

Réflexions

Ophthalmologiques

121

Tome 14
janvier
2009

- ◆ **Contactologie**
Le produit d'entretien
- ◆ **Surface oculaire**
Corticoïdes et Surface Oculaire
- ◆ **Glaucome**
Intérêt du HRTIII chez les myopes forts glaucomateux

- ◆ **9^{ème} Congrès des JRO**
12-13-14 Mars 2009
Cité des sciences - Paris - La Villette
- ◆ **7^{èmes} Rencontres Bordelaises d'Ophthalmologie**
12 et 13 Juin 2009 - Bordeaux
- ◆ **Congrès Ophtatlantic**
26 et 27 Juin 2009 - La Baule

ISSN : 1274-5243

4
Crédits
FMC
par an

Dossier

Les nystagmus



Coordination scientifique :

Emmanuel Bui Quoc

Référent :

Danièle Denis

Auto-évaluation

LES NYSTAGMUS

Les éléments de réponse aux questions posées se trouvent bien entendu au sein des différents articles ...

1 L'information initiant une saccade volontaire peut provenir de deux régions très différentes du cerveau

Vrai ou Faux

2 Il existe quatre mécanismes physiopathologiques principaux expliquant le nystagmus

Vrai ou Faux

3 La vision binoculaire est préservé dans le nystagmus latent pur

Vrai ou Faux

4 Le nystagmus est patent dans les tropies nystagmiques

Vrai ou Faux

5 L'albinisme est une cause de nystagmus avec ERG ET PEV altérés

Vrai ou Faux

6 Les dégénérescences rétinienne constituent la cause la plus fréquente de nystagmus sensoriel

Vrai ou Faux

7 Les anomalies morphologiques retrouvées à l'IRM sont spécifiques ?

Vrai ou Faux

8 L'albinisme est la cause la plus fréquente des nystagmus congénitaux sensoriels

Oui ou Non

9 Le nystagmus des tropies nystagmiques n'a pas de caractère latent

Vrai ou Faux

10 La vision binoculaire peut être retrouvé dans la position de blocage d'une tropie nystagmique

Vrai ou Faux

11 La scolarité d'un enfant nystagmique ayant moins de 3/10 doit se faire dans une structure spécialisé

Vrai ou Faux

12 Il existe une structure unique de prise en charge des personnes handicapées

Vrai ou Faux

Réponses :

- 1** Vrai, cortex frontal ou préfrontal, colliculus supérieur
- 2** Faux, 3 mécanismes
- 3** Faux. Vision binoculaire absente (strabisme précoce)
- 4** Vrai
- 5** Faux. Seuls les PEV sont altérés avec asymétrie occipitale
- 6** Vrai (30%)
- 7** Faux. Certaines anomalies peuvent être spécifiques d'une pathologie dont le tableau clinique est bien décrit (exemple : syndrome de Joubert)
- 8** Oui. 25% il regroupe un ensemble de maladies génétiques caractérisées par une diminution de la pigmentation des yeux, de la peau, des cheveux et des phanères du à l'absence de mélanine.
- 9** Faux. Il s'agit certes d'un nystagmus patent mais qui peut avoir une composante latente
- 10** Faux. Il n'y a pas de vision binoculaire
- 11** Faux. Une évaluation personnalisé est réalisée, selon les possibilités de l'enfant et les possibilités de l'établissement scolaire de référence, pour le choix de la structure la plus appropriée
- 12** Vrai, la Maison Départementale des personnes Handicapées

COMITÉ SCIENTIFIQUE

J.P. ADENIS	J.L. DUFIER	A. MATHIS
J.L. ARNE	P. GASTAUD	M. MONTARD
G. BAIKOFF	A. GAUDRIC	S. MORAX
Ch. BAUDOUIIN	Ph. GIRARD	J.P. NORDMANN
J.P. BERROD	H. HAMARD	Y. POULIQUEN
A. BRON	T. HOANG XUAN	G. RENARD
E. CABANIS	J.F. KOROBELNIK	G. SACHS
G. CHAINE	D. LEBUISSON	J. SAHEL
J. COLIN	J.F. LE GARGASSON	J.J. SARAGOUSSI
Ch. CORBE	P. LE HOANG	G. SOUBRANE
G. COSCAS	Y. LACHKAR	P. TURUT
Ph. DENIS	P. MASSIN	M. WEISER

COMITÉ DE RÉDACTION ET DE LECTURE

Surface oculaire : Serge DOAN, Hervé ROBIN
Cornée : Marc MURAINÉ, Benoît BRIAT
Cataracte : Pascal ROZOT, Patrice VO TAN
Glaucome : Alain BRON, Nadine HAMELIN
Uvéites : Bahram BODAGHI
Rétine médicale : Eric SOUJED
Rétine chirurgicale : Frank BECQUET, Sarah SCHEER
Chirurgie réfractive : Olivier PRISANT, David TOUBOUL
Inflammation : Isabelle COCHEREAU, Tristan BOURCIER
Neuro-ophtalmologie : Dan MILÉA
Paupière et orbite : Eric LONGUEVILLE, Jean-Marie PIATON
Contactologie : Stéphane FIAT-RUBOLINI
Strabo/ophta pédiatrie : Emmanuel BUI QUOC
Ophthlmo-oncologie : Laurent KODJIKIAN

Directeurs de la rédaction : Bahram BODAGHI et Pierre-Yves SANTIAGO
Rédacteur en chef : Olivier PRISANT
Conseiller Spécial de la Rédaction : Alain GAUDRIC

UNE ÉDITION J.B.H. SANTÉ

53, rue de Turbigo - 75003 Paris
Tél. : 01 44 54 33 54 - Fax : 01 44 54 33 59
E-mail : la@jbhsante.fr
Site : http://www.jbhsante.fr
Directeur de la publication : Dr Jacques HALIMI
Secrétariat Général de rédaction : Yaëlle ELBAZ
Maquette : Clémence KINDERF
Service commercial : Nathalie BOREL, Véronique GUILLOT
Assistante Commerciale : Marie Ange MONCUY
Abonnements : Louise ASCOLI
Assistante : Tabatha TROGNON

Imprimerie GYSS
ISSN : 1274-5243
Commission paritaire : 0112 T 81079
Dépôt légal : 1 ^{er} trim. 2009

SOMMAIRE

5	Edito	Danièle Denis
---	-------	---------------

DOSSIER

	LES NYSTAGMUS	
8	Physiopathologie du nystagmus	Pierre Wary
11	Examen du nystagmus, Classifications et Conduite à tenir pratique	Emmanuel Bui Quoc
16	Les nystagmus sensoriels	Céline Fogliarini
20	Les tropies nystagmiques	Françoise Lavenant
23	Apport de la neuro-imagerie dans le nystagmus congénital patent chez l'enfant	Danièle Denis, Emily Toesca, Nadine Girard
28	Prise en charge de la malvoyance	David Lassalle

GLAUCOME

30	Intérêt du HRTIII chez les myopes forts glaucomateux	Etienne Esmenjaud
----	--	-------------------

SURFACE OCULAIRE

36	Corticoïdes et Surface Oculaire	Alexandre Denoyer, Pierre-Jean Pisella
----	---------------------------------	--

CONGRÈS

40	L'essentiel du 11 ^{ème} Congrès de l'EVER Portoroz, Slovénie, Octobre 2008	Raquel Gineys et Bahram Bodaghi
----	---	---------------------------------

CONTACTOLOGIE

45	Le produit d'entretien	Stéphane Fiat-Rubolini
----	------------------------	------------------------

KIOSQUE

49	Traitement primaire de l'obstruction du canal lacrymo nasal par sondage chez les enfants de moins de quatre ans	Emmanuel Bui Quoc
----	---	-------------------

9^{ÈME} CONGRÈS DES JRO

47	12-13-14 Mars 2009 - Cité des sciences - Paris - La Villette
----	--

7^{ÈMES} RENCONTRES BORDELAISES D'OPHTALMOLOGIE

48	12 et 13 Juin 2009 - Bordeaux
----	-------------------------------

CONGRÈS OPHTALANTIC

48	26 et 27 Juin 2009 - La Baule
----	-------------------------------

50 AGENDA, RENCONTRES...

5 ABONNEMENT

Élément joint : Carton ALCON Symposium JRO

Les articles de "Réflexions Ophthalmologiques" reflètent l'opinion des auteurs et n'engagent en aucune façon la responsabilité de la Société éditrice. Aucun article publié dans ce numéro ne peut être reproduit quels que soient la forme et les procédés sans l'autorisation expresse de l'éditeur.

Physiopathologie du nystagmus

PIERRE WARY

Médecin en Chef - Praticien des Hôpitaux des Armées - Chef de service -
Hôpital d'Instruction des Armées Ste Anne Toulon

résumé

La perception visuelle a pour triple tâche de **résoudre** le champ visuel environnemental par un mécanisme de balayage visuel et de fixation, de **repérer** et suivre une cible en mouvement dans l'espace de vision par un mécanisme de poursuite oculaire, et d'**explorer** notre espace visuel de cible en cible par le biais de saccades oculaires.

Toutes ces tâches complexes et intriquées requièrent un contrôle de la position de l'œil dans les trois dimensions pour assurer une parfaite **stabilisation de l'image** ⁽¹⁾. Cette stabilisation de l'image sur notre fovéa est la pierre angulaire d'une bonne perception visuelle, elle est assurée par des circuits neuronaux hiérarchisés.

Il existe des altérations de la stabilité oculaire, dont la plus fréquente génère des mouvements anormaux constitués de deux phases contraires : **les nystagmus**.

mots-clés

Nystagmus,
Physiologie,
Physiopathologie,
Fixation,
Saccades



Rappels

La voie finale commune a pour but une parfaite fovéation, asservie à un système pré moteur situé dans le tronc cérébral intégrant l'information depuis les centres de commandes corticaux et pontiques, lui-même modulé par les systèmes de stabilisation du regard ⁽²⁾.

Le premier système est le **réflexe oculo-vestibulaire**, qui compense le mouvement des yeux par rapport aux mouvements de la tête.

Le second système repose sur la capacité du cerveau à **maintenir le regard dans une position excentrée** ⁽³⁾.

Le troisième correspond à la **fixation visuelle** qui a trois composantes distinctes :

- la capacité de suppression des intrusions saccadiques ,
- la capacité de détection rétinienne de toute dérive de l'image,
- un système permanent de calibration des mouvements.

L'altération de ces trois mécanismes de modulation perturbe la stabilité du regard et conduit à un nystagmus, avec le plus souvent une phase lente de dérive oculaire qui traduit la nature du système oculomoteur en défaut ⁽⁴⁾.



Le nystagmus congénital

La découverte d'un nystagmus congénital nécessite d'éliminer de facto une cause sensorielle (altération de la fixation) et de rechercher systématiquement des anomalies des voies visuelles.

Dans plus de 40% des cas, le nystagmus congénital est en effet d'**origine sensorielle**, liée à une atteinte des voies visuelles, secondaire à une lésion antérieure au niveau du système sensoriel afférent, de la cornée jusqu'au nerf optique ⁽⁵⁾.

La perte de vision s'accompagne de deux effets :

- l'impossibilité de générer un mouvement de correction des dérives oculaires
- la perte du signal d' « erreur » qui participe à l'adaptation oculomotrice et qui accorde les mouvements oculaires à la demande visuelle.

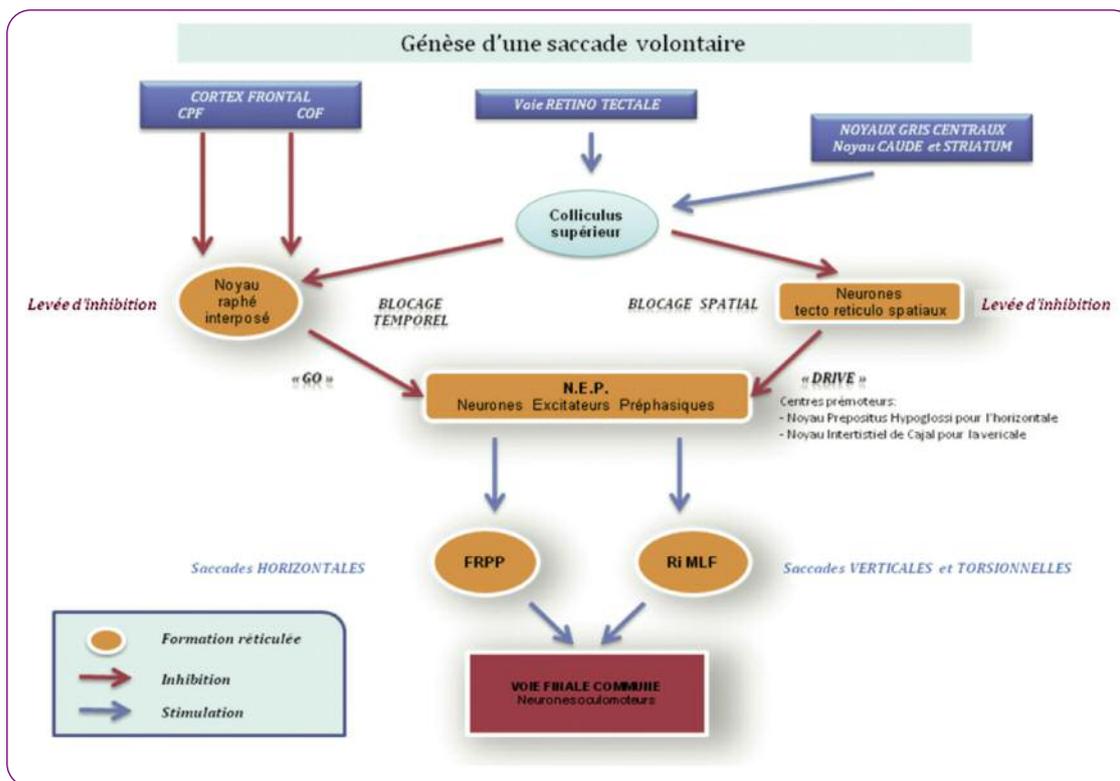


Figure 1

Si la perte visuelle est monoculaire, le nystagmus est plus évident du côté de l'œil aveugle. Ainsi tout nystagmus monoculaire acquis chez l'enfant doit faire redouter une tumeur du nerf optique et justifie une imagerie cérébrale.

L'atteinte peut concerner toute la voie visuelle : les principales étiologies sont : les cataractes congénitales, l'albinisme, les dégénérescences tapétorétiniennes (Leber, Bardet-Biedl, maladies péroxyzomales, rétinite pigmentaire, cécité nocturne congénitale), l'achromatopsie, et les atteintes du nerf optique (atrophie héréditaire, colobome, tumeurs, traumatismes).

Au delà, les lésions postérieures patentes ou latentes sont responsables des **nystagmus congénitaux neurologiques**. L'exploration en neuro-imagerie recherche des anomalies de la substance blanche plus fréquentes chez l'enfant prématuré, des pathologies malformatives totales ou partielles **cérébrales**, intégrées le plus souvent dans un syndrome clinique plus complexe.

Il peut s'agir également des maladies métaboliques et héréditaires, donnant des atteintes poly-systémiques très évocatrices associées à des anomalies des noyaux gris centraux (cytopathies mitochondriales, maladie de Pelizaeus-Merzbacher). L'IRM peut également montrer des anomalies du tronc cérébral et du cervelet à type d'aplasie ou d'hypoplasie cérébelleuse.

■ Les causes idiopathiques

Le nystagmus congénital idiopathique héréditaire normalement présent dès la naissance, peut passer inaperçu et pose alors le problème de son diagnostic différentiel. Il présente un caractère familial **sans atteinte lésionnelle retrouvée et/ou reconnue des voies visuelles ou du système nerveux central**.

Sa clinique⁽⁶⁾ est celle d'un nystagmus conjugué en direction, amplitude et fréquence, horizontal persistant dans le regard vers le haut et vers le bas, parfois vertical. Il a une origine le plus souvent inconnue, le classant en forme dite idiopathique, et serait secondaire à une **immaturité du système oculomoteur**.

Cette immaturité est bien comprise dans le cadre des nystagmus manifeste latent du strabisme précoce. Avant 3 à 4 mois, les projections corticales sont immatures, si bien que le nystagmus optocinétique est induit uniquement par une stimulation controlatérale. Dans le cadre d'une ésoptropie précoce, il n'existe pas de projections corticales sur le Noyau du Tractus Optique NTO, expliquant l'asymétrie des réponses, avec déclenchement d'un réflexe optocinétique uniquement dans une stimulation temporonasale. Ainsi lors d'une occlusion, la monofixation renforce l'activité du NOT controlatéral, par le biais des voies sous corticales, sans pouvoir stimuler le NOT ipsi latéral car les voies corticales immatures ne se sont pas

développées. La position des yeux est donc attirée du côté du NOT controlatéral, c'est-à-dire vers l'œil occlus, donc en nasal. Cette dérive nasale est corrigée par une secousse de rappel temporelle, et crée un nystagmus de l'œil fixateur battant vers la tempe⁽⁷⁾.

Dans le cadre pathologique du nystagmus patent congénital sans strabisme l'immaturation des centres de contrôle oculomoteur est admise comme cause princeps de l'instabilité du regard.

Lors d'une saccade volontaire (*figure 1*) l'information de commande du mouvement part soit du cortex frontal au niveau du champ oculomoteur frontal et du cortex préfrontal, soit du colliculus supérieur dans sa portion rostrale d'après une somation d'informations venant des aires sensorielles associatives⁽³⁾. L'influx dans le motoneurone de la voie finale commune intègre les données spatio-temporelles du mouvement désiré pour répondre à une tâche donnée ; prenons l'exemple d'une saccade oculaire de prise de fixation sur une cible localisée dans le champ de vision. La tâche à résoudre est de porter le regard sur cette cible dont le repérage dans l'espace génère un signal de position, et de maintenir la fixation sur cette même cible grâce à un signal temporel. Le contrôle temporel est assuré par des boucles inhibitrices articulées sur les neurones omnipauses qui assurent un mécanisme de sélection temporelle : « quand et pendant combien de temps », et le contrôle spatial est lui assuré par le colliculus supérieur et des boucles de contrôles des noyaux gris centraux « où est la cible, et évaluation de la marge d'erreur spatiale entre mouvement désiré et mouvement réalisé⁽⁴⁾.

Le principal vecteur de toutes ces interconnexions centrales est la substance réticulée mésencéphalique.

En 2006 les travaux de l'équipe de Cromer et Waitzman⁽⁸⁾ mettent en évidence le rôle de la formation réticulée mésencéphalique centrale dans la coordination espace-temps des mouvements saccadiques horizontaux. Cette structure centrale localisée en arrière de la partie caudale du noyau rouge, le

long des noyaux oculomoteurs et en avant de la commissure postérieure reçoit des projections des différents « acteurs » du contrôle oculomoteur de la saccade précédemment décrite. La substance réticulée, joue ainsi un rôle facilitateur et neuro-modulateur de l'oculomotricité, avec 8 types de neurones identifiés par Cromer and coll, participant au codage des différents paramètres du mouvement oculaire : vitesse, durée, amplitude...

Toute anomalie d'intégration induite par l'immaturation de cette structure centrale peut alors être source d'un message d'erreur donnant une instabilité des mouvements oculaires.

Conclusions

Si l'analyse clinique rigoureuse d'un nystagmus permet de reconnaître une forme clinique, la connaissance de la physiopathologie permet d'en approcher l'étiologie, en orientant les examens paracliniques vers le niveau de l'atteinte sensorielle ou neurologique.

Cependant dans le cadre très particulier du nystagmus congénital idiopathique si l'origine du nystagmus reste encore inconnue, la nature organique est probablement certaine, pouvant être limitée à une petite zone du tronc cérébral correspondant à la formation réticulée mésencéphalique. Ce sont probablement les limites des techniques d'exploration par imagerie qui ne permettent pas encore d'objectiver de lésions qui autoriseraient le reclassement de ces nystagmus idiopathiques en nystagmus neurologiques.

La neuro-imagerie apparaît aujourd'hui incontournable dans l'exploration centrale des nystagmus congénitaux. ■

Conflits d'intérêts : aucun

RÉFÉRENCES

- 1- Leigh and Zee. *The neurology of eye movements*. Oxford. Fourth edition (2006).
- 2- Tillikete C, Vighetto A. Nystagmus. *Encycl. Med. Chir.* 2003 ; 17-016-A-60 15p.
- 3- Les nystagmus. *Cahier de sensorio-motricité*. XXX Congrès de Nantes 2005.
- 4- Büttner-Ennever JA, Holstege G. *Anatomy of premotor centers in the reticular formation controlling oculomotor, skeletomotor and autonomic motor system*. *Progress in Brain Research*, 1986, Vol 64 : pp 89-97.
- 5- Goddé-Jolly D. Nystagmus. In *ophtalmologie pédiatrique*. Goddé-Jolly D, Duffier JL. Paris, Masson, 1992, 382-92.
- 6- Helmchen C, Ramnold H, Kempermann U, Büttner-Ennever JA, Büttner U. *Localizing value of torsional nystagmus in small midbrain lesions*. *Neurology* 2002 ; 2 : pp1956-64.
- 7- Dell'Osso LF. *Congenital, latent and manifest latent nystagmus-similarities, differences and relation to strabismus*. *Jpn J Ophthalmol.* 1985 ; 29 (4) : pp 353-68.
- 8 - Cromer JA, Waitzman DM. *Neurons associated with saccade metrics in the monkey control mesencephalic reticular formation*. *J Physiol.* 2006 Vol 570 ; 3 : pp : 507-523.

