

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2013

Thèse N° 009/13

LES NEUROPATHIES OPTIQUES

(A propos de 53 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 14/01/2013

PAR

M. RAMDANI TAOUFIQ

Né le 06 Septembre 1985 à AÏN REGGADA

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Névrite optique - Neuropathie optique ischémique
Neuropathie optique traumatique

JURY

M. TAHRI HICHAM.....	PRESIDENT ET RAPPORTEUR
Professeur d'Ophtalmologie	
Mme. BONO WAFAA.....	} JUGES
Professeur de Médecine interne	
Mme. MESSOUAK OUAFAE.....	
Professeur agrégé de Neurologie	
M. BENATIYA ANDALOUSSI IDRIS.....	} MEMBRE ASSOCIE
Professeur agrégé d'Ophtalmologie	
Mme. ABDELLAOUI MERIEM.....	
Professeur assistant d'Ophtalmologie	

PLAN

Introduction	5
Historique	7
Embryologie	9
Anatomie	14
I. La papille optique	16
II. Le tronc du nerf optique	21
Physiologie	34
I. L'influx visuel	35
II. La fonction visuelle	36
III. Le transport axoplasmique	39
IV. Le réflexe photomoteur	42
V. La perfusion de la tête du nerf optique	44
Physiopathologie.....	45
I. Mécanisme générale	46
II. Physiopathologie de la neuropathie optique ischémique	47
III. Physiopathologie de la neuropathie optique inflammatoire	48
IV. Physiopathologie de la neuropathie optique traumatique	48
V. Physiopathologie de la neuropathie optique compressive	50
VI. Physiopathologie des neuropathies optiques d'origine métabolique.....	50
VII. Physiopathologie des neuropathies optiques carencielles	51
VIII. Physiopathologie des neuropathies optiques toxiques	51
IX. Hypothèses physiopathologiques communes aux NOH (neuropathies optiques héréditaire)	54
Aspects épidémiologiques.....	55
Clinique	58
Paraclinique.....	69
A- Examens à visée ophtalmologique	70
I. Angiographie rétinienne	70
II. Champ visuel	73
III. Test des couleurs	82
IV. Potentiels évoqués visuels : PEV	85
V. Sensibilité au contraste	87
VI. Tomographie à cohérence optique : OCT	87

B- Examens à visée étiologique :	89
I. Examens biologiques :	89
II. Cytologie –histologie:	91
III. Examens radiologiques :	91
IV. Autres	93
Les étiologies des neuropathies optiques.....	94
Neuropathies optiques inflammatoires	96
Neuropathies optiques ischémiques	122
Neuropathie optique traumatique	135
Neuropathie optique compressive	152
Neuropathies optiques héréditaires.....	155
Neuropathies optiques toxiques et carencielles	166
Matériels et méthodes	175
Résultats	181
Discussion	227
Conclusion	244
Résumé.....	246
Références	251

LISTE DES ABREVIATIONS

AAN	: anticorps anti-nucléaires.
ACR	: Artère centrale de la rétine.
ACCP	: Artère ciliaire courte postérieure
AO	: Atrophie optique
AOD	: Atrophie optique dominante
AV	: Acuité visuelle.
BAV	: Baisse de l'acuité visuelle.
BBS	: Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann (Sarcoidose)
CGR	: Cellules ganglionnaires rétiniennes
CHU	: Centre hospitalier universitaire.
CMV	: Cytomégalovirus.
CV	: Champ visuel.
EBV	: Epstein Barr virus.
ECBU	: Etude cyto-bactériologique des urines.
FO	: Fond d'oeil.
IRM	: Imagerie en résonance magnétique.
IST	: infections sexuellement transmissibles.
IV	: Intraveineux.
LED	: LUPUS érythémateux disséminé.
MB	: Maladie de Behçet
NFS	: Numération formule sanguine.
NMO	: Neuromyéélite optique.
NO	: Neuropathie optique.
NOHL	: Neuropathie optique héréditaire de Leber
NOIAA	: Neuropathie optique ischémique antérieure aigue

NORB	: Neuropathie optique rétrobulbaire.
OCT	: Tomographie en cohérence optique.
ONTT	: Optic neuritis treatment trial.
OP	: Œdème papillaire
PEV	: Potentiel évoqué visuel.
PL	: Ponction lombaire.
RNFL	: Epaisseur de la couche des fibres neuro-rétiniennes.
RPM	: Réflexe photomoteur.
SCI	: syndrome clinique isolé.
SPA	: Spondylarthrite ankylosante.
SEP	: Sclérose en plaque.
TDM	: Tomodensitométrie.
VCR	: Veine centrale de la rétine.
VS	: Vitesse de sédimentation.

INTRODUCTION

La neuropathie optique regroupe l'ensemble des lésions du nerf optique depuis son origine au niveau des cellules ganglionnaires rétiniennes jusqu'au chiasma optique. Ces lésions sont à l'origine d'un arrêt du flux axoplasmique nécessaire pour la transmission des signaux intercellulaire.

Le diagnostic est habituellement clinique, devant une diminution de l'acuité visuelle, altération de la vision des couleurs, un déficit du champ visuel, un phénomène de déafférentation pupillaire, et des changements dans l'apparence du nerf optique (1).

Le nerf optique peut être affecté par un processus glaucomateux, inflammatoire, ischémique, traumatique, compressif, métabolique, toxique, carenciel ou héréditaire.

La diversité de ces étiologies explique la multitude des examens paracliniques pouvant être utiles dans la conduite diagnostique.

La prise en charge thérapeutique des neuropathies optiques diffère selon chaque étiologie et pourra demander la collaboration de différentes disciplines : neurologie, médecine interne, dermatologie, cardiologie, rhumatologie, et pneumologie.

Le pronostic dépend de la pathologie causale et il est d'autant meilleur que le diagnostic est précoce.

La neuropathie optique fait l'objet de nombreuses études à grande échelle concernant sa prise en charge diagnostique, et thérapeutiques, ses étiologies et son évolution à court, moyen et long terme.

Le but de notre travail est de mettre le point sur le profil épidémiologique, clinique, étiologique ainsi que pronostique des patients hospitalisés dans notre formation pour PEC des neuropathies optiques.

Les neuropathies optiques glaucomateuses sont exclues de notre travail.

HISTORIQUE

Les médecins de l'antiquité divisaient les pathologies oculaires en deux groupes : ophtalmie « ophtalmia » et cécité. Ophtalmie comprenait toutes les formes de pathologies conjonctivales et cornéennes pouvant être examinées par l'inspection du globe oculaire. Cécité s'appliquait à la perte de vision non attribuable à une lésion apparente à l'œil. Cette dernière était souvent considérée comme un châtement divin pour un péché. Après une récupération spontanée de l'acuité visuelle, les patients atteints de cécité, étaient considérés comme des miraculés (2).

Les premières références sur les dysfonctionnements du nerf optique comme un mécanisme de perte de vision, ont été retrouvées dans les textes d'ophtalmologie au 9ème siècle, notamment dans un traité rédigé par Hunain-ibn Is-Haq et considéré par certains comme le premier traité majeur d'ophtalmologie. Dans ces premières descriptions, on ne faisait pas la distinction entre les neuropathies optiques et les autres atteintes du segment postérieur. Avant l'arrivée de l'ophtalmoscope, dans l'un des premiers traités d'ophtalmologie en 1823, George Frick a écrit sur les neuropathies optiques, il fait mention d'une perte de vision, de la réponse anormale à la lumière et du scotome central (2).

Après l'arrivée de l'ophtalmoscope dans la seconde moitié du 19ème siècle, les différentes pathologies affectant le nerf optique et la rétine ont été distinguées et séparées des autres atteintes du globe oculaire. Buzzard en 1893 et Gunn en 1897 ont participé à enrichir les premières descriptions cliniques des neuropathies optiques. Parinaud a décrit la dyschromatopsie. Quant à Uhthoff il a donné son nom au « phénomène d'Uhthoff » (altération transitoire de la vision lors de l'effort physique ou à la chaleur) et il a détaillé les anomalies du champ visuel et les différents aspects de la papille optique (2).

EMBRYOLOGIE

I. Papille optique

L'ébauche oculaire apparaît aux environs du 18^{ème} jour , sous forme de deux invaginations de part et d'autre du proencéphale qui provient du tube neural.

