
Synthèse

Les déficits visuels du jeune enfant posent en France un véritable problème de santé publique : en effet, un grand nombre d'entre eux ne sont pas détectés du fait de la latence d'apparition des troubles et de la discrétion de la symptomatologie, du manque de techniques de dépistage et de moyens médicaux humains, et de l'absence de sensibilisation du public et des acteurs professionnels.

Les déficits visuels du jeune enfant peuvent être sévères ou légers. Les déficits sévères sont rares, souvent recrutés dans un contexte à risque et facilement identifiés. À l'opposé, les déficits légers sont très fréquents et peuvent passer inaperçus. Ils comprennent les troubles de la réfraction¹ ou amétropies (myopie, hypermétropie et astigmatisme), le strabisme (défaut de parallélisme entre les deux axes du regard) et les autres déséquilibres oculomoteurs (limitation des mouvements d'un œil ou des deux yeux, mouvements oculaires anormaux). Ces deux dernières catégories de défauts peuvent révéler une maladie oculaire, orbitaire ou cérébrale, et sont responsables de troubles fonctionnels en tout ou partie curables pour peu qu'un traitement soit instauré rapidement.

Le strabisme et certaines amétropies peuvent être à l'origine d'une amblyopie. Cette qualification fonctionnelle, indépendante de la nature de la pathologie en cause, correspond à une diminution uni- ou bilatérale de certaines aptitudes visuelles. Elle se traduit cliniquement par une acuité visuelle corrigée au meilleur œil inférieure à 4/10^e.

L'amblyopie n'est réversible sous traitement que pendant une période déterminée, qui se situe dans les deux premières années de vie. Diagnostic et traitement de l'amblyopie doivent donc être effectués précocement, et de façon certaine avant l'âge de 3 ans, afin d'obtenir une récupération maximale de la fonction visuelle.

Les déficits visuels sévères comprennent les amétropies fortes, les malformations oculaires, les pathologies des milieux transparents de l'œil (traumatismes graves, pathologies cornéennes, cataracte congénitale, glaucome congénital, pathologie vitréenne), les pathologies rétiniennes, les neuropathies optiques et les atteintes neurologiques centrales. Certaines de ces pathologies (cataracte, glaucome) sont accessibles à une thérapeutique, et nécessitent donc un

1. La puissance de réfraction d'un œil correspond à sa capacité à focaliser une image sur la rétine.

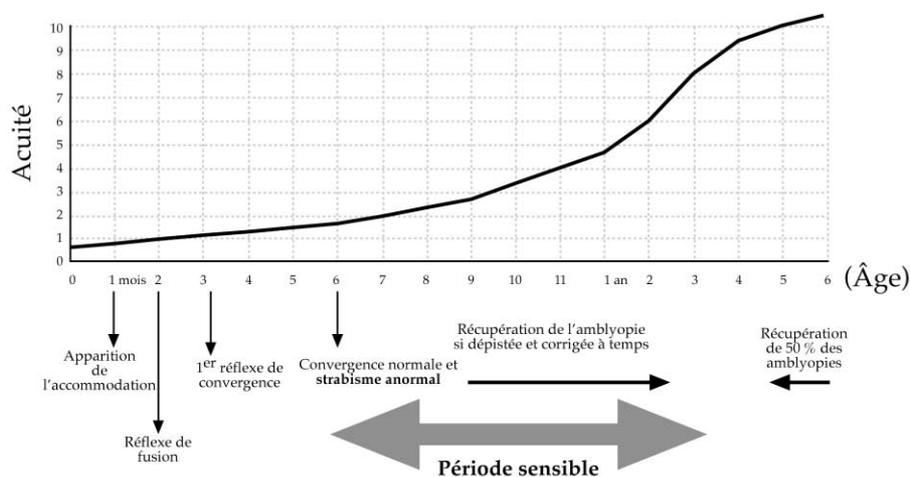
diagnostic et une prise en charge précoces. L'identification des gènes responsables de pathologies graves non accessibles à un traitement (dysplasies et dystrophies rétiniennes, neuropathies optiques) a d'ores et déjà permis la mise en place de consultations de conseil génétique et d'un diagnostic prénatal dans certains cas, et contribue à une meilleure information des patients et de leur famille.

Le développement de la vision du nourrisson dépend avant tout de la qualité de son expérience visuelle

Quatre éléments déterminants interviennent dans la maturation de la fonction visuelle : la période sensible (ou critique), la plasticité cérébrale, le développement harmonieux de la puissance réfractive de l'œil (emmétropisation) et le développement psychomoteur et psychologique.

La période sensible, ou critique, est une phase au cours de laquelle les constituants anatomiques et le fonctionnement du système visuel sont particulièrement soumis à la qualité de l'expérience visuelle du nourrisson. Celle-ci dépend à son tour de la transparence des milieux optiques de l'œil, de la netteté de l'image sur la rétine, de l'harmonie de la motricité oculaire et de la richesse des stimulations dont bénéficie l'enfant dans son contexte culturel. La période sensible a été étudiée en privant des animaux de la vision d'un œil, ou des deux yeux, pendant des périodes précises de leur développement. Chez le singe, par exemple, les travaux montrent qu'une période de privation monoculaire d'expérience visuelle de quelques jours, pratiquée avant la 8^e semaine, conduit à une amblyopie durable par dégradation de la transmission des influx nerveux vers le cortex cérébral. Chez le chat, la fermeture d'un œil durant quelques jours suffit à déformer notablement l'histogramme de dominance oculaire. Ces données permettent de définir une période du développement durant laquelle la restriction de l'expérience visuelle entraîne une amblyopie. L'extrapolation à l'homme des résultats obtenus chez l'animal indique que la période durant laquelle le système visuel est sensible à une perturbation de la qualité de l'image commence vraisemblablement vers l'âge de 6 mois, s'achève vers 5 ou 7 ans, avec un maximum de sensibilité entre 6 et 18 mois.

La plasticité cérébrale correspond à l'ensemble des phénomènes permettant aux neurones de modifier leurs connexions et leur organisation en fonction des expériences vécues par l'organisme. Les enregistrements électrophysiologiques de l'activité des neurones de la voie visuelle, pratiqués sur des animaux anesthésiés ou plus récemment sur des tranches de cerveau maintenues en survie, montrent ainsi que la transmission nerveuse entre les cellules est fonction du niveau et de la qualité des signaux en circulation. Une démonstration remarquable de la plasticité cérébrale et de son rôle essentiel au cours de la période critique est apportée par l'expérience animale : chez le singe,



Maturation de la vision (d'après Lenne, 1994)

L'inversion des occlusions pratiquée pendant la période critique permet de restaurer la fonction de l'œil amblyope. L'expérience clinique de récupération des amblyopies, qui est plus efficace durant la période sensible, permet de confirmer l'existence, chez l'homme, de cette relation temporelle entre période sensible et plasticité cérébrale. Une autre illustration en est l'amélioration très rapide de l'acuité visuelle observée, après ablation du cristallin, chez des enfants souffrant de cataracte congénitale, opérés à l'âge de 1 semaine à 9 mois.

Ces données incitent à prendre en charge les anomalies visuelles dans la tranche d'âge où, si la restriction de l'expérience visuelle fait courir un risque majeur d'amblyopie, la physiologie du système est aisément modifiable par la restauration d'une vision adéquate.

Si les nouveau-nés présentent des imperfections de la puissance réfractive de l'œil (en particulier hypermétropie et astigmatisme), le plus grand nombre d'entre eux subissent une normalisation de la réfraction grâce à un processus physiologique qui les conduit à un état optique normal : il s'agit de l'emmétropisation, qui bénéficie de la croissance de l'œil et de la qualité de l'image rétinienne. En revanche, certains enfants conservent ou accentuent leur défaut de vision, ou en développent un autre : c'est le cas des hypermétropies excessives, ou associées à une anisométrie, au cours desquelles l'emmétropisation naturelle n'aura pas lieu. Le défaut de la puissance réfractive de l'œil peut alors s'accompagner d'une détérioration de la qualité de l'image sur la rétine qui favorise l'apparition d'une amblyopie éventuellement associée à un strabisme.

Le développement psychomoteur de l'enfant est jalonné de différentes étapes lui permettant d'accéder à une bonne gestion de l'espace : acquisition du 279

contrôle visuel du mouvement des mains (à l'âge moyen de 4 mois), de l'opposition pouce-index (6 mois), de la station debout (11 mois) et enfin de la marche (12-14 mois). Ces capacités seront indispensables lors de l'apprentissage de la reconnaissance des formes et de la lecture, qui suppose un bon contrôle de la fixation et de la motricité oculaire. La non-reconnaissance ou la négligence d'un trouble visuel précoce peut perturber le bon enchaînement de ces acquisitions, avec pour conséquence des difficultés ultérieures dans les apprentissages scolaires.

Un déficit précoce de la fonction visuelle retentit sur les compétences motrices, cognitives et affectives de l'enfant

L'enfant se construit à partir d'un dispositif sensorimoteur responsable de ses interactions avec l'environnement. Le rôle de la vision est majeur dans cette élaboration.

Les conséquences d'une anomalie visuelle sur les fonctions motrices varient selon le niveau de déficit et la qualité de l'environnement éducatif. Dans les cas de malvoyance importante, les auteurs constatent des retards de plus de 6 mois dans des acquisitions telles que la préhension, la marche et la coordination de l'œil et de la main. Ce décalage s'atténue, ou disparaît, si une prise en charge spécialisée est entreprise, à domicile ou dans le cadre d'un Centre d'action médicosociale précoce (CAMSP) pour enfants déficients visuels. L'enfant malvoyant compense son déficit en utilisant ses autres sens (audition, toucher, goût et olfaction, mais aussi sens kinesthésique², vestibulaire, thermique, haptique³...) pour améliorer ses compétences ou en créer de nouvelles. Néanmoins, ces processus vicariants peuvent restreindre l'accès au monde des objets et perturber l'acquisition des paramètres spatiotemporels. L'interaction entre l'enfant déficient visuel et son environnement est plus difficilement instrumentée si le sujet déficient visuel n'est pas stimulé.

L'ensemble des activités cognitives peut être affecté par une déficience de la vue. Le développement cognitif se trouve plus ou moins entravé selon que le déficit survient tôt ou plus tardivement (avant ou après 3 ans). Les recherches concernant l'activité du lire/écrire montrent que les troubles de la fonction visuelle pénalisent l'entrée dans les apprentissages. L'apprenti lecteur et scribe doit posséder un potentiel visuel indemne de troubles pour activer des

2. Fondé sur la perception interne des mouvements corporels grâce à la sensibilité musculaire et à l'excitation de l'oreille interne.

