

**Les anomalies
de la vision
chez l'enfant
et l'adolescent**

2^e édition

Chez le même éditeur

Cas cliniques en ophtalmologie

Collection « Cas cliniques »

Orssaud C. et Robert M., 2013

Les lentilles de contact : Optimisation de l'adaptation, utilisation et entretien

Collection « Optique et Vision »

Michaud L., Breton L., Gagnon F., Simard P., 2012

Avancées en ophtalmologie : Apport de la conquête spatiale

Collection « Optique et Vision »

Corbé C., coord., 2012

Contactologie

Collection « Optique et Vision »

Barthélémy B., Thiébaud Th., 2^e édition, 2012

Instruments d'optique ophtalmique

Collection « Optique et Vision »

Hormière J., 2010

Éclairage d'intérieur et ambiances visuelles

collection « Optique et Vision »

Damelincourt J.-J., Zisis G., Corbé C., Paule B., 2010

Traiter la presbytie

Collection « Optique et Vision »

Gilg A.-N., 2009

L'opticien-lunetier : guide théorique et pratique

Kovarski C., coord., 2009

Atlas anatomo-clinique d'ophtalmologie

Offret H., Labetoulle M., Offret O., 2005

Œil et médecine interne – Modifications oculaires dans les maladies systémiques

Tischendorf F., Meyer C., Spraul C., 2005



Les anomalies de la vision chez l'enfant et l'adolescent

2^e édition

Caroline Kovarski

coordonnatrice

Préface

Jean-Louis Dufier

Médecine Sciences

Publications

www.editions.lavoisier.fr

Direction éditoriale : Fabienne Roulleaux
Direction scientifique : Caroline Kovarski
Édition : Mélanie Kucharczyk
Composition : Patrick Leleux PAO (14000 Caen)
Couverture : Isabelle Godenèche
Fabrication : Estelle Perez
Impression : Chirat (Saint-Just-la-Pendue)

© 2014, Lavoisier, Paris
ISBN : 978-2-257-20601-5

ISBN : 978-2-7430-1163-5
(1^{re} édition *La malvoyance chez l'enfant*)

ISBN : 978-2-7430-1169-7
(1^{re} édition *Les anomalies de la vision chez l'enfant et l'adolescent*)

Avant-propos

Une nouvelle édition très enrichie vous est proposée. Non pas que les sujets traités aient subi une révolution au cours de ces dernières années, mais ne négligeons pas les nouvelles sources de lumière, les nouvelles lentilles, la convivialité des appareils de mesure, l'informatisation envahissante. Ce volume invite un tiers de nouveaux auteurs qui élargissent l'éventail des sujets traités. On appréciera aussi bien la convergence des prises en charge que leurs divergences éventuelles dans le respect des écoles. Les divergences manifestent le souci de bien faire dans des domaines où la méthodologie expérimentale est inapplicable. La bonne pratique ferait-elle mieux que la science ?

François Vital-Durand

Préface à la 1^{re} édition

Le handicap visuel avéré ou potentiel pose chez l'enfant des problèmes spécifiques qui ne se rencontrent pas lors de la prise en charge d'une personne handicapée visuelle adulte.

À la naissance, le système visuel de l'enfant est présent mais immature. Cette immaturité rend compte de ses capacités visuelles moindres par rapport à l'adulte. Le système visuel n'acquiert ses capacités optimales que progressivement, tout au long de l'enfance. Selon la belle formule d'Ajuriaguerra, « à l'âge de six ans un enfant est achevé d'imprimer ». Une maturation harmonieuse nécessite une utilisation correcte et concomitante des deux yeux. La présence d'une anomalie, si minime soit-elle, perturbant la vision d'un œil, peut, en l'absence de traitement précoce, altérer de manière définitive le développement visuel de celui-ci. C'est dire l'importance du dépistage précoce et de la prise en charge de toutes les anomalies ou les situations pathologiques pouvant retentir sur la mise en place correcte de la vision.

Les conséquences du déficit visuel dépendent de la pathologie causale mais aussi de facteurs propres à l'enfant et à son entourage : capacités cognitives, présence d'autres handicaps, stimulations et attention dont il bénéficie. Elles ne sont pas limitées à cette seule sphère sensorielle puisque l'entrée visuelle est essentielle aux phénomènes d'apprentissage de l'enfant et de l'adolescent. Chez le très jeune enfant, il peut apparaître des troubles du développement, de la communication non verbale avec des mimiques inadaptées ainsi que des difficultés pour appréhender l'espace, source de troubles praxiques. À l'âge scolaire, la mise en place d'aides spécifiques est parfois suffisante pour permettre une scolarisation normale. Il faut néanmoins repérer rapidement les enfants dont le handicap visuel est incompatible avec un apprentissage correct de la lecture et de l'écriture malgré les techniques de compensation proposées. Lorsque le maintien dans une structure scolaire traditionnelle s'avère préjudiciable, il faut savoir orienter ces enfants malvoyants vers des établissements spécialisés afin de ne pas les laisser en situation d'échec. L'adolescent peut avoir du mal à vivre son handicap visuel lorsque ce dernier est perçu

comme source d'exclusion ou d'isolement ou entraîner un changement d'orientation professionnelle. Ces différentes conséquences permettent de comprendre qu'à cet âge le handicap puisse être responsable de difficultés à construire l'image que l'adolescent a de lui-même, aboutissant parfois à un sentiment de dévalorisation.

Les possibilités d'adaptation constituent une autre particularité dans le cadre des handicaps de l'enfant et de l'adolescent. Elles leur permettent d'utiliser au mieux leur capacité visuelle résiduelle, à condition qu'ils en aient la possibilité et qu'ils soient assez jeunes. Ces phénomènes d'adaptation reposent sur la notion de plasticité cérébrale d'autant plus importante que l'enfant est plus jeune.

Pour toutes ces raisons, la prise en charge du handicap de l'enfant et de l'adolescent constitue une urgence relative pour limiter son retentissement sur le développement général. Elle doit être au mieux pluridisciplinaire, nécessitant une étroite collaboration entre les différents spécialistes en charge d'enfants et d'adolescents. Le rôle d'un praticien ne se borne pas au terme de son examen clinique à poser un diagnostic et éventuellement prescrire un traitement. Il doit aussi prendre en compte le confort visuel et général de l'enfant ainsi que son développement ce qui nécessite le recours à d'autres professionnels. La prise en charge implique le recours aux spécialistes médicaux : médecins ophtalmologistes, pédiatres ou généralistes, mais aussi ORL et neuro-pédiatres, aux spécialistes paramédicaux (orthoptistes, orthophonistes, infirmiers scolaires, psychomotriciens...), des spécialistes de l'optique ainsi que des personnels en charge d'enfants et d'adolescents : instituteurs, enseignants, éducateurs.

Depuis plusieurs années, la sensibilisation de tous les professionnels impliqués dans la prise en charge du développement de l'enfant a permis d'effectuer de grands progrès.

Il faut remercier et féliciter Caroline Kovarski d'avoir coordonné cet ouvrage de synthèse. Les lecteurs y trouveront des indications précieuses sur le développement et les performances du système visuel, les anomalies de la vision, certaines anomalies associées, leurs conséquences, mais aussi les moyens de compensation et les adresses utiles.

Jean-Louis Dufier

PU-PH, Faculté Paris Descartes,
Chef du service ophtalmologique
de l'hôpital Necker-Enfants Malades,
Paris, France

Liste des auteurs

- Jean-Charles Allary
OD, consultant et praticien,
Londres, Grande-Bretagne.
- Philippe Allieri,
OD, consultant et praticien,
superviseur d'étudiants,
Londres, Grande-Bretagne.
- Christine Aznar Baquéro
ergothérapeute, France.
- Bernard Barthélémy
ancien maître de conférences,
responsable d'enseignement de
contactologie à l'IUT de Marseille
et dans les établissements préparant
le diplôme européen : Institut
Emmanuel d'Alzon, FS2O-AEPO
Paris et ISO Strasbourg.
- Monique Baudet
éducatrice Montessori, conseillère
pédagogique pour l'Afrique, vice-
présidente de l'ONG Le Tremplaine
International.
- Pascal Baudry
instructeur en autonomie de la vie
journalière, Les Hauts-Thébaudières,
France.
- Véronique Bensadoun
orthoptiste, Saint-Maur-des-Fossés,
France.
- Jacques Bermont
professeur d'EPS, enseignant à
l'ERDV et chargé de suivi d'élèves
malvoyants au SAAAIS de l'EPI de
Soil, Loos, France.
- Aurélie Boutier
Instructeur de locomotion, Paris,
France.
- Nolwenn Brochet
ergothérapeute, Les Hauts-
Thébaudières, France.
- Joseph Bursztyn
ophtalmologiste, attaché consultant
des hôpitaux, hôpital Necker-Enfants
Malades, Paris, France.
- Isabelle Carchon
ingénieur d'études EPHE, Laboratoire
Chart EA 4004 EPHE, Paris, France.
- Cristian Carip
docteur en médecine, enseignant,
Icogès, Paris et Angers, France.
- Pierre-Yves Cazeaud
opticien, audioprothésiste, professeur
certifié à l'Institut et Centre
d'optométrie (ICO) de Bures-sur-
Yvette, France.
- Sacha Chayestemehr
ophtalmologiste, praticien hospitalier,
hôpital Necker-Enfants Malades,
Paris, France.
- Philippe Chazal
DEA de droit social, Président de
la Confédération française pour la
promotion sociale des aveugles et
amblyopes (CFPSAA), France.
- Frédérique Chedevergne
médecin pédiatre de l'Institut national
des jeunes aveugles,
praticien hospitalier temps partiel,
hôpital Necker-Enfants Malades,
Paris, France.

