

■ AUTRES MANIFESTATIONS OPHTALMOLOGIQUES

Ces anomalies sans rapport avec les lésions cérébrales vont être de traitement plus difficile chez les enfants cérébrésés ou en compliquer le pronostic. Ce sont essentiellement la rétinopathie du prématuré et les anomalies de la réfraction dont la prévalence augmente avec le degré de prématurité. La myopie est la principale amétropie chez le prématuré, mais ce sont l'hypermétropie et l'astigmatisme qui sont plus souvent retrouvés chez l'ensemble des enfants qui ont une souffrance périnatale, ce qui impose leur dépistage précoce par la réalisation d'une réfraction sous cycloplégie. L'indication d'une correction optique ainsi que le traitement de l'amblyopie se font au cas par cas. La correction optique totale est indispensable chez l'enfant cérébrésés qui a une amétropie à risque amblyogène. Chez les enfants lourdement handicapés, avec une amétropie faible ou moyenne, et chez les enfants qui n'ont qu'une vision périphérique, ou une déviation conjuguée du regard, elle sera interrompue si le comportement se dégrade depuis le port de la correction [6].

■ Conclusion

L'atteinte ophtalmologique est extrêmement fréquente dans la souffrance périnatale.

Le dépistage précoce des atteintes ophtalmologiques liées à la souffrance périnatale est nécessaire et doit être systématique. Il sera réalisé avant toute évaluation neuropsychologique des

troubles neurovisuels. La prise en charge précoce pluridisciplinaire et adaptée permettra à ces enfants une intégration sociale et scolaire.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Luca A, Ramenghi L, Bassi L, et al. Perinatal brain damage from pathogenesis to neuroprotection. *Mariani Foundation Pediatric Neurology*. John Libbey Eurotext ; 2008, p. 55-63.
- [2] Chalard F, Garel C, Ducou Le Pointe H. Imagerie de l'ischémie périnatale. *MT Pédiatrie* 2013 ; 16 : 203-11.
- [3] Anthonioz C, Loisel D, Delorme B, et al. Aspects IRM de l'encéphalopathie anoxischémique du nouveau-né à terme et du prématuré. *Journal de Radiologie* 2006 ; 87 (11-c1).
- [4] Brodsky MC. *Pediatric neuroophthalmology*. New York : Springer ; 2010.
- [5] Mosin IM, Moshetova LK, Slavinskaia NV, et al. Ophthalmologic symptomatology in children with periventricular leukomalacia. *Vestn Oftalmol* 2005 ; 121 : 13-8.
- [6] Jacobson LK, Dutton GN. Periventricular leukomalacia : an important cause of visual and ocular motility dysfunction in children. *Surv Ophthalmol* 2000 ; 45 : 1-13.
- [7] Fazzi E, Signorini SG, La Piana R, et al. Neuro-ophthalmological disorders in cerebral palsy : ophthalmological, oculomotor, and visual aspects. *Dev Med Child Neurol* 2012 ; 54 : 730-6.
- [8] Ozturk AT, Berk AT, Yaman A. Ocular disorders in children with spastic subtype of cerebral palsy. *Int J Ophthalmol* 2013 ; 6 : 204-10.
- [9] Cioni G, Fazzi B, Coluccini M, et al. Cerebral visual impairment in preterm infants with periventricular leukomalacia. *Pediatric Neurol* 1997 ; 17 : 331-8.
- [10] Salati R, Borgatti R, Giammari G, Jacobson L. Oculomotor dysfunction in cerebral visual impairment following perinatal hypoxia. *Dev Med Child Neurol* 2002 ; 44 : 542-50.
- [11] Glass HC, Fujimoto S, Ceppi-Cozzio C, et al. White-matter injury is associated with impaired gaze in premature infants. *Pediatr Neurol* 2008 ; 38 : 10-5.
- [12] Jacobson L, Ygge J, Flodmark O. Nystagmus in periventricular leukomalacia. *Br J Ophthalmol* 1998 ; 82 : 1026-32.
- [13] Chokron S. Approche neuropsychologique des troubles neurovisuels chez l'enfant. *Rev Neuropsychol* 2015 ; 7 : 41-9.
- [14] Dalens H. Les pathologies neurovisuelles chez les enfants cérébrésés. *Motricité Cérébrale* 2014 ; 35 : 25-40.
- [15] Brodsky MC. Semiology of periventricular leukomalacia and its optic disc morphology. *Br J Ophthalmol* 2003 ; 87 : 1309-10.

