



HAL
open science

La classification des nystagmus : conduite à tenir de l'orthoptiste

Miriam Levi

► **To cite this version:**

Miriam Levi. La classification des nystagmus : conduite à tenir de l'orthoptiste. Sciences du Vivant [q-bio]. 2020. dumas-03019576

HAL Id: dumas-03019576

<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-03019576>

Submitted on 23 Nov 2020

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.

LA CLASSIFICATION DES NYSTAGMUS : CONDUITE À TENIR DE L'ORTHOPTISTE

LEVI Miriam

Maître de mémoire :
TRINQUET Laure
Orthoptiste

Directrice des mémoires :
TRINQUET Laure
Directrice Pédagogique

Année Universitaire 2019-2020
Mémoire de fin d'études d'Orthoptie

Remerciements

Je tiens tout d'abord à remercier Laure TRINQUET, en sa qualité de maître de mémoire mais également en tant que directrice pédagogique et professeur, pour son attention particulière et son suivi tout au long de la formation et dans la rédaction de ce mémoire. Cette aide m'a été précieuse et il m'est à cœur d'exprimer ma sincère reconnaissance pour son influence positive sur l'orthoptiste que je serai.

J'adresse également mes remerciements à l'ensemble des professeurs qui, par la qualité de leur enseignement m'ont donné les bases, des connaissances et de la forme, attendues pour la rédaction de ce travail.

Il en est de même pour les maîtres des différents stages, qui m'ont accueillie dans leur établissement et sensibilisée au devoir de l'orthoptiste. Outre les compétences qu'ils m'ont permis d'acquérir, ils m'ont octroyé leur confiance et des responsabilités, ce qui m'a permis de vivre ce métier bien qu'étant étudiante.

Je souhaite à présent remercier toutes les personnes ayant contribué à la rédaction de ce mémoire, par un apport de connaissance. Je pense particulièrement aux orthoptistes qui ont accepté de me rencontrer et m'ont consacré de leur temps afin de me donner leur retour d'expérience vis-à-vis des thèmes abordés dans cet ouvrage.

Je tiens enfin à remercier mes proches pour leur soutien ainsi que leur confiance, qui m'ont été essentiels dans la mise en œuvre de ce travail. Parmi eux, mes parents, qui m'ont toujours soutenue dans mes choix et guidée par un conseil avisé et un avis critique.

Merci enfin, à mon époux Élie, pour son support inestimable, tant moral qu'intellectuel. Merci d'avoir fait le nécessaire afin de m'assurer un cadre de travail apaisant, ergonomique et motivant, ainsi que d'avoir pris le temps de m'aider pour la relecture de ce mémoire.

À toutes ces personnes qui me sont importantes, je vous exprime ma gratitude et vous dédie ce travail.

Sommaire

RÉSUMÉ.....	1
INTRODUCTION.....	2
I. CARACTERISATION DU NYSTAGMUS.....	3
A. Rappels et définitions.....	3
1. Rappels anatomiques sur le système vestibulaire.....	3
2. Systèmes de stabilisation oculaire.....	4
B. Les différentes caractéristiques du nystagmus.....	6
II. EVOLUTION DE LA CLASSIFICATION.....	10
A. Intérêt de la classification du nystagmus.....	10
B. Les acteurs de la classification.....	10
C. L'ancienne classification.....	11
1. Classification de l'année 1967.....	11
2. Le Journal Français d'Orthoptique, 1986.....	11
III. NOUVELLE CLASSIFICATION DES NYSTAGMUS.....	14
A. La classification des nystagmus selon le rapport de la SFO, 2013.....	14
1. Le nystagmus chez l'adulte.....	14
2. Le nystagmus chez l'enfant.....	16
B. La CEMAS, 2001.....	21
1. Les mouvements physiologiques de fixation.....	21
2. Physiological Nystagmus (les nystagmus physiologiques).....	21
3. Pathologic nystagmus (les nystagmus pathologiques).....	21
C. La classification des formes d'ondes par Maria Theodorou et Richard Clement.....	23
IV. PRISE EN CHARGE EN REEDUCATION ORTHOPTIQUE DES PATIENTS NYSTAGMIQUES.....	24
A. Nystagmus et amblyopie.....	24
B. Rééducation de patients-types.....	24
V. FICHE ORTHOPTIQUE POUR LE NYSTAGMUS.....	26
A. Les questions auxquelles répondre face au nystagmus :.....	26
B. Les cas d'urgences.....	26
C. Bilan à réaliser en cas de nystagmus.....	26
CONCLUSION.....	29
Annexe : Fiche Orthoptique pour le nystagmus.....	33

RÉSUMÉ

Le nystagmus correspond à un tremblement involontaire des globes oculaires. Il est précoce ou acquis et peut être associé à un strabisme. Les caractéristiques du nystagmus sont variées et résultent en des diagnostics très différents, ce qui rend son étude et sa classification essentielles. Dans cette optique, la classification des nystagmus a évolué de même que les recherches portant sur ce sujet. Toutefois, cette documentation ne spécifie pas clairement la place de l'orthoptiste dans la prise en charge du nystagmus.

Ce mémoire bibliographique a donc pour objectif de concentrer les connaissances utiles à l'orthoptiste, relatives aux caractéristiques du nystagmus et à sa classification. Il a également pour vocation de situer le rôle de l'orthoptiste dans la prise en charge de patients nystagmiques.

Mots clés : Orthoptie, Nystagmus, Classification, Prise en charge, Torticolis

ABSTRACT

Nystagmus is an involuntary oscillation of the eyeballs. It is infantile or acquired and may be associated with strabismus. The characteristics of nystagmus are varied and result in very different diagnoses, which makes its study and classification essential.

In this perspective, the classification of nystagmus has evolved, as well as researches on this subject. However, this documentation does not clearly specify the orthoptist's place in the management of nystagmus.

Therefore, the aim of this bibliographic paper is to concentrate the knowledge useful to the orthoptist, relating to the characteristics of the nystagmus and its classification. Its purpose is also to situate the role of the orthoptist in the care of nystagmic patients.

Keywords : Orthoptics, Nystagmus, Classification, Management, Torticollis

INTRODUCTION

Le nystagmus est un trouble de la statique oculaire. Il est caractérisé par un tremblement associé des globes oculaires avec une succession rythmée, régulière ou non, de deux secousses de sens opposés. Les mouvements sont involontaires et peuvent être dans une direction horizontale, verticale, torsionnelle ou une combinaison des trois.

On considère trois types essentiels de nystagmus :

- Le nystagmus pendulaire, où les deux secousses sont égales et de même vitesse.
- Le nystagmus à ressort, avec une secousse lente qui induit une dérive de l'œil suivie d'une secousse rapide qui ramène l'œil à sa position de départ et qui définit le sens du nystagmus. Ceci, bien que ce soit la phase lente qui est initiatrice du nystagmus.
- Le nystagmus mixte, qui comporte ces deux composantes.

Il existe un nystagmus physiologique appelé Nystagmus Optocinétique (NOC) qui apparaît lorsque des objets traversent successivement et rapidement le champ visuel. Il s'agit d'une répétition de mouvements oculaires de poursuites interrompues par des saccades de sens inverse.

Le NOC peut être évalué cliniquement en demandant au patient de compter les bandes noires sur le tambour de Barany qui tourne en présentant alternativement des bandes noires et blanches.

Le nystagmus physiologique ne sera pas abordé dans ce mémoire qui traitera essentiellement des nystagmus pathologiques.

Il existe peu de données concernant la prévalence du nystagmus. Celle-ci est estimée à 1 personne sur 6550 par Hemmes GD⁽¹⁾. De plus, une étude récente a été menée sur des enfants dépistés pour des anomalies oculaires. Sur les 2500 enfants, 1/283 souffrait de nystagmus⁽²⁾.

Cela en fait donc un trouble assez rare vis-à-vis duquel l'orthoptiste peut être confronté au long de sa carrière.

De plus, le nystagmus a connu une évolution dans sa classification. Celle-ci est essentielle pour la détermination du diagnostic et sa prise en charge. Les deux catégories essentielles de nystagmus étant le nystagmus de l'enfance (ou précoce) et le nystagmus acquis.

La littérature existante sur le nystagmus ayant essentiellement une portée ophtalmologique, ce mémoire a pour vocation de cibler les connaissances nécessaires concernant cette pathologie, sa classification et sa prise en main, pour un orthoptiste.

I. CARACTERISATION DU NYSTAGMUS

A. Rappels et définitions

Le nystagmus est un symptôme physiologique ou pathologique et donc évocateur d'une atteinte d'un ou des systèmes contrôlant la fixation du regard.

La performance du système oculaire est dépendante de la stabilité des images de la rétine. d'une vitesse de 0,1 degré par seconde, l'instabilité rétinienne peut être perçue.

Cette première partie portera sur les notions anatomiques et fonctionnelles permettant de comprendre l'environnement du nystagmus.

1. Rappels anatomiques sur le système vestibulaire

Le système vestibulaire comprend le labyrinthe vestibulaire, le cervelet et les noyaux vestibulaires. Cette partie décrit leurs caractéristiques anatomiques.

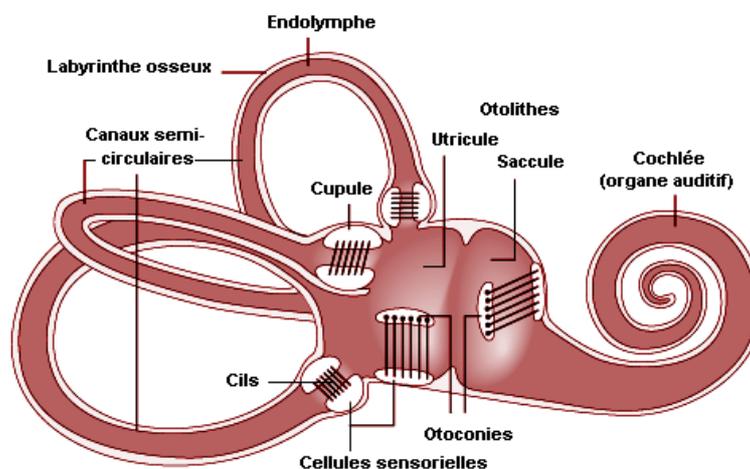
a. Le labyrinthe

Le labyrinthe est un organe sensoriel qui se trouve en profondeur de l'os temporal, il est divisé en trois parties : le vestibule, les canaux semi-circulaires et la cochlée.

Chaque oreille comprend cinq capteurs : trois canaux semi-circulaires, l'utricule et le saccule. Les canaux donnent le sens de l'accélération et détectent les changements de la position de la tête, informant le cerveau sur ses rotations. Chaque canal est sensible à une différente direction et donc aux accélérations dans son plan.

Dans le labyrinthe se trouve l'endolymphe, un liquide qui courbe les cils récepteurs qui se trouvent dans les canaux lors du mouvement. Ce phénomène provoque un influx nerveux qui sera transmis au cervelet par des cellules réceptrices, permettant ainsi de se maintenir en équilibre.

L'utricule et le saccule sont des organes otolithes et donnent la sensibilité aux accélérations linéaires et à la gravité.



Source: Yardley, 1994.

Figure 1: schéma du labyrinthe vestibulaire

b. Le Cervelet

Le cervelet est le centre d'intégration des mouvements. Il est composé de trois lobes : l'archéo-cérébellum responsable de l'équilibre, le paléo-cérébellum assurant le tonus statique et le néo-cérébellum pour le tonus dynamique. Il joue donc un rôle dans la régulation posturale.

Le cervelet garantit la fonction de synchronisation musculaire et de coordination des mouvements à partir des messages nerveux qu'il reçoit de la part de la moelle épinière et du cerveau.