3. Le toucher est un système perceptif puissant et efficace, mais dont le champ est très réduit. Des mouvements volontaires d'exploration sont donc nécessaires au sujet pour appréhender les objets dans leur intégralité. Les perceptions kinesthésiques issues de ces mouvements, nécessairement liées aux perceptions purement cutanées, forment alors un ensemble indissociable appelé « perceptions haptiques ».

processus perceptifs et cognitifs pertinents. Les pénalisations de la fonction visuelle prédisent donc des difficultés de lecture et d'écriture chez le jeune, et ce dès la maternelle. Si l'enfant malvoyant lit et écrit plus lentement et difficilement, éprouve des difficultés à intégrer globalement les images et accède parfois avec retard aux fonctions symboliques, le sujet aveugle présente un développement cognitif particulier. La pratique du Braille, appris avec des personnes compétentes, reste l'outil indispensable et privilégié pour accéder aux apprentissages et à la culture pour les aveugles. L'utilisation d'interfaces informatisées en Braille éphémère et dotées de synthèses vocales facilite l'intégration scolaire. Certaines recherches font état de pénalisations liées à la lenteur de la lecture tactile. Ce résultat est plus la conséquence d'une pédagogie mal adaptée que d'un déficit des compétences lexicales ; il manque toutefois des recherches expérimentales rigoureuses pour évaluer objectivement l'incidence des choix pédagogiques différenciés. Le langage de l'enfant malvoyant peut présenter des particularités abordées par les psycholinguistes : ainsi, le manque de lecture labiale et la difficulté de faire le lien entre le signifiant et le signifié entraînent l'utilisation d'un langage parfois déconnecté des paramètres sensorimoteurs. Finalement, le défaut majeur concerne l'activation du langage comme vecteur de communication et d'échanges sociaux. La prise en charge s'attache alors à pallier les perturbations et le retard dans l'émergence d'un langage efficient.

C'est dans le domaine des résonances affectives que la littérature scientifique semble la plus abondante. L'incidence du déficit visuel infléchit le statut social du sujet malvoyant ou aveugle, ainsi que son environnement, en particulier familial, et cela à des âges très précoces de son développement. Les relations primitives de l'enfant malvoyant et de sa mère ou de son père sont déstabilisées par le défaut ou le dysfonctionnement des dialogues visuels. À ce problème se superpose une inquiétude de l'entourage qui rejaillit sur l'enfant lui-même. Si une attention particulière doit être apportée au nourrisson malvoyant ou aveugle, une surprotection est susceptible de l'isoler du monde. Les actions d'intégration dans des milieux éducatifs ordinaires semblent un facteur favorable à son développement social. Les études concernant les adolescents et les adultes révèlent les perturbations psychologiques importantes (stress, dépression, retrait affectif) que peut entraîner la survenue d'un déficit tardif. Passée la phase de deuil, le sujet n'accepte jamais vraiment son handicap, mais apprend à négocier de nouveaux échanges relationnels étayés, en particulier, par de nouvelles procédures vicariantes. Un soutien psychologique peut aider la personne directement concernée ainsi que son entourage immédiat. Si le risque d'isolement reste le problème majeur dans les cas de malvoyance grave, ces symptômes appartenant au registre autistique s'atténuent, puis disparaissent après une prise en charge adaptée. L'ensemble des travaux confirme l'intérêt d'associer un accompagnement psychologique spécialisé à tous les dispositifs de prise en charge de l'enfant déficient visuel et de sa famille.

Dans les pays occidentaux, 7 % à 15 % des enfants âgés de 5 ans présenteraient une anomalie visuelle⁴

La connaissance de la prévalence des déficits visuels de l'enfant s'appuie sur un nombre limité de données épidémiologiques en population, portant essentiellement sur les déficits sévères. Dans les pays occidentaux, la prévalence des visions basses⁵ est comprise entre 0,20 et 1,80 pour 1 000 (‰) enfants de 0 à 17 ans, avec des variations importantes entre les pays et les études. Par ailleurs, on estime que la prévalence de la cécité⁶ est de l'ordre de 0,3 ‰ enfants.

En France, nous disposons de données issues d'une enquête de prévalence réalisée dans trois départements pour les générations 1976 à 1985, complétées pour les générations ultérieures par les données de deux registres de déficiences de l'enfant, en Isère et, plus récemment, en Haute-Garonne. D'après ces études, les prévalences des déficiences sévères à l'âge de 9 ans sont comparables à celles publiées pour les autres pays occidentaux : la prévalence des visions basses est estimée entre 0,60 ‰ et 0,80 ‰, et la prévalence de la cécité à 0,28 ‰.

Dans le cadre des déficits sévères, les pathologies d'origine génétique (dystrophies rétiniennes) sont les plus fréquentes : elles représentent 30 % à 50 % de tous les cas de déficits visuels sévères développés durant l'enfance. En terme de prévalence, on peut considérer que 0,20 ‰ à 0,45 ‰ des enfants sont concernés. Les pathologies de la période infantile (infections, malnutrition, accidents) sont en recul dans les pays occidentaux où elles concernent de 0,03 ‰ à 0,12 ‰ enfants.

En revanche, la prévalence des déficits visuels de l'enfant d'origine péri- ou néonatale ne diminue pas, voire est en légère augmentation ces dernières années, en lien avec l'augmentation du nombre d'enfants très grands prématurés ou de très petit poids de naissance. En effet, bien que l'incidence des handicaps visuels (baisse d'acuité visuelle, diminution du champ visuel, troubles de la réfraction, strabisme...) chez les enfants survivants ait diminué au cours des dernières décennies, elle reste significativement plus élevée (multipliée par 3 à 5) que dans la population des enfants nés à terme, et sa réduction proportionnellement moins importante que l'amélioration de la survie des enfants. Par ailleurs, la rétinopathie du prématuré, qui touche plus de 40 % des enfants de moins de 1 000 g à la naissance, contribue de manière significative

4. de type amblyopie, amétropie ou strabisme

5. définies par une acuité visuelle corrigée au meilleur œil inférieure à 0,3 (Classification internationale des maladies de l'Organisation mondiale de la santé)

6. définies par une acuité visuelle corrigée au meilleur œil inférieure à 0,05 (Classification internationale des maladies de l'Organisation mondiale de la santé)

à la morbidité oculaire dans cette population à risque et reste une cause de cécité importante.

Peu d'études en population générale permettent d'appréhender l'importance des troubles visuels de l'enfant, hors déficience très sévère. D'après les données publiées dans la littérature internationale, on peut cependant estimer à environ 2 % la proportion d'enfants de 2 ans concernés par un problème visuel nécessitant un traitement ou une surveillance, cette proportion pouvant atteindre 7 % à 15 % des enfants âgés de 5 ans.

Déficits visuels du jeune enfant : synthèse des données épidémiologiques

Nature du déficit	Pays occidentaux		France		
	Âge (années)	Prévalence	Âge (années)	Prévalence	
Déficits sévères	Cécité ¹	0-15	0,2-0,5 ‰	9	0,3 %
	Basses visions ²	0-17	0,4-1,1 ‰	9	0,6-0,8 %
	Amblyopies ³		1-3 %		3,3 % ⁴
Autres anomalies visuelles nécessitant traitement et surveillance ⁵		2	2 %	2-3	9,6 % ⁶
		5	7-15 %	0-5	14 % ⁷
Strabisme				6	20 % ⁸
		5	2-3 %	3,5-4,5	2 % ⁹
Amétropies	Toutes amétropies	Âge scolaire	6-18 %	3,5-4,5	33 % ⁹
	Hypermétropie	Âge scolaire	7 %	6	9 % ⁹
	Myopie	Âge scolaire	3-5 %	3,5-4,5	8 % ⁸
					3 % ⁹

¹ : acuité visuelle < 0,05 ; ² : acuité visuelle < 0,3 ; ³ : acuité visuelle = 6/9 ou différence d'acuité visuelle > 2/10⁹ ; ⁴ : population sélectionnée ; ⁵ : amblyopies, amétropies et certains strabismes ; ⁶ : enquête du Douvaisis ; ⁷ : estimation Asnav ; ⁸ : enquête Drees ; ⁹ : enquête CPAM Paris

En France, ces estimations sont essentiellement basées sur des expériences pilotes de dépistage conduites en population scolaire ou les bilans de santé réalisés par la Protection maternelle et infantile (PMI). En règle générale, ces études ne concernent pas la totalité d'une classe d'âge sur une zone géographique. Cependant, une étude récente effectuée dans le cadre du bilan préalable à l'entrée en école primaire proposé par les services de promotion de la santé sur un échantillon représentatif de plus de 30 000 élèves a montré que environ 1 enfant sur 5 présente un trouble de la vision à l'âge de 6 ans. Les principales anomalies dépistées étaient l'hypermétropie (8 %), une acuité visuelle < 8/10^e (8 %), un strabisme (4 %) ou un trouble de la vision binoculaire (5 %).

Nous disposons par ailleurs des statistiques du centre de bilan de santé de l'enfant de Paris dont l'interprétation reste toutefois difficile dans la mesure où la population dépistée n'est pas représentative de la population générale (les

enfants sont vus sur la base du volontariat des familles). Selon ces résultats, le taux global de prévalence des amétropies est de l'ordre de 33 % des enfants de 3,5-4,5 (myopies : 2,9 %, hypermétropies : 9 %, astigmatismes : 22,6 %), plus élevé que les taux publiés dans la littérature internationale (18,5 % à l'âge de 6-7 ans aux Etats-Unis, par exemple). Près de 2 % des enfants dépistés présentent un strabisme, du même ordre que les estimations publiées (1 % à 3 % à l'âge de 5 ans).

Une acuité visuelle inférieure à 4/10^e définit l'amblyopie

L'amblyopie est une diminution uni- ou bilatérale de certaines aptitudes visuelles, qui se traduit cliniquement par une acuité visuelle corrigée au meilleur œil inférieure à 4/10^e. Les facteurs amblyogènes les plus fréquemment mis en cause sont les amétropies et le strabisme (amblyopie fonctionnelle) et plus rarement les atteintes organiques de l'œil (amblyopie organique) liées à une rétinopathie, une cataracte ou une opacité cornéenne. La mise en évidence d'un trouble de la réfraction ou d'un désordre oculomoteur permet d'alerter sur le risque d'amblyopie. Celle-ci peut également être recherchée par la mesure de l'acuité visuelle.

L'évaluation de l'acuité visuelle est réalisable à l'aide d'examens subjectifs qui, s'ils peuvent être pratiqués par des personnels non-médecins, demandent un bon entraînement. À l'heure actuelle, le seul test dont on dispose pour évaluer le comportement visuel chez l'enfant d'âge préverbal est le test du regard préférentiel⁷, dont on connaît les limites en matière de dépistage : en effet, ce test peut ne pas détecter une amblyopie légère, du fait du pouvoir accommodatif de l'enfant, ni certains strabismes convergents précoces par limite du réflexe optomoteur.

Dès que l'enfant sait nommer des objets, la mesure subjective de l'acuité visuelle repose sur la reconnaissance d'éléments graphiques disposés en table. Ces tests morphoscopiques peuvent être utilisés dans le cadre d'un dépistage rapide et de masse d'une classe d'âge (en particulier pour le bilan des 4 ans). Les planches de vision stéréoscopique (en relief), qui permettent de contrôler l'existence d'une vision binoculaire, sont également susceptibles de détecter une amblyopie relative : en effet, la vision stéréoscopique est souvent absente lorsqu'il existe un déséquilibre important entre l'acuité des deux yeux.