- Christian Corbé
professeur de physiopathologie sensorielle, Paris, France.
- Sylvie Chokron
directrice de recherche, CNRS LPP UM 8158, responsable de l'unité fonctionnelle Vision et Cognition, Fondation ophtalmologique A. de Rothschild, Paris, France.
- Bruno Delhoste
opticien, Bayonne, France.
- Gilles Demetz
président directeur général Demetz SA, Villiers-sur-Marne, France.
- Brigitte Denis
directrice de l'Institut d'Optique Raymond Tibaut, Bruxelles, Belgique.
- Jeanine Dufaye
ergothérapeute, Saint-Maur-des-Fossés, France.
- Jean-Louis Dufier
professeur des universités, Faculté Paris Descartes, praticien hospitalier, chef du service ophtalmologique de l'hôpital Necker-Enfants Malades, Paris, France.
- Raphaël Laurent Eschmann
MS, professeur associé, optométriste FAAO, Berne, Suisse.
- Christophe Fontvieille
enseignant chercheur, Opto Plus, Lambesc, France.
- Charlotte Gaillard
opticienne-optométriste, Paris, France, co-coordinatrice de l'enseignement de la basse-vision, Université Paris-Sud.
- Roger Génicot
docteur en psychologie, professeur de faculté, Université de Liège, Belgique.
- Alain-Nicolas Gilg
ophtalmologiste, directeur médical du Centre de la vue Wilson, Lyon, France.
- Mira Goldschmidt
instructrice en locomotion et en basse-vision, Lausanne, Suisse.
- Didier Gormand
optométriste, professeur des universités et directeur des formations en optométrie de 2006 à 2009 à l'université Paris-Sud 11, faculté des Sciences d'Orsay.
- Corine Grimaldi
psychomotricienne, instructrice de locomotion, Paris, France.
- Frank Groben
chargé de la direction de l'Institut pour déficient visuel (IDV), Luxembourg, Luxembourg.
- Katrine Hladiuk
orthoptiste, Dunkerque, France.
- Isabelle Ingster-Moati
médecin ophtalmologiste et électrophysiologiste, maître de conférences Université Paris VII Diderot, praticien hospitalier, hôpital Necker-Enfants Malades, Paris, France.
- Steven Jaron
PhD, DESS, psychologue clinicien, Paris.
- Caroline Kovarski
chercheur associé, Université Lumière Lyon 2, professeur certifié, Paris, France.
- Hélène Kupperschmitt
psychomotricienne, Saint-Maur-des-Fossés, France.
- Laurent Laloum
ophtalmologiste, ancien chef de l'unité de neuro-ophtalmologie et de strabologie de la Fondation ophtalmologique A. de Rothschild, Paris, France.
- Pierre Lautard
opticien-optométriste, Avignon, professeur au lycée Emmanuel d'Alzon de Nîmes, France.

- Béatrice Le Bail
docteur en médecine, ophtalmologiste
spécialiste des hôpitaux des Armées,
SDIDV Saint-Maur, IME Jean-Paul
Évry, Paris, France.
- Emmanuelle Lederlé
orthophoniste, docteur en sciences du
langage, chargée d'enseignement à
l'université de Nancy I (CCO)
et à l'université de Rouen (sciences du
langage), France.
- Muriel Luzoir
ergothérapeute, Lognes, France.
- Christine Maeder
orthophoniste, docteur en sciences
du langage, psychologue, chargée de
cours à l'école d'orthophonie de Paris,
de Nancy, et à l'UFR de sciences du
langage de Nancy, France.
- Marie Marland
professeur certifié honoraire, lycée
Fresnel, Paris France.
- Stéphanie Mathez-Bagot
professeur certifié de lettres
modernes, ERDV de Loos, France.
- Isabelle Mathis
enseignante spécialisée et
rééducatrice de la vision
fonctionnelle, Suisse.
- Langis Michaud
OD, MSc, FAAO, professeur titulaire
à l'École d'Optométrie de l'Université
de Montréal, Québec, Canada.
- Christine Molina Verasavel
psychologue clinicienne,
Saint-Maur-des-Fossés, France.
- Elisabeth Muller Feuga
orthoptiste, Fondation ophtalmologique
A. de Rothschild, Paris, France.
- Christophe Orssaud
médecin ophtalmologiste
et neurologue, praticien hospitalier
à plein temps, hôpital européen
Georges Pompidou, Paris, France.
- Elisabeth Ortiz
psychomotricienne, France.
- Aurélien Pedler
opticien, France.
- Geneviève Prévost
opticienne, consultante, diplômée
de l'École pratique des hautes études,
France.
- Jean-Marc Prophète
opticien-oculariste, Mayotte et
La Réunion, France.
- Anne-Françoise Rens
ergothérapeute spécialisée en basse
vision, Bruxelles, Belgique.
- Joaquin Roméro
ancien directeur de l'École de chiens
guides pour aveugles et malvoyants
de Paris, France.
- Corinne Roumes
docteur en médecine, docteur en
neurosciences (MD, PhD), professeur
agrégé du service de santé des armées,
chef du département Adaptation aux
systèmes opérationnels de l'institut de
recherche biomédicales des armées
(IRBA), Brétigny-sur-Orge, France.
- Caroline Seghir
ophtalmologiste, Paris, France.
- René Serfaty
opticien-optométriste, Boulogne-
Billancourt, France.
- François Vital-Durand
chercheur, docteur ès sciences,
président Comité de Lyon,
Association Valentin Haüy, France.
- Laurence Vital-Durand
architecte d'intérieur, France.

Remerciements

La coordinatrice et les auteurs tiennent à remercier les sociétés et organismes suivants :

Agence wallonne pour l'intégration des personnes handicapées (AWIPH, Belgique), Alphabraille (France), asbl triangle Wallonie (Belgique), Association de prévention et de dépistage précoce des troubles visuels, auditifs, de langage et des anomalies bucco-dentaires chez l'enfant (APESAL, France), Association pour adultes et jeunes handicapés (APJAH, France), Association pour les personnes aveugles et malvoyantes (APAM, France), Carl Zeiss Vision (France), Ceciaa (France), Centre pédagogique pour handicapés de la vue (CPHV, Suisse), CLM éditeur (France), Conseil Vision (France), ELLA Legros (France), Elsevier (Grande-Bretagne), Eschenbach (France), Essilor France, Etex (France), Fax International (France), Flammarion Médecine (France), Frisby StereoTests (Grande-Bretagne), Groupe scolaire du Quéral (France), Institut les Hauts Thébaudières (France), Institut national d'assurance maladie-invalidité (Belgique), Institut national de la santé et de la recherche médicale (Inserm, France), Institut royal des sourds et aveugles (IRSA, Belgique), Julbo (France), LESA (France), Laboratoire Alcon, Nidek (France), Office de la naissance et de l'enfance (ONE, Belgique), Oxford University Press, Richmond Products (États-Unis), Service départemental pour l'intégration des enfants déficients visuel du 94 (SDIDV 94, France), Stereo Optical Company (États-Unis), Théâtre Arlequin (Belgique), Thieme Publishers (Allemagne), Union nationale pour le développement de l'évaluation et de la recherche en orthophonie (UNADREO, France), Essilor Academy et Essilor International (France), Visiole (France), éditions Vuibert-Magnard.

Ainsi que les personnes suivantes :

Florence Allieri, Pascale Allieri, Tommy Allieri, Jean-Luc Augaudy, Maxime Bardoux, Nathalie Bavy, Sébastien Bert, Colin Blakemore, Brigitte Bouché-England, Mathilde Bouché-England, Gabriel Boyau, Jeanne Boyau, Dominique Bremmond, Michel Bris, Mario Broggin, José Browers, Claude Chambet, Marie

Coatrieux, Jean-Marie Compagnon, Oriane Costille, Maryse Cournut, Lionel Courson, J. Croisier, Aurore Dartois, Patrick De Bue, Bozon Delalande, Sophie Delauney, Flora Des Ondes, Muriel Evrard, Meyli Félix, Naomi Félix, Daniel Felleman, Marc Fontoynont, Sophie Forgets, John P. Frisby, Grégory Gaboret, Albert Galand, Nadège Guilloteau, Laetitia Guisiano, Françoise Guthux, Marc Haering, Silvia Hildebrand, Alain Hullo, Fabrice Hurtevent, Jennifer Jones, Viviane Langlet-Preuilh, Emmanuel Leclerc, Géraldine Le Roy Des Barres, Myriam Maigrot, Adeline Mathieu, Maelo Mathieu, Marie-Christine Mauroy, Mehdi Meguenani, Andrew M. Meltzoff, Éric Menanteau, Dominique Meslin, Nelson Moroy, Guy Moulinier, Alexandre Perlo, Mae Pernette, Brigitte Plumet, Françoise Poirier, Lloyd Powel, Amélie Raynal, Annie Raynal, Clémentine Raynal, Sébastien Raynal, Anne-Françoise Rens, François Revellin-Pialet, Daniel Robin, François Rocher, Annie Rodriguez, Caroline Roucayrol, Bruno Sarrobert, Anaïs Simon-Pialet, Maxime Sirugue, Béatrice Soriano, Claude Souil, Robert Stahl, Marie-Laure Tessier, Benjamin Thaller, Catherine Thépenier-Sarrobert, Ornella Tounsi, Leslie G. Ungerleider, Marco Valdebenito, David C. Van Essen, Julien Vézoli, Isabelle Viards, Paul Vidal, Elisabeth Vitte, Pascal Voillemin, Jean-Bernard Weiss, ainsi que Clémentine, Laetitia, Maxence, Tommy, et les enfants suivis par le Service départemental pour l'intégration des enfants déficients visuel du 94 (SDIDV 94, France) et que leur famille.

Cette liste n'est pas exhaustive et toutes les personnes et organismes non cités ayant apporté leur collaboration sont également remerciés.

Pathologies les plus courantes et leur impact sur la vision¹

*Christian Corbé, Joseph Bursztyn, Sacha Chayestemehr
et Laurent Laloum*

1. ■ Pathologies des milieux transparents

Les pathologies des milieux transparents, atteinte de la cornée ou du cristallin, peuvent être à l'origine de déficits importants de la vision, que ce soit une amblyopie ou même une quasi-cécité.

À côté de quelques pathologies congénitales, la majorité des atteintes cornéennes sont dues à des traumatismes, à des accidents domestiques ou des infections de la cornée.

1.1. ■ Anomalies congénitales

Les anomalies congénitales doivent être diagnostiquées très tôt afin de s'opposer à une déviance du développement psychosensoriel. Le signe d'appel est souvent une amblyopie (*cf. chapitre 31, L'amblyopie*) profonde remarquée par une mauvaise fixation oculaire, un strabisme (*cf. chapitre 31, L'amblyopie, paragraphe 2.4, Strabisme*) ou un aspect particulier de l'œil.

