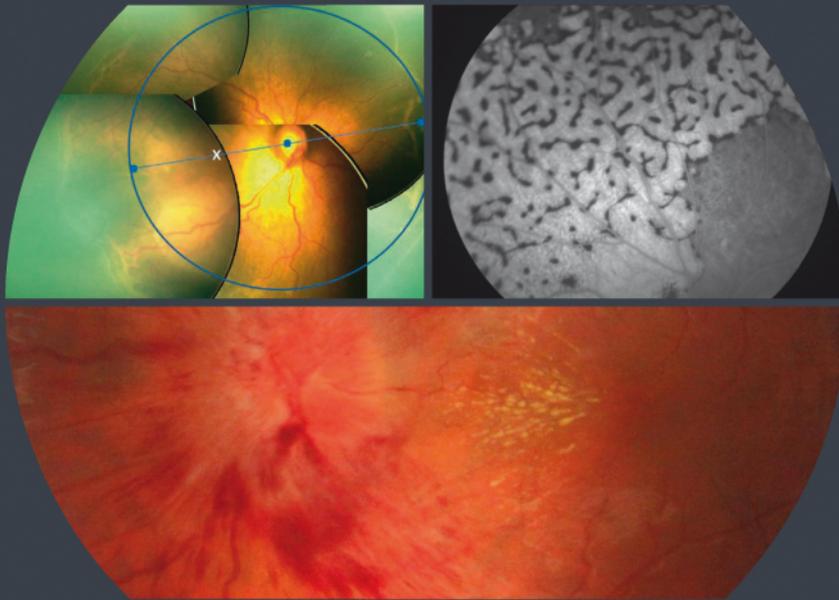


MITRA GOBERVILLE - PASCAL DUREAU

Ophtalmologie
pédiatrique
et **strabismes**

Segment postérieur Neuro-ophtalmologie



Georges Caputo - Florence Metge-Galatoire
François Audren - Matthieu Robert

Médecine Sciences
Publications

Lavoisier

Chez le même éditeur

Rétine, collection dirigée par Salomon Yves Cohen et Alain Gaudric

Volume 1. Techniques d'exploration de la rétine

Volume 2. Hérédodégénérescences rétiniennes

Volume 3. Pathologie vasculaire du fond d'œil

Rétinopathie diabétique

Volume 4. Inflammation

Volume 5. Œil et maladies systémiques

Anomalies et affections non glaucomateuses du nerf optique

Volume 6. Décollement de la rétine

Chirurgie maculaire

Volume 7. Dégénérescence maculaire liée à l'âge (DMLA)

Myopie et étiologies de la néovascularisation choroïdienne

Volume 8. Tumeurs choroïdiennes et rétiniennes

Divers

Œil et maladies systémiques, par P. Sève et L. Kodjikian

Cas cliniques en ophtalmologie, par Ch. Orssaud et M. Robert

Atlas de poche d'ophtalmologie, par T. Schlote, M. Grüb, J. Mielke et M. Rohrbach

Ophtalmologie, par S. Mandava, T. Sweeney et D. Guyer

Les urgences ophtalmologiques, par R. A. Catalano

Traité des maladies et syndromes systémiques, par L. Guillevin, O. Meyer, J. Sibilis

Traité de médecine, par P. Godeau, S. Herson, P. Cacoub et J.-C. Piette

Principes de médecine interne Harrison, par E. Braunwald, A.S. Fauci, D.L. Kasper, S.L. Hauser,
D.L. Longo et J.L. Jameson

La petite encyclopédie médicale Hamburger, par M. Leporrier

Dictionnaire français-anglais/anglais-français des termes médicaux et biologiques et des médicaments,
par G. S. Hill

L'anglais médical : spoken and written medical English, par C. Coudé et X.-F. Coudé

Guide de conversation médicale français, anglais, allemand, par C. Coudé, F.-X. Coudé et K. Kassmann

Ophtalmologie pédiatrique et strabismes

Sous la direction de

Mitra Goberville

Ophtalmologiste
Centre Ophtalmologique Lauriston, Paris

Pascal Dureau

Ophtalmologiste, Chef de Service Adjoint
Fondation Ophtalmologique Rothschild, Paris