7. Le test employé chez le nourrisson dans la méthode du regard préférentiel utilise des cartes d'acuité visuelle où le test figuré se présente sous forme d'un réseau de lignes noires et blanches, verticales ou concentriques selon le test, et dont la largeur varie.

La mesure objective de la réfraction est un élément fondamental du diagnostic de l'amblyopie

La technique de référence de la mesure de la réfraction est la skiascopie, dont le principal inconvénient est de nécessiter une cycloplégie, c'est-à-dire le blocage de l'accommodation, par administration préalable de cyclopentolate à 0,5 % ou d'atropine à une concentration variant selon l'âge. Elle requiert par ailleurs l'utilisation d'un appareillage simple, mais qui demande un très bon savoir-faire. Cette méthode consiste à observer le déplacement du reflet de la lueur pupillaire obtenu en éclairant la rétine à l'aide d'un faisceau de lumière. Le sens du déplacement permet de déterminer si le sujet est emmétrope (c'est-à-dire si son état optique est normal), et renseigne sur la nature de son éventuelle amétropie. L'examen par skiascopie permet de poser un diagnostic quantitatif du déficit, en interposant dans le trajet du faisceau incident des lentilles convergentes ou divergentes de puissance croissante, ou décroissante, jusqu'à obtention du phénomène d'ombre en masse⁸. Cette évaluation quantitative permet d'aboutir à la prescription du système de compensation (verres de lunettes ou lentilles) adéquat et, chez l'enfant d'âge verbal, peut être complétée par la mesure de l'acuité visuelle. On considère comme anormale une acuité visuelle inférieure à 7/10^e entre 3 et 4 ans, ou une différence d'acuité visuelle supérieure ou égale à 2/10^e entre les deux yeux, quel que soit l'âge.

Chez l'enfant de plus de 5 ans, la skiascopie est de plus en plus souvent remplacée, dans les consultations spécialisées, par la photoréfractométrie. Véritables « skiascopes électroniques », les réfractomètres automatiques comportent un système de mesure reposant sur le même principe que la skiascopie, un dispositif permettant de contrôler l'accommodation, un calculateur, un écran de contrôle et une imprimante. La méthode consiste à rechercher la netteté d'une image projetée sur la rétine. Les réfractomètres ont aujourd'hui un prix trop élevé pour être utilisés, de façon rentable, par un médecin généraliste ou un pédiatre ; par ailleurs, ils nécessitent aujourd'hui encore l'utilisation d'une cycloplégie préalable pour donner des mesures fiables. On peut cependant s'attendre à des progrès rapides dans ce domaine.

Les potentiels évoqués visuels corticaux ne permettent pas de mesurer l'acuité visuelle ; ils rendent compte des capacités discriminatives de la rétine et de la conduction des voies visuelles depuis les milieux transparents jusqu'aux aires corticales. Ils sont employés en complément diagnostique pour éliminer une

8. Quand l'œil de l'opérateur coïncide dans l'espace avec le *punctum remotum* (point le plus éloigné que l'œil peut voir en désaccommodant au maximum) de l'œil examiné, la pupille est entièrement éclairée. Tout déplacement du faisceau incident entraîne l'obscurcissement de l'aire pupillaire sans qu'il soit possible d'identifier la direction vers laquelle disparaît la lueur : c'est le phénomène « d'ombre en masse » ou point de neutralisation.

amblyopie organique ou suivre les processus de maturation neuronale lors du traitement de l'amblyopie.

Le diagnostic du strabisme et des autres désordres oculomoteurs nécessite un bilan moteur, sensoriel et étiologique

Le strabisme et les autres désordres oculomoteurs sont à l'origine de troubles sensoriels d'autant plus profonds qu'ils sont précoces, l'enfant n'ayant pas encore acquis sa vision binoculaire. Quand ils sont manifestes, les désordres oculomoteurs sont découverts par les parents, le médecin traitant ou les pédiatres. Lorsqu'ils sont peu importants, leur diagnostic est plus difficile et habituellement posé lors d'un dépistage, ou d'un examen ophtalmologique systématique chez des enfants à risque (prématurés, enfants présentant une maladie cérébrale ou des antécédents familiaux de strabisme).

Le diagnostic d'un strabisme ou d'un déséquilibre oculomoteur comprend un bilan moteur, afin de caractériser le trouble, un bilan sensoriel, qui apprécie le retentissement sur l'acuité visuelle et la vision binoculaire, et un bilan étiologique. Le diagnostic, essentiellement clinique, fait appel à des méthodes simples, mais dont la qualité des résultats dépend de l'expérience de l'examineur. Le strabisme est principalement diagnostiqué par l'étude des reflets cornéens d'une lumière et par le test de l'écran (*cover test*). Pour étudier le reflet cornéen, l'examineur tient une lumière devant les yeux de l'enfant ; si l'enfant ne louche pas lorsqu'il fixe, les reflets cornéens de cette lumière sont positionnés, par rapport aux pupilles, de manière symétrique dans les deux yeux. Dans le test de l'écran, l'examineur analyse les mouvements des yeux de l'enfant lorsque celui-ci fixe une cible visuelle statique (objet, image, lumière), tout en cachant et découvrant un œil, puis l'autre. Si l'œil observé fait un mouvement de fixation de la cible visuelle lorsque l'autre est caché, c'est qu'il est dévié et l'enfant est porteur d'un strabisme. L'observateur recherche également un éventuel mouvement de refixation de la cible visuelle par l'œil caché, au moment où il le découvre : si tel est le cas, l'enfant présente un strabisme latent, ou hétérophorie. On peut mettre en évidence une limitation des mouvements des yeux en faisant suivre du regard une cible visuelle ou en attirant le regard de l'enfant dans les différentes parties de l'espace. Cette limitation peut être due à une anomalie des muscles de l'œil, à la paralysie d'un nerf oculomoteur ou à une lésion des centres cérébraux de commande des mouvements des yeux (paralysie de fonction). Enfin, des mouvements oculaires anormaux, involontaires, perturbant la fixation ou les mouvements oculaires normaux peuvent être observés. Le nystagmus, le plus fréquent de ces mouvements anormaux, correspond à un trouble de la statique oculaire.

Des techniques photographiques de dépistage du strabisme sont apparues ces dernières années. Ces méthodes sont toutefois coûteuses, et leur fiabilité est

fortement dépendante de l'opérateur et du sujet observé. Les méthodes instrumentales d'enregistrement des mouvements des yeux (électro-oculographie, photo-oculographie, électronystagmographie et enregistrement vidéo) ou de mise en évidence d'un déséquilibre oculomoteur (tests coordimétriques) ne sont pas indispensables au diagnostic de strabisme ou de déséquilibres oculomoteurs. En revanche, elles sont utiles pour quantifier les anomalies et suivre leur évolution. Devant un strabisme, il est impératif d'évoquer soit une anomalie des milieux transparents, de la rétine ou du nerf optique (dépistage par examen à la lampe à fente et examen du fond d'œil), soit un trouble de la réfraction (hypermétropie surtout). En cas de nystagmus congénital, un électrorétinogramme est pratiqué à la recherche d'une rétinopathie. Si l'examen est normal, une cause neurologique sera envisagée : une mesure des potentiels évoqués visuels ainsi qu'un bilan neurologique et neuroradiologique sont alors effectués. Ces derniers examens sont indispensables devant un nystagmus acquis, une paralysie oculomotrice ou une paralysie de fonction.

Un diagnostic précoce des pathologies de la cornée et du cristallin est indispensable pour éviter la perte des capacités visuelles

Les pathologies de la cornée et du cristallin sont à l'origine d'amblyopies profondes. La diminution de vision peut aller jusqu'à la simple perception lumineuse, avec abolition de la perception des formes. Ces pathologies nécessitent donc un diagnostic et un traitement précoce afin d'éviter une perte irréversible des capacités visuelles.

Dans les pays occidentaux où il n'existe pas d'atteinte endémique oculaire (telles que les parasitoses en Afrique), les atteintes de la cornée les plus fréquentes sont dues à des traumatismes et à des accidents domestiques. Le diagnostic est alors souvent facile à établir puisque le sujet est placé dans un contexte d'urgence. Il ne faut jamais minimiser la plainte d'un enfant à la suite d'un traumatisme ; au moindre doute, la surveillance et la consultation chez un spécialiste sont nécessaires. L'inventaire des lésions sera établi par une observation directe à l'aide d'un biomicroscope. Le traitement est en rapport avec la cause, et peut aller d'un simple collyre à la greffe de cornée. Ces atteintes devraient voir leur nombre diminuer grâce à la prévention des accidents domestiques. Il persistera toutefois des anomalies des milieux antérieurs liées à différentes pathologies congénitales.

Les atteintes s'accompagnant d'une anomalie de taille et de forme de la cornée sont rares. Les micro- et macrocornées sont diagnostiquées par une observation biomicroscopique. L'augmentation de la taille de la cornée chez un enfant de moins de six mois évoque une élévation de la pression intraoculaire (suspicion de glaucome), qui sera vérifiée par une mesure au tonomètre. Le

glaucome est une hyperpression intraoculaire pouvant entraîner une destruction importante des cellules neurosensorielles de l'œil. L'essentiel des glaucomes est d'origine primitive ; cependant, il existe des hyperpressions secondaires, comme dans le cas du syndrome de Sturge-Weber-Krabbe (maladie en rapport avec un dysfonctionnement du tissu ectodermique embryonnaire associant des manifestations cutanées, oculaires et neurologiques). Lorsque cette atteinte apparaît avant six mois, elle peut s'accompagner d'une augmentation de taille du globe oculaire nommée buphtalmie. Chez l'enfant plus grand, le diagnostic sur la simple observation des yeux est plus délicat. L'entourage peut être alerté par une baisse de la vision, un larmoiement. L'examen ophtalmologique permet de mettre en évidence une myopie par la mesure de la réfraction, un œdème de la cornée par un examen au biomicroscope et une augmentation de la pression intraoculaire par une mesure au tonomètre.

La cataracte est une opacification du cristallin. Elle peut être uni- ou bilatérale. Le plus souvent, elle est d'origine héréditaire, mais il existe des atteintes embryopathiques, infectieuses ou traumatiques qui peuvent s'accompagner d'une opacification cristallinienne partielle ou totale. L'entourage de l'enfant peut être alerté par la présence d'un réflexe digito-oculaire (l'enfant se frotte les yeux pour se créer des perceptions lumineuses), d'un strabisme, d'une pupille blanche ou d'un nystagmus. Toutefois, une cataracte unilatérale ou partielle peut passer inaperçue ; ainsi, les signes de mauvaise vision n'apparaissent qu'en cas d'atteinte bilatérale. Le diagnostic est effectué par un spécialiste à partir de l'observation biomicroscopique. Il sera alors proposé un traitement chirurgical dont les modalités dépendent du caractère uni- ou bilatéral. Un traitement secondaire de l'amblyopie, fréquemment coexistante même en cas de traitement précoce, devra être poursuivi durant une longue période. Les anomalies de forme du cristallin (sphérophaquie) et de position (ectopie, luxation) sont rares. La luxation du cristallin est le plus souvent en rapport avec une maladie de Marfan (maladie héréditaire à transmission autosomique dominante touchant le tissu conjonctif, associée à des mutations du gène de la fibrilline et se manifestant par des atteintes squelettique, oculaire et cardiovasculaire).

