

4 Diagnostiquer les troubles neurovisuels d'origine centrale chez l'enfant

Pourquoi, quand, comment ?

Peu d'enfants porteurs de lésion cérébrale postérieure bénéficient d'un diagnostic et d'une prise en charge des troubles neurovisuels associés, alors qu'il vont considérablement altérer les apprentissages et le comportement. Nous nous attacherons ici à décrire "pourquoi" et "comment" rechercher un trouble neurovisuel d'origine centrale devant une plainte visuelle, un trouble des apprentissages ou un trouble du développement chez l'enfant. ■

Sylvie Chokron*

La vision, nécessaire à toutes les activités d'exploration, de locomotion, de perception de l'espace environnant peut être rendue déficitaire par une lésion périphérique, c'est-à-dire de l'œil, ou par une lésion dite centrale, c'est-à-dire des aires visuelles cérébrales (qui représentent près du tiers du cortex chez l'homme) où seront décodées et interprétées les informations visuelles (1).

Les aires visuelles cérébrales représentent plus d'un tiers du cerveau. Cette large étendue du système visuel explique l'occurrence élevée des troubles visuels, tant chez l'enfant que chez l'adulte cérébrolésé. Ainsi, on considère que 60 % des patients adultes atteints de lésion cérébrale (à la suite par exemple d'un accident vasculaire cérébral) présentent un trouble neurovisuel. Pourtant, seule une faible proportion de ces patients

va bénéficier d'un diagnostic et d'une prise en charge spécifique, alors que la présence des troubles visuels va gêner l'ensemble de la sphère cognitive et exploratoire.

De façon tout à fait similaire, peu d'enfants porteurs de lésion cérébrale postérieure bénéficient d'un diagnostic et donc d'une prise en charge des troubles neurovisuels associés, alors que les apprentissages et le comportement vont être considérablement entravés par la présence de ces troubles.

POURQUOI LES RECHERCHER ?

De manière générale, un trouble ou une plainte visuelle chez un enfant présentant une acuité, une réfraction et une oculomotricité normales ou corrigées doit faire évoquer une atteinte centrale. J'insisterai ici sur le fait que le diagnostic psychiatrique, ou la suspicion d'une simulation, ne peu-

vent être avancés qu'après avoir éliminé une telle atteinte.

Parallèlement, la connaissance ou la suspicion d'une atteinte corticale, qu'elle ait été acquise très tôt dans l'enfance ou plus tardivement, impose la recherche d'un trouble neurovisuel, en particulier chez l'enfant présentant un trouble des apprentissages.

De nouveaux protocoles d'IRM permettent de véritablement passer au crible les aires cérébrales postérieures, y compris d'enfants jeunes¹, et de retrouver des traces de lésions occipitales, même néonatales voire d'agénésie, de ces aires. Il ne faut pas oublier qu'un certain nombre d'enfants présente à la naissance (au moment de l'accouchement) ou dans la petite enfance (au décours d'une anesthésie par exemple) un épisode d'anoxie cérébrale se traduisant par des lésions cérébrales

1. Il n'est plus nécessaire par ailleurs d'anesthésier les enfants pour pratiquer ce genre d'examen, dans la mesure où l'on peut proposer des séquences rapides mais précises des aires postérieures à la recherche d'images séquentielles.

*CNRS, UMR 5105, ERT TREAT VISION, Fondation Ophthalmologique Rothschild, Paris

postérieures diffuses et des séquelles de cécité corticale (2), ou encore un ou plusieurs traumatismes crâniens pouvant être responsables de lésions postérieures plus ou moins diffuses.

Ces troubles peuvent être diagnostiqués et pris en charge comme nous allons le voir, même lorsque leur étiologie n'est pas clairement établie. Des études européennes considèrent par ailleurs, que 5 % des enfants scolarisés présentent un trouble de l'apprentissage. Les recherches dans ce domaine insistent sur le rôle délétère des troubles visuels sur l'apprentissage.

On peut ainsi faire l'hypothèse que 2 à 3 % des enfants de 5 ans présentent un trouble neurovisuel, c'est-à-dire une difficulté particulière à explorer, analyser, mémoriser visuellement ou à orienter leur attention dans l'espace.

Que ce soit en terme de handicap visuel ou de trouble des apprentissages, il convient donc de développer de manière urgente une évaluation fine et adaptée des troubles des troubles neurovisuels chez l'enfant en vue de réduire la gêne occasionnée par ces troubles dans la vie quotidienne ainsi que dans le domaine des apprentissages fondamentaux tels que le langage écrit.

