

I Revues générales

Neuro-ophtalmologie chez l'enfant : spécificité et erreurs

RÉSUMÉ : Il n'est pas possible de résumer ici en quelques pages l'ensemble des spécificités de cette surspécialité à part entière qu'est la neuro-ophtalmologie pédiatrique. Nous renvoyons le lecteur qui s'y intéresse à la lecture du superbe *Pediatric Neuro-Ophthalmology* de Michael Brodsky [1] et aux réunions de l'Association de neuro-ophtalmologie pédiatrique.

Nous avons choisi d'illustrer de façon très pratique deux situations parmi les plus fréquentes auxquelles chaque praticien est régulièrement confronté : une anisocorie chez un nourrisson et la constatation d'un aspect d'œdème papillaire chez un enfant.



M. ROBERT

Service d'Ophtalmologie,
Hôpital Necker-Enfants Malades,
PARIS.

Une anisocorie chez un nourrisson

La situation est très fréquente : un nourrisson (par définition, enfant âgé de 29 jours à 2 ans), aux iris invariablement bleus, vous est amené car un membre de l'entourage ou un médecin a remarqué une différence de taille entre les deux pupilles. À cette situation classique s'ajoute désormais celle des anisocories décelées lors de l'utilisation d'un rétinographe non mydriatique, qui elles concernent toutes les couleurs d'iris.

L'algorithme que nous proposons est indiqué dans la **figure 1** [2]. La première étape ne diffère pas de la démarche chez l'adulte : quelle est la pupille malade ? Il faut savoir examiner les pupilles en pleine lumière (lumière du jour ou puissante lumière électrique, jusqu'à ce que l'une des pupilles soit en myosis serré) puis dans la pénombre (jusqu'à ce que l'une des pupilles soit en mydriase).

Trois situations peuvent être observées :
– l'asymétrie prédomine à la pénombre : il s'agit alors d'un myosis de la pupille qui ne se dilate pas à la pénombre (situation fréquente) ;

– l'asymétrie prédomine en pleine lumière : il s'agit alors d'une mydriase de la pupille qui ne se resserre pas en pleine lumière (situation rare) ;
– il n'y a pas franchement de différence entre ces deux conditions d'examen, l'anisocorie est minime : il s'agit alors d'une anisocorie physiologique (situation fréquente).

Les causes anatomiques oculaires doivent être éliminées grâce à un examen à la lampe à fente s'assurant de la normalité de l'iris et de ses rapports avec la cornée, l'angle iridocornéen et la cristalloïde antérieure. Nombreuses sont les malformations, dysgénésiques ou disruptives, pouvant aboutir à un tel tableau. Elles doivent bénéficier d'une prise en charge ophtalmopédiatrique adaptée.

En cas de myosis, on recherchera un ptosis minime à modéré avec discrète élévation de la paupière inférieure (l'association à un myosis constituant le classique syndrome de Claude Bernard-Horner), une hypopigmentation de l'iris ipsilatéral, une hypocoloration de la face pendant les pleurs, signant une dysfonction du sympathique cervical.

