



Article Original

Les Caractéristiques du Nystagmus chez le Sujet Albinos Camerounais

Characteristics of nystagmus in cameroonian albinos

Aboubakar H, Dohvoma V, Ebana Mvogo S, Malla G, Ndongo JA, Noa G, Koki G, Epee E, Bella AL, Ebana Mvogo C.

RÉSUMÉ

Faculté de Médecine et des Sciences Biomédicales, Université de Yaoundé 1

Correspondance : Dr Aboubakar H. Email: abshassan2002@yahoo.fr

Mots clés : Nystagmus, albinos, Cameroun

Key word : Nystagmus, albinos, Cameroon

Introduction. Le but de cette étude était décrire les caractéristiques cliniques du nystagmus du sujet albinos. **Patients et Méthodes.:** Il s'agit d'une étude transversale et descriptive ayant inclus 36 sujets. Tous ont bénéficié d'un examen ophtalmologique comprenant la mesure de l'acuité visuelle, la réfraction objective, l'examen biomicroscopique du segment antérieur, l'examen du fond d'œil et l'analyse du nystagmus. Cette analyse a consisté à étudier les caractéristiques suivantes : la morphologie, la direction, l'intensité, les variations et les signes associés. **Résultats.** L'âge moyen était de 23,89 ans \pm 12,86. L'albinisme oculo cutané de type 2(AOC2) représentait 80,6% de cas et l'AOC3 16,7%. Le nystagmus a été retrouvé chez tous les sujets. Le type pendulaire était prédominant avec 52,8%. Nous avons retrouvé 30,6 % de type à ressort et 16,7% de type mixte. La direction était horizontale dans tous les cas, mais aussi à la fois rotatoire dans 22,2% de cas. L'AOC3 était caractérisé par un nystagmus d'intensité relativement faible. La position d'accalmie, la plus fréquente était la position primaire en vision de près (63,88%). Le nystagmus était associé à un strabisme dans 52,8% de cas (36,1% d'exotropie et 16,7% d'esotropie) et à un torticolis dans 50%. **Conclusion.** Le nystagmus du sujet albinos camerounais, est le plus souvent de type pendulaire, horizontal simple, de grande intensité, calmé en vision de près et en position primaire.

ABSTRACT

Introduction. The aim of this study was to describe the clinical characteristics of nystagmus in albinos. **Patients and methods.** The study was transversal and descriptive. 36 cases were recruited. All the patients were granted an ophthalmological examination including visual acuity measurement, objective refractometry, anterior segment biomicroscopic examination, funduscopy and nystagmus analysis. That analysis consisted in the study of the following characteristics: the morphology, the direction, the intensity, the variations and the associated signs. **Results.** The mean age was 23.89 years \pm 12.86. Oculo cutaneous albinism type 2 (OCA2) was represented 80.6% of cases and the OCA3, 16.7%. The nystagmus was found in all the subject. The pendular type was predominant with 52.8%. 30.6% of jerk type and 16.7% of mixed type. The direction was horizontal in all the cases but also rotatory at the same time in 22.2%. The OCA3 is characterized by a nystagmus of relatively weak intensity. The most frequent null zone was the primary close seeing position (63.88%). The nystagmus was associated to a strabismus in 52.8% of cases (36.1% of exotropia and 16.7% of esotropia), and torticollis in 50%. **Conclusion.** the nystagmus in cameroonian albinos is most often of pendular type, simple horizontal, of high intensity, stilled in close seeing and in primary position.

INTRODUCTION

L'albinisme est une condition génétique caractérisée par l'anomalie de la biosynthèse (réduction ou absence) de la mélanine, pigment élaboré dans les mélanocytes, cellules spécialisées de la peau, des cheveux, de l'uvée, de l'épithélium pigmenté de la rétine et de l'oreille interne.

On distingue les albinismes oculo-cutanés, les albinismes oculaires et les albinismes syndromiques qui sont associés à des pathologies graves. C'est une affection universelle rare dont l'incidence générale varie de 1/17000 naissances à 1/1000 [1]. La consanguinité y est

fréquente. Au Cameroun, la prévalence hospitalière de cette affection en ophtalmologie était de 0,15% selon Ebana et al. en 1999 [2].

Les anomalies oculaires en rapport avec l'albinisme sont la conséquence du déficit de synthèse de mélanine par les mélanocytes uvéaux et de l'épithélium pigmenté de la rétine depuis le développement embryonnaire jusqu'après la naissance [3]. Ces anomalies sont le nystagmus, les erreurs réfractives importantes, la transillumination irienne, l'hypopigmentation rétinienne, l'hypoplasie fovéolaire et la décussation anormale des fibres ganglionnaires au niveau du chiasma optique.

