

Les névrites optiques • Partie II



Hypertension intracrânienne idiopathique

L'hypertension intracrânienne idiopathique (HII) est un syndrome caractérisé par une augmentation de la pression intracrânienne (PIC) d'étiologie inconnue. Appelée auparavant « pseudo-tumeur cérébrale » ou « hypertension intracrânienne bénigne », cette affection survient le plus souvent chez les femmes obèses en âge de procréer. Elle est définie par les critères de Dandy modifiés et révisés, qui comprennent :

- 1) des symptômes et des signes de PIC élevée (céphalées, nausées, vomissements, acouphènes pulsatiles, obscurcissements visuels transitoires, œdème papillaire);
- 2) aucun signe de localisation, à l'exception d'une paralysie du sixième nerf;
- 3) aucune cause de PIC élevée identifiée par la neuroimagerie (IRM cérébrale);
- 4) une pression d'ouverture du liquide céphalorachidien (LCR) supérieure à 25 cmH₂O, avec une composition normale du LCR; et
- 5) aucune autre explication pour la PIC élevée. S'il est bien connu que l'HII non traitée peut entraîner une perte visuelle irréversible grave, des controverses majeures subsistent quant à sa pathophysiologie, son histoire naturelle et son traitement.

Pression intracrânienne élevée et œdème papillaire

Les troubles du nerf optique peuvent être associés à une élévation de la pression intracrânienne (PIC)³⁶⁻⁴². L'œdème papillaire est un gonflement bilatéral du disque optique secondaire à une élévation de la PIC. La cause la plus fréquente d'élévation de la PIC est l'hypertension intracrânienne idiopathique (IHI). Comme son nom l'indique, l'hypertension intracrânienne idiopathique n'a pas de cause identifiable³⁹⁻⁴¹.

Parmi les autres étiologies non idiopathiques pouvant entraîner une augmentation de la production de liquide céphalorachidien (LCR), une diminution de la résorption du LCR et/ou une obstruction du flux de LCR, on peut citer les lésions occupant l'espace, la thrombose des sinus veineux, l'œdème cérébral diffus, les masses de la moelle épinière, la méningite, l'hypertension maligne et les effets pharmacologiques toxiques³⁶⁻⁴².

La microscopie électronique démontre que l'œdème du disque optique dans l'œdème papillaire est principalement intra-axonal, influençant le transport axoplasmique dépendant de l'énergie³⁷⁻³⁸. C'est la stase du liquide intra-axonal, le gonflement des axones et la fuite du contenu cellulaire dans l'espace extracellulaire du disque optique qui donnent lieu à l'œdème du disque optique. En outre, la réduction de la perfusion des axones peut entraîner un phénomène secondaire d'obstruction et de dilatation veineuse, d'ischémie nerveuse et de télangiectasie vasculaire.

L'œdème papillaire peut survenir à tout âge, dans toutes les races et tous les groupes ethniques, ainsi que chez les deux sexes. Toutefois, dans le cas de l'œdème papillaire spécifique à l'HII, 90 % des patients sont des femmes, avec un âge moyen de 29 ans, une prédilection caucasienne et un IMC moyen de 39,9³⁷⁻³⁹.

Quand la PIC est élevée, quelle qu'en soit l'étiologie, les patients se plaignent généralement de céphalées, de nausées, de vomissements et de symptômes visuels, y compris une vision floue, des obscurcissements visuels transitoires (OVT), des photopsies et une diplopie³⁷⁻³⁹. Dans l'essai de traitement de l'hypertension intracrânienne idiopathique, 84 % des patients ont signalé des céphalées, 68 % d'entre eux décrivant des caractéristiques similaires à celles de la migraine. La deuxième plainte la plus fréquente était l'OVT, présent chez 68 % à 72 % des patients. Parmi les autres symptômes, citons les acouphènes pulsatiles, les douleurs dorsales, les vertiges, la photophobie, les douleurs cervicales, la perte de vision et la diplopie³⁴⁻⁴⁰.

L'examen clinique révèle un œdème du disque optique bilatéral et parfois asymétrique. Une paralysie bilatérale ou unilatérale du nerf crânien VI (abducens) peut également être présente. En cas d'HII, l'examen clinique doit être normal³⁶⁻⁴⁰. Les critères de Dandy modifiés doivent être remplis pour que le diagnostic d'HII soit posé. Au-delà de l'identification des signes et symptômes ophtalmiques et systémiques, les critères de prise en charge comprennent l'évaluation du LCR par ponction lombaire (évaluant à la fois la PIC et la cytologie du LCR) et la neuroimagerie (réalisée avant la ponction lombaire) afin d'exclure tout diagnostic sous-jacent potentiel susceptible de provoquer une augmentation de la PIC⁴².

Si l'œdème papillaire résulte d'une masse, une résection chirurgicale peut être indiquée en fonction de sa localisation. L'anticoagulation et/ou la pose d'une endoprothèse endovasculaire sont indiquées pour traiter la thrombose du sinus veineux, une cause moins fréquente d'œdème papillaire. En cas d'œdème papillaire dû à une HII, la gravité des symptômes oriente les options non chirurgicales et chirurgicales³⁶⁻⁴².

Lorsque les changements visuels apparaissent progressivement et sont légers, une perte de poids de 5 à 10 % du poids corporel total est associée à une amélioration des signes et des symptômes²¹⁻²³. L'acétazolamide associé à une perte de poids s'est avéré efficace pour les patients symptomatiques. Le topiramate réduit les symptômes des céphalées et favorise la perte de poids³⁹⁻⁴¹.

