



Les pathologies pièges de l'enfant

Christophe Orssaud

La symptomatologie en ophtalmo-pédiatrie peut être différente de celle observée en ophtalmologie adulte. Ainsi, l'extensibilité de la sclère avant l'âge de 3 ans modifie la présentation du glaucome congénital. Il en résulte d'autant plus de difficultés diagnostiques que ces situations sont parfois mal connues. De plus, certaines pathologies ophtalmologiques infantiles rares, mais potentiellement graves, peuvent se présenter comme de « banales » affections ophtalmologiques. Un examen systématique est donc généralement indispensable pour éviter des retards diagnostics ou de prise en charge.

Les pathologies à symptomatologie spécifique de l'enfant

Des particularités physio-pathogéniques de l'œil et du système visuel à cet âge, ou le comportement spécifique de l'enfant, entraînent des manifestations cliniques qui peuvent désorienter si on les compare à celles retrouvées chez l'adulte.

Particularités des paralysies oculomotrices

Certaines paralysies oculomotrices (POM) peuvent avoir une présentation particulière du fait de plusieurs spécificités cliniques.

En premier lieu, la diplopie peut manquer ou être difficilement retrouvée en présence d'une POM de l'enfant. Il en est de même de la sensation de flou visuel en cas d'une simple parésie. Cette symptomatologie visuelle limitée de la POM de l'enfant est d'autant plus fréquente que celui-ci est plus jeune et que la déviation oculaire est stable.

Elle s'explique d'une part par la neutralisation qui permet à l'enfant de supprimer une image parasitant sa vision, soit du fait d'un décalage comme en cas de POM ou de strabisme, soit du fait de son absence de netteté en raison d'une anisométrie. Ce phénomène de neutralisation s'installe d'autant plus rapidement que l'enfant est plus jeune. Il disparaît bien avant l'adolescence. D'autre part, l'enfant a souvent des difficultés pour expliquer ce qu'il perçoit. « Il y a parfois deux maîtresses en classe » peut être une façon de présenter une diplopie.

Enfin, il considère parfois cette vision anormale comme une variante de la normale.

Ces deux mécanismes expliquent la raison pour laquelle le jeune âge de l'enfant est un facteur important d'absence de diplopie ou de flou visuel. De ce fait, en l'absence de plainte liée à la symptomatologie visuelle, il est difficile de préciser la date d'apparition de la POM et, chez les plus jeunes, son éventuel caractère évolutif. Le sens de la déviation a peu d'importance dans la survenue de cette neutralisation.

En second lieu, la POM peut rapidement en imposer pour un strabisme lors du bilan orthoptique. En effet, une POM entraîne un strabisme incomitant qui se traduit, lors du bilan orthoptique, par une variation de l'angle de déviation en fonction de l'œil fixateur et de la direction du regard. Cette variabilité, qui permet de poser le diagnostic de parésie ou de POM, disparaît lorsque cette dernière passe à la concomitance. Le bilan orthoptique peut alors être confondu avec celui d'un « simple » strabisme avec impotence musculaire.

Il n'est donc pas possible de considérer l'absence d'incomitance comme un argument contre le diagnostic de POM pour peu que celle-ci soit apparue quelques semaines plus tôt et ait été négligée ou n'ait pas pu être examinée assez vite. Devant le risque de méconnaître un tel signe d'appel neurologique, il faut s'attacher à déterminer la rapidité d'apparition et l'ancienneté du trouble oculomoteur ainsi que l'existence de diverses manifestations associées, générales (céphalées, irritabilité, troubles sensitivo-moteurs) ou ophtalmologiques (discret soulèvement ou hyperhémie papillaire).

Une baisse d'acuité visuelle peut passer inaperçue

L'enfant peut longtemps ne pas signaler une baisse d'acuité visuelle (BAV) permanente. Une particularité de

Consultation d'ophtalmologie, HEGP, Paris et service d'ophtalmologie, hôpital Necker-Enfants Malades, Paris

l'enfant, y compris du grand enfant, est de ne pas se plaindre d'une BAV unilatérale, parfois très profonde, d'apparition rapide ou brutale. La découverte en est alors volontiers fortuite, sans qu'il soit possible d'en préciser la date de survenue. Il en est de même chez les enfants, parfois jusqu'aux alentours de 10 ans, en présence d'une BAV bilatérale brutale, mais qui reste d'intensité modérée. Leur capacité de compensation leur permet d'être peu gênés et de se débrouiller dans un tel contexte. Néanmoins, l'apparition d'une certaine maladresse ou d'un fléchissement scolaire doit alerter et amener à rechercher ce défaut visuel et son étiologie. Les enfants les plus âgés signalent généralement une telle BAV brutale et importante dès qu'elle apparaît, posant alors peu de problèmes. Mais ceci n'est pas systématique...

