

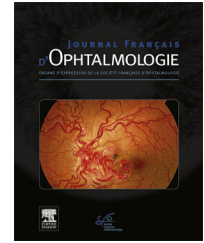


Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



LETTRE À L'ÉDITEUR

Phénomène de Heimann Bielschowsky chez l'enfant : à propos d'un cas[☆]



Cas clinique

Une enfant de 22 mois a été adressée en raison de mouvements anormaux de l'œil gauche, remarqués depuis 3 mois. Elle a pour antécédent une luxation congénitale de hanche. Son périmètre crânien est évalué à 52 cm, soit +2 déviations standards (DS).

L'examen clinique initial objectivait un comportement visuel asymétrique. Les épreuves de fixation et de suivi d'une cible, ainsi que de préhension de petits objets étaient difficiles à réaliser en monoculaire gauche, et étaient normales en monoculaire droit. L'acuité visuelle estimée par le test du Bébévision était également asymétrique (carte n° 10 à droite, carte n° 3 à gauche).

Sur le plan oculomoteur, il existe un nystagmus vertical unilatéral gauche, pendulaire, présent dans toutes les

Heimann-Bielschowsky phenomenon in a child: Case report

Introduction

Le phénomène de Heimann Bielschowsky correspond à un nystagmus pendulaire vertical acquis, strictement unilatéral, survenant sur un terrain de malvoyance ipsilatérale profonde [1].

Nous rapportons le cas d'une patiente de 22 mois présentant ce syndrome.

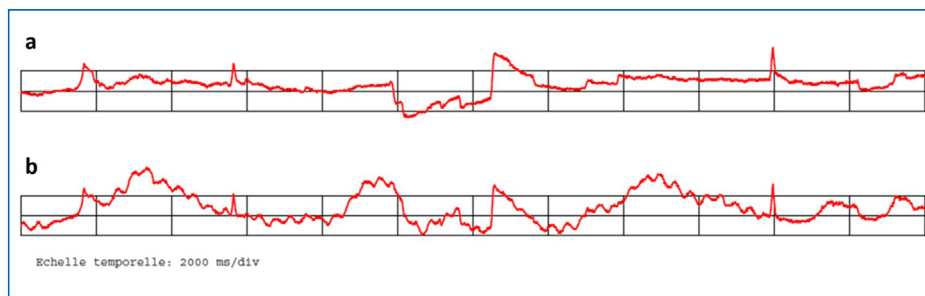


Figure 1. Électro-oculographie. Regard libre. Mouvements verticaux de l'œil droit (a). Quelques saccades et clignements. Absence de nystagmus. Mouvements verticaux de l'œil gauche : nystagmus pendulaire pur constant, lent (3 Hz) qui se superpose sur les poursuites et les saccades (b).

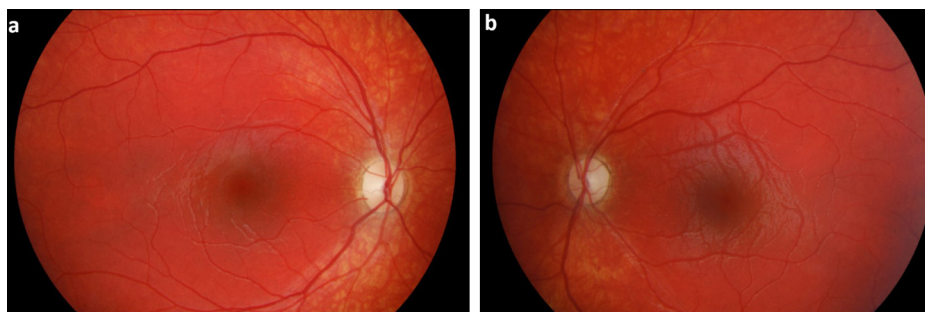


Figure 2. Rétinophotographies des pôles postérieurs droit (a) et gauche (b) objectivant une pâleur papillaire bilatérale.

[☆] Présentation orale au CNOF (Club de neuro-ophtalmologie francophone), Lausanne, 2019.

