

3. PATHOLOGIES INFLAMMATOIRES : NEUROPATHIE OPTIQUE INFLAMMATOIRE

P. LEBRANCHU

■ PRÉSENTATION CLINIQUE

L'incidence annuelle de la neuropathie optique inflammatoire est de 5/100 000 habitants, survenant dans 5 % des cas chez les enfants [1]. Elle se manifeste par une baisse d'acuité visuelle subaiguë, fréquemment associée à une douleur augmentée par la mobilisation du globe [2]. Elle peut survenir dans les suites immédiates d'une infection ou d'une vaccination, avec une fièvre rapportée dans les 15 jours précédents chez 66 % des patients [3]. Elle est deux fois plus fréquente chez les filles, survenant dans 33 à 42 % des cas de façon bilatérale [4, 5]. La baisse d'acuité visuelle initiale est en général très profonde, inférieure à 1/10 dans 69 % des cas [5]. Cependant le pronostic est favorable, l'acuité visuelle finale étant supérieure à 5/10 dans plus de 80 à 90 % des cas [6]. Toutefois certaines formes peuvent avoir un pronostic extrêmement défavorable en l'absence de traitement précoce (voir plus loin « Cas particulier de la neuromyéélite optique de Devic »). Ainsi un traitement (voir plus loin) doit être systématiquement proposé en cas de baisse visuelle profonde, avec une surveillance rapprochée. Une seconde ligne thérapeutique sera également discutée en cas de non-récupération après 2 à 3 semaines. Le déficit du champ visuel n'est pas toujours systématisé (fig. 21-23), objectivant souvent un scotome cŕi concentral ou un élargissement de la tache aveugle [2]. L'examen du fond d'œil peut être normal ou observer un ũdème papillaire : sa fréquence est double par rapport à la névrite optique de l'adulte, une papillite étant observée dans 67 % des cas.

■ BILAN ÉTIOLOGIQUE

Le bilan biologique comprendra des recherches sérologiques (syphilis, Lyme, griffe du chat, virus neurotropes, etc.), inflammatoires (sarcoïdose, etc.) et auto-immunes (anticorps antinucléaires, etc.). Une neuro-imagerie (fig. 21-24) est systématique et urgente, retrouvant des anomalies dans près de un cas sur deux [5]. Elle sera éventuellement complétée par une analyse du liquide céphalorachidien selon l'avis des neuropédiatres (mesure de la pression d'ouverture, recherche d'une synthèse intrathécale d'immunoglobuline, dosage des lactates, etc.). L'examen de neuro-imagerie permettra souvent d'orienter le diagnostic et de renseigner sur le pronostic. Dans une étude rétrospective de 26 cas [4], la moitié était des névrites optiques isolées, dont la grande majorité présentait une IRM initiale normale. Parmi les 12 patients présentant des anomalies neurologiques, la moitié était des encéphalomyélites aiguës disséminées, cinq autres ont évolué vers une sclérose en plaques (tableau 21-5).

■ CAS PARTICULIER DE LA NEUROMYÉLITE OPTIQUE DE DEVIC

La neuromyéélite optique de Devic reste un diagnostic rare, représentant 3 à 4 % des névrites de l'adolescent [4, 5]. Son pronostic

sans traitement est extrêmement péjoratif sur le plan visuel (cécité légale) mais également sur le plan général (conséquence de la myélite). Son identification précoce est absolument nécessaire, car un traitement précoce peut permettre à la fois une récupération et un contrôle des poussées ultérieures. Dans une étude rétrospective de 9 cas [7], la moyenne d'âge des patients lors de l'attaque initiale était de 14 ans. La névrite optique était bilatérale (d'emblée pour 5 cas, séquentielle pour 2 cas), entraînant une baisse visuelle extrêmement profonde chez plus de la moitié des patients. La myélite transverse précédait ou accompagnait la poussée de névrite optique dans 6 cas sur 9. Le dosage sanguin des anticorps anti-neuromyéélite optique (anti-NMO) était positif dans 7 cas sur 9. La recherche sanguine des anticorps anti-NMO et *anti-myelin oligodendrocyte glycoprotein* (anti-MOG) doit donc être réalisée systématiquement en cas de suspicion de maladie de Devic : neuropathie optique bilatérale sévère ou neuropathie optique unilatérale ne répondant que partiellement à la corticothérapie.