4. RETARD DE MATURATION VISUELLE ET CÉCITÉ CORTICALE

C. MARKS

Chez un nourrisson adressé pour comportement de cécité, avec des réflexes photomoteurs normaux et un fond d'œil normal ou n'expliquant pas la cécité, le diagnostic se pose entre cécité corticale, qui nécessite un bilan neuropédiatrique complet, et retard de maturation visuelle. Les pronostics visuels et généraux sont tout à fait différents et les PEV vont permettre de nous orienter vers l'une ou l'autre pathologie.

■ Interrogatoire

Un antécédent de souffrance périnatale est le facteur de risque le plus important de développer une cécité corticale chez un

enfant [1]. Étant donné que le taux de survie chez les enfants nés prématurément est en augmentation, cette pathologie devient une cause importante de basse vision chez l'enfant. En effet, une leucomalacie périventriculaire (LMPV) affectant les radiations optiques est devenue une des principales causes de malvoyance cérébrale chez les enfants nés prématurément [2]. L'interrogatoire recherche des antécédents de souffrance périnatale ayant pu entraîner des lésions cérébrales : infection, ischémie, hypoxémie, hypoglycémie, désordres métaboliques, convulsions, etc. Cette atteinte des voies visuelles rétrociasmatiques, au niveau occipital, entraîne un défaut de traitement de l'information visuelle à l'étage cognitif. Elle peut être associée, ou non, à une atteinte des voies visuelles antérieures responsable d'une atrophie optique.

I Examen clinique

Une absence de suivi oculaire horizontal et vertical chez un nourrisson qui semble indifférent aux stimulations visuelles, mais qui reste souriant et détendu, est en faveur d'un retard de maturation visuelle (vidéo 22.1).

[e]

Si la poursuite est obtenue uniquement sur une mire qui se déplace verticalement, il faut évoquer une apraxie oculomotrice (vidéo 22.2), qui est un diagnostic différentiel d'une absence de suivi oculaire chez le nourrisson.

[e]

L'existence d'une « errance du regard », constituée de mouvements oculaires lents et pendulaires (vidéo 22.3), est toujours un signe de gravité et ne se retrouve que chez les nourrissons atteints d'une dystrophie rétinienne congénitale précoce, notamment une amaurose congénitale de Leber, ou d'une affection neurologique grave. Dans ces deux cas et contrairement à la cécité corticale ou au retard de maturation, les réflexes photomoteurs sont ralentis. De tels mouvements oculaires nécessitent de réaliser un ERG à l'âge de 4 mois.

[e]

L'examen en LAF recherche, dans le cadre du diagnostic différentiel, une transillumination irienne en faveur d'un albinisme,

