

L'essentiel

- ▶ Un antécédent de souffrance périnatale est le facteur de risque le plus important de développer une cécité corticale chez un enfant.
- ▶ Une « errance du regard » est toujours un signe de malvoyance et ne se retrouve qu'en cas de dystrophie rétinienne précoce ou de cécité corticale avec affection neurologique grave.
- ▶ Des PEV flashes normaux n'ont que peu de valeur diagnostique.
- ▶ Des PEV flashes plats déstructurés orientent vers une cécité corticale (si FO normal).
- ▶ Des PEV damiers sont de bon pronostic, en faveur d'un retard de maturation des voies visuelles.
- ▶ Le FO peut être normal dans les deux cas, une atrophie optique peut être associée à la malvoyance cérébrale, une papille d'aspect « grisâtre » est décrite dans les retards de maturation.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Van Genderen M, Dekker M, Pilon F, Bals I. Diagnosing cerebral visual impairment in children with good visual acuity. *Strabismus* 2012 ; 20 : 78-83.
- [2] Jacobson LK, Dutton GN. Periventricular leukomalacia : an important cause of visual and ocular motility dysfunction in children. *Surv Ophthalmol* 2000 ; 45 : 1-13. Review.
- [3] Tresidder J, Fielder AR, Nicholson J. Delayed visual maturation : ophthalmic and neurodevelopmental aspects. *Dev Med Child Neurol* 1990 ; 32 : 872-81.
- [4] Hoyt CS, Jastrzebski G, Marg E. Delayed visual maturation in infancy. *Br J Ophthalmol* 1983 ; 67 : 127-30.
- [5] Defoort S. Potentiels évoqués visuels de l'enfant. In : Riss JF. Exploration de la fonction visuelle. Rapport de la Société Française d'Ophtalmologie 1999, p. 629-37.
- [6] Creel DJ. Visually evoked potentials. In: Kolb H, Fernandez E, Nelson R. *Webvision : The Organization of the Retina and Visual System*. Salt Lake City (UT) : University of Utah Health Sciences Center ; 1995.
- [7] Azme R, Lueder GT. Delayed visual maturation in otherwise normal infants. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2013 ; 251 : 941-4.
- [8] Philip SS, Dutton GN. Identifying and characterising cerebral visual impairment in children : a review. *Clin Exp Optom* 2014 ; 97 : 196-208.
- [9] Guzzetta A, D'Acunto G, Rose S, et al. Plasticity of the visual system after early brain damage. *Dev Med Child Neurol* 2010 ; 52 : 891-900. Review.
- [10] Zgorzalewicz-Stachowiak M, Stradomska TJ, Bartkowiak Z, Galas-Zgorzalewicz B. Cerebral childhood and adolescent X-linked adrenoleukodystrophy. Clinical presentation, neurophysiological, neuroimaging and biochemical investigations. *Folia Neuropathol* 2006 ; 44 : 319-26.

5. TUMEURS CÉRÉBRALES

I. DRUMARE-BOUVET

Nous nous intéresserons essentiellement aux tumeurs qui affectent les voies optiques après le canal optique (gliomes des voies optiques et craniopharyngiomes), et nous citerons les tumeurs de la fosse postérieure et du tronc cérébral qui donnent essentiellement des troubles oculomoteurs, et les autres tumeurs cérébrales qui entraînent une hypertension intracrânienne (HTIC) et ou des troubles du champ visuel (CV).

Les tumeurs cérébrales sont les tumeurs solides les plus fréquentes de l'enfant, et elles arrivent en deuxième position après les leucémies. Tous cas confondus, elles concernent 30 cas par million d'enfants. On distingue deux pics de fréquence : chez le nourrisson, puis chez l'enfant plus grand entre 10 et 14 ans [1].

Le diagnostic initial de tumeur cérébrale est souvent difficile et le retard moyen au diagnostic est de quelques mois (20 semaines) [2]. Les signes cliniques varient en fonction du type de tumeur et de sa localisation. Ceux-ci sont souvent peu spécifiques.

intensité et en fréquence, leur horaire en fin de nuit, réveillant le malade le matin, et leur caractère rebelle aux antalgiques. Elles sont présentes dans 33 % des cas [3].

Les vomissements en jet, le matin, soulageant la céphalée, sont très caractéristiques, mais peuvent accréditer à tort une suspicion de troubles psychosomatiques.

Chez le petit enfant, leur intensité peut entraîner un comportement prostré, d'enfant excessivement sage qui n'ose plus bouger par peur des douleurs.

Chez le nourrisson, l'HTIC entraîne une disjonction des sutures et une augmentation du périmètre crânien [4].

Le FO confirme le diagnostic en objectivant l'ú dème papillaire de stase : les vaisseaux sont noyés dans l'ú dème, il peut exister des hémorragies péripapillaires et des plis rétinien secondaires à l'ú dème, voire un exsudat maculaire si l'ú dème est ancien et important (fig. 22-17).

■ AUTRES SIGNES CLINIQUES

Les signes cliniques varient en fonction de la localisation de la lésion : des troubles de l'équilibre et de la coordination, un torticolis ou une ataxie évoquent une localisation en fosse postérieure (cervelet en particulier ; fig. 22-18) ; une paralysie des nerfs crâniens évoque une atteinte du tronc cérébral ; des troubles endocriniens orientent vers une tumeur de la ligne médiane ; et surtout un nystagmus, un strabisme, une baisse de vision voire des troubles du CV orientent vers un gliome des voies optiques.