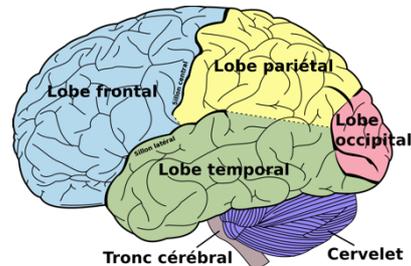


Figure 2 : cervelet (source : institut du cerveau)

2. Systèmes de stabilisation oculaire

Les systèmes de stabilisation oculaire fonctionnent en synergie et sont essentiels au maintien stable des globes. Le déficit de l'un ou de ces systèmes peut entraîner une instabilité oculaire et le nystagmus peut être une conséquence. La stabilité du regard dépend de trois mécanismes que sont : le système vestibulaire, l'intégrateur neuronal et la fixation visuelle. Cette partie décrit leur aspect fonctionnel.

a. Le système vestibulaire

Le système vestibulaire permet d'intégrer l'information de la commande oculomotrice.

Son rôle est d'informer le cerveau sur la position du corps et du déplacement de la tête dans l'espace. Il donne également le sens de l'équilibre. De plus, le système vestibulaire contribue à la coordination des mouvements de la tête et des yeux et donc participe aux ajustements de la posture du corps.

Le rôle de ces canaux est de détecter un changement de position de la tête et donc de maintenir l'équilibre.

Le système vestibulaire intègre les informations provenant du système visuel et du système proprioceptif. Une incohérence entre les différentes informations envoyées au cerveau par ces trois systèmes provoque une sensation de vertige.

Le réflexe vestibulo-oculaire, produit par le labyrinthe vestibulaire, stabilise le regard pendant les rotations de la tête à haute fréquence. Ceci, afin de maintenir la stabilité de l'image sur la rétine. C'est un mouvement simultané des yeux dans le sens opposé et d'amplitude égale aux mouvements de la tête.

Lorsque le mouvement de la tête est de grande amplitude les yeux sont ramenés de l'extrémité de l'orbite à la position primaire par une saccade réflexe : c'est le nystagmus vestibulaire physiologique.

Enfin, le déficit du système vestibulaire peut engendrer un **nystagmus vestibulaire** périphérique ou central.

b. L'intégrateur neuronal

Le rôle de l'intégration neuronale est de maintenir le regard stable lors d'un mouvement d'excentration de l'œil, grâce aux muscles oculomoteurs. Le déplacement des yeux demande une contraction phasique dans les muscles oculomoteurs suivie d'une contraction tonique permettant le maintien de la position. Cela est mis en place par un réseau de neurones dispersés dans le tronc cérébral et dans le cervelet.

Si ce système ne fonctionne pas correctement on peut observer un **nystagmus du regard excentré**.

c. La fixation visuelle

Il existe certains micromouvements oculaires involontaires lors de la fixation bien que la tête soit stabilisée. Ce sont des dérives oculaires éloignant l'axe visuel de l'objet fixé : des microsaccades et des tremblements.

La fixation oculaire a pour rôle de réduire ces mouvements. Elle a trois fonctions :

- La suppression de l'image au moment d'une saccade involontaire
- Le repérage d'une image en périphérique engageant un mouvement rapide (la saccade) ou lent (la poursuite)
- La recalibration en permanence des mouvements permettant la stabilisation.

Lorsque l'un des mécanismes de maintien de la fixation n'est plus assuré, le regard est déstabilisé et entraîne des **secousses** et donc un **nystagmus**.

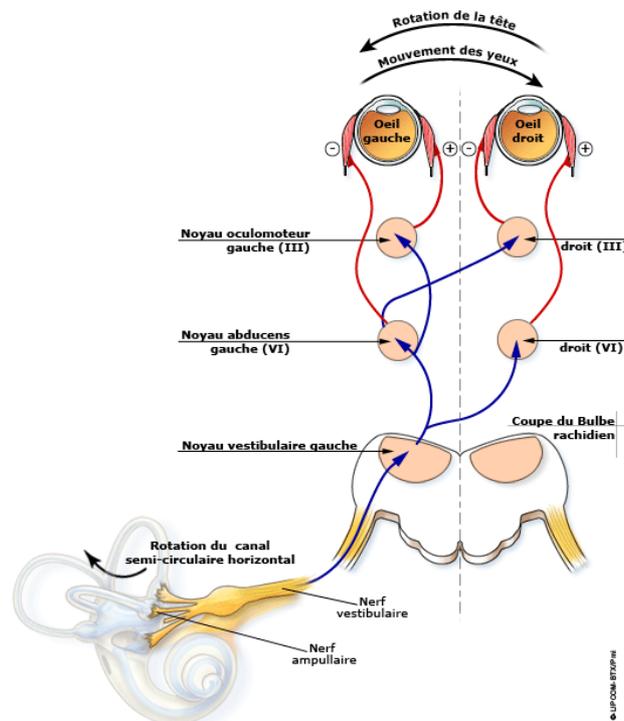


Figure 3 : Le réflexe vestibulo-oculaire (source : neuroreille.com)

B. Les différentes caractéristiques du nystagmus

Il est essentiel de déterminer les caractéristiques des nystagmus. Ils permettent de décrire et classer les différents types afin de poser le diagnostic pour que la prise en charge soit adéquate. Ces caractéristiques sont observables lors du bilan orthoptique.

- Le sens

Le sens du **nystagmus à ressort** se définit par le sens de la phase rapide, on dit que le nystagmus « bat » vers un sens.

Le sens du nystagmus peut être vers la droite ou la gauche ou alternativement vers la droite et vers la gauche pour un nystagmus à ressort horizontal. Pour un nystagmus à ressort vertical, vers le haut ou le bas. Enfin, pour un nystagmus rotatoire les mouvements se font autour d'un axe antéropostérieur, dans le sens horaire ou antihoraire.

Le sens est considéré par rapport au patient. Il s'agit donc l'inverse de ce que l'on observe lors de l'examen.

Le nystagmus pendulaire par définition n'a pas de sens mais une succession de phases rapides.

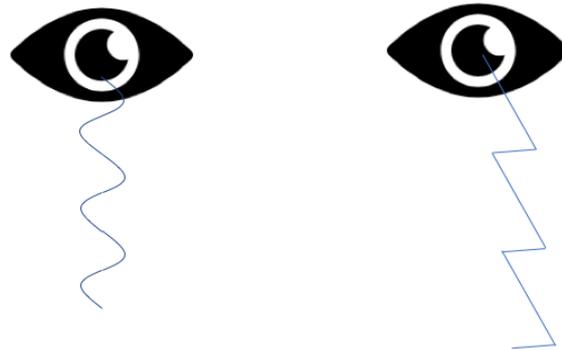


Figure 4 : Nystagmus pendulaire / Nystagmus à ressort

- L'orientation

L'orientation peut être :

- > **Simple** : le nystagmus peut être horizontal, vertical ou oblique (une combinaison d'un mouvement horizontal et d'un mouvement vertical). Le nystagmus d'orientation oblique ne doit pas être confondu avec le nystagmus rotatoire.
- > **Complexe** : nystagmus rotatoire (ou torsionnel). Il s'agit d'un mouvement autour de l'axe visuel. Il est observable lors d'un bilan en regardant les mouvements des vaisseaux épiscléraux.
- > **Retractorius** : c'est une forme de nystagmus rare avec des mouvements antéropostérieur associés à des mouvements spasmodiques de rétraction du globe oculaire dans l'orbite. Il est observable par des tentatives de saccades verticales sur des patients atteints d'une paralysie supranucléaire du regard. La physiopathologie est peu connue.

- La direction

Le nystagmus est dit **conjugué** lorsque les deux yeux se déplacent dans la même direction, et **dysconjugué** dans le cas inverse.

Le nystagmus est dit « **à bascule** » (*see-saw nystagmus*) lorsque les deux yeux ne battent pas dans le même sens ou lorsqu'un œil s'élève quand l'autre s'abaisse.

- L'amplitude

L'amplitude correspond à l'étendue du mouvement des globes.

Elle est qualifiée de :

- > Petite lorsque l'ampleur est inférieure ou égale 5 degrés.
- > Moyenne si elle est entre 5 et 15 degrés
- > Grande lorsqu'elle est supérieure à 15 degrés.

Les mouvements sont dits **associés** si les deux yeux battent avec la même amplitude et **dissociés** si l'amplitude est différente.

La plupart des nystagmus ont des mouvements associés⁽³⁾.

- La fréquence

La fréquence du nystagmus (en Hertz) est définie par le nombre d'oscillations par seconde.

Elle est considérée :

- > Basse si elle est inférieure ou égale à 2 Hz
- > Moyenne entre 2 et 5 Hz
- > Haute si elle est supérieure à 5 Hz.

On peut aussi parler de fréquence « lente » ou « rapide ».

Le rythme du nystagmus peut être **régulier**, **irrégulier** (régulier par moments) ou **anarchique** (absence totale de régularité).

- La vitesse

La phase lente peut avoir des périodes d'accélération ou de ralentissement, selon le type de nystagmus. La vitesse croît progressivement pour les nystagmus précoces et décroît dans les nystagmus manifestes latents.

- Le degré de congruence

Le nystagmus est **congruent** quand les caractéristiques sont identiques entre les deux yeux. Les deux yeux se déplacent ensemble dans le même sens, avec la même vitesse et la même amplitude.

Le nystagmus est dit **incongruent** lorsque le sens est identique entre les deux yeux, mais que les amplitudes et la vitesse changent.

- L'occlusion d'un œil

On parle de **nystagmus patent** quand il ne se modifie pas lors de l'occlusion. Si le nystagmus n'apparaît que à l'occlusion il s'agit d'un **nystagmus latent**. Si le nystagmus est présent en binoculaire mais augmente à l'occlusion, on parle de **nystagmus manifeste latent**.

- L'acuité visuelle

L'acuité visuelle dépend de la durée de fovéation permise par le nystagmus. Dans le cas d'un nystagmus précoce, la déficience visuelle est un signe fonctionnel majeur.

L'acuité s'évalue avec correction, en binoculaire puis en monoculaire, en vision de loin et en vision de près. Il est nécessaire de la mesurer en position primaire et dans la position de torticolis choisi par le patient. Ceci afin d'estimer le gain d'acuité visuelle induit par le torticolis. Ci-dessous, la répartition de l'acuité visuelle chez les patients nystagmiques de type patent⁽⁴⁾.

Acuité visuelle chez les nystagmus de type patent

■ ≤1/10 ■ 2/10 à 5/10 ■ >5/10

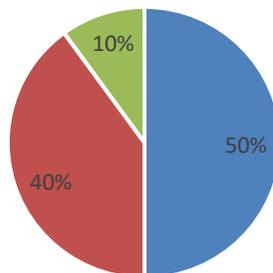


Figure 5 : L'acuité visuelle chez les nystagmus de type patent pur:

Pour le nystagmus manifeste latent⁽⁴⁾ :

Acuité visuelle du nystagmus de type manifeste latent

■ ≤1/10 ■ 2/10 à 5/10 ■ >5/10

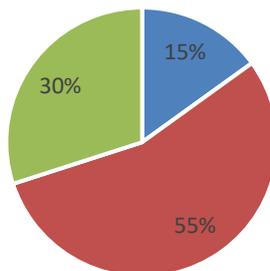


Figure 6: L'acuité visuelle chez les nystagmus de type manifeste latent

L'acuité visuelle est améliorée en vision de près et dans la position du torticolis (8/10 dans 36%)

- La vision binoculaire

La vision peut être binoculaire si le nystagmus n'est pas associé à un strabisme et dans un cas de correspondance rétinienne normale. Dans ce cas, le nystagmus est atténué en binoculaire.

