



Anisocorie de l'enfant : quelle conduite tenir ?

Sarah Michel, Matthieu Robert

L'anisocorie de l'enfant est une situation fréquente. Cet article en donne une définition complète, développe les causes, nous dit l'importance d'éliminer certaines pathologies et précise la conduite à tenir.

Qu'est une anisocorie ?

Une anisocorie se définit comme une différence de taille pupillaire. Elle peut être physiologique (20% de la population) ou pathologique. Elle peut traduire un déséquilibre entre les voies pupillaires efférentes sympathiques et parasympathiques, alors qu'une atteinte de la voie pupillaire afférente ne s'accompagne pas d'anisocorie (déficit pupillaire afférent relatif, pupille amaurotique).

Anatomie de la voie pupillaire efférente

La pupille se dilate sous l'effet du muscle dilatateur irien d'innervation sympathique et se resserre sous l'effet du sphincter irien innervé par les fibres parasympathiques de la troisième paire crânienne.

La voie parasympathique

Le réflexe photomoteur est médié par les photorécepteurs rétiens et sous-tendus par quatre neurones. Le premier neurone relie les photorécepteurs aux deux noyaux préteux du mésencéphale au niveau des colliculi supérieurs. Les fibres issues de l'hémi-rétine nasale décussent lors de leur passage chiasmatique avant de rejoindre via les bandelettes optiques les noyaux préteux. De là, le deuxième neurone rejoint les noyaux droit et gauche d'Edinger-Westphal après une deuxième décussation. Le troisième neurone relie le noyau d'Edinger-Westphal au ganglion ciliaire homolatéral où il fait synapse avec le quatrième et dernier neurone rejoignant le sphincter pupillaire. Les troisième et quatrième neurones appartiennent à la troisième paire crânienne (effet parasympathique).

Service d'Ophtalmologie du Pr Brémond-Gignac
Hôpital Universitaire Necker Enfants Malades, APHP,
Paris

La voie sympathique

La motricité pupillaire fait intervenir la voie sympathique dont l'effet inverse à celui de la voie parasympathique (médiée par la troisième paire crânienne) est de dilater la pupille. Son dysfonctionnement résulte en un myosis homolatéral.

La voie sympathique impliquée dans la motricité pupillaire implique trois neurones. Le premier neurone part de la partie postérieure de l'hypothalamus et descend le long du tronc cérébral pour terminer dans le centre ciliospinal de Budge et Waller, dans le cordon spinal médio-latéral, situé entre C8 et T2. Le deuxième neurone (pré-ganglionnaire) remonte de ce centre vers le ganglion spinal cervical supérieur. La voie sympathique dans ce trajet depuis le centre spinal jusqu'au ganglion spinal cervical supérieur est très proche de l'apex pulmonaire, expliquant l'implication de certaines tumeurs ou chirurgies apicales supérieures dans les syndromes de Claude Bernard-Horner (syndrome de Pancoast-Tobias). Le troisième neurone (postganglionnaire) poursuit cette ascension le long de la carotide interne jusqu'à son entrée dans le sinus caverneux où il rejoint la branche ophtalmique du nerf trijumeau (V). Les fibres sympathiques gagnent alors les corps ciliaires et le muscle dilatateur de la pupille via le nerf nasociliaire et les nerfs ciliaires longs.

Comment examiner une asymétrie pupillaire ?

Chez l'adulte comme chez l'enfant, l'étape première devant une anisocorie est de préciser quelle pupille est pathologique. La pupille anormale est la pupille la moins mobile entre les différents niveaux d'éclairement. D'autre part, quand l'anisocorie se majore dans l'obscurité, c'est que l'une des deux pupilles ne se dilate pas suffisamment : l'anisocorie résulte alors d'un myosis – et vice versa. Ces deux éléments permettent d'établir s'il s'agit d'une anisocorie par myosis ou mydriase d'une pupille (exemple en figure 1).

