

I Revues générales

Que faire devant un nystagmus récent chez l'enfant ?

RÉSUMÉ : Toute première consultation pour un nystagmus d'apparition récente chez un nourrisson ou un enfant impose un examen oculomoteur précis afin d'en déterminer le type, puis un examen clinique rigoureux des segments antérieurs et postérieurs. L'identification de la variété de nystagmus permet d'orienter l'examen clinique et paraclinique, de solliciter si besoin les examens complémentaires pertinents, principalement l'IRM et l'ERG (électrorétinogramme) global, et de proposer une prise en charge thérapeutique adaptée.



D. GEORGELIN¹, M.-P. ROBERT^{1, 2}

¹ Service d'ophtalmologie, Hôpital Universitaire Necker-Enfants malades, AP-HP, PARIS.

² Centre Borelli, UMR 9010, CNRS-SSA-ENS Paris-Saclay-Université Paris Cité, PARIS.

La constatation de mouvements oculaires anormaux, tantôt par les parents, tantôt par le médecin, constitue un motif de consultation fréquent en ophtalmologie pédiatrique.

L'examen, qui suit une démarche systématique, vise à caractériser le plus précisément possible le type de nystagmus et les principales causes afin de pouvoir orienter efficacement le bilan clinique et paraclinique. Nous aborderons ici seulement la question des nystagmus, qui ne constituent qu'une entité parmi le groupe plus large des mouvements oculaires anormaux spontanés de l'enfant, au même titre que les intrusions et oscillations saccadiques et les déviations paroxystiques du regard.

Décrire avec précision le nystagmus pour en connaître le type

Il existe une cinquantaine de variétés de nystagmus, décrites par la Classification of Eye Movements Abnormalities and Strabismus, revue en 2001 [1]. Nous ne détaillerons ici que les trois variétés les plus fréquemment rencontrées en pratique ophtalmologique pédiatrique, à savoir le syndrome du nystagmus pré-

coce, le nystagmus de type latent, et le nystagmus purement pendulaire du nourrisson.

La première donnée essentielle à renseigner est l'âge d'apparition du nystagmus, qui peut déjà orienter le clinicien vers son étiologie. Bien que l'on puisse parfois parler de nystagmus "congénitaux", ce terme semble impropre étant donné qu'il s'écoule, dans le cas des nystagmus désormais dits "à début précoce", un intervalle de temps libre de tout mouvement oculaire anormal, depuis la naissance jusqu'à environ 1 mois de vie. En effet, ces nystagmus apparaissent typiquement entre 4 et 12 semaines de vie. Cette limite de 3 mois de vie, assez souple en pratique, permet de différencier les nystagmus "à début précoce", tels que les *infantile nystagmus syndrome* (INS), des nystagmus à début plus tardif, dont le nystagmus purement pendulaire du nourrisson, anciennement *spasmus nutans*.

Un nystagmus est défini comme un mouvement oculaire involontaire et répété de va-et-vient, toujours initié par une phase lente [2]. Afin de le décrire avec précision et de parvenir à le "classer", il convient d'en étudier les principales caractéristiques, en

Quelle est la direction ?	Nystagmus HORIZONTAL		Nystagmus VERTICAL		Nystagmus ROTATOIRE	
Quel est le type de battement ?	À RESSORT Quel est le sens du battement ?					
	Vers la droite	Vers la gauche	Vers le haut	Vers le bas	Horaire	Anti-horaire
	PENDULAIRE					
Quelle est l'amplitude ?	PETITE < 5°		MOYENNE 5-15°		GRANDE > 15°	
Quelle est la fréquence ?	BASSE < 2 Hertz		MOYENNE 2-5 Hertz		HAUTE > 5 Hertz	
Les deux yeux présentent-ils les mêmes caractéristiques ?	En termes de direction			En termes d'amplitude		
	Même direction		Différente	Même amplitude		Différente
	CONJUGUÉ		DYSCONJUGUÉ	ASSOCIÉ		DISSOCIÉ

Tableau I : Principales caractéristiques à étudier en présence d'un nystagmus.

position primaire et dans les neuf positions du regard, en monoculaire, et en binoculaire (**tableau I**). Il faudra ainsi déterminer :

- quelle est la direction du nystagmus : Est-il horizontal, vertical, oblique par association de ces deux directions, ou rotatoire/torsionnel ?
- quel est le type de battement : s'agit-il d'un nystagmus "à ressort", la phase lente étant suivie d'une phase rapide,

cette dernière déterminant par convention le "sens" du nystagmus, vers la droite ou la gauche pour les nystagmus horizontaux, vers le haut ou le bas pour les nystagmus verticaux, ou bien dans le sens horaire ou anti-horaire pour les nystagmus rotatoires ? S'agit-il plutôt d'un nystagmus "pendulaire" associant une succession de phases lentes, ou d'un nystagmus associant ces deux composantes ("pendulo-ressort") ?