Parmi les principales anomalies, on peut citer :

- la **microcornée**, où la cornée a un diamètre inférieur à la normale et s'accompagne souvent d'autres anomalies ;
- la **cornea plana**, caractérisée par un aplatissement de la cornée avec une hypermétropie forte, qui détermine un déficit sensoriel très précoce. Il se

1. Paragraphes 1 à 6 rédigés par C. Corbé.

manifeste au niveau de l'acuité visuelle et dans l'intégration des hautes et moyennes fréquences spatiales. Le champ visuel est relativement bien conservé, de même que la vision binoculaire ;

- la **mégalo cornée** présente une taille supérieure à la normale. Elle peut être associée à d'autres anomalies du segment antérieur et/ou à un glaucome ;
- la **scléro cornée** est une altération bilatérale de la transparence de la cornée qui, lorsqu'elle est totale, entraîne une cécité. Dans ce cas, elle est accompagnée d'autres anomalies oculaires ou générales, en particulier avec un retard mental. Elle génère une vision déficitaire dans les diverses composantes de la vision des formes et du contraste, de la sensibilité aux hautes luminances, de la vision des couleurs et de la vision binoculaire. Cet état fonctionnel est dans certains cas accompagné de nystagmus ;

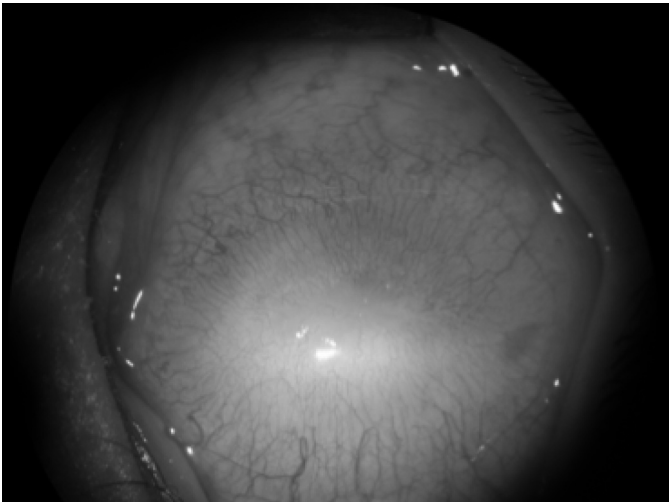


Figure 32.1. Scléro cornée².

- les **dystrophies héréditaires** réalisent des opacifications, avasculaires, centrales, qui aboutissent à une réduction immédiate ou progressive de la vision. Elles sont très lentement progressives et vont être classées en fonction de la couche cornéenne qui est touchée.

Trois groupes de dystrophies opacifient la cornée : les dystrophies épithéliales, les dystrophies stromales et les dystrophies postérieures. Le trouble fonctionnel est celui d'une baisse de l'acuité visuelle, mais apparaissant relativement tardivement, s'étalant de l'âge de 6-7 ans à 15 ans. Pour les formes les plus sévères, une intervention chirurgicale avec greffe de cornée peut s'imposer.

2. Source : S. Chayestemehr.

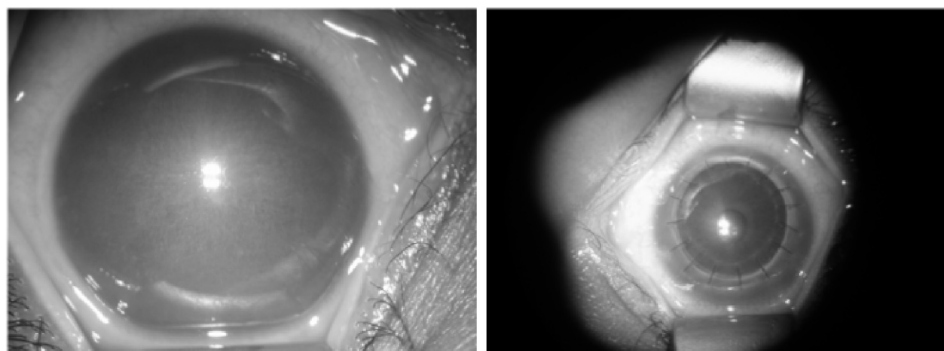


Figure 32.2. Dystrophie endothéliale congénitale héréditaire et dystrophie endothéliale congénitale héréditaire greffée³.

Parmi elles, citons :

- la dystrophie de Meesman, qui est marquée par la présence de kystes épithéliaux punctiformes, associés à une symptomatologie à type de photophobie et d'irritation diffuse ;
- la dystrophie de Reis-Bücklers d'apparition précoce, qui ne donne que tardivement une amputation visuelle avec photophobie, douleur et larmoiement ;
- la dystrophie granuleuse de Groenow I, qui débute vers l'âge de dix ans par des ulcérations épithéliales et des opacités stromales antérieures centrales hyalines ;
- la dystrophie tachetée de Groenow II, se manifestant plus tardivement sous l'aspect de dépôts diffus de mucopolysaccharides confluents, grisâtres, au niveau du stroma et de l'endothélium ;
- le syndrome de Peters, qui est marqué par l'association d'un leucome central annulaire, de synéchies antérieures iridocornéennes ou iridocristalliniennes et d'un glaucome congénital.

L'ensemble de ces anomalies ont une symptomatologie commune avec altération du sens morphoscopique, du sens lumineux et du champ visuel central.

L'**aniridie** est une malformation congénitale bilatérale de l'iris, caractérisée par son hypoplasie. Le malade présente une acuité visuelle basse avec un effondrement de la réception et de la perception des détails fins. Parfois se surajoute un nystagmus (*cf. le paragraphe 7, Nystagmus*), voire une hypoplasie maculaire ou papillaire pouvant se compliquer de cataracte ou de glaucome. Une photophobie constante est notée avec une diminution importante de la résistance à l'éblouissement dans les hautes luminances. Il est important de surveiller la survenue d'un glaucome chez ces patients. Le diagnostic d'aniridie doit impérativement donner suite à une investigation génétique et à des examens rénaux à la recherche de tumeurs afin d'écartier les risques vitaux associés.

3. Source : S. Chayestemehr.

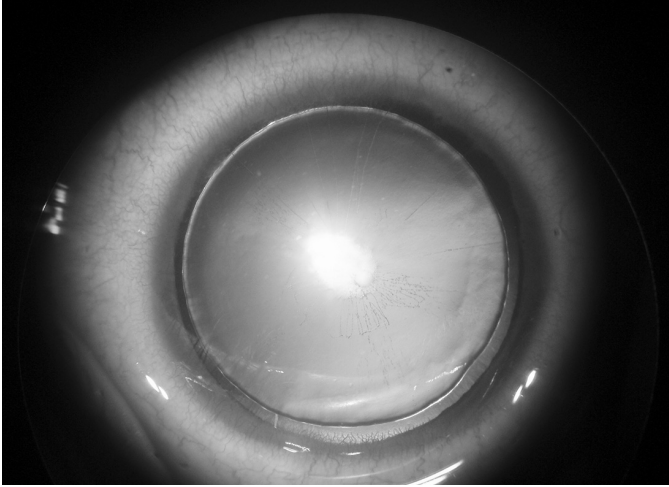


Figure 32.3. Aniridie⁴.

1.2. Kératocône

Le **kératocône**, qui réalise un amincissement progressif, souvent bilatéral, du centre de la cornée, est une dystrophie particulière. L'astigmatisme induit par la déformation cornéenne produit une chute importante de l'acuité visuelle, difficilement corrigé. La diffraction lumineuse liée à la modification de la topographie cornéenne est génératrice d'un éblouissement gênant et de photophobie marquée. L'évolution vers le kératocône aigu est l'accident le plus classique se traduisant par un œdème diffus de la cornée accompagnée d'une baisse brutale et majeure de l'acuité visuelle. Cette déformation survenant dans la période « adolescence-adulte jeune » peut avoir un caractère lent, insidieux avec une instabilité fonctionnelle permanente. Sa survenue sur des terrains dystoniques et angoissés rend difficile l'optimisation de la vision.



Figure 32.4. Kératocônes⁵.

4. Source : S. Chayestemehr.

5. Source : S. Chayestemehr.

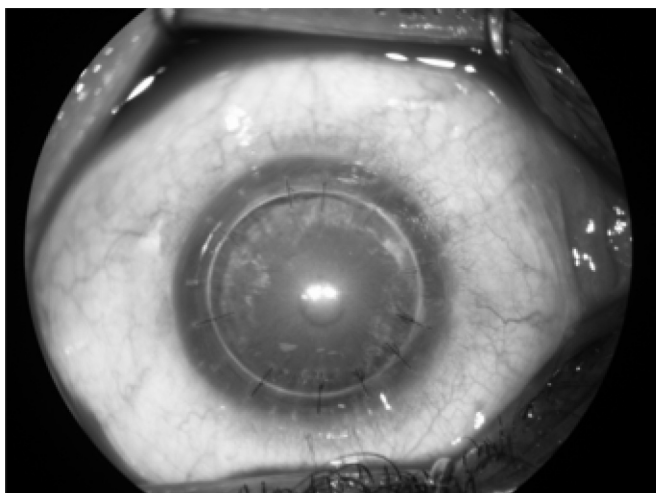


Figure 32.5. Greffe de cornée, suite à un kératocône⁶.

2. ■ Glaucome

Le glaucome congénital est une hypertonie oculaire survenant à la naissance ou à très peu de distance de celle-ci, d'autant plus grave que de survenue plus précoce. C'est un type rare de glaucome comparé au glaucome chronique à angle ouvert de l'adulte. C'est une urgence diagnostique et thérapeutique, afin d'éviter une baisse visuelle rapide. Son incidence est estimée de 1 cas pour 30 000 à 1 cas pour 2 500 naissances. Il semble que cette grande variabilité soit due à des consanguinités importantes dans certains pays et certaines régions dans un même pays. Soixante-cinq pour cent sont des garçons. Il est bilatéral dans 70 à 80 % des cas. Soixante pour cent des cas de glaucomes primaires sont détectés avant l'âge de 6 mois, 80 % avant 1 an.

