

CHAPITRE 20 (ITEM 82)

NEUROPATHIE OPTIQUE ISCHEMIQUE ANTERIEURE (NOIA)

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2021

Pr C. ARNDT – CHU Reims

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

TABLE DES MATIERES

I. Vascularisation – physiopathogénie	3
II. Étiologie	4
III. Diagnostic.....	4
<i>A. Signes d'appel.....</i>	<i>4</i>
<i>B. Examen clinique</i>	<i>4</i>
1. Acuité visuelle	4
2. Examen de la pupille	4
3. Examen du fond d'œil.....	5
<i>C. Examens complémentaires</i>	<i>6</i>
1. Angiographie fluorescéinique du fond d'œil	6
2. Tomographie par cohérence optique	6
3. Examen du champ visuel	6
IV. Diagnostic étiologique	7
<i>A. Maladie de Horton</i>	<i>7</i>
<i>B. La NOIA non artéritique.....</i>	<i>7</i>
V. Évolution	7
VI. Diagnostic différentiel	8
VII. Traitement	8

HIÉRARCHISATION DES CONNAISSANCES

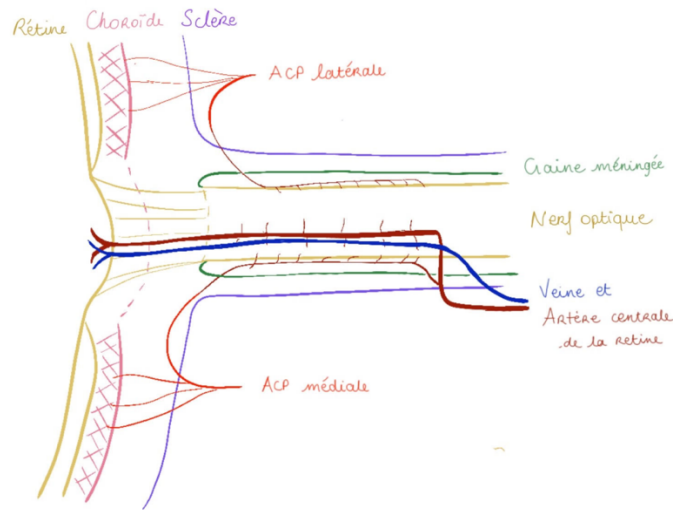
Rang	Rubrique	Intitulé et descriptif
A	Diagnostic positif	Savoir déterminer si un trouble visuel est mono- ou binoculaire
A	Définition	Connaître la définition, la signification, et la démarche étiologique devant une cécité monoculaire transitoire
A	Diagnostic positif	Savoir interpréter un réflexe photomoteur direct et consensuel (objectif commun avec Item 81)
A	Contenu multimédia	Interpréter un réflexe photomoteur direct et consensuel (objectif commun avec Item 81)
B	Examens complémentaires	Connaître les principaux examens complémentaires en ophtalmologie et leurs indications : atteinte du segment antérieur, du nerf optique (objectif commun avec Item 81), de la rétine (AV, Angiographie, OCT maculaire, ERG)
A	Étiologies	Connaître les principales causes d'atteinte des voies optiques et du nerf optique et identifier les étiologies nécessitant une prise en charge urgente (NOIAA, œdème papillaire)
A	Identifier une urgence	Conduite à tenir devant une baisse de vision brutale avec œil blanc et identification des urgences
B	Examens complémentaires	Indications de l'imagerie devant un trouble visuel récent
B	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques des affections vasculaires de la rétine (OACR, OVCR), leurs complications (néovascularisation, glaucome néovasculaire, œdème maculaire) et les principes de traitement.
B	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques d'une neuropathie optique (NOIA, NORB, œdème papillaire)
A	Diagnostic positif	Savoir évoquer le diagnostic d'aura migraineuse : AIT, crise épileptique partielle
B	Diagnostic positif	Connaître les diagnostics différentiels de l'aura migraineuse : décollement de rétine, glaucome, hémorragie du vitré
B	Contenu multimédia	Photographie d'un œdème papillaire
B	Contenu multimédia	Photographie d'un champ visuel des 2 yeux avec hémianopsie (quadrantopsie) latérale homonyme (ou bitemporale), y compris déficit pupillaire afférent relatif
A	Identifier une urgence	Savoir évoquer un décollement de rétine : description sémiologique
B	Diagnostic positif	Connaître la présentation clinique, les modes de survenue, les facteurs de risque des décollements de rétine
B	Diagnostic positif	Connaître les signes cliniques d'une hémorragie du vitré et ses principales causes : acuité visuelle, champ visuel, PEV, OCT