– quelle en est l'amplitude, c'est-à-dire quelle est l'intensité du mouvement oculaire ?

– quelle est la fréquence des battements ?

– enfin, les deux yeux présentent-ils les mêmes caractéristiques en termes de direction et d'amplitude ? Une différence de direction qualifiera le nystagmus de "dysconjugué", tandis qu'une différence d'amplitude caractérisera un nystagmus "dissocié".

L'examen minutieux conduira alors à tracer le "schéma de Kestenbaum-Klainguti" (**fig. 1**), qui permettra, en plus des enregistrements vidéo, de documenter et de suivre dans le temps l'évolution du nystagmus présenté par l'enfant.

Le syndrome du nystagmus précoce

Le syndrome du nystagmus précoce, ou INS, est une variété extrêmement fréquente de nystagmus, qui débute typiquement entre 4 et 12 semaines de vie.

1. Présentation clinique

Il s'agit d'un nystagmus horizontal dont les caractéristiques sont inchangées en mono- et en binoculaire : il est pendulaire en position primaire et les battements sont à ressort dans les regards latéraux,

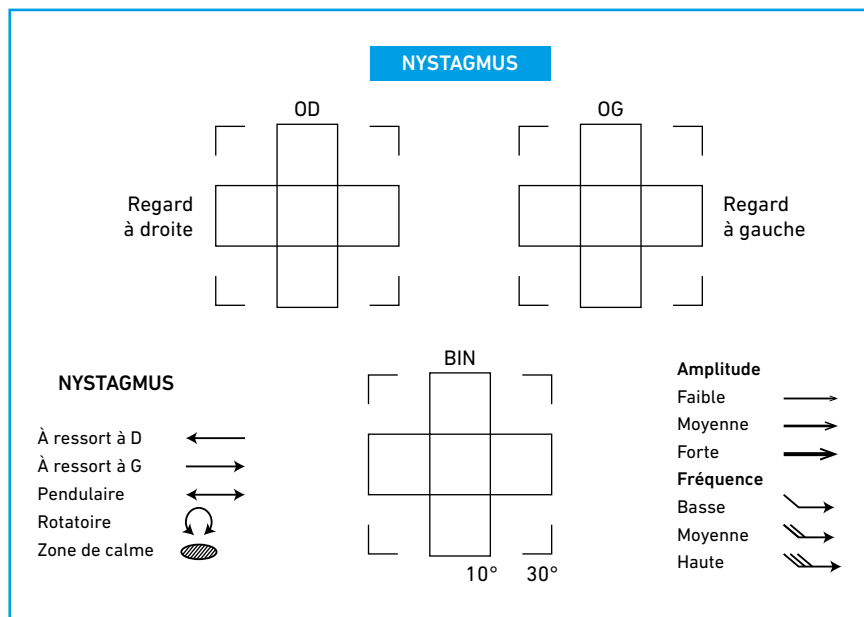


Fig. 1 : Schéma de Kestenbaum, revu par Klainguti, vierge, afin d'illustrer les différentes caractéristiques du nystagmus, en mono- et binoculaire [3].

Revue générale

à droite dans le regard vers la droite, et à gauche dans le regard à gauche, la direction des battements à ressort s'inversant ainsi de part et d'autre de la zone de battement pendulaire (**fig. 2**).

Ses caractéristiques évoluent généralement avec le temps : la composante pendulaire, typiquement lente et ample chez le nourrisson, a tendance à diminuer en amplitude et à devenir plus rapide chez l'enfant plus âgé, et la zone de battement pendulaire peut se déplacer depuis la position primaire, regard droit devant, vers une zone plus excentrée, dite "zone de calme", souvent vers la droite, à l'origine d'une position compensatrice de tête, tournée vers le côté (donc le plus souvent vers la gauche), de façon à placer les yeux dans cette zone de moindre battement nystagmique.