Examen du nystagmus, Classifications et Conduite à tenir pratique

EMMANUEL BUI QUOC

Service d'Ophthalmologie, Hôpital Robert Debré, Paris

résumé

On peut définir un nystagmus comme un mouvement oscillatoire anormal des yeux. Le dictionnaire Bailly rappelle l'étymologie grecque : « nustazo » « je m'incline ». Le nystagmus est à la fois une maladie et un symptôme dont la cause reste à trouver.

La démarche diagnostique dans le nystagmus congénital doit être systématisée afin d'établir l'étiologie précise. Une cause neurologique ou ophtalmologique pourra être retrouvée. L'examen doit être adapté à l'âge du patient : la conduite à tenir pratique devant un nystagmus dépendra de l'étiologie suspectée.

mots-clés

Nystagmus,
Examen clinique,
Examens paracliniques,
Classification



Examen du nystagmus

■ Examen ophtalmologique

Les différentes étapes de l'examen ophtalmologique sont tout à fait classiques. L'âge d'apparition du nystagmus et la présence d'une anomalie oculaire ou neurologique associée sont à préciser. L'interrogatoire des parents est indispensable chez l'enfant et il permet de préciser les antécédents de l'enfant, à la recherche d'une pathologie au cours de la grossesse, d'une prématurité. Les antécédents familiaux sont notés. Il est demandé au parents de façon très simple leur ressenti vis-à-vis du comportement visuel de l'enfant : jeux, sourires, exploration de son environnement.

L'inspection recherche une dysmorphie, une pathologie associée. La *Figure 1* montre un cas d'albinisme. Le comportement visuel de l'enfant est observé : suivi, fixation. Un torticolis est recherché.

Le bilan sensoriel apprécie l'acuité visuelle, à partir de 2 ou 3 ans. Les tests de « bébé-vision », à l'aide de carton de Teller, basés sur le principe du regard préférentiel, sont possibles jusqu'à 18 mois environ et peuvent être utiles même s'ils sont imprécis. On apprécie chez l'enfant la réaction à l'occlusion d'un œil puis de l'autre, et on recherche en particulier si le nystagmus se majore. Après l'évaluation de la vision monoculaire, et seulement si celle-ci est satisfaisante et égale entre les deux yeux, il faut évaluer la vision binoculaire au moyen de deux types de tests : les test de stéréoscopie qualitative (tests de Wirt et Titmus, test de Randot) et les tests de stéréoscopie quantitative constitués de 2 stéréogrammes superposés avec des nappes de points aléatoires, comme le TNO. Le test de Lang de type I, également à base de points aléatoires, peut être possible dès deux ans, l'enfant montrant l'image « en relief » s'il la distingue.

Le bilan moteur recherche un strabisme. L'examen des reflets cornéens est le seul examen moteur praticable chez le nourrisson. Les tests de l'écran sont possibles dès 2 ou 3 ans (dès que l'enfant fixe bien). La motricité oculaire est étudiée dans les 9 positions du regard : étude des mouvements de duction (chaque œil est étudiée séparément) et des mouvements de version (les deux yeux sont étudiées de façon simultanée) à la recherche d'hyperactions ou d'hypoactions musculaires des six muscles oculo-moteurs. Les mouvements conjugués des yeux ou vergences sont aussi étudiés. Une majoration ou une minoration du

nystagmus dans certaines positions du regard sont notées avec recherche d'une PVT. La *Figure 2* montre un cas de tropie nystagmique avec chez cet enfant de 14 ans une vision à 2/10 des deux yeux non améliorables, du fait d'un nystagmus patent bilatéral.

L'examen ophtalmologique anatomique est réalisé avant et après dilatation pupillaire.

Un examen de la réfraction sous cycloplégie est indispensable au cours du bilan. Le bilan sensoriel et moteur est renouvelé après adaptation de la correction optique totale.

■ Examen du nystagmus proprement dit

Au cours de l'examen spécifique proprement dit du nystagmus, il convient de répondre à plusieurs questions :

- S'agit-il d'un nystagmus « congénital » (apparu avant 6 mois) ou bien d'un nystagmus acquis (apparu après 6 mois), en sachant que la limite de 6 mois est une limite mouvante.
- S'agit-il d'un nystagmus pendulaire (phase de dérive et de rappel identique), d'un nystagmus à ressort (phase rapide qui donne la direction du nystagmus et phase lente) ou d'un nystagmus mixte ?
- Est-il patent, c'est-à-dire manifeste en vision binoculaire, ou latent n'apparaissant qu'en monoculaire? Il peut être patent mais aggravé par l'occlusion unilatérale cependant (part latente d'un nystagmus patent).
- Augmente-t-il à la fixation (nystagmus de fixation) ?
- Le nystagmus a-t-il un caractère congruent ou non (congruence en cas d'égalité quel que soit l'œil fixateur) ?

- Le nystagmus est-il concordant (concordance si la direction est la même quel que soit l'œil fixateur) ?

Sur la fiche d'examen du nystagmus sont schématisés pour chaque œil les caractères du nystagmus dans les neuf positions du regard : type (à ressort à droite ou à gauche, pendulaire, rotatoire, zone de neutralisation qui peut correspondre à une intensité minimale, une accalmie voire un blocage), amplitude (faible, moyenne ou forte), fréquence (basse, moyenne ou haute) (*Figure 3*)

L'orientation diagnostique varie en fonction d'un faisceau d'arguments. Dans un nystagmus patent congénital, on peut retrouver une anomalie ophtalmologique qui oriente le diagnostic. Le contexte neurologique et les antécédents peuvent orienter vers une leucomalacie péri-ventriculaire, une souffrance périnatale, une pathologie cérébelleuse... L'IRM, si elle n'a pas été faite, est alors demandée.

■ Examens complémentaires

L'examen du champ visuel (statique automatisé ou cinétique à la coupole de Goldmann) n'est uniquement possible qu'à partir de 6 ans. Le test psychophysique de la fonction de sensibilité aux contrastes est possible dès 5 ou 6 ans. Le bilan électrophysiologique comprend l'électro-oculogramme sensoriel (EOGs) qui teste la fonction de l'épithélium pigmentaire rétinien (il nécessite une coopération et n'est pas réalisable avant 4 à 5 ans), l'électrorétinogramme (ERG) qui teste la fonction de la neurorétine, et les potentiels évoqués visuels (PEV), qui testent de façon globale à la fois la fonction maculaire



Figure 1: Albinisme



Figure 2: Tropie nystagmique

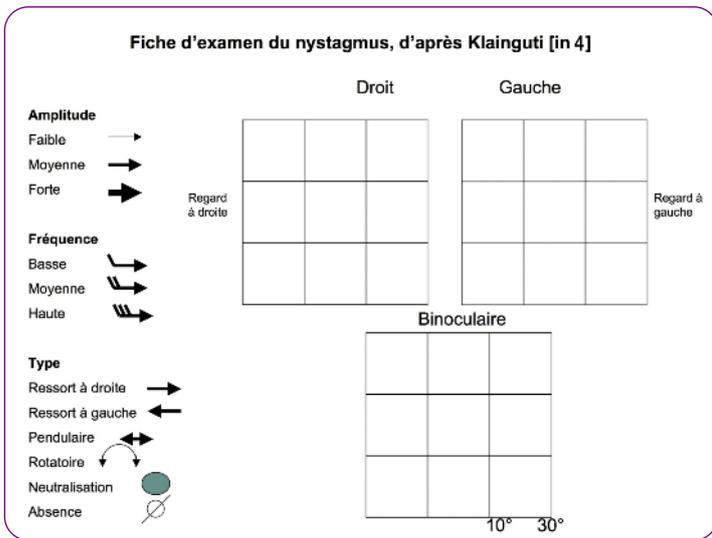


Figure 3 : Fiche d'examen du nystagmus

et la fonction de conduction le long des voies optiques jusqu'au cortex visuel. Si l'ERG réalisé sous anesthésie est souvent fiable, les PEV sous anesthésie sont ininterprétables, car l'anesthésie en elle-même modifie très fortement la réponse évoquée. Le test de vision des couleurs est un examen simple : le test d'Ishihara dépiste les dyschromatopsies héréditaires, le test du 15-Hue saturé et désaturé teste les dyschromatopsies acquises. L'électro oculogramme moteur peut permettre d'objectiver le nystagmus, en enregistrant les mouvements oculaires. Une IRM est indispensable en cas de nystagmus acquis, de nystagmus atypique, de suspicion de pathologie neurologique (Exemple : cas clinique d'une enfant de 13 ans se présentant aux urgences pour baisse d'acuité visuelle bilatérale, avec un examen révélant un nystagmus rotatoire bilatéral ; l'IRM en urgence révèle des hypersignaux du tronc cérébral et de la substance blanche, évoquant une pathologie démyélinisante ; Figures 4 et 5).

Classifications

Les nystagmus ophtalmologiques peuvent être classés en différents types :

> **Nystagmus isolés sans anomalie organique ou de fonctionnement visuel** ; il s'agit des nystagmus congénitaux.

- **Nystagmus associés au strabisme**

- soit nystagmus latent pur ou manifeste de type latent dans le strabisme précoce, avec aggravation à l'occlusion, souvent bilatéral, et acuité visuelle meilleure en binoculaire qu'en monoculaire. La vision binoculaire est absente. Il peut exister

un torticolis soit unidirectionnel lorsqu'il existe une dominance de fixation, soit alternant dissocié, dépendant de l'œil qui prend la fixation (fixation en adduction donc torticolis tête tournée du côté de l'œil fixateur)

- soit nystagmus patent dans les tropies nystagmiques, avec un nystagmus pendulaire, avec caractère latent pathognomonique mais inconstant. La déviation est le plus souvent en ésootropie, avec une acuité visuelle le plus souvent faible et la vision binoculaire absente.

- **Nystagmus manifeste patent « pur » et non associé au strabisme** et qui est pendulaire ou à ressort. Il peut exister des positions de blocage ou de diminution du nystagmus, en convergence ou en version droite ou gauche (ce qui peut induire

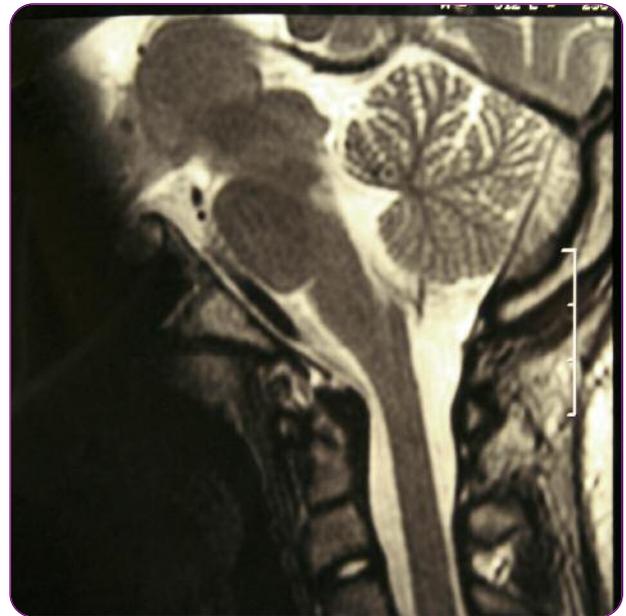


Figure 4 : Cas clinique Nystagmus révélateur d'une pathologie démyélinisante Hypersignal du tronc cérébral

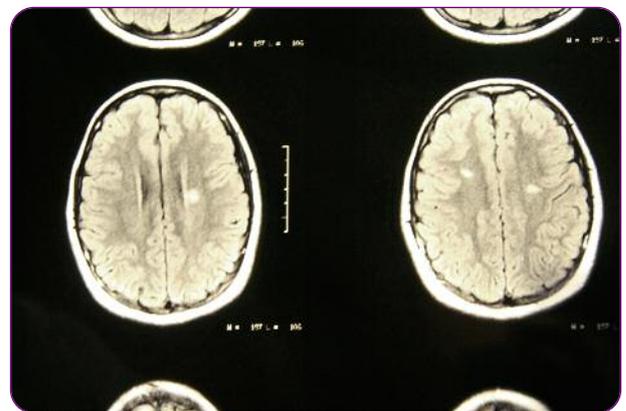


Figure 5 : Cas clinique Hypersignaux de la substance blanche dans le cadre d'une pathologie démyélinisante

un torticolis). Au plan sensoriel, la vision est variable, faible en l'absence de position de blocage voire quasi normale s'il en existe une. La vision binoculaire est présente en vision de près, s'il existe une position de blocage

> **Nystagmus sensoriel**, pour lequel toutes les pathologies limitant la vision peuvent être en cause : opacités cornéennes, glaucome congénital, aniridie (qui s'associe à une hypoplasie fovéale), cataracte congénitale, albinisme, rétinopathies pigmentaires, achromatopsie, monochromatisme à cônes bleus, neuropathies optiques. Le nystagmus est plutôt patent pur. Le déficit sensoriel est primitif, et le nystagmus en est une conséquence (défaut de fovéation par absence de signal sensoriel de qualité satisfaisante). Dans ce cadre, le caractère « congénital » du nystagmus dépend de la pathologie en cause.

Dans les nombreuses classifications du nystagmus la fréquence de chaque type est variable, car les différents auteurs ne s'accordent pas parfaitement sur les définitions. Par ailleurs, les descriptions théoriques de chaque « cadre » ne correspondent pas toujours au patient réel ; s'il est pratique d'essayer de mettre chaque cas dans une case, ce n'est pas toujours possible.

Dans le cadre des nystagmus sensoriels, la pathologie peut être isolée, ou s'associer à des pathologies générales qu'il faut rechercher : syndrome WAGR dans le cas de l'aniridie ; syndrome de Prader-Willi ou syndrome d'Angelman dans l'albinisme oculocutané de type 2 (hyperphagie obésité dans le premier cas ; retard mental et microcéphalie dans le second cas).

Dans le cadre des nystagmus neurologiques ou neurosensoriels, les principales étiologies chez l'enfant sont :

- les leucomalaciques et les séquelles de souffrance périnatale
- les pathologies malformatives :
 - sus tentorielles (hémisphères, commissures interhémisphériques (corps calleux ou septum)
 - de la fosse postérieure : tronc cérébral, cervelet comme par exemple une hypoplasie vermiennne, syndrome de Joubert.
- Les maladies métaboliques et hérédodégénératives : cytopathies mitochondriales, Maladie de Pelizaeus-Merzbacher
- Certaines épilepsies se manifestent par des mouvements oculaires anormaux, parfois nystagmiques.
- Pathologie tumorale, au sens large, car toute tumeur du tronc cérébral, du cervelet, du nerf optique, du chiasma... peuvent être en cause.

Plus rarement le nystagmus peut être vestibulaire, soit périphérique lié à une atteinte de l'oreille interne et/ou du nerf vestibulaire, soit central lié à une atteinte des noyaux vesti-

bulaires. Le nystagmus vestibulaire périphérique est unidirectionnel, diminue à la fixation, s'accompagne de vertige. On recherche de façon clinique très simple une déviation des index, on réalise l'épreuve de Romberg (quelques pas en avant et en arrière entraînent une déviation)... Les épreuves fonctionnelles spécifiques sont du ressort de l'ORL. Chez l'enfant, les étiologies sont traumatiques, infectieuses, toxiques, rarement tumorales.

Conduite à tenir pratique

La conduite à tenir pratique dépend de la pathologie en cause. Dans tous les cas, la prise en charge ophtalmologique habituelle est nécessaire. La correction optique totale prescrite après réfraction sous cycloplégie. Le dépistage et le traitement d'une amblyopie sont conduits avec soin, sachant que dans certains cas, la majoration du nystagmus de l'œil amblyope par l'occlusion de l'autre œil rend difficile cette technique, qui peut alors être remplacée par une occlusion avec pénalisation. Le traitement chirurgical du nystagmus est conduit par chirurgie musculaire s'il existe des positions de blocage.

Le traitement spécifique d'une anomalie organique est réalisé si cela est possible.

Dans de nombreux cas, le nystagmus étant associé à une malvoyance plus ou moins sévère et au delà des ressources thérapeutiques actuelles, il ne faut pas oublier le conseil et l'information spécifiques aux parents, afin d'entreprendre le cas échéant une scolarité dans des structures particulières. Il faut cependant avoir conscience qu'une vision d'au moins 2 à 3/10 est très souvent compatible avec une scolarité dans une structure classique.

Le bilan pédiatrique et neuropédiatrique, génétique parfois, peut s'imposer. Ainsi c'est le cas dans les nystagmus neurologiques. Dans le cas particulier de l'aniridie, il est fondamental de demander un caryotype en haute résolution à la recherche d'une délétion en 11p13, et en tout cas dans l'attente des résultats de demander une échographie rénale, car dans l'aniridie chromosomique, le syndrome des gènes contigus peut être la cause de survenue d'anomalies génito urinaires et d'un néphroblastome (syndrome WAGR : tumeur de Wilms, aniridie, anomalies génitales, retard mental).

Conclusion

La prise en charge d'un nystagmus est difficile. L'ophtalmologiste conduit son examen, mais est souvent confronté à de multiples questions. Faut-il faire et dans quel

délai un examen électrophysiologique, une imagerie cérébrale, demander un bilan génétique, envisager en cas de doute un examen sous anesthésie chez l'enfant, demander un avis pédiatrique ou neuropédiatrique (pour lequel il faut des arguments, car l'examen systématique n'est pas nécessaire) ?

C'est l'analyse réfléchie de tous les éléments cliniques dans le cadre de l'examen du nystagmus qui permet d'orienter le diagnostic et de classer de façon appropriée la pathologie. C'est ainsi qu'une thérapeutique sera établie, soit purement ophtalmologique, soit multidisciplinaire en fonction du degré de malvoyance. ■

Conflits d'intérêts : aucun

RÉFÉRENCES

- 1 Dalens H, Sole M, Neyrial M. Les pathologies neuro-visuelles chez l'enfant cérébrolese - a propos de quatre cas. *J Fr Ophtalmol.* 2006;29:24-31.
- 2 Duffer JL, Kaplan J. Œil et Génétique. *Rapport de la Société Française d'Ophtalmologie 2005.* Editions Masson.
- 3 Jarry D, Roussat B, Rigolet MH, Hamard H. Exploration des voies optiques retro-chiasmiques chez l'albinos. *J Fr Ophtalmol.* 2000;23:340-4.
- 4 Pêchereau A et collaborateurs. Les nystagmus. *Cahiers de Sensorio-Motricité.* XXXe Colloque de Nantes (2005). FNRO Editions.

Les nystagmus sensoriels

CÉLINE FOGLIARINI

CHU Nord, service d'ophtalmologie du Pr D Denis - Marseille

résumé

Les nystagmus de cause sensorielle sont secondaires à une atteinte organique pouvant être située en un point quelconque du système sensoriel afférent, de la cornée jusqu'au nerf optique.

Chez l'enfant, le système sensori-moteur depuis l'œil jusqu'aux noyaux oculomoteurs constitue un ensemble dont toutes les structures sont étroitement interdépendantes ; leur fonctionnement et leur maturation sont simultanés. Durant cette période toute lésion en un point quelconque du système sensoriel afférent peut entraîner une dysmaturation des diverses fonctions sensori-motrices, en particulier une dysmaturation de la fonction tonique réticulée à l'origine d'un nystagmus congénital.

Les altérations de la voie sensorielle représentent environ 44% des nystagmus congénitaux dans une étude de 91 cas [Goddé-Jolly] et 38% des nystagmus infantiles dans une étude de 224 cas [Abadi]. Il s'agit de dégénérescences hérédo-rétiniennes (30%), d'albinismes (20%), de cataractes congénitales (20%), de certains glaucomes congénitaux et enfin de diverses malformations oculaires ou papillaires congénitales tels que l'aniridie, les colobomes rétiniens, les atrophies optiques, les séquelles de fibroplasie, enfin beaucoup plus rarement à l'heure actuelle les lésions rétinienne toxoplasmiques.

mots-clés

Nystagmus,
Atteinte sensorielle



Démarche diagnostique

Le nystagmus congénital apparaît habituellement vers l'âge de 2 à 3 mois car il doit attendre la maturation anatomophysiologique de la fovéola puis des mouvements conjugués pour se manifester. Avant l'âge de 6 mois le nystagmus congénital apparaît souvent chez des enfants qui avaient jusque là un comportement visuel de cécité ; à l'opposé certains nystagmus ne peuvent être remarqués que dans les premières années de vie.

La démarche diagnostique débute par un examen clinique complet qui recherchera tout d'abord les causes évidentes de nystagmus. Si l'examen clinique ne suffit pas au diagnostic, on effectuera un bilan électrophysiologique comprenant la réalisation d'un électrorétinogramme (ERG) et de potentiels évoqués visuels (PEV), de préférence avant l'IRM qui reste cependant un examen clé dans les nystagmus congénitaux [Denis]. En effet ce bilan peut orienter de façon fiable le diagnostic et ne nécessite pas chez l'enfant contrairement à l'IRM d'anesthésie générale.



Causes sensorielles évidentes

Les causes sensorielles sont de loin les plus fréquentes et les plus faciles à mettre en évidence par l'examen objectif des globes oculaires. Dans l'examen d'un enfant nystagmique, l'examen à la lampe à fente (*figure 1*) permet de rechercher un trouble des milieux (cataracte, trouble du vitré), une transillumination irienne dans le cadre d'un albinisme (*figure 2*) parfois difficile à mettre en évidence chez le bébé ; l'examen du fond d'œil peut retrouver une lésion papillaire ou rétinienne d'origine malformative (colobomes, hypoplasies), infectieuses (choriorétinites) ou vasculaires (rétinopathie de prématurés). Quand le nystagmus est associé à une pathologie oculaire évidente, le bilan électrophysiologique et l'échographie sont parfois utiles pour apprécier le retentissement fonctionnel de cette pathologie.



