

CHAPITRE 19: Item 104 œil et sclérose en plaques

Pr V. Touitou, Hôpital Pitié-Salpêtrière, AP-HP, Paris

Pr F. Mouriaux, CHU de Rennes

Plan du chapitre

- I 337 Généralités
- II Signes oculaires

Situations cliniques de départ

Les manifestations ophtalmologiques de la sclérose en plaques (SEP) peuvent se rencontrer dans les situations cliniques suivantes.

- 138 – Anomalie de la vision : la SEP 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 SEP peut être liée à une atteinte fasciculaire (VI le plus souvent), internucléaire (ophtalmoplégie internucléaire).
- 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 doit être maîtrisée. Le bilan biologique immuno-logique et infectieux et la prescription d’une IRM médullaire complèteront ce bilan.
- 183 – Analyse du liquide cébrospinal (LCS) : dans le cadre d’une névrite optique, la réalisation d’une ponction lombaire contribue au diagnostic positif de SEP (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 SEP, il est essentiel de demander une IRM cérébrale injectée afin de mettre en évidence d’éventuelles 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 cérébral en cas d’ophtalmo-plégie internucléaire ou de diplopie.
- 328 – Annonce d’une maladie chronique : le diagnostic de SEP n’est pas forcément porté dès le premier épisode de névrite optique. Il dépend en grande partie des données cliniques et paracliniques telles que l’IRM cérébrale et médullaire, permettant d’acquérir des informations quant à la dissémination spatiotemporelle, et la ponction lombaire. Le diagnostic éventuel sera porté par le neurologue à l’issue du bilan, et parfois après 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.

Rang	Rubrique	Intitulé et descriptif
A	Identifier une urgence	Savoir qu’une névrite optique rétrobulbaire (NORB) menace le pronostic visuel et peut constituer une urgence diagnostique
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	Physiopathologie	Connaître les principaux éléments physiopathologiques de la SEP : démyélinisation/remyélinisation, atteinte axonale
A	Définition	Savoir définir une poussée de la maladie
A	Diagnostic positif	Citer les principaux symptômes révélateurs de la SEP : sensitifs, visuels, plus rarement moteurs
A	Diagnostic positif	Connaître les signes de la NORB
A	Diagnostic positif	Connaître les principaux arguments du diagnostic de SEP : dissémination dans le temps et dans l’espace
A	Diagnostic positif	Connaître les signes ophtalmologiques d’atteinte de la SEP : neuropathie optique, paralysies oculomotrices, nystagmus
B	Diagnostic positif	Connaître les principaux diagnostics différentiels de la SEP
B	Diagnostic positif	Distinguer une NORB d’une autre atteinte de baisse de l’acuité visuelle (BAV) à fond d’œil normal
B	Diagnostic positif	Distinguer une NORB d’une autre atteinte de BAV à fond d’œil normal
B	Prise en charge	Connaître le traitement d’une poussée de SEP
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître les différents modes évolutifs de la SEP
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître le pronostic général de la SEP
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître les principales complications de la SEP
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître le potentiel évolutif d’une NORB
A	Examens complémentaires	Connaître l’intérêt de la PL et des potentiels évoqués pour le diagnostic de SEP*
B	Examens complémentaires	Indication des examens d’imagerie devant une suspicion de SEP
B	Examens complémentaires	Connaître les critères diagnostiques de dissémination spatiale et temporelle
B	Examens complémentaires	Connaître le bilan ophtalmologique d’une NORB : acuité visuelle, champ visuel, PEV
B	Contenu multimédia	Exemple de SEP typique en IRM

Vignette clinique de départ

Mme X., 29 ans, consulte en raison d’une baisse rapide de l’acuité visuelle de l’œil droit survenue depuis 48 heures. Elle rapporte une douleur rétro-oculaire exacerbée par les mouvements du globe oculaire. Elle n’a pas d’antécédent médical notable.

Lors de l’interrogatoire, la patiente précise que la douleur est apparue 24 heures avant la baisse visuelle. Elle ne rapporte pas de fièvre, d’infection récente, ni de traumatisme.

