
5

Étiologie et diagnostic des déséquilibres oculomoteurs

Le strabisme (déviation de l'axe visuel d'un œil par rapport à l'autre) et les autres déséquilibres oculomoteurs doivent être dépistés précocement. La majorité des strabismes sont idiopathiques. Rarement, ils peuvent révéler une maladie oculaire, orbitaire ou cérébrale. Ils sont la cause de troubles sensoriels en tout ou partie curables pour peu qu'un traitement soit instauré rapidement (Freeman et coll., 1996 ; Flynn et coll., 1998). Ces troubles sont dominés par l'amblyopie et certaines perturbations de la vision binoculaire : anomalies de la vision stéréoscopique et, plus rarement, vision double (ou diplopie) chez le grand enfant. Ils sont la cause d'anomalies de position de tête ou torticolis oculaires qui vont retentir à long terme sur l'ensemble de la posture. Enfin, les déséquilibres oculomoteurs et leur traitement vont être responsables de perturbations psychologiques chez l'enfant et ses parents du fait du préjudice esthétique et fonctionnel qu'ils entraînent (Satterfield et coll., 1993 ; Small, 1991).

L'âge de début du strabisme ou des déséquilibres oculomoteurs est, avec le traitement précoce, l'un des facteurs déterminants du pronostic fonctionnel. Plus un strabisme est précoce, plus les perturbations sensorielles sont profondes, l'enfant n'ayant pas encore acquis sa vision binoculaire. Plus un strabisme est tardif, plus le sujet peut espérer retrouver ou conserver une vision binoculaire (Roth, 1999).

Le strabisme ou les mouvements anormaux importants sont souvent découverts par les parents, le médecin traitant ou le pédiatre. Lorsqu'ils sont peu importants, le diagnostic est plus difficile, et il est habituellement fait lors des examens de dépistage ou lors de la surveillance d'un enfant à risque : prématuré, enfant présentant une maladie cérébrale, des antécédents personnels de souffrance néonatale ou des antécédents familiaux de strabisme (Hunter et Ellis, 1999 ; Erkkila et coll., 1996 ; Pott et coll., 1999 ; Jacobson et coll., 1998 ; Holmstrom et coll., 1999 ; Coats et coll., 1998). Le strabisme peut être associé à une malformation oculaire plus évidente ayant fait passer le strabisme au deuxième plan.

Diagnostic et classification des strabismes

Le diagnostic d'un déséquilibre oculomoteur est essentiellement clinique. Il fait appel à des moyens simples mais doit être réalisé par un examinateur expérimenté. Dans le strabisme, la fovéa d'un œil, mais pas de l'autre, est alignée avec la cible à fixer. Quand un œil fixe une cible, l'autre regarde dans une autre direction. Deux méthodes sont principalement utilisées pour dépister un strabisme : l'étude des reflets cornéens d'une lumière et l'observation des mouvements des yeux quand l'enfant fixe une cible visuelle statique (objet, image, lumière) et que l'examinateur lui cache un œil puis le découvre (test de l'écran ou *cover test*) (Jeanrot et Jeanrot, 1994 ; Von Noorden, 1996 ; Spielmann, 1989). Il est également possible de diagnostiquer un strabisme en utilisant des lunettes de dépistage comportant des verres non correcteurs sur lesquels deux bandes de papier opaque sont collées en regard de la partie interne de chaque œil (secteurs binasaux). En cas de strabisme convergent (ou interne), la cornée de l'œil strabique est plus recouverte par le secteur que celle de l'autre œil.

Diagnostic

L'étude des reflets lumineux et le test de l'écran permettent :

- d'éliminer un faux strabisme ;
- de différencier un strabisme manifeste (tropie) d'un strabisme latent (phorie) ;
- d'évaluer la direction de la déviation. Le strabisme peut être horizontal, vertical ou en torsion ;
- d'apprécier si la déviation est constante (tropie) ou intermittente (phoriotropie) ;
- de savoir si cette déviation est alternante ou monoculaire ;
- de quantifier l'angle de déviation du strabisme.

Test des reflets cornéens (test d'Hirschberg)

Pour étudier les reflets cornéens, l'examinateur tient une lumière devant les deux yeux de l'enfant. Si l'enfant ne louche pas lorsqu'il fixe, les reflets cornéens de cette lumière sont positionnés de façon symétrique dans les deux yeux par rapport aux pupilles. Ce test permet donc de différencier le strabisme des « faux strabismes », et en particulier du faux strabisme dû à l'épicanthus (pli palpébral, normal chez l'enfant, qui recouvre l'angle interne de l'œil et donne une impression de strabisme, surtout quand l'enfant regarde sur le côté).

Si le reflet cornéen d'un œil est dévié, il existe probablement un strabisme. Quand le reflet est localisé du côté temporal, l'œil regarde en dedans, vers le nez : le strabisme est convergent (ésotropie). Si le reflet se trouve du côté nasal, l'œil est tourné en dehors, vers la tempe : il s'agit d'un strabisme divergent (exotropie). Si le déplacement du reflet se fait vers le bas, il s'agit

d'une hypertropie (l'œil est dévié vers le haut), et d'une hypotropie si le reflet se fait vers le haut (l'œil est dévié vers le bas).

