

Aspects épidémiologiques, diagnostiques et thérapeutiques des troubles visuels chez l'enfant

Pr Monique Cordonnier

I- Généralités

- **Définitions et aspects épidémiologiques**
 - **Les causes de malvoyance chez l'enfant et leur répartition mondiale**
 - **Catégories et prévalences des affections visuelles à rechercher chez nos enfants**
- **Développement visuel de l'enfant**

II- Aspects diagnostiques

- ✓ **Matériel et position d'examen**
- ✓ **Interrogatoire**
- ✓ **Inspection**
- ✓ **Examen de la symétrie du reflet cornéen avec la lampe crayon**
- ✓ **Examen de la couleur/symétrie du reflet pupillaire avec l'ophtalmoscope**
- ✓ **Examen de la fixation et du suivi oculaire conjugué**
- ✓ **Motifs de référence pour urgences potentielles**

III- Aspects thérapeutiques récents et moins récents

Définitions et aspects épidémiologiques

- L'UNICEF définit comme “enfant” un individu en dessous de 16 ans.
- La World Health Organization (WHO) définit :
 - la “cécité” comme une acuité visuelle inférieure à 1/20ème sur le meilleur oeil
 - la “malvoyance sévère” comme une acuité visuelle inférieure à 1/10ème sur le meilleur oeil

Définitions et aspects épidémiologiques

- Dans les pays à faibles revenus dont la mortalité infantile est élevée, la prévalence de la cécité est aussi élevée que 1,5/1000 enfants. Dans les pays riches où la mortalité infantile est faible, la prévalence est de 0,3 pour mille (c'est-à-dire 5 fois moins).
- Compte tenu de ces chiffres, il y a environ 1,4 millions d'enfants aveugles dans le monde dont les $\frac{3}{4}$ vivent dans les régions les plus pauvres d'Asie et d'Afrique (à forte population d'enfants et à prévalence élevée de cécité)
- Au total, dans les pays à **hauts revenus**, les cécités sont essentiellement dues à des **causes héréditaires ou périnatales** avec comme première étiologie les **pathologies rétiniennes**, tandis que dans les pays à **faibles revenus**, les **opacités cornéennes** prédominent.

Les causes de malvoyance chez l'enfant dans le monde

Causes prioritaires selon le revenu du pays

<i>Pays à revenu élevé</i>	<i>Pays à revenu intermédiaire</i>	<i>Pays à faible revenu</i>
<ul style="list-style-type: none">– Troubles visuels d'origine corticale– Lésions du nerf optique et voies optiques rétrochiasmiques– Rétinopathie des prématurés	Rétinopathie des prématurés	<ul style="list-style-type: none">– Opacités cornéennes séquellaires secondaires (rougeole, carence en vitamine A, thérapies nuisibles des médecines traditionnelles, ophtalmie néonatale), onchocercose, trachome– Cataracte rubéolique

Causes prioritaires communes à tous les pays

Maladies oculaires génétiques et congénitales :

- cataracte
- glaucome
- dystrophies rétiniennes héréditaires
- traumatismes : causes importantes

Table 1. **Causes of severe visual impairment and blindness in children, by anatomical site of the abnormality, by etiological category, and by World Bank region^{a,b}**

Abnormality or etiology	Causes of severe visual impairment and blindness								
	High ← Socioeconomic status → Low								
	EME	FSE	LAC	MEC	China	India	OAI	SSA	All
Site of abnormality (%)									
Retina	25	44	47	38	25	22	21	24	29
Cornea	1	2	8	8	4	28	21	31	15
Whole globe	10	12	12	15	26	24	21	9	16
Lens	8	11	7	20	19	11	19	9	12
Optic nerve	25	15	12	7	14	6	7	10	12
Glaucoma	1	3	8	5	9	3	6	7	5
Uvea	2	5	2	4	1	5	3	4	3
Other (e.g. CNS ^c)	28	8	4	3	2	1	2	6	8
Etiological category (%)									
Hereditary	45	18	22	54	31	26	27	24	31
Intrauterine	7	6	8	2	0	1	3	3	4
Perinatal	24	28	28	1	2	2	9	7	12
Childhood	10	5	10	6	14	29	14	31	17
Unknown	14	43	32	37	53	42	47	35	36
No. of countries included	7	4	8	3	1	1	6	10	40
No. of children examined	1683	504	1007	821	1131	1890	850	1407	9293

^a World Bank regions: EME = Established Market Economies; FSE = Former Socialist Economies; LAC = Latin America and Caribbean; MEC = Middle East Crescent; China; India; OAI = Other Asia and Islands; SSA = Sub-Saharan Africa.

^b Source: Childhood Blindness Database, International Centre for Eye Health, London, England.

