

CHAPITRE 19 (ITEM 104)

OEIL ET SCLEROSE EN PLAQUES

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2021

Pr V. TOUITOU – CHU Pitié Salpêtrière, Paris

 Bordure grise : objectifs A
(connaissances fondamentales)
Bordure bleue : objectifs B
Bordure verte : objectifs C

TABLE DES MATIERES

I. Généralités	3
II. Signes oculaires.....	4
<i>A. Neuropathie optique.....</i>	<i>4</i>
1. Signes cliniques.....	4
2. Examens complémentaires	4
3. Évolution.....	5
4. Traitement.....	5
5. Pronostic.....	6
6. Diagnostic différentiel.....	6
<i>B. Autres atteintes</i>	<i>6</i>
1. Atteintes oculomotrices	6
2. Nystagmus.....	7
3. Périphlébites rétiniennes.....	7

HIÉRARCHISATION DES CONNAISSANCES

Rang	Rubrique	Intitulé et descriptif
B	Prévalence/Épidémiologie	Connaître les principaux éléments épidémiologiques de la sclérose en plaques (SEP) : prévalence 100.000 patients en France, ratio H/F < 1, facteurs génétiques et environnementaux
B	Éléments physiopathologiques	Connaître les principaux éléments physiopathologiques de la SEP : démyélinisation/remyélinisation, atteinte axonale
A	Diagnostic positif	Citer les principaux symptômes révélateurs de la SEP : sensitifs, visuels, plus rarement moteurs
A	Diagnostic positif	Connaître les signes de la névrite optique rétrobulbaire
A	Définition	Savoir définir une poussée de la maladie
A	Diagnostic positif	Connaître les principaux arguments du diagnostic de SEP : dissémination dans le temps et dans l'espace
B	Diagnostic positif	Connaître les principaux diagnostics différentiels de la SEP
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître les différents modes évolutifs de la SEP : RR, SP, PP
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître le pronostic général de la SEP
B	Examens complémentaires	Connaître l'intérêt de la PL et des potentiels évoqués pour le diagnostic de SEP
B	Prise en charge	Connaître le traitement d'une poussée de SEP
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître les principales complications de la SEP : spasticité, troubles urinaires, troubles sexuels, douleurs, fatigue, syndrome dépressif
B	Examens complémentaires	Indication des examens d'imagerie devant une suspicion de SEP : IRM crâne + moelle
B	Examens complémentaires	Connaître les critères diagnostiques de dissémination spatiale et temporelle
B	Contenu multimédia	Exemple de SEP typique en IRM
A	Diagnostic positif	Connaître les signes ophtalmologiques d'atteinte de la SEP : neuropathie optique, paralysies oculo-motrices, nystagmus
B	Examens complémentaires	Connaître le bilan ophtalmologique d'une NORB : acuité visuelle, champ visuel, PEV
A	Identifier une urgence	Savoir qu'une NORB menace le pronostic visuel et est une urgence diagnostique
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître le potentiel évolutif d'une NORB
B	Diagnostic positif	Distinguer une NORB d'une autre atteinte de BAV à FO normal

La sclérose en plaques (SEP) est une maladie auto-immune entraînant la formation de foyers de démyélinisation au sein du système nerveux central.

La neuropathie optique – encore dénommée névrite optique ou névrite optique rétrobulbaire (NORB) – est une neuropathie optique inflammatoire démyélinisante ; elle est une des manifestations les plus fréquentes de la SEP, dont elle peut être inaugurale (20 % des cas).

I. Généralités

La névrite optique affecte typiquement des adultes jeunes, le plus souvent entre 20 et 40 ans, avec une nette prédominance pour le sexe féminin (environ 75 %).

Elle est le premier signe de la maladie dans un tiers des cas.

Les autres atteintes oculaires sont plus rares ; il s'agit principalement de paralysies oculomotrices.

II. Signes oculaires

Ils sont dominés par la névrite optique et les atteintes oculomotrices.

A. Neuropathie optique

1. Signes cliniques

Elle se manifeste typiquement par une baisse d'acuité visuelle rapidement progressive, sur quelques heures à quelques jours, importante, le plus souvent unilatérale. Son diagnostic est clinique.

Des douleurs rétro-oculaires sont très fréquentes, augmentées lors des mouvements oculaires ; elles accompagnent ou précèdent la survenue de la neuropathie optique. Ces douleurs sont un signe important d'orientation car elles évoquent le caractère inflammatoire de la neuropathie. Elles sont présentes dans 80 % des cas.

