

I Le dossier – Urgences pédiatriques

Que faire devant des mouvements oculaires anormaux ?

RÉSUMÉ : Les mouvements oculaires anormaux du nourrisson sont pléthore. Leur connaissance est essentielle, car certains sont la porte d'entrée vers des urgences neurologiques : nystagmus des gliomes du chiasma et des syndromes dysmyéliniques, flutter ouvrant la séquence d'un syndrome opsomyoclonique révélant un neuroblastome, révolutions oculaires menant au diagnostic d'un syndrome de West, etc. D'autres conduisent au diagnostic d'une affection cécitante : amauroses congénitales de Leber, etc. Leur diagnostic repose sur l'analyse soigneuse du contexte et de la nature du mouvement, de plus en plus souvent filmé par l'entourage.

Une dysfonction, même sévère (rétinienne ou cérébrale), ne s'accompagne pas nécessairement d'anomalies morphologiques, particulièrement chez le tout-petit. La normalité d'une IRM cérébrale n'élimine pas une encéphalopathie épileptique, pas plus que celle d'une OCT maculaire ne permet d'éliminer une dystrophie rétinienne.



M. ROBERT

Service d'Ophtalmologie,
Hôpital Necker-Enfants malades, PARIS.

Les mouvements oculaires anormaux du nourrisson et de l'enfant sont fréquemment source d'inquiétude pour le praticien, car ils peuvent conduire à des diagnostics requérant un traitement lourd et urgent : neuroblastome, encéphalite, syndrome de West, tumeur cérébrale... Le diagnostic de la cause se confond presque avec celui de l'entité nosographique, lequel est purement clinique : l'analyse du mouvement, effectuée soit "en direct" en consultation, soit sur une vidéo faite par l'entourage, permet généralement de conclure. Cette situation présente un double écueil : celui de passer à côté d'une cause grave et celui d'entreprendre des investigations complémentaires inutiles.

nature formelle : les nystagmus sont définis comme un mouvement de va-et-vient d'un œil ou des yeux comportant une phase dite "lente" (c'est-à-dire strictement un mouvement moins rapide qu'une saccade oculaire). On distingue donc des nystagmus à ressort, caractérisés par l'alternance de phases lentes et de saccades, d'abord définis par leur direction et leur sens (par convention celui de la saccade), et des nystagmus pendulaires, composés uniquement de phases lentes, d'égale vitesse, d'abord définis par leur direction. Les mouvements non nystagmiques soit ne sont pas rythmés, soit ne comportent pas de phase lente (ils sont alors composés uniquement de saccades).

Classification et caractéristiques cliniques des mouvements oculaires anormaux du nourrisson et de l'enfant

La distinction entre nystagmus et mouvements non nystagmiques est de

1. Nystagmus

On distingue les nystagmus présents chez le nourrisson des nystagmus acquis. Les seconds ne seront pas traités dans ce texte. Ils doivent toujours faire éliminer une dysfonction des voies oculomotrices cérébrales. Parmi les premiers, on peut définir quatre grands groupes,

I Le dossier – Urgences pédiatriques

par ordre de fréquence décroissante : les syndromes du nystagmus précoce, les nystagmus de type latent, les nystagmus purement pendulaires et les autres variétés.

>>> Syndrome du nystagmus précoce (*infantile nystagmus syndrome, nystagmus congénital*)

Il s'agit d'un nystagmus horizontal, pendulo-ressort, c'est-à-dire pendulaire en position primaire et à ressort dans les regards latéraux. Ses caractéristiques ne changent pas qu'on l'examine en fixation binoculaire, monoculaire droite ou gauche. Il apparaît entre 4 et 12 semaines de vie. Il est d'abord essentiellement pendulaire, lent, ample. Avec le temps, il s'accélère et diminue d'amplitude. La composante pendulaire, initialement centrale, peut se décaler (c'est la "zone de calme", aussi dite "de blocage", le plus souvent dans le regard à droite) et causer un torticolis de fixation (le plus souvent tête tournée vers la gauche). Celle-là et celui-ci peuvent évoluer et régresser spontanément, particulièrement au cours des premières années de vie.

Beaucoup d'IRM cérébrales sont réalisées dans ce contexte. Elles sont cependant, sauf en cas d'hypoplasie papillaire, non indiquées. En effet, ces nystagmus, en l'absence d'anomalies évidentes de l'examen anatomique responsables d'opacités bilatérales des milieux, résultent dans la quasi-totalité des cas soit de dysfonctions rétinienne plus ou moins sévères (nystagmus dits "sensoriels"), soit de curiosités anatomiques de la fovéa (nystagmus dits "idiopathiques", anciennement appelés à tort "moteurs"). Le diagnostic à craindre est l'amaurose congénitale de Leber que seul un électrorétinogramme global, idéalement réalisé en consultation avant l'âge de 12 mois, permet d'éliminer formellement. En effet, certaines formes sont d'expression fruste et aucun des signes cliniques classiques peut n'être présent au cours des premières années de vie.