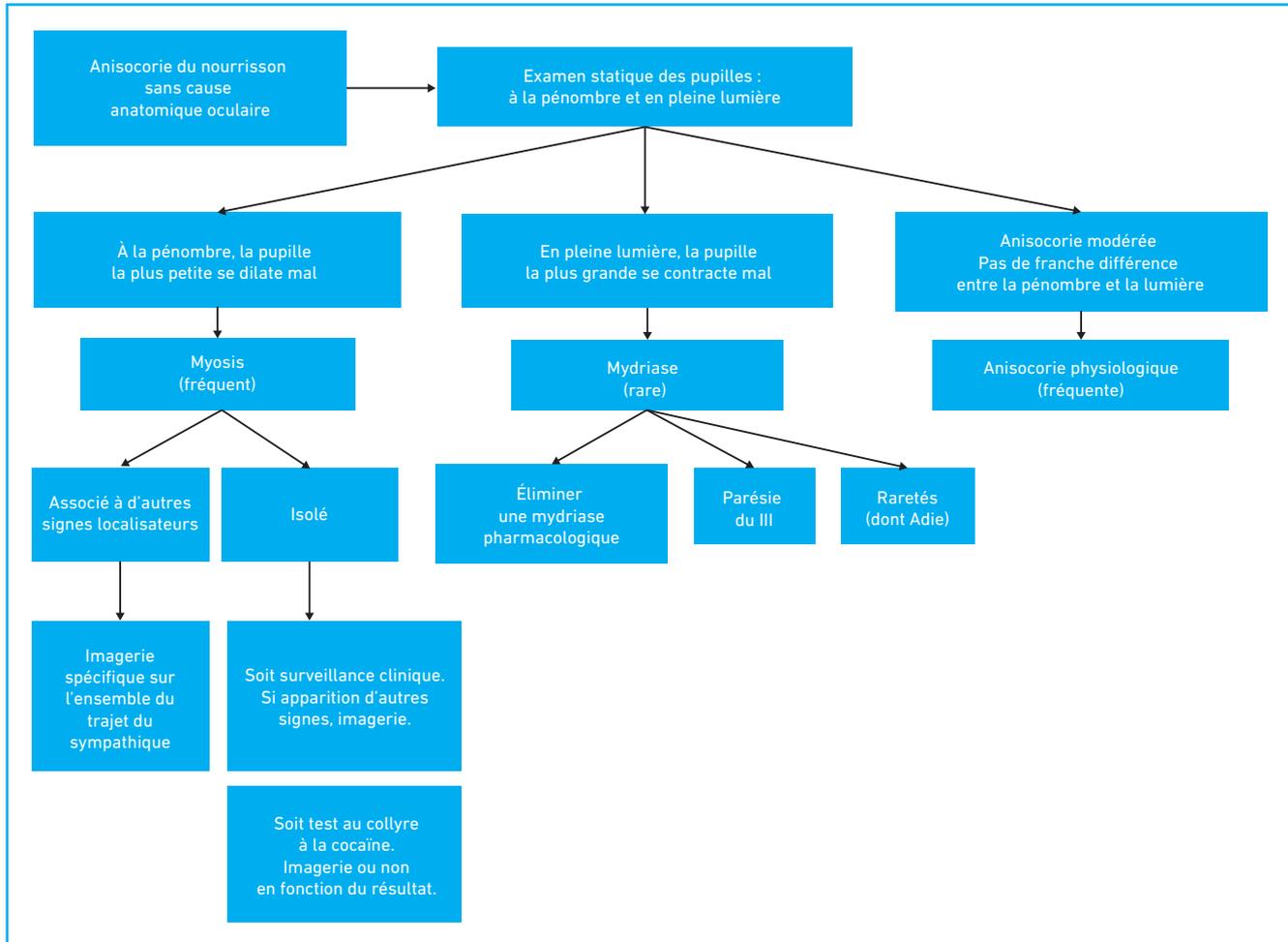


Fig. 1 : Proposition d'algorithme diagnostique devant une anisocorie chez le nourrisson.

Aucun test pharmacologique n'est alors nécessaire pour le confirmer.

L'examen à réaliser (en urgence en cas d'apparition récente, en urgence relative en cas de doute quant au caractère congénital) est une imagerie du sympathique cervical (habituellement IRM cérébro-cervico-thoracique haute) recherchant une compression de ce dernier, habituellement une métastase de neuroblastome qui constitue une urgence thérapeutique (fig. 2). À noter que, contrairement à ce qui a longtemps été enseigné, ni une notion d'hématome du plexus brachial à la suite d'une naissance sportive, ni le caractère congénital d'un syndrome de Claude Bernard-Horner ne dispensent