Signes cliniques des tumeurs cérébrales

■ CÉPHALÉES ET HYPERTENSION INTRACRÂNIENNE

Toutes sortes de céphalées peuvent révéler une tumeur cérébrale. On retiendra essentiellement leur aggravation progressive en

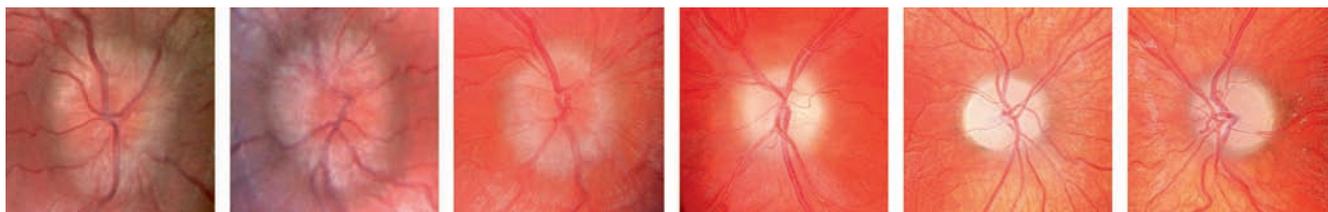


Fig. 22-17 Modifications papillaires d'origine tumorale.

a. Enfant de 10 ans, gliome infiltrant de la lame tectale, œdème papillaire bilatéral. b. Enfant de 6 ans, tumeur cérébrale avec HTIC, en postopératoire : œil droit (OD), œdème papillaire persistant ; œil gauche (OG), papille atrophique à bords flous. c. Enfant de 4 ans, astrocytome pilocytique grade I du cervelet, retard au diagnostic : atrophie optique post-stase et cécité légitime au moment du diagnostic.



Fig. 22-18 Signes cliniques révélateurs de tumeur cérébrale.

a. Strabisme. b. Torticolis révélateur d'un astrocytome pilocytique du cervelet.

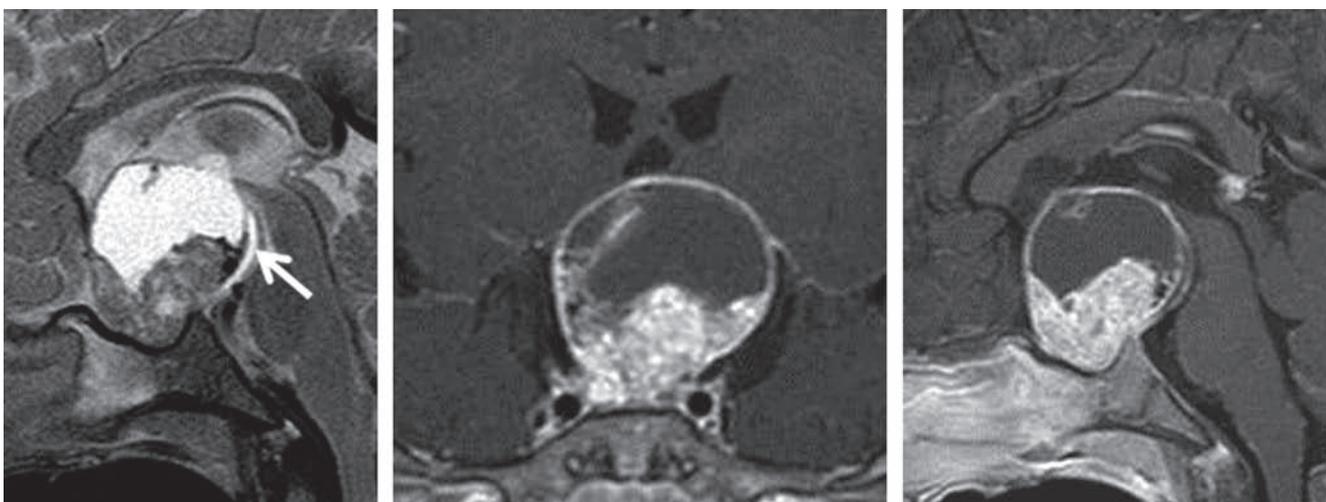


Fig. 22-19 a-c. IRM : craniopharyngiome chez un enfant de 9 mois qui avait un nystagmus horizontal de faible amplitude mais un bon comportement visuel.

Calcifications (flèche) et lésion volumineuse à l'IRM.

■ DIAGNOSTIC CONFIRMÉ PAR L'IMAGERIE CÉRÉBRALE

En urgence, un scanner cérébral permet le diagnostic dans la plupart des cas et oriente la prise en charge immédiate dans un centre spécialisé. En outre, il permet de voir des calcifications (évocatrices de craniopharyngiome). Dans un second temps, ou en urgence si cela est possible, l'IRM fait le diagnostic, précise la taille de la lésion, sa topographie, l'existence de lésions secondaires, d'une HTIC et donne de précieux renseignements sur le type histologique probable de la tumeur (fig. 22-19).

Tumeurs cérébrales suprasellaires

■ GLIOME DES VOIES OPTIQUES

(À l'exclusion du gliome du nerf optique qui est traité dans le chapitre 21.5.)

GÉNÉRALITÉS

Le gliome des voies optiques appartient au groupe hétérogène des gliomes de bas grade. C'est une tumeur rare qui représente 4 à

6 % des tumeurs cérébrales de l'enfant. Il survient dans 90 % des cas avant l'âge de 20 ans (c'est une tumeur de l'enfant), dont dans 75 % des cas avant l'âge de 10 ans, et dont dans 60 % des cas avant l'âge de 5 ans. Dans environ 50 % des cas, il est associé à la neurofibromatose de type 1 (NF1), mais seules 1 à 5 % des NF1 ont un gliome. Le taux de survie est supérieur à 90 % à 10 ans, mais dans 40 % des cas son évolution est émaillée de récives. Le pronostic de ces tumeurs est donc essentiellement fonctionnel et en particulier grevé par les complications visuelles et endocriniennes (fig. 22-20) [1, 4-7].

