

**CAHIERS DE SENSORIO-MOTRICITÉ**

**XIX<sup>E</sup> COLLOQUE (1994)**

# **LES AMBLYOPIES FONCTIONNELLES**

v3.2

**ORGANISATION : MAURICE-ALAIN QUÉRÉ**

**Orateurs : P Bouchut (Nantes), M Bourron-Madignier (Lyon),  
N Jeanrot (Castres), F Lods (Nice), F Oger-Lavenant (Nantes),  
A Péchereau (Nantes), C Rémy (Lyon), F Rezaiguia (Strasbourg)  
C Speeg-Schatz (Strasbourg) & D Thouvenin (Toulouse)**

**ÉDITEUR (1994) : A PÉCHEREAU POUR LISSAC OPTICIEN**

**ÉDITEURS (2003) : A PÉCHEREAU & B RICHARD POUR FNRO ÉDITIONS**

**ÉDITEURS (2007) : A & J PÉCHEREAU**



## **LES AUTEURS**

<b>Docteur Pierre Bouchut</b>	<b>Nantes</b>
<b>Docteur Myriam Bourron-Madignier</b>	<b>Lyon</b>
<b>Madame Nicole Jeanrot</b>	<b>Castres</b>
<b>Docteur Françoise Lods</b>	<b>Nice</b>
<b>Docteur Françoise Oger-Lavenant</b>	<b>Nantes</b>
<b>Professeur Alain Péchereau</b>	<b>Nantes</b>
<b>Professeur Maurice-Alain Quéré</b>	<b>Nantes</b>
<b>Professeur Claude Speeg-Schatz</b>	<b>Strasbourg</b>
<b>Docteur Charles Rémy</b>	<b>Lyon</b>
<b>Mademoiselle Fouzia Rezaiguia</b>	<b>Strasbourg</b>
<b>Docteur Dominique Thouvenin</b>	<b>Toulouse</b>



# AVERTISSEMENT

*Alain Péchereau*

Depuis 1975, l'équipe de la Clinique Ophtalmologique du Centre Hospitalier Universitaire organise des sessions orientées vers la strabologie de Formation Médicale Continue ouvertes aux Ophtalmologistes et aux Orthoptistes. Cette formation est, en dehors des Sociétés Savantes, la plus ancienne manifestation ophtalmologique en activité. Sans votre soutien, une telle pérennité n'aurait pas été possible.

En 1989, le professeur Quéré a décidé d'éditer les actes des colloques annuels. Cet objectif n'a pu être atteint que :

- Grâce aux orateurs qui ont fait le double effort de préparer les exposés présentés aux différents colloques et de donner les textes de ces exposés mis en forme ;
- Grâce au professeur Quéré qui a fait l'effort considérable d'assurer la mise en page de tous ces colloques pendant de nombreuses années (1989-1993) et qui a bien voulu nous confier les documents d'origine ;
- Grâce à la maison Opticien Lissac. Celle-ci a fait l'effort depuis le premier colloque de prendre en charge les frais d'édition et de diffusion de l'ensemble des actes de ces colloques. Rappelons que les actes de ces colloques ont tous été édités. Un certain nombre d'entre eux est encore disponible. Pour les obtenir, il faut s'adresser à « Lissac Opticien » le plus proche de votre domicile. Les actes du colloque de l'année en cours sont disponibles pour la première fois au moment de la Société Française d'Ophtalmologie de l'année suivante sur le stand « Lissac Opticien » et ceci à titre gracieux. Il ne sera mis en téléchargement libre que lors de la parution des actes de l'année suivante. Tous ces actes seront mis progressivement sur le site en format « A4 » et « .pdf » et seront en téléchargement libre.

Les actes de ces colloques annuels représentent un fond documentaire d'une grande qualité et sont un ensemble sans équivalent en littérature française par leur qualité et leur diversité. De ce fait, il a semblé important de faire bénéficier l'ensemble de la communauté ophtalmologique et orthoptique française de l'ensemble de cette documentation.

Pour atteindre cet objectif, les orientations suivantes ont été retenues :

- Remise en forme de l'ensemble de la documentation sous une forme informatique moderne ;
- Une gratuité grâce à l'informatique, Internet et les possibilités du téléchargement.

Les efforts de tous, vous permettent d'avoir ce document de travail à votre disposition. J'espère qu'il vous permettra d'enrichir vos connaissances et vos réflexions dans le domaine de la strabologie.



# PRÉFACE

**Alain Péchereau**

Les amblyopies sont le type même du sujet permanent tant elles restent pour l'ophtalmologiste et pour l'orthoptiste un sujet d'actualité permanent et important. De plus, la responsabilité des professionnels de la vision et de la petite enfance est totalement engagée dans cette course-poursuite qu'est le traitement de l'amblyopie. Nous savons tous ce premier aphorisme : « plus la thérapeutique est mise en place précocement plus elle est efficace ». À celui-ci il faudrait ajouter un deuxième aphorisme : « la thérapeutique doit être suffisamment prolongée pour éviter la récurrence de l'amblyopie ». C'est ce que mon maître, Monsieur le professeur Maurice-Alain Quéré appelait la prophylaxie de la récurrence de l'amblyopie. Ce dernier aphorisme est aussi important que le premier, ce qui est souvent ignoré par ceux dont le métier est de s'occuper de l'amblyopie.

Ce colloque est l'occasion de faire le point sur ce sujet majeur de l'amblyopie qui devrait au centre des préoccupations de tous et il le fait bien. Nous reverrons dans « treize ans après » ce que penser de la situation actuelle et de l'enseignement de ce colloque mais nous pouvons dire dès à présent qu'il a peu vieilli même si les problèmes qu'ils abordent sont malheureusement d'actualité. Bonne lecture.

*Pour nous, ce colloque est une date puisqu'il s'agit du premier colloque dont nous avons assuré la mise en page. Nous sommes fiers du travail accompli. Nous remercions tout particulièrement Lissac Opticien qui nous a accompagnés tout au long de ce chemin nous apportant un soutien sans faille. Les moyens modernes font qu'Internet permet à tous d'accéder à ces fascicules, fruits du travail de notre équipe et de ceux de nos collègues qui ont bien voulu nous accompagner dans cette démarche. Qu'ils en soient remerciés.*

Les références de cet ouvrage sont les suivantes : « Auteurs ». « Titre ». In : « Les amblyopies fonctionnelles ». Ed A & J Péchereau. Nantes, 2007, « 86 pages ».

Les opinions émises dans le présent ouvrage doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et que l'éditeur n'entend leur donner aucune approbation ou improbation.

NB. Les erreurs ou les fautes étant consubstantielles à l'exercice de l'édition, n'hésitez pas à les signaler au webmaster par l'intermédiaire du site : <http://www.strabisme.net> ou en écrivant à : [webmaster@strabisme.net](mailto:webmaster@strabisme.net)





# Table des matières

<b>Épidémiologie actuelle de l'amblyopie strabique</b> .....	<b>3</b>	Appréciation du degré d'amblyopie et surveillance de l'efficacité du traitement chez l'enfant préverbal	26
<i>Maurice-Alain Quéré</i>			
<b>Fréquence de l'amblyopie strabique</b>	<b>3</b>	<b>Le traitement de l'amblyopie. Buts &amp; Moyens</b>	<b>29</b>
Les carences parentales	4	<i>Alain Pêchereau</i>	
Les erreurs de diagnostic	4	<b>Les buts</b>	<b>29</b>
Les erreurs thérapeutiques	5	La récupération de l'acuité visuelle	29
<b>Conduite à tenir dans l'amblyopie strabique</b>	<b>6</b>	La mesure de l'acuité visuelle	29
<b>Comment expliquer cette rigueur ?</b>	<b>6</b>	L'isoacuité	30
<b>Physiopathologie de l'amblyopie</b> .....	<b>9</b>	La vision stéréoscopique	31
<i>Nicole Jeanrot</i>			
<b>L'amblyopie de réfraction</b>	<b>9</b>	La coopération (union) binoculaire	32
<b>L'amblyopie strabique</b>	<b>10</b>	<b>Les risques</b>	<b>32</b>
Au niveau du globe oculaire	10	L'amblyopie à bascule	32
Au niveau du corps genouillé latéral	11	La diplopie	32
Au niveau cortical	11	L'équilibre oculomoteur	32
<b>Classification des amblyopies</b> .....	<b>13</b>	La décompensation	32
<i>Françoise Oger-Lavenant</i>			
<b>Classification selon le niveau d'acuité visuelle</b>	<b>13</b>	<b>Les moyens</b>	<b>33</b>
<b>Classification selon le caractère uni ou bilatéral</b>	<b>13</b>	Un traitement précoce	33
<b>Classification selon leurs étiologies</b>	<b>14</b>	Les parents	34
Amblyopie par privation visuelle des formes (anciennement appelée ex-anopsia)	14	L'égalité des stimulations	34
Les nystagmus	16	La stimulation fovéolaire directe	35
<b>Dépistage de l'amblyopie du nourrisson et du jeune enfant</b> .....	<b>17</b>	Le contrôle des stimulations	35
<i>Claude Speeg-Schatz &amp; Fouzia Rezaiguia</i>			
<b>Matériel et méthode</b>	<b>17</b>	L'égalisation des stimulations	36
<b>Résultats</b>	<b>18</b>	<b>Les indications de l'occlusion</b> .....	<b>37</b>
<b>Examens neurophysiologiques et amblyopie</b>	<b>19</b>	<i>Pierre Bouchut</i>	
<i>Dominique Thouvenin</i>			
<b>Techniques d'examens neurophysiologiques à notre disposition</b>	<b>19</b>	<b>Les moyens d'occlusion</b>	<b>37</b>
Les tests psychophysiques	20	Prérequis des moyens	37
Le regard préférentiel	20	Les différents moyens	38
Le champ visuel	20	<b>Les techniques d'occlusion</b>	<b>38</b>
La vision des couleurs	20	L'occlusion monolatérale	38
La sensibilité aux contrastes	20	L'occlusion alternante	39
Les tests électrophysiologiques	21	L'occlusion intermittente et l'occlusion calibrée	39
Le Nystagmus Optocinétique (NOC)	24	<b>Mode d'action des occlusions</b>	<b>40</b>
<b>Pourquoi, quand et comment explorer ?</b>	<b>25</b>	Sur le plan sensoriel	40
Éliminer une affection organique infraclinique associée	25	Sur le plan moteur	40
Bilan fonctionnel préthérapeutique	25	<b>Les pénalisations optiques</b> .....	<b>43</b>
Récidive, évolution discordante de l'amblyopie en cours de traitement	26	<i>Charles Rémy</i>	
		<b>Les différents types de pénalisations optiques</b>	<b>43</b>
		Les pénalisations optiques négatives (ou totales)	43
		Les pénalisations positives	44
		Les pénalisations positives alternantes	44
		Pénalisation positive et correction exacte	44
		<b>Les indications des pénalisations optiques</b>	<b>45</b>
		Les principes du traitement de l'amblyopie	45
		L'évaluation de l'amblyopie	45
		Les inconvénients des pénalisations	46

**Les indications des autres méthodes (autres qu'occlusion et pénalisation) ..... 49***Françoise Lods*

- Les moyens historiques (euthyscopie, pléioptique, CAM) 49**
- Le traitement préventif et les secteurs 49
- La maintenance 50
- Les amblyopies où l'occlusion classique n'a pas suffi 50
- Les cas où les autres méthodes ne peuvent pas marcher 51
- L'expérimentation 51

**Prophylaxie de l'apparition et de la récurrence de l'amblyopie ..... 53***Myriam Bourron-Madignier*

- Comment empêcher l'apparition de l'amblyopie chez les sujets strabiques? 53**
- Étude 1985 54
- Que faire? 54**
- Comment éviter la rechute de l'amblyopie après traitement? 55**
- Théoriquement 55
- En pratique 55
- Les amblyopies organiques 56**
- Prophylaxie de l'amblyopie 56

**Les amblyopies à problèmes ..... 57***Alain Pêchereau*

- Le bilan médical 57**
- La mesure de l'acuité visuelle 57
- La réfraction 57
- L'étude de la fixation 57
- L'examen anatomique 57
- Les formes cliniques 58**
- L'amblyopie à bascule 58
- Les amblyopies rebelles 58
- L'amblyopie et l'âge 58
- L'amblyopie et situation motrice 59
- L'amblyopie et nystagmus 60
- Les amblyopies mixtes, organique et fonctionnelle 60
- L'amblyopie associée à un problème général 60
- L'amblyopie écologique 60
- L'amblyopie par anisométrie 61

**Les amblyopies bilatérales. Formes cliniques & pronostic visuel ..... 63***Maurice Alain Quéré*

- Définition des amblyopies bilatérales 63**
- La gravité 63
- Pathogénie 63
- L'étiologie 63
- L'évolution et le pronostic 63
- Conduite à tenir 64**
- Un bilan ophtalmologique complet 64
- Le bilan général 64
- Les lésions organiques 64
- Le pronostic 64

**Les cataractes congénitales 64**

- Les cataractes totales bilatérales 64
- Les cataractes unilatérales 65

**L'immaturation sensori-motrice 66**

- Le bilan 66
- Le pronostic 66

**Les nystagmus optiques 66**

- Le nystagmus congénital isolé 66
- Le nystagmus manifeste latent 67

**Amblyopie des nystagmus congénitaux sans strabisme 68****Les amblyopies dans les tropies nystagmiques 68**

- L'examen initial 68

**Les amblyopies des tropies nystagmiques après traitement médico-chirurgical 69**

- Le nystagmus manifeste latent 69
- Le nystagmus manifeste latent avec strabisme (62 cas) 69

**Chirurgie et toxine botulique au cours de l'amblyopie ..... 71***Françoise Lavenant*

- Les indications 71**
- La chirurgie dans l'amblyopie motrice 71**
- L'injection de toxine botulique dans l'amblyopie motrice 71**

**Treize ans après ..... 73***Alain Pêchereau*

# ÉDITORIAL

*Maurice-Alain Quéré*

Dès 1950 les études statistiques de Malbran ont montré que 2 à 3 % des enfants sont strabiques et que, faute d'un traitement adapté, 65 à 75 % des ésootropes développent une amblyopie. Simultanément Bangerter a prouvé que la régression de l'amblyopie fonctionnelle est la règle dans la mesure où un traitement précoce est institué.

À l'heure actuelle, selon bon nombre d'auteurs, l'amblyopie, à tous égards, est un problème résolu; grâce à une détection et un traitement précoces sa guérison est toujours obtenue; aussi sa constatation en pratique journalière serait devenue très rare. Ces affirmations expliquent pourquoi le choix de l'amblyopie comme thème de notre colloque 1994 ne s'est fait qu'après mûre réflexion.

Dès 1985, un travail de notre équipe s'inscrivait en faux contre une telle assertion; nos constatations ont montré que le message de Bangerter était loin d'être passé auprès de la majorité des ophtalmologistes. Sur une série de 1 552 cas consécutifs d'ésootropie, 47 % présentaient, lors de la première consultation dans notre service, une amblyopie plus ou moins profonde. Compte tenu de notre recrutement, il était évident qu'il ne s'agissait pas d'une particularité folklorique à l'Ouest de la France, mais d'une réalité nationale. Si les conditions épidémiologiques semblent meilleures dans bien des pays développés, les confidences de plusieurs confrères amis y exerçant nous ont convaincus que celles-ci sont souvent équivalentes et même parfois pires. Force est de constater que les amblyopies négligées et récidivantes restent partout d'une grande fréquence et constituent toujours un problème d'une brûlante actualité.

Lors du premier exposé nous verrons que cette situation tient à de multiples causes que nous analyserons en détail: carences parentales, erreurs diagnostiques et erreurs thérapeutiques. Nous avons le devoir de nous souvenir que si, dans un strabisme, la récupération de la binocularité est problématique, en revanche nous n'avons pas le droit de perdre la bataille de l'amblyopie; notre objectif impératif constant est de rétablir et de maintenir une isoacuité stricte. Toutes nos séries successives prouvent que ce but peut être atteint dans 92 à 96 % des cas avec un traitement rigoureux institué avant l'âge de deux ans.

Le synopsis des sujets qui pouvaient faire l'objet d'exposés à ce colloque nous a finalement montré qu'un grand nombre de faits étaient méconnus, voire ignorés.

Il faut tout d'abord souligner que des livres comme celui de Nicole Jeanrot, et, plus récemment, celui de Renée Pigassou ont singulièrement modifié notre appréhension de la physiopathologie de l'amblyopie; or ces notions comportent des incidences pratiques essentielles. Il est maintenant prouvé que l'amblyopie n'est pas seulement un déficit monoculaire du pouvoir sé-

parateur, mais que toutes les autres potentialités sensorielles sont altérées, en particulier la fonction binoculaire: la persistance de la moindre amblyopie est un obstacle définitif au rétablissement d'une binocularité normale ou sub-normale. Il se produit par ailleurs un bouleversement de toutes les afférences optomotrices. Au bout du compte, il apparaît que l'amblyopie n'est que la partie émergée de « l'iceberg sensori-moteur pathologique ».

Toutes ces notions fondamentales, souvent affublées de façon péjorative du qualificatif de « théoriques », ont en réalité une très grande importance pour la compréhension des diverses formes cliniques, le diagnostic et le choix des traitements. Les exemples ne manquent pas.

- Les amblyopies rebelles ultra-précoces sont expliquées par l'importance de la composante motrice et les effets souvent spectaculaires de la toxine botulique deviennent parfaitement logiques.
- L'altération prédominante des afférences optotoniques dans les si fréquentes tropies nystagmiques avec composante latente explique l'action souvent spectaculaire des pénalisations optiques, non seulement sur l'amblyopie relative, mais également sur l'acuité de l'œil dominant.

Les cataractes congénitales représentent une des causes majeures de tropie nystagmique; au moins 85 % des sujets présentent un strabisme associé et l'opération ultra-précoce de la cataracte n'est pas une condition suffisante à la récupération d'acuité. La pénalisation totale est le moyen de choix logique pour obtenir l'isoacuité et le maximum de réhabilitation fonctionnelle.

- Quelques sujets apparemment évidents, mais d'une importance pratique considérable, seront également abordés à plusieurs reprises par les orateurs.

Le caractère impératif de la prophylaxie de la récurrence de l'amblyopie après le traitement curatif, qui, si elle est omise, est la source de nombreuses rechutes.

- Contrairement à une opinion couramment accréditée, la fréquente guérison des amblyopies négligées après l'âge de six ans, mais au prix d'un traitement draconien et prolongé.
- La nécessité de la correction optique totale, en particulier de l'astigmatisme et de l'anisométrie, maintenant singulièrement facilitée par la réfractométrie automatique après une cycloplégie correcte.

Cet opuscule vous propose par conséquent une réactualisation fondamentale et pratique du problème essentiel de la pathologie sensori-motrice qu'est l'amblyopie.

# ÉPIDÉMIOLOGIE ACTUELLE DE L'AMBLYOPIE STRABIQUE

*Maurice-Alain Quéré*

## **INTRODUCTION**

Depuis les travaux de Malbran (1950) et de Bangerter (1953), toutes les statistiques sont unanimes : il existe 2 à 3 % de strabismes chez les enfants. Si un traitement cohérent de ces tropies n'est pas entrepris de façon précoce, on constatera une amblyopie légère, moyenne ou profonde dans 65 à 75 % des ésootropies et dans 10 à 15 % des exotropies. En revanche, tout le monde s'accorde pour dire qu'avec un traitement précoce institué avant deux ans, on obtient la guérison de cette amblyopie et une isoacuité dans plus de 90 % des cas.

Selon certains auteurs, cette détection et ce traitement précoce sont maintenant des mesures généralisées si bien que pour eux l'amblyopie fonctionnelle est un problème résolu et sa guérison est constante. Dans leur pratique journalière, très rares sont les cas d'amblyopies strabiques qu'ils peuvent observer.

Cette assertion est fautive. L'amblyopie fonctionnelle reste un problème d'une brûlante actualité. On constate la grande fréquence des amblyopies négligées qui n'ont jamais fait l'objet d'aucun traitement. Et chez les sujets qui ont été soumis à diverses thérapeutiques antérieures, on note très souvent la récurrence de l'amblyopie par faute de surveillance.

## **FRÉQUENCE DE L'AMBLYOPIE STRABIQUE**

Deux statistiques nantaises relativement récentes donnent les dimensions actuelles de ce problème.

La première statistique (1982) concerne 2 826 dossiers de strabismes. Chez ces patients, lors de la première consultation dans le service, l'âge moyen était de 7 ans et 3 mois, 1 218 présentaient une amblyopie, soit 43 % de l'ensemble de cette série.

La deuxième statistique (1985) a été établie sur une période de 4 ans. On a pu colliger dans notre service 1 552 cas d'ésootropies, l'âge moyen lors de la première consultation dans le service de l'ensemble de cette série étant de 7 ans et 6 mois. Or 626 cas présentaient une amblyopie évidente, soit 47 % de l'ensemble. On comptait 51 % d'amblyopies légères, 22 % d'amblyopies moyennes et 27 % d'amblyopies profondes.

Fait important à souligner : il ne s'agit pas d'une particularité pathologique au département de l'Ouest car ces patients venaient de toutes les régions de l'hexagone. Actuellement, dans notre consultation externe nous constatons 5 à 10 nouveaux cas d'amblyopie chaque semaine. C'est donc un problème pathologique journalier majeur qui se pose à tout ophtalmologiste.

La situation actuelle est expliquée par trois séries de raisons : les carences parentales, les erreurs de diagnostic, les erreurs thérapeutiques.

## **LES CARENCES PARENTALES**

Il est bien connu que dans l'esprit de bien des parents, le strabisme est un simple préjudice esthétique ; ils ignorent les conséquences sensorielles extrêmement graves de la déviation. Les contrôles ophtalmologiques cependant indispensables sont très irréguliers. De même, les parents appliquent avec une négligence délibérée les traitements qui ont été prescrits, en particulier l'occlusion et le port des lunettes.

## **LES ERREURS DE DIAGNOSTIC**

### ***LE STRABISME CONGÉNITAL ET PRÉCOCE***

On sait que dans la majorité des cas un traitement cohérent appliqué avant deux ans est remarquablement efficace ; néanmoins, il est également bien connu qu'avant cet âge, il existe un certain pourcentage d'amblyopies particulièrement rebelles et dont le traitement rigoureux est parfois nécessaire. Pour obtenir un résultat il faut appliquer des thérapeutiques draconiennes sur l'œil présentant une amblyopie profonde avec absence de fixation. On est amené à le redresser par une action chirurgicale précoce ou des injections de toxine botulique.

Il est évidemment essentiel d'en faire le diagnostic et on doit se souvenir que les optotypes utilisés à cet âge comportent un pourcentage appréciable d'erreurs par défaut. En effet, chez le nourrisson et le jeune enfant, les cartons de Teller ou la technique du regard préférentiel ne révèlent qu'un niveau très bas d'acuité visuelle : les réponses obtenues n'ont qu'une valeur indicative. Il en résulte un défaut de détection de cette amblyopie. Sireteanu (1991) estime que cette éventualité existe dans 30 % des cas et Becker (1992) dans une étude statistique exhaustive l'évalue autour de 50 %.

Compte tenu de ces ambiguïtés, le problème de la prophylaxie de l'apparition de l'amblyopie semble apparemment insoluble. En réalité, il est très simple. Quand il existe un strabisme manifeste à l'inspection, s'il existe une dominance, celle-ci est toujours évidente. Dans ces conditions, il convient d'appliquer de façon systématique et rigoureuse, la première règle d'or du traitement médical : « obliger par un artifice l'œil dominé à prendre la fixation ».

Il existe néanmoins une difficulté majeure à laquelle se heurtent d'ailleurs toutes les techniques, c'est la microtropie congénitale, mais fort heureusement, on le sait, cette éventualité est rare.

### ***LE STRABISME ENTRE 18 MOIS ET 3 ANS***

Tout le monde s'accorde pour dire qu'à cet âge, le diagnostic est plus facile. Néanmoins, il faut toujours procéder à une évaluation soigneuse de l'acuité visuelle. Lors de l'utilisation des divers optotypes il faut toujours comparer soigneusement le niveau d'acuité de l'œil droit et celui de l'œil gauche, en particulier la vitesse des réponses. De loin, on utilisera à la fois des tests séparés et groupés, angulaires et morphoscopiques. De près, on a recours habituellement au test de Rossano et aux E de Snellen. Ultérieurement, on ne manquera pas d'apprécier la qualité et la vitesse de lecture avec l'œil droit et avec l'œil gauche.

### ***LES STRABISMES TARDIFS APRÈS 3 ANS***

Si les exotropies se manifestent tardivement dans la majorité des cas, en revanche les ésootropies tardives sont rares et classiquement elles ne comportent pas d'amblyopie. Cette opinion est également fautive. Il faut savoir en effet qu'une ésotropie d'apparition tardive provoque une diplopie très intense gênant considérablement le sujet dans la vie courante et qu'elle peut induire une amblyopie souvent rapide et profonde, ceci jusqu'à l'âge de 7 ou 8 ans. On observe d'ailleurs le même phénomène dans les paralysies oculomotrices tardives et dans les suites de cataracte traumatique. Si un traitement prophylactique n'est pas institué et, si l'ablation de la cataracte est différée, dans la majorité des cas on va constater une amblyopie profonde qui pourra se révéler incurable.

## LES ERREURS THÉRAPEUTIQUES

À cet égard, notre série de 1985 est très éloquente ; rappelons que, sur 1 552 cas d'ésotropies, 626 patients présentaient une amblyopie, soit 47 % alors que leur âge moyen était de 7 ans et 6 mois. Or, 405 cas avaient déjà été traités antérieurement pour cette amblyopie, soit 64,6 %.

Dans 335 cas, nous avons repris un traitement draconien quand la fixation était centrée. L'âge de ces patients allait de 4 à 8 ans. Dans ce groupe de cas où le traitement que nous avons prescrit a été accepté et suivi correctement, la durée moyenne de celui-ci a été de 33 mois. Les résultats sont rapportés au tableau suivant :

	<i>Nombre</i>	<i>Isoacuité</i>	<i>Guérison</i>
<b>Amblyopie légère</b>	198	153	77 %
<b>Amblyopie moyenne</b>	71	40	56 %
<b>Amblyopie profonde</b>	66	42	63 %
<b>Total</b>	335	235	70 %

Et on peut constater que la guérison, c'est-à-dire l'isoacuité, a été obtenue dans 77 % des amblyopies légères, 56 % des amblyopies moyennes et 63 % des amblyopies profondes.

Les carences thérapeutiques évidentes peuvent se placer sous 4 rubriques :

- Le défaut de surveillance ;
- Les simulacres thérapeutiques ;
- La mauvaise correction optique ;
- Le défaut de prophylaxie de la récurrence.

### **LE DÉFAUT DE SURVEILLANCE**

C'est un danger majeur et fréquemment rencontré. Il faut particulièrement se méfier des pseudo-guérisons de la chirurgie précoce qui donne une microtropie secondaire. Si une surveillance et un traitement conservatoire rigoureux ne sont pas institués, nous avons pu constater qu'il en résulte une amblyopie profonde dans près de 50 % des cas.

### **LES SIMULACRES THÉRAPEUTIQUES**

Ils sont très variés. Dans ce cadre, il faut placer les mini-secteurs, les mauvaises pénalisations, mais il faut surtout instituer l'occlusion intermittente. En effet, il est fréquent de constater que deux à trois heures d'occlusion par jour sont souvent prescrites pour traiter une amblyopie très profonde et rebelle. Il est inutile de dire que cette mesure thérapeutique est constamment inopérante.