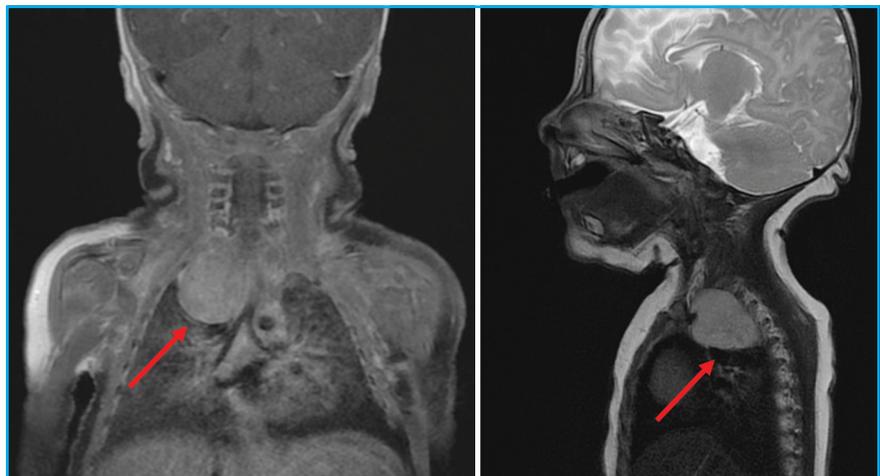


Fig. 2 : IRM cervico-thoracique chez un nourrisson mettant en évidence une métastase de neuroblastome révélée par un syndrome de Claude Bernard-Horner.

I Revues générales



Fig. 3A : Anisocorie chez un nourrisson se révélant être un myosis. **B :** 45 min après instillation de la cocaïne, la pupille droite se dilate. Il ne s'agit donc pas d'un myosis par atteinte du sympathique. Aucun examen complémentaire n'est indiqué.

de la réalisation d'une imagerie : un traumatisme du plexus brachial à la naissance peut causer une dissection traumatique de l'artère carotide interne, une métastase de neuroblastome peut être congénitale.

En l'absence de ces signes ou de tout autre signe témoignant d'une lésion sur le trajet du sympathique (IV controlatéral, VI ipsilatéral, etc.), se pose la question de savoir si un ptosis isolé d'apparition récente pourrait être l'unique signe d'une compression du sympathique. La variété des attitudes résultant de cette question nous a conduit à formuler une proposition de conduite à tenir pratique. Sauf si le caractère récent de l'apparition du myosis était documenté (ce qui n'arrive quasiment jamais), deux attitudes apparaissent légitimes :

- soit une surveillance clinique avec un examen 1 à 3 mois plus tard (en effet, dans la très improbable hypothèse d'un myosis isolé révélant une métastase de neuroblastome, d'autres signes apparaîtraient entre temps) ;
- soit la réalisation d'un test au collyre à la cocaïne (l'apraclonidine étant

contre-indiquée chez le nourrisson), suivi d'une imagerie uniquement dans les cas où la pupille en myosis ne se dilate pas 45 min après l'instillation du collyre (*fig. 3*).

En cas de mydriase, on recherchera par l'interrogatoire toute instillation de collyre mydriatique, tout contact avec une substance mydriatique (d'origine végétale, médicamenteuse, etc.). Les autres situations sont rares. Toute mydriase unilatérale doit faire rechercher l'association à une parésie associée de la composante extrinsèque du III : il peut ne s'agir que d'une exophorie augmentant dans le regard latéral en adduction de l'œil du côté de la mydriase. Les compressions du III chez le nourrisson sont généralement de cause tumorale.

Le diagnostic de pupille d'Adie à la phase aiguë est un diagnostic d'élimination : en effet, aucun des signes classiques qui en permettent habituellement le diagnostic clinique (caractère tonique de la pupille, mouvements vermiciformes de l'iris, hypersensibilité à la pilocarpine diluée) n'est présent à la

phase aiguë. La présence d'une infection virale dans les jours ou semaines ayant précédé l'apparition de la mydriase est souvent retrouvée à l'interrogatoire. Le diagnostic pourra donc être confirmé rétrospectivement.