Question 1 : Quels sont les éléments cliniques évocateurs d’une névrite optique rétrobulbaire (NORB) dans ce cas ?

Réponse : baisse rapide de l’acuité visuelle unilatérale, douleur rétro-oculaire exacerbée par les mouvements oculaires, scotome (la patiente décrit une tache grise au centre de sa vision), fond d’œil normal.

À l’examen clinique, l’acuité visuelle de l’œil droit est mesurée à 3/10^{es}; l’œil gauche est normal (10/10^{es}). L’examen des réflexes pupillaires révèle un déficit pupillaire afférent relatif (pupille de Marcus Gunn) à droite. Le fond d’œil est normal. L’examen neurologique général ne

montre pas de déficit moteur ou sensitif.

Question 2 : Quels examens complémentaires sont indiqués pour explorer cette présentation ?

Réponse : IRM cérébrale et orbitaire avec injection de gadolinium pour rechercher des hypersignaux du nerf optique droit rehaussé après injection de gadolinium, et des lésions de démyélinisation; champ visuel qui confirme le scotome centrocécal, potentiels évoqués visuels (PEV; non systématiques), qui montrent un allongement des temps de latence à droite, indiquant un ralentissement de la conduction nerveuse; ponction lombaire (PL) – elle n’est pas systématique si les critères diagnostiques sont déjà remplis, mais elle aide aussi à éliminer des diagnostics différentiels (bandes oligoclonales spécifiques) –; tomographie par cohérence optique (OCT) pour évaluer l’épaississement péripapillaires des fibres ganglionnaires au stade aigu; vision des couleurs qui montre une dyschromatopsie.

Mme X. est informée du diagnostic probable de sclérose en plaques (SEP). Elle est hospitalisée pour recevoir une corticothérapie intraveineuse : 1 g/jour de méthylprednisolone pendant 3 jours.

Question 3 : Quels sont les objectifs du traitement par corticothérapie ?

Réponse : accélérer la récupération visuelle sans modifier le pronostic visuel à long terme.

On organise un suivi pluridisciplinaire : neurologue, ophtalmologiste, et rééducation visuelle si nécessaire. À 3 mois : récupération de l’acuité visuelle à 9/10^{es} avec persistance d’une légère dyschromatopsie rouge vert. Mme X. est suivie régulièrement en consultation neurologique. Un traitement de fond est discuté en fonction des récives.

Question 4 : Quel est le risque d’évolution vers une sclérose en plaques après une névrite optique rétrobulbaire (NORB) ?

Réponse : le risque est de 50 % après 15 ans d’évolution. Si l’IRM initiale est normale, ce risque est réduit à 25 %, mais 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.



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). Il s’agit d’une urgence diagnostique car elle menace le pronostic visuel.

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 %).

Les autres atteintes oculaires sont plus rares; il s’agit principalement de paralysies oculo-motrices et d’un nystagmus.

II 340 Signes oculaires

A Neuropathie optique

1 Signes cliniques

La neuropathie optique 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 :