Son évolution sans traitement se fait vers une perte rapide de la vision. La vision se dégrade par perte des fibres du nerf optique. Cela tient à l'anatomie particulière de l'œil du nourrisson, avec un bulbe extensible et un nerf optique particulièrement fragile ; mais aussi aux anomalies induites par le glaucome congénital : opacités de la cornée, myopie, astigmatisme responsables de l'amblyopie fonctionnelle. La survenue de guérison spontanée a été décrite, mais elle est rarissime, et serait liée à la poursuite du développement post-natal des structures angulaires. Ainsi, une intervention chirurgicale rapide et efficace ne peut pas attendre, une vision normale étant possible. Le risque d'échec de la chirurgie, ainsi que de récurrence de l'hypertonie est important, obligeant à une vigilance prolongée, et souvent à une chirurgie itérative. Certaines populations rurales ont encore, actuellement, un diagnostic retardé, même dans des pays à niveau médical élevé ; leur résultat chirurgical est nettement moins bon que pour une population bénéficiant de soins les plus performants.

6. Source : S. Chayestemehr.

De ce fait, s'il existe une notion d'antécédents familiaux de glaucome congénital ou d'une maladie à risque de glaucome congénital ou juvénile comme la maladie de Sturge-Weber-Krabbe, la cataracte congénitale opérée, il ne faut pas attendre les symptômes, mais d'emblée suivre la tension oculaire, au besoin, si l'âge le nécessite, sous anesthésie générale.

2.1. Signes d'appel

Les signes d'appels sont très importants à connaître et à reconnaître. Mais ils sont variables avec l'âge de survenue, son étiologie, et surtout l'importance de la variation de la tension oculaire et de la rapidité de son installation. Le glaucome congénital est généralement découvert à la naissance ou dans les premiers mois.

L'existence d'un gros œil attire immédiatement l'attention, surtout s'il est unilatéral : c'est la buphtalmie ou « œil de bœuf ». Le regard est beaucoup moins attiré quand l'anomalie est bilatérale, symétrique et encore peu importante. Une augmentation du diamètre cornéen, mégalocornée, surtout des deux côtés, est considérée souvent comme un « bel œil » et retarde le diagnostic. Il n'existe qu'avant l'âge de 1 an. Le glaucome juvénile, débute après 3 ans, ne modifie pas l'aspect extérieur de l'œil, donne très peu de signes et est donc détecté souvent tardivement sur une baisse des performances scolaires, une fatigue visuelle, des maladresses.

L'opacité de la cornée, qu'elle soit légère, donnant l'aspect de voile sur l'œil, ou sévère, responsable d'une cornée blanche, inquiète toujours, à juste raison.

Un de ces signes impose un examen sous anesthésie générale, qui permettra de réaliser les examens nécessaires à la confirmation du diagnostic et d'en entreprendre le traitement chirurgical.

Cependant les signes d'appel peuvent être beaucoup plus discrets et moins évocateurs.

La photophobie est rarement isolée ; elle amène le nourrisson à éviter la lumière, à se frotter les yeux.

Le larmolement clair est un diagnostic différentiel pas toujours facile à évoquer devant la fréquence des imperforations de la voie lacrymale. S'il est isolé, un sondage sans obstacle doit faire penser au glaucome congénital.

Le plus évocateur est la triade classique larmolement-blépharospasme-photophobie, rare chez le nourrisson.

Parmi les autres signes, y penser devant une baisse d'acuité visuelle chez un enfant sans autre cause ou un strabisme. De même, un nystagmus est possible si les deux yeux sont atteints. Une douleur est encore plus rare, témoin d'une montée brutale et importante de la tension oculaire, que l'on ne peut voir que lors des glaucomes secondaires avec blocage pupillaire ou qui peut être secondaire à un traumatisme oculaire avec hyphéma.

2.2. Confirmation du diagnostic

L'interrogatoire des parents complète l'examen : particularités de la grossesse, de l'accouchement, date d'apparition des signes, antécédents ophtalmologiques

et généraux. En cas d'atteinte familiale, un arbre généalogique sera dessiné. Au besoin, les autres membres de la famille seront examinés.

Un bilan pédiatrique serait à ce moment indiqué. Devant l'urgence, il n'a lieu le plus souvent qu'après l'intervention chirurgicale qui suivra l'examen sous anesthésie générale.

La prise de la tension oculaire est possible avant 6 mois sans anesthésie. Elle nécessite une aide expérimentée, l'habitude du praticien, mais ne sera pas très précise. L'examen sous anesthésie générale est essentiel à la confirmation du diagnostic, à l'évaluation de l'importance du retentissement sur le bulbe oculaire et la vision.

2.2.1. Bilan sous anesthésie générale en cas de suspicion de glaucome congénital

Le bilan débute par l'examen de la réfraction, actuellement au réfractomètre portable. L'appareil mesure l'importance de la myopie générée et permettra de juger de son évolution, ainsi que de l'astigmatisme. Ces instruments mesurent également la kératométrie, utile en cas de nécessité d'équipement par lentilles de contact. L'examen suivant est celui de la cornée. On mesure d'abord son diamètre horizontal et vertical. Le diamètre horizontal est de 9,5 mm à la naissance et de 11,5 mm à 2 ans. Une augmentation de la valeur supérieure à 1 mm est anormale. On apprécie ensuite sa transparence : d'à peine altérée à complètement opaque gênant l'examen de l'angle iridocornéen et du fond d'œil. On recherche les vergetures de la membrane de Descemet, arciformes et horizontales, responsables d'un astigmatisme important et d'une baisse d'acuité visuelle si elles passent par l'axe visuel. Les vergetures secondaires à une application de forceps sur l'œil se différencient par leur trajet vertical et rectiligne.

La pachymétrie mesure l'épaisseur cornéenne ; elle est augmentée par l'œdème de la cornée.

À la lampe à fente, le limbe est distendu, ce qui est important à bien évaluer pour l'abord chirurgical. La chambre antérieure est profonde, la base de l'iris amincie. L'ectropion de l'épithélium pigmentaire de l'iris est fréquent. L'augmentation de taille du bulbe est responsable d'une microphakie relative, d'un étirement des fibres de la zonule et d'un déplacement du corps ciliaire.

La pression intra-oculaire des deux yeux est mesurée à l'applanation, au tonomètre de Perkins le plus souvent. La tension oculaire augmente avec l'âge. Le chiffre normal est inférieur à 15 mmHg chez l'enfant, mais le chiffre normal est de 5 mmHg pour un nouveau-né sous anesthésie générale et est considéré comme anormal à 10 mmHg. Ce chiffre est à moduler, en plus de l'âge, en fonction du type d'anesthésie utilisé, l'anesthésie générale diminuant la tension oculaire d'environ 30 %.

La gonioscopie est réalisée avec un verre de contact d'examen adapté. Si la visibilité est insuffisante, on peut être amené à réaliser un pelage de l'épithélium cornéen. Elle montre diverses anomalies de l'angle irido-cornéen, témoin de son immaturité.

L'examen du fond d'œil chiffrera et, mieux, photographiera l'excavation papillaire et l'importance de la pâleur pour un meilleur suivi et notera d'éventuelles autres anomalies. Une asymétrie papillaire est très évocatrice de glaucome. C'est la seule situation où l'excavation peut régresser en cas de normalisation tensionnelle précoce.

L'échographie oculaire mesurera la longueur axiale du bulbe oculaire, mais aussi, en mode B, permettra de bien analyser l'excavation papillaire. Enfin, elle permet de visualiser le segment postérieur quand les milieux sont opaques.

Certaines équipes disposent d'échographes du segment antérieur permettant de rechercher soit des anomalies non visibles, soit des malformations associées. L'échographie Doppler couleur montre une mauvaise circulation au niveau de la tête du nerf optique.

Le diagnostic est confirmé ; on enchaîne avec la chirurgie.

L'ERG (électrorétinogramme) et les PEV (potentiels évoqués visuels) peuvent apporter une aide diagnostique et surtout pronostique, mais après la chirurgie.

2.2.2. Diagnostic différentiel

En plus des obstructions de la voie lacrymale en cas de larmolement d'apparence isolée, il faut penser à toutes les maladies responsables d'opacités cornéennes et de kératites. Un œdème de la cornée peut être occasionné par un traumatisme obstétrical, une dystrophie cornéenne postérieure héréditaire (CHED), plus tardivement par une surcharge d'origine métabolique locale ou générale. Certaines malformations du segment antérieur peuvent prendre le même aspect, mais elles nécessitent le même bilan, d'autant qu'elles peuvent s'accompagner d'un glaucome congénital.

Baucoup de précautions sont à prendre en présence d'une mégalocornée congénitale qui est souvent familiale. Elle nécessite une surveillance annuelle du tonus oculaire.

Au fond d'œil, beaucoup d'anomalies de la papille peuvent évoquer une excavation. Un examen de bonne qualité élimine toutes les autres possibilités.

2.3. Différents types de glaucomes congénitaux

2.3.1. Glaucome congénital primitif isolé

Seul le trabéculum iridocornéen est dysgénésique ; ce sont les cas où l'on peut retrouver une membrane de Barkan. Il se transmet sur le mode autosomique récessif. C'est la forme la plus fréquente. Elle est présente dès la naissance, mais est souvent reconnue après.

2.3.2. Glaucome congénital primitif isolé associé à des neurocristopathies oculaires

L'angle irido-cornéen se constitue à partir de la migration de cellules de la crête neurale dès la 8^e semaine. L'anomalie peut entrer dans un cadre étendu, soit à la cornée (embryotoxon postérieur, syndrome d'Axenfeld, sclérocornée congénitale), soit à l'iris (anomalie de Peters, anomalie de Rieger, ectropion congénital de l'iris, aniridie, microcorie), soit à la plupart des tissus du segment antérieur (ICE syndrome, pour irido-cornéo-endothélial, unilatéral, non familial et touchant plus souvent la femme jeune). Si ces affections sont le plus souvent isolées, une association à une atteinte générale est possible, comme pour le syndrome de Rieger associant une anomalie de

Rieger, des dents anormales, des anomalies de la face, des os, du nombril, un retard mental modéré, et le syndrome de Peters plus (petite taille, fente palatine, anomalies auriculaires, retard mental). L'embryotoxon postérieur, visibilité anormale de l'anneau de Schwalbe, de transmission autosomique dominante, est présent chez 10 % de la population. Le glaucome n'est pas fréquemment associé. Doit-on faire dans ce groupe un suivi régulier de la tension oculaire ? La question ne se pose pas chez les aniridiques dont le risque de glaucome est évalué entre 50 et 75 %.