■ ÉVOLUTION

Comme chez l'adulte, il existe après une névrite optique un risque non négligeable d'évolution vers une sclérose en plaques (fig. 21-25). Celui-ci est estimé globalement entre 19 et 36 % [5, 8], passant à 6 ans de 7 % en cas d'IRM initiale normale à 42 % en cas d'IRM anormale [4]. Cependant chez l'adolescent, la névrite optique est le mode d'entrée dans la maladie inflammatoire démyélinisante dans moins de 20 % des cas [9]. Les facteurs protecteurs sont une névrite optique cliniquement isolée, un âge de survenue précoce (avant 10 ans), un antécédent d'infection dans les 15 jours précédents ou le sexe masculin. Au contraire, la présence, sur l'imagerie initiale, d'un hypersignal encéphalique (en dehors de celui situé sur le nerf optique) [5], une synthèse intrathécale d'immunoglobuline [8] ou la récurrence de la névrite optique [10] sont des facteurs de risque forts d'évolution vers une sclérose en plaques. L'influence du caractère bilatéral de la névrite optique est actuellement débattue, une étude l'identifiant comme protecteur [8], une autre comme facteur de risque [5]. L'ensemble de ces facteurs, associé aux données cliniques, permettra d'orienter le traitement et la surveillance de cette névrite optique.

■ PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

En cas de suspicion de névrite optique démyélinisante, une corticothérapie intraveineuse de 20 à 30 mg/kg/j sera proposée (sans dépasser la dose de 1 g/j) pendant 3 à 5 jours éventuellement poursuivie par un relai per os de 1 mg/kg/j diminué sur 14 à 21 jours. En aucun cas, une corticothérapie per os d'emblée ne sera proposée (elle augmenterait le risque d'entrée dans la maladie et la fréquence des poussées chez l'adulte). En l'absence de

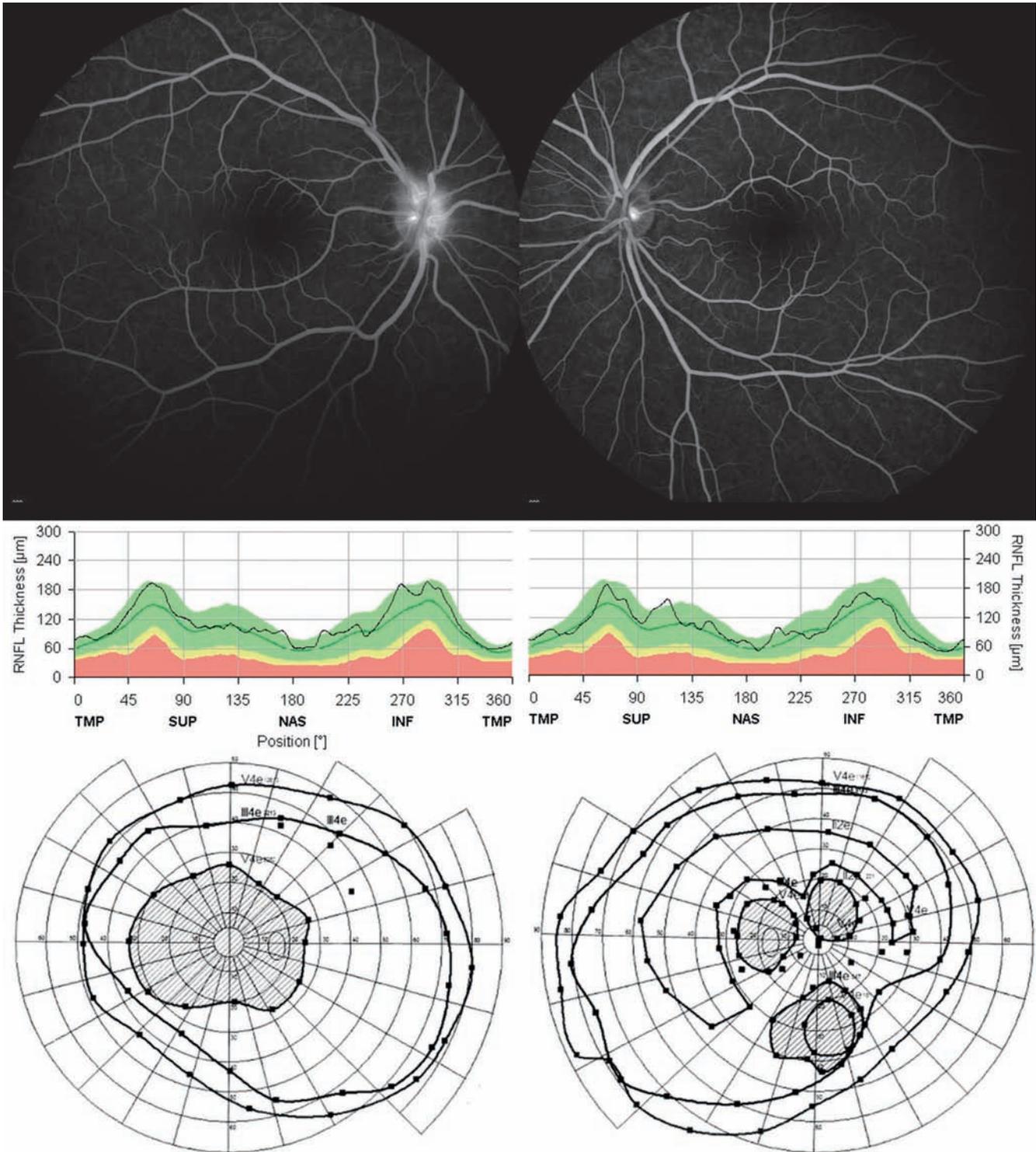


Fig. 21-23 Jeune fille 17 ans présentant des douleurs rétro-orbitaires depuis 15 jours.

