

BAISSE D'ACUITE VISUELLE BILATERALE RECENTE OU AMBLYOPIE BILATERALE DIAGNOSTIQUEE TARDIVEMENT CHEZ UN ENFANT DE MOINS DE 9 ANS

X. ZANLONGHI, S. DEFOORT-DHELLEMMES, C. SPEEG-SCHATZ,

INTRODUCTION (1)

La démarche diagnostique concerne l'enfant qui consulte pour une acuité visuelle basse : il n'est pas toujours évident sur la clinique de savoir s'il s'agit d'une baisse d'acuité visuelle ou d'une amblyopie congénitale qui n'a pas été diagnostiquée à l'âge préverbal [1, 2, 3, 4, 5].

L'âge de 9 ans est choisi de façon arbitraire car c'est l'âge moyen auquel le champ visuel en coupole devient fiable et reproductible. Quand cet examen est réalisable, il est alors, comme chez l'adulte, l'élément essentiel du diagnostic étiologique.

INTERROGATOIRE (2)

A l'interrogatoire et en regardant le carnet de santé, on s'enquiert :

- des circonstances de découverte de la baisse d'acuité visuelle (visite scolaire, dans les suites d'un traumatisme, d'une infection..)
- de sa survenue brutale ou progressive,
- des signes d'accompagnement : céphalées, nausées, vomissement, photophobie, héméralopie, surdité...
- des antécédents personnels (pathologie périnatale, neurologique..) et familiaux (Stargardt..)
- des courbes de croissance (périmètre crânien, taille, poids).
- du retentissement de l'amblyopie sur la vie quotidienne, (jeux, télévision, lecture, l'écriture, la scolarité) [13]. Son évaluation donne une idée de la rapidité d'installation de la baisse d'acuité visuelle bilatérale et de la gravité du handicap visuel.

EXAMEN CLINIQUE (3)

L'examen clinique ophtalmologique doit être complet : mesure de l'acuité qui fait appel à divers tests en fonction de l'âge de l'enfant, examen en lampe à fente, fond d'œil, skiascopie, étude de l'oculomotricité et de l'attraction visuelle périphérique [7, 10]. Il faut dès 4-5 ans, tenter une étude instrumentale du champ visuel.

L'EXAMEN OPHTALMOLOGIQUE EST ANORMAL (4)

Devant une baisse d'acuité visuelle bilatérale, il convient d'éliminer en premier lieu un vice de réfraction par la skiascopie sous cycloplégie. Le diagnostic d'amblyopie fonctionnelle bilatérale secondaire à une amétropie forte, ne sera retenu qu'après avoir éliminé une dystrophie rétinienne.

En cas de trouble des milieux ou d'anomalies du fond d'œil, le bilan électrophysiologique et l'échographie sont surtout utiles pour apprécier le retentissement fonctionnel de l'affection (potentiels évoqués visuels) ou pour mettre en évidence des lésions associées (PEV, ERG, échographie). Le bilan pédiatrique et neuroradiologique est réalisé dans le cadre du bilan étiologique (par exemple galactosémie dans les cataractes) ou pour rechercher des lésions associées (par exemple en cas d'hypoplasie papillaire, il faut rechercher une anomalie de la ligne médiane et une insuffisance hypophysaire).

BAISSE D'ACUITE NON EXPLICABLE PAR L'EXAMEN CLINIQUE (5)

Le potentiel évoqué visuel est toujours réalisé en première intention, il est réalisé sans dilatation, et il a un intérêt à la fois diagnostic et fonctionnel. Dans la démarche diagnostique il est cependant plus simple de construire son raisonnement en partant des résultats de l'ERG et de distinguer 2 groupes : les baisses d'acuité avec ERG normal et les baisses d'acuité avec ERG anormal.

L'ERG n'est néanmoins, pas réalisé de façon systématique : par exemple, quand l'étiologie neurologique semble évidente lors de l'examen clinique ou à l'interrogatoire (signes associés : hypertension intracrânienne, troubles oculomoteurs, hémianopsie lors du champ par confrontation).

