



Les anomalies congénitales du nerf optique de l'enfant

Dominique Brémond-Gignac, Solange Milazzo

L'examen ophtalmologique de l'enfant réalisé lors d'un contrôle systématique ou devant un symptôme clinique doit comporter de façon systématique un fond d'œil. Il nécessite une dilatation pupillaire efficace pour accéder aisément à celui-ci. En effet, l'examen peut s'avérer difficile si l'enfant est agité et même nécessiter une anesthésie générale au moindre doute. Ce fond d'œil vérifie la rétine et la papille optique et il faut savoir reconnaître les anomalies de ces éléments qui ne sont pas tout à fait superposables à ceux de l'adulte. L'analyse fine du nerf optique prend toute son importance pour l'interprétation d'une éventuelle pathologie.

Le nerf optique normal de l'enfant

Il n'existe pas à proprement parler de critères de normalité pour le nerf optique de l'enfant. Celui-ci apparaît de taille similaire à celle de l'adulte et il faut l'observer en ophtalmoscopie directe et indirecte. Il diffère essentiellement par sa couleur, sa vascularisation et la taille de son excavation. Il faut observer son aspect général et apprécier sa taille, sa forme, sa coloration, son excavation et sa vascularisation. Il apparaît essentiellement plus pâle que chez l'adulte. La papille optique est normalement myélinisée à la naissance, mais il peut exister quelques différences par rapport à la coloration observée chez l'adulte. Chez le nourrisson, l'excavation physiologique est normalement plus réduite que chez l'enfant plus âgé, voire absente.

Il faut éliminer les anomalies acquises de la papille telles les papilles excavées, les névrites optiques, les atrophies papillaires, les œdèmes papillaires ou les drusen papillaires.

Aspects particuliers de la papille

Papille grise ou dysgénésie de myélinisation

Une papille d'apparence grisâtre peut correspondre à une anomalie de la myélinisation de la papille. Il s'agit alors d'un retard de maturation ou syndrome de Beauvieux. Il existe un retard du développement visuel qui disparaît lorsque l'enfant grandit. La poursuite oculaire apparaît

donc plus tardivement et il faut savoir attendre en expliquant aux parents le retard de maturation. En général, ce syndrome est de bon pronostic.

Anomalie de la pigmentation péripapillaire

La pigmentation congénitale autour du nerf optique est rare et peut se manifester sous trois aspects :

- des plaques denses de pigment au niveau péripapillaire. Elles peuvent avoir une origine embryologique ;
- un pigment linéaire autour de la papille ;
- du pigment associé à des vaisseaux.

Bien que ces pigmentations puissent être physiologiques, il est important de rechercher un syndrome neurologique associé, en particulier un syndrome d'Aicardi.

Anomalies congénitales de la papille

Anomalies vasculaires et dysversions papillaires

Il est possible d'observer des anomalies des artères cilio-rétiniennes ou des anomalies de la vascularisation de la papille qui se manifestent par une dysversion papillaire avec des papilles obliques et des vaisseaux orientés à l'opposé. Ces anomalies se voient plus fréquemment chez l'enfant fort myope.

Papille de Bergmeister avec boucles vasculaires

Il s'agit d'une anomalie peu fréquente à titre de reliquat de l'artère hyaloïdienne ainsi que de son support glial. L'artère hyaloïdienne régresse normalement entre le septième et le neuvième mois de grossesse. Cette anomalie est plus fréquemment visualisée chez les enfants prématurés. Cette papille apparaît plus petite avec une

Service d'ophtalmologie, Centre Saint-Victor, CHU Amiens, université de Picardie Jules-Verne, Amiens

Clinique

élévation centrale conique au-dessus du nerf optique. Elle n'a pas de signification fonctionnelle ou pathologique.

Fibres à myéline du nerf optique

Normalement, la myélinisation du nerf optique pendant la vie fœtale débute au niveau du corps géniculé latéral pour atteindre le nerf optique sans dépasser la lame criblée. En cas de présence d'une myélinisation autour des fibres optiques rétiniennes, on parle de fibres à myéline. Au niveau de la myélinisation anormale, on peut observer un scotome au champ visuel.

Les drusen du nerf optique

Elles sont dues à des corps hyalins constitués résultant en un aspect d'œdème papillaire du nerf optique. Le diagnostic sera effectué avec la réalisation de clichés en autofluorescence ou d'une échographie ou d'un scanner de la tête du nerf optique. Les deux parents doivent être examinés car les drusen du nerf optique peuvent être de transmission autosomique dominante (*figure 1*).

