

■ Le dossier – Urgences ophtalmopédiatriques

Les urgences neuro-ophtalmologiques pédiatriques

RÉSUMÉ : Selon l'âge de l'enfant, les signes ophtalmologiques devant faire suspecter une urgence neurologique varient. En effet, il peut s'agir d'un signe fonctionnel lorsque l'enfant est à l'âge verbal, comme une baisse d'acuité visuelle, des céphalées, une diplopie. Avant, ce sont des signes physiques repérés par l'entourage, motivant la consultation, et il s'agira alors d'un strabisme, d'une anisocorie, d'un nystagmus ou d'une déviation anormale du regard.

Dans tous les cas, un examen ophtalmologique complet – avec notamment un examen de la motricité oculaire, des pupilles et du fond d'œil – est nécessaire. L'interrogatoire s'attachera à définir les modalités d'installation et à repérer les signes neurologiques extra-ophtalmologiques qui peuvent accompagner.

Enfin, après cet examen, une imagerie cérébrale est le plus souvent nécessaire ainsi qu'un examen neurologique pédiatrique spécialisé.



C. DENIER

Service d'Ophtalmologie,
Hôpital Necker, PARIS.

■ Les signes d'appel

1. Œdème papillaire

Le diagnostic d'œdème papillaire chez l'enfant est assez fréquent et repose sur des critères cliniques : papille saillante à bords flous avec effacement des vaisseaux rétiniens (*fig. 1*). Des hémorragies pré et péripapillaires peuvent exister ainsi que des nodules cotonneux. Les étiologies sont multiples et il convient dans un premier temps d'éliminer les faux œdèmes papillaires (petite papille saillante) et les pseudo-œdèmes papillaires comme les druses de la papille.

L'angiographie à la fluorescéine peut aider au diagnostic montrant l'absence de diffusion dans ce cas.

Les signes devant alerter sont : la baisse d'acuité visuelle (BAV) associée et les signes d'hypertension intracrânienne (HTIC). Des céphalées, un trouble de la vigilance, des nausées/vomissements, une paralysie oculomotrice (notamment de la 6^e paire crânienne), des signes neurologiques de localisation sont à rechercher et justifient la réalisation d'une imagerie cérébrale en urgence à la recherche d'une HTIC aiguë le plus souvent d'origine tumorale.

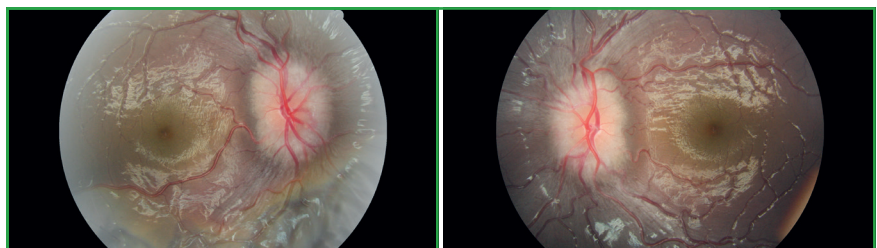


Fig. 1 : Volumineux œdème papillaire bilatéral dans le cadre d'une craniosténose, stade 3 de la classification de Frisén.

Le dossier – Urgences ophtalmopédiatriques

En cas de BAV (baisse de l'acuité visuelle) associée à un œdème papillaire unilatéral, une compression sur les voies optiques doit être recherchée en urgence. En cas d'absence de compression, surtout s'il existe des douleurs à la mobilisation du globe, il convient de réaliser une IRM (sans et avec injection, avec séquences SAT-FAT et SAT-FAT gado comportant des coupes fines sur les nerfs optiques) à la recherche de signes d'inflammation, confortant le diagnostic de névrite optique (**fig. 2**). Un bilan complet en neuropédiatrie sera alors réalisé (bilan biologique, ponction lombaire...).