Pour guider la prise en charge de ces tumeurs, une classification topographique établie par Dodge en 1958 [4] puis modifiée par les données de l'imagerie, reste la plus utilisée :

±type I : la tumeur est limitée à un seul nerf optique dans sa portion intra-orbitaire (voir chapitre 21.5) ;

±type II : la tumeur envahit en partie ou en totalité le chiasma, avec ou sans envahissement des nerfs optiques, mais sans envahissement postérieur ou supérieur ;

±type III : la tumeur infiltre le chiasma avec extension aux structures de voisinage (V3 ou hypothalamus, tractus optiques), avec ou sans atteinte des nerfs optiques.

Ces tumeurs sont le plus souvent des astrocytomes pilocytiques, parfois des astrocytomes pilomyxoides monomorphes, qui se rencontrent plutôt chez le jeune enfant et sont plus agressifs. Actuelle-

ment, il est recommandé de biopsier ces tumeurs quand le patient n'a pas de NF1. À l'inverse, en cas de NF1 connue et si les images radiologiques sont typiques, on ne fera pas de biopsie.

CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

Les circonstances de découverte sont essentiellement visuelles, sauf en cas d'IRM systématique dans le cadre de la surveillance d'une NF1.

±Nystagmus chez un nourrisson : il est présent dans 23 % des cas au moment du diagnostic [5]. Il peut être de tout type : horizontal, vertical, rotatoire, à bascule, mono- ou binoculaire. Il peut prendre l'aspect d'un spasme nutans, c'est-à-dire d'un nystagmus bilatéral le plus souvent, rapide, de faible amplitude (en « aile d'abeille »), associé à un nystagmus de la tête et à un torticolis. Il est plus particulièrement évocateur s'il est vertical, monoculaire ou associé à des signes digestifs, conduisant à un amaigrissement important avec cassure de la courbe pondérale, qui réalisent la cachexie diencéphalique de Russel (fig. 22-21). Ce tableau doit être bien connu car les troubles digestifs étant souvent sévères, ils masquent le diagnostic, or il correspond à des gliomes sévères pouvant mettre en jeu le pronostic vital (gliome avec atteinte du plancher du V3).

±Baisse d'acuité visuelle : une atteinte de la fonction visuelle serait présente dans 88 % des cas au moment du diagnostic, uni- ou bilatérale (fig. 22-22) [5]. Néanmoins elle est difficile à mettre en évidence chez le très jeune enfant et n'est donc pas dans ce cas une circonstance de découverte.

±Strabisme, surtout s'il est acquis, convergent ou divergent.

±Au cours de la surveillance d'une NF1 (voir chapitre 20.10) : la fréquence des gliomes dans la NF1 justifie une surveillance régulière et surtout très précoce chez les patients atteints puisque la fréquence de ces tumeurs qui est maximale avant 2 ans décroît avec l'âge et devient très faible après 10 ans.

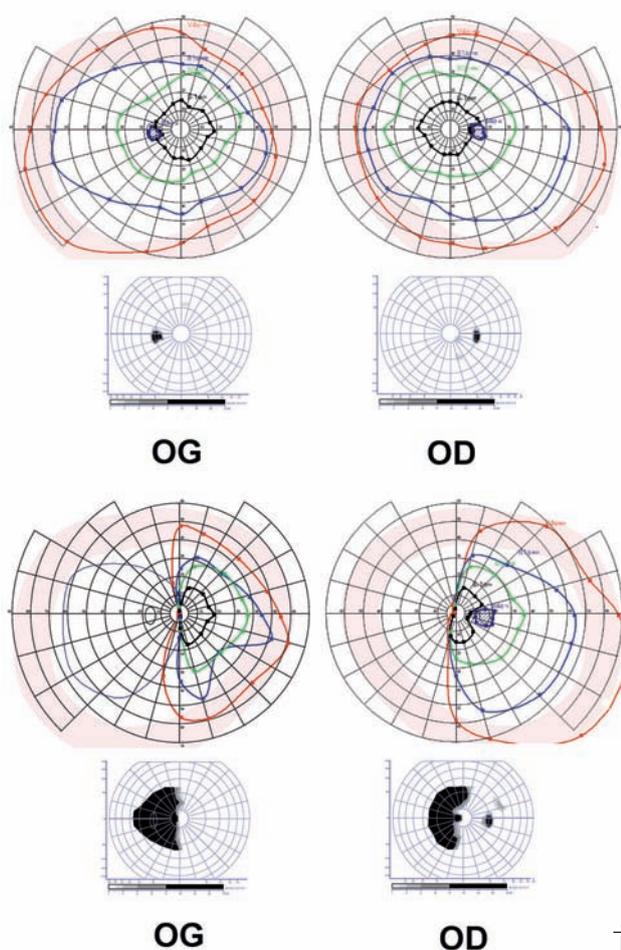


Fig. 22-20 Recul de 10 ans chez deux jeunes filles âgées de 15 ans atteintes de gliome du chiasma.

a. Éloïse : statut NF1, 3 lignes de chimiothérapie, acuité visuelle (AV) 10/10 œil droit et gauche (ODG), aucune séquelle campimétrique, pas d'invalidité.
b. Jeanne : pas de NF1, 2 lignes de chimiothérapie et chirurgie, AV 10/10 ODG, hémianopsie latérale homonyme gauche qui contre-indique la conduite et complique l'autonomie.



Fig. 22-21 Syndrome de Russel.