I. Vascularisation – physiopathogénie

Les artères ciliaires postérieures (ACP) sont la principale source de la vascularisation de la tête du nerf optique et de la choroïde. Les ACP sont, comme l'artère centrale de la rétine, des branches de l'artère ophtalmique, branche unique de la carotide interne (fig. 20.1).

La neuropathie optique ischémique antérieure (NOIA) est due à une ischémie aiguë de la tête du nerf optique par occlusion des ACP ou de leurs branches.

Fig. 20.1 : Vascularisation du nerf optique (A. Arndt d'après S.S. Hayreh) : ACP : artère ciliaire postérieure



II. Étiologie

La maladie de Horton ou artérite géantocellulaire (dans la « NOIA artéritique ») est la plus connue mais pas la plus fréquente des causes ; elle nécessite un diagnostic et une prise en charge en urgence. La neuropathie optique ischémique non artéritique est la plus fréquente des NOIA, la pathogénèse demeure mal connue. Un terrain cardiovasculaire est plus fréquemment retrouvé dans une « NOIA non artéritique » : hypertension artérielle, tabagisme, diabète, hypercholestérolémie, cardiopathie ischémique, pathologie vasculaire cérébrale, athéromatose carotidienne, migraine et apnée du sommeil.

III. Diagnostic

Le diagnostic de NOIA est clinique.

A. Signes d'appel

Le patient présente une baisse d'acuité visuelle unilatérale, brutale et indolore, souvent découverte le matin au réveil. Parfois des épisodes d'amaurose fugace ont précédé cet épisode.

B. Examen clinique

1. Acuité visuelle

Elle peut varier de l'absence de perception lumineuse à 10/10.

Une acuité visuelle normale n'élimine donc pas le diagnostic de NOIA.

2. Examen de la pupille

Il existe le plus souvent une asymétrie de la réponse pupillaire par diminution du réflexe photomoteur direct (avec conservation du réflexe consensuel à l'éclairement de l'œil controlatéral sain).

3. Examen du fond d'œil

L'*œdème papillaire* est le signe diagnostique initial le plus évident (fig. 20.2) et le plus important de la NOIA. Il peut ne toucher qu'un secteur ou être total, en fonction du territoire de l'ACP occlus ; la papille a souvent une coloration pâle et il existe fréquemment une ou plusieurs hémorragies en flammèches sur le bord papillaire (fig. 20.3).

L'*œdème papillaire* est donc différent dans l'hypertension intracrânienne (fig. 20.4) : œdème papillaire bilatéral, avec une papille bien colorée, sans hémorragies et présence sur l'examen du champ visuel d'un simple élargissement des taches aveugles.

Fig. 20.2 : papille à bord nets de l'œil droit, papille à bords flous de l'œil gauche atteint de NOIA.

