

I Revues générales

Principales pathologies rétiniennes pédiatriques

RÉSUMÉ : Il existe de nombreuses pathologies rétiniennes en pédiatrie, nous ne traiterons ici que des pathologies les plus fréquemment rencontrées et les plus graves. Les modes de découverte sont variables puisque la plainte visuelle est rarement au premier plan chez l'enfant. Les pathologies rétiniennes évoluées se découvriront sur une leucocorie ou un strabisme. La microphthalmie peut également être un mode de révélation.

Le rétinoblastome reste le premier diagnostic à éliminer devant toute leucocorie ou tout strabisme d'apparition récente. Un fond d'œil évocateur de maladie de Coats chez un enfant de moins de 3 ans doit faire éliminer un rétinoblastome. La rétinopathie du prématuré demeure une des principales causes de cécité évitable dans le monde et un dépistage est indispensable chez les grands prématurés de petit poids de naissance. La découverte d'une cataracte obturante doit faire réaliser une échographie en mode B et une échographie Doppler à la recherche d'une persistance de la vascularisation fœtale.

Une prise en charge globale doit être envisagée pour la plupart des pathologies rétiniennes avec une évaluation pédiatrique. De plus, un examen ophtalmologique complet est indispensable à la recherche de signes associés (strabisme, microphthalmie, cataracte...). Enfin, la prise en charge d'une amblyopie en lien reste indispensable.



V. DAIEN, V. BAUTRANT
Service d'Ophtalmologie,
CHU MONTPELLIER.

La persistance de la vascularisation fœtale

1. Diagnostic

Cette pathologie, le plus souvent unilatérale et sporadique, est liée à la non-régression d'une partie du système vasculaire fœtal. Les modes de découverte les plus fréquents reposent sur la leucocorie, la microphthalmie et le strabisme. On distingue trois formes : antérieure, postérieure et mixte.

>>> **Forme antérieure :** opacité isolée à la face postérieure du cristallin (tache de Mittendorf) ou membrane fibreuse rétro-cristallinienne vascularisée (**fig. 1**).

>>> **Forme postérieure :** la forme minimale est représentée par la papille de Bergmeister qui constitue un reliquat

de la fibrose prépapillaire. Les formes sévères sont la conséquence de la persistance d'un tractus fibrovasculaire dans le canal de Cloquet et peuvent être

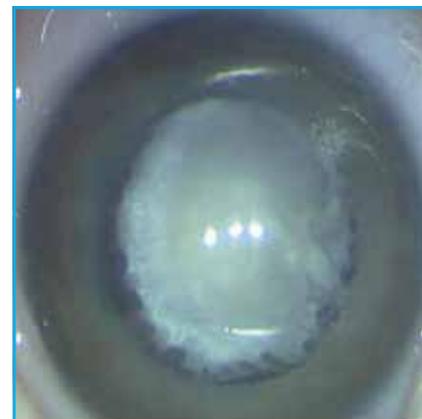


Fig. 1 : Tunique fibrovasculaire postérieure sur la cristalloïde postérieure et étirement des procès ciliaires.



Fig. 2 : Écho-Doppler : flux sanguin de l'artère hyaloïdienne persistante.

représentées par des condensations vitréennes prérétiniennes, des tractions vitréennes, des décollements de rétine tractionnels et des plis falciformes.

>>> **Forme mixte** : association d'une forme antérieure à une forme postérieure.

En cas de cataracte obturante, l'échographie Doppler permettra de visualiser l'artère hyaloïdienne (fig. 2).

2. Prise en charge

Les formes antérieures pour lesquelles l'axe visuel est touché nécessitent une extraction du cristallin avec implantation.

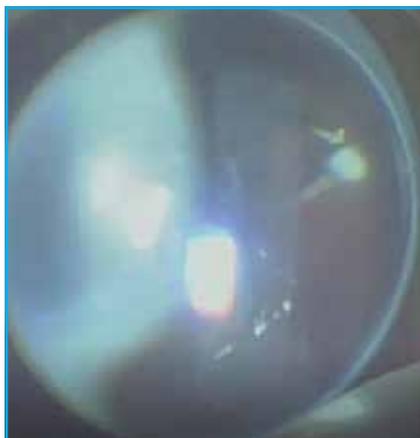


Fig. 3 : Section du tractus fibrovasculaire.

