

DIAGNOSTIC POSITIF D'UNE NEUROPATHIE OPTIQUE

C ARNDT, E LAUMONIER

Les neuropathies optiques réalisent des tableaux cliniques variés selon leur mode de survenue, leur topographie et l'importance de la baisse de l'acuité visuelle. Le diagnostic des neuropathies optiques est habituellement clinique, devant une diminution de l'acuité visuelle uni ou bilatérale, d'installation aiguë ou chronique. Cette baisse de l'acuité visuelle peut être isolée ou associée à d'autres symptômes ophtalmologiques ou extra-ophtalmologiques.

1. L'INTERROGATOIRE

Les modes de découverte d'une neuropathie optique sont variables, la neuropathie optique est suspectée sur l'interrogatoire ou découverte lors de l'examen clinique. Le premier motif de consultation est la **baisse d'acuité visuelle** subjective, mais une **perte du sens chromatique**, une **altération de la perception des contrastes**, des **douleurs** particulièrement à la mobilisation du globe peuvent être au premier plan.

1.1. La baisse d'acuité visuelle

La baisse d'acuité visuelle peut être brutale et orienter vers un mécanisme vasculaire ou traumatique. Si elle est rapidement progressive, associée à une douleur à la mobilisation du globe, elle fait penser à une cause inflammatoire. La baisse d'acuité visuelle lentement progressive est plus classique dans les causes compressives et héréditaires.

1.2. L'acuité visuelle subjective est normale

1.2.1. Les signes visuels isolés

L'anamnèse, en dehors de l'acuité visuelle, peut rapporter des épisodes d'éclipses visuelles ou de sensation de « voiles » (voile blanc, gris, noir; fumée; brouillard), le caractère délavé des couleurs. Il importe de considérer ces symptômes comme des équivalents de baisse d'acuité visuelle. Les phosphènes ne sont pas caractéristiques d'une neuropathie optique.

1.2.2. Douleur

La douleur à la mobilisation est le signe le plus spécifique, les autres manifestations douloureuses n'orientent pas forcément vers une neuropathie optique.

1.2.3. L'examen systématique (dépistage scolaire ou familial)

Une baisse d'acuité visuelle ou une pâleur papillaire peuvent être détectées lors du dépistage scolaire

ou lors d'un bilan familial pour neuropathie optique. Un fond d'œil réalisé lors d'un examen ophtalmologique permet parfois de découvrir une atrophie optique asymptomatique.

1.2.4. Les antécédents

Il convient particulièrement de rechercher les antécédents :

- périnataux : dans les cas cérébrólésés (alcoolisme fœtal, anoxie néonatale, leucodystrophie), cranioténoses (oxycéphalies, brachycéphalies),
- de maladies générales pouvant s'accompagner d'une neuropathie optique : à composante inflammatoire (sclérose en plaques, sarcoïdose), tumorale, dégénérative et/ou vasculaire,
- traumatiques,
- chirurgicaux ophtalmologiques,
- familiaux d'atteinte visuelle (constituer un arbre généalogique).

2. L'EXAMEN CLINIQUE

En dehors de la baisse d'acuité visuelle, l'examen doit rechercher, du même côté, un déficit pupillaire afférent relatif (**signe de Marcus Gunn**, altération de la conduction le long du nerf optique), une anomalie inconstante de la **papille**.

2.1. L'acuité visuelle

L'acuité visuelle est souvent altérée de loin et de près. La baisse d'acuité visuelle peut être plus difficile à caractériser chez l'enfant dont la maturation visuelle est en cours. Il ne faut pas s'arrêter à un chiffre mais surtout s'assurer de la progression de l'efficacité visuelle : l'absence de maturation et, plus encore, les signes de régression sont d'une grande valeur.

2.2. Le déficit pupillaire afférent

L'étude du réflexe photomoteur recherche un déficit pupillaire afférent en cas d'atteinte unilatérale ou asymétrique. Cet examen simple est primordial surtout quand il n'y a aucun élément objectif à l'examen du segment antérieur ou postérieur et que le tonus oculaire est normal.

2.3. L'étude de la papille

Le fond d'œil analyse non seulement la papille, mais aussi la macula et la périphérie car la clé du diagnostic peut s'y trouver :

- Une **papille pâle** de façon globale ou sectorielle (temporale, supérieure ou inférieure) est en faveur d'une neuropathie optique (Fig. 1). Elle peut être physiologique, dans la pseudophakie par exemple.
- Un **flou papillaire**, peut être physiologique (Fig. 2) ou correspondre à un faux œdème focal (dysversion papillaire) ou diffus en cas de drusen (Fig. 3), de neuropathie optique de Leber avec une dilatation des capillaires rétiniens péripapillaires (Fig. 4).
- L'**œdème papillaire** peut être isolé (Fig. 5) ou s'associer à des dilatations veineuses et des hémorragies en flammèches (Fig. 6).
- Devant une **papille normale**, deux questions se posent :

Est-elle vraiment normale? Cette problématique a été abordée dans le paragraphe précédent (pâleur papillaire physiologique versus atrophie, flou papillaire versus œdème).

