



Contributions du bilan électrophysiologique à l'exploration d'un comportement visuel de cécité chez le nourrisson

Dr Elsa LAUMONIER DEMORY – Ophtalmologiste

Institut Ophtalmologique Hôpital privé de la Louvière 20, rue du Ballon, 59000 LILLE.

Unité d'Electrophysiologie Visuelle Fondation A. de Rothschild 29, rue Manin, 75019 PARIS.

Introduction

Dans les premières années, et tout particulièrement les premiers mois de la vie, sous l'influence de facteurs innés, physiologiques et psychologiques, s'opère une formidable maturation visuelle.

Les interactions neurosensorielles qu'elle conditionne sont essentielles au développement visuel. Lui-même est indispensable, non seulement à l'exploration et l'interaction avec l'environnement, mais aussi aux acquisitions psychomotrices ; avant d'interférer dans l'acquisition de la lecture puis l'orientation scolaire et professionnelle.

S'assurer de son émergence et de son perfectionnement est donc essentiel chez l'enfant, surtout devant la prévalence de l'amblyopie. Plus encore, son évaluation précoce permettra de proposer la prise en charge de celle-ci à la période où la plasticité cérébrale autorise sa réversibilité. Enfin, le défaut de maturation visuelle peut s'intégrer dans un tableau d'atteinte d'autres organes qui pourrait être méconnu sans dépistage, voire être en cause dans le dysfonctionnement sensoriel visuel.

C'est dire l'importance à accorder à un comportement d'indifférence visuelle, où le nouveau-né ne manifeste pas d'intérêt pour son environnement, ni pour les visages ni pour les objets, et dont la famille pourrait nous dire : « pourquoi me sourit-il mais ne me regarde-t-il pas » ?

I / Évaluation clinique sensorielle

A cette période, dite « sensible », l'évaluation clinique de la fonction visuelle est essentielle mais elle est aussi plus particulièrement difficile, car il faut composer avec l'impossibilité de verbaliser de l'enfant.

Au plus jeune âge, avant de pouvoir s'appuyer sur l'analyse des tests comportementaux (adaptés à l'acquisition, ou non, de la pince pouce-index puis de la marche), celle des réflexes psycho-visuels est fondamentale.

Chez le nouveau-né, il s'agit d'abord de sa réaction à la lumière : sensibilité à la stimulation lumineuse, réflexe photomoteur, réflexe de clignement à la lumière forte et réflexe optique dit « de Peiper ». Puis, apparaissent ceux d'attraction au stimulus lumineux, de fixation et de poursuite de stimuli structurés, alors que la fixation binoculaire peut encore être instable.

Ainsi, chez un enfant souvent calme, parce qu'indifférent ; souriant mais « aux anges », sans que le « sourire réponse » ne soit obtenu ; et chez qui on ne peut vérifier ni l'accroche visuelle ni la poursuite quel que soit le stimulus lumineux ou structuré, un retard de maturation visuelle sera suspecté.

Son évaluation s'appuiera sur la recherche des signes de malvoyance : à l'indifférence s'associe l'absence d'attraction visuelle et de clignement à la menace. Parmi ceux-ci, certains sont témoins de gravité : l'apparition de signes digito-oculaires ou leur équivalent sous la forme du signe dit « de l'éventail » ; l'absence du réflexe optique de Peiper ; la lenteur des réflexes photomoteurs, l'errance ou au contraire la fixité du regard ; l'apparition de mouvements stéréotypés des yeux, de la tête ou de tout le buste.

II/ Valeur de l'examen anatomique

Le bilan doit d'abord rechercher une cause organique.

L'examen ophtalmologique anatomique des segments antérieurs écarte les anomalies bilatérales de taille, malformatives ou obstruant les axes optiques qui pourraient expliquer la malvoyance. Il faut accorder une vigilance particulière à la recherche d'une fine transillumination irienne qui orienterait vers un albinisme oculaire ou d'une aniridie congénitale bilatérale qui aurait échappé à l'examen pédiatrique en maternité.

L'examen du fond d'œil exclut quant à lui une malformation bilatérale et retrouve une papille déjà plus ou moins colorée au sein d'une rétine souvent encore peu pigmentée, ce qui est physiologique pour l'âge, mais rend difficile l'identification du reflet fovéolaire.