Un aspect d'œdème papillaire chez un enfant

Il s'agit là encore d'une situation courante : la découverte lors d'un examen de routine de papilles possiblement œdémateuses chez un enfant. Que faire ? Comment raisonner ?

Un aspect d'œdème papillaire se rencontre dans quatre situations bien distinctes :

- certaines névrites optiques ;
- certaines uvéites postérieures ;
- certaines hypertensions intracrâniennes (HTIC) ;
- enfin les pseudo-œdèmes papillaires, qui sont le plus souvent chez l'enfant des drusen papillaires enfouis (*fig. 4*).

Devant tout œdème papillaire, on éliminera donc une névrite optique en s'assurant de la normalité de la fonction visuelle. On éliminera une uvéite en examinant systématiquement le corps vitré à la lampe à fente (après dilatation, d'abord le vitré antérieur sans lentille, puis le vitré postérieur avec lentille) pour s'assurer de l'absence de Tyndall vitréen. Enfin, on recherchera à l'interrogatoire des signes fonctionnels d'HTIC (céphalées de décubitus, acouphènes pulsatiles de décubitus, nausées, vomissements), en gardant à l'esprit que ceux-ci sont d'autant moins constants que l'HTIC est chronique.

Certains œdèmes sont toujours pathologiques : c'est le cas des œdèmes stade 3 ou plus de Frisén et stade 2 ou plus de Hoyt et Beesten (*tableaux I et II*). Dans les autres cas, la question du diagnostic différentiel entre œdème papillaire de stase, c'est-à-dire d'hypertension intracrânienne

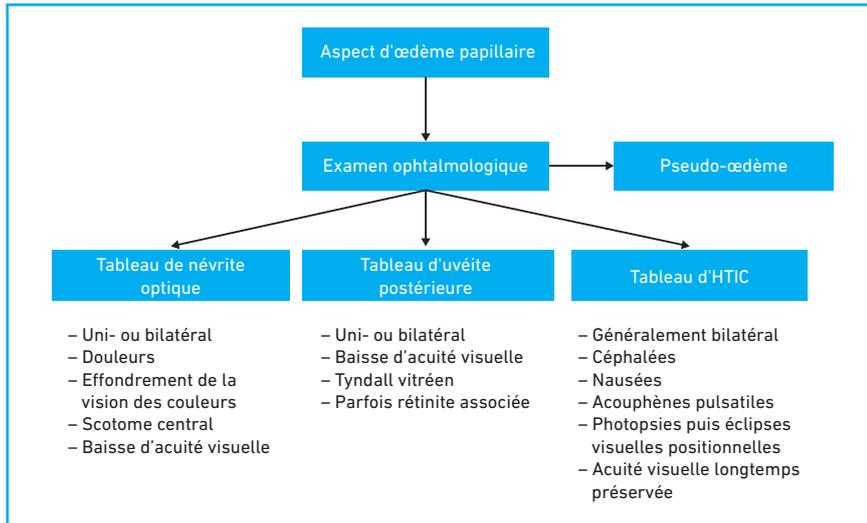


Fig. 4 : Proposition d'algorithme diagnostique devant un aspect d'œdème papillaire chez l'enfant.

Stade 1 de Hoyt et Beesten : œdème papillaire débutant	Discrète hyperhémie papillaire, opacification des axones de la couche rétinienne des fibres nerveuses, turgescence modérée des veines, absence de pouls veineux spontané, ni hémorragie ni exsudat, l'excavation centrale peut être conservée.
Stade 2 de Hoyt et Beesten : œdème papillaire aigu constitué	Présence d'hémorragies, d'exsudats cotonneux et durs, excavation papillaire comblée.
Stade 3 de Hoyt et Beesten : œdème papillaire chronique	Peu d'hémorragies et d'exsudats, présence de télangiectasies capillaires, de petits amas rétractiles clairs (petits pseudo-drusen), parfois anastomoses opto-ciliaires.
Stade 4 de Hoyt et Beesten : œdème papillaire atrophique	Pâleur de la papille optique, surface aplanie.

