

2

Troubles visuels

En France, plus de 10 % des enfants âgés de moins de 5 ans pourraient présenter une ou plusieurs anomalies de la vision. Or, un déficit précoce de la fonction visuelle peut interférer avec le développement de l'enfant et retentir sur l'ensemble de ses compétences, qu'elles soient motrices, cognitives ou affectives, et avoir ainsi des répercussions sur ses performances scolaires puis sur son insertion sociale et professionnelle.

Les déficits les plus fréquents (hypermétropie, myopie, astigmatisme et strabisme), souvent dénués d'impact immédiat notable sur le comportement ou la vie quotidienne du nourrisson ou du jeune enfant, sont parfois difficiles à déceler. S'ils ne sont pas diagnostiqués et traités précocement, ils peuvent être à l'origine d'une baisse irréversible de l'acuité visuelle, que l'allongement de la vie contribuera encore à majorer. Il est donc pertinent de s'interroger sur le bénéfice médical et économique d'un repérage précoce et systématique des anomalies de la vision chez le nourrisson et le jeune enfant.

Définitions

Les déficits visuels du jeune enfant peuvent être sévères ou légers. Les déficits sévères sont rares ; à l'opposé, les déficits légers sont très fréquents et peuvent passer inaperçus. Ces derniers comprennent les troubles de la réfraction ou amétropies (myopie, hypermétropie, astigmatisme et anisométrie), le strabisme et autres déséquilibres oculomoteurs (limitation des mouvements d'un œil ou des deux yeux, mouvements oculaires anormaux dont le nystagmus). 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 rétinienne, les neuropathies optiques et les atteintes neurologiques centrales.

L'Organisation mondiale de la santé (OMS) utilise la Classification internationale des maladies (CIM) pour définir les catégories de déficiences visuelles. Selon cette classification, les déficits visuels sévères sont définis par une

acuité visuelle corrigée au meilleur œil inférieure à 0,3. La cécité est définie par une acuité visuelle corrigée au meilleur œil inférieure à 0,05 ou un champ visuel inférieur à 10 degrés. Cependant, certaines études utilisent parfois des définitions différentes issues d'autres classifications. En dehors de la CIM, les classifications plus couramment utilisées sont celles de l'*International Association for the Prevention of Blindness* (IAPB) et la Classification internationale des handicaps (CIH). Les correspondances de niveau d'acuité visuelle sont rapportées dans le tableau 2.1.

Tableau 2.1 : Classification des déficiences visuelles selon la sévérité de l'atteinte

Niveau	IAPB		CIM			CIH	
	Catégorie	AV ¹	Catégorie	AV ¹		Catégorie	AV ¹
				Décimal	Échelle de Snellen		
Vision basse	1	≤ 6/18	1	< 0,3	< 6/18	Moyenne	< 0,30
			2	< 0,1	< 6/60	Sévère	< 0,12
						Profonde	< 0,05
Cécité	2	≤ 6/60	3	< 0,05	< 3/60		
	3	≤ 1/60	4	< 0,02	< 1/60		
			5	pas de PL ²			
Inconnu ³	4	Inconnue	9	Inconnue		Inconnue	Inconnue

IAPB : *International Association for the Prevention of Blindness* ; CIM : Classification internationale des maladies ; CIH : Classification internationale des handicaps ; ¹ Acuité visuelle corrigée au meilleur œil ; ² Perception de la lumière ; ³ Niveau d'acuité visuelle inconnu

L'amblyopie est définie par une diminution uni- ou bilatérale de l'acuité visuelle, sans cause organique décelable, en termes de perte spécifique d'acuité visuelle. Une acuité visuelle inférieure ou égale à 6/9 ou à 6/12 ou une différence d'acuité entre les deux yeux supérieure à 2/10^e a été proposée comme une définition cliniquement satisfaisante (Thompson et coll., 1991). Les facteurs amblyogènes les plus fréquemment mis en cause sont les amétropies et le strabisme et plus rarement, mais plus sévères, les atteintes organiques de l'œil.

Prévalences

Les données de prévalence sont rapportées selon les niveaux de déficits visuels et selon les pathologies visuelles.

Prévalences selon les niveaux de déficits

Les chiffres de prévalence peuvent être rapportés pour trois niveaux de déficit : la cécité, la vision basse et l'amblyopie. Dans les pays occidentaux, la prévalence de la cécité chez l'enfant varie de 0,20 à 1,10 ‰ enfants en Amérique du Nord (Gilbert et coll., 1999) et de 0,10 à 0,50 ‰ enfants dans les pays européens. Les données issues des registres scandinaves (enregistrements nationaux) fournissent des estimations comparables et homogènes : 0,15 à 0,41 ‰ enfants de 0 à 15 ans (Riise et coll., 1992). En France, la prévalence de la cécité à l'âge de 9 ans est de 0,28 ‰ enfants pour les générations 1976 à 1985 (Arnaud et coll., 1998). Concernant les « visions basses », la prévalence est comprise entre 0,20 et 1,81 ‰ enfants de 0 à 17 ans, avec des variations importantes entre les pays ou régions et les études. De manière générale dans les pays développés, les estimations de prévalence de l'amblyopie varient de moins de 1 ‰ à environ 3 ‰ (Hillis et coll., 1983 ; Thompson et coll., 1991 ; Preslan et Novak, 1996) (tableau 2.II).

Tableau 2.II : Prévalences des déficits visuels de l'enfant et de l'adolescent (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		5	2-3 ‰	3,5-4,5	2 ‰ ⁹
				6	4 ‰ ⁸
Amétropies	Toutes amétropies	Âge scolaire	6-18 ‰	3,5-4,5	33 ‰ ⁹
	Hypermétropies	Âge scolaire	7 ‰	6	9 ‰ ⁹
					8 ‰ ⁸
	Myopie	Âge scolaire	3-5 ‰	3,5-4,5	3 ‰ ⁹

¹ Acuité visuelle <0,05 ; ² Acuité visuelle <0,03 ; ³ Acuité visuelle = 6/9 ou différence d'acuité visuelle > 2/10^e ;

⁴ Population sélectionnée ; ⁵ Amblyopies, amétropies et certains strabismes ; ⁶ Enquête du Douaisis ; ⁷ Estimation Asnav ; ⁸ Enquête Drees ; ⁹ Enquête CPAM Paris

Prévalences selon les pathologies

Les chiffres de prévalence peuvent être rapportés pour chaque type de pathologie visuelle. Les prévalences connues en France proviennent des statistiques du Centre de bilan de santé de l'enfant de Paris sur des populations non représentatives de la population générale dans la mesure où les enfants sont dépistés sur la base du volontariat des familles. Ceci introduit un biais dans le sens probable d'une majoration de la prévalence dans la mesure où les parents conscients de la présence d'un facteur de risque se déplacent plus volontiers alors que les parents qui ne se sentent pas concernés, négligent cette invitation. Selon ces données, près de 2 % des enfants dépistés de 3,5 ans à 4,5 ans présentent un strabisme⁴. La prévalence globale des amétropies retrouvée dans la population du Centre de bilan de santé de l'enfant de Paris est de l'ordre de 33 % des enfants de 3,5 ans à 4,5 ans. Par ailleurs, concernant la myopie qui représente le défaut visuel le plus fréquent dans le monde, on note une prévalence de 2,9 % dans cette population d'enfants de 3,5 ans à 4,5 ans. Mais, il ne faut pas oublier que la plupart des myopies apparaîtront plus tard, d'où leur dénomination de myopie scolaire.

Concernant les anomalies congénitales de l'œil (cataracte, microphthalmie, anophthalmie, colobome de l'iris, glaucome, mégalocornée et aniridie, pour les plus fréquentes), une étude européenne collaborative, Eurocat, portant sur 1 832 857 naissances a permis de préciser leur prévalence en population générale : elle varie entre 2,3 et 14 pour 10 000 naissances avec une prévalence globale évaluée à 6 pour 10 000 (Eurocat, 1991). Ces chiffres sont comparables aux données françaises publiées par le registre des malformations congénitales du Bas-Rhin sur 131 760 grossesses consécutives dans le département. La prévalence s'élève à 5,9 pour 10 000 naissances pour les générations 1979 à 1988 (Stoll et coll., 1992). En France, Stoll et coll. (1992) ont établi un taux de prévalence des cataractes congénitales à 2,3 pour 10 000 pour les générations 1979 à 1988.

Le rétinoblastome demeure la tumeur maligne intra-oculaire la plus fréquente chez l'enfant : sa prévalence est de l'ordre de 1 cas pour 18 000 à 30 000 naissances vivantes. L'incidence est globalement fonction de l'âge au diagnostic, les formes bilatérales se présentant à un âge plus précoce (12 mois) que les formes unilatérales (24 mois). On peut estimer l'incidence à 10,6 pour 1 million d'enfants de 0 à 4 ans, et à 1,53 pour 1 million d'enfants de 5 à 9 ans (données États-Unis, Pendergrass et Davis, 1980 ; Rubinfeld et coll., 1986).