Étymologiquement, nystagmus vient du mot grec : « nustazo », qui signifie « je m'incline ». Il peut être défini comme un mouvement oscillatoire involontaire et rythmique des yeux [4,5]. Le nystagmus lié à l'albinisme rentre dans le groupe de nystagmus infantile d'origine sensoriel. Il est probablement dû à l'hypoplasie fovéolaire et à l'anomalie de la décussation [6]. Il est responsable d'une baisse de l'acuité visuelle, d'un astigmatisme le plus souvent conforme à la règle, d'un torticolis résultant de la recherche d'une position de blocage. Il est souvent associé à un strabisme. Ces manifestations varient en fonction du type du nystagmus. Par conséquent, leur prise en charge impose une connaissance parfaite des caractéristiques du nystagmus. Au Cameroun, nous n'avons encore aucune donnée dans la littérature concernant le nystagmus. Tout ceci nous a poussé à mener cette étude dont le but était de décrire les caractéristiques cliniques du nystagmus du sujet albinos camerounais.

PATIENTS ET MÉTHODES

Il s'est agi d'une étude transversale et descriptive ayant inclus 36 sujets albinos de type oculo-cutané, âgé de cinq ans et plus. Les sujets avaient été contactés par téléphone et invités à l'Hôpital Central de Yaoundé. Ils ont été informés de l'étude, puis ont reçu des explications par rapport à la procédure de l'examen et le consentement était obtenu.

Tous les sujets ont bénéficié d'un examen ophtalmologique comprenant la mesure de l'acuité visuelle, la réfraction objective, l'examen biomicroscopique du segment antérieur, l'examen du fond d'œil et l'analyse du nystagmus.

Cette analyse a consisté à étudier les caractéristiques suivantes : la morphologie, la direction, l'intensité, la nature des mouvements conjugués, la position d'accalmie ou de blocage, la congruence, la concordance et les signes associés. L'examen a été fait en vision monoculaire et binoculaire, en vision de loin et de près et en convergence. Les vidéos des nystagmus prises avaient permis de mieux les caractériser.

La classification de l'albinisme était basée sur la coloration des cheveux à la naissance et après, la coloration de la peau et la coloration de l'iris [7], et sur les résultats des tests génétiques pour ceux qui les connaissaient.

- L'albinisme oculo-cutané de type 1(AOC1) : peau blanche, cheveux blancs, iris bleu

- L'albinisme oculo-cutané de type 2(AOC2) : peau blanche, cheveux blonds, iris bleu/marron clair
- L'albinisme oculo-cutané de type 3(AOC3) : peau brune, cheveux bruns ou roux, iris marron foncé.

L'intensité du nystagmus, défini comme le produit de l'amplitude et la fréquence était classé en trois catégories ; faible, moyenne et forte. Le nystagmus était défini comme étant d'intensité faible lorsqu'il était perceptible uniquement à la lampe à fente. L'intensité était moyenne lorsque le nystagmus était visible à l'œil nu, à une distance inférieure ou égale à 3m. Elle était forte lorsque le nystagmus était visible au-delà de 3m. L'examineur ayant une acuité visuelle de 10/10, placé en face du sujet dans une salle bien éclairée.

Les données ont été saisies dans le logiciel CPro version 6.2, puis analysés dans le logiciel SPSS version 12. Cette analyse a consisté au calcul de proportions (avec intervalle de confiance à 95%) et des moyennes (avec écart type). Les graphiques ont été construits dans le logiciel *excell* de *microsoft office*.

RÉSULTATS

Trente six (36) patients ont été enregistrés. Il y'avait 24 femmes (66,7%) et 12 hommes (33,3%) soit un sexe ratio de 0,5. L'âge moyen était de 23,89 ans±12,86 avec des extrêmes de 5 ans et 38 ans. L'albinisme oculo-cutané de type 2 (AOC2) représentait 80,6% (n = 29) de cas, l'AOC3 16,7% (n = 6) et l'AOC1 2,8% (n = 1).