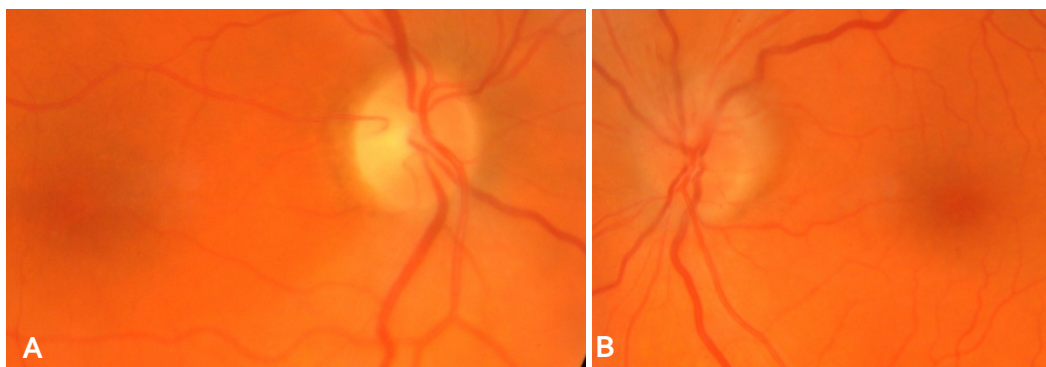
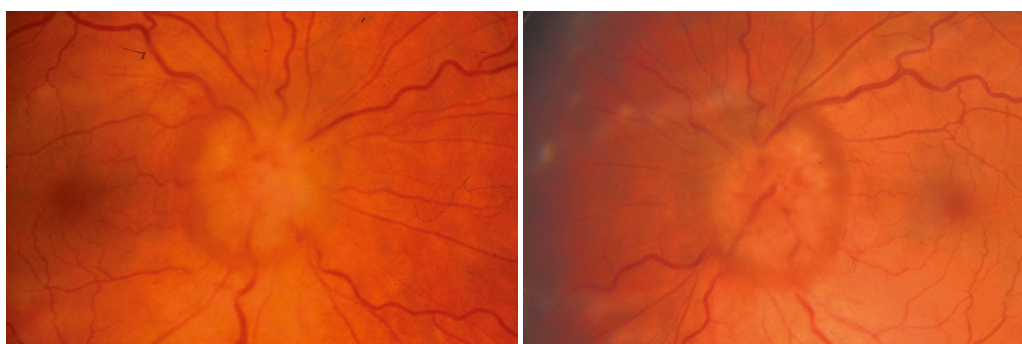


Fig. 20.3 : NOIA : œdèmes papillaires associés à des hémorragies en flammèches localisées en nasal de la papille (A).
Œdèmes papillaires associés à des hémorragies en flammèches plus diffuses (B).



Fig. 20.4 : Œdème papillaire de stase de l'hypertension intracrânienne : œdème papillaire bilatéral, papilles de coloration normale, absence d'hémorragies.



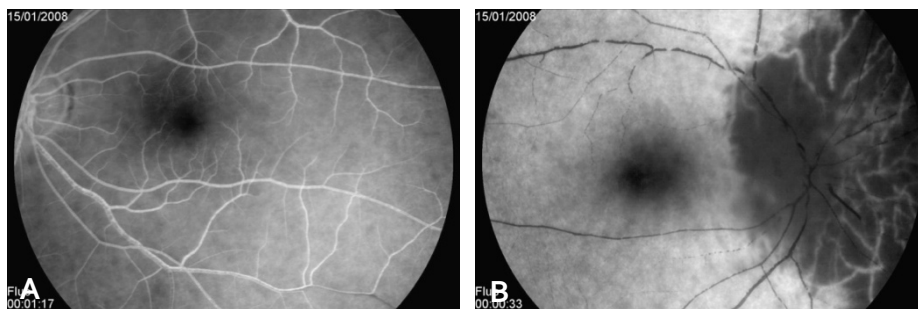
C. Examens complémentaires

1. Angiographie fluorescéinique du fond d'œil

L'angiographie du fond d'œil est utile dans le diagnostic étiologique pour mettre en évidence des signes d'ischémie choroïdienne associée (fig. 20.5) en faveur d'une origine artéritique (dans le cadre d'une maladie de Horton : cf. chapitre IV A).

En effet, comme évoqué plus haut, il existe une vascularisation conjointe de la choroïde et de la tête du nerf optique par les artères ciliaires postérieures. En cas de maladie de Horton, l'atteinte est située en amont sur l'artère ophtalmique. Il en résulte un bas débit qui touche toutes les artères ciliaires postérieures avec une ischémie en aval, de la tête du nerf optique et de la choroïde. Dans la forme non artéritique, l'atteinte est plus localisée sur une ou plusieurs branches d'une artère ciliaire postérieure avec préservation globale de la vascularisation choroïdienne.

Fig. 20.5 : Angiographie à la fluorescéine dans une NOIA artéritique.



Large hypoperfusion choroïdienne sans aucune imprégnation de fluorescéine sur l'œil droit (A), perfusion rétinienne et choroïdienne normale sur l'œil gauche (B). (coll. S. Milazzo).