- La fixation

La fixation peut avoir un impact sur l'amplitude du nystagmus. Dans le cas où l'amplitude augmente à la fixation on parle de **nystagmus de fixation**. C'est le cas dans la plupart des nystagmus infantiles.

La détermination de ces caractéristiques permet d'établir la sémiologie des nystagmus.

La sémiologie des nystagmus :

La sémiologie des nystagmus correspond à l'étude et à l'observation des différentes caractéristiques du nystagmus, telles que décrites précédemment, lors du bilan visuel.

L'analyse des mouvements des yeux dans l'espace est nécessaire pour définir la nature du nystagmus. Ces mouvements doivent être décrits pour chaque œil, dans les neuf positions du regard, en fixation monoculaire et binoculaire (soit 27 positions différentes).

Il est préférable de réaliser cette observation plusieurs fois dans chaque position car le nystagmus peut varier dans le temps.

Pour faciliter cette tâche, le schéma de Kestenbaum revu par Klainguti peut être utile. Ce schéma permet à la fois d'avoir une observation complète, ainsi qu'un bon suivi clinique. Ceci, dans la mesure où l'utilisation de ce schéma à plusieurs reprises permet de mettre en évidence l'évolution du nystagmus au fil des consultations.

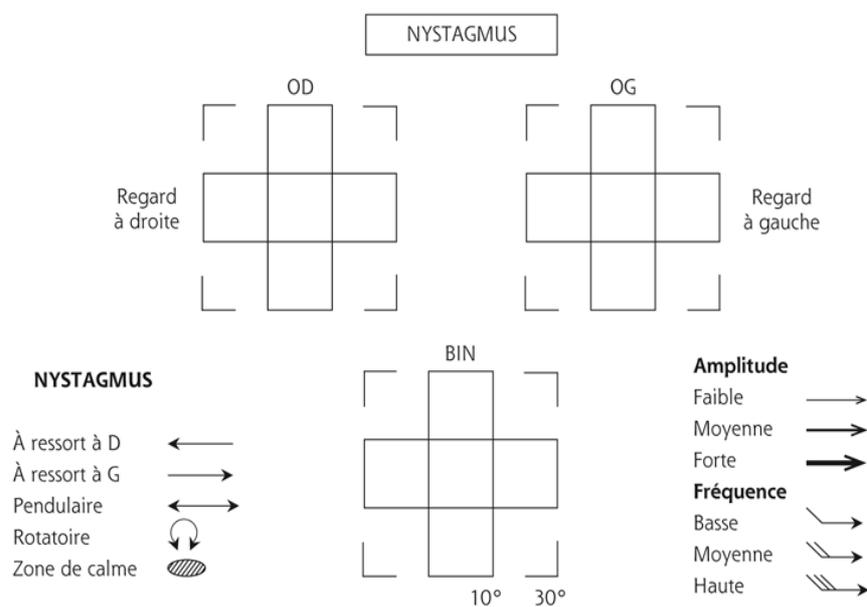


Figure 7 : Schéma vierge de Kestenbaum revu par Klainguti

BIN : binoculaire ; **D** : droite ; **G** : gauche ; **OD** : œil droit ; **OG** : œil gauche.

II. EVOLUTION DE LA CLASSIFICATION

A. Intérêt de la classification du nystagmus

« Never write on nystagmus; it will lead you nowhere. »

Autrement dit, « N'écrivez jamais sur le nystagmus ; cela ne vous mènera nulle part », écrivait Wilbrand en 1921. Cela donne une indication sur la complexité qu'ont rencontré les ophtalmologistes lors de la classification du nystagmus au début du 20^{ème} siècle. De même, Dell'Osso rapporte un neurologue américain en 1964⁽⁵⁾ :

« A lot of intensely intelligent and highly dedicated workers have given their lives to this subject of nystagmus and very little has come out of it. »

« Beaucoup de travailleurs intelligents et hautement dévoués ont donné leur vie à ce sujet de nystagmus et très peu en est sorti. »

Même aujourd'hui, un certain nombre d'orthoptistes font part de leur appréhension lorsqu'amenés à prendre en charge un nystagmus. Toutefois, les connaissances sur le sujet ainsi que sa classification ont beaucoup évolué, surtout depuis le début du 21^{ème} siècle.

Le diagnostic du nystagmus est une étape fondamentale pour déterminer son type. La conduite à tenir découlera directement de ce diagnostic.

Dans le nystagmus congénital, la spécification des différentes formes de nystagmus est nécessaire et importante car elle a un impact direct sur le pronostic visuel.

Par exemple, dans le cas des strabismes précoces, le pronostic visuel monoculaire ne peut être optimal que si un traitement est mis en place tôt, et le traitement débute une fois le diagnostic posé.

Les classifications ont évolué vers une simplification, dans la mesure où ils réunissent les différents nystagmus en tenant compte de leur base physiopathologique.

De plus, la classification actuelle a été facilitée par les avancées techniques. L'examen clinique suffit dans la plupart des cas et s'il reste un doute sur le diagnostic, les enregistrements oculomoteurs peuvent confirmer.

B. Les acteurs de la classification

De manière générale, les acteurs qui classifient les nystagmus sont des ophtalmologues, des professeurs d'université ou des instituts de recherche.

En 1967 David Glendenning Cogan, ophtalmologue américain, annonce une classification dans l'article « Congenital nystagmus » publié dans le *Canadian Journal of Ophthalmology*⁽⁶⁾.

Une autre classification est apportée par le Dr Denise Goddé-Jolly et le Dr Alain Spielmann, paru dans le *Journal français d'Orthoptie* en 1986.

Plus tard, en 2001 Le National Eye Institute, qui est un institut américain de santé fondé en 1968, crée une classification des mouvements oculaire anormaux et des strabismes. Cette classification, nommée CEMAS pour « *Classification of Eye Movements Abnormalities and Strabismus* » sera développée dans la partie III de ce document. La fonction de cet institut est de prolonger et protéger la vision des personnes. Ceci, en effectuant des recherches sur la prévention et le traitement des pathologies affectant la vision ou les yeux.

Enfin, dans le rapport de la *Société Française d'Ophtalmologie (SFO)* publié en 2013, le Pr. Claude Speeg-Schatz, directrice de l'École d'Orthoptie aux Hôpitaux Universitaires de Strasbourg, établit également une classification des nystagmus.

Les travaux de ces acteurs de l'ancienne classification seront développés dans la suite de ce document, en suivant leur chronologie.

C. L'ancienne classification

1. Classification de l'année 1967

En 1967, David Cogan divise les nystagmus précoces observés cliniquement en quatre catégories.

Le nystagmus pendulaire, le nystagmus à ressort, le nystagmus du type latent et le nystagmus alternant périodique. Il fait correspondre le nystagmus pendulaire aux défauts sensoriels et le nystagmus à ressort aux défauts moteurs. Pour ces derniers, Cogan considérait les voies optocinétiques et vestibulo-oculaires comme défectueuses.

Cette classification peut-être aujourd'hui considérée comme obsolète. Il est couramment accepté que des anomalies sensorielles sont présentes quelle que soit la forme des nystagmus précoces même si elles ne peuvent pas toujours être mises en évidence.

Ainsi, la précédente classification reposait sur l'impression clinique, et non sur des données objectives de mouvement oculaire. Or, « *les enregistrements ultérieurs de mouvements oculaires ont démontré qu'ils étaient intacts avec une poursuite* »⁽⁶⁾, ce qui réfute les assertions de Cogan.

Cela a fait l'objet de recherches sur la classification par L.F. Dell'Osso et R.W. Hertle, dans leur article « "Sensory" and "Motor" Nystagmus: Erroneous and Misleading Terminology Based on Misinterpretation of David Cogan's Observations ».

2. Le Journal Français d'Orthoptique, 1986

Le Pr. Denise Goddé-Jolly de l'Université de Paris V, publie un article dans le Journal Français d'Orthoptique en 1986, intitulé *les nystagmus de l'enfant*⁽⁷⁾. Elle y classe les nystagmus de la manière suivante :

A. Les formes sémiologiques

- **Le nystagmus pendulaire** avec la phase de dérive et la phase recentrage égales et de même vitesse.
- **Le nystagmus à ressort** avec une secousse lente comme phase de dérive, suivie d'une secousse rapide pour ramener l'œil à sa position de départ. Parmi les nystagmus à ressort :
 - Le nystagmus unidirectionnel, qui bat toujours dans le même sens. Il augmente dans le regard du côté de la phase rapide et diminue à l'opposé, voire disparaît. Cette diminution dans cette zone peut provoquer un torticolis important dû à la recherche d'une meilleure acuité visuelle. C'est un nystagmus qui n'augmente pas à l'occlusion d'un œil.
 - Le nystagmus à ressort bidirectionnel, pouvant être :

- > **Concordant**, auquel cas la position de blocage peut être la même quel que soit l'œil fixateur (et en binoculaire également). Il bat à droite dans un regard à droite et respectivement à gauche dans un regard à gauche, ce qui caractérise ce type de nystagmus.
 Le nystagmus concordant a un bon pronostic et il est fréquent qu'il y ait une vision binoculaire. La zone de cette dernière se retrouve dans la position du torticolis. Le regard sera tourné vers la zone privilégiée et donc la tête tournée dans le sens opposée. Le torticolis dépend directement du nystagmus et persiste, que l'œil soit occlus ou non.
- > **Latent**, c'est-à-dire un nystagmus à ressort qui n'apparaît qu'à l'occlusion d'un œil. Les deux yeux battent rapidement vers l'œil non occlus. L'acuité visuelle monoculaire sera médiocre du fait de l'apparition du nystagmus, mais en binoculaire, l'acuité visuelle peut être optimale.
- > **Manifeste latent**, où le nystagmus change lors de l'occlusion d'un œil. Le nystagmus bat alors vers l'œil non occlus en vision monoculaire. En vision binoculaire, le nystagmus change selon l'œil fixateur. C'est un nystagmus qui est toujours associé à un strabisme.

- **Les nystagmus rares**

- Les nystagmus irréguliers avec des mouvements de recherche visuelle, présents souvent chez les forts amblyopes.
- Les nystagmus monoculaires fréquemment verticaux.
- Les nystagmus pendulo-ressort.

B. Les formes étiologiques

Le Pr. Denise Goddé-Jolly répartit les nystagmus de l'enfant en deux catégories.

D'une part, les nystagmus par **causes sensorielles**, comme l'albinisme et les dégénérescences rétiniennes.

D'une autre part, les nystagmus « dont l'absence de cause retrouvée a justifié le nom de **nystagmus idiopathiques** »⁽⁷⁾. Ils représentaient à l'époque 20 à 25% des nystagmus, mais elle précise que le nombre devrait diminuer avec les recherches.

Le Pr. D.Goddé-Jolly distingue ensuite les **nystagmus par causes neurologiques** et les **nystagmus héréditaires**. Ces derniers sont à ne pas confondre avec les nystagmus dont l'anomalie elle-même est héréditaire.

Ce sont des nystagmus par transmission (dominante ou récessive) liée au sexe. Le nystagmus est alors souvent pendulaire et régulier.

De plus, le nystagmus de type **spasmus nutans** est apporté dans cette classification et sera abordé plus en détails dans la suite de ce mémoire.