Concernant les formes mixtes et postérieures, la prise en charge chirurgicale est controversée du fait d'un mauvais pronostic visuel [1, 2]. Si l'option chirurgicale est retenue, un abord par voie de vitrectomie est souvent nécessaire. L'utilisation de l'endodiathermie permet une section du tractus fibrovasculaire sans hémorragie (fig. 3 et 4).

Un traitement de l'amblyopie profonde, bien souvent associée, ainsi qu'une correction optique adaptée sont indispensables.

■ La maladie de Coats

La maladie de Coats se caractérise par la présence de tégangiectasies vasculaires rétiniennes responsables d'une exsudation intra- et sous-rétinienne, sans signes de tractions vitréorétiniennes. Cette pathologie est idiopathique, sporadique, congénitale et touche plus volontiers les garçons. Sa présentation est unilatérale dans 95 % des cas.

Le diagnostic différentiel est le rétinoblastome et doit être impérativement éliminé.

1. Diagnostic

Le fond d'œil retrouve des tégangiectasies qui se manifestent par des dilatations



Fig. 4 : Aspect postopératoire : fibrose prépapillaire correspondant au tractus fibrovasculaire sectionné.

anévrysmales fusiformes, souvent localisées dans le quadrant inférotemporal mais elles peuvent s'étendre à tous les quadrants. Ces tégangiectasies peuvent être à l'origine d'exsudations intra- et sous-rétiniennes apparaissant comme des plages jaunâtres, plus disséminées que les tégangiectasies. La région maculaire est volontiers touchée par ces exsudations.

En 2001, Schields *et al.* [3] ont proposé une classification de la maladie :

- **stade 1** : tégangiectasies rétiniennes isolées ;
- **stade 2** : tégangiectasies et exsudats (fig. 5 et 6) ;
- **stade 3A** : décollement de rétine exsudatif partiel (fig. 7) ;
- **stade 3B** : décollement de rétine exsudatif total ;
- **stade 4** : décollement de rétine total et glaucome néovasculaire (fig. 8) ;
- **stade 5** : phytose.



Fig. 5 : Tégangiectasies temporales périphériques avec exsudats (stade 2).

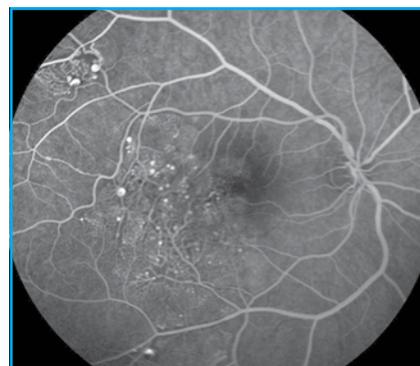


Fig. 6 : Dilatations anévrysmales.

I Revues générales

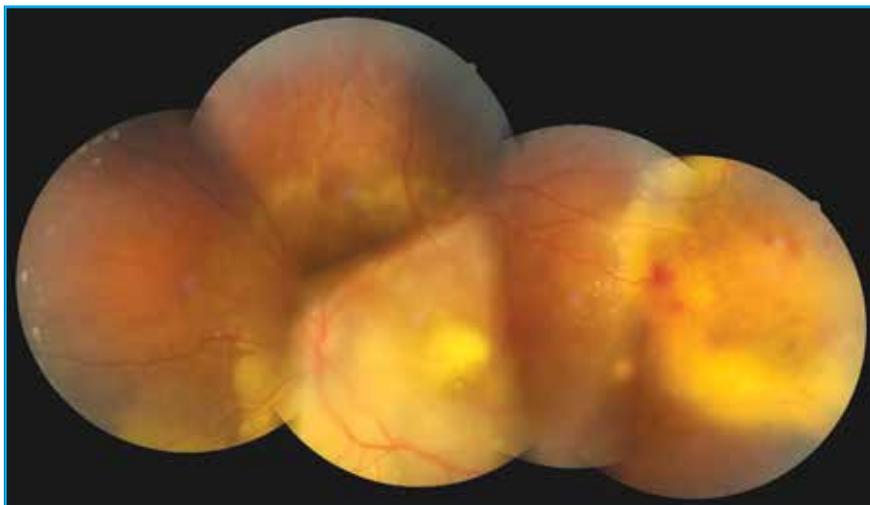


Fig. 7 : Décollement de rétine exsudatif inférieur et temporal (stade 3A).