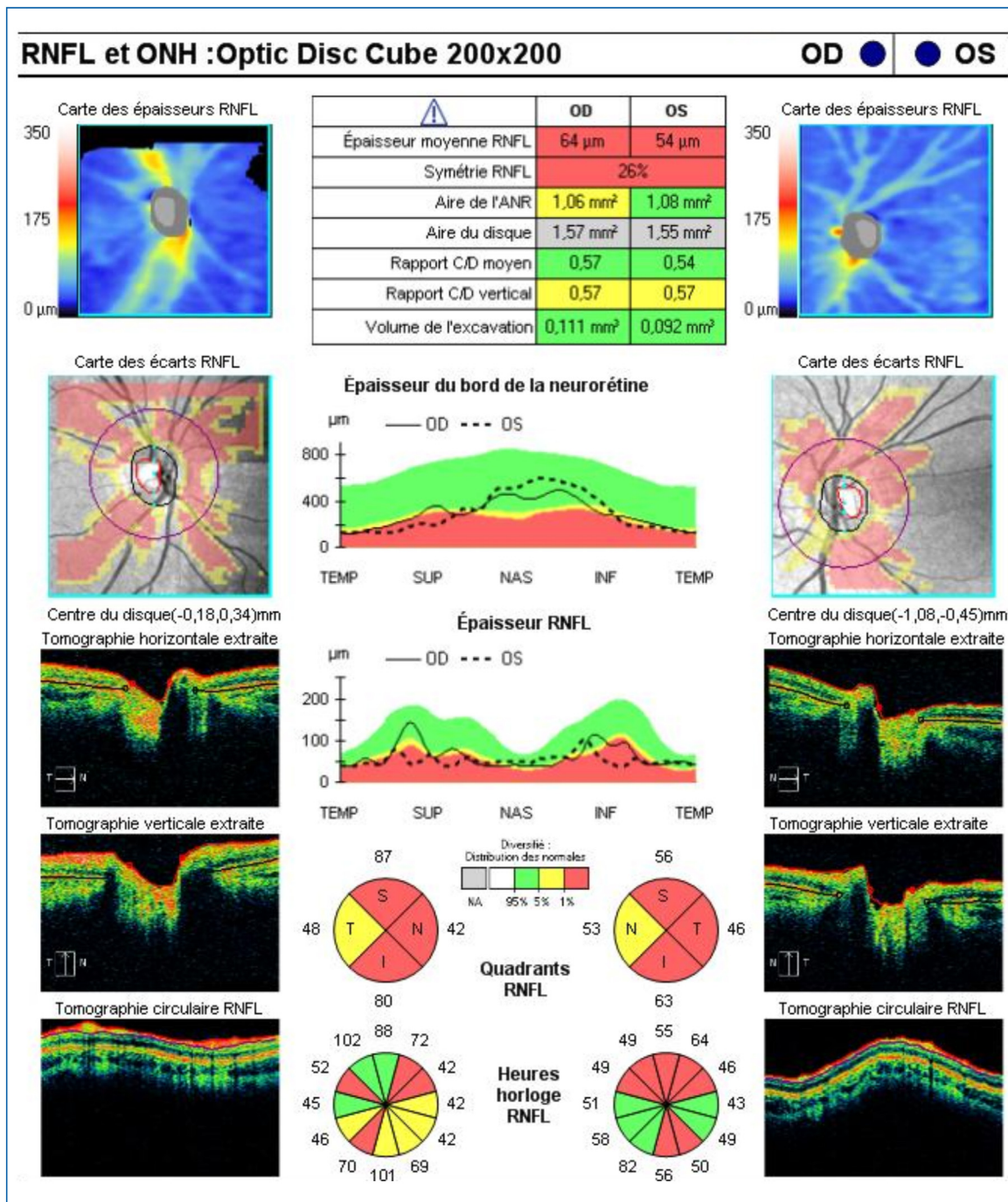


Figure 3. OCT papillaire (Cirrus HD-OCT 500, Carl Zeiss Meditec, Inc., Germany) révélant une perte en fibres bilatérale et symétrique.

positions du regard, sans position de blocage (Vidéo 1). Celui-ci est confirmé par l'électro-oculographie (Fig. 1).