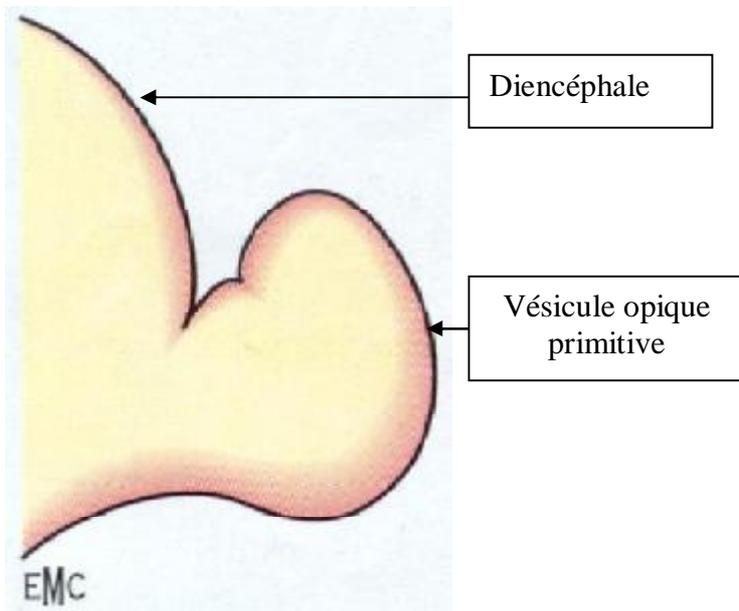
S'accroissant latéralement , l'invagination prend une forme sphérique : c'est la vésicule optique primitive(Figure1). Cette dernière subit un processus d'invagination sur elle même, qui se fait de l'extérieur vers l'intérieur et aboutit à la mise en place de deux feuillets : interne et externe ; on parle alors de la vésicule optique secondaire ou cupule optique(Figure2).

Lorsque le proencéphale se différencie en télencéphale et diencephale, la vésicule optique primitive se rattache au diencephale par une portion du tube neurale appelé le pédicule optique. On appelle papille primitive, la zone où la vésicule optique primitive s'ouvre dans le pédicule optique.

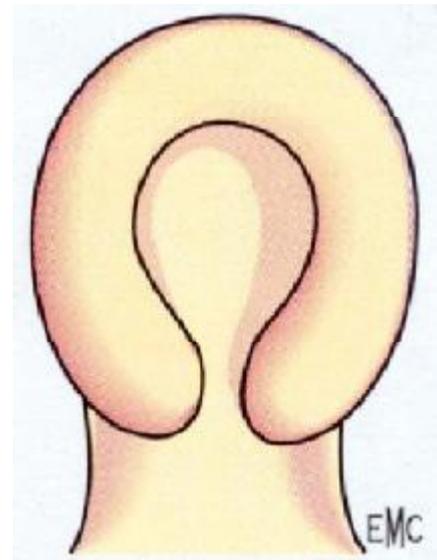
A partir de la 5^{ème} semaine, on voit apparaître des fibres au niveau des cellules ganglionnaires ; dont les axones ne possèdent pas de gaine de Schwann. Ces fibres se dirigent vers la papille primitive dans l'épaisseur du feuillet interne.

La papille proprement dite évolue par augmentation du nombre et du volume des fibres optiques.

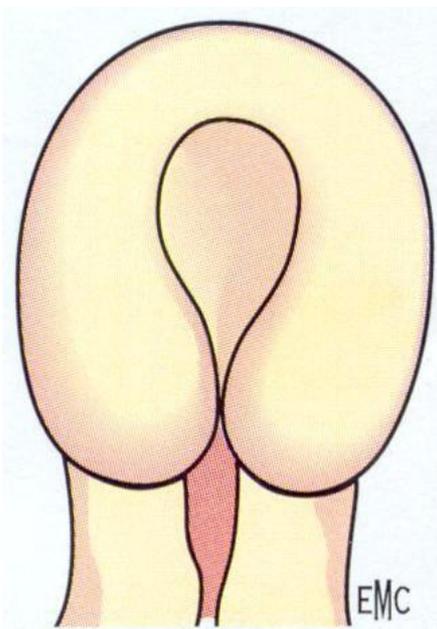
La lame criblée apparaît vers le 4^{ème} mois, d'abord névroglie, elle s'enrichit au 5^{ème} mois de fibres conjonctivales et élastiques.



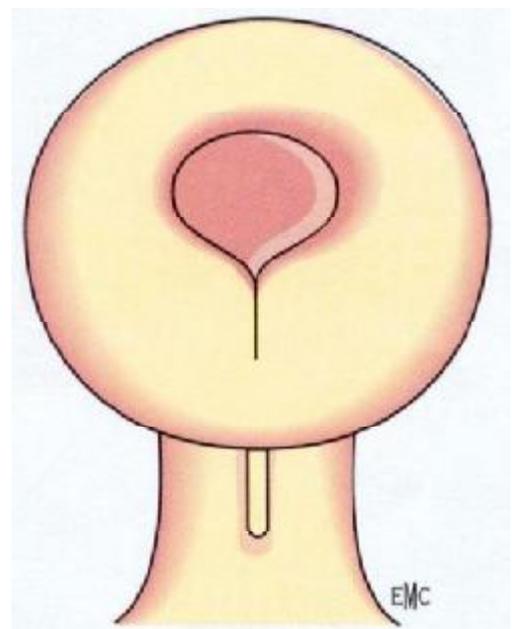
Vésicule opique est discernable du diencephale



La vésicule opique primitive



Apparition de la fente foétale primitive



Fermeture de la fente foétale

FIGURE 1 : Développement embryonnaire du nerf optique (3)

II. Nerf optique

La première ébauche du nerf optique est le pédicule optique. L'invagination de la vésicule optique se poursuit sur la face inférieure du pédicule formant la fente foetale (Figure2).

A la fin du premier mois, l'artère hyaloïde, pénètre dans la fente foetale qui se ferme à la 5^{ème} semaine

Au début de la 7^{ème} semaine, les fibres nerveuses remplissent presque complètement le pédicule optique.

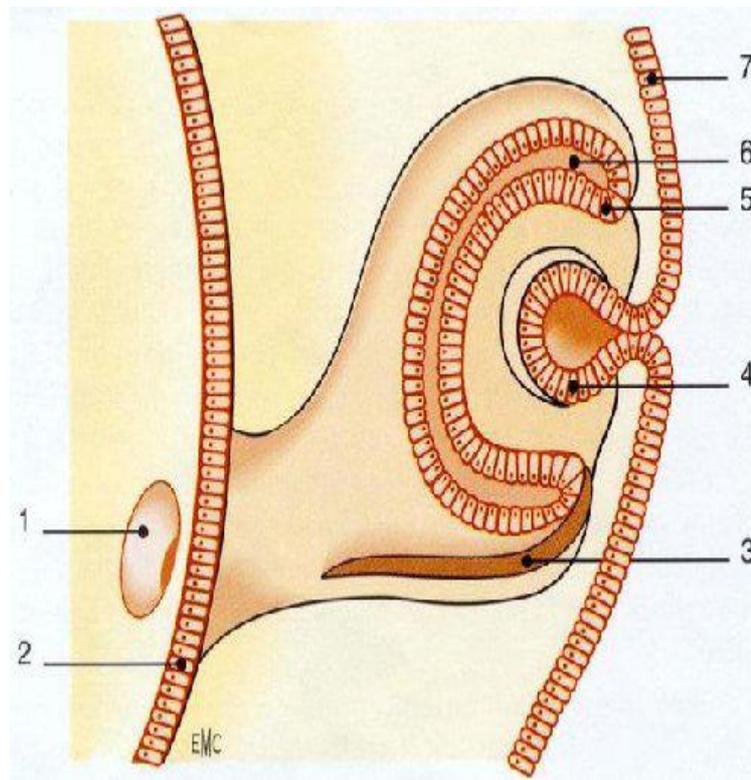
Au 3^{ème} mois, la trame névroglie apparaît, le mésoderme se condense autour du tronc nerveux et en forme la charpente conjonctive qui va se diviser en deux couches : externe qui sera la dure-mère, interne très vascularisée qui sera la pie-mère. L'arachnoïde s'intercalera entre les deux.

Au cours du 7^{ème} mois, la myélinisation des fibres se fait au niveau du chiasma, au 8^{ème} mois elle atteint le nerf optique et au 9^{ème} s'arrête à la lame criblée.

Ces fibres nerveuses ont les caractères de celles de l'axe cérébrospinal : elles ne possèdent pas de gaine de schwann.

Durant les deux derniers mois de gestation, la structure du nerf optique est achevée avec microglie, astrocytes et croissance des vaisseaux à partir du mésoderme avoisinant. Ce mésoderme crée des cloisons ou septums entre les colonnes d'axones et infiltre la lame criblée primitive. L'artère centrale de la rétine remplace l'artère hyaloïdienne primitive.