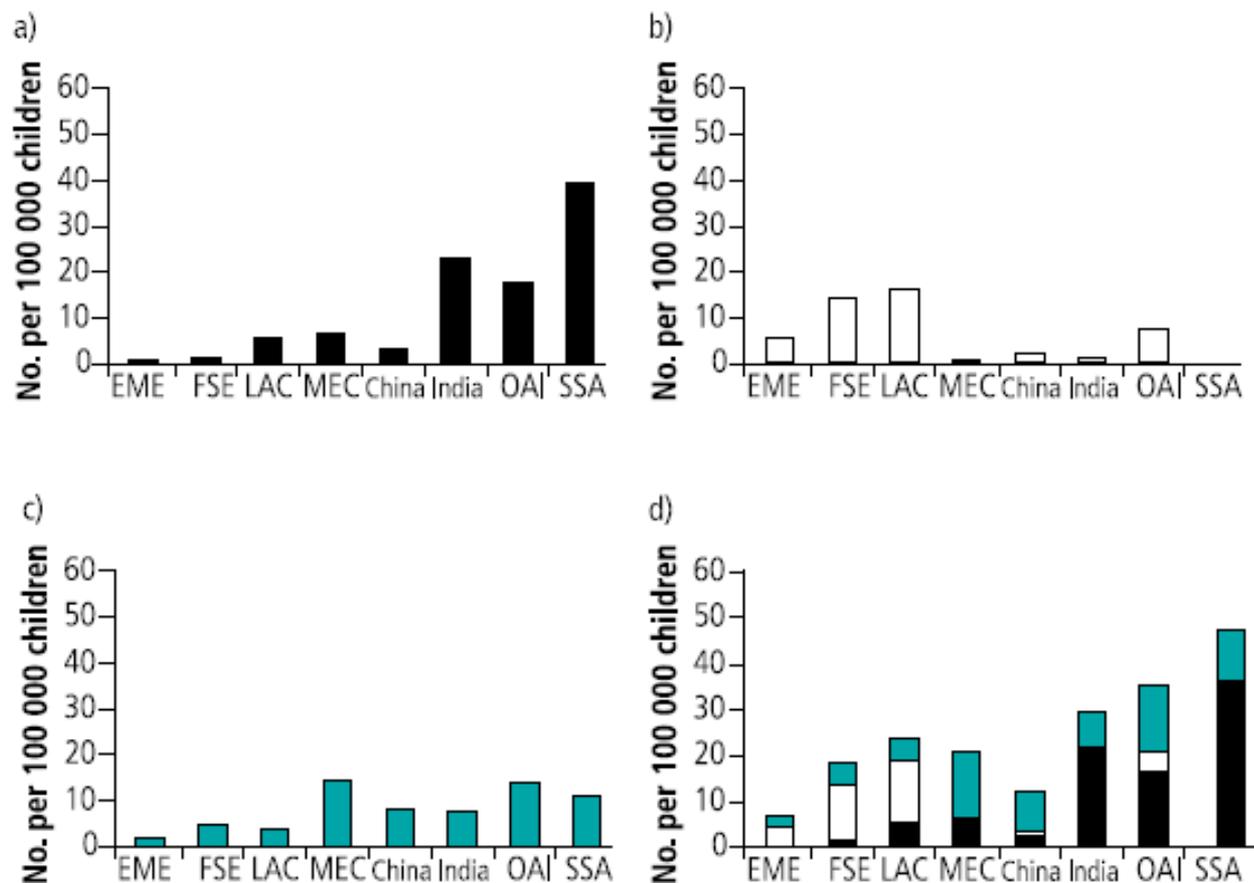
^c CNS = central nervous system.

Définitions et aspects épidémiologiques : la cécité «évitable»

- Le terme évitable concerne les causes susceptibles d'être prévenues ou guéries.
- Prévention possible pour la rougeole, la carence en vitamine A, l'ophtalmie du nouveau-né, l'utilisation de thérapies traditionnelles nocives, la rubéole congénitale
- Cause où un traitement précoce empêche la cécité : glaucome, rétinopathie du prématuré
- Cause directement curable : cataracte et taies cornéennes
- Fourniture de matériel optique (correction des erreurs réfractives ou loupes diverses et variées) pour restaurer une fonction visuelle
- Du point de vue mondial, ce sont les causes cornéennes qui prédominent comme causes de cécité évitable, suivies de la cataracte et de la rétinopathie du prématuré.
- Le programme WHO's VISION 2020 donne la priorité au contrôle de ces 3 conditions ainsi qu'à la fourniture de verres correcteurs et de matériel optique d'agrandissement pour les malvoyances établies, avec l'espoir de se rapprocher de la prévalence de 0,3/1000 rencontrée dans les pays riches

Définitions et aspects épidémiologiques : la cécité «évitable»

Fig. 1. Estimates of the cause-specific prevalence of severe visual impairment and blindness in children (number per 100 000 children) due to avoidable causes: a) corneal scarring; b) retinopathy of prematurity; c) cataract; d) corneal scarring, retinopathy of prematurity, and cataract; by World Bank region^{a,b}



Définitions et aspects épidémiologiques : la cécité «évitable»

Table 3. **Estimates of the number of prevalent cases of children with severe visual impairment and blindness due to avoidable causes, by level of socioeconomic development**

High-income countries (EME and FSE) ^{a, b}		Middle-income countries (LAC, MEC and China) ^{a, b}		Low-income countries (India, OAI and SSA) ^{a, b}	
ROP ^c	9000	Cataract	45 000	Corneal scar	200 000
Teratogens	5400	ROP	29 000	Cataract	133 000
Cataract	5400	Glaucoma	17 000	Glaucoma	60 000
Glaucoma	2000	Teratogens	12 000	Optic atrophy	60 000
Total	21 800	Total	103 000	Total	453 000

Mesures spécifiques

- vacciner (rougeole, rubéole),
- supplémenter en vitamine A,
- implémenter des centres spécialisés capables de fournir une chirurgie appropriée pour les cataractes congénitales avec équipement immédiat d'une correction optique
- Dépister tous les bébés à risque de rétinopathie du prématuré par un examen du FO 6-7 semaines après la naissance, fournir un traitement par cryothérapie ou laser lorsque c'est indiqué.
- Organiser à l'école un dépistage visuel systématique intégré dans le programme de santé scolaire et fournir les verres correcteurs si nécessaire.



