

ECHOGRAPHIE OCULAIRE EN PÉDIATRIE

Anne Geoffray, Myriam Guesmi, Béatrice Leloutre.

a.geoffray@lenval.com

L'échographie oculaire est une technique peu utilisée dans les services qui font de l'imagerie pédiatrique. Pourtant elle nous paraît très utile dans nombre de situations cliniques. Le but de ce cours, après un court rappel technique, est de développer les principales situations cliniques dans lesquelles l'échographie nous paraît contributive en espérant inciter à la pratique de cet examen.

Rappel technique

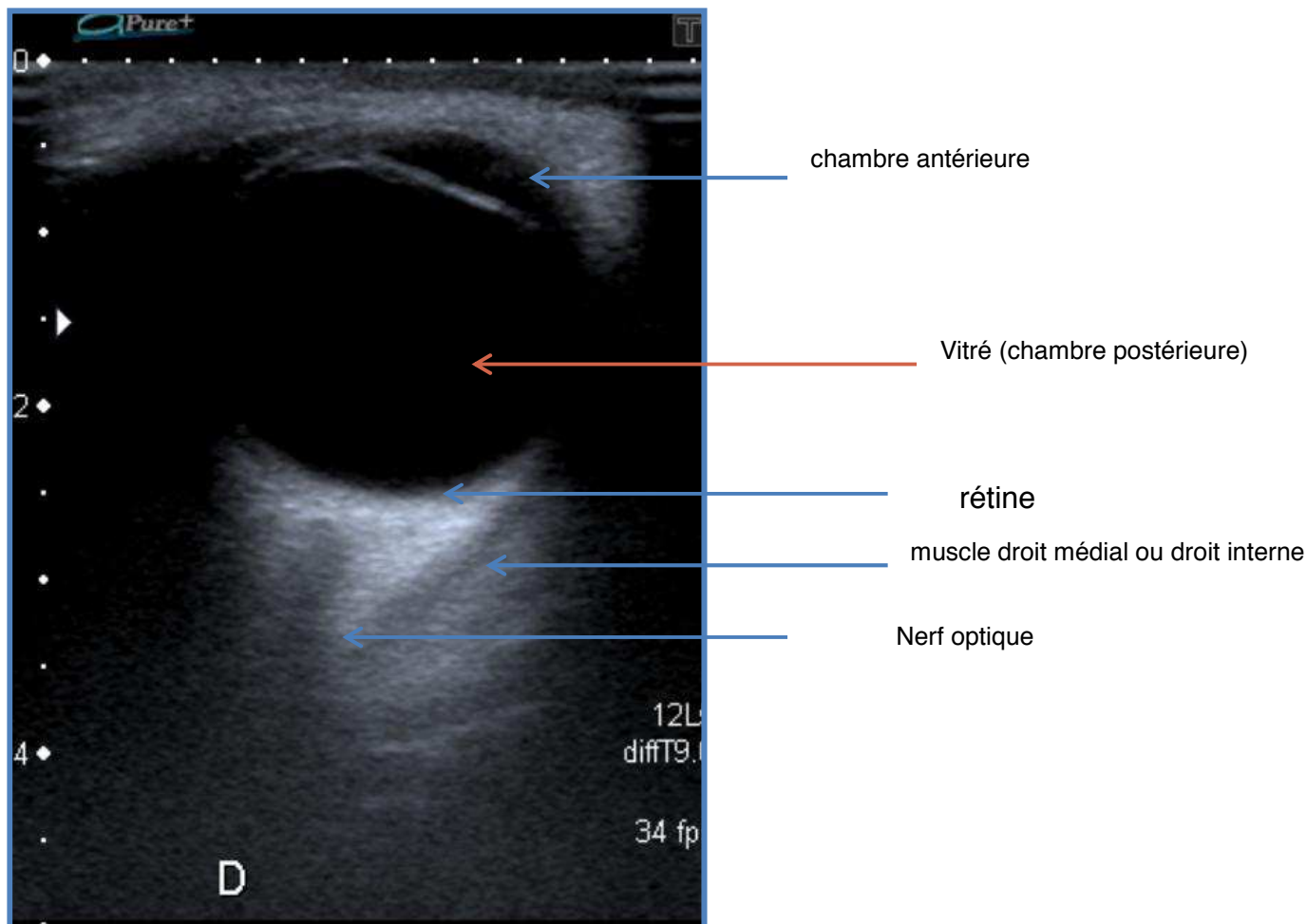
Tout échographe « généraliste » équipé de sonde haute fréquence (7-12Mhz) est suffisant [1]. Un préréglage adapté par l'ingénieur d'application est utile en particulier pour le Doppler couleur. Les sondes barrettes peuvent être utilisées ; leur limite est leur taille qui ne permet pas toujours d'obtenir une angulation de l'axe d'exploration, les sondes en « cannes de golf » plus adaptées en taille à celle de l'orbite permettent une bonne exploration. Nous n'utilisons pas de sédation, chez le tout petit, la succion de la tétine éventuellement avec un peu de Glucosé 30% contribue au calme permettant la réalisation de l'examen dans de bonnes conditions.