À l'examen :

- la baisse visuelle est d'importance variable, pouvant être inférieure à 1/10 ;
- un déficit pupillaire afférent (pupille de Marcus Gunn) du côté atteint est mis en évidence : l'éclairement alterné des pupilles, en obscurité, relève une dilatation paradoxale de la pupille du côté atteint (vidéo 10).

L'examen du fond d'œil est normal dans la grande majorité des cas ; une inflammation antérieure du nerf optique (papillite) se manifeste par un œdème papillaire non spécifique dans de rares cas.

Une inflammation intraoculaire modérée, antérieure ou postérieure est possible mais rare également (5 %) et si celle-ci est présente, elle doit faire suspecter une cause infectieuse (syphilis) ou inflammatoire systémique (sarcoïdose) avant de l'attribuer à la sclérose en plaques.

2. Examens complémentaires

L'examen du champ visuel montre un scotome central ou cæcocentral (fig. 19.1 à 19.3) du côté de la NORB (flèche).

Fig. 19.1 : Scotome central unilatéral (champ visuel manuel de Goldman)

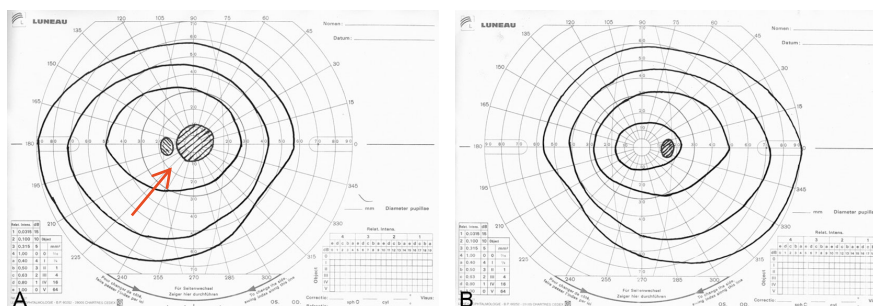


Fig. 19.2 : Scotome cæcocentral unilatéral (champ visuel manuel de Goldman)

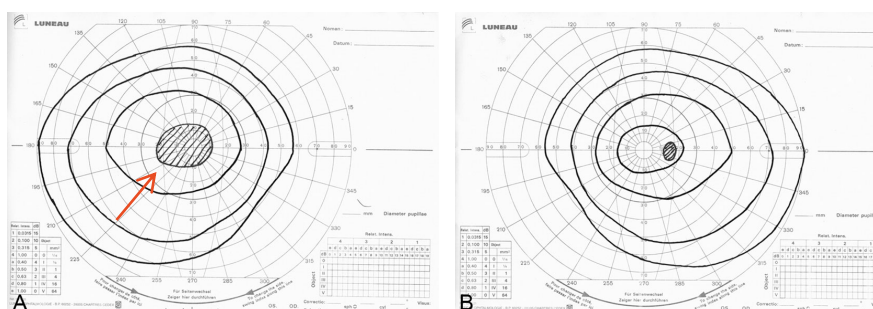
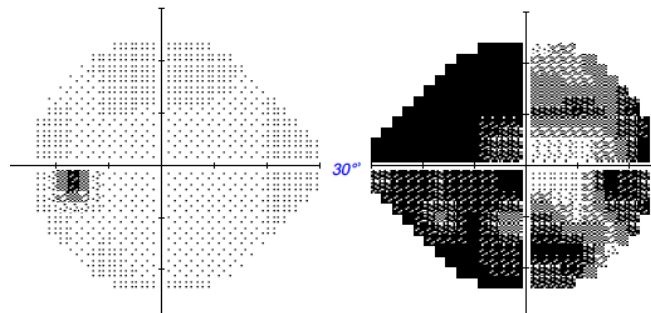


Fig.19.3 : Déficit diffus du champ visuel (champ visuel automatisé de Humphrey 24-2) de l'œil droit chez un patient avec NORB droite



L'examen de la vision des couleurs montre classiquement une dyschromatopsie d'axe rouge-vert.

L'OCT peut retrouver un épaississement des fibres ganglionnaires péripapillaires en cas de névrite optique aiguë. Au stade séquellaire ou lors des SEP anciennes, on peut constater une perte de cette épaisseur des fibres ganglionnaires maculaires et péripapillaires (évolution vers une atrophie optique de degré variable).