2.3.3. Glaucomes congénitaux associés à des malformations oculaires

On retrouve des microphthalmies, une persistance de la vascularisation fœtale.

2.3.4. Glaucomes congénitaux associés à des anomalies de développement

La maladie de Sturge-Weber-Krabbe présente dès la naissance, mais parfois beaucoup plus tard, un glaucome congénital et nécessite une surveillance prolongée. Il peut également accompagner la NF1 (neurofibromatose 1), certaines mucopolysaccharidoses, surtout le type 1 ou maladie de Hurler, le syndrome de Lowe où il est présent dans 50 % des cas, les syndromes de Pierre Robin et de Rubinstein Taybi, le nævus d'Ota, la trisomie 13, la trisomie 21 et d'autres syndromes où sa fréquence est plus rare. Il fait partie de la définition de syndromes très rares comme le SHORT, la *muscle-eye-brain disease*.

2.3.5. Glaucomes congénitaux secondaires

Ces glaucomes peuvent avoir différents mécanismes : le blocage pupillaire comme dans la microphakie du syndrome de Weil-Marchesani, la luxation du cristallin d'un syndrome de Marfan ou d'une homocystinurie, ou par poussée du vitré et/ou de la rétine anormale. L'inflammation peut être responsable d'un glaucome congénital, qu'elle soit intra-utérine, néonatale ou post-natale. Les causes sont aussi variées qu'une toxoplasmose, une endophtalmie, une arthrite juvénile idiopathique. Il faut insister sur la complication de la chirurgie endoculaire, surtout le glaucome qui suit une intervention de cataracte congénitale, d'autant plus qu'elle est précoce, avec des malformations associées. La corticothérapie locale ou générale peut aussi créer une hypertonie oculaire qui a la possibilité de régresser à l'arrêt du traitement. Dans d'autres circonstances, le mécanisme est soit inconnu, soit multiple : tumeurs oculaires, traumatisme.

2.4. Génétique

La génétique est différente selon que le glaucome congénital est primaire ou secondaire. Le glaucome congénital primaire se transmet le plus souvent sur le mode autosomique récessif. La plupart des cas sont sporadiques. La consanguinité est fréquente. Le glaucome résulte d'un arrêt du développement embryonnaire de l'angle irido-cornéen au sixième mois de la grossesse. Plusieurs loci ont été identifiés : *GLC3A* en 2p21, qui code pour la cytochrome oxydase P4501B1 ou CYP1B1 ;

GLC3B situé sur le chromosome en 1p36 ; *GLC3C* en 14q24.3. *CYP11B1* est le gène le plus fréquemment muté et souvent le seul recherché. La forme autosomique dominante est située en 1q21-31. Pour les cas secondaires, il a été décrit différents gènes pour le syndrome de Rieger : *RIEG1* en 4q25 correspond au gène *PITX2*, *RIEG2* en 13q14, *FKLH7* ; d'autres avec anomalies du segment postérieur sont associés au gène *PAX 6* en 11p13.

2.5. Traitement

Le but du traitement est de diminuer la tension oculaire. La raison essentielle de l'élévation tensionnelle étant une malformation ou une obstruction de l'angle irido-cornéen, le traitement logique est de lever l'obstacle chirurgicalement. Il nécessite une équipe entraînée, spécialisée, connaissant les différentes techniques à utiliser. Les indications dépendent du type de glaucome, de sa sévérité, de la clarté de la cornée, de l'importance de la déformation du limbe, du nombre et du type des interventions déjà réalisées, des habitudes du chirurgien.

Le traitement médical par collyres est néanmoins utilisé en attendant la chirurgie ou en complément d'une chirurgie ayant donné un résultat insuffisant. Les collyres utilisés sont les prostaglandines et les inhibiteurs de l'anhydrase carbonique. Les bêta-bloquants sont moins utilisés du fait du risque de complications générales pulmonaires, cardiaques et des hypoglycémies possibles, malgré un passage par voie sanguine minime.

Le traitement le plus employé est la chirurgie filtrante. Son but est de permettre à l'humeur aqueuse prisonnière de l'enveloppe oculaire de pouvoir s'échapper en réalisant un passage de l'intérieur vers l'extérieur qui doit persister. Différentes techniques ont été utilisées.

La **goniologie** consiste soit à inciser la membrane qui tapisse l'angle irido-cornéen quand elle est présente ou l'excès de trabéculum uvéal, soit à reculer une insertion antérieure de l'iris. C'est une opération assez simple, qui nécessite une cornée claire, un apprentissage du geste, et dont le risque hémorragique est important.

La **trabéculotomie** et ses variantes effondrent le trabéculum en l'abordant par le côté scléral, en ouvrant le canal de Schlemm. Elle n'est utilisée que pour le glaucome congénital et nécessite un apprentissage particulier ; elle a longtemps été la technique de première intention, car efficace avec peu de complications. Elle peut s'associer à une trabéculéctomie.

La **trabéculéctomie non perforante**, ou **sclérectomie profonde**, est de plus en plus pratiquée, devenant pour certains l'intervention de première intention, mais le chirurgien doit être familier de l'anatomie de cette région déformée en même temps que l'œil. Les modifications de la tension oculaire y sont moins brutales, les complications moins fréquentes que lors de la trabéculéctomie. Pour certains, les résultats en seraient moins bons. Sa place dans l'arsenal chirurgical est encore discutée.

La **trabéculéctomie**, en partant de la sclère sous un volet, réalise un passage jusqu'à la chambre antérieure, et est considérée comme l'intervention la plus efficace. Elle est indiquée dans les cas sévères. Chez l'enfant, encore plus que chez l'adulte, le résultat peut être amoindri par une réaction fibroscic réactionnelle.

La fibrose peut être atténuée par l'utilisation en per- et post-opératoire de produits antimitotiques : 5-fluorouracil ou mitomycine. Ces produits, s'ils améliorent le résultat pressionnel, fragilisent la cicatrice opératoire ; des sclérectasies évolutives peuvent apparaître et en favorisent l'infection. Ils sont réservés aux cas de mauvais pronostic ou lors des réinterventions.

Les résultats peuvent atteindre 90 % de succès pressionnel dans les glaucomes congénitaux primitifs. Les réinterventions sont fréquentes globalement pour les glaucomes congénitaux et améliorent les résultats : de 50 à 80 % de bons chiffres pressionnels — donc des résultats néanmoins moins bons que chez l'adulte. Les réinterventions sont plus nombreuses dans le groupe des glaucomes syndromiques.

En cas d'échec, des techniques plus agressives sont utilisées.

Il existe différents types de **drains** et de **valves antiglaucomateuses** introduites sous la sclère vers la chambre antérieure. Leurs complications sont nombreuses ; les plus fréquentes sont l'irritation par frottement, la fibrose autour du tube, son obstruction, les hémorragies et la cataracte.

Le **cycloaffaiblissement** réalise une destruction d'une partie du corps ciliaire. Elle va diminuer la sécrétion de l'humeur aqueuse et faire baisser la tension oculaire. Elle est effectuée soit par ultrasons, soit par le froid — c'est la cryothérapie présentant des réactions inflammatoires importantes —, soit par divers types de laser : le plus utilisé est le laser diode trans-scléral. Le risque en est l'atrophie de l'œil.

En cas d'opacités de la cornée séquellaires gênantes pour la vision, une **greffe de cornée** est réalisable seule ou en même temps qu'une nouvelle intervention pour abaisser la tension oculaire. De même, une cataracte peut être opérée secondairement ; la chirurgie en est délicate, l'œil étant modifié.

2.6. Suivi post-opératoire

Il doit être régulier, rigoureux et prolongé toute la vie. Un contrôle sous anesthésie générale est effectué à 1, 2, 3, puis 6 mois, puis tous les 6 mois. Il s'agit d'un suivi identique à toute intervention oculaire, mais en insistant sur la recherche de larmoiement et de photophobie, la prise régulière de la tension de l'œil et la mesure du bulbe à l'échographie. Ce que l'on recherche surtout, c'est la remontée de la pression oculaire. Le traitement doit en être rapide. Dès que possible, on essaiera de prendre la tension sans anesthésie générale. Mais il faut aussi s'occuper du risque de cataracte et de luxation du cristallin, et détecter tôt un décollement de rétine.

La survenue de l'amblyopie unilatérale ou bilatérale risque d'annuler les efforts du chirurgien. Son traitement ne doit pas être oublié : correction optique de la myopie et de l'astigmatisme, occlusion si elle est unilatérale, rééducation basse vision, compensation rééducative, enseignement adapté si elle est bilatérale. L'occlusion, quand elle nécessaire, doit être d'autant plus intensive que la myopie et l'astigmatisme sont plus forts et qu'il existe une part organique.

Le champ visuel, élément clé du suivi du glaucome de l'adulte, n'est pas réalisable chez l'enfant avant 6 ans. À partir de cet âge, en tenant compte de l'apprentissage, il doit s'ajouter au suivi.

2.7. Pronostic

Non traité, un glaucome congénital aboutit à la cécité le plus souvent. Traité, le résultat est meilleur si la chirurgie a eu lieu avant 1 an, avec un diamètre cornéen inférieur à 14 mm, s'agissant d'un glaucome primitif et d'une première intervention, avec une bonne cicatrisation conjonctivale. De bon pronostic, on retient la baisse de tension après la chirurgie et l'amélioration favorable post-opératoire de l'excavation papillaire, l'absence de vergeture de la membrane de la Descemet ou une localisation décalée par rapport à l'axe visuel.

De mauvais pronostic, on retient les anomalies de la vision binoculaire : strabisme, nystagmus et les signes accompagnant les syndromes, surtout le retard intellectuel. Les glaucomes secondaires ont un pronostic bien plus mauvais avec un tiers des patients ayant une tension oculaire non contrôlée. Les glaucomes juvéniles primaires ou secondaires, ayant souvent évolué insidieusement, s'accompagnent souvent d'un tableau clinique sévère, avec des atteintes du champ visuel étendues et une excavation papillaire très importante.