Causes sensorielles non évidentes

Quand le nystagmus congénital n'est pas explicable par l'examen ophtalmologique, il est impératif de réaliser un bilan électrophysiologique. Ce bilan inclut la réalisation d'un ERG et de PEV.



Figure 1 : Examen d'un enfant à la lampe à fente

■ Nystagmus et ERG altéré

L'ERG permet de diagnostiquer précocement les dystrophies rétiniennes héréditaires [Brecelej]. Elles représentent 42% des causes de nystagmus sans cause évidente dans une série de 88 cas rapportée par Bouvet-Drumare [Bouvet- Drumare].

▶▶▶▶

Amaurose congénitale de Leber

L'ERG est « plat » (figure 3) : les composantes photopiques (correspondants aux cônes) et scotopiques (correspondants aux bâtonnets) de l'ERG sont non discernables. Cette affection est présente à la naissance et peut être évolutive. Le fond d'œil est habituellement normal mais il peut avoir un aspect poivre et sel ou des pigmentations nummulaires ou encore un colobome maculaire. Les vaisseaux peuvent être grêles, la papille pâle. L'hypermétropie forte est fréquente. L'enfant présente un comportement visuel de cécité dès les premières semaines de vie. L'amaurose congénitale de Leber est la plupart de temps idiopathique, héréditaire à transmission autosomique récessive. De nombreuses formes associées existent et seront diagnostiquées lors d'un bilan neuro-pédiatrique.

▶▶▶▶

Achromatopsie

Les composantes photopiques de l'ERG ne sont pas analysables et les composantes scotopiques sont normales. Ce syndrome de dysfonction des cônes est



Figure 2 : Albinisme oculo-cutané avec position de blocage tête tournée à gauche regard à droite

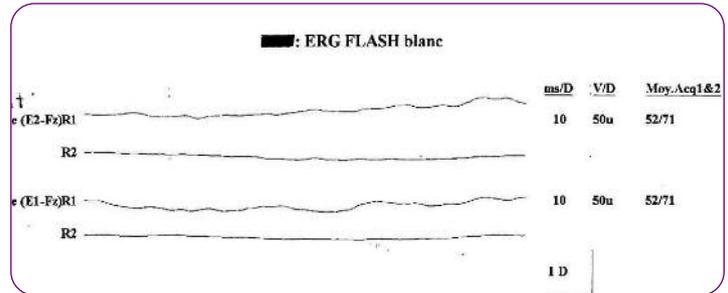


Figure 3 : ERG plat dans une amaurose congénitale de Leber

responsable d'une déficience rare de la vision des couleurs. Il peut se présenter sous plusieurs formes. L'achromatopsie congénitale complète ou monochromatisme des bâtonnets avec amblyopie est la forme la plus classique et la plus fréquente. Elle se manifeste par un nystagmus, une photophobie, une acuité visuelle faible de l'ordre de 1/10 qui est améliorée quand le niveau d'illumination diminue et une absence de discrimination des couleurs. L'achromatopsie congénitale incomplète regroupe les anomalies de la vision de couleurs où existent dans la rétine une seule sorte de cônes fonctionnels : cônes bleus, cônes verts ou cônes rouges. Les symptômes cliniques sont moindres. Elle est donc diagnostiquée plus tard chez le grand enfant ou l'adulte. Le monochromatisme au bleu est la forme la plus fréquente et la seule dans laquelle un nystagmus est présent. C'est une affection stable récessive liée à l'X.

▶▶▶▶

Héméralopie congénitale essentielle

Elle est rare et présente dès la naissance ; il existe 3 modes d'hérédité : autosomique dominant, récessive liée à l'X et autosomique récessive. Le seul symptôme en est l'héméralopie. L'acuité est modérément abaissée dans les formes récessives et pratiquement normale dans les formes dominantes. Le fond d'œil est normal.

L'ERG diffère suivant le type de transmission. Un ERG négatif doit faire évoquer en premier lieu une héméralopie congénitale stationnaire récessive liée à l'X ou cécité nocturne. L'aspect négatif de l'ERG est lié à la diminution d'amplitude de l'onde b ; l'onde a d'amplitude normale apparaît profonde et de forme

carrée. Elle n'est en général pas dépistée chez le nourrisson mais à l'âge scolaire. Il s'agit d'une affection non évolutive qui sera révélée par une amblyopie bilatérale modérée, ou plus rarement par une mauvaise vision crépusculaire. Il existe d'autres formes plus rares de cécité nocturne à hérédité autosomique récessive ou dominante.

■ ERG normal et PEV altérés



Albinisme

La mise en évidence d'une asymétrie croisée des PEV (PEV meilleur en regard du lobe gauche lors de la stimulation de l'oeil droit et en regard du lobe droit lors de la stimulation de l'œil gauche) permet de diagnostiquer les formes frustes d'albinisme [Hoffmann].



Cas particulier : le nystagmus paraît acquis

Quand le nystagmus paraît acquis, un bilan neurologique et une IRM s'imposent. Cependant il peut exister des signes à type d'héméralopie, des anomalies de la vision des couleurs, une photophobie qui sont alors évocateurs d'une héméralopie congénitale héréditaire ou d'une achromatopsie incomplète passée inaperçue dans la petite enfance car peu invalidante. Ces signes sont à rechercher à l'interrogatoire et imposent la réalisation d'un ERG pour confirmer le diagnostic.



Conclusion

Au total, Les causes sensorielles sont de loin les plus fréquentes et les plus faciles à mettre en évidence par l'examen objectif des globes oculaires, l'enregistrement de l'ERG et des PEV. Leur recherche est impérative devant tout nystagmus même si le nystagmus paraît acquis.

La prise en charge des nystagmus sensoriels est en priorité étiologique quand cela est possible. En effet, tout traitement qui améliore la réception des images et équilibre les afférences au niveau des 2 yeux doit être tenté le plus précocement possible. Ainsi une chirurgie précoce des cataractes bilatérales peut à elle seule supprimer un nystagmus congénital [Spielmann]. Dans les autres cas, la prise en charge fait appel aux moyens optiques (correction optique de toute amétropie, lentilles, verres bifocaux ou progressifs), prismatiques ou au traitement chirurgical dont les indications sont tirées de la présence ou de l'absence de mécanismes de compensation. L'injection de toxine botulique a été proposée par certains auteurs essentiellement en pré-opératoire afin de tester les possibilités d'une éventuelle chirurgie ; sa place reste encore à définir. ■

Conflits d'intérêts : aucun

RÉFÉRENCES

- Goddé-Jolly D. Nystagmus. In : *Ophthalmologie pédiatrique*. Goddé-Jolly D, Dufier J-L. Paris, Masson; 1992, 382-392.
- Abadi RV, Bjerre A. Motor and sensory characteristics of infantile nystagmus. *Br Journal Ophthalmol*. 2002; 86 : 1152-1160.
- Denis D, Toesca E, Daulebekov D, Baeteman C, Fogliarini C, Benso C, Girard N, Hadjhadj E. Les nystagmus congénitaux: lésions cérébrales retrouvées en IRM. *Communication orale Association Française de Strabologie*. Paris, Mai 2007.
- Bouvet-Drumare I, Defoort-Dhellemmes S. Contribution au diagnostic étiologique du nystagmus congénital chez le nourrisson. *Ophthalmologie* 1994; 8 : 46-48
- Hoffmann MB, Lorenz B, Morland AB, Schmidtborn LC. Misrouting of the optic nerves in albinism: Estimation of the extent with visual evoked potentials. *IOVS*, 2005; 46, 10 : 3992-98.
- Spielmann A., Spielmann A.C. Nystagmus congénital. Nystagmus manifeste / latent. Nystagmus acquis. EMC (Elsevier SAS, Paris), *Ophthalmologie*, 21-5606A-10, 2005
- Brecelj J, Stirn-Kranjc B. Visual electrophysiological screening in diagnosing infants with congenital nystagmus. *Clin Neurophysiol*. 2004 Feb;115(2):461-70.

Les tropies nystagmiques

FRANÇOISE LAVENANT

CHU Nantes

résumé

Les tropies nystagmiques constituent un syndrome clinique appartenant au nystagmus congénital. Elles associent un nystagmus patent et un strabisme le plus souvent précoce.

Elles représentent une atteinte importante de l'oculomotricité puisque sont concernés les deux équilibres oculomoteurs : l'équilibre conjugué par la présence du nystagmus et l'équilibre réciproque par l'existence du strabisme.

De plus le strabisme est le plus souvent précoce donc nous pouvons trouver chez certains patients tous les désordres oculomoteurs qui existent et leurs conséquences sensorielles.

mots-clés

Nystagmus,
Strabisme



Forme complète

> Nystagmus patent avec position de blocage

- Amblyopie bilatérale (avec ou sans lésions organiques périphériques)
- Torticolis unidirectionnel ou alternant
- Astigmatisme important fréquent

> Strabisme précoce quelle que soit la déviation

- Nystagmus latent
- Torticolis unidirectionnel induit par œil directeur ou alternant dissocié
- Amblyopie unilatérale strabique
- Déviation verticale dissociée (DVD)

Trouble torsionnel en rétinographie

Pas de vision bifovéolaire

Les patients qui présentent cette forme complète ont un pronostic réservé tant sur le plan sensoriel (pas de binocularité et acuité visuelle médiocre) que sur le plan moteur (torticolis, DVD).

La prise en charge chirurgicale de ces patients est particulière en raison du torticolis qui peut appartenir au cadre du strabisme précoce ou à celui du nystagmus.



Sémiologie clinique

Les lésions responsables du strabisme précoce touchent les zones pariéto-occipitales de binocularité, celle-ci étant proches de régions dévolues à l'orientation dans l'espace et à sa représentation, à la motricité fine et à sa programmation nous retrouvons chez un certain nombre de patients des troubles d'apprentissage pratique altérant la scolarité de l'enfant et nécessitant une prise en charge précoce en psychomotricité.

Les lésions responsables du nystagmus intéressent les réseaux neuronaux de la rétillée.

L'importance de ces lésions fait qu'elles sont souvent retrouvées après des épisodes néo-natals d'hypoxie cérébrale quelle qu'en soit l'origine.

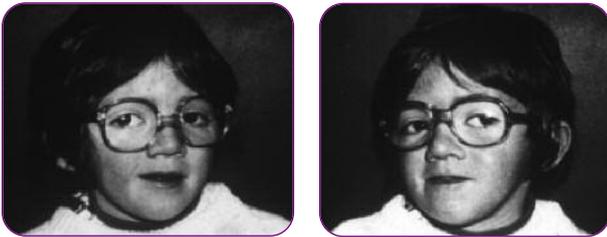


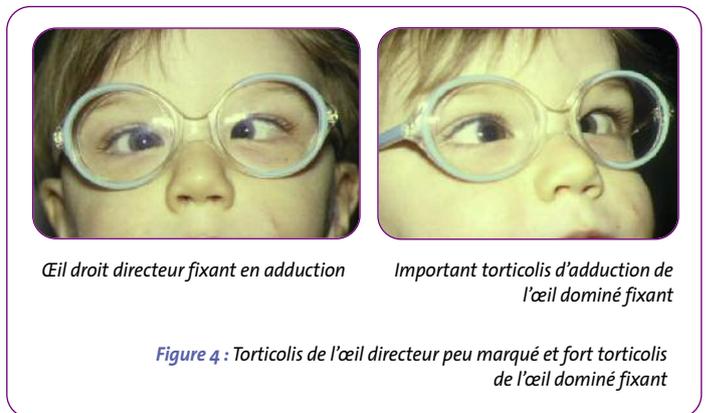
Figure 1 : Double position de torticolis d'abduction dans une exotropie nystagmique



Figure 3 : Torticolis d'adduction important et convergence modérée



Figure 2 : Torticolis d'adduction dans une exotropie (œil droit directeur)
Le torticolis persiste en vision de près mais diminue



Œil droit directeur fixant en adduction

Important torticolis d'adduction de l'œil dominé fixant

Figure 4 : Torticolis de l'œil directeur peu marqué et fort torticolis de l'œil dominé fixant

■ Le nystagmus patent

Il est **pendulo-ressort**, d'intensité variable. Malgré l'absence de lésions du globe oculaire, l'**acuité visuelle** reste médiocre et n'atteint pas 10/10. Mais un certain nombre de patients n'entreront pas dans la catégorie officielle des amblyopes car ils atteindront grâce à une correction optique totale (COT) prescrite tôt une acuité du meilleur œil supérieure à 3/10, en particulier la correction parfaite d'un astigmatisme oblique remarqué fréquemment.

Le **torticollis** observé dans les tropies nystagmiques peut être difficile à rapporter au nystagmus ou au strabisme précoce. Lorsqu'il est unidirectionnel non modifié par la fixation oculaire, il appartient au nystagmus, de même quand il n'est pas conforme à la déviation strabique : une ésoptropie avec une fixation en abduction de l'œil directeur par exemple. En cas de torticollis alternant la symétrie de celui-ci est plus en faveur de son origine nystagmique.

La position de torticollis n'améliore pas obligatoirement l'acuité visuelle, le patient peut simplement éprouver un confort en raison d'une diminution de l'amplitude et/ou de la fréquence du nystagmus. Lorsque le torticollis est très important alors que la déviation strabique est minime oriente également vers l'origine nystagmique du torticollis.

■ Le strabisme précoce

Il s'installe avant l'âge de 6 mois avant l'apparition des liens binoculaires cela signifie que la **vision bifovéolaire** n'existera **jamais**. L'ésoptropie est la déviation la plus fréquente mais dans 20 à 30% des cas on observe une exotropie. La déviation strabique fait courir le risque d'une **amblyopie** unilatérale qui s'ajoutera à l'amblyopie nystagmique initiale plus ou moins importante.

Dans les tropies nystagmiques la **dévi**ation strabique va de la microtropie au strabisme à grand angle selon l'étendue des lésions neurologiques dans les aires temporo-occipitales. La prise de fixation d'un œil s'accompagne très souvent d'un **torticollis** plus ou moins important. Celui de l'œil directeur peut être identique à celui de l'œil dominé ou moins important que ce dernier.

Lorsque le patient alterne facilement sa fixation on constate un torticolis alternant dit dissocié puisqu'il est induit par la fixation monoculaire. Si le patient n'a pas d'alternance spontanée on met en évidence ce type de torticolis au cover-test alterné : le sujet fixe en adduction de l'œil découvert dans les ésootropies et en abduction dans les exotropies. Ce torticolis alternant dissocié est dit conforme à la déviation.

Le torticolis aperçu dans la vie quotidienne est celui de l'œil directeur ou préférentiel. Le torticolis de l'œil directeur est souvent moindre que celui de l'œil dominé.

Le signe pathognomonique du strabisme précoce est l'existence d'un **nystagmus latent**, il n'est pas constant : à l'occlusion d'un œil apparaît un nystagmus battant vers l'œil découvert (à l'occlusion de l'œil droit apparaît un nystagmus battant vers la gauche et inversement). Dans la tropie nystagmique en cas de nystagmus latent l'occlusion déclenche l'augmentation de l'amplitude et de la fréquence du nystagmus initial et éventuellement sa direction puisque la secousse rapide est dirigée vers l'œil découvert. Ainsi si le nystagmus initial bat vers la droite et que l'on occlut l'œil gauche la présence du nystagmus latent va accentuer de façon importante l'amplitude initiale du nystagmus de l'œil droit. A l'inverse, dans le cas de l'occlusion de l'œil droit qui provoque sur l'œil gauche un nystagmus battant vers la gauche, le sens des deux nystagmus sera opposé (l'initial battant à droite et le provoqué battant à gauche), le nystagmus résultant aura donc une moindre amplitude que le nystagmus initial. Cette situation est caractéristique des tropies nystagmiques.



Pronostic

Le pronostic visuel dépend :

- de lésions organiques associées au trouble oculomoteur
- de la prise en charge précoce d'un trouble réfractif afin de minimiser l'amblyopie nystagmique
- de la prévention d'une amblyopie unilatérale



Conclusion

L'originalité des tropies nystagmiques tient à l'existence d'un torticolis extrêmement fréquent dont le type orientera le protocole chirurgical.

L'existence du nystagmus implique une correction optique parfaite et l'existence d'une tropie la prévention d'une amblyopie unilatérale ■

Conflits d'intérêts : aucun

Apport de la neuro-imagerie dans le nystagmus congénital patent chez l'enfant

DANIÈLE DENIS, EMILY TOESCA, NADINE GIRARD

Service d'Ophthalmologie, CHU Nord, Marseille

résumé

Quelle neuro-imagerie ?
L'utilisation de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et son perfectionnement ont grandement participé à la compréhension des nystagmus congénitaux. Ainsi, l'IRM cérébrale participe de plus en plus à la prise en charge des nystagmus patents du très jeune enfant tant sur le plan du diagnostic étiologique que du pronostic : actuellement l'étiologie est retrouvée dans 70 à 90% des cas selon les séries ⁽¹⁾. Le clinicien pose l'indication de l'imagerie et rédige l'ordonnance de la prescription qui doit comporter des renseignements quant à l'étiologie du nystagmus (à contexte neurologique, en rapport à des lésions de la voie visuelle, sans contexte évident) pour que le neuroradiologue adapte son examen (types de séquence) et oriente son interprétation.

mots-clés

IRM,
Nystagmus congénital



Que faut-il englober dans nystagmus congénital patent ?

On englobe sous ce terme tous les nystagmus congénitaux apparus dès la naissance ou la première enfance. A la naissance le sensoriel et le moteur sont immatures et leur développement est interdépendant. En conséquence un phénomène délétère de l'appareil sensoriel ou de l'appareil moteur peut avoir des conséquences l'un sur l'autre. Ainsi le nystagmus est un syndrome sensori-moteur même si sur le plan didactique on sépare les nystagmus moteurs (avec atteinte neurologique patente ou latente) et les nystagmus sensoriels (avec lésion de la voie visuelle évidente du globe oculaire et/ou du nerf optique). On distingue les nystagmus à contexte neurologique (nystagmus neurologique), les nystagmus en rapport avec des lésions de la voie oculaire (nystagmus sensoriel), les nystagmus héréditaires-idiopathiques (nystagmus isolés).



Quelles anomalies ou lésions à l'IRM ?

Quelle que soit le type de nystagmus, neurologique, sensoriel, isolé, les anomalies radiologiques retrouvées (IRM) sont divisées en anomalies morphologiques et en anomalies de signal ⁽²⁾. Elles sont rarement isolées le plus souvent intriquées entre elles ⁽³⁾. Elles sont spécifiques d'un cadre nosologique connu ou non spécifique.

■ Au niveau de la fosse postérieure

> Les anomalies morphologiques malformatives au niveau du tronc cérébral sont de type spécifique comme le syndrome de Joubert (**cas N°1**), ou non spécifique comme la dysplasie de la jonction bulbe-protubérance. Au niveau du cervelet on retrouve des anomalies à type de méningo-encéphalocèle occipital, d'anomalies structurales du vermis, d'anomalies d'orientation des sillons, de kyste rétro-cérébelleux surtout dans les nystagmus neurologiques mais aussi dans les nystagmus sensoriels. On retrouve des méga-grandes citernes qui sont souvent associées à d'autres anomalies (anomalie des commissures inter-hémisphériques, atrophie

Figure 1 : Anomalie de signal (aspect en cocarde (rond noir)) au niveau du tronc cérébral

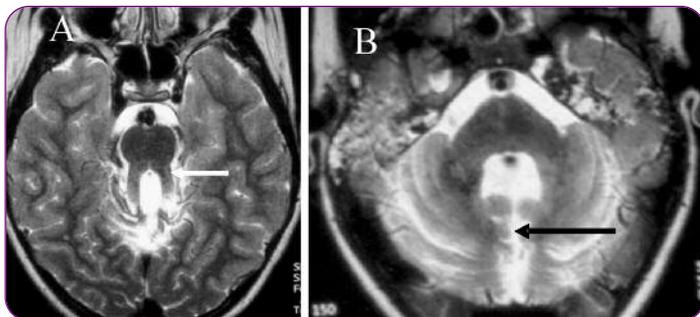
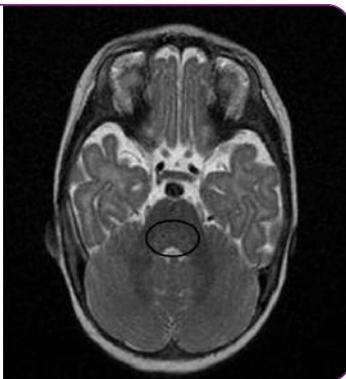


Figure 2 : Cas N° 1 : Rhombencéphaloschisis dans le cadre d'un syndrome de Joubert, coupes axiales T2 (A, B). Elargissement du 4ème ventricule, avec aspect effilé des pédoncules cérébelleux supérieurs (flèche a) réalisant un aspect en « molaire », avec fente médiane au niveau du vermis réalisant un rhombencéphaloschisis (flèche b)

cérébrale, anomalie de signal des noyaux dentelés et du tronc cérébral). Les anomalies morphologiques non malformatives à type d'atrophie sont rares et touchent préférentiellement les pédoncules cérébelleux et le vermis.

> Les anomalies de signal sont le plus fréquemment retrouvées au niveau du tronc cérébral et des noyaux dentelés. Au niveau du tronc cérébral, ces anomalies sont localisées au niveau de la face dorsale du pont⁽²⁾. (Figure 1).