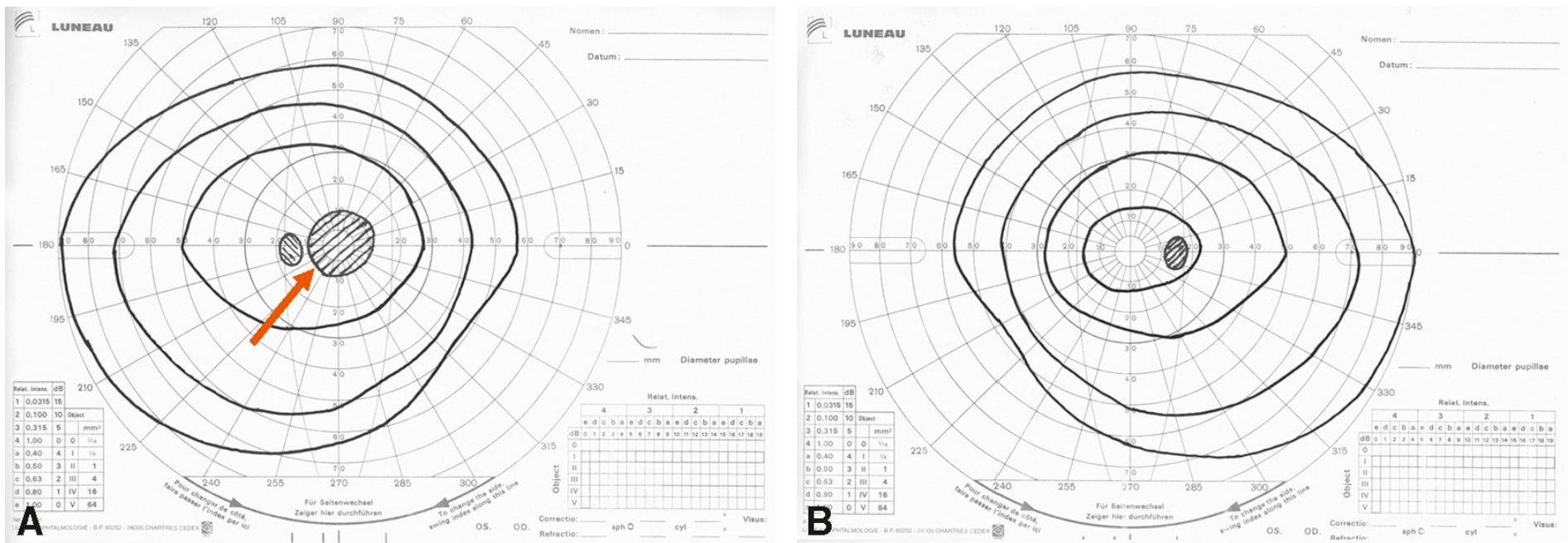
- la baisse visuelle est d’importance variable, pouvant être inférieure à 1/10^e;
- un déficit pupillaire afférent (signe ou pupille de Marcus Gunn) du côté atteint est mis en évidence : l’éclairement alterné des pupilles, en obscurité, relève une dilatation paradoxale de la pupille du côté atteint (vidéo 19.1).

L’examen du fond d’œil est normal dans la grande majorité des cas, une inflammation antérieure du nerf optique (papillite) se manifestant par un œdème papillaire.