Les maladies de la rétine, qui représentent 30 % des causes de malvoyance ou de cécité de l'enfant, peuvent être diagnostiquées par des méthodes fiables

Le handicap visuel résultant de ces affections est fonction de la localisation de la lésion sur la rétine. Les atteintes maculaires sont responsables d'une acuité visuelle altérée (amblyopie) ou d'une cécité. Les atteintes étendues de la rétine périphérique sont à l'origine de troubles du champ visuel et de la vision crépusculaire. Les atteintes localisées de la rétine périphérique ne sont habituellement pas symptomatiques.

Il importe de diagnostiquer très précocement une maladie rétinienne, car un traitement doit rapidement être mis en œuvre dans les maladies de la rétine mettant en jeu le pronostic vital (rétinoblastome) ou risquant d'évoluer vers la cécité (rétinopathie du prématuré, maladie rétinienne infectieuse). Concernant le rétinoblastome, une pupille blanche (leucocorie) et un strabisme sont les deux principales circonstances de sa découverte. En cas d'antécédents familiaux, la prévention est fondée sur la surveillance régulière du fond d'œil des sujets dont les parents ont été atteints d'un rétinoblastome, surtout s'il était bilatéral.

Les circonstances de diagnostic diffèrent selon qu'il s'agit d'une rétinopathie unilatérale ou d'une rétinopathie bilatérale. L'atteinte rétinienne d'un seul œil peut être diagnostiquée à l'examen du fond d'œil chez un enfant qui consulte pour un strabisme, une anomalie du reflet pupillaire ou une baisse d'acuité visuelle. Quand la rétinopathie est bilatérale, le diagnostic est évoqué devant des signes cliniques visuels ou lors d'un examen ophtalmologique systématique. Les signes d'appel cliniques se manifestent alors sous forme d'un comportement visuel de cécité ou d'un nystagmus chez le nourrisson, et d'une acuité visuelle basse ou d'une mauvaise vision crépusculaire chez l'enfant d'âge verbal. Les principales circonstances devant lesquelles on demandera systématiquement un bilan ophtalmologique chez l'enfant sont les maladies générales pouvant toucher la rétine, les antécédents familiaux de dystrophie rétinienne ou de rétinoblastome, la surdité profonde congénitale et la prise de traitements médicamenteux toxiques pour la rétine.

Les deux méthodes principales permettant de diagnostiquer précocement une maladie de la rétine sont l'examen du fond d'œil et l'électrorétinogramme. L'examen du fond d'œil permet de voir des lésions rétiniennes maculaires ou périphériques. L'électrorétinogramme, quant à lui, enregistre la réponse de la rétine à une stimulation lumineuse afin d'évaluer son fonctionnement. L'examen du fond d'œil des enfants atteints de maladie rétinienne héréditaire est souvent normal, ou très discrètement altéré ; il importe de systématiquement pratiquer un électrorétinogramme, à la recherche d'une rétinopathie, chez les enfants ayant un comportement de cécité, un nystagmus ou une acuité visuelle basse non explicable par l'examen ophtalmologique clinique. L'électrorétinogramme peut également être utile en cas de trouble des milieux transparents (cataracte) pour mettre en évidence des lésions rétiniennes associées.

D'autres examens peuvent aider au diagnostic de rétinopathie, mais ne sont pas d'une fiabilité satisfaisante quand ils sont réalisés chez l'enfant de moins de 7 ans. L'examen du champ visuel est surtout utile chez le grand enfant pour apprécier le retentissement fonctionnel de la rétinopathie et fixer le niveau du handicap visuel. C'est par ailleurs le seul examen permettant de diagnostiquer une atteinte rétinienne au vigabatrin (médicament antiépileptique). L'électro-oculogramme sensoriel permet d'analyser l'état fonctionnel de la jonction entre l'épithélium pigmentaire de la rétine et l'article externe des

photorécepteurs. L'angiographie fluorescéinique consiste, quant à elle, à photographier le fond d'œil après injection d'un colorant ; cet examen est rarement réalisé chez le petit enfant, mais est particulièrement intéressant chez le grand enfant, dans le cas des maculopathies débutantes avec anomalie mineure, peu évocatrice au fond d'œil et à l'électrorétinogramme.

Une enquête génétique est indispensable devant toute rétinopathie bilatérale (sauf si une étiologie infectieuse ou traumatique est évidente), l'origine héréditaire étant l'une des principales causes de rétinopathie. Ces examens comprennent une étude de l'arbre généalogique et un examen clinique à la recherche de signes associés à la rétinopathie. Par ailleurs, un bilan ophtalmologique est réalisé chez divers membres de la famille, en accordant un intérêt particulier aux mères de garçons atteints qui, si elles ne présentent que des signes mineurs de la maladie, peuvent toutefois la transmettre. Les bilans biologiques (sérologies, bilan de maladie métabolique) et les examens neuro-radiologiques spécifiques sont demandés au cas par cas pour rechercher une maladie générale responsable de rétinopathie, ou pour rechercher des lésions associées.

L'identification précoce d'une rétinopathie, outre son intérêt dans la mise en place sans tarder d'une thérapeutique, permet également d'avoir une idée du pronostic visuel et de proposer une éducation et une scolarité adaptée. Par ailleurs, en cas de rétinopathie héréditaire, les parents sont informés du risque, pour leurs enfants à venir, d'être atteints de la même affection (un diagnostic anténatal pourra être proposé dans certains cas).

Amblyopie et incapacité attentionnelle caractérisent les atteintes visuelles d'origine centrale

Certaines atteintes neurologiques centrales peuvent concerner les voies ou les aires visuelles. Elles sont isolées ou entrent dans un cadre plus large, avec une atteinte d'autres systèmes (oculaire, cardiaque, rénal...). Les parents sont alertés par un manque d'intérêt visuel du nourrisson, une absence de poursuite oculaire ou un comportement visuel instable. Le spécialiste fera le diagnostic d'atteinte cérébrale sur l'existence d'une amblyopie, avec absence de nystagmus ou présence d'un nystagmus aléatoire et anomalies de la stratégie visuelle, en particulier des vergences. Lorsque l'atteinte est uniquement cérébrale, l'examen des globes oculaires est normal, ce qui rend le diagnostic d'autant plus difficile. L'interrogatoire de l'entourage est alors nécessaire pour tenter de trouver l'origine de cette atteinte : il portera aussi bien sur les antécédents familiaux et l'histoire de la grossesse que sur la recherche de prise de toxique ou l'existence d'une infection chez la mère en période de gestation, ou chez l'enfant après la naissance. Les acteurs de santé seront attentifs à des signes traumatiques pouvant évoquer l'existence d'une maltraitance. Un examen neurologique complet pourra mettre en évidence des atteintes centrales

d'autres aires corticales. L'imagerie cérébrale, les enregistrements électrophysiologiques ainsi que les examens métaboliques permettront de confirmer et d'orienter le diagnostic. Si l'ensemble des examens ne met pas en évidence d'atteinte centrale, l'existence d'un problème psychologique pourra alors être envisagée. En effet, la somatisation sur la vision se rencontre parfois chez les enfants en début de scolarité.

Le retard de maturation avant 6 mois est une entité particulière. Il s'agit d'un enfant dont le développement et les âges critiques sont plus longs que ceux des enfants normaux. On pourra parler de retard de maturation uniquement dans le cas d'un bilan neurologique n'évoquant pas de cause précise, et surtout s'il existe une amélioration des réponses électrophysiologiques au cours du temps.

Dans tous les cas, la prise en charge est complexe et implique plusieurs groupes d'acteurs de la santé, médicaux, paramédicaux et sociaux. Le devenir visuel est très variable, fonction de la pathologie diagnostiquée.

Certains symptômes oculaires nécessitent un diagnostic en urgence

Les principales circonstances devant lesquelles il est impératif d'adresser un nourrisson ou un jeune enfant à une consultation d'ophtalmologie sont la présence d'un aspect blanchâtre de la pupille (leucocorie), d'un strabisme, d'un larmoiement, d'une photophobie ou d'un œil rouge. Désordres oculomoteurs et traumatismes oculaires constituent également des urgences qu'il convient de prendre en charge le plus précocement possible.

Normalement, les reflets pupillaires doivent être identiques dans les deux yeux. La leucocorie est un signe de pathologie oculaire grave ; parfois associée à un strabisme ou à un œil rouge, une pupille blanche doit d'abord faire penser au rétinoblastome, qui constitue une urgence extrême en ophtalmologie pédiatrique puisqu'il engage le pronostic visuel et vital de l'enfant. Cataracte, persistance d'une hyperplasie du vitré primitif et opacité cornéenne se présentent avec un reflet leucocorique que les parents ou l'entourage peuvent déceler très tôt ; toutes ces situations doivent être diagnostiquées et traitées précocement afin de libérer l'axe visuel.

Devant un strabisme d'apparition récente, il est impératif d'éliminer une cause organique : anomalie des milieux transparents (cataracte), anomalie rétinienne (rétinoblastome, dystrophie rétinienne), anomalie du nerf optique, hypoxie néonatale, tumeur cérébrale.

La présence d'un larmoiement chez un nourrisson peut représenter, selon les signes associés, une urgence ophtalmologique. Ainsi, le glaucome congénital, évoqué devant la présence d'un larmoiement associé à une photophobie et à l'existence d'une augmentation de taille du globe oculaire (buphtalmie) et de

la cornée (mégaloconée), est une urgence puisque l'hyperpression intraoculaire peut entraîner une destruction importante des cellules neurosensorielles de l'œil, et de ce fait aboutir à la cécité. L'aspect de « beaux grands yeux » conféré par la buphtalmie est un signal d'alarme, particulièrement si les deux yeux n'ont pas la même taille.

Une photophobie chez un enfant peut révéler l'existence d'un glaucome congénital ou d'une kératite. La présence d'un œil rouge chez un enfant peut quant à elle être en rapport avec la présence d'un rétinoblastome, d'où l'importance d'examiner la pupille et le fond d'œil en présence de tout œil rouge.

En cas de nystagmus acquis, un bilan neurologique, et en particulier neuroradiologique, s'impose d'emblée, afin de rechercher une éventuelle tumeur cérébrale.