▶▶▶▶

Cas N° 1, (Figure 2)

Ogur, âgé de 3,5 mois adressée par le pédiatre consulte pour strabisme convergent de l'œil droit intermittent associé à une hypotonie axiale modérée. L'interrogatoire note une grossesse normale, un accouchement à terme. L'examen ophtalmologique retrouve un comportement visuel satisfaisant, sur le plan oculomoteur un nystagmus de sens horizontal, de type ressort associé à un strabisme convergent de l'œil gauche en PP. Au fond d'œil on retrouve des papilles de diamètre inférieur à la normale de couleur normale. L'IRM demandée est effectuée à l'âge de 4 mois et retrouve les caractéristiques d'un syndrome de Joubert avec l'aspect en « dent de molaire » du mésencéphale et des pédoncules cérébelleux supérieurs associée à

une agénésie vermienne aboutissant à un rhombencéphaloschisis et perte de contraste de la substance blanche des hémisphères cérébelleux. Le syndrome de Joubert est caractérisé par des signes à type d'hypotonie néonatale, un retard mental et une ataxie liée à une hypoplasie du vermis cérébelleux. Il existe également des troubles intermittents du rythme respiratoire et des troubles oculomoteurs à type de nystagmus : le nystagmus est en rapport avec des anomalies du cervelet au niveau du vermis postérieur et du tronc cérébral. Les anomalies oculaires fréquemment associées sont de type dystrophie rétinienne et colobome choroïdarien. Les signes IRM (Figure 1) sont caractéristiques à type d'aplasie ou d'hypoplasie du vermis cérébelleux, d'épais pédoncules cérébelleux supérieurs orientés horizontalement avec une fosse interpedunculaire profonde : aspect typique « en dent de molaire du mésencéphale ».

■ Au niveau hémisphérique sus tentoriel

> Ce sont essentiellement des anomalies morphologiques non malformatives comme la dilatation des espaces périvasculaires (dilatations des espaces de Virchow Robin associés à celle des espaces sous arachnoïdiens), les anomalies des commissures inter-hémisphériques et les atteintes des noyaux gris centraux.

La dilatation des espaces périvasculaires est soit isolée (variante de la normale) soit associée à des dilatations des ventricules latéraux et à des anomalies de la substance blanche témoignant d'un certain degré de perte de volume cérébral.

Les anomalies des commissures inter-hémisphériques ne sont pas isolées, la majorité est associée à d'autres anomalies cérébrales telles une perte de volume cérébral attestée par une dilatation des ventricules latéraux, des dilatations des espaces vasculaires des anomalies de substance blanche centrées dans la moitié des cas sur les radiations optiques.

L'agénésie du corps calleux (ACC) : malformation, totale ou partielle. Il existe des formes totalement asymptomatiques ou au contraire intégrées dans un syndrome plus complexe. Lorsqu'elle est totale, elle s'accompagne d'absence de septum médian, d'une absence des commissures blanche antérieure et hippocampique. Devant la découverte d'une ACC, l'IRM doit rechercher des anomalies associées⁽⁴⁾. **L'agénésie du septum** : elle est moins fréquente, l'agénésie septale peut être isolée et de découverte fortuite ou associée à d'autres malformations, notamment une hydrocéphalie, une schizencéphalie (10% des cas). La dysplasie septo-optique associe une absence de septum pellucidum, une hypoplasie du chiasma et des nerfs optiques (avec malvoyance) et souvent un hypopituitarisme (avec hypoplasie de l'antéhypophyse et/ou interruption de la tige pituitaire). D'autres malformations peuvent être associées, telle qu'une sténose de l'aqueduc un Chiari II, des céphalocèles, une agénésie calleuse⁽⁴⁾. (cas clinique N°2).

▶▶▶▶

Cas N° 2 (Figure 3)

Lony, âgée de 4 mois, adressée par le pédiatre, consulte pour mauvaise fixation et nystagmus. L'interrogatoire note une grossesse normale, un accouchement à terme (poids de naissance de 4200g, PC à 36.5cm) et à la naissance un ictère très prolongé de 2-3 mois avec discrète cytolysé hépatique. L'examen ophtalmologique retrouve un comportement visuel anormal pour l'âge avec absence de suivi et de fixation du regard. Sur le plan oculomoteur, le nystagmus est de sens horizontal, de type pendulo-ressort associé à un strabisme divergent alternant en PP sans torticolis. Au fond d'œil on retrouve une atrophie optique bilatérale. A l'âge de 4 mois une IRM (Figure 3) est effectuée et retrouve une absence de septum inter-ventriculaire, des kystes des plexus choroïdes, des bandelettes optiques atrophiées avec un chiasma fin, une agénésie partielle du corps calleux antérieur (bec + genou), un hippocampe mal enroulé en raison de l'agénésie commissurale, un défaut d'orientation de la faux du cerveau, une hypoplasie du bulbe olfactif droit, une hypoplasie sévère de la tige pituitaire. : le diagnostic de dysplasie septo-optique est posé. On note également au niveau de la protubérance un aspect en cocarde, une myélinisation incomplète de la fosse postérieure et un retard de maturation de l'axe blanc du cerveaulet.

Les atteintes des noyaux gris sont toutes malformatives de type atrophique unilatéral ou bilatéral. Elles sont souvent associées à une atteinte du corps calleux et aux anomalies de signal de la substance blanche centrées sur les radiations optiques.

Les anomalies métaboliques peuvent être malformatives et de signal : les maladies mitochondriales peuvent débiter à tout âge. Les symptômes cliniques les plus fréquents sont cérébraux, musculaires, cardiaques et neuro-sensoriels. Dans la première enfance, les signes cliniques sont avant tout neurologiques et musculaires. Une atteinte polysystémique est très évocatrice (neurologique, musculaire, cardiaque, hépatique, rénale du développement staturopondéral. Chez le nourrisson, l'atteinte neurologique la plus évocatrice est représentée par un syndrome de Leigh avec mouvements oculaires anormaux, dystonie, évolution par poussées avec apnée, malaise. L'IRM donne des renseignements importants pour le diagnostic en montrant des anomalies des noyaux gris centraux (putamen) en hyposignal en T1 et en hypersignal en T2⁽⁵⁾.

> Les anomalies de signal concernent la substance blanche et sont pariéto-occipitales postérieures au niveau des radiations optiques (dans les parties médiane et postérieures de la substance blanche périventriculaire.) Elles sont présentes dans 60% des cas, ne sont jamais isolées mais toujours associées à des dilatations des espaces péri-vasculaires et des ventricules latéraux témoignant d'une atrophie cérébrale globale. On peut retrouver ces anomalies dans certaines formes

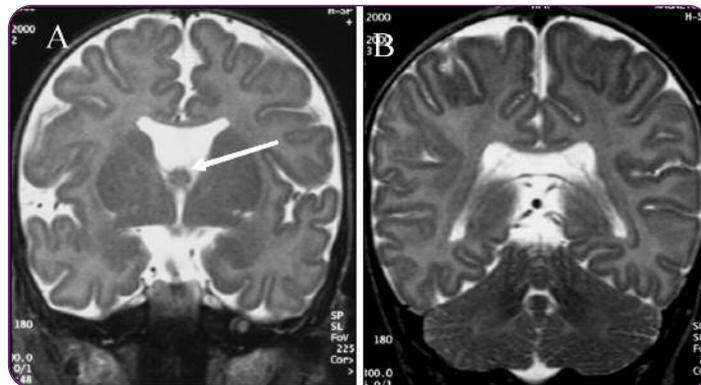


Figure 3 : Cas N° 2 : Dysplasie septo-optique, coupes coronales T2 (a,b) le septum est absent et les fornix apparaissent regroupés le long du toit du 3ème ventricule (flèche a)

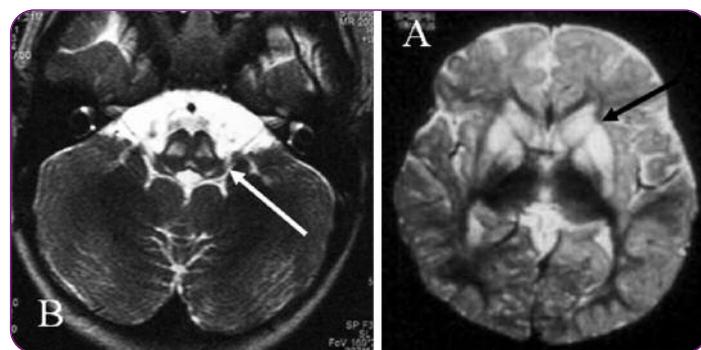


Figure 4 : Coupes axiales T2 (a, b) chez 2 enfants différents porteurs d'une cytopathie mitochondriale. Atteinte bilatérale et symétrique des noyaux gris centraux (flèche a). Atteinte des faisceaux du tronc cérébral là aussi de distribution symétrique (flèche b); les lésions apparaissent hyperintenses en pondération T2

de leucomalacie périventriculaire (LPV) (17.6%) dont le spectre clinique est très large Jacobson et al⁽⁴⁾ allant de l'anomalie sévère de développement (syndrome de Little : diplégie spastique) à des troubles visuels (nystagmus, anomalies nerf optique, anomalie de poursuite et de saccade) avec un niveau intellectuel normal. Les anomalies de signal de la substance blanche périventriculaire postérieure peuvent être des anomalies de type gliose ou nécrose, de cavitation évoquant soit la LPV du prématuré soit pouvant exister chez des enfants né à terme. Elles sont souvent associées à une atteinte du nerf optique et à la présence fréquente d'un nystagmus.

▶▶▶▶

Cas N° 3 (Figure 5)

Pierre âgé de 3 ans, adressé par un neuropédiatre pour nystagmus et troubles visuo-spatiaux. Cet enfant est né à 28 semaines avec un poids de 1 kg 100. L'examen ophtalmologique retrouve une mauvaise poursuite oculaire avec un nystagmus de sens horizontal de type pendulo-ressort. Une première IRM réalisée à 4 mois d'âge corrigé avait mis en

évidence un retard de maturation des capsules internes et des radiations optiques. Une deuxième IRM à 3 ans retrouve une leucomalacie non kystique (Figure 5 : coupes axiales T2 (a) et FLAIR (b)). Présence de nombreux nodules hyperintenses en pondération T2 et FLAIR au niveau périventriculaire associés à une dilatation ventriculaire témoin d'une atrophie cérébrale. Il existe aussi une atteinte des fibres en U sous-corticales témoignant d'une atteinte diffuse.

■ Nystagmus de cause sensorielle

Les lésions oculaires les plus fréquemment associées au nystagmus congénital sont les cataractes congénitales, l'albinisme, l'achromatopsie, les dégénérescences tapéto-rétiniennes, les lésions du segment antérieur (pathologie cornéenne (mégaloconée, dystrophies), glaucome congénital, pathologie irienne (colobome irien, aniridie)).

L'albinisme est la cause la plus fréquente des nystagmus congénitaux sensoriels (25%), il regroupe un ensemble de maladies génétiques caractérisées par une diminution de la

pigmentation des yeux, de la peau, des cheveux et des phanères due à l'absence de mélanine. A l'heure actuelle, plusieurs gènes sont connus pour être responsables de diverses formes d'albinisme, mais leurs fonctions ne sont pas encore bien connues. Il existe plus d'une dizaine de types d'albinisme. On distingue les albinismes oculo-cutanés où la peau, les yeux, les cheveux et les poils ne sont pas pigmentés et les albinismes oculaires où seuls les yeux sont dépigmentés. Les anomalies oculaires retrouvées sont l'acuité visuelle faible et le nystagmus. La mauvaise vision (5 à 10% des malvoyances dans le monde) est due à une absence de pigment mais aussi à une rétine atypique contenant une fovéa anormalement pauvre en cônes. Devant l'existence d'un nystagmus, lorsque l'ERG est normal (ou subnormal), il faut toujours, avant de poser le diagnostic de nystagmus idiopathique, penser à l'albinisme oculaire dont le diagnostic clinique peut ne pas toujours être évident. L'IRM n'est pas toujours normale, l'albinisme peut s'associer à des lésions cérébrales comme le montre le cas n°4.

▶▶▶▶

Cas N° 4 (Figure 6)

Cléo, âgé de 2 mois adressé par le généticien consulte pour un bilan ophtalmologique (absence de fixation). L'interrogatoire note une grossesse normale, un accouchement par césarienne 15 jours avant terme. L'examen général retrouve des malformations des doigts de la main confirmées radiologiquement : il existe une agénésie des phalanges distales 1, 3 à droite, 1, 3, 4 et 5 à gauche. L'examen ophtalmologique retrouve un mauvais comportement visuel avec absence de poursuite, mauvaise fixation et spasmes en convergence. Sur le plan oculomoteur il existe un nystagmus de sens horizontal, de type pendulaire. Au fond d'œil on retrouve une hypopigmentation globale, une absence de reflets fovéolaires et une visualisation anormale des vaisseaux choroïdiens, les papilles sont pâles. L'IRM (Figure 6) demandée est effectuée à l'âge de 8 mois et retrouve une importante perte de volume cérébral (surtout au dépend de la substance blanche) attestée par une importante dilatation des ventricules latéraux et des espaces sous arachnoïdiens. Il n'y a pas de myélinisation de la substance blanche à l'étage sus tentorial et elle est très anormale au niveau de la fosse postérieure. Les nerfs optiques sont fins. Il s'agit d'un albinisme associé à d'autres anomalies (neurologiques, extrémités distales) pour lequel une enquête génétique est en cours.

■ Nystagmus isolé : idiopathique, héréditaire.

Il s'agit d'un nystagmus congénital soit familial soit de caractère idiopathique où on ne retrouve pas de lésion reconnue, ni de l'appareil visuel (segment antérieur, rétine, nerf optique déterminé par un examen ophtalmologique complet), ni théoriquement du système nerveux central (IRM normale). C'est généralement un nystagmus bilatéral et symétrique de sens

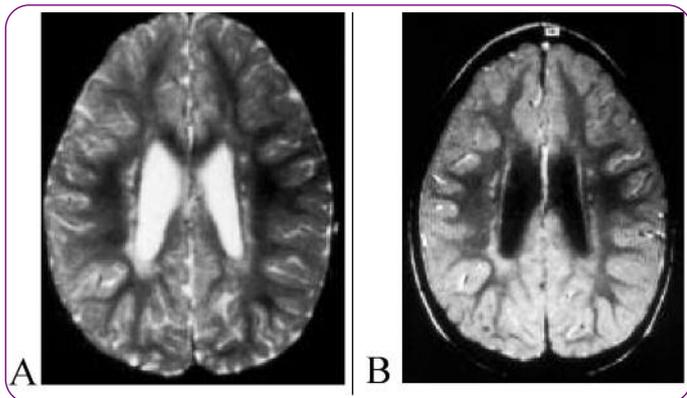


Figure 5 : Cas N° 3 : Présence de nombreux nodules hyperintenses en pondération T2 et FLAIR au niveau périventriculaire associés à une dilatation ventriculaire témoin d'une atrophie cérébrale

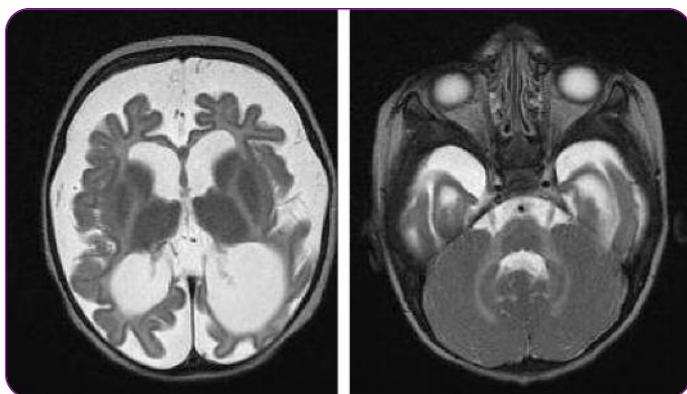


Figure 6 : Cas N° 4 : Coupes axiales T2 : A : importante perte de volume cérébral. Pas de myélinisation des capsules internes. B. Myélinisation anormale de la fosse postérieure intéressant l'axe blanc du cervelet et la protubérance.

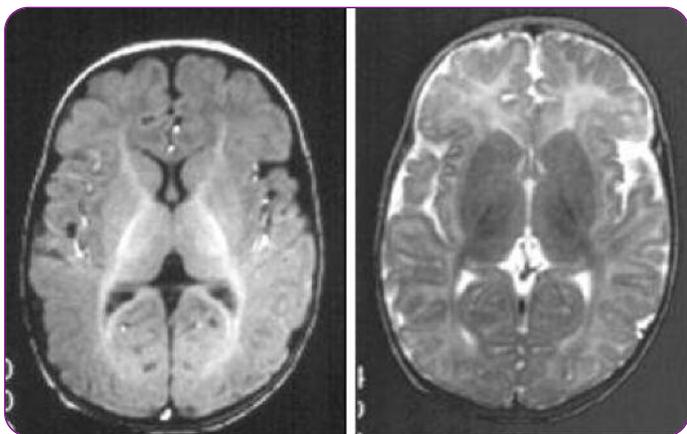


Figure 7a : Cas n°5b : 4 mois : coupes axiales T1 et T2. Cerveau normal pour l'âge. Les radiations optiques sont hypointenses T2

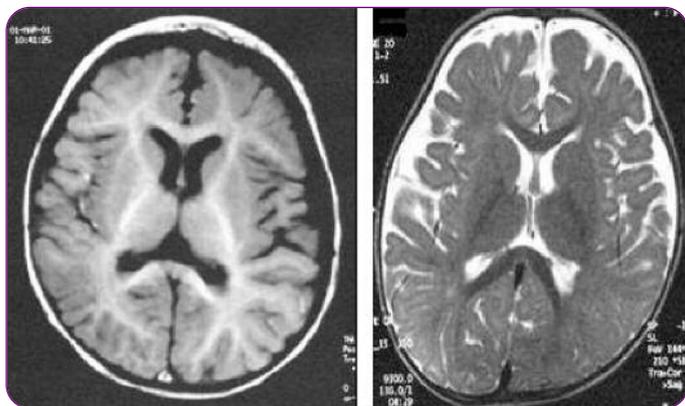


Figure 7b : Cas 5a : 9 mois : coupes axiales T1 et T2. Maturation normale pour l'âge. Les capsules internes, le corps calleux sont hypointenses, de même que les voies visuelles sous corticales

horizontal, de type pendulaire le plus souvent, parfois à ressort dans le regard latéral. C'est dans cette catégorie de nystagmus que l'IRM est le plus souvent normale (cas N°5a et 5b) mais on peut retrouver des lésions à l'IRM⁽²⁾.

▶▶▶▶

Cas N°5a (Figure 7)

Wassim consulte à l'âge de 4 mois pour nystagmus et mauvaise fixation. L'interrogatoire retrouve une grossesse et un accou-

chement normal, un nystagmus constaté à l'âge de 3 mois, des antécédents familiaux de nystagmus dans les regards latéraux chez le père. L'examen pédiatrique révèle un trouble de la coagulation de type hémophilie A. L'examen oculo-moteur met en évidence un nystagmus pendulaire horizontal de faible amplitude qui n'augmente pas à l'occlusion. Le fond d'œil est normal, une IRM cérébrale est demandée et réalisée à l'âge de 9 mois qui en dehors d'un volumineux kyste arachnoïdien temporal antérieur gauche se montre strictement normale.

▶▶▶▶

Cas N°5b (Figure 7)

Son petit frère Elies consulte à l'âge de 2 mois pour nystagmus. L'interrogatoire retrouve une grossesse et un accouchement normal. L'examen pédiatrique révèle un trouble de la coagulation de type hémophilie A. L'examen oculomoteur met en évidence le même nystagmus pendulaire horizontal de faible amplitude qui n'augmente pas à l'occlusion. Le fond d'œil est normal, une IRM cérébrale à été effectuée à l'âge de 4 mois, elle se montre strictement normale.

● ● ● ● ●

Conclusion

Il y a 20 ans, l'étiologie retenue pour le nystagmus était le plus souvent idiopathique devant la cause organique. L'amélioration des moyens techniques neuroradiologiques a permis d'inverser ces résultats en réduisant considérablement le contingent des nystagmus dits idiopathiques. Actuellement, tout démontre que le symptôme « nystagmus congénital » correspond à un dérèglement sensorimoteur particulièrement sévère dont la nature organique est probablement constante quand le nystagmus est important⁽⁶⁾. De ce fait, l'IRM participe de plus en plus à la prise en charge des nystagmus congénitaux aussi bien sur le plan du diagnostic étiologique que sur le plan pronostique. Le succès diagnostique neuroradiologique dépend de la précision rédactionnelle de l'ordonnance soulignant l'importance de la coopération multidisciplinaire. ■

Conflits d'intérêts : aucun

RÉFÉRENCES

1. D.DENIS, E.TOESCA, D.DAULETBKOV, C.BAETEMAN, C.FOGLIARINI, C.BENSO, N.GIRARD, E.HADIADI. Les nystagmus congénitaux: lésions cérébrales retrouvées en IRM. Communications à l'AFS (session neuro-ophtalmologie), Paris le lundi 7 mai 2007
2. D.DENIS, E.TOESCA, E.ZANIN, N.GIRARD, N.GAMBARELLI intérêt de l'IRM dans les nystagmus congénitaux SFO 2008
3. SPEEG-SCHATZ C. Nystagmus. In Strabologie : approche diagnostique et thérapeutique. MA Espinasse-Berrod : Elsevier, 2004, p 63-69
4. JACOBSON LK, DUTTON GN. Periventricular leukomalacia: an important cause of visual and ocular motility dysfunction in children. Surv Ophthalmol 2000, jul-aug;45(1):1-13
5. Neurologie pédiatrique ; 2eme edition 2001, Médecine Sciences 1070 pp chapitre XII et XXI Traité de neurologie pédiatrique
6. D.DENIS, B.CHABROL, N.GIRARD. Dans les cahiers de sensori-motricité: "les Nystagmus". Editions A et J PECHEREAU pour FNRO Editions. 97-112
7. MA. QUERE. Physiopathologie clinique de l'équilibre oculomoteur. Masson, Paris 1983. 257p

Prise en charge de la malvoyance

DAVID LASSALLE

Service d'Ophtalmologie, CHU Nantes

résumé

En France, est considérée comme malvoyante toute personne dont l'acuité visuelle (AV) est \leq à 4/10e au meilleur œil après correction et un champ visuel réduit à 20°.