Le test d'Hirshberg sert également à quantifier, de façon grossière, l'angle de déviation de l'œil strabique. Actuellement, on considère que chaque millimètre de déplacement du reflet de la cornée représente un angle de déviation d'environ 12 degrés (Brodie, 1987 ; DeRespinis et coll., 1989 ; Hasebe et coll., 1995 ; Barry et coll., 1999). On estime que l'angle de déviation est d'environ 12 degrés si le reflet cornéen se situe à mi-chemin entre le centre et le bord de la pupille, qu'il est d'environ 22 degrés si le reflet se situe au bord de la pupille, de 44 degrés lorsque le reflet est situé à l'intérieur de l'iris et de plus de 50 degrés si le reflet est au-delà de l'iris.

L'étude des reflets cornéens est une méthode simple de dépistage du strabisme, très facile à réaliser chez le nourrisson. Elle est cependant responsable de faux négatifs et de faux positifs, surtout si la déviation est peu importante, car chez l'enfant normal l'axe visuel ne coïncide pas exactement avec le centre de la pupille (il est légèrement dévié en nasal). Le test de l'écran est un test plus sensible et plus spécifique pour diagnostiquer et mesurer la déviation strabique (Choi et Kushner, 1998).

Test de l'écran (cover test)

Pour réaliser le test de l'écran, l'examineur doit attirer le regard de l'enfant sur une cible visuelle (un jouet ou un point lumineux), présentée à 5 mètres pour l'examen de loin, à 33 cm pour la vision de près. Il existe deux façons de faire ce test qui permettent de différencier les strabismes manifestes (tropies) des strabismes latents (phories) : le test de l'écran unilatéral et le test de l'écran alterné (Thomas et coll., 1996).

Dans le test de l'écran unilatéral, l'examineur, pendant que l'enfant fixe la cible, cache l'un des deux yeux avec un écran (palette opaque ou translucide montée sur un manche ou main de l'examineur) puis le découvre. Dans un premier temps, l'examineur regarde si l'œil observé effectue un mouvement lorsqu'on cache l'autre œil. Si cet œil fait un mouvement de fixation de la cible visuelle, c'est qu'il est dévié et qu'il y a un strabisme : le strabisme est convergent si le mouvement s'effectue de dedans en dehors, divergent s'il se fait de dehors en dedans, vertical si le mouvement de refixation a lieu de bas en haut (hypotropie) ou de haut en bas (hypertropie). Le même test sera alors réalisé en cachant l'autre œil. Le strabisme est monoculaire si un seul œil fait un mouvement de fixation à l'occlusion de l'autre œil, il est alternant si chacun des yeux fait un mouvement de fixation à l'occlusion de l'autre. Si l'œil non caché ne fait aucun mouvement, soit l'enfant est porteur d'un microstrabisme, soit, si le strabisme est d'emblée évident, l'œil strabique est amblyope et a une fixation excentrique (hors de la fovéola), soit l'enfant n'a pas de strabisme. Dans un deuxième temps, en l'absence de strabisme apparent, l'examineur regarde si l'œil caché, lorsqu'on le découvre, effectue un mouvement de refixation de la cible visuelle. Si tel est le cas, l'enfant présente

un strabisme latent, ou hétérophorie (exophorie, ésoptorie, hyperphorie). Dans les phories, l'œil a tendance à loucher, mais le réflexe de fusion binoculaire (mouvement en convergence en cas d'exophorie ou en divergence en cas d'ésoptorie) permet de maintenir la fixation bifovéolaire.

Dans le test de l'écran alterné, l'examineur cache en alternance un œil puis l'autre et observe la position de l'œil à chaque alternance de l'écran. Ce test est très dissociant, il permet la décompensation totale du déséquilibre oculomoteur. Il est ainsi possible de faire la différence entre l'angle de base du strabisme (sans décompensation) ou cliniquement l'angle minimum et l'angle maximum. On mesure l'angle du strabisme en interposant des prismes devant l'un des deux yeux. L'angle de déviation correspond à la valeur du prisme qui annule le mouvement de refixation lors du test sous écran. Il s'exprime en dioptries prismatiques.

Certains tests spécialisés ne sont utilisés en pratique que dans des consultations ophtalmologiques pédiatriques, car il nécessite un savoir-faire important : le prisme de 4 dioptries de Irvine (Irvine, 1944) ou test de Jampolsky (Jampolsky, 1964) et le biprisme de Gracis, qui peuvent apporter un argument parfois capital dans des cas d'interprétation difficile comme les microstrabismes. Le test d'Irvine consiste à placer un prisme devant un œil et à observer le mouvement de cet œil puis de l'autre. Un mouvement de restitution (l'œil se redresse pour assurer la fusion) témoigne de l'existence d'un strabisme.

Classification des strabismes

L'étude des variations de l'angle de déviation en fonction de la position du regard permet de différencier les strabismes concomitants des autres, dits incomitants.

Strabismes concomitants

Un strabisme est concomitant quand le mauvais alignement des axes visuels est constant. L'œil dévié suit l'œil fixateur dans toutes les directions du regard, il n'y a pas de limitation des mouvements de chaque œil (ductions), même si l'angle est variable (Roth, 1999 ; Speeg-Schatz, 2000 ; Raina et Wright, 1995). Les strabismes concomitants (tableau 5.1), qui représentent la majorité des strabismes de l'enfant, sont d'origine fonctionnelle (sauf rares exceptions : paralysies supranucléaires ou paralysies oculomotrices anciennes) et sont dus à un dysfonctionnement de la coordination binoculaire.