LA SÉMIOLOGIE DES TROUBLES NEUROVISUELS CHEZ L'ENFANT

Si les troubles de l'analyse visuelle après lésion cérébrale sont encore méconnus des médecins et des institutions, les chercheurs quant à eux maîtrisent de mieux en

mieux le rôle du cerveau dans l'analyse et le traitement visuels (Voir pour revue, réfs. 1 et 2).

Une lésion cérébrale postérieure (pariéto-occipitale) qu'elle ait été acquise avant la naissance, au moment de la naissance, ou dans l'enfance, va entraîner inévitablement un trouble dit "neurovisuel" qui va porter, en fonction de sa topographie et de sa taille :

- soit sur l'étendue du champ visuel,
- soit sur la reconnaissance de l'information visuelle,
- soit sur l'attention et/ou la mémoire visuelles.

DES TROUBLES PRÉSENTS EN L'ABSENCE DE TOUTE ANOMALIE DE L'ŒIL OU DE L'ACUITÉ VISUELLE

Dans la mesure où la lésion est cérébrale et non oculaire, ces troubles gravissimes peuvent exister en l'absence de toute anomalie de l'œil ou de l'acuité visuelle. En d'autres termes, on peut avoir une acuité visuelle parfaite mais n'être capable de "voir" (ou de traiter) l'information que dans les 5 ou 10 % centraux du champ visuel (Fig. 1). Comme on le voit, l'examen isolé de l'acuité visuelle ne permet en aucun cas de se prononcer ni sur la qualité ni sur la quantité de l'information perçue.

UNE LÉSION CÉRÉBRALE ACQUISE

Dans la mesure où les enfants porteurs de lésion cérébrale acquise dans la petite enfance (ou autour de la naissance) vont se développer avec leur lésion et leurs troubles, ils ne vont jamais pouvoir se plaindre de leur vision, n'ayant pour cela aucun moyen de comparaison. Certains enfants (même âgés de 10 ans ou plus) chez qui nous faisons tardivement le diagnostic d'une amputation

du champ visuel, même de moitié, comme dans le cas des hémianopsies latérales homonymes ne se sont jamais plaints de leur trouble visuel, et pour cause... Ils sont étonnés d'apprendre qu'un champ visuel mesure 180°, soit le double de leur propre champ visuel. Mais il était impossible pour eux de deviner qu'il leur manquait la moitié de leur champ visuel, à la suite par exemple, d'une souffrance néonatale responsable d'une hypoxie voire d'une anoxie cérébrale, événements malheureusement encore trop fréquents et trop peu souvent notés dans le carnet de santé...

DANS TOUS LES CAS...

comme on le voit, il devient donc urgent d'associer à la mesure de l'acuité visuelle une évaluation des capacités d'analyse visuelle, d'autant que ces capacités comme on le sait constituent des pré-requis indispensables à l'apprentissage du langage écrit.

BIEN VOIR POUR BIEN LIRE

Plusieurs études indiquent un lien significatif entre une anomalie de vision non corrigée et un risque de difficulté d'apprentissage de la lecture, donc de retard scolaire. C'est dire l'importance du dépistage de l'enfant avant le CP. Par ailleurs, toutes les études et les rapports officiels récents sur la dyslexie renforcent l'hypothèse de l'existence d'un trouble de la perception visuelle chez les enfants dyslexiques.

UN DÉFICIT DE TRANSMISSION DES INFORMATIONS VISUELLES

Dans ces rapports, ce n'est en aucun cas l'acuité visuelle qui est incriminée, mais il s'agirait plutôt d'un déficit de transmission des

informations visuelles rapides et peu contrastées dont est responsable une des voies visuelles (magnocellulaire) qui transmet l'information de la rétine au cortex visuel. Ce déficit consisterait en une persistance trop longue de l'image, et un manque de sensibilité au contraste pour les stimuli visuels rapides. Ceci entraînerait une superposition des images visuelles durant la lecture. Le brouillage visuel ainsi créé rendrait difficile la reconnaissance des lettres et des mots. Ce même système serait par ailleurs impliqué dans le contrôle et la programmation des mouvements oculaires.

UN TROUBLE VISUO-ATTENTIONNEL

De plus, d'autres recherches en neuropsychologie montrent qu'un trouble visuo-attentionnel contribue de façon évidente aux difficultés de lecture de certains enfants. Ces troubles se traduisent par des difficultés d'identification des lettres, du traitement de leur position spatiale dans les mots ainsi que de la représentation mentale de leurs caractéristiques visuelles.