Segment postérieur – Neuro-ophtalmologie

Coordonné par

**Georges Caputo, Florence Metge-Galatoire,
François Audren, Matthieu Robert**

Préface du Professeur

Jean-Louis Dufier

Médecine Sciences

Publications

www.editions.lavoisier.fr

Ophthalmologie pédiatrique et strabismes (Mitra Goberville, Pascal Dureau)

- Volume 1. Examen ophtalmo-pédiatrique (Claude Speeg-Schatz, Pascal Dureau)
- Volume 2. Segment antérieur et annexes (Pascal Dureau)
- Volume 3. Segment postérieur – Neuro-ophtalmologie (Georges Caputo, Florence Metge-Galatoire, François Audren, Matthieu Robert)
- Volume 4. Amblyopie et troubles oculomoteurs (Charles Habault, Mitra Goberville, Nicolas Gravier)
- Volume 5. Traitement de l'amblyopie et du strabisme – Divers (Mitra Goberville)

*Pour visionner les vidéos relatives aux différents volumes du coffret **Ophthalmologie pédiatrique et strabismes** scannez les QR codes situés en fin de chapitre et section concernés, ou allez à l'adresse suivante :*

http://editions.lavoisier.fr/complement_ouvrage/goberville-dureau/videos.html

Directeur scientifique : Salomon Yves Cohen

Direction éditoriale : Fabienne Roulleaux

Édition : Brigitte Peyrot

Fabrication : Estelle Perez-Le Du

Couverture : Isabelle Godenèche

Composition : Nord Compo, Villeneuve-d'Ascq

Impression et brochage : SNEL, Vottem, Belgique

© 2014, Lavoisier, Paris

ISBN : 978-2-257-20589-6

Liste des collaborateurs

François AUDREN, Ophtalmologiste, Praticien, Fondation Ophtalmologique Rothschild, Paris.

Frank BECQUET, Ophtalmologiste, Ancien Chef de Clinique à l'Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris ;
Clinique Sourdille, Nantes.

Isabelle BOUVET-DRUMARE, Ophtalmologiste, Praticien Hospitalier, Service d'Explorations de la Vision et
Neuro-ophtalmologie, CHRU de Lille.

Georges CAPUTO, Ophtalmologiste, Chef de Service, Fondation Ophtalmologique Rothschild, Paris.

Sabine DEFOORT-DHELLEMES, Ophtalmologiste, Praticien Hospitalier, Service d'Explorations de la Vision
et Neuro-ophtalmologie, CHRU de Lille.

Eric DENION, Ophtalmologiste, Praticien Hospitalier, Service d'Ophtalmologie, CHU de Caen.

Pascal DUREAU, Ophtalmologiste, Chef de Service Adjoint, Fondation Ophtalmologique Rothschild, Paris.

Catherine EDELSON, Ophtalmologiste, Praticien, Fondation Ophtalmologique Rothschild, Paris.

Céline FAURE, Ophtalmologiste, Hôpital privé Saint-Martin, Caen.

Alain GAUDRIC, Ophtalmologiste, Professeur des Universités, Praticien Hospitalier, Service d'Ophtalmo-
logie et Centre de Référence maladies rares des Vaisseaux du Cerveau et de l'Œil (CERVCO), Hôpital
Lariboisière, Université Paris 7-Diderot, Paris.

Pierre-François KAESER, Ophtalmologiste, Médecin Associé, Hôpital Ophtalmique Jules-Gonin, Université
de Lausanne, Suisse.

Aki KAWASAKI, Ophtalmologiste, Médecin Associé, Hôpital Ophtalmique Jules-Gonin, Université de Lau-
sanne, Suisse.

Valérie KRIVOSIC, Ophtalmologiste, Praticien Attaché, Service d'Ophtalmologie et Centre de Référence
maladies rares des Vaisseaux du Cerveau et de l'Œil (CERVCO), Hôpital Lariboisière, Université
Paris 7-Diderot, Paris.

Livia LUMBROSO-LE ROUIC, Ophtalmologiste, Praticien Spécialiste, Service d'Ophtalmologie, Institut Curie,
Paris.

Florence METGE-GALATOIRE, Ophtalmologiste, Chef de Service Adjoint, Fondation Ophtalmologique
Rothschild, Paris.

Christophe ORSSAUD, Ophtalmologiste, Praticien Hospitalier, Service d'Ophtalmologie, Hôpital Européen
Georges Pompidou, Paris.