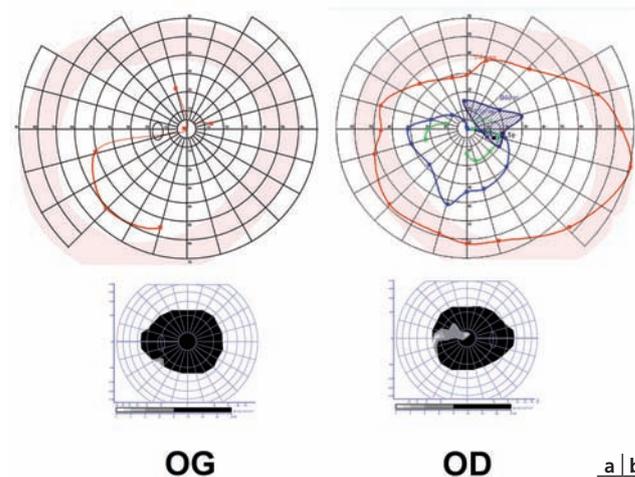


Fig. 22-22 Jeune fille âgée de 15 ans adressée pour baisse d'acuité visuelle de l'OG : OD 10/10 ; OG perception lumineuse.

a. CV agonique ODG ; FO : pâleur papillaire. b. Perte en fibres sévère à l'OCT, révélateur d'un volumineux gliome du chiasma optique (non-NF1).

SIGNES NON OPHTALMOLOGIQUES

±Signes endocriniens : ils sont rarement des circonstances de découverte du gliome des voies optiques, mais sont présents dans 26 % des cas au moment du diagnostic [7]. L'atteinte la plus fréquemment présente au moment du diagnostic est la puberté précoce suivie par le déficit en hormone de croissance. On peut également trouver une obésité, un diabète insipide ou une insuffisance anté-hypophysaire.

±Signes neurologiques : essentiellement l'HTIC, les troubles de l'apprentissage ou du comportement et le retard psychomoteur.

SIGNES CLINIQUES

±Le FO peut être normal à tous les stades de la maladie et être donc faussement rassurant, notamment dans le cadre de la surveillance d'une NF1 (fig. 22-23).

±L'ú dème papillaire, uni- ou bilatéral selon la topographie de la lésion, peut aussi traduire une HTIC (fig. 22-24).

±L'atrophie optique peut également être uni- ou bilatérale, sectorielle ou totale, primaire (survenant sans ú dème papillaire préalable) ou secondaire à un ú dème papillaire.

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

±IRM : c'est l'examen de choix pour le diagnostic des gliomes des voies optiques, et pour le suivi et l'évaluation du traitement. Son aspect est celui d'une masse nodulaire ou infil-

trante avec des prises de contraste homogènes et des kystes fréquents (fig. 22-25).

±Champ visuel (CV) : l'incidence d'atteinte du CV est sans doute au moins de 63 % [6], mais est en fait difficile à évaluer avec précision compte tenu du jeune âge de ces enfants et de la fréquence des troubles de l'attention et de la concentration quand il y a une NF1 [8]. Il peut être réalisé au moyen de procédures automatisées ou manuelles (Goldman). Il faut étudier non seulement le CV central mais aussi le CV périphérique ; chez le grand enfant, il a un intérêt majeur pour le suivi de l'évolution de la pathologie et pour l'évaluation des aptitudes professionnelles, à la conduite automobile ou du handicap.

±PEV [5] : leur place reste controversée tant pour le diagnostic que pour le suivi des gliomes des voies optiques, sans doute parce qu'ils peuvent être longs et délicats à réaliser chez le petit et nécessitent une équipe spécialisée tant pour la réalisation que pour l'interprétation. Néanmoins l'absence de sédation et la reproductibilité leur donnent un intérêt important dans cette pathologie. En effet, ils sont rapidement altérés en cas de souffrance des voies optiques mais restent normaux si la lésion ne déstructure pas les voies optiques. Leur altération dès la stimulation par flashes attire l'attention vers une atteinte des voies optiques chez un enfant qui a une amblyopie ou un nystagmus. Ils permettent de suivre régulièrement les jeunes enfants atteints de NF1 et d'éviter une IRM tant qu'ils sont normaux. Leur variation chez un patient traité (dégradation



Fig. 22-23 Nourrisson de 5 mois, syndrome de Russel.

a. Au moment du diagnostic papilles subnormales. b. Après 5 ans d'évolution, malgré le traitement, atrophie optique bilatérale AV OD 1/20, OG 1/32.

a | b



Fig. 22-24 Enfant de 5 ans, strabisme depuis 6 semaines et amblyopie gauche.

Découverte d'une NF1 familiale (l'enfant n'ayant aucun signe cutané) ; IRM ; gliome du chiasma étendu au nerf optique gauche ; traitement refusé par les parents ; après rééducation de l'amblyopie organique gauche récupération AV 10/10 ODG et CV normal.

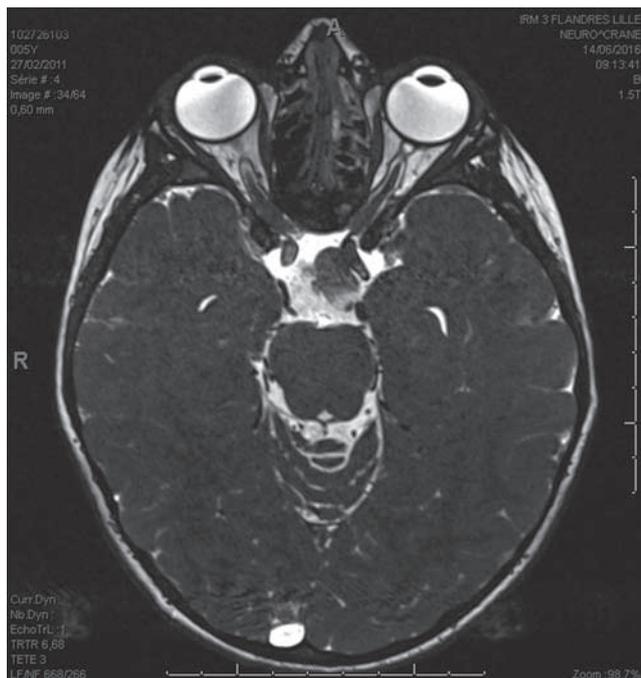


Fig. 22-25 Volumineux gliome des voies optiques du chiasma avec extension rétrochiasmatisique, hypothalamique, bipallidale et protubérantielle droite chez une enfant de 5 ans NF1.

ou amélioration) joue un rôle dans la décision thérapeutique, plus que l'évaluation de l'acuité visuelle dont les variations ne suivent pas toujours les variations de volume tumoral (fig. 22-26).