III/ Contribution de l'examen oculo-moteur

Malgré l'absence de poursuite, souvent recherchée en horizontal, il faut veiller à écarter un trouble oculomoteur en vérifiant la présence des mouvements verticaux. Elle serait alors en faveur d'une apraxie oculomotrice de Cogan dont les manifestations initiales sont souvent celles d'un comportement de cécité.

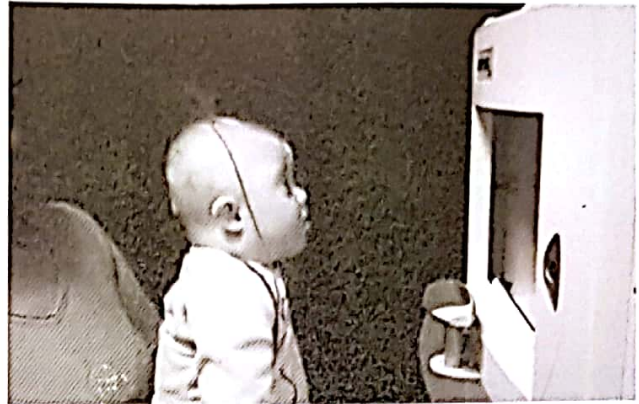
IV/ Le secours du bilan électrophysiologique

L'évaluation sensorimotrice de la fonction visuelle, à la base de toute démarche diagnostique et thérapeutique en ophtalmologie, est donc essentielle. Cependant dans cette situation où le patient ne voit rien mais l'ophtalmologiste non plus..., le bilan électrophysiologique vient à son secours.

IV a / Valeur des Potentiels Evoqués Visuels (PEV)

L'examen clé en est le recueil des PEV après stimulation par damiers 60' en binoculaire. C'est un examen délicat dont les méthodes de réalisation et l'interprétation des résultats sont adaptées à l'âge de l'enfant.

On s'attachera au confort de son installation, à privilégier une période d'éveil et créer une sphère attentionnelle. Les électrodes de recueil « cupules » seront préférées aux aiguilles.



PEV après stimulation binoculaire par damiers discernables :

Les PEV après stimulation binoculaire par damiers ne sont interprétables de façon fiable que s'ils sont discernables. Ils sont alors un argument de grande valeur en faveur d'un **retard de maturation visuelle** (maladie de Beauvieu). Dans ce cas, des conseils de stimulation visuelle sont prodigués et l'on s'assurera de l'amélioration du comportement visuel sur le plan clinique. Elle se traduit aussi sur la réponse des PEV par celle de leur morphologie et par son apparition après stimulation monoculaire qui se mature également. Il n'y a alors pas d'indication à réaliser un électrorétinogramme qui serait normal.

PEV après stimulation binoculaire par damiers non discernables :

Si les PEV après stimulation binoculaire par damiers ne sont pas discernables alors que la qualité de la stimulation a bien été vérifiée, on réalisera une stimulation par flashes portables et un ElectroRétinoGramme (ERG) global.



PEV après stimulation par flashes non discernables :

L'absence de réponse des potentiels évoqués flashes traduit une souffrance profonde des voies visuelles. Lorsque les potentiels évoqués visuels flashes ne sont pas discernables du bruit de fond et qu'il n'y a pas d'atrophie optique, ils sont en faveur d'une **cécité corticale**.

Si le tracé a un aspect très déstructuré, il oriente vers une pathologie organique des voies visuelles ; de nombreux rejets devant, par ailleurs, faire évoquer un contexte d'épilepsie.

Dans tous ces cas, il est impératif de rechercher une atteinte des voies optiques et des signes neurologiques par un bilan neuropédiatrique et neuroradiologique. C'est souligner l'importance préalablement apportée au contexte ante et périnatal qui est fondamental dans l'enquête étiologique.