Il en est de même en présence d'une BAV permanente d'apparition progressive uni- ou bilatérale. Il est certain qu'une telle situation n'est pas propre à l'ophtalmo-pédiatrie et se retrouve volontiers en pathologie adulte. Il faut se rappeler que la réfraction de l'enfant évolue, parfois en quelques mois et de manière importante. Ces modifications de la réfraction peuvent être à l'origine d'une diminution parfois importante de l'acuité visuelle. Là encore, l'existence d'un fléchissement scolaire ou des signes de fatigue visuelle sont parfois les seuls éléments d'orientation. C'est pourquoi il est conseillé de contrôler régulièrement l'acuité visuelle d'un enfant pour éventuellement réadapter une correction optique ou en prescrire une dès qu'elle devient nécessaire.

Les étiologies de ces BAV sont variées : ophtalmologiques ou par atteintes des voies optiques. Nous avons déjà évoqué les troubles réfractifs qu'il faut toujours éliminer en réalisant une réfraction sous cycloplégie. Nous ne discuterons pas ici du type de collyre cycloplégique à utiliser dans ce contexte. Rappelons néanmoins l'intérêt des autoréfractomètres portables chez les enfants les plus jeunes. Des nombreuses pathologies rétinienne dégénératives telles que des rétinopathies pigmentaires, des maculopathies, au premier rang desquelles la maladie de Stargardt, des neuropathies optiques inflammatoires ou héréditaires, peuvent être responsables de BAV plus ou moins rapides et profondes. La présence éventuelle d'anomalies oculaires décelables oriente le diagnostic. Mais celles-ci sont parfois discrètes à un stade précoce, comme dans le cas de rétinopathie juvénile lié au chromosome X. Les examens complémentaires : bilan électrophysiologique et neuroradiologique sont donc d'autant plus indiqués qu'il n'est pas retrouvé d'anomalies patentes.

La simulation pose un problème inverse

Il s'agit volontiers d'un enfant qui allègue une BAV plus ou moins importante qui n'affecte pas nécessairement

son comportement journalier ou son travail scolaire. Le problème est alors de confirmer l'absence de toute pathologie organique devant un examen ophtalmologique normal.

Il faut rappeler l'intérêt d'examen simples qui permettent d'éviter une « surmédicalisation » de cet enfant et d'aggraver la situation. L'utilisation du test de Thibaut retrouve volontiers une acuité visuelle bien meilleure que celle obtenue à l'aide des échelles standard. Chez les patients les plus âgés, il est parfois possible de retrouver un rétrécissement concentrique des isoptères ou un tracé en colimaçon au champ visuel de Goldman (figure 1). Mais ces différents tests peuvent être pris en défaut et un bilan électro-physiologique et neuroradiologique confirme alors l'absence d'organicité de la plainte.

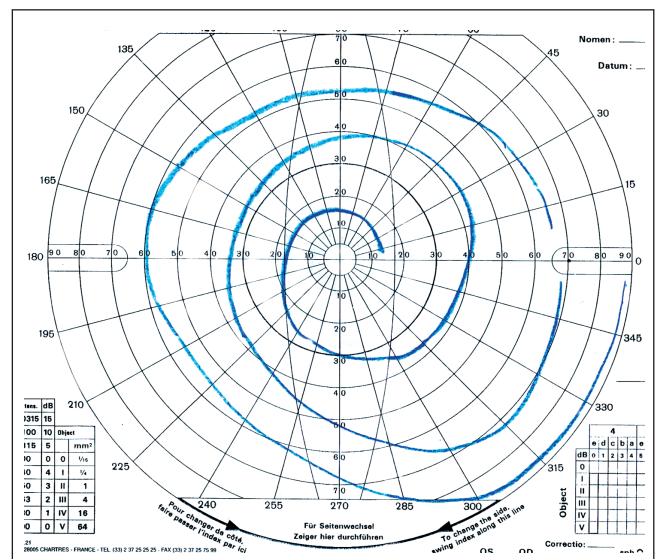


Figure 1. Champ visuel en colimaçon chez un enfant simulateur.