Face à une amblyopie moyenne ou profonde, il existe en effet des impératifs absolus :

- Tout d'abord l'occlusion sur peau en général par l'Opticlude est absolument nécessaire. La seule exception est le nystagmus manifeste latent avec une composante latente moyenne ou forte qui est du ressort de la pénalisation optique ;
- La surveillance rigoureuse est indispensable ;
- Enfin, il faut toujours déterminer un rythme d'alternance convenable afin d'éviter l'amblyopie à bascule ou l'amblyopie par déprivation de l'œil fixateur trop longtemps occlu. On sait que ce rythme d'alternance varie considérablement avec l'âge.

Les autres moyens ne doivent être utilisés que lorsque l'acuité visuelle est supérieure ou égale à 5/10. Arrivé à ce stade, on peut en effet prendre le relais par l'occlusion sur verre ou une pénalisation optique. Mais, quel que soit le niveau de l'acuité visuelle, nous commençons toujours le traitement d'une amblyopie fonctionnelle par une occlusion sur peau. Enfin, il faut rappeler que l'occlusion intermittente ne doit être prescrite qu'une fois l'isoacuité obtenue afin d'empêcher la récurrence de l'amblyopie.

### **MAUVAISE CORRECTION OPTIQUE**

Contrairement à ce que l'on pourrait penser, c'est une éventualité très fréquente. Dans la série de 1985, sur 626 cas d'ésotropie, 30 % des sujets présentaient une correction optique inadaptée. Dans la série de 1990 portant sur 315 cas de tropies nystagmiques, ce fait a été constaté chez 35 % des patients.

Point important: il faut savoir que toute anisométrie est un facteur favorisant majeur d'apparition de l'amblyopie.

Par conséquent, on doit toujours procéder à une réfractométrie soignée et donner la correction optique totale. Il faut savoir qu'avec un traitement précoce et une correction optique adaptée, on obtient pratiquement toujours la guérison de l'amblyopie en rapport avec une anisométrie modérée ou moyenne.

### **DÉFAUT DE PROPHYLAXIE DE LA RÉCIDIVE**

D'après notre expérience c'est l'erreur de loin la plus fréquente. Il faut savoir que plus la récupération d'une amblyopie est tardive, plus les rechutes sont fréquentes et plus le traitement conservatoire doit être prolongé, ceci parfois pendant plusieurs années.

Quand une isoacuité effective a été obtenue, les moyens de postcure pour la conserver sont simples et efficaces. Selon ses habitudes, on optera pour les filtres de Ryser, les pénalisations optiques ou l'occlusion intermittente, par exemple deux à trois heures le soir après l'école.

### **CONDUITE À TENIR DANS L'AMBLYOPIE STRABIQUE**

Tout le monde est d'accord sur le fait qu'avec un traitement précoce et rigoureux avant 9 ans on aboutit à l'isoacuité dans 92 à 96 % des cas (Quéré, Delplace 1973, Thèse Habchi 1982).

La bataille de l'amblyopie fonctionnelle ne doit jamais être perdue et l'isoacuité stricte dans tout strabisme est un objectif impératif.

### **COMMENT EXPLIQUER CETTE RIGUEUR ?**

Il faut comprendre que l'amblyopie n'est pas un simple déficit d'acuité visuelle. C'est seulement la partie émergée de l'iceberg sensorio-moteur pathologique.

Même une amblyopie légère est une lourde hypothèque sur l'avenir visuel car l'amblyopie s'accompagne de troubles sensorio-moteurs très importants.

Les troubles sensoriels connexes sont maintenant bien connus :

- C'est la diminution de la fréquence spatiale aux contrastes ;
- L'altération de la perception de l'orientation spatiale, en particulier des lignes verticales et surtout des lignes obliques ;
- Le « crowding phenomenon » : Bangerter l'a décrit il y a plus de 50 ans avec son entraîneur de dissociation ;
- Enfin, l'absence constante de toute binocularité si la différence entre les deux yeux est supérieure à 2/10.

Les troubles optomoteurs associés à l'amblyopie sont aussi considérables :

- L'incoordination de la poursuite a été décrite par tous les auteurs et l'enregistrement électrooculographique révèle un déficit des vergences et une parésie accommodative ;
- Enfin, on constate qu'un œil amblyope a une cohérence et une vitesse de lecture très diminuée.

Les conséquences sont évidentes :

- Une amblyopie profonde fait du sujet un borgne fonctionnel ;
- L'amblyopie moyenne correspond à un handicap considérable.

Enfin, comme nous venons de le dire, les conséquences de l'amblyopie légère ont été abusivement minimisées. Dans ces cas, même si l'on note une microtropie post-thérapeutique on ne voit jamais se développer une



union binoculaire. Au cours de l'évolution tardive, l'instabilité angulaire est habituelle, les sujets se plaignent souvent d'asthénopie lors de leur activité professionnelle et il existe deux âges critiques, entre 20 et 30 ans et au moment de la presbytie. Enfin, plusieurs centaines de cas nous ont démontré que les microtropies avec amblyopie résiduelle avaient de grandes difficultés à travailler sur écran vidéo.

## **CONCLUSIONS**

Ces faits démontrent qu'en matière d'amblyopie fonctionnelle la France est encore un pays de mission et qu'à cet égard les ophtalmologistes ont beaucoup à faire. Apparemment, nous avons l'impression que ce fait était un triste privilège de notre pays.

En réalité, entre 1990 et 1993 nous avons fait une enquête auprès d'un certain nombre d'ophtalmologistes praticiens de Suisse, d'Allemagne et de Belgique. Ils nous ont confirmé que l'amblyopie fonctionnelle n'avait nullement disparu dans ces pays et qu'ils étaient appelés à en constater un bon nombre lors de leur consultation journalière. Pour pallier cette situation, il y a donc un certain nombre d'impératifs absolus qui s'imposent dans le traitement de tout strabisme.

Tout d'abord, il faut en faire une détection aussi précoce que possible ;

Par ailleurs, dès que le strabisme est constaté, il faut procéder à une prophylaxie de l'apparition de cette amblyopie ;

Si une amblyopie est constatée, il est indispensable d'en faire un traitement immédiat et draconien.

Une fois l'amblyopie vaincue on doit absolument faire une prophylaxie de sa récurrence.

L'objectif absolu de tout traitement d'un strabisme est de le mettre dans la situation d'isoacuité stricte et permanente.



# PHYSIOPATHOLOGIE DE L'AMBLYOPIE

*Nicole Jeanrot*

## **INTRODUCTION**

Nous traitons ici de la physiopathologie de l'amblyopie fonctionnelle, laissant de côté l'amblyopie organique dont les étiologies sont diverses et connues. Cependant, il faut toujours penser à la part fonctionnelle liée à beaucoup d'amblyopies organiques, constituant les amblyopies mixtes.

L'étiopathogénie peut s'expliquer par une privation, une anisométrie ou un strabisme. Suivant les cas, le traitement et le pronostic ne sont pas les mêmes.

von Noorden définit deux mécanismes différents dans l'étiopathogénie de l'amblyopie :

- Un manque de stimulations « rétiniennes » provoquant une privation, avec arrêt du développement des différentes structures nerveuses et de leurs fonctions ;
- Des interactions binoculaires anormales par concurrence des signaux provenant des deux yeux, l'œil fixateur prenant la préférence.

Le premier cas, c'est-à-dire les amblyopies de privation, se rencontre entre autres dans les ptôsis unilatéraux, les occlusions, tout ce qui empêche l'arrivée des stimuli.

Le deuxième cas, ou amblyopie de suppression, constitue les amblyopies fonctionnelles dues à l'anisométrie ou au strabisme.

En fait, la distinction est difficile à faire, car chaque fois qu'il y a déséquilibre entre les deux yeux, il se surajoute une suppression ou inhibition active venant de l'autre œil, même si l'origine en est une privation. Nous parlerons donc d'amblyopie de suppression.

Quel est le processus d'installation de l'amblyopie fonctionnelle unilatérale et quelles sont les perturbations visuelles de l'œil amblyope ?

Dans les amblyopies de suppression, nous faisons une distinction entre amblyopie de réfraction et amblyopie strabique :

## **L'AMBLYOPIE DE RÉFRACTION**

Dans l'amblyopie de réfraction, l'œil amétrope transmet une image floue (non ou mal focalisée). Cette situation crée une amblyopie qui est nommée parfois amblyopie de défocalisation. Cette dernière comprend une privation à laquelle s'ajoute une compétition binoculaire découlant de l'inégalité des images venant des deux yeux. La compétition binoculaire peut être amplifiée par le fait qu'une anisométrie importante entraîne une aniséiconie.

Quel que soit le trouble de réfraction, la différence de pouvoir réfringent amène une neutralisation fovéolaire de l'image la moins bonne. Ceci peut entraîner une dissociation de la vision binoculaire, que l'on retrouve cependant moins fréquemment qu'il n'est dit classiquement. L'amblyopie par anisomé-

troupe est souvent une amblyopie sans strabisme jusqu'à 4 à 5 dioptries de différence. La différence de réfraction entre les deux yeux est donc la cause majeure.

### **L'AMBLYOPIE STRABIQUE**

Nous sommes ici en présence d'un trouble sensoriel dû à un trouble moteur. Dans le cadre de l'amblyopie fonctionnelle, l'amblyopie suit l'apparition du strabisme.

La déviation des axes visuels ne permettant pas la fixation binoculaire et par suite la fusion, entraîne la formation de scotomes. Ils sont classiquement bien décrits :

- Scotome maculaire pour éviter la confusion ;
- Scotome de Harms ou scotome du point O pour éviter la diplopie. Ils sont d'autant plus rapidement installés que le système nerveux est mal-léable. La compétition binoculaire active va le plus souvent déterminer le choix d'un œil ; ces scotomes alternants deviennent monoculaires. L'amblyopie est due à la permanence du scotome fovéolaire sur l'œil dévié.

Cet état peut se compliquer par la perte de la fonction maculaire, non seulement comme site privilégié de la résolution spatiale, mais comme point de référence de l'organisation spatiale. Par ses relations rétinocorticales, la macula sert de point de référence à la localisation du « tout droit ». Dans la dégradation extrême, ce rôle est dévolu à une zone de rétine périphérique ayant des connexions rétinocorticales différentes, ce qui constitue l'amblyopie à fixation excentrique. Ceci amène des troubles de séparation, de localisation spatiale et d'interaction des contours ou « crowding effect ».

L'étiologie de l'amblyopie strabique serait donc double :

- Au départ, une compétition binoculaire due au trouble moteur ;
- Ensuite, cette compétition binoculaire entraîne une inhibition active de l'œil non dominant avec installation d'un scotome de neutralisation permanent. L'œil est mis « hors d'usage », ne pouvant bénéficier correctement ni des stimulations environnantes, ni de l'expérience nécessaire au développement de l'acuité visuelle.

Doit-on parler d'amblyopie d'arrêt ou d'amblyopie d'extinction ?

Est-ce une amblyopie d'arrêt au niveau du développement acquis ? Est-ce une amblyopie d'extinction au niveau des acquisitions (d'après les distinctions faites par Chavasse) ? Ces deux types de réactions se retrouvent en clinique. Chez le nourrisson, nous assistons à un arrêt de développement. Pour les strabismes plus tardifs, on constate une régression des fonctions acquises.

À quel niveau du système visuel se situe le processus amblyopique ? Quelles sont les dégradations anatomo-physiologiques constatées ?

L'expérimentation animale, par les expériences de privation ou d'obstacles à la vision des formes, à diverses étapes de développement, a permis d'avancer dans la connaissance de la physiopathologie de l'amblyopie.

Il ressort de ces expériences que la privation monoculaire entraîne des modifications variables suivant la structure considérée.

### **AU NIVEAU DU GLOBE OCULAIRE**

La rétine ne paraît pas être touchée. Des études ont montré que des rétines de singes élevés dans l'obscurité étaient normales. Chez l'homme, il existe l'effet Stiles-Crawford. Cet effet est la traduction d'une sensibilité directionnelle due à l'organisation des cônes (sensibilité des récepteurs à l'angle d'incidence avec un point d'efficacité maximum). Dans l'amblyopie, on a noté (Enochs) des perturbations de l'orientation des récepteurs rétinien. La position de l'œil strabique, entraînant une moindre illumination d'une partie de la rétine, amène une modification de l'organisation des cellules. Ces modifications sont réversibles. Certains auteurs relèvent que le diamètre pupillaire est plus grand (Kruger), d'autres notent un réflexe photomoteur plus lent que sur l'œil sain (Dolonek).

Les seuils absolus seraient normaux et identiques aux deux yeux quelles que soient la zone rétinienne et la longueur d'onde (Wald et Burian). Mais la périmétrie statique montre une sensibilité abaissée au niveau fovéolaire (Flynn) et les seuils différentiels sont significativement plus élevés dans la zone centrale pour l'œil amblyope (Meur et Dutilleux).

La fréquence critique de fusion est normale, par contre l'électrorétinogramme donne des résultats assez disparates suivant les auteurs. Toutes ces atteintes paraissent être secondaires, et régressent avec le traitement de l'amblyopie.

### **AU NIVEAU DU CORPS GENOUILLÉ LATÉRAL**

Du point de vue anatomique, les auteurs notent une différence de taille des cellules dépendant de chaque œil au profit de l'œil sain. Mais, du point de vue physiologique, on note chez le singe (Vital-Durand) des différences minimales entre cellules normales et privées et si l'on considère le pouvoir de résolution, les résultats sont identiques. Wiesel et Hubel avaient déjà noté ces discordances chez le chat entre les modifications anatomiques et le faible déficit des réponses physiologiques.

### **AU NIVEAU CORTICAL**

Du point de vue anatomique, la privation ne modifie pas le développement postnatal des arbres dendritiques des cellules ni l'organisation synaptique (Wilson et Hendrickson). Le comptage électronique des neurones et des synapses, couche par couche, (O'Kusky) montre qu'il n'y a pas de différence entre les deux yeux. Mais la prolifération synaptique des premiers mois persiste et les colonnes de dominance subissent des modifications importantes au profit de l'œil sain. Ces déficits ont surtout un rapport avec les troubles de la vision binoculaire. Ceci traduit une compétition binoculaire modifiant le partage des zones corticales.

Du point de vue physiologique, les cellules enregistrées ne répondent plus qu'à la stimulation de l'œil resté ouvert (Blakemore). Cependant, Vital-Durand souligne qu'il n'y a pas de zones silencieuses qui pourraient faire penser que ces cellules ont disparu. Il semble qu'elles aient subi une dégradation considérable de leur excitabilité.

Dans les expériences de privation du système visuel, ce sont les cellules corticales qui perdent leur excitabilité et qui sont les plus touchées. Ceci confirme que le site de l'amblyopie est cortical.

Il est évident que le déficit est d'autant plus important que l'amblyopie est précoce. La récupération de l'acuité visuelle, par divers traitements, ne peut avoir lieu que dans une période dite sensible où il existe une certaine malléabilité corticale, permettant la réactivation cellulaire.

### **RÉFÉRENCES**

1. Blakemore C, Garey LJ & Vital-Durand F. The physiological effects of monocular deprivation and their reversal in the Monkey's visual cortex. *J Physiol London* 1978; 283: 223-262.
2. Dolonek A. Bietragg zur pupillographie. *Ophthalmologica* 1960; 139: 77-83.
3. Enochs JM. Further studies on the relationship between amblyopia and the Stiles-Crawford effect. *Am J Ophthalmol* 1959; 36: 111-128.
4. Flynn JT. Spatial summation in amblyopia. *Arch Ophthalmol* 1967; 73: 470-474.
5. Kruger K. Pupillenstörungen und amblyopie. *Ophthalmol Ges* 1961; 63: 275-280.
6. Meur G, Dutilleux JM. Analyse statistique de certaines caractéristiques sensorielles du sujet sain et de l'amblyopie. *Bull Soc Belge Ophtalmol* 1967; 147: 438-445.
7. O'Kusky J, Colonnier M. A laminar analysis of the number of neurons, glia and synapses in the visual cortex (area 17) of the macaque monkey; a stereological analysis in normal and monocularly deprived animals. *J Comp Neurol* 1982; 210: 278-290.
8. Vital-Durand F. Le système visuel du singe. Anatomie, physiologie. Développement et manipulations précoces. (thèse) Lyon: UER de médecine; 1986.
9. Wald S, Burian H. The dissociation of form and light perception in strabismic amblyopia. *Amer J Ophthalmol* 1944; 27: 960-963.

10. Wiesel T, Hubel D. Effects of visual deprivation on morphology and physiology of cells in the cat's lateral geniculate body. J Neurophysiol 1963; 26: 978-993.

# CLASSIFICATION DES AMBLYOPIES

*Françoise Oger-Lavenant*

## **INTRODUCTION & DÉFINITIONS**

L'amblyopie est malheureusement toujours d'actualité.

Nous allons envisager la classification des amblyopies fonctionnelles, tout en sachant que les frontières entre l'organique et le fonctionnel sont parfois inexistantes et très souvent perméables.

Depuis fort longtemps, de nombreuses définitions de l'amblyopie ont été proposées, chacune apportant une précision. Nous pourrions retenir :

- Celle de Bangerter (1953): « diminution de l'acuité visuelle sans lésion organique, ou avec une lésion dont l'importance n'est pas proportionnelle à cette diminution »;
- Celle de Madame Goddé-Jolly dans son livre: « Vision médiocre intermédiaire entre la vision normale et la cécité qui s'observe chez l'enfant »;
- Celle de Lanthony (1983): « Diminution unie ou bilatérale, fonctionnelle ou organique de certaines fonctions visuelles, principalement de la discrimination des formes ».

## **CLASSIFICATION SELON LE NIVEAU D'ACUITÉ VISUELLE**

Il est classique de considérer l'amblyopie comme :

- Profonde lorsque l'acuité visuelle est inférieure à 1/10;
- Moyenne lorsqu'elle est comprise entre 1 et 4/10;
- Légère pour une acuité visuelle supérieure à 4/10 avec une différence de 2/10 entre les deux yeux.

L'amblyopie est bilatérale quand l'acuité visuelle est inférieure à 6/10 aux 2 yeux (< 4/10 : malvoyant). L'acuité visuelle n'est qu'un paramètre de la vision. Elle doit être corrélée à l'âge de l'enfant et elle varie avec les tests utilisés (isolés ou groupés) et selon leur présentation monoculaire ou binoculaire.

## **CLASSIFICATION SELON LE CARACTÈRE UNI OU BILATÉRAL**

Le problème pratique est totalement différent dans chaque groupe :

- Les amblyopies bilatérales sont, en règle générale, assez précocement dépistées car elles font de l'enfant un malvoyant. Un facteur organique doit être recherché et traité s'il est curable. Les problèmes d'éducation et d'orientation scolaire se posent alors;
- Les amblyopies unilatérales, le plus souvent, n'entraînent aucune gêne apparente. Leur dépistage peut donc être tardif, au cours d'un examen systématique ou au cours d'un bilan oculomoteur.

## **CLASSIFICATION SELON LEURS ÉTIOLOGIES**

Cette classification tend à se simplifier grâce aux expérimentations animales.

von Noorden, en 1985, définit 2 mécanismes étiopathogéniques de l'amblyopie :

- Le manque de stimulation « rétinienne » provoquant une privation avec arrêt de développement des diverses structures nerveuses et de leurs fonctions (chez l'animal, privation par sutures palpébrales);
- Les interactions binoculaires anormales. En effet, lorsque des images inégales provoquent une rivalité entre les 2 yeux, l'œil dominé développe une amblyopie (chez l'animal, strabisme expérimental ou modification de la réfraction). Il y a concurrence des signaux provenant de chaque œil et amblyopie par suppression. Cependant, la distinction est parfois difficile à établir car chaque fois qu'il y a un déséquilibre entre les 2 yeux, même si l'origine en est une privation, il se surajoute une suppression. Nous allons de l'organique vers le fonctionnel.

On détermine chez l'enfant :

- La période critique qui s'étend de la période foetale à 8 mois, phase de synaptogénèse des cellules nerveuses;
- La période sensible, relais de la précédente jusqu'à l'âge de 12 ans, phase de stabilisation et d'organisation des cellules nerveuses.

Nous verrons successivement :

- Les amblyopies par privation unilatérale ou bilatérale des formes;
- Les amblyopies par suppression;
- Les amblyopies nystagmiques.

### **AMBLYOPIE PAR PRIVATION VISUELLE DES FORMES (ANCIENNEMENT APPELÉE EX-ANOPSIA)**

Elle peut donc être définie chez l'homme ainsi : « amblyopie fonctionnelle attribuable à une insuffisance ou une absence de stimulus approprié atteignant la rétine, du fait d'un obstacle siégeant sur le trajet des rayons lumineux, et qui persiste après la suppression de cet obstacle » (Lanthony 1985).

Il y a donc une amblyopie fonctionnelle qui découle d'une étiologie à l'origine organique, telle que la cataracte congénitale unilatérale.

#### **UNILATÉRALE PRÉCOCE**

L'étiologie la plus fréquente est la cataracte congénitale unilatérale. Lorsqu'elle est totale à la naissance, elle empêche toute mise en fonction des réflexes visuels qui sont la base de la fonction visuelle et qui s'établissent au cours des premiers jours ou au plus tard du premier mois de la vie. Ceci explique la nécessité de l'intervention précoce. Elle empêche ou diminue le déclenchement d'un nystagmus pathologique et l'installation d'un torticolis. Les deux rétines sont stimulées. Même si cette stimulation est périphérique, elle permet une meilleure maturation des voies visuelles et une stabilisation du nystagmus. Mais l'estimation du trouble des milieux est parfois difficile à apprécier chez le nouveau-né.

Les autres étiologies de ce type sont représentées par le ptôsis complet, l'occlusion thérapeutique chez le nourrisson. En fait, les réactions à l'occlusion sont très variables dans la première année car le rythme de maturation varie d'un enfant à l'autre.

#### **UNILATÉRALE TARDIVE**

L'effet de l'occlusion sera moins violent (phase sensible). Plus les mois et les années passent, moins sévères sont les effets de la privation visuelle. Awaya (1987) constate que le risque commence à décroître à 18 mois et surtout après 30 mois, mais que l'œil humain demeure sensible à une occlusion jusqu'à la fin de la 8e année au moins.

Ces amblyopies tardives sont susceptibles de régresser si elles sont traitées précocement après leur installation (bonne récupération visuelle obtenue



après intervention rapide sur des cataractes post-traumatiques du jeune enfant après 3 ans).

### **LA PRIVATION BILATÉRALE**

Dans l'ensemble, elle est moins sévère. Plus elle est courte, moins elle est grave. Par contre, de longue durée et précoce, elle conduit à la disparition progressive des fonctions visuelles mono et binoculaires.

Chez l'enfant, la cause la plus fréquente est une cataracte bilatérale. Elle est d'autant plus amblyopigène qu'elle est précoce et totale. Une intervention dans les 8 premières semaines est justifiée.

Le délai d'intervention entre les deux yeux doit être court. La correction optique est prescrite après les deux interventions pour ne pas surajouter une amblyopie unilatérale à l'amblyopie bilatérale.

L'amblyopie par suppression provient d'interactions binoculaires anormales dues, soit à des images inégales, soit à une déviation des axes visuels. Les deux facteurs peuvent coexister. Nous distinguerons donc l'amblyopie strabique, l'amblyopie réfractive liée à une forte amétropie et l'amblyopie anisométrique.

### **L'AMBLYOPIE STRABIQUE**

Elle représente la majorité des cas d'amblyopie fonctionnelle. C'est la plus fréquente des causes de mauvaise vision unilatérale chez l'enfant. Plus de 50 % des strabiques développent une amblyopie s'ils ne sont pas traités. Elle peut être isolée ou associée à une anisométrie ou à une lésion organique. L'amblyopie strabique n'est pas congénitale. Les enfants de 3-4 mois présentant une amblyopie sont rares. Elle survient après le 4<sup>e</sup> mois de vie. Elle résulte d'une compétition entre deux images différentes. Elle s'observe en cas de strabisme unilatéral, le cerveau exerçant en permanence une inhibition sur les apports fournis par l'œil dévié.

Plus l'amblyopie est découverte tôt après son installation, plus sa cure sera facile et rapide.

Devant tout strabisme unilatéral, il faut rechercher systématiquement une amblyopie. Elle est extrêmement fréquente dans les microstrabismes. Elle est surtout l'apanage des strabismes apparus avant deux ans. Mais une amblyopie peut apparaître ou récidiver jusqu'à la 10<sup>e</sup> année.

Divers paramètres de l'amblyopie strabique méritent une attention particulière :

- L'acuité visuelle. Elle permet le diagnostic, le suivi et une comparaison constante avec l'œil sain dont l'acuité doit aussi être surveillée. Ce dernier a souvent une hyperacuité qui joue un rôle inhibiteur sur celle de l'œil amblyope.
- La fixation rétinienne. Quand l'étoile du visuscope n'est pas centrée sur la fovéa, elle est dite excentrée. Si la fovéola a perdu la direction visuelle principale, elle est dite excentrique.
- La luminosité ambiante. En scotopique, l'acuité visuelle de l'œil amblyope adapté à l'obscurité se rapproche de celle de l'œil sain.
- La sensibilité au contraste. Son étude montre une altération des fréquences élevées. Des fluctuations de la sensibilité au contraste annoncent la rechute de l'amblyopie. Cet examen permet de surveiller l'effet de la déprivation visuelle de l'œil occlus.
- Stéréoscopie. Quand l'amblyopie a été très profonde, même après la récupération totale de l'acuité, la stéréoscopie demeure déficitaire ou tardive.

### **LES TROUBLES RÉFRACTIFS :**

- L'amblyopie est unilatérale (définition de Lanthony, 1983). Celle-ci est liée à une anisométrie non corrigée et porte sur l'œil le plus amétrope ;
- L'amblyopie est bilatérale par fort vice de réfraction.

### LES FORTES AMÉTROPIES BILATÉRALES

Ces amblyopies peu fréquentes s'observent chez des sujets présentant une forte amétropie bilatérale qui n'a pas été corrigée précocement. Elles s'étagent entre 3 et 6/10, la vision binoculaire est conservée. La sensibilité au contraste est peu perturbée. Leur dépistage n'a souvent lieu qu'à l'âge de 4 ou 5 ans car cette amblyopie est souvent modérée et laisse une vision compatible avec l'activité du jeune enfant.

Les astigmatismes sont les plus fréquents, le plus souvent  $\geq$  à 3 dioptries, et volontiers hypermétropiques.

Les hypermétropies bilatérales quand elles sont supérieures à 5-6 dioptries. Elles sont souvent associées à un astigmatisme.

Les myopies sont moins fréquemment en cause car les myopies inférieures à 10 dioptries ont une bonne vision de près et celles supérieures à 10 dioptries sont dépistées et corrigées précocement.

Il ne semble pas y avoir de rapport direct entre le degré de l'amblyopie et la rapidité de la récupération.

### L'AMBLYOPIE ANISOMÉTRIQUE

Une des 2 images rétinienne n'est pas au point et des influx dissemblables et unilatéralement déficients parviennent au cortex occipital. Il y a donc une privation unilatérale relative et une interaction binoculaire anormale. Quand l'anisométrie est importante elle provoque une aniséiconie responsable de la dissociation de la vision binoculaire. Elle peut s'associer à une amblyopie strabique.