Principaux symptômes nécessitant en urgence une consultation ophtalmologique

Symptôme	Cause	Signe parfois associé
Leucocorie	Rétinoblastome Cataracte congénitale Vitré primaire hyperplasique persistant Opacité cornéenne congénitale	Strabisme
Strabisme d'apparition récente	Rétinoblastome Cataracte Dystrophie rétinienne Hypoxie néonatale Tumeur cérébrale	Leucocorie
Larmolement	Atteinte de la voie lacrymale Glaucome congénital	Photophobie, buphtalmie, mégaloconée
Photophobie	Glaucome congénital Kératite	
Œil rouge	Rétinoblastome Inflammation de l'œil et de ses annexes	Leucocorie
Nystagmus acquis	Tumeur cérébrale	

Différents traumatismes peuvent être responsables d'atteintes oculaires qui nécessitent une consultation et un traitement ophtalmologique en urgence. Ce sont particulièrement les accidents domestiques : projection de produits acides ou basiques (eau de javel, soude caustique), de liquides chauds, les morsures d'animaux domestiques, les accidents de la circulation et les accidents au cours de jeux (bâtons, instruments piquants, fléchettes, épées et enfin balles, dont il faut rappeler que plus elles sont petites, plus elles peuvent aller s'insérer au niveau de l'orbite). La présence d'hémorragies à l'examen du fond d'œil chez un enfant victime d'un traumatisme crânien dans des circonstances

mal élucidées doit faire évoquer des sévices à enfant, et particulièrement le syndrome des bébés secoués.

L'identification de différents gènes rend aujourd'hui possible le diagnostic prénatal de certaines pathologies visuelles héréditaires

La recherche dans le domaine des affections de la vue d'origine génétique trouve sa justification dans l'augmentation de la fréquence relative de ces troubles, à mesure que diminuent les causes infectieuses et accidentelles de maladies ophtalmologiques dans les pays bénéficiant d'une bonne infrastructure sanitaire.

L'identification des gènes responsables des désordres visuels héréditaires, souvent graves et parfois inaccessibles à toute ressource thérapeutique, a d'ores et déjà permis de mettre en place des consultations de conseil génétique (avec reconnaissance des femmes conductrices) et, éventuellement, de proposer un diagnostic prénatal aux couples qui, éprouvés par la naissance d'un enfant gravement malvoyant, souhaitent donner naissance à des enfants exempts de la maladie. Un des principaux défis de la génétique ophtalmologique reste également de parvenir à mieux comprendre les mécanismes de survenue de ces maladies, afin d'élaborer des protocoles thérapeutiques adaptés aux processus physiopathologiques altérés.

Affections visuelles héréditaires graves avec accès au diagnostic prénatal

Diagnostic	Transmission	Gène causal/localisation chromosomique
Glaucome congénital primaire	Récessive autosomique	CYP1B1/[2p21] (2 cas sur 3)
Dysplasie rétinienne totale (maladie de Norrie)	Récessive liée à l'X	NDP/[Xp11]
Rétinopathies pigmentaires liées à l'X	Récessive liée à l'X	RP2/[Xp11] RPGR/[Xp21]
Dystrophie maculaire infantile (maladie de Stargardt)	Récessive autosomique	ABCR/[1p22]
Amaurose congénitale de Leber	Récessive autosomique	RetGC1/[17p13] RPE65/[1p31] CRX/[19q13] AIPL1/[17p13] RPGRI1/[14q11] CRB1/[1q31]
Atrophie optique	Dominante autosomique	OPA1/[3q28]

Ces progrès concernent toutes les atteintes de l'œil, qu'il s'agisse des anomalies de la chambre antérieure de l'œil (dystrophies cornéennes, aniridie et glaucomes congénitaux), des dysplasies et dystrophies rétiniennes pour lesquelles les travaux de génétique récents ont mis en évidence une hétérogénéité génétique majeure, allant bien au-delà des prévisions les plus pessimistes qui avaient été faites, ou encore des neuropathies optiques dans lesquelles l'implication du fonctionnement mitochondrial apparaît prépondérante.

En corollaire de ces progrès, il est devenu impératif d'obtenir, pour les enfants atteints de pathologies génétiquement déterminées, un diagnostic clinique exact, le plus spécifique possible. Il n'est plus admissible de se contenter d'un diagnostic approximatif ou du nom générique d'une famille de maladies : par exemple, le terme de « dégénérescence tapétorétinienne » a été utilisé tel quel pour des milliers de dossiers ophtalmologiques, alors qu'il recouvre plusieurs dizaines de diagnostics spécifiques.

Les progrès considérables réalisés au cours des deux dernières décennies en matière d'identification des gènes responsables de malvoyances héréditaires ont donné un regain d'intérêt à de nombreuses pathologies « oubliées » des ophtalmologistes avant les années soixante-dix. Parler avec précision et honnêteté des progrès des connaissances aide à mobiliser les patients et leurs familles et à les réinvestir dans leur confiance aux équipes soignantes. L'information scientifique constitue de ce point de vue une nouvelle forme de prise en charge : une bonne information et la sensibilisation des patients aux progrès de la recherche leur permettent d'attendre plus patiemment les progrès thérapeutiques considérables que l'on commence à entrevoir. Il faut noter la toute récente réussite de restauration de la fonction visuelle chez un modèle sauvage de chien aveugle par dystrophie rétinienne précoce et sévère, résultant de l'altération du gène RPE65, responsable, chez l'homme, de l'amaurose congénitale de Leber. Un essai de thérapie génique par injection dans l'espace sous-rétinien d'un adénovirus inactivé contenant le gène RPE65 et l'information génétique (promoteur) permettant de diriger le virus vers sa cellule cible a permis d'observer une réponse électrorétinographique chez l'animal traité, ainsi qu'un comportement de l'animal suggérant la restauration de la vue de l'œil traité, comparativement à l'œil non traité. Ces expériences suscitent évidemment un formidable espoir chez les patients et leurs familles. Il faut cependant rester prudent et persévérant : de nombreux travaux et plusieurs années d'efforts sont encore indispensables avant les premiers essais chez l'homme. À ces efforts de thérapie génique doivent être associés les projets de greffe de photorécepteurs et les nouvelles approches pharmacologiques qui constitueront un arsenal thérapeutique nouveau des maladies génétiquement déterminées, et représenteront une nouvelle étape fondamentale dans l'histoire de la médecine et probablement un des grands enjeux médicaux du XXI^e siècle.

Le traitement précoce des troubles de la réfraction tient compte des caractéristiques optiques et morphologiques particulières de l'enfant

La correction optique précoce (dès la première année) d'un trouble de la réfraction permet d'en limiter les conséquences néfastes, à savoir l'amblyopie et le strabisme. L'équipement des enfants doit tenir compte des données optiques et morphologiques particulières de l'enfant, ainsi que de son comportement, notamment à travers l'acceptation de l'équipement en lunettes ou lentilles de contact. Les yeux d'un enfant atteignent seulement vers l'âge de 5 ans la forme et la structure d'un œil adulte. La morphologie de l'enfant n'est pas homothétique à celle de l'adulte. Ainsi, la proportion entre la tête et le corps, qui est de 20 % chez le nourrisson, passe à 10 % chez l'adulte. Les lunettes pour enfant ne sont donc pas des modèles réduits de celles pour adulte.

Les lunettes pour enfants amétropes, strabiques ou amblyopes demandent un soin particulier de centrage des verres. Ce n'est pas parce que le strabisme ou l'amblyopie sont avérés que cette caractéristique optique doit être négligée. Les fabricants de verres, généralement, ne développent pas de verres ayant des caractéristiques particulières. Des verres d'usage courant tels les verres organiques peuvent être dédiés aux enfants. Parmi eux, l'utilisation de matière polymère comme le polycarbonate revêtu d'un vernis antirayure est recommandée. C'est aujourd'hui le meilleur compromis entre indice, résistance au choc et résistance à la rayure. Mais pour limiter l'épaisseur des verres fortement convexes, il est indispensable de choisir des calibres de petit diamètre.

L'axe optique doit être inférieur pour le nourrisson qui regarde beaucoup vers le bas, et au centre du calibre pour l'enfant âgé de 4 à 5 ans, qui regarde plus vers le haut. L'épiderme de l'enfant étant fragile, le contact de la lunette avec le nez et les oreilles doit être précis et la forme des montures bien adaptée. L'utilisation de revêtements silicone, confortables et préservant la peau, est tout à fait appropriée.

L'acceptation d'une correction optique par un enfant est, évidemment, fonction de l'âge et de la coopération des parents. Le dépassement de la phase de rejet conduit à la surprise, pour le jeune enfant et indirectement pour ses parents, de la découverte d'une vision de meilleure qualité. L'habituation est rapide, et le comportement de l'enfant vis-à-vis de l'extérieur s'améliore avec cette nouvelle perception du monde. L'équipement des enfants malvoyants, âgés de 4 ou 5 ans, est différent : ils doivent accepter leur nouvelle perception visuelle, qu'ils avaient jusqu'ici négligée en utilisant une autre approche sensorielle.

La forte myopie du bébé et l'anisométrie importante constituent les indications de choix des lentilles de contact. Les lentilles semi-rigides sont indiquées, l'effet d'aplatissement de la cornée par ces lentilles participant à la correction.

Avant l'âge de 6 ans, la prise en charge des verres, montures et fournitures diverses est assurée sans limitation annuelle d'attribution. Entre 6 et 16 ans, cette prise en charge est assurée dans la limite d'une attribution par an. La prise en charge des lentilles est assurée sur la base d'un forfait annuel par œil appareillé en cas d'astigmatisme irrégulier (déformation irrégulière de la cornée qui ne peut pas être corrigée par des verres de lunettes), de myopie supérieure ou égale à 8 dioptries ou d'une anisométrie supérieure à 3 dioptries non corrigée par des lunettes.

À l'heure actuelle, les indications de la chirurgie réfractive chez l'enfant sont exceptionnelles : amétropies fortes unilatérales avec échec ou intolérance au port de lentilles de contact, amblyopie avec anisométrie. Dans ce dernier cas, une photokératectomie par lasik (*laser in situ keratomileusis*) ou la mise en place d'un implant intraoculaire devant un cristallin clair ont permis d'obtenir un gain d'acuité visuelle et une diminution de l'anisométrie. Cette chirurgie n'empêche pas les changements réfractifs au cours de l'enfance et de l'adolescence. Globalement, les résultats publiés sur la chirurgie réfractive chez l'enfant sont donc tout à fait satisfaisants et prometteurs ; l'évolution à long terme de ces cas opérés doit toutefois être suivie. Bien entendu, le nourrisson n'est pas concerné par ce type de chirurgie du fait du développement anatomique et de l'évolution naturelle de la réfraction.

L'occlusion de l'œil normal est le traitement de choix de l'amblyopie

L'occlusion consiste à masquer le bon œil pour améliorer l'acuité visuelle de l'œil « paresseux ». Il s'agit du traitement d'attaque de référence, dont les facteurs d'échec sont la profondeur de l'amblyopie, la fixation excentrique, l'anisométrie, le traitement à un âge avancé et la non-adhésion au traitement. On considère comme un succès thérapeutique l'obtention de 5/10^e à la fin du traitement par l'occlusion (traitement d'attaque), relayée par un traitement d'entretien (occlusion intermittente, pénalisation, filtres Ryser...).