Tableau I : Classification de Hoyt et Beesten de l'œdème papillaire de stase.

Stade 1 de Frisé	Flou excessif (en regard du diamètre du disque) du bord nasal de la tête du nerf optique, avec interruption de l'arrangement radiaire normal des faisceaux de fibres nerveuses. Le bord temporal reste normal au moins au milieu du secteur papillo-maculaire. Présence d'un discret halo grisâtre le long du pourtour du disque, avec un espace libre temporal.
Stade 2 de Frisé	Élévation du bord nasal plus importante, flou de la totalité du bord temporal. Halo formant un cercle complet. Parfois plis rétinocoroïdiens.
Stade 3 de Frisé	Élévation du bord temporal, augmentation du diamètre du disque, enfouissement dans les bords élevés d'un ou plusieurs segments de gros vaisseaux rétiniens. Le halo péri-papillaire présente une bordure externe festonnée, avec des extensions en doigts de gant.
Stade 4 de Frisé	Élévation de la totalité de la papille optique, combinée à un comblement de la cupule, ou compression de la cupule adoptant la forme d'une fente, ou enfouissement complet d'un segment de l'artère ou de la veine centrale de la rétine.
Stade 5 de Frisé	La papille optique présente une forme de dôme à pentes douces, entourée d'un halo fin et distinct. Les gros vaisseaux rétiniens escaladent le sommet du dôme et cheminent à sa surface ; des portions de ces vaisseaux sont parfois mais pas nécessairement totalement enfouies dans le tissu œdémateux avoisinant.

Tableau II : Classification de Frisé de l'œdème papillaire de stase.

(papillœdema des anglais, papille-dema des américains), et pseudo-œdème papillaire se pose. Un faisceau de signes cliniques et paracliniques permet alors de raisonner.

Il existe en effet deux enjeux :

- d'une part, ne pas passer à côté d'une cause possiblement grave d'HTIC (tumeur cérébrale, thrombose des sinus durax, hématome sous-dural chronique d'un bébé secoué, etc.) ;
- d'autre part, éviter le retentissement péjoratif de l'HTIC en elle-même sur les nerfs optiques et sur le développement psychomoteur de l'enfant.

En pratique, les situations dans lesquelles la question œdème de stase vs faux œdème se pose concernent par définition des œdèmes modestes, et n'ont donc pas de retentissement à moyen terme sur les nerfs optiques. En effet, le risque d'atrophie optique dépend de la conjugaison de deux facteurs : l'importance de l'œdème (i.e. le grade de Frisé) et la durée d'évolution de cet œdème (se traduisant par le grade de Hoyt et Beesten). La question de la nature du retentissement potentiel d'une HTIC chronique sur le développement psychomoteur de l'enfant n'admet en revanche pas de réponse certaine, mais n'est cependant pas anodine.

Revue générale

POINTS FORTS

- Toute anisocorie du nourrisson requiert un examen par un ophtalmologiste. Il est possible de distinguer cliniquement les rares situations nécessitant des investigations complémentaires en urgence des situations rassurantes.
- Il peut être très difficile de distinguer chez l'enfant un œdème papillaire de stase d'un pseudo-œdème associé à des drusen enfouis.
- Le bilan de première intention devant un aspect douteux correspondant possiblement à un œdème papillaire comporte idéalement une analyse clinique systématique de la papille optique idéalement assortie de rétinophotographies, une OCT papillaire (RNFL + coupes radiales EDI + coupes parallèles denses EDI), une échographie B et des clichés en autofluorescence.
- Une IRM cérébrale dite normale n'élimine pas une hypertension intracrânienne.