La sonde est appliquée sur la paupière sans pression après application de gel. On réalise des coupes transversales en inclinant discrètement la sonde pour bien explorer la totalité de l'orbite. Des coupes verticales peuvent être réalisées, souvent plus difficilement si on ne dispose que d'une sonde barrette. L'examen doit être successivement réalisé à gain réduit (pour l'étude de la paroi oculaire et de l'orbite) et élevé (pour l'étude du vitré). L'utilisation du Doppler couleur complète l'examen.



Rappel anatomique

Nous ne rappellerons que quelques notions simples utiles lors de l'exploration échographique, sous la forme d'un schéma.



Mesures normales : la longueur axiale moyenne de l'œil est de 17 mm chez le nouveau-né, 23.8 mm chez l'adulte

Principales indications

L'examen échographique est essentiellement justifié par les limites de l'examen ophtalmologique : opacité de la chambre antérieure de l'œil, visibilité de la région rétro-oculaire.

L'échographie est indiquée dans les anomalies malformatives, certaines pathologies inflammatoires et infectieuses en particulier dans le contexte d'ethmoïdite, elle peut être la première imagerie lors de la découverte d'une formation tumorale. Les indications sont plus limitées dans le contexte traumatique et doivent tenir compte d'une possible contamination s'il s'agit d'une plaie du globe, il s'agit essentiellement de rechercher un décollement rétinien. Nous envisagerons successivement les différents chapitres pathologiques en nous limitant aux situations pour lesquelles l'échographie est contributive.

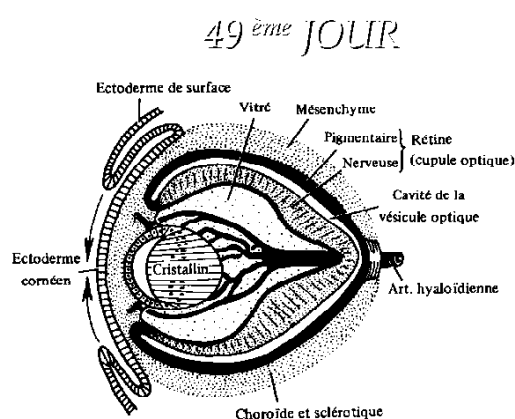
1. Pathologie malformative

La pathologie malformative peut être dépistée dans la période anténatale [2], à la naissance, les signes essentiels sont une microphthalmie et /ou une opacité de la cornée : leucocorie.

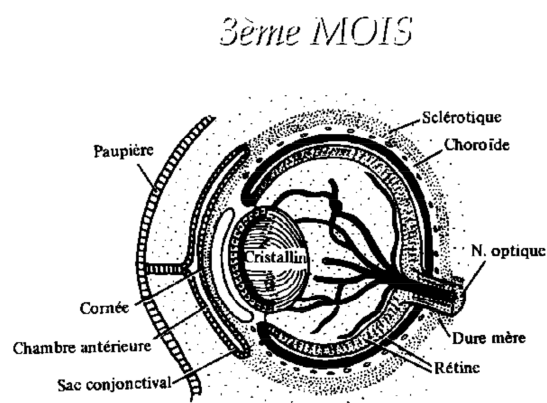
L'anophtalmie correspond à l'absence d'œil dans l'orbite, **la microphthalmie** à la présence d'un œil de petite taille, la prévalence de ces 2 anomalies est de 3 à 30/100 000 naissances selon les séries, une microphthalmie est retrouvée chez 11% des enfants non-voyants [3]. Cette anomalie s'intègre dans 30% dans un contexte polymalformatif. Elle peut aussi être la conséquence de facteurs environnementaux, les plus établis étant les infections materno-fœtales (rubéole, toxoplasmose, varicelle, cytomégalovirus, etc.) , ou encore déficit en vitamine A, exposition médicamenteuse (thalidomide) ou à certains solvants. Le rôle de l'échographie est d'authentifier l'absence de globe, ou de mesurer le globe et vérifier l'existence de kystes associés qui font alors évoquer le diagnostic de colobome