4. Communication personnelle du Dr D. Tabonne (Déficits visuels. Dépistage et prise en charge chez le jeune enfant. 2002)

Facteurs de risque

Certains enfants présentent des risques élevés de développer une pathologie de la vision dans leur enfance :

- nouveau-nés de faible âge gestationnel ou de faible poids de naissance ;
- enfants ayant présenté une anoxie périnatale ;
- enfants ayant présenté une infection anté- ou néonatale (toxoplasmose, infections virales notamment à cytomégalovirus, VIH, herpès, varicelle, rubéole) ;
- enfants exposés à des toxiques *in utero* (tabac, cocaïne, alcool) ;
- enfants avec antécédents familiaux ;
- anomalies chromosomiques telles que la trisomie 21 par exemple.

Crofts et coll. (1998) ont montré que la prévalence des déficiences visuelles définies par une acuité visuelle $\leq 6/18$ était 26 fois plus élevée chez les enfants pesant moins de 1 500 g à la naissance que chez les enfants de poids compris entre 2 500 et 3 500 g, soit une prévalence de 25,9 % *versus* 1,25 % naissances vivantes. Durant les dernières décennies, l'amélioration des taux de survie des enfants grands prématurés et la réanimation d'un nombre plus élevé d'enfants de petits poids de naissance ont eu pour conséquence une augmentation significative du nombre d'enfants à risque de rétinopathie du prématuré (RDP). L'incidence de la rétinopathie du prématuré varie selon le poids de naissance et l'âge gestationnel. Les données des pays industrialisés suggèrent que l'incidence de la cécité consécutive à une RDP pourrait atteindre 8 % des enfants de poids de naissance inférieur ou égal à 1 000 g (Doyle, 1995 ; Phelps, 1995 ; Darlow et coll., 1997).

Des déficits visuels peuvent également survenir chez des enfants nés à terme ayant présenté une asphyxie à la naissance (Luna et coll., 1995). Des études ont documenté le développement de la fonction visuelle chez des enfants nés à terme présentant des lésions d'encéphalopathie hypoxique ischémique (Mercuri et coll., 1997 et 1999).

Des lésions visuelles sévères peuvent également survenir chez les enfants ayant présenté une infection anté- ou néonatale. En dehors des lésions de chorioretinite, une toxoplasmose congénitale sévère peut être associée à d'autres anomalies, telles que l'atrophie optique, le strabisme et la microphthalmie (Rothova, 1993 ; Meenken et coll., 1995).

La trisomie 21 est particulièrement responsable de troubles visuels. Des sources rapportent que 41 % des enfants sont hypermétropes, 8 % myopes (Woodhouse et coll., 1997) et 22 % sont amblyopes (Tsiaras et coll., 1999). Les troubles visuels sont également causés par de nombreuses anomalies chromosomiques responsables de strabisme, de troubles de la réfraction et d'anomalies organiques (Woodhouse, 1997 ; Tsiaras, 1999).

Certaines pathologies visuelles sont à risque d'amblyopie ; c'est le cas du strabisme, du nystagmus, de la cataracte, des anomalies externes (paupière, conjonctivite, kératite, ptosis...), du glaucome et des uvéites.

Par ailleurs, certaines maladies générales ont un retentissement oculaire ; c'est le cas des anomalies cérébrales, de l'arthrite chronique juvénile, du xanthogranulome juvénile (maladie cutanée). Certains médicaments entraînent des complications oculaires (antituberculeux, antipaludéens de synthèse, corticothérapie, antimitotiques, anti-épileptiques comme le vigabatrin). Les traumatismes peuvent aussi être responsables d'atteintes oculaires.

Le rétinoblastome est une tumeur maligne de la rétine résultant de mutations du gène rétinoblastome (RB1). Le rétinoblastome peut être héréditaire ou sporadique. Il apparaît lorsque les deux allèles du gène *RB* d'une même cellule rétinienne sont altérés.

Dans les formes héréditaires (environ 40 % des cas), la mutation du premier allèle est d'origine germinale, elle est présente dès la conception de l'individu et se retrouve dans toutes les cellules de l'organisme, notamment dans celles de la rétine. Cette mutation est transmise par l'un des parents, lui-même porteur (10 % des rétinoblastomes), ou résulte d'un accident lors de la formation des gamètes (mutation germinale *de novo*, 30 % des rétinoblastomes). La mutation du second allèle est d'origine somatique, elle se produit dans une cellule de la rétine. Les rétinoblastomes héréditaires sont généralement bilatéraux.

Dans la plupart des familles avec rétinoblastome, la transmission est de type autosomal dominant, avec une pénétrance presque complète (80 % à 90 % des sujets porteurs de l'allèle muté développent des tumeurs oculaires). En revanche, dans d'autres familles, une proportion de sujets porteurs de la mutation sont sains, ou développent des formes atténuées de la maladie. Plusieurs explications à ce phénomène ont été avancées : toutes les cellules rétiniennes possèderaient un allèle muté, mais la mutation somatique du second allèle pourrait ne pas survenir (dans ce cas, le sujet, sain, pourrait transmettre la maladie) ; plus récemment, Harbour (2001) explique cette pénétrance incomplète (et cette faible expressivité de la maladie) par la survenue de mutations particulières du gène *RB*, entraînant une réduction quantitative ou qualitative de la protéine cellulaire *RB*.

Dans les rétinoblastomes sporadiques, les deux mutations sont somatiques, donc non transmissibles. Elles se produisent de façon aléatoire dans une même cellule rétinienne. Les rétinoblastomes sporadiques sont toujours unilatéraux. L'interprétation génétique peut être gênée par l'existence de mosaïques dans 5 % des cas unilatéraux pour lesquels il existe un risque de 2^e tumeur (Vogel, 1979 ; Sippel et coll., 1998).

Outils de dépistage

Différents tests diagnostiques peuvent être utilisés pour le dépistage précoce des troubles visuels (tableau 2.III) ; certains d'entre eux ont fait l'objet

d'études d'efficacité. Dans le cadre des Recommandations professionnelles, l'Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé (Anaes devenue HAS) a conduit une analyse des performances des tests utilisables pour le dépistage des troubles visuels amblyogènes chez l'enfant de moins de 6 ans (Dépistage précoce des troubles de la fonction visuelle chez l'enfant pour prévenir l'amblyopie, 2002).

L'amblyopie peut, chez l'enfant d'âge verbal, être recherchée par la mesure de l'acuité visuelle grâce aux tests morphoscopiques. Chez l'enfant d'âge préverbal, le test du regard préférentiel (carte d'acuité) et le test de l'écran permettent de détecter une mauvaise vision. Leurs résultats sont toutefois fonction de la qualité de l'opérateur.

La mise en évidence d'un trouble de la réfraction ou d'un désordre oculomoteur alerte, quant à elle, sur le risque d'amblyopie, en particulier chez l'enfant.

Tableau 2.III : 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 morphoscopique (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 8 mois), test de Wirth (vision stéréoscopique) (dès 2,5 ans)
Cataracte, opacité cornéenne	Recherche d'une pupille blanche (ophtalmoscope, lampe à fente portable, ± cycloplégique) (dès la naissance)

Troubles de la réfraction

Les amétropies correspondent à l'ensemble des troubles de la réfraction : myopie, hypermétropie, astigmatisme, et anisométrie (différence de réfraction entre les deux yeux). Un très large consensus s'est constitué, considérant que le défaut de réfraction, et surtout l'association de deux défauts, constituent le principal facteur causal de l'amblyopie et du strabisme. C'est donc l'objet premier d'un dépistage.

La mise en évidence des amétropies repose sur la mesure objective du pouvoir réfractif de l'œil, dont la skiascopie est la technique de référence. Cette mesure nécessite toutefois de dilater la pupille à l'aide d'un cycloplégique, ce qui décourage fréquemment l'examen, d'autant plus que les jeunes ophtalmologistes pratiquent de moins en moins cette technique au profit des réfractomètres automatiques. Une méthode relativement rapide consistant en trois instillations de tropicamide à cinq minutes d'intervalle et examen

cinq minutes après la dernière instillation reste d'application un peu lourde mais donne des résultats permettant de repérer la présence d'une amétropie, sans pour autant donner un chiffre précis. Elle requiert que l'examineur sache pratiquer une skiascopie. Quoique les mesures obtenues quand le protocole d'instillation est respecté soient bien corrélées avec les mesures sous cycloplégie à l'atropine (Vital-Durand et coll., 1996), les cas dépistés devront être revus après instillation d'atropine répétée pendant 5 à 7 jours selon l'âge. Un autre cycloplégique, le cyclopentolate, interdit avant l'âge d'un an en France, permet une mesure plus précise 45 minutes après 2 instillations pratiquées à 10 minutes d'intervalle.

Chez l'enfant plus grand, la mesure de la réfraction peut être envisagée par des méthodes de réfractométrie automatique, dont le développement pourrait à terme permettre une évaluation sans cycloplégie préalable. Aujourd'hui, il n'existe pas de méthode reconnue sans cycloplégie, rapide, fiable et à faible coût, qui pourrait être utilisée dans le cadre d'un dépistage des amétropies. Cependant, le marché évolue et propose des appareils de dépistage de plus en plus fiables (Ying et coll., 2005 ; Nassif et coll., 2006) y compris dès le plus jeune âge.