Lorsque la prise en charge conservatrice n'améliore pas les symptômes ou les aggrave, une intervention chirurgicale est indiquée. La fenestration de la gaine du nerf optique consiste à décompresser chirurgicalement le nerf optique en créant une fente ou une fenêtre dans la dure-mère du nerf optique, permettant l'évacuation du LCR de l'espace sous-arachnoïdien^{40, 41}. La fenestration est utilisée en cas de symptômes visuels aigus. Elle s'avère moins efficace pour améliorer les symptômes visuels dans les cas où l'œdème papillaire est chronique. Elle est également moins efficace pour soulager les maux de tête que les procédures de dérivation du LCR.

Si le symptôme prédominant associé à l'œdème papillaire est la céphalée, les procédures de dérivation du LCR telles que la dérivation ventriculo-péritonéale ou la dérivation péritonéale lombaire sont les options thérapeutiques les plus efficaces^{40, 41}. Si ces interventions échouent, la pose d'une endoprothèse endovasculaire dans le sinus veineux (EVSS) peut être envisagée lorsque l'imagerie diagnostique confirme une sténose du sinus transverse. La pose d'une endoprothèse dans le sinus veineux peut entraîner une amélioration symptomatique des symptômes visuels.

Lorsque l'œdème papillaire est causé par une HII, la perte de vision permanente est l'issue la plus redoutée^{39, 40}. L'hypertension est l'un des principaux facteurs de risque associés à un mauvais pronostic visuel. D'autres facteurs contribuent à ce mauvais pronostic, notamment l'apparition rapide des symptômes, leur progression, la gravité des symptômes visuels présentés et la vitesse à laquelle ces symptômes se détériorent³⁹⁻⁴².

Un œdème papillaire est dû à une hypertension intracrânienne. Le gonflement du disque optique résultant de causes qui ne comprennent pas l'augmentation de la pression intracrânienne (par exemple, une hypertension maligne, occlusion de la veine centrale de la rétine) n'est pas considéré comme un œdème papillaire. Il n'y a souvent pas de symptômes visuels dans les premiers stades, bien qu'une diminution transitoire de la vision puisse survenir pendant quelques secondes. La découverte d'un œdème papillaire nécessite une recherche immédiate de la cause. Le diagnostic repose sur l'ophtalmoscopie suivie d'examen complémentaires, généralement une imagerie cérébrale et parfois une ponction lombaire pour en déterminer la cause. Le traitement est celui de la cause¹².

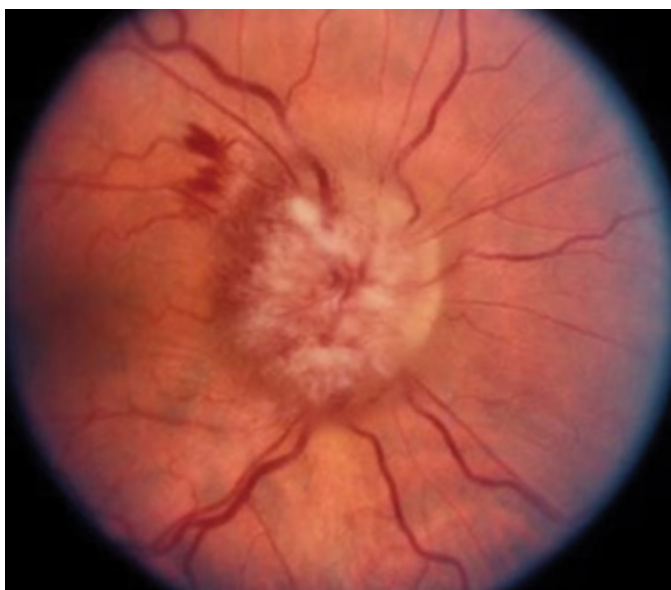
L'œdème papillaire est un signe d'hypertension intracrânienne et est presque toujours bilatéral. Les étiologies sont les suivantes :

- Tumeur ou un abcès cérébral;
- Traumatisme ou hémorragie cérébrale;
- Méningite;
- Adhérences arachnoïdiennes;
- Thromboses des sinus caverneux ou dural;
- Encéphalite;
- Hypertension intracrânienne idiopathique (pseudotumor cerebri), une augmentation de la pression du liquide céphalorachidien sans lésion expansive.

Symptomatologie de l'œdème papillaire

En cas d'œdème papillaire, la vision n'est habituellement pas touchée au début, mais des obscurcissements passagers de la vision, des clignements ou une vision floue ou double peuvent survenir. Le patient peut être atteint de symptômes d'hypertension intracrânienne, tels que des céphalées ou des nausées et des vomissements. La douleur est absente.

L'examen débute par le fond d'œil, qui montre une distension et un trajet tortueux des veines rétiniennes, une hyperhémie et un gonflement de la papille (tête du nerf optique) et des hémorragies rétiniennes péripapillaires, mais respectant la périphérie de la rétine. L'œdème isolé de la papille (par exemple, dû à une névrite optique ou à une neuropathie optique ischémique) sans signe rétinien indiquant une augmentation de pression du liquide céphalorachidien n'est pas considéré comme un œdème papillaire (sauf si la pression intracrânienne est élevée en cas de ponction lombaire concomitante)¹².