La rétine est-elle normale? (cf. diagnostic différentiel : atteintes rétiniennes mimant une neuropathie optique; chapitre 2.3)

3. EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

3.1. Les examens complémentaires de première intention

- Classiquement l'atteinte de la **vision des couleurs** précède la baisse de l'acuité visuelle objective. Le test de classement (15 Hue) est un test extrêmement sensible, particulièrement dans les neuropathies optiques (Fig. 8). Il peut révéler une dyschromatopsie d'axe rouge vert, toujours pathologique, dont le caractère acquis devra être vérifié par un test dit « pseudo-isochromatique » de type Ishihara pour éliminer une dyschromatopsie héréditaire.
- La **tomographie par cohérence optique** n'est pas le meilleur examen pour diagnostiquer une neuropathie optique, mais c'est souvent l'examen de première intention en cas de baisse d'acuité inexplicée. L'étude de la couche des fibres nerveuses rétiniennes, évaluée en péripapillaire (Fig. 9a et b), ou du complexe ganglionnaire au niveau maculaire peut révéler une perte en cellules ganglionnaires (Fig. 10a et b) quand la pathologie évolue depuis plusieurs mois. En revanche, la normalité de l'OCT n'élimine pas l'existence d'une neuropathie optique.

3.2. Les examens complémentaires de deuxième intention

- Ces examens, fonctionnels et anatomiques, viennent étayer le diagnostic :
- Le **champ visuel** est l'examen clé dans le diagnostic des neuropathies optiques, il apporte un élé-

ment topographique majeur quand l'atteinte est unilatérale, il écarte alors a priori une atteinte chiasmaticque ou rétrochiasmaticque. Le type d'atteinte conforte le diagnostic positif de neuropathie optique particulièrement devant 3 signes pathognomoniques qui apportent déjà une ébauche de diagnostic étiologique :

Un **déficit centro-caecal** qui oriente vers une pathologie de type axonale, mitochondriale (Fig. 11).

Le **déficit fasciculaire** doit faire évoquer un glaucome ou une affection démyélinisante selon le contexte clinique (Fig. 12).

Le **déficit altitudinal** devant une pâleur papillaire fait penser à une origine vasculaire antérieure du nerf optique et plus rarement compressive (Fig. 13).

- Le **potentiel évoqué visuel**, réalisé dans de bonnes conditions techniques, surtout en cas d'acuité visuelle conservée, affirme une atteinte du nerf optique dans deux circonstances :

Un **allongement des latences** en faveur d'une affection démyélinisante (Fig. 14).

Une **réponse mal structurée ou non structurée** en faveur d'une atteinte axonale surtout intéressante quand la couche des fibres nerveuses rétiniennes, à la tomographie par cohérence optique, est (encore) normale.

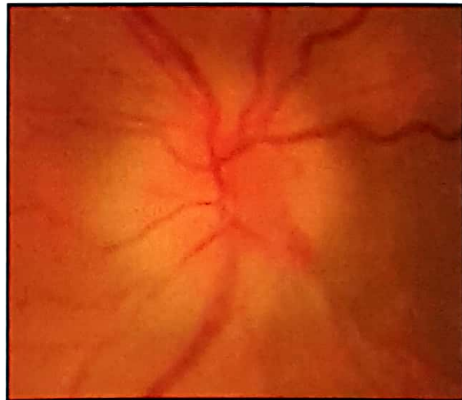
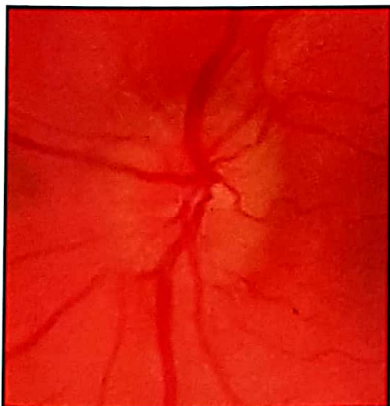
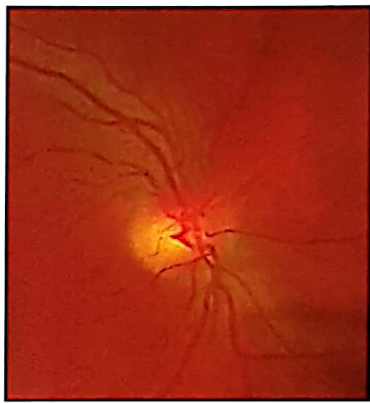
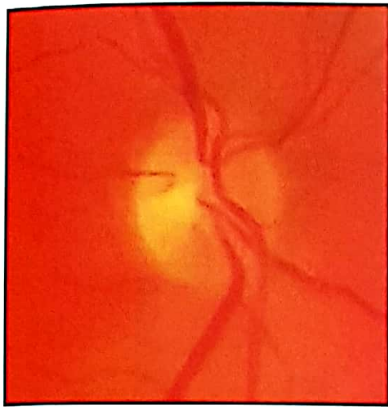
- L'étude de la **sensibilité au contraste**, dans certains cas, permet d'authentifier une atteinte visuelle alors que tous les autres examens fonctionnels et anatomiques sont normaux. Celle-ci est également intéressante dans l'évaluation des séquelles chez un patient qui se plaint de gêne visuelle alors que l'acuité visuelle et même le champ visuel se sont normalisés.