UNE ÉVALUATION INDISPENSABLE AVANT L'APPRENTISSAGE DE LA LECTURE

L'évaluation de ces capacités d'analyse visuelle fine chez les enfants avant l'apprentissage de la lecture semble donc évidente, et nous pousses comme nous l'exposerons plus loin à mettre au point une batterie de dépistage précoce de ces troubles.

QUEL TROUBLE NEUROVISUEL RECHERCHER ?

Du fait de l'organisation corticale rétinotopique, latéralisée et spécialisée des informations visuelles, il est indispensable d'identifier la nature particulière du trouble visuel et sa topographie qui vont représenter des indices précieux quant à la localisation lésionnelle du trouble.

Puisque dès l'étape rétro-chiasmaticque chaque hémichamp visuel est codé par l'hémisphère²

2. Alors que les hémichamps visuels sont définis en coordonnées rétinocentriques, par rapport au point de fixation visuelle, les hémispaces sont définis en coordonnées égocentriques, par rapport au milieu sagittal du sujet. La négligence spatiale unilatérale après lésion pariétale unilatérale intéresse ainsi l'hémispaces contralésionnel.

controlatéral, et ceci pour les deux yeux, toute atteinte latéralisée homonyme aux deux yeux doit faire évoquer une atteinte centrale. Il en va de même pour les troubles visuo-spatiaux apparaissant de manière prépondérante dans un hémispaces, que le sujet soit engagé dans une tâche monoculaire ou binoculaire (3).

Nous ne pouvons détailler ici l'ensemble des troubles neurovisuels qui peuvent être observés à la suite d'une lésion cérébrale postérieure (pour revue : 3), mais il faut retenir que depuis la perception visuelle primaire jusqu'aux étapes les plus élaborées du traitement visuel, les troubles listés ci-dessous peuvent être observés :

- amputation du champ visuel bilatérale ou latérale et homonyme plus ou moins importante en fonction de l'étendue de la lésion (cécité corticale, vision tubulaire, hémianopsie latérale homonyme, quadranopsie, scotome) (2) (Fig. 1) ;
- trouble de l'organisation de l'espace (syndrome de Balint, négligence spatiale unilatérale, désorientation spatiale) (2) ;
- trouble de la reconnaissance vi-

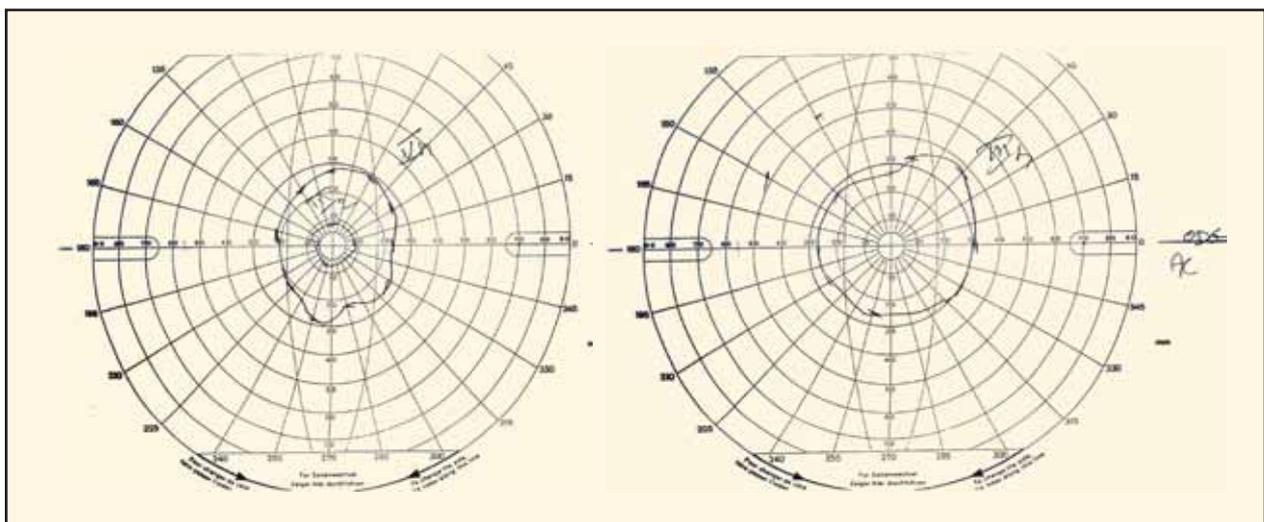


Figure 1 - Exemple d'amputation du champ visuel chez l'enfant : cas d'une vision tubulaire consécutive à une lésion occipitale bilatérale dans les suites d'une anoxie néo-natale.