Cette amblyopie est sournoise. Dans la forme pure, aucun signe clinique ne la fait soupçonner. Sa découverte est en règle fortuite et tardive au cours d'un dépistage scolaire. Une différence de 1 à 1,5 dioptrie d'équivalent sphérique entre les 2 yeux peut la provoquer. La profondeur de l'amblyopie n'est pas toujours proportionnelle au degré de l'anisométrie. C'est l'œil le plus amétrope qui est amblyope.

Il est rare que les fortes myopies unilatérales supérieures à 5 dioptries aient une récupération importante. Néanmoins, la récupération n'est pas fonction de l'importance de l'anisométrie en deçà des limites de récupération.

Il faut un port prolongé de la correction optique totale pour que survienne une amélioration progressive. En fin de traitement, il existe une vision binoculaire dans la majorité des cas (sauf en cas d'amblyopie très profonde). La possibilité de récupération s'étend sur une plus grande durée que celle de l'amblyopie strabique. La sensibilité au contraste est diminuée à toutes les fréquences.

### LES NYSTAGMUS

L'amblyopie nystagmique bilatérale semble liée à l'oscillation incessante de l'image sur la rétine. Elle s'observe au cours des nystagmus précoces en dehors d'une cause organique de mauvaise vision : nystagmus idiopathiques.

L'acuité visuelle est médiocre mais supérieure à celle des nystagmus sensoriels. Il existe souvent une position de blocage ou de minoration du nystagmus. La vision binoculaire est normale quand aucun strabisme n'est associé. Souvent, la sensibilité au contraste est peu altérée dans les basses fréquences. Les sujets sont moins gênés que ne le laissait supposer l'acuité visuelle médiocre.

### CONCLUSION

Quelle que soit l'étiologie des amblyopies fonctionnelles, le pronostic dépend de la précocité du traitement. Celui-ci sera draconien en assurant la prophylaxie de la récurrence.

# DÉPISTAGE DE L'AMBLYOPIE DU NOURRISSON ET DU JEUNE ENFANT

*Claude Speeg-Schatz & Fouzia Rezaiguia*

## **INTRODUCTION**

Nous emploierons le terme d'amblyopie au sens large du terme qui désigne une acuité visuelle plus faible que la norme. Ceci nous permettra de ce fait d'inclure l'amblyopie organique par privation visuelle d'un ou des deux yeux, et l'amblyopie fonctionnelle par interaction binoculaire anormale, forte erreur de la réfraction ou encore réfraction asymétrique sur chaque œil. Quoiqu'il en soit, l'amblyopie résulte d'une perturbation de l'expérience visuelle précoce.

L'examen orthoptique et notamment les lunettes à secteurs, la réaction à la défense monoculaire, l'étude de la motilité oculaire, ainsi que l'examen ophtalmologique du fond d'œil sont des méthodes cliniques permettant d'évoquer la suspicion d'une amblyopie. Les potentiels évoqués visuels nous renseignent sur la maturation corticale visuelle.

L'électrorétinogramme analyse le fonctionnement de la voie visuelle des photorécepteurs jusqu'aux cellules bipolaires et nous renseigne sur la valeur fonctionnelle rétinienne. Le nystagmus optocinétique traduit l'aptitude visuelle à stabiliser l'image en mouvement sur la rétine. Cependant, l'exploration électrophysiologique des voies visuelles chez l'enfant est réservée plus volontiers aux cas de malvoyance ou de baisse d'acuité visuelle inexpliquée. Néanmoins, nous ne possédons à l'heure actuelle que la méthode basée sur la technique du regard préférentiel actuelle, pour apprécier la valeur subjective de l'acuité visuelle du bébé.

Imaginée par Fantz en 1958, et développée en France par Vital-Durand, la technique simplifiée en est représentée par les cartons de Teller. Il est important de bien situer la méthode des cartons de Teller par rapport aux autres tests d'acuité visuelle. En effet, la mesure réalisée aux cartons de Teller donne une acuité de résolution par détection d'une rayure alors que dans l'identification d'un dessin tel que dans l'échelle de Pigassou, il s'agit d'une reconnaissance des formes.

La mesure aux cartons de Teller représente ainsi celle du pouvoir de résolution ou pouvoir séparateur de l'œil lié à la structure rétinienne qui est supérieure à la reconnaissance des objets qui est une acquisition cognitive.

Nous insistons de ce fait sur cette différence essentielle à effectuer entre l'acuité de détection et de résolution et l'acuité de reconnaissance.

## **MATÉRIEL ET MÉTHODE**

Les cartes de Teller actuellement utilisées sont numérotées de 15 à 1. Elles comportent sur leur plage latérale un réseau constitué de bandes blanches et noires verticales alternées. Un sous-ensemble d'une raie noire et d'une raie blanche s'appelle un cycle, chaque carton étant caractérisé par le nombre de

cycles par centimètre de son réseau. La progression d'une planche à l'autre se fait par demi-octave, l'octave étant le double de la fréquence spatiale, c'est-à-dire le nombre de cycles par centimètre du réseau. On présente ainsi successivement des cartons aux réseaux de plus en plus fins. Le réseau le plus fin vers lequel se porte le regard de l'enfant attiré par une forme structurée se détachant d'un fond uniforme, est un indicateur de son pouvoir de résolution spatiale.

En tenant compte de la distance de présentation du test, on convertit les cycles par centimètre en cycles par degré, c'est-à-dire la valeur en degrés de l'angle visuel qui sous-tend d'une part l'image rétinienne et, d'autre part, l'objet regardé. On calcule ainsi l'acuité visuelle correspondante.

Ainsi, par exemple, pour une présentation des cartes à 55 cm :

- La carte 15 de 0,32 cycle/cm ou 0,31 cycle/deg est égale à 20/1 600 de vision.
- La carte 13 de 0,64 cycle/cm ou 0,61 cycle/deg est égale à 20/800 de vision, ce qui équivaut environ à 1/40 en échelle décimale ou 0,025 en échelle logarithmique.
- La carte 5 de 9,8 cycles/cm ou 9,4 cycles/deg est égale à 20/15 de vision, ce qui est supérieur à 10/10 d'acuité visuelle.

Ainsi, par des examens répétés sur une grande série de bébés normaux d'âges différents, des auteurs tels Teller, Atkinson, Vital-Durand ont pu établir des tables de l'acuité visuelle dite normale pour l'âge. Nous rappelons que nous considérons comme normale l'acuité visuelle aux cartons de Teller si elle est de 3 cycles/deg soit 1/10 à 3 mois, 9 à 12 cycles/deg soit 3 à 4/10 à 1 an et 30 cycles/deg soit 10/10 à 3-4 ans. Ce test a été pratiqué chez des enfants de 3 à 18 mois, l'intérêt du test étant difficile à maintenir au-delà de cet âge sauf chez les enfants atteints d'un retard psychomoteur.

## **RÉSULTATS**

Depuis mai 1989, nous avons comptabilisé un peu plus de 2000 Teller, soit 4000 yeux, pratiqués chez des enfants âgés de 3 à 42,5 mois avec une moyenne d'âge à 10,99 mois. Sur cette population mère d'environ 2000 Teller, nous avons retenu un échantillon de 757 examens, ce qui laisse une erreur minimale, le seuil de confiance étant de 95 %.

Sur ces 757 examens, l'effectif des enfants examinés était de 381 cas, certains faisant l'objet de plusieurs examens, deux au minimum.

Parmi ces cas, nous avons classé les enfants examinés par type de pathologie. Ainsi, nous avons retenu comme critère pathologique la prématurité, l'existence d'un strabisme, l'existence d'un nystagmus, l'existence d'un retard psychomoteur, qu'il y ait ou non une cause organique associée. Un groupe d'enfants normaux a été distingué dans cet effectif. Pour chacun de ces sous-groupes, nous avons tenté de rechercher les corrélations avec les antécédents parmi les ascendants. Nous avons tenté de voir s'il y avait une relation avec la réponse au test de Lang ainsi qu'avec la pathologie associée. Nous avons essayé d'établir la relation entre la catégorie d'anomalie chez ces enfants et le vice de réfraction associé éventuellement. Le but de cette étude est de suivre l'évolution de l'acuité visuelle aux cartons de Teller puis de comparer cette évolution et la mesure de l'acuité visuelle obtenue aux réseaux et au test de Pigassou à l'âge verbal. Sachant que nous ne nous adressons pas aux mêmes niveaux d'intégration, nous cherchons à savoir si le test de Teller était un examen fiable pour dépister l'amblyopie chez les jeunes enfants.

# EXAMENS NEUROPHYSIOLOGIQUES ET AMBLYOPIE

*Dominique Thouvenin*

## **INTRODUCTION**

L'amblyopie laisse beaucoup d'entre nous songeurs ; il s'agit sans doute d'un des concepts les plus délicats à cerner en ophtalmologie et peut-être en médecine. La meilleure preuve en est la difficulté que nous avons à l'expliquer à des gens non avertis, à commencer par les parents, alors que la base d'un traitement d'amblyopie réussi est la compréhension du problème et l'adhésion de ceux-ci... Mais l'avons-nous vraiment bien comprise, la concevons-nous bien, l'exprimons-nous clairement, et les mots pour le dire nous viennent-ils aisément ?

À l'aspect clinique de l'amblyopie, défini dans les exposés précédents, il existe de nombreux troubles associés, touchant tous les paramètres de la vision : vision des couleurs, vision des contrastes, champ visuel et vision binoculaire, et de nombreuses autres fonctions (psycho-visuelles, coordination visuomotrice...). L'amblyopie est donc un trouble global de la vision, mais dont la définition est clinique.

Ici commence le domaine de « l'exploration fonctionnelle » de l'amblyopie dont le but essentiel est de tenter de matérialiser l'amblyopie pour pouvoir mieux l'analyser, la comprendre et la traiter. Ce souhait n'est bien sûr toujours pas atteint de manière satisfaisante. Nos progrès, pourtant importants nous ramènent toujours à ce paradoxe qui est de tenter de donner un fondement anatomique, physique à un phénomène considéré par définition comme fonctionnel et sans lésion organique... Les explorations fonctionnelles neurophysiologiques permettent de préciser ce phénomène en analysant de la manière la plus sérieuse possible chaque étape du processus visuel : intégration, transmission et interprétation. Chaque technique montre des signes plus ou moins spécifiques d'amblyopie, parfois étonnants ou discordants.

Au-delà de la compréhension du phénomène, le fondement de ces explorations est de tenter d'évaluer d'emblée la « profondeur » de l'amblyopie, les chances de récupération visuelle, et le prix du traitement.

De nombreux aspects neurophysiologiques de l'amblyopie ont été explorés, confirmant la nature supérieure de l'amblyopie, et ses conséquences sur les paramètres de la vision. Il n'est pas possible de les passer tous en revue. Nous nous sommes limités aux seuls tests permettant son exploration et ayant eu une incidence pratique réelle.

## **TECHNIQUES D'EXAMENS NEUROPHYSIOLOGIQUES À NOTRE DISPOSITION**

De très nombreuses méthodes ont été essayées dans l'étude de l'amblyopie, dont bien peu ont franchi la porte des laboratoires et sont utilisées en pratique clinique. On peut les séparer en trois grands chapitres :

## LES TESTS PSYCHOPHYSIQUES

On obtient une réponse comportementale à une stimulation visuelle. Ces tests sont en partie subjectifs, faisant appel à la participation plus ou moins active du sujet.

### LE REGARD PRÉFÉRENTIEL

La technique et l'intérêt de la méthode ont été décrits dans un autre exposé. Basé sur la préférence innée à regarder une image structurée plutôt qu'homogène, ce test a permis, d'abord en laboratoire, puis, grâce à une simplification de la méthode, en pratique plus courante, d'établir des normes de développement de la vision depuis la naissance.

De très nombreux travaux ont permis d'évaluer la validité de la méthode dans toutes les situations d'amblyopie. Elle est bien sûr plus délicate à réaliser et à interpréter lorsque la vision est normale. Elle reste malgré tout un des meilleurs moyens d'apprécier rapidement et à un moindre coût la vision de l'enfant préverbal. Elle semble d'autant plus fiable qu'elle est réalisée entre 3 et 18 mois d'âge.

### LE CHAMP VISUEL

Il permet d'observer, dans le cas d'amblyopies strabiques, les scotomes de neutralisation persistant en vision monoculaire. Toutefois le caractère instable des constatations ainsi que l'absence de conséquences pratiques le rendent peu utilisé dans le cadre de l'étude de l'amblyopie.

### LA VISION DES COULEURS

En dehors d'éventuelles dyschromatopsies congénitales héréditaires communes associées de manière fortuite, le bilan de la vision colorée peut montrer des altérations. Celles-ci seraient plutôt en rapport avec l'excentricité de la fixation et atteindraient plutôt la discrimination rouge vert. Bien entendu, en cas d'amblyopie bilatérale profonde avec nystagmus, une achromatopsie devrait être recherchée.

### LA SENSIBILITÉ AUX CONTRASTES

Il s'agit d'un paramètre de la vision ayant bénéficié d'un regain d'intérêt depuis quelques années, à la lumière des avancées de la neurophysiologie. Son exploration permet d'analyser des canaux spécifiques de transmission de l'information visuelle, des cellules ganglionnaires à la réception corticale.

Plusieurs types de tests sont disponibles. Ils n'explorent pas tous la même fonction, à travers des appareillages du plus simple, (Vistech, Gradual...) au plus sophistiqué (moniteur ophtalmologique, Mentor...). Les premiers sont proposés dans la surveillance ambulatoire, les derniers restent utilisés en recherche clinique.

Concernant l'amblyopie, peu d'études confirmées sont disponibles.

- On peut retenir l'atteinte systématique de la sensibilité aux contrastes de l'œil amblyope, récupérant souvent après que l'acuité morphoscopique soit redevenue normale. Les hautes fréquences spatiales sont plus spécifiquement atteintes dans l'amblyopie strabique, alors que l'ensemble des fréquences est perturbé dans les autres amblyopies.
- On a parlé d'atteinte de la sensibilité aux contrastes de l'œil sain, dans l'amblyopie strabique, sans en préciser toutefois le type.
- L'étude de la sensibilité aux contrastes a naturellement été proposée dans la surveillance du traitement de l'amblyopie, notamment pour dépister les sujets à risques de récurrence, une fois l'acuité visuelle remontée.
- Les études se heurtent à la difficulté d'obtenir des résultats fiables et homogènes (variations interindividuelles importantes, influence non négligeable de la correction parfaite de l'amétropie des deux yeux, de la présence, même minime, d'un trouble de la transparence ou des voies optiques...).

## LES TESTS ÉLECTROPHYSIOLOGIQUES

Il s'agit ici de recueillir une réponse électrique à une stimulation visuelle. En théorie, il s'agit donc d'examens objectifs, ne faisant pas appel à la participation du sujet.

En fait, trois remarques doivent pondérer cette introduction.

- D'abord, ces multiples examens n'explorent pas uniquement l'amblyopie. Ils étudient aussi le bon fonctionnement physique des tissus impliqués dans la transmission du message visuel. Nous en discuterons donc l'intérêt dans le cadre de l'amblyopie.
- Ensuite, si le recueil des réponses est objectif, l'interprétation des résultats est humaine. Elle est donc sujette à variations subjectives. Il faut donc être habitué à l'électrophysiologie pédiatrique, afin de rendre un avis adapté sur la fonction visuelle étudiée. Le plus souvent, cet avis est prudent, basé sur des examens répétés et confrontés aux données cliniques.
- Enfin, ces examens demandent malgré tout une participation du sujet, soit en fixant un stimulus visuel, soit, plus simplement en gardant les yeux ouverts ou en stoppant les activités gestuelles annexes... Cela nécessite donc une certaine habitude pour l'équipe et une mise en confiance de l'enfant (et des parents). En l'absence de coopération, certains examens sont réalisables sous sédation. Ceci peut modifier légèrement les résultats, et les rend généralement moins utiles en terme de quantification d'une amblyopie.

### L'ÉLECTRORÉTINOGRAMME (ERG)

L'ERG reflète une réponse électrique de la rétine à une stimulation lumineuse (photorécepteurs, cellules de Müller). Habituellement, ce test est réalisé par stimulation rétinienne globale par flashes lumineux, éventuellement ciblée sur les cônes (stimulation rouge, photopique) ou sur les bâtonnets (stimulation bleue, scotopique).

L'ERG sert donc essentiellement à s'assurer que la fonction rétinienne est intacte. Il doit être réalisé dans tous les cas de malvoyance bilatérale et au moindre doute en cas d'amblyopie unilatérale.

De très nombreuses études ont été réalisées dans l'amblyopie. L'aspect de l'ERG étant similaire pour un œil normal et pour un œil amblyope, elles ont permis de montrer de manière formelle que le siège de l'amblyopie n'était pas la rétine. Ensuite on s'est heurté à des problèmes de protocole de stimulation et de recueil, pour affiner les résultats. L'ERG étant une réponse de masse de la totalité des photorécepteurs stimulés, l'étude des zones censées être atteintes électivement, telle la fovéa, a été tentée. Ces tests étaient rendus encore plus ardu par la mauvaise qualité de fixation des yeux amblyopes. Les résultats de ces études sont contradictoires, sans doute, en raison des différences de protocole utilisé.

### LES POTENTIELS ÉVOQUÉS VISUELS (PEV)

Les PEV reflètent une variation transitoire de différence de potentiel, enregistrée au niveau du scalp occipital et provoquée par une stimulation lumineuse (MP Delplace). Leur recueil permet d'affirmer qu'il existe une conduction tout au long de la voie visuelle sensorielle.

Deux types de stimulation sont utilisables :

- La plus fréquemment utilisée chez l'enfant de moins de trois ans est la stimulation par flashes de 10 millisecondes (ms). On utilise des flashes blancs ou orangés, bleus et rouges. On réalise de cette manière une étude globale de la maturation des voies visuelles, de la conduction de l'influx visuel et de la symétrie de perception entre les 2 lobes occipitaux et ceci pour la stimulation de chaque œil.
- Depuis quelques années, des figures structurées (patterns) sont utilisées. Le plus souvent, ce sont des damiers dont la teinte s'inverse selon un rythme donné et dont la taille et le contraste peuvent varier. Cette technique nécessite de la part du sujet une fixation active du damier

plus ou moins prolongée. Ceci fait tout l'intérêt (exploration du pouvoir séparateur) et tout l'inconvénient (difficilement réalisable avant 4 ans) de la méthode.

Deux types de PEV peuvent être recueillis en fonction du rythme de la stimulation (qu'elle soit par flashes ou damiers).

- Une stimulation « lente » de 1 à 2 hertz permet d'obtenir des PEV transitoires (transient). C'est la méthode la plus employée. On analyse sur la courbe l'amplitude des ondes et leurs temps de latence, en les comparant à une norme. 40 à 60 stimulations sont nécessaires, ce qui correspond à un temps d'enregistrement de 30 secondes en moyenne, durant lesquelles la fixation doit être maintenue. Cet examen est difficile chez le petit enfant.
- Une stimulation par inversion de pattern « rapide » entre 6 et 12 hertz est utilisée par certains laboratoires. Le PEV alors obtenu perd ses détails et prend une forme sinusoïdale stable (steady state). C'est la présence ou l'absence de réponse qui est alors importante, en fonction de la taille ou autre paramètre du stimulus (contraste, couleur...). L'intérêt vient de la rapidité du recueil (quelques secondes), plus adaptée au jeune enfant. Cette méthode reste réservée à de rares laboratoires spécialisés en France.

Les PEV flashes transitoires sont plus faciles à réaliser, car ils nécessitent une fixation moins précise. Ils ont été bien étudiés chez le prématuré et le nourrisson, si bien qu'il existe une norme assez bien établie.

Leur morphologie varie avec la maturation neurologique et visuelle durant les premières années : apparition d'une onde positive large et ample de 150 à 350 ms, dès un terme de 30 semaines. Les PEV deviennent rapidement plus complexes. Il apparaît une onde négative précédant la grande onde positive dont la latence va diminuer progressivement. L'onde positive atteint 100 ms vers 6 mois, précédée et également suivie d'une onde négative (complexe NPN). L'aspect adulte est retrouvé entre 18 mois et 2 ans avec la succession des 5 ondes classiques.

Les PEV sont asymétriques durant les premiers mois. La réponse des deux lobes occipitaux devient symétrique vers 6 mois. Par ailleurs, c'est vers cet âge qu'apparaît le phénomène de sommation binoculaire, avec une réponse de meilleure qualité en binoculaire qu'en vision monoculaire.

Ces PEV renseignent donc sur la maturation et la conduction le long des voies visuelles. Ils sont de peu d'utilité pour apprécier l'amblyopie mais ont les mêmes indications que l'ERG dans le bilan visuel du petit enfant. Ils peuvent être réalisés sous anesthésie générale, ce qui est un avantage important chez le nourrisson et l'enfant déficient mental. On attache autant d'importance à l'aspect ponctuel d'un seul examen (asymétrie, anomalie majeure de la conduction), qu'à l'évolution du tracé avec l'âge, étant donné les variations individuelles dans le calendrier de maturation.

Chez un enfant fixant, les PEV transitoires par patterns permettent d'approcher la perception centrale, donc le pouvoir séparateur.

Certaines équipes ont réussi à appliquer la méthode chez le tout-petit. Mais, en pratique courante, la méthode est réservée à l'enfant activement coopérant.

Le pouvoir séparateur est testé en montrant des patterns dont la taille diminue progressivement. On l'atteint au plus petit damier ayant provoqué l'apparition d'une onde positive (onde P100). L'acuité mesurée ainsi augmente très rapidement avec l'âge. Mais l'étape d'intégration supérieure et de réponse comportementale, mesurée au regard préférentiel et plus généralement par l'acuité visuelle, n'est pas explorée. Elle mesure donc l'état de maturation des structures impliquées dans la fixation (macula, nerf optique).

La taille du plus petit damier provoquant une réponse évoquée est :

- À 1 mois, 40 minutes d'arc ;
- À 2 mois, de 20 minutes d'arc ;
- À 6 mois, de 5 minutes d'arc ;



- À 1 an, de 2,5 minutes d'arc.

Il faut noter qu'un damier dépassant 30 minutes d'arc stimule une zone dépassant largement la macula et n'est pas à considérer en terme de pouvoir séparateur.

Les PEV stables par patterns ont été essentiellement appliqués à l'étude rapide de l'acuité visuelle. À 6 mois, l'acuité ainsi chiffrée serait de 6/10e. La présence d'une réponse témoigne de la perception d'un stimulus d'une fréquence spatiale et d'un contraste donné.

L'application des PEV à l'amblyopie est très intéressante sur le plan fondamental. Mais elle se heurte à une réalisation et une interprétation délicate. La lourdeur du protocole et son coût les rendent totalement inadéquats comme examen de dépistage et de suivi en pratique courante. Toutefois, il faut connaître les signes classiquement retrouvés. Ils peuvent être d'une aide précieuse dans certains cas difficiles.

D'abord, les PEV flashes réalisés dans le bilan initial permettent d'éliminer un retard de maturation global des voies visuelles, ou une aréactivité totale ou partielle, symétrique ou asymétrique des voies optiques (une telle découverte impliquerait formellement un bilan neuropédiatrique rapide). Les PEV flashes ne montrent par contre aucun signe spécifique d'amblyopie.

La réalisation de PEV par patterns montre par contre une nette réduction de l'amplitude et une altération de la morphologie des ondes, ainsi qu'une augmentation des latences à la stimulation de l'œil amblyope. Cette différence entre la normalité des PEV flashes et l'atteinte des PEV damiers a fait évoquer une dissociation de la perception des formes et de la perception lumineuse dans l'amblyopie (Lombroso, von Noorden). Par ailleurs l'acuité mesurée par la taille du plus petit damier provoquant l'apparition d'une réponse est plus basse sur l'œil amblyope, ce qui permet de confirmer une impression clinique et de chiffrer la vision chez l'enfant préverbal. Ceci permet aussi d'éliminer une simulation d'amblyopie ou de mauvaise vision chez l'enfant plus grand et l'adulte. On peut aussi surveiller l'évolution en cours de rééducation. Pour certains auteurs la sensibilité du test est suffisante pour adapter le temps d'occlusion, ce que nous mettons en doute. Par contre, l'aspect des ondes et la perception de plus petits damiers s'améliorent en même temps, voire précèdent pour certains, l'amélioration de l'acuité visuelle.

Aucune différence, quant à l'aspect des PEV, n'a été notée en fonction du type d'amblyopie (privation, strabique, anisométrique). L'aspect des PEV initiaux ne permet pas en tout cas de préjuger d'une évolution favorable ou non de l'amblyopie sous traitement.

### **L'ÉLECTROENCÉPHALOGRAMME (EEG) ET CARTOGRAPHIE CÉRÉBRALE**

Burian, en 1952, rapportait que le rythme cérébral alpha de l'EEG était bloqué à l'ouverture de l'œil sain et non de l'œil amblyope (55 patients adultes amblyopes). Ces constatations étaient restées sans suites jusqu'à leur application récente à la méthode de cartographie cérébrale (CGC). Il ne s'agit pas, encore une fois, d'un examen de routine. Il est réservé à des unités habituées à l'électroencéphalographie de l'enfant (ce qui est malgré tout assez courant).

La CGC permet une quantification du signal EEG en différents points du scalp, par analyse spectrale à l'aide de l'algorithme de Fourier. Sur le plan visuel, on s'intéresse surtout à l'EEG occipital et à ses réactions lors de stimulations lumineuses. Les résultats obtenus sont transformés sur le mode cartographique avec une échelle de couleur ou de gris, facilement lisible. Ils sont analysés sur le plan quantitatif par un ordinateur, électrode par électrode, ce qui donne des valeurs chiffrées et comparables, d'une situation et d'un examen à l'autre.

En pratique, on réalise un premier enregistrement de l'EEG de 30 secondes, les yeux fermés (YF). Celui-ci sert de référence (de nouvelles techniques permettent de ramener le temps d'enregistrement à 5 secondes). Sur la cartographie, on note une activité occipitale alpha très intense. Trois enregistrements sont ensuite réalisés : les 2 yeux ouverts (YO), l'œil droit (OD) ouvert, puis l'œil

gauche (OG) ouvert. On observe normalement de manière identique sur ces trois cartes une extinction quasi totale de l'activité alpha occipitale. On peut même quantifier cette extinction en comparant les valeurs chiffrées d'activité cérébrale des électrodes occipitales en microvolts à celle de référence (YF) dans un indice de Réactivité Visuelle (RV). Par exemple, la Réactivité Visuelle de l'œil droit est calculée par la formule :  $RV = (YF - OD)/YF$ . Elle varie de 0 à 1, bonne si proche de 1, mauvaise si proche de 0. Normalement, la Réactivité Visuelle est proche de 1 et quasiment identique à l'ouverture des 2 yeux ou de chaque œil séparément.

La cartographie est réalisable à tout âge. Chez le jeune enfant (en cours d'électrogénèse corticale), nous avons montré qu'il faut utiliser un rythme cérébral adapté à son âge. En effet, le rythme alpha est absent avant 9 mois. On utilise alors le rythme thêta, d'apparition plus précoce, et présentant aussi une réactivité visuelle.

Sur le plan pratique, la durée de l'examen, installation comprise, est de 1 heure. Relativement peu d'examens (12 %) étaient ininterprétables ou irréalisables par manque de coopération dans notre étude. Le taux d'échec des PEV damiers était beaucoup plus important chez ces enfants, surtout entre 1 et 3 ans. Enfin, il s'agit d'une exploration non invasive, mais pour laquelle une étroite collaboration avec les neurophysiologistes est nécessaire, autant pour la réalisation que pour l'interprétation.