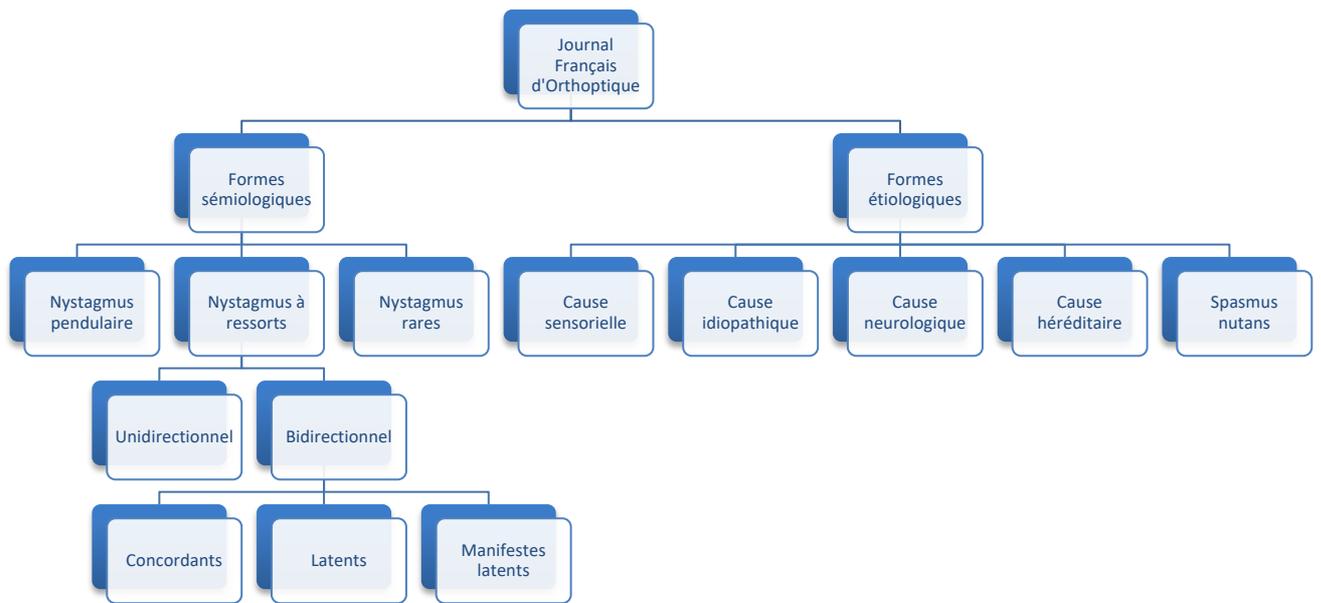


Figure 8 : Classification du journal Français d'Orthoptique

Cette nosologie a aujourd'hui évolué, dans la mesure où les nystagmus de type idiopathique, sans aucune cause révélée ne sont plus une étiologie majeure.

Les progrès techniques et technologiques ont eu un impact important sur l'évolution de cette classification. En effet, le développement de l'imagerie a permis une meilleure connaissance des corrélations avec la neurologie. Ceci a eu pour conséquence de diminuer le pourcentage des nystagmus de cause neurologique, de manière cohérente avec l'anticipation de Denise Goddé-Jolly. Aujourd'hui, l'étiologie est « retrouvée dans 70 à 90% des cas » selon le Pr. D. Denis⁽⁸⁾.

De plus, dans cette classification, le nystagmus de type manifeste latent fait partie du groupe des nystagmus à ressort. Dans les nouvelles classifications, qui seront développées par la suite, le nystagmus manifeste latent est apporté comme un diagnostic différentiel aux nystagmus et constitue une des caractéristiques du strabisme précoce.

III. NOUVELLE CLASSIFICATION DES NYSTAGMUS

La nosologie des nystagmus s'appuie aujourd'hui principalement sur les classifications explicitées dans cette partie, que sont : le rapport de la SFO⁽⁹⁾, la CEMAS⁽¹⁰⁾ et la classification des formes d'ondes de M.Theodorou et R.Clement.

A. La classification des nystagmus selon le rapport de la SFO, 2013.

1. Le nystagmus chez l'adulte

a. *Acquis : nystagmus d'origine non oculaire*

i. Neurologique

Le nystagmus neurologique est un **nystagmus à ressort**. Il est expliqué par une lésion des voies sensorielles vestibulaire périphériques. Elle se situe soit au niveau de l'oreille interne, soit dans le tronc cérébral. Une IRM (Imagerie par Résonance Magnétique) doit être effectuée pour ce type de nystagmus.

ii. Vestibulaire périphérique

Le nystagmus vestibulaire périphérique est lié à une atteinte de la partie vestibulaire de l'oreille interne et/ou du nerf vestibulaire. Il exprime une asymétrie d'activité des neurones venant du labyrinthe vestibulaire. Cette asymétrie est traduite comme un mouvement de rotation de la tête par le système nerveux central⁽¹⁾.

La phase lente est le plus souvent en direction du côté pathologique donc le nystagmus bat en général vers le côté sain. C'est un nystagmus à ressort et la phase lente est linéaire avec une vitesse constante. Il respecte la loi d'Alexander, c'est-à-dire que le nystagmus augmente dans la direction de la phase rapide⁽¹¹⁾.

C'est un nystagmus horizontal ou horizonto-rotatoire.

Le nystagmus vestibulaire périphérique ne peut être observé qu'hors fixation visuelle. Ceci dû au fait qu'il est diminué ou inhibé pendant cette dernière.

Au nystagmus vestibulaire peuvent être liées des nausées, des vertiges et des vomissements. Il disparaît fréquemment après quelques jours grâce à des phénomènes de compensation mais peut être révélé par des épreuves cliniques. L'absence du nystagmus ne signifie donc pas l'absence d'une atteinte vestibulaire périphérique.

Les causes du nystagmus vestibulaire périphérique sont variables. Elles peuvent être d'origine infectieuse, vasculaire ou tumorale.

L'interrogatoire du patient en cas de nystagmus vestibulaire périphérique constitue une étape importante. Il doit permettre d'identifier l'éventuelle présence de vertiges ou des troubles de l'équilibre. Ils peuvent en effet être témoins d'une atteinte vestibulaire, le plus souvent périphérique. Il est donc essentiel d'adresser ce patient à l'ORL pour un bilan cochléo-vestibulaire afin de détailler le diagnostic de manière à établir le traitement adapté.

iii. Vestibulaire central

Le nystagmus vestibulaire central résulte d'une asymétrie d'activité dans les voies centrales vestibulo-oculomotrices et/ou vestibulocérébelleuses. Il est dans la plupart des cas associé à une atteinte des systèmes de stabilisation oculaire et du maintien du regard. Cette atteinte n'est pas accompagnée des vertiges. Le patient présente souvent des oscillopsies, c'est-à-dire une perception erronée d'une instabilité du champ visuel⁽¹²⁾.

C'est généralement un nystagmus à ressort et la phase lente est linéaire (sauf dans le cas des nystagmus à bascule, explicités plus loin). Il peut être vertical ou torsionnel, et peut changer de direction.

Le nystagmus vestibulaire central n'est pas inhibé avec la fixation visuelle. Il perdure dans le temps.

Les nystagmus verticaux

- › Le nystagmus battant **vers le bas** est fréquent. Il peut être présent dans le regard en position primaire. Toutefois, il est plus visible lors d'un regard vers le bas ou latéral, et en convergence. Il diminue lors d'un regard vers le haut. Ce type de nystagmus est provoqué généralement par certains dysfonctionnements neurologiques.
- › Le nystagmus battant **vers le haut** est plus rare, il augmente dans le regard vers le haut et n'est pas modifié dans le regard latéral.

Le nystagmus à bascule (see-saw nystagmus)

Il s'agit d'une forme rare de nystagmus vestibulaire central. Il est défini par un mouvement cyclique avec élévation-intorsion d'un œil et d'un mouvement d'abaissement-extorsion de l'autre œil. Ces mouvements sont synchrones et cycliques.

L'origine de ce type de nystagmus est double :

- Elle peut être sensorielle. Auquel cas, liée à une anomalie des afférences visuelles qui assurent normalement la stabilisation du regard lors de l'inclinaison de la tête.
- Motrice, liée alors à une lésion de l'intégrateur neuronal de la coordination oculocéphalique et au maintien du regard vertical excentré.

Nystagmus vestibulaire périphérique	Nystagmus vestibulaire central
Nystagmus à ressort battant du côté sain	Nystagmus à ressort
Horizontal/ horizonto-rotatoire	Vertical/ torsionnel
Ne change pas de direction	Peut changer de direction, en fonction de la direction du regard
Diminue ou disparaît à la fixation	Non inhibé par la fixation
Augmente ou apparaît lors de la privation sensorielle	
Vertiges, nausées associées	Pas de vertiges, oscillopsies possibles

b. Nystagmus Précoce chez l'adulte

Le nystagmus précoce chez l'adulte résulte de celui apparu lors de l'enfance et qui sera explicité dans la partie consacrée au nystagmus chez l'enfant. Toutefois, il constitue également une partie de la classification des nystagmus.

Prise en charge orthoptique du nystagmus chez l'adulte :

Au moment de l'anamnèse, les informations à obtenir sont la date et les circonstances d'apparition du nystagmus, ainsi que la forme d'installation, brutale ou progressive.

Les signes fonctionnels doivent être également abordés. Des oscillopsies peuvent être présentes, ainsi qu'une dégradation de l'acuité visuelle, une diplopie ou des vertiges. Si le patient mentionne des oscillopsies, il est probable qu'il s'agisse d'un nystagmus acquis. Il est à noter que les patients peuvent décrire une vision floue en cherchant à exprimer les mouvements visuels aperçus.

La recherche d'une étiologie est nécessaire en cas de nystagmus acquis, ainsi que la recherche d'une paralysie ou parésie. Une acuité visuelle dans les normes oriente de manière générale vers un type de nystagmus acquis.

Il est nécessaire de déceler des éventuelles circonstances aggravantes, si le nystagmus augmente à la fixation, à la fatigue, lors de certaines activités, ou à la prise de certains médicaments.

Il faut encourager le patient à parler des retentissements de son nystagmus, qui sont parfois une baisse d'efficacité, de la lenteur, une maladresse prononcée.

Un bilan complet doit être effectué ensuite, afin de déterminer en particulier l'acuité visuelle, les caractéristiques du nystagmus et la motilité, puis d'étudier le torticolis s'il existe.

Si le patient est un jeune adulte il est impératif de l'adresser à un neurologue. En effet, une sclérose en plaque ou une pathologie tumorale peuvent être la cause du nystagmus. Pour l'adulte plus âgé, il s'agira plutôt d'une pathologie vasculaire ou dégénérative, mais une cause tumorale n'est pas à exclure.

2. Le nystagmus chez l'enfant

a. Nystagmus précoce chez l'enfant

L'ancienne appellation, « nystagmus congénital », a été progressivement abandonnée car le nystagmus est absent au cours des premières semaines de vie. Il apparaît en général entre le quatrième et le douzième mois de vie⁽¹³⁾.

En dehors du nystagmus latent, abordé dans la suite de ce document, tout nystagmus chez l'enfant exige un bilan étiologique. D'où l'importance de la connaissance de la physiopathogénie des nystagmus. Cela permet d'orienter le bilan en fonction des caractéristiques morphologiques.

Le bilan comporte un examen ophtalmologique à l'aide d'une **lampe à fente**. Ceci afin de trouver une anomalie du segment antérieur, et particulièrement, une transillumination irienne. Dans le cas où la lumière réfléchiée par la rétine n'est pas filtrée, cela constitue un signe d'albinisme. En effet, l'albinisme est la première cause du nystagmus précoce. (20-30% des cas)⁽¹⁴⁾.

L'albinisme oculaire partiel ne peut être mis en évidence que par la transillumination.

Un examen du **fond d'œil** est également nécessaire, afin de mettre en évidence une anomalie de la papille, de la macula ou bien de la rétine.

Les nystagmus chez l'enfant peuvent être divisés en 3 catégories :

- i. Le nystagmus **essentiel, idiopathique** : sans lésion oculaire, cliniquement décelable. Il s'agit d'un retard de la maturation et hypoplasie fovéale. Cette classification fait l'objet de controverses, comme indiqué précédemment.