Œdème papillaire - IMAGE FOURNIE PAR DR JAMES GARRITY, MD.

Dans les stades précoces de l'œdème papillaire, l'acuité visuelle et le réflexe pupillaire sont habituellement normaux et ne deviennent anormaux qu'à un stade avancé. L'examen du champ visuel peut détecter un élargissement de la tache aveugle. Plus tard, l'examen du champ visuel peut montrer une perte de vision périphérique avec des anomalies arquées qui suivent les défauts des faisceaux de fibres nerveuses.

Diagnostic

- Bilan clinique
- Neuroimagerie immédiate

L'importance de la tuméfaction de la papille peut être quantifiée en notant la puissance de la lentille nécessaire pour focaliser la lumière de l'ophtalmoscope sur la partie surélevée de la papille et sur la portion indemne de la rétine. Le gonflement peut également être quantifié en mesurant l'épaisseur de la couche des fibres nerveuses par tomographie par cohérence optique (TCO); la TCO quantifie le degré d'œdème papillaire de sorte que ses modifications peuvent être surveillées.

Les œdèmes papillaires dus à une élévation de la pression intracrânienne doivent être différenciés des autres causes d'œdèmes du disque optique tels que la névrite optique, la neuropathie optique ischémique, l'hypotonie (pression intraoculaire \leq 5 mm Hg), l'occlusion de la veine centrale de la rétine, l'uvéite et les papilles pseudo-œdématisées (par exemple, drusen du nerf optique). Il faut effectuer un examen ophtalmologique complet.

Si l'œdème papillaire est suspecté cliniquement, on pratique immédiatement une IRM avec gadolinium ou une TDM du cerveau avec injection de produit de contraste afin d'exclure les causes telles qu'une masse intracrânienne. On procède souvent à une veinographie IRM ou TDM effectuée pour exclure une thrombose du sinus veineux dural. Il faut éviter la ponction lombaire avec mesure de la pression du liquide céphalorachidien et analyse du liquide céphalorachidien tant qu'on n'a pas exclu la présence d'une lésion expansive. En effet, la ponction lombaire pratiquée en présence d'une lésion expansive peut entraîner un engagement du tronc cérébral. Si aucune masse n'est observée à l'IRM, si la pression d'ouverture est élevée et si d'autres causes d'hypertension intracrânienne ont été exclues, le diagnostic est celui d'une hypertension intracrânienne idiopathique. L'échographie B, la tomographie par cohérence optique (TCO) et l'autofluorescence du fond d'œil sont les meilleurs outils diagnostiques du pseudo-œdème papillaire des drusen du nerf optique¹².

Traitement

- Traitement du trouble sous-jacent

Un traitement en urgence de la maladie causale est indiqué pour diminuer l'hypertension intracrânienne. Si l'hypertension intracrânienne persiste, une atrophie secondaire du nerf optique et une perte de vision finissent par survenir.

Neuropathie optique toxique et nutritionnelle

(Amblyopie optique toxique; amblyopie optique nutritionnelle)

Ces troubles résultent d'une exposition persistante à une substance toxique ou d'une carence durable en nutriments⁴³. La neuropathie toxique est due à l'utilisation de médicaments toxiques, ainsi qu'à l'ingestion ou à l'inhalation de substances toxiques. La toxicité des médicaments dépend à la fois de la dose et de la durée. L'éthambutol, un médicament antimycobactérien, est la cause la plus fréquente de neuropathie optique toxique⁴³. La neuropathie optique au méthanol présente un tableau clinique aigu lorsque de l'éthanol est injecté. Plus couramment, la neuropathie survient lorsque l'éthanol contenu dans les boissons alcoolisées distillées à domicile est ingéré par inadvertance. L'amiodarone, un antiarythmique, a été associé à une neuropathie optique imitant la NOINA⁴³⁻⁴⁵.

L'anémie pernicieuse, la toxicité au protoxyde d'azote et les maladies gastriques telles que la gastrite atrophique, les antécédents de chirurgie gastrique, la malabsorption gastrique et le traitement du reflux gastro-œsophagien sont autant de causes potentielles de carences en B12. La carence en folates résulte d'une diminution de l'absorption, d'une augmentation de la demande, d'une malabsorption ou d'une suppression due à un antagoniste des folates, tel que le méthotrexate. La carence en cuivre est le plus souvent causée par la chirurgie gastrique et le syndrome de malabsorption qui lui est associé⁴³⁻⁴⁵.

Le tabagisme et l'alcoolisme ont été associés à la neuropathie optique toxique. L'alcool n'est pas considéré comme une cause directe de neuropathie optique toxique. L'alcoolisme et son association avec une incidence plus élevée de carences nutritionnelles et de malabsorption gastrique peuvent entraîner une neuropathie optique. La neuropathie optique toxique attribuée au tabagisme est un diagnostic d'exclusion⁴³⁻⁴⁵.

Au début du développement de la neuropathie optique toxique et nutritionnelle, les nerfs optiques peuvent avoir un aspect normal ou être légèrement hyperémiques⁴⁴⁻⁴⁵. Si l'exposition ou la carence persiste, une pâleur bilatérale du disque optique temporal se développe en raison de la lésion des axones des cellules ganglionnaires dans le faisceau papillomaculaire. L'examen du champ visuel révèle des défauts centraux et céocentraux bilatéraux. Une perte progressive et bilatérale de la vision, une diminution de la vision des couleurs et une évaluation normale de la pupille (due à la symétrie de la lésion du nerf optique) peuvent être présentes.