BUTA SENJA adalah AWAL KEBUTAAN



CEGAHLAH DENGAN :

- membiasakan makan sayuran dan buah berwarna, sekali sehari
- memberikan 1 kapsul vitamin A dosis tinggi setiap 6 bulan,



terutama kepada anak-anak berumur 1 – 5 tahun

UNTUK JAH NAMAHT PADA PETUGAS PUSKESMAS, KESIMPOR, PENYUNGAN ATAU

Fig. 5. Night blindness in a public health poster from Indonesia.

Catégories et prévalences des affections visuelles à rechercher **chez nos enfants**

2 catégories d'affections oculaires chez l'enfant

1ère catégorie = affections oculaires graves car potentiellement cécitantes.

La plupart sont présentes à la naissance et sont visibles à l'inspection.

Ex : *cataracte, glaucome, rétinoblastome, opacité des milieux*

Catégories et prévalences des affections visuelles à rechercher **chez nos enfants**

2 catégories d'affections oculaires chez l'enfant

2ème catégorie = désordres moins graves, qui s'expriment plus tardivement (après 18 mois), et qui peuvent avoir des répercussions sur la fonction visuelle s'ils ne sont pas reconnus et traités à temps.

Ex : *anomalies réfractives et strabisme*

= affections visées par les dépistages ONE et PMS

Prévalences approximatives dans la population pédiatrique (pays industrialisés)

- **0,03 %** malvoyance
profonde bilatérale
 - **0,3 %** malvoyance
profonde unilatérale
 - **3 %** malvoyance
relative unilatérale
- Catégorie 1
- Catégorie 2

2 catégories, 3 prévalences exponentielles

Catégories d'affections visuelles	Caractéristiques
Catégorie 1 : cataracte, glaucome, rétinoblastome, affections cornéennes ou orbitopalpébrales, rétinopathies, malformation oculaire, nystagmus	Affections uni- ou bilatérales, présentes le plus souvent dès la naissance ou avant 1 an, repérables dans la majorité des cas par une inspection des yeux ou une anomalie du comportement visuel
Catégorie 2 : anomalies réfractives, strabisme, amblyopie	Affections présentes plus tardivement (à partir de ± 18 mois), repérables par des tests plus spécifiques, et dont les répercussions sur la fonction visuelle sont moins graves et plus souvent unilatérales

Prévalence	Catégories d'affections visuelles
Malvoyance profonde bilatérale ± 3 pour 10 000	= affections de catégorie 1
Malvoyance profonde unilatérale ± 3 pour 1000	= affections de la catégorie 1 (rarement 2)
Malvoyance relative unilatérale ± 3 pour 100	= affections de la catégorie 2

Développement visuel de l'enfant

Dès la naissance, l'enfant voit. Même si son acuité visuelle n'est que de 1/50, il décèle les objets contrastés de la taille d'un gros crayon par exemple.



La fonction visuelle va progressivement se développer :

- Le niveau d'acuité de 10/10 est atteint vers 5 ans.
- Le champ visuel adulte est atteint vers l'âge de 1 an.
- Les couleurs et le relief sont perçus vers l'âge de 3 mois.



« 3 mois : suis-moi, 6 mois : prends-moi »

Parlant d'un objet d'intérêt pour l'enfant = dicton mnémotechnique pour retenir deux étapes importantes du développement visuel

II- Aspects diagnostiques

1- Matériel et position d'examen:

Cibles ludiques et lampe crayon
Enfant assis sur les genoux d'un des parents
Examineur de préférence un peu plus bas



2- interrogatoire:

Toujours croire la mère

ATCD familiaux (strabisme, amblyopie, lunettes...)

ATCD personnels (pathologies héréditaires, prématurité, convulsions/épilepsie)

Laisse le temps à l'enfant de découvrir l'environnement
En profiter pour étudier comportement enfant/parents

Situations cliniques à risque

- La prématurité, et le petit poids de naissance (*strabisme, rétinopathie du prématuré*)
- L'infirmité motrice cérébrale (*strabisme, malvoyance par hypoxie des voies optiques*)
- Les anomalies chromosomiques, en particulier la trisomie 21 (*strabisme, cataracte, kératocône, nystagmus*)
- Les craniosténoses et les malformations de la face (*strabisme, atrophie optique*)
- Les embryofœtopathies (*cataracte, rétinopathie*)
- Une exposition in utero à l'alcool ou au tabac (*hypoplasie du nerf optique*)
- Des antécédants familiaux de troubles de la réfraction, ou de strabisme (*facteur héréditaire ++*)

3- Inspection (TOPP)

- **T**ête

Vérifier la normalité de sa position (un léger torticolis peut être révélateur d'un strabisme ou d'un nystagmus)

- **O**eil

Vérifier la normalité et la **symétrie** de toutes ses composantes : sclère, conjonctive, iris et cornée (parfaitement lisse et transparente).