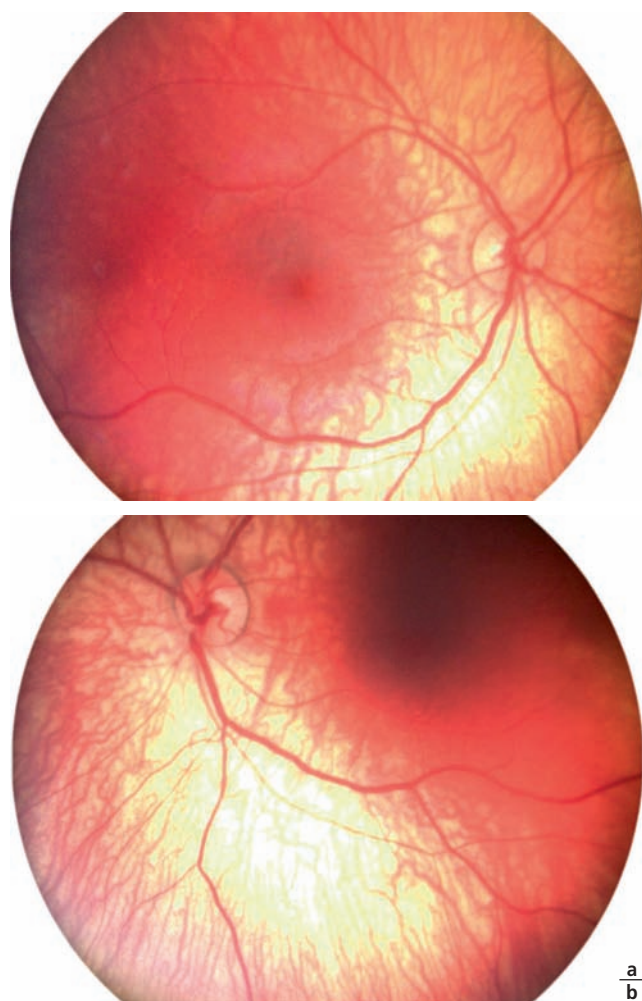
a
b

Fig. 22-13 Nourrisson de 3 mois adressé par son médecin traitant pour absence de suivi oculaire (a. œil droit ; b. œil gauche).

L'examen ophtalmologique ne retrouve pas de suivi sur une mire contrastée, les réflexes photomoteurs sont normaux, le FO montre une légère pâleur papillaire avec rétine globalement hypopigmentée, n'expliquant pas le comportement de cécité.

qui peut se manifester par un mauvais comportement visuel au cours des premières semaines de vie, avant que n'apparaisse un nystagmus [3].

Le FO est normal ou montre une papille pâle, d'aspect « grêlé », en cas de retard de maturation (fig. 22-13) [4]. Chez les enfants polyhandicapés avec souffrance cérébrale diffuse, une atrophie optique peut être associée à la malvoyance cérébrale, ce qui rend difficile l'évaluation de la part de baisse d'acuité visuelle due à la cécité corticale, de celle due à l'atrophie optique.

I Intérêts des potentiels évoqués visuels

Les PEV sont d'une grande aide diagnostique [5, 6] :

- ± les PEV flashes peuvent être présents dans la cécité corticale et dans le retard de maturation, ils ont peu de valeur diagnostique. En l'absence d'atrophie optique, des PEV flashes plats, déstructurés, sont en faveur d'une cécité corticale (fig. 22-14). Parfois, le PEV ne peut être extrait de l'électroencéphalogramme, donnant un aspect déstructuré avec de nombreux rejets, qui persiste même lorsque la source lumineuse est détournée du regard de l'enfant, ce qui est un signe d'épilepsie associée (voir chapitre 3.3) ;

- ± les PEV par damiers ne sont interprétables de façon fiable que s'ils sont présents et sont alors un argument en faveur d'un retard de maturation et de bon pronostic (fig. 22-15) ; ils peuvent être absents si l'enfant ne regarde pas l'écran et doivent être recontrôlés ;

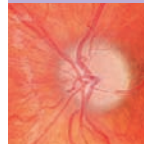
- ± une asymétrie croisée aux PEV flashes oriente vers un albinisme.

Au terme de cet examen clinique et électrophysiologique, l'ophtalmologiste devra décider de la réalisation, ou non, d'examens complémentaires comme une IRM cérébrale qui nécessite souvent une sédation après l'âge de 3 mois, et renseigner les parents sur le pronostic visuel de leur enfant.

I Étiologies et évolution

Les facteurs en faveur d'un retard de maturation visuelle isolé sont : l'absence d'antécédent périnatal et/ou d'errance du regard, et la présence de PEV par damiers. Un examen clinique neuropédiatrique permettra de s'assurer que le développement psychomoteur est normal pour l'âge [7]. Des conseils de stimulation visuelle par des objets lumineux et des mires contrastées vont être donnés aux parents et une surveillance ophtalmologique est mise en place. Le comportement visuel commence à s'améliorer entre 3 et 4 mois et se normalise avant l'âge de 6 mois.