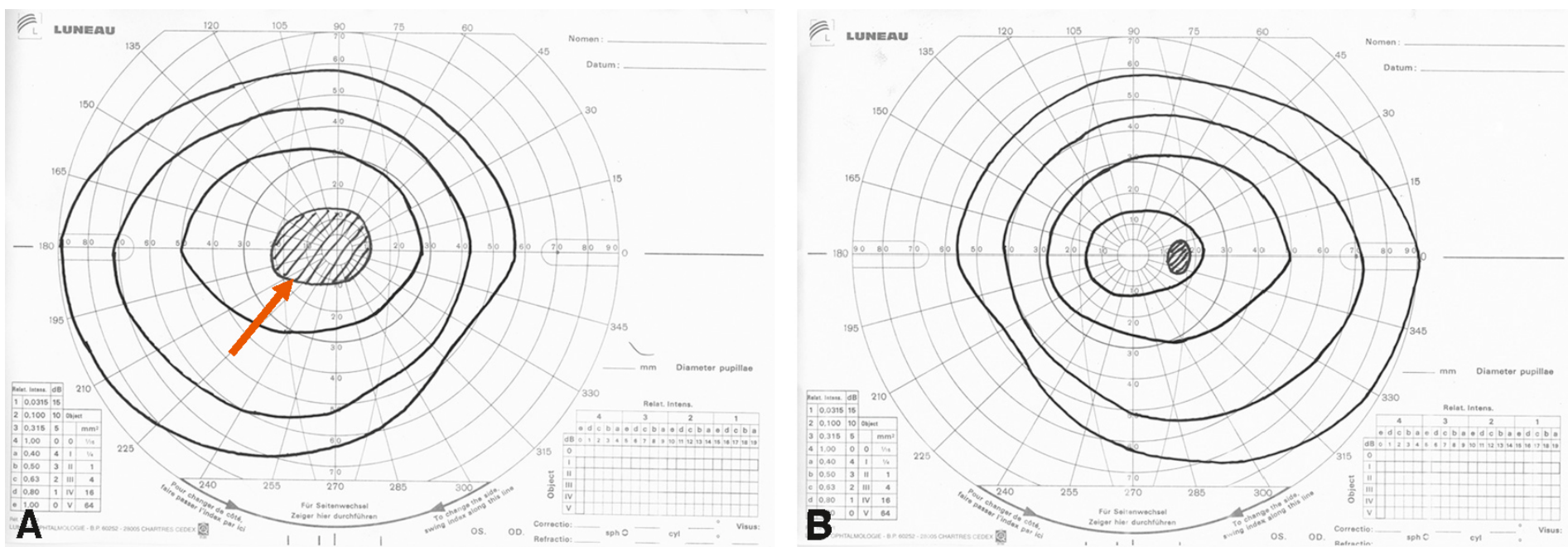
2 Examens complémentaires

B L’examen du champ visuel montre un scotome central ou coecocentral (**fig. 19.1 à fig. 19.3**) du côté de la NORB.