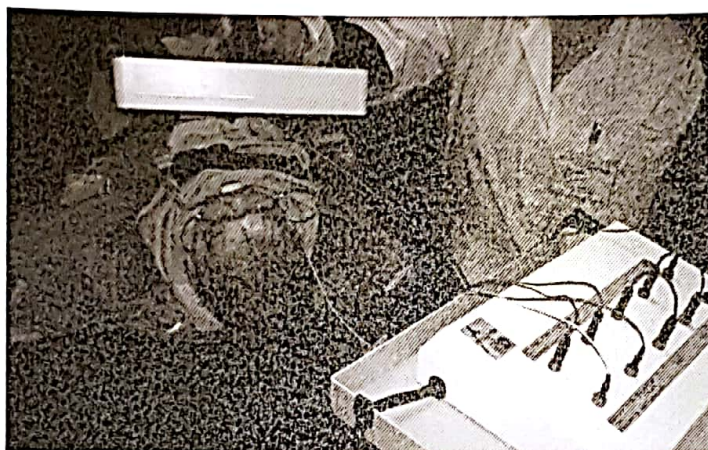
PEV après stimulation par flashes discernables :

Si les potentiels évoqués visuels flashes sont discernables, le diagnostic de cécité corticale ne peut être exclu mais, dans ce contexte de retard de l'éveil visuel, leur morphologie, variable avec l'âge, va permettre de préciser le degré de maturation visuelle. Il sera alors un élément précieux pour apporter des arguments en faveur de son « simple » retard.

IV b / Indications de l'ElectroRétinoGramme global

L'ERG global est indispensable en l'absence de réponse aux potentiels évoqués visuels damiers ; devant un nystagmus mais aussi en cas de suspicion d'albinisme - où un nystagmus va apparaître et une dystrophie rétinienne peut être associée -.

Chez le petit enfant, celui-ci se réalise grâce à des flashes portables à diodes électroluminescentes, sans anesthésie ni sédation, après dilatation pupillaire, idéalement grâce à des électrodes coques cornéennes, selon un protocole dit « court ».



Dans le cadre d'un comportement de cécité, l'ERG permet de vérifier l'intégrité de l'électrogenèse rétinienne et d'écarter une éventuelle amaurose congénitale de Leber (atteinte mixte des systèmes photopique et scotopique).

Devant un nystagmus, il est essentiel à son bilan étiologique : l'atteinte isolée du système photopique (réponse sous la dépendance des cônes) oriente vers une achromatopsie congénitale ; celle du système scotopique (réponse sous la dépendance des bâtonnets) vers une cécité nocturne stationnaire congénitale.

Si les résultats de l'ERG sont subnormaux, ceux des PEV seront alors particulièrement contributifs pour évoquer une pathologie des voies optiques (déstructuration, asymétrie), en particulier, chez l'enfant, rechercher un gliome des voies optiques ; mais encore un albinisme oculaire (asymétrie croisée) ou guider l'enquête par leur valeur localisatrice (asymétrie interlobaire en faveur d'une atteinte rétrochiasmatique).

Conclusion

Le comportement de cécité du nourrisson est une situation qui n'est pas rare, parfois négligée ou temporisée, mais qui nécessite toujours des explorations complémentaires dont un bilan électrophysiologique.

L'examen clé en est le recueil des PEV après stimulation par damiers 60' en binoculaire qui, s'ils sont discernables, apportent des arguments en faveur d'un retard de maturation visuelle (ou maladie de Beauvieu), dont on s'assurera qu'elle évolue favorablement par la survenue de « l'explosion visuelle ».

Dans le cas contraire, on réalise des PEV flashes dont la maturation progressive, simultanée à celle du comportement visuel, sera en faveur du même diagnostic.

En son absence, il faudra retenir le diagnostic de cécité corticale qui impose un bilan neuropédiatrique et neuro radiologique, parfois guidé par les antécédents de souffrance périnatale ou les signes généraux. Celui-ci, sera également indiqué si une apraxie oculomotrice de Cogan a été suspectée.

La contribution des PEV flashes est cependant à temporiser dans la cécité corticale où ils peuvent être discernables ; tout comme dans l'évaluation du retentissement de l'hypoplasie papillaire et des colobomes, où leurs résultats n'autorisent pas de valeur prédictive quantitative.

Malgré une réticence compréhensible à la pose des coques cornéennes, chez l'enfant, l'ERG global est un examen plus facile à réaliser et à interpréter que les PEV. IL n'est pas indiqué si seul un retard de maturation visuelle a pu être prouvé. Mais dans le cas contraire, en l'absence d'amélioration clinique ou devant des signes de gravité tel le nystagmus, il est indispensable à l'enquête étiologique et au pronostic, bien différents selon que l'atteinte soit mixte, limitée au système photopique ou au système scotopique. ■