

Le retard de maturation visuelle; un cas clinique

PAR MARIE-EVE CORBEIL, OD, MSc

RÉSUMÉ

Lors de son premier examen visuel complet, le patient de deux mois et demi ne fixe pas et ne suit pas la cible ou la lumière présentée et ce, malgré un examen visuel normal. Cette condition temporaire est appelée retard de maturation visuelle.

CONCLUSION : À cinq mois et demi, le comportement visuel de l'enfant s'est normalisé. Le retard de maturation visuelle est un diagnostic d'exclusion qui nécessite un examen oculo-visuel complet, des tests électrodiagnostiques et si requis, d'imagerie par résonance magnétique.

Introduction

La suspicion d'une vision anormale chez un nouveau-né doit être prise très au sérieux. En effet, dans 80 % des cas, le professionnel découvre à l'examen une cause évidente de déficit visuel comme une cataracte, du glaucome ou de l'albinisme.¹ Parfois, comme dans l'amaurose congénitale de Leber, il s'agit plutôt de signes sur la rétine, d'anomalies pupillaires ou de nystagmus. D'autres anomalies, comme la cécité corticale, sont accompagnées de troubles neurologiques importants. Par contre s'il s'agit d'un simple retard dans la maturation visuelle, tous les tests

objectifs peuvent être normaux, ce qui complique le diagnostic. Les tests électrodiagnostics sont alors très utiles pour faire le diagnostic différentiel entre les différentes conditions et orienter les parents sur l'aspect permanent ou temporaire de la basse vision.

Exposé de cas

A.J., un garçon de deux mois et demi, est amené par sa mère pour un examen visuel complet. Cette dernière a remarqué qu'A.J. semble avoir un problème de vision puisqu'il ne réagit pas aux stimuli visuels. Il répond par un sourire aux voix humaines, mais ne réagit pas aux visages. L'histoire d'A.J. est sans autre particularité : grossesse à terme sans complication, bonne

santé, pas d'antécédent familial de problème systémique ou oculaire. À l'examen, l'acuité visuelle par regard préférentiel, l'habileté à regarder et à suivre une lumière ou un gros objet, la présence ou l'absence de nystagmus, les réflexes pupillaires, l'examen externe, le fond d'œil à l'ophtalmoscopie directe et indirecte et la réfraction sous cycloplégie sont évalués (*tableau 1*). Aucune anomalie particulière n'a été détectée.

Compte tenu du jeune âge du patient et de l'absence de pathologie oculaire visible, un suivi dans un mois et demi est alors recommandé. Lors de ce suivi, les mêmes résultats sont trouvés à l'examen.

Quel est le diagnostic le plus probable?

TABEAU 1 : Tests et résultats de l'examen visuel d'A.J.

Tests	Résultats
Acuité visuelle (Carte de Teller)	Nil
Fixation	Absente
Motilités	Nil
Nystagmus	Absent
Réflexes pupillaires	Normaux
Examen externe	Normal
Fond d'œil	NO, rétine et macula normaux
Réfraction (rétinoscopie sous cycloplégie)	OD +1,25/-0,50 x 180 OS +1,50

Discussion

Un enfant présentant un retard de maturation visuelle (RMV) ne fixe pas ou ne suit pas une cible ou une lumière et ce, malgré un examen visuel qui peut être entièrement normal. Dans la plupart des cas, il ne clignera pas à l'approche d'une lumière forte ou d'un objet. Normalement, le réflexe de fixation peut être observé chez l'enfant dès 32 semaines de gestation.^{2,3} À cet âge, le regard préférentiel est aussi présent.⁴ En effet, les nouveau-nés vont préférer regarder un patron ou une cible en mouvement plutôt qu'une plage uniforme. Les poursuites horizontales sont présentes dès la naissance, mais les poursuites verticales se développent entre quatre à six semaines d'âge. Typiquement, les patients atteints de RMV ont entre deux et quatre mois et sont en bonne santé. Ils vont généralement commencer à fixer et à suivre les objets vers l'âge de six mois. Le RMV n'est pas une condition nouvelle. Déjà, en 1926, Beauvieux décrivait des enfants réagissant peu ou pas aux stimuli visuels à la naissance.⁵ Depuis, plusieurs auteurs ont décrit des cas similaires en utilisant différents termes : *myelogenesis retardata*, *développement visuel dissocié* ou *délai de développement visuel*.^{6,7} Illingworth (1961) serait le premier à avoir introduit le terme retard de maturation visuelle. Il a décrit la condition de deux bébés, sans aucun retard développemental, dont la réaction normale aux stimuli visuels ne s'est pas manifestée avant l'âge de six mois.⁸ En 1981, Uemera et al. ont présenté une classification des RMV comprenant trois

