sur le nez (angle de chasse)
- Les charnières plus souples et plus résistantes
- L'esthétique, reflet de la personnalité.



Le Confort Optique

VISION et STRABISME

SOMMAIRE DU N°1 : 1er trimestre 1991

Editorial: Dr. J. JULOU	Page 2
Interview du Pr. P.V. BERARD	Page 5
Matériel de dépistage Dr. J.M. BADOUCHE	Page 12
Amblyopie fonctionnelle Dr. G. HOROVITZ	Page 17
L'amblyopie du tout-petit F. VITAL-DURAND	Page 20
Les cartes d'acuité. F. VITAL-DURAND	Page 23
Abstracts. M.A. ESPINASSE-BERROD et D. GOTTE-BOULEY	Page 28

SOMMAIRE DU N°2 : 2ème trimestre 1991

Editorial: Dr. J. JULOU	Page 2
Interview du Dr. HOROVITZ	Page 4
Traitements pratiques de certains troubles de la vision binoculaire. Drs. J. MAWAS et S. FATEH	Page 9
La vision binoculaire Mr. F. VITAL-DURAND	Page 16
Adaptation et centrage des verres unifocaux Mr. R. SOULIER	Page 19
Abstracts. Drs. M.A. ESPINASSE-BERROD et D. GOTTE-BOULEY	Page 26

SOMMAIRE DU N°3 : 3ème trimestre 1991

Editorial: M. URVOY	Page 2
Le conseil génétique en ophtalmologie B. LEMAREC	Page 3
Problèmes posés par l'équipement optique et l'amblyopie dans les cataractes congénitales. F. LODS	Page 7
La malvoyance de l'enfant. Interview du Pr. URVOY	Page 11
Intérêt de l'électrophysiologie en ophtalmo-pédiatrie. (Texte coll.)	Page 16
Les torticolis de l'enfant. Dr. C. LEBERRE	Page 22
Questions-réponses au numéro 2 Dr. J.M. BADOUCHE	Page 26
Abstracts. M. URVOY	Page 29

SOMMAIRE DU N°4 : 1er trimestre 1992

Editorial: J. JULOU	Page 2
Les couples oculomoteurs et leur intérêt dans l'analyse préopératoire du strabisme. (Texte collectif)	Page 3
L'amblyopie après 5 ans. Dr. J.M. BADOUCHE	Page 8
Traitement de l'amblyopie profonde. Dr. G. HOROVITZ	Page 15
Ordinateurs et gêne visuelle. Dr. J. MAWAS, S. FATEH, R. SOULIER	Page 18
Expériences et statistiques. S. FATEH	Page 24
Paralysie du grand oblique. Dr. M.A. ESPINASSE BERROD	Page 25

Pour se procurer les 4 premiers numéros de
VISION ET STRABISME
S'adresser à votre opticien.

*Cette revue a été éditée avec la participation des
lunettes*



Paris