Le traitement repose sur l'élimination ou l'arrêt de l'agent pathogène, la supplémentation des carences nutritionnelles et la limitation ou l'arrêt de la consommation d'alcool ou de tabac. Le pronostic visuel est variable en fonction de l'agent incriminé et de la gravité des lésions qui en résultent et peut prendre des mois à se résorber. Il est important d'informer les patients sur la manière dont ils doivent éviter l'exposition aux toxines et éventuellement modifier leur mode de vie⁴⁴⁻⁴⁵.

La neuropathie optique toxique, ou nutritionnelle, est largement isolée chez les patients ayant des antécédents personnels d'abus d'alcool et de tabac. Il n'y a donc pas de prédisposition pour l'âge, le sexe ou la race.

Les patients se plaignent généralement d'un flou ou d'un obscurcissement progressif de leur vision centrale et peuvent faire état d'une dyschromatopsie. La baisse de la vision est indolore, progressive, bilatérale et le plus souvent symétrique, mais la vision reste généralement mesurable entre 6/15 et 6/60. Elle devient rarement inférieure à 6/120.

Les tests statiques ou cinétiques formels du champ visuel révèlent souvent des scotomes centraux ou céocentraux⁴⁷⁻⁴⁹. À l'examen, le nerf optique peut présenter une grande variété d'aspects, allant de l'absence de signes à l'œdème avec hémorragies péripapillaires en cas de toxicité aiguë⁴⁸. Dans les cas chroniques, l'atrophie optique peut être apparente avec une pâleur temporale et une perte de fibres nerveuses plus importante dans le faisceau papillomaculaire; cela correspond directement aux défauts du champ visuel central ou céocentral généralement observés⁴⁷⁻⁴⁹. Les défauts pupillaires afférents sont peu fréquents, car la maladie est bilatérale. Cependant, les deux pupilles sont généralement lentes à réagir à la lumière.

Bien que plusieurs substances aient un effet toxique direct sur le nerf optique, nous ne savons pas si la malnutrition et la toxicité agissent ensemble ou indépendamment. Chez la plupart des patients présentant une neuropathie toxique et des antécédents de toxicomanie ou d'alcoolisme chronique, les lésions sont dues à un déficit nutritionnel, en particulier en vitamine B12. Non seulement la consommation d'alcool diminue directement l'absorption de la vitamine B12, mais l'apport nutritionnel et alimentaire a tendance à être faible chez les toxicomanes, ce qui aggrave la carence. Toutefois, une toxicité aiguë entraînant une perte de vision en quelques heures ou quelques jours a été signalée en cas d'ingestion extrême d'alcool, ce qui confirme l'existence d'une relation toxique directe⁴⁹⁻⁵¹.

Quelques substances courantes impliquées dans la neuropathie optique toxique^{47, 50, 53}

Amiodarone	Ethchlorvynol
Chloramphénicol	Isoniazid
Chloroquine	Plomb
Cyclosporine	Méthanol
Digitalis	Méthotrexate
Disulfiram	Zoloft (sertraline, Pfizer)
Éthambutol	

Des recherches récentes montrent que l'altération de la fonction mitochondriale en réponse à des toxines ou à un déficit nutritionnel diminue la production d'adénosine triphosphate (ATP), une source d'énergie majeure pour les axones de la tête nerveuse⁵³. Cette altération entraîne une stase du flux axoplasmique, ce qui provoque un œdème axonal et un œdème du nerf optique. Une stase prolongée entraîne des lésions axonales irréversibles et la mort. Cliniquement, cela se traduit par une atrophie optique. Ce processus pathologique est similaire aux troubles héréditaires, tels que la neuropathie optique héréditaire de Leber, dans laquelle une mutation génétique de l'ADN mitochondrial déclenche une spirale similaire^{49, 52-53}.

Les neuropathies optiques toxiques et nutritionnelles entraînent donc une diminution de l'acuité visuelle qui est censée être le résultat d'une réaction destructive dans la partie orbitaire (faisceau papillomaculaire) du nerf optique. Elle peut être provoquée par de multiples facteurs toxiques et nutritionnels et probablement par d'autres facteurs inconnus. Le principal symptôme est une perte indolore de la vision. Le diagnostic repose sur l'anamnèse et l'examen du champ visuel. Le traitement consiste à éviter les agents toxiques suspectés et/ou à améliorer le régime alimentaire¹².

Étiologie

La neuropathie optique toxique ou nutritionnelle est habituellement bilatérale et symétrique. La dénutrition et les carences vitaminiques (par exemple, vitamines B1 ou B12 ou acide folique) peuvent être en cause, en particulier chez les patients qui ont subi une chirurgie bariatrique⁵⁴ et ceux qui ont un trouble de consommation d'alcool. Les neuropathies optiques tabagiques vraies sont rares. La neuropathie optique nutritionnelle peut être due à d'autres troubles nutritionnels, tels que le syndrome de Strachan (polynévrite et dermatite buccogénitale).



Le plomb, le méthanol, le chloramphénicol, la digoxine, l'éthambutol et d'autres nombreux produits chimiques peuvent léser le nerf optique. Les carences en protéines et en antioxydants sont probablement des facteurs de risque.