Dossier

Il est ensuite nécessaire d'évaluer le réflexe photomoteur en étudiant la contraction pupillaire à l'éclairement, sa dilatation lors de la mise à l'obscurité et enfin le bon fonctionnement de la synkinésie accommodation-convergence-myosis en vision de près.

Un examen biomicroscopique permet d'éliminer les causes évidentes d'anisocorie, telles que ectropion du feuillet postérieur de l'iris ou colobome souvent pris pour une mydriase chez l'enfant, synéchies irido-cristalliniennes, atrophie irienne, séquelles de traumatisme. S'il s'agit d'un myosis, l'existence d'une hétérochromie irienne associée est à rechercher. Un examen de la motilité oculaire sera réalisé, de même que la recherche d'un ptosis ou d'une exophtalmie associés. Enfin, chez l'enfant, l'examen des courbes de croissance staturo-pondérale sera systématique.

Une fois l'anisocorie pathologique confirmée et caractérisée, les explorations cliniques et/ou paracliniques qui en découlent sont résumées dans l'arbre diagnostique ci-dessous (figure 2).



Figure 1. Augmentation de l'anisocorie dans l'obscurité. Pupille gauche moins mobile. Il s'agit donc d'un myosis gauche.

Étiologie

Anisocorie physiologique et myosis isolé (figure 3)

L'anisocorie physiologique observée dans 20% de la population est une anisocorie de moins de 1 mm stable quel que soit le niveau d'éclairement. Il est néanmoins souvent difficile de la différencier formellement d'un myosis unilatéral, auquel cas les tests pharmacologiques (cocaine ou apraclonidine) permettent de conclure. Cette situation (myosis a priori congénital, complètement isolé au terme d'un examen clinique complet, chez un nourrisson)