Une cécité corticale est évoquée chez un nourrisson avec des antécédents périnataux et des PEV flashes déstructurés. Un examen neuropédiatrique doit être réalisé et retrouve souvent un retard psychomoteur. Une IRM cérébrale doit également être demandée à la recherche de lésions occipitales (fig. 22-16) [8]. La récupération visuelle est très progressive et dépend de l'affection cérébrale à l'origine de la cécité corticale et de son traitement. L'enfant est d'abord très fortement attiré par la lumière, puis fixe de façon éphémère les visages et les objets en mouvement. Ces épisodes de fixation seront de plus en plus fréquents et prolongés au cours de la journée. Lorsque la souffrance céré-



3VFLBB 1mn 56s Val= 39 Rej= 2
OD stimulé

3VFLBB 1mn 11s Val= 47 Rej= 0
OG stimulé

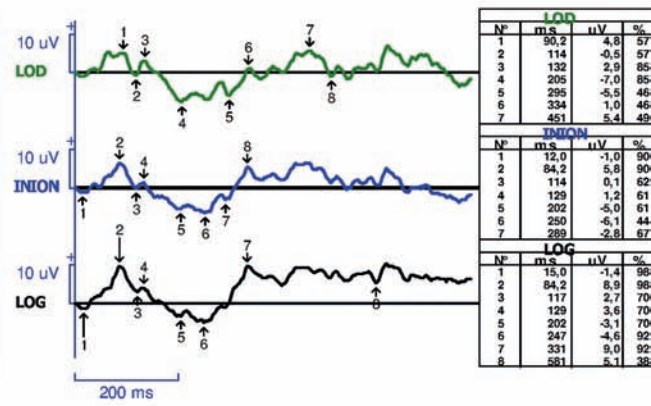
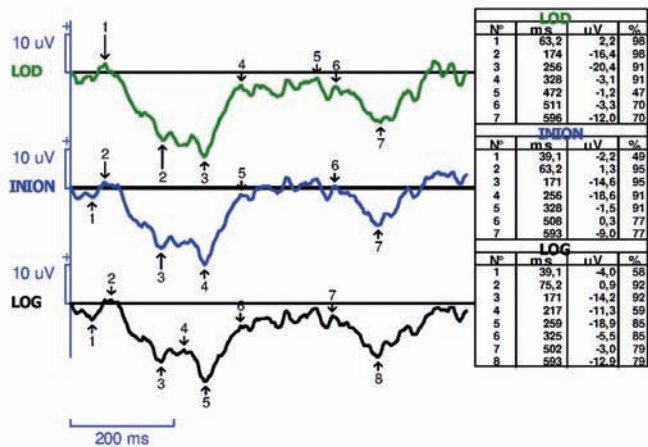


Fig. 22-14 Nourrisson de 20 mois hospitalisé pour inhalation de corps étranger à l'origine de six épisodes brefs d'arrêt cardiorespiratoire. L'enfant est adressée pour comportement de cécité depuis le réveil du coma. Elle ne suit ni les visages, ni une mire contrastée ; les réflexes photomoteurs et le FO sont normaux. Les réponses aux PEV flashes sont déstructurées, en faveur d'une cécité corticale.

3V70-60' 1mn 39s Val= 60 Rej= 0
BI stimulé

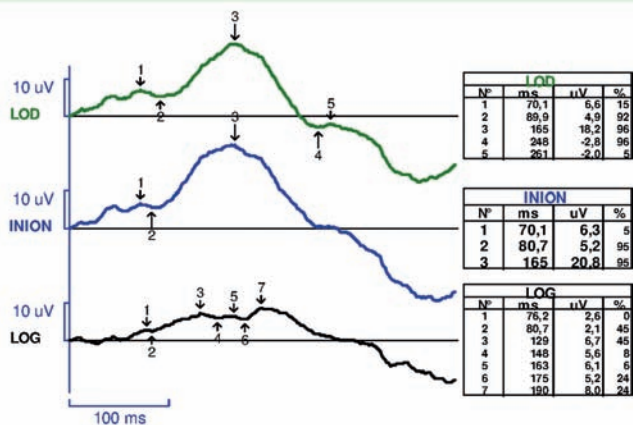


Fig. 22-15 Analyse des PEV chez le nourrisson présenté à la figure 22-13. Présence d'une réponse aux PEV 60Åest en faveur d'un retard de maturation visuelle.

Des conseils de stimulation visuelle sont donnés. Lors de la consultation de contrôle 3 mois plus tard, les parents décrivent une amélioration du comportement visuel, l'enfant sourit en réponse et attrape ses jouets. Les réponses au test du regard préférentiel sont symétriques entre les deux yeux et normales pour l'âge.