Caudal



Ventral

Figure 2 : Coupe schématique de la cupule et du pédicule optique.(3)

1. pédicule optique ; 2. diencéphale ; 3. fente foetale primitive ; 4. vésicule cristalliniennne ;
5. couche cellulaire externe de la cupule optique ; 6. Couche cellulaire interne de la cupule
optique ; 7. Ectoderme

ANATOMIE

Le nerf optique est la 2ème paire crânienne.

Il débute anatomiquement au niveau de la papille, mais physiologiquement et fonctionnellement au sein de la couche des cellules ganglionnaires qui recouvre entièrement la rétine. La première partie du nerf optique, constituée par la convergence d'environ 1 à 1.2 million d'axones des cellules ganglionnaires, traverse la sclère au niveau de la lame criblée, qui comporte 200 à 300 pores. L'association de pores de petite taille à une vascularisation reposant uniquement sur les branches des artères ciliaires postérieurs joue probablement un rôle dans la physiopathologie d'un certain nombre de neuropathies optiques [4].

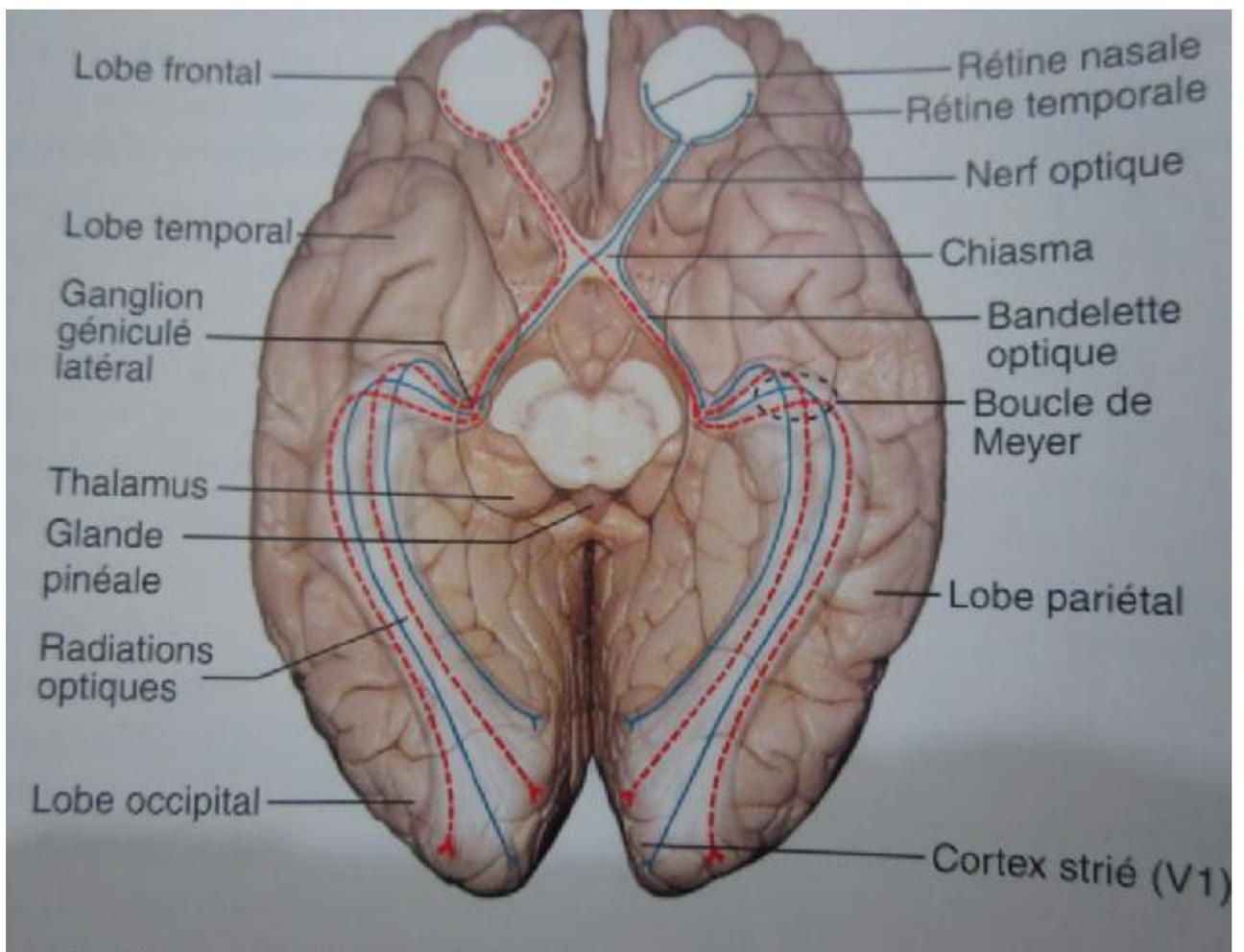


Figure 3 : voies visuelles antérieures et postérieures. (Illustration de Dave Peace)(4)

I. La papille optique :

1. Anatomie macroscopique (5,7) :(Figure 4)

La papille optique ou tête du nerf optique apparaît comme un disque peu saillant par rapport au plan rétinien, elle est légèrement ovalaire à grand axe vertical, et son diamètre moyen est de 1,5mm. Elle est située à 3,5mm en dedans et à 1mm au dessus du pôle postérieur de l'œil et prend une coloration blanc rosée, cette couleur blanchâtre vient de la présence, en arrière des fibres nerveuses myélinisées, alors que la présence d'un riche réseau capillaire la fait apparaître comme rosée. A son centre, émergent les vaisseaux centraux de la rétine qui se divisent classiquement à ce niveau.

On distingue à la papille deux parties : l'excavation papillaire et la bordure neurorétinienne qui sont entourés par l'anneau scléral péripapillaire.

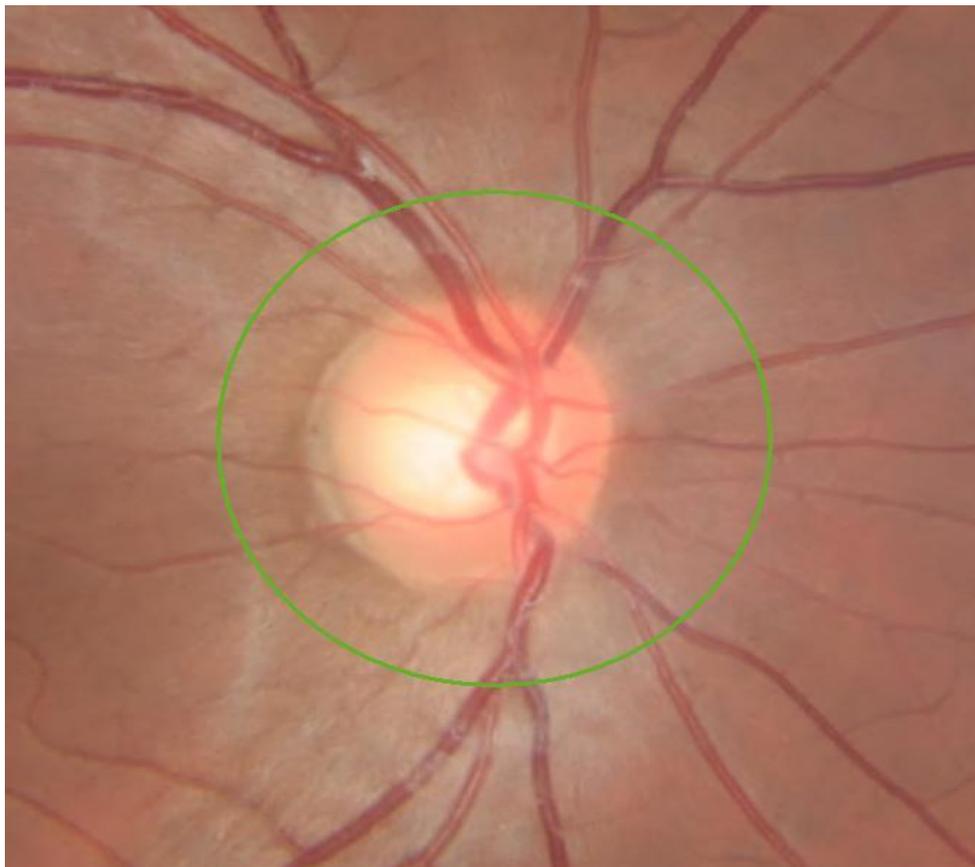


Figure 4 : Papille optique : Photo couleur (service d'ophtalmologie CHU Hassan II

Fes)

Excavation papillaire

C'est la portion centrale de la tête du nerf optique dépourvue de toute fibre axonale.