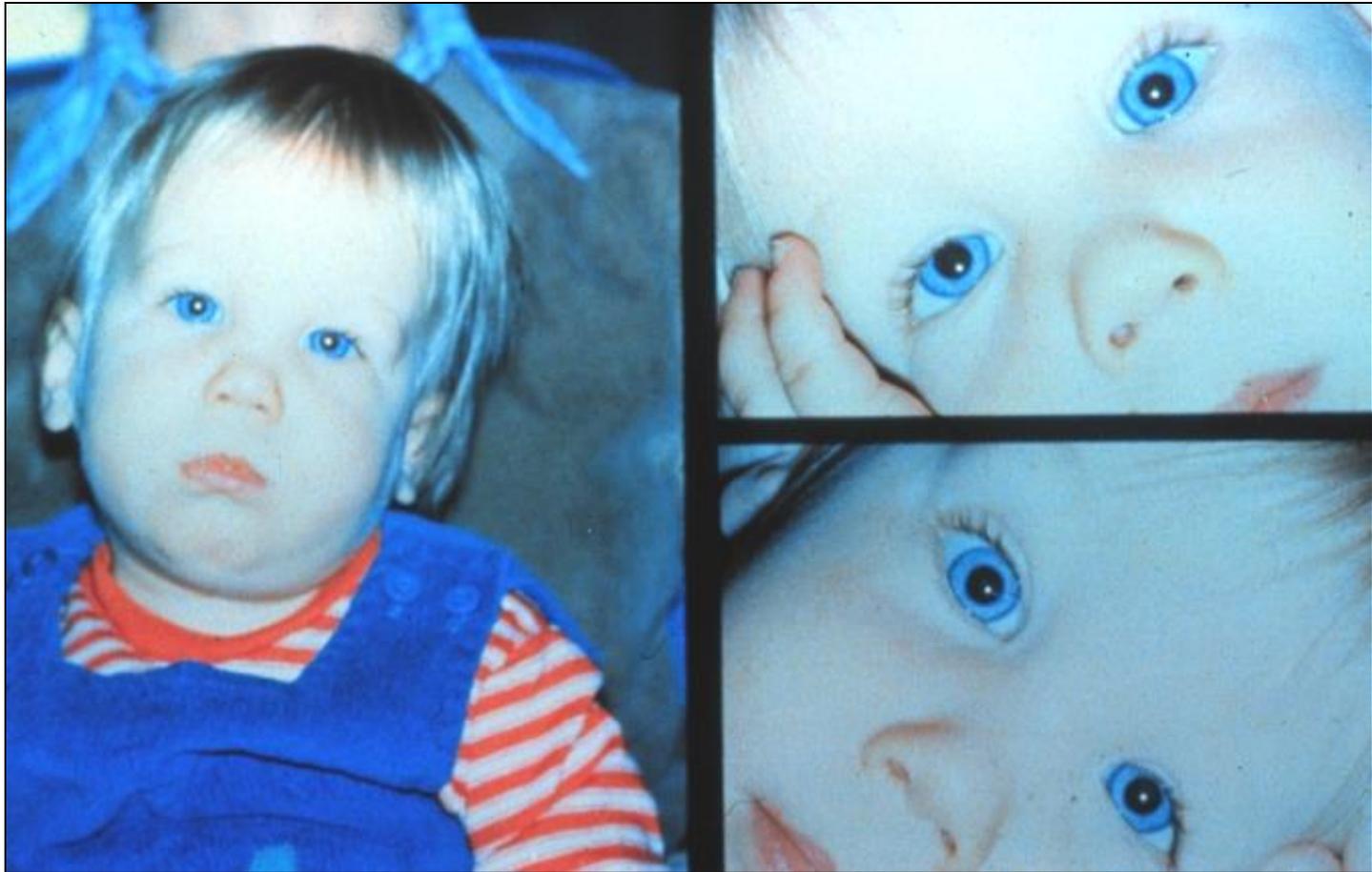
- **P**aupières

Aspect, **symétrie**, position et propreté

- **P**upilles

Doivent réagir à la lumière, être noires, rondes, *à peu près* de taille **symétrique** (car 20% des anisocories entre 0,4 et 1 mm chez les enfants de 1 à 3 ans sont physiologiques).