Parmi les strabismes concomitants, il faut différencier les strabismes à binocularité anormale, qui ne récupéreront jamais de vision binoculaire normale, des strabismes normosensoriels qui récupéreront une acuité visuelle mais également une vision binoculaire normale, à condition que le traitement soit instauré précocement. Un enfant a une vision binoculaire normale s'il a une fusion sensorielle (ou aptitude du cerveau à réunir deux images rétiniennes pour aboutir à une perception finale unique) et une vision stéréoscopique fine.

Tableau 5.1 : Classification des strabismes concomitants

		Vision binoculaire	
Strabismes convergents ou ésoptopies	Strabismes congénitaux ou précoces	Absente	
	Strabismes essentiels de la petite enfance	Absente	
	Strabismes tardifs normosensoriels	Présente	
	Strabismes accommodatifs et non accommodatifs	Strabisme convergent accommodatif pur (rapport AC/A normal) du à une hypermétropie	Présente (si correction optique totale)
		Strabisme convergent hypoaccommodatif avec angle résiduel de près (rapport AC/A élevé)	Neutralisation alternée
		Strabisme par excès de convergence	De loin
		Strabismes accommodatifs mixtes (réfractif et lié à un excès de convergence)	Anormale
	Microstrabismes (angle < 10D)	Anormale	
	Strabismes psychosomatiques ou psychiques	Normale	
Strabismes divergents ou exotopies	Strabismes divergents congénitaux	Absente	
	Strabismes divergents intermittents	Normale au début	
	Strabismes divergents accommodatifs (syndrome prémyopique)	Normale	
	Strabismes divergents constants	Absente	

Le strabisme précoce ou congénital est un strabisme à binocularité anormale. C'est en général un strabisme convergent, constant, à grand angle qui apparaît dans les 6 premiers mois de vie. Lorsque l'enfant a les deux yeux ouverts, il a une fixation croisée, c'est-à-dire que les deux yeux restent en adduction (dirigés vers la racine du nez), l'œil droit fixe dans le regard à gauche et l'œil gauche fixe dans le regard à droite. L'œil fixateur étant non seulement en adduction mais aussi en incyclotorsion (c'est-à-dire tourné en rotation vers le nez), l'enfant adopte une attitude compensatrice tête tournée et penchée du côté de l'œil fixateur. Peuvent s'associer à ces signes : un nystagmus manifeste ou latent et une déviation verticale dissociée (DVD) qui est l'élévation lente d'un œil, bien visible sous écran translucide, lorsque l'autre prend la fixation. Les mouvements d'abduction (mouvements horizontaux vers la tempe) sont difficiles ou impossibles. Le nystagmus optocinétique (série de saccades en réponse au déplacement d'une scène visuelle) est asymétrique. Les enfants ayant un strabisme précoce n'ont pas de vision binoculaire : il existe une neutralisation alternée (le cerveau supprime alternativement l'image d'un œil ou de l'autre) ou parfois une amblyopie (Birch et coll., 1998 ; Ciancia, 1995 ; Westall et coll., 1998). La chirurgie précoce peut permettre de récupérer une fusion mais jamais une vision stéréoscopique satisfaisante (Ing, 1995 ; Eizenman et coll., 1999). Les signes cliniques du strabisme précoce ne sont pas tous présents dans les 6 premiers mois de vie mais ils sont définitifs, permettant un diagnostic rétrospectif chez les enfants examinés tardivement. Les exotropies précoces sont plus rares que les ésootropies précoces.

Les erreurs de réfraction et leurs effets sur l'accommodation sont les principales causes de strabisme concomitant normosensoriel. Il s'agit le plus souvent d'un strabisme convergent. Ce strabisme touche en général les enfants hypermétropes car ils doivent accommoder de façon excessive pour voir net s'ils n'ont pas de correction optique totale. L'accommodation s'accompagne d'un excès de convergence, cause de strabisme. L'angle du strabisme est plus important de près que de loin (il existe une incomitance loin-près). L'importance de la déviation induite par l'accommodation varie cependant en fonction des individus. C'est donc le rapport convergence accommodative sur accommodation (AC/A) qui va permettre de définir les différents types de strabisme concomitants. Cette classification se base sur le comportement de la déviation une fois l'amétropie corrigée et sur ses variations en fixation de loin et de près (Péchereau, 1989 ; Roth, 1999 ; Spielmann, 1989). On distingue le strabisme convergent accommodatif pur (AC/A normal) dans lequel la correction totale de l'hypermétropie permet de corriger le strabisme de loin et de près ; les ésootropies accommodatives non réfractives par excès de convergence ou par hypoaccommodation (AC/A élevé), dans lesquels les yeux sont droits dans le regard au loin mais où persiste une déviation de près même après correction optique totale ; les ésootropie mixtes à la fois réfractives et liées à un excès de convergence.

Les enfants myopes peuvent avoir un strabisme convergent par insuffisance d'accommodation (AC/A élevé) ou plus souvent un strabisme divergent (AC/A normal), fréquemment intermittent. Les myopes non corrigés n'ont pas besoin d'accommoder pour voir net de près et ont tendance à diverger.