L'examen des pupilles objectivait un déficit pupillaire afférent relatif gauche.

L'analyse du fond d'œil a décelé une pâleur papillaire bilatérale, plus prononcée à gauche (Fig. 2). Cet aspect d'atrophie est confirmé par l'OCT papillaire (Fig. 3). L'analyse bilatérale de la couche des cellules ganglionnaires en OCT maculaire objective une atrophie diffuse de celle-ci (Fig. 4).

Enfin, les tracés des potentiels évoqués visuels (PEV) en stimulation flash et damiers étaient complètement détruits aux deux yeux (Fig. 5).

Devant ce tableau associant un nystagmus acquis unilatéral pendulaire vertical, une asymétrie du comportement visuel et une atrophie optique bilatérale, une IRM cérébrale centrée sur les voies visuelles a été demandée en urgence. Celle-ci mit en évidence une volumineuse lésion centrée sur le chiasma optique, s'étendant en avant aux deux nerfs optiques avec atteinte intracanaulaire gauche, et en arrière

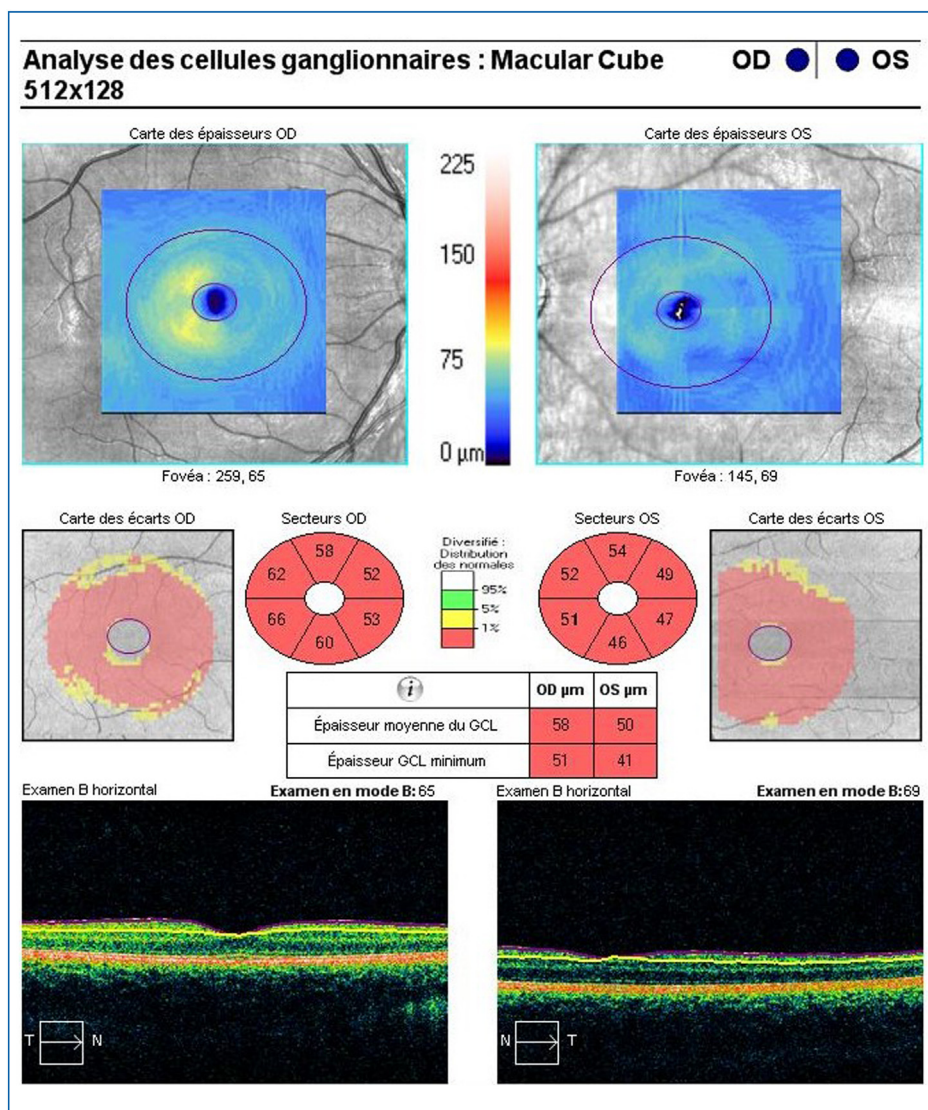


Figure 4. OCT maculaire (Cirrus HD-OCT 500, Carl Zeiss Meditec, Inc., Germany), analyse du complexe des cellules ganglionnaires avec atrophie diffuse bilatérale.