Devant une névrite optique, l'IRM encéphalique, de réalisation systématique, permet d'évaluer le risque d'évolution ultérieure vers une SEP, en recherchant des anomalies associées de la substance blanche encéphalique, notamment en situation périventriculaire. Des séquences IRM dédiées à l'exploration de l'orbite mettent en évidence dans la majorité de cas un hypersignal du nerf optique en cas de neuropathie optique. Celui-ci se réhausse après injection de gadolinium traduisant le caractère récent de la lésion.

Une ponction lombaire n'est pas systématique, elle recherche des anomalies en faveur d'une inflammation (bandes oligoclonales d'immunoglobuline G), en excluant les autres processus méningés (infectieux, infiltratifs).

Les PEV ne sont pas systématiques – ils sont très altérés au stade aigu ; ils peuvent montrer sur l'œil controlatéral sain un allongement des temps de latence traduisant un ralentissement de la conduction évoquant des lésions de démyélinisation.

3. Évolution

L'évolution se fait vers la régression avec le plus souvent une bonne récupération visuelle, en environ 3 à 6 mois.

Après un premier épisode, la grande majorité des patients récupère une acuité visuelle normale. Toutefois, de nombreux patients se plaignent de troubles des contrastes ou des couleurs parfois persistants.

Le principal risque après une névrite optique est celui d'une évolution vers une sclérose en plaques, qui est globalement de l'ordre de 50 % après 15 ans d'évolution. Si l'IRM initiale est normale, ce risque est réduit à 25 %. Les patients porteurs d'une seule ou plusieurs lésions encéphaliques à l'IRM ont un risque d'évolution vers la SEP d'environ 75 % des cas.

À la phase chronique, ou après récupération visuelle, on peut observer un phénomène d'Uhthoff qui exprime la thermolabilité des axones démyélinisés : elle se traduit lors de l'élévation de la température corporelle (ex. : effort physique, prise d'un bain chaud) par une baisse transitoire, réversible, de l'acuité visuelle.

Une récurrence homo- ou controlatérale survient chez 30 % des patients.

4. Traitement

L'*optic neuritis treatment trial* (ONTT) a montré l'efficacité de la corticothérapie par voie intraveineuse à forte dose, qui accélère la récupération visuelle et retarde la survenue d'un second épisode, sans toutefois modifier le pronostic final.

Le traitement recommandé de la crise comporte une corticothérapie parentérale (en bolus, 1 g/jour par voie intraveineuse, pendant 3 à 5 jours), suivi parfois d'un relais oral court (11 jours). La corticothérapie orale seule est contre-indiquée en raison du risque accru de rechutes visuelles.

La corticothérapie parentérale accélère la récupération visuelle, mais n'améliore pas le résultat visuel définitif, raison pour laquelle elle n'est pas obligatoire. Elle doit être discutée avec le patient, compte tenu des effets indésirables potentiels.

En France, en cas de SEP avérée, un traitement de fond est instauré par les neurologues, s'agissant principalement :

- d'immunomodulateurs : interférons (Avonex®, Rebif®, Bétaféron®) acétate de glatiramère (Copaxone®) ;
- ou d'autres traitements de deuxième ligne : natalizumab (Tisabri®), fingolimod (Gilenya®).

Ces immunomodulateurs sont contre-indiqués en cas de neuromyéélite de Devic. Dans ce cadre, la corticothérapie parentérale de la névrite optique est suivie par un relais oral prolongé et souvent associée à un traitement immunosuppresseur (azathioprine, rituximab, mycophénolate).

5. Pronostic

Le pronostic fonctionnel de la névrite optique typique, idiopathique ou de la SEP, est le plus souvent favorable ; des séquelles visuelles sont possibles, notamment dans les formes sévères avec baisse d'acuité visuelle initiale profonde. L'acuité visuelle initiale est en effet le meilleur facteur prédictif de l'acuité visuelle finale.

6. Diagnostic différentiel

C'est celui des autres neuropathies optiques, qui doivent être éliminées devant un tableau atypique (voir chapitre 7, Altération de la fonction visuelle).

Autres névrites optiques démyélinisantes :

- La *neuromyéélite optique* (NMO) ou *neuromyéélite de Devic* est une maladie inflammatoire du système nerveux central, différente de la SEP.