La cataracte congénitale est une affection relativement rare (4/10000 naissances). Le diagnostic est clinique, le rôle de l'échographie est de mesurer la longueur axiale de l'œil le plus précisément possible et d'éliminer une anomalie du segment postérieur. Il faut restaurer le plus rapidement possible la transparence de l'axe visuel de la cornée jusqu'à la macula et corriger la réfraction (par la mise en place d'un implant ou d'une lentille de contact adaptés) pour éviter l'amblyopie surtout si la cataracte est unilatérale. [4]

La persistance du vitré primitif (PVP) ou persistance de la vascularisation fœtale [5, 6] est suspectée devant une leucocorie (reflet blanc dans la papille) et une microphthalmie. Pathologie le plus souvent unilatérale, elle correspond à un arrêt d'évolution de l'œil en cours du développement embryonnaire. Dans la période embryonnaire, jusque vers 5-6 semaines, il existe au sein du vitré une artère, l'artère hyaloïdienne qui le traverse jusqu'au cristallin. Cette artère régresse ensuite et disparaît ne laissant qu'un fin résidu fibreux le canal de Cloquet non vascularisé. La vascularisation est alors assurée par les branches de l'artère centrale de la rétine. Si l'artère hyaloïdienne ne régresse pas normalement, l'œil primitif ou vitré primitif persiste. Tous les stades sont possibles depuis un simple résidu embryologique insignifiant associé ou non à une petite opacité du cristallin jusqu'à la persistance complète de l'artère qui correspond alors à la persistance du vitré primitif ou persistance de la vascularisation fœtale. Cliniquement, l'œil est petit, il existe une leucocorie et souvent une cataracte associée. La vision est mauvaise mais peut s'améliorer après intervention.



Vascularisation de l'œil fœtal

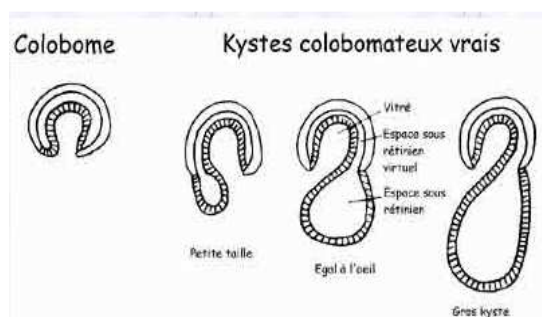


Régression de l'artère hyaloïdienne et formation de l'œil définitif

A l'échographie, l'aspect est caractéristique : il existe une image linéaire échogène partant de la papille et se dirigeant en avant vers le cristallin, grossièrement triangulaire à sommet postérieur en bas sur le cristallin et base antérieure vers le cristallin. Ceci correspond à la persistance du canal de Cloquet, vestige dans lequel circule l'artère hyaloïdienne. Le Doppler couleur permet d'affirmer le diagnostic : il existe une artère au sein de cette structure, c'est l'artère hyaloïdienne qui n'a pas régressé. L'échographie est suffisante pour porter le diagnostic de PVP.

On rencontre parfois des aspects moins évidents car le résidu du canal de Cloquet peut être plus ou moins important, parfois minime. Le Doppler couleur est alors particulièrement utile, objectivant la vascularisation au sein du vitré.

Le colobome est un défaut de fermeture de l'œil. Il existe toujours une microphthalmie. Sur le plan embryologique, la fente située à la partie inférieure de la vésicule optique qui contient l'artère hyaloïdienne se ferme progressivement à la fin du 1^{er} mois à partir de la zone médiane. L'absence de fermeture de cette fente est à l'origine des colobomes. Un colobome est donc une persistance, plus ou moins localisée de la fente. Le colobome peut se situer n'importe où sur l'œil, il présente plusieurs degrés de gravité : Le colobome pupillaire correspond à une simple fente visible sur la pupille sans conséquence pathologique. Un colobome postérieur atteint la papille, il existe alors une excavation au niveau de la papille au lieu de l'aspect plan habituel. Un décollement de rétine peut s'y associer. On a ainsi l'impression que les vaisseaux rétiniens émergent d'un creux, c'est le Morning Glory syndrome ou aspect en "fleur de liseron" [7]. En l'absence de fermeture de la fente colobomique la couche cellulaire bordant la fente peut continuer son développement, se retourner, ce qui entraîne la formation d'un ou plusieurs kystes : kystes colobomateux.