L'excavation papillaire est chiffrable chez le sujet normal de $0,73 \pm 0,59$ mm². Le diamètre vertical est habituellement plus petit, que le diamètre horizontal.

à Rapport Cup/Disc

Comme le nerf optique est ovalisé verticalement et que l'axe de l'excavation est ovalisé horizontalement, le rapport Cup/Disc est plus large horizontalement que verticalement. Dans une population normale, celui-ci est chiffrable de 0,0 à 0,84 et n'est, en aucun cas, représentatif du nombre de fibres rétiniennes passant au niveau de la tête du nerf optique.

Bordure neurorétinienne

C'est le passage obligé de l'ensemble des fibres nerveuses. Elle est plus large en inférieur et de plus en plus étroite depuis la partie inférieure puis supérieure, nasale puis temporale. Mais là aussi, il existe une grande variabilité interindividuelle.

Anneau scléral péripapillaire

Cet anneau apparaît sous la forme d'une ligne blanche. Il réalise une séparation entre les portions intrapapillaire et péripapillaire qui correspond au calcul de la surface réelle de la tête du nerf optique. En ophtalmoscopie, il est plus large à la partie temporale horizontale et de plus en plus fin depuis la partie temporale inférieure puis supérieure et enfin nasale. Il est plus visible chez les yeux porteurs d'une atrophie optique.

2. Anatomie microscopique

Classiquement nous pouvons séparer la tête du nerf optique, selon la situation par rapport à la lame criblée, en trois parties (figure 5):

- a. la portion prélaminaire ;
- b. la région intralaminaire ;
- c. la région rétrobulbaire.

Portion prélaminaire

La portion prélaminaire est limitée à ce niveau par la rétine et la choroïde qui se terminent à distance du canal scléral, sauf parfois la couche des cellules de l'épithélium pigmentaire qui peut venir au contact (visible sous la forme d'un croissant pigmenté péripapillaire). Elle est constituée des fibres nerveuses, des vaisseaux rétiniens et principalement des astrocytes se réunissant ensemble pour former une structure dense avec des tunnels en relation avec les pores astrocytaires de la lame criblée.

Portion intralaminaire : la lame criblée

Cette portion est en rapport avec les parois du canal scléral et de la choroïde. Morphologiquement, il s'agit d'un tamis légèrement incurvé à concavité postérieure. Sa partie interne est en relation avec le réseau glial prélaminaire. La portion externe débouche dans les septums conjonctivaux rétrobulbaires du nerf optique.

La lame criblée est composée d'élastine, de collagène III, de collagène I, de collagène IV, de laminine entourant les vaisseaux passant par les pores et d'astrocytes. Comme dans la rétine, les astrocytes sont un élément glial prédominant dans les septums, isolant individuellement chaque axone (non myélinisé) des autres et du tissu conjonctif voisin.

Portion rétrobulbaire

Cette portion postérieure est le point de départ du tronc du nerf optique proprement dit. Elle débute à la partie postérieure de la lame criblée, et elle est constituée de :

- Fibres nerveuses ;
- Oligodendrocytes (avec la myéline entourant les fibres et les séparant du tissu conjonctif) ;
- Astrocytes entourant les fibres myélinisées, les séparant du tissu conjonctif voisin et des vaisseaux ;
- Septums du nerf optique divisant incomplètement les fibres nerveuses en paquets de fibres et jouant un rôle nutritionnel et de support ;
- Vaisseaux centraux de la rétine ;
- Gaines du nerf optique avec pie-mère à la partie interne, arachnoïde et dure-mère à l'extérieur.

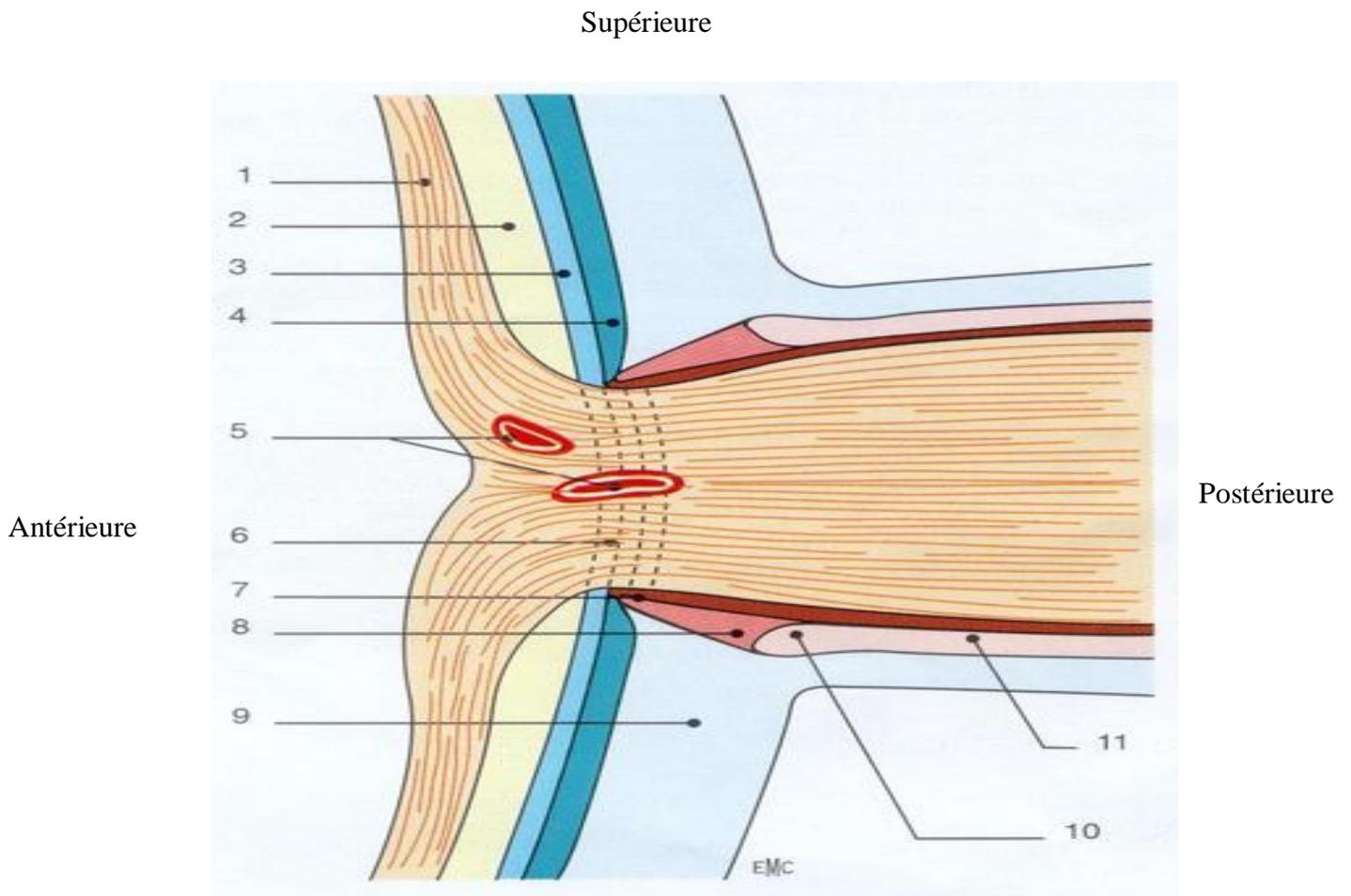


Figure 5 : Coupe de la papille et du canal scléral(3)

1. Fibres optiques ; 2. rétine ; 3. épithélium pigmentaire ; 4. Choroïde 5. coupe des vaisseaux ; 6. lame criblée ; 7. éperon scléral ; 8. tissu d'Elschnig ; 9. sclérotique ; 10. cul-de-sac intervaginal ; 11. espace sous-arachnoïdien

II-Le tronc du nerf optique.

Le nerf optique est la 2^{ème} paire crânienne, il s'étend de la lame criblée au chiasma.

1. Anatomie macroscopique :

- Généralités :

Le nerf optique est oblique en arrière et en dedans, sa longueur est variable selon la disposition du chiasma: 35-55 mm. Son diamètre est de 3-4 mm dans l'orbite, plus important dans la portion intracrânienne. Il présente à étudier quatre portions : Intra sclérale, Orbitaire, Intra canalair, Intracrânienne. Chacune de ces portions présente des rapports différents.