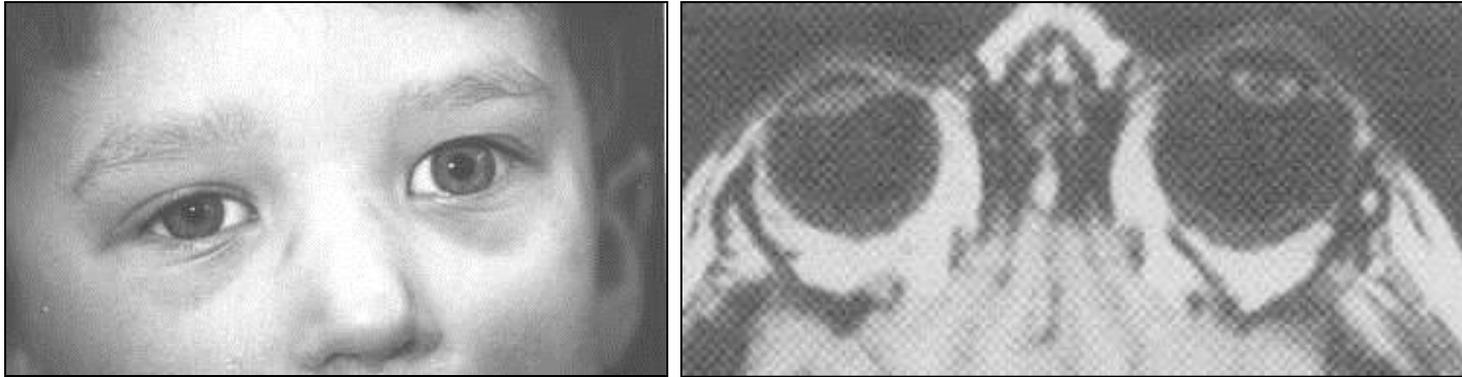
Anomalies de l'inspection : tête



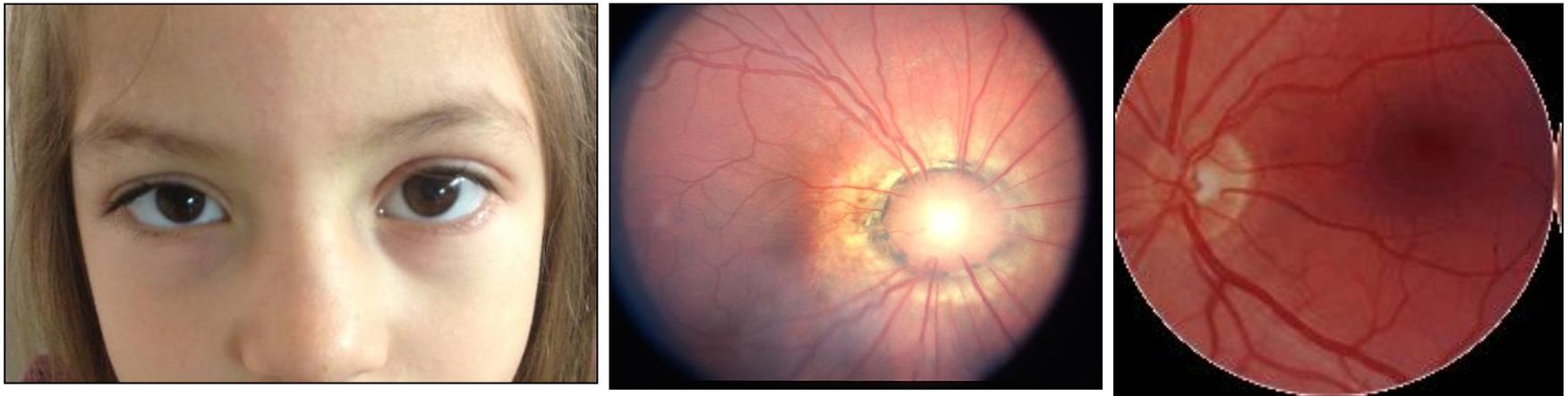
Anomalies de l'inspection : globe oculaire



Titou et Miquette ont un petit œil droit et un gros œil gauche



Chez Titou, c'est l'œil gauche qui est pathologique



Chez Miquette, c'est l'œil droit qui est pathologique

Anomalies de l'inspection : Cornée

Une cornée saine est parfaitement transparente et lisse



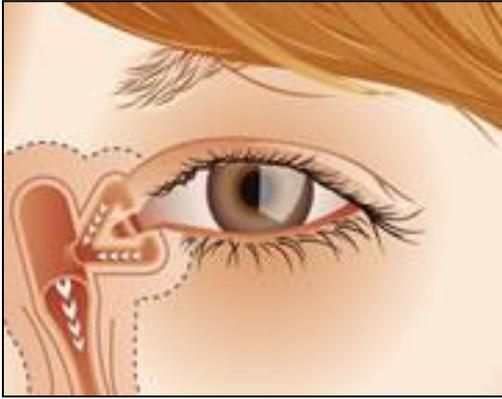
Si la cornée est malade, elle perd de sa transparence.

Si sa surface est irrégulière, le reflet lumineux est « mangé des mites ».

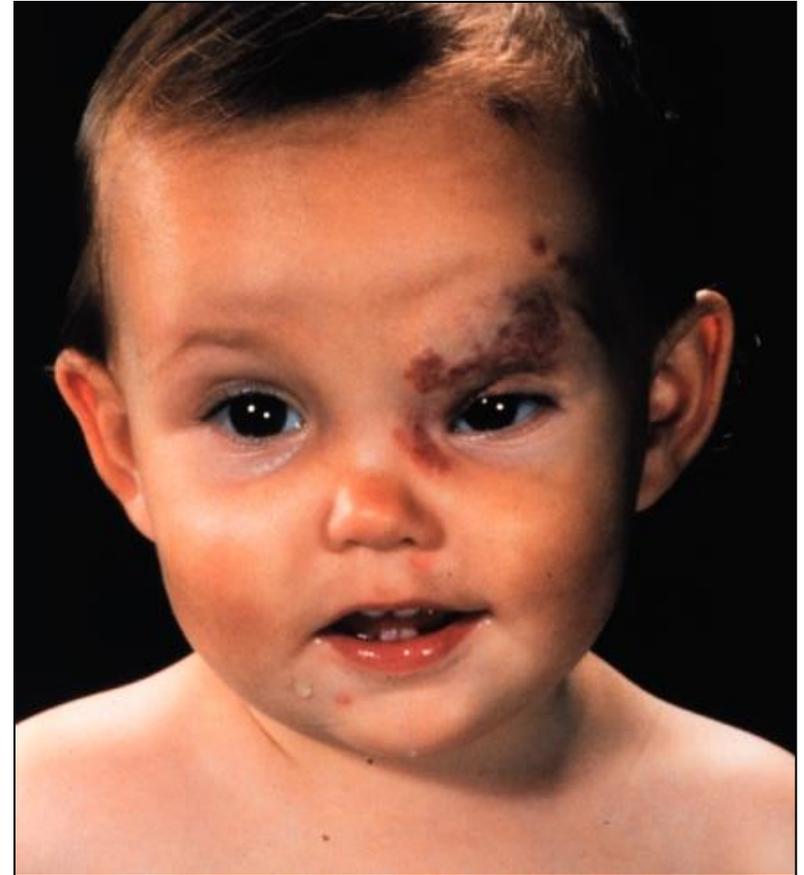
Une pathologie de la cornée entraîne en général de la photophobie.