2. Étiologie

Outre les formes d'INS idiopathique, ce type de nystagmus est la manifestation d'un désordre se situant en avant des noyaux géniculés latéraux. Ainsi, toute atteinte anatomique des yeux ou des voies visuelles pré-géniculées sera à l'origine d'un tel nystagmus, alors qu'une atteinte en arrière des ganglions géniculés conduira à un tableau de malvoyance cérébrale sans nystagmus associé.

Le bilan clinique et paraclinique s'efforcera ainsi de rechercher une anomalie en faveur d'une telle atteinte. Les étiologies les plus fréquentes sont :

- l'albinisme oculo-cutané ou oculaire : l'examen clinique ophtalmologique sera souvent très contributif, à la recherche d'une transillumination irienne avant toute dilatation, ainsi qu'une hypopigmentation rétinienne au fond d'œil et une absence ou une atténuation du reflet maculaire, en faveur d'une hypoplasie fovéale, qui peut être confirmée par l'examen en OCT lorsque celui-ci est réalisable, ou un cliché ultra-grand champ ("ronds dans l'eau"). Il s'agit de la cause la plus fréquente de nystagmus précoce. Nombre de formes classées

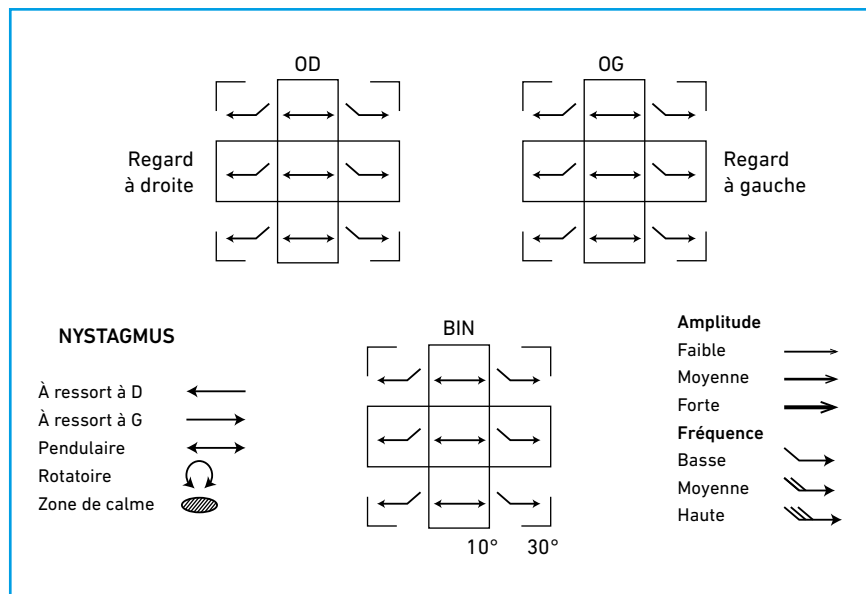


Fig. 2 : Schéma de "Kestenbaum-Klainguti" représentant un syndrome du nystagmus précoce [3].

"idiopathiques" sont en fait des formes frustes d'albinisme ;

- l'hypoplasie papillaire bilatérale, nécessitant la réalisation de dosages hormonaux et d'une IRM cérébrale afin d'éliminer la classique dysplasie septo-optique de De Morsier ;

- l'amaurose congénitale de Leber, *i.e.* une dystrophie rétinienne mixte congénitale sévère, avec un fond d'œil très fréquemment normal au moment de l'apparition du nystagmus et du premier examen, et dont le diagnostic passe par la réalisation d'un électrorétinogramme (ERG) global. L'OCT peut montrer une anomalie de la rétine externe, mais peut être interprétée comme normale dans certaines formes de type bâtonnets-cônes examinées précocement, de même en ce qui concerne l'imagerie en autofluorescence de la rétine ;

- l'héméralopie congénitale essentielle (*congenital stationary night blindness*, CSNB) ;

- enfin, la forme liée aux mutations dans *FRMD7*, gène lié à l'X, autrefois appelée nystagmus congénital moteur, essentiel ou encore idiopathique. L'ERG dans ce cas est normal et l'OCT montre un profil fovéal normal ou une hypoplasie fovéale de grade 1.