Dans les strabismes concomitants, la récupération d'une vision binoculaire sera en général meilleure si le strabisme survient tardivement, car l'enfant aura pu développer auparavant une bonne vision binoculaire : la fusion sensorielle sera plus facilement récupérée que la vision stéréoscopique. Cependant, il n'est pas possible de se baser uniquement sur l'âge d'apparition du strabisme pour avoir une idée du pronostic fonctionnel. En effet, tous les strabismes fonctionnels qui surviennent avant l'âge de 6 mois ne répondent pas à la définition du strabisme précoce. Il peut s'agir d'une ésoptropie accommodative, et la correction optique précoce et totale permet alors de récupérer une vision binoculaire normale (Havertape et coll., 1999 ; Coats et coll., 1998). Un microstrabisme ou un strabisme de petit angle dans lequel la binocularité est anormale passent souvent inaperçus chez le nourrisson. Ils peuvent se révéler tardivement à l'occasion d'une décompensation ou être diagnostiqués lors du bilan de l'amblyopie dont ils sont la cause.

Strabismes incomitants

Un strabisme est incomitant quand l'angle de déviation varie dans les différentes positions du regard et que les mouvements des yeux sont limités dans une ou plusieurs directions. Dans ce type de strabisme, la déviation oculaire est plus marquée quand le sujet fixe avec l'œil paralysé (déviation secondaire) que lorsqu'il fixe avec l'œil non paralysé (fixation primaire).

Parmi les strabismes incomitants, on distingue les strabismes paralytiques, les strabismes orbitaires, les myopathies oculaires et les syndromes de rétraction (tableau 5.II).

Tableau 5.II : Classification des strabismes incomitants

		Vision binoculaire
Strabismes paralytiques		Normale
Strabismes de cause musculaire	Syndromes de rétraction <i>Strabismus fixus</i> Fibroses musculaires Myopathies oculaires	Normale (le plus souvent)
Strabismes de cause orbitaire	Formes mineures Formes majeures	 Dysostose craniofaciale de Crouzon, hypertélorisme, plagiocéphalie

Dans les paralysies supranucléaires (ou paralysies de fonction), qui sont dues à une anomalie de la commande des mouvements des yeux, le strabisme est inconstant, et peut être concomitant (comme dans les atteintes de la jonction bulboprotubérentielle) (Weeks et Hamed, 1999 ; Imes et Quinn, 2001) ou inconstant (comme dans les paralysies inter-nucléaires antérieures).

Diagnostic des autres désordres oculomoteurs

Ce diagnostic concerne la mise en évidence d'une limitation des mouvements d'un œil ou des deux yeux, ainsi que de mouvements oculaires anormaux (nystagmus...).

Limitation des mouvements des yeux

Elle peut être détectée en faisant suivre du regard une cible visuelle (mouvement de poursuite, lent) ou en attirant le regard de l'enfant vers une cible présentée dans les différentes parties de l'espace (mouvement de saccades, rapides).

On étudie les mouvements des yeux dans les neuf directions principales du regard, en vision binoculaire pour analyser les mouvements conjugués des yeux ou versions (regard vers le haut, vers le bas, vers la droite, vers la gauche) et les mouvements disjoints des yeux (convergence et divergence), et en vision monoculaire (l'autre œil étant caché) pour analyser les ductions : abduction (mouvement vers la tempe) et adduction (mouvement vers le nez).

Caractéristiques et étiologies

Une limitation des mouvements des yeux peut être due à une anomalie des muscles de l'œil (muscle droit supérieur, droit inférieur, droit latéral, droit médial, oblique supérieur, oblique inférieur) ou à une anomalie de l'orbite, à la paralysie d'un nerf oculomoteur (nerf moteur oculaire commun, nerf trochléaire, nerf abducens) ou à une lésion des centres cérébraux de commande des mouvements des yeux (paralysies de fonction).

Les paralysies oculomotrices (Schiavi, 2000) sont la cause la plus fréquente d'une limitation des mouvements des yeux. Elles peuvent être congénitales ou acquises. Lorsqu'elles sont acquises, elles se manifestent par une diplopie (vision double), qui peut être supprimée :

- quand l'enfant adopte une position compensatrice de la tête (torticollis oculaire) permettant au muscle paralysé de ne pas se contracter : ainsi, dans une paralysie du muscle abducens droit, l'enfant tourne la tête à droite et n'a pas besoin de bouger les yeux pour regarder à droite ; il voit simple dans les autres directions du regard. Le torticollis oculaire permet de maintenir une vision binoculaire dans les strabismes inconstants ;
- s'il se produit une suppression ou une amblyopie.

Les atteintes musculaires touchent un ou plusieurs muscles oculaires. Elles peuvent entrer dans le cadre de maladies générales (myasthénie, cytopathies mitochondriales) et en être le signe révélateur (Mullaney et coll., 2000). Elles sont en général isolées dans les syndromes de rétraction musculaire où il existe une inextensibilité musculaire limitant le mouvement du globe dans la direction opposée : syndrome de Stilling-Duane (Mehel et coll., 1996), syndrome de Brown ou syndrome de bride de l'oblique supérieur, fibroses musculaires familiales ou posttraumatiques. La fibrose du muscle droit externe a longtemps été considérée comme la cause du syndrome de Stilling-Duane ; l'hypothèse actuelle suggère que ce syndrome serait lié une atteinte du tronc cérébral responsable d'une cocontraction des muscles horizontaux. Les atteintes musculaires peuvent également être dues à une incarceration dans les fractures des parois de l'orbite : il s'agit en général d'une incarceration du muscle droit inférieur dans les fractures du plancher de l'orbite (Hatton et coll., 2001).