- L'**autofluorescence** peut révéler des drusen de la papille qui peuvent se compliquer de baisse de l'acuité visuelle ou d'une atteinte du champ visuel.

- L'**angiographie** n'est habituellement pas utile au diagnostic positif, elle peut montrer un retard d'injection choroïdien ou une hypofluorescence sectorielle de la papille dans le cadre d'une neuropathie optique ischémique.

3.3. Les examens radiologiques

Au terme des examens de 2^{ème} intention, se pose parfois la question du bilan radiologique. Souvent l'IRM est demandée en première intention, mais la tomomodensitométrie (Scanner) a sa place en cas de contre-indication de l'IRM ou pour l'analyse des rapports anatomiques du nerf optique avec les muscles oculomoteurs et le cadre osseux orbitaire.



1	2
3	4
5	6

Figure 1 : Pâleur papillaire temporale.

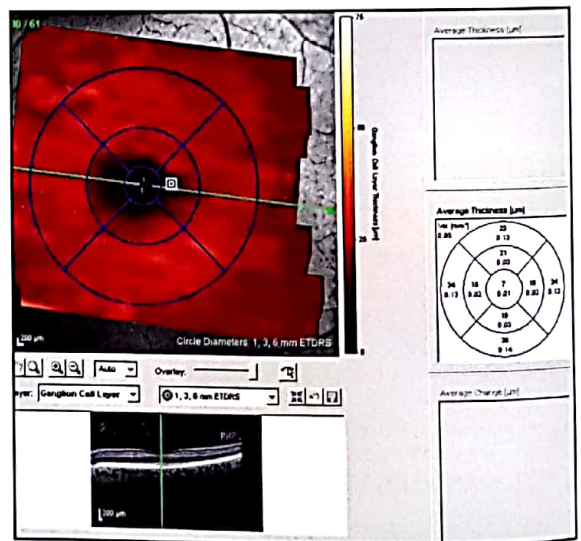
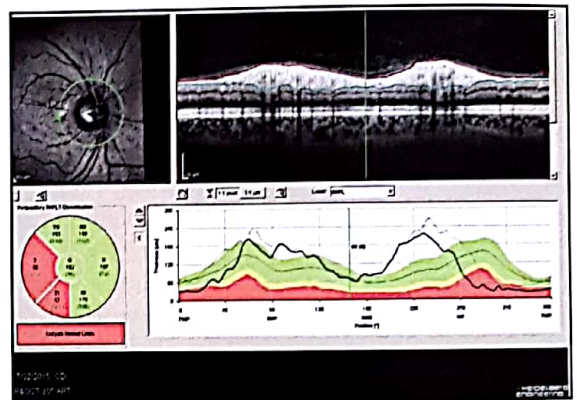
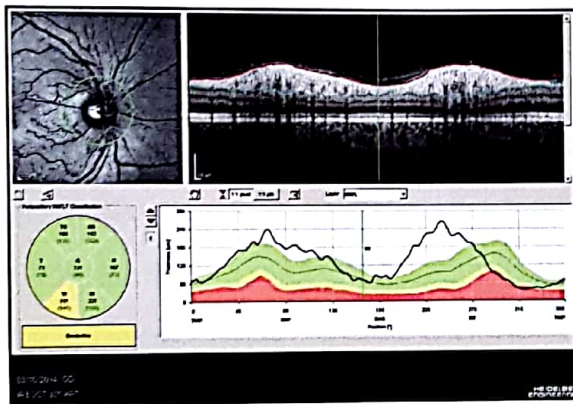
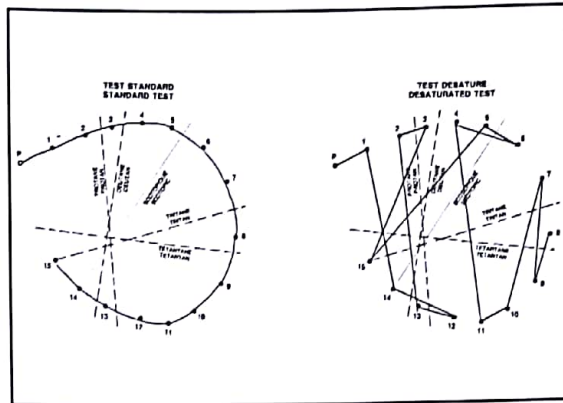
Figure 2 : Flou papillaire physiologique.