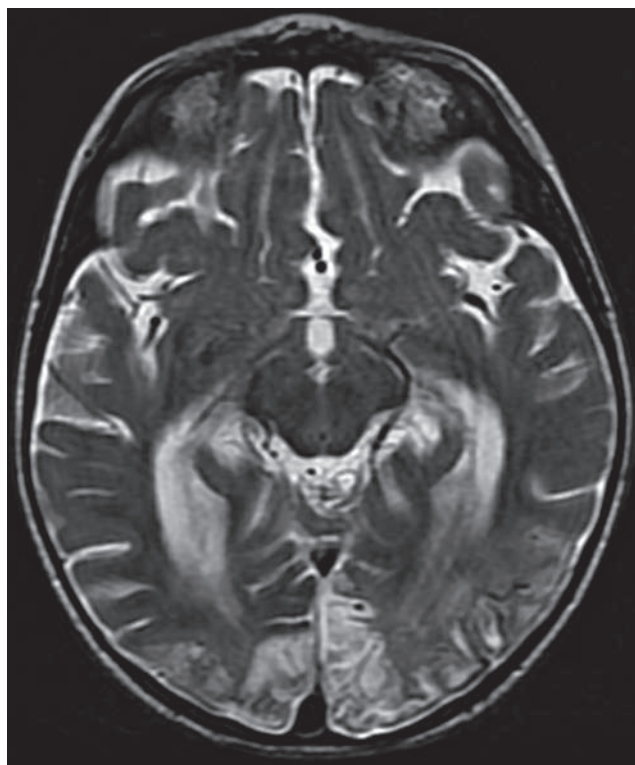


Fig. 22-16 IRM cérébrale (même enfant qu'à la figure 22-14) retrouvant des lésions diffuses bilatérales des régions occipitales et pariétales, et comportant des zones de nécrose corticale essentiellement au niveau des régions occipitales à prédominance gauche.

L'évolution est marquée par une bonne récupération visuelle, 6/10 aux deux yeux à 4 ans, avec persistance de troubles visuospatiaux.

brale n'a été que transitoire comme en cas d'hypoxémie acquise, le comportement visuel peut se normaliser plus rapidement mais il peut persister des troubles du champ visuel [9]. C'est à l'âge scolaire que peuvent survenir des difficultés liées à des troubles visuospatiaux séquellaires.

Enfin, en l'absence d'antécédent périnatal, une cécité corticale chez un nourrisson peut être d'origine infectieuse (méningo-encéphalite herpétique), traumatique (syndrome du bébé secoué), tumorale, secondaire à une hydrocéphalie ou à une épilepsie occipitale (syndrome de West) [8]. En cas de cécité corticale acquise chez un enfant qui présente des troubles du comportement et une

régression psychomotrice, il faut rechercher une adrénoleucodystrophie liée à l'X, maladie neurologique rare secondaire à une démyélinisation de la substance blanche touchant principalement les aires pariéto-occipitales, les radiations optiques et le splénium du corps calleux [10].

L'essentiel

- ▶ Un antécédent de souffrance périnatale est le facteur de risque le plus important de développer une cécité corticale chez un enfant.
- ▶ Une « errance du regard » est toujours un signe de malvoyance et ne se retrouve qu'en cas de dystrophie rétinienne précoce ou de cécité corticale avec affection neurologique grave.
- ▶ Des PEV flashes normaux n'ont que peu de valeur diagnostique.
- ▶ Des PEV flashes plats déstructurés orientent vers une cécité corticale (si FO normal).
- ▶ Des PEV damiers sont de bon pronostic, en faveur d'un retard de maturation des voies visuelles.
- ▶ Le FO peut être normal dans les deux cas, une atrophie optique peut être associée à la malvoyance cérébrale, une papille d'aspect « grisâtre » est décrite dans les retards de maturation.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Van Genderen M, Dekker M, Pilon F, Bals I. Diagnosing cerebral visual impairment in children with good visual acuity. *Strabismus* 2012 ; 20 : 78-83.
- [2] Jacobson LK, Dutton GN. Periventricular leukomalacia : an important cause of visual and ocular motility dysfunction in children. *Surv Ophthalmol* 2000 ; 45 : 1-13. Review.
- [3] Tresidder J, Fielder AR, Nicholson J. Delayed visual maturation : ophthalmic and neurodevelopmental aspects. *Dev Med Child Neurol* 1990 ; 32 : 872-81.
- [4] Hoyt CS, Jastrzebski G, Marg E. Delayed visual maturation in infancy. *Br J Ophthalmol* 1983 ; 67 : 127-30.
- [5] Defoort S. Potentiels évoqués visuels de l'enfant. In : Riss JF. Exploration de la fonction visuelle. Rapport de la Société Française d'Ophtalmologie 1999, p. 629-37.
- [6] Creel DJ. Visually evoked potentials. In: Kolb H, Fernandez E, Nelson R. *Webvision : The Organization of the Retina and Visual System*. Salt Lake City (UT) : University of Utah Health Sciences Center ; 1995.
- [7] Azme R, Lueder GT. Delayed visual maturation in otherwise normal infants. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2013 ; 251 : 941-4.
- [8] Philip SS, Dutton GN. Identifying and characterising cerebral visual impairment in children : a review. *Clin Exp Optom* 2014 ; 97 : 196-208.
- [9] Guzzetta A, D'Acunto G, Rose S, et al. Plasticity of the visual system after early brain damage. *Dev Med Child Neurol* 2010 ; 52 : 891-900. Review.
- [10] Zgorzalewicz-Stachowiak M, Stradomska TJ, Bartkowiak Z, Galas-Zgorzalewicz B. Cerebral childhood and adolescent X-linked adrenoleukodystrophy. Clinical presentation, neurophysiological, neuroimaging and biochemical investigations. *Folia Neuropathol* 2006 ; 44 : 319-26.