>>> Nystagmus de type latent

Horizontaux, purement à ressort, ils augmentent d'amplitude et changent de sens en fonction de l'œil fixateur (battant vers la droite en fixation monoculaire droite et vers la gauche en fixation monoculaire gauche). Ils sortent du cadre de cet exposé car ils sont une des composantes du syndrome du strabisme précoce et, sauf en cas d'exotropie précoce associée, ils ne sont pas révélateurs d'affections causales redoutées. La composante manifeste est le signe d'une amblyopie qui doit être prise en charge.

>>> Nystagmus purement pendulaires

D'apparition souvent plus tardive que les syndromes du nystagmus précoce, jusqu'à 18 mois de vie, ils ne sont pas toujours purement horizontaux mais peuvent être verticaux ou multidirectionnels. Leur caractère purement pendulaire doit être certifié dans les regards latéraux. Ils sont souvent dissociés (d'amplitude différente entre les deux yeux, à l'extrême monoculaires) et/ou dysconjugués (de direction différente entre les deux yeux). Leur amplitude est souvent faible (parfois ils sont à peine visibles), leur fréquence élevée, ils sont souvent intermittents, ils peuvent n'être présent que dans l'œil en abduction. Ces nystagmus peuvent passer inaperçus pendant une consultation. Ils correspondent à ce que certains appellent les nystagmus de type *spasmus nutans*. Ils peuvent ou non être accompagnés d'un torticolis et d'un dodelinement de la tête (comme les syndromes du nystagmus précoce), ces deux signes n'ayant aucune valeur particulière d'orientation.

Contrairement à ce qui a longtemps été enseigné, ces nystagmus sont rarement idiopathiques (dans 20 à 30 % des cas en France en 2020). Ils sont parfois révélateurs de volumineux gliomes du chiasma, de leuco-encéphalopathies de type dysmyélinique, d'où l'intérêt de l'IRM cérébrale systématique ou au moindre doute, et beaucoup plus souvent

de dysfonctions stationnaires du système des cônes de diagnostic facile car associés alors à une photophobie, mais aussi d'héméralopies essentielles ou encore de dystrophies rétinienne précoces, tous ces diagnostics passant par la réalisation d'un électrorétinogramme global.

>>> Autres variétés

De nombreuses autres variétés existent chez le nourrisson, certaines intermittentes, positionnelles. Toutes ont leur séméiologie spécifique. La grande majorité est associée à des dysfonctions rétinienne et non cérébrales (*tableau I*).

2. Mouvements non nystagmiques

>>> Intrusions saccadiques (*flutter, opsoclonus*)

Elles correspondent à des salves de saccades, purement horizontales (on parle de flutter) ou multidirectionnelles (on parle d'opsoclonus). Il est essentiel de distinguer deux situations cliniques bien distinctes.

D'une part, une situation assez fréquente : un nourrisson est amené en consultation en raison de mouvements anormaux constatés par les parents, un film a été fait. Ces mouvements ont été notés à plusieurs reprises depuis plusieurs semaines ou mois, ils sont toujours horizontaux (flutter intermittent), le nourrisson est en parfait état général. Dans ce cas, une surveillance clinique simple est indiquée, il n'existe aucune indication à des investigations paracliniques. Un contrôle quelques semaines ou mois plus tard est suffisant. L'examen des poursuites des parents permet souvent de déclencher une salve de saccades chez l'un d'entre eux (ces flutters idiopathiques, fréquents, sont souvent familiaux quoique méconnus, de transmission dominante).

D'autre part, une situation beaucoup plus rare, qui se caractérise par son évolutivité : il s'agit en effet d'une séquence

Type de nystagmus	Caractère permanent ou intermittent	Examens complémentaires clefs	Diagnostics étiologiques à éliminer
Syndrome du nystagmus précoce	Permanent	Électrorétinogramme global	Amaurose congénitale de Leber
Nystagmus de type latent	Permanent	-	-
Nystagmus purement pendulaire	Permanent ou intermittent	Électrorétinogramme global IRM cérébrale	Dystrophie rétinienne précoce, gliome du chiasma, syndrome dysmyélinique
Autres types de nystagmus	Permanent ou intermittent	Électrorétinogramme global Exceptionnellement IRM cérébrale	Dysfonctions rétinienne Lésions cérébrales

Tableau I : Nystagmus, diagnostics urgents.

temporelle, s'étalant sur plusieurs jours (voire semaines). Au départ, on peut n'observer qu'un flutter intermittent. Mais la durée des salves augmente rapidement, ainsi que leur fréquence de survenue. Le nourrisson devient grincheux, souvent photophobe, il peut présenter des troubles de l'équilibre. Le flutter peut se transformer en opsoclonus après quelques jours, puis s'associer à des myoclonies. On se trouve alors devant un "syndrome opsomyoclonique". À l'inverse de la situation précédente, il s'agit d'une grande urgence. Une hospitalisation en milieu très spécialisé est requise afin de traquer un neuroblastome et de traiter le syndrome, indépendamment de sa cause (paranéoplasique ou inflammatoire). Les investigations seront d'emblée extensives, le traitement est dans tous les cas une urgence afin d'éviter les séquelles, qui dépendent essentiellement de la précocité du traitement.