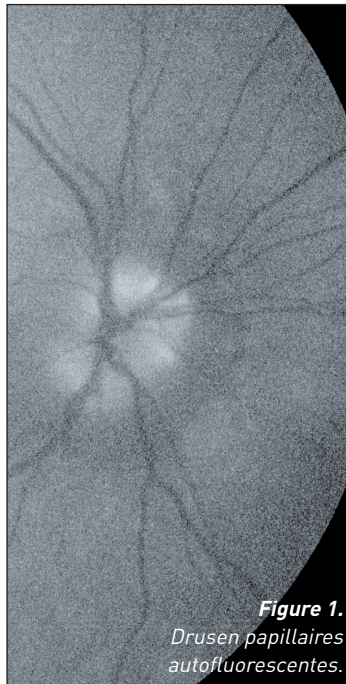


Figure 1.
Drusen papillaires autofluorescentes.

Papille en fleur de liseron ou « Morning Glory syndrome »

Cette anomalie est unilatérale et la papille apparaît plus large avec excès de tissu glial. Elle peut se compliquer de décollement séreux choroïdarien ou de décollement de rétine (*figure 2*).

Colobomes du nerf optique

Les colobomes du nerf optique résultent d'une anomalie de fermeture de la fissure fœtale. L'absence de tissu en résultant peut être de taille extrêmement variable englobant la choroïdite. Ils sont classiquement situés en inférieur au niveau de la localisation de la fissure fœtale. Au niveau papillaire, une fossette colobomateuse peut être observée sous la forme d'une excavation arrondie en général, située en temporal de la papille. Ces fossettes peuvent se compliquer de décollement séreux choroïdarien.

Les colobomes du nerf optique peuvent être associés à des anomalies systémiques : trisomie 13 ou 18, « *Cat Eye syndrome* », syndrome 4p-, syndrome CHARGE, syndrome de Meckel-Grüber, hypoplasie de Golz, microphthalmie de Lenz. Les colobomes du nerf optique peuvent également s'associer avec des déficits du système nerveux central.

De nombreuses autres associations ont été décrites mais sont beaucoup plus rares.

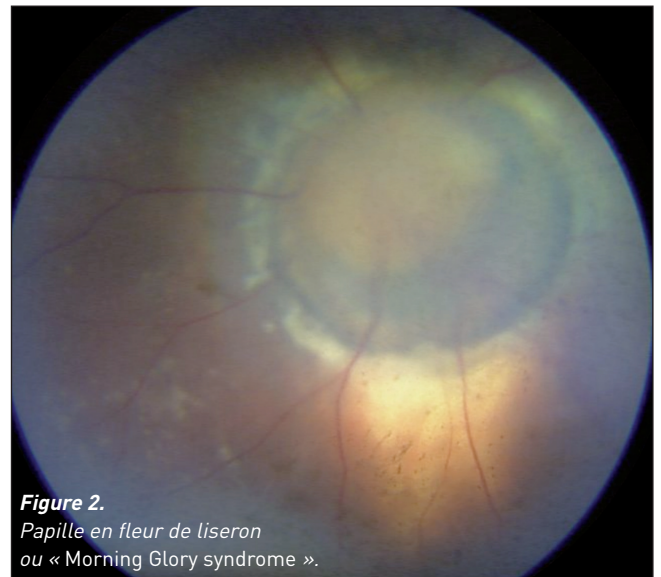


Figure 2.
Papille en fleur de liseron ou « Morning Glory syndrome ».

Agénésie ou hypoplasie du nerf optique

La papille optique peut apparaître de petite taille, voire incomplète, voire de taille extrêmement réduite. Il faudra bien observer tous les contours de la tête du nerf optique et l'hypoplasie pourra se caractériser par un manque de tissu localisé ou un aspect de double contour sur un bord papillaire. La baisse d'acuité visuelle correspondante peut être très variable. Il existe des hypoplasies du nerf optique associées à des anomalies du système nerveux central. Il sera donc utile d'effectuer une imagerie cérébrale à la recherche de ces anomalies. En particulier, il faudra rechercher des anomalies de la ligne médiane et donc de l'hypophyse.

L'examen du nerf optique de l'enfant est difficile et doit être réalisé au besoin sous anesthésie générale pour mieux caractériser les anomalies. Devant une anomalie, il doit s'établir une coopération avec le pédiatre pour déceler d'éventuelles associations avec des anomalies générales. Par ailleurs, il est important de tenir compte du développement visuel avant de porter un diagnostic définitif.