Toute personne dont la vision \leq à 1/20e au meilleur œil après correction et un champ visuel réduit à 10° pour chaque est considérée comme légalement « aveugle ».

mots-clés

Nystagmus,
Malvoyance,
Scolarité



Comment faire reconnaître le handicap ?

La loi du 11 février 2005 a créé un lieu unique destiné à faciliter les démarches des personnes handicapées : les maisons départementales des personnes handicapées (MDPH). Ces dernières offrent dans chaque département un accès unifié aux droits et prestations prévus pour les personnes handicapées.

Ces MDPH par l'intermédiaire d'une équipe pluridisciplinaire vont être chargées de l'évaluation des besoins de compensation de la personne dans le cadre d'un dialogue avec elle et ses proches.

Ensuite, la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) prend les décisions relatives à l'ensemble des droits de la personne handicapée sur la base de l'évaluation réalisée par l'équipe pluridisciplinaire et du plan de compensation proposé.

Elle associe étroitement les parents à la décision d'orientation de leur enfant et à toutes les étapes de la définition de son projet personnalisé de scolarisation.



Les aides aux familles

■ Allocation d'éducation pour enfant handicapé (AEEH)

Cette prestation familiale est destinée à aider les parents à faire face aux dépenses liées à l'éducation de leur enfant handicapé. Elle est versée mensuellement par la caisse d'allocations familiales (CAF) sur décision de la Commission des Droits et de l'Autonomie des Personnes Handicapées (CDAPH). La demande doit être adressée à la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH) par la famille de l'enfant. L'attribution de cette allocation par la CDAPH dépend du taux d'incapacité permanent fixé par cette commission. L'allocation peut être versée dès la naissance et jusqu'à l'âge de vingt ans.

■ La carte d'invalidité

Elle procure à son bénéficiaire ou, pour les mineurs, à leurs parents ou aux personnes qui en ont la charge, certains avantages financiers ou matériels destinés à compenser les atteintes dues au handicap. La carte d'invalidité permet ainsi à son titulaire de bénéficier d'une demi-part supplémentaire dans le calcul de l'impôt sur le revenu. La demande de carte doit être adressée par simple courrier à la Maison Départementale des Personnes Handicapées (MDPH).

■ Transports spécialisés

Pour les élèves handicapés qui présentent un taux d'incapacité égal ou supérieur à 50%, un transport individuel peut être mis en place pour l'année scolaire.

Si la famille assure elle-même le transport de l'élève handicapé, elle peut bénéficier d'une indemnisation par les services du conseil général.



Les services de soutien à l'intégration

Les Services d'Education Spéciale et de Soins à Domicile (SESSAD) consistent à apporter un soutien spécialisé aux enfants et adolescents maintenus dans leur milieu ordinaire de vie et d'éducation.

Ces services peuvent porter des noms différents : SAFEP (Service d'Accompagnement Familial et d'Education Précoce), SAAAIS (Service d'Aide à l'Acquisition de l'Autonomie et à l'Intégration Scolaire).



Le parcours scolaire

> L'établissement scolaire de référence

Tous les enfants sont inscrits à l'école de leur secteur. Celui-ci constitue l'établissement de référence. Pour un élève handicapé, il peut être dérogé à cette règle lorsque les aménagements nécessaires à sa scolarité ne peuvent être mobilisés au sein de cet établissement.

> Le projet personnalisé de scolarisation

Il est élaboré par l'équipe pluridisciplinaire d'évaluation. Il tient compte des souhaits de l'enfant ou de l'adolescent et de ses parents ainsi que de l'évaluation de ses besoins, notamment en situation scolaire.

> L'équipe de suivi de scolarisation

Elle exerce une fonction de veille sur le projet personnalisé de scolarisation afin de s'assurer que toutes les mesures qui y sont prévues sont effectivement réalisées et d'observer les conditions de cette réalisation.

> L'enseignement référent

Dans un secteur déterminé, il a pour mission d'être le moteur des projets personnalisés de scolarisation et le premier interlocuteur de tous les partenaires de la scolarisation des élèves handicapés, en tout premier lieu des parents de ces élèves.

> Les dispositifs collectifs de scolarisation

• Les classes d'intégration scolaire (CLIS)

Elles permettent l'accueil dans une école primaire ordinaire d'un petit groupe d'enfant (12 au maximum) présentant le même type de handicap.

• Les unités pédagogique d'intégration (UPI)

Ce sont des dispositifs ouverts au sein des collèges ou de lycées ordinaires afin de faciliter la mise en œuvre des projets personnalisés de scolarisation des élèves qui ne peuvent s'accommoder des contraintes parfois lourdes de la scolarisation individuelle.

> Pour les contrôles et les examens

Il existe des dispositions particulières pour permettre aux élèves de présenter tous les examens et concours de l'Education nationale dans des conditions aménagées : augmentation d'un tiers du temps des épreuves, utilisation d'un matériel spécialisé. ■

Conflits d'intérêts : aucun

RÉFÉRENCES

Site internet : www.education.gouv.fr
www.eduscol.education.fr

Documents : *Guide pour la scolarisation des enfants et adolescent handicapés :*
<http://www.education.gouv.fr/cid207/la-scolarisation-des-eleves-handicapes.html>
Guide pour les enseignants qui accueillent un élève présentant une déficience visuelle :
<http://www.inshea.fr/PresentationHome.htm?Presentation/PHandiscol.htm-ContenuPresentation>

Intérêt du HRTIII chez les myopes forts glaucomateux

ETIENNE ESMENJAUD

Montferrier sur Lez

Résumé

Le module 3D de l'HRT permet de préciser certains aspects de la papille du myope fort glaucomateux : l'excavation est volontiers atypique, modérée, fragmentée, périphérique. Il peut contribuer au diagnostic au stade précoce, certes difficile mais important vu la gravité de ce glaucome.

Introduction

Chez le myope fort le diagnostic de glaucome est difficile :

- les altérations du champ visuel (CV) liées au glaucome sont intriquées avec celles liées à la myopie forte ;
- l'examen de la papille est difficile ;
- la mesure de la PIO est peu contributive.

Le pronostic de ces glaucomes est sévère. Il s'agit de patients jeunes, avec un déficit important, ou rapidement évolutif, souvent monophthalmes, souvent déjà opérés, d'où l'intérêt de ce qui peut aider au diagnostic et au suivi.

Nous examinons ici l'aide que le module 3 D de l' HRT (Heidelberg Retina Tomograph) est susceptible d'apporter chez ces patients. Nous en précisons également ses limites.

Rappel HRT 3

L'appareil réalise une ophtalmoscopie à balayage laser confocal à l'aide de 2 diaphragmes permettant des coupes optiques et une reconstitution d'image (384x384 pixels soit 147 456 points) à des profondeurs différentes par déplacement du plan focal.

La papille est balayée par 32 à 64 plans équidistants (nombre en fonction de la profondeur de l'excavation), centrés sur la papille, perpendiculaires à l'axe optique, permettant la reconstruction d'image topographique et de réflectivité et une animation en 3 D.

La valeur de la déviation standard permet d'apprécier la qualité des images.

Le HRT peut faire une analyse de la papille indépendante du contour (GPS pour Glaucoma Probability Score traduisant la probabilité d'existence ou de survenue future d'un glaucome).

Les autres algorithmes utilisent le tracé de contour papillaire réalisé manuellement par le praticien. La machine calcule ensuite les paramètres du disque optique dont certains à partir du plan de référence (situé par définition à 50µm en arrière du secteur papillaire temporal). Le logiciel colorie en rouge ce qui est en dessous de ce plan, c'est à dire l'excavation, en vert l'anneau neuro rétinien (ANR) et en bleu la pente de l'excavation.

L'appareil procure l'analyse sectorielle du Moorfields Eye Hospital et précise la valeur de nombreux paramètres en particulier la surface du disque, de l'excavation, le volume de l' ANR et de l'excavation, l'épaisseur des fibres optiques au niveau de l'anneau scléral, entre autres.

La répétition des examens au cours du temps permet le suivi des paramètres et des analyses de progression (courbes de tendance et TCA pour Trend Change Analysis).

La dernière base de données 2006⁽¹⁾ comprend 733 yeux caucasiens de sujets non glaucomateux, avec des réfractions allant de -6 à +6 sans précision de longueur axiale.

Le manuel d'utilisation insiste sur les précautions à prendre dans le recueil de mesure en cas de forte amétropie et la nécessité de refaire un examen de référence en cas de changement important réfractif (**Figure 1**) et pressonnier, et rappelle le risque de



Figure 1 : Variation de taille après pke

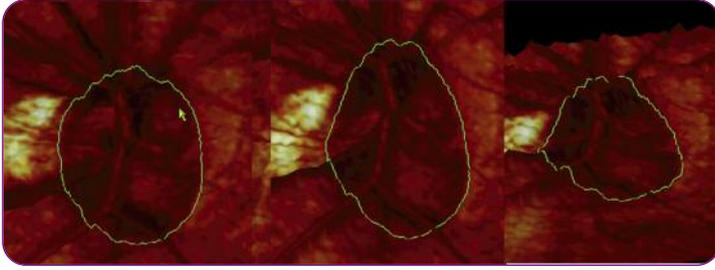


Figure 2 : Module 3D de l'HRT: variation de l'angle d'observation

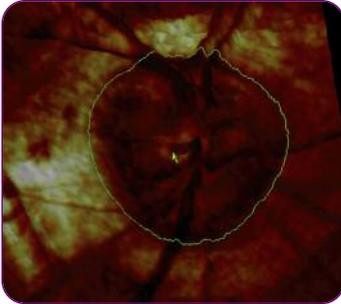


Figure 3 : Quasi pas d'excavation sur glaucome avec îlot central au CV

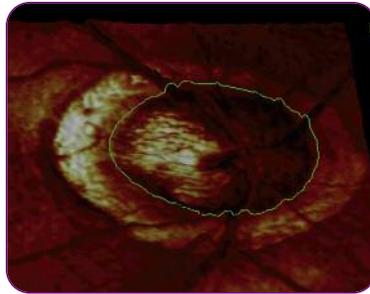


Figure 4 : Grande excavation très peu profonde

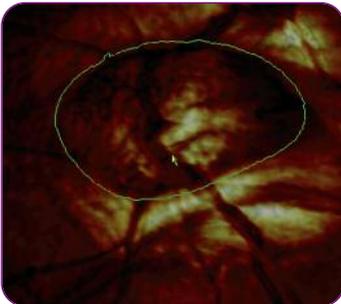


Figure 5 : Excavation classique

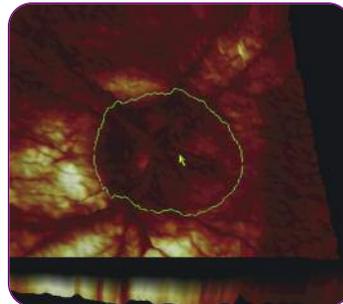


Figure 6 : Excavation périphérique sans excavation centrale

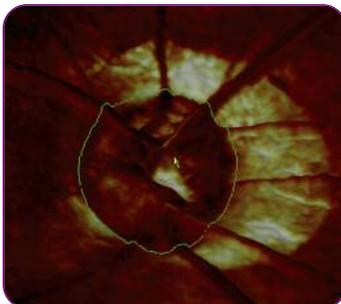


Figure 7 : Excavation périphérique et centrale

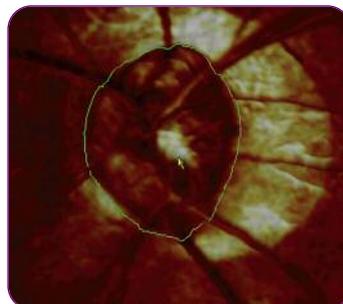


Figure 8 : Excavation périphérique et centrale (idem précédant, de face)

classification éronée pour les yeux en dehors de la base de donnée.

L'utilisation du HRT chez le grand myope va donc se situer d'emblée en dehors des bases de données de l'appareil.

Le module 3D procure une reconstitution tridimensionnelle avec possibilité de faire varier l'angle d'observation (Figure 2).

Rappel myopie forte

Mondon et Metge⁽²⁾ ont retenu 26mm à 26.5 mm comme limite supérieure de l'emmetropie et seuil de la myopie forte dégénérative. Curtin⁽³⁾ distingue sur des critères anatomo cliniques la myopie forte intermédiaire (longueur axiale (LA) de 25.5 à 32.5mm) et la myopie forte pathologique (LA > 32.5mm). Elle concerne 1% de la population générale.

Rappel glaucome et myopie forte

On retrouve plus d'hypertones et de glaucomateux chez les myopes⁽⁴⁾ et la PIO augmente avec la LA⁽¹⁾. Les myopes hypertones auraient plus de risque de développer un glaucome⁽⁵⁾. Dans une population de glaucomateux, les myopes ont des déficits campimétriques plus prononcés⁽⁶⁾. Dans les enquêtes de dépistage le risque de glaucome (GPAO et GPN) est double chez le myope^(4,5); la pression critique y est basse, la fréquence et la gravité du glaucome augmentent avec le degré de myopie^(7,8). Enfin la prévalence de la myopie chez les jeunes glaucomateux est de 31 à 73%⁽⁸⁾.

Rappel des difficultés d'interprétation de la papille chez le myope

La papille est classiquement grande de manière acquise par étirement^(1, 2, 5, 9, 10) mais parfois on peut observer une micro papille en dysversion (avec difficulté diagnostic maximum)⁽¹⁰⁾. Elle est souvent ovale, en cyclotorsion, avec insertion oblique (tilt), atrophie choro-rétinienne et diminution du canal scléral avec une lame criblée antérieure, favorisant un aspect plat⁽⁷⁾. L'excavation risque d'être prise pour de la pâleur⁽¹¹⁾ et l'absence d'excavation est classique^(12, 13) mais une excavation bien visible peut exister, facilitant le diagnostic. L'appréciation des limites de l'ANR est également difficile d'où des difficultés fréquentes pour chiffrer le rapport C/D vertical.

Matériel et méthode

Un HRT III a été réalisé chez des myopes forts glaucomateux. Les caractéristiques de ces patients ont été colligées. L'aspect de l'excavation a été étudié avec le module 3 D qui permet une représentation papillaire tridimensionnelle qu'on peut animer permettant de mieux apprécier les détails du relief, de la topographie papillaire et en particulier l'excavation, couplé avec les résultats de l'examen direct du FO.

Résultats

Caractéristiques des patients

Ce travail porte sur 69 yeux de 40 patients (19 femmes et 21 hommes). L'âge moyen est de 60 ans. Pour 38 globes la LA moyenne est 30.5mm (de

Absence totale d'excavation (fig.3)	Excavation classique modérée à très modérée (fig. 4)	Excavation classique (fig. 5)	Excavation surtout périphérique sans excavation centrale ou avec saillie centrale (fig. 6)	Zones d'excavation périphérique et excavation centrale modérée (fig. 7,8)	Présence d'une excavation à divers degrés : total
5 globes 7.2%	5 globes 7.2%	10 globes 14%	29 globes 42%	20 globes 28.9%	64 globes 92.8%

Tableau 1 : Aspect de l'excavation sur 69 globes

26.5 à 34) et pour 29 globes la puissance dioptrique moyenne est de -14 D, (de -9 à -30). Le déficit moyen (MD) du CV réalisé à l'Octopus est de 9.6 dB (2 à 24). On observe 30% de patients monoptalmes fonctionnels. 43 globes soit 62% des yeux étudiés ont déjà été opérés, (cataracte, glaucome, rétine, strabisme) avec 1.8 interventions en moyenne tout confondu. Ainsi 20 ont déjà été opérés de glaucome dont 2 globes 2 fois et 2 autres 3 fois. La surface moyenne du disque est de 2.24 mm² (Normale : de 1.63 à 2.43mm²), le diamètre vertical moyen est de 1.9 mm. Le volume de l'excavation est de 0.09 (normale : de 0 à 0.18) paramètre peu reproductible vraisemblablement en raison d'une déviation standard (SD) élevée.

Le HRT III

Les résultats sont résumés dans le **tableau 1**. Globalement 5 yeux soit 7.2% présentaient une absence totale d'excavation (**Figure 3**) et 64 yeux soit 92.8% présentaient une excavation. Des zones excavées étaient retrouvées en périphérie chez 49 yeux (70%) (**Figures 4, 5, 6, 7, 8**).

Chez les sujets normaux l'excavation (en rouge) est entourée assez régulièrement de bleu (pentes de l'excavation) puis de vert (relief de l'ANR), donnant habituellement une image en cocarde légèrement décalée en temporal. (**Figure 9**) Chez le myope fort glaucomateux (**Figure 10**), la hiérarchie est souvent inversée : on a souvent au

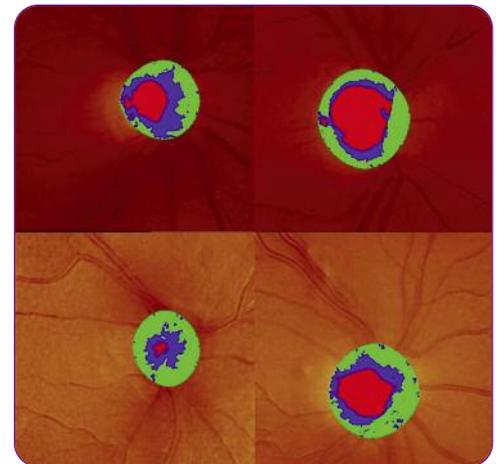


Figure 9 : Image topographique : sujets normaux

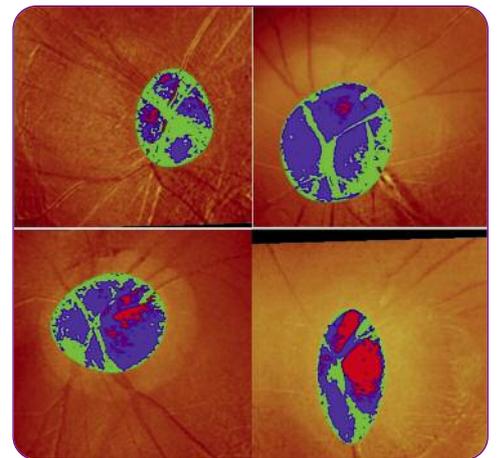


Figure 10 : Image topographique : myopes forts

centre une image en X ou en Y, verte et/ou bleue, calquée sur l'arbre vasculaire (moins reculé en arrière voire nettement saillant (**Figure 1**) et moins déplacé en nasal que chez les sujets

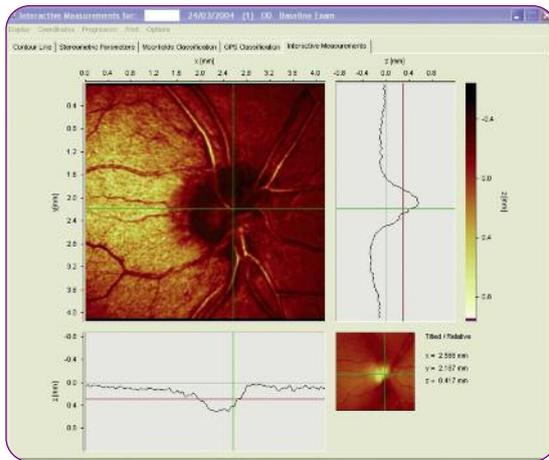


Figure 11 : Profil d'un sujet normal

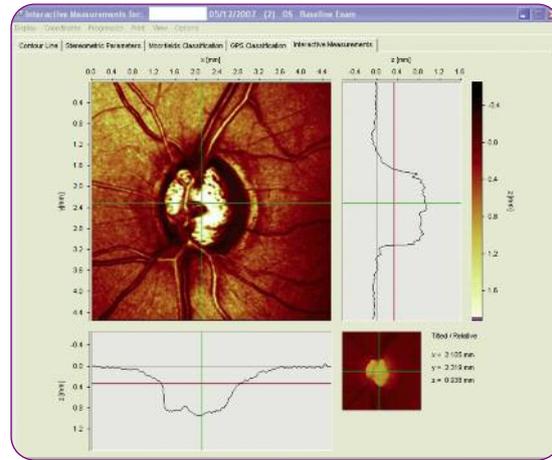


Figure 12 : Profil d'un glaucomateux non myope

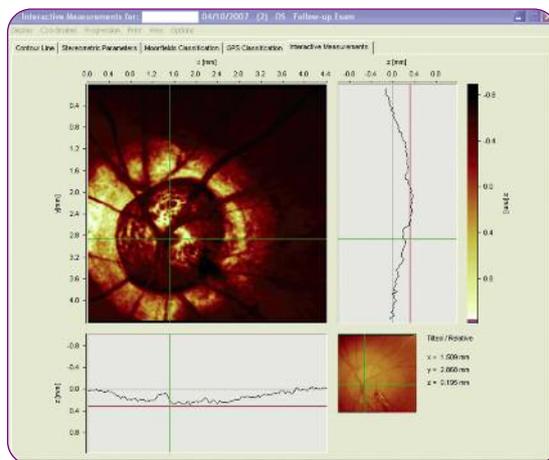


Figure 13 : Profil d'un sujet myope fort glaucomateux

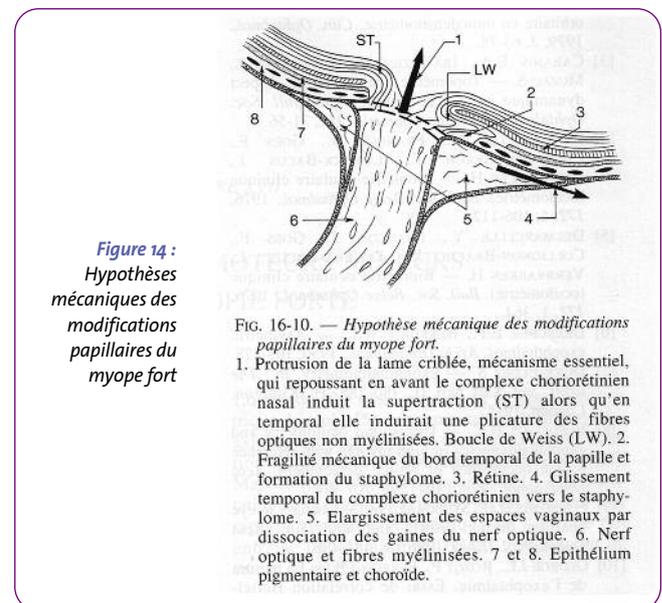


Figure 14 : Hypothèses mécaniques des modifications papillaires du myope fort

FIG. 16-10. — Hypothèse mécanique des modifications papillaires du myope fort.