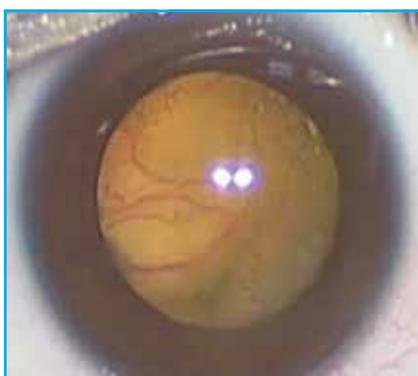


Fig. 8 : Décollement de rétine total (stade 4).

2. Prise en charge

Le traitement de première intention repose sur la photocoagulation au laser et consiste à occlure sélectivement les télangiectasies : le laser est réalisable sur une rétine décollée. Plusieurs séances effectuées à quelques mois d'intervalle sont le plus souvent nécessaires [4].

En cas de stade évolué de décollement de rétine, un traitement chirurgical est souvent nécessaire et associe drainage du liquide sous-rétinien et photocoagulation ou vitrectomie et tamponnement par silicone. Certaines équipes préconisent l'utilisation d'injection intravitréenne d'anti-VEGF dans les cas évolués [5].

■ La rétinopathie du prématuré

La rétinopathie du prématuré (ROP) touche les grands prématurés de faible poids de naissance et se caractérise par la prolifération de capillaires anormaux sur la périphérie rétinienne immature.

1. Dépistage

De nouveaux critères de dépistage ont été établis en 2015 en France et concernent désormais les enfants nés avant 31 semaines d'aménorrhée ou pesant moins de 1 251 g, ou les prématurés nés avec un poids de naissance entre 1 251 et 2 000 g s'ils présentent des facteurs de risque tels qu'une oxygénothérapie prolongée, un sepsis ou l'usage prolongé d'inotropes.

2. Classification de la ROP

La rétine est divisée schématiquement en trois zones concentriques centrées sur la papille. Le rayon de la zone I (zone centrale) est égal à deux fois la distance interpapillomaculaire. La zone II s'étend du bord de la zone I jusqu'à l'ora serrata en nasal et l'équateur anatomique en temporal. La zone III correspond au croissant résiduel de la rétine antérieure en temporal.

Concernant les stades, la classification repose sur l'aspect jonctionnel entre rétine vascularisée et rétine avasculaire :

- **stade 1** : ligne de démarcation ;
- **stade 2** : bourrelet ;
- **stade 3** : prolifération fibrovasculaire ou néovascularisation extra-rétinienne ;
- **stade 4** : décollement de rétine partiel ;
- **stade 5** : décollement de rétine total.

Le stade "plus" est quant à lui défini par la présence d'une tortuosité vasculaire autour de la papille sur au moins 2 quadrants. **Le stade "plus" est d'appréciation primordiale car il est un critère capital dans l'indication de traitement.**

3. Traitement

L'étude multicentrique ET-ROP [6] a permis d'établir la nécessité d'un traitement précoce pour les ROP de type 1 :

- zone I : quel que soit le stade avec stade "plus" et ROP de stade 3 sans stade "plus" ;
- zone II : ROP de stade 2 ou 3 avec stade "plus".

Le traitement de référence repose sur la destruction physique de la rétine ischémique responsable de la réponse néovasculaire par du laser argon (**fig. 9 et 10**).

Depuis l'étude BEAT-ROP [7], de nombreux centres ont eu recours aux injections intravitréennes. Cependant, le passage systémique des anti-VEGF après injections intravitréennes est encore en cours d'évaluation.