L'acuité visuelle moyenne de loin sans correction était de 1,3/10 ± 1,2/10 avec des extrêmes de compte les doigts à 2 mètres (CLD à 2 m) et 5/10 (figure 1). L'acuité visuelle moyenne de loin corrigée quant à elle était de 2,7/10 ± 1,3/10

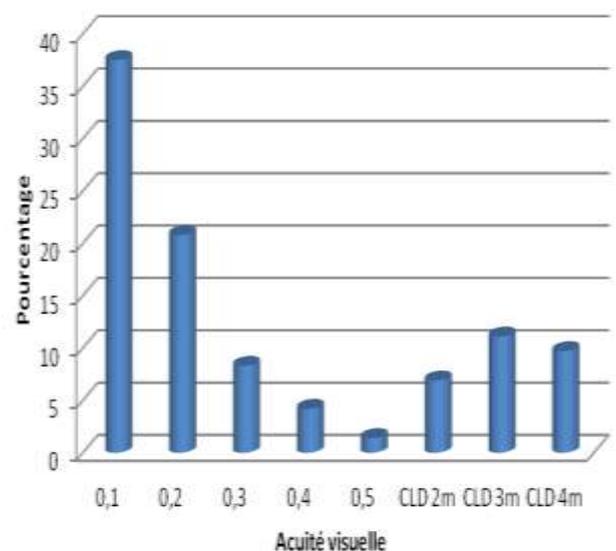


Figure 1 : Répartition des sujets selon l'acuité visuelle.

L'amétropie la plus fréquente était l'astigmatisme myopique, retrouvé dans 50% d'yeux (tableau 1). L'astigmatisme conforme à la règle était prédominant avec 68,05% (n = 49).

Tableau 1 : Répartition des sujets selon le type d'amétropie.

Amétropie	N	%
Astigmatisme hypermétropique composé direct	9	12,5
Astigmatisme hypermétropique composé indirect	4	5,6
Astigmatisme hypermétropique composé oblique	4	5,6
Astigmatisme hypermétropique simple direct	2	2,8
Astigmatisme hypermétropique simple indirect	1	1,4
Astigmatisme myopique composé direct	27	37,5
Astigmatisme myopique composé indirect	3	4,2
Astigmatisme myopique composé oblique	6	8,3
Astigmatisme myopique simple direct	1	1,4
Astigmatisme mixte direct	11	15,3
Astigmatisme mixte indirect	3	4,2
Myopie	1	1,4
Total	72	100

Le nystagmus a été retrouvé chez tous les sujets. Sur le plan morphologique le type pendulaire était prédominant et s'est observé chez 19 personnes (52,8%). On a retrouvé le type à ressort chez 11 personnes (30,6 %) et le type mixte, c'est-à-dire à la fois pendulaire et à ressort chez 6 personnes (16,7%) (Figure 2).

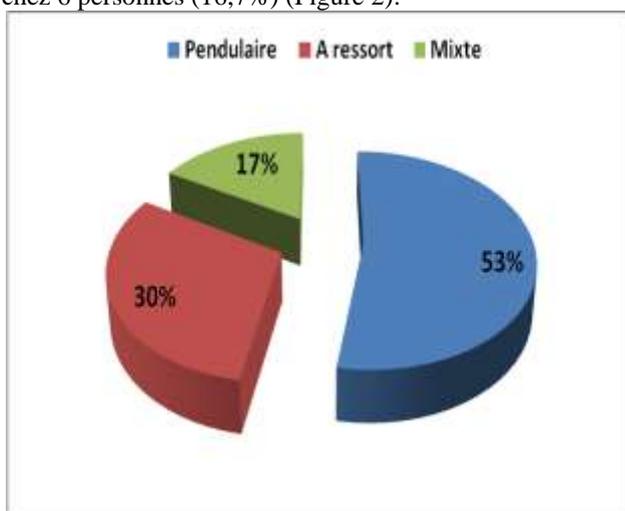
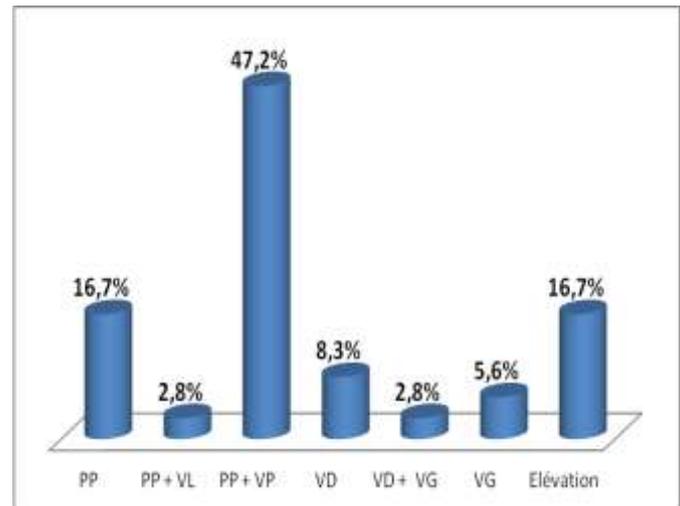


Figure 2 : Répartition des sujets selon la morphologie du nystagmus.