1. Protrusion de la lame criblée, mécanisme essentiel, qui repoussant en avant le complexe choroïdieretinal nasal induit la supertraction (ST) alors qu'en temporal elle induirait une plicature des fibres optiques non myélinisées. Boucle de Weiss (LW).
2. Fragilité mécanique du bord temporal de la papille et formation du staphylome.
3. Rétine.
4. Glissement temporal du complexe choroïdieretinal vers le staphylome.
5. Elargissement des espaces vaginaux par dissociation des gaines du nerf optique.
6. Nerf optique et fibres myélinisées.
- 7 et 8. Épithélium pigmentaire et choroïde.

normaux). L'examen du profil dans la rubrique « interactive mesure » confirme ce caractère excavé modéré s'étendant loin en périphérie sans ANR nettement individualisé. (Figure 11 : sujet normal, figure 12 : sujet glaucomateux non myope, figure 13 : sujet myope fort glaucomateux). Par ailleurs la règle ISNT est difficilement appréciable, mais la zone temporale semble la moins excavée dans 7 cas; l'apparition d'une encoche semble se faire plus par recul localisé

que par l'extension d'une excavation centrale. Les hémorragies sont rares, (mais l'HRT les montre moins bien qu'une photo) et la couche des fibres est difficilement appréciable du fait des irrégularités péri papillaires, contrairement à l'OCT⁽¹⁴⁾. Mondon et Metge ont évoqué l'allongement postérieur du globe et sa congruence à l'orbite pour expliquer le faible recul ou l'absence de recul de la lame criblée (Figure 14). Les vaisseaux centraux soutiennent la

lame criblée⁽¹⁵⁾ et semblent d'autant plus saillants que la myopie est forte.

Discussion Les limites du HRT 3

L'examen HRT est de réalisation difficile chez le myope fort :

- La longueur axiale peut dépasser les limites de focalisation de l'appareil

nécessitant alors le port de la correction optique du sujet

- La fixation est souvent mauvaise en raison d'amblyopie, de strabisme, d'œil unique, la présence de corps flottant, d'astigmatisme fort, etc
- Des phénomènes torsionnels gênent l'acquisition de l'image
- L'image est souvent sombre car la papille est voisine de zones d'hyper réflectivité liée à l'atrophie chorio rétinienne. La Standard Déviation (écart type sur trois acquisitions), témoin de la qualité de l'image, est donc souvent élevée.

Le tracé du contour est souvent difficile pour ces raisons d'autant que la papille n'est pas standard (souvent dysplasie et dysversion). Cela entraîne moins de

précision de détail de face qu'une photo au rétinographe non mydriatique (RNM). La reproductibilité est limitée, ainsi que l'appréciation de changement et d'évolutivité papillaire (non examiné dans ce travail). L'analyse du Moorfields Eye Hospital, les valeurs des paramètres, et le GPS sont à considérer avec de grandes précautions (absence de base de données pour ces amétropies).

Conclusion

Le module 3 D de l'HRT (couplé à l'image topographique et à « interactive measurement ») permet de percevoir

dans 93 % des cas, sinon une excavation, au moins des zones excavées périphériques même modérées et le faible recul ou l'absence de recul du centre de la lame criblée. Ce caractère modéré ou absent de l'excavation a été rapporté à l'amin-cissement scléral. Ainsi chez le myope fort glaucomateux le module 3D de l'HRT aide à visualiser la présence et les caractéristiques d'une excavation atypique car volontiers étendue mais peu profonde et fragmentée par le relief des vaisseaux papillaires. Cependant l'examen clinique de la papille optique reste fondamental ^(16, 17). ■

Conflits d'intérêts : aucun

RÉFÉRENCES

- 1 Zelefsky JR, Harizman N, Mora R, Ilitchev E, Tello C, Ritch R, Liebmann JM. Assessment of a race-specific normative HRT-III database to differentiate glaucomatous from normal eyes. *J Glaucoma*. 2006;15:548-51.
- 2 Mondon H, Metge P. *La myopie forte*. Masson ed. (Paris), Rapport de la SFO, 1994.
- 3 Curtin BJ. *The myopias*. Harper and Row, Philadelphie, 1985.
- 4 Mitchell P, Hourihan F, Sandbach J, Wang JJ. The relationship between glaucoma and myopia: the Blue Mountains Eye Study. *Ophthalmology*. 1999;106:2010-5.
- 5 Jonas JB, Budde WM. Optic nerve damage in highly myopic eyes with chronic open-angle glaucoma. *Eur J Ophthalmol*. 2005;15:41-7.
- 6 Chihara E, Liu X, Dong J, Takashima Y, Akimoto M, Hangai M, Kuriyama S, Tanihara H, Hosoda M, Tsukahara S. Severe myopia as a risk factor for progressive visual field loss in primary open-angle glaucoma. *Ophthalmologica*. 1997;211:66-71.
- 7 Xu L, Wang Y, Wang S, Wang Y, Jonas JB. High myopia and glaucoma susceptibility the Beijing Eye Study. *Ophthalmology*. 2007;114:216-220.
- 8 Lefrançois A. Myopie forte et glaucome. In Mondon H, Metge P: *La myopie forte*. Masson ed. (Paris), Rapport de la Société Française d'Ophtalmologie, 1994, pp. 413-46.
- 9 Hoffmann E, Zangwill L, Crowston J, Weinreb R. Optic Disk Size and Glaucoma. *Surv Ophthalmol*. 2006;52:32-49.
- 10 Sellem E. Particularité du glaucome chez le myope. *Réalités Ophtalmologiques*. 2006;127:25-30.
- 11 Laloum L. L'examen systématique de la papille. *Ophtalmologie*. 2007;1:285-86.
- 12 Schnyder C, Mermoud A. *Glaucome*. Elsevier, Paris, 2005, 463p.
- 13 Lachkar Y, Sellem E. *La papille glaucomateuse en pratique*. Chauvin-Baush et Lomb ed. (Montpellier), 2004, 80p.
- 14 Hoh ST, Lim MC, Seah SKL, Lim ATH, Chew SJ, Foster PJ, Aung T. Peripapillary retinal nerve fiber layer thickness variations with myopia. *Ophthalmology*. 2006;113:773-7.
- 15 Bron A, Rouland JF. *La papille optique*. Elsevier, Paris, 2006, 298 p.
- 16 Jonas J. Evaluation clinique du nerf optique normal et glaucomateux. In : Schnyder C, Mermoud A. *Glaucome*. Elsevier, Paris, 2005, 70-80.
- 17 Jonas JB, Gusek GC, Naumann GO. Optic disk morphometry in high myopia. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*. 1988;26:587-90.

Corticoides et Surface Oculaire



Introduction

Aujourd'hui, la surface oculaire est envisagée comme une unité morpho-fonctionnelle à part entière, interface spécifique entre l'œil et le milieu extérieur. Protégé par les paupières et recouvert par le film lacrymal, le tissu cornéo-conjonctival est un terrain privilégié de phénomènes cellulaires, inflammatoires et biochimiques, régi par ses propres mécanismes de régulation et en perpétuel renouvellement.

La surface oculaire est le siège de nombreuses pathologies primitives, du syndrome sec aux infections en passant par l'allergie, mais aussi une des cibles d'affections loco-régionales ou générales comme la rosacée ou certaines pathologies systémiques auto-immunes. Depuis plus de dix ans, de nombreux travaux de recherche fondamentale et clinique ont prouvé le rôle clé de l'inflammation dans la physiopathologie de la surface oculaire. Les acteurs tissulaires de l'inflammation – de la cellule dendritique au lymphocyte, sans oublier les cellules épithéliales – comme les médiateurs humoraux véhiculés par le film lacrymal contribuent à un équilibre immunitaire qui peut être déstabilisé par toute pathologie de surface initiale ou secondaire. Ainsi, l'inflammation occupe une place stratégique dans de multiples affections cornéo-conjonctivales, véritable cycle auto-entretenu qui peut évoluer pour son propre compte. Cibler l'inflammation est donc devenu au fil des années un des premiers objectifs thérapeutiques, et la prise en charge de tout trouble chronique de la surface oculaire ne doit donc jamais oublier le traitement spécifique de l'inflammation.

ALEXANDRE DENOYER⁽¹⁾, PIERRE-JEAN PISELLA⁽²⁾

1 : CHNO des XV-XX, Paris

2 : Service d'ophtalmologie, C.H.U. Bretonneau, Tours

Ainsi, les anti-inflammatoires stéroïdiens, administrés par voie topique, et parfois systémique, trouvent naturellement leur place dans l'arsenal thérapeutique contre les pathologies de la surface car leurs modes d'actions puissants et spécifiques sont souvent nécessaires pour enrayer ce cycle de l'inflammation.



Effets des corticostéroïdes

■ Modes d'action

À la différence des anti-inflammatoires non-stéroïdiens, les corticostéroïdes agissent en amont de la cascade de l'inflammation en inhibant la voie de la phospholipase A2, réduisant ainsi la synthèse d'acide arachidonique et de ses dérivés (prostaglandines, leucotriènes et thromboxanes). Au niveau cellulaire, ils augmentent la densité membranaire en récepteurs bêta-adrénergiques ce qui réduit la dégranulation mastocytaire, réduisent la production de chémokines et ainsi la migration des cellules de l'inflammation. Ces puissants effets anti-inflammatoires contribuent ainsi à réduire l'infiltration tissulaire. De plus, à concentration élevée ils modifient directement la perméabilité vasculaire, réduisent l'œdème, et inhibent la néovascularisation cornéenne.

■ Effets indésirables et principes actifs

Les effets anti-inflammatoires des corticostéroïdes s'accompagnent d'effets indésirables oculaires, au premier rang desquels figurent l'hypertonie et la cataracte. En administration locale, ils ralentissent et altèrent aussi la cicatrisation épithéliale, et favorisent les infections virales et bactériennes, ce qui limitera de fait leurs indications en cas d'altérations épithéliales, ainsi que la durée du traitement, surtout chez l'enfant. Enfin, l'existence d'un rebond inflammatoire à l'arrêt du traitement, ou une cortico-dépendance, fera préférer des cures courtes à haute dose, voire une décroissance progressive de la posologie avant sevrage. En cas de cortico-dépendance, certains traitements immunomodulateurs comme la ciclosporine A peuvent aider au sevrage.

Les différentes molécules disponibles sont citées dans le **tableau 1**. La dexaméthasone possède l'effet anti-inflammatoire le plus puissant, mais aussi un effet hypertonisant marqué.

Anti-Inflammatoires Stéroïdiens (AIS)	
AIS topiques	<ul style="list-style-type: none"> • Dexaméthasone • Fluorométholone • Loteprednol • Riméxolone
AIS en injection supra-tarsale (dans le cadre des KCV)	<ul style="list-style-type: none"> • Dexaméthasone • Hydrocortisone • Triamcinolone

Tableau 1 : Principaux corticostéroïdes disponibles en ophtalmologie

Ainsi sont apparus des corticostéroïdes « intermédiaires », comme la riméxolone et récemment le loteprednol, moins néfastes au long cours donc plus adaptés au traitement de certaines affections chroniques comme l'allergie oculaire par exemple.

■ Conditionnement et Conservateurs

Les différents traitements topiques disponibles nous permettent de prescrire un corticoïde seul ou bien en association avec un ou plusieurs antibiotiques. Le choix du traitement sera donc orienté par la pathologie, en préférant une corticothérapie seule pour tout traitement à moyen ou long cours. La question des conservateurs se pose évidemment d'autant plus que nos efforts thérapeutiques visent à améliorer un trouble de la surface oculaire, en

introduisant donc le moins de iatrogénicité possible. Les conservateurs, comme les ammoniums quaternaires au premier rang desquelles figure le chlorure de benzalkonium, ont un effet surfactant qui déstabilise le film lacrymal et induit une sécheresse qualitative. De plus, ils possèdent un effet cytotoxique direct qui altère les épithéliaux cornéens et conjonctivaux, détruit la barrière épithéliale, et induit de l'inflammation. Il est parfois peu aisé de faire la part des choses entre la pathologie et le trouble de surface d'origine iatrogène, une fenêtre thérapeutique pouvant alors permettre de mieux comprendre le rôle de chacun. Il n'existe aujourd'hui hélas qu'un traitement pommade en unidose qui permet de s'affranchir des conservateurs, et aucun traitement non conservé concernant les collyres, ce qui devrait très prochainement être corrigé...

●●●●● Pathologie de surface et corticoïdes en topique

■ Sécheresse oculaire

Qu'il soit primitif ou secondaire, qualitatif et/ou quantitatif, tout syndrome sec qui altère la surface oculaire déclenche des phénomènes inflammatoires locaux qui majorent la pathologie et peuvent ensuite évoluer de façon autonome en instaurant un véritable trouble inflammatoire chronique de la surface. Ainsi les syndromes secs modérés et surtout sévères peuvent bénéficier d'une corticothérapie afin de rompre ce cycle de l'inflammation. Ce traitement anti-inflammatoire doit être prescrit en cure courte de quelques semaines à dose élevée et rapidement dégressive. Il ne s'envisage qu'en association avec les autres traitements de la sécheresse –agents mouillants, gels, hygiène palpébrale- et après avoir contrôlé les facteurs aggravants hormonaux et environnementaux. La prescription de cures courtes et répétées permet souvent d'obtenir, pour un temps donné, une franche amélioration des lésions et des signes fonctionnels, mais il est parfois nécessaire d'instaurer un traitement au long cours qui expose aux effets secondaires et pose le problème de la cortico dépendance. Dans ce cas de syndrome sec sévère, la ciclosporine A en topique bénéficie d'une autorisation temporaire d'utilisation qui aide alors au sevrage.

■ Allergie oculaire

Les corticostéroïdes restent une option thérapeutique incontournable en cas de pathologie allergique sévère, quand le pronostic fonctionnel est mis en jeu et que les autres traitements ont échoué. Ils ont démontré leur efficacité en tant qu'adjuvant dans les phases aiguës sévères ainsi que la prévention des

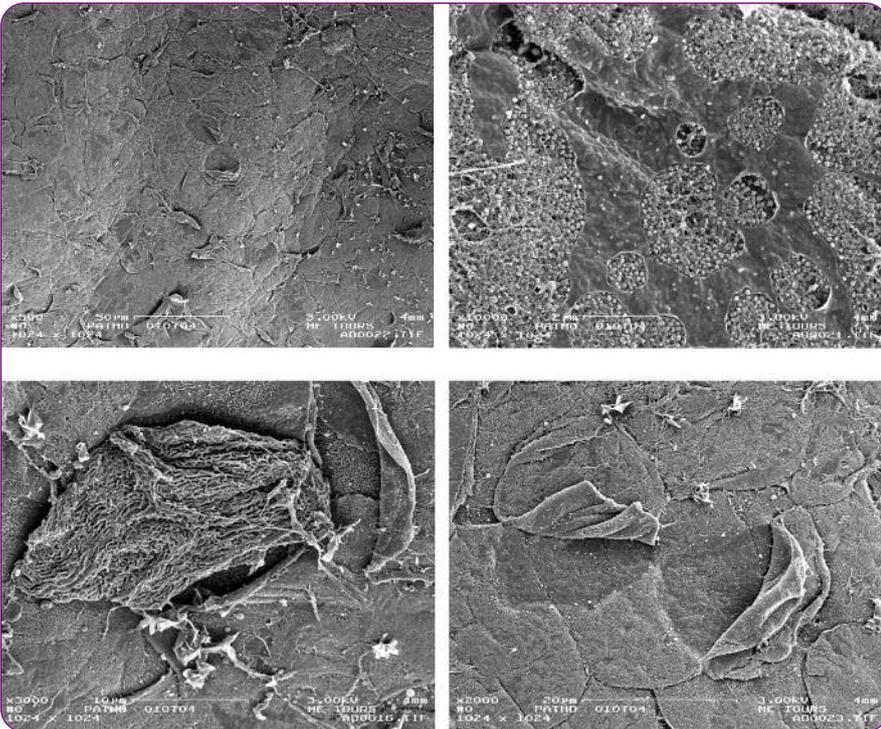


Figure 1 : Altérations épithéliales (cellules desquamantes et apoptotiques) secondaires à une exposition chronique à une dose commune de chlorure de benzalkonium. (Microscopie électronique à balayage, Coll. Pisella)

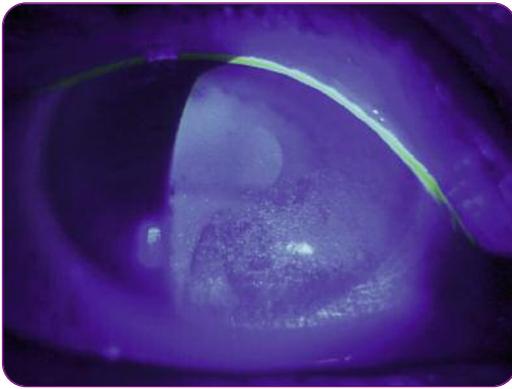


Figure 2 : Syndrome sec sévère associé à une kératite ponctuée superficielle diffuse

conjonctivites allergiques saisonnières ou péri-annuelles. Ils seront dans cette indication utilisés en cure courte et à dose élevée afin d'en minimiser leurs éventuels effets indésirables. Les kératoconjonctivites vernales constituent aussi une indication de la corticothérapie topique. Leur administration en cure de quelques semaines et à dose rapidement dégressive permet une amélioration des symptômes ainsi qu'une réduction des lésions conjon-

tivales tarsales et cornéennes. Ils préviennent aussi la néovascularisation cornéenne en cas d'atteinte limbique, mais seront une fois de plus utilisés comme adjuvant et en prenant garde à éviter la cortico-dépendance. Notons enfin leur efficacité au cours des kératoconjonctivites atopiques et aussi des conjonctivites gigantomaculaires, bien que plus rarement étudiés dans ces indications.

Autres atteintes de la surface oculaire

Certaines kératolyses idiopathiques et auto-immunes nécessitent le recours à des corticoïdes en topique à dose élevée. Cela est particulièrement le cas des ulcères cornéens en gouttière et des kératolyses aseptiques dans le cadre des pathologies systémiques comme la polyarthrite rhumatoïde (cf infra). On n'hésitera pas à avoir recours aux corticoïdes dans ce cadre, même si les altérations épithéliales concomitantes nécessiteront une surveillance extrême, et souvent le recours à d'autres

mesures thérapeutiques comme la greffe de membrane amniotique qui, au delà de ses propriétés intrinsèques, permet de poursuivre une corticothérapie intensive sans risque. Notons aussi l'intérêt des corticostéroïdes dans les blépharites sévères et bien sûr dans le cadre de la rosacée oculaire qui déclenche elle aussi une cascade de réactions inflammatoires.

La corticothérapie en topique tient enfin une place à part dans le cadre des traitements post-opératoires. Elle est évidente dans le cadre de la prévention du rejet de greffe. Bien que discutée en post-chirurgie de cataracte, elle diminue l'inflammation locale et pourrait minimiser la symptomatologie de surface du patient pseudophaque en post-opératoire immédiat. Après photoblaction cornéenne au LASER excimer, le recours aux corticostéroïdes ne doit pas être systématique. On réservera bien sûr leurs indications aux cicatrifications pathologiques, ainsi qu'au haze secondaire qui nécessite souvent une corticothérapie au long cours et à décroissance très progressive.