Anomalies de l'inspection : paupières



Anomalies de l'inspection : paupières



Anomalies de l'inspection : paupières

Hémangiome capillaire

Disparaît spontanément vers l'âge de 4 à 5 ans. Ne rien faire sauf si obstrue l'axe visuel ou les voies respiratoires.
Le meilleur traitement actuellement =
Béta-bloquants



Neuroblastome métastatique

- Peut être bilatéral
- Signe du « raton laveur » suite à des ecchymoses spontanées
- Exophthalmie + ophtalmoplégie peut s'installer en 36 hrs



Anomalies de l'inspection : paupières

Kyste dermoïde

(masse bénigne, bien délimitée, souvent à la queue du sourcil)

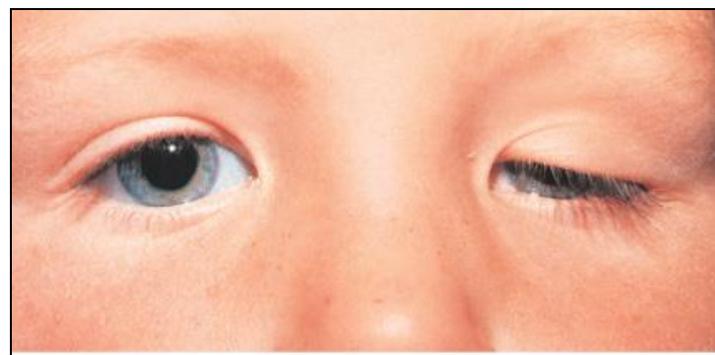


Lymphangiome

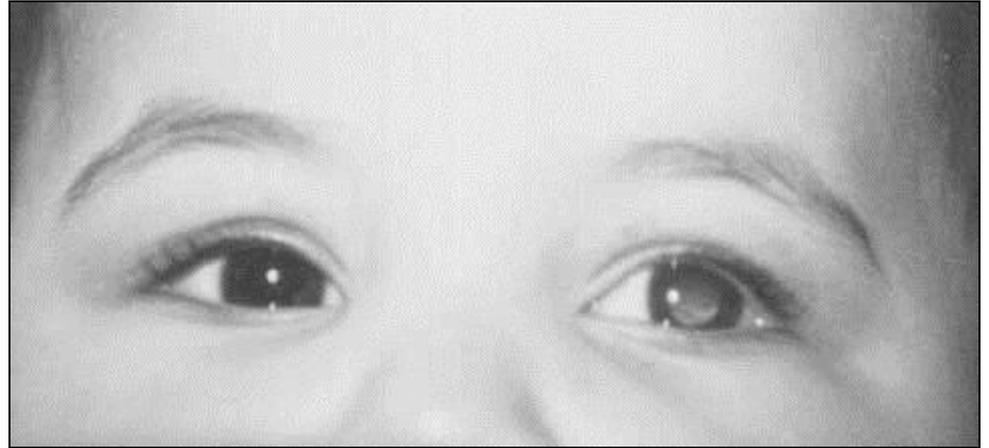
Peut bleuir en cas d'infection respiratoire supérieure



Anomalies de l'inspection : ptosis



Anomalies de l'inspection : pupilles



REMARQUES SUR LES PUPILLES

- Les pupilles des nouveaux-nés prématurés ont un large diamètre et une hyporéflexie relative à la lumière jusqu' à 31 semaines
- Une anisocorie qui augmente à l'obscurité
= anisocorie physiologique ou
= atteinte orthosympathique (syndrome de Claude Bernard Horner)
- **20 % des anisocories < 1 mm sont physiologiques**

Syndrome de HORNER chez l'enfant

Peut être congénital, en cas d'accouchement par l'épaule avec étirement du plexus brachial. Dans ce cas, l'iris du côté atteint est plus clair car l'orthosympathique joue un rôle dans la genèse de la pigmentation irienne.



Syndrome de HORNER chez l'enfant

S'il est acquis (pas d'hétérochromie irienne), les causes diffèrent de celles de l'adulte et sont plus graves : tumeurs, anomalies vasculaires.



Une mise au point approfondie doit être envisagée (échographie abdominale, catécholamines urinaires, imagerie médiastin, cou et cerveau), en sachant qu'il existe des causes « idiopathiques »