A l'échographie, il existe une cavité liquidienne en prolongement du globe au niveau de l'émergence du nerf optique. L'intérêt de l'échographie est de confirmer le diagnostic clinique mais surtout de rechercher des kystes malformatifs associés, de siège rétro-oculaire, non vus à l'examen ophtalmologique. Ces kystes n'entraînent pas de complication particulière, ils ont au contraire le mérite d'occuper de la place dans l'orbite et de limiter les conséquences inesthétiques de la microphthalmie sur la croissance de l'orbite ils peuvent grossir et poser des problèmes diagnostiques. Ces kystes sont bien explorés également en TDM ou IRM. Quand la microphthalmie est sévère, des techniques plastiques sont nécessaires pour corriger le préjudice esthétique.

Le glaucome congénital se manifeste cliniquement par une exophtalmie. C'est une affection relativement rare (1/10000 naissances) dont la prise en charge thérapeutique est difficile. L'évolution peut être suivie par échographie sur l'augmentation de la longueur axiale (buphtalmie) et de la profondeur de la chambre antérieure, l'aspect de la papille (différents degrés d'excavation) et par écho Doppler Couleur (altérations vélocimétriques des vaisseaux de la tête du nerf optique parallèles aux altérations des fibres optiques) [4].

En période néonatale, on peut également faire le diagnostic de **fibroplasie rétro-lentale** qui n'est pas une anomalie congénitale, mais une cause de microphthalmie. C'est une pathologie du prématuré secondaire à une ventilation assistée prolongée en période néonatale avec excès d'oxygène mais qui se rencontre également en l'absence d'antécédents néonataux. Il existe une prolifération fibrovasculaire en avant de la rétine, avec un aspect fibreux très hétérogène du vitré. A l'échographie, l'œil apparaît échogène de façon hétérogène. Cette prolifération peut entraîner un décollement de rétine par traction. La rétine est alors difficilement reconnaissable, venant au contact du cristallin en avant.

2. Pathologie inflammatoire

L'uvéite est une inflammation de l'uvée (iris, corps ciliaires, choroïde) : une uvéite antérieure atteint l'iris et le corps ciliaire : iridocyclite, une uvéite intermédiaire correspond à une inflammation du vitré : hyalite, une uvéite postérieure atteint la choroïde.

Les étiologies sont nombreuses: cause locale (post-chirurgie, corps étranger etc.), loco régionale (infection sinusienne), infectieuse, rhumatismale, générale (diabète), parfois étiologie non retrouvée. Le diagnostic est clinique, l'échographie est un complément de l'examen ophtalmologique [8]. Surtout, elle recherche des complications et en particulier un décollement rétinien masqué par les opacités du vitré à l'examen ophtalmologique. Elle peut contribuer à la surveillance sous traitement. L'échographie peut retrouver : des échos punctiformes multiples en faveur d'une hyalite, des membranes flottant dans le vitré.

3. Pathologie infectieuse

Dans notre pratique, l'échographie est très utile dans les suspicions d'**ethmoïdites**. La prise en charge est différente selon qu'il existe ou non une atteinte rétro-septale. Les critères de Chandler [9] qui permettent de suspecter une atteinte rétro-septale dans les stades 3 et + sur des éléments cliniques peuvent être pris en défaut .

Classification de Chandler	Clinique
Stade 1	Œdème palpébral isolé
Stade 2	Chemosis, exophtalmie réductible
Stade 3	Baisse de l'acuité visuelle, exophtalmie non réductible, diminution des mouvements oculaires.
Stade 4	Ophtalmoplégie complète, baisse importante de l'acuité visuelle.
Stade 5	Cécité, atteinte oculaire controlatérale, syndrome méningé.

L'échographie permet de visualiser l'atteinte rétro-septale sous forme d'une zone collectée ou d'un épaissement tissulaire sous le muscle droit médial [10, 11]. Dans notre expérience sur une série de 76 cas, c'est une technique fiable et qui permet d'éviter le recours à la tomодensitométrie. L'examen se fait de façon comparative. Il doit explorer particulièrement le versant nasal de la cavité orbitaire

mais également les autres cadrans, la collection pouvant plus rarement se situer au dessus de l'œil. Bien évidemment, si l'échographie n'est pas contributive ou si existe une discordance avec l'évolution clinique, une autre imagerie devra être effectuée, préférentiellement une IRM afin d'éviter l'irradiation orbitaire.