3. Examens

Il n'existe donc pas de bilan paraclinique "systématique" en cas de syndrome de nystagmus précoce. L'IRM n'est indiquée que dans la situation peu fréquente d'une hypoplasie papillaire, ou devant une suspicion de dystrophie rétinienne syndromique. L'ERG et l'OCT sont indiqués très largement, dans toutes les situations où il n'existe pas de diagnostic étiologique évident à l'issue de l'examen clinique ou pour confirmer une suspicion de dysfonction rétinienne. Ils sont de réalisation beaucoup plus aisée en consultation entre 8 et 12 mois qu'entre 1 et 3 ans. Les potentiels évoqués visuels n'ont qu'un intérêt limité : ils peuvent certes aider au diagnostic d'albinisme en montrant une anomalie de décussation chiasmatique à condition d'être réalisés selon un protocole bien spécifique, mais leur rentabilité dans cette indication est faible par rapport à celle de l'OCT ou de l'imagerie ultra-grand champ.

Outre la prise en charge étiologique, il convient de réaliser une cycloplégie afin de prescrire la correction optique totale adaptée en port permanent et de respecter sur le plan médical l'installation

d'une éventuelle position compensatrice de tête. Une prise en charge chirurgicale pourra être envisagée dans certains cas chez l'enfant plus grand, en cas de zone de calme excentrée et stable dans le temps, à l'origine d'un torticolis marqué.

■ Le nystagmus de type latent

Le nystagmus de type latent (ou *fusion maldevelopment nystagmus syndrome*, FMNS), qui apparaît à un âge variable, généralement plus tardif, est une composante indissociable et pathognomonique du syndrome de strabisme précoce.

1. Présentation clinique

Il s'agit là encore d'un nystagmus de type horizontal, mais qui contrairement à l'INS, ne comporte pas de part pendulaire, et est purement à ressort. Cette composante de battement à ressort a la particularité de changer de sens en fonction de l'œil fixateur et d'augmenter en amplitude dans le regard en abduction de l'œil fixateur : il va battre vers la droite en cachant l'œil gauche et vers la gauche à l'occlusion de l'œil droit.

Le nystagmus de type latent comporte en réalité plusieurs entités, différenciées sur le plan clinique :

- le nystagmus de type latent pur : il est absent en binoculaire et n'apparaît qu'à l'occlusion (**fig. 3**) ;
- le nystagmus dit manifeste latent : il est manifeste, c'est-à-dire présent en binoculaire, mais a également une part latente puisqu'il augmente à l'occlusion (**fig. 4**) ;
- le syndrome du monophthalme fonctionnel congénital, qui est une variante à l'extrême du nystagmus de type manifeste latent, en raison d'une malvoyance unilatérale précoce : le système oculomoteur se comporte comme si l'œil malvoyant était occlus en permanence.

Ce type de nystagmus est une des composantes constitutives du syndrome du strabisme précoce et en est pathognomonique. S'il n'y a pas de strabisme

associé, il ne s'agit pas d'un nystagmus latent et il faut réviser le diagnostic, ou alors il existe un microstrabisme. En cas de strabisme évident, il n'y a donc pas de bilan complémentaire à réaliser autre que celui du strabisme sous-jacent si nécessaire.

2. Prise en charge

L'enjeu face à un tel nystagmus est d'en diminuer le plus possible la part manifeste, qui est le reflet de la profondeur

de l'amblyopie, et *a fortiori* d'obtenir l'isoacuité visuelle. Cette part manifeste est d'autant plus marquée que l'amblyopie est sévère. Elle permet donc, chez un enfant en âge préverbal, de suivre et de "calibrer" l'amblyothérapie, qui sera idéalement menée par pénalisation optique plutôt que par occlusion conventionnelle par cache, qui a tendance à augmenter l'amplitude du nystagmus. Cela montre tout l'intérêt d'un suivi régulier des jeunes enfants avec strabisme précoce : s'il est toujours aisé de prévenir