Le glaucome de l'enfant reste une cause importante de cécité de l'enfant, de 2,5 à 10 % selon les pays et selon les registres. Le pourcentage d'amblyopie tourne autour de 25 %, mais une étude fait état de 20 % de cécité légale, malgré une tension oculaire normalisée. Une acuité visuelle supérieure à 6/10 est retrouvée dans 25 à 60 % des études.

En dehors du suivi, la vie doit être la plus normale possible. Une restriction d'importance est liée à la fragilité de l'œil opéré. Il est préférable d'éviter les professions, les sports et les loisirs à risque de traumatismes oculaires.

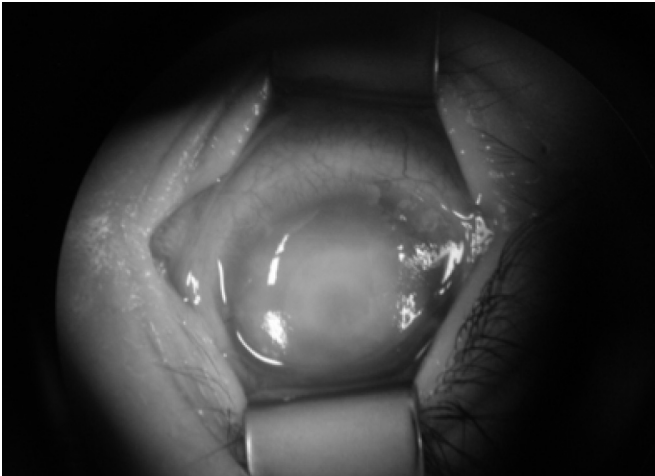


Figure 32.6. Glaucome⁷.

7. Source : S. Chayestemehr.

3. ■ Atteintes chorio-rétiniennes

3.1. Maladie de Stargardt

La maladie de Stargardt est une dégénérescence tapéto-rétinienne centrale. C'est une affection bilatérale et symétrique, limitée à la région maculaire initialement, d'origine héréditaire. Elle débute dans l'enfance, entre 7 et 15 ans, par une baisse de l'acuité visuelle centrale accompagnée parfois de photophobie et de métamorphopsies d'abord en vision de loin, puis en vision de près. La répercussion la plus marquante dans les activités est la baisse du rendement scolaire. Un scotome central de plus en plus dense et large se manifeste alors associé à une nyctalopie. La discrimination des détails les plus fins devient déficitaire en même temps que la vision des couleurs se détériore.

3.2. Toxoplasmose

La toxoplasmose est une maladie grave qui s'observe surtout chez le nouveau-né et l'enfant. Elle se présente sous forme d'atteintes périphlébitiques avec placards exsudatifs du fond d'œil laissant des cicatrices pigmentées indélébiles, uni- ou bilatérales et de siège volontiers maculaire. Les séquelles seront soit uniquement oculaires, soit accompagnées d'hydrocéphalie, de microphthalmie, de troubles neurologiques à type d'encéphalomyélite, de convulsions, de calcifications intracrâniennes. Souvent au niveau visuel se développe, en plus, un strabisme convergent ou un nystagmus. La forme la plus grave est représentée par un double foyer maculaire avec scotome cococentral bilatéral et baisse de l'acuité visuelle centrale. Il ne persiste, alors, que la vision périphérique avec conservation fonctionnelle de la perception du mouvement.

3.3. Rétinopathies pigmentaires

Les rétinopathies pigmentaires regroupent un vaste ensemble de maladies transmissibles et dégénératives de la rétine, pouvant être hétérogène, mais avec cependant des caractères communs. Elles conduisent le plus souvent lentement mais inexorablement à la cécité. La maladie est localisée à l'œil, sans aucune autre altération. L'acuité visuelle reste assez bien préservée jusqu'à l'âge de dix ans. L'héméralopie ou cécité nocturne est le signe le plus précoce de cette maladie. Il existe au début une lenteur d'adaptation à l'obscurité avec une gêne importante lors du passage d'un environnement lumineux clair à un environnement plus sombre. La sensibilité à l'éblouissement est accrue. Le champ visuel est atteint secondairement sous l'aspect de scotome annulaire avec une zone centrale et périphérique normale. Ce scotome siège entre 30° et 60° et va progresser à la fois vers le centre et la périphérie. À un stade ultime, il ne persiste qu'un champ tubulaire central et quelques îlots périphériques qui permettent cependant une aide à l'orientation dans l'espace. La vision des couleurs est altérée avec une dyschromatopsie d'axe bleu-jaune le plus souvent. Dans un nombre de cas non négligeable une achromatopsie est retrouvée.

Il existe de nombreuses formes cliniques. Chez le jeune enfant, des associations peuvent se voir avec un kératocône, une surdité, un syndrome de Bardet-Biedl où se côtoient oligophrénie, obésité et polydactylie.

Certaines formes surviennent même après cinquante ans, elles évoluent alors plus lentement.

- Oligophrénie : retard mental.
- Polydactylie : présence d'un ou de plusieurs doigt supplémentaires.
- Hypoplasie : développement insuffisant d'un organe.

3.4. Rétinopathie des prématurés

La rétinopathie des prématurés atteint les yeux des enfants prématurés de très petit poids de naissance qui ont dû être mis en couveuse. Les facteurs physiopathogéniques sont nombreux : grande prématurité, troubles de l'hémostase, administration d'oxygène. Au stade terminal, la maladie se caractérise par un envahissement fibreux du vitré, puis un décollement de la rétine. La bilatéralité est souvent la règle sans altération para-oculaire. Les signes fonctionnels sont dépendants de l'importance de la destruction tissulaire endo-oculaire. Ils se manifestent par des modifications souvent majeures du sens morphoscopique dont une forte myopie est le moindre des symptômes, apparaissant dès le deuxième mois. Parfois, une amblyopie sera compliquée de strabisme secondaire.

3.5. Albinisme

L'albinisme (*cf. hors-texte, figure 24*) est une déficience pigmentaire congénitale, soit uniquement oculaire, soit associée à des manifestations générales. L'albinisme universel complet réalise le tableau clinique de l'albinos. Les signes oculaires sont prépondérants et expliqués par la carence pigmentaire au niveau de l'iris et de l'épithélium pigmentaire de la rétine. Une photophobie est systématiquement observée. L'acuité visuelle est rarement supérieure à 2/10 avec le plus souvent une myopie ou un astigmatisme élevé associé. Le sens morphoscopique n'est pas entièrement altéré et les discriminations des formes moyennes et larges peuvent rester performantes. Un nystagmus est pratiquement constant, de type pendulaire, lent, stable, sans position de blocage. En faible luminosité, la photophobie diminue, le sens morphoscopique s'améliore. La vision des couleurs est normale. L'albinisme universel imparfait est caractérisé plutôt par une déficience pigmentaire. Les signes oculaires sont moins accentués et sont essentiellement représentés par la photophobie. L'albinisme oculaire isolé peut être total ou partiel, reprenant la même symptomatologie.

4. ■ Traumatismes et infections de la cornée

4.1. Trachome

Le trachome est souvent cause de malvoyance. Il représente le quart des causes de cécité dans les pays chauds et arides d'Afrique du Nord et d'Afrique

centrale. Il a quasiment disparu des pays industrialisés. Maladie inflammatoire, chronique des conjonctives, envahissant secondairement la cornée, elle est induite par un parasite, *Chlamydia trachomatis*. Elle réalise une kérato-conjonctivite infectieuse spécifique, transmissible, à évolution chronique. Le danger fonctionnel est lié aux manifestations cornéennes. Le pannus est réalisé par une zone de kératite vasculaire composée de fins vaisseaux. Ceux-ci envahissent les couches superficielles de la cornée à partir de la périphérie. Ces vaisseaux sont associés à une infiltration cellulaire blanc grisâtre et vont laisser des séquelles sous formes d'opacifications cicatricielles. Des complications palpébrales sont susceptibles de se traduire par une rétraction cicatricielle, déviant les cils vers la cornée (entropion-trichiasis), génératrice de lésions mécaniques aboutissant au pannus, d'aspect pseudo-tumoral, très vascularisé. Le stade ultime de ces agressions mécaniques sera la kératinisation des épithéliums conjonctivo-cornéens qui va constituer le redoutable xérosis trachomateux avec un aspect d'œil de marbre.

Les fonctions visuelles du trachomateux seront modifiées de manière variable, difficile à prendre en compte. Le caractère évolutif de la maladie entraînera d'ailleurs fréquemment une cécité totale. Les lésions sont uniquement oculaires, les musculatures extrinsèques et intrinsèques de l'œil sont conservées. Le stade précoce est marqué par une plus grande sensibilité à l'éblouissement avec une baisse de l'acuité visuelle.

4.2. Xérophtalmie

La xérophtalmie constitue l'ensemble des manifestations oculaires liées à l'avitaminose A, avec en particulier l'apparition de kératite. Celles-ci sont liées à des anomalies de la qualité du film lacrymal. La xérophtalmie débute volontiers dans la moitié inférieure de la cornée et s'étend progressivement. Des zones de kératinisation cornéenne d'aspect nuageux apparaissent dans l'aire de la fente palpébrale avec appel vasculaire. L'évolution aboutit à la constitution d'un ou de plusieurs ulcères superficiels à bords saillants. Fonctionnellement, le devenir se fait vers un état de cécité.

Elle frappe l'enfant de 1 à 4 ans surtout en Asie du Sud-Est et en Inde. La vitamine A est nécessaire non seulement à la formation et à la régénération du pigment visuel des cônes et des bâtonnets la rétine, mais aussi à l'épithélium non kératinisé de la cornée et à la stabilisation du film lacrymal.

Au début de la maladie, cependant, la manifestation principale sera l'héméralopie.

4.3. Autres pathologies

- La présence d'une kératite interstitielle uni- ou bilatérale peut être le signe d'un **syndrome de Cogan**. Les signes ophtalmologiques sont un élément d'une maladie générale associant une atteinte vestibulaire à des manifestations cardiaques et rénales.