L'échographie peut contribuer au diagnostic d'autres situations infectieuses comme la **dacryocystite** objectivant la distension du canal lacrymo-nasal de l'angle interne de l'œil jusque vers la fosse nasale.

4. Pathologie tumorale

- **Lésions tumorales intra-oculaires**

L'échographie est demandée du fait d'une leucocorie (reflet blanc dans la papille). Le **rétinoblastome** est une lésion échogène souvent calcifiée, vascularisée en Doppler couleur, proche de la papille. Si l'échographie permet de suggérer le diagnostic, un bilan d'extension par IRM est indispensable [12]. Le traitement est du ressort des centres spécialisés, les formes localisées relèvent d'une énucléation

La **maladie de Coats**, [13, 14] est un diagnostic différentiel, essentiel à suggérer car ne relevant pas bien évidemment du même traitement. C'est une malformation vasculaire congénitale non héréditaire. Il existe des lésions télangiectasiques sur la rétine, à l'origine de micro saignements répétés ou d'exsudation sous la rétine. Puis surviennent des décollements rétiniens. Une discrète microphthalmie est fréquente. L'aspect peut simuler un rétinoblastome en particulier dans sa forme infiltrante. Les premiers signes surviennent entre 7 et 12 ans, plus tard que les rétinoblastomes. L'IRM et éventuellement le scanner doivent compléter le bilan : les calcifications sont rares dans la maladie de Coats, il s'agit plus d'une infiltration que d'une masse, ces points sont fondamentaux et doivent faire évoquer l'éventualité de ce diagnostic [15].

Les autres tumeurs intra-oculaires sont beaucoup plus rares chez l'enfant.

- **Lésions tumorales orbitaires**

Les masses d'origine vasculaires sont fréquentes [16] : angiomes ou lymphangiomes. L'échographie est utile pour confirmer le diagnostic et évaluer une éventuelle extension rétro-oculaire qui doit alors être explorée par IRM ou à défaut tomodensitométrie.

Les angiomes sont des masses d'échostructure variable, non liquidienne, relativement homogènes, fortement vascularisées en Doppler couleur, plus de 5 vaisseaux/cm². Les caractéristiques en Doppler pulsé varient, les vitesses pouvant s'accélérer en phase de poussée, se ralentissant lors de la phase involutive durant laquelle le nombre de vaisseaux diminue également. L'évolution de ces hémangiomes est similaire à celle des angiomes dans les autres localisations, augmentation durant les premiers mois puis involution progressive, l'échographie peut être utile au suivi en particulier si l'enfant est traité par bêta-bloquants.

Les lymphangiomes ou plus exactement malformations veino-lymphatiques [16] sont des masses essentiellement liquidiennes, mais parfois pseudo-solides (formes micro-kystiques) uni ou plurilobées, d'extension variable évoluant souvent par poussées. Parfois limitées à la partie antérieure de l'orbite, ils peuvent aussi être ou devenir volumineux, envahissant la cavité orbitaire sans respect des barrières anatomiques, entraînant une proptose et compromettant le pronostic visuel. Cette évolution par poussées est souvent en relation avec un phénomène hémorragique intra-lésionnel, à l'origine de l'aspect hétérogène de la lésion. Le bilan doit être réalisé en IRM.

Le kyste dermoïde, typiquement localisé sur la queue du sourcil, est bien limité hypo ou anéchogène, le diagnostic est clinique. En cas de kyste plus volumineux ou s'infiltrant dans l'orbite, un bilan TDM est nécessaire.

Les autres tumeurs de l'orbite sont le plus souvent des tumeurs malignes qui doivent être explorées en IRM et/ou scanner, l'échographie ne permettant pas de faire le bilan d'extension précis.

5. Pathologie traumatique

Dans un contexte traumatique, l'échographie ne doit pas être effectuée si existe une plaie pénétrante du fait du risque d'inoculation septique. L'indication essentielle est la recherche d'un décollement rétinien qui peut ne pas être visible pour l'ophtalmologiste si existe une hémorragie du vitré. La rétine décollée est une membrane flottante, mobile, rattachée au pôle postérieur de l'œil donnant une image en V.