aux bandelettes optiques ainsi qu'à la région hypothalamique (Fig. 6).

Les biopsies réalisées dans un second temps confirmeront un gliome astrocytaire de bas grade, de morphologie compatible avec un astrocytome pilocytique.

Discussion

Le phénomène de Heimann Bielschowsky est un syndrome rare, rapporté pour la première fois dans la littérature en 1902 par Ernst Heimann [2].

Celui-ci se manifeste par un nystagmus acquis vertical unilatéral, pendulaire, de basse fréquence et peu ample, survenant par définition sur un œil ayant présenté une baisse d'acuité visuelle profonde.

Sa physiopathologie reste débattue [3]. Des anomalies concernant à la fois les vergences et le système intégrateur du regard vertical pourraient contribuer à l'apparition d'oscillations verticales [4,5].

Sur le plan étiologique, le phénomène de Heimann Bielschowsky peut se rattacher à de nombreuses causes de malvoyance profonde unilatérale [1,3,5] : traumatisme oculaire, amblyopie anisométrique ou strabique, cataracte congénitale ou traumatique, hypoplasie du nerf optique, aphaquie... Dans tous les cas, l'apparition du nystagmus peut succéder à la malvoyance de plusieurs mois ou années [6].

Le spasmus nutans constitue le principal diagnostic différentiel des nystagmus monoculaires de l'enfant.

Chez l'enfant, tout nystagmus monoculaire vertical acquis doit faire redouter une tumeur des voies visuelles, notamment au niveau du chiasma et/ou des nerfs optiques, et impose la réalisation d'une imagerie cérébrale en urgence [7].

Pour notre patiente, il s'agissait d'un gliome des voies optiques, développé aux dépens du chiasma. Après concertation multidisciplinaire, il a été décidé d'initier une chimiothérapie associant endoxan, cyclophosphamide et

