

L'EXAMEN ORTHOPTIQUE DES NYSTAGMUS

Annette SPIELMANN

(Nancy)

La question que nous devons nous poser lorsque nous sommes en présence d'un patient nystagmique est la suivante : que faut-il rechercher qui peut nous aider à améliorer la situation de ce patient ?

La question qui est posée aux orateurs de cette table ronde est la suivante : qu'est-ce qui a changé dans nos examens, quels progrès avons nous réalisés ?

Avant de répondre à ces questions, j'ai relu l'exposé sur « La séméiologie du nystagmus » que j'avais fait au Congrès de l'Association des Orthoptistes Françaises, à Marseille en 1978 (J. Fr. d'Orthoptie n° 10 *). J'avoue que cette étude clinique qui me paraissait si lointaine m'a paru beaucoup moins obsolète que je ne l'avais craint. En fait, l'examen clinique ne saurait changer. Ce qui a changé ce ne sont pas les faits, mais leur classification, leur agencement dans notre esprit, en fonction des connaissances nouvelles, notamment celles apportées par l'électro et la neuro-physiologie. C'est un peu ce dont je vous ai parlé l'an passé à propos de la distinction entre nystagmus congénitaux essentiels et manifeste latents (J. Fr. d'Orthoptie n° 18 *).

Ma réponse à ces questions est donc une sorte de synthèse de ces deux exposés.

COMME CELA A TOUJOURS ETE

1° L'examen orthoptique doit être associé à un examen neuro-ophthalmologique et à un examen, capital, de la réfraction.

2° L'examen doit toujours commencer à l'entrée de la salle

* Pour l'iconographie et la bibliographie se rapporter aux articles cités.

d'examen et non pas lorsque le patient est assis, un œil escamoté et la tête maintenue comme dans un étau. Cela permet de découvrir ces énormes « torticolis du corps » qui existent même à la marche.

3° Il faut savoir observer, savoir bavarder, jouer avec un patient, ce qui permet de constater les variations du nystagmus, du torticolis, du strabisme associé.

4° Il faut savoir laisser parler, non seulement pour connaître l'anamnèse et l'hérédité du patient (ou de l'enfant), mais encore pour connaître ses désirs, ses espoirs. Par exemple, s'il s'agit d'un nystagmus sensoriel avec une acuité inférieure à 3/10, il n'est pas question de promettre l'obtention du permis de conduire ; il n'est pas question non plus de promettre une réelle suppression du nystagmus ; mais par contre on peut espérer un plus grand confort, une meilleure vision. Je ne parle pas de l'acuité chiffrée qui ne rend absolument pas compte des phénomènes et des résultats si le degré du torticolis corrigé n'est pas précisé : une acuité de 3/10 transférée en position primaire n'a rien à voir avec une acuité de 3/10 localisée dans un regard excentré de quarante degrés. Comme je l'ai expliqué dans la présentation du Rapport à la Société Française d'Ophtalmologie (Paris 1984), la vision a augmenté même si, dans l'absolu, le nystagmus et l'acuité n'ont pas changé. Par contre si le sujet est très jeune et le nystagmus « manifeste-latent », on peut espérer rendre le nystagmus LATENT et donc augmenter les possibilités de développer l'acuité. Les meilleurs pronostics sont ces torticolis énormes, verticaux ou obliques, qu'on peut donc améliorer du point de vue du confort, du développement de la statique vertébrale et de l'acuité.

5° Il faut toujours se rappeler l'importance du bilan sensorio moteur :

a) L'importance de la présence d'une bonne fusion dans les blocages en convergence dont on veut tirer parti par une mise en divergence artificielle ;

b) L'importance d'une coopération binoculaire dans les nystagmus de type latent.

Il faut savoir qu'on pourra obtenir une coopération binoculaire mais JAMAIS bifovéolaire :

— dans les nystagmus sensoriels avec une hypoplasie fovéolaire qui conduit au strabisme ;

— dans les strabismes précoces qui conduisent à une exclusion fovéolaire.

c) Un bilan moteur précis est toujours indispensable et les cas « avec binocularité partielle » sont toujours aussi intéressants à analyser ; un déséquilibre oculo-moteur localisé joue un rôle important :

- en latéralisant un torticolis dans un nystagmus congénital bidirectionnel ;
- en décentrant une zone privilégiée de vision binoculaire dans un nystagmus latent avec par exemple un syndrome alpha-bétique.

6° Il faut bien entendu toujours et encore faire le diagnostic, essentiel, du torticolis : il existe, comme auparavant, des torticolis horizontaux, verticaux, obliques, rotatoires, concordants, discordants, alternants ; mais qu'il devient plus facile de les comprendre et de les classer en fonction des mécanismes de compensation que nous connaissons mieux.