suelle (agnosie) pouvant atteindre de manière spécifique et isolée la reconnaissance des objets, du langage écrit (alexie agnosique) ou encore des visages (prosopagnosie) ;

- trouble de l'attention visuelle latéralisé ou non dans l'espace en fonction de la localisation lésionnelle (Fig. 2) ;

- trouble de la mémoire visuelle et difficulté d'évocation, d'exploration ou d'utilisation des représentations mentales visuelles,
- trouble de l'organisation de l'espace et du raisonnement visuo-spatial (Fig. 3).

Comme on peut le constater à l'énumération de ces troubles, les fonctions entravées sont cruciales pour la plupart des activités cognitives, visuo-motrices et loco-motrices, ce qui rend leur diagnostic et leur prise en charge urgents et indispensables.

COMMENT RECHERCHER UN TROUBLE NEUROVISUEL D'ORIGINE CENTRALE ?

ELIMINER UN TROUBLE VISUEL PÉRIPHÉRIQUE

Avant de pratiquer un bilan neurovisuel à la recherche de séquelles visuelles et ou attentionnelles, il convient tout d'abord d'éliminer un trouble visuel périphérique et les consultations ophtalmologiques et orthoptiques vont permettre de s'assurer que l'acuité visuelle, la réfraction et l'oculo-motricité sont normales avec ou sans correction.

LE BILAN NEUROVISUEL

Il permet d'évaluer les troubles de la cognition visuelle, ainsi que les capacités résiduelles du patient afin de mettre en place la rééducation qui s'appuiera sur les affé-

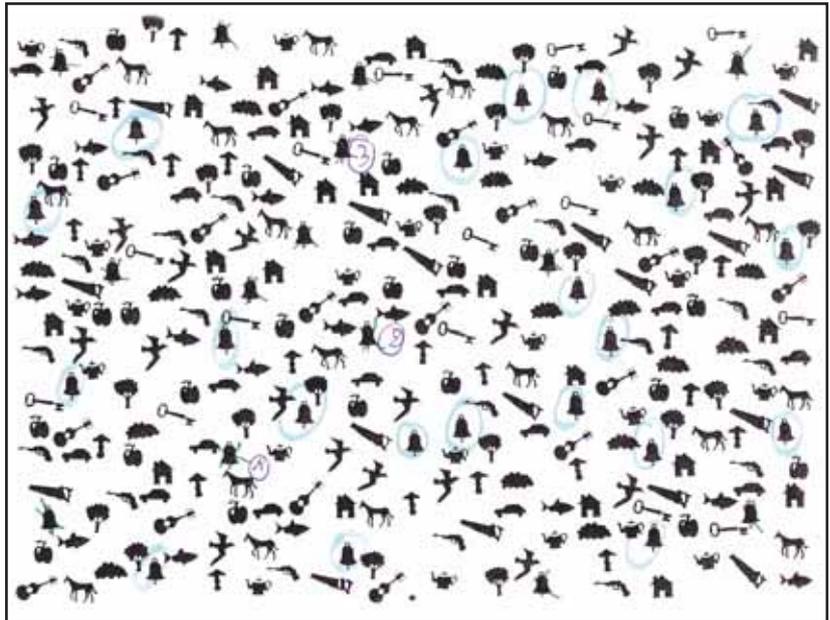


Figure 2 - Test de barrage des cloches mettant en évidence un trouble de l'orientation de l'attention non latéralisé chez un enfant (les oublis sont en bleu).

rences préservées pour restaurer la perception visuelle.

Ce bilan évalue en particulier la perception et la discrimination des afférences élémentaires, la perception et la discrimination des différentes tonalités spectrales, la stratégie visuelle exploratoire, l'analyse, la reconnaissance et l'attention visuelles, (voir pour une description plus complète, réfs. 4 et 5). Ce bilan permet de mettre en évidence les différents troubles du champ visuel, de l'exploration spatiale, de l'attention ou de la reconnaissance visuelles tels que ceux évoqués plus haut.