La direction du nystagmus était horizontale chez tout le monde. Cependant elle était simple dans 77,8% (n = 28) de cas et complexe, c'est-à-dire horizontal et rotatoire dans 22,2% (n = 8) de cas.

L'intensité du nystagmus était variable. Elle a été estimée forte dans 42,7% (n = 17) de cas ; moyenne dans 38,9% (n = 14) de cas et faible 13,9% (n = 5) de cas. Par ailleurs, il a été retrouvé que les 5 personnes qui ont présentées le nystagmus d'intensité faible avaient un albinisme oculo-cutané de type 3 (AOC3).

La position d'accalmie la plus fréquente retrouvée était la position primaire en vision de près (47,2%) (Figure 3). On a noté qu'un même sujet pouvait avoir deux positions d'accalmie.



PP : position primaire, VD : version droite, VG : version gauche, VL : vision de loin, VP : vision de près

Figure 3 : Répartition des positions d'accalmie du nystagmus.

Selon la nature des mouvements conjugués, on a observé que tous les sujets présentaient un nystagmus battant dans le même sens et symétrique. En fonction de l'œil fixateur, le nystagmus était congruent chez 28 personnes (77,8%) et non-congruent chez 8 personnes (22,2%) ; mais concordant chez tout le monde.

Le nystagmus était associé à un strabisme dans 52,8% (n = 19) de cas dont 36,1% (n= 13) d'exotropie et 16,7% (n = 6) d'esotropie. Le torticolis a été retrouvé dans 50% (n = 18) de cas.

DISCUSSION

Dans cette étude, nous avons retrouvé 24 femmes (66,7%) et 12 hommes (33,7%) soit un sexe ratio de 0,5. Par contre, certaines études notamment celle d'Ebana et al.[2] et celle de Kassir et al. [8] ont rapporté une légère prédominance masculine avec respectivement un sexe ratio de 1,21 et 1,29. Il s'agissait d'études hospitalières montrant probablement que les hommes albinos auraient un peu plus de moyen de se rendre à l'hôpital. Comme dans notre étude, les âges moyens retrouvés par Ebana et al.[2] (13,11 ans) ou Kassir et al. [8] (19,33 ans) expriment la jeunesse de la population albinos camerounaise.

L'acuité visuelle moyenne corrigée de notre série est faible (2,7/10 ± 1,3/10). Plusieurs auteurs [2,8] ont rapporté cette faible acuité visuelle, même corrigée chez

le sujet albinos, qui présente au-delà des erreurs réfractives importantes, une hypoplasie fovéolaire et un nystagmus.

Concernant les amétropies, la quasi-totalité d'yeux dans cette étude présente un astigmatisme. L'astigmatisme conforme à la règle est largement la plus prédominante. Le nystagmus serait responsable de l'astigmatisme du sujet albinos. Lorsqu'il est horizontal on observe un astigmatisme qui est conforme à la règle [9]. D'autres auteurs [10,11,12] ont aussi trouvé une forte prédominance de l'astigmatisme conforme à la règle associé à un nystagmus chez les sujets albinos.

Il ressort que tous les albinos enregistrés ont présenté un nystagmus. Ebana et al. [2], dans une étude hospitalière, menée au Cameroun en 1991, concernant 42 sujets albinos, ont rapporté la présence du nystagmus chez tous les participants. Par ailleurs, on a noté dans notre étude, une grande variabilité du caractère du nystagmus d'un sujet à un autre. En effet, sur le plan morphologique, nous avons retrouvé une prédominance du type pendulaire par rapport au type à ressort. L'association des deux types était aussi retrouvée chez quelques personnes. Kumar et al [13], ont rapporté plutôt une prédominance du nystagmus à ressort (66,7%), suivi du type pendulaire (25,7%) et du type mixte (7,6%).

Comme nous, d'autres auteurs [6,10] ont aussi trouvé la direction horizontale du nystagmus chez tous les albinos. Cette direction horizontale s'accompagne parfois d'un facteur rotatoire que nous avons observé dans 22,2% de cas. La direction horizontale pourrait expliquer la prédominance de l'astigmatisme direct dans notre étude. Abadi et al.[12] ont rapporté qu'il n'y a pas de différence entre le nystagmus de l'albinos et le nystagmus idiopathique infantile qui est horizontal, bilatéral, et conjugué. Nos résultats corroborent les leurs, car tous nos participants ont aussi présenté un nystagmus bilatéral et conjugué (symétrique et battant dans le même sens).