Figure 3 : Flou papillaire par drusen.

Figure 4 : Flou papillaire avec t langiectasies p ri-papillaires de neuropathie optique de Leber   la phase aigu .

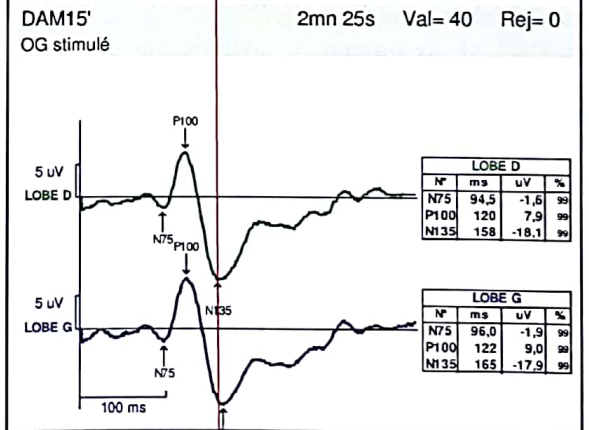
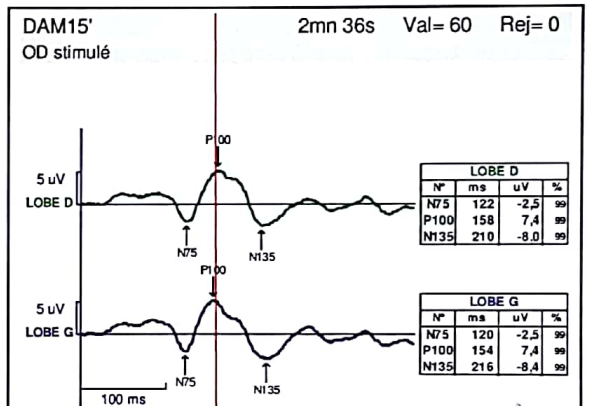
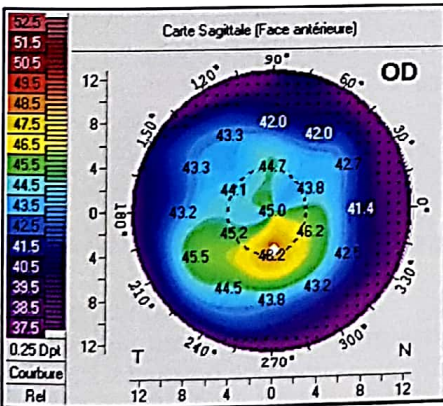
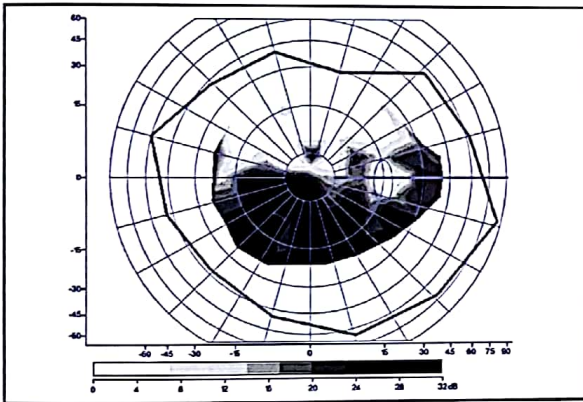
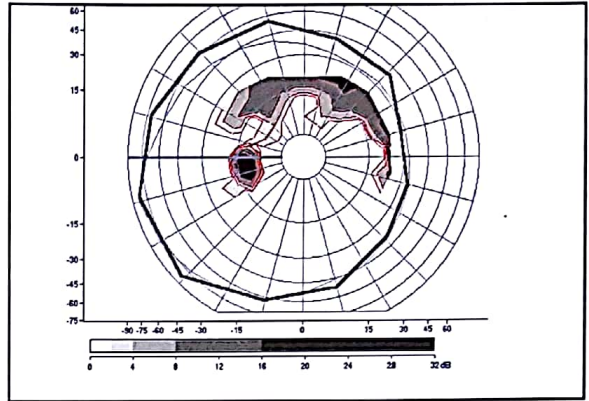
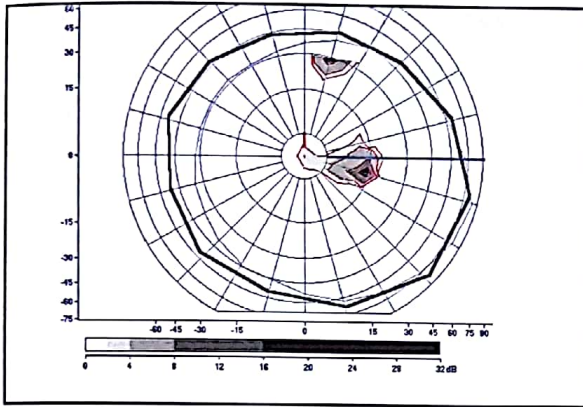
Figure 5 : C d me papillaire isol  par n vrite optique.