- ii. Le nystagmus **organique, sensoriel** : associé à une pathologie oculaire (par ex. albinisme, cataracte congénitale, anomalie cornéenne, colobome rétinien, malformation papillaire, une toxoplasmose ou dégénérescence tapéto-rétinienne type maladie de Leber, dégénérescence des photorécepteurs). Pour ce type, il est nécessaire d'effectuer une exploration électrophysiologique.
- iii. Le nystagmus **latent** ou **manifeste latent** : absence du développement de la vision binoculaire. Il est associé à un strabisme précoce et rentre donc dans la catégorie du strabisme précoce. Il est défini par le rapport de la SFO comme un diagnostic différentiel. Ce type de nystagmus est développé dans la suite de ce document.

Les nystagmus précoces sont manifestes. Le mouvement nystagmique peut être pendulaire ou à ressort, généralement binoculaire et horizontal et plus rarement vertical et/ou rotatoire. Le nystagmus augmente à la fixation, avec l'anxiété ou le stress et diminue souvent en convergence⁽¹⁵⁾. Il n'a pas de composante latente, et n'est donc pas modifié avec l'occlusion d'un œil. Dans le regard à droite, le nystagmus bat vers la droite (respectivement à gauche dans les regards à gauche).

Il existe souvent une zone de calme aussi appelée zone de blocage (*null zone*). Cette zone de repos est caractérisée par une amplitude nystagmique minimale, voire inexistante.

La diminution de l'amplitude permet une meilleure fovéation et donc une meilleure acuité visuelle. L'amplitude augmente d'autant plus que le regard s'éloigne de cette zone. Cette dernière est généralement localisée dans le regard latéral droit⁽¹¹⁾. Le torticolis sera alors caractérisé par la tête tournée vers la gauche.

Pour le nourrisson, le mouvement nystagmique est lent et ample avec une composante pendulaire. En grandissant, la fréquence s'accroît et l'amplitude diminue. La composante pendulaire devient de plus en plus perceptible et des zones de blocage se forment dans certaines positions du regard permettant une meilleure acuité visuelle. Cette zone de blocage peut changer avec le temps ou disparaître.

Prise en charge orthoptique :

La place de l'orthoptiste dans la prise en charge des patients nystagmiques est surtout centrée sur la prise en charge de l'amblyopie. Il est important de bien mesurer l'acuité visuelle et d'effectuer des contrôles réguliers afin d'évaluer son progrès.

Un bilan orthoptique du patient avec le nystagmus précoce doit également être effectué.

Au moment de l'**interrogatoire**, il est nécessaire de déterminer les antécédents personnels et familiaux du patient. Ceci afin de mettre en évidence une éventuelle prématurité, des souffrances néonatales ou des affections neurologiques associées. L'interrogatoire orientera l'étiologie vers une cause congénitale.

Par ailleurs, l'anamnèse doit également permettre de relever la qualité du développement général de l'enfant.

Si des plaintes correspondant à une photophobie, diplopie ou oscillopsies sont émises, cela indiquera plutôt un nystagmus de type acquis.

Pendant l'interrogatoire il est également nécessaire d'observer et noter les signes associés au nystagmus, qui peuvent être un torticolis ou des secousses de la tête. Ces dernières sont des signes alarmants pour le diagnostic.

Lors de la mesure de l'**acuité visuelle**, le **torticolis** devra être relevé ainsi que le gain d'acuité dans cette position.

Pour les patients dont l'acuité visuelle ne peut pas être mesurée (jeunes enfants par ex.), une appréciation de leur **réaction à l'occlusion** des deux yeux doit être notée.

Ceci afin de relever une différence de réaction entre les deux yeux. De même, il faut identifier un changement de nystagmus s'il advient lors de l'occlusion, et suivre son éventuelle augmentation.

L'étude du nystagmus doit être menée également lors du **bilan moteur**. L'observation du nystagmus se fait en binoculaire puis en monoculaire, en vision de près et de loin, dans les différentes directions de regard et en convergence. Une relation entre l'évolution du nystagmus et les positions du regard devra être déterminée avec la recherche d'un torticolis. Au cours de cet examen, la recherche d'une composante latente doit être menée et orientera, le cas échéant vers un strabisme précoce.

Si une zone de confort est présente, une chirurgie sera indiquée. Alors, l'orthoptiste effectuera en amont un **test préopératoire** : le test prismatique. Il a pour but de simuler la chirurgie afin de valider sa possibilité. L'objectif de la chirurgie sera de déplacer cette zone de confort vers la position primaire afin que le torticolis disparaisse.

La procédure du test est la suivante :

La première étape consiste à mesurer en position primaire la valeur des prismes dont la déviation permet de redresser le torticolis.

Les prismes seront de base homolatérale et placés dans la direction du torticolis. Ils déclenchent une déviation parallèle des deux yeux.

Si le nystagmus diminue à la convergence, les prismes seront de base temporale. Ces prismes créent la position de blocage faite en vision de près à la convergence, en vision de loin.

L'orthoptiste proposera ensuite au patient ces prismes afin de suivre si le torticolis est atténué ou disparu et/ou le nystagmus diminue. Dans ce cas, le pronostic chirurgical sera généralement bon.

Des **examens complémentaires** sont également recommandés. L'examen tomographique en cohérence optique maculaire (OCT) peut être pertinent, dans la mesure où des anomalies fovéolaires peuvent être retrouvées, notamment pour les patients présentant un albinisme. S'il existe une baisse d'acuité visuelle elle sera corrélée au degré d'hypoplasie fovéolaire⁽¹⁶⁾.

Lorsqu'une malvoyance est associée au nystagmus et que l'examen anatomique réalisé par l'ophtalmologue est normal, les examens électrophysiologiques seront essentiels, en complément des IRM. Ils permettent de diagnostiquer des éventuelles pathologies rétiniennes, telles qu'explicitées par le Pr. C.Speeg-Schatz⁽¹⁷⁾.

Dans la figure ci-dessous, ERG correspond à un Électrorétinogramme, et PEV : Potentiels Évoqués Visuels.

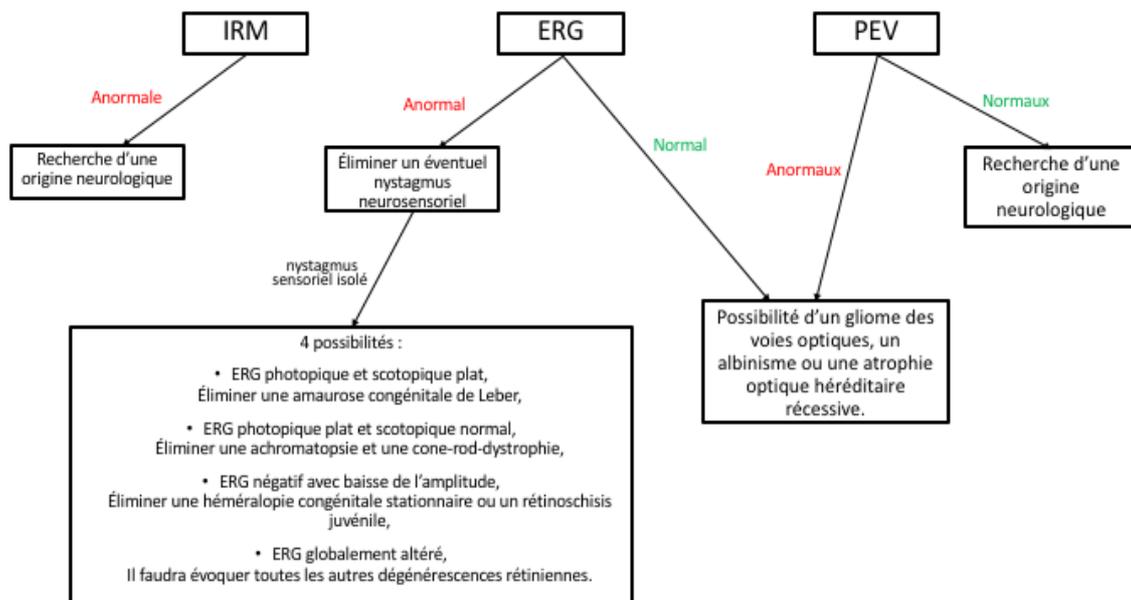


Figure 9 : Examens électrophysiologiques et IRM

Dans le cas où les trois examens sont normaux, un nystagmus idiopathique doit être éliminé.

Pour les enfants nystagmiques, la prévention et prise en charge de l'**amblyopie** est fondamentale.

Le nystagmus peut être aussi bien la cause que la conséquence de l'amblyopie.

Avant toute prise en charge, la correction optique totale doit être prescrite et évaluée avec une réfraction sous cycloplégie.

L'orthoptiste joue un rôle fondamental dans l'accompagnement des patients, à travers les explications données aux parents et aux enfants. L'importance de la prise en charge doit être détaillé et démontrée.

b. Nystagmus Latent et/ou Manifeste Latent

Le nystagmus latent est une conséquence d'un déséquilibre des informations visuelles provenant du système vestibulaire.

Il est témoin de l'absence de développement de la vision binoculaire, d'une correspondance rétinienne anormale et s'associe à un strabisme. Le nystagmus manifeste latent entre dans la catégorie du strabisme précoce installé au cours des six premiers mois de la vie⁽⁹⁾.

Cependant, pas tout nystagmus associé à un strabisme est de type latent. Il n'est donc pas impératif d'envisager d'autres bilans et la prise en charge sera celle du strabisme. Toutefois, si le strabisme associé est divergent, un trouble neurologique peut être identifié et requerra une imagerie.

Plus rarement, des causes organiques sont relevées pour le nystagmus manifeste latent. Elles peuvent être par exemple l'albinisme, l'infirmité motrice d'origine cérébrale, l'atrophie optique, la myopie maligne ou la cataracte.

La différence d'appellation entre le nystagmus latent et le manifeste latent n'exclut pas une relation entre ces deux formes. Un nystagmus latent, en l'absence d'une prise en charge peut devenir un nystagmus manifeste latent et inversement.

La caractéristique principale du nystagmus de type latent est un changement de son sens en fonction de l'œil fixateur. C'est systématiquement un nystagmus à ressort (i.e. non pendulaire). Il bat à droite quand l'œil droit est le fixateur et inversement vers la gauche à la fixation de l'œil

gauche. L'amplitude augmente quand l'œil fixateur est en abduction et diminue en adduction. Cela explique la présence fréquente d'un torticolis tête tournée vers l'œil fixateur.

Prise en charge orthoptique :

Au moment de la mesure de l'acuité visuelle, il faudra prendre soin à ce que la composante latente n'influence pas sur la mesure. La pénalisation optique peut être utilisée.

La prise en charge du nystagmus manifeste latent nécessite la même démarche de celle d'un strabisme précoce. L'objectif étant de ne pas retrouver une composante manifeste.

Dans le cas où le nystagmus est purement latent, le but de la prise en charge sera de recouvrir l'alternance spontanée entre les deux yeux.

S'il existe une composante manifeste ce but sera l'isoacuité. La méthode de pénalisation peut être recourue avec une surveillance régulière. Si un déséquilibre important est mis en évidence, l'occlusion peut constituer une approche. Cette technique de prévention de l'amblyopie est très discutée, et souvent abandonnée à cause du risque d'augmentation de la composante latente.

Selon le Pr. M.Robert⁽¹⁸⁾, cette occlusion est justement impérative. L'occlusion augmentera le nystagmus momentanément mais la récupération de l'amblyopie entraînera une diminution de l'amplitude du nystagmus et par conséquent augmentera l'acuité visuelle bi-oculaire. C'est pourquoi, il propose d'appliquer l'occlusion totale.