✓ Portion intrasclérale

Elle est longue de 0.5mm et débute à la lame criblée où les fibres optiques quittent la papille proprement dite. Dans cette portion où commence la myélinisation, les fibres sont séparées de la sclérotique par le prolongement du cul-de-sac intervaginal. En effet, la dure mère se réfléchit sur la sclère au pôle postérieur, et le cul-de-sac intervaginal se prolonge entre le canal scléral et les fibres optiques jusqu'à la face postérieure de la lame criblée.

✓ Portion orbitaire

Elle est longue de 25mm. Le nerf décrit deux courbures, antérieure à convexité externe, postérieure à convexité interne avant de pénétrer dans le canal optique. Ces inflexions sont dues au fait que le nerf est plus long que la distance entre le pôle postérieur et le trou optique. Elles permettent les mouvements du globe sans traction sur le tronc nerveux.

Le nerf optique forme l'axe du cône musculo-aponévrotique qui est formé par l'ensemble des muscles droits et obliques. Distant de ces muscles dans l'orbite est séparé d'eux par une épaisse couche de graisse, il s'en rapproche au voisinage

de l'entrée du canal optique, il entre en rapport avec leur tendon, surtout les tendons : des droit externe, grand oblique et droit supérieur, dont les fibres adhèrent intimement à la gaine fibreuse du nerf optique.

▼ Portion intra-canalair :

Le canal chemine en position supérieure et médiale. Il mesure normalement environ 8 à 10mm de long et 5 à 7mm de large, mais peut être allongé ou rétréci par différents processus à l'origine d'épaississement de l'os. Le passage du nerf optique à l'intérieur de ce canal inextensible explique la fréquence d'atteinte du nerf optique à ce niveau.

▼ Portion intracrânienne :

Longue de 10mm, elle tire son importance du retentissement de certaines lésions encéphaliques sur le nerf optique. Elle est dirigée obliquement en arrière et en dedans pour arriver au niveau du chiasma optique. Dans cette région, le nerf baigne dans la citerne optochiasmatique à l'étage moyen de la base du crâne.

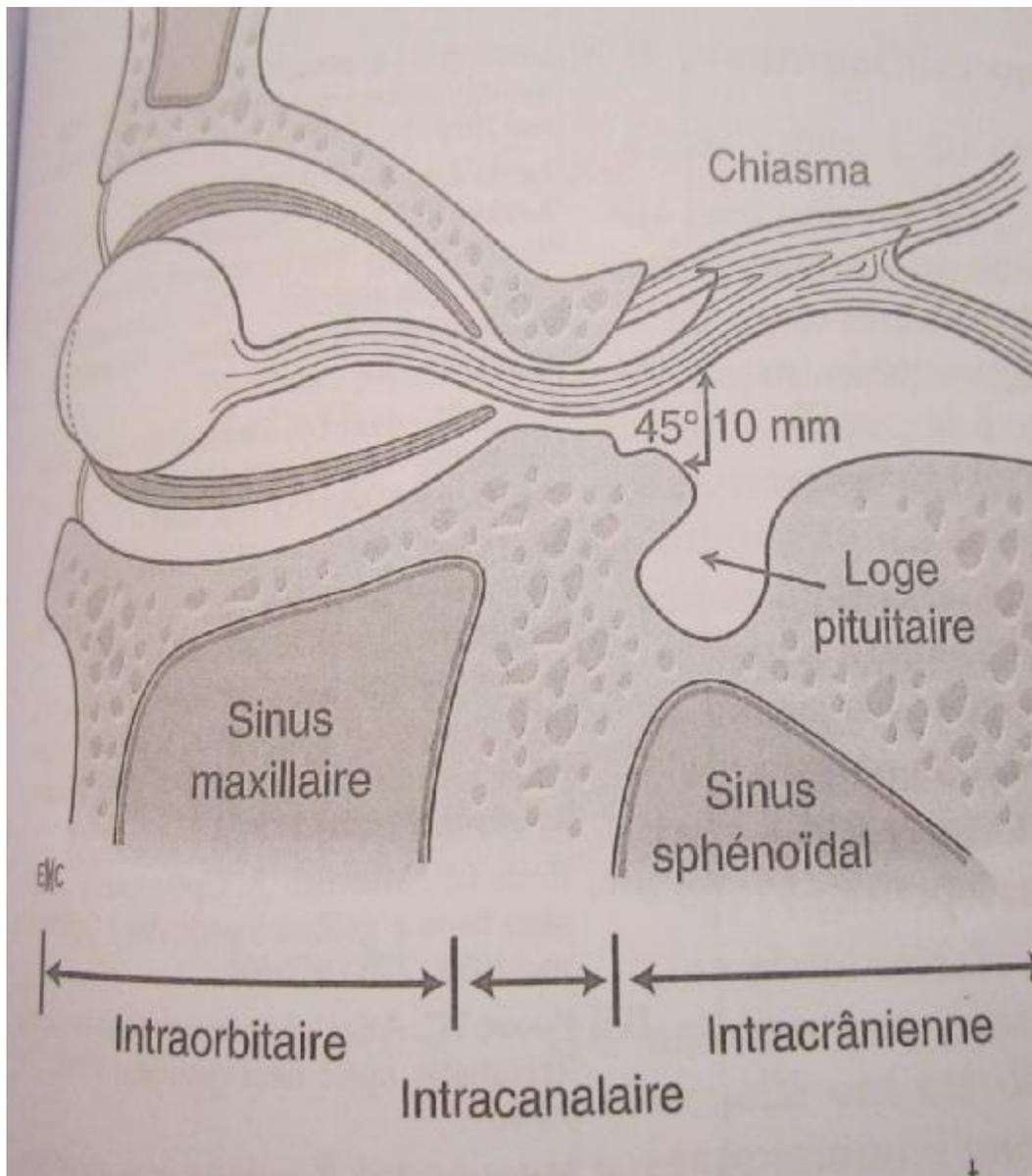


Figure 6 : Vus sagittale des portions intraorbitaire, intracanalalaire et intracrânienne du nerf optique (10)

Rapports :

▼ Portion intrasclérale :

Elle est en rapport avec le plexus vasculo-nerveux de valentin (artères et nerfs ciliaires courts)

▼ Portion orbitaire :

A l'intérieur du cône musculo-aponévrotique, le nerf est entouré de ses 3 gaines méningées et par l'intermédiaire de la graisse orbitaire, entre en rapport avec :

à L'artère ophtalmique et ses branches (figure 7)

Au sommet de l'orbite, elle est située à la face inférieure du nerf, puis elle croise sa face externe pour se placer sur la face supéro-interne et se dirige vers l'interstice qui sépare le droit interne du grand oblique.

Elle abandonne :

- ▼ L'artère lacrymale,
- ▼ L'artère centrale de la rétine qui longe d'abord la gaine du nerf optique pour la perforer, à en moyenne 10mm en arrière du globe,
- ▼ Les artères piales,
- ▼ L'artère sus-orbitaire,
- ▼ Les artères ciliaires externes et, éventuellement, internes et supérieures.