Figure 6 : C d me papillaire p le avec h morragies en flamm che de neuropathie isch mique ant rieure (NOIA).



7	
8A	8B
9A	9B

Figure 7 : Test 15 Hue : axe de confusion rouge vert au test désaturé (à droite), test saturé (à gauche) normal.
 Figure 8a : OCT de la couche des fibres nerveuses rétiniennes normal.
 Figure 8b : Atteinte axonale temporelle à l'OCT de la couche des fibres nerveuses rétiniennes.
 Figure 9a : OCT maculaire de la couche des cellules ganglionnaires normal.
 Figure 9b : Perte en cellules ganglionnaires à l'OCT maculaire.



10	11
12	13
14	

Figure 10 : Déficit centro-caecal au champ visuel statique (neuropathie toxique).
 Figure 11 : Déficit fasciculaire supérieur au champ visuel statique (névrite optique).
 Figure 12 : Déficit altitudinal inférieur au champ visuel statique (NOIA).
 Figure 13 : PEV : latence allongée de l'onde P100 sur le tracé en haut par rapport à un tracé normal en bas (atteinte démyélinisante).
 Figure 14 : Topographie cornéenne d'un kératocône fruste.

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL D'UNE NEUROPATHIE OPTIQUE

1) Le fond d'œil retrouve une anomalie de la papille:

- C'est une neuropathie optique glaucomateuse; des facteurs de risques à l'interrogatoire, une hypertension oculaire, une excavation papillaire caractéristique et un scotome arciforme au champ visuel font évoquer ce diagnostic (chapitre III.2.1.).

- Ce n'est pas une neuropathie optique mais c'est:

Une **malformation papillaire** peut se présenter comme une dysversion, une hypoplasie, un colobome ou une fossette colobomateuse (chapitre III.2.2.1.).

Une **tumeur papillaire** est une pathologie rare (chapitre III.2.2.2.).

Une **atteinte rétinienne** mimant une neuropathie optique est évoquée devant des signes spécifiques à la tomographie par cohérence optique, à l'autofluorescence ou à l'électrorétinogramme (chapitre III.2.2.3.).

2) Le fond d'œil est normal, avant d'évoquer une neuropathie optique, il faut s'assurer d'avoir éliminé:

- Une **erreur réfractive non corrigée** peut passer inaperçue lors d'un premier examen et doit faire réévaluer la réfraction surtout en cas de doute sur une réelle atteinte sensorielle.

- Une **atteinte des milieux transparents** tel un kératocône fruste (**Fig. 14**) ou une cataracte débutante (sous capsulaire surtout) doit être pris en considération surtout si le diagnostic de neuropathie optique est remis en cause.

- Une **atteinte rétinienne occulte** (chapitre III.2.2.3.) est le diagnostic différentiel de neuropathie optique devant un fond d'œil normal.

- Une **amblyopie** (chapitre III.2.2.4.) est à éliminer particulièrement en cas d'atteinte unilatérale, une éventuelle anisométrie ou un microstrabisme doit être recherchée.

- La **baisse d'acuité visuelle non organique** (chapitre III.2.2.5.) est à évoquer quand il n'existe aucune atteinte objective.