CE QUI A CHANGE

LES PROGRES que nous avons faits viennent :

a) De la meilleure identification de deux types bien différenciés de nystagmus :

- les nystagmus congénitaux « essentiels » (en sachant comme l'ont dit D. GODDE-JOLLY et A. LARMANDE que « ce groupe éclate en de nombreux sous-groupes ») ;
- les nystagmus congénitaux manifeste-latents ;

b) D'une connaissance accrue des mécanismes de compensation propres à ces deux types de nystagmus, grâce à l'intégration des examens d'électrophysiologie à l'examen clinique :

- mouvement de version et de convergence dans les nystagmus congénitaux essentiels ;
- coopération binoculaire, excès de convergence avec double adduction dans les nystagmus manifeste-latents.

Une fois les mécanismes de compensation connus, on peut :

- en tirer parti lorsqu'ils existent dans le cas examiné ;
- les créer s'ils sont absents ; par exemple dans le cas d'un nystagmus manifeste-latent avec strabisme on sait qu'il faut créer une coopération binoculaire en alignant les yeux le mieux possible. Mais il faut avoir fait le diagnostic de ce type de nystagmus et en connaître les caractéristiques.

L'EXAMEN DES CARACTERISTIQUES D'UN NYSTAGMUS se fait en étudiant le devenir du nystagmus au cours de différents types de fixation :

a) **Pour l'examen clinique** en testant l'acuité :

- en fixation binoculaire, en fixation de l'œil droit, en fixation de l'œil gauche ;
- en attitude spontanée (c'est la seule façon de faire un bon diagnostic quantitatif et qualitatif de torticolis) ;
- en position primaire, tête droite ;
- en fixation de loin ET de près.

b) **Pour l'examen électrophysiologique**, en faisant, non pas un examen pour ORL ou pour neurologue, mais pour strabologue. L'examen doit être propre au nystagmus congénital et refléter exactement ce qu'on trouve en clinique : dans toutes les épreuves, il devra être fait :

- en fixation binoculaire et monoculaire ;
- en position primaire, tête droite. Cette position est la position de référence pour l'analyse des caractéristiques du nystagmus (morphologie, intensité) avant et après chirurgie. On y ajoute la manœuvre du close-open et le devenir du nystagmus sous écran translucide monolatéral et bilatéral ce qui a une grande valeur dans les nystagmus manifestes ;
- dans les regards latéraux de façon systématique, tous les 10°, ce qui permet une approche plus exacte des phénomènes ;
- dans l'attitude spontanée du sujet si le torticolis n'est pas seulement horizontal ;
- en fixation de loin ET de près.

L'étude de la poursuite, des saccades, du nystagmus optocinétique dont va parler M. BOURRON doivent compléter cet examen.

DIFFERENTS CAS PEUVENT SE PRESENTER :

1° **Il n'y a pas de torticolis, ni en fixation binoculaire, ni en fixation monoculaire.** En fixation monoculaire, le nystagmus n'augmente pas, l'acuité ne varie pas. Il y a de grandes chances pour que ce soit un nystagmus congénital essentiel.

Dans ces cas le nystagmus parfois, mais pas toujours, diminue de près où l'acuité s'améliore.

• **L'électronystagmographie** confirme l'existence d'un nystagmus de type congénital essentiel (pendulaire, à ressort avec une phase lente à vitesse croissante) et, si elle existe, l'atténuation du nystagmus en fixation rapprochée. Un blocage en convergence nous permet d'envisager une mise en divergence artificielle. Il s'agit de transposer en fixation de loin ces mécanismes de conver-

gence bénéfiques en vision de près. Les possibilités de supporter cette mise en divergence artificielle chirurgicale doivent être testées par un port de prismes. Ce qu'on appelait à tort une mise en divergence prismatique artificielle, est, en fait, comme l'a fait remarqué R. PIGASSOU, une mise en convergence prismatique des yeux.

Dans tous ces cas, n'oublions pas enfin de penser à la correction optique, à des lentilles, à des bifocaux.

2° Il n'y a pas de torticolis en fixation binoculaire, mais, en fixation monoculaire, il y a un torticolis discordant : dès que l'on met un cache translucide sur un des yeux on peut voir apparaître simultanément le nystagmus et l'ésotropie de l'œil occlus puis l'adduction de l'œil fixateur. Il s'agit d'un nystagmus latent.

• **L'électronystagmographie** confirme ce résultat :

- en fixation binoculaire, il n'y a pas de nystagmus
- en fixation de l'œil droit, le nystagmus bat à droite ce qui correspond à l'adduction de l'œil droit
- en fixation de l'œil gauche, le nystagmus bat à gauche ce qui correspond à l'adduction de l'œil gauche.

Ces nystagmus sont toujours calmés par la coopération binoculaire qu'il faudrait toujours favoriser au maximum.

3° Il existe un torticolis concordant en fixation binoculaire, et en fixation monoculaire : le torticolis a la même direction quelque soit la fixation.

• **L'électronystagmographie** montre que le nystagmus bat dans le même sens quelque soit la fixation, binoculaire ou monoculaire. Il se calme donc toujours dans la même direction, opposée à celle de la phase de dérive, la phase lente lorsque le nystagmus est à ressort, ce qui explique le torticolis concordant.

Le tableau est celui d'un « Kestenbaum horizontal ». Le traitement chirurgical déplace la zone de moindre nystagmus vers la position primaire.