En cas d'œdème papillaire bilatéral totalement asymptomatique et imagerie dite normale, la ponction lombaire avec mesure de la pression d'ouverture est nécessaire afin d'affirmer le diagnostic d'HTIC idiopathique (**fig. 3**). L'IRM sera relue à la recherche des signes indirects (arachnoïdocèle sellaire, visibilité anormale du liquide céphalo-rachidien dans les espaces sous-arachnoïdiens périoptiques, trajet tortueux des nerfs optiques, aplatissement antéro-postérieur des globes oculaires).

Enfin, nous rappelons que devant tout œdème papillaire bilatéral, il convient de mesurer la tension artérielle pour éliminer une hypertension artérielle maligne (notamment s'il existe des hémorragies associées).

2. Paralysie oculomotrice

>>> Paralysie du III

Chez l'enfant, la paralysie du III est le plus souvent congénitale, plus rarement post-traumatique [1]. Chez un nouveau-né présentant une paralysie du III, il convient de rechercher un traumatisme obstétrical, une blessure lors d'une amniocentèse, un schwannome congénital du III, une agénésie du nerf ou de son noyau. Une paralysie acquise doit faire rechercher une compression, une méningite... L'amblyopie est très fréquente chez l'enfant, non seulement du fait du strabisme, mais surtout à cause de la paralysie de l'accommodation. La rééducation de l'amblyopie, par occlusion et port de la correction optique totale avec addition de près, est donc primordiale. Le strabisme et le ptosis sont pris en charge chirurgicalement.

>>> Paralysie du IV

De par son anatomie et son trajet intracrânien long, le nerf trochléaire est particulièrement vulnérable. La parésie congénitale représente 29 à 67 % des parésies du IVe nerf crânien [2]. Une parésie acquise est le plus fréquemment post-traumatique (40 % des cas) [3]. Une contusion sans perte de connaissance peut être à l'origine d'une parésie du IV. Rarement, une hypertension intracrânienne peut engendrer une atteinte uni ou bilatérale du IV. Une atteinte conjointe des autres nerfs oculomoteurs oriente vers une atteinte du sinus caveux (III, V, IV, nerf sympathique).

>>> Paralysie du VI

Chez l'enfant, les causes post-traumatiques et les tumeurs sont les plus fréquentes [4]. Les atteintes traumatiques peuvent l'être soit par atteinte directe, soit par HTIC ou par fistule carotido-caverneuse. Les tumeurs de la fosse postérieure (gliome, médulloblastome, épendymome, astrocytome cérébelleux) peuvent être à l'origine d'une atteinte du VI par infiltration du pont (VI à valeur localisatrice) ou par HTIC secondaire à une hydrocéphalie par compression des voies d'écoulement du liquide cérébro-spinal (sans valeur localisatrice). Les gliomes malins, infiltrants, du tronc cérébral sont généralement révélés par une paralysie du VI, uni ou bilatérale, qui s'associe alors à une parésie du VII devant être recherchée à l'examen clinique.

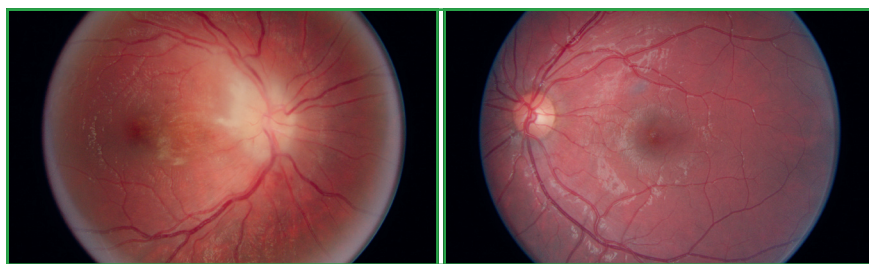


Fig. 2 : Œdème papillaire unilatéral droit secondaire à une névrite optique.