Bernard PUECH, Ophtalmologiste, Praticien Hospitalier, Service d'Explorations de la Vision et Neuro-ophtalmologie, CHRU de Lille.

Matthieu ROBERT, Ophtalmologiste, Praticien Hospitalo-Universitaire, Service d'Ophtalmologie, Hôpital Necker-Enfants Malades, Université Paris-Descartes, Paris.

Caroline SEGHIR, Ophtalmologiste, Praticien Attaché, Service d'Ophtalmologie, Hôpital Necker-Enfants Malades, Université Paris-Descartes, Paris.

Sommaire

Préface	XI
Avant-propos	XIII
Liste des abréviations	XV

PARTIE 1 SEGMENT POSTÉRIEUR

Chapitre 1. Malformations du vitré .	3
Persistance de la vascularisation fœtale, par Georges Caputo, Eric Denion	3
Éléments vasculaires fœtaux du syndrome .	4
Formes cliniques	4
Malformations oculaires associées	6
Malformations générales associées	7
Diagnostic et examens complémentaires...	8
Évolution naturelle et traitement	8
Dysplasies vitréorétiniennes, par Georges Caputo, Pascal Dureau	12
Définition	12
Circonstances de découverte	12
Examen clinique	12
Examens complémentaires	12
Traitement	13
Formes étiologiques	13
Chapitre 2. Rétine médicale	20
Rétinopathies héréditaires, par Sabine Defoort-Dhellemmes, Isabelle Bouvet-Drumare, Bernard Puech	20

Généralités	20
Rétinopathie héréditaire congénitale évolutive : amaurose congénitale de Leber	21
Rétinopathies héréditaires congénitales non évolutives	24
Rétinopathies héréditaires évolutives de l'enfant	30
Anomalies vasculaires	39
Vitréorétinopathie exsudative familiale, par Catherine Edelson	39
Maladie de Coats, par Florence Metge-Galatoire	43
Hémangioblastomes rétinien de la maladie de Von Hippel-Lindau, par Alain Gaudric, Valérie Krivosic	49
Hémangiomes choroïdiens, par Céline Faure	56
Chapitre 3. Rétine chirurgicale	64
Décollements de rétine rhexmatogènes de l'enfant, par Frank Becquet	64
Caractéristiques cliniques du DRR pédiatrique	64
Dégénérescences vitréorétiniennes	65
Décollements de rétine post-chirurgicaux ..	70
Dialyse rétinienne inférotemporale idiopathique	71
Prise en charge chirurgicale et résultats ...	72
Rétinopathie des prématurés, par Florence Metge-Galatoire	76
Physiopathologie	76

Étape 3 : photographies dans la lumière et l'obscurité	200	Évolution et pronostic visuel	210
Étape 4 : tests pharmacologiques	200	Traitement et prévention	210
Chapitre 9. Syndrome du bébé secoué, par Georges Caputo, Catherine Edelson	206	Chapitre 10. Hémorragies rétiniennes du nouveau-né, par Georges Caputo	212
Définition	206	Épidémiologie	212
Épidémiologie, incidence	206	Clinique	212
Présentation clinique	206	Évolution	212
Physiopathologie des lésions cérébrales	207	Traitement	212
Lésions oculaires	207	Index	215
Physiopathologie et spécificité des lésions rétiniennes dans les TCNA	209		

Préface

L'enfant n'est pas un adulte en miniature. Les particularités anatomiques, histologiques, physiologiques, optiques de son œil influent sensiblement sur les modalités des examens cliniques et para-cliniques qui lui sont propres et bien évidemment sur ses pathologies dont les traitements médicaux, chirurgicaux et orthoptiques adaptés permettent la réhabilitation rapide de ses fonctions visuelles pour obvier l'écueil redoutable de l'amblyopie. Comme le soulignait déjà D. Godde-Jolly en 1992, le temps n'est plus où les affections oculaires de l'enfant figuraient comme de simples formes cliniques de la pathologie de l'adulte. Elles ont leurs spécificités qui font de l'Ophtalmologie pédiatrique une spécialité.

Participant des trois feuillets embryologiques, l'œil et ses annexes sont au carrefour de la pathologie pédiatrique dont les manifestations ophtalmologiques n'échappent pas à l'œil expérimenté de l'Ophtalmologiste qui apporte ainsi une aide précieuse au Pédiatre.