La pénalisation (altération et non plus occlusion de la vision) du bon œil n'est pas utilisée en première intention dans le traitement d'une amblyopie profonde. La pénalisation optique est utile en relais du traitement par occlusion, dans le traitement d'une amblyopie peu profonde, ainsi que dans la prophylaxie de la récurrence. L'usage de l'atropine (pénalisation pharmacologique) n'est pas le traitement habituel de l'amblyopie, et n'est pratiqué que dans les cas rebelles, en deuxième intention. Il s'agit en effet d'un traitement d'exception, non dénué d'effets secondaires.

L'obscurcissement du secteur nasal de chaque œil par des lunettes à secteurs est réservé aux ésootropies (strabismes convergents) précoces, où il favorisera l'alternance et une meilleure récupération de l'abduction bilatérale, à condition d'entraîner cette motilité. Les verres progressifs ou à double foyer peuvent être prescrits dans les strabismes incomitants⁹ loin/près. Les filtres Ryser précalibrés représentent un traitement d'entretien de l'amblyopie et de prophylaxie de sa récurrence. Les prismes représentent une prévention de l'amblyopie et non un traitement. Ils sont utilisés, en vue de retrouver l'exercice de la binocularité, dans les paralysies oculomotrices, les décompensations des strabismes latents en strabismes manifestes, les strabismes normosensoriels tardifs et certains nystagmus. Enfin, la toxine botulique peut être utilisée dans l'amblyopie motrice, au cours de laquelle le blocage en adduction interdit toute fixation ; chez l'enfant, ce traitement nécessite le recours à une anesthésie générale et ne dispense en rien du recours ultérieur à l'acte chirurgical.

La chirurgie du strabisme tend à établir la rectitude des axes visuels pour favoriser la coopération bi-oculaire

Face à un strabisme, il convient de rechercher une amétropie ou une cause organique par une mesure de la réfraction sous cycloplégie et un examen du fond d'œil, de prescrire une correction optique totale, de traiter une amblyopie si nécessaire et de lutter contre toute dominance oculaire en empêchant le plus possible la vision simultanée. Les montures et les verres doivent pouvoir recevoir les corrections par secteurs ou filtres Ryser. L'utilisation de verres prismatiques demande une prescription spéciale ou l'utilisation de *press on*. Certains strabismes bénéficient d'une prise en charge par des verres multifocaux, bifocaux ou progressifs.

Le traitement chirurgical du strabisme persistant après la correction optique totale pourra alors être envisagé, à un âge variant selon les auteurs. La chirurgie a pour but de s'approcher le plus possible de la rectitude visuelle et d'assurer une coordination bi-oculaire par une meilleure fusion motrice. Est considéré comme critère d'un bon alignement des axes visuels un angle résiduel (entre les deux axes) post-opératoire inférieur ou égal à 8 dioptries prismatiques¹⁰ en horizontal (environ 4°) et 4 en vertical (environ 2°). Le résultat sensoriel du traitement chirurgical est une expansion du champ binoculaire, une optimisation de l'acuité visuelle, une fusion sensorielle, mais pas toujours une stéréoscopie, et enfin une vision simple. Plus l'alignement des

9. Dont l'angle de déviation varie selon la distance de la fixation.

10. Une dioptrie prismatique correspond approximativement à un angle de 0,5 degré.

deux yeux a été obtenu tôt (vers 2 ans), meilleure est la coopération binoculaire. Il n'y a en revanche aucun avantage démontré à pratiquer une chirurgie précoce avant l'âge de 12 mois.

Le type d'intervention chirurgicale, qui chez l'enfant se fera systématiquement sous anesthésie générale, est fonction de l'examen clinique, de la position des yeux sous anesthésie et du test d'élongation musculaire. Les interventions chirurgicales sont uni- ou bilatérales, et consistent à affaiblir ou renforcer les muscles en touchant des muscles opposés ou identiques. La chirurgie peut concerner les différents types de muscles, nécessitant parfois plusieurs temps opératoires. Le traitement postopératoire consiste en une instillation de collyre antibiotique et corticoïde. La chirurgie n'a pas pour but de rendre inutile la correction optique qui devra toujours être portée après l'intervention. De même, la lutte contre la dominance oculaire sera poursuivie.

La toxine botulique peut être l'alternative à la chirurgie en première intention, mais sera la plupart du temps complétée par un traitement chirurgical.

Le nystagmus est un trouble de la statique oculaire entraînant une instabilité des yeux. Un examen clinique préalable à toute intervention permet de déterminer le type du nystagmus, en association avec un bilan réfractif et un examen du fond d'œil (afin d'éliminer une pathologie organique, prescrire une correction optique totale et traiter une éventuelle amblyopie), des essais prismatiques (à la recherche de phénomènes de compensation) et parfois des explorations électrophysiologiques. L'objectif de la prise en charge chirurgicale est de stabiliser ou réduire l'instabilité des yeux, de déplacer la zone de stabilité relative vers la région centrale du regard (regard droit devant), d'éliminer un torticolis et de redresser si nécessaire les axes visuels (en cas de strabisme associé). Elle recourt pour ce faire à trois types d'intervention chirurgicale : le déplacement conjugué des yeux, la mise en divergence artificielle et les traitements classiques d'immobilisation des yeux.

La chirurgie de la cataracte et du glaucome a pour objectifs de (ré)instaurer la transparence des milieux et améliorer leurs propriétés réfractives

L'intégrité des structures transparentes (cornée, cristallin, vitré) est indispensable pour la perception de l'information lumineuse par la rétine. Le traitement des opacités cristalliniennes et cornéennes cherche donc à restituer une vision qui s'était déjà développée ou à permettre le développement de la vision. Il doit être précoce, dès le diagnostic posé, et notamment au cours des deux premières années de vie, période cruciale du développement visuel. Le traitement est le plus souvent chirurgical dans un premier temps (levée de l'obstacle) avec un suivi médical long et soutenu dans un deuxième temps

(traitement de l'amblyopie et rééducation sensorielle). Une évaluation préopératoire précise est nécessaire dans tous les cas. L'évaluation comporte l'analyse des antécédents, des données cliniques et des résultats paracliniques. La décision chirurgicale dépendra du niveau de l'acuité visuelle et de l'importance de l'obstacle sur l'axe visuel. Le pronostic est quant à lui fonction du degré de l'amblyopie préexistante, de l'âge de la prise en charge, du retard au diagnostic, de l'adhésion au traitement et de l'existence d'anomalies associées.

Les anomalies du cristallin se partagent en anomalie de transparence (cataracte, souvent associée à une hyperplasie du vitré primitif), de position (luxation), et de forme (lenticône antérieur ou postérieur, sphérophachie). Concernant la cataracte et le lenticône, la technique chirurgicale est actuellement bien codifiée, avec notamment la mise en place d'un implant intraoculaire entre les deux feuillets de la capsule du cristallin. L'implantation d'un cristallin artificiel peut être réalisée au cours du premier temps chirurgical (après extraction du cristallin opacifié) ou dans un second temps. L'existence d'anomalies oculaires, telle une hyperplasie du vitré primitif, peut rendre l'implantation difficile. La mise en place d'un implant intraoculaire chez l'enfant est largement répandue, mais certains éléments de décision d'implantation sont encore discutés : âge à l'implantation, type et puissance de l'implant intraoculaire, implantation bilatérale ou non. L'implantation intraoculaire est réalisée le plus souvent dès l'âge de 10-12 mois lors du premier temps chirurgical, et parfois proposée dès les premiers mois de vie ; l'implantation de première intention est particulièrement indiquée en cas de cataracte unilatérale. Les implants en polyméthylméthacrylate sont le plus souvent utilisés. La puissance de l'implant intraoculaire dépend de la kératométrie (mesure du rayon de courbure) de l'œil, mais surtout de sa longueur axiale, qui varie considérablement au cours des deux premières années (90 % de la croissance de l'œil s'effectue au cours de cette période), l'objectif étant d'obtenir l'emmétropisation vers l'âge de deux ans. L'implantation bilatérale est dans la plupart des cas proposée seulement lors d'un deuxième temps chirurgical, vers l'âge de trois ans, même si elle est parfois réalisée de façon plus précoce.

Le suivi postopératoire de l'implantation intraoculaire comporte la surveillance des réactions inflammatoires, l'adaptation de la correction optique (verres correcteurs ou lentilles précornéennes) et le traitement de l'amblyopie. Dans l'amblyopie de privation par cataracte unilatérale, la récupération est toujours plus difficile. Pour développer l'apprentissage de la vision de l'œil opéré, le traitement doit être énergique et poursuivi durant plusieurs années : il peut ainsi être nécessaire de recourir à l'occlusion du bon œil pendant les trois quarts du temps d'éveil.

En cas de sphérophachie ou de luxation, l'atteinte est souvent bilatérale. La technique chirurgicale consiste en l'ablation du cristallin par aspiration, ou en broutage du cristallin. La situation du sac capsulaire ne permet pas la mise en

place d'un implant intraoculaire de façon stable. Une implantation intraoculaire avec fixation sclérale est parfois réalisée. Si le suivi postopératoire est identique à celui de la cataracte, le pronostic visuel en est meilleur.

Les anomalies de la cornée correspondent à des anomalies de transparence (sclérocornée, opacités cornéennes, glaucome congénital), de forme (kératocône, astigmatisme) ou de taille (mégalo-cornée, microcornée). Pour la sclérocornée et les opacités cornéennes, le traitement chirurgical consiste en une greffe de cornée (kératoplastie transfixiante). L'existence d'une microcornée nécessite la mise en place d'une prothèse adaptée. Le kératocône est rarement opéré dans les premières années de la vie. Le traitement en est médical, par correction optique ou lentille précornéenne. Concernant les ulcérations infectieuses de la cornée, une atteinte herpétique au cours d'une primo-infection nécessite un traitement médical par antiviral spécifique local.

Le glaucome congénital résulte d'une dysgénésie de l'angle iridocornéen, qui entraîne une hypertonie oculaire importante, un œdème avec perte de transparence de la cornée et une buphtalmie. L'objectif du traitement chirurgical est de corriger l'hyperpression, dont le risque est la cécité. Différentes techniques de drainage peuvent être utilisées, plusieurs interventions étant parfois nécessaires. Le suivi postopératoire comporte la surveillance à vie de la tension oculaire et l'adaptation de la correction optique.

Les anomalies du vitré correspondent également à des anomalies de transparence : hyperplasie du vitré primitif (voir cataracte), hémorragie intravitréenne (maladie hématologique, rétinoblastome, néovascularisation rétinienne, maltraitance...). Le diagnostic de rétinoblastome doit toujours être éliminé. L'hémorragie intravitréenne est une atteinte rare chez le jeune enfant ; une vitrectomie chirurgicale devient nécessaire lorsque l'hémorragie ne se résorbe pas.

Les populations à risque de complications oculaires fréquentes et graves doivent faire l'objet d'un suivi attentif

Différentes situations pathologiques exposent l'enfant à un risque élevé d'anomalies visuelles parfois sévères. Les données de la littérature soulignent l'importance d'évaluer, dans certains cas dès la naissance, la fonction visuelle des enfants appartenant à ce type de populations, puis de la suivre régulièrement afin de détecter le plus précocement possible des anomalies de la fonction visuelle susceptibles d'affecter leur développement. Un diagnostic rapide de l'atteinte de l'œil et un traitement précoce sont en effet la clef d'une préservation visuelle.