Le rôle de l'orthoptiste est donc indispensable pour le maintien de l'iso-acuité et le calme oculomoteur.

D'après le rapport de la SFO, la pénalisation optique doit être préférée à l'occlusion. Cette dernière ne doit être appliquée que dans le cas où la pénalisation n'est pas envisageable.

Ils présumant que si la prise en charge du nystagmus est faite assez tôt et dans les bonnes conditions la méthode de la pénalisation convient. Ce qui est fréquemment le cas dans la mesure où l'amblyopie est identifiée à temps.

Comme pour le strabisme précoce, la correction optique totale doit être prescrite et mesurée sous cycloplégie.

La prise en charge chirurgicale aura elle pour objectif de ramener les yeux de la position de confort à la position primaire.

c. Spasmus nutans

Le spasmus nutans survient dans la première année de vie⁽¹¹⁾, généralement entre le quatrième et le douzième mois. C'est un nystagmus de type pendulaire, multidirectionnel, intermittent avec une faible amplitude et une haute fréquence. Il est souvent asymétrique et parfois monoculaire. Il est caractérisé par la triade : nystagmus, secousses de la tête et torticolis.

Il est à noter que bien que nystagmus et secousses soient fréquents, le torticolis n'est observé que dans 40% des cas⁽¹⁹⁾.

Les patients n'ayant pas toujours conscience des oscillations, ces dernières doivent faire l'objet d'une attention particulière lors de l'interrogatoire en cas de nystagmus intermittent. Elles peuvent apparaître dans un second temps, après le nystagmus.

Bien que la physiopathogénie soit inconnue, le spasmus nutans est souvent attribué à un retard de maturation⁽¹¹⁾.

Il est caractérisé par des mouvements horizontaux (le patient fait des mouvements de « non » avec la tête) ou verticaux (le patient fait « oui » de la tête), et des oscillations de la tête.

Le diagnostic du spasmus nutans sera posé une fois le bilan neuroradiologique validé sans anomalies et que l'évolution du syndrome est favorable. La régression des mouvements de la tête débute après quelques mois et la disparition est totale au bout de deux à trois ans⁽²⁰⁾.

Jusqu'à preuve de contraire, ces mouvements témoignent d'un gliome des voies optiques et donc exigent la réalisation d'une IRM des voies optiques en **urgence**.

B. La CEMAS, 2001

De cette classification, ne seront explicités dans ce document que les nystagmus n'ayant pas été introduits par la classification publiée dans le rapport de la SFO.

1. Les mouvements physiologiques de fixation

Trois mouvements sont à distinguer :

Le « Microtremor » (ou **tremblement oculaire**) correspond à des petits mouvements présents chez chaque individu lors de la fixation. Il s'agit des mouvements de haute fréquence, physiologiquement identiques au nystagmus. Sa fréquence moyenne est de 90 Hertz, ce qui en fait le plus petit mouvement oculaire.

Les « Slow drifts » (ou **les dérives**) sont des mouvements lents avec une amplitude généralement inférieure à dix minutes d'arc. Ils représentent environ 95% du temps de fixation⁽²¹⁾. Elles ont pour fonction de préserver la fixation en l'absence de microsaccades.

Les **Microsaccades** sont des mouvements involontaires qui se produisent une à trois fois par seconde lors de la fixation, normalement d'amplitude entre 0,5 et 2 degrés.

2. Physiological Nystagmus (les nystagmus physiologiques)

Les nystagmus physiologiques se regroupent en trois types, selon la CEMAS :

Le « Vestibular Nystagmus » (Nystagmus **vestibulaire physiologique**) et le « Optokinetic Nystagmus » (Nystagmus **optocinétique NOC**), tels que définis précédemment, et l'« Eccentric Gaze Nystagmus » (Nystagmus du **regard excentré**).

Ce dernier est un nystagmus battant en direction de l'excentration du regard. L'amplitude augmente quand les yeux se déplacent en direction de la phase rapide. Ce nystagmus apparaît quand l'intégration neuronale de la vitesse est déficiente. C'est-à-dire que dans le regard excentré, les yeux ne sont pas assez soutenus et donc reviennent vers la position primaire. Un retour au regard excentré requiert des saccades de correction.

Ce type de nystagmus apparaît physiologiquement lors de l'excentration du regard. Il peut être lié à la fatigue, à la position des yeux et au temps d'excentration⁽²²⁾.

3. Pathologic nystagmus (les nystagmus pathologiques)

La CEMAS identifie plusieurs catégories de nystagmus pathologiques. Les suivants ont été explicités dans la classification précédente :

- Infantile Nystagmus Syndrome INS (Syndrome du **nystagmus précoce**)
- Fusion Maldevelopment Nystagmus FMNS (Nystagmus **manifeste / manifeste latent**)
- **Spasmus Nutans** Syndrome SNS
- Vestibular Nystagmus (nystagmus **vestibulaire**)
 - › Peripheral Vestibular Imbalance (nystagmus vestibulaire **périphérique**)
 - › Central Vestibular Imbalance (nystagmus vestibulaire central déséquilibré)
 - › Central Vestibular Instability (nystagmus vestibulaire central instable)

À ces catégories s'ajoutent le Gaze-Holding Deficiency Nystagmus (**déficience du maintien du regard**) et le Vision Loss Nystagmus (nystagmus lié à la **perte de la vision**).

Le premier correspond à des mouvements avec la phase rapide qui dérive de la position primaire. Il est associé généralement à des signes neurologiques et à des symptômes tels que des vertiges, des nausées ou des oscillopsies. Ce nystagmus est induit en déplaçant le regard vers le haut ou latéralement.

Il est souvent associé à des pathologies du cervelet ou du tronc cérébral mais peut être lié également à des intoxications médicamenteuses.

Le Vision Loss Nystagmus est pour sa part caractérisé par des oscillations oculaires qui se manifestent avec une perte de vision acquise. C'est un symptôme et un signe associés à la privation visuelle, monoculaire ou binoculaire correspondant à une pathologie.

La perte de vision se divise en trois parties. La première étant la perte de vision par des **lésions pré-chiasmale**. Elle-même se divisant en malvoyance bilatérale (où les patients présentent un nystagmus à ressort avec des composantes horizontales, verticales et torsionnelles) et la malvoyance monoculaire. Dans cette dernière, les oscillations sont verticales, de faible amplitude et le nystagmus pendulaire est horizontal de faible amplitude principalement dans l'œil malvoyant.

La deuxième est la perte de la vision liée à une **lésion au chiasma**. Un nystagmus à bascule (*see-saw nystagmus*) apparaît avec une perte bitemporale du champ visuel.

Enfin, la pathologie causant la perte de la vision est la **post-chiasmaticque**, où des lésions affectent les zones corticales. Un nystagmus horizontal de faible amplitude est retrouvé battant vers le côté de la pathologie.

Le tableau ci-dessous résume la CEMAS :

Nomenclature	Terme de la CEMAS	Ancienne nomenclature
Syndrome du nystagmus précoce	Infantile nystagmus syndrome (INS)	Nystagmus congénital sensoriel
		Nystagmus congénital moteur
Nystagmus avec composante latente	Fusion maldevelopment nystagmus syndrome (FMNS)	Nystagmus manifeste latent
		Nystagmus latent
Nystagmus pendulaire du nourrisson	Nystagmus pendulaire	
	Spasmus nutans	
Nystagmus neurologique	Nystagmus du regard excentré (le plus fréquent ⁽³⁾)	Gaze Evoked Nystagmus
Nystagmus vestibulaire périphérique	Vestibular Nystagmus	
Errance du regard	Vision Loss Nystagmus	

Figure 10 : CEMAS

C. La classification des formes d'ondes par Maria Theodorou et Richard Clement

L'étude menée par M. Theodorou et R. Clement se base sur les enregistrements des mouvements nystagmiques. Leur objectif est de créer une classification simple, reposant sur les formes d'ondes de ces derniers.

Ils établissent que 96,9% des différentes variantes des formes d'ondes sont décrites par deux formes d'ondes.

La première représente la plupart des formes d'ondes est en **dents de scie et pseudocycloïdes**. La seconde correspond aux formes d'ondes à **cycle unique**⁽²³⁾.

IV. PRISE EN CHARGE EN REEDUCATION ORTHOPTIQUE DES PATIENTS NYSTAGMIQUES

La place des orthoptistes dans la prise en charge en rééducation n'est pas clairement définie à ce jour, à l'exception de la prévention et du suivi de l'amblyopie. Ces actes sont propres aux orthoptistes.

A. Nystagmus et amblyopie

Comme traité précédemment, amblyopie et nystagmus chez l'enfant en période de plasticité cérébrale sont fortement corrélés. La prise en charge du nystagmus requiert alors une attention particulière à l'acuité visuelle du patient et au traitement de l'amblyopie.

B. Rééducation de patients-types

Avant toute prise en charge, l'orthoptiste doit s'assurer que la correction optique totale mesurée sous cycloplégie est prescrite et bien portée.

L'orthoptiste est amené à rencontrer des patients de différents types présentant un nystagmus, avec pour chacun une différente approche lors de la prise en charge :

Le patient nystagmique peut être en situation de basse vision. Celle-ci est souvent liée à l'albinisme, une cataracte congénitale ou autres pathologies. Il s'agit du **nystagmus du malvoyant** enfant et adulte.

Dans le cas de malvoyance il est important de donner toutes les informations nécessaires aux patients (et/ou leur parents). Cela peut s'accompagner d'une fiche pour l'école afin de sensibiliser les encadrants pour que le patient ait les meilleures conditions visuelles possibles. Il est à noter qu'à partir d'une acuité visuelle supérieure ou égale à 2-3/10 l'enfant peut être intégré dans un cadre scolaire normal, sans nécessiter de cadre spécifique⁽¹⁷⁾. Il est donc important d'avertir son entourage afin de s'adapter à ses besoins, dans un milieu qui n'est pas pensé pour les enfants en situation de basse vision.

Pour ces patients, la prise en charge correspond essentiellement à celle effectuée en cas de basse vision. Le travail et la rééducation moteurs sont impératifs. En effet, quand il s'agit des patients avec une acuité visuelle médiocre, le travail sensoriel reste assez limité.

La motricité conjuguée correspond aux capacités suivantes :

- **La fixation**

La fixation constitue la base de la motricité conjuguée. Une bonne manière de la travailler est de solliciter la coordination œil-main. Pour cela, des exercices permettent de le travailler, par exemple, le piquage et le pointage, ou bien enfiler des perles. Il est important de varier les contrastes et les couleurs afin de bien stimuler la fixation.

- **La poursuite et les saccades**

Une fois la fixation stable, la poursuite et les saccades sont le socle intermédiaire de motricité conjuguée qu'il est nécessaire de travailler.

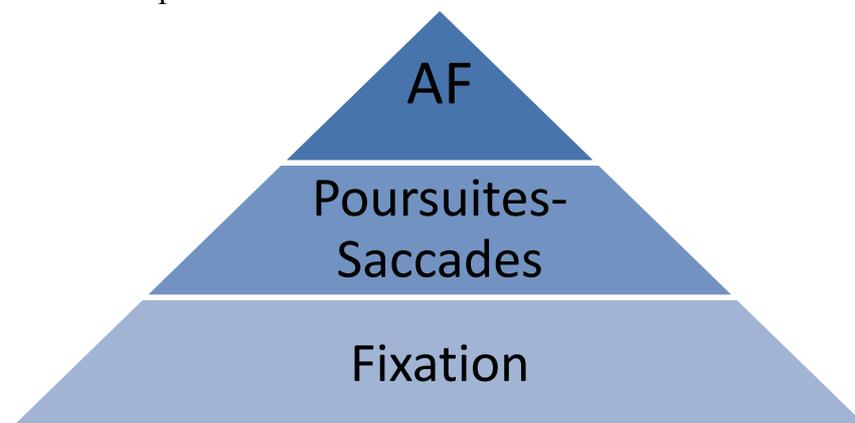
L'exercice type de la poursuite correspond au suivi du regard d'une cible en mouvement. De même, la taille de la cible est un paramètre à faire varier selon les besoins du patient.