Du fait du recul des maladies infectieuses et carentielles, tout au moins sous nos climats, quatre-vingts pour cent des cécités de l'enfance sont génétiquement déterminées. Les relations entre l'œil et l'hérédité sont anciennes et connues depuis la plus haute Antiquité, bien avant que le

moine morave Gregor Mendel n'établisse en 1865 les lois de l'hérédité.

De nos jours, l'allongement de l'âge de la procréation, qui va de pair avec celui de l'espérance de vie, favorise les mutations dominantes de novo chez les enfants nés de pères plus âgés et les aberrations chromosomiques chez les enfants nés de mères au-delà de quarante ans. Sous d'autres cieux, la forte incidence des unions consanguines, pour des raisons sociales ou patrimoniales, constitue une source majeure de maladies récessives autosomiques comme on peut l'observer dans les glaucomes congénitaux primitifs et certaines formes de dégénérescences rétiniennes.

Il me reste à accomplir le plus agréable des devoirs, celui de remercier tous les Auteurs qui ont contribué à la rédaction de ce traité et de féliciter chaleureusement le Docteur Pascal Dureau et le Docteur Mitra Goberville qui en ont assuré brillamment la responsabilité éditoriale.

Tel qu'il se présente, ce traité se situe sur le droit fil des ouvrages classiques et constitue une référence indispensable aux Ophtalmologistes et aux Pédiatres, mais aussi à tous ceux qui ont à connaître de l'enfant : Médecins généralistes, Orthoptistes et Infirmières. Tous seront redevables aux Éditions Lavoisier de contribuer ainsi à la diffusion des connaissances en Ophtalmologie infantile.

Professeur Jean-Louis Dufier
de l'Académie Nationale de Médecine

Avant-propos

L'amour des enfants est assez ubiquitaire. Toutefois, le praticien qui voit arriver à sa consultation un nouveau-né profondément endormi, une fillette de 18 mois hurlant dès qu'il la regarde, ou un jeune costaud de 4 ans déterminé à démonter méthodiquement tout son matériel, n'est pas immédiatement submergé par ce sentiment. Son désarroi augmente quand la maman précise d'un air entendu : « Bien sûr, vous avez remarqué qu'il a un syndrome de Xwzykztchkzw ? ».

L'ophtalmologie pédiatrique et le traitement des désordres oculomoteurs bénéficient aujourd'hui, comme le reste de la spécialité, des constants progrès techniques de l'imagerie, de la chirurgie ou encore de la pharmacologie. Mais l'approche au quotidien de ces patients peu patients et la gestion du trio qu'ils viennent constituer avec les parents et le praticien requièrent savoir-faire et sens clinique.

Il existe plusieurs traités d'ophtalmologie pédiatrique et de strabologie, exhaustifs, très académiques et irremplaçables pour le spécialiste de ces domaines. Le but du présent coffret est légèrement différent : indiquer les méthodes d'examen spécifiques à l'enfant et réellement applicables à cette population particulière ; décrire les principales pathologies rencontrées en ophtalmopédiatrie et oculomotricité avec leur prise en charge. Le tout de façon pratique, illustrée et sans tomber dans des raretés d'intérêt limité.

Ainsi le premier volume détaille les méthodes d'examen, cliniques et paracliniques, qu'elles soient adultes adaptées à l'enfant ou spécifiquement pédiatriques.

Le deuxième volume est consacré aux annexes et au segment antérieur, avec des conduites à tenir claires sur les problèmes les plus fréquents, et une description succincte des pathologies plus rares.

Le troisième volume fait la part belle aux illustrations pour décrire les anomalies du segment postérieur et neuro-ophtalmologiques, plus faciles à reconnaître par une illustration qu'une longue description.

Le quatrième volume, s'appuyant sur de nombreuses vidéos, décrit de manière didactique et pratique les différents troubles oculomoteurs rencontrés chez l'enfant mais aussi chez l'adulte ainsi que le principe de leur traitement.

Enfin, le cinquième volume décrit les traitements utilisés pour assurer un avenir visuel satisfaisant à ces enfants en insistant sur la correction optique et le traitement de l'amblyopie. Les principes généraux de la chirurgie des strabismes ainsi que les controverses et complications sont détaillés dans ce volume dont la dernière partie résume les conduites pratiques à tenir devant les situations cliniques les plus fréquentes.