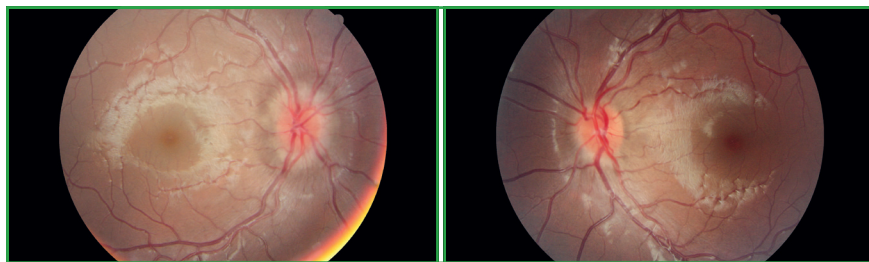


Fig. 3 : Œdème papillaire bilatéral dans le cadre d'une HTIC idiopathique, stades 2 et 1 de la classification de Frisén.

Les atteintes récurrentes bénignes sont une entité particulière chez l'enfant, représentant 5 à 16 % des paralysies du VI de l'enfant [5]. À l'interrogatoire, un épisode fébrile viral ou une vaccination doivent être recherchés. L'atteinte est brutale et isolée. Elle disparaît généralement spontanément en 8 à 12 semaines. Les récurrences surviennent le plus souvent du même côté lors de la première année et peuvent laisser des séquelles qui devront être prises en charge chirurgicalement.

Dans tous les cas de paralysie du VI, un examen neurologique pédiatrique est indispensable avec une IRM cérébrale et orbitaire et un bilan sanguin (NFS, CRP...). La ponction lombaire sera discutée en fonction du contexte.

3. Strabisme aigu

Tout strabisme aigu de l'enfant doit faire réaliser un examen ophtalmologique complet avec dilatation pupillaire. Après avoir éliminé une paralysie oculomotrice (strabisme incomitant), l'examen doit s'attacher à rechercher une cause organique (sensorielle) à ce strabisme, notamment une cataracte congénitale ou juvénile, un rétinoblastome, une maladie de Coats, une cicatrice maculaire, une atteinte du nerf optique, un décollement de rétine... L'imagerie cérébrale n'est nécessaire qu'en cas de paralysie oculomotrice ou en cas de strabisme divergent sans anomalie ophtalmologique retrouvée.

En cas d'examen normal, il convient de rassurer les parents, de revoir l'enfant sous atropine et de prescrire la correction optique totale. Une prévention de l'amblyopie sera instaurée par occlusion. Il s'agit le plus souvent d'un microstrabisme passé inaperçu qui s'est décompensé ou bien d'un strabisme normosensoriel. Le bilan orthoptique avec étude de la sensorialité rétinienne aide au diagnostic différentiel, essentiel pour la prise en charge chirurgicale.

4. Nystagmus et mouvements oculaires anormaux

Il faut distinguer les nystagmus à début précoce ("congénitaux") des nystagmus "acquis" [6]. Les nystagmus à début précoce apparaissent entre 4 et 12 mois de vie, alors que les nystagmus "acquis" apparaissent après 1 an. Parfois, la distinction clinique peut être difficile car les parents ne l'avaient pas remarquée auparavant. Les nystagmus de l'enfant devant faire réaliser une imagerie cérébrale rapide sont les nystagmus acquis,

les nystagmus de type neurologique et de type *spasmus nutans*. Les caractéristiques des nystagmus neurologiques sont :

- composante verticale battant vers le haut ou vers le bas ;
- composante torsionnelle, alternant périodique (horizontal présent en position primaire changeant de sens toutes les 90 à 120 secondes) ;
- à bascules type *seesaw* et *hemi-seesaw* (élévation-intorsion d'un œil et abaissement-extorsion de l'autre œil) ;
- *retractorius* (à ressort, convergence et rétraction pendant les phases rapides, divergence pendant les phases lentes) ;
- du regard excentré (*gaze evoked*) (présent dans les regards excentrés, battant dans le sens du regard) ;
- nystagmus dit "ataxique de Harri" (présent en abduction de l'œil controlatéral à l'ophtalmoplégie internucléaire).