LE CHAMP VISUEL

Le champ visuel, c'est-à-dire la périmétrie, reste la seule méthode fiable pour déterminer l'étendue de l'amputation chez les patients porteurs d'un déficit du champ visuel d'origine centrale. Habituellement, en présence d'une lésion du cortex visuel primaire, l'examen périmétrique quelle qu'en soit sa nature (Goldmann, Humphrey) ré-

vèle une absence de perception visuelle consciente dans la partie du champ visuel opposé à la lésion occipitale. L'ampleur de l'amputation est directement fonction de l'étendue de la lésion du cortex visuel primaire.

LES POTENTIELS ÉVOQUÉS VISUELS

Si les potentiels évoqués visuels (PEV) et l'EEG ne permettent pas de confirmer avec certitude le diagnostic de cécité corticale ou d'amputation du champ visuel, ils peuvent permettre, néanmoins, de confirmer l'absence d'atteinte pré-chiasmatique (voir réf. 2, pour discussion). De façon complémentaire, l'électro-rétinogramme permet d'exclure, en particulier chez l'enfant, une origine rétinienne des troubles de la cognition ou de la perception visuelle.

L'IMAGERIE

L'évolution des techniques d'imagerie cérébrale a considérablement modifié le diagnostic et le

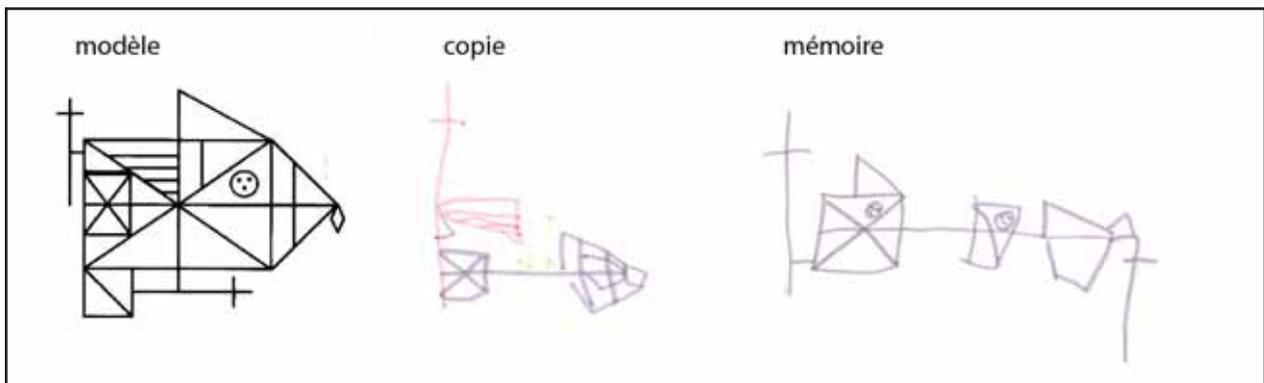


Figure 3 - Copie de la Figure de Rey par un enfant porteur d'une lésion cérébrale fronto-pariétale gauche.

suiivi des troubles neurovisuels. Comme nous l'avons évoqué plus haut, l'IRM avec au besoin injection de gadolinium permet de poser le diagnostic d'atteinte occipitale unilatérale ou bilatérale même des années après l'installation de la lésion.

LE BILAN NEUROPSYCHOLOGIQUE

Enfin, le bilan neuropsychologique permet d'évaluer les troubles associés évoqués plus haut: anosognosie, troubles de la mémoire et/ou du langage, de la cognition spatiale et de confirmer ainsi l'atteinte centrale.

Une attention particulière doit être portée à l'utilisation des tests psychométriques d'efficience intellectuelle (tels que la WISC-R) chez les enfants porteurs de troubles neurovisuels. En effet, les troubles visuo-attentionnels et spatiaux des enfants porteurs de troubles consécutifs à des lésions postérieures vont largement diminuer les performances aux subtests de l'échelle Performance (Code, cubes de Kohs, arrangement d'images, puzzles) entraînant ainsi des écarts massifs entre cette échelle et l'échelle verbale et se traduisant par une diminution importante du QI total.

Il est donc important de diagnostiquer les troubles neurovisuels chez l'enfant et de différer la passation des tests psychométriques qui sinon pourraient être interprétés à tort comme une déficience intellectuelle sur le versant non verbal et conduire à des orientations scolaires à tort dans des instituts spécialisés pour enfants déficients intellectuels alors qu'il ne s'agit que d'un trouble instrumental.