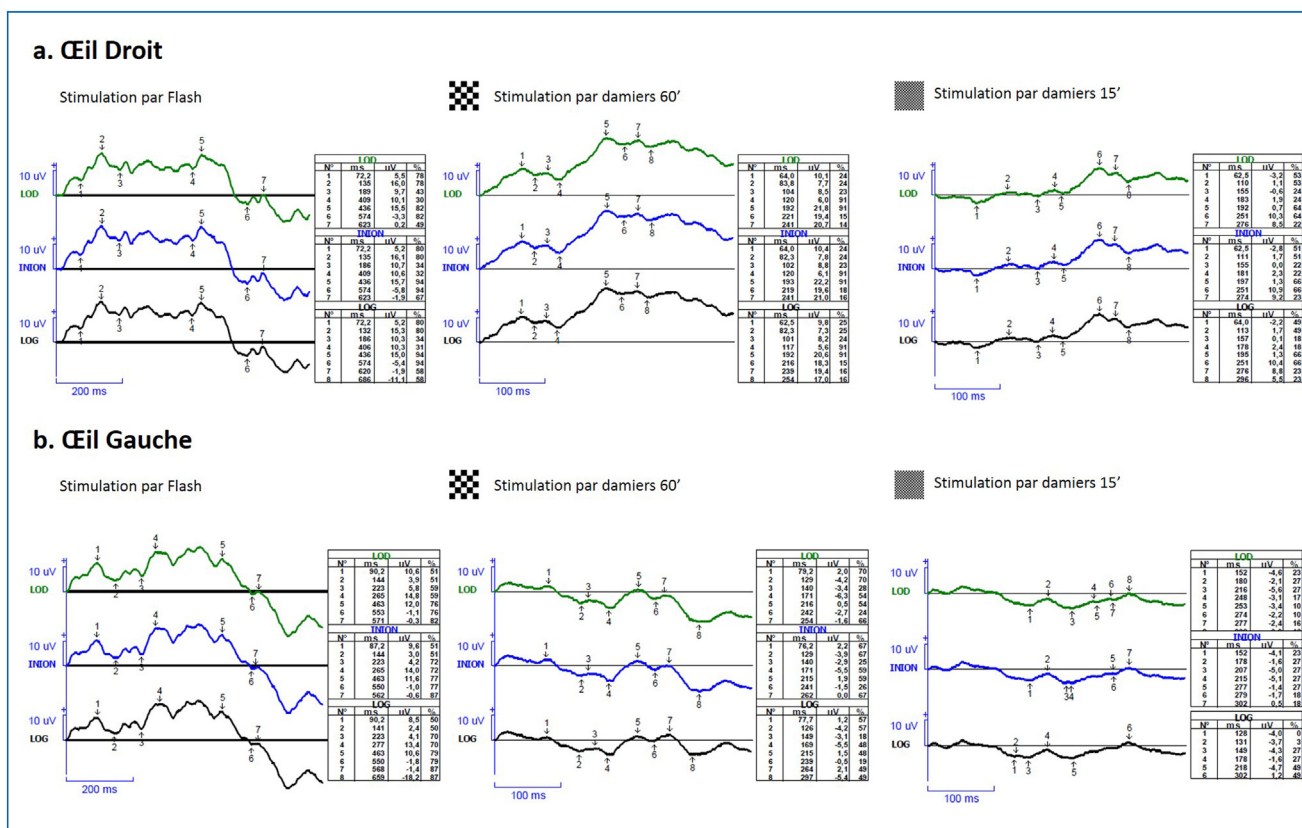


Figure 5. Potentiels évoqués visuels (Moniteur Ophtalmologique Mon2018F, Metrovision, Péréchies, France), enregistrement par électrodes cutanées. Les PEV par flash, damiers 60' et damiers 15' sont complètement déstructurés aux deux yeux. Stimulation de l'œil droit (a). Stimulation de l'œil gauche (b).

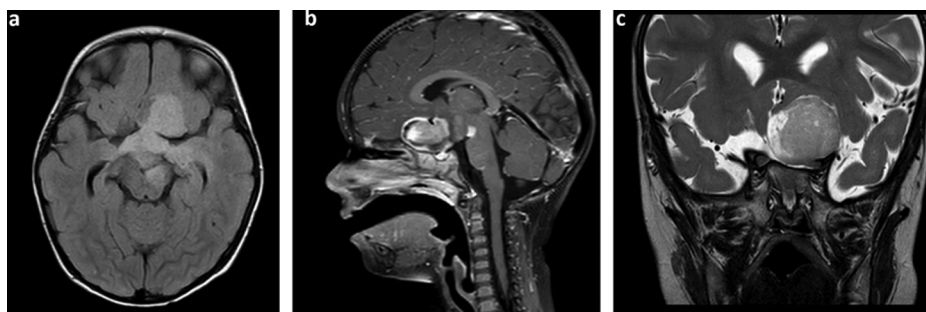


Figure 6. IRM cérébrale. Volumineuse lésion de 3,5 × 3,6 cm sur 3 cm de hauteur, globalement homogène et prenant le contraste de manière intense. Celle-ci est centrée sur le chiasma optique, s'étend en avant aux deux nerfs optiques avec atteinte intracanaulaire à gauche et en arrière aux bandelettes optiques, à la région hypothalamique, au thalamus gauche, aux pédoncules cérébraux, à la paroi inférieure du 3^e ventricule, à la capsule interne gauche et aux radiations optiques gauches. Coupe axiale, séquence FLAIR (a). Coupe sagittale, séquence T1 avec injection de gadolinium et saturation de graisse (FAT SAT) (b). Coupe coronale, séquence T2 (c).

vincristine. Les IRM de contrôle confirmeront une diminution du volume tumoral. Sur le plan fonctionnel, l'acuité visuelle s'est stabilisée après occlusion à 4/10^e à droite et 0,4/10^e à gauche. Cependant, le pronostic visuel reste réservé compte tenu de l'absence de réponses aux PEV.