4- Examen de la symétrie du reflet cornéen avec la lampe crayon

Reflets centrés: orthoporique

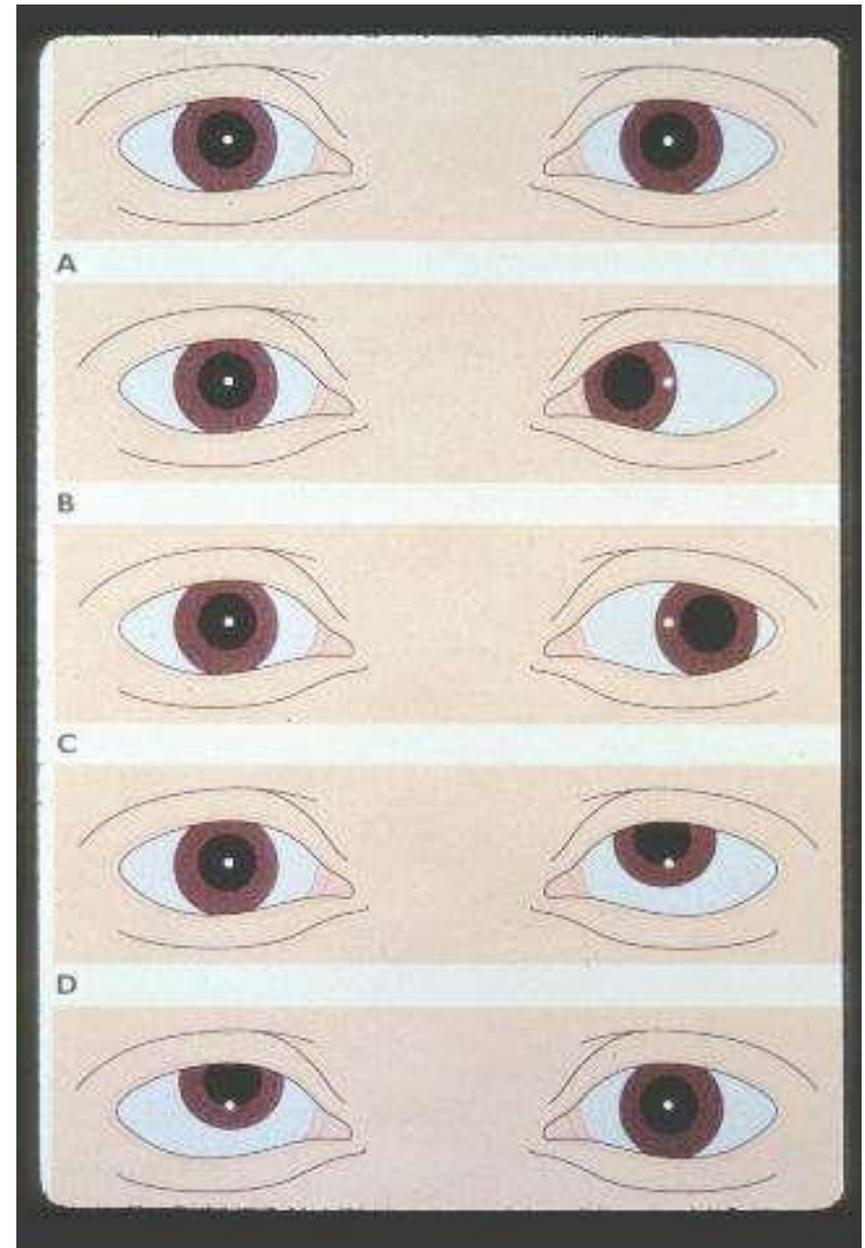
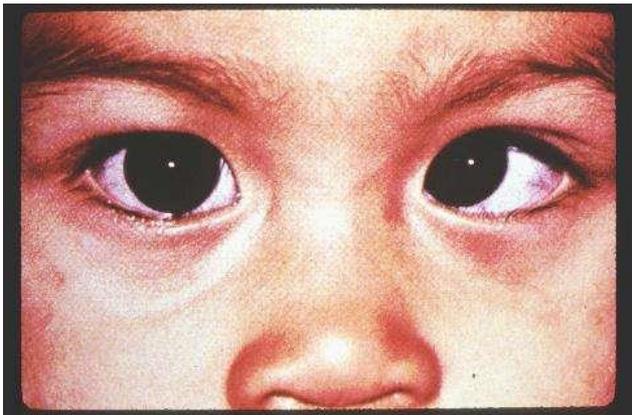
Décentré en temporal: convergent

Décentré en nasal: divergent

Décentré en bas: hypertropie

Reflets sur bord de la pupille : 30 dioptries

Reflets sur le limbe : 70 dioptries



4- Examen de la symétrie du reflet cornéen avec la lampe crayon



Ne pas tomber dans le piège de l'épicanthus



TOUT STRABISME:

- PERMANENT AVANT 2 à 3 MOIS
- PERMANENT OU INTERMITTENT APRES 2 à 3 MOIS est PATHOLOGIQUE

5- Examen de la couleur/symétrie du reflet pupillaire avec l'ophtalmoscope



**Toute
asymétrie
est
suspecte**



6- Examen de la fixation et du suivi oculaire conjugué

La qualité de la fixation reflète l'acuité visuelle de l'enfant. La fixation doit être

Prise, Maintenu, Stable = PMS

Si les deux yeux bougent en fixant, il s'agit très probablement d'un **nystagmus**. L'aspect du nystagmus moteur pur est semblable à celui du nystagmus d'origine sensorielle. En cas de doute sur la vision, il faut faire un électrorétinogramme.



Nystagmus moteur pur,



Le nystagmus d'origine sensorielle (albinisme)

6- Examen de la fixation et du suivi oculaire conjugué

La qualité de la fixation reflète l'acuité visuelle de l'enfant. La fixation doit être

Prise, Maintenu, Stable = PMS

Parfois, un seul œil bouge (spasmus nutans ou très mauvaise vision de cet œil), ou les deux mais par intermittence (opsoclonus, flutter) ou bien l'enfant fait des mouvements de jetage de tête car il a des difficultés à bouger ses yeux, même si le mouvement est conjugué (apraxie oculomotrice).