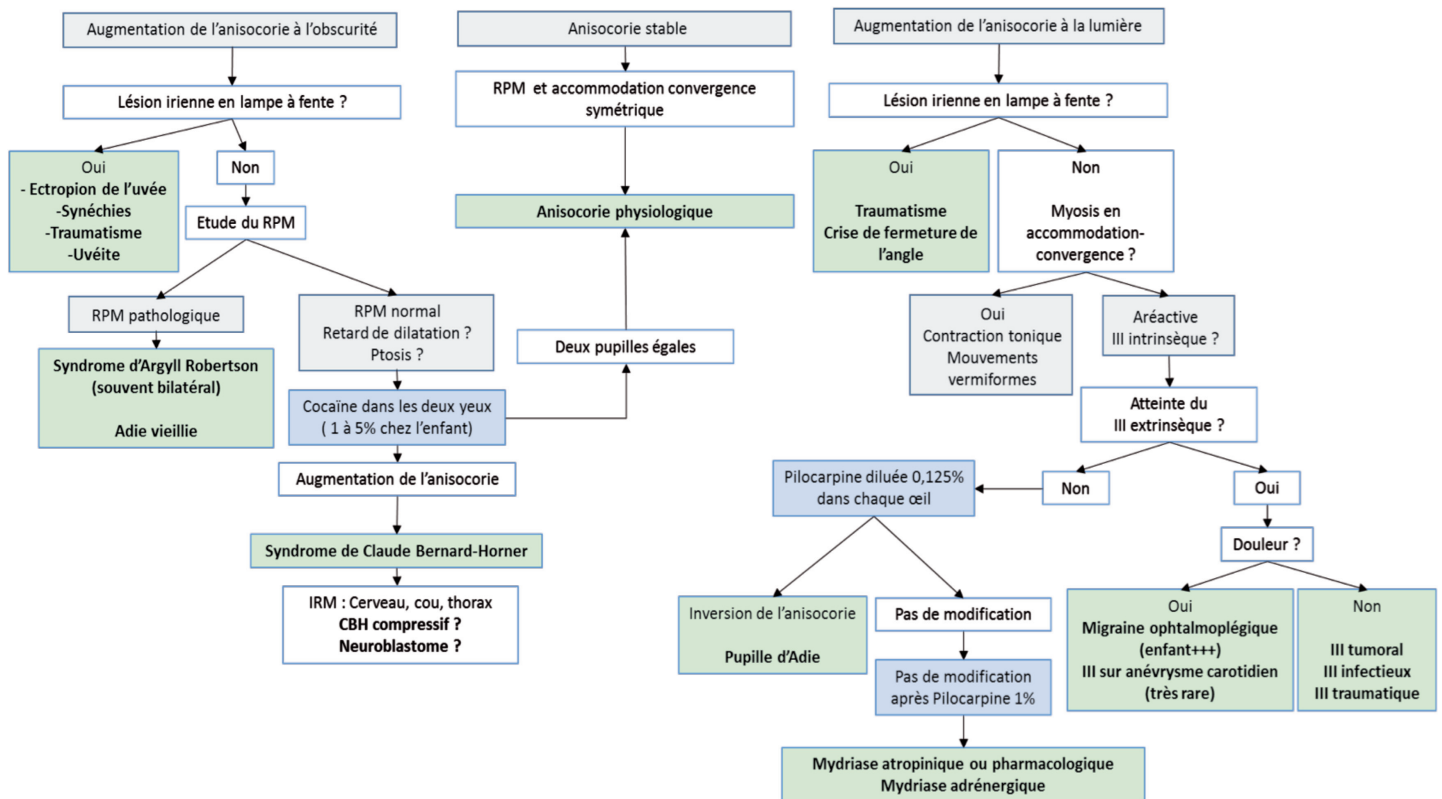


Figure 2. Arbre diagnostique d'après le Dr C. Vignal Clermont adapté à l'enfant. Conduite à tenir devant une anisocorie de l'enfant.

est extrêmement fréquente. Dans l'immense majorité des cas il s'agit en fait d'une anisocorie « physiologique » ; l'hypothèse d'un myosis révélateur d'une compression sympathique est redoutée des cliniciens. Deux attitudes peuvent être adoptées devant un tel tableau : surveillance clinique ou tests aux collyres. Chez l'enfant en fonction des centres, différents dosages de collyre à la cocaïne sont utilisés (de 1 à 5%). L'apraclonidine est théoriquement contre-indiquée avant l'âge de 12 ans, en raison de l'immaturité de la barrière hématoencéphalique. Une pupille normale, sans dysfonction de l'innervation sympathique, se dilate sous l'effet de la cocaïne, ce qui n'est pas le cas en cas de myosis sur syndrome de Claude Bernard-Horner (CBH). En effet, la cocaïne inhibe la

recapture de la noradrénaline au niveau des terminaisons sympathiques iriennes. En cas de paralysie sympathique, le médiateur étant absent, la cocaïne n'aura aucun effet sur la dilatation pupillaire. La lecture se fait au moins 45 minutes après l'instillation d'une ou deux gouttes de collyre à la cocaïne suivie d'une compression des points lacrymaux. Ainsi après instillation dans les deux yeux, une bonne dilatation pupillaire bilatérale est donc en faveur d'un myosis physiologique. En cas de syndrome de CBH, la pupille pathologique ne se dilate pas alors que la pupille saine se dilate, majorant ainsi l'anisocorie.

Syndrome de Claude Bernard-Horner (CBH)

Le syndrome de CBH associe un ptosis et un myosis (et classiquement une énoptalmie). Par extension, un myosis isolé avec test à la cocaïne en faveur d'une dysfonction sympathique est considéré comme un équivalent de CBH.

Chez l'enfant notamment, une hétérochromie irienne sera recherchée, attestant du caractère congénital de l'anisocorie. Néanmoins, ce signe ne doit pas rassurer à tort car certaines tumeurs congénitales peuvent être impliquées. La présence d'une exophtalmie ou d'un déficit pupillaire afférent relatif doivent être systématiquement recherchées car elles témoignent de la localisation orbitaire de la compression de la voie sympathique.

En cas de syndrome de CBH congénital, un accouchement par voie basse dystocique ne pourra être retenu comme responsable du syndrome de CBH qu'en présence d'un hématome axillaire ou cervical constaté après la naissance. Même dans ce cas, une imagerie vasculaire est requise en raison de la possibilité d'une dissection traumatique de la carotide.