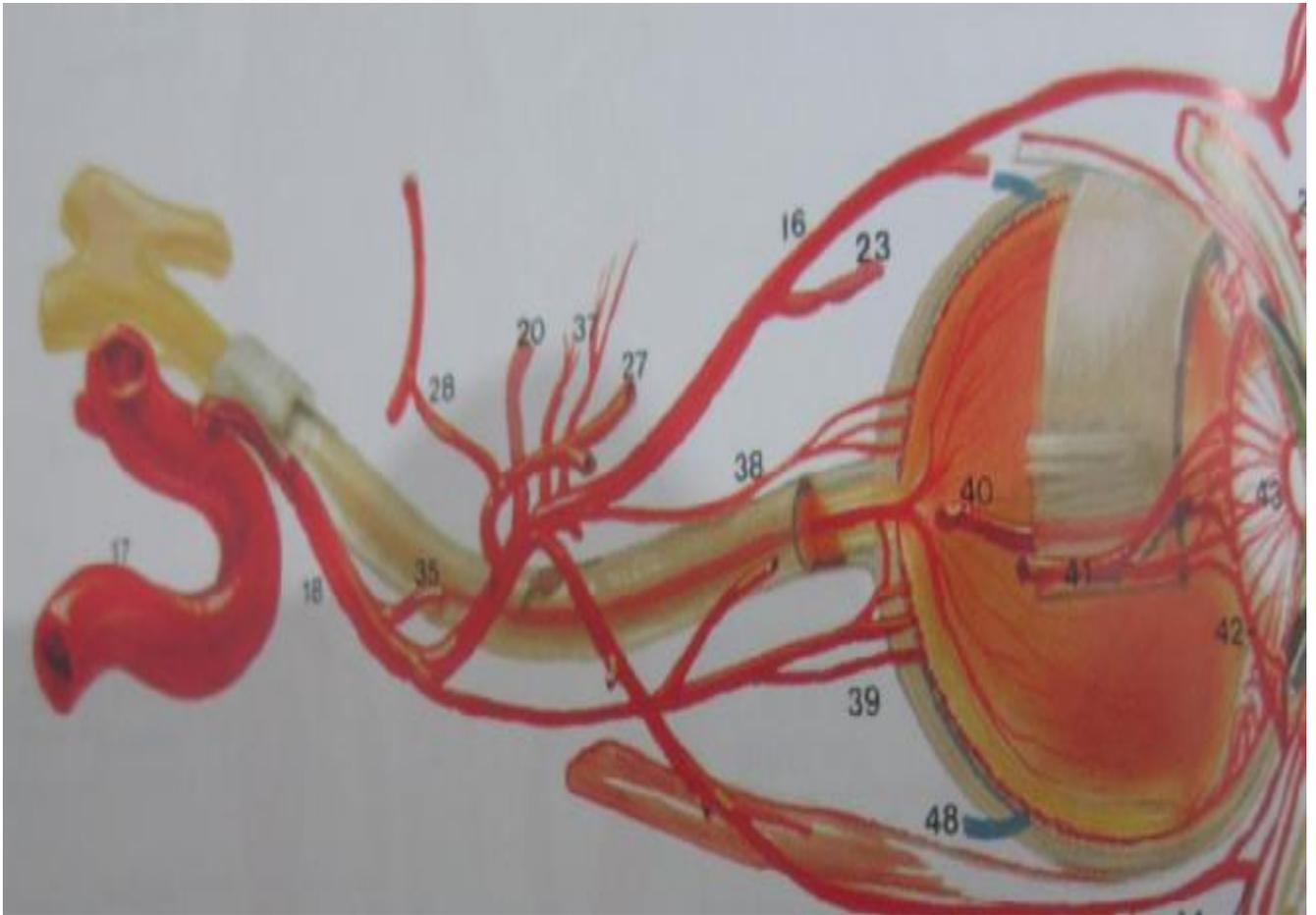


Figure 7 : Rapport du nerf optique avec l'artère ophtalmique(4) :

16 : branche frontale de l'artère ophtalmique. 17 : artère carotide interne. 18 : artère ophtalmique. 20 : branche éthmoidale postérieure de l'artère ophtalmique. 23 : branche éthmoidale antérieure de l'artère ophtalmique. 27 : artère à destinée musculaire. 28 : artère récurrente méningée. 35 : artère centrale de la rétine. 37 : branche à destinée musculaire. 38 : artère ciliaire médiale postérieure. 39 : artère ciliaire courte. 40 : artère ciliaire longue. 48 : veine vortiqueuse.

à La veine centrale de la rétine :

Son trajet n'est pas identique à celui de l'artère, elle se dégage du nerf un peu en avant du point de pénétration artérielle et se jette dans la veine ophtalmique supérieure. Cette dernière croise de dedans en dehors la face supérieure du nerf.

à Le ganglion ciliaire :

Il adhère intimement à la face externe du nerf. Il reçoit ses 3 racines : sensitive, sympathique et motrice, et émet ses efférents : les nerfs ciliaires courts au nombre de 8 à 12, répartis en 2 groupes supéro-externe et inféro-interne.

à La branche supérieure du III :

Croise obliquement en avant et en dehors, la face supérieure du nerf optique, en arrière de l'artère ophtalmique.

▼ Portion intra-canaulaire :

Le nerf optique accompagné, à l'intérieur du canal, par l'artère ophtalmique qui le sous croise et par son plexus sympathique, répond aux parois du canal optique. Le nerf optique est toujours entouré des méninges est fixé au périoste de ses parois par la dure-mère.

▼ Portion intracrânienne (figure 8) :

Le nerf optique répond :

- Ø En bas, à la partie externe de la gouttière optique et à la tente de l'hypophyse.
- Ø En arrière et en dedans, à la partie antérieure du toit du sinus caverneux avec l'émergence de la carotide interne.
- Ø En haut, à l'espace perforé antérieur qui s'inscrit dans l'écartement des bandelettes olfactives.
- Ø En dedans, les deux nerfs optiques limitent avec le chiasma la gouttière optique et le tubercule de la selle turcique.

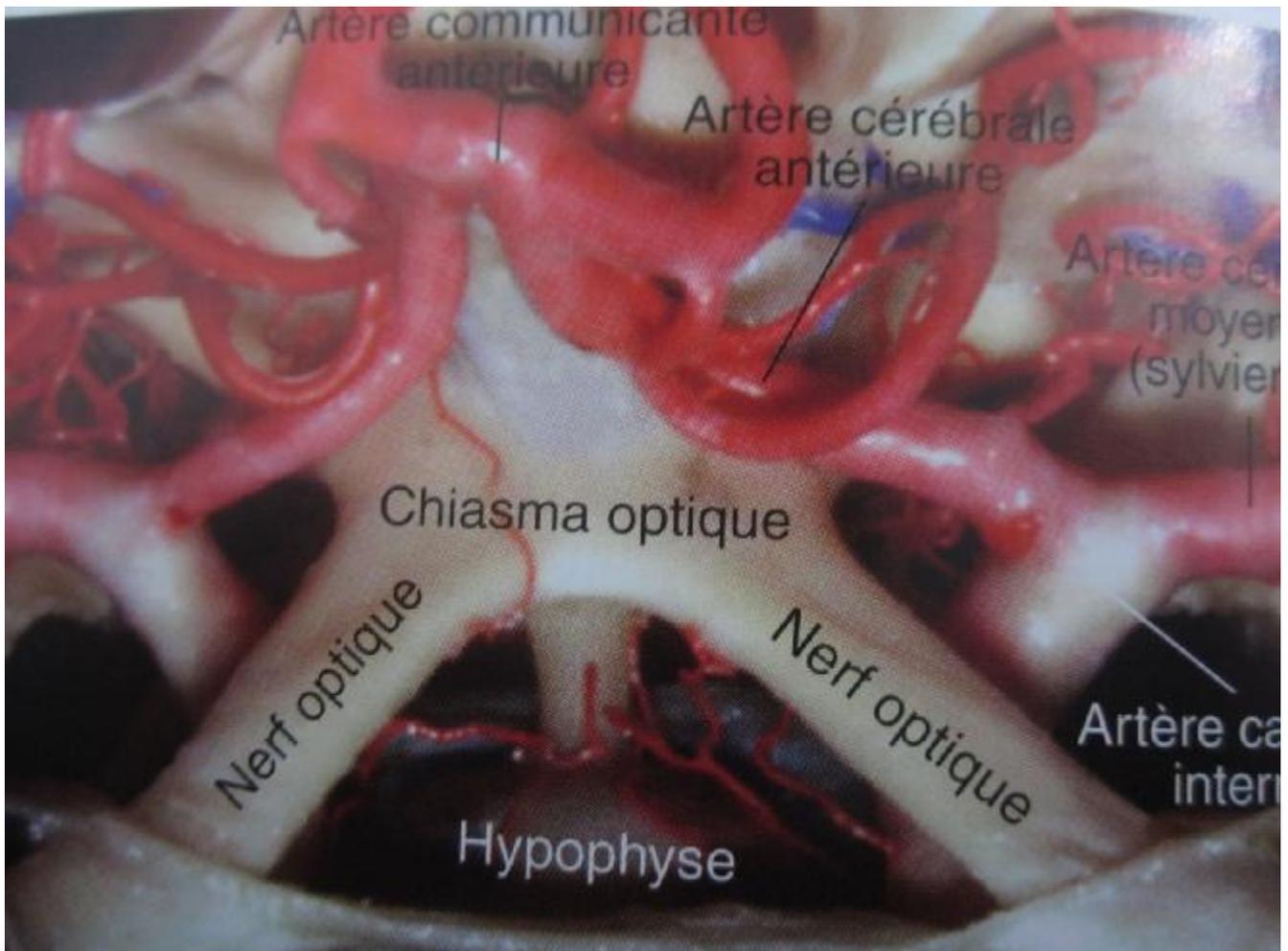


Figure 8 (4) : Dissection anatomique du chiasma et des structures environnantes.
Vue supérieure

2- Architectonie optique(6) (Figure 9) :

De la rétine au cortex, les fibres optiques se regroupent d'un point de vue anatomo-physiologique en 10 faisceaux, Il y a 5 courants principaux décomposés chacun en 2 faisceaux supérieur et inférieur, ces 5 groupes sont appelés : maculaire nasal, maculaire temporal, nasal, temporal, de la demi-lune : issu de la portion interne de la rétine nasale.

