

Étude et traitement d'un cas de nystagmus congénital.

G. M. GAUTHIER, L. DELL'OSSO, G. LIBERMAN et L. STARK

School of Optometry, University of California, Berkeley-California, U.S.A.

INTRODUCTION.

Le but de cette étude était de déterminer les caractéristiques des mouvements oculaires d'un patient affecté d'un nystagmus congénital et d'utiliser les résultats obtenus pour établir un traitement rationnel du cas pathologique considéré.

Méthodes.

Le patient qui avait précédemment écrit une thèse de Doctorat de Philosophie (1) sur ce sujet, s'est montré particulièrement coopératif et était parfaitement conscient de la nature de l'étude envisagée et familiarisé des méthodes employées. Pendant les périodes de mesure, le patient avait la tête maintenue fixe dans une position verticale au moyen d'un support frontal et d'une barre de bouche moulée. Un spot lumineux servant de cible dynamique et statique était présenté sur un écran blanc situé à différentes distances du sujet. Les mouvements oculaires étaient détectés par un système à cellules photorésistantes travaillant en lumière infra-rouge (2, 3, 4, 5). Ces mouvements ainsi qu'une image de la position de la cible étaient enregistrés sur un papier à triple piste défilant à grande vitesse. La précision obtenue était de l'ordre de 10 p. 100 sur une étendue de plus ou moins 20 degrés le long de l'axe horizontal.

RÉSULTATS

Des enregistrements à grande sensibilité ont montré que le nystagmus était composé de mouvements oscillatoires d'amplitude variant entre 0,5 et 3 degrés, à la fréquence de trois cycles par seconde environ (fig. 1). Le mouvement dans chaque direction était un mouvement du type poursuite lente (smooth pursuit) dont la vitesse variait entre 5 et 10 degrés par seconde. Ce nystagmus peut donc être qualifié de pendulaire puisque le mouvement principal était du type poursuite lente. Ce mouvement lent était entrecoupé de petites saccades dont l'amplitude était de l'ordre de 0,5 degré et la vitesse maximum de 20 degrés par seconde. Ces valeurs appartiennent à la courbe donnant la vitesse des mouvements oculaires en fonction de leurs amplitudes, chez le sujet normal (2, 6).

L'amplitude du nystagmus a été déterminée en fonction de la direction du regard d'une part, et d'autre part en fonction de la distance séparant le patient de la cible à fixer (amplitude de convergence). Les enregistrements correspondant à ces tests ont montré que l'amplitude du nystagmus était minimale pour une direction du regard déviée 2 degrés à gauche de la position primaire (fig. 2), et était d'autant plus petite que la cible était plus rapprochée (importante convergence). Il a aussi été noté qu'en vision monoculaire, l'amplitude du nystagmus était considérablement diminuée.

L'étude des mouvements oculaires du patient soumis à des tâches de poursuite a montré qu'il pouvait suivre des cibles rapides avec des performances supérieures à celles du sujet normal. Même à des fréquences élevées, de l'ordre de 2,5 à 3 cycles par seconde, alors que le sujet normal ne poursuit qu'au moyen de faibles saccades (gain inférieur à l'unité), le patient poursuivait la cible par des mou-

vements de poursuite lente. Un phénomène intéressant a été relevé lors de cette dernière expérience. A fréquence élevée (2,5 à 3 cycles par seconde) l'amplitude des mouvements oculaires était inférieure à celle du nystagmus spontané qui avait pourtant une fréquence équivalente.

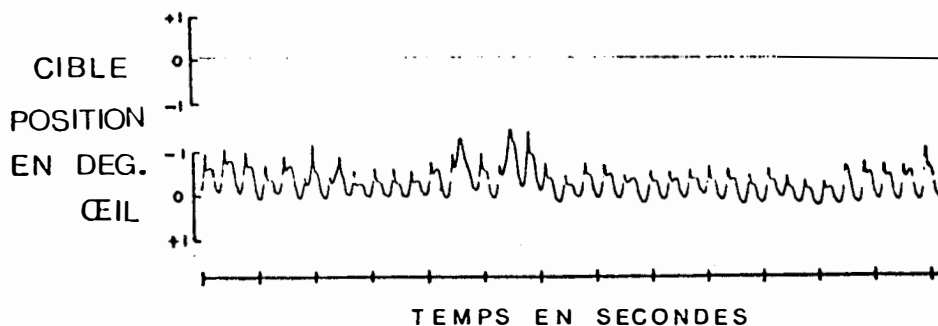


FIG. 1. - Enregistrement à grand gain des mouvements oculaires du patient pendant la fixation d'une cible fixe. On notera que le mouvement principal est du type poursuite lente entrecoupé de petites saccades.