Tout syndrome de CBH de l'enfant, qu'il soit congénital ou acquis, impose un bilan étiologique en urgence avec imagerie de toute la voie sympathique par scanner ou mieux IRM orbitaire, cérébral, cervical et thoracique haut. Il peut s'agir d'un syndrome de CBH tumoral (*figure 4*) (neuroblastome essentiellement), traumatique ou d'un syndrome de CBH idiopathique (*figure 5*) mais ce dernier doit rester un diagnostic d'élimination.

Enfin, il faudra systématiquement s'attacher à vérifier la bonne croissance staturo-pondérale. Toute cassure pondérale devra alerter le clinicien et faire éliminer en urgence un syndrome tumoral en réalisant une IRM orbitaire, cérébrale, cervicale et thoracique haute.

Paralysie de la troisième paire crânienne

Comme chez l'adulte, une paralysie de la voie parasympathique via la troisième paire crânienne se manifeste par une mydriase unilatérale. La paralysie du III intrinsèque pure est exceptionnelle et s'associe en règle à une

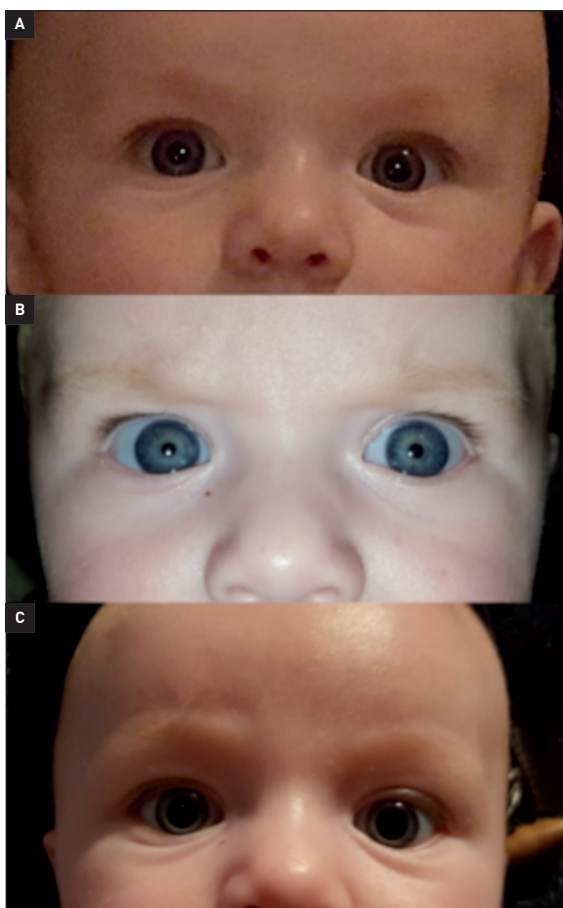


Figure 3. A. Anisocorie à l'obscurité. Pupille droite moins grande que la pupille gauche ; B. Anisocorie à l'éclairement. L'anisocorie est beaucoup moins importante à la lumière qu'à l'obscurité. Ceci est en faveur d'un myosis droit. Mais il n'est pas possible d'établir s'il s'agit d'un myosis pathologique sur atteinte de la voie sympathique (syndrome de Claude Bernard-Horner) ou d'une anisocorie physiologique ; C. Examen 45 minutes après instillation de 2 gouttes de collyre à la cocaïne 5% à 5 minutes d'intervalle. Dilatation pupillaire bilatérale symétrique en faveur d'une anisocorie physiologique.



Figure 4. Syndrome de CBH droit acquis chez un nourrisson de 8 mois présentant une altération de l'état général. L'IRM cérébrale, orbitaire, cervicale et thoracique haute a mis en évidence une poly-adénopathie diffuse notamment en regard de la chaîne sympathique thoracique.

