

LES NEUROPATHIES OPTIQUES

R. GOUIDER, A. GARGOURI
Service de Neurologie, Hôpital RAZI

Les Neuropathies optiques (NO) traduisent l'atteinte du nerf optique.

Elles réalisent des tableaux cliniques variés selon leur mode de survenue, leur topographie et l'importance de la baisse de l'acuité visuelle (BAV).

Le diagnostic des NO est habituellement clinique, devant une diminution de l'acuité visuelle uni ou bilatérale, d'installation aiguë ou chronique. Cette baisse de l'acuité visuelle peut être isolée ou associée à d'autres symptômes ophtalmologiques ou extra ophtalmologiques.

Le nerf optique peut être affecté par un processus inflammatoire, ischémique, compressif, infiltratif, métabolique, traumatique, post radique et toxique.

I- L'examen d'une Neuropathie Optique :

Les NO ont en commun :

- Une BAV associée ou non à un déficit périphérique du champ visuel (CV) cette BAV peut être associée ou non à des antécédents personnels et familiaux d'atteinte neuro-ophtalmologique ou neurologique.
- Une altération du réflexe photomoteur (déficit pupillaire afférent) dont la lenteur est parfaitement mise en évidence lorsqu'on éclaire successivement les deux pupilles : c'est le signe de marcus-Gunn (caractéristique d'une atteinte du Nerf optique).
- Une modification inconstante du fond d'œil, celle-ci est fonction de l'étiologie et du siège de l'atteinte. Le fond d'œil est normal en cas de névrite optique rétro-bulbaire (NORB).
- Une dyschromatopsie dans l'axe rouge-vert
- Une altération des potentiels évoqués visuels (PEV).

Le bilan biologique ou radiologique sera fortement orienté par la suspicion étiologique.

II - Les étiologies des Neuropathies Optiques :

1/ Les NO vasculaires :

Il s'agit dans la plupart des cas d'une neuropathie optique ischémique antérieure (NOIA). C'est la cause la plus fréquente des NO aiguës et la principale cause de la BAV chez le sujet âgé.

La NOIA est secondaire à une ischémie aiguë de la tête du nerf optique (qui est vascularisé par les artères ciliaires postérieures), d'origine le plus souvent thrombotique.

- **Le tableau clinique :** La NOIA survient le plus souvent chez un sujet âgé de plus de 45 ans qui présente généralement une BAV souvent d'installation brutale unilatérale et indolore souvent découverte le matin au réveil. L'examen clinique une acuité visuelle variable pouvant aller jusqu'à l'absence de perception lumineuse et un signe de Marcus-Gunn. L'examen du FO montre un œdème papillaire modéré, volontiers blanchâtre et bordé d'une ou plusieurs hémorragies en flammèche.

- **Les examens complémentaires :** l'examen ophtalmologique est complété par une angiographie qui montre un défaut de remplissage de la papille, de la choroïde péripapillaire et des zones frontières choroïdiennes.

L'écho doppler confirme le diagnostic en mettant en évidence une augmentation de l'index de résistance des artères ciliaires courtes.

Le CV met le plus souvent en évidence un déficit altitudinal inférieur ou inféronasal

Le bilan biologique comprend un bilan urgent (NFS, VS) qui est à compléter par un bilan rénal et un bilan lipidique.

Un ECG, une radiographie du thorax, un échodoppler carotidien voire une exploration cardiaque sont réalisés selon le contexte.

- **Evolution :**

L'évolution spontanée se fait vers la régression de l'œdème papillaire en 6-8 semaines. Il laisse la place à une atrophie optique sectorielle ou généralisée d'importance variable. La récupération visuelle est variable. Le risque de bilatéralisation est de 25 % la première semaine pour les NOIA artéritiques non traitées, et de 25% en 3 ans dans les NOIA non artéritiques.

- **NOIA artéritique ou maladie de Horton :**

C'est une urgence thérapeutique elle survient le plus souvent chez la femme de plus de 65 ans (3/1). La présence de signes extra ophtalmologiques et l'examen de l'artère temporale orientent le diagnostic ; la VS et la CRP sont classiquement élevées. L'angiographie précoce montre un déficit du remplissage choroïdien massif. La corticothérapie sera initiée en urgence. La récupération visuelle est généralement médiocre. Cependant, la corticothérapie s'impose afin de prévenir l'atteinte du second œil.

- **NOIA non artéritique :**

Elle touche les sujets âgés entre 50 et 60 ans, à une fréquence égale entre les 2 sexes. Ces sujets sont le plus souvent porteurs de facteurs de risque vasculaires.

Aucun traitement n'a fait sa preuve dans les NOIA. Le traitement repose essentiellement sur la correction des facteurs de risques de l'athéromatose.

2/ Les Neuropathies Optiques inflammatoires :

Les NO inflammatoire surviennent le plus souvent chez un sujet jeune âgé entre 20 et 50 ans, plus fréquemment chez la femme (2/1).