Baisse d'acuité visuelle bilatérale depuis 48 heures (perception de la lumière à droite ; 0,14 P14 à gauche) ; pas d'anomalie du segment antérieur ; très légère hyperhémie papillaire droite, sans anomalie à gauche ; l'angiographie confirme la diffusion du colorant à droite (en haut à gauche), sans œdème papillaire franc (RNFL normal, au centre) ; scotome central important à droite, atteinte paracentrale gauche. Les PEV confirment l'atteinte bilatérale du nerf optique ; l'IRM initiale est considérée comme normale. La patiente est hospitalisée pour 5 jours de bolus de corticoïdes, puis par échange plasmatique 1 mois plus tard en raison d'une récupération sous-optimale. Les anticorps anti-MOG se sont avérés positifs, faisant porter le diagnostic de maladie du spectre NMO.

Tableau 21-5 ± Neuropathie optique inflammatoire de l'enfant.

Étiologies	Isolée (virale), SEP, ADEM, neuromyérite optique
Clinique	Baisse d'acuité visuelle subaiguë douloureuse, fréquemment après épisode fébrile ; Fille 2 fois/3 ; bilatéral non rare (30 à 40 %) ; œdème papillaire fréquent (67 %)
Bilan	Biologie : NFS, ionogramme sanguin, CRP, électrophorèse de protéines plasmatiques, anticorps antinucléaires, sérologies (Lyme, griffe du chat, HSV, VZV, CMV, EBV), dosage de l'enzyme de conversion de l'angiotensine, lysozyme Radiologie : IRM systématique, urgente Ponction lombaire : selon les habitudes des neuropédiatres, souvent réalisées Bilan complémentaire : anticorps anti-NMO et anti-MOG en cas d'atypie ou de non-récupération
Pronostic	Visuel souvent bon ; général (risque de SEP) dépendant de l'IRM initiale
Traitement	Première ligne avec corticothérapie intraveineuse 20 à 30 mg/kg/j Seconde ligne à discuter à 21 j en l'absence de récupération

ADEM : *acute demyelinating encephalomyelitis* ; CRP : *C-reactive protein* ; CMV : cytomégalovirus ; EBV : virus d'Epstein-Barr ; HSV : *herpes simplex virus* ; IRM : imagerie par résonance magnétique ; MOG : *myelin oligodendrocyte glycoprotein* ; NFS : numération formule sanguine ; NMO : neuromyérite optique ; SEP : sclérose en plaques ; VZV : virus zona-varicelle.

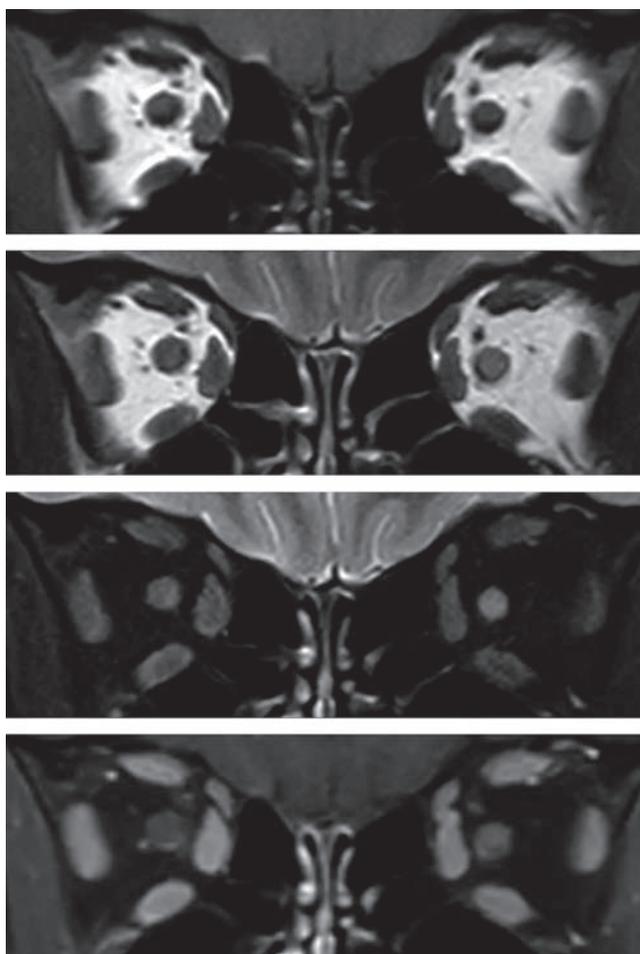


Fig. 21-24 Névrite optique gauche dans le cadre d'une sclérose en plaques. IRM orbitaire 3 teslas, coupes coronales.