Dans l'amblyopie de l'enfant, la CGC a montré des signes intéressants :

- Altération de la Réactivité Visuelle de l'œil amblyope toujours retrouvée. Elle est d'autant plus profonde qu'il existe un facteur organique associé.
- Évolution décalée des signes cartographiques et cliniques d'amblyopie. En cours de traitement d'une amblyopie, la Réactivité Visuelle se normalise avant l'amélioration clinique de l'acuité visuelle. Nous avons par ailleurs observé dans 4 cas une amblyopie « cartographique » apparue 3 à 6 mois avant les signes cliniques. Il existerait donc des signes électriques corticaux d'amblyopie localisant effectivement le processus au niveau cortical.
- Nous avons essayé, sans succès, de corrélérer l'état initial de la cartographie aux résultats de la rééducation. Une Réactivité Visuelle très basse n'est pas toujours de mauvais pronostic, même pour des pathologies parfois identiques. La CGC n'a donc pas de valeur pronostique formelle.

### **LE NYSTAGMUS OPTOCINÉTIQUE (NOC)**

Le NOC est un nystagmus à ressort optiquement élicité. On le déclenche en faisant défiler devant les yeux une alternance de stimuli visuels, le plus fréquemment utilisé étant le tambour type Barany, alternance de bandes verticales noires et blanches. L'espacement, la taille et le contraste des bandes doivent être perçus par le sujet. La phase lente du nystagmus « poursuit » le mouvement des bandes, la phase rapide (direction du nystagmus) est un mouvement saccadique de rappel en direction opposée, le regard revenant à son point de départ. Il s'observe très facilement, directement, sans enregistrement. Mais on peut l'enregistrer lors de la réalisation de l'Électrooculographie motrice.

L'utilisation du NOC en monoculaire pour quantifier la vision du jeune enfant a été proposée en 1957, par Gorman, puis Fantz. On montrait un défilement de bandes de fréquence spatiale diminuant progressivement. On déterminait quelle était la largeur minimale des raies provoquant un NOC (selon le même principe que pour le regard préférentiel). L'acuité ainsi mesurée était de 1/30e à la naissance, 1/20e vers 15 jours, 2/10e vers 6 mois.

La méthode a été critiquée pour mesurer l'acuité et préciser la profondeur de l'amblyopie. En effet, la réaction du NOC dépend d'une stimulation rétinienne périphérique large. Elle utilise une voie uniquement sous-corticale dans les premiers mois de vie et cortico-sous-corticale ensuite. Ceci ne correspond donc pas à la fonction que l'on veut étudier dans l'amblyopie.

Ce test n'est donc pas utilisé dans l'étude de l'amblyopie habituelle. Sa négativité témoigne par contre d'une amblyopie très profonde ou d'une cécité.

Le test peut enfin être utilisé dans les suspicions de simulation, il est en effet très difficile de bloquer volontairement ce réflexe. Enfin, l'intérêt majeur du NOC est de fournir de précieux renseignements sur l'état de maturation des voies visuelles, et le développement de la vision binoculaire.

### **POURQUOI, QUAND ET COMMENT EXPLORER ?**

Toutes les amblyopies ne nécessitent pas un bilan complémentaire et ceci, pas uniquement pour des raisons d'économie de santé. Malgré l'absence de substratum anatomique de l'amblyopie, un examen clinique bien conduit et souvent répété permet dans la grande majorité des cas de la dépister, d'apprécier sa profondeur, d'en reconnaître la cause, d'en apprécier le pronostic, et d'en suivre l'évolution. Enfin, avant de se lancer dans des examens complémentaires plus ou moins lourds, il est préférable d'avoir vérifié par un nouvel examen ophtalmologique complet, parfois sous sédation, qu'il n'existe effectivement pas de substratum anatomique, qu'il s'agit bien d'une amblyopie, et non d'une pathologie oculaire organique (FO).

Le but des explorations complémentaires est variable :

#### **ÉLIMINER UNE AFFECTION ORGANIQUE INFRACLINIQUE ASSOCIÉE**

Devant une mauvaise vision unie ou bilatérale, si l'examen ophtalmologique est apparemment normal et qu'une cause évidente d'amblyopie « fonctionnelle » n'est pas retrouvée, expliquant à elle seule l'intensité du déficit visuel (amétropie, strabisme, anisométrie), un bilan est formellement indiqué.

Il comporte au minimum un ERG et des PEV flashes, si nécessaire sous anesthésie générale, et peut-être complété par un EOG (si la participation est possible), et un bilan neuropédiatrique et neuroradiologique.

On recherche ici une rétinopathie héréditaire, une atteinte du nerf optique, une atteinte corticale occipitale ou supérieure. En dehors de diagnostics évidents (Leber notamment), la plus grande prudence dans les conclusions est de rigueur. Les examens seront, le plus souvent, répétés avant de poser un pronostic. En effet, ces examens sont très sophistiqués. Le seul aspect des tracés peut tromper, notamment en cas d'artefacts, pannes, absence de contrôle de la participation, branchements défectueux...

#### **BILAN FONCTIONNEL PRÉTHÉRAPEUTIQUE**

Quand une anomalie organique est découverte, il faut savoir différencier quelle est la part de la mauvaise vision qui lui revient (part organique), et la part qui revient à l'amblyopie (part fonctionnelle).

En effet :

- Un traitement de cette cause, quand il est possible, jouera sur la part organique de l'amblyopie.
- Le traitement de l'amblyopie jouera sur la part fonctionnelle. Mais, il ne restituera pas une vision parfaite si la lésion sous-jacente n'est pas traitée. Jusqu'à présent, aucun test ne permet de répondre de manière certaine à cette question. On peut toutefois approcher la réponse en conjuguant plusieurs tests. Le test de regard préférentiel, comme l'acuité visuelle, n'a aucune valeur concernant ce point.
- La cartographie montrerait des altérations moindres de la réactivité Visuelle en cas d'atteinte isolée des milieux transparents sans amblyopie alors que les indices sont effondrés quand les deux facteurs se surajoutent.
- Une altération asymétrique des PEV flashes, normalement absente de l'amblyopie pure, est un signe d'atteinte des voies optiques surajoutées à l'amblyopie. La valeur de cette remarque est moindre en cas de troubles des milieux transparents.

Deux situations peuvent être envisagées :

- Devant une cause organique curable d'amblyopie. Par exemple, en cas de cataracte partielle unilatérale, de taie cornéenne minime, on peut se demander si le traitement de cette cause est souhaitable ou non. La cartographie nous a alors donné des résultats concordants avec les

résultats finaux, quasi normaux dans les « bons » cas, très altérés dans les cas ne récupérant pas.

- Devant une cause organique incurable mais partielle. Par exemple, en cas d'atrophie optique partielle après glaucome congénital unilatéral traité précocement, dans certaines malformations partielles des voies optiques, telles les micropapilles, les dysplasies septo-optiques, une rééducation peut amener une amélioration visuelle dont on ne connaît pas l'importance. Le traitement de l'amblyopie en vaut-il la peine ? Ici, la conjonction de PEV flashs et damiers, quand elle est réalisable, semble de meilleure utilité que la CGC.

Enfin, il ne faut pas oublier dans ces cas, deux épreuves simples et de bon sens. Devant un trouble isolé des milieux transparents, le test du trou sténopéique prend toute sa valeur par rapport aux tests sophistiqués, quand il est réalisable. Enfin, une épreuve thérapeutique d'occlusion peut être d'un appoint considérable et réserver d'étonnantes surprises.

### **RÉCIDIVE, ÉVOLUTION DISCORDANTE DE L'AMBLYOPIE EN COURS DE TRAITEMENT**

La situation est relativement fréquente. Parfois, il s'agit d'une récurrence de l'amblyopie dès qu'on diminue l'intensité d'un traitement bien conduit. Parfois, l'acuité plafonne malgré un traitement agressif.

Après s'être posé les questions autocritiques d'usage concernant la correction optique, la réalité et l'opportunité du traitement choisi, on doit se poser la question d'une lésion associée. En dehors des fixations excentriques, une amblyopie qui ne récupère pas est soit non traitée (observance ?), soit liée à une cause passée inaperçue.

Un nouveau bilan ophtalmologique éventuellement associé au bilan complémentaire « de base » (ERG, PEV) permet alors de retrouver une lésion organique partielle, qui a pu passer inaperçue ou avoir évolué récemment. Pour obtenir une amélioration visuelle, le traitement de la part organique de l'amblyopie est nécessaire, s'il est possible.

### **APPRÉCIATION DU DEGRÉ D'AMBLYOPIE ET SURVEILLANCE DE L'EFFICACITÉ DU TRAITEMENT CHEZ L'ENFANT PRÉVERBAL**

Il s'agit d'un succès de la neurophysiologie depuis une quinzaine d'années. La découverte de moyens permettant de chiffrer objectivement la vision du petit enfant, associée à la découverte des périodes sensibles du développement visuel, a permis de traiter et de surveiller de manière beaucoup plus adaptée l'amblyopie de privation. Il semble par contre moins évident que ces découvertes aient amélioré le pronostic de l'amblyopie strabique dont on connaît les bases du traitement depuis longtemps. Simplement, elles ont encouragé la précocité du traitement.

Le test du regard préférentiel, avec les cartons de Teller, et ses dérivés (Keeler, Visiodisc), permet, si le protocole est respecté, de quantifier et de comparer d'un examen à l'autre, une certaine forme d'acuité visuelle. Il s'agit de la méthode de référence pour la surveillance de l'amblyopie de privation et par anisométrie du nourrisson. Par contre, elle n'a pas montré d'avantage par rapport à la surveillance clinique de la qualité de la fixation et de l'alternance dans l'amblyopie strabique. Son caractère ambulatoire et la simplification de la méthode doivent permettre sa diffusion, mais il est excessif de vouloir l'inclure dans de simples examens de dépistage de masse.

Les PEV acuité, obtenus par stimulation damier, permettent en théorie de quantifier le pouvoir séparateur. L'examen nécessite de la part de l'enfant la fixation de l'écran durant 30 secondes pour chaque mesure, dont celle de l'œil amblyope. Si cela est possible et facile à obtenir chez un enfant coopérant après 3 à 4 ans, cela tient de la performance difficilement renouvelable, en dehors d'équipes très entraînées, chez le petit enfant, où l'examen serait justement le plus utile. L'utilisation des PEV Steady state permet de réduire le temps de recueil à quelques secondes. La méthode des PEV sera donc choisie par une équipe entraînée pour réaliser un bilan ponctuel, initial ou en cours

de traitement. Il ne s'agit pas d'un examen de dépistage ou de surveillance régulière de l'amblyopie.

La Cartographie Cérébrale est un examen prometteur mais en cours d'évaluation et nécessitant une structure adaptée. Là encore il ne s'agit ni d'un examen de dépistage, ni de surveillance. Elle nous a été d'une aide précieuse dans le bilan initial d'amblyopies de privation, montrant notamment des signes d'amblyopie avant la baisse visuelle, ou une réactivité encourageante d'un œil jusque-là considéré comme perdu, ou encore confirmant une amblyopie dans des cas limites.

PEV, cartographie et NOC peuvent par ailleurs aider à dépister des simulations parfois difficiles à mettre en évidence par des méthodes usuelles.

L'objectif de ce bilan, hélas non encore atteint est :

- Établir un pronostic de l'amblyopie avant traitement, non basé sur l'étiologie, l'ancienneté, l'âge, l'expérience de l'examineur, mais sur d'éventuels signes objectifs quantifiables ;
- Mieux comprendre le processus de l'amblyopie.

Toutes ces méthodes de recherche clinique sont des applications directes de la recherche en neurophysiologie et nous permettent de mieux comprendre le processus réel de l'amblyopie. Leur application en clinique nécessite une longue phase de validation par des études répétées concernant leur fiabilité, leur sensibilité et leur champ d'application (dépistage, surveillance, bilan ponctuel, recherche pure).

## **CONCLUSION**

Ce que l'on peut en attendre :

- Éliminer une affection organique sous-jacente ;
- Diagnostic de l'amblyopie en cas d'évaluation clinique difficile ;
- Quantification de la vision chez l'enfant préverbal ;
- Suivi objectif de l'évolution ;
- Compréhension de la physiopathologie de l'amblyopie.

Ce que l'on ne peut pas en attendre :

- Établir un pronostic visuel initial ;
- Faire un diagnostic de certitude sur un seul examen ;
- Un miracle... Ils aident le diagnostic clinique mais ne le remplacent pas, et ne sauraient être conçus et interprétés de manière isolée.

Plus intéressant dans l'amblyopie par privation que dans l'amblyopie strabique où ils n'amènent pas beaucoup plus que le simple jugement clinique.



# LE TRAITEMENT DE L'AMBLYOPIE

## BUTS & MOYENS

*Alain Péchereau*

### **INTRODUCTION**

Le traitement de l'amblyopie a un seul et unique objectif: la récupération de l'acuité visuelle. C'est un des traitements les plus remarquables que nous ayons à notre disposition (99 % de guérisons chez les enfants de moins de 2 ans). Cependant il a le défaut d'être très rigoureux et peu spectaculaire dans sa réalisation. Il donne une des plus grandes satisfactions professionnelles: redonner la vue à un œil et pour toute une vie.

### **LES BUTS**

#### **LA RÉCUPÉRATION DE L'ACUITÉ VISUELLE**

C'est le seul objectif du traitement de l'amblyopie: redonner une acuité visuelle utile à l'œil amblyope tout en préservant l'acuité visuelle du bon œil. Son efficacité est réelle et non contestée. Elle suppose une mesure rigoureuse de l'acuité visuelle de loin (échelle décimale (Monoyer) et échelle logarithmique) et de l'acuité visuelle de près.

#### **LA MESURE DE L'ACUITÉ VISUELLE**

##### **L'ACUITÉ VISUELLE DE LOIN**

Les travaux de physiologie ont montré que, pour la mesure de l'acuité visuelle, il fallait préférer une échelle à progression logarithmique à une échelle à progression arithmétique. Or, en France, nous utilisons des échelles graduées en notation décimale ou arithmétique (échelles de Monoyer).

Or, comme nous pouvons le voir (tableau n° 1), ce type de notation (Monoyer) est beaucoup trop précis dans les hautes acuités visuelles et trop imprécis dans les basses acuités visuelles. Ainsi, il y a le même écart entre 10/10 et 5/10 qu'entre 1/10 et 2/10. Le tableau n° 2 propose une échelle formée de trois progressions logarithmiques régulières (0,25; 0,1 & 0,2) avec la transformation en dixièmes. On y voit toute l'importance d'une mesure précise dans les basses acuités visuelles pour évaluer un début d'efficacité de la thérapeutique.

##### **L'ACUITÉ VISUELLE DE PRÈS**

À la différence des tables utilisées pour la mesure de l'acuité visuelle de loin, les tables pour la mesure de l'acuité visuelle de près (Rossano & Parinaud) suivent une progression logarithmique satisfaisante (tableaux n° 3 & 4). Globalement, on peut considérer que l'écart entre chaque ligne est à peu près identique.

##### **LES TABLES DE CONCORDANCE**

Sur le tableau n° 5, il a été précisé la concordance entre les différentes échelles d'acuité visuelle. Rappelons que, pour qu'une échelle suive une progression

<i>AV en Dixième</i>	<i>AV en Logarithme</i>	<i>Écart en Dixième</i>	<i>Écart en Logarithme</i>
2	0,3		
1,5	0,18	0,5	0,12
1,25	0,1	0,25	0,08
1	0	0,25	0,1
0,9	-0,05	0,1	0,05
0,8	-0,1	0,1	0,05
0,7	-0,15	0,1	0,05
0,6	-0,22	0,1	0,07
0,5	-0,3	0,1	0,08
0,4	-0,4	0,1	0,1
0,3	-0,52	0,1	0,12
0,2	-0,7	0,1	0,18
0,1	-1	0,1	0,3
0,05	-1,3	0,05	0,3
0,01	-2	0,04	0,7

**Tab 1.** *Concordance entre l'acuité visuelle en notation décimale et logarithmique. Écart entre deux niveaux voisins d'acuité visuelle dans les deux notations.*

<i>AV en Logarithme</i>	<i>AV en Dixième</i>	<i>AV en Logarithme</i>	<i>AV en Dixième</i>
0,3	2	-0,7	0,2
0,15	1,41	-0,8	0,16
0	1	-0,9	0,13
-0,1	0,79	-1	0,1
-0,2	0,63	-1,2	0,06
-0,3	0,5	-1,4	0,04
-0,4	0,32	-1,8	0,02
-0,5	0,32	-1,8	0,02
-0,6	0,25	-2	0,01

**Tab 2.** *Concordance entre l'acuité visuelle en notation logarithmique et décimale.*

<i>Parinaud</i>	<i>AV en Dixième</i>	<i>AV en Logarithme</i>	<i>Écart en Dixième</i>	<i>Écart en Logarithme</i>
20	0,05	-1,3		
14	0,07	-1,15	-0,02	-0,15
10	0,1	-1	0,03	-0,15
8	0,13	-0,89	-0,03	-0,11
6	0,17	-0,77	0,04	-0,12
5	0,2	-0,7	-0,03	-0,07
4	0,25	-0,6	-0,05	-0,1
3	0,33	-0,48	-0,08	-0,12
2	0,5	-0,3	-0,17	-0,18
1,5	0,67	-0,17	-0,17	-0,13

**Tab 3.** *Échelle de Parinaud. Concordance entre l'acuité visuelle en notation décimale et logarithmique. Écart entre deux niveaux voisins d'acuité visuelle dans les deux notations.*

physiologique, chaque intervalle entre deux valeurs contiguës mesurées en acuité visuelle logarithmique doit être égal.

### **L'ISOACUITÉ**

Si le but à atteindre est l'isoacuité, il faut reconnaître qu'il est rarement atteint. Bien que, grâce à une thérapeutique bien conduite, souvent une acuité visuelle de 10/10 soit souvent obtenue aux deux yeux, il s'agit dans nombre de cas d'une pseudo-isoacuité. En effet, l'examen attentif montre :

- Une préférence de l'œil non amblyope ;



Rossano	AV en Dixième	AV en Logarithme	Écart en Dixième	Écart en Logarithme
20	0,05	-1,3		
16	0,06	-1,22	-0,01	-0,08
12	0,08	-1,1	-0,02	-0,12
10	0,1	-1	-0,02	-0,1
8	0,13	-0,89	-0,03	-0,11
6	0,17	-0,77	-0,04	-0,12
5	0,2	-0,7	-0,03	-0,07
4	0,25	-0,6	-0,05	-0,1
3	0,33	-0,48	-0,08	-0,12
2,5	0,4	-0,4	-0,07	-0,08
2	0,5	-0,3	-0,1	-0,1

**Tab 4.** Échelle de Rossano. Concordance entre l'acuité visuelle en notation décimale et logarithmique. Écart entre deux niveaux voisins d'acuité visuelle dans les deux notations.

Minutes d'Arc	AV en Dixième	AV en Logarithme	Rossano	Parinaud
20	0,05	-1,3	20	
16	0,06	-1,22	16	
14	0,07	-1,15		14
12	0,08	-1,1	12	
10	0,1	-1	10	10
8	0,13	-0,89	8	8
6	0,17	-0,77	6	6
5	0,2	-0,7	5	5
4	0,25	-0,6	4	4
3,3	0,3	-0,52		
3	0,33	-0,48	3	3
2,5	0,4	-0,4		
2	0,5	-0,3	2	2
1,7	0,6	-0,22		
1,5	0,67	-0,17		1,5
1,4	0,7	-0,15		
1,3	0,8	-0,1		
1,1	0,9	-0,05		
1	1	0		
0,8	1,25	0,1		
0,7	1,5	0,18		
0,5	2	0,3		

**Tab 5.** Concordance entre les différentes échelles d'acuité visuelle.

- La mesure de l'œil non amblyope est souvent supérieure à 10/10 et l'œil amblyope souvent limité à 10/10 ;
- En situation binoculaire, la lecture est faite par l'œil non amblyope ;
- L'acuité visuelle de près mesurée est limitée à R2 (5/10) ou P1,5 (7/10) ;
- La distance de lecture est souvent inférieure à 33 cm chez l'enfant, améliorant géométriquement les résultats ;
- Enfin, la vitesse de lecture par l'œil non amblyope est très supérieure à celle par l'œil amblyope.

### LA VISION STÉRÉOSCOPIQUE

Forme la plus raffinée de l'activité binoculaire, elle est :

- Impossible si l'amblyopie est moyenne ou forte ;
- Incertaine si l'amblyopie est faible ;

- Possible, uniquement, en absence d'amblyopie.

### **LA COOPÉRATION (UNION) BINOCULAIRE**

Forme dégradée de la vision binoculaire normale, elle est :

- Impossible si l'amblyopie est moyenne ou forte ;
- Incertaine si l'amblyopie est faible ;
- Possible, uniquement, en absence d'amblyopie.

C'est, pour certains, un élément de stabilité motrice, mais elle est insuffisante en elle-même pour contrôler une déviation significative.

### **LES RISQUES**

Conséquences de l'efficacité de la thérapeutique, le traitement de l'amblyopie comporte en lui-même un certain nombre de risques.

#### **L'AMBLYOPIE À BASCULE**

C'est un risque certain. Il n'y a aucune méthode pour l'éviter. La surveillance de tout amblyope en traitement doit être régulière et rigoureuse.

L'amblyopie à bascule est souvent le signe du succès. Elle est parfois nécessaire pour obtenir la guérison de l'œil amblyope.

Elle réagit bien à une thérapeutique simple que nous verrons.

#### **LA DIPLOPIE**

C'est un risque incertain. Plutôt que la thérapeutique de l'amblyopie, les facteurs de risque de la diplopie sont :

- L'instabilité angulaire autour de la position primaire (divergence de loin, convergence de près) ;
- Une rééducation orthoptique excessive. Ce fait est le plus fréquemment retrouvé dans la série du service ;
- Un traitement chirurgical tardif.

Il n'y a pas de relation simple entre la diplopie et l'amblyopie. Enfin, il a été démontré que l'amblyopie ne protège pas de la diplopie.

#### **L'ÉQUILIBRE OCULOMOTEUR**

##### **L'ANGLE AUGMENTÉ**

C'est également un risque certain. Sous l'effet du traitement un strabisme non chirurgical devient un strabisme chirurgical. C'est, parfois, le prix à payer de la thérapeutique. Cette augmentation de la déviation est, souvent, le signe qui annonce le succès.

Il est, absolument, indispensable de prévenir les parents du risque angulaire de la thérapeutique avant de l'entreprendre.

##### **L'ANGLE DIMINUÉ**

À côté de l'effet négatif de l'augmentation de l'angle, la thérapeutique peut, également, entraîner des diminutions significatives de l'angle qui sont appréciées par tout le monde.

##### **LE NYSTAGMUS LATENT**

C'est une contre-indication relative à l'occlusion. Une composante latente importante doit faire préférer d'autres thérapeutiques. Cependant, l'occlusion pourra être proposée en cas d'échec.

#### **LA DÉCOMPENSATION**

La décompensation d'une hypermétropie latente, conséquence du traitement optique et/ou des cycloplégies, pourrait être, pour certains, considéré comme un inconvénient. Pour notre part, c'est plutôt le signe de la mise à plat de tous les désordres sensori-moteurs et le préalable à une thérapeutique efficace et stable dans le temps.

## **LES MOYENS**

### **UN TRAITEMENT PRÉCOCE**

Parmi tous les moyens à notre disposition, la précocité de la thérapeutique est un élément essentiel.

#### **LE PROBLÈME DU DÉPISTAGE**

Il est couramment admis que la thérapeutique est efficace à 99 % avant un an, 90 % avant 2 ans, 50 % avant 6 ans et 10 % à 8 ans. Un dépistage précoce est, donc, une question centrale dans la thérapeutique de l'amblyopie strabique.

#### **LE DÉPISTAGE EN FRANCE**

##### **CINQ ÉTAPES :**

- À la naissance;
- À 9 mois;
- À 24 mois;
- À 3 ans (service de PMI);
- À 5 à 6 ans (Santé Scolaire).

##### **LES MOYENS :**

- Pédiatre;
- Médecin généraliste;
- PMI et/ou Médecine Scolaire :
  - Infirmière scolaire ou orthoptiste,
  - Médecin de PMI ou médecin scolaire.

##### **LES RÉSULTATS DE CE DÉPISTAGE**

Les résultats du dépistage, à Paris en 1992, montrent :

- Pour les troubles de la vision (amétropies), 23 % à 10 mois, 30 % à 24 mois et 32 % à 4 ans. Ces chiffres montrent des résultats très élevés et qui semblent excessifs;
- Les strabismes sont évalués à 2 %, ce qui est un chiffre très classique.

##### **LA FRÉQUENCE DES DÉSORDRES SENSORI-MOTEURS**

Elle est variable suivant les études et estimée en moyenne :

- 1,2 à 5,6 % d'amblyopies;
- 2,7 à 6 % de strabismes;
- L'association : 3 à 5 %.

##### **L'ÉVALUATION DU DÉPISTAGE**

L'évaluation du dépistage est une activité essentielle mais qui est, malheureusement, peu effectuée. On doit signaler la remarquable publication de I de Becker et al. (Ophthalmology, 1992) sur ce sujet.

##### **MATÉRIEL**

Il s'agit d'une étude canadienne d'évaluation du dépistage systématique. 11 374 enfants (4,5 ans à 5,5 ans) ont été examinés (1990), 773 enfants (6,8 %) ont été dépistés.

##### **MÉTHODES**

Une population randomisée de sujets sains et « pathologiques » a été sélectionnée et a eu un bilan complet par des examinateurs entraînés.

##### **RÉSULTATS**

157 enfants « sains » ont été réexaminés :

- 11 n'ont pas été retrouvés normaux (146) soit une sensibilité 93 % (11/157);
- 2 avaient un processus « grave ».

36 enfants « pathologiques » ont été réexaminés :

- 18 étaient normaux;
- 18 étaient pathologiques soit une spécificité 50 %.

<i>Artigue &amp; al.</i>	<i>Impossible</i>	<i>Possible</i>	<i>Bec &amp; Jeanrot</i>	<i>Impossible</i>	<i>Possible</i>
2 ans	90 %	0,1	1 à 2 ans	98,7 %	1,3 %
2,5 ans	31 %	0,69	2 à 3 ans	42,2 %	57,8 %
3 ans	12 %	0,88	3 à 4 ans	9,2 %	90,8 %
4 ans	10 %	90 %			
5 ans	0 %	100 %			

Tab 6. La mesure de l'Acuité Visuelle.

### CONCLUSION

Cette remarquable étude sur le dépistage de l'amblyopie rejoint les conclusions de J. Artigue qui estimait difficile le dépistage systématique avant 3 ans et de P. Bec, N. Jeanrot & al. qui estimaient que celui-ci devait débuter entre 3 à 4 ans.

### LA MESURE DE L'ACUITÉ VISUELLE

Les travaux de J Artigue et JM Mégroz et P Bec, N Jeanrot et al. (tableau 6) sont parfaitement concordants et montrent la difficulté d'avoir une acuité visuelle chiffrable avant l'âge de 3 ans dans le cadre du dépistage de masse.