Elle atteint électivement les nerfs optiques (névrite optique) et la moelle épinière (myélite), et a un pronostic beaucoup plus réservé que la SEP. Ainsi, la prise en charge d'une neuromyéélite de Devic est très différente d'une SEP, d'où la nécessité de son diagnostic précoce. Dans ce cadre, la névrite optique est plus sévère, souvent bilatérale, parfois à bascule, se manifestant par une baisse visuelle profonde, d'installation rapide. Une myélite est souvent associée, concomitante ou non de la névrite optique. La plupart des patients souffrant de NMO portent des auto-anticorps sériques très spécifiques (autoanticorps anti-aquaporine-4 ou anticorps anti-NMO), ayant une valeur pronostique de la maladie. Ils peuvent être initialement négatifs et devenir positifs ultérieurement. Un tableau similaire de neuromyéélite optique a été décrit chez des patients n'ayant pas de anticorps antiNMO (AQP4) mais ayant des anti-MOG (myelin oligodendrocyte ganglioside).

- *Névrites optiques non démyélinisantes*

De nombreuses maladies systémiques (lupus érythémateux disséminé, panartérite noueuse, maladie de Behçet, sarcoidose) ou infections (maladie de Lyme, syphilis, tuberculose, famille des herpes visus) peuvent être responsables de névrites optiques non démyélinisantes.

B. Autres atteintes

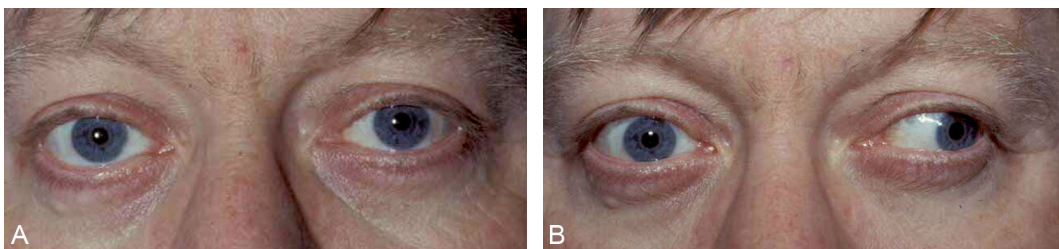
1. Atteintes oculomotrices

Il peut s'agir de toute atteinte oculomotrice, le plus souvent :

- paralysies du VI, avec :
 - diplopie binoculaire,
 - convergence de l'œil atteint en position primaire,

- déficit de l'abduction,
- position compensatrice de la tête, tournée du côté de la paralysie oculomotrice ;
- paralysies internucléaires (fig. 19.4) : l'ophtalmoplégie internucléaire est très évocatrice de SEP, surtout en cas de bilatéralité, et chez des patients jeunes. Elle est due à une atteinte du faisceau longitudinal médian qui assure le mouvement conjugué des globes oculaires en reliant le noyau du III et le noyau du VI :
 - l'œil atteint présente un déficit de l'adduction, alors que l'adduction des deux yeux est conservée lors de la convergence,
 - l'œil sain est atteint d'un nystagmus en position d'abduction extrême.
- paralysies supranucléaires :
 - rarement, des atteintes supranucléaires (syndrome de Parinaud) peuvent être observées au cours de la sclérose en plaques.

Fig. 19.4 : Paralysie internucléaire : le parallélisme des deux yeux est conservé en position primaire (A), mais il existe une limitation de l'adduction de l'œil droit dans le regard latéral gauche (B).



2. Nystagmus

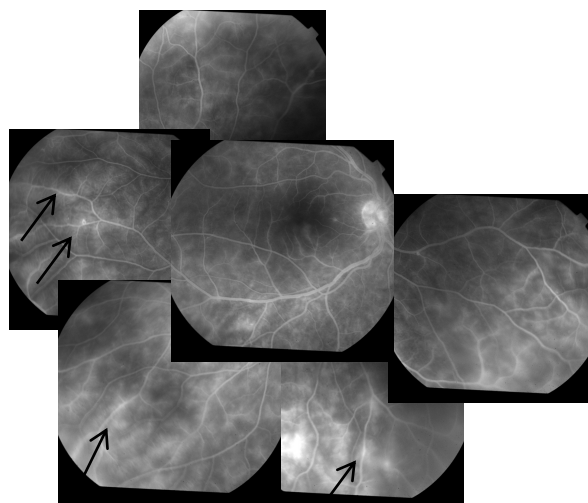
Typiquement d'allure pendulaire, ou à ressort, le nystagmus est présent chez plus d'un tiers des patients présentant une SEP évoluant depuis plus de 5 ans.

Le nystagmus est souvent responsable d'oscillopsies ou d'une baisse d'acuité visuelle en rapport avec l'instabilité de la fixation du regard.

3. Périphlébites rétiniennes

Il s'agit d'engainements blanchâtres des veines rétiniennes périphériques ; ces périphlébites sont présentes chez 5 % des patients (fig. 19.5).