Les antécédents familiaux de strabisme et de troubles de la réfraction constituent un élément bien connu qu'il faut savoir rechercher (Podgor et coll., 1996 ; Mohney et coll., 1997 ; Abrahamsson et coll., 1999). Néanmoins, l'analyse de la littérature ne relève qu'un faible taux d'amblyopie dans les fratries et les familles d'enfants théoriquement à risque (Pacella et coll., 1999 ; Robinson, 1999).

Strabisme

Quand le strabisme est évident, les parents, avertis éventuellement par l'entourage proche, le pédiatre ou les personnes en contact avec l'enfant, s'orienteront vers une consultation ophtalmologique. Mais ceci n'est pas toujours le cas, et il faut rappeler à tous les médecins et pédiatres, qu'en cas de doute l'avis ophtalmologique est primordial et qu'ils peuvent prescrire un bilan orthoptique qui fera le tri des faux positifs si les délais de consultation ophtalmologique sont trop importants.

Le test de l'écran est couramment utilisé pour dépister un strabisme. Cependant, ce test nécessite une grande expérience dans son interprétation, il est donc très dépendant de l'utilisateur (Speeg-Schatz et Espana, 1994). Il n'existe pas de travaux ayant évalué la validité de ce test, qui constitue néanmoins « le » test de diagnostic du strabisme, un des éléments essentiels des campagnes de dépistage menées dans certaines régions françaises (Rezaiguia et coll., 1994 ; Arnaud et coll., 1998 ; Massy, communication personnelle).

Les lunettes à secteur de dépistage sont très largement et exclusivement utilisées en France. Les secteurs sont binasaux. Lors de la rotation de l'œil après attraction, l'enfant évite le secteur avec son œil directeur. En regard tout droit, le décalage des axes visuels apparaît plus nettement. C'est un test d'interprétation simple, promu par le Cadet (Cercle d'action pour le dépistage des troubles visuels) et rendu populaire par le docteur Badoche (Sarniguet-Badoche, 1979). Cependant, aucune étude ne permet actuellement d'apprécier la valeur de ce test.

On a proposé de dépister les strabismes en recherchant l'existence de la vision stéréoscopique, qui signe une orthophorie (alignement des axes visuels). Les tests de Lang I et II sont réalisables très tôt, dans le meilleur des cas vers le 8^e mois. Ils montrent de façon simple la présence d'une vision stéréoscopique, mais il existe un nombre assez important de faux négatifs. Un test négatif ne doit donc pas être obligatoirement interprété comme une absence de vision binoculaire. De plus, quelques cas de faux positifs ont été observés. Il faut donc être très rigoureux dans l'utilisation de ces tests et en connaître les limites (Lang et Lang, 1988 ; Broadbent et Westall, 1990). Rasmussen et coll. (2000) suggèrent dans leur étude que le test de Lang II présenterait peu d'intérêt en termes de dépistage. Le test de Wirth peut être utilisé par l'intermédiaire du test de la mouche. Il nécessite des lunettes polarisées. On montre une planche représentant une mouche, qui apparaît en relief avec les lunettes et on demande à l'enfant de lui saisir les ailes. L'inconvénient de ce test est de ne donner qu'une notion très grossière de la vision stéréoscopique (3 000 secondes d'arc).

D'autres tests ont été proposés, qui ne sont toutefois pas adaptés à un dépistage de masse, soit en raison de la complexité et du coût actuels de leur utilisation, soit parce que ce sont des tests à visée quantitative (photoréfraction, test de Hirschberg, prisme de 4 dioptries de Irvine, biprisme de Gracis, test de Frisby, tests de Randot, TNO, test de Mentor...).

Cataracte

Les signes orientant vers la cataracte sont la présence d'une pupille blanche, d'un strabisme, d'une malvision uni- ou bilatérale. Le meilleur moment pour le dépistage serait l'examen à la naissance fait par le pédiatre à la maternité. L'utilisation systématique d'un ophtalmoscope (permettant d'avoir une meilleure vision du cristallin) par le pédiatre a été proposée lorsque la fréquence de la cataracte congénitale était considérée comme importante (10/10 000 selon François en 1958, alors qu'elle est aujourd'hui estimée à 2,3/10 000 par Stoll en 1992). Il semble en fait discutable d'ajouter à un bilan du nouveau-né déjà très complet un examen supplémentaire, d'autant qu'il nécessite une dilatation.

De nos jours, le diagnostic précoce de la cataracte est encore difficile, comme le montre l'étude de Rahi et Dezateux (1999) en Grande-Bretagne. Ces auteurs ont repris tous les cas de cataracte congénitale détectés pendant une année par un ophtalmologiste, lors d'un examen ophtalmologique de routine. Les résultats étaient complets pour 95 % des enfants identifiés ; 35 % des cas étaient détectés lors de l'examen néonatal, 12 % à 6-8 semaines, 57 % des enfants avaient été diagnostiqués à 3 mois, mais 33 % des enfants n'avaient pas encore été examinés à l'âge d'un an.

Rétinopathies

L'examen du fond d'œil par ophtalmoscopie est un élément essentiel du dépistage d'une rétinopathie chez l'enfant grand prématuré (âge gestationnel inférieur à 32 semaines) ou de très petit poids de naissance (inférieur à 1 500 g). Pratiqué quatre à huit semaines après la naissance, le fond d'œil est répété tous les 15 jours jusqu'à normalisation de la vascularisation. Toutefois, un intervalle plus court entre les examens peut être requis en cas d'évolutivité de la rétinopathie.

Rétinoblastome

L'âge de découverte du rétinoblastome bilatéral se situe aux environs d'un an. Il est plus tardif, vers 2 à 3 ans, pour les unilatéraux. La leucocorie (pupille blanche) et le strabisme sont les deux principales circonstances de diagnostic du rétinoblastome (Balmer et Munier, 1999). La leucocorie, réalisant le classique « œil de chat amaurotique », est retrouvée dans environ 60 % des cas, le strabisme dans 20 %. D'autres signes d'appel peuvent également être évoqués : baisse d'acuité visuelle, présence de sang (hyphéma) ou de pus (hypopion) dans la chambre antérieure de l'œil, cataracte ou luxation du cristallin, signes d'inflammation locale ou générale, uvéite. Enfin, l'existence de certains symptômes signent la présence d'une tumeur évoluée : uvéite, hyphéma (épanchement sanguin dans la chambre antérieure de l'œil), nystagmus, hétérochromie irienne, voire exophtalmie en cas d'extension orbitaire.

En cas d'antécédents familiaux, c'est la surveillance ophtalmoscopique systématique qui permet de découvrir la tumeur. En présence d'une forme sporadique unilatérale, il faut examiner la fratrie et les parents à la recherche d'un rétinoblastome régressif qui ferait passer le cas de l'enfant dans le cadre des rétinoblastomes héréditaires. En effet, il existe dans les cas familiaux des apparentés non atteints, qui, ayant hérité de la mutation, peuvent transmettre la maladie (Briard-Guillemot et coll., 1974 ; Briard-Guillemot, 1976 ; Smith et O'Brien, 1996). Les sujets porteurs d'une mutation doivent subir un examen du fond d'œil de façon régulière durant les cinq premières années, la

surveillance devenant un peu plus espacée par la suite. Après l'âge de dix ans, il faut surveiller la survenue d'un ostéosarcome (Pratt et coll., 1999). Ainsi, 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. De même, la surveillance oculaire des patients traités pour un rétinoblastome se fait de façon systématique avec examen sous anesthésie générale à la recherche, en particulier, d'un nouveau foyer tumoral. L'examen systématique des familles de sujets ayant eu un rétinoblastome rend le diagnostic de cette tumeur plus précoce.

Une fois le diagnostic évoqué, des explorations doivent être entreprises sans délai. L'examen a pour but de noter le siège de la tumeur, ses dimensions, son extension (essaimage dans le vitré, atteinte du nerf optique) et le nombre de foyers permettant de classer l'œil atteint dans un des cinq stades de la classification de Reese-Ellsworth, et de savoir si l'autre œil est atteint. Le pronostic visuel, les indications thérapeutiques et le conseil génétique dépendent de ces paramètres.

En l'absence de traitement, son évolution est fatale, mais les traitements actuels permettent d'obtenir un bon taux de guérison : dans les statistiques les plus récentes, on arrive à un taux de survie de 88 % à 5 ans (Desjardins, 2000). Les séquelles visuelles restent cependant encore importantes.

Glaucome congénital

Le diagnostic du glaucome congénital est fait devant l'existence d'un larmoie-ment, d'une photophobie mais plus facilement devant une mégalocornée ou une buphtalmie, l'iris apparaissant alors terne, caché par l'œdème cornéen (Bechetoille, 1987 ; Goddé-Jolly et Dufier, 1992 ; Dufier et Tiret, 1994).