5. TUMEURS CÉRÉBRALES

I. DRUMARE-BOUVET

Nous nous intéresserons essentiellement aux tumeurs qui affectent les voies optiques après le canal optique (gliomes des voies optiques et craniopharyngiomes), et nous citerons les tumeurs de la fosse postérieure et du tronc cérébral qui donnent essentiellement des troubles oculomoteurs, et les autres tumeurs cérébrales qui entraînent une hypertension intracrânienne (HTIC) et ou des troubles du champ visuel (CV).

Les tumeurs cérébrales sont les tumeurs solides les plus fréquentes de l'enfant, et elles arrivent en deuxième position après les leucémies. Tous cas confondus, elles concernent 30 cas par million d'enfants. On distingue deux pics de fréquence : chez le nourrisson, puis chez l'enfant plus grand entre 10 et 14 ans [1].

Le diagnostic initial de tumeur cérébrale est souvent difficile et le retard moyen au diagnostic est de quelques mois (20 semaines) [2]. Les signes cliniques varient en fonction du type de tumeur et de sa localisation. Ceux-ci sont souvent peu spécifiques.

intensité et en fréquence, leur horaire en fin de nuit, réveillant le malade le matin, et leur caractère rebelle aux antalgiques. Elles sont présentes dans 33 % des cas [3].

Les vomissements en jet, le matin, soulageant la céphalée, sont très caractéristiques, mais peuvent accréditer à tort une suspicion de troubles psychosomatiques.

Chez le petit enfant, leur intensité peut entraîner un comportement prostré, d'enfant excessivement sage qui n'ose plus bouger par peur des douleurs.

Chez le nourrisson, l'HTIC entraîne une disjonction des sutures et une augmentation du périmètre crânien [4].

Le FO confirme le diagnostic en objectivant l'ú dème papillaire de stase : les vaisseaux sont noyés dans l'ú dème, il peut exister des hémorragies péripapillaires et des plis rétinien secondaires à l'ú dème, voire un exsudat maculaire si l'ú dème est ancien et important (fig. 22-17).

■ AUTRES SIGNES CLINIQUES

Les signes cliniques varient en fonction de la localisation de la lésion : des troubles de l'équilibre et de la coordination, un torticolis ou une ataxie évoquent une localisation en fosse postérieure (cervelet en particulier ; fig. 22-18) ; une paralysie des nerfs crâniens évoque une atteinte du tronc cérébral ; des troubles endocriniens orientent vers une tumeur de la ligne médiane ; et surtout un nystagmus, un strabisme, une baisse de vision voire des troubles du CV orientent vers un gliome des voies optiques.

Signes cliniques des tumeurs cérébrales

■ CÉPHALÉES ET HYPERTENSION INTRACRÂNIENNE

Toutes sortes de céphalées peuvent révéler une tumeur cérébrale. On retiendra essentiellement leur aggravation progressive en