±Tomographie par cohérence optique (*optical coherence tomography* [OCT]) : pour certains [5, 9], l'OCT est rassurant quand l'épaisseur des fibres rétiniennes est normale, car elle est bien corrélée à la normalité de l'acuité visuelle et du CV. À l'inverse, une altération n'est pas synonyme de dysfonction visuelle, et seule une progression de plus de 10 % de la perte en fibres sur un ou plusieurs quadrants pourrait être le signe d'une aggravation de la pathologie. Néanmoins chez le petit enfant, l'OCT doit être réalisé avec un appareil portable et avec une sédation, ce qui limite son intérêt pour le suivi.

PRISE EN CHARGE ET TRAITEMENT

Une fois le diagnostic de gliome des voies optiques posé, il faut rechercher des signes de NF1, afin d'évaluer l'intérêt d'une biopsie pour poser un diagnostic histologique.

Les gliomes asymptomatiques seront simplement surveillés, car un certain nombre d'entre eux sont non évolutifs, voire peuvent involuer et même disparaître spontanément.

La chirurgie est indiquée pour traiter une HTIC ou à visée de réduction tumorale dans les formes très volumineuses ou kystiques.

La radiothérapie n'est en général plus proposée du fait des séquelles intellectuelles et endocriniennes qu'elle induit. Néanmoins elle peut être indiquée en cas de récives.

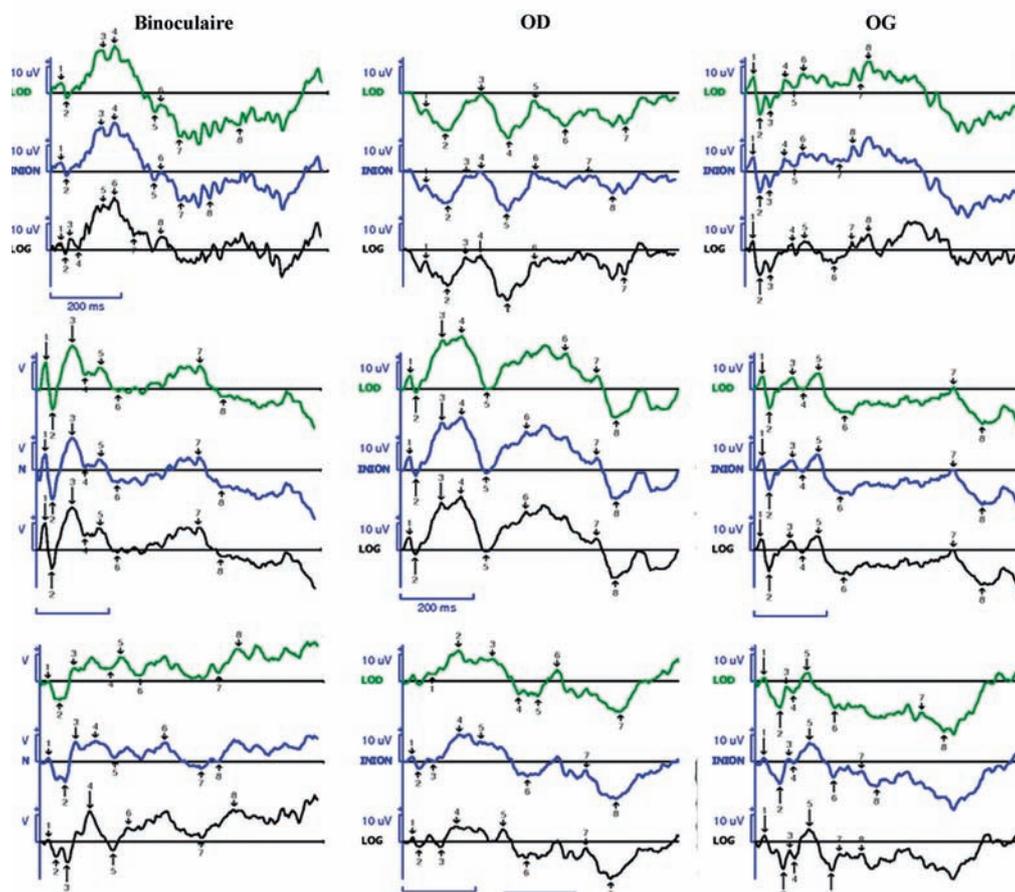


Fig. 22-26 Apport des PEV à la décision thérapeutique. Fillette âgée de 22 mois non-NF1, gliome des voies optiques découvert devant un nystagmus monoculaire droit.

a. PEV déstructurés; traitement chimiothérapie. b. > 3 ans : arrêt du traitement; on note une amélioration du tracé des PEV. c. 4 ans, augmentation du contraste à l'IRM, acuité stable, dégradation des PEV (enfant compliant), donc reprise du traitement.



La chimiothérapie est proposée en cas d'augmentation du volume tumoral sur deux IRM (fig. 22-27) successives ou en cas de signes fonctionnels ophtalmologiques. Elle a modifié le pronostic vital des formes III du petit enfant étendues au tractus visuel. Son efficacité sur la réduction du volume tumoral est reconnue, mais n'est pas démontrée en ce qui concerne l'amélioration de la fonction visuelle [8, 10].