UN OBJECTIF : LE DÉPISTAGE PRÉCOCE

Un dépistage précoce des troubles neurovisuels s'impose donc, tant dans le but de mettre en place une rééducation chez l'enfant jeune que pour éviter des errances diagnostiques, thérapeutiques et scolaires. De ce fait, dans le cadre d'une demande de la Direction Générale de la Santé nous mettons actuellement au point une batterie de dépistage des troubles neurovisuels d'origine centrale qui sera proposée à l'ensemble des enfants scolarisés en France en grande section de maternelle.

VERS UN DÉPISTAGE PRÉCOCE DES TROUBLES NEUROVISUELS CHEZ L'ENFANT

Afin de dépister d'éventuels troubles visuo-attentionnels, nous

mettons au point une batterie de dépistage rapide destinée à évaluer de manière standardisée et systématique les compétences des enfants de 4 à 6 ans dans les domaines suivants :

- acuité visuelle,
- champ visuel,
- oculomotricité,
- stratégie visuelle exploratoire,
- orientation de l'attention dans l'espace,
- analyse et reconnaissance visuelle,
- attention sélective,
- et mémoire visuelle.

Cette batterie passée au moment de la visite qui précède l'entrée en CP (printemps de la grande section de maternelle) servira à dépister le plus largement possible les troubles de la cognition visuelle qui pourraient être responsables de troubles des apprentissages à l'école élémentaire en particulier dans le domaine du langage écrit. Les enfants dépistés seront alors adressés pour un bilan plus exhaustif neuropsychologique et neurovisuel à des praticiens exerçant dans les centres de références ou dans d'autres institutions qui auront été formés au préalable par nos soins à la Fondation Ophtalmologique Rothschild, qui constitue actuellement le centre de référence dans ce domaine.

CONCLUSION

La poursuite d'une recherche concertée en ophtalmologie, neurologie, neuropsychologie, orthophonie, imagerie et neurosciences cognitives a permis de mettre au point de meilleurs outils diagnostiques et thérapeutiques dans le domaine du handicap visuel et neurovisuel en particulier chez l'enfant. Il serait souhaitable que cette démarche se poursuive et que l'on forme d'urgence des praticiens, afin de pouvoir en particulier, diagnostiquer ces troubles de manière plus précoce chez

l'enfant d'autant plus que l'on ne doit plus considérer comme irréversibles et définitifs les troubles neurovisuels consécutifs à des lésions occipitales unilatérales ou bilatérales que l'on sait maintenant rééduquer (2, 4-6, 7, 8).

Devant toute plainte ou toute gêne visuelle chez un patient dont la fonction oculaire est normale ou corrigée il convient donc de s'interroger sur la nature centrale du trouble. Il convient également, comme nous l'avons souligné, de se poser cette question chez les

enfants suivis en rééducation pendant des années pour des troubles divers des apprentissages sans succès. Le diagnostic et la prise en charge adaptée des troubles permettent de rompre le cercle vicieux de l'échec scolaire inéluctable tant que la rééducation n'est pas adaptée. ■

Mots-clés :

Troubles neurovisuels, Enfant, Lésion cérébrale, Lecture, Champ visuel, Potentiels évoqués visuels, Imagerie, Bilan neuropsychologique

► BIBLIOGRAPHIE

1. Chokron S, Marendaz C. Comment voyons-nous ? Edition le Pommier, 2005
2. Chokron S. La cécité corticale. Encyclopédie Médico-Chirurgicale. Paris : Elsevier, 2006.
3. Chokron S. Les troubles neurovisuels d'origine centrale. Traité de Neuro-Ophthalmologie Clinique. Paris : Masson, 2002 : 172-9.
4. Chokron S. Phénomènes de perception implicite dans les troubles neurovisuels d'origine centrale. In : Belin C, Boucart M, Hénaff MA, eds. Vision : aspects perceptifs et cognitifs. Marseille : Solal, 1998.
5. Ducarne B, Barbeau M. Neuropsychologie visuelle : évaluation et rééducation. Bruxelles : De Boeck Université, 1993.
6. Chokron S. Prise en charge neuropsychologique des troubles neurovisuels d'origine centrale. In : Belin C, Boucart M, Hénaff MA, eds. Vision : aspects perceptifs et cognitifs. Marseille : Solal, 1998.
7. Chokron S, Dupierrix E, Tabbert M, Bartolomeo P. Experimental remission of neglect. *Neuropsychologia* 2007 ; 45 : 3127-48.
8. Chokron S, Perez C., Gaudry I et al. From blindsight to sight: a cognitive rehabilitation of visual field defects. 2008, En révision.