Un blocage en convergence est souvent présent dont on peut également tirer parti.

Un strabisme peut être associé à ces cas ; c'est le thème du chapitre sur le nystagmus dans le Rapport à la Société Française d'Ophtalmologie sur les strabismes. Il faut savoir que le torticolis doit toujours être corrigé sur l'œil dominant.

4° Il existe un double torticolis concordant. Une grande partie des nystagmus sont en effet, comme Madame GODDE JOLLY l'a rappelé lors de votre dernier congrès de Paris, le plus souvent bi-directionnels, battant à droite dans le regard à droite, à gauche dans le regard à gauche. Lorsque la position primaire n'est pas la

zone de moindre nystagmus, très fréquemment il existe une double zone privilégiée excentrée latéralement, l'une pouvant être utilisée pour la vision de loin, l'autre pour la vision de près. C'est ce que A. DAHAN et moi-même avons décrit au congrès de Tel Aviv (CERES éditeur).

5° Il existe un torticolis en fixation binoculaire, discordant, c'est-à-dire qu'il s'inverse lorsque l'œil dominé prend la fixation. Le torticolis est en général gouverné par l'adduction de l'œil dominant. Dans quelques cas toutefois de nystagmus très incongruents, la coopération binoculaire calme le nystagmus de l'œil directeur mais une adduction doit s'ajouter sur l'œil dominé qui détermine ainsi la direction du torticolis.

• **L'électronystagmographie** confirme l'atténuation, mais non la suppression, du nystagmus en fixation binoculaire : c'est un nystagmus manifeste latent. Ce besoin de binocularité même grossière peut conduire à des torticolis énormes par exemple dans les cas de syndromes alphabétiques.

Je vous ai parlé des nystagmus horizontaux, avec torticolis horizontal. Madame BOURRON vous précisera leurs caractères électronystagmographiques. Je pense qu'il faudra vous intéresser tout spécialement à son étude des saccades avec arrêt en position primaire, à sa manière d'étudier les dyssynergies en comparant non pas un œil à l'autre, mais chaque œil à lui même suivant qu'il est ou non l'œil qui fixe, à l'intérêt du nystagmus optocinétique en tant que témoin de la présence ou de l'absence d'une vision binoculaire à un moment ou à un autre du développement. Je voudrais aussi vous signaler la très belle thèse de Madame MUNCK (Institut des Hautes Etudes, 1986). Il est essentiel de bien les connaître avant d'aborder l'étude des torticolis complexes. Rappelons que la déviation conjuguée et la convergence sont propres aux nystagmus congénitaux essentiels alors que l'excès de convergence (avec/ou une adduction bilatérale) et la coopération binoculaire sont le propre des nystagmus manifeste-latents.

6° Le torticolis est complexe et non plus seulement horizontal. Il faudra donc rechercher :

- a) quel est le type du nystagmus ;
- b) si le nystagmus et le torticolis ont la même direction ;
- c) s'il existe des troubles moteurs associés et une coopération binoculaire dans la zone privilégiée. Tout ceci a été développé dans le rapport sur la chirurgie du strabisme.

LES TESTS A PRATIQUER

Il faut savoir ENCOURAGER l'usage des phénomènes de compensations. Il me semble très grave de tenter de supprimer à un enfant jeune les chances d'augmenter sa vision dans une position de torticolis. C'est pourquoi dans les cas de nystagmus, il faut éviter des secteurs qui auraient pour but de contre-carrer une position de bonne vision, monoculaire ou binoculaire.

L'orthoptiste doit savoir la valeur des prismes : petits prismes équilibrant la coopération binoculaire dans les nystagmus manifeste-latents, prismes testant les possibilités de divergence artificielle dans les nystagmus congénitaux essentiels.

L'orthoptiste, enfin, ne doit jamais hésiter à demander au médecin de vérifier la réfraction d'un patient. Chez le jeune enfant, la réfraction doit toujours être prescrite dans les cas d'amétropie importante, notamment d'astigmatisme. Même si elle ne paraît pas augmenter l'acuité sur le moment, une bonne correction optique peut la développer ultérieurement. Il faudra toujours faire vérifier la réfraction après une mise en divergence artificielle, qui, d'après mon expérience, entraîne très souvent une myopie.

EN CONCLUSION

Mieux on connaît les mécanismes de compensation des différents types de nystagmus plus l'examen devient simple et rapide dans un grand nombre de cas. Certains cas, hélas, échappent à toute systématisation et notamment à cette classification que j'ai tenté d'élaborer, de façon fort simpliste, caricaturale, mais néanmoins, je le crois, bien utile.

La chirurgie est à mon sens le grand traitement des nystagmus. Mais ayant opéré des centaines de cas de nystagmus je voudrais dire à mes amies orthoptistes qu'elles ne se sentent pas inutiles pour autant et qu'elles doivent toujours avoir à l'esprit ce que j'ai à cœur de leur dire : la chirurgie c'est relativement facile, l'examen orthoptique, c'est toujours fort difficile.