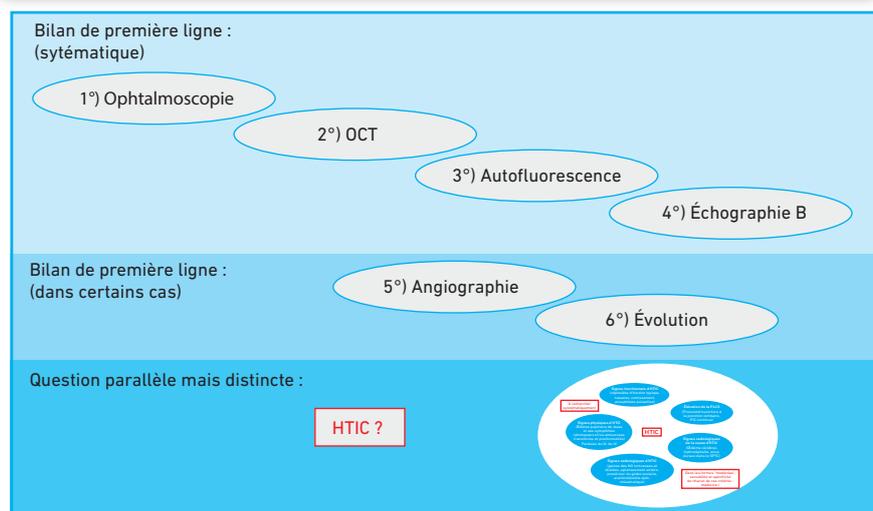


Fig. 5 : Proposition d’algorithme diagnostique pour distinguer un œdème papillaire de stase d’un pseudo-œdème papillaire chez l’enfant.

Structures	Œdème papillaire de stase	Pseudo-œdème papillaire
Élévation papillaire	À pentes douces	D’aspect minéral
Vaisseaux péripapillaires	Enfouis, flous Souvent tortueux et dilatés	Bien visibles De calibre normal Disposition souvent particulière : division précoce des vaisseaux, trifurcations vasculaires
Pouls veineux	Absent	Présent chez 80 % de la population
Refllet péripapillaire	Irrégulier	Régulier
Examen des papilles optiques des parents	Sans particularité	Drusen fréquents

Tableau III : Caractéristiques cliniques permettant de distinguer un œdème papillaire de stase d’un pseudo-œdème papillaire lié à des drusen enfouis.

Devant la question œdème de stase vs pseudo-œdème, deux questions distinctes doivent être posées :

1- Les caractéristiques cliniques et para-cliniques de la papille optique orientent-elles vers l’une ou l’autre entité ?

2- Existe-t-il des signes d’HTIC (fig. 5) ?

Pour répondre à la **première question**, deux lignes d’examen peuvent être proposées : une première ligne systématique, et une seconde ligne quand la question reste posée et doit trouver une réponse. Les éléments orientant vers l’une ou l’autre entité sont résumés dans les **tableaux III et IV** et les **figures 6 et 7**. Les OCT de nerf optique doivent comporter au minimum une RNFL, des coupes radiales et denses horizontales de la papille. Des recommandations récentes ont été publiées à ce sujet [3].

Aucun élément n’est absolument spécifique, le diagnostic est parfois très difficile et repose sur un faisceau d’arguments. Dans de nombreux cas, après avoir ou non réalisé une imagerie cérébrale non concluante, on décide d’une surveillance. Celle-ci permet parfois de répondre à la question : l’évolution des drusen, hors rares complications, est lente, de sorte qu’une évolution rapide penche en faveur d’un œdème de stase vrai.