a. Sur la séquence pondérée en T1, aucune différence n'apparaît entre les deux nerfs optiques. b, c. Le nerf optique gauche apparaît en hypersignal par rapport au droit sur la séquence pondérée en T2 (b), et cela apparaît encore plus visible sur cette même séquence avec saturation de la graisse (c). d. Enfin l'injection de gadolinium provoque un rehaussement du nerf gauche par rapport au droit sur la séquence T1 avec saturation de graisse.

(Remerciements au Dr A.S. Delemazure.)

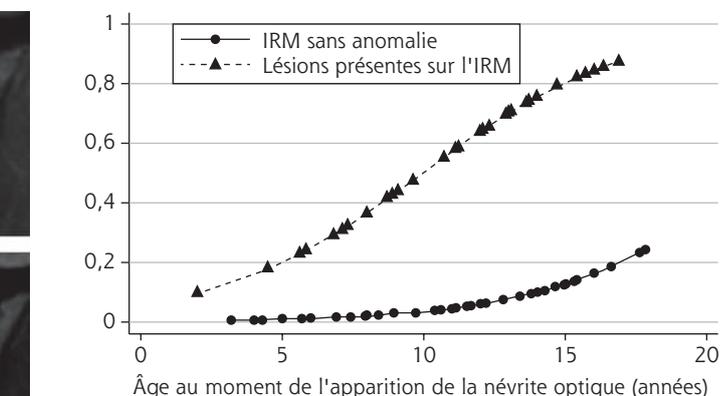


Fig. 21-25 Probabilité de développer une sclérose en plaques chez l'enfant, en fonction de l'âge de survenue de la neuropathie optique (en abscisse) et de la présence (courbe avec les triangles) ou de l'absence (courbe avec les points) d'anomalie visible lors de l'IRM initiale (une ou plusieurs anomalies de signal pondérées T2 en dehors des voies visuelles).

Méta-analyse regroupant 223 patients.

(D'après Waldman AT et al. Pediatric optic neuritis and risk of multiple sclerosis : Meta-analysis of observational studies. J AAPOS 2011 ; 15 : 441-6.)

réponse à 21 jours, il faut savoir évoquer des formes sévères de névrite optique et en particulier la neuromyérite optique de Devic. Une seconde ligne thérapeutique, avec de nouvelles perfusions de corticoïdes, des perfusions intraveineuses d'immunoglobuline [9] ou des échanges plasmatiques doit être discutée.

BIBLIOGRAPHIE

- [1] Rodriguez M, Siva A, Cross SA, et al. Optic neuritis : a population-based study in Olmsted County, Minnesota. *Neurology* 1995 ; 45 : 244-50.
- [2] Roussat B, Gohier P, Doummar D, et al. Acute optic neuritis in children : clinical features and treatment. A study of 28 eyes in 20 children. *J Fr Ophtalmol* 2001 ; 24 : 36-44.
- [3] Boomer JA, Siatkowski RM. Optic neuritis in adults and children. *Semin Ophthalmol* 2003 ; 18 : 174-80.
- [4] Alper G, Wang L. Demyelinating optic neuritis in children. *J Child Neurol* 2009 ; 24 : 45-8.
- [5] Wilejto M, Shroff M, Buncic JR, et al. The clinical features, MRI findings, and outcome of optic neuritis in children. *Neurology* 2006 ; 67 : 258-62.
- [6] Wan MJ, Adebona O, Benson LA, et al. Visual outcomes in pediatric optic neuritis. *Am J Ophthalmol* 2014 ; 158 : 503-507.e2.
- [7] Lotze TE, Northrop JL, Hutton GJ, et al. Spectrum of pediatric neuromyelitis optica. *Pediatrics* 2008 ; 122 : e1039-1047.
- [8] Lucchinetti CF, Kiers L, O'Duffy A, et al. Risk factors for developing multiple sclerosis after childhood optic neuritis. *Neurology* 1997 ; 49 : 1413-8.
- [9] Dale RC, Brilot F, Banwell B. Pediatric central nervous system inflammatory demyelination : acute disseminated encephalomyelitis, clinically isolated syndromes, neuromyelitis optica, and multiple sclerosis. *Curr Opin Neurol* 2009 ; 22 : 233-40.
- [10] Absoud M, Cummins C, Desai N, et al. Childhood optic neuritis clinical features and outcome. *Arch Dis Child* 2011 ; 96 : 860-2.