Le diagnostic peut être évoqué par le pédiatre et doit être envisagé systématiquement par l'ophtalmologiste qui confirmera le diagnostic.

Maladies oculaires d'origine iatrogène

Il s'agit de situations simples où les médicaments utilisés sont à risque oculaire connu. L'examen ophtalmologique doit être systématique et l'attitude discutée avec le pédiatre ou le spécialiste impliqué.

Perspectives pour de nouveaux outils dans le dépistage des facteurs amblyogènes

La photoréfraction (*photoscreening*) a été proposée comme méthode de dépistage de certains facteurs amblyogènes. Elle utilise toutefois un appareillage

aujourd'hui complexe et encore relativement onéreux, actuellement au stade de l'étude expérimentale. Ce test est fondé sur le principe du test de Bruckner⁵, qui analyse l'aspect rouge de la réflexion rétinienne sur la pupille. Il permet théoriquement de dépister les troubles de la réfraction, les strabismes et les microstrabismes. Ce test, qui n'utilise théoriquement pas de cycloplégie, serait rapide et donc particulièrement intéressant à l'âge préverbal.

Trois appareils ont été commercialisés, les plus étudiés étant le *Photoscreener* MTI (*Medical Technology Inc*), le *Visiscreen 100* (*Vision research Corp*) et le *Fortune* (ce dernier ne dépistant pas les astigmatismes obliques). Simons et coll. (1999) ont réalisé, sur un échantillon de 100 enfants de 1 à 3 ans, une étude comparant un examen utilisant le *Photoscreener* MTI et un examen ophtalmologique complet avec skiascopie et bilan de strabisme. Pour le strabisme, la sensibilité du dépistage est de 23 % à 50 % et la spécificité de 76 % à 96 %. L'étude de Tong et coll. (2000) confirme ces résultats, avec une sensibilité de 65 % et une spécificité de 87 % pour l'amblyopie, et une spécificité de 95 % pour un strabisme supérieur à 10°. Ottar et coll. (1995) ont étudié avec le même appareil une population de 1 003 enfants sains âgés de 6 à 59 mois ; 949 enfants ont été inclus dans l'étude et les résultats ont été comparés à ceux donnés par un examen ophtalmologique classique avec cycloplégie. La sensibilité de l'appareil était de 82 %, sa spécificité de 90 %, les valeurs prédictives positive et négative de 69 % et 95 %, respectivement. Tous les cas de strabisme et d'opacités des milieux transparents ont été détectés par l'appareil. Cette étude est la plus convaincante en faveur de la généralisation de cette technique. Kennedy et coll. (1995) ont évalué la capacité d'un appareil, l'*Otago Photoscreener*, à détecter des facteurs amblyogènes dans la population générale. Ces auteurs ont comparé chez 1 245 enfants un dépistage avec l'appareil et un dépistage manuel classique par skiascopie (tous dépistages effectués par des personnels non ophtalmologistes). La sensibilité de l'appareil était de 81 % (33 % pour la méthode manuelle), la spécificité de 98 % (97 % pour le dépistage manuel) et la valeur prédictive positive (pourcentage de vrais positifs parmi les enfants signalés positifs au dépistage) de 77 % (54 % pour le dépistage manuel). Néanmoins, les limites d'utilisation de cet appareillage doivent être connues : tirage photographique nécessitant une infrastructure relativement lourde, interprétation des résultats délicate dépendant de l'opérateur et résultat actuellement meilleur avec l'utilisation de cycloplégie, ce qui complique naturellement l'examen. Des essais d'amélioration du système ont été tentés, à l'aide soit d'un système de photographie polaroid pour le *Photoscreener* MTI, soit d'une

5. Test utilisant un ophtalmoSCOPE, consistant à observer à une distance d'un mètre l'aspect de la lueur pupillaire dont la teinte varie suivant la position du fond d'œil recevant le faisceau lumineux. Quand les deux yeux sont éclairés simultanément par le faisceau de l'ophtalmoSCOPE, une différence dans le réflexe au rouge indique la présence d'un strabisme ou d'une anisométrie.

vidéophotoréfraction pour laquelle deux appareils ont été réalisés, le VRPI et le PR2000 ; les performances insuffisantes de ces appareils et un nombre de faux négatifs encore trop important ont entraîné un abandon de leur fabrication.

Chez le tout petit, la seule méthode valable pour mesurer la réfraction est la skiascopie. Chez l'enfant plus grand, des appareils automatiques peuvent être utilisés pour mesurer la réfraction sans cycloplégie ; ces réfracteurs automatiques pourraient servir au dépistage, en association avec des examens tels que le test de l'écran. Les performances actuelles de l'appareil sans cycloplégie le plus répandu, le Rétinomax, ont été jugées insuffisantes dans un certain nombre d'études (Cordonnier et Dramaix, 1998 ; Miller et coll., 1999). Une publication plus récente (Cordonnier et Kalay, 2001) montre toutefois une bonne efficacité du Rétinomax (par comparaison avec un dépistage sous cycloplégie) dans la détection des myopies, des astigmatismes et des hypermétropies. Les sensibilités étaient respectivement pour ces trois pathologies de 87 %, 37 % et 46 %, et les spécificités de 99 %, 99 % et 97 %. Le Suresight semble être un appareil très performant, mais il n'y a pas actuellement d'étude suffisamment convaincante (Harvey et coll., 2000). Enfin, l'évaluation du Shin-Nippon SRW-5000 par Chat et Edwards (2001) ne montre pas de valeur ajoutée pour cet appareil en termes de dépistage.

Programmes de dépistage

Un grand nombre de programmes spécifiques de dépistage à l'âge préscolaire ont été mis en œuvre dans différents pays, y compris en France, répondant ainsi à certaines recommandations émises au niveau international. L'objectif général de ces programmes est la recherche la plus précoce possible de toute pathologie de l'œil ou du système visuel pour mettre en place, après un diagnostic précis, un traitement ou une compensation visant à préserver la qualité de la vue et à prévenir ou réduire les handicaps liés à ces pathologies.

L'ensemble des études publiées s'accordent pour dire que trois types de déficits visuels doivent faire l'objet d'un dépistage précoce : les amblyopies, les troubles de la réfraction amblyogènes ou strabogènes et certains types de strabismes (hétérophorie et microstrabisme). Des données montrant l'efficacité de la prise en charge précoce de ces affections oculaires (dès l'âge de 2 ou 3 ans pour certaines d'entre elles) ont conduit différents auteurs à recommander leur dépistage systématique dès les premiers mois de vie (Freeman et coll., 1996 ; Lennerstrand et Rydberg, 1996 ; Flynn et coll., 1998 ; Beardsell et coll., 1999 ; Defebvre et Juzeau, 1999 ; Flynn et coll., 1999 ; Apple et coll., 2000 ; Eibschitz-Tsimhoni et coll., 2000 ; Flynn, 2000).

En revanche, un certain nombre de questions font l'objet d'un débat dans la littérature scientifique et expliquent les disparités des recommandations

édictees au niveau international. Aux États-Unis et au Canada, des recommandations en faveur d'un dépistage spécifique de ces trois types de déficit ont été faites en 1994 par les autorités compétentes sur la base de revues de la littérature (*Canadian task force on periodic health examination*, 1994 ; *Guide to clinical preventive services*, 1994). La situation au Royaume-Uni 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 de la littérature effectuées à huit ans d'intervalle ont conclu qu'il n'existait pas suffisamment de preuves 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 pour les enfants de 3 ans (Hall, 1989 ; Snowdon et Stewart-Brown, 1997). Si l'efficacité du dépistage est mise en cause dans l'étude la plus ancienne, laissant ouverte la possibilité d'une amélioration par un choix mieux adapté des méthodes et des personnels, l'étude la plus récente fonde sa mise en garde non seulement sur cette question de l'efficacité du dépistage, mais également sur le problème de l'efficacité du traitement des déficits dépistés.

Pour répondre à l'étude de Snowdon et Stewart-Brown (1997) qui a beaucoup choqué les praticiens, les travaux les plus récents tentent de trouver un équilibre entre la charge que représente la détection précoce, avant un an, et l'efficacité du traitement qui diminue avec l'âge du fait de l'avancée de la période sensible et des difficultés d'observance (Dixon-Woods et coll., 2006). Ces travaux reconnaissent l'intérêt de l'intervention avant 3 ans (Williams et coll., 2006). Le débat est cependant alimenté par les analyses qui minimisent l'impact de l'amblyopie sur le futur de l'individu, négligeant la notion d'« œil de rechange » et d'image de soi (Rahi et coll., 2006). Ce dernier aspect fait l'objet d'études qui montrent l'impact de l'amblyopie et du strabisme sur la qualité de vie (Sabri et coll., 2006).

Description des programmes de dépistage mis en place

Les programmes de dépistage des déficits visuels à l'âge préscolaire, mis en place dans différents pays depuis de nombreuses années, sont assez variables, notamment par le type de personnel médical impliqué, l'organisation proposée et le contenu des examens, parfois à l'intérieur d'un même pays, comme aux États-Unis (Ciner et coll., 1999) ou en Grande-Bretagne (Bishop, 1991 ; Jewell et coll., 1994).