B



B



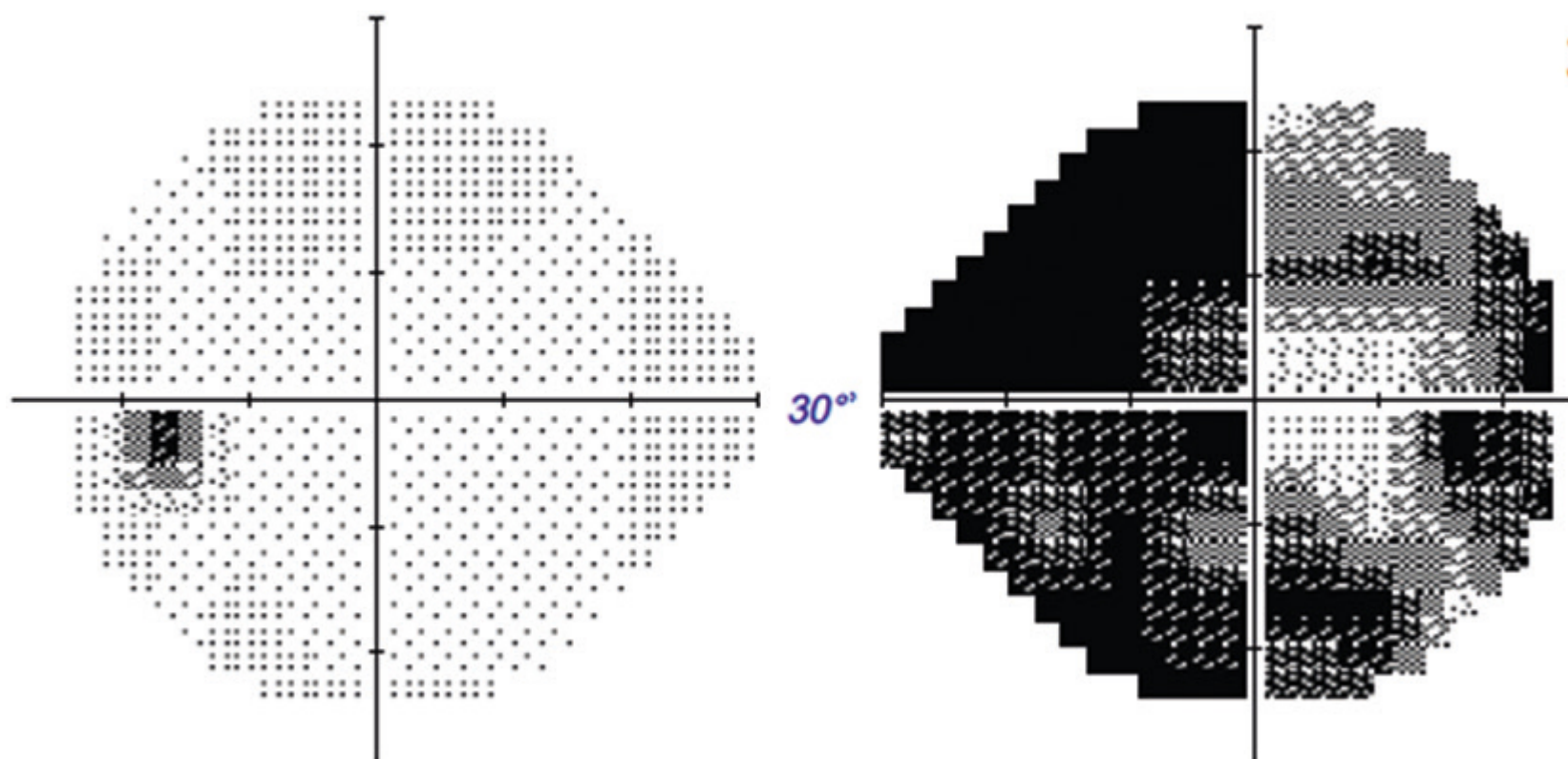


FIG. 19.3 Champ visuel automatisé de Humphrey 24-2. Déficit diffus du champ visuel de l'œil droit chez un patient avec névrite optique rétrobulbaire (NORB) droite.

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

L'OCT peut retrouver au stade d'œdème papillaire un épaississement des fibres ganglionnaires péripapillaires. Au stade séquellaire, l'OCT objective une perte de l'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, et l'évolution ultérieure permettent de poser le diagnostic de SEP, en recherchant des anomalies associées de la substance blanche encéphalique, notamment en situation périventriculaire, corticale-juxta-corticale ou sous-tentorielle. En cas de névrite optique, une seule de ces localisations permet de définir la dissémination spatiale nécessaire au diagnostic de SEP. 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 rehausse après injection de gadolinium, traduisant le caractère récent de la lésion.

341 Une ponction lombaire n'est pas systématique, mais fréquemment réalisée. Elle recherche des anomalies en faveur d'une inflammation (bandes oligoclonales d'immunoglobuline G/index kappa augmenté), en excluant les autres processus méningés (infectieux, infiltratifs). Cette ponction lombaire peut définir la dissémination temporelle nécessaire au diagnostic de SEP.

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

A L'évolution se fait vers la régression avec le plus souvent une bonne récupération visuelle, en environ 3 à 6 mois. **C** Après un premier épisode, la grande majorité des patients récupèrent une acuité visuelle normale. Toutefois, de nombreux patients se plaignent de troubles des contrastes ou des couleurs parfois persistants.

A Le principal risque après une névrite optique est celui d'une évolution vers une SEP, **B** 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 de plusieurs lésions

encéphaliques à l'IRM ont un risque d'évolution vers la SEP dans environ 75 % des cas. **C** 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 (par exemple effort physique, prise d'un bain chaud) par une baisse transitoire, réversible, de l'acuité visuelle.

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

4 **342** Traitement

B Un traitement urgent par corticoïdes à forte dose doit être proposé dès le diagnostic confirmé (bolus de méthylprednisolone intraveineux ou

per os, mais pas de petites doses de corticoïdes per os). **C** Cette corticothérapie parentérale accélère la récupération visuelle, mais n'améliore pas le résultat visuel définitif.

5 Pronostic

B

Le pronostic fonctionnel de la névrite optique typique, idiopathique ou de la SEP, est le plus souvent favorable. La récupération de la fonction visuelle est habituellement favorable et complète dans 80 % des cas à 6 mois dans la SEP. 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 15](#)). Le principal diagnostic différentiel est représenté par la neuropathie optique ischémique antérieure [NOIA]. Dans cette dernière étiologie, l'atteinte visuelle est habituellement brutale (d'une minute à l'autre), indolore et s'accompagne fréquemment d'une altération altitudinale du champ visuel.