Les caractéristiques du nystagmus de type *spasmus nutans* sont les suivantes :

- intermittent ;
- de faible amplitude ;
- de haute fréquence ;
- souvent multidirectionnel ;
- souvent asymétrique ("dissocié") ;
- parfois associé à un dodelinement de la tête et un torticolis.

Ce type de nystagmus est une des rares urgences en matière de nystagmus de l'enfant, car il doit faire éliminer un gliome du chiasma dont on redoute les complications (compression avec insuffisance hypophysaire et HTIC) [7]. Si l'imagerie élimine ce diagnostic et celui de syndrome dysmyélinique, la réalisation d'un électrorétinogramme (ERG) est nécessaire en raison du risque de dystrophie ou de dysfonction stationnaire de la rétine.

Les nystagmus à début précoce horizontaux de type syndrome du nystagmus précoce ou nystagmus de type latent (associés à un syndrome du strabisme précoce) ne sont pas associés à des atteintes neurologiques, sauf en cas d'anomalie des papilles optiques.

Enfin, à côté du nystagmus de l'enfant, il faut distinguer les mouvements anormaux que sont les intrusions et oscillations saccadiques.

Le flutter oculaire est une succession de saccades purement horizontales, alors qu'un *opsoclonus* est une succession de saccades multidirectionnelles. Ces deux entités persistent durant le sommeil.

Le syndrome d'*opsoclonus-myoclonus* consiste en l'installation, sur quelques jours à quelques semaines, d'intrusions saccadiques, de myoclonies, d'un syndrome cérébelleux et de troubles de l'humeur. Le premier signe d'un tel syndrome peut être un flutter intermittent qui s'aggravera en flutter permanent puis en *opsoclonus*. Par contre, il convient de ne pas confondre ce syndrome à un stade débutant avec un flutter physiologique. Ce dernier est intermittent, s'accompagne d'une accommodation, d'une convergence et d'un myosis, il est parfois déclenché volontairement ; il n'existe pas de signes généraux évolutifs. En dehors de ce type de flutter, tout flutter oculaire pathologique ou *opsoclonus* doivent faire rechercher un syndrome paranéoplasique – notamment dans le cadre d'un neuroblastome chez l'enfant –, une encéphalite ou, beaucoup plus rarement, une intoxication. Cette recherche nécessite le transfert dans un centre de référence pour la réalisation d'un examen neurologique pédiatrique complet ainsi qu'une IRM cérébro-cervico-thoraco-abdomino-pelvienne à la recherche d'un neuroblastome ou d'une tumeur solide autre.

5. Déviation du regard

Les révolutions oculaires sont des mouvements brusques des yeux vers le haut suivis d'un mouvement lent de retour en position primaire. Elles sont classées parmi les "spasmes subtils" et font partie de la sémiologie du syndrome de West, dont la porte d'entrée est souvent ophtalmologique. Le reste du syndrome associant spasmes typiques, régression

Le dossier – Urgences ophtalmopédiatriques

psychomotrice et hypersynergie peut apparaître dans un second temps. Le pronostic dépend de la prise en charge précoce, toute réversion oculaire accompagnée d'une perte du contact visuel devant faire réaliser un électroencéphalogramme en urgence.

La déviation tonique du regard vers le bas (déviation persistante des yeux vers le bas ou *tonic downgaze*) associée à une rétraction palpébrale bilatérale (signe de Collier) constitue le célèbre "regard en coucher de soleil" et résulte d'une forme extrême, spécifique au nouveau-né et au nourrisson, de paralysie supranucléaire du regard vers le haut (syndrome de Parinaud) (fig. 4). Il convient de rechercher une hydrocéphalie, engendrant une compression de la portion supérieure du mésencéphale postérieur.

La déviation tonique vers le haut est beaucoup plus rare. Elle doit faire rechercher des crises épileptiques oculogynes.