■ CRANIOPHARYNGIOME

Le craniopharyngiome est une tumeur épithéliale bénigne, prenant naissance au niveau de la tige pituitaire de l'hypophyse [7], développée dans les régions sellaire et suprasellaire. Il est une des tumeurs suprasellaires les plus fréquentes après le gliome des voies optiques, avec une prévalence de 1/200 000 [4]. Il représente 8 à 13 % des tumeurs de l'enfant (dont 54 % des tumeurs sellaires et chiasmatiques), avec un pic de fréquence entre 7 et 13 ans [11].

SIGNES DE DÉCOUVERTE

Dans 75 % des cas, ce sont les signes ophtalmologiques qui révèlent la tumeur :

- ±chez l'enfant, dans 30 % des cas ce sera une amblyopie bilatérale (50 %), ou unilatérale, qui, fait majeur, ne s'améliore pas malgré un traitement bien conduit ;
- ±chez l'adolescent, on constate plutôt une baisse d'acuité visuelle ou des anomalies du CV ;
- ±un strabisme récemment acquis ;
- ±exceptionnellement un nystagmus chez le nourrisson.

Les signes endocriniens sont présents dans 63 % des cas au moment du diagnostic mais sont souvent sous-estimés : retard de croissance, obésité, retard pubertaire, diabète insipide.

Enfin, parfois des signes neurologiques peuvent alerter, en particulier des troubles de mémoire ou une bradypsychie, voire des crises d'épilepsie. Une HTIC est très fréquemment présente.

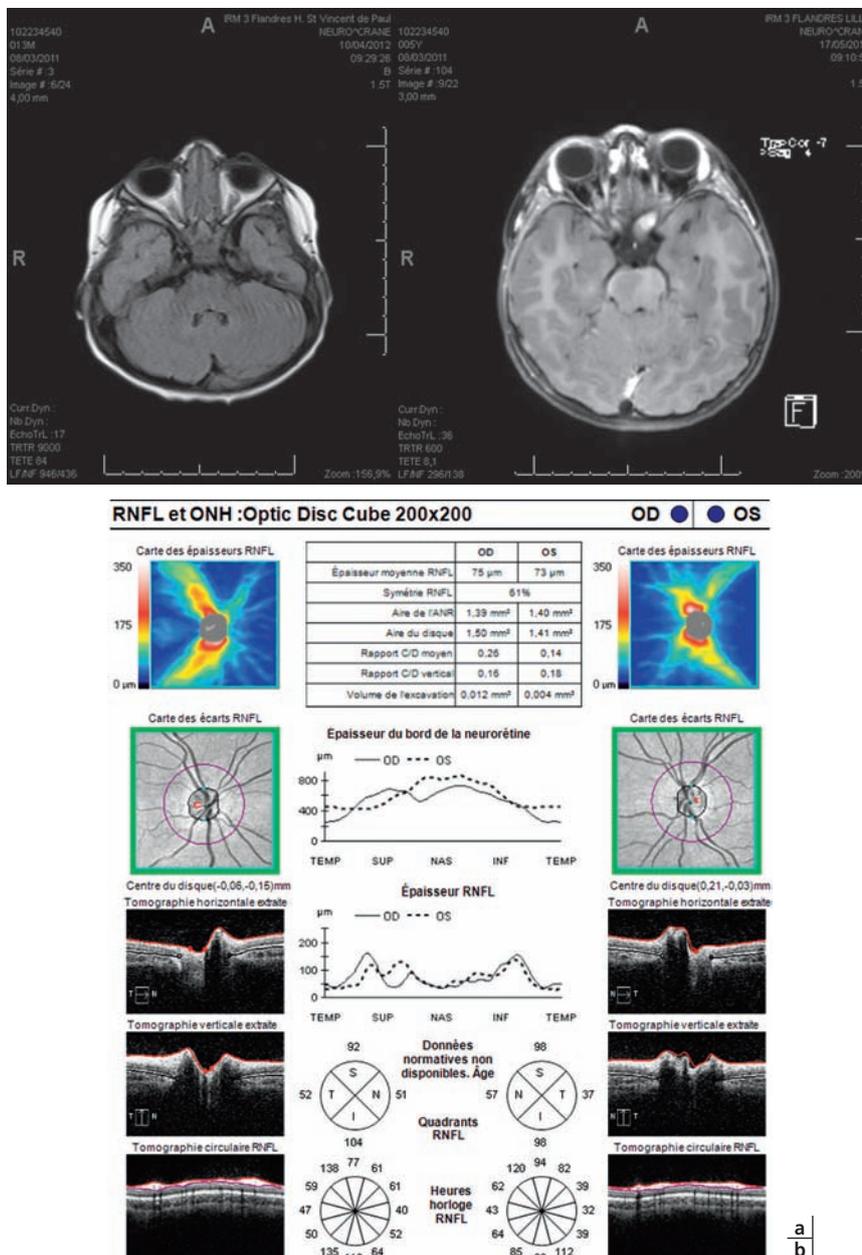


Fig. 22-27 Fille, 5 ans atteinte de NF1 : forte augmentation de volume du gliome à deux IRM à 3 ans d'écart (a) ; pas de retentissement visuel ; OCT normal (b).

SIGNES D'EXAMEN

Le FO peut paraître normal, même en cas de gliome volumineux au stade de début ou retrouver une pâleur papillaire ou une atrophie optique uni- ou bilatérale, sectorielle ou totale.

EXAMENS PARACLINQUES

±CV : il est l'examen le plus important, tant pour orienter le diagnostic que pour le suivi de ces enfants et l'évaluation des séquelles. Les déficits sont en rapport avec la topographie de la lésion (essentiellement hémianopsie bitemporale, mais parfois latérale homonyme si la compression par la tumeur est latéralisée) [12]. Il faut étudier le CV central et le CV périphérique, ainsi que le CV binoculaire pour établir le certificat maison départementale des personnes handicapées (MDPH) et évaluer les aptitudes professionnelles ou les déplacements (vélo, conduite ultérieurement ; fig. 22-28). Néanmoins, il est difficilement réalisable de façon fiable avant l'âge de 6 ans.