- Les **traumatismes obstétricaux** sont marqués par l'utilisation des forceps qui peuvent provoquer la rupture de la membrane de Descemet. Ils provoquent l'apparition d'un œdème cornéen blanchâtre qui, en se résorbant, donne une cornée parfois déformée cause d'astigmatisme générateur d'amblyopie.
- Les **brûlures cornéo-conjonctivales** constituent une cause de malvoyance. Les brûlures thermiques par projection de liquide bouillant ou de métal en fusion engendrent souvent des cicatrices profondes que seule une greffe de cornée serait susceptible de compenser. Il en est de même pour les brûlures chimiques, surtout les brûlures par bases, dont la consolidation est accompagnée d'une opacification quasi totale de la cornée. La motilité oculaire peut être réduite par les symblépharons de façon tout à fait anarchique.

- Héméralopie : diminution des capacités visuelles lorsque la luminosité diminue, pouvant aller jusqu'à la « cécité nocturne ».
- Symblépharon : adhérence entre la conjonctive palpébrale (qui tapisse l'intérieur des paupières) et la conjonctive bulbaire (qui recouvre le bulbe oculaire).

5. ■ Cataracte de l'enfant

La cataracte est une opacification du cristallin entraînant une baisse de l'acuité visuelle, dont la seule thérapeutique est chirurgicale. Chez l'enfant, l'apparition de cataracte surtout à un âge précoce expose à la constitution d'une amblyopie. Il s'agit d'une cause encore fréquente de déficience visuelle.

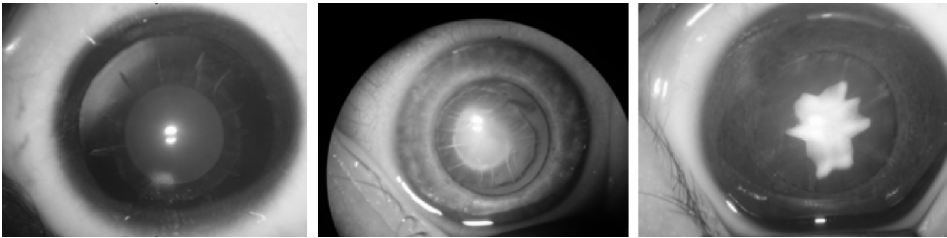


Figure 32.6. Cataractes congénitales⁸.

La cataracte congénitale est une malformation du segment antérieur qui, dans sa forme la plus visible à l'œil nu, se manifeste par une opacification blanchâtre du cristallin en un ou plusieurs loci anatomiques. C'est une pathologie malformative et neuro-sensorielle. Elle doit être considérée comme touchant le globe oculaire dans sa totalité et le cortex visuel associé. Les sujets doivent être pris en charge durant les premières semaines de vie afin d'obtenir le meilleur pronostic visuel. Le sujet devra être suivi à vie.

8. Source : S. Chayestemehr.

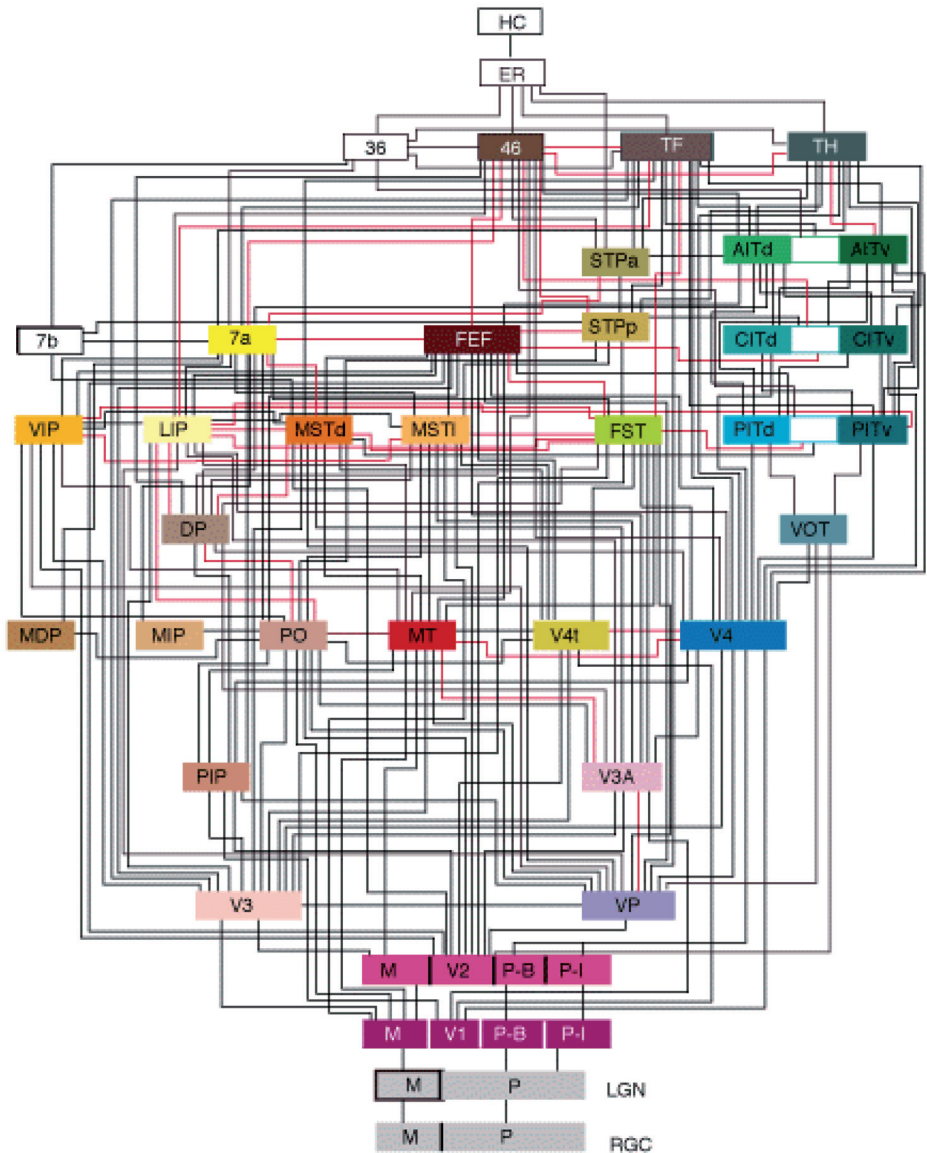


Figure 1. Schéma de Felleman et Van Essen 1991¹.

La partie gauche montre les cibles de V1, la partie droite les projections vers V1. Les études anatomiques montrent que près de 98 % des axones projetant sur V1 proviennent des réseaux locaux ou des autres aires corticales ou encore du colliculus supérieur par l'intermédiaire du pulvinar. Au total, les signaux rétininiens ne constituent que 2 % de ses afférences. Les recherches actuelles tentent de déterminer le poids respectif des éléments constitutifs de ce réseau.

1. Source : Felleman DJ et Van Essen DC (1991). Distributed hierarchical processing in the primate cerebral cortex. *Cereb Cortex*, 1 (1) : 1-47. © 1991, Oxford University Press, reproduit avec autorisation.

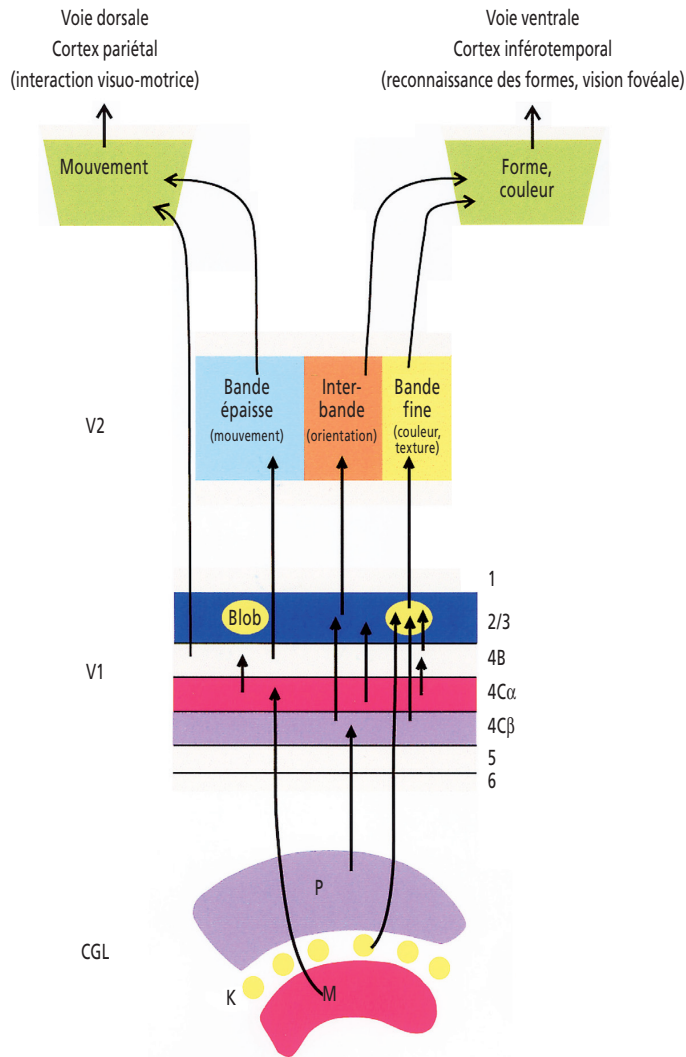


Figure 2. Voie dorsale et voie ventrale².

Au-delà de V1, l'organisation des voies change radicalement. Les trois voies M, P et K qui étaient très indépendantes jusqu'à leur projection sur V1, se mélangent progressivement pour former deux grandes projections sur les cortex pariétal et ventral. Ces voies se définissent à partir de V2 par leur niveau d'activité enzymatique que traduit leur richesse en cytochrome oxydase, une enzyme du métabolisme. On se souvient que la voie K projette dans l'aire V1 sur les lobules de cytochrome oxydase des couches 2-3. Une coloration à plat de V2 montre ces bandes minces ou épaisses qui donnent naissance à ces deux voies dont les fonctions sont maintenant bien définies.

2. Source : F. Vital-Durand et J. Bullier (1999). Systématisation fonctionnelle des voies optiques. In : J.-F. Risse. *Exploration de la fonction visuelle*. Paris, Masson : 37-56.