Autres névrites optiques démyélinisantes :

- la *neuromyéélite optique* – et son spectre (*neuromyelitis optica spectrum disorder* [NMOSD]) – **C** est une maladie inflammatoire du système nerveux central, différente de la SEP. 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. On retrouve souvent des auto-anticorps anti-AQP4. Des anticorps anti-MOG ont également été récemment identifiés dans ce type de tableau clinique et permettent d'individualiser un sous-groupe de patients (maladie appelée MOGAD pour *myelin oligodendrocyte glycoprotein (MOG) antibody-associated disease*) ;

B

- *névrites optiques non démyélinisantes* : de nombreuses maladies systémiques (lupus érythémateux disséminé, panartérite noueuse, maladie de Behçet, sarcoïdose) ou infections (maladie de Lyme, syphilis, tuberculose, famille des *herpes virus*) peuvent être responsables de névrites optiques non démyélinisantes.

B Autres atteintes

1 Atteintes oculomotrices

C

Les paralysies oculomotrices représentent environ 5 % des manifestations inaugurales de SEP.

A

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

- paralysies du VI, avec :
 - diplopie binoculaire,
 - convergence (ésotropie) 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 [343](#) du faisceau longitudinal médian qui assure le mouvement conjugué des globes oculaires en reliant le noyau du III et le noyau du VI :

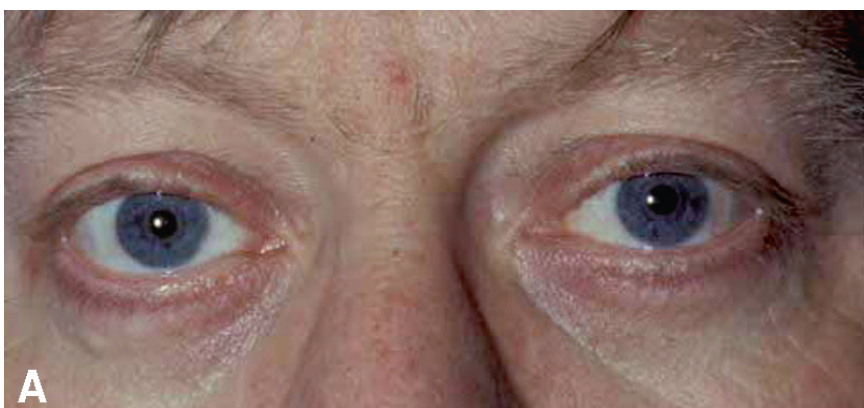
A

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**).

- 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.

C

- paralysies supranucléaires. Rarement, des atteintes supranucléaires (syndrome de Parinaud) peuvent être observées au cours de la SEP.

2 Nystagmus

A 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 (sensation de voir des déplacements alors que l'environnement visuel est stable) 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 vus au fond d'œil (**fig. 19.5**).