>>> Révulsions oculaires et *paroxystic tonic upgaze*

Dans les deux cas, les mouvements des yeux consistent en une déviation tonique du regard vers le haut, survenant isolément ou par salves généralement irrégulières.

Les révulsions oculaires sont à bien connaître, car elles peuvent être le principal signe d'appel d'une encéphalopathie épileptique, dont le syndrome

de West. Typiquement, ces révulsions s'associent à une régression psychomotrice. Cependant, celle-ci peut être débutante, encore discrète. Elle peut aussi être tellement précoce qu'il n'est pas possible de l'authentifier et le nourrisson peut être amené pour un retard de développement de la fonction visuelle. Il est alors essentiel de rechercher ces mouvements oculaires anormaux, parfois associés à des spasmes en flexion des membres, pouvant survenir pendant le sommeil. L'examen clef à réaliser en urgence est l'électro-encéphalogramme (EEG, de veille et de sommeil, d'où l'importance de maintenir le nourrisson éveillé jusqu'à réalisation de l'examen) et non l'IRM, qui sera bien sûr également demandée dans un second temps dans le cadre du bilan initial mais qui peut être normale et ne permet donc pas d'éliminer le diagnostic. Le pronostic du syndrome de West dépend beaucoup de la précocité de mise en route du traitement.

Les déviations toniques et paroxystiques du regard vers le haut (*paroxystic tonic upgaze*, constituant le syndrome d'Ouvrier et Billson) surviennent chez un nourrisson par ailleurs en bonne santé, ne s'accompagnent ni de régression psychomotrice, ni d'anomalies de l'EEG s'il est réalisé, y compris pendant la survenue d'un épisode. Elles se répètent pendant plusieurs mois, avant de décliner et de disparaître. Dans de rares cas, ce syndrome peut entrer dans le cadre d'une

canalopathie, d'où la nécessité de suivre cliniquement ces nourrissons.

>>> Tics

Les tics sont fréquents à partir de l'âge de 5 ans et généralement bénins et banals jusqu'à la puberté. Ils ont deux particularités essentielles : d'une part, les mouvements sont productibles et reproductibles, il est même très souvent possible en demandant à l'enfant s'il peut les susciter de les observer sur commande, même s'ils surviennent par ailleurs involontairement. D'autre part, ils ont tendance à augmenter lorsqu'on y prête attention (à table, en consultation, etc.).

Ils ne doivent pas être confondus avec les diagnostics précédents. Lorsqu'ils sont isolés, ils ne requièrent pas d'investigations complémentaires. L'interrogatoire est essentiel, comme dans une asthénopie importante ou une altération non organique de la vision, afin de mettre en évidence un motif de souffrance psychique très rarement sévère. Il est alors possible de rassurer l'enfant et l'entourage, ce qui généralement constitue un traitement suffisant, suivi de la résolution progressive des tics (**tableau II**).

■ Conclusion

Les situations évoquées ici peuvent conduire en quelques heures en salle

Le dossier – Urgences pédiatriques

Type de mouvement		Caractère permanent ou intermittent	Examens complémentaires clefs	Diagnostics étiologiques à éliminer
Intrusions saccadiques	Flutter	Initialement intermittent puis parfois permanent	En fonction de la clinique : le plus souvent aucune investigation, rarement nombreux examens spécialisés à réaliser en hospitalisation	Neuroblastome Cérébellite
	Opsoclonus			
Révulsions oculaires		Intermittent	EEG	Encéphalopathie épileptique (syndrome de West)
Déviation tonique et paroxystique du regard vers le haut (paroxystic tonic upgaze)		Intermittent	EEG (non systématique)	Diagnostic différentiel à éliminer (révulsions)
Déviations toniques latérales du regard (et parfois du chef)		Intermittent	EEG et IRM cérébrale	Épilepsie occipitale
Tics		Intermittent	-	Souffrance psychique

Tableau II : Mouvements non nystagmiques, diagnostics urgents.

d'épileptologie ou de neurochirurgie pédiatrique. Elles ne doivent jamais faire oublier le b.a.-ba de l'ophtalmologie pédiatrique : l'importance de la correction optique totale – une amétropie doit bien sûr être systématiquement éliminée grâce à la réalisation d'une cycloplégie –, l'importance du dépistage et du traitement d'une éventuelle amblyopie. Les strabismes sont plus fréquents dans ces populations. Le diagnostic d'une maladie grave ne dispense pas d'un suivi ophtalmologique et de la prise en charge d'une affection associée, fût-elle considérée comme "banale".

POUR EN SAVOIR PLUS

- BRODSKY MC. *Pediatric neuro-ophthalmology*, 3rd edition. Springer, 2016.
- ARZIMANOGLU A, O'HARE A, JOHNSTON MV et al. *Aicardi's diseases of the nervous system in childhood*, 4th edition. Mac Keith Press, 2018.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.