Les strabismes orbitaires sont retrouvés dans les malformations craniofaciales et en particulier dans les craniosténoses, affections dues à une fermeture prématurée d'une ou plusieurs sutures crâniennes (Limon de Brown et coll., 1988 ; Dufier et coll., 1986 ; Denis et coll., 1994). Ces malformations sont causées d'une rotation de l'orbite et donc d'une modification de l'orientation des muscles oculaires. Les déséquilibres oculomoteurs engendrés par les anomalies orbitaires sont surtout des troubles verticaux et torsionnels. Ils sont retrouvés essentiellement dans la maladie de Crouzon, le syndrome d'Appert et la plagiocéphalie.

Dans les paralysies supranucléaires, ce sont surtout les mouvements de versions qui sont atteints de façon plus ou moins symétrique (comme la paralysie de la latéralité ou la paralysie de verticalité). L'atteinte des mouvements oculaires peut être totale ou dissociée, ne touchant qu'un type de mouvement : mouvement de poursuite ou mouvements de saccades réflexes ou volontaires. Ces paralysies peuvent être associées à des paralysies oculomotrices, à un nystagmus ou à d'autres mouvements anormaux (ondes carrées, *flutter* oculaire).

Nystagmus

Le nystagmus se définit comme une oscillation rythmique d'un ou des deux yeux autour d'un ou plusieurs axes. L'analyse des caractéristiques du nystagmus (vitesse des deux phases du nystagmus, fréquence, amplitude, orientation, rythme, sens, notion de position de blocage) est importante d'un point de vue thérapeutique et, à un moindre degré, pour orienter le diagnostic étiologique. Le nystagmus peut être acquis ou congénital.

Les nystagmus acquis sont rencontrés dans les affections neurologiques ou plus rarement dans les rétinopathies cécitantes (dystrophie des cônes). Les oscillopsies (impressions que les objets bougent) sont caractéristiques des nystagmus acquis. Elles sont cependant rarement décrites par l'enfant.

Le terme de nystagmus congénital regroupe, pour Larmande et Larmande (1985), tous les nystagmus de la première enfance qui ne sont pas associés à une affection neurologique apparente. Il existe de nombreuses classifications des nystagmus selon que l'on prend en compte l'étiologie ou les caractéristiques du mouvement nystagmique (Bourron-Madignier 1995). Dans les nystagmus congénitaux, Goddé-Jolly et Marmande (1973) distingue plusieurs groupes : les nystagmus idiopathiques sans cause organique (nystagmus moteurs), les nystagmus héréditaires congénitaux, les nystagmus sensoriels qui sont associés à des lésions oculaires organiques, les nystagmus neurologiques liés à une affection du système nerveux central et les nystagmus neurosensoriels.

Le nystagmus latent (présent uniquement en monoculaire) et le nystagmus manifeste-latent sont toujours associés au strabisme précoce. Le nystagmus manifeste-latent est un nystagmus à ressort (la vitesse du nystagmus est plus rapide dans un sens que dans l'autre, le sens du nystagmus est celui de la phase rapide), conjugué (les deux yeux battent dans le même sens), qui bat dans le sens de l'œil découvert en monoculaire et dans le sens de l'œil fixateur en binoculaire (Kommerel, 1996).

Parmi les autres types de nystagmus, on considère classiquement :

- le nystagmus congénital idiopathique, qui est pendulaire (la vitesse du nystagmus est la même dans les deux sens), ou à ressort, horizontal, bilatéral et congruent (identique sur les deux yeux) et qui ne change pas de plan lors de l'excentration du regard. Il existe une zone d'inversion du nystagmus, zone dans laquelle il diminue ou se bloque avant de changer de sens. L'acuité visuelle étant meilleure dans cette zone, l'enfant adopte une position de torticolis pour utiliser cette zone dans le regard droit devant (Spielmann, 1990a) ;
- les nystagmus verticaux, les nystagmus déclenchés dans le regard excentré sont d'origine neurologique (Larmande et Larmande, 1985) ;
- les nystagmus monoculaires sont dus à une atteinte de l'œil ou du nerf optique (gliome des voies optiques) ;
- l'absence de position de blocage doit faire évoquer un nystagmus neurologique ou neurosensoriel.

Il n'est pas possible de classer les nystagmus sur leurs seuls caractères cliniques (Risse, 1999 ; Shawkat et coll., 2000 ; Reynecke, 1998). Le diagnostic étiologique d'un nystagmus ne peut se faire qu'à l'issue d'un bilan clinique, électrophysiologique et neuroradiologique (Bouvet-Drumare et Defoort-Dhellems, 1994). Ce bilan est indispensable devant tout nystagmus manifeste ou intermittent (qu'il paraisse acquis ou congénital) chez l'enfant de moins de 6 ans.