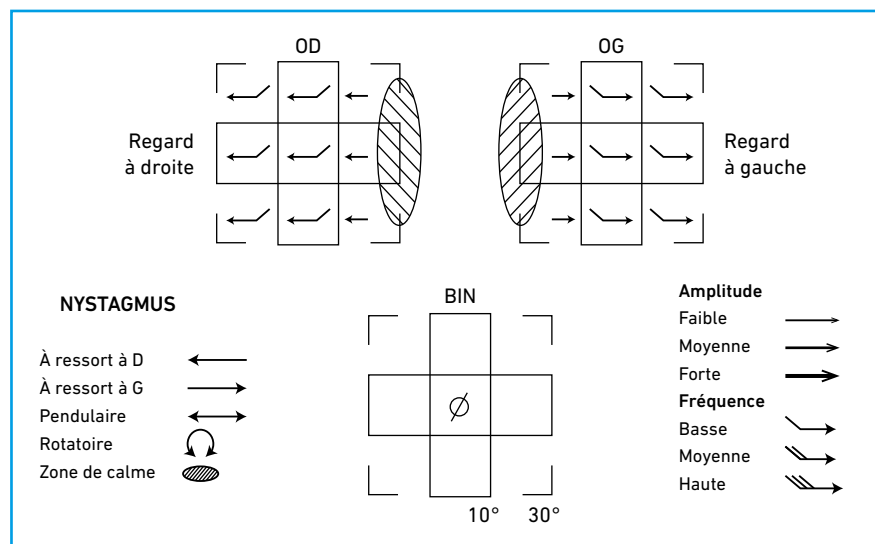


Fig. 3 : Schéma de "Kestenbaum-Klainguti" représentant un nystagmus de type latent pur [3].

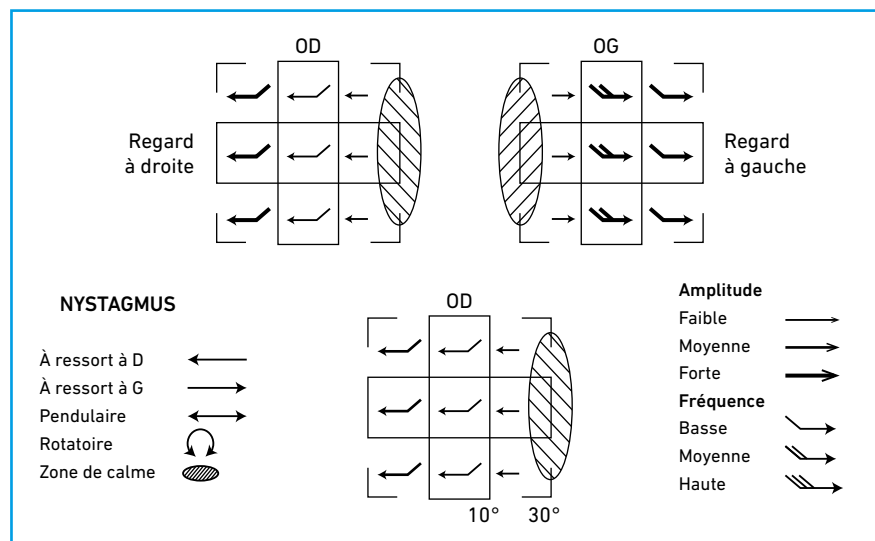


Fig. 4 : Schéma de "Kestenbaum-Klainguti" représentant un nystagmus de type manifeste latent [3].

Revue générale

l'amblyopie en s'assurant d'une alternance effective, il est beaucoup plus complexe de traiter une amblyopie profonde, dont seule une amblyothérapie énergétique – par occlusion conventionnelle ou parfois par atropinisation – pourra venir à bout.

Sur le plan thérapeutique, le port de la correction optique totale et l'amblyothérapie représentent les clés de voûte de la prise en charge des nystagmus de type latent, comme pour n'importe quel strabisme précoce. Sur le plan chirurgical, le protocole devra d'abord prendre en compte un éventuel torticolis de fixation en "redressant" l'œil fixateur, puis considérer l'angle du strabisme – actions conjuguées dans le cas d'un strabisme convergent, mais contradictoires dans le cas d'une exotropie.

Le nystagmus purement pendulaire du nourrisson

Ce nystagmus apparaît souvent plus tardivement que le syndrome du nystagmus précoce – généralement entre 6 et 24 mois de vie. Il associait classiquement au nystagmus, dans sa triade anciennement connue sous le nom de *spasmus nutans*, un torticolis et un nystagmus du chef (dodelinement de la tête), bien que ces deux autres signes ne soient pas constamment retrouvés et n'en soient pas spécifiques, puisque parfois également retrouvés en cas de syndrome du nystagmus précoce.

La caractéristique principale de ce type de nystagmus est d'être purement pendulaire quelle que soit la direction du regard : il est volontiers multidirectionnel, intermittent et dissocié, pouvant même parfois paraître, tout du moins cliniquement, unilatéral.