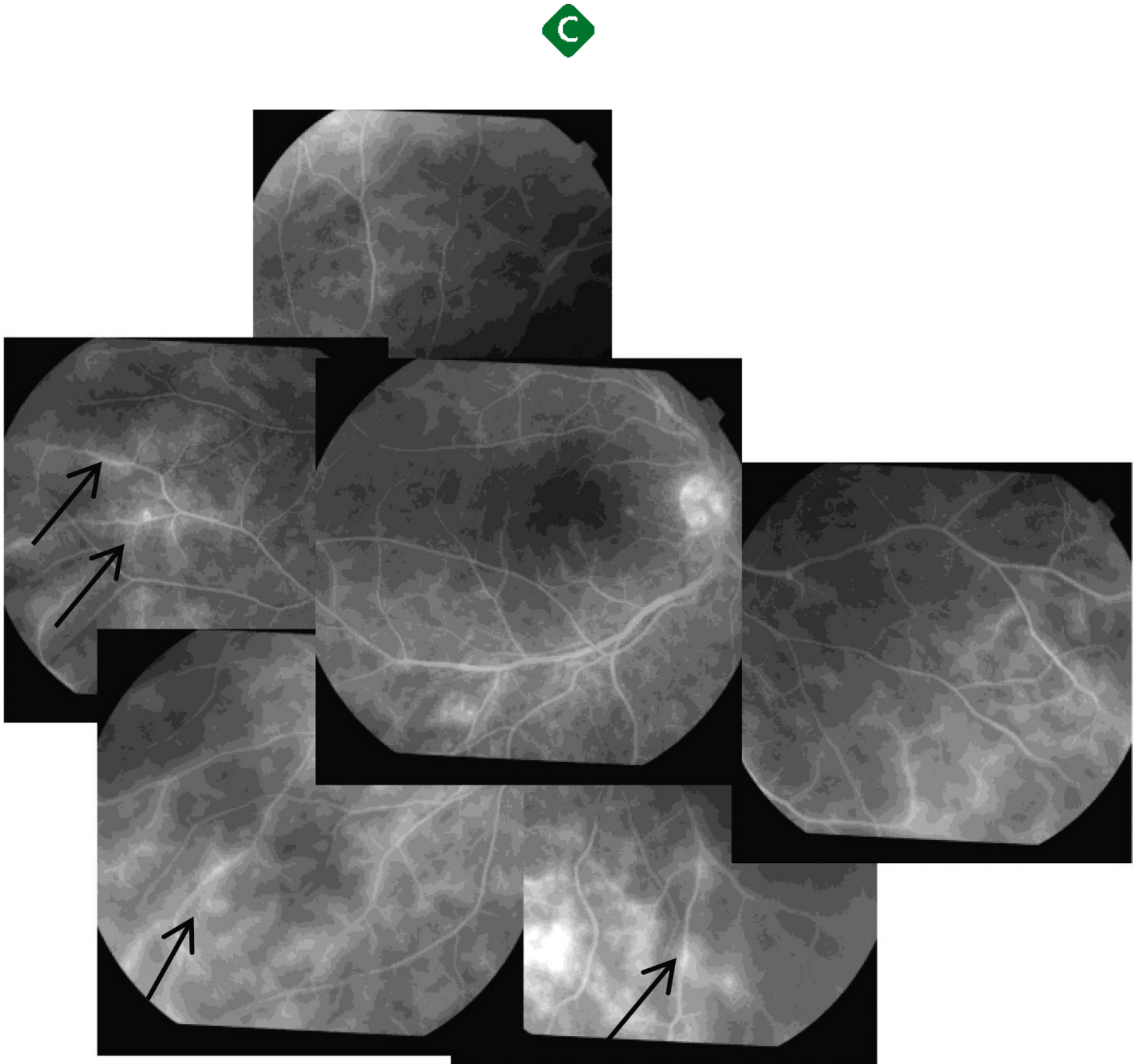


FIG. 19.5 Uvéite intermédiaire chez un patient avec sclérose en plaques. On note la présence de lésions de vasculites périphériques (périphlébites) (flèches).

Points clés

A Principales manifestations ophtalmologiques de la sclérose en plaques (SEP) :

- 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 cæocentral;
 - évolution : régression avec récupération fonctionnelle;
 - traitement : corticothérapie.
- atteintes oculomotrices;

- nystagmus.

344 *Remerciements.* Le COUF remercie le Collège de neurologie et plus particulièrement le Pr Sibon ainsi que le Pr Vukusic et le Pr De Seze pour leur relecture de ce chapitre.

► Compléments en ligne



QRM 1

Quels sont les signes cliniques typiques d’une névrite optique rétrobulbaire (NORB) ?

- A Baisse rapide de l’acuité visuelle unilatérale
- B Douleur rétro-oculaire exacerbée par les mouvements
- C Présence d’un large œdème papillaire au fond d’œil
- D Scotome centrocæcal au champ visuel
- E Dyschromatopsie rouge-vert



QRM 2

Quels examens complémentaires sont utiles devant une NORB suspectée ?