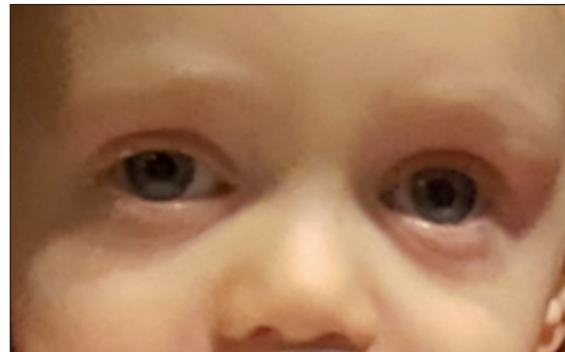
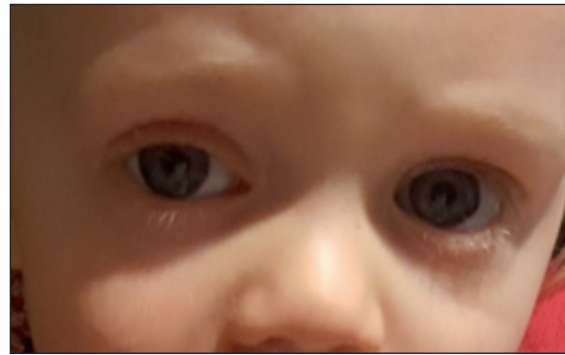


Figure 6. Enfant de 18 mois présentant une paralysie du III extrinsèque et intrinsèque droit sur neurofibrome du III.



Figure 5. Nourrisson de 14 mois présentant un syndrome de CBH droit congénital idiopathique avec hétérochromie irienne. L'intégrité de la voie sympathique droite est confirmée par l'IRM cérébrale, orbitaire, cervicale et thoracique haute.

parésie du III extrinsèque (strabisme parétique et/ou ptosis, parfois discrets), qui sera donc toujours soigneusement recherchée devant toute anisocorie.

Les principales causes de paralysie du III chez l'enfant sont la névrite du III (isolée ou dans le cadre d'une rhombencéphalite), le schwannome du III (très rare) (figure 6) ou la « migraine ophtalmoplégique ». Les causes vasculaires sont rares chez l'enfant. La paralysie du III s'accompagnant non seulement d'une mydriase mais aussi d'une cycloplégie, une correction optique adaptée est à prescrire (verres bifocaux ou progressifs) en cas de paralysie prolongée. En effet, chez l'enfant avec une paralysie du III, le risque d'amblyopie résulte non seulement de la déviation strabique associée, mais aussi de la cycloplégie ; il sera toujours pris en compte.

Mydriase pharmacologique

La mydriase pharmacologique (figure 7) est aussi une cause d'anisocorie chez l'enfant. Il s'agit d'une mydriase non réactive à la lumière et lors de la convergence. Elle peut être liée à une exposition toxique (datura) ou assez souvent médicamenteuse (atropine, tropicamide, cyclopentolate, anticholinergique, scopolamine). Une situation typique étant l'administration d'atropine dans la fratrie en vue d'un examen chez l'ophtalmologiste. Le diagnostic est confirmé comme chez l'adulte par les tests pharmacologiques. Ni la pilocarpine diluée à 0,125%, ni la pilocarpine 1% non diluée n'auront d'effet sur l'anisocorie.

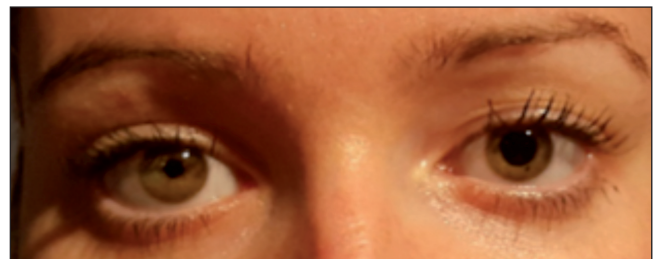


Figure 7. Jeune fille de 15 ans présentant une mydriase gauche avec difficulté à la lecture de près. Après instillation de pilocarpine diluée 0,125% et 1% non diluée aucune modification n'est visible sur la pupille pathologique. Elle mettait les gouttes d'atropine 0,5% à son petit frère depuis 3 jours sans se laver les mains au décours.