Spasmus nutans

Opsoclonus

Apraxie oculomotrice

6- Examen de la fixation et du suivi oculaire conjugué

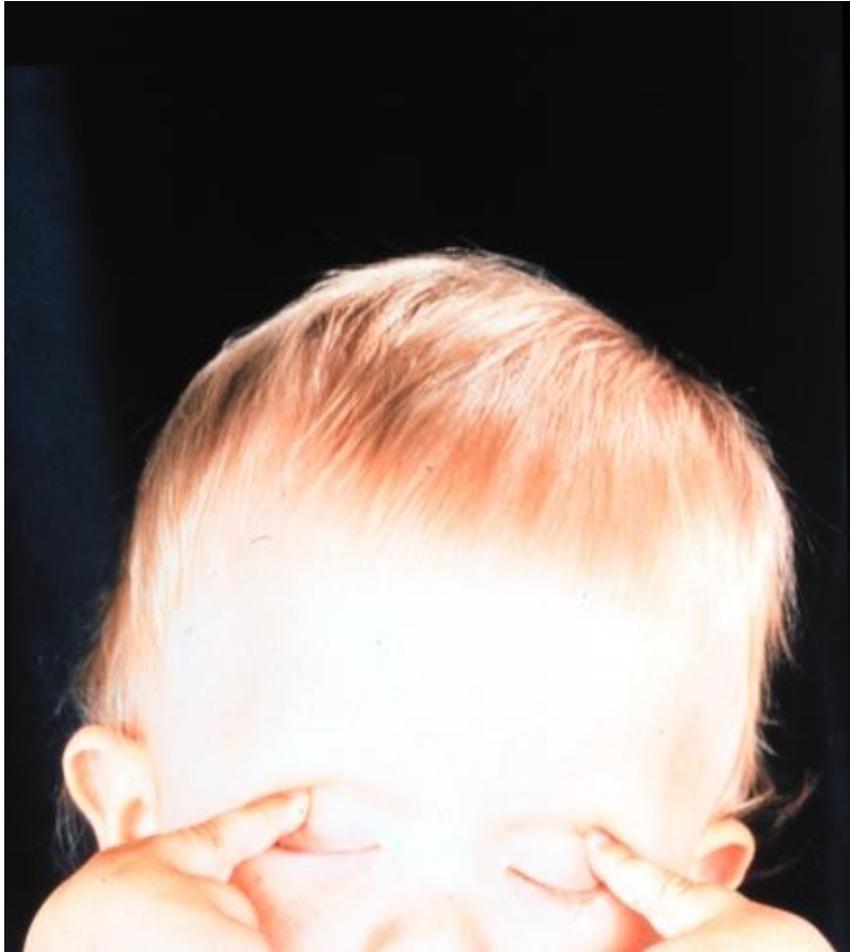
Le suivi oculaire conjugué s'étudie en se déplaçant autour de l'enfant avec une cible ludique. Normalement, **les deux yeux se déplacent dans la même direction et de la même quantité lors d'un mouvement du regard.**



Si ce n'est pas le cas dans une certaine direction du regard, c'est qu'il y a un strabisme dans cette position du regard. Cela ne représente pas nécessairement une menace pour la vision s'il n'y pas de strabisme dans la position naturelle de fixation. Cependant, si il y a **certitude que le problème est acquis**, il faut référer à l'ophtalmologue.

Deux signes d'appel particuliers :

Le signe oculo-digital et l'attirance anormale vers la lumière



Motifs de référence pour urgence potentielle

(en gras, de préférence dans les 8 jours, à moduler par votre impression clinique)

- **Asymétrie ou anomalie de forme/couleur des yeux**
- **Obstacle à la pénétration de la lumière**
- **Strabisme**
- **Nystagmus**
- **Anomalie de la lueur pupillaire**
- **Suspicion de vision insuffisante**
- **Larmolement purulent ou non**
- **Photophobie importante**
- **Motilité anormale**
- **Torticolis**
- **Antécédants familiaux ophtalmologiques**

III Aspects thérapeutiques récents et moins récents

- **Verres correcteurs** pour les défauts réfractifs : toujours d'actualité
- **Occlusion** pour l'amblyopie : toujours d'actualité
- **Chirurgie** : en constante amélioration, *toujours urgente s'il s'agit de restaurer la transparence des milieux* (paupière, cornée, cristallin -y compris cataracte unilatérale -, vitré), *jamais urgente s'il s'agit d'un strabisme.*
- **Béta-bloquants** (angiome) : permettent d'éviter la chirurgie ou la corticothérapie lorsque l'angiome bloque l'axe visuel

III Aspects thérapeutiques récents et moins récents

- **Anti-VEGF** (rétinopathie du prématuré) : traitement adjuvant à la cryothérapie ou au laser
- **Anti TNF** ont amélioré le traitement de la polyarthrite juvénile (bien que cette affection puisse toujours être cécitante)
- **Thérapie et conseil génétique** : en constante progression (RPE65 – neuropathie de Leber...)
- **Traitements oncologiques divers** : ont permis de faire en sorte que le rétinoblastome ne soit plus une maladie létale et souvent d'éviter l'énucléation de jadis.
- **Aide à la basse vision** : révolutionnée par l'informatique , reconnaissance vocale etc..

A retenir

Avant l'âge de 2 ans, l'examen visuel a pour but de **traquer des affections graves, potentiellement cécitantes, dont beaucoup sont traitables si prises en charge rapidement.**

Inspection **TOPP** (tête, œil, paupières, pupilles)

Importance de la **SYMETRIE** (Globes, paupières, pupille, reflets cornéens et pupillaires)

Fixation **PMS** (prise, maintenue, stable)



« 3 mois suis-moi, 6 mois prends-moi »

Le dépistage pré-scolaire et scolaire permet ensuite de traquer surtout l'amblyopie et le strabisme

A retenir

Savoir remettre en question les édits des anciens

Car en 1970, Jules François, le célèbre ophtalmologiste belge, a dit : « Tout le monde connaît l'inutilité d'opérer la cataracte congénitale unilatérale ».

Actuellement, nous savons que c'est utile pourvue que le traitement post-opératoire soit rigoureux.