Nature de l'intervention

Un grand nombre de pays ont adopté des programmes spécifiques réalisés par des orthoptistes : Autriche, Brésil, Canada, France, Japon, Allemagne, Italie,

Grande-Bretagne, Afrique du Sud, Suisse, Australie. Dans la majorité des cas, les enfants sont invités à consulter localement dans des services spécialisés. D'autres programmes sont fondés sur la participation de médecins généralistes, comme aux Pays-Bas, en Suède ou au Danemark. Des infirmières spécifiquement formées peuvent également intervenir : il existe des expériences de ce type en Belgique, au Canada, au Japon, en Afrique, en Grande-Bretagne, aux États-Unis ou en Australie. Dans ces deux dernières configurations, le dépistage peut être organisé en deux temps, les orthoptistes réalisant des tests complémentaires sur les enfants pour lesquels un doute subsiste après la première visite. Cette procédure a pour objectif de diminuer le nombre d'enfants adressés à tort à un spécialiste pour confirmation diagnostique.

Des expériences plus ponctuelles de dépistage des amblyopies ont été réalisées aux États-Unis et au Japon (Tokyo), proposant aux parents la réalisation à domicile d'un test utilisant des cartes imagées (Yazawa et coll., 1992). L'utilisation d'un questionnaire pour les enseignants a également été évaluée dans une optique de dépistage : cette alternative ne semble pas satisfaisante, en raison d'une sensibilité et d'une spécificité trop faibles (Concannon et Robinson, 1997).

En France, certaines expériences pilotes de dépistage en population générale ont été menées chez des enfants de 3-4 ans dans les écoles maternelles du Bas-Rhin (Rezaiguia et coll., 1994), de la ville de Bordeaux (Verin et coll., 1989), de Loire-Atlantique et de Mayenne (Observatoire de la santé des Pays-de-Loire, 1994), ou dans des crèches du département du Rhône (Vettard et coll., 1994). Ces programmes sont en règle générale réalisés par des orthoptistes libéraux, en lien avec les services de Protection maternelle et infantile qui ont la charge de la réalisation de bilans de santé et du dépistage des troubles neurosensoriels à cet âge. À Paris, le centre de bilans de santé de l'enfant propose un dépistage précoce des anomalies visuelles réalisé par un ophtalmologiste pour les enfants des assurés sociaux du régime général des Caisses primaires d'assurance maladie de la région parisienne (Vincelet et coll., 1999).

Tests utilisés

Le contenu de l'examen mis en place dans le cadre de dépistages diffère sensiblement d'un programme à l'autre. En effet, il ne semble pas exister de véritable consensus sur les méthodes les plus efficaces, et les critères d'adressage aux spécialistes font l'objet de controverses entre professionnels (Bailey, 1998). Certaines techniques de dépistage disponibles peuvent être utiles dans la détection de plusieurs types d'anomalies, ce qui permet de réduire le nombre de tests individuels dans une configuration de dépistage où différentes pathologies sont ciblées (Ciner et coll., 1998).

L'examen « type » utilisé dans le cadre d'un dépistage de masse des déficits visuels à l'âge préscolaire pourrait comprendre :

- l'inspection des yeux à la recherche de microstrabismes et d'autres anomalies visuelles ou oculaires ;
- le test sous écran (*cover test*) ;
- l'étude des mouvements oculaires et de la convergence ;
- le test de Jampolsky au prisme de 4 dioptries ;
- l'étude de la vision stéréoscopique (Frisby ou stéréotest de Lang ou de Bébé Relief Tropic) ;
- la mesure de l'acuité visuelle par la lecture d'optotypes en vision de loin (tests de Sheridan-Gardiner ou Snellen dans la littérature) (Bamford et coll., 1998 ; Ciner et coll., 1998).

Malgré l'absence de preuves scientifiques concernant l'efficacité d'une batterie de tests dans le cadre d'un dépistage de masse chez l'enfant, ces différentes méthodes sont recommandées par les professionnels (Lem, 1990 ; Anonyme 1995a et b, 1996, 1997, 1998 ; Scheiman et coll., 1994 et 1997 ; Hartmann et coll., 2000 et 2001) et utilisées en pratique courante, à partir de l'expérience acquise en ophtalmologie pédiatrique. Il reste urgent de développer une batterie de tests faciles à utiliser chez des enfants de 3 ans, de sensibilité et de spécificité élevées (en comparaison avec les résultats d'un examen complet de la vision), et pouvant être administrés par des personnels peu spécialisés (Ciner et coll., 1998).

Performances des programmes

La faisabilité des différents tests utilisés en dépistage de masse et leurs performances ont été évaluées dans de nombreux programmes. Un test de dépistage doit identifier les enfants porteurs d'une anomalie. Cet aspect est mesuré par la sensibilité du test (proportion de sujets classés « malades » parmi les sujets réellement atteints de la maladie). Pour éviter un excès d'envoi chez l'ophtalmologiste, il faut rappeler que tout médecin peut demander un bilan orthoptique (la diminution des faux positifs est aussi une question d'éthique vis-à-vis de la population dépistée). Il est également important d'identifier de manière adéquate les enfants dénués d'anomalie visuelle : la spécificité d'un test (proportion de sujets classés « non malades » parmi les sujets non atteints) évalue cet aspect particulier.

En complément du choix du (ou des) test(s) adéquat(s), la détermination de la limite des résultats aux tests déterminant la décision d'adresser ou non un enfant à un spécialiste est très importante : diminuer cette limite revient à diminuer la sensibilité et à augmenter la spécificité et contribue à augmenter le nombre de faux négatifs (sujets classés « non malades » alors qu'ils sont atteints par la maladie). À l'inverse, augmenter la limite améliorera la sensibilité mais diminuera la spécificité, ce qui aura pour conséquence une augmentation du nombre d'enfants devant être examinés par les ophtalmologistes (De Becker et coll., 1992 ; Hard et coll., 1995).

La plupart des études publiées apportent des données chiffrées sur l'évaluation globale du programme de dépistage, non pas sur la mesure des performances d'un test spécifique. Cette procédure entraîne une certaine imprécision, dans la mesure où il ne peut être déterminé si chaque enfant dépisté positif l'est pour la même raison. De plus, la comparaison des performances des dépistages impose de connaître avec précision les tests utilisés. Globalement, la sensibilité des programmes varie de 77 % à 96 % (Wormald, 1991 ; Allen et Bose, 1992 ; Lennerstrand et coll., 1995 ; Preslan et Nowak, 1996 ; Kvarnström et coll., 1998 ; Spowart et coll., 1998 ; Eibschitz-Tsimhoni et coll., 2000), avec parfois des valeurs basses, inférieures à 70 % (Marsh-Tootle et coll., 1994 ; Robinson et coll., 1999). La spécificité est quant à elle comprise entre 70 % et 99 % (Wormald, 1991 ; Allen et Bose, 1992 ; Marsh-Tootle et coll., 1994 ; Kvarnström et coll., 1998 ; Spowart et coll., 1998 ; Robinson et coll., 1999 ; Eibschitz-Tsimhoni et coll., 2000).

Application des programmes de dépistage

Les résultats de l'évaluation des performances des programmes de dépistage à l'âge préscolaire ont fait l'objet de différentes synthèses dans la littérature scientifique, reprises dans le rapport de Snowdon et Stewart-Brown (1997). Les valeurs principales des paramètres clés de ces évaluations sont reprises ici.

Le taux de participation aux programmes diffère selon qu'il s'agit de dépistage spécifique réalisé par des orthoptistes ou d'un dépistage général de routine par des médecins. Il varie ainsi de 43,9 % à 80,3 %, avec une moyenne de 64,8 % pour les dépistages orthoptiques. On peut noter une amélioration significative des taux de participation après une relance des parents : 77 % *versus* 50,5 % en cas d'invitation unique de participation. En comparaison, les programmes de dépistage de la vision par les médecins ont enregistré des taux de participation plus élevés, variant de 53,5 % à 84 %, avec une moyenne de 76,2 % (Snowdon et Stewart-Brown, 1997). L'évaluation du programme de dépistage des anomalies visuelles en Suède donne un taux de participation à l'âge de 4 ans supérieur à 99 % (Kvarnström et coll., 1998).

La proportion d'enfants adressés aux ophtalmologistes, après le dépistage, pour confirmation diagnostique est conditionnée par le choix des critères retenus pour donner lieu à un signalement. Ces critères sont variables d'une étude à l'autre. Néanmoins, il semble que cette proportion soit plus importante avec les dépistages orthoptiques (4,1 % à 10,6 %) que dans les dépistages par des généralistes (1,6 % à 7,4 %) (Snowdon et Stewart-Brown, 1997). Dans un certain nombre de cas, le dépistage est effectué en deux temps. Les enfants sont revus pour un second test avant d'être éventuellement adressés au spécialiste. Cette méthode permet de réduire le nombre d'enfants sans anomalies vus par le spécialiste.