■ Le colobome chorio-rétinien

Le colobome est la conséquence d'une anomalie de la fermeture de la fente fœtale.

1. Diagnostic

Le colobome chorio-rétinien se présente comme une aire blanc-jaune parabolique de taille variable située en inféronasal (**fig. 11**) et pouvant englober la macula

POINTS FORTS

- La rééducation de l'amblyopie associée à ces pathologies rétiniennes fait partie intégrante du traitement.
- Devant une leucocorie ou un strabisme récent, il est impératif d'éliminer un rétinoblastome par la réalisation d'un fond d'œil aux deux yeux.

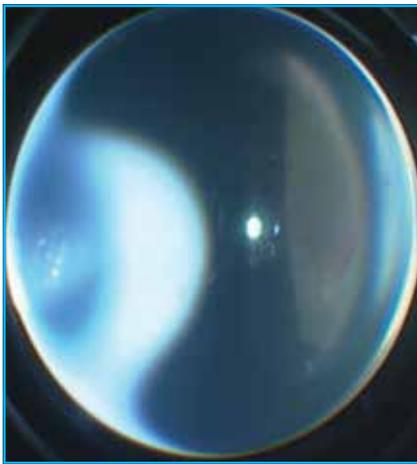


Fig. 9 : Aspect avant traitement par laser (stade 3).

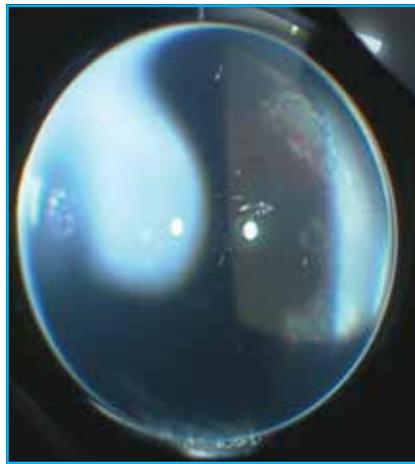


Fig. 10 : Aspect après traitement par laser.

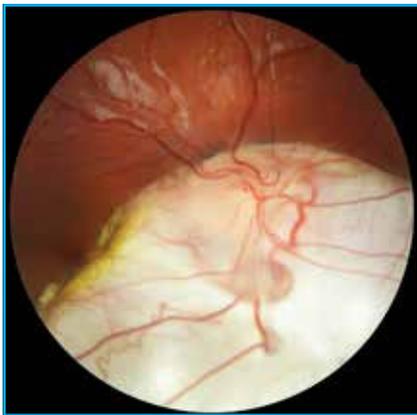


Fig. 11 : Colobome chorio-rétinien épargnant la macula.

ou le nerf optique. Sur le plan ophtalmologique, il peut être associé à un colobome irien et à une microphthalmie. Sur le plan général, il peut être lié à des syndromes héréditaires comme le syndrome CHARGE (*Coloboma, Heart defect,*

Atresia choanae, Retarded growth, Genital anomalies, Ear anomalies) ou le syndrome de Goldenhar. On peut également le retrouver associé à des anomalies chromosomiques (Turner, Klinefelter, trisomie 18).

Sur le plan fonctionnel, l'acuité visuelle dépend des anomalies oculaires en corrélation et de la localisation du colobome [8]. Ainsi, un colobome touchant la macula peut entraîner une amblyopie organique sévère avec strabisme ou nystagmus.

2. Prise en charge

La prise en charge repose essentiellement sur la rééducation de l'amblyopie. Cependant, le colobome peut se compliquer de décollement de rétine pour lequel un traitement chirurgical est nécessaire [9].

■ Le rétinoblastome

Le rétinoblastome est la tumeur intra-oculaire maligne la plus fréquente de l'enfant [10]. Le principal signe d'appel est la leucocorie. On retrouve au fond d'œil une tumeur blanche rétinienne pouvant contenir des calcifications.

On distingue trois formes :

- la forme endophytique : masse irrégulière polycyclique saillant dans le vitré avec calcifications tumorales ;
- la forme exophytique : masse sous-rétinienne ;
- la forme infiltrante diffuse.