TABEAU 2 : Types de RMV⁹

Types	Caractéristiques
1	RMV isolé
2	RMV et retard mental ou épilepsie
3	RMV et anomalies visuelles primaires

TABEAU 3 : Types de RMV¹⁰

Types	Caractéristiques		
1	RMV est l'anomalie principale	1a	Période périnatale normale
		1b	Période périnatale anormale
2	RMV et trouble de développement neurologique durable		
3	RMV, nystagmus et albinisme		
4	RMV et troubles oculaires congénitaux bilatéraux		

catégories (*tableau 2*).⁹ Fielder et al. ont modifié cette classification en proposant plutôt quatre types avec sous catégories (*tableau 3*).¹⁰

Le RMV est un diagnostic d'exclusion qui nécessite un examen oculo-visuel complet, des tests électrodiagnostiques et éventuellement d'imagerie par résonance magnétique (IRM). Le recours aux potentiels évoqués visuels (PEV) est fréquent. Les résultats sont toutefois très variables d'une étude à l'autre. Certaines études ont rapporté que les enfants avec RMV montraient aussi une atteinte initiale des PEV. Les PEV *flash* peuvent être absents⁷, montrer une latence¹¹ ou une forme anormale¹⁰ dans les premiers mois de vie avec une amélioration progressive par la suite. Les PEV *pattern* montrent des similitudes, mais varient beaucoup en fonction du stimulus utilisé. L'électrorétinogramme (ERG) est anormal seulement si le RMV est associé à des anomalies

réiniennes.¹² Les principaux diagnostics différentiels sont présentés au tableau 4. Toutes ces conditions présentent un tableau clinique initial comparable. Les deux conditions les plus difficiles à éliminer sont l'hypoplasie papillaire bilatérale et la cécité corticale. Dans le premier cas, l'aspect symétrique des nerfs optiques peut faire passer l'atteinte inaperçue; le diagnostic de la seconde condition qui n'est pas toujours facile à éliminer en jeune âge nécessite souvent une IRM.

Le pronostic des enfants ayant un retard de la maturation visuelle est très variable d'une étude à l'autre et dépend beaucoup du type d'atteinte. Plusieurs auteurs rapportent des cas de RMV isolés^{7, 11, 13} tandis que d'autres les retrouvent associés avec d'autres troubles neurologiques.¹ Les cas isolés vont se normaliser en moyenne vers la 14^e semaine selon Fielder¹⁰ et entre trois et huit mois selon la majorité des auteurs.^{12, 14, 15} Cette

TABEAU 4 : Principaux diagnostics différentiels

Conditions	Caractéristiques
Amaurose congénitale de Leber	Nystagmus fréquent Anomalie papillaire Variation rétinienne Altération majeure de l'ERG Déficit total ou important des PEV
Albinisme	Nystagmus possible Fond d'œil peu pigmenté ERG et PEV normaux Transillumination irienne permet le diagnostic
Dystrophie des cônes	Altération majeure de l'ERG Atteinte des PEV Nystagmus et photophobie précoces
Hypoplasie papillaire bilatérale	ERG normal PEV +/- atteints Tomodensitométrie permet le diagnostic
Cécité corticale	ERG normal Déficit important des PEV IRM permet le diagnostic

guérison est rapide. En quelques jours l'enfant s'éveille, s'intéresse et sourit à son entourage. L'examen visuel complet devient alors comparable à celui des autres enfants normaux du même âge. Lorsque le RMV est associé à un retard mental (type 2 selon Fielder), le pronostic est moins bon à cause des anomalies neurologiques associées. Lorsque le RMV est associé à une autre anomalie oculaire comme l'albinisme, l'aniridie ou autre (type 3 et 4 selon Fielder), la vision initiale paraît totalement absente ou plus basse que ce que l'anomalie oculaire trouvée laisse

supposer. Cependant, en quelques mois, en moyenne cinq mois, une certaine vision apparaît, correspondant à celle que l'on était en droit d'espérer avec l'anomalie associée.¹⁰

Plusieurs hypothèses ont été émises dans le passé pour déterminer la cause du RMV. Selon Beauvieux, il était causé par un retard de myélinisation.⁵ Pendant longtemps, les voies visuelles antérieures étaient considérées comme complètement myélinisées dans les premiers mois de vie.¹⁶ Des études plus récentes montrent que les fibres du nerf optique commencent leur myélinisation à la naissance, mais que le

processus peut se poursuivre jusqu'à l'âge de deux ans.¹⁷

Selon Hoyt, le RMV était plutôt causé par un retard de maturation de certaines fonctions corticales¹⁸, tandis que Tresidder croit à une anomalie du système extra géniculé prédominant dans les deux premiers mois de la vie tandis que les fonctions purement corticales émergent normalement après ce délai.¹⁹

Conclusion

À l'âge de cinq mois et demi, A.J. est examiné de nouveau. Il présente un comportement visuel à l'intérieur des limites de la normale pour un enfant de son âge. La mère a remarqué qu'il réagit normalement aux stimuli visuels.