Répondre à la **seconde question** peut être très simple en cas de cause évidente, mais aussi très compliqué, par exemple dans le cas d’une HTIC dite

Structures	Cœdème papillaire de stase	Pseudo-cœdème papillaire
OCT		
Ligne de l'épithélium pigmentaire	Bombant vers l'avant	Bombant vers l'arrière
Épaisseur de la RNFL	Parfois très augmentée	Normale à modérément augmentée
Papille	Attention, des structures ovoïdes hyperréfléctives péripapillaires (PHOMS) sont assez souvent observées dans d'authentiques œdèmes papillaires de stase	Parfois visualisation de structures hyporéfléctives avec fin liseré hyperréfléctif (drusen) ; parfois structures ovoïdes hyperréfléctives péripapillaires (PHOMS), non spécifiques
Examen des papilles optiques des parents	Sans particularité	Drusen fréquents
Autofluorescence		
Caractéristiques de la papille	Normale	Parfois discrète hyperautofluorescence Attention, les drusen enfouis et non calcifiés ne sont pas hyperautofluorescents
Échographie B		
Caractéristiques de la papille	Hyperéchogénicité superficielle le plus souvent	Hyperéchogénicité profonde à l'emplacement des drusen
Angiographie à la fluorescéine (réalisée seulement dans certains cas)		
Caractéristiques de la papille	Le plus souvent, dilatation des capillaires aux temps précoces et diffusion aux temps tardifs	Le plus souvent normale

Tableau IV : Caractéristiques paracliniques permettant de distinguer un œdème papillaire de stase d'un pseudo-œdème papillaire lié à des drusen enfouis.

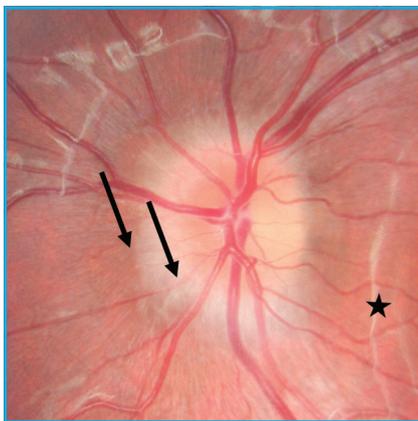


Fig. 6 : Un cas d'œdème papillaire de stase vrai typique, grade 1 de Frisén, avec élévation à pentes douces, enfouissement des petits vaisseaux à la sortie de la papille (flèches), observé au mieux chez l'enfant à l'ophtalmoscope direct, reflet péri-papillaire irrégulier (étoile). Il est vrai que la séparation des vaisseaux se fait précocement, avec des trifurcations, comme cela est fréquent dans les pseudoœdèmes papillaires: ceci illustre qu'aucun signe n'est très spécifique. La présence de ce signe (la présence même de drusen) n'élimine bien entendu pas l'hypothèse d'un authentique œdème papillaire associé.