Pour leur part, les saccades correspondent à l'apport de l'image de l'objet ciblé sur la fovéa, i.e. un passage rapide du regard entre deux cibles.

Le travail des saccades peut être réalisé avec des mires adaptées à la situation visuelle.

- **L'amplitude de fusion**

L'amplitude de fusion (AF) correspond à la capacité d'aligner les yeux, permettant la fusion pour différentes profondeurs. En cas d'absence de strabisme et en correspondance rétinienne normale l'amplitude de fusion peut être travaillée. Pour cela, les exercices se font essentiellement à l'aide de prismes.



Il est nécessaire d'élaborer des stratégies de compensation à mettre en place et à développer selon les besoins du patient.

Certains orthoptistes ajoutent le travail **neurovisuel**. Notamment, l'amélioration de la discrimination visuo-spatiale, et de la mémoire visuelle. Le TVPS (Test of Visual Perceptual Skill) peut constituer une base afin de déterminer les capacités neurovisuelles nécessitant une rééducation.

Les exercices déterminés suite à cet examen ne se dérouleront pas en monoculaire et les tailles de caractères seront adaptées à l'acuité du patient.

En ce qui concerne les patients n'étant pas en situation de basse vision mais ayant une acuité visuelle suffisante, la même rééducation peut être réalisée, en y ajoutant le travail d'amplitude de fusion (en cas d'absence de strabisme) et le travail sensoriel.

Enfin, les patients présentant un nystagmus du malvoyant pris en charge dans des centres de polyhandicap nécessitent également une prise en charge particulière. Ces patients ont déjà un suivi réalisé par un ophtalmologue ne faisant pas forcément partie du centre, et la place de l'orthoptiste constitue alors une prise en charge complémentaire.

Elle consiste en l'observation des patients, de leur comportement visuel et de la mise en évidence d'un éventuel torticolis. L'orthoptiste a également pour rôle d'adapter la rééducation, de proposer un environnement conforme à leur besoin et posture et d'accompagner le patient dans l'apprentissage des techniques et outils proposés.

Il est moins fréquent mais possible de prendre en charge des patients adultes avec des nystagmus acquis vestibulaires. Auquel cas, l'orthoptiste doit être équipé et formé en conséquence pour le travail vestibulaire.

V. FICHE ORTHOPTIQUE POUR LE NYSTAGMUS

A. Les questions auxquelles répondre face au nystagmus :

- Le nystagmus est-il congénital ou acquis ?
- S'agit-il d'un nystagmus pendulaire (phase de dérive est identique à la phase de rappel) ou bien d'un nystagmus à ressort (la phase de rappel correspond à la phase rapide donnant le sens du nystagmus) ?
- Existe-t-il une composante latente, i.e. le nystagmus apparaît ou augmente à l'occlusion ? Sinon, il s'agit d'un nystagmus patent (qui ne change pas à l'occlusion d'un œil).
- S'agit-il d'un nystagmus de fixation (le nystagmus augmente à la fixation) ?
- Le nystagmus est-il congruent (les caractéristiques sont-elles identiques pour les deux yeux) ?

B. Les cas d'urgences :

- Les secousses de la tête peuvent témoigner d'un gliome des voies optiques.
 - Nystagmus du regard excentré : Il indique généralement une tumeur de la fosse postérieure et parfois une atrophie cérébelleuse⁽³⁾.
- Dans ces cas, le patient devra effectuer une IRM en urgence.

C. Bilan à réaliser en cas de nystagmus

Anamnèse

Antécédents familiaux : strabisme, pathologie oculaire connue, pathologie générale, amblyopie etc.

Antécédents personnels : prématurité, souffrance néonatale pouvant être associée ou non à une affection neurologique.

Qualité du **développement** général.

Traitements en cours

Suivi ophtalmologique : correction portée, amblyopie, strabisme etc.

Observation

Signes associés : torticolis, secousses de la tête.

Signes fonctionnels : diplopie, oscillopsies, photophobie etc.

Âge d'apparition du nystagmus, évolution, variabilité dans le temps.

Examen clinique

Acuité visuelle :

En vision de loin et en vision de près, monoculaire et binoculaire, en position primaire et en position de blocage si existante. À mesurer également dans la distance et dans la position choisie par le patient.

→ Tout changement et/ou gain d'acuité entre les différentes mesures est à noter.

Étude du torticolis :

L'observation se fait pour chaque position lors de la mesure de l'acuité visuelle.

Dans des conditions de fixation, affiner progressivement la mire accommodative afin de retrouver la zone de blocage.

→ L'orientation et le degré d'inclinaison du torticolis, ainsi que la position des yeux sont à relever.

Vision stéréoscopique : à mesurer.

Examen sous écran :

Permet d'établir la présence d'un strabisme associé et mettre en évidence une éventuelle composante latente du nystagmus. Il est également nécessaire de connaître l'état de la correspondance rétinienne.

Analyse du nystagmus :

L'analyse de la morphologie du nystagmus et ses différentes caractéristiques telles qu'explicitées précédemment (sens, amplitude, fréquence, etc.).

Motilité :

Versions et ductions.

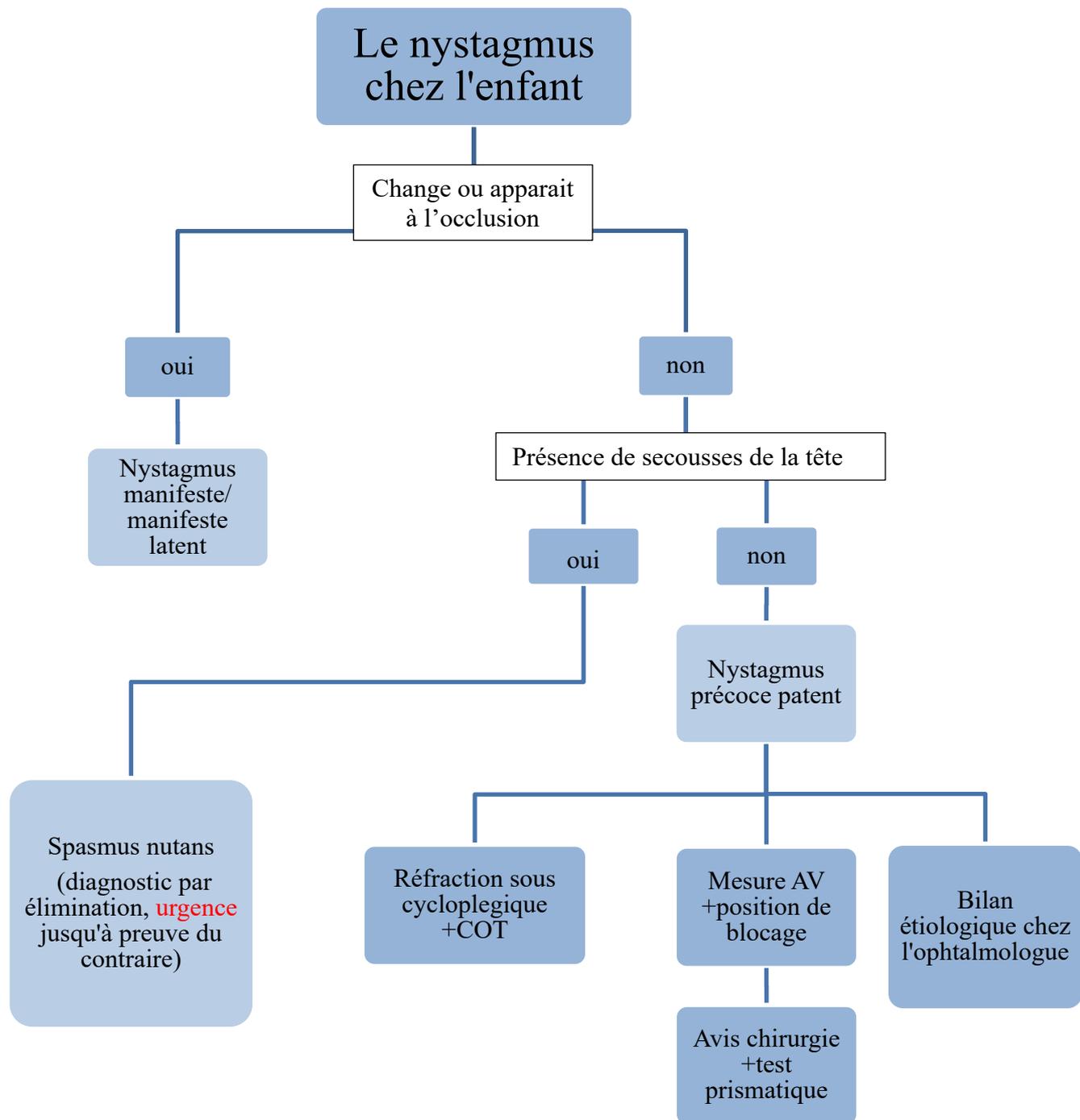
→ Sont à noter toutes les variations. Si le nystagmus, augmente, diminue ou disparaît. S'il y a un changement de sens, d'amplitude ou de fréquence.

Test prismatique préopératoire

Simulation de l'apport de la chirurgie à l'aide des prismes dont les bases sont mises devant les yeux, dans la direction du torticolis. Lorsque le nystagmus diminue à la convergence, les prismes seront pris à base temporale. Si le torticolis diminue ou disparaît, et/ou le nystagmus s'atténue, le pronostic de la chirurgie sera probablement efficace.

Examens complémentaires

Electrophysiologie et/ou un examen tomographique en cohérence optique (OCT).



COT : correction optique totale
 AV : acuité visuelle

Figure 11 : Arbre décisionnel du nystagmus chez l'enfant

CONCLUSION

Ce mémoire constitue ainsi un document bibliographique privilégiant un public d'orthoptistes intéressés par les différents types de nystagmus ou amenés à les prendre en charge.

Il avait donc pour ambition dans un premier temps de recenser les caractéristiques principales à identifier en cas de nystagmus. Puis, de faire l'état des classifications existantes des nystagmus. Ces classifications ayant pour principaux intérêts de centraliser, établir un standard des catégories de nystagmus et de permettre à l'orthoptiste de s'y référer de manière plus efficace.

Ceci afin d'obtenir le diagnostic adéquat rapidement, et, à terme, assurer la prise en charge convenant à la situation.

Par ailleurs, ce mémoire marque une attention particulière à la sensibilisation des proches d'un patient nystagmique. Il se veut accessible, mis en balance avec la littérature complexe existant sur ce sujet, afin que les orthoptistes puissent permettre à l'entourage d'appréhender les difficultés du patient nystagmique. Dans ce sens, ce travail rejoint l'étude récente menée à l'Université de Sheffield, Angleterre, en 2018. Elle constate qu'un tiers⁽²⁴⁾ des orthoptistes d'Irlande et d'Angleterre choisis pour l'étude n'avaient pas de supports d'information à transmettre au patient ou à son entourage, ce qui témoigne d'une nécessité de documentation adaptée aux attentes des orthoptistes.

De plus, les notions abordées se focalisent sur la prise en charge des nystagmus et sont à mettre en parallèle avec d'autres thèmes et travaux souvent liés aux nystagmus, tels que la basse vision, l'amblyopie, l'albinisme ou les torticolis.