Pupille tonique d'Adie

Il s'agit d'une mydriase généralement unilatérale, isolée et indolore. La pupille d'Adie est liée à une dénervation parasympathique du sphincter pupillaire et du muscle ciliaire expliquant respectivement la mydriase et la cycloplégie. La plupart du temps elle fait suite à une infection virale. Le site présumé de la dysfonction est le ganglion ciliaire. L'atteinte peut être d'origine infectieuse (notamment virale), inflammatoire (sarcoïdose), ou traumatique. Plus rarement elle peut entrer dans le cadre d'une neuropathie périphérique héréditaire ou dysautonomique (syndrome de Guillain-Barré), ou être isolée et héréditaire à transmission dominante ; dans ces derniers cas l'atteinte est généralement bilatérale.

À l'examen clinique à la phase initiale, le RPM est aboli ou diminué. Il existe une cycloplégie. Lors de la convergence prolongée, le myosis est conservé mais obtenu après un long moment (au moins 1 minute) et il se maintient plus longtemps que sur une pupille saine (d'où l'adjectif « tonique »). L'hypersensibilité de dénervation se traduit lors de l'instillation de pilocarpine diluée 0,125% par un myosis uniquement du côté atteint résultant en une inversion de l'anisocorie.

La réinnervation du sphincter pupillaire se fera de façon anarchique en quelques semaines, certains secteurs de l'iris étant plus innervés que d'autres. Leur contraction

différentiée est responsable des mouvements pupillaires vermiformes, visibles en lampe à fente, qui persistent après la récupération de l'accommodation. Une imagerie cérébrale et orbitaire est généralement réalisée quand l'enfant est vu à la phase aiguë.

Conclusion

L'anisocorie de l'enfant est une situation fréquente. Il est avant tout nécessaire d'éliminer les « fausses anisocories » telles que colobomes iriens, ectropion du feuillet postérieur de l'iris ou séquelles d'uvéite. Dans la très grande majorité des cas, il s'agit d'un myosis qui pourra soit entrer dans le cadre d'un syndrome de CBH, imposant alors une imagerie cérébrale, orbitaire, cervicale et thoracique haute en urgence, soit d'une anisocorie physiologique qui pourra être confirmée par un test à la cocaïne. En cas de syndrome de CBH, il faudra s'attacher à éliminer un neuroblastome. Plus rarement il s'agira d'une mydriase qui pourra être pharmacologique ou sur paralysie de la troisième paire crânienne imposant un bilan neuropédiatrique en urgence. La pupille d'Adie est une cause plus rare d'anisocorie de l'enfant. Dans la grande majorité des cas, l'examen clinique, comportant éventuellement des tests pharmacologiques, permet de poser un diagnostic.

Pour en savoir plus

Brodsky MC. Ocular motor nerve palsies in children. In: Pediatric Neuro-ophthalmology, Berlin : Springer Science + Business Media, 2010:253-4.

Bowling B. Kanski's clinical ophthalmology. A systematic approach. 8e édition. Canada : Elsevier, 2016.

Vignal Clermont C, Miléa D, Tilikete C. Neuro-ophthalmologie. 2e édition. EMC. Paris : Elsevier-Masson, 2016.

Vignal Clermont C, Miléa D *et al.* Neuro-ophthalmologie. American

academy of ophthalmology. section 5. Paris : Elsevier-Masson, 2009-2010.

Shah V, Kumar M, Akkayasamy K, Rana K. Isolated oculomotor nerve palsy in a child caused by an internal carotid aneurysm. J AAPOS. 2013;17(6):648-9.

Brodsky MC, Wetjen NM, Keating GF, Koeller KK. Isolated oculomotor palsy in a child caused by an internal carotid artery aneurysm. J AAPOS. 2014;18(5):515-6.