Ces simulations traduisent un malaise de l'enfant et n'ont pas de signification psychiatrique. Il faut donc dramatiser la situation en permettant à l'enfant d'en sortir sans problème. Il faut mettre à part les majorations survenant dans un contexte de pathologie organique débutante.

La cécité transitoire de l'enfant

La survenue d'une cécité transitoire est rare chez l'enfant et son existence même est souvent mal connue. Il faut en rapprocher les troubles visuels transitoires, souvent positifs à type de palinopsies, d'illusions ou d'hallucinations visuelles. C'est pourquoi ce diagnostic est peu évoqué, ce d'autant que les enfants ont du mal à expliquer ce qu'ils ont ressenti. Leurs étiologies sont différentes de

Clinique

celles observées chez l'adulte puisque les causes emboliques sont exceptionnelles à cet âge. En dehors des traumatismes, elles sont plus volontiers dues à l'épilepsie, à la prise de toxiques, aux éclipses visuelles dans le cadre de l'hypertension intracrânienne et aux migraines et autres causes de vasospasmes. Il faut citer dans ce cadre le syndrome d'Alice aux pays des merveilles, toujours impressionnant.

Manifestations cliniques usuelles pouvant révéler des pathologies « graves »

Certaines pathologies engageant le pronostic visuel ou parfois vital peuvent être méconnues du fait de leur présentation.

Le strabisme, signe d'appel

Syndrome banal chez un grand nombre d'enfants, il peut constituer un signe d'appel en ophtalmo-pédiatrie. Nous avons déjà évoqué le passage à la concomitance d'une POM qui peut être la première manifestation d'une pathologie neurologique.

Le strabisme est aussi le signe d'appel de pathologies oculaires de pronostic toujours sévère « puisqu'un œil qui ne voit pas tourne ». Au premier rang de ces pathologies, il faut citer le rétinoblastome, tumeur hautement maligne qu'il faut toujours évoquer (figure 2). Mais, il peut également s'agir d'une maladie de Coats ou de toute autre atteinte réduisant la vision.

C'est pourquoi la réalisation d'un fond d'œil doit être systématique lors du premier examen de tout enfant strabique et au cours de l'évolution. Par contre, il est impossible de demander un bilan neuro-radiologique devant tout strabisme sans particularité clinique. Les manifestations évoquées plus haut, la présence de troubles neurologiques *a minima* mais aussi des particularités cliniques, telles qu'une apparition brutale et/ou tardive du strabisme, doivent amener à pousser les investigations à la recherche d'une pathologie sous-jacente.

Le larmoiement

Un larmoiement est habituellement le signe d'une imperforation lacrymo-nasale chez les nouveau-nés. Par contre, au même âge, un larmoiement clair uni- ou bilatéral associé à un certain degré de photophobie peut constituer le premier signe d'un glaucome congénital dont la prise en charge constitue une urgence chirurgicale. L'existence d'antécédents familiaux, des anomalies du segment antérieur et notamment une buphtalmie, une

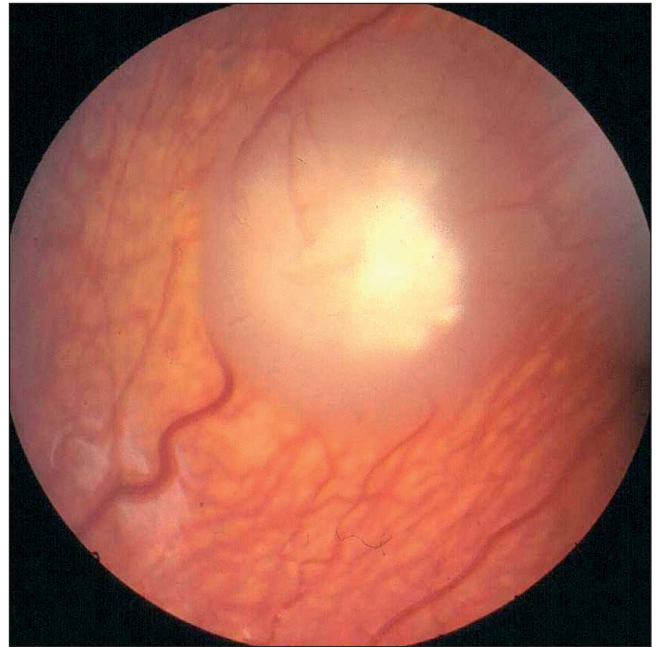


Figure 2. Rétinoblastome endophytique qui peut être responsable d'un strabisme.

augmentation de la longueur axiale en échographie ou une large excavation papillaire sont des éléments évocateurs de ce diagnostic. Mais il devra être confirmé par une mesure du tonus oculaire sous anesthésie générale qui sera complétée par un traitement chirurgical adapté.