Initialement, il existait une augmentation du périmètre crânien de 2 DS, sans qu'il s'agisse d'hydrocéphalie. L'évolution a été marquée sur le plan général par une accélération précoce de la croissance de la patiente, ayant amené à mettre en évidence une hypersécrétion non contrôlée d'IGF-1. Celle-ci est la conséquence d'une dysrégulation

de son axe somatotrope par infiltration tumorale hypothalamohypophysaire. À l'extrême, les nourrissons atteints de volumineux gliome opto-chiasmatique peuvent présenter une cachexie sévère (à appétit conservé), associée à une hyperactivité et une euphorie, l'ensemble constituant le classique mais désormais rare syndrome diencephalique de Russel [8].

Conclusion

La présence d'un phénomène de Heimann Bielschowsky au cours de l'examen clinique d'un enfant impose la réalisation

en urgence d'une imagerie cérébrale et des voies visuelles. À cet âge, celui-ci est quasi pathognomonique de tumeurs des voies optiques pouvant menacer le pronostic visuel et a fortiori le pronostic vital.

L'identification précoce de cette forme rare de nystagmus est nécessaire pour éviter tout retard de prise en charge pouvant s'avérer désastreux.

Annexe A. Matériel complémentaire

Le matériel complémentaire (Vidéo 1) accompagnant la version en ligne de cet article est disponible sur <http://www.sciencedirect.com> et <https://doi.org/10.1016/j.jfo.2020.01.016>.

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] Davey K, Kowal L, Friling R, Georgievski Z, Sandbach J. The Heimann-Bielschowsky phenomenon: dissociated vertical nystagmus. *Aust N Z J Ophthalmol* 1998;26:237–40.
- [2] Heimann E. Einseitiger nystagmus. *Klin Monatsblat Augenheilkd* 1902;49:99–105.
- [3] Nguyen A, Borruat F-X. Teaching video neuroimages: Heimann-Bielschowsky phenomenon: a harmless monocular nystagmus. *Neurology* 2018;90:e731.
- [4] Leigh RJ, Thurston SE, Tomsak RL, Grossman GE, Lanska DJ. Effect of monocular visual loss upon stability of gaze. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 1989;30:288–92.
- [5] Surachatkumtonekul T, Pamonvaechavan P. Unilateral vertical nystagmus: the Heimann-Bielschowsky phenomenon. *J Med Assoc Thail Chotmaihet Thangphaet* 2009;92:373–6.
- [6] Robert M. Nystagmus et autres mouvements anormaux. In: Denis D, Bui Quoc E, Aziz-Alessi A, editors. *Ophthalmologie pédiatrique. Rapport de la SFO*. Issy-lès-Moulineaux: Elsevier Masson; 2017. p. 595–605.
- [7] Tilikete C. Nystagmus et autres instabilités oculaires. In: Vignal-Clermont C, Tilikete C, Miléa D, editors. *Neuro-ophthalmologie*, 2nd ed. Atlas en ophtalmologie. Issy-lès-Moulineaux: Elsevier Masson; 2016. p. 225–32.
- [8] Russel A. A diencephalic syndrome of emaciation in infancy and childhood. *Arch Child* 1951;26:274.

L. Béal^{a,b,*}, S. Defoort Dhellemmes^a,
V. Smirnov^{a,b}

^a *Exploration de la vision et neuro-ophthalmologie, CHU de Lille, 59000 Lille, France*

^b *Faculté de médecine, université de Lille, 1, place de Verdun, 59000 Lille, France*

* Auteur correspondant. Service d'ophtalmologie, hôpital Huriez, rue Michel-Polonowski, 59037 Lille, France.

Adresse e-mail : louis.beal@hotmail.fr (L. Béal)
Disponible sur Internet le 17 août 2020

<https://doi.org/10.1016/j.jfo.2020.01.016>

0181-5512/© 2020 Publié par Elsevier Masson SAS.