Bien qu'idiopathique dans environ la moitié des cas, le nystagmus pendulaire du nourrisson constitue le mode de révélation de quatre principaux groupes de maladies : des dystrophies rétiniennes

précoces (*early onset severe retinal dystrophies, EOSRD*), des dysfonctions stationnaires de la rétine (généralement des syndromes de dysfonction stationnaire des cônes), plus rarement de volumineux gliomes du chiasma, plus rarement encore, des pathologies dysmyélinisantes.

Étant donné la potentielle gravité de l'étiologie sous-jacente, et bien que le bilan clinique ophtalmologique initial puisse sembler rassurant avec notamment des papilles qui peuvent paraître saines malgré une compression chiasmatique, ou une rétine d'allure normale malgré une dystrophie rétinienne précoce, le bilan d'un tel nystagmus comporte idéalement la réalisation d'une IRM cérébrale, puis d'un ERG si cette dernière s'avère normale. En cas de normalité, on pourra alors conclure à un nystagmus

POINTS FORTS

- Il convient de s'interroger sur la variété de nystagmus observé en consultation : s'intègre-t-il dans l'une des trois catégories fréquemment rencontrées en ophtalmologie pédiatrique, à savoir syndrome du nystagmus précoce, nystagmus de type latent, ou nystagmus purement pendulaire du nourrisson ?
- Le bilan paraclinique doit être adapté à la variété de nystagmus et à l'examen clinique rigoureusement réalisé au préalable.
- Le syndrome du nystagmus précoce est le reflet d'une atteinte ophtalmologique ou des voies visuelles pré-géniculées. Existe-t-il des signes en faveur...
 - d'un albinisme oculaire ? → pas de bilan complémentaire systématique ;
 - d'une hypoplasie papillaire ? → dosages hormonaux et IRM systématiques ;
 - d'une dysfonction rétinienne ? → ERG ;
 - d'une hypoplasie fovéale ? → OCT.
- Un nystagmus de type latent est nécessairement associé à un strabisme précoce sous-jacent et ne nécessite pas de bilan complémentaire spécifique.
- Un nystagmus purement pendulaire du nourrisson constitue une urgence nécessitant la réalisation rapide d'une IRM cérébrale, et dans un second temps, d'un ERG si l'imagerie est normale.

purement pendulaire idiopathique du nourrisson, dont la régression spontanée se fera sans séquelles en quelques années. À noter que la disparition dudit nystagmus advient aussi en cas de forme secondaire et ne permet en aucun cas de s'affranchir d'un bilan étiologique.

Les autres variétés de nystagmus

Lorsqu'il n'est pas possible de classer le nystagmus dans une (ou plusieurs) de ces trois catégories – qui représentent la très grande majorité des nystagmus du jeune enfant –, c'est qu'il appartient à l'une des 46 autres variétés de nystagmus. Les enregistrements oculomoteurs ont alors toute leur place. Tout nystagmus d'apparition récente au-delà de l'âge de 6 mois et n'appartenant pas à

ces 3 grandes catégories constitue une urgence diagnostique et thérapeutique potentielle et doit être adressé en urgence en centre de référence.

■ Conclusion

Au total, l'examen d'un nystagmus doit donner lieu à un examen clinique stéréotypé et systématique, qui permet dans la grande majorité des cas de le répertorier assez facilement au sein d'une variété. Les formes du syndrome de nystag-

mus précoce et de nystagmus de type latent représentent les variétés les plus fréquemment rencontrées en pratique ophtalmo-pédiatrique ; elles se différencient aisément sur le plan clinique, tandis que le nystagmus purement pendulaire du nourrisson est une forme un peu plus rare mais à connaître étant donné sa potentielle gravité étiologique. Identifier la variété de nystagmus constitue un point de départ indispensable pour mener à bien la suite de l'examen clinique et orienter efficacement le bilan paraclinique.

BIBLIOGRAPHIE

1. HERTLE RW. A Classification of Eye Movement Abnormalities and Strabismus (CEMAS), 2001.
2. MALANDAIN E, ROBERT M. Les nystagmus chez l'enfant : comment les examiner ? Comment les classer ? *Revue Francophone d'Orthoptie*, 2019;12: 21-26.
3. DENIS D, BUI QUOC E, AZIZ-ALESSI A. Ophtalmologie pédiatrique : rapport 2017, Elsevier Masson, 2017.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.