Plus la prématurité est grande, plus le risque d'atteinte et de complications oculaires est important. La rétinopathie du prématuré est responsable de malvoyance par augmentation de la fréquence du strabisme et des troubles de

Situations à risque visuel

Situations à risque	Pathologies ou complications oculaires
Prématurité, petits poids de naissance	Rétinopathie du prématuré, malvoyance, cécité, strabisme, troubles de la réfraction
Infections <i>in utero</i> ou néonatales	
Toxoplasmose	Choriorétinite, uvéite
CMV, VIH, herpès, varicelle	Choriorétinite active ou cicatrices de choriorétinite
Rubéole	Cataracte, microphthalmie, rétinopathie
Exposition <i>in utero</i> à des toxiques	
Tabac	Amblyopie
Cocaïne	Amblyopie
Alcool	Hypoplasie du nerf optique, cataracte, amblyopie
Anomalies chromosomiques	
Trisomie 21, X fragile	Strabisme, amétropies, cataracte
Craniosténose ¹	Amblyopie
Antécédents familiaux de rétinoblastome	Rétinoblastome
Phacomatoses ²	Glaucome, amblyopie profonde
Arthrite chronique juvénile	Uvéite, glaucome, cataracte, œdème maculaire, décollement de rétine, amblyopie, cécité
Traitements médicamenteux	
Antituberculeux	Neuropathie optique
Antipaludéens de synthèse	Troubles de l'accommodation, rétinopathie
Corticothérapie	Cataracte, glaucome
Antimitotiques	Neuropathie optique
Vigabatrin (antiépileptique)	Rétinopathie

¹ : arrêt de développement du crâne ; ² : pathologies où sont retrouvés des kystes ou des petites tumeurs en différents points du corps, en particulier au niveau du système nerveux

la réfraction, mais également de cécité dans ses formes très évoluées. L'existence d'une rétinopathie peut, dès la naissance, être recherchée en pratiquant un examen du fond d'œil à l'aide d'un ophtalmoscope.

La grande forme de toxoplasmose congénitale avec hydrocéphalie majeure, responsable d'atteinte cérébrale sévère et d'atrophie du nerf optique, représentait l'aspect le plus typique des infections *in utero* ; cette forme n'existe pratiquement plus depuis la mise en place du diagnostic anténatal, qui recherche les formes précoces de la maladie et permet une intervention sous forme d'un traitement ou d'une interruption thérapeutique de grossesse. D'autres infections *in utero* peuvent être responsables d'atteinte oculaire, qu'il s'agisse du cytomégalovirus (CMV), des virus de l'immunodéficience humaine (VIH), de l'herpès, de la varicelle ou de la rubéole (on note toutefois un net recul des rubéoles congénitales lié à la vaccination). L'exposition à des toxiques (tabac, alcool, cocaïne) *in utero* peut être responsable d'un taux plus important d'amblyopie.

Nombre d'anomalies chromosomiques, telles que la trisomie 21 ou le syndrome du X fragile, sont responsables de strabisme, de troubles de la réfraction ou d'anomalies organiques oculaires. Les craniosténoses entraînent un arrêt du développement et des déformations du crâne s'accompagnant d'un risque élevé de troubles de la vision, lié à une amblyopie et parfois à une atteinte du nerf optique.

Le rétinoblastome constitue une situation à risque particulière puisqu'il engage le pronostic vital de l'enfant. Il importe donc de pouvoir le dépister le plus précocement possible pour en assurer d'urgence la prise en charge et le traitement. En cas d'antécédents familiaux, la prévention est fondée sur la surveillance régulière du fond d'œil des sujets dont les parents ont été atteints d'un rétinoblastome, surtout s'il était bilatéral.

Le glaucome congénital doit être dépisté et traité précocement avant l'installation de complications irréversibles. Il est systématiquement recherché dans le cadre des phacomatoses, comme dans la maladie de Sturge Weber Krabbe où il existe un angiome facial homolatéral au glaucome qui peut apparaître dès la naissance. Un des éléments du diagnostic et de la surveillance est la mesure de la tension oculaire.

Les causes d'uvéïte sont essentiellement l'uvéïte rhumatismale, la sarcoïdose, la maladie de Behcet, le syndrome de Vogt-Koyanagii-Harada, l'ophtalmie sympathique et certaines maladies infectieuses, virales ou parasitaires.

Plusieurs médicaments ayant des indications souvent indispensables sont à l'origine de complications oculaires. On peut citer en particulier certains antibiotiques antituberculeux (Ethambutol, Rimifon), des antipaludéens de synthèse (Plaquenil®), les corticoïdes, certains antimitotiques et un médicament antiépileptique (le vigabatrin). Les indications en sont souvent indiscutables et l'on doit en accepter les complications, même quand elles sont sévères. Ces traitements nécessitent une surveillance ophtalmologique régulière.

Le dépistage des troubles visuels en population générale bénéficie de l'existence de tests utilisables chez le jeune enfant

L'existence d'une période critique du développement visuel, se situant dans les tout premiers mois de la vie, plaide en faveur d'une intervention précoce sur les déficits visuels du jeune enfant, en termes de dépistage et de traitement. Dans la plupart des cas, il s'agit de dépister des situations à risque d'amblyopie accessibles à un traitement. D'autres pathologies oculaires existent, pour lesquelles le traitement mis en place ne vise pas tant à s'opposer à l'installation d'une amblyopie qu'à lutter contre une infection ou sauvegarder le pronostic vital. Enfin, quelques situations entraînant un déficit visuel sont encore

aujourd'hui inaccessibles à un traitement, mais nécessitent toutefois une prise en charge précoce afin d'adapter l'enfant à son handicap.

Les facteurs de risque d'amblyopie, c'est-à-dire susceptibles d'entraîner une diminution importante des capacités visuelles, sont classiquement chez l'enfant les troubles de la réfraction ou amétropies (myopie, hypermétropie, astigmatisme, anisométrie), la cataracte et les désordres oculomoteurs (strabismes et nystagmus). Un certain nombre de tests diagnostiques peuvent être utilisés pour le dépistage précoce de ces troubles ; quelques uns ont fait l'objet d'études d'efficacité.

À l'âge verbal, une amblyopie peut être révélée par les résultats des tests morphoscopiques destinés à évaluer l'acuité visuelle. Avant cet âge, une amblyopie peut être recherchée en soumettant le nourrisson au test du regard préférentiel. Toutefois, la mise en évidence d'une amblyopie repose avant tout sur la mesure objective du pouvoir réfractif de l'œil, par skiascopie ou réfractométrie automatique. Chez l'enfant en bas âge, la seule méthode de mesure de la réfraction utilisable en dépistage est la skiascopie, qui a l'inconvénient de nécessiter une cycloplégie (par l'atropine jusqu'à l'âge d'un an). Actuellement, il n'existe pas de méthode sans cycloplégique, rapide, fiable et à faible coût, qui pourrait la remplacer. À partir de 5 ans, la mesure de la réfraction peut être réalisée par réfractométrie automatique, une méthode donnant des mesures fiables et rapides. Cependant, une cycloplégie est à l'heure actuelle encore nécessaire pour obtenir les meilleurs résultats. La skiascopie sous cycloplégique reste donc la technique de référence du dépistage des troubles de la réfraction chez l'enfant.

Le test de l'écran, destiné à la recherche d'un strabisme, nécessite une grande expérience dans son interprétation ; il constitue néanmoins un des éléments essentiels des campagnes de dépistage organisées dans certaines régions françaises. Les lunettes à secteurs représentent un test de dépistage d'interprétation simple et sont très largement utilisées en France ; cependant, aucune étude n'existe à ce jour permettant d'apprécier la valeur de ce test. Les strabismes pourraient également être dépistés à l'aide du test stéréoscopique de Lang, réalisable très tôt, qui recherche l'existence chez l'enfant d'une vision binoculaire, signe d'un alignement des axes visuels ; toutefois, ce test entraîne un nombre assez important de faux négatifs. Le test de Wirth peut être utilisé en dépistage par l'intermédiaire du test de la mouche ; il présente cependant l'inconvénient de ne donner qu'une notion très grossière de la vision stéréoscopique.

Un dépistage de la cataracte congénitale dès la naissance a été proposé il y a plusieurs années, lorsque la prévalence de cette affection oculaire était relativement élevée. L'efficacité de cette recherche était toutefois assez faible, comme le montre une analyse rétrospective anglaise où le tiers d'une population d'enfants porteurs d'une cataracte n'avaient pas encore été identifiés à

l'âge d'un an. Aujourd'hui où la fréquence de cette pathologie a considérablement diminué, l'addition au bilan du nouveau-né d'un examen supplémentaire à la recherche d'une cataracte est discutée, d'autant que ce test nécessite une cycloplégie. Toutefois, la recherche d'une pupille blanche peut être effectuée à l'aide d'un ophthalmoscope ou d'une lampe de poche.

Dépistage des troubles de la vision en population générale : tests potentiellement utilisables chez le nourrisson et le jeune enfant

Anomalie recherchée	Tests de dépistage (premier âge d'utilisation)
Amblyopie	Test de l'écran, test du regard préférentiel (dès 2 mois), mesure de l'acuité visuelle (dès 2,5 ans)
Amétropie	Skiascopie sous cycloplégique (dès la naissance)
Strabisme	Test de l'écran (dès 2 mois), lunettes de dépistage Test de Lang (dès 6 mois), test de Wirth (vision stéréoscopique) (dès 2,5 ans)
Cataracte, opacité cornéenne	Recherche d'une pupille blanche (ophthalmoscope, lampe à fente portable, ± cycloplégique) (dès la naissance)

Le dépistage des troubles visuels chez l'enfant bénéficiera d'une optimisation des méthodes d'exploration fonctionnelle

Le développement très rapide des méthodes d'exploration fonctionnelle de la vision est étroitement lié au développement technologique des outils de capture de signaux ou d'images, de leur traitement numérique et de leur transmission à distance. Les travaux de recherche en cours laissent envisager la mise à disposition, dans un avenir proche, de nouvelles techniques concernant les analyses du fond d'œil, les mesures optiques de la réfraction ainsi que les bilans comportementaux ou électrophysiologiques.

L'application de ces méthodes à l'examen de l'enfant posera toutefois des problèmes spécifiques. Chez le nourrisson, l'état d'éveil influence les résultats de nombreux examens fonctionnels. La coopération de l'enfant ne permet pas, en général, d'utiliser les techniques nécessitant une immobilisation prolongée ou celles basées sur une réponse volontaire. Il n'y a pas encore aujourd'hui de technique satisfaisante pour un dépistage « de masse » des défauts visuels de l'enfant. Par ailleurs, les outils diagnostiques sont encore loin d'être satisfaisants.