S'agissant des taux de détection, la valeur prédictive positive peut être obtenue de manière simple, soit par enregistrement des résultats des examens réalisés par le spécialiste, soit par une analyse rétrospective des dossiers des spécialistes. Sa valeur varie en fonction de la définition du cas positif. La plupart des études considèrent comme positifs les enfants pour lesquels un traitement (occlusion, lunettes ou chirurgie) a été mis en place. Les données publiées fournissent des valeurs comprises entre 47 % à 74 % pour les programmes de dépistage réalisés par des orthoptistes (Jarvis et coll., 1990 ; Bolger et coll., 1991 ; Milne, 1994 ; Bray et coll., 1996 ; Newman et coll., 1996), et entre 47 % et 69 % pour les programmes conduits par les médecins généralistes (Snowdon et Stewart-Brown, 1997 ; Kvarnström et coll., 1998). Trois études rapportent des taux plus élevés, supérieurs à 90 %, soit en raison de définition plus « large » des positifs, soit parce que le dépistage a été réalisé en deux temps (deuxième convocation des cas « douteux » avant d'en référer au spécialiste) (Wormald, 1991 ; Preslan et Nowak, 1996).

La connaissance du taux de faux négatifs est également un élément essentiel de l'évaluation d'un dépistage. Il s'agit d'enfants non repérés par le dépistage mais qui en réalité présentent des anomalies. Seules deux études ont estimé ce paramètre, en comparant le résultat du dépistage avec celui obtenu après un nouvel examen à une date ultérieure, pour la totalité de la population dépistée. Les taux de faux négatifs retrouvés sont de 1,3 % (De Becker et coll., 1992) et 0,57 % (Kvarnström et coll., 1998). Cependant, ces taux bas pourraient être encore plus bas : en effet, il n'est pas certain que la déficience détectée à l'âge de 6 à 10 ans était déjà présente au moment du dépistage. Le tableau 2.IV présente une synthèse des données internationales sur les applications du dépistage.

Tableau 2.IV : Dépistage de masse des déficits visuels chez le jeune enfant : synthèse des données internationales

Paramètres	Résultats et commentaires
Population cible du dépistage	Âge préscolaire Détection de problèmes non présents à la naissance 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, les examens prévus au cours de l'enfance intègrent une dimension de recherche des troubles visuels. Vingt examens sont obligatoires chez l'enfant de moins de 6 ans (dont trois donnent lieu à l'établissement d'un certificat de santé), six font l'objet d'une page détaillée dans l'ancien modèle du carnet de santé (remis à la naissance jusqu'au 31 décembre 2005) soit les examens dans les 8 jours de vie, à 4 mois, 9 mois, 24 mois, quatrième et sixième année. Le nouveau modèle du carnet de santé en vigueur depuis le 1^{er} janvier 2006 en introduit deux nouveaux (au 2^e mois et au cours de la 3^e année).

Prise en charge

La prise en charge concerne l'amblyopie fonctionnelle, réfractive ou strabique, dans laquelle aucune lésion apparente ne permet d'expliquer la baisse d'acuité visuelle. Le strabisme et l'anisométrie, isolés ou associés, sont les facteurs les plus amblyogènes : on estime en France à 1 500 000 (2,5 % de la population générale) le nombre de sujets strabiques, dont un million seraient amblyopes (Queré, 1991).

L'idéal est de tenir compte, dans le traitement de l'amblyopie, des périodes critiques de développement des fonctions visuelles (Daw, 1998 ; Flynn et coll., 1998). On sait que la maturation du système visuel s'effectue depuis la rétine vers le cortex. Par ailleurs, les données obtenues chez l'animal suggèrent que la période durant laquelle le système visuel humain est sensible à une perturbation de la qualité de l'image s'étend jusque vers l'âge de 5 ans, avec un maximum de sensibilité vers 18 mois. Strabisme et anomalies de la réfraction sont accessibles à une thérapeutique s'ils sont dépistés et pris en charge précocement, c'est-à-dire avant l'âge de 3 ans (Defebvre et Juzeau, 1999 ; Williams et coll., 2006).

La correction optique prescrite est presque toujours totale dans les amétropies sans déviation : ainsi, une hypermétropie supérieure à + 3,5 dioptries, une myopie inférieure à 1,5 ou 2 dioptries selon l'âge et un astigmatisme supérieur à 2 dioptries font l'objet d'une prise en charge. Chez l'enfant de moins de 1 an, toute anisométrie supérieure à 1,5 dioptrie doit être corrigée. En présence d'un strabisme, quel que soit l'âge, la correction doit être totale.

La correction optique est à porter en permanence, sauf pour certains enfants porteurs de lésions cérébrales, dans les situations où le port de lunettes apporte plus d'inconvénients pour les stratégies du regard (Jacquier et coll., 1998). Dans le cas des fortes amétropies uni- ou bilatérales, chaque fois que cela est possible et en fonction de l'âge, des lentilles de contact seront proposées (Jacquier et coll., 1998).

Différents traitements de l'amblyopie existent, le choix de l'un ou l'autre dépend de la cause de l'amblyopie. La prise en charge a pour but de rompre un conflit entre les deux yeux (par occlusion, prismatic, secteurs, pénalisation, filtres Ryser) ou de restaurer l'usage d'un œil. L'objectif est de lutter contre toute dominance oculaire anormale empêchant le plus possible la vision simultanée.

BIBLIOGRAPHIE

ABRAHAMSSON M, MAGNUSSON G, SJOSTRAND J. Inheritance of strabismus and the gain of using heredity to determine populations at risk of developing strabismus. *Acta Ophthalmol Scand* 1999, **77** : 653-657

ALLEN JW, BOSE B. An audit of preschool vision screening. *Arch Dis Child* 1992, **67** : 1292-1293

ANONYME. AAP releases pediatric vision screening guidelines. American academy of pediatrics. *Am Fam Physician* 1995a, **51** : 972

ANONYME. AAP Policy Statement. Vision Screening Guidelines. *AAP News* 1995b : 25

ANONYME. Eye examination and vision screening in infants, children, and young adults. American academy of pediatrics committee on practice and ambulatory medicine, Section on Ophthalmology. *Pediatrics* 1996, **98** : 153-157

ANONYME. AAP issues guidelines for vision screening in infants, children and young adults. *Am Fam Physician* 1997, **55** : 346, 348-349

ANONYME. Pre-school hearing, speech, language and vision screening. *Effective Health Care* 1998, **4** : 1-12

APPLE DJ, RAM J, FOSTER A, PENG Q. Pediatric cataract. Elimination of cataract blindness. A global perspective entering the new millenium. *Survey* 2000, **45** (suppl 1) : 150-168

ARNAUD C, BAILLE MF, GRANDJEAN H, CANS C, DU MAZAUBRUN C, RUMEAU-ROUQUETTE C. Visual impairment in children: prevalence, aetiology and care, 1976-85. *Paediatr Perinat Epidemiol* 1998, **2** : 228-239

BAILEY RN. Assessing the predictive ability of the test-positive findings of an elementary school vision screening. *Optom Vis Sci* 1998, **75** : 682-691

BALMER A, MUNIER F. Leukokoria in a child: emergency and challenge. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1999, **214** : 332-335

BAMFORD J, DAVIS A, BOYLE J, LAW J, CHAPMAN S, et coll. Preschool hearing, speech, language, and vision screening. *Qual Health Care* 1998, **7** : 240-247

BEARDSSELL R, CLARKE S, HILL M. Outcome of occlusion treatment for amblyopia. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1999, **36** : 19-24