Symptomatologie

En cas de neuropathie optique toxique ou nutritionnelle, un flou visuel et une baisse de l'acuité se développent généralement sous quelques jours à quelques semaines. Un petit scotome central ou péricentral s'agrandit lentement, touchant aussi bien la tache aveugle que la macula (scotome centrocaecal) et gênant progressivement la vision. La vision des couleurs peut être disproportionnée par rapport à la perte d'acuité visuelle.

Une cécité totale peut survenir en cas d'ingestion de méthanol, mais d'autres causes nutritionnelles entraînent généralement une perte de vision centrale importante, mais habituellement pas une perte complète de la vision. Il n'y a habituellement pas d'anomalie rétinienne, mais une pâleur de la papille temporale peut se développer tardivement.

Diagnostic

- Principalement par le bilan clinique

Des antécédents de dénutrition, de chirurgie bariatrique ou d'exposition à des produits toxiques ou chimiques associés à des scotomes bilatéraux céocentraux typiques (provoqués par l'atteinte du disque optique et des fibres papillomaculaires) du champ visuel justifient un traitement. On procède à des examens biologiques pour détecter la présence de plomb, de méthanol et si on soupçonne des carences nutritionnelles et la présence d'autres toxines.

Pronostic

La vision peut s'améliorer si la cause est traitée ou éliminée rapidement. La vision n'est habituellement pas retrouvée au stade atrophique du nerf optique.

Traitement

- Traiter la cause de la neuropathie optique
- Aides pour basse vision

Névrite optique

Étiologie

La névrite optique apparaît le plus souvent chez l'adulte âgé de 20 à 40 ans. La plupart des cas résultent d'une maladie démyélinisante, en particulier la sclérose en plaques, et dans ce cas, il peut y avoir des récurrences. La névrite optique est souvent le symptôme inaugural de la sclérose en plaques.

D'autres causes sont :

- Neuromyéélite optique⁵⁵;
- Maladie associée aux anticorps anti-MOG (Myelin oligodendrocyte glycoprotein [MOG] antibody-associated disease)⁵⁶;
- Les maladies infectieuses (par exemple, encéphalites virales [en particulier chez l'enfant], sinusite, méningite, tuberculose, syphilis, VIH);
- Les métastases tumorales du nerf optique;
- Lupus érythémateux disséminé.

Des produits chimiques et médicaments tels que le plomb, le méthanol, la quinine, l'arsenic, l'éthambutol et des antibiotiques provoquent des neuropathies optiques plutôt qu'une vraie névrite optique. Les inhibiteurs du TNF-alpha et les inhibiteurs du point de contrôle immunitaire (immune checkpoint inhibitors) peuvent provoquer une névrite optique.

.....

Des causes rares comprennent l'anémie pernicieuse et les maladies auto-immunes systémiques. Souvent, la cause reste idiopathique malgré une évaluation approfondie.

.....

Symptomatologie

Le principal symptôme de la névrite optique est la perte de vision, souvent maximale sous plusieurs jours et qui va d'un petit scotome central ou paracentral à la cécité totale. La plupart des patients signalent des douleurs oculaires modérées, qui souvent empiraient avec des mouvements oculaires.

Les examens révèlent généralement une baisse de l'acuité visuelle, une anomalie du champ visuel (et une atteinte de la vision des couleurs). Une atteinte du réflexe photomoteur afférent est habituellement détectable si l'œil controlatéral n'est pas touché ou impliqué à un degré moindre. Le test de la vision des couleurs est un complément utile, bien que 10% des hommes qui présentent un daltonisme congénital produisent des résultats faussement positifs. Environ dans 2/3 des cas, l'inflammation est entièrement rétrobulbaire et la tête du nerf apparaît normale. Dans les autres cas, une hyperhémie et/ou un œdème papillaire ou péripapillaire, une dilatation des vaisseaux sont présents. Quelques exsudats et hémorragies sont parfois présents au pourtour ou sur la papille même, mais cela est rare dans la plupart des cas de névrite optique.

Diagnostic

- Bilan clinique
- Imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM).
- La névrite optique est suspectée en cas de douleurs et de perte de vision caractéristiques, en particulier si le sujet est jeune. On effectue généralement une neuroimagerie, de préférence avec une IRM du cerveau et des orbites avec injection de gadolinium, qui peut mettre en évidence un nerf optique hypertrophié. L'IRM peut également permettre de diagnostiquer la sclérose en plaques, la maladie avec auto-anticorps anti-MOG (myelin oligodendrocyte glycoprotein, MOG-IgG disease [MOGAD]) et la neuromyérite optique. Il y a habituellement une prise de contraste plus importante du ou des nerfs optiques dans la neuromyérite optique et la MOGAD. Les séquences IRM FLAIR (fluidattenuating inversion recovery) peuvent montrer des lésions démyélinisantes caractéristiques périventriculaires si la neuropathie optique a un rapport avec la sclérose en plaques. L'atteinte de la moelle épinière peut être observée dans n'importe laquelle des maladies démyélinisantes, mais elle est habituellement plus étendue dans la neuromyérite optique et la MOGAD. Il faut rechercher les anticorps de la neuromyérite optique et les anticorps contre MOG présents dans le sérum pour détecter une névrite optique atypique ou sévère¹².