Il est probable que les méthodes de dépistage utiliseront des mesures optiques permettant la mise en évidence simultanée de troubles de la réfraction et de désordres oculomoteurs. Cependant, on ne peut exclure la possibilité d'autres approches qui, ayant le même objectif, seront fondées sur l'utilisation de méthodes comportementales ou électrophysiologiques. De telles recherches

devraient idéalement être conduites par des équipes associant des compétences dans plusieurs disciplines : recherches technologiques en optoélectronique et traitement du signal, et recherches cliniques sur la physiopathologie des processus de maturation de la vision de l'enfant.

Différentes actions de dépistage précoce des déficits visuels de l'enfant ont été engagées à travers le monde

L'Organisation mondiale de la santé a déterminé un certain nombre de critères permettant d'apprécier l'utilité du dépistage d'une pathologie dans une population : la prévalence de la maladie est forte, ou la maladie est à l'origine d'un handicap significatif ; un dépistage et une intervention précoces sont efficaces avant le moment où la maladie aurait été détectée et traitée en l'absence de dépistage ; le traitement est efficace et disponible ; les tests de dépistage sont performants et facilement utilisables.

Les travaux scientifiques publiés dans la littérature internationale s'accordent à reconnaître que trois types de déficits visuels sont concernés par un dépistage de masse à l'âge de 4-5 ans : les amblyopies, les troubles de la réfraction amblyogènes ou strabogènes, et certains types de strabismes (strabismes latents et microstrabismes). Ces troubles remplissent tout ou partie des critères mentionnés ci-dessus : l'amblyopie expose l'enfant à un risque d'altération du développement psychomoteur ; la prévalence des troubles visuels chez l'enfant est élevée (7 % à 15 %) ; une amélioration de l'acuité visuelle a été obtenue chez plus de 50 % à 80 % des enfants traités pour amblyopie après un dépistage précoce (ces données ont toutefois été obtenues dans des études d'observation, et l'absence de groupes de comparaison constitués d'enfants non traités ne permet pas de distinguer avec certitude l'évolution « naturelle » de la maladie de l'effet spécifique engendré par le traitement mis en œuvre) ; des tests de dépistage existent pour les différents troubles, utilisables avec plus ou moins de facilité dès la première année de vie (bien que présentant un intérêt reconnu par différents professionnels, ces tests n'ont pas encore fait l'objet d'études d'évaluation solides dans un contexte de dépistage).

Dépistage précoce, traitement et suivi des problèmes de vision chez l'enfant font, dans beaucoup de pays, partie intégrante de programmes généraux de surveillance de la population, pris en charge par la médecine de ville ou la médecine scolaire. Les recommandations concernant le dépistage spécifiquement ciblé sur les troubles visuels divergent quant à elles au niveau international. Ainsi, aux États-Unis comme au Canada, des recommandations en faveur d'un dépistage de l'amblyopie et des amétropies et strabismes amblyogènes ont été effectuées en 1994, sur la base de revues de la littérature. La situation en Grande-Bretagne est sensiblement différente, tant en raison de l'expérience acquise à partir de nombreux programmes mis en œuvre depuis les années soixante que par la réflexion conduite au regard de la littérature

scientifique disponible : deux revues ont ainsi suggéré qu'il n'existait pas suffisamment de preuves de l'efficacité du dépistage et du traitement des troubles visuels pour justifier la poursuite des programmes existants, et encore moins pour promouvoir la mise en place d'un programme national de dépistage de l'amblyopie chez les enfants de 3 ans. Toutefois, les auteurs de ces analyses restent prudents sur les conclusions à tirer en termes d'action : les données disponibles ne peuvent en effet pas prouver que les défauts visuels objets du dépistage ne sont pas invalidants, ni que les traitements sont inefficaces ; par ailleurs, une décision d'arrêt du dépistage chez les enfants d'âge préscolaire pourrait entraîner des perturbations économiques liées à une perte d'activité importante pour les orthoptistes, ainsi qu'à un discours de santé publique incohérent vis-à-vis des parents sensibilisés depuis des années à l'importance de la détection des déficits visuels chez l'enfant.

Un certain nombre d'actions isolées, visant spécifiquement le dépistage des troubles visuels à l'âge préscolaire, ont été engagées dans différents pays, dont la France. L'analyse des résultats de ces expériences pilotes suggère qu'elles sont plutôt efficaces, mais à un degré variant notamment selon le type de personnel impliqué dans le dépistage.

Dépistage de masse des déficits visuels chez le jeune enfant : synthèse des données internationales

Paramètres	Résultats et commentaires
Population cible du dépistage	Âge préscolaire 80 % des enfants coopèrent Population captive (participation élevée, possibilité de réduction des coûts)
Professions impliquées dans le dépistage	Orthoptistes ou infirmières ¹ en majorité, médecins généralistes ¹
Performances du dépistage	
Taux de participation	44 % à 85 % ²
Enfants adressés à un ophtalmologiste	1,6 % à 10,6 %
Pourcentage de vrais positifs	47 % à 74 % ³
Pourcentage de faux négatifs	0,5 % à 1,3 %
Temps médian de prise en charge	0,8 à 1,8 ans

¹ : tests complémentaires éventuels réalisés par des orthoptistes ; ² : taux plus élevé en cas de dépistage par les médecins généralistes *versus* les orthoptistes ; ³ : pourcentage légèrement plus élevé en cas de dépistage par les orthoptistes *versus* les médecins généralistes

En France, le dépistage de certaines anomalies visuelles est prévu dans le cadre des examens de santé

En France, les examens prévus au cours de l'enfance intègrent une dimension de recherche des troubles visuels ; certains sont obligatoires, c'est-à-dire qu'ils donnent lieu à l'établissement, par le praticien, d'un certificat de santé.

Dépistage des déficits visuels en France : examens prévus dans le cadre du suivi général des enfants

Période	Prénatale		Préverbale		Préscolaire		Scolaire
Âge		8 ^e jour	4 ^e mois	9 ^e mois	24 ^e mois	4 ans	6 ans
Obligation	Oui	Oui	Non	Oui	Non	Oui	Oui
Contenu		État oculaire	Strabisme, nystagmus	Strabisme, nystagmus, acuité visuelle	Strabisme, nystagmus, acuité visuelle	Acuité visuelle (de loin, de près), fond d'œil, vision binoculaire, vision des couleurs ¹ , strabisme, poursuite oculaire	
Structure	Hôpital	Maternité	Pédiatre, généraliste, PMI		Pédiatre, généraliste, PMI, école ²		École
Document		Carnet de santé Certificat	Carnet de santé	Carnet de santé Certificat	Carnet de santé Certificat	Carnet de santé	Médecine scolaire

¹ : dans l'examen de la 6^e année ; ² : pour l'examen de la 4^e année

Les premières évaluations économiques du dépistage des troubles visuels chez l'enfant donnent des résultats encourageants

Les déficits visuels du jeune enfant présentent une caractéristique particulière liée à ce que leurs conséquences économiques et sociales peuvent s'étendre sur tout l'horizon de vie lorsqu'ils ne sont pas pris en charge à temps. Seuls deux types d'action de santé ont fait l'objet, dans le domaine du dépistage des anomalies visuelles, de rares évaluations qui mériteraient d'être développées pour éclairer davantage les choix des décideurs.

L'efficacité des programmes de dépistage de l'amblyopie, du strabisme et des défauts de réfraction chez les enfants d'âge préscolaire reste aujourd'hui débattue. La diversité des recommandations qui en résulte est au moins en partie le fruit de la méconnaissance sur le sujet, puisqu'une seule évaluation économique est disponible sur ce sujet. Cette étude allemande, réalisée à partir d'une simulation, établit aux alentours de 730 euros par enfant le coût du dépistage orthoptique chez les enfants de moins de 4 ans. La modestie de ce coût suggère l'intérêt qu'il y aurait à mener des investigations plus poussées sur les coûts et l'efficacité de différents types de programmes de dépistage.

Le dépistage et le traitement de la rétinopathie du prématuré, même s'ils ne concernent qu'une population limitée d'enfants, ont fait l'objet de deux évaluations ; il est vrai qu'un risque réel de cécité est attaché à cette pathologie. Les deux travaux ont appliqué à la situation des États-Unis des modèles d'évaluation des coûts et avantages économiques d'une stratégie de dépistage et de traitement précoces de la rétinopathie du prématuré. La première étude s'est intéressée au choix de la périodicité la plus appropriée pour effectuer ce dépistage et montre que, si des fréquences hebdomadaire, bimensuelle et

mensuelle permettent toutes trois à la puissance publique de faire des économies nettes, le dépistage bimensuel est le plus attractif. Le tableau ci-dessous rapporte l'impact budgétaire de ces stratégies appliquées à la population américaine concernée, ainsi que le nombre de cas de cécité évités.

Coûts et bénéfices annuels attendus du programme de dépistage et de traitement de la rétinopathie du prématuré (États-Unis, 1988) (d'après Javitt et coll., 1993)

Stratégie de dépistage	Surcoût du programme (millions US \$)	Economie nette ¹ (millions US \$)	Nombre de cas de cécité évités
Hebdomadaire	28,1	44,1	310
Bimensuelle	15,7	51,6	289
Mensuelle	9,7	50,9	260

¹ : taux d'actualisation 3 %

La seconde étude porte sur la comparaison de deux traitements (cryothérapie et laser) de la rétinopathie du prématuré. Mettant l'accent sur la qualité de vie des patients associée à leur acuité visuelle, exprimée sous la forme d'années de vie en bonne santé (QALYs pour *Quality-adjusted life-years*), les auteurs font apparaître que, même si la cryothérapie est moins coûteuse que le traitement par laser, elle améliore de façon moins nette l'acuité visuelle des patients, donc leur qualité de vie. Le traitement par laser apparaît dès lors comme le choix efficient du point de vue économique, comme on peut le voir à la lecture du tableau ci-dessous.

Coût par année de vie sauvée en bonne santé (QALY) du traitement de la rétinopathie du prématuré, selon le traitement. États-Unis 1998 (d'après Brown et coll., 1999)

Stratégie de traitement	Acuité visuelle (échelle de Snellen décimale)	Utilité associée	QALY gagnés ¹	Coût par QALY (US \$)
Non-traitement	0,23	0,60	0	//
Cryothérapie	0,31	0,63	0,59	1 801
Laser	0,49	0,70	2,37	678

¹ : taux d'actualisation 3 %

Ces études doivent être prises avec une certaine circonspection, du fait qu'elles reposent sur des résultats obtenus sur des effectifs relativement faibles et qu'elles font référence au système de soins américain. Elles montrent néanmoins l'intérêt de ce type d'évaluation.

En ce qui concerne les aspects sociaux liés aux déficits visuels de l'enfant, on ne dispose que des résultats d'une étude belge ayant mis en évidence, sur une

population d'adolescents suivis depuis l'enfance, une proportion d'anomalies visuelles non traitées à l'adolescence 2 à 4 fois plus élevée dans les catégories socioéconomiques les moins favorisées. En cela, cette étude montre que le dépistage des déficits visuels n'est qu'un aspect d'une action de santé publique qui doit également s'attacher à favoriser leur traitement ultérieur, ce qui pose le double problème de l'accès aux soins et d'une politique d'éducation à la santé.