### LE DÉPISTAGE DE L'AMBLYOPIE

Le dépistage actuel a probablement atteint ses limites. Certes, sa réalisation par des professionnels de plus en plus compétents peut augmenter son efficacité ; mais une augmentation des fréquences des examens entraînerait une augmentation des faux positifs et jetterait un discrédit sur la méthode.

L'avenir est probablement l'association du dépistage de masse actuel à des actions ciblées sur des populations à haut risque (famille de strabiques, d'hypermétropes, d'amétropes, etc.) et faites par des professionnels plus entraînés. Sur ce dernier point, la mobilisation de la communauté des ophtalmologistes serait déjà d'une grande efficacité.

### LES PARENTS

Ils sont les véritables thérapeutes de l'enfant. Ils vont réaliser la thérapeutique et en assurer le contrôle. Il est indispensable de passer avec eux un contrat clair et loyal qui précisera les objectifs et les moyens.

Ce contrat devra :

- Préciser la situation actuelle : « Votre enfant est un borgne fonctionnel » ;
- Indiquer les chances de succès ;
- Déterminer les moyens du succès : Correction optique totale, Occlusion, Pénalisations ou Secteurs ;
- Fixer les conditions du succès : rigueur et permanence du traitement. « Cinq minutes sans traitement, c'est huit jours en arrière. » ;
- Avertir des risques :
  - L'amblyopie à bascule,
  - L'augmentation de la déviation strabique.
- Indiquer la durée du traitement.

Le soutien psychologique des parents est un élément essentiel au succès de la thérapeutique. L'action conjuguée de l'ophtalmologiste et de l'orthoptiste est un élément essentiel dans ce succès.

### L'ÉGALITÉ DES STIMULATIONS

Cette étape du traitement consiste à corriger la totalité des défauts optiques du système afin de mettre les deux yeux dans des conditions de stimulation égale.

### LA CORRECTION OPTIQUE TOTALE

Déterminée sous cycloplégie, soit à l'Atropine, soit au Cyclopentolate [Skiacol®], la correction optique totale est toujours prescrite. C'est une condition nécessaire au succès de la thérapeutique et qui ne souffre pas d'exception.

## **LA RÉFRACTION**

### **LES MOYENS**

Il existe un éternel débat entre les tenants de l'atropine et ceux du Cyclopentolate. Mais à mauvaise question, la réponse est toujours mauvaise.

Les faits sont les suivants :

- Absence de cycloplégique absolu ;
- La correction optique est un cycloplégique ;
- La réfraction est une variable ;
- L'important, c'est la répétition des cycloplégies.

### **LA CYCLOPLÉGIE**

Deux cycloplégiques sont à notre disposition.

#### **LE CYCLOPENTOLATE (SKIACOL)**

Les conditions d'utilisation sont très rigoureuses :

- t0, t5, t10 → 1 goutte ;
- t45 à t60 → la réfraction.

Il ne faut pas utiliser ce produit si l'enfant présente des antécédents neurologiques et classiquement avant 1 an.

Son efficacité et sa courte durée d'action permettent la répétition des cycloplégies. Il est le cycloplégique de base.

#### **L'ATROPINE**

Le dosage utilisé varie en fonction de l'âge et de la pigmentation :

- < 2 ans → 0,3 % ;
- 2 ans ≤ âge ≤ 5 ans → 0,5 % ;
- ≥ 5 ans → 1 %.

La durée d'instillation est de 7 à 10 jours à la fréquence de 2 à 3 fois par jour. Comme pour le Cyclopentolate, il existe des risques généraux.

L'Atropine reste le cycloplégique de référence. Par sa durée d'action, il sera réservé à des usages particuliers (strabismes accommodatifs, fortes hypermétropies, petits angles résiduels, enfants à l'iris et/ou la peau très pigmentés).

### **LES AUTRES CYCLOPLÉGIQUES**

D'autres cycloplégiques peuvent être utilisés (homatropine, tropicamide, etc.) mais, souvent, leurs inconvénients l'emportent sur les avantages en particulier au niveau de l'efficacité ou de la durée d'action.

### **LA RÉFRACTION**

Actuellement, elle est réalisée le plus souvent au réfractomètre automatique.

Chez le jeune enfant, elle sera réalisée au skiascope électrique avec les verres de la boîte d'essai. Une attention toute particulière sera portée à la distance observateur - sujet. Elle reste un examen difficile chez le tout-petit.

La réfraction subjective n'est jamais utilisée pour déterminer la réfraction sur l'œil amblyope. Toujours réalisée sous cycloplégie, la réfraction subjective est indispensable pour affiner la réfraction sur l'œil non amblyope ou sur l'œil amblyope guéri.

### **LA STIMULATION FOVÉOLAIRE DIRECTE**

Aux deux techniques classiques que sont l'euthyscopie et la pléioptique, on peut rapprocher le CAM stimulateur. Toutes ces techniques sont d'efficacité incertaine avec de forts risques de provoquer une diplopie. Elles doivent être abandonnées.

### **LE CONTRÔLE DES STIMULATIONS**

Après la mise en stimulation égale des deux yeux par la correction optique totale, la thérapeutique est basée sur le contrôle soit dans le temps soit dans l'espace de la stimulation de chaque œil.

### **LE CONTRÔLE DU TEMPS**

C'est la méthode de référence. Le moyen en est l'occlusion totale. Son efficacité n'est contestée par personne.

L'occlusion peut être totale et permanente, assurant une maîtrise complète des stimulations oculaires.

Mais c'est aussi une méthode souple qui va de l'occlusion permanente à l'occlusion par demi-journée.

Elle nécessite une surveillance régulière et fréquente.

Elle a peu d'inconvénients en dehors des problèmes de peau, du nystagmus latent et de l'effet esthétique.

### **LE CONTRÔLE DE L'ESPACE**

#### **LES PÉNALISATIONS**

Diverses pénalisations peuvent être utilisées : de loin, de près, etc. Elles sont le plus souvent basées sur une division de l'espace visuel en loin et près.

Ce sont des méthodes peu efficaces dans l'amblyopie profonde.

Elles supposent le port de la correction optique totale. Elles ont un effet anti-accommodatif et anti-spasme. Elles sont de surveillance facile.

#### **LES SECTEURS**

Basés également sur le contrôle de l'espace, ils ne sont pas efficaces dans l'amblyopie profonde.

Ils supposent le port de la correction optique totale. Ils ont un effet anti-spasme incontestable.

Ils nécessitent une surveillance régulière.

### **L'ÉGALISATION DES STIMULATIONS**

Après la phase de récupération de l'acuité visuelle, il faudra passer à une phase d'égalisation des stimulations. Les techniques les plus adaptées car les plus souples sont la pénalisation légère et les filtres Ryser.

C'est une situation difficile et instable qui nécessite un contrôle régulier et une adaptation permanente.

### **CONCLUSION**

Les buts et les moyens du traitement de l'amblyopie impliquent des bilans précis qui comprennent une mesure rigoureuse de l'acuité visuelle, une réfraction sous cycloplégique, un bilan objectif complet et le port de la correction optique totale.

Un contrat clair et précis doit être passé avec les véritables thérapeutes que sont les parents, en leur précisant bien les objectifs, les moyens, les étapes et les inconvénients.

Le traitement est basé sur l'égalisation des stimulations (port de la correction optique totale) et le contrôle des stimulations, l'occlusion restant la méthode de référence. La durée du traitement est longue (jusqu'à 8 à 10 ans). On devra être particulièrement vigilant aux risques de récurrence si la thérapeutique n'est pas poursuivie assez longtemps ou si la correction optique totale n'est plus prescrite ou portée.

Mais le meilleur moyen reste la prévention de l'amblyopie où les secteurs sont souvent une méthode irremplaçable chez le tout-petit.

# LES INDICATIONS DE L'OCCLUSION

*Pierre Bouchut*

## **INTRODUCTION**

L'occlusion est un des moyens les plus anciens de l'arsenal thérapeutique mis à la disposition de tout ophtalmologiste dans la lutte contre l'amblyopie.

Ce moyen répond parfaitement aux commandements du traitement du strabisme qui ont été énoncés par M.A. Quéré en 1990 à Nantes lors du colloque consacré au traitement médical du strabisme (9,10). L'occlusion respecte les troisièmes et cinquièmes commandements :

- 3e commandement: « le traitement doit être précoce et immédiat : l'amblyopie est une urgence » ;
- 5e commandement: « la coopération des parents est nécessaire ».

L'intérêt de l'occlusion pour le traitement de l'amblyopie est bien connu. En effet, les effets de l'occlusion ont fait l'objet de nombreux travaux expérimentaux (3,8) qui démontrent l'efficacité de la méthode.

Pour la plupart des auteurs, l'occlusion reste une technique de choix dans la lutte contre les perversions sensorielles. Ces dernières années, l'apparition de nouveaux moyens comme les secteurs ou les pénalisations optiques a quelque peu limité ses indications. Mais elle reste la méthode de référence bien souvent indispensable pour la cure de la plupart des amblyopies.

Nous excluons de notre étude les occlusions en secteurs qui seront analysées ultérieurement car leurs mécanismes d'action sont bien différents de ceux de l'occlusion totale.

## **LES MOYENS D'OCCLUSION**

Ils sont nombreux et présentent chacun les avantages de leur spécificité. Il faut néanmoins souligner ici les deux caractères indispensables qu'ils doivent posséder pour garantir un résultat positif.

### **PRÉREQUIS DES MOYENS**

#### **L'EFFICACITÉ**

Les moyens d'occlusion devront être adaptés au contexte sensori-moteur. Il faut dès ici distinguer les deux types d'occlusion possibles (M.A. Quéré): **occlusion sur verre et occlusion sur peau.**

L'occlusion sur verre doit être réservée à des amblyopies modérées, lorsque le déficit entre l'œil dominé et l'œil fixateur reste inférieur ou égal à 4/10. Par ailleurs, elle n'est efficace que lorsque des conditions draconiennes sont respectées :

- Port constant des montures ;
- Montures adaptées à la technique ;
- Coopération de l'enfant. Celui-ci ne devra pas regarder par-dessus ses lunettes.

## **L'ESTHÉTIQUE**

C'est la deuxième qualité. L'enfant et les parents doivent accepter ce traitement contraignant qui crée, de façon temporaire, un nouveau handicap. Celui-ci s'ajoute à la disgrâce esthétique qui reste bien souvent le signe d'appel de la consultation. Les parents doivent être convaincus de l'absolue nécessité de ce traitement.

### **LES DIFFÉRENTS MOYENS**

#### **L'OCCLUSION SUR PEAU**

Elle est réalisée le plus souvent grâce à l'aide d'un Opticlude (r). Cette rondelle autocollante adhésive à usage unique permet une obturation totale une fois qu'elle est collée sur le pourtour orbitaire. En outre, ce moyen présente de nombreux autres avantages :

- Difficile à enlever par l'enfant lui-même ;
- Très bonne tolérance cutanée, car hypoallergique ;
- Port de lunettes possible, donc de la correction optique ;
- Port en continu tout au long du nycthémère voire pendant quelques jours avant changement ;
- Caractère esthétique satisfaisant car la couleur de l'Opticlude (r) est de couleur chair ;
- Faible coût et remboursement par la Sécurité Sociale.

L'occlusion par compresse est possible, mais celle-ci est moins esthétique. Surtout, elle est facilement enlevée par l'enfant et rend difficile le port de lunettes.

#### **L'OCCLUSION SUR VERRE**

Ses indications sont particulières et elle peut faire appel à plusieurs procédés :

##### **L'OCCLUSION PAR ADHÉSIFS**

Ceux-ci doivent, bien entendu, être opaques et discrets. Dans la Clinique Ophtalmologique Universitaire de Nantes, nous utilisons du Tesaflex® n° 4169 qui allie simplicité et économie (peu onéreux et utilisation de longue durée) aux critères d'efficacité définis précédemment.

Les adhésifs de couleur sont trop voyants et les collants pour pansements trop salissants (Micropore®, Sparadrap®).

##### **L'OCCLUSION PAR « VERRES ANTIREFLETS »**

Préconisée par A. Spielmann, elle a démontré tout son intérêt. Réalisés dans du « plastique » antireflet habituellement utilisé dans l'encadrement, les verres antireflets entraînent une vision floue de l'œil devant lequel ils sont placés alors qu'un observateur peut examiner à loisir et distinctement les réactions à l'occlusion. Son coût est très modéré.

Le reproche qui lui est souvent fait est son inamovibilité qui rend nécessaire une seconde paire de lunettes avec correction adaptée pour effectuer les contrôles sensori-moteurs.

##### **L'OCCLUSION PAR « RYSER »**

Mis au point par Bangertter, ce sont des filtres qui créent un « handicap sélectif et calibré » de l'œil dominant. Ces filtres sont en plastique souple et adhèrent aux verres par leur face lisse alors que l'autre face possède une structure striée dont l'intensité donne le degré de pénalisation. Leur prescription est très simple, il suffit d'indiquer à l'opticien le niveau d'acuité visuelle auquel l'on veut soumettre l'œil fixateur.

### **LES TECHNIQUES D'OCCLUSION**

Celles-ci obéissent aux règles classiques qui consistent à obliger l'œil dominé à prendre la fixation et à empêcher toute vision simultanée tant que la déviation n'est pas compensée.

#### **L'OCCLUSION MONOLATÉRALE**

Elle doit être prescrite chaque fois qu'il y a une dominance anormale.



## **L'OCCLUSION MONOLATÉRALE DIRECTE « SUR PEAU »**

### **LES INDICATIONS :**

#### **L'AMBLYOPIE PROFONDE OU MOYENNE**

C'est une indication absolue. L'occlusion doit être réalisée sur peau par Opticlude® en port continu.

Cas particuliers: le nourrisson (danger, utiliser les secteurs) et les tropies nystagmiques (résultats médiocres et meilleure action des pénalisations).

#### **L'AMBLYOPIE LÉGÈRE**

C'est une indication relative. L'occlusion sur verres est possible. Bien souvent, l'occlusion sur peau est utilisée au début pour augmenter l'effet du traitement.

### **EN PRATIQUE :**

Une surveillance régulière et étroite est indispensable au cours du traitement. Il faut toujours avoir à l'esprit la hantise de l'amblyopie réactionnelle sous occlusion de l'œil fixateur. Ceci est d'autant plus fréquent que l'enfant est plus jeune (1,4). Pour l'éviter, nous proposons dans le service, le protocole suivant :

- Avant un an: pas d'occlusion et utilisation d'autres techniques (secteurs);
- Entre 1 et 3 ans: alternance 4 jours sur l'œil fixateur et 1 jour sur l'œil amblyope avec contrôle deux fois, puis une fois par semaine;
- De 3 à 5 ans: alternance 5 jours/1 jour avec contrôle tous les 15 jours;
- Après 5 ans: alternance 6 jours/1 jour et contrôle tous les mois.

#### **L'OCCLUSION MONOLATÉRALE INVERSE**

Exceptionnellement prescrite, elle est réservée à une seule indication, celle de l'amblyopie avec fixation excentrique négligée.

L'occlusion de l'œil amblyope est réalisée pendant quelques jours ou semaines en fonction de l'âge de l'enfant. Elle « doit » faire perdre la fixation excentrique avant de passer à l'occlusion directe de l'œil fixateur.

Les résultats rapportés ne sont guère significatifs.

## **L'OCCLUSION ALTERNANTE**

### **INDICATION :**

Elle est indiquée chaque fois que l'on veut éviter une vision simultanée des deux yeux. Prescrite après restauration d'une isoacuité et avant la phase chirurgicale d'un strabisme, elle présente l'avantage de minimiser les perversions sensorielles binoculaires ainsi que leurs conséquences motrices (3).

Il faut ici souligner que cette technique ne devrait pas être, comme certains l'ont proposé, une méthode de traitement conservatoire du strabisme sans amblyopie.

### **EN PRATIQUE :**

L'occlusion sur verres est alors bien souvent suffisante.

Les protocoles varient selon les auteurs; certains proposent une alternance de 1 jour/1 jour, d'autres de 1 semaine/1 semaine.

Dans le service, nous lui préférons la pénalisation optique alternante sauf, et pour des raisons techniques, dans le cas de fortes hypermétropies.

## **L'OCCLUSION INTERMITTENTE ET L'OCCLUSION CALBRÉE**

### **INDICATIONS :**

Selon l'avis de l'École Nantaise, ces procédés, parfois très utilisés, devraient être réservés au stade de postcure de l'amblyopie, c'est-à-dire à la prophylaxie de sa récurrence.

En effet, leur maniement est délicat et n'est pas possible pour toutes les familles. Chez le nouveau-né, une occlusion intermittente de quelques heures sur peau nécessite une surveillance étroite. Chez l'enfant plus âgé, elle se révèle souvent insuffisante.

En revanche, d'après l'École Nantaise, en postcure d'amblyopie, l'occlusion de l'œil dominant quelques heures par jour est bien souvent nécessaire tout comme les filtres de Ryser.

### **EN PRATIQUE :**

Ces techniques permettent de conserver l'acquis du traitement médical précédemment entrepris et, il faut le répéter, d'assurer la prophylaxie de la récurrence de l'amblyopie. Dans ce cas, leur prescription sera parfois de très longue durée et ceci d'autant plus que l'œil amblyope a été tardivement traité.

Dans le cas d'une amblyopie sans strabisme, ces techniques permettent de préserver la vision binoculaire (5).

## **MODE D'ACTION DES OCCLUSIONS**

### **SUR LE PLAN SENSORIEL**

#### **LUTTE CONTRE L'AMBLYOPIE**

Elle permet des résultats réels dans des conditions de réalisation acceptable. Néanmoins, il faut souligner que le handicap engendré est proportionnel à l'amblyopie initiale.

#### **LUTTE CONTRE LA DOMINANCE ANORMALE**

L'alternance thérapeutique est le but recherché et l'occlusion y contribue (6).

#### **LUTTE CONTRE LA CRA**

L'occlusion permet la diminution de son intensité et par ailleurs minimise les conséquences des relations binoculaires anormales.

### **SUR LE PLAN MOTEUR**

#### **EFFET OPTOMOTEUR**

Ce dernier est malheureusement faible comme le montrent les enregistrements électrooculographiques (7). Les secteurs et les pénalisations ont en revanche des actions optocinétiques plus marquées.

#### **EFFET SUR LE SPASME**

Un effet antispasmodique est parfois observé à la levée de l'occlusion mais il est malheureusement fugace.

En réalité, l'occlusion présente le désavantage d'être spasmogène. Ceci a été démontré par les enregistrements électrooculographiques et est en relation avec un trouble des afférences optotoniques. Cette conclusion est confirmée par l'étude des tropies avec nystagmus manifeste latent dont l'occlusion augmente la composante latente.

Cependant, le spasme qui survient sur l'œil occlus passe souvent inaperçu.

## **CONCLUSION**

L'occlusion est une méthode de choix pour le traitement de l'amblyopie fonctionnelle.

C'est l'indication absolue de la très grande majorité des amblyopies fonctionnelles.

Il faut différencier l'occlusion « sur peau » de l'occlusion « sur verre » qui n'a pas les mêmes indications.

L'occlusion doit respecter des conditions rigoureuses d'application pour obtenir de bons résultats.

L'occlusion a principalement des effets sensoriels (et très peu d'effets moteurs).

Il faut connaître ses risques (amblyopie réactionnelle de l'œil occlus) et ses inconvénients (spasmogènes).

### **RÉFÉRENCES**

1. Awaya S, Sugawara M, Miyake S. Observations in patients with occlusion amblyopia. *Trans Ophthalmol Soc UK* 1979; 99, 447-454.

2. Bagolini B. Sensorio-motorial anomalies in Strabismus. Documenta Ophthalmol, 1975; 6, 41, 23-41.
3. Blakemore C, Vital-Durand F. Development of the neural basis of visual acuity in the Kitten's visual cortex. J Physiol (London) 1976; 261, 423-444.
4. Pujol-Boulad M. Amblyopies. Occlusions totales. Mode de désocclusion. J Fr Orthop 1978; 10, 115-138.
5. Quéré MA, Gasc M, Gasc A & Delplace MP. Anisométrie modérée et acuité visuelle binoculaire. Bull Soc Ophtalmol Fr, 1973; 73, 799-804.
6. Quéré MA. Le traitement précoce des strabismes infantiles. Chapitre VI: La dominance anormale de l'œil fixateur. Paris: Doin édit., 1973; p. 71-85.
7. Quéré MA. Abnormal ocular movements in amblyopia. Trans Ophthalmol Soc UK 1979; 99, 401-406.
8. Quéré MA. Physiopathologie de l'équilibre oculomoteur. Chapitre XII: Physiopathologie de la fusion. Paris: Masson ed, 1983; p. 181-190.
9. Quéré MA. Le traitement médical des strabismes. Chapitre I: Les dix commandements du strabisme. Nantes: Et regarde attentivement édit., 1990; p. 25-34.
10. Quéré MA. Le traitement médical des strabismes. Chapitre IV: Les occlusions. Nantes: Et regarde attentivement ed, 1990; p. 25-34.



# LES PÉNALISATIONS OPTIQUES

*Charles Rémy*

## **INTRODUCTION**

Les pénalisations optiques sont des surcorrections négatives ou positives, unilatérales, essentiellement utilisées dans le traitement de l'amblyopie monoculaire.

Nous excluons de cette étude :

- Les surcorrections bilatérales ;
- Les verres progressifs et les double-foyers ;
- Les prismes.

## **LES DIFFÉRENTS TYPES**

### **DE PÉNALISATIONS OPTIQUES**

Nous décrivons les pénalisations optiques négatives et positives :

### **LES PÉNALISATIONS OPTIQUES NÉGATIVES (OU TOTALES)**

#### **PRINCIPE**

Une surcorrection négative unilatérale associée à une cycloplégie prolongée obligatoire, interdit toute vision de près et de loin de l'œil pénalisé (d'où leur qualificatif de totale), mais conserve le tonus lumineux, à la différence d'une occlusion, c'est-à-dire qu'un flux lumineux parvient toujours sur la rétine.

#### **RÉALISATION**

- La surcorrection sera d'au moins trois dioptries ;
- La cycloplégie est obligatoire afin de brouiller toute vision utile et d'éviter tout effort accommodatif intempestif de l'œil pénalisé. L'absence de cycloplégie ruinerait la pénalisation et augmenterait l'angle de déviation strabique. Cette cycloplégie sera entretenue par une instillation de collyre atropine 0,5 une fois par jour ; en cas d'allergie à l'atropine, l'homatropine ou la duboisine seront prescrites, voire du Cyclopentolate mais plusieurs fois par jour ;
- L'enfant ne doit pas regarder par-dessus ses lunettes, sinon le bénéfice de pénalité est perdu ; c'est dire l'importance de l'adaptation des montures. En cas d'hypermétropie supérieure à trois dioptries et a fortiori chez l'aphake, l'instillation de collyre atropinique est à elle seule très efficace puisque dans ce cas, même si l'enfant regarde par-dessus ses lunettes, sa vision sera floue.

#### **RISQUES**

- Possibilité d'allergie au collyre qui sera remplacé ;
- Photophobie en lumière vive ;
- Bascule.

En cas de bascule d'amblyopie, c'est l'œil dominant qui devient amblyope. Certains la recherchent systématiquement, comme preuve de l'efficacité du traitement. Dans l'immense majorité des cas, la bascule est réversible. Toutefois, afin de ne pas affoler les parents, il convient de pratiquer une surveillance étroite d'un enfant mis sous pénalisation totale avec contrôle deux fois par semaine si nécessaire comme pour une occlusion.

## **LES PÉNALISATIONS POSITIVES**

### **PRINCIPE**

Une surcorrection positive placée devant un œil l'oblige à voir de près, tandis que l'autre œil normocorrigé voit de loin (et de près). Cette surcorrection sera d'une à cinq dioptries; la cycloplégie est facultative et exerce un rôle adjuvant.

Les pénalisations optiques positives ne s'opposent pas aux pénalisations par filtre opaque (type Ryser); elles représentent un autre mode de traitement dont les principes sont différents :

- Il y a rupture du lien binoculaire ;
- Leur effet s'exerce en vision de loin, la vision de près étant maintenue (effet loupe), à la différence des filtres.

### **LES DIFFÉRENTS TYPES DE PÉNALISATIONS OPTIQUES POSITIVES**

- La surcorrection, 3 à 4 dioptries en moyenne, est placée devant l'œil amblyope, l'autre œil dominant étant normocorrigé et cycloplégié. Cette méthode est peu utilisée actuellement; elle suppose que la récupération d'acuité visuelle se fasse d'abord de près, puis de loin. En fait, l'acuité visuelle est un pouvoir séparateur angulaire qui s'exerce aussi bien de près que de loin. Ce qui importe, c'est que le sujet fasse travailler son œil amblyope en priorité et la majeure partie du temps. C'est pourquoi nous lui préférons l'occlusion ou la pénalisation optique totale.
- La surcorrection positive est placée devant l'œil dominant. Dans ces conditions, l'œil dominant, cycloplégié ou non, ne voit que de près (à condition comme toujours que l'enfant ne regarde pas par-dessus ses lunettes, intérêt d'une bonne monture, et de la cycloplégie); l'œil dominé amblyope voit de loin mais aussi de près. Lorsque l'œil dominé voit de loin et l'œil dominant voit de près, on dit qu'il y a une bonne balance spatiale; l'observation d'une bonne balance spatiale est un gage d'efficacité du traitement.

La pénalisation positive unilatérale lutte également contre le facteur accommodatif puisqu'en vision de près, la fixation est prise généralement par l'œil dominant pénalisé dont l'accommodation n'est plus sollicitée.

Les surcorrections positives seront d'au moins trois dioptries. Mais, chez les tout-petits, on peut proposer jusqu'à cinq dioptries. Au fur et à mesure que l'acuité visuelle de l'œil amblyope récupère, la pénalité sera diminuée. Le risque de bascule est plus faible que dans la pénalisation totale, mais la surveillance est tout de même nécessaire.

## **LES PÉNALISATIONS POSITIVES ALTERNANTES**

Une surcorrection positive placée alternativement devant un œil puis devant l'autre, provoque une prise de fixation alternée en vision de loin, la vision de près étant indifférente; deux paires de lunettes sont à prescrire.

Ce système trouve sa place dans les amblyopies à bascule d'équilibre difficile et la prévention systématique du risque amblyopique chez le tout-petit (40 % dans l'ésotropie). La pénalité est portée de façon symétrique en changeant d'œil fixant tous les jours, ou asymétrique, un jour sur deux ou un jour contre plusieurs jours en fonction de la dominance antérieure.

## **PÉNALISATION POSITIVE ET CORRECTION EXACTE**

Chez un sujet normosensoriel binoculaire présentant une amblyopie (anisométrie, strabisme intermittent), le traitement de l'amblyopie peut décompenser une union binoculaire normale et une déviation latente. Dans ces conditions, lorsque le traitement de l'amblyopie aura été suffisamment

amorcé, il est quelquefois utile de recourir à ce type de traitement qui entretient la cure de l'amblyopie par la pénalisation, et ménage l'union binoculaire par la correction exacte; l'union binoculaire normale étant le garant de la compensation de la déviation latente.

## **LES INDICATIONS**

### **DES PÉNALISATIONS OPTIQUES**

#### **LES PRINCIPES DU TRAITEMENT DE L'AMBLYOPIE**

Le traitement d'une amblyopie se doit d'être continu, constant et adapté à la différence d'acuité visuelle. Il faut éviter les traitements intermittents. C'est la constance de la rééducation qui assure sa progression continue.