Le RMV est une condition visuelle relativement rare dans laquelle l'enfant ne réagit pas à des stimuli visuels, mais ne présente aucune anomalie visible. Le RMV peut se retrouver de façon isolée ou accompagner d'autres anomalies. Dans la majorité des cas, le comportement visuel redevient normal vers l'âge de six mois. Après cet âge, ou si les parents sont inquiets, il est recommandé de faire passer des tests électrodiagnostics (PEV et ERG) pour éliminer toute autre cause de déficit visuel.

Références

1. Cole GF, Hungerford J, Jones RB. Delayed visual maturation. *Archives of Disease in Childhood* 1984;59(2):107-110.
2. Vehrs S, Baum D. A test of visual responses in the newborn. *Dev Med Child Neurol* 1970;12(6):772-774.
3. Wolff PH, Ferber R. The development of behavior in human infants, premature and newborn. *Annu Rev neurosci* 1979;2:291-307.
4. Dubowitz L. A study of visual function in the premature baby. *Child Care Health Dev* 1979;5(6):399-404.
5. Beauvieux J. La pseudo-atrophie optique des nouveaux-nés (disgénésie myélinique des voies optiques). *Ann d'oculiste* 1926;163:876-921.
6. Keiner GBJ. New viewpoints on the origin of squint. *Br J Ophthalmol* 1952;36(6):334.
7. Mellor DH, Fielder AR. Dissociated visual development, electrodiagnostic tests in infants who are "slow to see". *Dev. Med child Neurol* 1980;22(3):327-335.
8. Illingworth RS. Delayed visual maturation. *Arch Dis Child* 1961;36:407-409.
9. Umera Y, Agucci Y, Katsumi, O. Visual development delayed. *Ophthalmic Paediatrics and Genetics* 1981;1:4-11.
10. Fielder AR et al. Delayed visual maturation. *Trans Ophthalmol Soc UK* 1985;104(6):653-661.
11. Harel S, Holtzman M, Feinsod M. Delayed visual maturation. *Arch Dis Child* 1983;58(4):298-299.
12. Mercuri E, et al. The aetiology of delayed visual maturation: short review and personal findings in relation to magnetic resonance imaging. *Euro Paediatric Neurol* 1997;1(1):31-34.
13. Dudgeon J. Electrodiagnostic tests in visual assessment in children. *Dispensing Optician* 1977;29:222-229.
14. Lambert SR, Kriss A, Taylor D. Delayed visual maturation. A longitudinal clinical and electrophysiological assessment. *Ophthalmology*. 1989;96(4):524-529.
15. Harris CM et al. Delayed visual maturation in infants : A disorder of figure-ground separation? *Brain Resch Bulletin* 1996;40(5-6):365-369.
16. Carvioto H. Electron microscopic studies of the developing human nervous system. II. The Optics nerve. *J Neuropathol Exp Neurol* 1965;24:166-167.
17. Maggon EH, Robb RN. Development of myelin in the human optic nerve and track. *Arch Ophthalmol* 1981;99:665-669.
18. Hoyt CS. Constenbader lecture. Delayed visual maturation: the apparently blind infant. *Journal of American Association for pediatric Ophthalmology and Strabismus* 2004;8 Vol(3):215-219.
19. Tresidder J, Fielder AR, Nicholson J. Delayed visual maturation: ophthalmic and neuro-developmental aspects. *Developmental medicine and child neurology*. 1990;32(10): 372-381.

Are you doing all you can to maximize the revenue potential of your practice?



Optometry News Network

Visit us at: www.clinicalnetworks.ca

**National Glaucoma Society
National Cornea and Anterior Segment Society
Continuing Education Programs**

Manchester, NH	November 8, 2009
Marlborough, MA	December 6, 2009
Orlando, FL	January 17, 2010
Falls Church, VA	March 14, 2010
Cape Cod, MA	July 24-26, 2010

Live Webinars available from all conferences

Conference Registration:
www.neconferences.com

Toll-free: 877-825-2020