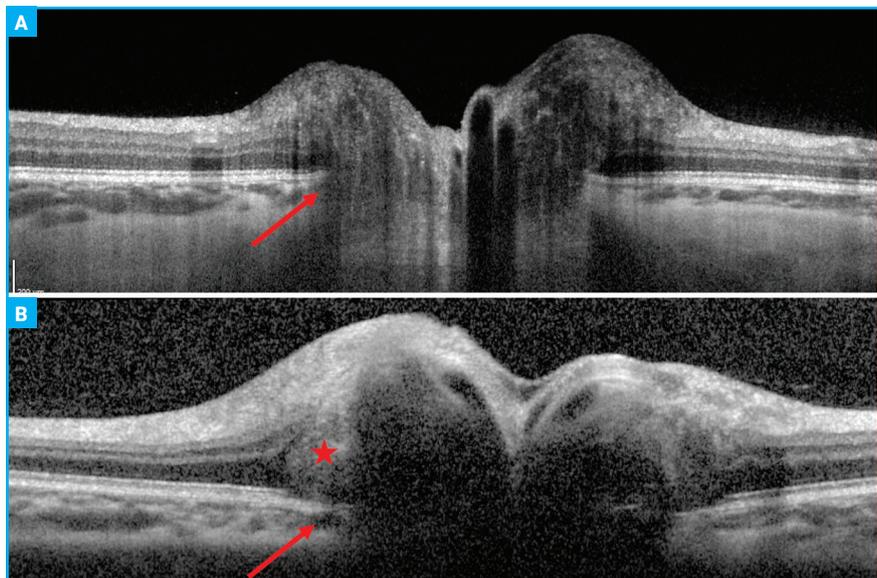


Fig. 7A : Coupe OCT typique d'un œdème papillaire de stase, la ligne de l'épithélium pigmentaire bombe vers l'avant (flèche). **B :** coupe OCT typique d'un pseudo-œdème papillaire, la ligne de l'épithélium pigmentaire bombe vers l'arrière (flèche). On visualise des structures ovoïdes hyperréfléctives péripapillaires (PHOMS) (étoile). Les drusen eux-mêmes, profonds, sont rarement visualisés, même en EDI: on suppose leur présence au sein de la région d'hyporéfléctivité profonde. Aucun de ces signes n'est spécifique, tous peuvent être vus dans l'autre situation !

Revue générale

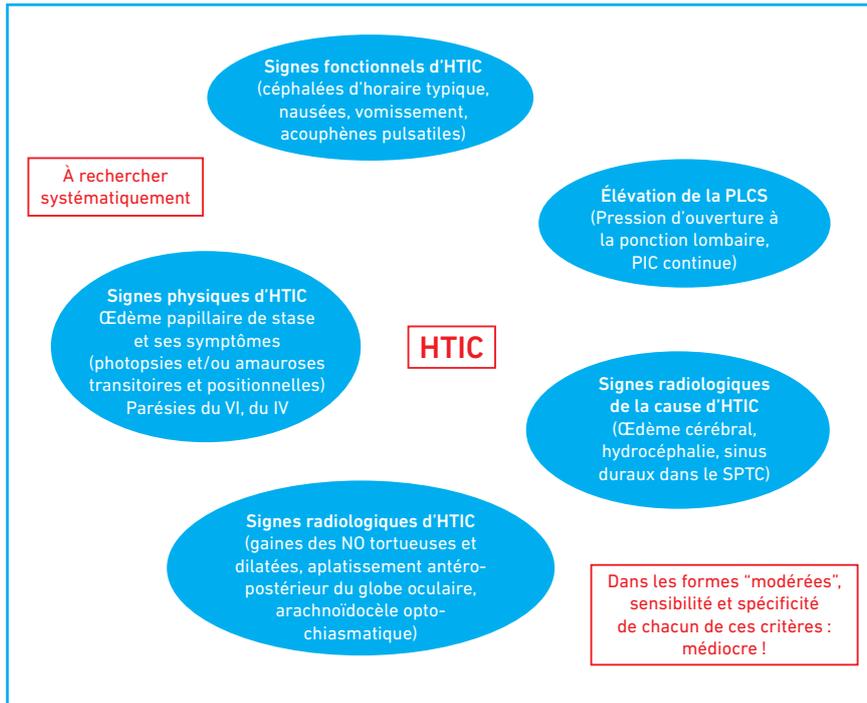


Fig. 8 : Signes fonctionnels, physiques et paracliniques d'hypertension intracrânienne.

“idiopathique”, pour laquelle l’IRM cérébrale est généralement interprétée comme normale. Là encore le diagnostic repose sur un faisceau d’arguments résumés dans la **figure 8**.

BIBLIOGRAPHIE

1. BRODSKY MC. *Pediatric Neuro-Ophthalmology*. Springer-Verlag, 2016.
2. MARTIN GC, AYMARD PA, DENIER C *et al*. Usefulness of cocaine drops in investigating infant anisocoria. *Eur J Paediatr Neurol*, 2017;21:852-857.
3. MALMQVIST L, BURSZTYN L, COSTELLO F *et al*. The optic disc drusen studies consortium recommendations for diagnosis of optic disc drusen using optical coherence tomography. *J Neuroophthalmol*, 2018;38:299-307.

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