L'œil dominant pénalisé aura toujours une acuité visuelle de loin nettement inférieure à celle de l'œil dominé normocorrigé. Pour cette raison, il importe de connaître parfaitement la réfraction de l'œil dominant, afin d'éviter qu'une hypermétropie sous-estimée ne conduise à annuler l'effet de la pénalisation.

La bascule de fixation doit être observée en cas de strabisme : l'œil dominant fixe de près et l'œil dominé de loin.

La loi de la riposte graduée exige que l'importance de la pénalité soit fonction de la différence d'acuité entre les deux yeux.

***Le bilan clinique sera toujours complet avec examen ophtalmologique et réfraction mesurée après une cycloplégie bien conduite et répétée.***

#### **L'ÉVALUATION DE L'AMBLYOPIE**

Chez le tout-petit, son appréciation est difficile : étude du comportement, essai de quantification par une méthode de regard préférentiel.

Chez le plus grand, lorsque l'acuité visuelle est chiffrable, on appréciera l'importance de l'amblyopie afin de choisir le type de pénalité.

Le traitement sera proposé lorsque le sujet est encore dans une période de possible récupération, c'est-à-dire quatre à sept ans dans l'amblyopie strabique, et sept à dix ans dans l'amblyopie anisométrique. Au-delà, les chances de récupération sont beaucoup plus aléatoires, ce qui n'exclut pas des essais de traitement chez des sujets particulièrement motivés.

L'importance de la pénalisation est fonction du degré de dominance oculaire. Cette dominance s'apprécie de deux manières :

La dominance sensorielle traduit le décalage entre les deux acuités. Plus que la valeur absolue d'acuité visuelle, en respectant une valeur seuil inférieure bien sûr, c'est leur pourcentage relatif qui importe. En effet, un écart de quatre dixièmes entre un et cinq dixièmes constitue une amblyopie profonde, alors qu'entre huit et douze-dixièmes, il représente une amblyopie légère. Les acuités visuelles suivent une loi de progression géométrique et non arithmétique (fonction logarithmique) : il y a autant d'écart d'acuité entre un et deux dixièmes qu'entre cinq et dix-dixièmes (« une octave »). Pour simplifier et éviter l'emploi d'unités logarithmiques, on utilisera le chiffrage des acuités visuelles en pourcentage relatif, ce qui respecte la notion de progression géométrique. Ainsi nous classerons les amblyopies en :

- Profondes, si le rapport d'acuité est inférieur à 20 %;
- Moyennes, entre 20 et 50 %;
- Légères entre 50 et 100 %.

La dominance motrice traduit l'aptitude à prendre la fixation en monoculaire. Elle est plus facile à apprécier chez le strabique en déviation manifeste. Cette fixation sera :

- Erratique, instable, nystagmique en cas d'amblyopie profonde;
- Prise mais non maintenue en binoculaire en cas d'amblyopie moyenne;
- Maintenu en binoculaire mais basculant après réouverture des yeux en cas de dominance légère;
- Parfaitement maintenue par chaque œil à la réouverture des paupières en cas d'alternance vraie, chose rare.

En général, il y a correspondance entre dominance motrice et dominance sensorielle. C'est l'œil le plus faible en acuité qui louche ; mais cette règle ne se vérifie pas toujours lors de la récupération des amblyopies. On peut assister à un maintien de la dominance motrice d'un œil dont l'acuité devient plus faible que l'œil primitivement amblyope. Bascules sensorielles et bascules motrices ne vont pas toujours de pair. Il faut connaître ce phénomène, lié à une sidération neuronale, dans la surveillance du traitement.

*La prescription d'une pénalisation doit provoquer une bascule de fixation, en vision de loin bien sûr, mais également en vision intermédiaire dès cinquante centimètres.*

**La pénalisation est en général donnée en relais d'une occlusion en fonction de l'importance de l'amblyopie. Dans les amblyopies profondes, la priorité est toujours donnée à l'occlusion du bon œil.**

En cas d'occlusion impossible, rejetée par le patient, la pénalisation négative (= totale) peut être proposée. Elle sera d'autant plus efficace que l'amétropie de l'œil dominant est forte (le sujet n'étant plus tenté de regarder par-dessus ses lunettes). On rappelle que la cycloplégie de l'œil dominant est obligatoire dans la pénalisation totale. Ce type de pénalisation est très efficace dans les hypermétropies fortes et les cataractes congénitales opérées.

Les pénalisations positives ne seront efficaces que sur les amblyopies moyennes. Elles sont inefficaces sur les amblyopies profondes. Il est nécessaire que l'œil dominé parvienne au moins à 50 % de l'acuité du bon œil et que la bascule de fixation soit obtenue dès la vision intermédiaire, pour que la pénalisation positive soit efficace.

Le traitement par pénalisation positive doit être maintenu constamment. Les traitements intermittents sont déconseillés. En effet, dès que le traitement est interrompu, on assiste à une rechute d'acuité, ce qui ralentit la progression et décourage les familles. Comme un plâtre sur une fracture, il est interdit de supprimer le traitement avant consolidation.

La pénalisation positive sera éventuellement potentialisée par une cycloplégie, avec au départ une surcorrection allant jusqu'à cinq dioptries. La pénalité sera diminuée progressivement en ayant soin de surveiller toujours que l'œil dominé ait une meilleure performance de loin que l'œil dominant pénalisé ; c'est une condition impérative sinon la pénalité est inefficace (rapport d'acuité inférieur à 20 %). C'est dire l'intérêt de surveiller régulièrement les amétropies par des cycloplégies répétées afin de « dégorger » toute hypermétropie latente. Il faut éviter que le sujet « mange sa pénalité », la rendant inefficace.

Après guérison, qui n'est en fait qu'apparente, l'amblyopie étant un phénomène complexe qui ne se résume pas qu'à la simple baisse d'acuité, il convient d'assurer la prophylaxie de la rechute de l'amblyopie.

Celle-ci sera d'autant plus probable qu'il s'agit d'une amblyopie strabique avec anisométrie, traitée tardivement. Cette prophylaxie se fera par une pénalité légère, surcorrection d'une à deux dioptries, alternée éventuellement avec une correction exacte, surtout en cas de vision binoculaire normale.

Chez les jeunes enfants commençant à coopérer, il est fréquent d'observer en vision de loin des résultats faibles de quelques dixièmes. L'égalité d'acuité visuelle entre les deux yeux ne signifie pas pour autant une absence d'amblyopie. En effet, avec l'âge, l'acuité visuelle de l'enfant va s'améliorer. Cette acuité ne peut augmenter que sur un œil et pas sur l'autre. C'est le syndrome de l'amblyopie cachée qui appelle à une surveillance étroite.

### **LES INCONVÉNIENTS DES PÉNALISATIONS**

Comme toute rééducation, la cure d'amblyopie ne procure aucun plaisir. Il faut savoir stimuler les patients et leur entourage. Il faut bien informer les éducateurs et les familles qu'avec une pénalisation l'enfant verra moins bien que sans lunettes, ce qui semble un comble et conduit l'observateur non averti à faire ôter les lunettes.

Le risque majeur des traitements d'amblyopie est basé sur la régression de l'enfant sur le plan comportemental et scolaire. Il faut l'encourager, le stimuler, car le traitement est long, sur plusieurs mois, voire plusieurs années.



Il sera d'autant plus long que la découverte aura été tardive, lors du cours préparatoire par exemple. Cela souligne l'intérêt du dépistage précoce des amblyopies.

Le risque des pénalisations de révéler la composante latente d'un nystagmus est variable. Dans les strabismes avec forte composante latente, une pénalisation, tout comme une occlusion, peut déclencher un nystagmus et gêner la récupération d'une amblyopie par les tremblements induits. C'est un problème difficile, car on sait que l'amélioration de l'œil amblyope retentit sur celle du strabisme et du nystagmus.

Il faut trouver le système pénalisant le moins nystagmogène, compatible avec une pénalité suffisante, permettant une récupération efficace d'acuité visuelle.

Dans les amblyopies strabiques à petit angle, la récupération de l'acuité visuelle s'accompagne d'une augmentation du pouvoir accommodatif majorant l'angle strabique. Les parents doivent être avertis de cette éventualité afin d'éviter toute mauvaise surprise.

Le risque de bascule est fréquent. Il faut surtout ne pas s'affoler, ce qui conduirait à perdre son patient. Il faut en avertir les parents. La survenue d'une bascule exige non seulement l'arrêt du traitement mais nécessite aussi son inversion. À ce sujet, on doit se souvenir que dominances motrices et sensorielles ne vont pas toujours de pair et que la surveillance étroite d'un amblyope traité est indispensable.

Si le traitement est long, la prophylaxie de la rechute n'en est pas moins longue. Il n'y a pas de règle absolue, mais en général il faut maintenir la pénalisation certes décroissante, sur plusieurs mois après égalisation visuelle. La suppression de la pénalisation sera étroitement surveillée. À la moindre rechute d'acuité, celle-ci sera immédiatement reprise. La probabilité de rechute est une fonction statistiquement décroissante avec l'âge qui tend à s'annuler vers quatorze ans.

## **CONCLUSIONS**

Quant à l'amblyopie, il est nécessaire de souligner l'intérêt d'un dépistage précoce, d'un traitement immédiat dont le résultat positif aura un effet stabilisant dans la cure du strabisme.

Quant au traitement, il est facile à décrire mais difficile à exécuter. Si l'amblyopie ne représente pas un risque vital, son traitement est capital dans un but fonctionnel pour l'obtention de divers permis de conduire et aptitudes professionnelles sans oublier le redoutable risque de perte du bon œil, accru par la longévité.

Le traitement de l'amblyopie est un compromis entre ce qui devrait être fait, le traitement orthodoxe, et ce qui sera fait en fonction du contexte et des possibilités du milieu.



# LES INDICATIONS DES AUTRES MÉTHODES (AUTRES QU'OCCLUSION ET PÉNALISATION)

*Françoise Lods*

## **INTRODUCTION**

Les indications des autres méthodes (autres qu'occlusion et pénalisation) sont :

- La prévention ;
- La maintenance ;
- Les cas où les autres méthodes n'ont pas marché ;
- Les cas où elles ne peuvent pas marcher.

Les postulats :

- La correction optique est exacte et portée ;
- Nous n'avons envisagé que l'acuité visuelle et non les autres éléments de l'amblyopie ;
- Il n'y a pas de lésion organique au besoin éliminée à l'aide de l'imagerie (l'amblyopie fonctionnelle, c'est la diminution de l'acuité visuelle sans lésion organique ou avec une lésion dont l'importance n'est pas proportionnelle à l'intensité de cette diminution, Bangerter 1953).

Il est décevant de constater que, malgré un diagnostic fait de plus en plus tôt, le problème de l'amblyopie fonctionnelle est loin d'être résolu. Le résultat d'un traitement long et pénible n'est pas toujours celui que nous avons espéré. L'amblyopie fonctionnelle est actuellement la cause la plus fréquente de malvision d'un œil chez l'adulte (actuellement 53 % entre 20 et 44 ans).

## **LES MOYENS HISTORIQUES (EUTHYSCOPIE, PLÉIOPTIQUE, CAM)**

Ils ne sont plus utilisés.

### **LE TRAITEMENT PRÉVENTIF ET LES SECTEURS**

Chez l'enfant petit, on peut dire que la période d'incubation de l'amblyopie s'étale sur les 3 premières années de la vie et qu'il n'est pas question d'attendre l'âge de la mesure de l'acuité visuelle pour traiter. Rappelons que les secteurs binasaux classiques (si besoin inégal pour favoriser l'œil dominé) ne sont pas un traitement curatif de l'amblyopie. Ils sont un traitement préventif ou de consolidation à l'exception des situations suivantes :

- Fixation en adduction (l'enfant se réfugie derrière son secteur) ;
- Nystagmus manifeste latent ;
- Nystagmus latent important ;
- Nystagmus congénital.

Ni gris-gris, ni majeurs, ni mettant en toupie, les secteurs favorisent ou maintiennent l'alternance, en attendant la chirurgie, mais ils sont réservés à un âge tendre. Utilisés de façon prolongée, ils ont été accusés de favoriser

l'augmentation de l'angle, et d'extérioriser la DVD. Ils ne peuvent être utilisés que sur la correction optique totale.

Ils sont inutiles dans l'amblyopie anisométrique. Ils sont « cruels » dans les Duane (selon l'expression de Weiss).

### LA MAINTENANCE

Le gros problème est en effet la récurrence de l'amblyopie.

- La définition de l'amblyopie admet qu'il faut une différence de 2/10 au moins entre les 2 yeux, ou de 1 ligne dans les hautes acuités des échelles logarithmiques.
- La notion d'hyperacuité de l'œil sain peut poser des problèmes de diagnostic.
- Les types de tableaux de lecture ne sont pas homogènes.

Le principe de la mesure de l'acuité visuelle repose sur la notion du plus petit angle visuel sous lequel on voit le test.

Les échelles peuvent utiliser la progression arithmétique : entre 1/10 et 2/10, la mesure de l'angle est \*2, alors qu'entre 9/10 et 10/10, l'agrandissement est de 11 %, ou logarithmique : les mesures d'acuité varient en progression géométrique. L'écart entre la mesure de 2 chiffres d'acuité visuelle est toujours le même. L'échelle exponentielle est de 1,25892 pour des raisons techniques (Nectoux =  $8\sqrt{5} = 1,22$ ).

- La pénalisation optique avant tout, avec risque de décompensation des petits angles.
- La pénalisation pharmacologique. Les myotiques dans l'œil amblyope, combinés à l'atropine dans l'œil sain, constituent une pénalisation sans verre. La Phospholine n'est pas sans danger systémique. Le myosis induit une diminution du contraste qui semble aller à l'encontre du but recherché.
- Les filtres, moins dissociants que les pénalisations optiques (respect d'une vraie vision binoculaire dans les amblyopies anisométriques, d'un lien dans les microstrabismes). Ils sont d'intensité plus ou moins forte, (Rysers calibrés). En pratique, il ne faut pas se contenter des caractéristiques optiques du Ryser mais vérifier que l'acuité de l'œil dominé est supérieure avec les verres à celle de l'œil dominant. Le problème réside dans le port des verres. Si le défaut de réfraction est bilatéral, l'enfant n'enlève pas ses verres ; s'il n'existe ou n'est compensé que du côté dominé, la correction avec filtre du côté dominant ne sera pas portée, l'enfant voyant mieux sans verres.

### LES AMBLYOPIES OÙ L'OCCLUSION CLASSIQUE N'A PAS SUFFI

Les compléments de l'occlusion dans l'amblyopie confirmée :

- Les amblyopies irréductibles. Vraies « coriaces » selon J.-M. Badoche, rebelles selon M. Bourron-Madignier, avec souvent « syndrome de Weiss » (refus de toute activité) à l'occlusion, ce sont des amblyopies rares, précoces, survenant au cours de la 1<sup>re</sup> année. Contrairement à N. Jeanrot, j'ai trouvé des fixations erratiques et non des fixations excentriques. Existe-t-il un facteur organique inconnu ?
- Les fausses irréductibles par occlusion non supportée ou non portée. La lentille opaque pourrait être une solution.
- Les tenaces ou récalcitrantes :

Dès que les 2 yeux sont en compétition ? L'œil anciennement amblyope est incapable de garder la fixation. Le concave-atropine (pénalisation totale) est une bonne technique pour remplacer une occlusion déjà longue ou mal suivie. Cependant, il y a un risque d'augmentation de l'angle.

- Les amblyopies de découverte tardive. Elles se voient surtout au cours des microstrabismes avec souvent fixation excentrique. Le traitement associé à l'occlusion le prisme de 20 dioptries soit press-on, soit de préférence wafer, orienté suivant la situation de la fixation par rapport à la macula, donc inverse (base nasale) pour une fixation nasale, base temporale pour une fixation temporale. Ce traitement n'est valable que si

la fixation est proche de la macula et la fixation excentrique temporale est encore plus difficile à déplacer. L'association de l'occlusion à un filtre rouge devant l'œil amblyope a été proposée.

Citons l'occlusion désocclusion à la Boulad, que je ne pratique pas.

- Les amblyopies à bascule. Opérer à la recherche d'un lien binoculaire ?

### **LES CAS OÙ LES AUTRES MÉTHODES NE PEUVENT PAS MARCHER**

Ce sont les cas où ni l'occlusion, ni la pénalisation ne sont applicables.

#### **LES AMBLYOPIES MOTRICES OU D'ORIGINE MOTRICE**

L'œil amblyope n'atteint pas la ligne médiane, amblyopies chirurgicales.

- Dans le strabisme précoce avec fixation en adduction et angle majeur, il faut penser à un syndrome de rétraction associé ;
- Fibrose musculaire congénitale sans possibilité de fixation en position primaire ;
- Paralysie congénitale du VI ;
- Paralysie congénitale du III.

#### **NML IMPORTANT AVEC FIXATION EN ADDUCTION**

Amélioration AV par pose de fil.

#### **LES AMBLYOPIES MIXTES CHIRURGICALES**

Par exemple ptôsis.

#### **L'AMBLYOPIE ŒIL SAIN AVEC NML**

Le syndrome du monophthalme fonctionnel est une des raisons d'opérer les cataractes congénitales unilatérales.

#### **LES AMBLYOPIES BILATÉRALES DU NYSTAGMUS CONGÉNITAL**

L'avenir: Nous pouvons espérer un autre abord du traitement de l'amblyopie.

- Les interventions très précoces (13 à 19 semaines) ou la toxine botulique dans le strabisme précoce, permettraient peut-être la restauration de la vision binoculaire, garant d'une guérison définitive.
- La mesure plus précise et plus précoce de la réfraction grâce à la biométrie par exemple.
- Les traitements médicamenteux: les neurotransmetteurs, neuro-inhibiteurs, neuromodulateurs.

La L-dopa et la Citicoline sont en cours d'appréciation.

### **L'EXPÉRIMENTATION**

La picrotoxine normaliserait le NOC chez l'animal.

#### **RÉFÉRENCES**

1. Badoche J.-M. L'amblyopie doit-elle encore être traitée après 5 ans ? *Convergence* 1987 ; 34 : 7-10.
2. Bourron-Madignier M & al. Comment suivre le développement visuel de l'enfant de moins de 2 ans ? *Bull Soc Ophtalmol Fr* 1990 ; 40 : 843-847.
3. Campos E Comments on sectors ESA 19, 1991 : 199-200.
4. Campos E & Al. Amblyopia and strabismus : is there a relationship ? *Strabismus* 1993 ; 1, 49.
5. Carmignoto G & Al. Effects of nerve growth factor on neuronal plasticity of the kitten visual cortex. *J Physiol*, 1993 ; 464 : 343-60.
6. Carrera & Al. Detecting amblyogenic diseases with the photographic Brückner test. *Strabismus*, 1993 : 3-9.
7. Ching F & Al. Practical management of amblyopia. *J. Pediatr Ophtalmol strabismus* 1986 ; 23 : 12-16.
8. Epelbaum M & Coll. Devenir de l'amblyopie au cours du strabisme de l'enfant. *Ophtalmologie* 1991 ; 5 : 393-400.
9. Flynn JT Amblyopia revisited. *J Pediatr Ophtalmol strabismus* 1991 ; 28 : 183-201.
10. Jaenicke B, Schulz E Small and large field grating acuity versus recognition acuity in amblyopic patients. *Strabismus*, 1994 ; 2 : 59-65.
11. JEeanrot N, Jeanrot F. Manuel de strabologie, aspects cliniques et thérapeutiques. Masson, Paris, 1994.

12. Le Grand Y. Optique physiologique, tome I, La dioptrique de l'œil et sa correction. « Revue d'optique », Paris, 1952.
13. Leguire LE & Al. Longitudinal study of Levodopa/Carbidopa for childhood amblyopia. J Pediatr Ophthalmol strabismus, 1993 ; 30 : 354-360.
14. Levatorsky S & A. Factors affecting long-term of successfully treated amblyopia. J Pediatr Ophthalmol strabismus 1992 ; 29 : 219-223.
15. Lobstein-Henry Y. Etapes de l'évolution motrice du strabisme congénital. J Fr Orthopt 1991 ; 23 : 87-90.
16. Lobstein-Henry Y, Roth A. Evaluation de la vision au cours du traitement précoce des strabismes congénitaux. J Fr Orthopt 1989 ; 21 : 206-215.
17. Paliaga GP. Die Bestimmung der Sehschärfe. Quint Essenz, München, 1991.
18. Paris V. A new technique for early detection of fonctionnal amblyopia. Transactions of the 7 th international orthoptic Congress. 1991 ; 126-129.
19. Pigassou-Albouy R. Triade clinique et thérapeutique de l'amblyopie. Bull Soc Ophthalmol Fr 1985 ; 85, 511-515.
20. Quéré MA, Péchereau A. Le traitement médical des strabismes. Colloque Nantes 1990.
21. Quéré & Coll. Le pronostic visuel des tropies nystagmiques. Ophtalmologie 1991 ; 5, 379-383.
22. Sppeeg-Schatz C & Coll. Interêt des cartons de Teller dans l'évaluation de l'acuité visuelle de l'enfant. J Fr Ophtalmol 1991 ; 14 : 583-586.
23. Thouvenin D & al. Cerebral Mapping: a new method for assement of visual maturation. Transactions of the 7 th international orthoptic Congress 1991 ; 377.
24. Townshend AM & al. Deph of anisometropic amblyopia and difference refraction. Am J Ophthalmol 1993 ; 116, 431.
25. von Noorden G. Amblyopia. V Eupo Course, 1992 : 31-34.
26. Weiss J.-B. Traitement de l'amblyopie. Varia, 1989 ; 4 : 3-28.

# PROPHYLAXIE DE L'APPARITION ET DE LA RÉCIDIVE DE L'AMBLYOPIE

*Myriam Bourron-Madignier*

## **INTRODUCTION**

L'amblyopie peut être fonctionnelle ou organique.

La prophylaxie intéresse tous les types d'amblyopies, mais particulièrement l'amblyopie fonctionnelle, effet secondaire d'un strabisme.

**Dans l'amblyopie fonctionnelle**, l'œil est sain. Il n'acquiert pas ou perd ses capacités visuelles pour différentes raisons :

- *Le strabisme*. C'est la principale cause. Lorsqu'un œil est constamment dévié et ne prend jamais la fixation, l'acuité visuelle baisse progressivement et la fixation se dégrade. C'est une amblyopie unilatérale ;
- *Les amétropies fortes* non corrigées ;
- *Les anisométries* ;
- *Le nystagmus*. Il gêne le développement visuel et entraîne une amblyopie quand il est important.

Dans les 3 derniers cas, l'amblyopie fonctionnelle peut être évitée par le port des lunettes le plus précocement possible.

**Dans l'amblyopie organique** (cataracte, opacités cornéennes, troubles du vitré & lésions rétinienne centrales), l'œil est anormal. L'amblyopie peut être unie ou bilatérale. Certaines atteintes congénitales sont curables. Le traitement doit intervenir le plus tôt possible si on veut éviter une amblyopie irréductible.

Nous aborderons le problème de l'amblyopie fonctionnelle, complication du strabisme. Nous dirons un mot de certaines amblyopies organiques.

Deux questions :

- Comment empêcher l'apparition de l'amblyopie ?
  - Comment éviter la rechute de l'amblyopie après traitement ?
- C'est le problème de la postcure de l'amblyopie.

## **COMMENT EMPÊCHER L'APPARITION DE L'AMBLYOPIE CHEZ LES SUJETS STRABIQUES ?**

La prise en charge précoce des enfants strabiques a entraîné une diminution spectaculaire du nombre d'amblyopies fonctionnelles. Chez les strabiques, on sait que l'amblyopie fonctionnelle est la conséquence de la déviation permanente d'un œil, alors qu'au contraire une amblyopie organique unilatérale congénitale est souvent la cause d'un strabisme.

L'amblyopie fonctionnelle n'existe pas à la naissance. Elle se développe entre 6 et 18 mois chez les strabismes précoces, lorsqu'un œil n'est jamais fixateur.

<i>Alternance au 1er examen (161 Strabismes)</i>									
		Alternant		Dominance motrice		Amblyopie		Cas particuliers	Total
< 1 an	69	23	34 %	37	54 %	8	12 %	1	69
> 1 an	92	22	27 %	29	36 %	30	37 %	11	92

<i>Alternance au 1er examen (100 Strabismes précoces)</i>									
		Alternant		Dominance motrice		Amblyopie		Total	
< 1 an	64	23	36 %	33	52 %	8	12 %	64	
> 1 an	36	10	28 %	10	28 %	16	44 %	36	

### ÉTUDE 1985

- 161 strabismes examinés avant 2 ans 1/2 ;
  - 100 strabismes précoces constants avant 6 mois,
  - 61 strabismes débutent après 1 an ou sont intermittents avant 1 an.
- Même ophtalmologiste ;
- 1er examen avant 2 ans 1/2 ;
- Recul de 1 à 16 ans.

#### 2 groupes :

- Enfants examinés avant 1 an : 69 (12 % d'amblyopes) ;
- Enfants examinés après 1 an : 92 (37 % d'amblyopes).

Si, dans ces 161 strabismes, on ne retient que les strabismes constants avant 6 mois (100 sujets), on trouve :

- 12 % d'amblyopes dans le groupe pris en charge avant 1 an ;
- 44 % d'amblyopes dans le groupe qui n'a consulté qu'après 1 an.

L'amblyopie fonctionnelle est la conséquence de la déviation permanente d'un œil :

- Strabismes alternants → pas d'amblyopie ;
- Strabismes non alternants → amblyopie possible.

Roth et Madame Lobstein ont insisté sur une période très importante : **la phase de dominance motrice** d'un œil.

Celle-ci est observée chez les strabismes précoces, entre 6 mois et 18 mois :

- Il n'y a pas d'alternance du strabisme ;
- L'œil constamment dévié n'est pas encore amblyope ;
- La fixation est fovéolaire ;
- La mesure de l'acuité visuelle au test de Teller confirme que l'acuité visuelle de l'œil dévié est normale ou peu diminuée.

C'est à ce stade que l'on doit commencer le traitement pour **empêcher l'installation de l'amblyopie fonctionnelle**.

### **QUE FAIRE ?**

Dans tous ces cas d'amblyopies, il faut insister sur l'importance :

- De faire le plus tôt possible une réfraction, de refaire cette réfraction régulièrement ;
- Du port de la correction.

Il est souhaitable que tous les enfants soient examinés vers 4 mois :

- Examen ophtalmologique ;
- Examen orthoptique.

Trois examens très utiles ont complété depuis quelques années nos investigations :

- Mesure de l'acuité visuelle par le test de Teller ;
- Appréciation de la vision stéréoscopique au test de Lang ;
- Observation de l'acquisition des 2 phases du nystagmus optocinétique :
  - Réponse à une stimulation temporo-nasale vers 4-6 mois,



<i>Alternance après traitement médical ± traitement chirurgical</i>					
<b>Strabismes</b>	146	<i>Alternance spontanée</i>	<i>Dominance motrice</i>	<i>Pas d'Alternance</i>	?
<b>Strabismes précoces</b>	96	2	66	27	1
<b>Strabismes tardifs</b>	50	8	8	34	

- ↪ Apparition d'une réponse à une stimulation naso-temporale après 6 mois (jusqu'à 18 mois).