6. Anisocorie

L'analyse des pupilles doit se faire en ambiance scotopique et photopique. Une anisocorie plus marquée à la lumière indique un déficit de constriction donc la pupille anormale est celle qui est la plus grande : c'est une mydriase. À l'inverse, lorsque l'anisocorie est plus importante à l'obscurité, c'est une dilatation insuffisante de la pupille la plus petite, donc un myosis. On aura pris soin avant d'éliminer une anatomie anormale de l'iris (synéchies, aniridie, corectopie...)

Devant un myosis de l'enfant, il convient de réaliser des tests pharmacologiques, notamment le test à la cocaïne 5 % (fabrication hospitalière) [8-10]. Les gouttes sont instillées 45 minutes avant la seconde inspection. Le mécanisme d'action est une inhibition de la recapture de la noradrénaline avec augmentation de sa concentration et stimulation des récepteurs alpha-1 adrénergiques post-synaptiques provoquant une mydriase si la voie sympathique est intacte. Dans le syndrome de Claude Bernard-Horner (CBH), le myosis reste fixe et l'anisocorie augmente. Le test est considéré comme diagnostique si l'anisocorie augmente de plus d'un millimètre.

L'apraclonidine 1 % diluée ne doit pas être utilisée chez le jeune enfant. Elle induit une mydriase de l'œil en myosis pathologique par hypersensibilité de dénervation. Un œil sain ne réagira pas. Il existe donc une inversion d'anisocorie en cas de CBH.

Les tests pharmacologiques permettent de différencier un CBH d'une anisocorie physiologique. Chez l'enfant, un CBH est soit congénital, soit acquis. Dans les formes acquises, il peut être dû à un traumatisme obstétrical avec lésion du plexus brachial. Une IRM cérébro-cervico-thoracique haute est tout de même nécessaire pour éliminer une lésion structurelle à l'origine du CBH (neuroblastome, agénésie de la carotide)...

Les mydriases de l'enfant, lorsqu'elles ne résultent pas d'une cause locale ou

d'une instillation de collyre, sont rares et généralement le fait d'une parésie du contingent intrinsèque du III.

BIBLIOGRAPHIE

1. BRODSKY MC. Pediatric neuro-ophthalmology. Springer science + Business media, LCC 2010.
2. SARGENT JC. Nuclear and infranuclear ocular motility disorders. In: Miler NR, Newman NJ, eds. Walsh and Hoyt's Clinical neuro-ophthalmology. Lippincott Williams and Wilkins, 2005;969-1040.
3. KLINE LB. The Five Syndrome of the IV Nerve. In: Kline LB, Bajandas FJ Neuro-ophthalmology review manual. 6th ed. Slack Incorporated, 2008:107-117.
4. LEE MS, GALETTA SL, VOLPE NJ *et al.* Sixth nerve palsies in children. *Pediatr Neurol*, 1999;20:49-52.
5. MAHONEY NR, LIU GT. Benign recurrent sixth (abducens) nerve palsies in children. *Arch Dis Child*, 2009;94:394-396.
6. Group CW. A national eye institute sponsored workshop and publication on the classification of eye movement abnormalities and strabismus (CEMAS). The National Eye Institute Publications, 2001.
7. KIBLINGER GD, WALLACE BS, HINES M *et al.* Spasmus nutans-like nystagmus is often associated with underlying ocular, intracranial, or systemic abnormalities. *J Neuroophthalmol*, 2007;27:118-122.
8. MUGHAL M, LONGMUIR R. Current pharmacologic testing for Horner syndrome. *Curr Neurol Neurosci Rep*, 2009;9:384-389.
9. MAHONEY NR, LIU GT, MENACKER SJ *et al.* Pediatric Horner syndrome: etiologies and roles of imaging and urine studies to detect neuroblastoma and other responsible mass lesions. *Am J Ophthalmol*, 2006;142:651-659.
10. KARDON RH, DENISON CE, BROWN CK *et al.* Critical evaluation of the cocaine test in the diagnosis of Horner's syndrome. *Arch Ophthalmol*, 1990;108:384-387.



Fig. 4 : "Regard en coucher de soleil" avec rétraction des paupières supérieures.

L'auteur a déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.