Lorsque le fond d'œil n'est pas accessible, une échographie en mode B (**fig. 12A**) et une IRM (**fig. 12B**) sont réalisées pour conforter le diagnostic. Elles permettent de visualiser une masse tumorale contenant les calcifications caractéristiques.

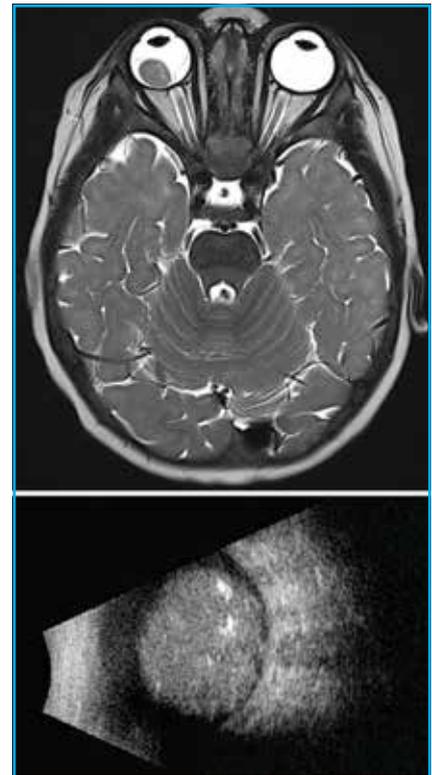


Fig. 12 : IRM cérébro-orbitaire (A) et échographie mode B (B). Formation expansive hétérogène contenant de petites calcifications.

I Revues générales

Le rétinoblastome est bilatéral dans 40 % des cas : les patients sont alors porteurs d'une mutation du gène du rétinoblastome (*RB1*). La découverte d'un rétinoblastome est une situation urgente et l'enfant doit être rapidement adressé dans un centre de référence pour bilan onco-pédiatrique et prise en charge. Le pronostic oculaire et la fonction visuelle dépendent de l'étendue de l'atteinte oculaire initiale.

BIBLIOGRAPHIE

1. ALEXANDRAKIS G, SCOTT IU, FLYNN HW *et al.* Visual acuity outcomes with and without surgery in patients with persistent fetal vasculature. *Ophthalmology*, 2000;107:1068-1072.
2. BOSJOLIE A, FERRONE P. Visual outcome in early vitrectomy for posterior persistent fetal vasculature associated with traction retinal detachment. *Retina*, 2015;35:570-576.
3. SHIELDS JA, SHIELDS CL, HONAVAR SG *et al.* Classification and management of Coats disease: the 2000 Proctor Lecture. *AM J Ophthalmol*, 2001;131:572-583.
4. SCHEER AC, BERROCAL AM, MURRAY TG. Advanced Coats'disease. Management with repetitive aggressive laser ablation therapy. *Retina*, 2008;28:S38-S41.
5. GAILLARD MC, MATAFTSI A, BALMER A *et al.* Ranibizumab in the management of advanced Coats disease Stages 3B and 4: long-term outcomes. *Retina*, 2014;34:2275-2281.
6. GOOD WV, HARDY RJ. The multi-center study of Early Treatment for Retinopathy of Prematurity (ETROP). *Ophthalmology*, 2001;108:1013-1014.
7. MINTZ-HITTNER HA, KENNEDY KA, CHUANG AZ *et al.* Efficacy of intravitreal bevacizumab for stage 3+ retinopathy of prematurity. *N Engl J Med*, 2011;364:603-615.
8. HORNBY SJ, ADOLPH S, GILBERT CE *et al.* Visual acuity in children with coloboma: clinical features and a new phenotypic classification system. *Ophthalmology*, 2000;107:511-520.
9. CORCOSTEGUI B, GUELL JL, GARCIA-ARUMI J. Surgical treatment of retinal detachment in the choroidal colobomas. *Retina*, 1992;12:237-241.
10. LACOUR B, GUYOT-GOUBIN A, GUISSOU S *et al.* Incidence of childhood cancer in France: National Children Cancer Registries, 2000–2004. *Eur J Cancer Prev*, 2010;19:173-181.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.