Au niveau de la rétine, les fibres sont issues de la macula se rendent directement au 1/3 externe de la papille. Les fibres temporales vont contourner les précédentes et décrivent un trajet arciforme, pour aller se terminer au-dessus et au-dessous des fibres maculaires sur encore environ 1/3 de la circonférence papillaire. Les fibres temporales supérieurs s'écartent des fibres inférieurs et sont séparés par le raphé temporal, de plus, Les fibres temporales supérieures sont décalées par rapport aux inférieures, enfin les fibres nasales se rendent au 1/3 interne restant de la papille.

Dans la portion rétrobulbaire du nerf optique, le faisceau maculaire tend à devenir central au fur et à mesure qu'il s'éloigne du globe. Il s'arrondit et se rapproche de l'axe du nerf au niveau de la portion orbitaire moyenne. Dans le segment intracanalalaire, il est central, puis dans le segment intracrânien le nerf s'est aplati, le F.M tend à devenir interne et à se diviser en faisceaux direct et croisé (Figure6).

La connaissance de cette topographie est importante, car elle permet de localiser l'atteinte du nerf optique en fonction des modifications de champ visuel.

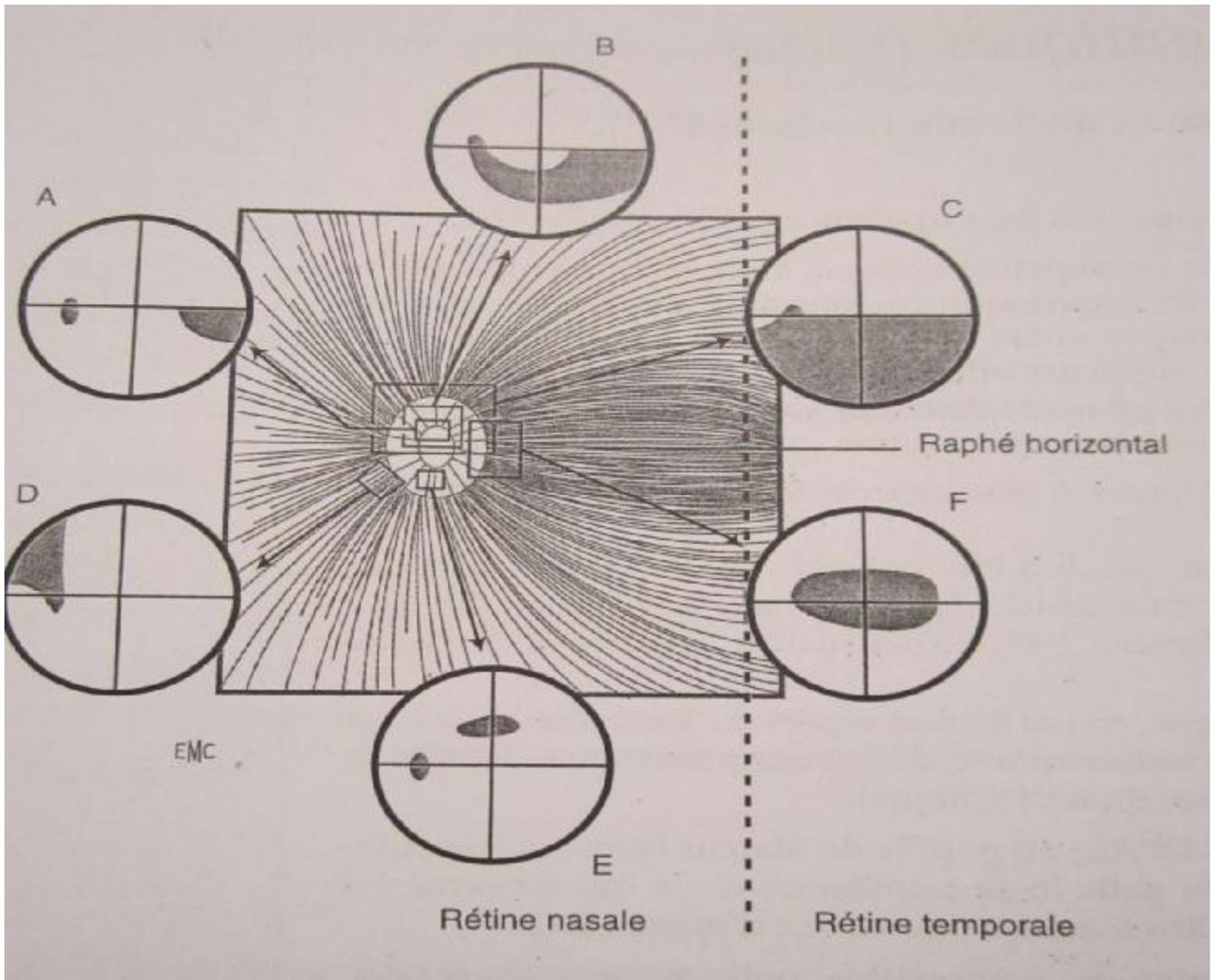


Figure9 : Organisation rétinienne des axones des cellules ganglionnaires et anomalies du champs visuel qui en résulte (4)

A : marche nasale ; B déficit arciforme inférieure ; déficit altitudinal inférieur ; D : déficit arciforme temporal ; E déficit localisé par compression focale ; F : scotome coecocentral.

3- Vascularisation du nerf optique :

Vascularisation artérielle :

√ Segment antérieur : (figure 10)

D'avant en arrière, cette partie du nerf optique se divise en quatre segments :

ü Couche des fibres optiques :

Cette couche contient les gros vaisseaux et les capillaires rétiniens qui assurent donc l'essentiel de la vascularisation. De plus, il n'est pas rare de trouver dans le secteur temporal des vaisseaux provenant de la partie prélaminaire adjacente. Ces vaisseaux peuvent provenir d'une artère cilio-rétinienne quand il existe, elle aussi dépendante de la circulation ciliaire courte postérieure.

ü Région prélaminaire :

Elle se situe en avant de la lame criblée, et elle vascularisée principalement par des branches centripètes des artères choroïdiennes péripapillaires issues des artères ciliaires courtes postérieures. Cette région peut aussi recevoir une contribution des vaisseaux de la lame criblée mais l'artère centrale de la rétine ne donne ici aucune branche.

ü Région de la lame criblée :

Elle est vascularisée par des branches centripètes des artères ciliaires courtes postérieures, et dans quelques cas par le cercle artériel de Zinn Haller ; qui est anastomose entre les artères ciliaires courtes postérieures médianes et latérales. Là encore, l'artère centrale de la rétine ne donne aucune branche.

ü Segment orbitaire antérieur :

Il s'étend depuis la lame criblée jusqu'au point où l'artère centrale de la rétine pénètre le nerf optique, il est vascularisé par 2 systèmes artériels :

Système axial centrifuge :

Présent dans 75 % des cas, il est formé par des branches provenant de la partie intra-neurale de l'artère centrale de la rétine (habituellement 1 à 4 branches)

Système périphérique centripète :

Il est toujours présent, formé par des branches de l'artère centrale de la rétine ainsi que de l'artère ophtalmique ou de ses branches intra-orbitaires, et des branches piales récurrentes provenant de la choroïde péripapillaire et du cercle du Zinn Haller quand il existe.

✓ Segment postérieur(Figure 11) :

Correspond aux parties intracanalaires et intracrâniennes. L'intégralité de ce segment est vascularisée par le système périphérique centripète.