2. Tomographie par cohérence optique

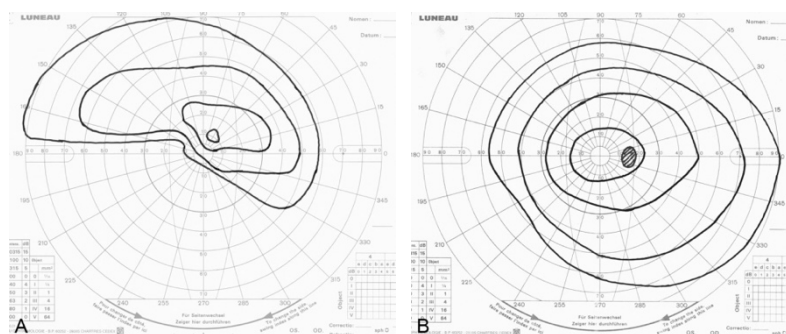
La tomographie par cohérence optique permet de mesurer l'épaisseur de la rétine péripapillaire pour confirmer l'œdème papillaire et suivre l'évolution de l'œdème.

3. Examen du champ visuel

Le champ visuel permet d'évaluer l'atteinte de la fonction visuelle de la NOIA. Le champ visuel retrouve typiquement un *déficit fasciculaire* (voir chapitre 1, Sémiologie oculaire). Une limite horizontale du déficit du champ visuel (« déficit altitudinal ») est plus rare mais plus spécifique d'une NOIA (fig. 20.6).

Dans tous les cas, les déficits du champ visuel sont rattachés à la tache aveugle, ce qui traduit l'atteinte antérieure du nerf optique et permet d'orienter le diagnostic topographique.

Fig. 20.6 : Examen du champ visuel en périmétrie cinétique : déficit altitudinal inférieur, à limite horizontale, de l'œil gauche (champ visuel de l'œil droit normal). Œil gauche (A), œil droit (B).



IV. Diagnostic étiologique

A. Maladie de Horton

Il est essentiel de la reconnaître (« la NOIA artéritique ») aussi précocement que possible pour instituer un traitement urgent du fait du risque très important de bilatéralisation et donc de cécité bilatérale complète et définitive. Il faut donc rechercher systématiquement les arguments en faveur d'une maladie de Horton :

signes systémiques de la maladie :

- la claudication intermittente de la mâchoire particulièrement évocatrice,
- l'atteinte rhumatismale des ceintures (« rhizomélique »),
- l'hypersensibilité du cuir chevelu (« signe du peigne »),
- les céphalées inhabituelles,
- l'altération de l'état général,
- la fièvre prolongée,
- les modifications des artères temporales indurées à la palpation.

signes oculaires évocateurs ; parmi les signes oculaires de la NOIA, plusieurs sont évocateurs d'une NOIA artéritique, notamment :

- un(des) épisode(s) d'amaurose fugace précédant la NOIA constituée,
- un défaut de remplissage choroïdien à l'angiographie à la fluorescéine (Fig.20.6), témoin d'une ischémie choroïdienne. L'association NOIA–ischémie choroïdienne est très évocatrice de la maladie de Horton.

signes biologiques : syndrome inflammatoire constant : élévation de la *C-reactiveprotein* (CRP). Une VS normale n'élimine pas une maladie de Horton ; la CRP peut être normalisée en cas de traitement anti IL-6 (tocilizumab).

biopsie ou imagerie de l'artère temporale :

- la biopsie est la méthode diagnostique de référence pratiquée en cas de suspicion de maladie de Horton pour infirmer ou confirmer le diagnostic, même si le tableau clinique est caractéristique.
- elle est pratiquée le plus tôt possible, mais elle ne doit pas retarder la corticothérapie qui ne la négative pas si elle est faite dans les 2 semaines,
- elle intéresse un long segment d'artère,
- elle est à refaire du côté opposé en cas de négativité de la première,
- elle met en évidence : la présence de cellules géantes, un épaississement de l'intima et une diminution de la taille de la lumière artérielle.
- l'imagerie (épaississement hypo-échogène bilatéral des parois de l'artère temporale « signe du halo ») peut confirmer à elle seule le diagnostic mais sa négativité ne permet pas de l'infirmer. Dans ce dernier cas, on aura recours à la biopsie.
- la confirmation histologique ou par imagerie est indispensable pour justifier la corticothérapie prolongée.

B. La NOIA non artéritique

C'est la cause la plus fréquente des NOIA, loin devant la maladie de Horton. On parle de « NOIA non artéritique ».

