



CHAPITRE 19 (ITEM 102)

OEIL ET SCLEROSE EN PLAQUES

Collège des Ophtalmologistes Universitaires de France (COUF)

2017

TABLE DES MATIERES

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

OBJECTIFS PÉDAGOGIQUES

NATIONAUX

- Diagnostiquer une sclérose en plaques.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.
- Décrire les principes de la prise en charge au long cours.

COUF

- Décrire les manifestations des atteintes oculaires de la SEP : névrite optique rétrobulbaire (NORB), atteintes oculomotrices.
- Connaître les principes de la prise en charge d'une NORB.

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.

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.

Une inflammation intraoculaire modérée, antérieure ou postérieure est rare (5 %) et si celle-ci est présente, elle doit faire suspecter une cause infectieuse (syphilis) ou inflammatoire systémique (sarcoïdose).

2. Examens complémentaires

L'examen du champ visuel montre un scotome central ou cæcocentral (fig. 19.1 et 19.2).

Fig. 19.1 : Scotome central unilatéral.

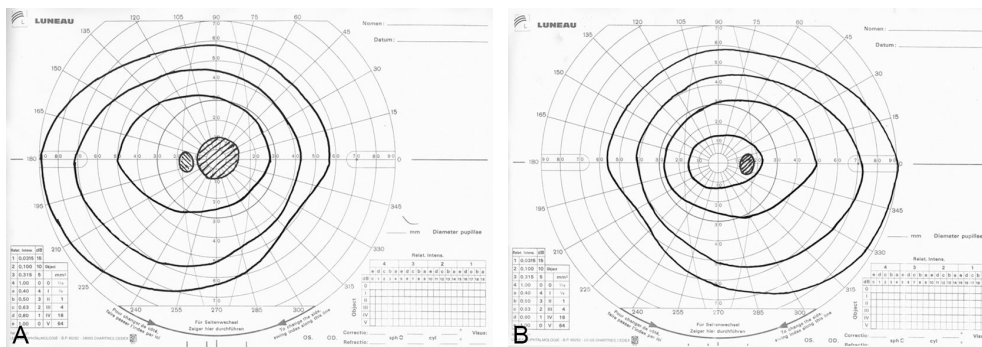
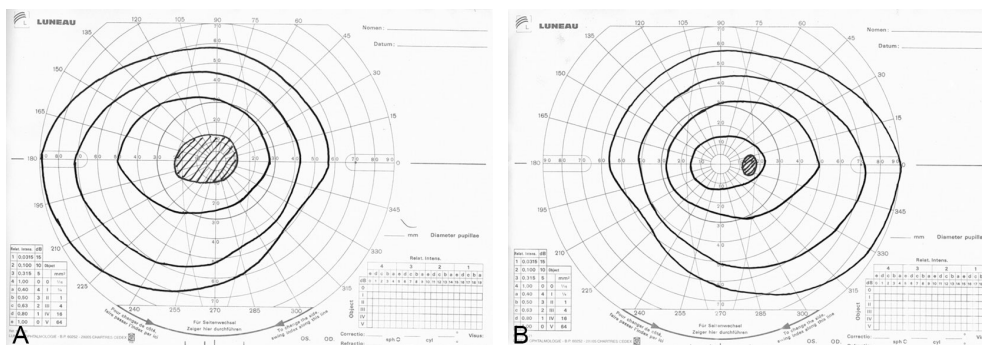


Fig. 19.2 : Scotome cæcocentral unilatéral.



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.

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.

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.

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.

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), ayant 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. Dans la forme complète et typique de la maladie, l'IRM cérébrale ne montre pas de lésions inflammatoires (hormis l'atteinte des nerfs optiques), alors que l'IRM médullaire montre des zones de haut signal étendues. La plupart des patients souffrant de NMO portent des auto-anticorps sériques très spécifiques (autoanticorps aquaporine-4 ou anticorps anti-NMO), ayant une valeur pronostique de la maladie. Ils peuvent être initialement négatifs et devenir positifs ultérieurement.

4. Traitement

L'*optic neuritis treatment trial* (ONTT) a montré l'efficacité de la corticothérapie parentérale 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 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).

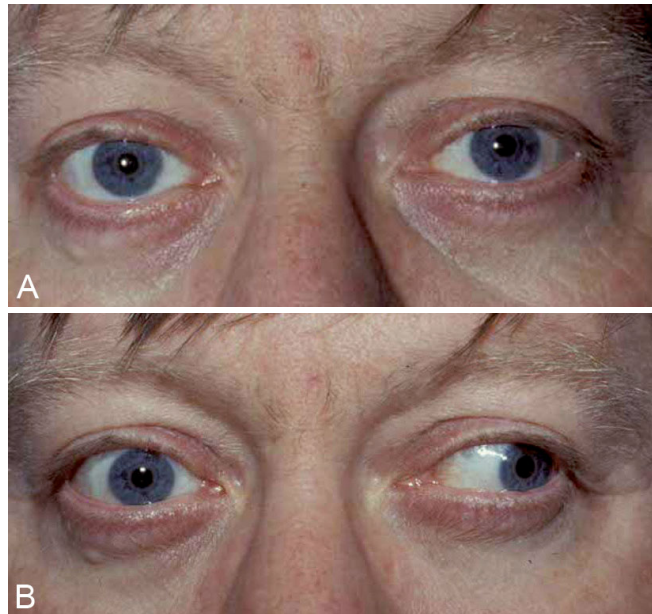
B. Autres atteintes

1. Atteintes oculomotrices

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

- paralysies du VI, avec :
 - diplopie,
 - convergence de l'œil atteint,
 - déficit de l'abduction,
 - position compensatrice de la tête, tournée du côté de la paralysie oculomotrice ;
- paralysies internucléaires (fig. 19.3) : l'ophtalmoplégie internucléaire est très évocatrice de SEP, surtout en cas de bilatéralité, 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 pendulaire en position d'abduction extrême.

Fig. 19.3 : 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.

3. Périphlébites rétiniennes

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

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