6. Autre

Les druses correspondent à des dépôts de matériel amorphe dans la rétine, liés au vieillissement mais se rencontrent aussi en pédiatrie [17, 18]. Au fond d'œil, il existe un aspect de pseudo œdème papillaire. L'échographie est plus performante que le scanner pour reconnaître les druses, images micronodulaires échogènes, discrètement saillantes au niveau de la papille. Leur signification est incertaine.

Bibliographie

1. Bergès O, Koskas P, Lafitte F, Piekarski JD (2006) Échographie de l'œil et de l'orbite avec un échographe polyvalent. J Radiol 87:345-353.
2. Brémond-Gignac D, Copin H, Elmaleh M, Milazzo S (2012) Fetal ocular anomalies: the advantages of prenatal magnetic resonance imaging]. J Fr Ophtalmol 33:350-354.
3. Verma AS, FitzPatrick DR (2007) Anophthalmia and microphthalmia. Orphanet Journal of Rare Diseases <http://www.OJRD.com/content/2/1/47>.
4. Bergès O, Elmaleh-Bergès M, Brémond-Gignac D (2002) Imagerie des Lésions Oculaires et Orbitaires chez l'Enfant. <http://wwwsfip-radiopediatrieorg/SFIPoldpages/EPUTRO02/ELMTRO02HTM>.
5. Geoffroy A, Bosson N, Chami M, Dudal JM, Lods F (2000) Imagerie en ophtalmologie pédiatrique. Que faut-il savoir ? <http://wwwsfip-radiopediatrieorg/SFIPoldpages/EPUTRO00/GEOTRO00HTM>.
6. Neudorfer M, Waisbourd M, Buzi S, Wygnanski-Jaffe T, Stolovitch C, Barak A, Goldenberg D, Kessler A (2012) Color Doppler imaging of eyes with persistent fetal vasculature. Pediatr Radiol 2012 42:1229-1234.
7. J. H (2008) The clinical characteristics and imaging findings of morning glory syndrome. Journal of Huazhong University of Science and Technology [Medical Sciences] 28:465-468.
8. Cheung CM, SP C (2012) Posterior scleritis in children: clinical features and treatment. . Ophthalmology 119:59-65.
9. Chandler JR, Langenbrunner DJ, Stevens ER (1970) The pathogenesis of orbital complications in acute sinusitis. . Laryngoscope 80:1414-1428.
10. Pinzuti-Rodné V, Elmaleh M, François M, Williams M, Narcy P, Hassan M (1999) Intérêt de l'échographie orbitaire dans les ethmoïdites de l'enfant. . J Radiol 80:569-574.

11. DM K, Briscoe D, Gatot A, Niv A, Leiberman A, Fliss DM (1999) The use of standardized orbital ultrasound in the diagnosis of sinus induced infections of the orbit in children: a preliminary report. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 48:155-162.
12. de Graaf P, Göricke S, Rodjan F, Galluzzi P, Maeder P, Castelijns JA, Brisse HJ (2012) Guidelines for imaging retinoblastoma: imaging principles and MRI standardization; European Retinoblastoma Imaging Collaboration (ERIC). *Pediatr Radiol* 42:2-14.
13. Berrocal T, de Orbe A, Prieto C, al-Assir I, Izquierdo C, Pastor I, Abelairas J (1996) US and color Doppler imaging of ocular and orbital disease in the pediatric age group. *Radiographics* 16:251-272.
14. Lorente-Ramos RM, Armán JA, Muñoz-Hernández A, Gómez JM, de la Torre SB (2012) US of the Eye Made Easy:A Comprehensive How-toReview with Ophthalmoscopic Correlation. *Radiographics* 32:E 175-200.
15. Shields CL, Schoenberg E, Kocher K, Shukla SY, Kaliki S, Shields JA (2012) Lesions Simulating Retinoblastoma (Pseudoretinoblastoma) in 604 Cases: Results Based on Age at Presentation. *Ophthalmology*.
16. Chung EM, Smirniotopoulos JG, Specht CS, Schroeder JW, Cube R (2007) Pediatric Orbit Tumors and Tumorlike Lesions: Nonosseous Lesions of the Extraocular Orbit1. *Radiographics* 27:1777-1799.
17. Davis PL, Jay WM (2003) Optic nerve head drusen. . *Semin Ophtalmol* 18:222-242.
18. Kamoun R, Mili Boussen I, Beltaief O, Ouertani A (2008) Drusen in children: three case studies. . *J Fr Ophtalmol* 31:e1.