Nous espérons que cet ensemble permette à nos lecteurs un abord plus serein de leurs petits patients et soit un outil pratique à consulter en cas de doute.

Il nous faut remercier ici les nombreux collaborateurs de ce travail collectif et ceux qui ont accepté un surcroît de travail en assurant la coordination de tout ou partie d'un volume. Tous se sont montrés efficaces et réactifs malgré des délais

apparemment longs mais en réalité brefs pour des emplois du temps surchargés. Leur expérience et leurs approches diverses ont été une richesse inestimable.

Merci également au Dr Salomon Yves Cohen qui coordonne cette série et nous a sollicités, voire « poussés » pour la réalisation de ce coffret. Nous

ne mesurons pas l'ampleur du travail, mais aussi l'enrichissement qu'il nous a procuré, tant sur le plan scientifique que sur le plan humain. Merci aussi à Madame Brigitte Peyrot, éditrice aux Éditions Lavoisier, qui a fait preuve de beaucoup de professionnalisme, de patience et de compréhension.

Mitra Goberville, Pascal Dureau

Mes remerciements vont à mes Maîtres, le Professeur Henri Hamard qui m'a mis sur les voies de la strabologie et le Professeur Alain Gaudric dont l'exigence bienveillante m'a appris à toujours essayer de faire mieux. Les Docteurs Nicolas Gravier et Charles Habault ainsi que l'ensemble des membres de l'association JASE (Jeunes Amis de la Strabologie Européenne) ont beaucoup participé aux deux volumes consacrés à la strabologie. Durant les quinze dernières années les compétences, la curiosité et l'amitié de ce groupe nous ont permis d'échanger et de discuter afin d'améliorer nos connaissances strabologiques. La majeure partie des vidéos apparaissant dans ce livre proviennent des archives de cette association grâce aux qualités de vidéaste de l'ensemble de ses membres et les qualités de réalisateur du Docteur Nicolas Gravier. Enfin, merci aux miens pour leur patience et leur soutien.

Mitra Goberville

Je ne saurais terminer cet avant-propos sans remercier mon Maître le Professeur Jean-Louis Dufier qui nous a fait l'honneur d'une préface et m'a mis sur la voie de cette spécialité d'une richesse insoupçonnée. Ainsi que le Docteur Patrice DeLaage de Meux, jamais avare de conseils pratiques et astucieux, toute l'équipe du Docteur Georges Caputo et les praticiens de la Fondation Rothschild amplement mis à contribution, voire harcelés, pour ce travail. Enfin ma gratitude va bien sûr à mon entourage qui a stoïquement supporté plusieurs mois d'activité confinant à la monomanie.

Pascal Dureau

Liste des abréviations

ACL :	amaurose congénitale de Leber
AF :	angiographie à la fluorescéine
AO :	albinisme oculaire
AOC :	albinisme oculocutané
AOD :	atrophie optique dominante
AOR :	atrophie optique récessive
AV :	acuité visuelle
AVC :	accident vasculaire cérébral
BAV :	baisse d'acuité visuelle
CHARGE :	<i>Coloboma, Heartdefect, Atrasiachoanae, Retardedgrowth, Genital anomalies, Ear anomalies</i>
CLN :	céroïdes lipofuscinoses neuronales
CSNB :	<i>congenital stationary night blindness</i>
DHA :	<i>docosahexanoic acid ethyl ester</i>
DIDMOAD :	<i>diabetes insipidus, diabetes mellitus, optic atrophy, and deafness</i>
DR :	décollement de rétine
DRP :	dystrophie rétinienne mixte d'apparition précoce
DRR :	décollement de rétine rhégmotogène
DSR :	décollement séreux rétinien
DUSN :	<i>diffuse unilateral subacute neuroretinitis</i>
EDI :	<i>enhanced depth imaging</i>
EPR :	épithélium pigmentaire de la rétine
ERG :	électrorétinogramme
FALDH :	<i>fatty aldehyde dehydrogenase</i>
FO :	fond d'œil
GAG :	glycosaminoglycanes
GNV :	glaucome néovasculaire
GSC :	granulomatose septique chronique
GVH :	<i>graft versus host</i> (greffon contre l'hôte)
HAR :	hamartomes astrocytaires de la rétine
HCR :	hémangioblastomes capillaires rétiens
HIC :	hypertension intracrânienne
ICG :	<i>indocyanine green</i>