Fig. 19.5 : Uvéite intermédiaire chez un patient avec sclérose en plaques. Le reste du bilan étiologique est négatif par ailleurs. On note la présence de lésions de vasculites périphériques (flèches).



SITUATIONS CLINIQUES

Les manifestations ophtalmologiques de la sclérose en plaques peuvent se rencontrer dans les situations cliniques suivantes :

- **138 – Anomalie de la vision** : La sclérose en plaques peut être révélée par différents signes ophtalmologique tels qu'une baisse d'acuité visuelle (névrite optique), une diplopie binoculaire (ophtalmoplégie internucléaire, paralysie du VI), ou encore des oscillopsies (nystagmus)
- **143 – Diplopie** : La diplopie dans la sclérose en plaques peut être liée à une atteinte fasciculaire (VI le plus souvent), internucléaire (ophtalmoplégie internucléaire), supranucléaire (syndrome de Parinaud), ou à une atteinte cerebelleuse.
- **178 – Demande/prescription raisonnée et choix d'un examen diagnostique** : Devant une névrite optique rétrobulbaire, une maladie inflammatoire démyélinisante doit être évoquée. La prescription des examens complémentaires adaptés permettant de porter ce diagnostic et d'éliminer les diagnostics différentiels est une étape essentielle du diagnostic étiologique. Dans ce cas, la prescription d'une IRM cérébrale, et le cas échéant d'une ponction lombaire doivent être maîtrisés. Le bilan biologique immunologique et infectieux et la prescription d'une IRM médullaire compléteront ce bilan.
- **183 – Analyse du liquide cérébro-spinal (LCS)** : Dans le cadre d'une névrite optique, la réalisation d'une ponction lombaire contribue au diagnostic positif de sclérose en plaques (recherche d'une synthèse intrathécale d'immunoglobuline/bandes oligoclonales), et au diagnostic différentiel (éliminer une méningite virale ou bactérienne, ou une névrite optique infiltrative).
- **226 – Découverte d'une anomalie du cerveau à l'examen d'imagerie médicale**
- **230 – Rédaction de la demande d'un examen d'imagerie**
- **231 – Demande d'un examen d'imagerie** : En cas de manifestation ophtalmologique pouvant faire évoquer une sclérose en plaques, il est essentiel de demander une IRM cérébrale injectée afin de mettre en évidence d'éventuels lésions démyélinisantes actives ou séquellaires. L'imagerie doit également être centrée sur les zones cibles, avec coupes fines sur les voies visuelles antérieures en cas de névrite optiques, coupes sur le tronc cérébrale en cas d'ophtalmoplégie internucléaire ou de diplopie.
- **328 – Annonce d'une maladie chronique** : Le diagnostic de sclérose en plaques n'est pas forcément porté dès le premier épisode de névrite optique. Il dépend en grande partie des données de l'IRM cérébrale, permettant d'acquérir des informations quant à la dissémination spatio-temporelle, et les données de la ponction lombaire ainsi que de l'IRM médullaire. Le diagnostic éventuel sera porté par le neurologue à l'issue du bilan, et parfois après d'une période d'observation durant laquelle les examens d'imagerie seront répétés. Le patient doit être pris en charge de façon pluridisciplinaire pendant et après l'annonce diagnostique.

POINTS CLÉS

Principales manifestations ophtalmologiques de la sclérose en plaques :

- **Neuropathie optique :**

- baisse d'acuité visuelle centrale ;
- douleurs rétro-oculaires aux mouvements du globe oculaire ;
- présence d'un déficit pupillaire afférent ;
- champ visuel : scotome central ou cæcocentral ;
- évolution immédiate : régression avec récupération fonctionnelle ;
- évolution secondaire : récurrence homo- ou controlatérale (environ 30 % des cas) ;
- évolution vers la SEP : environ 50 % à 15 ans, selon la normalité de l'IRM initiale ;
- traitement : corticothérapie (protocole de l'ONTT) et traitement de la SEP (interféron).

- **Atteintes oculomotrices :**

- paralysies du VI ;
- ophtalmoplégie internucléaire.

- **Nystagmus.**

- **Périphlébites rétinienne.**

MOTS CLÉS

- Champ visuel, déficit altitudinal, scotome cæcocentral
- Corticothérapie 1 g/jour pendant 3 jours
- Traitement de fond (interféron : Copaxone®, Tisabri®, Gilenya®)
- IRM, ponction lombaire, PEV, champ visuel
- Névrite optique rétrobulbaire
- Paralysie oculomotrice internucléaire