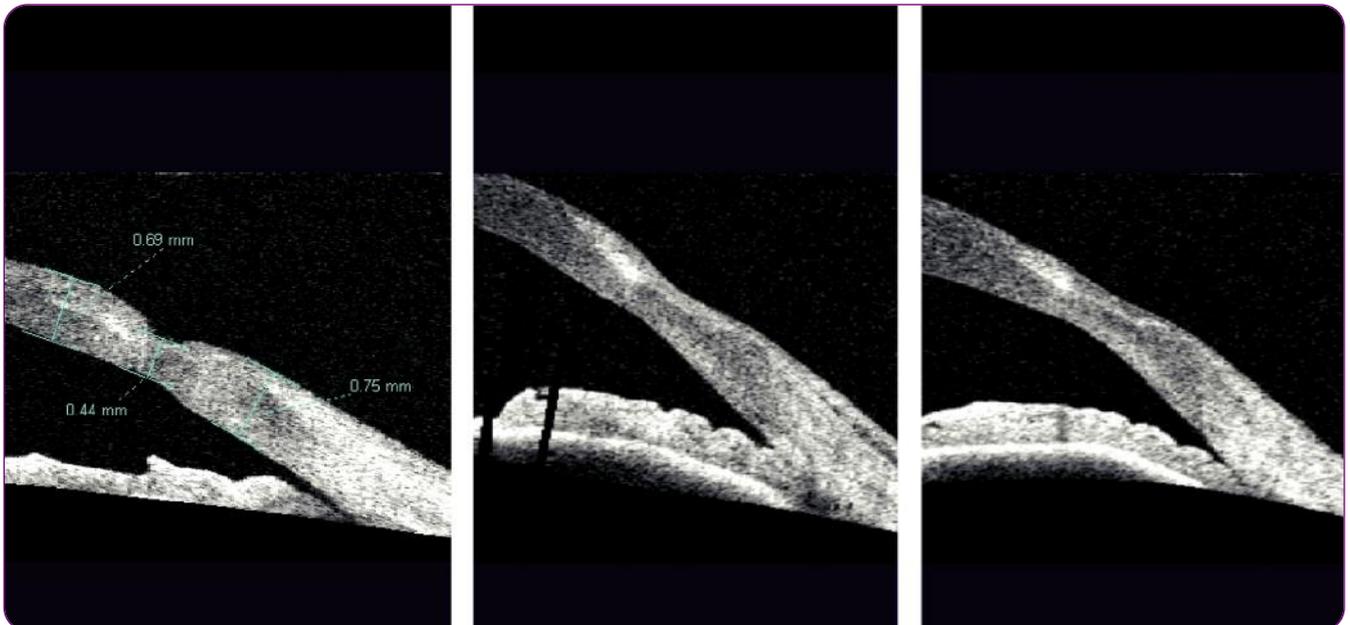


Figure 3 : Evolution d'une kératolyse dans le cadre d'une polyarthrite rhumatoïde sous traitement corticoïde topique et systémique. (Coll Pisella)

a) Avant traitement

b) Au troisième jour de corticothérapie intra-veineuse

c) Après une semaine (relais per os à partir du quatrième jour)

● ● ● ● ● Autres voies d'administration

■ Dans le cadre de l'allergie

La voie d'administration nasale est fréquemment utilisée dans le cadre des rhino-conjonctivites allergiques. L'inhalation quotidienne d'AIS permet une amélioration significative des symptômes oculaires et rhinologiques, ainsi qu'une prévention des recrudescences saisonnières. L'efficacité de cette voie semble s'expliquer non seulement par ses effets locaux, mais aussi systémiques, sans qu'aucun effet indésirable grave n'ait été rapporté dans cette indication.

Les injections supra-tarsales d'AIS (dexaméthasone, hydrocortisone ou triamcinolone) ont été proposées dans le cadre des kératoconjonctivites vernaies résistantes. Celles-ci sont efficaces sur la symptomatologie, mais surtout sur les lésions cliniques palpébrales – traitement de l'œdème, du chemosis et des papilles- et cornéennes en réduisant les ulcères épithéliaux.

■ Affections auto-immunes et corticothérapie systémique

Les kératolyses secondaires aux pathologies auto-immunes, en particulier la polyarthrite rhumatoïde, signent généralement un tournant grave de la maladie. Non traitées, ces pathologies épithélio-stromales conduisent souvent à la perforation cornéenne. Dans cette affection, les anti-inflammatoires stéroïdiens en topique permettent d'une part d'améliorer le syndrome sec secondaire, et d'autre part de lutter contre l'inflammation de la surface oculaire. Néanmoins, toute kératolyse aiguë impose le recours à une corticothérapie systémique en bolus intra-veineux à haute dose sur quelques jours afin d'améliorer le pronostic de ces atteintes grave. Un relais par corticothérapie orale sera alors effectué sur quelques semaines, et une consultation spécialisée par un rhumatologue ou un interniste permettra d'évaluer la nécessité d'un traitement de fond par anti-inflammatoire ou immuno-modulateur. Concernant le traitement stéroïdien topique, il sera souvent poursuivi longtemps et idéalement relayé par un traitement par ciclosporine A topique qui préservera la surface au long cours sans ajouter de iatrogénicité.

● ● ● ● ● Conclusion

Quelle que soit la pathologie originelle, toute atteinte de la surface oculaire est étroitement liée à une réaction inflammatoire auto-entretenu qu'il est nécessaire de traiter spécifiquement. Les corticostéroïdes constituent en ce sens une arme thérapeutique parfois décisive dans la prise en charge des pathologies sévères de surface. La mise en évidence des phénomènes inflammatoires qui régissent ces pathologies ainsi que l'utilisation maîtrisée des anti-inflammatoires permet aujourd'hui d'établir des protocoles thérapeutiques globaux adaptés à nos patients et à leur affection. Même si les corticostéroïdes possèdent des effets secondaires néfastes immédiatement et surtout au long cours, ils demeurent aujourd'hui indispensables dans de multiples troubles de la surface oculaire comme le syndrome sec, l'allergie et les kératopathies immunes. De nouveaux conditionnement sans conservateur vont permettre de réduire notre iatrogénicité, et l'avènement des immuno-modulateurs locaux permet de préciser leurs indications, sans les relayer encore au second plan pour l'instant. ■

Conflits d'intérêts : aucun

L'essentiel du 11^{ème} Congrès de l'EVER

Portoroz, Slovénie, Octobre 2008

RAQUEL GINEYS⁽¹⁾ ET BAHRAM BODAGHI⁽²⁾

1 : Service d'Ophtalmologie du Pr Laroche, Centre Hospitalier National des 15/20

2 : Service d'Ophtalmologie - Hôpital La Salpêtrière - Paris

La onzième édition de l'*European Association for Vision and Eye Research* (EVER) s'est déroulée à Portoroz, en Slovénie du 1^{er} au 4 Octobre 2008. Plus de 700 inscrits ont participé à cette édition. La France et le Royaume-Uni étaient les deux nations les plus représentées. Cette année encore, le premier jour a été principalement consacré aux cours de formation avec pour la seconde fois consécutive la préparation à l'examen de l'*European Board of Ophthalmology* (EBO) dans le domaine de l'oncologie (Dr L. Desjardins) et la neuro ophtalmologie (Dr A. Kawasaki). Comme tous les ans, le congrès a été organisé autour de symposiums, communications orales et communications affichées.

Il y avait également les conférences invitées avec une mention spéciale pour celle de l'AER présentée par le Pr Gijs VRENSSEN sur la physiopathologie de la cataracte. Il s'agissait de la dernière édition de l'AER qui cesse ses activités après 48 ans d'existence. Il y a eu également l'allocution du commissaire européen à la recherche, le Dr Janez POTOČNIK qui a expliqué les difficultés de financement des projets de recherche en Ophtalmologie dans les années à venir.

Par ailleurs, une place spéciale a été réservée à l'*European Vision Institute* (EVI) qui représente le fer de lance de la recherche européenne en fédérant les différents instituts et organisant le réseau sur le continent. De nombreux prix et de bourses de voyages ont été attribués par l'EVER aux jeunes cliniciens et chercheurs qui ont présenté leurs travaux. Le prix Théa de la recherche sera remis lors du prochain congrès de la Société Française d'Ophtalmologie.

Enfin, l'assemblée générale des membres a choisi la Crète comme prochaine destination pour le congrès entre 2010 et 2012. Voici un concentré rapide des principales présentations selon les thèmes scientifiques.



Segment antérieur et cornée

Une session a été consacrée à l'**anatomie fonctionnelle du segment antérieur**. Les cryptes limbiques, (réservoir potentiel des cellules souches chez l'adulte) ne seraient pas identifiables chez le nouveau-né. Les gènes exprimés dans les régions des cryptes sont de mieux en mieux connus. Le micro environnement limbique peut induire la différenciation de cellules souches pileuses en cellules ressemblant aux cellules épithéliales cornéennes.

L'équipe du Pr Harinder Dua (Nottingham) a présenté **une méthode de dénudement par thermolysine** qui préserverait la membrane basale des membranes amniotiques (MA) utilisées pour la culture cellulaire. Le Dr JJ.

Gicquel (Poitiers) a souligné l'hétérogénéité des MA selon la région du placenta utilisée, et l'importance d'une meilleure standardisation des produits pour les différents usages.

Le bord libre palpébral est insuffisamment connu malgré son importance dans le maintien d'un film lacrymal de bonne qualité. JJ. Gicquel a abordé les dernières avancées concernant sa chirurgie. E. & N. Knop (Berlin) ont présenté de nouvelles notions d'histologie, avec une corrélation en MC, concernant la jonction cutanéomuqueuse et une région dénommée «wiper ou essuie-glace » responsable de l'étalement uniforme du film lacrymal sur la surface cornéenne.

G. Thuret (Saint-Etienne) a présenté une méthode pour le décompte des cellules endothéliales dans les banques de cornée fondée sur des colorants parmi lesquels la *Chicago Sky Blue*, sans

toxicité chez l'animal, serait le plus performant pour mettre en évidence les parois cellulaires.

Les techniques chirurgicales intéressantes la cornée ont été à l'honneur. Il existe une diminution comparable de la densité en kératocytes dans le lit stromal et le capot après découpe au microkératome ou au laser femtoseconde. Le retraitement pour myopie résiduelle peut être réalisé en utilisant le même capot avec de bons résultats réfractifs à 3 mois et sans risque d'invasion épithéliale. La pratique d'une chirurgie réfractive au laser n'induit pas de perte endothéliale à 9 ans post-opératoires, ce qui suggère la possibilité d'utiliser ces cornées pour la greffe.

Le Dr D. Gatinel (Paris) a présenté les modifications biomécaniques de la cornée chez les patients atteints de kératocône.

Les résultats d'une série de 26 greffes de cellules souches limbiques dont 22 étaient des succès anatomiques et fonctionnels à un an de suivi semblent encourageants. La découpe du greffon et celle de la cornée réceptrice au laser femtoseconde est séduisante.

Le choix des matériaux est de plus en plus étroit et la pose d'une kératoprotèse nécessite un accompagnement psychologique approprié pour aider à la réhabilitation du patient. Les kératoprotèses de Boston type 1 auraient de bons résultats à court terme. L'avenir s'ouvre vers les cornées biosynthétiques : une équipe canadienne a rapporté dix cas de greffe de cornée utilisant une cornée artificielle.

Le microscope spéculaire semble sous-estimer les valeurs de l'épaisseur cornéenne après kératoplastie par rapport au pachymètre ultrasonore. Le Dr Bucht (Stockholm) a présenté un prototype de laser qui permettrait une analyse morphométrique *in vivo* de l'endothélium cornéen plus facile qu'avec le microscope spéculaire. Les connaissances en microscopie confocale (MC) repoussant les frontières et les corrélations avec l'histologie sont de plus en plus nombreuses : la MC serait un préalable valable avant de proposer des prélèvements biopsiques parfois délabrants comme dans les néoplasies intra-épithéliales. Elle permettrait une analyse fiable des caractéristiques morphologiques des néoplasies squameuses de la surface oculaire. Elle serait également une alternative aux empreintes dans le diagnostic des métaplasies cornéennes.

Les infections cornéennes bactériennes, virales et parasitaires ont été abordées lors d'un symposium qui réunissait principalement des experts français dont le Pr M. Labetoulle (Paris) et le Pr T. Bourcier (Strasbourg). L'herpès reste une préoccupation majeure alors que les campagnes de vaccination anti VZV laissent entrevoir la possibilité d'une diminution des cas

à terme. Le Pr P. Laibson (Philadelphie, USA) a présenté le diagnostic et le traitement des kératites herpétiques au cours d'une conférence invitée. Les règles d'hygiène ont été rappelées, elles ont un rôle central dans la prévention de la propagation des cas de kératites à adénovirus. Enfin les kératites amibiennes, fongiques et microcristallines restent assez volontiers favorisées par le port de lentilles, certaines interventions chirurgicales et l'usage des corticoïdes.

Un symposium principalement présenté par des équipes françaises a fait le point sur les **avancées en aberrométrie et en optique adaptative**. Après un rappel des fondamentaux, JJ. Gicquel a montré que l'analyse des aberrations d'ordre élevé pouvait permettre de mieux choisir un implant asphérique dans le but de réduire les aberrations sphériques en post opératoire. Le Dr SG. Rosolen (Paris) a suggéré que, moyennant quelques aménagements, l'aberrométrie pourrait à terme avantageusement remplacer la skiascopie pour dépister et caractériser les erreurs réfractives en clinique. Le Dr JF. Legargasson (Paris) a exposé les derniers progrès en optique adaptative : couplée à l'OCT, elle permet de visualiser les photorécepteurs en 3D. L'optique adaptative est utilisable sur des yeux avec des erreurs réfractives (S : -7 à +4 D et C jusqu'à 4,5 D) avec un champ de 3° et une résolution d'au moins 5µm.

Glaucome

La mesure de la PIO reste un élément central dans l'évaluation clinique des sujets glaucomateux. Des mesures répétées au tonomètre de Goldman auraient pour effet de diminuer la PIO (sans réduction significative du volume de la chambre antérieure). Les propriétés biomécaniques de la sclère et de la cornée influencent les résultats de la mesure de la PIO. La rigidité

oculaire est diversement appréciée (divergences dans le mode de calcul et les unités de mesure). Cependant des modèles utilisent cette notion pour décrire les variations hydrodynamiques oculaires. Les propriétés élastiques des tuniques oculaires pourraient jouer un rôle protecteur dans les variations de la PIO. L'ORA permettrait de s'affranchir au moins partiellement de l'impact des propriétés biomécaniques de la cornée pour la mesure de la PIO. La mesure de la PIO au tonomètre de Goldman après une chirurgie réfractive sous-estime la PIO, aucun modèle n'a mis en évidence de relation linéaire avec la diminution de l'épaisseur cornéenne centrale.

La perfusion du nerf optique et ses variations sont d'une importance cruciale dans le glaucome. Les approches actuelles se concentrent sur la compréhension des relations entre flux sanguin et pression de perfusion dans diverses situations physiologiques et en pathologie avec ou sans traitement. Les moyens actuels d'exploration de la perfusion des différents lits capillaires oculaires sont le doppler, l'angiographie et le RVA. Des systèmes d'évaluation de la saturation en oxygène au niveau oculaire sont en développement. Des chiffres de pression artérielle ophtalmique diastolique inférieurs à 50 mmHg sont plus volontiers associés au glaucome. Le monitoring nyctéméral de la PA est capital. Les collyres pourraient eux-mêmes induire des variations sur la pression de perfusion oculaire. Les anomalies du CV sont corrélées à la diminution de la perfusion de la tête du nerf optique bien plus qu'au calibre des vaisseaux rétinien.

Au plan thérapeutique, nous disposons désormais de la première prostaglandine sans conservateur (**tafluprost**) qui selon les études cliniques menées par l'équipe du Pr C. Baudouin (Paris) aurait une efficacité pressionnelle équivalente et des effets secondaires drastiquement diminués par rapport aux molécules conservées. Une conférence

a été dédiée aux effets secondaires des collyres conservés. La trabéculoplastie donne de bons résultats à un an dans les hypertopies corticoinduites après IVT. La cicatrisation excessive du site de filtration représente 30 à 50 % des échecs de la chirurgie filtrante.

● ● ● ● ● Immunologie et microbiologie

L'imagerie des maladies inflammatoires rétiniennes est souvent rendue complexe par le manque de clarté des milieux. Une session de cours a été dédiée à l'OCT dans le diagnostic des maladies rétiniennes et inflammatoires. Selon le Dr C. Herbort (Lausanne), le traitement du VKH fondé sur les recommandations des livres de référence serait probablement insuffisant et trop court. Malgré des effets secondaires non négligeables, cette équipe propose un début de traitement par corticoïdes plus agressif et une durée plus longue afin d'améliorer le pronostic oculaire. Le diagnostic des inflammations oculaires liées à la tuberculose pourrait être amélioré par les tests immunologiques *in vitro*. Selon R. Gineys de l'équipe du Pr LeHoang (Paris), il serait souhaitable de considérer des seuils plus élevés du test QuantiFERON –TB Gold pour envisager un traitement antituberculeux. Le Dr F. Mackensen a souligné l'importance d'un bilan urinaire et d'un typage HLA systématique chez des enfants avec uvéite antérieure pour ne pas méconnaître un TINU syndrome.

L'inflammation dans la RD. La modulation (et non l'inhibition) de l'isoforme 165 du VEGF-A, responsable de la part inflammatoire, apporterait une nouvelle réponse thérapeutique dans la RD. Le VEGF-A induirait l'adhésion leucocytaire par l'augmentation des récepteurs ICAM-1 sur les cellules endothéliales via le VEGFR2 et l'invasion via le VEGFR1. Les chimiokines MCP-1, IP-10 et SDF-1 seraient responsables

du développement des proliférations vitréorétiniennes dans le décollement de rétine et de la prolifération dans la RD. Par ailleurs la voie des COX-2 serait impliquée dans l'angiogenèse. Les corticoïdes diminueraient la vasoperméabilité via l'inhibition du TNF- α et de l'IL-1 β qui diminuent l'efficacité des Gap-junctions.

C. Herbort a insisté sur l'importance de **l'angiographie au vert d'indocyanine dans la classification** (2 groupes : choriocapillaropathies inflammatoires et choroïdites stromales) et le suivi des inflammations choroïdiennes. Des facteurs sécrétés par l'épithélium pigmentaire pouvaient induire une modulation de l'immunité au niveau du segment postérieur. Le Pr B. Bodaghi (Paris), a présenté l'intérêt de **l'interféron alpha en seconde intention** chez des patients atteints d'uvéite sévère réfractaire aux corticoïdes et immunosuppresseurs systémiques. Son effet semble cependant uniquement suspensif sauf chez certains patients atteints de maladie de Behçet. Le **mycofénoate mofétile** permet une diminution des séquelles liées à l'œdème maculaire cystoïde et aux néovaisseaux choroïdiens liés aux uvéites non infectieuses. **L'adalimumab** est un nouveau membre de la famille des anti-TNF α pour traiter les uvéites non infectieuses réfractaires.

● ● ● ● ● Strabisme et pédiatrie

La lutte contre l'amblyopie fait toujours appel à l'occlusion qui est de mieux en mieux codifiée. Des agents dopaminergiques (cytycoline) chez l'animal permettent de prolonger la période de plasticité neuronale et soulèvent l'espoir d'un traitement au moins partiellement pharmacologique de l'amblyopie. Le port de lentilles de contact dans la prise en charge du strabisme de l'enfant permettrait de diminuer l'angle de déviation horizontale en luttant contre l'accommodation résiduelle. Les sujets

monophtalmes auraient une meilleure perception des contrastes. Les capacités de lecture des enfants atteints de nystagmus idiopathique infantile sont contrairement aux albinos, bien évaluées par l'acuité visuelle et la direction du battement aurait une influence. Le nystagmus optocinétique est très affecté en cas de strabisme.

● ● ● ● ● Physiologie, biochimie et pharmacologie

Le bien-fondé des **suppléments alimentaires en ophtalmologie** est sujet à débat. La DHA *per os* n'aurait pas d'influence sur la concentration en DHA des différents tissus oculaires. Le complexe AREDS protégerait contre l'inflammation endothéliale induite par une perfusion de LPS chez l'homme. La Lutéine et la Zéaxanthine (dont les doses optimales et l'âge auquel cette prévention devrait être instaurée restent à déterminer) seraient les éléments les plus intéressants pour la préservation du pigment maculaire. L'acide alpha lipoïque, bien toléré *per os*, protégerait contre l'apoptose des cellules ganglionnaires. Les omégas 3 et 6 n'aurait aucun effet préventif chez le rat glaucomeux.

Les paramètres hémodynamiques des vaisseaux rétiens sont activement explorés. Le flux sanguin rétinien est augmenté en phase d'hyperglycémie chez le sujet diabétique insulino-dépendant alors qu'il reste comparable à celui des sujets normaux en phase d'euglycémie. La pulsatilité des veinules rétiniennes (mais pas des artéoles) est positivement corrélée à la pression artérielle, et significativement diminuée après une OVCR. Le diabète, l'HTA et l'hypercholestérolémie sont associés à une diminution de la vasodilatation en réponse à divers stimuli. L'oxymétrie rétinienne semble applicable à de nombreuses situations cliniques, sa signification est encore à explorer.



Anatomopathologie et oncologie

Le mélanome conjonctival représenterait 5 à 7% des mélanomes oculaires en Europe, une mélanose est préalablement identifiable dans 60% des cas et aggraverait le pronostic.

SE. Coupland (Liverpool) a présenté une nouvelle classification des mélanomes conjonctivaux et des proliférations mélanocytaires conjonctivales. Il faut insister sur une prise en charge chirurgicale experte ± irradiation ou cryothérapie pour limiter les récurrences et les métastases. Le Dr L. Desjardins (Institut Curie) a souligné qu'aucune prédisposition génétique n'a pu être établie en relation avec les gènes BRCA1 et 2 ni avec p16-CDK4 pour le mélanome uvéal. Elle développe de nouvelles techniques de génétique (MLPA, aCGH et SNP) pour déterminer les profils les plus associés au risque de métastases hépatiques. L'imagerie en infrarouge n'est pas aussi performante que l'autofluorescence pour la mise évidence de la lipofuscine dans les mélanomes choroïdiens. Les xénogreffes de tumeurs humaines *in vivo* présentent des caractéristiques conservées permettant d'envisager des tests thérapeutiques. Une nouvelle classification du MALT est en cours d'élaboration. Les lymphomes des annexes oculaires ont de nouveaux agents thérapeutiques : le rituximab et la doxycycline. Les biopsies devraient être obtenues dans tous les cas de tumeur orbitaire afin de mieux les caractériser et de mieux cibler leur traitement. L'exentération a une alternative dans les mélanomes uvéaux avec envahissement extrascléral. Le Dr V. Touitou de l'équipe du Pr LeHoang (Paris) a exposé comment le recrutement de Tregs dans le microenvironnement tumoral des lymphomes B pourrait constituer un des mécanismes d'échappement de ces tumeurs oculaires au système immunitaire.