Les facteurs étiologiques évoqués plus haut (voir II Etiologie) doivent être recherchés par l'interrogatoire, un bilan clinique et paraclinique.

V. Évolution

L'œdème papillaire se résorbe habituellement spontanément et complètement en 6 à 8 semaines environ, laissant place à une atrophie optique en secteur ou totale, en fonction de l'étendue de l'œdème papillaire à la phase aiguë.

Dans tous les cas, il ne faut pas espérer de récupération visuelle au décours d'une NOIA.

La récurrence est plus fréquente sur l'autre œil que sur le même œil. Cette bilatéralisation est plus fréquente chez les patients atteints de maladie de Horton et peut survenir en seulement quelques jours, justifiant l'urgence de la mise en route d'une corticothérapie.

VI. Diagnostic différentiel

Le diagnostic de NOIA est habituellement simple, il est clinique ; l'important est surtout de reconnaître une maladie de Horton pour une prise en charge précoce.

Le diagnostic différentiel comprend les autres causes d'œdème papillaire, notamment l'hypertension intracrânienne (HIC). Dans ce dernier cas, il s'agit souvent d'un œdème papillaire bilatéral sans altération de la vision en début d'évolution. Seul un élargissement des taches aveugles peut être observé dès le début d'une HIC.

VII. Traitement

Devant toute suspicion de maladie de Horton réalisant la *NOIA artéritique* avec ou sans baisse d'acuité visuelle, il faut commencer la corticothérapie générale immédiatement, avant même de réaliser la biopsie de l'artère temporale pour prévenir une aggravation de l'œil atteint ou une bilatéralisation (+++).

Le traitement doit être débuté par des perfusions (« bolus ») de méthyprednisolone relayé *per os* à partir de 3 - 5 jours ou d'emblée par la prednisone *per os* à la dose de 1 mg/kg/jour en privilégiant la modalité qui permet d'initier le traitement le plus rapidement.

La corticothérapie est diminuée rapidement le 1^{er} mois, puis lentement après une durée totale de 18 à 24 mois en fonction de la clinique, de la VS et de la CRP. En cas de corticodépendance, des traitements immunosuppresseurs ou par thérapies ciblées (tocilizumab) peuvent être discutés en deuxième intention. La prescription d'aspirine à dose anti-agrégante est recommandée.

Dans la *NOIA non artéritique*, aucun traitement n'a démontré son efficacité. Le traitement des facteurs de risque a pour objectif de réduire le risque de bilatéralisation.

SITUATIONS CLINIQUES

Les manifestations ophtalmologiques de la NOIA peuvent se rencontrer dans les situations cliniques suivantes :

- **42 – Hypertension artérielle** : facteurs de risque associés à la survenue d'une NOIA non artéritique.
- **138 – Anomalie de la vision** : la NOIA se manifeste par une baisse de l'acuité visuelle parfois profonde.
- **203 – Élévation de la protéine C réactive (CRP)** : bilan de NOIA artéritique.
- **178 – Demande/prescription raisonnée et choix d'un examen diagnostique** : le bilan de la NOIA doit écarter une maladie de Horton en premier lieu. Le bilan de la NOIA non artéritique est celui des facteurs de risques cardiovasculaires.
- **251 – Prescrire des corticoïdes par voie générale ou locale** : indiqué en cas de NOIA artéritique.
- **352 – Expliquer un traitement au patient** : corticothérapie prolongée en cas de maladie de Horton.

POINTS CLÉS

- La NOIA se caractérise par une *baisse d'acuité visuelle unilatérale brutale*, associée à un *œdème papillaire* et à une atteinte du champ visuel, typiquement à type de *déficit altitudinal*.
- La cause à évoquer en premier est la *maladie de Horton* – même si elle n'est pas la cause la plus fréquente – du fait de la nécessité d'une corticothérapie par voie générale instaurée en urgence.
- Le *risque de bilatéralisation* et de cécité complète, bilatérale, définitive, impose en effet devant toute suspicion de maladie de Horton la mise en route d'une *corticothérapie à forte dose en urgence*.

MOTS CLÉS

- Œdème papillaire
- Maladie de Horton
- Terrain d'athérosclérose
- Antiagrégants
- Champ visuel
- Récidive controlatérale
- Corticothérapie
- Urgence