RÉFÉRENCES

- 1- Duncombe-Poulet C. L'albinisme, étiologie fréquente des nystagmus congénitaux. In : Association française Genespoir des albinismes [en ligne]. Disponible sur : http://www.genespoir.org/documents/A04_albinisme_etiologie.pdf. (page consulté le 10/10/2015).
- 2- Ebana Mvogo C, Bella-Hiag AL. Les troubles visuels de l'albinos: Etude hospitalière réalisée à l'Hôpital Général de Douala. Cah Santé 1999 ; 9(2) : 89-92.
- 3- Camand O, Menasche M, Abitbol M. Albinismes. In : Dufier JL, Kaplan J. Œil et génétique. 1^{ère} ed. Paris: Masson; 2005. p 469- 90.
- 4- Emmanuel B. Examen du nystagmus, classifications et conduite pratiques. *Réflexions ophtalmologiques* 2009; 121(14) : 8-28.
- 5- Eleni P, Rebecca T, Irene G. Nystagmus in childhood in Pediatrics and Neonatology. Elsevier 2014; (55): 341-351.
- 6- Chong GT, Farsiu S, Freedman SF, et al. Abnormal foveal morphology in ocular albinism imaged with spectral-domain optical coherence tomography. *Arch Ophthalmol.* 2009;127: 37-44.
- 7- Aquaron R. L'albinisme humain: aspects cliniques, génétiques, cellulaires, biochimiques et moléculaires. *Med Trop* 2000 ; 60 : 331-341.
- 8- Kassir M, Dogredingao DN. L'albinisme dans la province centrale du Cameroun : du diagnostic au conseil génétique. *Med Afr Noire* 1998 ; 457-61
- 9- Wildsoet CF, Oswald PJ, Clark S. Albinism: its implications for refractive development. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2000;41(1):1-7.
- 10- Mohammed S, Gottlob I, Sheth V, and al. Characterization of abnormal optic head morphology in albinism using optical coherence tomography. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2015;56:4611-4618. DOI:10.1167/iovs.15-16856
- 11- Wang J, Wyatt LM, Feliuss J, et al. Onset and progression of with-the-rule astigmatism in children with infantile nystagmus syndrome. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2010;51:594-601.
- 12- Abadi RV, Bjerre A. Motor and sensory characteristics of infantile nystagmus. *Br J Ophthalmol.* 2002;86:1152-1160.
- 13- Kumar A, Gottlob I et al. Clinical and oculomotor characteristics of albinism compared to FRMD7 associated infantile nystagmus. *Invest Ophthalmol Vis Sci.* 2011;52(5):2306-13.
- 14- Von Noorden GK, La Roche R. Visual acuity and motor characteristics in congenital nystagmus. *American Journal of Ophthalmology* 1983; 95(6):748-751

Nous avons observé de diverses variations d'intensité du nystagmus d'un individu à un autre et chez le même individu selon la direction du regard et la distance de l'objet fixé. Des zones d'accalmie ou de blocage ont donc été retrouvées. La position primaire couplée à une vision de près a donné plus de blocage. Certains auteurs [12,14] avait fait la même observation en étudiant les caractéristiques du nystagmus infantile qu'il soit idiopathique ou lié à l'albinisme. En effet le nystagmus est ralenti en vision de près par l'action de la convergence. Dans notre série, des faits marquants concernant les positions de blocage étaient remarquées notamment la variabilité, l'intermittence et la pluralité de cette position de blocage chez un même sujet.

La position de blocage est en fait une position qui améliore l'acuité visuelle et elle impose parfois une station anormale de la tête avec une rotation du cou donnant lieu à un torticolis. Ce dernier est fréquemment retrouvé chez l'albinos [2,12]. Nous l'avons retrouvé chez la moitié de nos participants.

Nos résultats montrent que le nystagmus est associé au strabisme dans 52,8% de cas avec un rapport exotropie sur esotropie de 2,16. Ebana et al.[2] ont rapporté une fréquence de strabisme chez l'albinos camerounais un peu plus faible (33,33%), mais avec un rapport exotropie sur esotropie comparable (1,8).

CONCLUSION

Le nystagmus du sujet albinos camerounais, est le plus souvent de type pendulaire, horizontal simple, conjugué, de grande intensité. Il est certes, le plus souvent calmé en vision de près et en position primaire, mais présente une position de blocage très variable. Il est fréquemment associé au strabisme et au torticolis. La maîtrise des caractéristiques du nystagmus de l'albinos est indispensable pour sa prise en charge qui va non seulement corriger le torticolis mais aussi améliorer l'acuité visuelle surtout chez les sujets albinos qui ne présentent pas une hypoplasie fovéolaire très importante.