- Effectuer une IRM avec injection de gadolinium chez les patients jeunes qui ont des douleurs lors des mouvements oculaires et une perte de vision (par exemple, diminution de l'acuité visuelle ou de la vision des couleurs, anomalies du champ visuel) ou anomalies papillaires afférentes.
- Effectuer une imagerie de la moelle épinière chez les patients présentant des symptômes neurologiques évocateurs d'une atteinte de la moelle épinière, qui peut être observée dans la sclérose en plaques, la neuromyérite optique ou la MOGAD.

Pronostic

Le pronostic dépend de la cause sous-jacente. La plupart des épisodes de névrite optique typique s'améliorent spontanément avec une récupération visuelle importante en 2 à 3 mois. Le taux de récurrence chez les patients atteints de névrite optique est variable et dépend de l'étiologie. Les patients qui ont une maladie sous-jacente, telle qu'une neuromyérite optique ou une MOGAD, ont des taux de récurrence plus élevés au niveau du même œil ou de l'autre œil, et la récupération de la vision peut être moins bonne, en particulier dans le cas de la neuromyérite optique⁵⁷. On utilise l'IRM pour déterminer le risque de maladie démyélinisante, en particulier la sclérose en plaques.

Traitement

- Corticostéroïdes

Les corticostéroïdes sont une possibilité, en particulier en cas de suspicion de sclérose en plaques ou de neuromyérite optique. Le traitement par la méthylprednisolone (1000 mg IV 1 fois/jour) ou la dose bioéquivalente de prednisone orale (1250 mg 1 fois/jour⁵⁸) pendant 3 jours, suivi par de la prednisone (1 mg/kg par voie orale 1 fois/jour) pendant 11 jours, peut accélérer la guérison, mais le résultat visuel final est le même chez les patients simplement surveillés qui ont une sclérose en plaques ou une névrite optique idiopathique. Les corticostéroïdes précoces à forte dose peuvent améliorer les résultats dans les causes atypiques de névrite optique, telles que la neuromyérite optique (NMO) ou la MOGAD (myelin oligodendrocyte glycoprotein (MOG) antibody-associated disease⁵⁹). Les échanges plasmatiques sont souvent utilisés lors des attaques de la neuromyérite optique et parfois dans les névrites optiques sévères causées par d'autres facteurs si la névrite optique ne se rétablit pas avec des corticostéroïdes à forte dose. Le traitement par la prednisone orale à faible dose seule n'améliore pas le pronostic visuel et pourrait augmenter les épisodes de récurrences.

Neuropathie optique inflammatoire

La névrite optique (NO) est un terme générique utilisé pour décrire un syndrome inflammatoire aigu du système nerveux central qui affecte le nerf optique⁶⁰⁻⁶². La NO démyélinisante est causée par une attaque inflammatoire qui entraîne une lésion axonale et l'apoptose des cellules ganglionnaires de la rétine. Il s'agit du type le plus courant de trouble inflammatoire du nerf optique. La NO démyélinisante typique comporte un risque futur accru de sclérose en plaques (SEP). Cette pathologie est également souvent à l'origine de la névrite optique. L'essai de traitement de la névrite optique a montré qu'environ 50% des patients atteints d'une NO s'étaient transformés en SEP après une période de suivi de 15 ans⁶⁰⁻⁵².

Il est important de noter que la SEP n'est pas la seule affection démyélinisante pouvant provoquer une NO. La neuromyérite optique (NMO) est une maladie inflammatoire auto-immune démyélinisante rare qui affecte le système nerveux central, provoquant une NO et une myélite⁶⁰⁻⁶². La fréquence de la NMO est faible comparée à celle de la SEP, avec 1/100 cas en Amérique du Nord. Comme pour la SEP, les présentations ophtalmiques initiales de la NMO sont courantes, mais la NMO se caractérise par un handicap visuel bilatéral plus sévère et une atteinte du nerf optique, avec un pronostic visuel réservé. L'OCT, l'IRM du cerveau et de la moelle épinière et le titre des anticorps anti-aquaporine 4 sont les tests utilisés pour distinguer la SEP de la NMO.

Une maladie inflammatoire démyélinisante du système nerveux central récemment définie, appelée maladie associée aux anticorps de la glycoprotéine de l'oligodendrocyte de la myéline (MOGAD), est encore moins fréquente. Cette maladie auto-immune est associée à des anticorps dirigés contre la myéline du cerveau, de la moelle épinière et des nerfs optiques⁶³. La MOGAD peut provoquer une NO, une myélite transverse et, chez les enfants, une encéphalomyélite aiguë disséminée. Le diagnostic est confirmé lorsque l'anticorps de la protéine est trouvé dans le sérum et/ou le LCR et que le phénotype IRM correspond à la MOGAD⁶³.

Dans la NO démyélinisante aiguë, les patients présentent une perte de vision d'un œil qui s'aggrave rapidement pendant une période pouvant aller jusqu'à deux semaines. Des douleurs périoculaires et rétrobulbaires apparaissent chez 90% des patients et s'aggravent avec les mouvements oculaires. La plupart des patients présentent une diminution de la sensibilité aux contrastes, une dyschromatopsie et un défaut du champ visuel. Parfois, aucun autre symptôme neurologique n'est présent au moment de la consultation. Une anamnèse approfondie peut permettre de découvrir d'anciens épisodes de dysfonctionnement neurologique, transitoires et spontanément résolutifs. Par exemple, un patient peut faire état d'une faiblesse des membres qui dure des jours ou des semaines puis se résorbe, ou d'un vertige ou d'une perte d'équilibre épisodiques et inexplicables⁶⁰⁻⁶².