- A IRM cérébrale et orbitaire avec gadolinium
- B Potentiels évoqués visuels (PEV)
- C Ponction lombaire
- D Tomographie par cohérence optique (OCT)
- E Scanner cérébral non injecté



QRM 3

Quels sont les objectifs du traitement par corticothérapie dans une NORB ?

- A Réduire le risque de récurrence de NORB
- B Accélérer la récupération visuelle
- C Prévenir l’évolution vers une sclérose en plaques
- D Réduire l’inflammation locale du nerf optique
- E Améliorer le pronostic visuel à long terme



QRM 4

Quelle prise en charge est adaptée devant une suspicion de SEP après une NORB ?

- A Discussion d’un traitement de fond pour la SEP
- B IRM de suivi à 6 mois
- C Corticothérapie orale prolongée à faible dose
- D Prise en charge pluridisciplinaire (neurologue, ophtalmologiste)
- E Suivi ophtalmologique pour les troubles visuels persistants



QRM 5

Quels éléments augmentent le risque d’évolution d’une NORB vers une SEP ?

- A Présence de lésions de démyélinisation sur l’IRM cérébrale
- B Présence de bandes oligoclonales dans le LCS
- C NORB bilatérale sévère
- D Sexe masculin
- E Âge supérieur à 50 ans



QRM 6

Une femme de 40 ans présente une baisse d’acuité visuelle rapidement progressive unilatérale sans douleur. Quels diagnostics doivent être envisagés ?

- A Neuropathie optique ischémique antérieure (NOIA)
- B Neuromyéélite optique (NMOSD)
- C Glaucome aigu par fermeture de l’angle
- D Uvéite antérieure aiguë
- E Décollement de rétine

► Réponses

QRM 1

Réponse : A, B, D, E.

La NORB se caractérise par une baisse rapide de l’acuité visuelle unilatérale, des douleurs rétro-oculaires, un scotome centrocécal et une dyschromatopsie. L’œdème papillaire est rare dans les NORB typiques, sauf en cas de papillite.

QRM 2

Réponse : A, B, C, D.

L’IRM est indispensable pour visualiser les lésions de démyélinisation. Les PEV et la ponction lombaire apportent des éléments diagnostiques complémentaires, tandis que l’OCT évalue l’atteinte des fibres optiques. Le scanner n’a pas d’intérêt ici.

346 QRM 3

Réponse : B, D.

La corticothérapie accélère la récupération visuelle et diminue l’inflammation, mais elle n’impacte ni le pronostic visuel à long terme, ni le risque de progression vers la SEP.

QRM 4

Réponse : A, B, D, E.

Après confirmation du diagnostic, un traitement de fond est envisagé. Une surveillance IRM et un suivi pluridisciplinaire sont essentiels. La corticothérapie orale prolongée est contre-indiquée.

QRM 5

Réponse : A, B, E.

La présence de lésions à l’IRM et de bandes oligoclonales dans le LCS sont des marqueurs de SEP. La NORB bilatérale et les autres critères évoquent d’autres pathologies (*neuromyelitis optica spectrum disorder* [NMOSD]).

QRM 6

Réponse : A, B, D.

La NOIA, les névrites infectieuses et la NMOSD sont les principaux diagnostics différentiels. Le glaucome a des signes cliniques distincts (douleur intense, mydriase, etc.) et la baisse d’acuité visuelle dans le décollement de rétine est habituellement brutale. Dans l’uvéite, les douleurs sont variables; elles sont classiquement absentes dans les uvéites aiguës peu importantes.

► Compléments en ligne

Des compléments numériques sont associés à ce chapitre. Ils sont indiqués dans le texte par un picto. Pour voir ces compléments, connectez-vous sur <http://www.em-consulte.com/e-complements/478662> et suivez les instructions.

Vidéo 19.1. Déficit pupillaire afférent ou pupille de Marcus Gunn.

Source : Pr V. Touitou, AP-HP, Paris.