±OCT : il semble que l'analyse du complexe ganglionnaire maculaire soit plus sensible pour dépister un retentissement sur les voies optiques que le *retinal nerve fiber layer* (RNFL). L'OCT est réalisable dans de bonnes conditions chez l'enfant sans sédation dès l'âge de 3 ans, ce qui en fait un examen intéressant pour le suivi des petits jusqu'à l'âge du CV.

±IRM cérébrale : c'est l'examen qui fait le diagnostic, permet de poser l'indication thérapeutique et de dépister d'éventuelles récurrences. On note habituellement trois composantes dans ces tumeurs : kystique, calcifiée et solide (fig. 22-19).

TRAITEMENT

Le traitement est chirurgical et consiste en une exérèse radicale s'il n'y a pas d'envahissement hypothalamique. Le cas échéant, elle sera complétée par une radiothérapie conformationnelle.

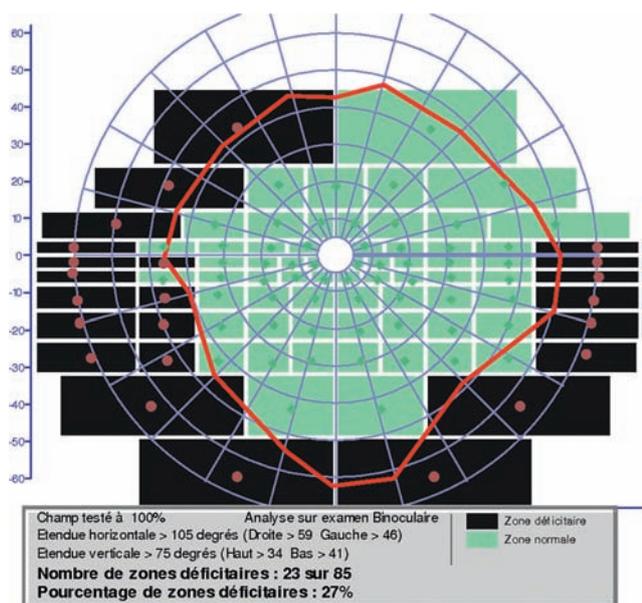


Fig. 22-28 Retentissement du craniopharyngiome chez un jeune homme de 25 ans (11 ans d'évolution).

AV OD 10/10, OG perception lumineuse, rendant la conduite impossible, associé sur poids, à des troubles mnésiques et bradypsychie.

ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

La survie à 5 ans est supérieure à 80 %, mais la morbidité de ces tumeurs est sévère [7, 12, 13]. Quatre-vingts pour cent des patients ont des complications visuelles (acuité visuelle et CV), essentiellement secondaires à la compression des voies optiques par le craniopharyngiome, alors que 84 % des patients ont des complications endocriniennes essentiellement secondaires au traitement. Les complications visuelles sont peu décrites chez l'enfant et certainement sous-estimées, mais elles semblent plus fréquentes que chez l'adulte.

L'association de la déficience visuelle, des troubles endocriniens, des troubles mnésiques, des anomalies du comportement et du caractère et de la baisse des performances scolaires génère chez ces patients une moins bonne qualité de vie que les autres malvoyants (fig. 22-28).

■ AUTRES TUMEURS SUPRASELLAIRES

On citera les tumeurs hémisphériques (*dysembryoplastic neuroepithelial tumour* [DNET], *primitive neuroectodermal tumours* [PNET], *desmoplastic infantile ganglioglioma* [DIG], gliomes de haut et bas grade, etc.) qui sont responsables d'HTIC et de troubles du CV, et les tumeurs pinéales qui donnent également une hypertension intracrânienne et des troubles oculomoteurs à type de syndrome de Parinaud ou nystagmus retractorius.

Tumeurs de fosse postérieure

Ces tumeurs sont révélées essentiellement par un torticolis, une raideur de nuque, une HTIC avec údème papillaire qui peut générer une atrophie optique post-stase et des troubles oculomoteurs de type cérébelleux (nystagmus évoqué du regard, anomalies des saccades, apraxie oculomotrice). Il s'agit essentiellement d'astrocytomes pilocytiques du cervelet, de médulloblastomes, d'épendymomes ou de gliomes du tronc cérébral qui génèrent des paralysies oculomotrices fréquemment révélatrices (strabisme et diplopie).

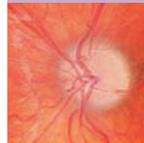
L'essentiel

Les tumeurs cérébrales après le chiasma optique sont les tumeurs solides les plus fréquentes de l'enfant. Elles sont néanmoins une pathologie rare, le plus souvent révélées par un tableau d'HTIC, qui est encore fréquemment mal identifié et conduit à un retard de diagnostic, ou par des signes ophtalmologiques au premier rang desquels on note le nystagmus précoce et la baisse d'acuité visuelle ou l'amblyopie réfractaire au traitement.

Par argument de fréquence, on retiendra :

- le gliome des voies optiques, dont il faudra préciser le statut NF1 ou non-NF1, car les circonstances de découverte, la prise en charge et l'évolution diffèrent ;
- le craniopharyngiome, tumeur bénigne qui entraîne des séquelles visuelles et endocriniennes sévères. Il est souvent diagnostiqué tard du fait de la discrétion des signes initiaux (amblyopie, retard de croissance) ;

On rappelle l'intérêt du CV pour la surveillance de ces tumeurs et en particulier le dépistage des récurrences tumorales.