Les signes comprennent une diminution variable de l'acuité visuelle, de la sensibilité aux contrastes et de la vision des couleurs. Les scotomes centraux et la perte diffuse du champ visuel sont fréquents. Dans les cas unilatéraux, l'œil symptomatique présente un RAPD. L'évaluation du nerf optique, dans la majorité des cas, révèle une tuméfaction discale hyperémique légère à modérée. En fonction de l'étiologie sous-jacente, l'évaluation de la rétine périphérique peut montrer des signes d'inflammation intraoculaire, notamment une gaine périphérique des veines rétiniennes et une accumulation d'exsudats vitréens sur la pars plana⁶⁰⁻⁶².

Le traitement standard de la NO typique est basé sur les résultats de l'essai de traitement de la névrite optique, qui a montré qu'un gramme de méthylprednisolone intraveineuse (IV) par jour pendant trois jours, suivi de prednisolone orale (1 mg/kg/jour) pendant 11 jours, accélérerait souvent la récupération visuelle²⁵⁻²⁷. Bien que la récupération de la perte visuelle aiguë ait été accélérée, la récupération finale a été la même, qu'il y ait eu ou non utilisation de stéroïdes.

L'un des avantages de ce régime de soins est que l'apparition de la SEP a été retardée jusqu'à deux ans; cependant, après deux ans, un nombre égal de cas traités et non traités ont développé la SEP²⁵⁻²⁷.

L'étude Controlled High Risk Avonex Multiple Sclerosis Study a montré que les cas de premier épisode typique de SEP avec au moins deux lésions de la substance blanche à l'IRM cérébrale, traités par des injections intramusculaires hebdomadaires d'interféron bêta, présentaient un risque réduit de développer des symptômes de SEP au bout de trois ans. Les patients de l'étude ont également reçu un protocole de stéroïdes IV et oraux.

Des anticorps monoclonaux ont été approuvés par la FDA pour les adultes atteints d'une maladie démyélinisante. Ceux qui traitent la SEP comprennent l'alemtuzumab, le natalizumab, l'ocrelizumab, l'ofatumumab et le rituximab. L'éculizumab, l'inebilizumab et le satralizumab ont été approuvés pour le traitement de la NMO et ont tous démontré leur capacité à réduire de manière significative le risque de rechute de la NMO^{61, 62}.

Neuropathie optique infectieuse


De nombreux agents infectieux ont été identifiés comme des causes connues de neuropathie optique. Les bactéries, les spirochètes, les champignons et les virus peuvent provoquer directement ou indirectement une atteinte inflammatoire, dégénérative ou vasculaire du nerf optique⁶⁴⁻⁶⁵. La neuropathie optique infectieuse peut se présenter sous la forme d'une névrite optique antérieure (papillite), d'une névrite optique rétrobulbaire (disque optique d'apparence normale), d'une neurorétinite (œdème du disque optique avec étoile maculaire d'exsudat), d'une neuropathie optique ischémique antérieure ou d'une périneurite (l'infection affecte la gaine du nerf optique provoquant un gonflement du disque optique)⁶⁴⁻⁶⁵.



Les bactéries les plus courantes sont *Bartonella henselae* (maladie des griffes du chat), *Mycobacterium tuberculosis* (tuberculose), *Treponema pallidum* (syphilis) et *Borrelia burgdorferi* (maladie de Lyme). Les causes virales comprennent le virus de l'herpès simplex de type 1 et 2, le virus de la varicelle et du zona (qui comprend à la fois la varicelle et l'herpès zoster), le cytomégalovirus, le virus d'Epstein-Barr (mononucléose) et le virus de l'immunodéficience humaine⁶⁴⁻⁶⁵. D'autres infections dues à des vecteurs parasitaires, la toxoplasmose et la toxocarose, et à des vecteurs fongiques, l'histoplasmosis, peuvent également provoquer une neuropathie optique⁶⁴⁻⁶⁵.

Le pronostic de récupération de la fonction visuelle dépend en grande partie d'une évaluation opportune, de la commande de tests diagnostiques appropriés et de la mise en œuvre de traitements médicaux ciblés. Dans les cas de neuropathie optique infectieuse, les résultats des tests de TCO peuvent révéler des lésions au niveau des fibres nerveuses rétiniennes et des couches de cellules ganglionnaires, ce qui limite la récupération potentielle de la fonction visuelle⁶⁴⁻⁶⁵.

Les troubles du nerf optique sont relativement fréquents et résultent de nombreux diagnostics congénitaux, héréditaires et acquis. Dans les cas de neuropathie optique acquise, il est important de distinguer les étiologies glaucomateuses et non glaucomateuses. La connaissance d'un mode de présentation chronique ou aigu, ainsi qu'une anamnèse détaillée, une constellation de signes cliniques et les résultats d'études diagnostiques structurelles et fonctionnelles, permettent un diagnostic et un traitement adéquats.

L'identification correcte des neuropathies optiques peut non seulement sauver la vue, mais aussi des vies. 