Diagnostic des troubles sensoriels liés à des désordres oculomoteurs

Lorsqu'un sujet strabique fixe un objet, l'image de cet objet se forme sur la fovéa de l'œil fixateur, et sur la rétine périphérique de l'œil dévié (point O). Le sujet voit l'objet en double (droit devant avec l'œil fixateur, sur le côté avec l'autre œil). D'autre part, la fovéa de l'œil dévié fixe une autre partie de l'espace, l'objet qu'elle fixe est également vu droit devant : il y a confusion des deux images. Chez l'enfant, en raison de la plasticité cérébrale, des phénomènes de compensation se produisent : ce sont la suppression (ou neutralisation) et la correspondance rétinienne anormale.

Afin d'éviter la diplopie et la confusion, le cerveau peut éliminer l'image qui parvient de l'œil dévié. Ce phénomène s'appelle la suppression (ou neutralisation). L'enfant utilise alors un seul œil lorsque les deux yeux sont ouverts, même si les yeux peuvent voir chacun à leur tour. La suppression se produit toujours sur le même œil dans le strabisme monocular, alternativement dans le strabisme alternant. La suppression ne concerne pas la rétine périphérique mais seulement une zone comprenant la fovéa et le point O. Si le strabisme persiste et que l'enfant ne développe pas une fixation alternante, l'œil non fixateur deviendra amblyope. Plus rarement, la zone de rétine périphérique de l'œil dévié qui correspond à la macula de l'œil fixateur va acquérir la même localisation spatiale (droit devant) que la macula de l'œil fixateur : c'est la correspondance rétinienne anormale. Ce phénomène permet de maintenir une certaine vision binoculaire sur les bases de la déviation oculaire, mais fait perdre la référence spatiale « tout droit » de la macula de l'œil dévié. Les sujets strabiques ont une altération de la localisation spatiale (Battaglini et coll., 1999), des anomalies de perception du mouvement et en particulier des difficultés à apprécier la vitesse d'une cible (Eizenman et coll., 1999 ; Fawcett et coll., 1998 ; Tychsen et coll., 1996).

Les nystagmus congénitaux sont à l'origine d'une amblyopie fonctionnelle bilatérale. À celle-ci peuvent s'ajouter une amblyopie organique liée à la cause du nystagmus (rétinopathie, tumeur des voies optiques) et une amblyopie liée à une amétropie forte qui est fréquemment associée aux rétinopathies héréditaires par exemple.

Chez l'enfant d'âge verbal, il existe de nombreux tests pour étudier les stades de la vision binoculaire que sont la fusion (sensorielle et motrice) et la vision du relief, ou vision stéréoscopique.

Méthodes instrumentales de diagnostic

De nombreuses techniques de dépistage photographique sont apparues ces dernières années (Miller et coll., 1993, 2001 ; Weinand et coll., 1998).

Certaines sont basées sur la photoréfraction, d'autres sur le reflet cornéen de la lumière (Hasebé et coll., 1995 ; Derespinis et coll., 1989 ; Brodie, 1987 ; Barry, 1999). Ces instruments sont chers. La sensibilité et surtout la spécificité de ces méthodes sont insuffisantes. Elles dépendent de l'âge du patient et de l'expérience de l'examineur (Simons et coll., 1999).

Les méthodes instrumentales de détection des déséquilibres oculomoteurs (tests coordimétriques) et d'enregistrement des mouvements des yeux, électro-oculographie, photo-oculographie (Quere et coll., 1990 ; Gottlob, 1997) et électronystagmographie (Spielmann, 1990b), sont utiles pour quantifier les anomalies et suivre leur évolution. Elles permettent de mieux analyser et de comprendre la neurophysiologie des mouvements oculaires.

Devant un strabisme ou un nystagmus, il est impératif d'éliminer :

- une anomalie des milieux transparents, de la rétine ou du nerf optique par un examen en lampe à fente et un examen du fond d'œil ;
- un trouble de la réfraction (hypermétropie surtout) par une skiascopie sous cycloplégie.

En cas de nystagmus congénital, un électrorétinogramme est nécessaire pour rechercher une rétinopathie ; dans le cas d'un électrorétinogramme normal, un potentiel évoqué visuel et un bilan neurologique, métabolique et neuroradiologique seront effectués pour éliminer une cause neurologique. Ces derniers examens sont indispensables devant un nystagmus acquis, une paralysie oculomotrice (Tsaloumas et Willshaw, 1997) ou une paralysie de fonction, car ces déséquilibres oculomoteurs sont d'origine neurologique.

En conclusion, le strabisme et les autres désordres oculomoteurs sont à l'origine de troubles sensoriels d'autant plus profonds qu'ils sont précoces, l'enfant n'ayant pas encore acquis sa vision binoculaire. le diagnostic d'un déséquilibre oculomoteur nécessite un interrogatoire qui précisera les facteurs de risque, l'âge d'apparition du déséquilibre oculomoteur et les signes fonctionnels qu'il engendre ou qui lui sont associés, un bilan moteur qui permet de le caractériser, un bilan sensoriel qui apprécie son retentissement sur l'acuité visuelle et la vision binoculaire et un bilan étiologique.