Sur le plan optique : les rayons issus d'un point objet qui arrivent sur l'œil astigmatique vont être transformés en un faisceau astigmatique.

Sa section a une forme d'ellipse qui, en s'éloignant, s'aplatit progressivement jusqu'à devenir un segment de droite appelé focale antérieure (avant). Cette focale avant f_α (en $T'_{\alpha+90^\circ}$) est donnée par le méridien le plus puissant $\alpha + 90^\circ$ auquel elle est perpendiculaire.

À partir de cette droite focale antérieure, le faisceau d'abord de section elliptique va progressivement s'arrondir pour donner le cercle de moindre diffusion, puis redevenir une ellipse de plus en plus plate, à grand axe perpendiculaire à celui de l'ellipse précédente, jusqu'à l'obtention d'une deuxième droite, appelée droite focale postérieure $f_{\alpha+90^\circ}$ (en T'_α), perpendiculaire au méridien le moins puissant α .

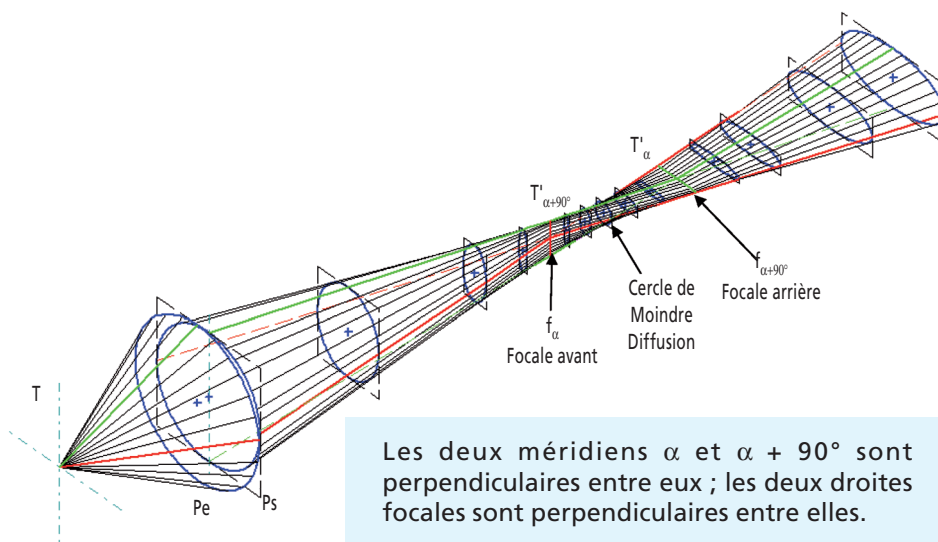


Figure 3. Schéma en perspective d'un faisceau astigmatique régulier³.

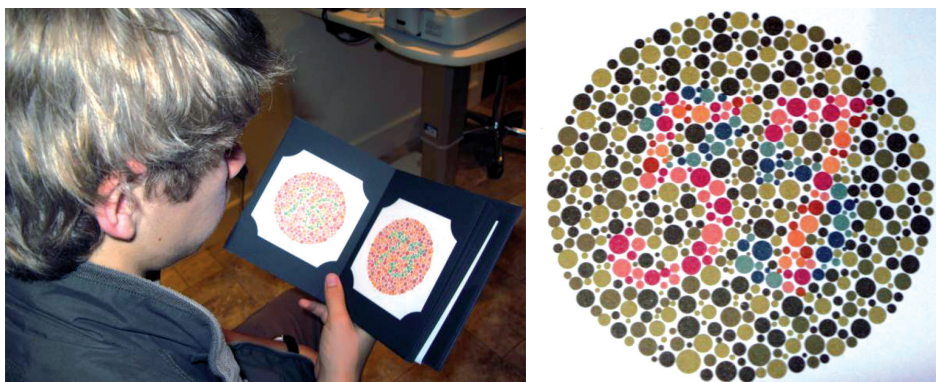


Figure 4. Test d'Ishihara⁴.

3. Source : F. Hurtevent pour *Analyse de la vision : cours d'optique physiologique 1^{re} année*, CLM éditeur, reproduit avec autorisation.

4. Source : P. Allieri.

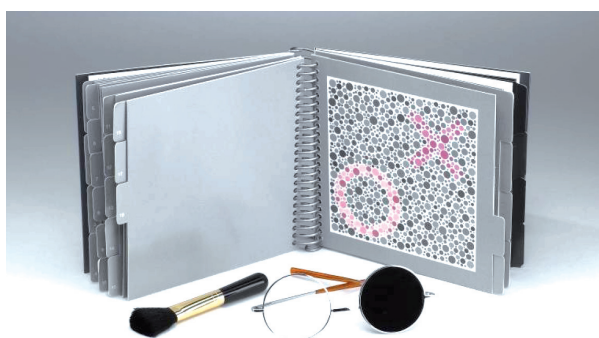


Figure 5. HRR⁵.

Les deux se composent de plusieurs plaques colorées. Si l'enfant n'a pas de problème, il pourra reconnaître les chiffres/symboles inscrits à l'intérieur de ces plaques ; sinon, ceux-ci lui seront invisibles ou différents. Pour les enfants ne reconnaissant pas les chiffres ou les symboles, il y a une version simplifiée avec une route d'une couleur différente du fond que l'enfant doit suivre avec un pinceau. Le test du HRR à l'avantage de dépister aussi les problèmes acquis, c'est-à-dire qui apparaissent plus tard dans la vie et qui sont reliés à des maladies.

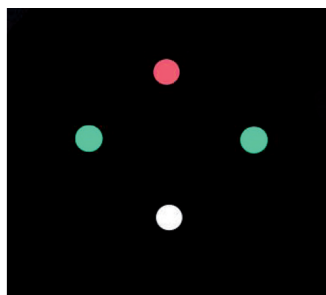


Figure 6. Test de Worth (Réponse normale)⁶.

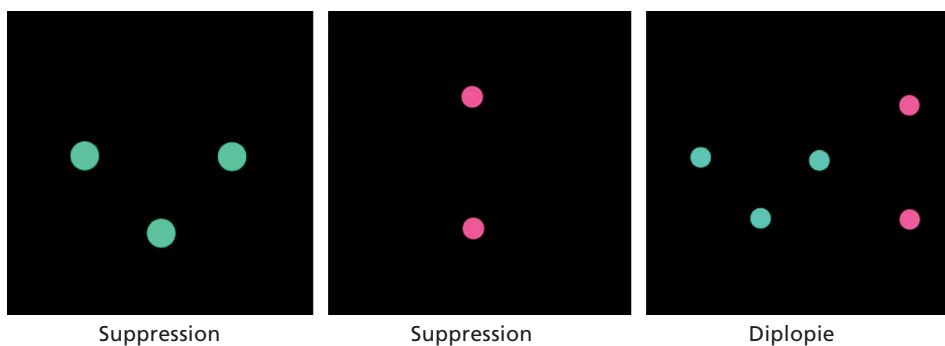


Figure 7. Test de Worth (Réponses anormales)⁶.

5. Source : Richmond Products Albuquerque, NM USA, reproduit avec autorisation.

6. Source : P. Allieri.



En demandant le nombre de points que l'enfant voit, le clinicien est capable de déterminer la qualité de la fusion entre les deux yeux.

- Si l'enfant rapporte voir quatre points, la fusion entre les deux yeux est de bonne qualité.
- Si l'enfant rapporte voir trois points, seul l'œil derrière le filtre vert est utilisé, l'autre étant neutralisé par le cerveau.
- Si l'enfant rapporte voir deux points, seul l'œil derrière le filtre rouge est utilisé, l'autre étant neutralisé par le cerveau.

Si l'enfant rapporte voir cinq points, les deux yeux sont utilisés, mais il n'y a pas fusion, l'enfant voit double. Le point blanc est la partie du test qui vérifie la fusion, car il peut être vu par les deux yeux. Si celle-ci est absente, le point blanc se divise en deux points, un rouge et un vert.

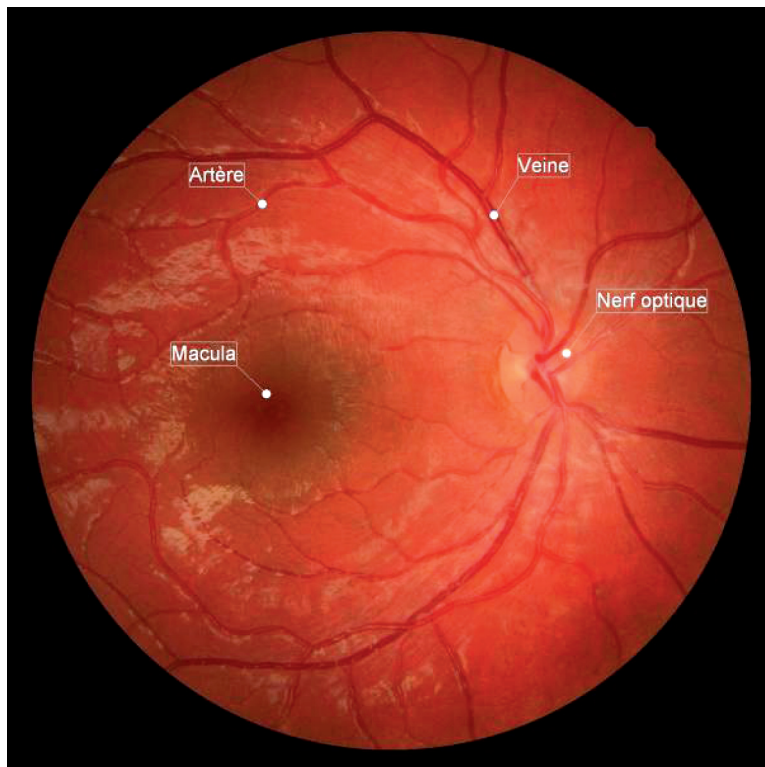


Figure 8. Photographie d'un fond d'œil gauche⁷.

Macula : zone de vision centrale ; au centre de la macula, la fovéa qui ne contient que des cônes.

Papille : zone d'émergence du nerf optique ; le nerf optique permet la transmission des informations visuelles le long des voies visuelles.

7. Source : P. Allieri.