Pour ces raisons, ce document associe de manière rangée et condensée, les informations utiles à l'orthoptiste concernant les nystagmus et leur prise en charge.

Bibliographie

1. caroline tilikete. Nystgmus. 1 janv 2003;
2. Repka MX, Friedman DS, Katz J, Ibrionke J, Giordano L, Tielsch JM. The prevalence of ocular structural disorders and nystagmus among preschool-aged children. *J Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1 avr 2012;16(2):182-4.
3. A.C Nonnotte. Nystagmus et autres mouvements anormaux. 2017; Disponible sur: <https://www.elsevier.com/fr-fr/connect/ophtalmologie/nystagmus-et-autres-mouvements-anormaux>
4. Trinquet Laure. Prise en charge orthoptique du Nystagmus. 2019.
5. Dell’Osso LF. CONGENITAL NYSTAGMUS: BASIC ASPECTS. *Basic Asp.* :11.
6. Dell’Osso L, Hertle R, Daroff R. “Sensory” and “Motor” Nystagmus: Erroneous and Misleading Terminology Based on Misinterpretation of David Cogan’s Observations. *Arch Ophthalmol*. 1 déc 2007;125:1559-61.
7. Goddé-Jolly D, Larmande A, et al. Les nystagmus. Rapport annuel de la société Française d’Ophtalmologie. Paris. In 1973. p. 7-20.
8. Pr. D. Denis. Réflexions ophtalmologiques. 2009;
9. C. Speeg-Schatz, F. Oger-Lavenant. Rapport SFO - Strabisme chapitre 7 Nystagmus sans strabisme. 2013.
10. Hertle R. A Classification of Eye Movement Abnormalities and Strabismus (CEMAS). 1 janv 2001;
11. Marie-Andrée Espinasse-Berrod. Strabologie- Approches diagnostique et thérapeutique. 3e édition ELSEVIER. 2018.
12. C. Tilikete, L. Pisella, D. Péliesson, A. Vighetto,. Oscillopsies : approches physiopathologique et thérapeutique. janv 2006;
13. Malandain E, Robert M. Les nystagmus chez l’enfant : comment les examiner ? Comment les classer ? *Rev Francoph Orthopt*. 1 janv 2019;12(1):21-6.
14. Abadi RV. Motor and sensory characteristics of infantile nystagmus. *Br J Ophthalmol*. 1 oct 2002;86(10):1152-60.
15. Hertle RW, Dell’Osso LF. Clinical and ocular motor analysis of congenital nystagmus in infancy. *J Am Assoc Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 1 avr 1999;3(2):70-9.
16. Seo JH, Yu YS, Kim JH, Choung HK, Heo JW, Kim S-J. Correlation of Visual Acuity with Foveal Hypoplasia Grading by Optical Coherence Tomography in Albinism. *Ophthalmology*. 1 août 2007;114(8):1547-51.

17. Nystagmus (2005) : malvoyance [Internet]. Disponible sur:
http://www.lenystagmus.net/Documents/Nystagmus/Nystg_Malvoyance/Nystg_Malvoyance.html
18. M. Robert. Nystagmus et mouvements oculaires anormaux spontanés. In: Strabologie: Approches diagnostique et thérapeutique, 3e édition. 2018.
19. Fernandez-Alvarez E. Transient movement disorders in children. J Neurol. janv 1998;245(1):1-5.
20. Gravier N. Le bilan étiologique d'un nystagmus chez l'enfant. J Fr Ophtalmol. nov 2018;41(9):868-78.
21. Kumar G, Chung STL. Characteristics of Fixational Eye Movements in People With Macular Disease. Invest Ophthalmol Vis Sci. 1 août 2014;55(8):5125-33.
22. Eizenman M, Cheng P, Sharpe JA, Frecker RC. End-point nystagmus and ocular drift: an experimental and theoretical study. Vision Res. 1990;30(6):863-77.
23. M. Theodorou et R. Clement. Classification of infantile nystagmus waveforms. 2016;
24. Bjerre A, Arblaster G, Nye A, Griffiths HJ. The provision of patient information about nystagmus. Br Ir Orthopt J. 10 mai 2018;14(1):25-9.

Table des illustrations

Figure 1: schéma du labyrinthe vestibulaire	3
Figure 2 : cervelet (source : institut du cerveau)	4
Figure 3 : Le réflexe vestibulo-oculaire (source : neuroreille.com)	5
Figure 4 : Nystagmus pendulaire / Nystagmus à ressort	6
Figure 5 : L'acuité visuelle chez les nystagmus de type patent pur:	8
Figure 6: L'acuité visuelle chez les nystagmus de type manifeste latent	8
Figure 7 : Schéma vierge de Kestenbaum revu par Klainguti	9
Figure 8 : Classification du journal Français d'Orthoptique	13
Figure 9 : Examens électrophysiologiques et IRM	19
Figure 10 : CEMAS	22
Figure 11 : Arbre décisionnel du nystagmus chez l'enfant	28

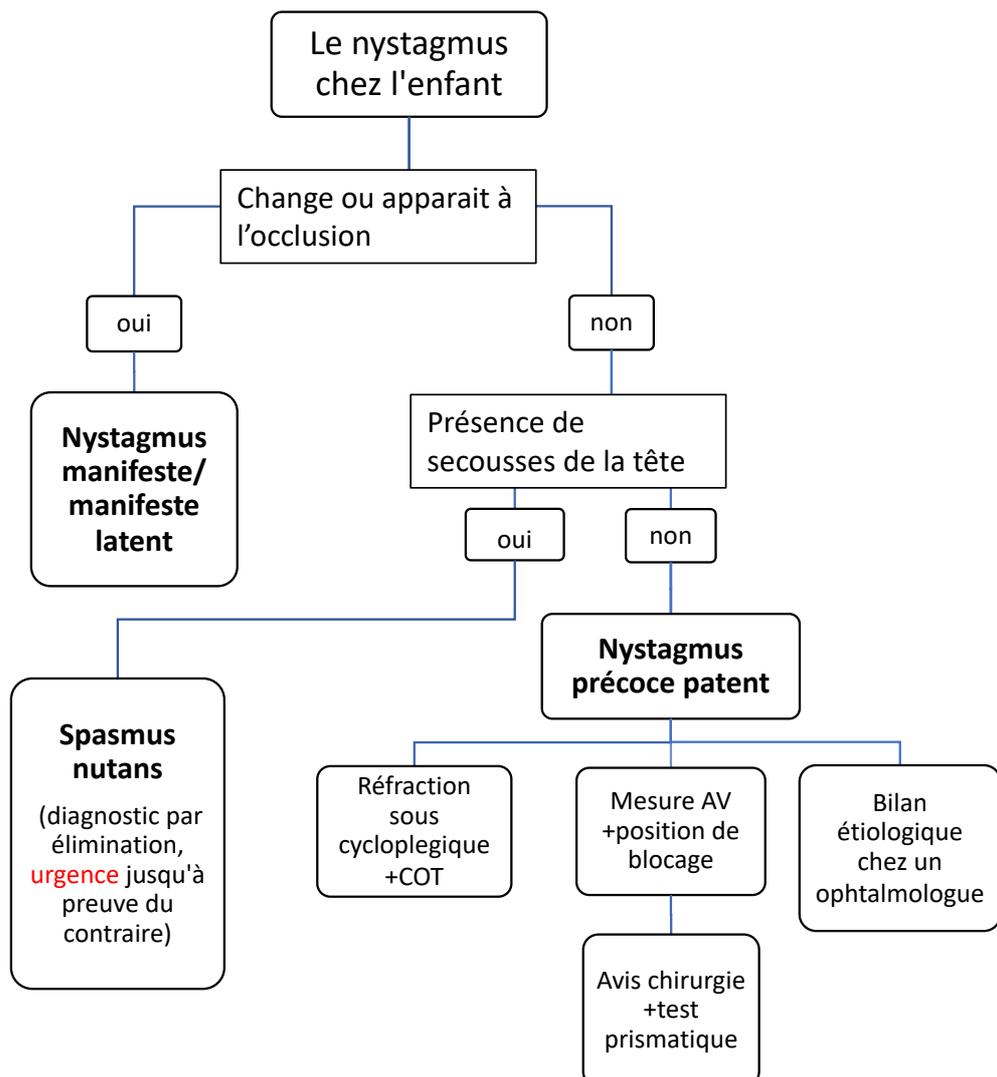
Annexe

Annexe : Fiche Orthoptique pour le nystagmus

FICHE ORTHOPTIQUE POUR LE NYSTAGMUS

Les questions auxquelles répondre face au nystagmus :

- Le nystagmus est-il **congénital** **acquis** ?
- Le nystagmus est-il **pendulaire** (phase de dérive est identique à la phase de rappel) ?
 à ressort (la phase de rappel correspond à la phase rapide donnant le sens du nystagmus) ?
- Le nystagmus est-il **latent** ou **manifeste latent** (le nystagmus apparaît ou augmente à l'occlusion) ?
 patent (qui ne change pas à l'occlusion d'un œil) ?
- Le nystagmus est-il **congruent** (les caractéristiques sont-elles identiques pour les deux yeux) ?
- Le nystagmus est-il **un nystagmus de fixation** (le nystagmus augmente à la fixation) ?



Anamnèse	Antécédents familiaux : strabisme, pathologie oculaire connue, pathologie générale, amblyopie etc.
	Antécédents personnels : prématurité, souffrance néonatale pouvant être associée ou non à une affection neurologique.
	Qualité du développement général.
	Traitements en cours
	Suivi ophtalmologique : correction portée, amblyopie, strabisme etc.
Observation	Signes associés : torticolis, secousses de la tête.
	Signes fonctionnels : diplopie, oscillopsies, photophobie etc.
	Âge d'apparition du nystagmus, évolution, variabilité dans le temps.
Examen clinique	Acuité visuelle : En vision de loin et en vision de près, monoculaire et binoculaire, en position primaire et en position de blocage si existante. À mesurer également dans la distance et dans la position choisie par le patient. → Tout changement et/ou gain d'acuité entre les différentes mesures est à noter.
	Étude du torticolis : L'observation se fait pour chaque position lors de la mesure de l'acuité visuelle. Dans des conditions de fixation, affiner progressivement la mire accommodative afin de retrouver la zone de blocage. → L'orientation et le degré d'inclinaison du torticolis, ainsi que la position des yeux sont à relever.
	Vision stéréoscopique : à mesurer.
	Examen sous écran : Permet d'établir la présence d'un strabisme associé et mettre en évidence une éventuelle composante latente du nystagmus. Il est également nécessaire de connaître l'état de la correspondance rétinienne.
	Analyse du nystagmus : L'analyse de la morphologie du nystagmus et ses différentes caractéristiques telles qu'explicitées précédemment (sens, amplitude, fréquence, etc.).
	Motilité : Versions et ductions. → Sont à noter toutes les variations. Si le nystagmus, augmente, diminue ou disparaît. S'il y a un changement de sens, d'amplitude ou de fréquence.

Test prismatique préopératoire	Simulation de l'apport de la chirurgie à l'aide des prismes dont les bases sont mises devant les yeux, dans la direction du torticolis. Lorsque le nystagmus diminue à la convergence, les prismes seront pris à base temporale. Si le torticolis diminue ou disparaît, et/ou le nystagmus s'atténue, le pronostic de la chirurgie sera probablement efficace.
--------------------------------	--

Examens complémentaires	Electrophysiologie et/ou un examen tomographique en cohérence optique (OCT).
-------------------------	--

Les cas d'urgence

- Les secousses de la tête peuvent témoigner d'un gliome des voies optiques ⇒ IRM en urgence
- Nystagmus du regard excentré : Il indique généralement une tumeur de la fosse postérieure et parfois une atrophie cérébelleuse ⇒ IRM en urgence.