- **Le tableau clinique :** Les NO inflammatoires sont caractérisées cliniquement par une baisse de l'acuité visuelle unilatérale de survenue aiguë (en quelques heures parfois en quelques jours) qui s'associe à une douleur péri et rétro oculaire à la mobilisation du globe oculaire (cette douleur est très évocatrice, NO inflammatoire).

La BAV est souvent associée à une baisse à la sensibilité aux contrastes et aux troubles de la vision des couleurs (Il existe une dyschromatopsie rouge-vert). L'examen ophtalmologique met en évidence un déficit pupillaire afférent du côté atteint ou signe de Marcus Gunn. Le fond d'œil est normal dans les 2/3 des cas en faveur d'une NORB. Dans un tiers des cas, l'œdème papillaire signe une atteinte de la portion antérieure du nerf optique.

- **Les examens complémentaires :** l'examen ophtalmologique doit être complété par un CV qui montre souvent un scotome central ou coeco-central. La vision des couleurs retrouve une dyschromatopsie rouge-vert. Les PEV mettent en évidence un allongement de la latence de l'onde P100. L'IRM est indispensable dans les NO inflammatoires, elle met en évidence des hyper signaux T2 dans le cas de neuropathie démyélinisante.

Un bilan biologique à demander comporte : NFS, VS, glycémie, sérologie syphilitique, anticorps antinucléaires, enzyme de conversion de l'angiotensine et radiographie pulmonaire. Selon le contexte des sérologies sont demandés HIV, HSV, maladie de lyme...

- **L'évolution :** elle est généralement bonne, la récupération spontanée se fait entre 15 jours et 2 mois dans 80 % des cas.

Des séquelles sont parfois retrouvées, tel que : la BAV séquellaire, des troubles de la vision de couleurs et les troubles de la sensibilité aux contrastes et surtout un phénomène d'Uhthoff (diminution de l'AV lors des efforts).

Le risque de récurrence est fréquent 20 à 30 % des cas.

Les facteurs de mauvais pronostic sont : le sexe féminin, l'âge entre 20 et 40 ans, la récurrence, le phénomène Uhthoff et les anomalies à l'IRM.

- **Le traitement :** la corticothérapie intraveineuse (3 bolus de solumédrol de 1g) associée ou non à une corticothérapie orale est souvent indiquée. Le traitement agit surtout sur le raccourcissement de la phase de récupération et non sur la récupération de l'acuité visuelle. La décision de mettre le patient sous corticoïdes devant une NO inflammatoire isolée repose sur l'importance de la BAV et l'évaluation du risque d'évolution une SEP

2-1 Les affections démyélinisantes :

a- La Sclérose en plaque (SEP) :

La SEP est la cause la plus fréquente des NO inflammatoires, 20 % des patients débutent par une NO inflammatoire et 50 à 75 % présentent une NO dans l'évolution de la maladie.

En présence de NO inflammatoire, le risque de survenue de la SEP est de 30 % à 5 ans. Ce risque est non influencé par le traitement.

Les PEV sont altérés montrant surtout un allongement de la latence de l'onde P100. La présence de sécrétion intrathécale d'immunoglobuline au LCR confirme le diagnostic. L'IRM montre généralement des hyper signaux en T2 péri-ventriculaire.

Le traitement se base sur les bolus de Solumédrol à la phase aiguë s'associant à un traitement de fond aux interférons selon les cas.

b- La Neuromyéélite de Devic :

Il s'agit d'une forme particulière de la SEP qui associe une myélite transverse et une NO aiguë uni ou bilatérale sans atteinte encéphalique, d'évolution aiguë, subaiguë ou à rechute, l'IRM médullaire montre une moelle augmentée de volume. Il n'y a pas de sécrétion intrathécale d'immunoglobuline mais une bande oligoclonale est parfois présente.

Les 2 atteintes peuvent survenir de façon simultanée ou séparée.

c- La maladie de Schilder :

C'est une variante de la SEP. C'est une maladie rare, dans laquelle on observe des lésions de démyélinisation localisées dans le centre semi-oval. Elle touche essentiellement le jeune enfant. Les manifestations cliniques sont variées, d'évolution rapidement progressive.

L'imagerie met en évidence des lésions de la substance blanche hémisphérique.

On rapproche la maladie de Schilder à la sclérose concentrique de Baló dans laquelle on observe une alternance de zones de démyélinisation et de zone de substance blanche normale.

2-2 Les maladies générales

a- La Sarcoidose :

La NO se traduit par une BAV progressive avec au fond d'œil un œdème papillaire pseudo tumoral (présence de Shunts opto-ciliaires) et elle s'associe surtout à une uvéite antérieure granulomateuse.