IGF :	<i>insulin-like growth factor</i>
IRC :	<i>intraocular retinoblastoma classification</i>
IRM :	imagerie par résonance magnétique
IRVAN :	<i>idiopathic retinal vasculitis and neuroretinitis</i>
ISNT :	inférieur-supérieur-nasal-temporal
LCHAD :	<i>long-chain 3-hydroxyacyl-CoA dehydrogenase</i>
MNP :	maladie de Niemann-Pick
MPS :	mucopolysaccharidoses
NF1 :	neurofibromatose de type 1
NMO :	neuromyéélite optique
NOH :	neuropathie optique héréditaire
NOHL :	neuropathie optique héréditaire de Leber
OBNI :	objets brillants non identifiés
OCT :	<i>optical coherence tomography</i> (tomographie en cohérence optique)
PDT :	photothérapie dynamique
PEV :	potentiels évoqués visuels
PFCL :	perfluorocarbone liquide
PPCA :	protéine protectrice/cathepsine A
PVF :	persistance de la vascularisation fœtale
PVR :	prolifération vitréorétinienne
ROP :	<i>retinopathy of prematurity</i> (rétinopathie du prématuré)
RPH :	rétinopathie héréditaire
SA :	semaine d'aménorrhée
SBS :	syndrome du bébé secoué
SD-OCT :	<i>spectral domain-optical coherence tomography</i>
SFBC :	Société française de Biologie Clinique
SG :	semaine de gestation
SSL :	syndrome de Sjögren-Larsson
STB :	sclérose tubéreuse de Bourneville
SW :	syndrome de Wolfram
TCI :	traumatismes crâniens infligés
TCNA :	traumatismes crâniens non accidentels
TI :	transillumination irienne
TINU :	<i>tubulointerstitial nephritis and uveitis</i>
TTT :	thermothérapie transpupillaire
VEGF :	<i>vascular endothelial growth factor</i>
VHL :	Von Hippel-Lindau
VREF :	vitréorétinopathie exsudative familiale
VRH :	vitréorétinopathie héréditaire
WINROP :	<i>weight, IGF, neonatal retinopathy of prematurity</i>

3 Segment postérieur – Neuro-ophtalmologie

L'ophtalmologie pédiatrique et les troubles oculomoteurs peuvent être déroutants pour les non-spécialistes. L'examen n'est pas toujours facile, exigeant rapidité, patience et techniques spécifiques. Les pathologies rencontrées peuvent être propres à l'enfant, d'autant plus difficiles à cerner qu'elles sont rares. Enfin les traitements sont souvent particuliers à l'enfant, tenant compte de son système visuel en développement et des contraintes liées à l'âge et à l'environnement.

Le coffret **Ophtalmologie pédiatrique et strabismes** se propose d'être un guide pour les praticiens, avec une approche la plus pragmatique possible et richement illustrée des situations rencontrées en pratique quotidienne, et de leur prise en charge.

Le volume 3 **Segment postérieur – Neuro-ophtalmologie** est consacré aux pathologies vitéo-rétiniennes, médicales et chirurgicales, avec de nombreuses illustrations pour éclairer l'examen du segment postérieur, parfois difficile chez le jeune enfant. Il aborde également les questions neuro-ophtalmologiques exigeant rigueur et précision dans l'examen clinique et discernement dans le choix des examens complémentaires.

Public : les ophtalmo-pédiatres, pédiatres, strabologues, ophtalmologistes, orthoptistes, et tous les praticiens confrontés quotidiennement aux déficiences visuelles et troubles oculomoteurs de l'enfant.

Georges Caputo

Ophtalmologiste, Chef de Service,
Fondation Ophtalmologique Rothschild, Paris.

François Audren

Ophtalmologiste, Praticien,
Fondation Ophtalmologique Rothschild, Paris.

Florence Metge-Galatoire

Ophtalmologiste, Chef de Service Adjoint,
Fondation Ophtalmologique Rothschild, Paris.

Matthieu Robert

Ophtalmologiste, Praticien Hospitalo-Universitaire,
Service d'Ophtalmologie,
Hôpital Necker-Enfants Malades, Paris.

editions.lavoisier.fr



978-2-257-20589-6