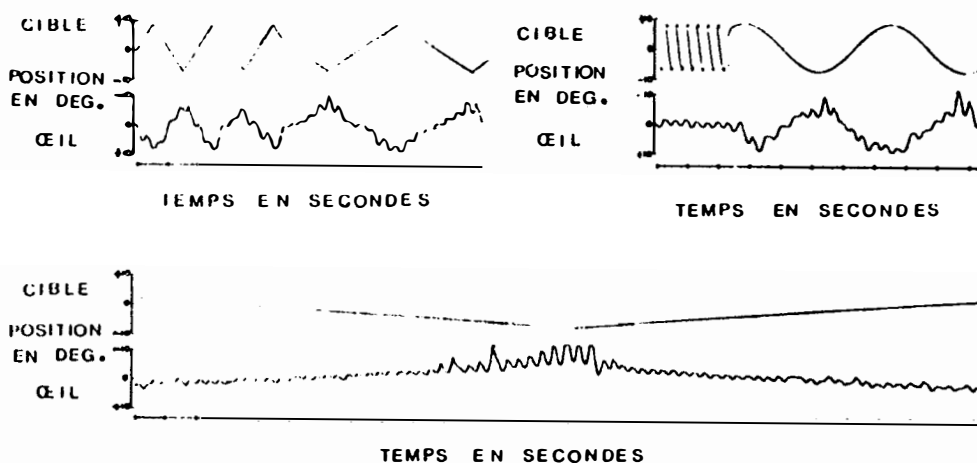


FIG. 2. - Poursuite de cibles triangulaires et sinusoidales montrant que l'amplitude des oscillations nystagmiques du patient dépendent de la direction du regard.

Une autre expérience avait pour but de tester le système saccadique du patient. La sortie du détecteur de mouvement oculaire était appliquée, à travers un amplificateur, à l'entrée du générateur de position de cible. Dans ces conditions de feedback (5, 7, 8), un sujet normal qui s'efforce de suivre la cible produit essentiellement des saccades (fig. 3 haut). Par contre le patient soumis aux mêmes conditions a développé des mouvements oculaires de type nystagmique à grande amplitude (fig. 3 bas).

Ces dernières observations tendent à prouver que le système saccadique du patient ne fonctionne pas ou avec un gain très faible. Le patient n'a plus alors que son système de poursuite lente pour répondre aux exigences de ces conditions expérimentales quelque peu anormales.

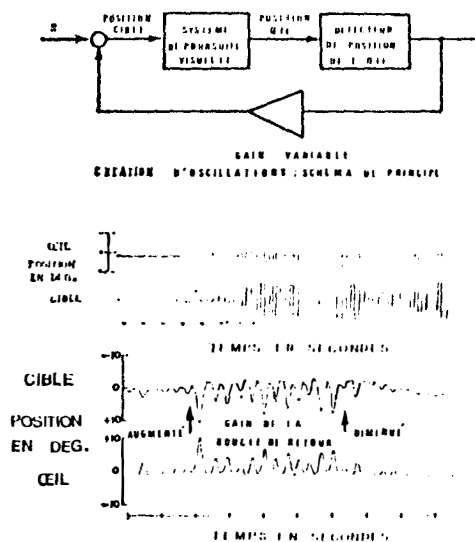


FIG. 3.

Haut : Oscillations saccadiques chez le sujet normal, produites artificiellement au moyen de techniques de feedback. Le schéma montre le système expérimental (reproduit à partir de la thèse de Ph. D. de GAUDIER, figure 57, page 170).

Bas : Nystagmus pendulaire de grande amplitude induit chez le patient, au moyen des mêmes techniques.

ÉTUDE CLINIQUE ET TRAITEMENT.

Le patient qui portait jusqu'alors des lunettes de correction pour un léger défaut d'astigmatisme et de myopie, ressentait une importante fatigue visuelle et de fréquents et intenses maux de tête. A partir des résultats obtenus, l'ophtalmologiste a prescrit des lunettes à lentilles prismatiques. Ces prismes avaient pour but de diriger le regard dans la direction de nystagmus minimum (2 degrés à gauche) et d'introduire une convergence acceptable pour le patient (approximativement 9 degrés).

Après deux mois de port des lunettes de correction, le patient donnait le compte rendu suivant :

- 1) Il a suffi d'une demi-heure au patient pour se définir un nouveau système de repérage spatial.
- 2) La vision était considérablement améliorée. Il pouvait voir des choses qu'il n'avait jusque-là jamais vues telles que des cheveux, brins d'herbe, inscriptions diverses, etc...
- 3) Après 1 à 3 jours, la période d'adaptation consécutive à l'enlèvement ou à la remise des lunettes était réduite à une seconde.
- 4) La fatigue était considérablement réduite et les maux de tête beaucoup moins fréquents et moins intenses.