Chez un enfant plus âgé, devant tout larmoiement, il faut systématiquement suspecter la présence d'un corps étranger cornéen ou palpébral responsable d'une kératite, même s'il s'accompagne de sécrétions purulentes. Celles-ci traduisent simplement la surinfection secondaire et peuvent en imposer pour une simple conjonctivite bactérienne. En effet, les enfants n'ont pas toujours la notion d'avoir reçu en jouant un tel corps étranger, parfois un simple grain de sable, dans un parc ou à la plage.

L'aspect de certaines papilles peut poser des problèmes

Il s'agit principalement de papilles dont certains secteurs sont estompés ou flous faisant craindre moins une papillite lorsque l'acuité visuelle reste normale, qu'un œdème papillaire.

Un tel cas de figure peut s'observer en présence d'une petite papille dite d'hypermétrope, mais aussi lorsqu'il existe des drusen profonds (figure 3). Ceux-ci sont situés dans l'épaisseur de la papille et sont donc non visibles. Ils ne se révèlent que par des signes indirects, notamment cette déformation des bords papillaires.

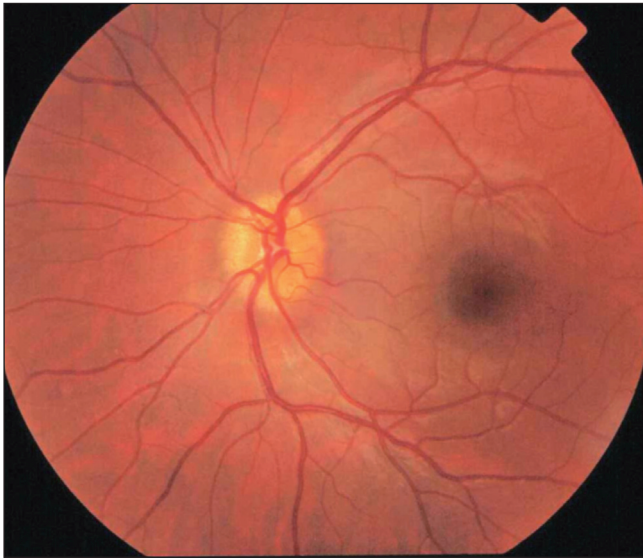


Figure 3. *Papille à bord flou du fait de drusen profonds.*

Il faut alors accorder de l'importance à des signes anamnestiques qui permettraient de suspecter une hypertension intracrânienne, comme des céphalées, ou une atteinte cérébrale focale. L'analyse sémiologique fine de cette papille a une grande valeur, confirmant l'absence

d'hyperhémie et de dilatation capillaire. L'existence d'une excavation papillaire peut être considérée comme un argument, mais non formel, contre une papille de stase. Il est également possible de s'aider de l'échographie qui met en évidence les cônes d'ombre liés à la présence de ces drusen qui arrêtent les ultrasons. Enfin, l'évolution confirmera ou non la présence d'une pathologie sous-jacente devant faire prendre un avis neurochirurgical ou, à tout le moins, faire réaliser un bilan neuroradiologique. Il faut en effet revoir rapidement un enfant en cas de doute puisqu'à cet âge un œdème de stase apparaît et s'aggrave très rapidement. L'absence d'évolution est en faveur d'une variante de la normale.

Bibliographie

Guez A, Dureau P. Diagnosis and treatment of tearing in infancy. *Arch Pediatr* 2009;16(5):496-9.

Khonsari RH, Wegener M, Leruez S, Cochereau I, Milea D. Drusen de la tête du nerf optique ou œdème papillaire ? *Rev Neurol (Paris)* 2010;166(1):32-8.

Phan IT, Stout T. Retinoblastoma presenting as strabismus and leukocoria. *J Pediatr* 2010;157(5):858.

Zinkernagel SM, Mojon DS. Distance doubling visual acuity test: a reliable test for nonorganic visual loss. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2009;247(6):855-8.