Rétine et vitré

L'accent a été particulièrement mis sur le rôle crucial mais encore insuffisamment compris de l'inflammation vis à vis de l'épithélium pigmentaire dans la genèse de la **DMLA**. En particulier, les cellules de l'EP produiraient du CFH et du CFB sous l'effet de cytokines sécrétées localement. Au plan thérapeutique, l'injection associée d'anti-PIGF et d'anti-VEGF permettrait d'amplifier les effets antiVEGFR2 et de diminuer les effets indésirables sur la neurorétine et les vaisseaux rétinien. Si les schémas d'administration issus des études recommandent une série initiale de 3 IVT d'anti-VEGF, un tiers des patients ne nécessiteraient en fait qu'une injection et 50% 2 injections. L'OCT est le gold standard pour guider l'indication des réinjections. L'intérêt des centres de lecture des angiographies a été souligné dans le cadre des études multicentriques.

La rétinopathie diabétique a été mise à l'honneur. Les dosages sanguins de la Rhodopsine, et de l'ARNm de la beta actine et du RPE65 reflèteraient la présence d'une RD. Dans l'OMC diabétique, l'autofluorescence a des résultats corrélés aux modifications micropérimétriques. L'épaisseur de la neurorétine est diminuée chez les patients diabétiques et porte plus particulièrement sur la couche des fibres optiques et la plexiforme externe suggérant une part neurodégénérative dans la RD. Afin de diminuer le coût socioéconomique de la rétinopathie diabétique, il est nécessaire de populariser et d'adapter les différentes méthodes de dépistage au niveau européen. Le concept de mémoire métabolique est actuellement étudié pour tenter d'expliquer pourquoi la rétinopathie continue d'évoluer même en cas de normalisation métabolique.

Vitré et chirurgie, symposium animé par le Pr C. Creuzot (Dijon). L'inhibition de la lysyl oxydase diminue la teneur en collagène du gel vitréen. Les taux de préalbumine intravitréenne seraient augmentés en cas de dysfonctionnement rétinien. La solution aux fuites après chirurgie en 23G serait d'utiliser des injecteurs standardisés pour la mise en place des trocars. L'utilisation des colorants en chirurgie vitréorétinienne fait toujours débat aussi bien pour le pelage de la limitante interne que pour la visualisation du vitré (Dr R. Tadayoni, Paris). Les résultats de la chirurgie du décollement de rétine semblent comparables en 23 et 20G selon le Pr C. Chiquet (Grenoble), mais la place du 23G semble plus limitée dans les prélèvements diagnostiques de vitré. La vitrectomie donnerait de meilleurs résultats anatomiques que l'indentation sclérale dans le traitement chirurgical des décollements de rétine du pseudophake.

Le Pr C. Creuzot a souligné que les interventions combinées vitrectomie/phacoémulsification donneraient de bons résultats, quel que soit l'état préopératoire du cristallin.



Sciences de la vision, électrophysiologie et optique physiologique

Une véritable épidémie de myopie se développe dans le monde. La prévention de la myopie évolutive devrait intégrer l'effet protecteur des activités de plein air, l'utilisation de la défocalisation myopique bilatérale et de l'atropine. Il existerait des anomalies structurales de la membrane de Tenon et du métabolisme du PEDF dans la myopie évolutive. Le port des lentilles de contact chez l'enfant strabique pourrait influencer positivement le pronostic sensoriel et oculomoteur (J. Pisella, Tours). ■

Conflits d'intérêts : aucun

Le produit d'entretien

STÉPHANE FIAT-RUBOLINI

Nice

Le produit d'entretien un élément important du confort en lentille.

Même si la cause de sécheresse oculaire est ailleurs, le changement du produit d'entretien peut grandement améliorer le confort et permettre de poursuivre le port de lentilles ou d'augmenter le temps de port confortable. Une lentille propre est beaucoup plus confortable.

Tous les produits d'entretien de lentilles ont une efficacité décontaminante satisfaisant aux normes CE.

Les améliorations des produits de dernière génération portent sur le confort et la tolérance du produit. Ces avancées devraient permettre de résoudre un bon nombre des problèmes d'inconfort des porteurs. (4.5% des porteurs abandonnent les lentilles, la plus part du temps pour des raisons d'inconfort)

Les produits d'entretien des lentilles de contact font partie de la classe IIb des dispositifs médicaux et doivent donc faire l'objet d'une prescription médicale. Leur vente est assurée par des professionnels (pharmacien ou opticien). La non prescription ou la vente par des supermarchés ou par internet est illégale en FRANCE et dangereuse pour le porteur.

Le produit d'entretien lui-même

Ce qui fait la différence au niveau du confort, ce sont tous les agents adjuvants visant à améliorer l'hydratation de la lentille :

- agents hydratants pour les produits de lentilles souples : celluloses [HEC, HPMC], hyaluronate de Na, propylène glycol, poloxamine, dexapanthéol, sorbitol et dérivés
- agents lubrifiants pour les produits de lentilles rigides : hydroxyalkyl phosphonate, HEC, alcool polyhydrique, hypromellose)

■ Oxydant ou Solution multifonction ?

▶▶▶▶ Oxydants

- > **intérêts**
 - pouvoir de décontamination élevé, particulièrement indiqué en cas de lentilles à renouvellement traditionnel

- neutralisation totale et absence de composants chimiques : facteur de confort, chez les patients allergiques, par exemple.

> **inconvénients**

- temps de trempage minimum
- mode d'utilisation précis (risque toxique si absence de neutralisation)
- prix

▶▶▶▶ Solutions multifonctions

> **intérêts**

- simplicité d'utilisation
- possibilité de masser avec le même produit (ne pas masser les lentilles avec le produit oxydant : risque de modification des paramètres du matériau et de la lentille)



Figure 1 :
Dépôts de maquillage sur lentille SFR

- prix
- agents lubrifiants intégrés dans la solution

> inconvénients

- intolérance possible



Son utilisation

Il est important de prendre un moment dans notre consultation de contactologie pour interroger le patient, et savoir comment il entretient ses lentilles.

■ Massage ou pas massage ?

Le massage mécanique (lentille dans la paume de la main / frottement doux avec le petit doigt) permet l'élimination des particules de poussières ou composants lacrymaux qui se sont déposés à la surface de la lentille pendant le port. Il permet également d'éliminer des bactéries (réduction d'1 log = 90% de microorganismes). S'il est suivi d'un rinçage (recommandation FDA: 5 secondes par face), il les réduit de 2 à 3 log (99% à 99,9%)

Il peut être réalisé soit avec la solution multifonction prévue pour le trempage nocturne (la plupart des produits de dernière génération contient des agents surfactants). Le fait d'utiliser le même produit est plus pratique et moins

onéreux et donc mieux suivi par les patients.

En cas de produits oxydants, ou si les lentilles sont particulièrement encrassées (notamment de lipides) on peut effectuer le massage avec un produit surfactant différent du produit décontaminant

■ Dépôts

> les dépôts protéiques sont plus souvent rencontrés sur les lentilles en hydrogels à renouvellement traditionnel : pour les limiter, il faut réaliser une déprotéinisation régulière (toutes les semaines ou à la rigueur toutes les 2 semaines en fonction de leur importance) avec un produit adapté :

- comprimé de déprotéinisation dans la solution multifonction ou la solution oxydante pour les lentilles souples
 - déprotéinisant oxydant séparé avant le trempage nocturne pour les lentilles rigides
- > les dépôts lipidiques sont l'apanage des matériaux silicone hydrogels plus lipophiles : ils sont bien éliminés par le massage mécanique qui devrait être préconisé de façon systématique pour ces matériaux

■ Rinçage de la lentille avant la pose :

Oui, avec une rasade de produit d'entretien solution multifonction ou avec la solution oxydante neutralisée.

Le rinçage au sérum physiologique est à déconseiller pour les raisons suivantes :

- un produit supplémentaire augmente le coût et réduit la facilité de l'entretien : autant de raisons de mésusage
- en raison du surcoût, la tentation d'utiliser des flacons de grande contenance ou de ne pas jeter la dosette chaque jour est grande : facteur accru d'infection.
- le rinçage au sérum physiologique élimine de la surface de la lentille les agents hydratants ou lubrifiants participant au confort à la pose et pendant le port



Entretien des étuis

- changer d'étui à chaque nouveau flacon de solution
- ne jamais laisser de produit dans l'étui fermé/ vider complètement l'étui après la pose des lentilles
- bien rincer l'étui avec la SMF (jamais avec de l'eau du robinet), ou le sécher avec un Kleenex
- pour les étuis des systèmes oxydants : essuyer avec un kleenex
- laisser sécher l'étui ouvert à l'air libre, hors de la salle de bains si possible (risque de contamination par fusarium présent dans l'eau et les endroits humides) ■

Conflits d'intérêts : aucun

RENCONTRES BORDELAISES D'OPHTALMOLOGIE

RBO

Inscrivez-vous
directement en ligne :
www.jbhsante.fr

Centre de Congrès
de la Cité Mondiale
20, quai des Chartrons - Bordeaux
Tél : 05 56 01 75 75

Vendredi 12 Juin 2009

3RD ICFL0

International Conference
on Femtoseconde Lasers in Ophthalmology

Organisateurs :

David Touboul, Laurent Sarger, Joseph Colin
Universités de Bordeaux I et II

Samedi 13 Juin 2009

**Tables rondes
Innovations
Actualités**

Coordination Scientifique :
Pr Joseph Colin et Pr Jean-François Korobelnik



Vendredi 26 & Samedi 27 juin 2009

« Actualités thérapeutiques 2009 »

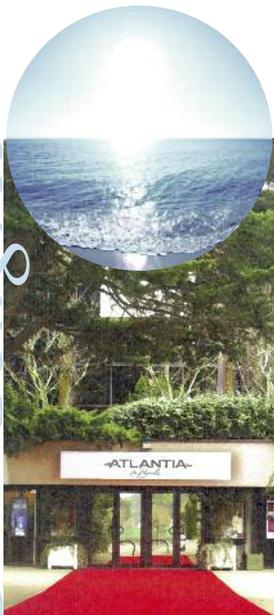
Coordination scientifique :

I. Smolik (Polyclinique de l'Atlantique),

M. Weber (CHU Nantes),

X. Zanlonghi (Clinique Sourdirle)

3^{ème} Congrès



Congrès
OphtAtlantic
2009

La Baule

Palais des Congrès - Atlantia

Inscriptions : JBH SANTÉ - 53, RUE DE TURBIGO - 75003 PARIS - Tél : 01 44 54 33 54 - e-mail : la@jbhsante.fr

Le programme vous parviendra dans les prochains jours

Les 9^{èmes} Journées de Réflexions Ophtalmologiques

Jeudi 12, Vendredi 13 et Samedi 14 Mars 2009

Paris, Cité des Sciences et de l'Industrie - 30 Av. Corentin-Cariou - 75019 - Paris - La Villette

Sous la Coordination Scientifique du Pr Christophe Baudouin et du Dr Pierre-Yves Santiago

- ◆ Chirurgie en direct : 18 actes le jeudi
- ◆ 2 plénières vendredi et samedi
- ◆ 33 sessions de FMC
- ◆ 12 ateliers
- ◆ 2 Déjeuners débats
- ◆ 5 Symposia Satellite
- ◆ 2 Soirées

Frais d'inscription au programme scientifique
(pour les 2 Journées et demi)

- ◆ Ophtalmologiste : 280 €
- ◆ Interne, Chef de clinique : 160 € (sur justificatif)
- ◆ Orthoptiste : 70 € (sur justificatif)

Toute la FMC au service du spécialiste

Renseignements : JBH Santé - 01 44 54 33 54 - E-mail : la@jbhsante.fr

Inscrivez-vous directement en ligne : www.jro-congres.fr

Rappel 3

BULLETIN D'INSCRIPTION

9^{èmes} Journées de Réflexions Ophtalmologiques

Jeudi 12, Vendredi 13 et Samedi 14 Mars 2009

Cité des Sciences et de l'Industrie - La Villette, Paris

A adresser avec votre règlement à
J.B.H. SANTÉ - 53, rue de Turbigo - 75003 Paris

En lieu et place du timbre, indiquez : **Autorisation 40318**

Serez-vous présent au Cours de Chirurgie en Direct le jeudi à 14h30 ?

Oui Non

Nom : Prénom :

Hospitalier Libéral CCA Interne Orthoptiste

Adresse :

Code Postal : Ville :

Tél : Adresse E-mail :

Traitement primaire de l'obstruction du canal lacrymo nasal par sondage chez les enfants de moins de quatre ans

EMMANUEL BUI QUOC

*Service d'Ophtalmologie, Hôpital Robert Debré, Paris
Primary treatment of nasolacrimal duct obstruction with probing in children younger than 4 years*

*Pediatric eye disease investigator group
Ophthalmology. 2008;115 :577-584*

Les larmolements congénitaux sont fréquents et leur guérison souvent spontanée.

En cas de persistance il convient de pratiquer un sondage, geste facile à réaliser et efficace.

Cependant le meilleur âge et la façon de le pratiquer (cabinet ou bloc opératoire, mode anesthésique ou sans anesthésie) sont encore sujets à discussion.

Le but de l'étude du Pediatric eye disease investigator group était de déterminer l'efficacité du sondage chez des enfants de 6 mois à 4 ans en fonction de l'âge, des signes cliniques initiaux et du lieu du sondage (cabinet ou bloc).

Cette étude prospective multicentrique (44 centres) a intéressé 955 yeux de 718 enfants ; il s'agissait toujours d'un sondage de première intention.

Parmi les investigateurs, 13% pratiquaient les sondages seulement en clinique, 79% seulement au bloc et 8% dans les 2 endroits.

Les critères d'inclusion ont été les larmolements congénitaux présumés par obstruction du canal lacrymonasal, diagnostiqués avant l'âge de 6 mois par au moins 1 de ces 3 signes : le larmolement, l'augmentation du ménisque lacrymal et la présence de sécrétions. Un test de disparition de la fluorescéine devait être pratiqué et être anormal.

Quarante sept pour cent des enfants étaient âgés de 6 mois à 1 an, 47% de 1 à 2 ans, 5% de 2 à 3 ans et 1% de 3 à 4 ans

Les critères d'exclusion étaient l'existence d'une chirurgie antérieure et un syndrome malformatif (syndrome de Down, craniosténose, syndrome de Goldenhar...

Le sondage était fait de façon habituelle avec ou sans luxation du cornet inférieur pour les sondages pratiqués sous anesthésie. A la fin du sondage un contrôle était effectué soit par le contact métallique de la sonde par un autre instrument introduit dans le nez soit par un lavage avec du sérum teinté de fluorescéine qui devait retrouver de la fluorescéine dans le nez.

Résultats

Le taux de succès global est de 78% ; les résultats sont similaires quel que soit l'âge sauf dans la tranche 3 à 4 ans où le succès tombe 56%, mais ce de façon non significative, étant donné le faible nombre de patients (11 yeux).

L'analyse des résultats montre un succès moins grand quand le sondage est réalisé au cabinet (72%) qu'au bloc (80%) ; le succès est moindre s'il y a plus d'un symptôme au départ (larmolement, augmentation du lac lacrymal, sécrétions) et en cas d'atteinte bilatérale.



Commentaires de l'article par ses auteurs

Cette étude est intéressante car prospective, incluant beaucoup d'enfants et de nombreux ophtalmologistes (résultats indépendants de l'opérateur).

Elle ne répond cependant pas à la question de l'âge optimal pour la chirurgie : pour cela il faudrait randomiser 2 groupes de patients : les uns que l'on opère précocement, les autres que l'on observe et que l'on traite tardivement.

Elle analyse moins bien les résultats des sondages tardifs car 11 sondages seulement ont été pratiqués entre l'âge de 3 à 4 ans.

Elle n'étudie pas l'effet de la luxation du cornet inférieur car ce geste a été trop rarement pratiqué dans cette étude.

Les questions que se posent les auteurs sont : pourquoi les résultats sont ils meilleurs au bloc qu'au cabinet ? (sonde passée à plusieurs reprises au bloc ?, opérateurs différents ?) et pourquoi les sondages bilatéraux ont plus d'échecs ? (pathologie plus grave ? rhinite allergique ?)

● ● ● ● ●
**Commentaires
 personnels**

L'intérêt de cet article est qu'il démontre qu'un sondage peut être réalisé tardivement jusqu'à l'âge de 3 ans sans diminution des chances de succès.

Cependant en pratique, il est rare d'intervenir en première intention après l'âge de 1 an étant donné la gêne occasionnée par un larmolement comparée à la bénignité d'un sondage. Le moment du sondage est aussi dicté par le choix des parents et les habitudes de l'ophtalmologiste : ceux habitués à pratiquer les sondages au cabinet ont souvent tendance à le pratiquer avant l'âge de 1 an ; ceux habitués à le pratiquer en salle d'opération préfèrent souvent attendre.

La seconde implication, à notre avis plus intéressante, est que le premier geste sur un larmolement congénital, même pratiqué tardivement, doit toujours être un sondage et non une chirurgie plus compliquée comme la pose d'une intubation ou une chirurgie endoscopique. Ceci est d'autant plus important que, d'après notre expérience, un sondage peut souvent être fait sans aucune anesthésie jusqu'à un âge avancé (2 ans) ; si malgré tout on décide de pratiquer un sondage au bloc l'anesthésie sera alors plus légère que pour un geste plus compliqué et plus long.

Entre l'absence d'anesthésie et l'anesthésie générale ou une sédation monitorée, une autre alternative très intéressante vient d'être décrite par E. Lala-Gitteau et al. de Tours (J Fr. Ophthalmol., 2007 ;30, 9, 924-927) : c'est l'utilisation du mélange protoxyde d'azote-oxygène (MEOPA) au masque. Celle-ci induit une sédation consciente sans retentissement sur la fonction respiratoire ni sur les réflexes laryngés ; elle nécessite donc un environnement médicalisé moins lourd que pour une anesthésie générale ou même une sédation monitorée.

L'attitude logique serait donc de pratiquer pour tout larmolement congénital un sondage en première intention en utilisant pour les plus âgés le MEOPA.

Quant aux questions posées par les auteurs, notre pratique systématique de l'endoscopie pour traiter les larmolements congénitaux peut apporter des éléments de réponse.

Une étude prospective de nos cas de reprises des échecs de sondage sur 125 enfants ayant un larmolement unilatéral et 61 bilatéral (donc 247 cas) nous a montré que :

- Les larmolements bilatéraux sont souvent des larmolements à VL perméables (47.5% vs 25% quand unilatéral) sans obstacle au niveau de la valve de Hasner et donc non traitables par un sondage. Ils sont parfois d'origine hyper sécrétoire mais souvent dus à un accolement du cornet inférieur à la paroi latérale du nez (50% des cas contre 26% en cas d'imperméabilité) ; leur traitement est donc la luxation du cornet qui a été peu pratiquée dans l'étude du Pediatric Eye Disease Investigator Group. Ceci explique le taux de succès inférieur des sondages bilatéraux par rapport aux sondages unilatéraux dans cette étude.

- Les enfants qui bénéficient d'un sondage tardif sont des enfants dont les VL sont en fait perméables car ils ont moins de signes et moins de sécrétions que lorsque les VL sont complètement occluses, cas où les parents poussent à une intervention plus précoce. Ceci explique le moins bon résultat des sondages tardifs de certaines études.

- Les échecs des sondages avec VL imperméables sont souvent dus soit à la présence d'un pseudo-kyste de la valve de Hasner, soit à un sondage sous-muqueux dans la paroi latérale du nez.

En conclusion, l'attitude logique pour tout larmolement serait :

- De pratiquer toujours un voire deux sondages en première intention quel que soit l'âge de l'enfant
- De réaliser ce sondage sous MEOPA, pour les enfants les plus âgés
- Seulement en cas d'échec de pratiquer une intervention plus compliquée sous AG : soit pose d'une intubation canaliculo-nasale, soit désobstruction sous endoscopie ■

Conflicts d'intérêts : aucun

A G E N D A . . .

**Centre de Références Maladies Rares
 Dystrophies Rétiniennes et Maculaires Héritaires**



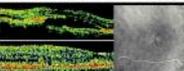
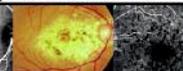
Service du Pr Gisèle SOUBRANE





Service du Pr José SAHEL

Mercredi 25 Mars 2009, de 20h00 à 22h00
Hôpital Intercommunal de Créteil, Nouvel Auditorium (Bâtiment H)


Nous célébrerons ensemble... Un siècle de STARGARDT
 Depuis la publication originale en 1909, tout ce qu'il faut savoir sur la dystrophie maculaire de Stargardt et ses diagnostics différentiels.

- Aspects cliniques et imagerie: Eric Souied
- Du gène à la maladie: Josseline Kaplan et Jean Michel Rozet
- Cas cliniques et discussion

Avec la participation de:
 Isabelle Audo, Salomon Yves Cohen, Gabriel Coscas, Nathalie De Preobrajensky, Nicolas Levezief, Isabelle Audo, Salomon Yves Cohen, Gabriel Coscas, Nathalie De Preobrajensky, Nicolas Levezief, Saddek Mohand-Said, Giuseppe Querques, Nathalie Puche, Gisèle Soubrane, Jennyfer Zerbib, ...

Buffet Pizza-Soda à partir de **19h30**