BIBLIOGRAPHIE

BARRY JC. Hirschberg erred here : the correct angle factor is 12 degrees pro mm corneal reflex decentration. Geometric optical analysis of various methods in strabismometry. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1999, **215** :104-113

BATTAGLINI PP, BATTAGLIA PARODI M, TIACCI I, RAVALICO G, MUZUR A. Visual representation of space in congenital and acquired strabismus. *Behav Brain Res* 1999, **101** : 29-36

- BIRCH E, STAGER D, WRIGHT K, BECK R. The natural history of infantile esotropia during the first six months of life. Pediatric Eye Disease Investigator Group. *J Aapos* 1998, **2** : 325-328
- BOURRON-MADIGNIER M. Nystagmus. *Curr Opin Ophthalmol* 1995, **6** : 32-36
- BOUVET-DRUMARE I, DEFOORT-DHELLEMMES S. Contribution au diagnostic étiologique du nystagmus congénital chez le nourrisson. *Ophthalmologie* 1994, **8** : 46-48
- BRODIE SE. Photographic calibration of the Hirschberg test. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1987, **28** : 736-742
- CHOI RY, KUSHNER BJ. The accuracy of experienced strabismologists using the Hirschberg and Krimsky tests. *Ophthalmology* 1998, **105** : 1301-1306
- CIANCIA AO. On infantile esotropia with nystagmus in abduction. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1995, **32** : 280-288
- COATS DK, AVILLA CW, PAYSSE EA, SPRUNGER DT, STEINKULLER PG, SOMAIYA M. Early-onset refractive accommodative esotropia. *J AAPOS* 1998, **2** : 275-278
- DENIS D, GENITORI L, BOLUFER A, LENA G, SARACCO JB, CHOUX M. Refractive error and ocular motility in plagiocephaly. *Childs Nerv Syst* 1994, **10** : 210-216
- DERESPINIS PA, NAIDU E, BRODIE SE. Calibration of Hirschberg test photographs under clinical conditions. *Ophthalmology* 1989, **96** : 944-949
- DUFIER JL, VINUREL MC, RENIER D, MARCHAC D. Ophthalmologic complications of craniofacial stenoses. Apropos of 244 cases. *J Fr Ophthalmol* 1986, **9** : 273-280
- EIZENMAN M, WESTALL CA, GEER I, SMITH K, CHATTERJEE S et coll. Electrophysiological evidence of cortical fusion in children with early-onset esotropia. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1999, **40** : 354-362
- ERKKILA H, LINDBERG L, KALLIO AK. Strabismus in children with cerebral palsy. *Acta Ophthalmol Scand* 1996, **74** : 636-638
- FAWCETT S, RAYMOND JE, ASTLE WF, SKOV CM. Anomalies of motion perception in infantile esotropia. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1998, **39** : 724-735
- FLYNN JT, SCHIFFMAN J, FEUER W, CORONA A. The therapy of amblyopia : an analysis of the results of amblyopia therapy utilizing the pooled data of published studies. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1998, **96** : 431-450
- FREEMAN AW, NGUYEN VA, JOLLY N. Components of visual acuity loss in strabismus. *Vision Res* 1996, **36** : 765-774
- GODDE-JOLLY D, LARMANDE A. Les nystagmus. Rapport de la Société Française d'Ophthalmologie. Masson, Paris, 1973
- GOTTLOB I. Infantile nystagmus. Development documented by eye movement recordings. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1997, **38** : 767-773
- HASEBE S, OHTSUKI H, TADOKORO Y, OKANO M, FURUSE T. The reliability of a video-enhanced Hirschberg test under clinical conditions. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1995, **36** : 2678-2685
- HATTON MP, WATKINS LM, RUBIN PA. Orbital fractures in children. *Ophthalm Plast Reconstr Surg* 2001, **17** : 174-179

