

Nystagmus neurologique : à propos d'un cas

E. Toesca, D. Denis, Marseille

Introduction : Les auteurs décrivent une pathologie neurologique rare et grave associant nystagmus et trouble oculomoteur

Sujet et méthode : enfant de sexe masculin, âgé de 28 mois adressé par le neuropédiatre pour avis sur une cécité bilatérale sur malformation cérébrale. Histoire de la maladie : découverte anté-natale d'une méningo-encéphalocèle occipitale (MEO) avec refus d'interruption de grossesse par les parents. A la naissance, l'examen clinique ne révèle pas de déficit neurologique franc. A l'âge de 10 jours une résection d'une MEO est pratiquée avec mise en place d'une dérivation ventriculo-péritonéale gauche. Examen de l'oculo-motricité : divergence importante (30°), nystagmus horizontal à ressort, plafonnement des yeux avec absence de fixation et de poursuite, limitation de l'adduction bilatérale sans ptosis. Fond d'œil : normal avec papilles colorées. Potentiels évoqués visuels : réponse déstructurée en rapport avec la cécité. L'IRM retrouve une hydrocéphalie avec nécrose de la substance blanche frontale droite, perte de volume cérébral à l'étage sus tentoriel, nécrose focale du cortex et de la substance blanche dans la région rétro-rolandique droite. Il existe une petite fosse postérieure avec présence d'une morphologie d'encéphalocèle intéressant un cervelet quasi inexistant, une partie du tronc cérébral et aussi une partie du lobe occipital de façon bilatérale. Le tronc cérébral au niveau du bulbe présente une ébauche de schizis. Les nerfs crâniens III et VI sont très étirés.

Conclusion : Le nystagmus et la divergence sont les manifestations de l'atteinte des centres de commande de la stabilisation du regard et de l'oculomotricité.