BIBLIOGRAPHIE

- [1] Grill J, Roujeau T, Bouchireb K, et al. Tumeurs du système nerveux central Neurologie pédiatrique. Médecine Sciences-Flammarion ; 2010.
- [2] Edgeworth J, Bullock P, Bailey A, et al. Why are brain tumors still being missed Arch Dis child 1996 ; 74 : 148-51.
- [3] Wilne S, Collier J, Kennedy C, et al. Presentation of childhood CNS tumors : a systematic review and meta-analysis. Lancet Oncol 2007 ; 8 : 685-95.
- [4] Dodge HW Jr, Love JG, Craig WM, et al. Gliomas of the optic nerves. AMA Arch Neurol Psychiatry 1958 ; 79 : 607-21.
- [5] Dutton JJ. Gliomas of the anterior visual pathway. Surv Ophtalmol 1994 ; 38 :427-52.
- [6] Kelly JP, AH Weiss. Detection of tumor progression in optic pathway glioma with and without neurofibromatosis type 1. Neurooncology 2013 ; 15 : 1560-7.
- [7] Robert M. Atteinte des voies visuelles chiasmatiques et rétrochiasmatiques. Segment postérieur neuro-ophtalmologie. Médecine sciences-Flammarion/Lavoisier ; 2014
- [8] Thoorens V. Pronostic visuel des gliomes chiasmatiques ; étude rétrospective de 59 cas [thèse doctorat de médecine]. Lille ; 2011.
- [9] Avery RA, Cnaan A, Schuman JS, et al. Intra- and inter-visit reproducibility of ganglion cell-inner plexiform layer measurements using handheld optical coherence tomography in children with optic pathway gliomas. Am J Ophthalmol 2014 ; 158 : 916-23.
- [10] Moreno L, Bautista F, Ashley S, et al. Does chemotherapy affect the visual outcome in children with optic pathway glioma. Systematic review of the evidence. Eur J Cancer 2010 ; 46 : 2253-9.
- [11] Hermann L, Muller Childhood craniopharyngioma. Pituitary 2013 ; 16 : 56-67.
- [12] Defoort-Dhellemmes S, Moritz F, Bouacha I, Vinchon M. Craniopharyngioma : ophthalmological aspects at diagnosis. J Pediatr Endocrinol Metab 2006 ; 19 Suppl 1 : 321-4.
- [13] Lo AC, Howard AF, Nichol A, et al. Long-term outcomes and complications in patients with craniopharyngioma : the British Columbia Cancer Agency experience. Int J Radiat Oncol Biol Phys 2014 ; 88 : 1011-8.

6. CÉPHALÉES ET SYNDROMES MIGRAINEUX

C. MARKS

Les céphalées sont fréquentes chez l'enfant et l'adolescent. Un examen ophtalmologique est souvent demandé dans le cadre de leur bilan étiologique, dans la crainte d'une possible HTIC et pour éliminer une origine ophtalmologique.

Les migraines et les céphalées de tension sont les céphalées de l'enfant les plus fréquentes et représentent les céphalées primaires. L'International Headache Society (IHS) les différencie des céphalées secondaires symptomatiques. Il existe également des variantes de migraines chez l'enfant, encore appelées syndromes périodiques de l'enfance ou équivalents migraineux, et considérées comme des stades précurseurs de cette maladie. Leur diagnostic peut être difficile à un jeune âge.

■ Céphalées primaires

■ MIGRAINE

MIGRAINE SANS AURA

La migraine est la cause la plus fréquente de céphalées chez l'enfant. Sa prévalence est d'environ 3 % à l'âge préscolaire et elle augmente avec l'âge, elle est estimée entre 4 et 11 % chez les enfants scolarisés à l'école primaire [1]. Pour poser le diagnostic de migraine, il est recommandé d'utiliser les critères de l'IHS. Chez l'adulte, l'interrogatoire doit retrouver la survenue d'au moins cinq crises de céphalées durant 4 à 72 heures, remplissant au moins deux des critères suivants : unilatérale, pulsatile, d'intensité modérée à sévère, s'aggravant à l'effort physique, et s'accompagnant soit de nausées, vomissements, soit de photophobie ou phonophobie [2]. Chez l'enfant, le seuil de durée des crises est plus court (1 heure), la localisation est frontale et bilatérale, les signes digestifs sont souvent au pre-

mier plan et une pâleur inaugurale est fréquemment retrouvée [3-5]. L'examen clinique, en particulier neurologique, doit être normal entre les crises.

MIGRAINE AVEC AURA

Il s'agit d'une seconde forme de migraine qui s'accompagne de signes neurologiques focaux réversibles. L'aura est dans plus de 90 % des cas visuelle, se manifestant par des symptômes positifs (phosphènes) et/ou négatifs (perte de vision centrale ou flou visuel, hémianopsie latérale homonyme) totalement réversibles. Le scotome central scintillant, multicolore, s'étendant progressivement vers la périphérie du CV, affectant les deux yeux et souvent formé de lignes brisées, est caractéristique (fig. 22-29). L'aura migraineuse peut également se manifester par des symptômes sensitifs ou une aphasie. Ces signes neurologiques apparaissent progressivement en 5 minutes ou plus et durent jusqu'à 60 minutes. Ils peuvent être suivis d'une céphalée de type migraine, d'une céphalée de tension ou rester isolés (aura sans céphalée) [2].

MIGRAINE RÉTINIENNE

La migraine rétinienne est une forme rare de migraine, survenant chez environ 1/200 patients migraineux. Elle se définit par des symptômes visuels monoculaires transitoires à type de phosphènes, scotome central, voire plus rarement une cécité. Ces signes peuvent être soit objectivés par un examen du CV pendant la crise, soit dessinés par le patient, et ne sont pas toujours associés à des céphalées [6]. Ils apparaissent progressivement en 5 minutes ou plus, et durent entre 5 et 60 minutes. S'ils sont accompagnés de céphalées, celles-ci surviennent dans les 60 minutes. Leur survenue nécessite un examen ophtalmologique complet, qui doit être normal entre les crises, excluant en particulier un processus embolique rétinien.