RÉFÉRENCES

36. Reier L, Fowler JB, Arshad M, et al. Optic disc edema and elevated intracranial pressure (ICP): A comprehensive review of papilledema. *Cureus*. 2022;14(5):e24915.
37. Rigi M, Almarzouqi SJ, Morgan ML, et al. Papilledema: epidemiology, etiology, and clinical management. *Eye Brain*. 2015;7:47-57.
38. Crum OM, Kilgore KP, Sharma R, et al. Etiology of papilledema in patients in the eye clinic setting. *JAMA Netw Open*. 2020;3:e206625.
39. Wall M, Kupersmith MJ, Kiebertz KD, et al. The idiopathic intracranial hypertension treatment trial: profile at baseline. *JAMA Neurol*. 2014;71:693-701.
40. Mollan SP, Davies B, Silver NC, et al. Idiopathic intracranial hypertension: consensus guidelines on management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2018;89:1088-1100.
41. Daggubati LC, Liu KC. Intracranial venous sinus stenting: a review of idiopathic intracranial hypertension and expanding indications. *Cereus*. 2019;11:e4008.
42. Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology*. 2013;81:1159-65.
43. Margolin E, Blair K, Shemesh A. Toxic and nutritional optic neuropathy. StatPearls Publishing. 2022; <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK499979/>.
44. Grzybowski A, Zulsdorff M, Wilhelm H, et al. Toxic optic neuropathies: an updated review. *Acta Ophthalmol*. 2015;93 (5):402-10.
45. Baj J, Forma A, Kobak J, et al. Toxic and nutritional optic neuropathies - an updated mini-review. *Int J Environ Res Pub Health*. 2022;19 (5):3092.
46. <https://www.reviewofoptometry.com/article/identify-acquired-optic-nerve-disease>
47. Chapter 10. Toxic and Deficiency Optic Neuropathies. In: Miller NR, Newman NJ, eds. Walsh and Hoyt's *Clinical Neuro-ophthalmology. The Essentials*. 3rd ed. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins; 1999:290-302.
48. Chapter 4. Congenital and Acquired Anomalies of the Optic Nerve Head. In: Alexander LJ, ed. *Primary Care of the Posterior Segment*. 3rd ed. New York: McGraw Hill; 2002: 303-5.
49. Sadun AA. Metabolic optic neuropathies. *Semin Ophthalmol* 2002 Mar;17(1):29-32.
50. Kerrison JB. Optic neuropathies caused by toxins and adverse drug reactions. *Ophthalmol Clin North Am* 2004 Sep;17(3):481-8.
51. Clare G, Colley S, Kennett R, Elston JS. Reversible optic neuropathy associated with low-dose methotrexate therapy. *J Neuroophthalmol* 2005 Jun;25(2):109-12.
52. Yu Wai Man CY, Chinnery PF, Griffiths PG. Optic neuropathies: importance of spatial distribution of mitochondria as well as function. *Med Hypotheses* 2005; 65(6): 1038-42.
53. Carelli V, Ross-Cisneros FN, Sadun AA. Mitochondrial dysfunction as a cause of optic neuropathies. *Prog Retin Eye Res* 2004 Jan;23 (1):53-89.
54. Jefferis JM, Hickman SJ. Treatment and outcomes in nutritional optic neuropathy. *Curr Treat Options Neurol* 21(1):5, 2019. doi: 10.1007/s11940-019-0542-9.
55. Chen JJ, Pittcock SJ, Flanagan EP, et al: Optic neuritis in the era of biomarkers. *Surv Ophthalmol* 65(1):12-17, 2020. doi: 10.1016/j.survophthal.2019.08.001.
56. Chen JJ, Bhatti MT: Clinical phenotype, radiological features, and treatment of myelin oligodendrocyte glycoprotein-immunoglobulin G (MOG-IgG) optic neuritis. *Curr Opin Neurol* 33(1):47-54, 2020. doi: 10.1097/WCO.0000000000000766.
57. Beck RW, Cleary PA, Backlund JYC, Optic Neuritis Study Group: The course of visual recovery after optic neuritis: Experience of the optic neuritis treatment trial. *Ophthalmology* 127(4S):S174-S181, 2020. doi: 10.1016/j.ophtha.2020.01.027.
58. Morrow SA, Fraser JA, Day C, et al: Effect of treating acute optic neuritis with bioequivalent oral vs intravenous corticosteroids: A randomized clinical trial. *JAMA Neurol* 75(6): 690-696, 2018. doi: 10.1001/jamaneurol.2018.0024.
59. Chen JJ, Pittcock SJ, Flanagan EP, et al: Optic neuritis in the era of biomarkers. *Surv Ophthalmol* 65(1):12-17, 2020. doi: 10.1016/j.survophthal.2019.08.001.
60. Hickman SJ, Petzold A. Update on Optic Neuritis: an international view. *Neuroophthalmology*. 2021;46(1):1-18.
61. De Seze J. Inflammatory optic neuritis: from multiple sclerosis to neuromyelitis optica. *Neuroophthalmology*. 2013;37(4):141-5.
62. Boudreault K, Durand ML, Rizzo JF. Investigation-directed approach to inflammatory optic neuropathies. *Semin Ophthalmol*. 2016;31 (1-2):117-30.
63. Sechi E, Cacciaguerra L, Chen JJ, et al. Myelin oligodendrocyte glycoprotein antibody-associated disease (MOGAD): A review of clinical and MRI features, diagnosis, and management. *Frontiers in Neurology* 2022;13(6):1-21.
64. Golnik KC. Infectious optic neuropathy. *Semin Ophthalmol*. 2002;17 (1):11-17.
65. Kahlun R, Abroug N, Ksiai I, et al. Infectious optic neuropathies: a clinical update. *Eye Brain*. 2015;7:59-81.