L'ERG EST ANORMAL (6)

Il s'agit d'atteinte du système scotopique et/ou photopique, des couches internes de la rétine (cf. chapitre ERG chez l'enfant) [14].

Parmi celle-ci deux méritent une mention particulière :

6a L'achromatopsie et la dystrophie des cônes. Ces diagnostics seront révisés si l'atteinte initiale limitée aux cônes devait se compléter ultérieurement par une atteinte mixte cônes-bâtonnets (maladie d'Alstrom, Bardet-Biedl). Cette distinction est importante car le pronostic à long terme est différent.

6b Les Céroïde-Lipofuscinoses parce que l'atteinte de l'ERG peut précéder de plusieurs années la baisse d'acuité visuelle bilatérale et l'atteinte neurologique dont le pronostic est mauvais.

L'ERG EST NORMAL (7)

7a Les PEV flash et par damiers sont normaux. Une **simulation** est évoquée, mais doit rester un diagnostic d'exclusion : il s'agit pratiquement toujours à cet âge d'une simulation positive où l'enfant cherche à faire croire qu'il est atteint d'une maladie [6, 11].

Les PEV doivent être réalisés en surveillant la fixation pour éviter des faux positifs. Des spasmes accommodatifs importants, altèrent les PEV. Il faut savoir y penser et refaire l'examen sous cycloplégiques pour diagnostiquer les hystéries de l'enfant [9, 16].

7b Les PEV par flash sont normaux, les PEV damiers ont une diminution d'amplitude en rapport avec la baisse d'acuité visuelle. On s'oriente plutôt vers une **atteinte maculaire** [15]. L'OCT maculaire, l'autofluorescence, voire une angiographie rétinienne sont indispensables.

7c Les PEV par flash et/ou damiers sont altérés : retard de latence et diminution d'amplitude plus importante que ne le voudrait la baisse d'acuité visuelle ou aspect déstructuré, asymétrie. C'est la preuve que la baisse visuelle bilatérale est organique. On s'oriente d'emblée vers une **atteinte de la voie optique** (cf. chapitre PEV chez l'enfant) [12].

LA BAISSSE DE VISION BILATERALE FAIT PARTIE D'UN SYNDROME NEUROLOGIQUE (8)

L'enfant est en général adressé par un pédiatre ou par le médecin d'une institution spécialisée [17]. Il s'agit souvent de séquelles de souffrance périnatales, d'hydrocéphalies, d'atteintes du système nerveux central d'origine métabolique (*cf. tableau atteinte ERG et PEV*).

CONCLUSIONS

Comme pour les cécités de l'enfance, l'ERG et les PEV ont un triple intérêt : diagnostique, étiologique et fonctionnel.

Dans tous les cas d'amblyopie bilatérale importante ou de suspicion de pathologie bilatérale risquant d'évoluer vers une amblyopie bilatérale grave, il ne faut pas oublier :

- la prise en charge sociale (dossier MDPH),
- de mesurer le retentissement de la malvoyance sur la scolarité afin de préparer une prise en charge spécifique de l'enfant handicapé visuel.

BIBLIOGRAPHIE :

[1] ARDOUIN M., URVOY M., SENEAL J., ET AL. — La vision de l'enfant et sa mesure. Résultats comparatifs de différents tests d'acuité visuelle chez l'enfant, en fonction de l'âge. *J. Fr. Ophthalmol.*, 1978, 1, 31-38.

[2] BIRCH E.E. — Visual acuity testing in infants and young children. Assessment of visual function for the clinician. *Ophthalmol. Clin. North Am.*, 1989, 2, 3, 369-389.

[3] BIRCH E.E., HALE L.A. — Criteria for monocular acuity deficit in infancy and early childhood. *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci.*, 1998, Vol. 29, N°4, 636-643.