### 2 tableaux:

- **Soit l'enfant est orthophorique** (avec ou sans épicanthus). On suivra :
  - ↪ La progression de l'acuité visuelle,
  - ↪ La mise en place de la vision binoculaire (NOC & Lang).
- **Soit il existe un strabisme**. On surveillera :
  - ↪ L'alternance [strabisme alternant, dominance motrice & strabisme non alternant (amblyopie possible)],
  - ↪ L'acuité visuelle.
- **Dans tous les cas de strabisme :**
  - ↪ Réfractions sous cycloplégies répétées,
  - ↪ Port de la correction optique,
  - ↪ La prophylaxie de l'amblyopie se fait par une occlusion intermittente du bon œil dès qu'il n'y a plus d'alternance du strabisme.

## **COMMENT ÉVITER LA RECHUTE DE L'AMBLYOPIE APRÈS TRAITEMENT ?**

Après traitement de l'amblyopie, quand peut-on arrêter le traitement sans risque de rechute de l'acuité visuelle ? C'est le problème de la durée de la postcure de l'amblyopie.

### **THÉORIQUEMENT**

- Strabisme alternant. Il n'y a pas de risque de rechute de l'acuité visuelle ;
- Strabisme non alternant. La postcure doit être maintenue jusqu'à 8 ans. Faut-il obtenir à tout prix l'alternance dans tous les strabismes ? Est-ce possible ?

Dans le mémoire d'orthoptie, « Maintien de l'acuité visuelle après traitement de l'amblyopie chez les strabismes précoces et tardifs (96 strabismes précoces, 50 strabismes tardifs) » (Lyon, 1990), on constate que l'alternance spontanée après traitement d'amblyopie est très rarement obtenue, et surtout très rarement maintenue après l'arrêt du traitement.

Cette alternance à tout prix n'est pas souhaitable :

- D'une part parce que l'acuité visuelle se maintient même s'il n'y a pas d'alternance spontanée. C'est le cas de nombreux strabismes précoces ;
- D'autre part, les adultes gênés par une diplopie ont souvent un strabisme devenu alternant après un traitement prolongé jusqu'à 14-15 ans.

À mon avis, il vaut mieux rester au stade de la dominance motrice de l'œil directeur, tout en évitant la complication qu'est l'amblyopie fonctionnelle.

Mémoire 1990 :

- 9 cas (9/96) de rechute d'amblyopie dans les strabismes précoces (0,96 %) ;
- 11 cas (11/50) de rechute d'amblyopie dans les strabismes tardifs (22 %).

### **EN PRATIQUE**

#### **STRABISMES PRÉCOCES**

Le traitement précoce médical et/ou chirurgical doit viser à obtenir une microtropie. La post-cure de l'amblyopie est réduite (arrêt vers 3-4 ans), même en l'absence d'alternance (lien binoculaire ?) ; surveillance d'acuité visuelle 2 fois/an.

### **STRABISMES TARDIFS**

La postcure de l'amblyopie est plus longue car les récurrences de l'amblyopie sont plus fréquentes : occlusion intermittente du bon œil, pénalisation alternante, secteurs... Jusqu'à 8 ans.

### **LES AMBLYOPIES ORGANIQUES**

Elles peuvent être unilatérales ou bilatérales. Une amblyopie fonctionnelle vient souvent s'ajouter à l'amblyopie organique.

Je voudrais aborder 2 points seulement :

- Quand il existe un strabisme avec une lésion organique (lésion toxoplasmique paracentrale, atrophie optique...) sur l'œil dévié, il faut faire un essai raisonnable de traitement de l'amblyopie. En effet, souvent une amblyopie fonctionnelle et curable s'ajoute à l'amblyopie organique.
- Le syndrome du monophthalme s'observe quand il existe une amblyopie organique sévère congénitale d'un œil. Dans la cataracte congénitale unilatérale totale, on sait que l'on ne peut espérer guérir l'amblyopie de l'œil atteint. Mais la cure chirurgicale précoce (2-3 mois) de la cataracte est une véritable prophylaxie du nystagmus du **bon œil**. Car ce nystagmus entraînera une amblyopie du bon œil s'il est très important.

**Enlever la cataracte congénitale unilatérale ne peut pas guérir l'amblyopie de cet œil, mais permet un développement correct de l'autre œil.**

### **CONCLUSION**

#### **PROPHYLAXIE DE L'AMBLYOPIE**

- Dépistage
- Examen précoce
- Traitement

La prévention de l'amblyopie fonctionnelle secondaire au strabisme, est de commencer le traitement au stade de dominance motrice du bon œil, alors que l'amblyopie n'est pas encore constituée (l'acuité visuelle est un peu diminuée & la fixation est correcte).

La plasticité cérébrale des premières années de la vie explique probablement la facilité du traitement et surtout le maintien de l'acuité visuelle même en l'absence d'alternance.

# LES AMBLYOPIES À PROBLÈMES

*Alain Pêchereau*

## **INTRODUCTION**

Les amblyopies à problèmes regroupent des entités cliniques (l'amblyopie à bascule, les amblyopies rebelles, l'amblyopie avant un an, l'amblyopie de l'enfant âgé (?) > 6 ans (CP), l'amblyopie et la situation motrice, l'amblyopie et le nystagmus, les amblyopies mixtes, organique et fonctionnelle -, l'amblyopie associée à un problème général, l'amblyopie écologique, l'amblyopie par anisométrie) qui ont toutes en commun la nécessité d'une gestion personnalisée de chaque cas. Mais, avec des schémas thérapeutiques simples et rigoureux, basés sur un bilan précis et complet, les résultats sont souvent des plus favorables.

## **LE BILAN MÉDICAL**

### **LA MESURE DE L'ACUITÉ VISUELLE**

Elle doit être la plus précise possible. Nous avons déjà souligné l'importance de la mesure de l'acuité visuelle. Dans les amblyopies à problème, cette mesure devra être particulièrement minutieuse et répétée. Il faudra savoir utiliser tous les moyens à notre disposition : Bébé Vision, etc.

### **LA RÉFRACTION**

Comme pour l'acuité visuelle, la mesure de la réfraction, toujours sous cycloplégie, sera systématique et répétée. Tout examen qui ne montre pas une évolution favorable devra comprendre une réfraction.

Après le bilan initial, il faut envisager trois à quatre réfractations la première année, et deux réfractations annuelles au minimum tant que l'acuité visuelle n'a pas récupéré.

### **L'ÉTUDE DE LA FIXATION**

L'étude de la fixation est une étape négligée de nos jours.

Les amblyopies à problèmes exigent une étude systématique de la fixation quand la coopération est possible. On précisera si la fixation est :

- Centrée ;
- Non centrée ;
- Excentrée, elle est de mauvais pronostic ;
- Excentrique, elle est de très mauvais pronostic.

### **L'EXAMEN ANATOMIQUE**

Il sera particulièrement soigneux : cornée, cristallin, segment antérieur, transparence des milieux, macula, rétine périphérique et papille.

Un ERG-PEV ne sera jamais demandé systématiquement. Mais devant une acuité visuelle bien traitée qui ne récupère pas ou devant des atteintes orga-

niques pouvant faire craindre un dysfonctionnement infraclinique de la voie visuelle, un bilan électrophysiologique s'impose.

Un bilan sous anesthésie générale comprenant un ERG-PEV doit être demandé au moindre doute chez le jeune enfant ou chez l'enfant impossible à examiner cliniquement. Cet examen peut être l'occasion de réaliser une skiascopie de qualité.

De même, au moindre doute, il faut savoir demander une tomographie et une Imagerie par Résonance Magnétique nucléaire.

## **LES FORMES CLINIQUES**

### **L'AMBLYOPIE À BASCULE**

Pour un certain nombre d'enfants, on peut se poser la question de savoir si l'amblyopie à bascule n'est pas le prix à payer au traitement de l'amblyopie ? En effet, ceux-ci se comportent comme si la baisse d'acuité visuelle de l'œil non amblyope était nécessaire pour que l'acuité visuelle de l'œil amblyope commence à s'améliorer.

De toute façon, l'amblyopie à bascule est un signe de sensibilité à la thérapeutique dont il faudra tenir compte pendant tout le traitement. Ce sont des patients qui nécessitent une surveillance toute particulière.

Après une mesure rigoureuse de l'acuité visuelle et un nouveau contrôle de la réfraction et du fond d'œil, le traitement est basé sur une règle simple : une alternance thérapeutique rigoureuse et égale, la meilleure solution étant une occlusion alternée 1 J/1 J pendant au moins 6 mois, suivie par une pénalisation alternante 1 J/1 J. Le traitement sera prolongé pendant plusieurs années et nécessitera une surveillance rigoureuse, l'amblyopie ayant tendance à récidiver à la moindre stimulation inégale (correction inadaptée, intervention chirurgicale, etc.).

Si la bascule de l'amblyopie est très importante, on peut envisager pendant quelques jours un handicap un peu plus important sur l'ancien œil amblyope. Mais, il ne faut jamais oublier la forte réactivité de ces yeux à la thérapeutique.

### **LES AMBLYOPIES REBELLES**

On entend par une amblyopie rebelle, l'échec d'une thérapeutique antérieure. Il faut reconnaître que, le plus souvent, les familles ont tendance à imputer cet échec au médecin précédent qui est toujours le responsable de la prescription d'une thérapeutique impossible (les lunettes et/ou l'occlusion) ou qui n'a aucun sens de la psychologie des enfants (psychisme de l'enfant (?) bouleversé). Alors que l'interrogatoire montre que le plus souvent les consignes thérapeutiques n'ont pas été suivies.

Le schéma thérapeutique est très simple. Après un interrogatoire précis (anamnèse, antécédents, traitements suivis, correction portée), un bilan complet (acuité visuelle, réfraction, fond d'œil) est effectué. La fixation doit être étudiée avec précision. Il ne faut pas oublier de faire un bilan complémentaire éventuel (ERG-PEV) si aucune explication objective à cette baisse d'acuité visuelle n'est retrouvée.

La thérapeutique (lunettes, correction optique totale et occlusion) est identique aux formes non traitées. Statistiquement, il n'y a pas de différence pronostique entre les formes traitées et non traitées à paramètres cliniques et paracliniques égaux (acuité visuelle, âge et fixation). Cependant, elle exige un contrat clair et ferme avec les parents.

### **L'AMBLYOPIE ET L'ÂGE**

#### **L'AMBLYOPIE AVANT UN AN**

Avant un an, la thérapeutique de l'amblyopie est basée sur la correction optique totale et les secteurs. Celle-ci devra être modulée en fonction de la composante nystagmique et des difficultés d'abduction. Malgré ces obstacles, la thérapeutique par secteurs reste une méthode très efficace quand elle est bien conduite. Du fait d'une réactivité thérapeutique importante, elle

nécessite une surveillance rigoureuse. On évitera d'utiliser l'occlusion du fait des risques majeurs d'amblyopie à bascule et les pénalisations du fait du peu d'intérêt pour la vision de loin du tout-petit.

En cas d'échec des secteurs, on peut utiliser une occlusion alternée par 1/2 journée qui nécessite une surveillance bihebdomadaire puis hebdomadaire.

Avec ces méthodes et de la persévérance, il est rare qu'une amblyopie résiste à un traitement médical bien conduit. Si tel est le cas, il s'agit presque toujours d'amblyopie motrice avec abduction très difficile et glissement de la fixation dans l'abduction. Il faut alors envisager de lever le spasme d'adduction. Deux méthodes peuvent être proposées :

- L'injection de toxine botulique dans les deux Droits Internes. Elle a notre préférence. Elle est très efficace et peu iatrogène ;
- La chirurgie, qui sera effectuée quand toutes les autres méthodes auront échoué.

Dans tous les cas, les parents auront été prévenus des avantages et des inconvénients de chaque méthode ainsi que de la nécessité de poursuivre la thérapeutique antérieure (correction optique totale et occlusion alternée).

### **L'AMBLYOPIE DE L'ENFANT ÂGÉ (?) > 6 ANS (CP)**

Le pronostic de l'amblyopie de l'enfant âgé est lié à deux facteurs :

- L'âge. Plus l'enfant est âgé, plus le pronostic est mauvais (10 % de guérisons à 8 ans) ;
- La fixation. Moins la fixation est centrée, plus le pronostic est mauvais.

De toute façon, l'occlusion du bon œil reste la méthode de référence. Il faut reconnaître qu'elle est difficile à supporter par l'enfant. De ce fait, elle nécessite une information objective des parents et de l'enfant. Il faut toujours tenir compte des risques d'échec scolaire. Ce n'est qu'avec le consentement éclairé de toutes les parties que le traitement sera entrepris.

Après un bilan complet (acuité visuelle, réfraction sous cycloplégie, fond d'œil, étude de la fixation et correction optique totale), l'enfant et les parents sont préparés sur le plan psychologique par une occlusion inverse (l'efficacité sur le strict plan de la récupération de l'acuité visuelle est nulle) qui débute 15 jours avant des vacances assez longues. Le traitement en lui-même débute le premier jour des vacances scolaires par l'occlusion totale et permanente du bon œil. Ce traitement sera de longue durée et sera contrôlé de façon régulière (nombre de semaines \* âge en années). Le milieu scolaire devra être prévenu et faire preuve d'indulgence.

Ce traitement pourra être proposé jusqu'à l'âge de 8 à 9 ans.

En cas d'intolérance à la thérapeutique, une méthode de substitution peut être proposée : la pénalisation de près (correction optique totale, devant l'œil amblyope une addition de + 3 dioptries, pour l'œil non amblyope une cycloplégie par l'Atropine). Cependant, cette méthode est moins efficace que l'occlusion du bon œil.

De toute façon, il faut savoir s'arrêter :

- En cas de thérapeutique peu ou pas efficace. Il faut faire très attention aux gains non consolidables (amélioration de 2 à 3/10 d'acuité visuelle qui ne persiste pas à l'arrêt de l'occlusion) ;
- En cas d'échec scolaire. La décision de poursuivre la thérapeutique est du ressort des parents et de l'enfant.

Enfin, il faut savoir continuer si le traitement est bien supporté ou si les gains sont faibles mais constants et réguliers.

### **L'AMBLYOPIE ET SITUATION MOTRICE**

Comme pour l'enfant avant un an, les désordres oculomoteurs peuvent perturber la fixation par l'œil amblyope. Trois situations peuvent être décrites :

- Fixation fovéolaire impossible en rectitude ;
- Fixation fovéolaire possible grâce à un torticolis ;
- Fixation fovéolaire impossible malgré un torticolis.

Avant d'envisager un traitement chirurgical, un traitement d'épreuve standard (correction optique totale et occlusion) respectant le torticolis doit être entrepris.

Du fait de la nécessité de respecter le torticolis, les secteurs sont souvent contre-indiqués.

Comme pour les amblyopies avant un an, en cas d'échecs de la thérapeutique médicale, il faut alors envisager de modifier la situation motrice en traitant le torticolis. Deux méthodes peuvent être proposées :

- L'injection de toxine botulique dans les deux Droits Internes. Dans cette situation, son emploi est exceptionnel ;
- La chirurgie, qui aura notre préférence, et qui ramènera la position de repos de l'œil amblyope en rectitude.

### **L'AMBLYOPIE ET NYSTAGMUS**

La présence d'un nystagmus patent isolé ou d'une composante latente discrète ne modifie pas la thérapeutique qui suivra un traitement classique.

Par contre, en présence d'une composante latente moyenne ou forte, il faudra préférer la pénalisation de loin renforcée (pénalisation de + 4 ou de + 5 devant l'œil dominant, associée à de l'Atropine).

Toutefois, en cas d'échec de la pénalisation, une tentative d'occlusion est légitime. Dans ces cas, l'électrooculographie trouve tout son intérêt en précisant l'importance de la composante latente.

### **LES AMBLYOPIES MIXTES, ORGANIQUE ET FONCTIONNELLE**

L'association d'une composante organique et d'une composante fonctionnelle nécessite de faire un bilan détaillé de l'élément organique (segment antérieur et fond d'œil, examen sous anesthésie générale, ERG-PEV. Scanner et/ou IRM) qui peut avoir besoin d'une thérapeutique spécifique médicale et/ou chirurgicale et qui permettra d'établir un pronostic.

Si, après ce bilan, on pense qu'un élément fonctionnel participe de façon significative à l'amblyopie, un traitement classique de l'amblyopie (correction optique totale et Occlusion) est entrepris.

Il faut savoir que ces amblyopies à composante organique sont souvent associées :

- À une composante nystagmique dont il faudra tenir compte dans la thérapeutique ;
- Que la récupération est beaucoup plus lente et qu'il faut savoir persévérer ;
- Enfin, qu'un traitement conservatoire prolongé devra être institué.

### **L'AMBLYOPIE ASSOCIÉE À UN PROBLÈME GÉNÉRAL**

Ce sont des amblyopies strabiques associées à une pathologie générale : retard psychomoteur, Infirmité Motrice Cérébrale et/ou grande prématurité. Ces amblyopies nécessitent une prise en charge toute particulière de la famille et de l'enfant.

La thérapeutique de base est la thérapeutique standard de l'amblyopie, adaptée à cette situation particulière. Il faut l'intégrer à celle de l'équipe qui a pris l'enfant en charge.

Chaque traitement est un cas par cas et est fait sur mesure. Il faut savoir persévérer car si l'amélioration est très lente et très progressive, elle n'en est pas moins indiscutable avec le temps. L'expérience du thérapeute est un élément essentiel.

### **L'AMBLYOPIE ÉCOLOGIQUE**

« L'écologie (grec. οίκος, maison, et λογος, science) est la partie de la biologie qui a pour objet l'étude des rapports des êtres vivants avec leur milieu naturel. »

Comme nous l'avons déjà dit, les parents sont un élément essentiel dans la thérapeutique de l'amblyopie strabique. La coopération des parents est de ce fait indispensable. Or, dans notre monde moderne, la plupart des enfants

sont pris en charge dans la journée par des structures non familiales (nourrice ou crèche) pour lesquelles l'occlusion et les lunettes sont une contrainte mal supportée. Par ailleurs, les parents ayant peu de temps à consacrer à leurs jeunes enfants ne souhaitent pas voir leur relation avec l'enfant se pervertir du fait d'une thérapeutique astreignante. Enfin, entre 18 mois et 36 mois, c'est la période où les enfants sont le plus difficile à examiner.

Tous ces éléments rendent la thérapeutique de l'amblyopie strabique parfois très difficile. Il faut savoir être à la fois ferme et bienveillant, ne pas tolérer les thérapeutiques manifestement non faites, savoir patienter pour attendre des jours meilleurs. Dans ces cas, la thérapeutique de l'amblyopie si elle reste une science devient un art.

### **L'AMBLYOPIE PAR ANISOMÉTROPIE**

Une dernière forme d'amblyopie mérite une attention particulière ; c'est l'amblyopie par anisométrie sans strabisme.

Tout d'abord, il faut considérer que, lorsqu'il existe une différence de réfraction supérieure à 6 dioptries dans les amétropies sphériques et/ou à 3 dioptries pour les astigmatismes, il faut se contenter de prescrire la correction optique totale aux deux yeux. Il ne faut pas entreprendre de traitement actif. Les gains obtenus ne pourront pas être conservés.

Pour les anisométries inférieures, la première étape consiste à prescrire la correction optique totale et de faire un bilan régulier tous les 3 mois. Tant que l'acuité visuelle progresse, aucun adjuvant thérapeutique ne doit être prescrit. Si l'acuité visuelle ne progresse pas, la thérapeutique suivra le schéma suivant :

- En dessous de 5/10 de l'œil amblyope, on prescrira une occlusion totale de quelques jours pour obtenir les 5/10 ;
- À partir de 5/10, on peut envisager :
  - Soit une occlusion intermittente de 3 à 4 heures par jour, mais elle est rarement réalisée,
  - Soit un filtre Ryser qui handicape de façon significative l'œil dominant (acuité visuelle résiduelle de 3/10),
  - Soit une pénalisation optique de + 3.

On sera de toute façon très attentif à ne pas déséquilibrer l'équilibre oculomoteur. Le traitement d'entretien sera effectué par un handicap intermittent 1 J/2.

### **CONCLUSION**

Les amblyopies à problème nécessitent une démarche identique à celle des autres amblyopies. Du fait de leur caractéristique, le bilan (réfraction & bilan objectif et investigations complémentaires) sera rigoureux. Comme toujours, la mesure de l'acuité visuelle sera particulièrement précise. Le traitement suit les règles générales du traitement des amblyopies mais la particularité de chaque cas nécessite adaptation et rigueur. Dans nombre de cas, les résultats montrent une amélioration significative qui justifie la persévérance nécessaire pour traiter ces enfants.





# LES AMBLYOPIES BILATÉRALES

## FORMES CLINIQUES & PRONOSTIC VISUEL

*Maurice Alain Quéré*

### **DÉFINITION DES AMBLYOPIES BILATÉRALES**

Il est très difficile de définir les amblyopies bilatérales car elles forment un cadre très vaste et ambigu.

En 1983, Lanthony dit qu'une amblyopie bilatérale est une diminution bilatérale de la fonction visuelle mais surtout de la discrimination des formes où l'origine peut être fonctionnelle mais le plus souvent organique.

Lorsqu'on procède à une analyse générale d'une grande série d'amblyopies bilatérales, on constate que 4 caractères fondamentaux dominent leur symptomatologie :

#### **LA GRAVITÉ**

En ce qui concerne la gravité, le syndrome d'amblyopie bilatérale se situe d'une part entre la cécité et l'amaurose organique qui, naturellement, sont extrêmement graves et d'autre part l'amblyopie fonctionnelle unilatérale strabique ou anisométrique qui est infiniment moins sévère. Quoi qu'il en soit, on constate toujours 4 caractères :

- Il s'agit toujours d'un trouble congénital ou précoce ;
- Un dérèglement moteur est constamment associé ;
- Le pronostic visuel est dans l'ensemble grave ou sévère ;
- Enfin, le traitement de ces amblyopies bilatérales est le plus souvent difficile.

#### **PATHOGÉNIE**

L'amblyopie bilatérale n'a aucune valeur localisatrice au niveau de la voie sensorio-motrice. Toute atteinte (fonctionnelle ou organique des voies afférentes ou efférentes, uni ou bilatérales, du moment qu'elle survient dans la période de maturation sensorio-motrice) va pouvoir entraîner cette perversion sensorielle.

#### **L'ÉTIOLOGIE**

Dans 40 % des cas, les causes sont indécélables. Il est classique alors de parler d'amblyopie bilatérale idiopathique. On retrouve une cause organique dans près de 60 % des cas ; celles-ci sont extrêmement variées : elles sont souvent évidentes mais parfois leur diagnostic peut être plus difficile.

#### **L'ÉVOLUTION ET LE PRONOSTIC**

Il existe un fait capital qu'il convient de rappeler. Avec un traitement précoce et en même temps que la maturation sensorio-motrice s'affirme, il est possible d'obtenir des améliorations spectaculaires et parfois substantielles dans un pourcentage élevé de cas.

## **CONDUITE À TENIR**

Dans toute amblyopie bilatérale, il existe un certain nombre de mesures qu'il faut impérativement appliquer :

### **UN BILAN OPHTHALMOLOGIQUE COMPLET**

Il est absolument nécessaire et il doit être pratiqué sous narcose légère. Celui-ci permettra de faire un examen biomicroscopique non seulement du segment antérieur mais du segment postérieur. Parfois, s'il y a des opacités des milieux, une échographie sera nécessaire. Enfin, il faut toujours prévoir l'enregistrement de l'électrorétinogramme et des potentiels évoqués visuels.

### **LE BILAN GÉNÉRAL**

Il va toujours compléter le bilan ophtalmologique. Il faudra pratiquer un examen pédiatrique, un examen neurologique, une enquête génétique avec éventuellement une demande du caryotype et un bilan biologique complet. Chaque fois qu'il existe une amblyopie bilatérale, il faut pratiquer un scanner et effectuer une IRM au moindre doute.

### **LES LÉSIONS ORGANIQUES**

Ces lésions organiques sont très variées. Il faut savoir que toute lésion congénitale, néonatale, unilatérale ou bilatérale des globes des afférents visuels ou des efférents moteurs peut provoquer une amblyopie bilatérale.

Les causes sensorielles sont le plus souvent faciles à déceler: cataracte, malformation oculaire, atrophie optique, albinisme, achromatopsie, dégénérescence tapéto-rétinienne etc.

La détection des causes motrices est beaucoup plus difficile. Avec la nouvelle imagerie neuroradiologie, les travaux récents de Mme Goddé-Jolly ont prouvé que le pourcentage de cas dits idiopathiques avait considérablement diminué.

### **LE PRONOSTIC**

À cet égard, il faut se montrer extrêmement prudent. Il est en général difficile de savoir quel sera l'avenir visuel du sujet, sauf dans les cas qui présentent des lésions organiques majeures évidentes ou une infirmité motrice cérébrale affirmée.

Lors de l'évolution, parfois l'état sensorio-moteur reste inchangé ou s'aggrave mais très souvent, avec l'âge et un traitement bien conduit, on observe parfois des améliorations progressives et qui peuvent être considérables.

Il faut savoir que les amblyopies bilatérales constituent un vaste kaléidoscope pathologique et que dans le cadre de cet exposé leur revue générale est impossible. Ici, nous réserverons seulement une mention particulière à trois groupes qui sont importants de par leur fréquence, la particularité de leur pronostic et leur conduite thérapeutique, ce sont :

- Les cataractes congénitales ;
- L'immaturité sensorio-motrice ;
- Les nystagmus congénitaux.

### **LES CATARACTES CONGÉNITALES**

On connaît leur fréquence et on sait également que c'est un sujet d'actualité. C'est d'ailleurs un vaste problème dont l'analyse détaillée dans cet exposé est impossible.

À l'heure actuelle, elles font l'objet de multiples controverses quant à l'horaire de la chirurgie, les techniques de phacophagie, la correction de l'aphakie, le problème de l'implantation, enfin, les résultats de la thérapeutique.

### **LES CATARACTES TOTALES BILATÉRALES**

Tout le monde s'accorde pour dire que la chirurgie doit être précoce ; il faut toujours faire également une capsulotomie postérieure avec vitrectomie pour éviter les complications de la cicatrization de la capsule postérieure ; enfin, les implants de chambre antérieure et dans le sulcus chez l'enfant ont entraîné de multiples complications, et tout le monde considère à l'heure actuelle qu'il

faut les prohiber. En revanche, l'opportunité d'une implantation intracapsulaire est diversement appréciée suivant les auteurs.

Notre option personnelle comporte un certain nombre de règles :

- D'abord la chirurgie doit être aussi précoce que possible et en général avant le troisième mois, quand la cataracte est totale ;
- Nous faisons une phakoplagie et une vitrectomie par la pars plana ;
- Nous donnons une correction optique immédiate de loin et de près le plus souvent avec des lunettes, beaucoup plus rarement avec des lentilles qui, très souvent, sont mal supportées ;
- Dans 85 % des cas, nous avons constaté qu'il y avait un strabisme associé, presque toujours une ésoptropie, rarement une exoptropie, et à l'origine, constamment une amblyopie relative si l'on y prête garde. Un moyen parfait pour la prévenir est de prescrire une pénalisation totale.

Par rapport à il y a 10 ou 15 ans où la chirurgie était différée et les moyens chirurgicaux moins sophistiqués, on peut dire qu'actuellement les résultats sont grandement améliorés. Il est fréquent d'obtenir dans des cataractes congénitales totales opérées avant le troisième mois, vers l'âge de 4 ou 5 ans, des acuités autour de 3 à 4/10, alors qu'autrefois avec la chirurgie différée la vision en règle était inférieure à 1/10.