L'arbre généalogique retracé par le patient a montré que l'origine du nystagmus était probablement causée, 2 générations auparavant, par le mariage entre cousins germains.

Des cas semblables de nystagmus congénital du type héréditaire ont été observés auparavant par BILLINGS (10) et par WAGGONER et BOYD (11).

DISCUSSION ET CONCLUSION.

Le point le plus important qui découle des résultats recueillis après traitement est que le patient avait une vision centrale relativement normale et que par conséquent l'anomalie de fonctionnement du système oculaire n'était pas due principalement à un défaut de perception visuelle (9). De même l'analyse des petites saccades superposées au mouvement nystagmique global du type pendulaire a montré que le système musculaire orbital était normal (4, 6).

L'anomalie de fonctionnement doit donc être cherchée au niveau du mécanisme de prédiction (3, 8) ou du contrôleur de mode (8) à commande duale, poursuite saccadique — poursuite lente ou du système de production des saccades. Chez ce patient, l'opérateur de prédiction paraît fonctionner normalement (fig. 3). Par contre, il n'en est pas de même en ce qui concerne le contrôleur de mode de poursuite (fig. 2 et 3). La poursuite de cibles rapides et l'expérience de feedback ont en effet montré que les saccades de poursuite du patient étaient très rares et avaient de très faibles amplitudes. Un sujet normal aurait, pour ces mêmes tâches, produit essentiellement des saccades. Le défaut de fonctionnement se situerait donc au niveau du mécanisme de contrôle de mode de poursuite. Le mode saccadique étant déficient, le mode de poursuite lente serait donc plus intensivement sollicité et réagirait de façon à compenser le déficit du système saccadique. Le système de poursuite lente serait quelque peu surdéveloppé, c'est-à-dire qu'il posséderait un gain plus élevé que chez le sujet normal. Le système de poursuite lente ayant un gain élevé pourrait alors spontanément osciller produisant les mouvements nystagmiques observés. Ceci n'est évidemment qu'une hypothèse basée toutefois sur les résultats de la figure 3. L'anomalie de fonctionnement du système de poursuite lente (grand gain) ne serait peut-être pas la déficience primaire mais seulement une compensation de l'absence et de l'atténuation des saccades. L'hypothèse d'une anomalie de fonctionnement du système de sélection de mode de poursuite n'exclut en rien l'éventualité d'un fonctionnement défectueux du système de génération des saccades et spécialement de larges saccades. En effet, le sujet est capable de produire des saccades de faibles amplitudes (fig. 1) mais ne produit de larges saccades qu'en de rares occasions (fig. 2 et 3).

BIBLIOGRAPHIE

1. DELL'OSO (L.). A dual-mode model for the normal eye tracking system and the system with nystagmus. Ph. D. Thesis, University of Wyoming, Laramie, 1968.
2. DELL'OSO (L.), GAUTHIER (G. M.), LIBERMAN (G.) and STARK (L.). Eye movement recordings as a diagnostic tool in a case of congenital nystagmus. *Am. J. Optometry and Am. Acad. Optometry*, 1972, 49, 3-13.
3. STARK (L.), VOSSIUS (G.) and YOUNG (H. R.). Predictive control of eye tracking movements. Institute of Radio Engineers Trans. on human factors in electronics, 1962, H.F.E.-3, 52-57.
4. COOK (G.) and STARK (L.). The human eye-movement mechanism: experiments, modeling and model testing. *Arch. Ophthalm.*, 1968, 79, 428-436.
5. GAUTHIER (G. M.). Bio-Engineering studies of cerebellar influences on oculomotor control. Ph. D. Thesis, University of Illinois, Chicago, 1970.
6. ZUBER (B. L.), STARK (L.) and COOK (G.). Microsaccades and the velocity-amplitude relationship for saccadic eye movements. *Science*, 1965, 150, 1459-1460.
7. YOUNG (H. R.) and STARK (L.). Variable feedback experiments testing a sampled data model for eye tracking movements. I.E.E.E. Trans. for human factors in Electronics, 1963, H.F.E.-4.
8. STARK (L.). Neurological control systems: studies in bioengineering. *Plenum Press*, New York, 1968.
9. COGAN (D. G.). Congenital nystagmus. *Canadian J. Ophthalm.*, 1967, 2, 4-10.
10. BILLINGS (M. L.). Nystagmus through four generations. *J. Heredity*, 1942, 33, 457-462.
11. WAGGONER (R. W.) and BOYD (D. A.). Sex-linked hereditary nystagmus. *Am. J. Ophthalm.*, 1942, 25, 177-180.