L'IRM montre des lésions péri ventriculaires, non spécifiques, associée à des lésions diencéphaliques et une prise de contraste méningée. Le LCR peut être normal ou contenir des bandes oligoclonales.

b- Affections dysimmunitaires :

- **Le Lupus :** La NO représente 1 % des neuropathies, elle est rarement révélatrice, elle se traduit par une BAV unilatérale brutale et sévère qui s'accompagne avec une douleur rétro-orbitaire et d'une papillite : L'IRM encéphalique montre des hypersignaux en T2. Il n'y a pas de bandes oligoclonales au LCR La présence de signes associés évoque le diagnostic.
- La Périartérite noueuse.
- **La maladie de Behçet :** les NO sont rares, s'associent le plus souvent à une uvéite. L'IRM montre des hypersignaux prédominant dans le tronc cérébral et qui touchent parfois la substance grise. Le LCR révèle une méningite lymphocytaire avec une hyperprotéinorachie.
- **Syndrome de Gougerot-Sjögren :** Des NO ont été rapportés, mais elles sont rares.

2-3 Les infections générales :

a- Les infections Bactériennes :

Syphilis : secondaire ou tertiaire.

Tuberculose : surtout au cours des méningites tuberculeuses.

La maladie de Lyme.

b- *Les infections virales*

c- *Les infections Mycotiques : candidoses...*

2-4 Les Etiologies Post vaccinales :

Survient 1 à 3 semaine suite à une vaccination par le VAT, le BCG, le vaccin Anti grippal, le vaccin de l'hépatite B... la récupération spontanée est généralement bonne.

3/ Les neuropathies optiques toxiques :

Les NO toxiques sont caractérisés cliniquement par une BAV souvent bilatérale et symétrique de survenue progressive (quelques jours en quelques semaines) sans notion de douleur s'associant un flou visuel central à des anomalies de la vision des couleurs.

Le fond d'œil peut être normal au début de l'intoxication, ou met en évidence une pâleur papillaire temporale, une hyperhémie et un œdème évoluant vers l'atrophie.

L'étude du CV révèle un scotome central ou caeco-central. Les PEV montrent des ondes P 100 d'amplitude faible.

Les causes toxiques sont les plus souvent médicamenteuses (éthambulol, INH, Amiodarone...) Alcoolique ou tabagique.

Le traitement est basé sur l'arrêt du toxique et la prescription de vitaminothérapie (Vit B1, B6, B12 et vit PP).

La NO toxique régresse généralement à l'arrêt de l'intoxication mais dans certains cas l'évolution est défavorable et la BAV est définitive.

4/ Les Neuropathies optiques carencielles :

Les NO carencielles présentent les mêmes caractéristiques que les NO toxiques.

Citons les malnutrition prolongées et la Carence en vit B6, B12 et PP

5/ Les Neuropathies héréditaires :

Les NO sont généralement bilatérales et à début insidieux.

5-1- La maladie du Leber :

C'est une atrophie optique qui s'installe en quelques heures à quelques mois, asymétrique avec bilatéralisation en 6 mois.

Elle survient vers l'âge de 20 à 30 ans. Il existe le plus souvent un phénomène d'Uthoff et une dyschromatopsie rouge-vert. Le fond d'œil peut être normal à la phase aiguë mais il montre le plus souvent une microangiopathie télangiectasique (caractéristique de la maladie de Leber) associée à un pseudo-œdème papillaire et une dilatation vasculaire.

Le CV met en évidence un scotome central profond. Les PEV sont altérés

C'est une maladie héréditaire à transmission maternelle. 3 mutations ponctuelles du DNA mitochondrial sont retrouvées dans 95 % des cas. (G 3460 A, G 11778 A, T 14484 C). Le traitement est à base de vitaminothérapie B, C et PP.

5-2- L'atrophie optique dominante de Kjer :

Survient à l'âge de 4 à 8 ans. La NO est asymétrique.

Le fond d'œil montre une pâleur papillaire à bords nets. C'est une maladie AD, à pénétrance variable.

Le CV montre un scotome central. Les PEV mettent en évidence un allongement de latence de l'onde P 100 avec diminution de son amplitude.

A la différence des autres NO il y a une dyschromatopsie bleu-jaune.

5-3- Atrophie optique récessive congénitale de Behr :

La diminution de l'acuité visuelle survient avant l'âge de 10 ans et s'associe à des atteintes neurologiques (retard mental, ataxie, spasticité).

5-4- Atrophie optique Récessive autosomique associée au diabète Juvénile :

L'atrophie optique survient vers l'âge de 10 ans, s'associant à une surdité et quelques années plus tard à un diabète insulino-dépendant.

6/ Les Neuropathies optiques compressives et infiltratives :

- A- Les glomes optiques : S'associent le plus souvent à une neurofibromatose (de type NF 1) très fréquents chez l'enfant.
- B- Méningiome du nerf optique : C'est une tumeur qui survient le plus souvent chez la femme. Il existe au FO des Shurts opto-ciliaires au niveau de la papille, associée à une pâleur pupillaire.
- C- Ophthalmoplégie thyroïdienne : Le nerf optique peut être comprimé par les muscles hypertrophiés au niveau de l'apex orbitaire. Cette complication survient le plus souvent à la phase fibrotique. Chez certains patients la NO compressive peut survenir dans la phase aiguë inflammatoire.