### **LES CATARACTES UNILATÉRALES**

C'est un problème encore plus controversé et il faut savoir qu'il n'existe à cet égard aucune statistique probante en ce qui concerne les résultats car il est habituel de mélanger des formes totalement différentes du point de vue sémiologique et pronostique : les cataractes totales et les cataractes annulaires.

Quelles sont les options proposées ?

Tout le monde est d'accord pour dire que dans les cataractes annulaires la chirurgie doit être différée et qu'elle donne des résultats excellents.

Dans les cataractes totales, impérativement si l'on veut espérer le moindre résultat, la chirurgie doit être effectuée avant l'âge de trois ou quatre mois. Ensuite, pour corriger l'aphakie on peut avoir recours à une lentille et l'occlusion de l'œil sain est indispensable. Certains proposent actuellement l'implantation capsulaire associée à l'occlusion.

Nous avons observé bon nombre de cas qui ont été soumis à cette thérapeutique et l'on doit dire que les résultats que nous avons constatés, sont extrêmement médiocres. Dans la meilleure des éventualités la vision de l'œil opéré ne dépasse pas 1 à 2/10. Nous sommes loin des 7 à 8/10 qui ont été rapportés dans diverses publications.

La majorité des opérateurs du segment antérieur qui s'occupe de cataractes congénitales unilatérales oublie qu'il existe des signes associés très importants. En effet, dans la plupart des cas on constate un nystagmus à ressort. Dans 75 % des cas, on note une amblyopie de l'œil fixateur avec une vision inférieure à 6/10. 80 % des cataractes unilatérales ont un strabisme avec un torticolis d'adduction. Actuellement, nous partageons l'opinion de M Bourron-Madignier (1988) quant à la conduite à tenir concernant les cataractes unilatérales. Nous proposons une intervention pour des raisons esthétiques si la cataracte est totale et si par ailleurs, à l'examen biomicroscopique, on constate une ébauche cristalliniennne anormale. On sait que dans ces cas il se développe presque toujours des calcifications cristalliniennes avec l'âge et que la phakoplagie retardée est alors le plus souvent impossible.

Par ailleurs, s'il existe une exoptropie, c'est pour nous également une indication opératoire. Car dans la majorité des cas, après intervention, on observe une notable diminution de l'exodéviatation du fait de l'égalisation des afférences lumineuses.

## **L'IMMATURITÉ SENSORI-MOTRICE**

Récemment, en juin 1994, dans le cadre du club de sensori-motricité, Thouvenin et de Bideran ont présenté des études particulièrement pertinentes à cet égard.

### **LE BILAN**

L'immaturation sensori-motrice se traduit par des signes d'appel extrêmement précoces, la plupart du temps associés. Il s'agit d'une cécité bilatérale apparente, d'une errance du regard et, enfin, éventualité fréquente, un plafonnement des yeux.

Lors de la consultation, on va pratiquer naturellement un bilan optomoteur. On constate entre la première semaine de la vie et le cinquième mois qu'il existe une franche diminution du réflexe optomoteur, une abolition des réflexes de clignement à la lumière, d'attraction visuelle, de poursuite et de convergence.

Naturellement, un examen objectif sous narcose, devant une symptomatologie aussi sévère est absolument indispensable. Dans la majorité des cas, on constate que le segment antérieur est normal. À l'examen du fond d'œil, deux faits sont fréquents :

- D'une part une hypopigmentation chorio-rétinienne mais qui est banale chez le nouveau-né ;
- Parfois, on constate un aspect grisâtre des papilles.

Dans ces cas, un électrorétinogramme et des PEV sont absolument indispensables. On constate des tracés hypovoltés et mal structurés et sur les PEV une augmentation considérable du P100 qui peut se situer entre 150 et 180 ms.

### **LE PRONOSTIC**

Il convient, après ce premier examen, de se montrer extrêmement prudent quant à ce qu'il convient de dire aux parents car l'évolution est très variable.

En fait, celle-ci dépend de l'importance des signes associés décelés à l'examen neurologique et à l'IRM.

- Si l'on constate une infirmité motrice oculaire cérébrale évidente ou à l'IRM une atrophie cérébrale manifeste, il faut savoir que dans l'ensemble le pronostic visuel est mauvais ;
- En revanche, si ces signes associés sont absents ou discrets, souvent le pronostic visuel peut être excellent.

Dans ces cas l'évolution favorable est habituelle et va se faire en 12 à 18 mois.

- On assiste à une récupération du réflexe optomoteur ;
- À la normalisation progressive de l'ERG et des PEV ainsi que du P100 ;
- Vers l'âge de trois ans, on note une normalisation de l'acuité visuelle.

Néanmoins, il convient de savoir que dans ces immaturités sensori-motrices il peut exister des séquelles tardives. Personnellement, j'ai eu l'occasion de suivre de tels sujets pendant plusieurs années. Très souvent, ils ont des difficultés scolaires, un QI médiocre et parfois, une franche oligophrénie.

## **LES NYSTAGMUS OPTIQUES**

On sait que l'amblyopie bilatérale est quasi constante dans les nystagmus congénitaux. C'est un désordre sensori-moteur fréquent, sévère, mais suivant la forme le pronostic visuel peut être très variable.

Selon Dell'Osso (1975), il existe deux formes tout à fait différentes du point de vue physiopathologique, sémiologique et enfin, quant au traitement médical et chirurgical. C'est d'une part le nystagmus congénital isolé qu'il qualifie d'essentiel, et, d'autre part, le nystagmus congénital associé à un strabisme qu'il appelle le nystagmus manifeste latent.

### **LE NYSTAGMUS CONGÉNITAL ISOLÉ**

Dans le nystagmus congénital isolé (essentiel), il n'y a pas de strabisme.

- Le nystagmus est pendulaire, les secousses sont congruentes et la phase lente est progressivement croissante.
- L'occlusion monolatérale ne donne aucune modification de la morphologie nystagmique; il n'y a donc pas de composante latente. Enfin, dans ces cas, la vision binoculaire est en règle générale, normale.

### **LE NYSTAGMUS MANIFESTE LATENT**

Dans le nystagmus manifeste latent, l'association avec un strabisme est absolument constante. Il s'agit le plus souvent d'une ésoptropie, plus rarement d'une exotropie, et il n'y a aucune proportionnalité entre le nystagmus d'une part, le type et l'ampleur de la déviation de l'autre.

- C'est un nystagmus à ressort dont les secousses sont en général incongruentes et la phase lente a une vitesse progressivement décroissante.
- L'occlusion monolatérale a un effet remarquable. Elle provoque une exagération du nystagmus qui bat vers l'œil découvert, on dit qu'il y a une composante latente.

Dans ces cas la vision binoculaire est nulle et il y a même constamment une suppression profonde.

La réalité de ces deux formes de nystagmus est indéniable. Néanmoins, le problème de ces nystagmus congénitaux a été considérablement obscurci et perturbé par des erreurs sémantiques, des inexactitudes statistiques et enfin, une simplification séméiologique abusive.

Il en a résulté de graves conséquences, tout d'abord des ambiguïtés, des incertitudes et des erreurs quant à la thérapeutique. En fait, il faut savoir que si l'on procède à une identification correcte du nystagmus congénital, le traitement de la majorité des cas est simple, logique et efficace.

### **LES ERREURS SÉMANTIQUES**

Dell'Osso et bien d'autres ont commis l'erreur de mélanger les terminologies séméiologiques et pathogéniques. Le terme de nystagmus manifeste latent décrit parfaitement la morphologie du tremblement oculaire et il est tout à fait acceptable.

En revanche, le terme de nystagmus congénital essentiel doit être rejeté pour la simple raison que, dans ce groupe, on trouve des lésions sensorielles organiques tout à fait évidentes dans plus de 60 % des cas.

C'est la raison pour laquelle nous préférons la terminologie de von Noorden qui est beaucoup moins ambiguë. Il divise les nystagmus en nystagmus manifeste et en nystagmus manifeste latent. Cette terminaison décrit parfaitement l'absence de composante latente dans le premier cas et la présence d'une composante latente dans le second.

### **LES INEXACTITUDES STATISTIQUES**

Selon Dell'Osso, un strabisme est associé à un nystagmus congénital dans environ 20 % des cas. Cette série exhaustive de 154 dossiers complets de nystagmus congénitaux que nous avons observés entre 1980 et 1990 nous a montré que ce pourcentage est infiniment plus fort. On trouve un strabisme associé au nystagmus congénital évident du point de vue clinique et électrooculographique dans 64 % des cas.

### **LA SIMPLIFICATION SÉMÉIOLOGIQUE**

Elle concerne les cas où il existe un strabisme associé à un nystagmus congénital, c'est ce que nous appelons les tropies nystagmiques. Il n'existe pas une, mais trois formes de tropies nystagmiques dont le tableau clinique, le pronostic visuel, le traitement médical et le traitement chirurgical sont totalement différents.

Si l'on se rapporte à la série de Nantes 1990 (355 cas), on trouve :

- Un nystagmus manifeste latent (58 %) qui est caractérisé par un nystagmus à ressort associé à une composante latente et à un torticolis dissocié d'adduction suivant la fixation;

- Le nystagmus manifeste (17 %) qui est caractérisé par un nystagmus pendulaire sans composante latente et très souvent un torticolis qui est unidirectionnel ;
- Les formes mixtes (25 %) où l'on constate un nystagmus pendulaire associé à une composante latente et à un torticolis unidirectionnel.  
Naturellement, dans le cadre de cet exposé consacré aux amblyopies bilatérales, nous nous limiterons à analyser uniquement le problème de l'amblyopie dans ce nystagmus.

### **AMBLYOPIE DES NYSTAGMUS CONGÉNITAUX SANS STRABISME**

Il faut savoir que le niveau d'acuité est :

- Proportionnel aux lésions organiques qui sont observées dans 62 % des cas.
- N'est pas proportionnel avec l'intensité des secousses nystagmiques.  
Dans la majorité des cas, on ne constate pas d'amblyopie fonctionnelle relative. S'il existe une inégalité visuelle entre les deux yeux, elle est en rapport avec la polarisation préférentielle des lésions organiques.
- La correspondance rétinienne est normale et si l'acuité visuelle de près est bonne, ce qui est une éventualité fréquente, on constate en général une excellente stéréoscopie en vision rapprochée.

Un torticolis avec des phénomènes de blocage est noté dans 78 % des cas. Dans 80 % des cas, il est unidirectionnel.

Dans 15 % des cas, le blocage se fait en convergence mais il peut être bidirectionnel et non dissocié. Il varie suivant la fixation dans 5 % des cas.

Les effets de cette minoration et du blocage du nystagmus sur l'acuité visuelle sont très variables. Parfois, on observe un accroissement considérable de l'acuité visuelle qui va passer, par exemple, en vision d'un côté de 1/10 à la vision opposée à 8 ou 9/10. Souvent ces variations sont beaucoup moins importantes mais néanmoins en fixation attentive, le sujet opte toujours pour cette position préférentielle. Quand le torticolis est constant, c'est une excellente indication d'épreuve de prismes pour voir les effets d'une chirurgie éventuelle pour amener cette zone de blocage en position primaire.

### **LES AMBLYOPIES DANS LES TROPIES NYSTAGMIQUES**

Dans une étude statistique, nous avons procédé à une étude comparative entre nystagmus manifeste latent et nystagmus manifeste associé à un strabisme lors de l'examen initial et après une épreuve thérapeutique correcte et complète.

#### **L'EXAMEN INITIAL**

Dans 205 cas de nystagmus manifeste latent (toujours associé à un strabisme), des lésions sensorielles organiques évidentes ont été notées dans 35 % des cas. Avant traitement, l'acuité visuelle de l'œil dominant était inférieure à 1/10 dans 15 % des cas, supérieure à 6/10 dans 29 %. Une amblyopie relative de l'œil dominé a été notée dans 60 % des cas.

En ce qui concerne les nystagmus manifestes associés à un strabisme (62 cas), les lésions organiques sont infiniment plus fréquentes puisqu'elles ont été notées chez 60 % des sujets.

L'acuité visuelle de l'œil dominant (avant traitement) était inférieure à 1/10 dans 46 % des cas, supérieure à 6/10 dans 6 % des cas.

Une amblyopie relative de l'œil dominé a été notée dans 52 % des cas.

D'emblée, on constate par conséquent l'extrême gravité sur le plan sensoriel de cette deuxième forme qu'il convient d'individualiser car son pronostic est extrêmement mauvais.

## **LES AMBLYOPIES DES TROPIES NYSTAGMIQUES APRÈS TRAITEMENT MÉDICO-CHIRURGICAL**

### **LE NYSTAGMUS MANIFESTE LATENT**

Cette étude porte sur 205 cas.

- L'acuité visuelle de l'œil dominant, inférieure à 1/10 est passée de 15 % à 7 %.
- L'acuité visuelle de l'œil dominant, supérieure à 6/10 est passée de 29 % à 52 %.
- Enfin, une isoacuité a été obtenue dans 40 % des cas.

### **LE NYSTAGMUS MANIFESTE LATENT AVEC STRABISME (62 CAS)**

L'acuité visuelle de l'œil dominant inférieure à 1/10 avant traitement était de 46 %, après traitement de 38 %, supérieure à 6/10 avant traitement était de 6 %, après traitement de 14 % : on voit que la différence est par conséquent tout à fait minime et on a obtenu une isoacuité dans 50 % des cas.

Par conséquent, il apparaît que les pronostics de ces deux formes de nystagmus sont totalement différents. Du point de vue clinique, il convient de les individualiser. Enfin, il faut savoir que les formes mixtes ont un pronostic intermédiaire mais, faute de temps, il nous paraît inopportun d'apporter toute une série de chiffres pour le confirmer.

### **PRONOSTIC VISUEL DES AMBLYOPIES NYSTAGMIQUES**

Il faut savoir que celui-ci dépend de multiples facteurs :

- Évidemment du type et du degré des lésions organiques ;
- Du type de nystagmus et de la tropie nystagmique, nous venons de le voir ;
- De la précocité, de la qualité et de l'assiduité du traitement médical dont l'importance est considérable ;
- De la qualité du traitement chirurgical. Il faut particulièrement se méfier quand celui-ci doit neutraliser simultanément un torticolis et un strabisme. Il est alors essentiel, comme nous l'avons souligné depuis plus de dix ans, de procéder à un plan opératoire parfaitement différencié et adapté à chaque cas.

### **LES OBJECTIFS IMPÉRATIFS DU TRAITEMENT**

Ils sont au nombre de cinq :

- Il faut guérir l'amblyopie relative par un traitement aussi précoce que possible ;
- On doit obtenir un maximum d'isoacuité ;
- Il faut s'attacher à supprimer le strabisme ;
- Grâce à ce traitement on observe très souvent une diminution de l'amplitude et des secousses nystagmiques.

Si l'on veut obtenir un résultat dans un pourcentage élevé de cas, il est indispensable d'appliquer un traitement médical ultra-précoce et toujours la correction optique totale, quel que soit le type de nystagmus. Cette dernière est souvent à l'origine d'améliorations spectaculaires de l'acuité visuelle. Faut-il rappeler que dans 70 % des cas de notre série nous avons trouvé un astigmatisme et que cet astigmatisme était oblique dans 54 % des cas.

Dans les tropies nystagmiques, le danger majeur est l'amblyopie relative qui peut être extrêmement profonde. Sa persistance va empêcher, comme l'expérience nous l'a prouvé, l'amélioration de l'acuité visuelle de l'œil fixateur. Il n'y a pas de composante latente, ou si cette composante latente est faible on peut avoir recours à l'occlusion. En revanche, si la composante latente est moyenne ou forte (70 % des nystagmus manifestes latents), la pénalisation optique est la seule thérapeutique que l'on puisse appliquer. Elle donne souvent des résultats spectaculaires si elle est appliquée précocement. Il faut savoir que les secteurs, compte tenu de la composante latente, sont presque toujours contre-indiqués et que les prismes ne peuvent être utilisés que dans les cas de nystagmus sans strabisme où la correspondance rétinienne est normale.

La chirurgie est toujours indiquée chaque fois qu'il y a un torticolis et que ce torticolis est important et s'accompagne d'une augmentation substantielle de l'acuité visuelle.

Dans les nystagmus manifestes sans strabisme, associés à un torticolis, les indications opératoires sont simples. On renforce ou on affaiblit les couples musculaires synergiques. En cas de blocage en convergence on agit sur les deux droits internes. La seule indication qui nous paraît difficile, c'est quand il existe un torticolis à double position non dissociée, ce que l'on constate dans 5 % des cas.

Dans les tropies nystagmiques, il s'agit non seulement de neutraliser le torticolis mais également le strabisme. Il faut rappeler qu'il n'y a aucune proportionnalité entre l'intensité respective des deux troubles moteurs. Le plan opératoire peut donc être souvent délicat. Dans le classique torticolis d'adduction alternant dissocié, on pratique une chirurgie symétrique. Lorsqu'il existe un torticolis unidirectionnel, il faut soigneusement analyser la situation motrice; une chirurgie asymétrique est le plus souvent pratiquée. On trouvera toutes ces indications dans un récent travail publié dans le Journal Français d'Orthoptie.

### **CONCLUSIONS GÉNÉRALES**

- Dans presque tous les nystagmus congénitaux, il existe une amblyopie bilatérale plus ou moins importante;
- Dans le nystagmus manifeste sans strabisme, le pronostic visuel est proportionnel à la gravité et à l'intensité des lésions organiques;
- 2/3 des nystagmus congénitaux ont un strabisme associé. Il n'y a aucune proportionnalité entre l'intensité du nystagmus d'une part et, d'autre part le sens ou le degré de la déviation;
- Il y a trois grandes formes de tropie nystagmique dont le pronostic visuel est totalement différent. Le nystagmus manifeste latent est la forme la plus favorable mais à condition d'appliquer un traitement médical précoce et rigoureux.



# CHIRURGIE ET TOXINE BOTULIQUE AU COURS DE L'AMBLYOPIE

*Françoise Lavenant*

## **LES INDICATIONS**

Elles sont restreintes. Elles s'adressent à des amblyopies fonctionnelles profondes, avant 2 ans, rebelles aux traitements médicaux. On les appelle des amblyopies motrices, le trouble moteur semblant conditionner le trouble sensoriel. Elles se rencontrent dans les amblyopies majeures. L'échec thérapeutique peut survenir malgré un traitement médical bien fait contre l'amblyopie mais aussi par manque de coopération des parents et/ou des enfants. Les parents se découragent devant la gêne considérable de l'enfant dont l'œil sain a été occlus et dont l'œil dévié ne parvient pas à se redresser ou alors avec de fortes secousses nystagmiques.

Le but de la chirurgie et de l'injection de toxine botulique est donc de redresser le plus rapidement possible l'œil dévié amblyope pour favoriser une fixation plus confortable.

Les moyens dont nous disposons pour relâcher le droit interne sont au nombre de 2 :

- Soit la chirurgie d'affaiblissement du droit interne de l'œil dévié ;
- Soit l'injection de toxine botulique dans les 2 droits internes.

Ces deux gestes s'effectuent sous anesthésie générale, le premier avec intubation, le second sans intubation car il est très rapide.

## **LA CHIRURGIE**

### **DANS L'AMBLYOPIE MOTRICE**

En règle générale, elle est effectuée sur le droit interne de l'œil amblyope. Elle consiste en un recul du muscle selon le test d'élongation musculaire et une opération du Fil. On peut y associer une plicature du droit externe.

L'avantage de cette technique est la réduction angulaire immédiate. Les inconvénients sont la cicatrice musculaire lorsqu'il faut compléter ultérieurement l'acte chirurgical, et la survenue possible d'une exotropie consécutive.

### **L'INJECTION DE TOXINE BOTULIQUE DANS L'AMBLYOPIE MOTRICE**

Cela a été notre première indication de toxine botulique sous anesthésie générale. Sous microscope, la toxine est injectée (1,25 U dans 0,1 ml de sérum physiologique à 0,9 %) dans les deux droits internes après que l'on ait effectué une boutonnière conjonctivale en regard du muscle. L'injection a lieu entre 8 et 10 mm de l'insertion. L'avantage est que l'effet chimique est transitoire, 5 semaines environ, mais il n'apparaît que 48 heures après l'injection.

L'effet est maximum au dixième jour avec une divergence qui peut remplacer la convergence sur l'œil amblyope. Effectuée chez de tout jeunes enfants

(entre 8 mois et 2 ans), cette modification angulaire permet un éventuel réajustement oculomoteur central.

Nous n'avons jamais observé chez ces patients d'exotropies consécutives à long terme.

Lorsque nous devons compléter la réduction angulaire par la chirurgie vers l'âge de 3 à 4 ans, il n'y a soit aucune cicatrice visible sur les muscles droits internes, soit une petite zone de fibrose superficielle de 1 mm au point d'injection.

Les injections peuvent être renouvelées 2 à 3 fois pour réduire l'angle au maximum.

Les inconvénients de la toxine sont les effets secondaires inconstants :

- Le ptôsis. Il survient 48 heures après l'injection. Le plus souvent partiel, il dégage l'axe optique ;
- S'il est total, il nécessite une coopération parentale pendant 3 à 4 jours, afin de soulever la paupière supérieure par du Micropore® dans la journée afin d'éviter une amblyopie plus importante ou une amblyopie à bascule, si l'œil sain est masqué ;
- Le torticolis. Il s'installe en 48 heures et pour 8 à 10 jours. Il est lié à une parésie d'adduction qui est, en général, asymétrique. L'enfant a un torticolis, tête tournée du côté opposé à la parésie la plus importante.

Dès que la chirurgie ou l'injection de toxine botulique a eu lieu, il faut reprendre la cure de l'amblyopie et la prophylaxie de sa récurrence. L'œil amblyope étant moins dévié, le traitement médical classique est mieux supporté par l'enfant.

## **CONCLUSION**

La chirurgie et la toxine botulique ne sont qu'une étape intermédiaire au cours des échecs du traitement médical de l'amblyopie précoce.

## TREIZE ANS APRÈS

*Alain Pêchereau*

À la lecture des actes de ce colloque, on peut dire que celui-ci est toujours d'actualité et qu'il n'a que très peu vieilli. En effet, treize ans après, les conclusions essentielles sont toujours valides et le temps a renforcé leur pertinence :

- **Le rôle essentiel de la correction optique totale ;**
- **L'importance de l'occlusion.** Celle-ci a vu son rôle augmenté. L'occlusion est vraiment le premier traitement de l'amblyopie. La peur de l'amblyopie à bascule fait partie de ses peurs d'autant plus présentes qu'elles sont injustifiées. Dans notre expérience personnelle, nous ne connaissons pas une amblyopie à bascule qui n'ait cédé à un traitement bien conduit. On pourrait même dire que l'amblyopie à bascule est le signe d'un succès thérapeutique garanti si le traitement est bien conduit.
- **Le rôle essentiel des pénalisations.** Leur efficacité et leur simplicité d'utilisation font qu'elles sont vraiment le traitement de choix du relais de l'occlusion.
- *L'insuccès des autres méthodes thérapeutiques.* Elles sont toutes soit moins efficaces soit plus compliqué à mettre en œuvre ou à surveiller que le couple occlusion-pénalisation.
- etc.

Tous ces éléments font que les principes et les éléments de base de ce colloque sont toujours d'actualité.

Toutefois, l'observateur de la situation française actuelle que je suis est frappé par les points suivants :

- **Le dépistage de l'amblyopie est toujours aussi peu efficace.**  
Il suffit de suivre une consultation spécialisée pour s'en rendre compte. Les acteurs du dépistage pensent qu'il suffit de dépister pour que leur action soit justifiée. Il n'en est rien. Le dépistage ne se justifie que si la situation sanitaire de la population s'améliore. Depuis vingt ans dans ce domaine, il est probable que l'amélioration sanitaire de la population est au mieux faible au pire nul.
- **La confusion entre dépistage précoce et efficacité.**  
Le Bébé-Vision est l'exemple caricatural de ce qui ne faut pas faire. Mettre en place un dépistage suit des règles très précises. La proportion de faux positifs et de faux négatifs est essentielle pour juger cette action de dépistage. Il est frappant de voir que les pays scandinaves si performants en matière de dépistage n'ont pas suivi cette voie. Malheureusement, l'analyse objective des faits montre qu'ils ont raisons.
- **La très mauvaise prise en charge des troubles visuels de l'enfant par nombre d'ophtalmologistes.**

Il faut bien reconnaître que dans ce domaine la situation s'est dégradée depuis 1990. Pour l'enseignant et le thérapeute que je suis, cette évolution est un véritable échec. Il s'agit d'un véritable échec collectif. On pourrait en rapprocher l'évolution des collections de lunettes pour enfant chez l'opticien. Malheureusement, le problème me paraît plus collectif qu'individuel, sociétal que lié à un métier. Je dois dire que, vu les valeurs mises au premier plan dans notre société (parmi celles-ci, la préférence bien française du soin à la prévention), je ne vois pas beaucoup de solutions à court terme.

- **La fréquence des récurrences de l'amblyopie.**

Elles sont très fréquentes. La prophylaxie (« une prophylaxie désigne le processus actif ou passif ayant pour but de prévenir l'apparition ou la propagation d'une maladie. » Wikipédia, l'encyclopédie libre) de la récurrence de l'amblyopie est une notion qui semble inconnue par nombre de thérapeutes d'où les récurrences que nous voyons si régulièrement.

Pour terminer, dans ces treize dernières années, l'évolution de nos connaissances et notre meilleure prise en charge thérapeutique font que **notre objectif thérapeutique doit être 100 % de succès dans la prise en charge de l'amblyopie strabique de base.** Afin d'atteindre cet objectif, nous avons décidé de mettre ce sujet: **l'amblyopie, comme thème de notre colloque 2007 où vous êtes tous invités.**



## ***COLLECTION : LES CAHIERS DE SENSORIO-MOTRICITÉ***

### ***LES COLLOQUES DE NANTES***

Les Mouvements Oculaires en Pratique Quotidienne	(1989) & 2006
Le Traitement Médical des Strabismes	(1990) & 2006
Le Praticien et les Facteurs Verticaux	(1991) & 2006
Les Échecs de la Chirurgie Musculaire	(1992) & 2007
Les Exotropies	(1993) & 2007
Les Amblyopies Fonctionnelles	(1994) & 2007
Les Strabismes de l'Adolescent et de l'Adulte	(1995) & 2007
Les Ésotropies	(1996) à paraître
Strabismes, POM & Nystagmus : Questions d'actualité	(1997) à paraître
Bases Cliniques de la Sensorio-Motricité	(1998) à paraître
Les Paralysies Oculo-Motrices	(1999) à paraître
La Réfraction	(2000) à paraître
Le Torticolis	(2001) à paraître
Le Strabisme Précoce	(2002) à paraître
Le Strabisme Accommodatif	(2003) à paraître
La Verticalité	(2004) à paraître
Les Nystagmus	(2005) à paraître
Le Strabisme de A à Z	(2006) à paraître

### ***LES POLYCOPIÉS DE L'ÉCOLE D'ORTHOPTIE DE NANTES***

La réfraction	2006
L'anatomie (à partir du polycopié de l'école d'Orthoptie de Tours)	2006

### ***LES RÉÉDITIONS***

Orthoptie pratique (réédition du livre de MJ Besnard, 1973)	2006
Dictionnaire du Strabisme (réédition du livre de Philippe Lanthony, 1984)	à paraître

### ***LES ÉDITIONS***

La skiascopie (édition française du livre d'Alexandros Damanakis, 1998)	à paraître
---	------------