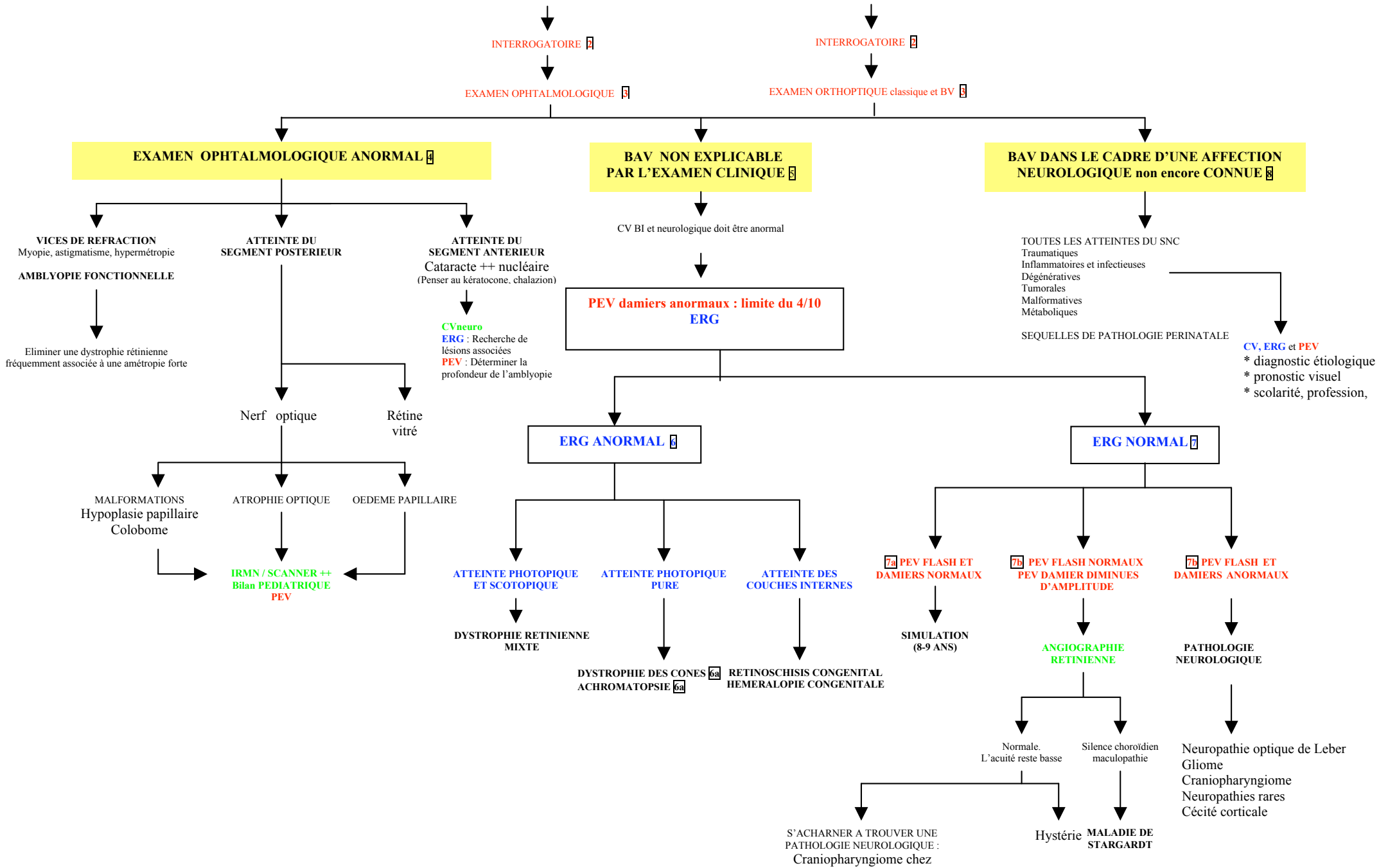
[4] CAMPOS E. — Amblyopia. *Survey Ophthalmol.*, 1995, 8, Vol. 40, N°1, 23-39.