- BECHETOILE A. Le glaucome. Japperenard, Angers, 1987 : 373-391
- BISHOP AM. Vision screening of children : a review of methods and personnel involved within the UK. *Ophthalmic Physiol Opt* 1991, **11** : 3-9
- BOLGER PG, STEWART-BROWN SL, NEWCOMBE E, STARBUCK. Vision screening in preschool children : comparison of orthoptists and clinical medical officers as primary screeners. *Br Med J* 1991, **303** : 1291-1294
- BROADBENT H, WESTALL C. A evaluation of techniques for measuring stereopsis in infants and young children. *Ophthalmic Physiol Opt* 1990, **10** : 3-7
- BRAY LC, CLARKE MP, JARVIS SN, FRANCIS PM, COLVER A. Preschool vision screening : a prospective comparative evaluation. *Eye* 1996, **10** : 714-718
- BRIARD-GUILLEMOT ML. *Ann d'occulist* 1976, **11** : 717-723
- BRIARD-GUILLEMOT ML, BONAITI-PELLIE C, FEINGOLD J, FREZAL J. Genetic study of retinoblastoma. *Humangenetik* 1974, **24** : 271-284
- CANADIAN TASK FORCE ON PERIODIC HEALTH EXAMINATION. The Canadian guide to clinical preventive health care. Canada Communication Group, Ottawa, 1994 : 298-304
- CHAT S, EDWARDS M. Clinical evaluation of the Shin-Nippon, SRW-5000 autorefractor in children. *Optical Physiol Opt* 2001, **21** : 87-100
- CINER EB, SCHMIDT PP, OREL-BIXLER D, DOBSON V, MAGUIRE M, et coll. Vision screening of preschool children : evaluating the past, looking toward the future. *Optom Vis Sci* 1998, **75** : 571-584
- CINER EB, DOBSON V, SCHMIDT PP, ALLEN D, CYERT L, et coll. A survey of vision screening policy of preschool children in the United States. *Surv Ophthalmol* 1999, **43** : 445-457
- CONCANNON P, ROBINSON F. Teacher's questionnaire for vision problems : is it a help or a hindrance for school health screening ? *Aust N Z J Public Health* 1997, **21** : 37-39
- CORDONNIER M, DRAMAIX M. Screening for abnormal levels of hyperopia in children : a non-cycloplegic method with a hand held refractor. *Br J Ophthalmol* 1998, **82** : 1260-1264
- CORDONNIER M, KALLAY O. Non cycloplegic screening for refractive errors with the hand-held autorefractor retinimax: final results and comparison with non-cycloplegic photoscreening. *Strabismus* 2001, **9** : 59-70
- CROFTS BJ, KING R, JOHNSON A. The contribution of low birth weight to severe vision loss in a geographically defined population. *Br J Ophthalmol* 1998, **82** : 9-13
- DARLOW BA, CLEMETT RS, HORWOOD LJ, MOGRIDGE N. Prospective study of New Zealand infants with birth weight less than 1500 g and screened for retinopathy of prematurity : visual outcome at age 7-8 years [see comments. *Br J Ophthalmol* 1997, **81** : 935-940

DAW NW. Critical periods and amblyopia. *Archives of Ophthalmology* 1998, **116** : 502-505

DE BECKER I, MACPHERSON HJ, LAROCHE R, BRAUNSTEIN J, COTTLE R, et coll. Negative predictive value of a population-based preschool vision screening program. *Ophthalmology* 1992, **99** : 998-1003

DEFEBVRE MM, JUZEAU D. Visually handicapped children and young adults in specialized schools in the French North department in 1995. *Arch Pediatr* 1999, **6** : 159-164

DESJARDINS L. Ophthalmological tumors in children : diagnosis and therapeutic strategy. *J Fr Ophthalmol* 2000, **23** : 926-939

DIXON-WOODS M, AWAN M, GOTTLÖB I. Why is compliance with occlusion therapy for amblyopia so hard? A qualitative study. *Arch Dis Child* 2006, **91** : 491-494

DOYLE LW. Outcome to five years of age of children born at 24-26 weeks' gestational age in Victoria. The Victorian Infant Collaborative Study Group. *Med J Aust* 1995, **163** : 11-14

DUFIER JL, TIRET A. Glaucomes congénitaux. *Encycl Méd Chir Ophthalmol* 1994, 21-280-C-10-9p

EIBSCHITZ-TSIMHONI M, FRIEDMAN T, NAOR J, EIBSCHITZ N, FRIEDMAN Z. Early screening for amblyogenic risk factors lowers the prevalence and severity of amblyopia. *J AAPOS* 2000, **4** : 194-199

EUROCAT EWG. Surveillance of congenital anomalies 1980-1988. Lechat MF, Brussels, 1991

FLYNN JT. Amblyopia : its treatment today and its portent for the future. *Binocul Vis Strabismus Q* 2000, **15** : 109

FLYNN JT, SCHIFFMAN J, FEUER W, CORONA A. The therapy of amblyopia: an analysis of the results of amblyopia therapy utilizing the pooled data of published studies. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1998, **96** : 431-453

FLYNN JT, WOODRUFF G, THOMPSON JR, HISCOX F, FEUER W, SCHIFFMAN J, CORONA A, SMITH LK. The therapy of amblyopia : an analysis comparing the results of amblyopia therapy utilizing two pooled data sets. *Trans Am Ophthalmol Soc* 1999, **97** : 373-395

FREEMAN AW, NGUYEN VA, JOLLY N. Components of visual acuity loss in strabismus. *Vision Res* 1996, **36** : 765-774

GILBERT CE, ANDERTON L, DANDONA L, FOSTER A. Prevalence of visual impairment in children : a review of available data. *Ophthalmic Epidemiol* 1999, **6** : 73-82

GODDÉ-JOLLY D, DUFIER JL. Pathologie de la rétine, rétinopathie des prématurés. In : *Ophthalmologie pédiatrique*. Masson, Paris, 1992 : 247-257

GUIDE TO CLINICAL PREVENTIVE SERVICES. In : Report of the US Services Preventive Task Force. WILLIAMS AND WILKINS (eds). Baltimore, 1994 : 373-382

HALL D. Health for all children : a programme for child health surveillance; the report of the joint Working party on Child Health Surveillance. Oxford University Press, 1989

HARBOUR JW. Molecular basis of low-penetrance retinoblastoma. *Arch Ophthalmol* 2001, **119** : 1699-1704

HARD A, WILLIAMS P, SJOSTRAND J. Do we have optima screening limits in Sweden for vision testing at the age of 4 years ? *Acta Ophthalmol Scand* 1995, **73** : 483-485

HARTMANN EE, DOBSON V, HAINLINE L, MARSH-TOOTLE W, QUINN GE, et coll. Preschool vision screening : summary of a Task Force report. Behalf of the Maternal and Child Health Bureau and the National Eye Institute Task Force on Vision Screening in the Preschool Child. *Pediatrics* 2000, **106** : 1105-1116

HARTMANN EE, DOBSON V, HAINLINE L, marsh-tootle w, quinn ge, et coll. Preschool vision screening: Summary of a task force report. *Ophthalmology* 2001, **108** : 479-486

HARVEY EM, MILLER JM, DOBSON V, TYSZKO R, DAVIS AL. Measurement of refractive error in native american preschoolers : validity and reproducibility of autorefraction. *Optom Vis Sci* 2000, **77** : 140-149

HILLIS A, FLYNN J, HAWKINS B. The evolving concept of amblyopia : a challenge to epidemiologists. *Am J Epidemiol* 1983, **118** : 195-205

JACQUIER MT, LAFLEUR S, RENARD G. Visual functions assessment and reeducation of the strabismic preverbal infant. Examen et reeducation des fonctions visuelles de l'enfant strabique a l'âge pré-verbal. *J Fr Ophthalmol* 1998, **21** : 671-686

JARVIS SN, TAMHNE RC, THOMPSON L, FRANCIS PM, ANDERSON J, COLVER. Preschool vision screening. *Arch Dis Child* 1990, **65** : 288-294

JEWELL G, REEVES B, SAFFIN K, CROFTS B. The effectiveness of vision screening by school nurses in secondary school. *Arch Dis Child* 1994, **70** : 14-18

KENNEDY R, SHEPS SB, BAGARIC D. Field trial of the Otago photoscreener. *Can J Ophthalmol* 1995, **30** : 193-197

KVARNSTRÖM G, JAKOBSSON P, LENNERSTRAND G. Screening for visual and ocular disorders in children, evaluation of the system in Sweden. *Acta Paediatr* 1998, **87** : 1173-1179

LANG JI, LANG TJ. Eye screening with the Lang stereotest. *Am Orthop J* 1988, **38** : 48-50

LEM GVD. Early detection of vision, hearing and language disorders in childhood. Description and evaluation in European Community countries. Commission of the European Communities Health Services Research, 1990

LENNERSTRAND G, JAKOBSSON P, KVARNSTROM G. Screening for ocular dysfunction in children : approaching a common program. *Acta Ophthalmol Scand Suppl* 1995, **214** : 26-38

LENNERSTRAND G, RYDBERG A. Results of treatment of amblyopia with a screening program for early detection. *Acta Ophthalmol Scand Suppl* 1996, **219** : 42-45

LUNA B, DOBSON V, SCHER MS, GUTHRIE RD. Grating acuity and visual field development in infants following perinatal asphyxia. *Dev Med Child Neurol* 1995, **37** : 330-344

MARSH-TOOTLE WL, CORLISS D, ALVAREZ SL, CLORE KA, DAUM KM, et coll. A statistical analysis of modified clinical technique vision screening of preschoolers by optometry students. *Optom Vis Sci* 1994, **71** : 593-603

MEENKEN C, ASSIES J, VAN NIEUWENHUIZEN O, HOLWERDA-VAN DER MAAT WG, VAN SCHOONEVELD MJ, et coll. Long term ocular and neurological involvement in severe congenital toxoplasmosis. *Br J Ophthalmol* 1995, **79** : 581-584

MERCURI E, ATKINSON J, BRADDICK O, ANKER S, COWAN F et coll. Visual function in full-term infants with hypoxic-ischaemic encephalopathy. *Neuropediatrics* 1997, **28** : 155-161

MERCURI E, HAATAJA L, GUZZETTA A, ANKER S, COWAN F, et coll. Visual function in term infants with hypoxic-ischaemic insults: correlation with neurodevelopment at 2 years of age. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 1999, **80** : F99-104

MILLER JM, HARVEY EM, DOBSON V. Visual acuity screening versus noncycloplegic autorefraction screening for astigmatism in Native American preschool children. *J AAPOS* 1999, **3** : 160-165