- HAVERTAPE SA, WHITFILL CR, CRUZ OA. Early-onset accommodative esotropia. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1999, **36** : 69-73
- HOLMSTROM G, EL AZAZI M, KUGELBERG U. Ophthalmological follow up of preterm infants : a population based, prospective study of visual acuity and strabismus. *Br J Ophthalmol* 1999, **83** : 143-150
- HUNTER DG, ELLIS FJ. Prevalence of systemic and ocular disease in infantile exotropia : comparison with infantile esotropia. *Ophthalmology* 1999, **106** : 1951-1956
- IMES RK, QUINN TA. Acute comitant esotropia in Chiari 1 malformation. *Ophthalmology* 2001, **108** : 834
- ING MR. Outcome study of surgical alignment before six months of age for congenital esotropia. *Ophthalmology* 1995, **102** : 2041-2045
- IRVINE SR. A simple test for binocular fixation. *Am Ophthalmol* 1944, **27** : 740-746
- JACOBSON L, YGGE J, FLODMARK O. Nystagmus in periventricular leucomalacia. *Br J Ophthalmol* 1998, **82** : 1026-1032
- JAMPOLSKY A. A prism test for binocular fixation. *Pediatr Ophthalmol* 1964, **1** : 30-34
- JEANROT N, JEANROT F. Manuel de strabologie pratique. Aspects cliniques et thérapeutiques. Masson Ed, Paris, 1994
- KOMMERELL G. The relationship between infantile strabismus and latent nystagmus. *Eye* 1996, **10** : 274-281
- LARMANDE P, LARMANDE A. Les mouvements oculaires anormaux et les nystagmus spontanés. Ceres Karger, 1985, 198 pp
- LEE J, MCINTYRE A. Clinical tests for binocular vision. *Eye* 1996, **10** : 282-285
- LIMON DE BROWN E, ORTIZ MONASTERIO F, FELDMAN MS. Strabismus in plagiocephaly. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1988, **25** : 180-190
- MEHEL E, QUERE MA, LAVENANT F, PECHEREAU A. Epidemiological and clinical aspects of Stilling-Turk-Duane syndrome. *J Fr Ophthalmol* 1996, **19** : 533-542
- MILLER JM, MELLINGER M, GREIVENKEMP J, SIMONS K. Videographic Hirschberg measurement of simulated strabismic deviations. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1993, **34** : 3220-3229
- MILLER JM, SCHWIEGERLING J, LEISING-HALL H, SURACHATKUMTONEKUL T. Detection of improper fixation in MTI photoscreening images. *J AAPOS* 2001, **5** : 35-43
- MULLANEY P, VAJSAR J, SMITH R, BUNCIC JR. The natural history and ophthalmic involvement in childhood myasthenia gravis at the hospital for sick children. *Ophthalmology* 2000, **107** : 504-510
- PECHEREAU A. Semeiology of accommodative strabismus. *Bull Soc Ophthalmol Fr* 1989, **89** : 79-80, 83-84
- POTT JW, SPRUNGER DT, HELVESTON EM. Infantile esotropia in very low birth weight (VLBW) children. *Strabismus* 1999, **7** : 97-102
- QUERE MA, TOUCAS S, BUQUET C, CHARLIER J, LAVENANT F, PECHEREAU A. Differential photo-oculography of vertical and oblique movements. *Ophthalmologie* 1990, **4** : 109-115

- RAINA J, WRIGHT KW. Comitant strabismus. *Curr Opin Ophthalmol* 1995, **6** : 15-21
- REINECKE RD. Nystagmus : questions and answers. *J Ophthalmic Nurs Technol* 1998, **17** : 183-187
- RISSE JF. Exploration de la fonction visuelle. Application au domaine sensoriel de l'œil normal et en pathologie. Rapport de la société Française d'ophtalmologie. Masson, Paris, 1999
- ROTH A. Concomitant strabismus : of strabismus in strabismus syndromes. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1999, **214** : 340-345
- SATTERFIELD D, KELTNER JL, MORRISON TL. Psychosocial aspects of strabismus study. *Arch Ophthalmol* 1993, **111** : 1100-1105
- SCHIAVI C. Paralytic strabismus. *Curr Opin Ophthalmol* 2000, **11** : 318-323
- SHAWKAT FS, KRISS A, THOMPSON D, RUSSELL-EGGITT I, TAYLOR D, HARRIS C. Vertical or asymmetric nystagmus need not imply neurological disease. *Br J Ophthalmol* 2000, **84** : 175-180
- SIMONS BD, SIATKOWSKI RM, SCHIFFMAN JC, BERRY BE, FLYNN JT. Pediatric photo-screening for strabismus and refractive errors in a high-risk population. *Ophthalmology* 1999, **106** : 1073-1080
- SMALL RG. Functional vs cosmetic ophthalmologic defects. *Arch Ophthalmol* 1991, **109** : 1194-1195
- SPEEG-SCHATZ C. Management of strabismus in children. *J Fr Ophtalmol* 2000, **23** : 940-944
- SPIELMANN A. Vertical and torsional deviations in early strabismus. *Bull Soc Ophtalmol Fr* 1990a, **90** : 373-378, 381-384
- SPIELMANN A. Functional study in early strabismus : translucent screens and electro-nystagmography. *Ophtalmologie* 1990b, **4** : 263-267
- SPIELMANN A. Les strabismes. De l'analyse clinique à la synthèse chirurgicale. Masson, Paris, 1989
- SPIELMANN A. Nystagmus. *Curr Opin Ophthalmol* 1994, **5** : 20-24
- THOMAS R, BRAGANZA A, GEORGE T. Practical approach to diagnosis of strabismus. *Indian J Ophthalmol* 1996, **44** : 103-112
- TSALOUMAS MD, WILLSHAW HE. Congenital oculomotor palsy : associated neurological and ophthalmological findings. *Eye* 1997, **11** : 500-503
- TYCHSEN L, RASTELLI A, STEINMAN S, STEINMAN B. Biases of motion perception revealed by reversing gratings in humans who had infantile-onset strabismus. *Dev Med Child Neurol* 1996, **38** : 408-422
- VON NOORDEN. Binocular vision and ocular motility. Theory and management of strabismus. Mosby, 1996
- WEEKS CL, HAMED LM. Treatment of acute comitant esotropia in Chiari I malformation. *Ophthalmology* 1999, **106** : 2368-2371
- WEINAND F, GRAF M, DEMMING K. Sensitivity of the MTI photoscreener for amblyogenic factors in infancy and early childhood. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1998, **236** : 801-815

WESTALL CA, EIZENMAN M, KRAFT SP, PANTON CM, CHATTERJEE S, SIGESMUND D.
Cortical binocularity and monocular optokinetic asymmetry in early-onset esotropia.
Invest Ophthalmol Vis Sci 1998, **39** : 1352-1360