[5] CIUFFREDA K.J., LEVI D.M., SELENOW A. — Amblyopia. Basic and clinical aspects. Ed Butterworth-Heinemann, Boston, 1991, 507pp

[6] DOT C., MAURIN J-F. — Maladies simulées et dissimulées en ophtalmologie. *Encycl. Méd. Chir.*, Ed Elsevier, Paris, Ophtalmologie, 1998, 21-875-A-10, 8p

- [7] DROSTE P.J., ARCHER S.M., HELVESTON E.M. — Measurement of low vision in children and infants. *Ophthalmology*, 1991, 98, 10, 1513-1518.
- [8] GOTTLÖB I., CHARLIER J., REINECKE R.D. — Visual acuities and scotomas after one week levodopa administration in human amblyopia. *Invest. Ophthalmol. Vis. Science*, 1992, 336, 9, 2722-2728.
- [9] HACHE J.C., CLAUDE G. — Intérêt de la recherche des PEV pour le diagnostic de simulation. *Bull. Soc. Ophthalmol. France*, 1973, 73, 1199-1203.
- [10] MAYER D.L., FULTON A.B., RODIER D. — Grating and recognition acuities of pediatric patients. *Ophthalmology*, 1984, 8, Vol. 91, 947-953
- [11] MOURIAUX F., DEFOORT-DHELLEMMES S., KOCHMAN F., et al. — Le pithiatisme oculaire chez l'enfant et l'adolescent. *J. Fr. Ophthalmol.*, 1997, 3, 175-182.
- [12] ORSSAUD C. — Anomalies de l'électrorétinogramme au cours de la neuropathie optique de Leber. *Ophthalmologie*, 1998, 12, 54-61.
- [13] QUERE M.A., LAVENANT F., MALAUZAT O., et al. — Le pronostic visuel des tropies nystagmiques. *Ophthalmologie*, 1991, 5, 374-378.
- [14] STANESCU-SEGAL B. — La rétinopathie pigmentaire primitive et associée à des maladies métaboliques ou non-héréditaires et asymptomatique neurologique. *J. Fr. Ophthalmol.*, 1988, 11, 887-896.
- [15] SOKOL S. — Clinical applications of ERG and PEV in the pediatric age group. In *Evoked Potentials*, Ed CRACCO and BODIS-WOLLNER, 1986, 447-454.
- [16] SOKOL S. — Measurement of infant visual acuity from pattern reversal evoked potentials. *Vision Res.*, 1978, 18, 33-39.
- [17] URVOY M., LE BERRE C., LE MAREC B. — *Ophthalmologie de l'enfant. Neurologie et génétique*. Ed DGDL, 11 rue Molière 13001 Marseille, 1992, 391pp

**BAISSE D'ACUITE VISUELLE de loin BILATERALE ou
AMBLYOPIE BILATERALE**
avant 9 ans pas de CV



BAISSE D'ACUITE VISUELLE UNILATERALE OU AMBLYOPIE UNILATERALE CHEZ L'ENFANT

X. ZANLONGHI, S. DEFOORT-DHELLEMMES, C. SPEEG-SCHATZ

La démarche diagnostique concerne l'enfant qui consulte pour une acuité visuelle basse, chez lequel le champ visuel n'est pas réalisable de façon fiable [3, 4, 5].

Comme dans l'arbre précédent, l'interrogatoire et l'examen clinique sont les premières étapes. Par la suite nous retrouverons certains points communs avec la baisse d'acuité bilatérale (La numérotation se réfère à l'arbre précédent).

Dans le diagnostic d'une mauvaise vision unilatérale :

- l'amblyopie strabique et/ou de privation occupe une place importante,
- ce sont les PEV et non l'ERG qui ont un intérêt primordial pour le diagnostic étiologique [8], quand le fond d'œil et l'examen de la réfraction sont normaux (cf. chapitre PEV chez l'enfant).

La bibliographie a été intégrée à l'arbre précédent.