MILNE C. An evaluation of cases referred to hospital by the Newcastle pre school orthoptic service. *Br Orthoptic J* 1994, **51** : 1-5

MOHNEY BG, ERIE JC, HODGE DO, JACOBSEN SJ. Congenital esotropia in Olmsted County, Minnesota. *Ophthalmology* 1998, **105** : 846-850

NASSIF DS, PISKUN NV, HUNTER DG. The Pediatric Vision Screener III: detection of strabismus in children. *Arch Ophthalmol* 2006, **124** : 509-513

NEWMAN DK, HITCHCOCK A, MCCARTHY H, KEAST-BUTLER J, MOORE AT. Preschool vision screening : outcome of children referred to the hospital eye service. *Br J ophthalmol* 1996, **80** : 1077-1082

OTTAR WL, SCOTT WE, HOLGADO SI. Photoscreening for amblyogenic factors. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1995, **32** : 289-295

PACELLA R, MCLELLAN J, GRICE K, DEL BONO EA, WIGGS JL, GWIAZDA JE. Role of genetic factors in the etiology of juvenile-onset myopia based on a longitudinal study of refractive error. *Optom Vis Sci* 1999, **76** : 381-386

PENDERGRASS TW, DAVIS S. Incidence of retinoblastoma in the United States. *Arch Ophthalmol* 1980, **98** : 1204-1210

PHELPS DL. Retinopathy of prematurity. *Pediatr Rev* 1995, **16** : 50-56

PODGOR MJ, REMALEY NA, CHEW E. Associations between siblings for esotropia and exotropia. *Arch Ophthalmol* 1996, **114** : 739-744

PRATT CB, MICHALKIEWICZ EN, RAO BN, LIPSON M, CAIN A, KASTE S. Multifocal osteosarcoma following retinoblastoma. *Ophthalmic Genet* 1999, **20** : 23-29

PRESLAN M, NOVAK A. Baltimore vision screening project. *Ophthalmology* 1996, **103** : 105-109

QUERÉ MA. Le traitement médical des strabismes. Avec la collab. de LAVENANT F, PECHEREAU A, BERNADET N, et coll. Editions Et regarde attentivement, Nantes, 1991, 85p

RAHI JS, DEZATEUX C. National cross sectional study of detection of congenital and infantile cataract in the United Kingdom: role of childhood screening and surveillance. The British Congenital Cataract Interest Group. *BMJ* 1999, **318** : 362-365

RAHI JS, CUMBERLAND PM, PECKHAM CS. Does amblyopia affect educational, health, and social outcomes? Findings from 1958 British birth cohort. *BMJ* 2006, **332** : 820-825

RASMUSSEN F, THOREN K, CAINES E, ANDERSON J, TYNELIUS P. Suitability of the Lang II random dot stereotest for detecting manifest strabismus in 3-year-old children at child health centres in Sweden. *Acta Paediatr* 2000, **89** : 824-829

REZAIGUIA F, HELFTER MA, GRUMBACH B, TONDRE M, GOTTENKIENE S, et coll. Experience de 10 années de dépistage des troubles visuels dans les écoles maternelles du Bas-Rhin. *Bull Soc Ophthalmologie Fr* 1994, **94** : 469-477

RIISE R, FLAGE T, HANSEN E, ROSENBERG T, RUDANKO SL, et coll. Visual impairment in Nordic children. I. Nordic registers and prevalence data. *Acta Ophthalmol (Copenh)* 1992, **70** : 145-154

ROBINSON BE. Factors associated with the prevalence of myopia in 6-year-olds. *Optom Vis Sci* 1999, **76** : 266-271

ROBINSON B, BOBIER WR, MARTIN E, BRYANT L. Measurement of the validity of a preschool vision screening program. *Am J Public Health* 1999, **89** : 193-198

ROTHOVA A. Ocular involvement in toxoplasmosis. *Br J Ophthalmol* 1993, **77** : 371-372

RUBENFELD M, ABRAMSON DH, ELLSWORTH RM, KITCHIN FD. Unilateral vs. bilateral retinoblastoma. Correlations between age at diagnosis and stage of ocular disease. *Ophthalmology* 1986, **93** : 1016-1019

SABRI K, KNAPP CM, THOMPSON JR, GOTTLÖB I. The VF-14 and psychological impact of amblyopia and strabismus. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2006, **47** : 4386-4392

SARNIGUET-BADOUCHE JM. Traitement du blocage par les secteurs. *J Fr Orthopt* 1979, **11** : 117-123

SCHEIMAN M, AMOS CS, CINER EB, MARSH-TOOTLE W, MOORE BD, ROUSE MW. Optometric Clinical Practice Guidelines. Pediatric eye and vision examination. Reference Guide for Clinicians. American Optometric Association, 1994, 1997

SIMONS BD, SIATKOWSKI RM, SCHIFFMAN JC, BERRY BE, FLYNN JT. Pediatric photoscreening for strabismus and refractive errors in a high-risk population. *Ophthalmology* 1999, **106** : 1073-1080

SIPPEL KC, FRAIOLI RE, SMITH GD, SCHALKOFF ME, SUTHERLAND J, et coll. Frequency of somatic and germ-line mosaicism in retinoblastoma : implications for genetic counseling. *Am J Hum Genet* 1998, **62** : 610-619

SMITH BJ, O'BRIEN JM. The genetics of retinoblastoma and current diagnostic testing. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1996, **33** : 120-123

SNOWDON SK, STEWART-BROWN SL. Preschool vision screening. *Health Technol Assess* 1997, **1** : 1-83

SPEEG-SCHATZ C, ESPANA A. Examen de l'enfant strabique. *Encycl Med Chir Ophtalmol* 1994, 21-550-A-05 : 1-9

SPOWART KM, SIMMERS A, TAPPIN DM. Vision testing in schools : an evaluation of personnel, tests, and premises. *J Med Screen* 1998, **5** : 131-132

STOLL C, ALEMBIK Y, DOTT B, ROTH MP. Epidemiology of congenital eye malformations in 131,760 consecutive births. *Ophthalmic Paediatr Genet* 1992, **13** : 179-186

THOMPSON JR, WOODRUFF G, HISCOX FA, STRONG N, MINSHULL C. The incidence and prevalence of amblyopia detected in childhood. *Public Health* 1991, **105** : 455-462

TONG PY, BASSIN RE, ENKE-MIYAZAKI E, MACKE JP, TIELSCH JM, et coll. Screening for amblyopia in preverbal children with photoscreening photographs. II Sensitivity and specificity of the MTI Photoscreener. *Ophthalmology* 2000, **107** : 1623-1629

TSIARAS WG, PUESCHEL S, KELLER C, CURRAN R, GIESSWEIN S. Amblyopia and visual acuity in children with Down's syndrome. *Br J Ophthalmol* 1999, **83** : 1112-1114

VERIN P, LABORIE ML, COLOTTE MD. Bilan de deux années de dépistage visuel dans les écoles maternelles de la ville de Bordeaux. *Bull Soc Ophtalmol Fr* 1989, **89** : 1127-1130

VETTARD S, REVEL C, DUC DODON C. Expérience de dépistage précoce des troubles visuels chez les enfants âgés de moins 3 ans, de 1986 a 1992. *Bull Soc Ophtalmologie Fr* 1994, **94** : 463-468

VINCELET C, GUYONNET C, TABONNE MD. Centre de bilans de Santé de l'enfant de Paris. *Revue Médicale de l'Assurance Maladie* 1999, **2** : 45-53

VITAL-DURAND F, AYZAC L. Acuity cards and the search for risk factors in infant visual development. In : *Infant Vision*. VITAL-DURAND F, ATKINSON J, BRADDICK OJ (eds). Oxford University Press, 1996 : 185-200

VOGEL F. Genetics of retinoblastoma. *Hum Genet* 1979, **52** : 1-54

WILLIAMS C, NORTHSTONE K, HARRAD RA, SPARROW JM, HARVEY I, ALSPAC S. Amblyopia treatment outcomes after screening before or at age 3 years: follow up from randomised trial. *BMJ* 2006, **324** : 1549-1551

WOODHOUSE JM, PAKEMAN VH, CREGG M, SAUNDERS KJ, PARKER M, et coll. Refractive errors in young children with Down syndrome. *Optom Vis Sci* 1997, **74** : 844-851

WORMALD RP. Preschool vision screening in Cornwall : performance indicators of community orthoptists. *Arch Dis Child* 1991, **66** : 917-920

YAZAWA K, SUGA J, WAKITA S, SUMITOMO M, UEMURA Y. The Tokyo Metropolitan Home Vision Screening Program for amblyopia in 3-year-old children. *Am J Ophthalmol* 1992, **114** : 416-419

YING GS, KULP MT, MAGUIRE M, CINER E, CYERT L, SCHMIDT P. Sensitivity of screening tests for detecting vision in preschoolers-targeted vision disorders when specificity is 94%. *Optom Vis Sci* 2005, **82** : 432-438