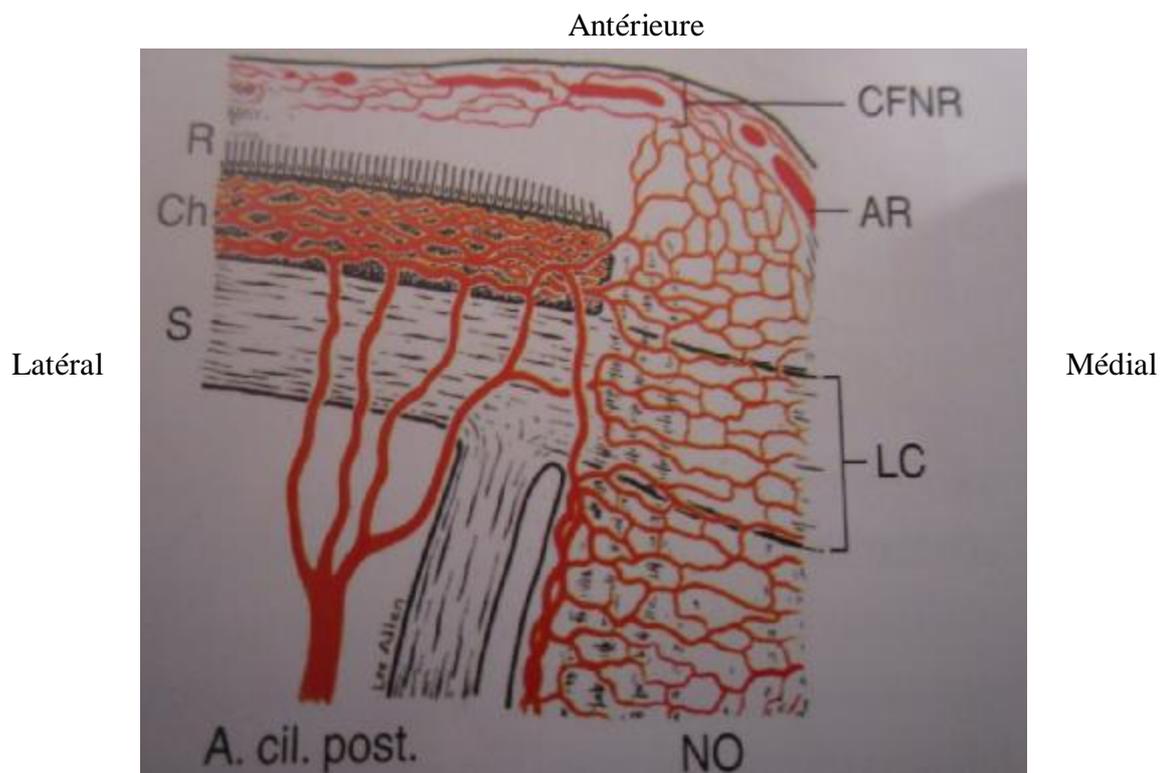


Figure 10 : Angioarchitecture de la tête du nerf optique (4).

NO : nerf optique. A.cil.post : artère ciliaire postérieure. AR : artériole rétinienne. LC : lame criblée. R : Rétine ; Ch : choroïde ; S : sclère ; CFNR : couche des fibres nerveuses rétiniennes

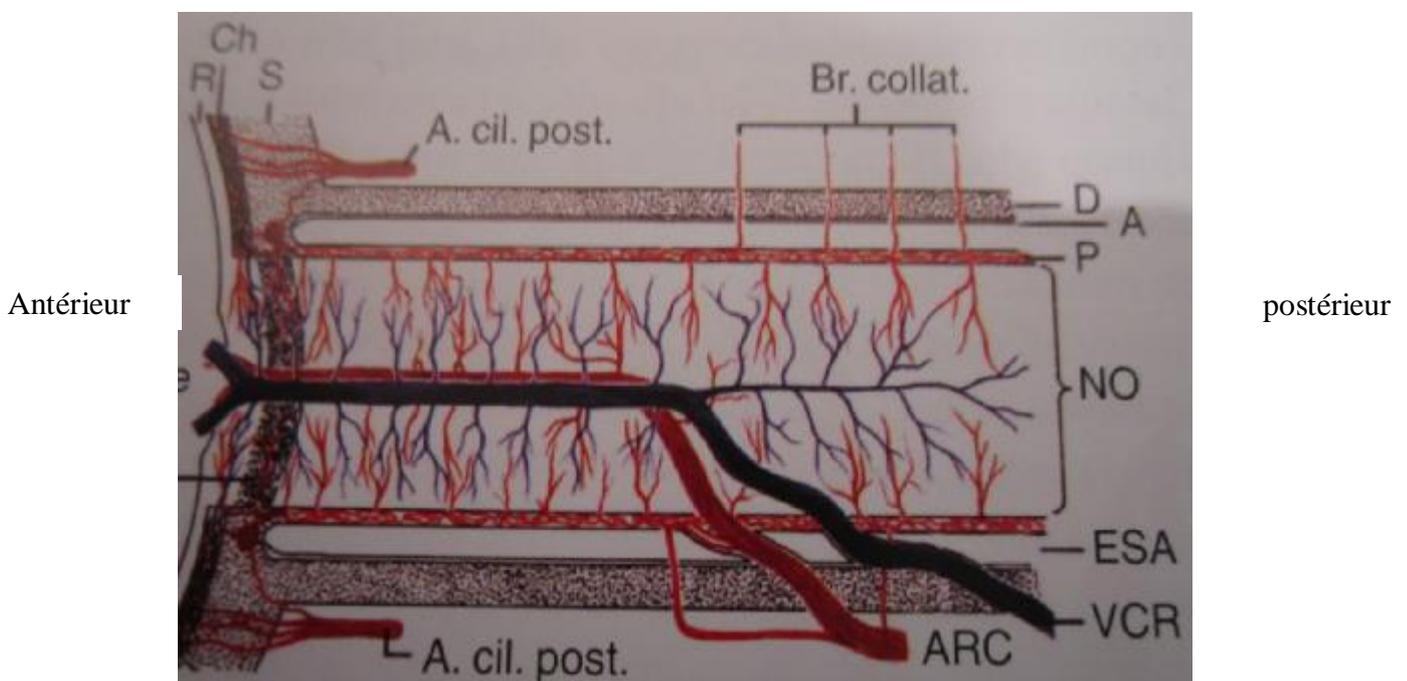


Figure 11 : dessin schématique de la vascularisation du nerf optique (coupe sagittale de la papille optique)(4)

NO : nerf optique. A.cil.post : artère ciliaire postérieure. A : arachnoïde. . R : Rétine ; Ch : choroïde ; S : sclère ; D : dure mère. P : pie mère. ESA : espace sous arachnoïdien. ACR : artère centrale de la rétine. VCR : veine centrale de la rétine.

Système veineux :

Dans les portions intraoculaires et intraorbitaires situées en avant du point de pénétration de l'artère centrale de rétine, le drainage est assuré par la veine homologue.

En arrière de ce point, il existe des veines piales qui se jettent dans les branches de la veine ophtalmique supérieure.

L'ensemble du sang veineux est drainé pour la plus grande partie vers le sinus caverneux.

PHYSIOLOGIE

Le nerf optique est responsable de la transmission des informations sensorielles de l'œil en direction du cerveau grâce à l'influx nerveux. Le flux axonal fournit à la cellule nerveuse tous les éléments nécessaires pour assurer cette fonction.

I. INFLUX VISUEL

Anatomo-histologie

Le capteur de la lumière est situé au niveau de la rétine. Les photorécepteurs sont les cellules spécialisées ayant le pouvoir de transformer un élément physique (le rayonnement lumineux) en influx nerveux.

Les cellules ganglionnaires véhiculent les influx nerveux transmis par un nombre plus ou moins important de cellules bipolaires.

Le nombre de photorécepteurs et la région de l'espace pour laquelle une cellule ganglionnaire répond sont appelés champs récepteurs. Il existe deux types de cellules ganglionnaires :

Les cellules M ou magnocellules : Ce sont des cellules de grande taille avec des champs récepteurs étendus. Elles sont activées par des stimulus de faible contraste, de basses fréquences spatiales ou de hautes fréquences temporelles. Leurs axones conduisent le potentiel d'action sous forme phasique.

Les cellules P ou parvocellules : Elles reçoivent les messages provenant des cônes et des bâtonnets. Elles ont un corps cellulaire et un champ récepteurs de petite taille. La voie P a une fonction dans la vision des détails, des couleurs et des fortes contrastes. Ces cellules conduisent, lentement, le potentiel d'action sous forme tonique.

La papille est le passage obligé de l'influx visuel avant d'atteindre les centres visuels. Après passage de la lame criblée, les axones des cellules ganglionnaires qui

forment le nerf optique se myélinisent. La conduction de l'influx nerveux devient de type saltatoire, d'un nœud de Ranvier à l'autre, permettant une augmentation de la vitesse de propagation jusqu'aux aires visuelles.

Neurotransmission rétinienne

De la stimulation aux réponses visuelles, toute une chaîne anatomo-fonctionnelle complexe s'interpose, organisée, stratifiée. Dans la rétine nerveuse, il existe deux types de cellules excitables :celles qui s'hyperpolarisent à la lumière seront dites OFF et celles qui se dépolarisent à la lumière seront dites ON.

Le codage de l'information, au niveau du nerf optique, est un codage en temps et c'est la fréquence des potentiels d'action qui renseigne sur l'intensité de la stimulation lumineuse des cellules photoréceptrices. Le champ récepteur des cellules ganglionnaires présente un antagonisme spatial. Ainsi, les cellules ganglionnaires ON (ou centre-ON) vont augmenter la fréquence de leurs potentiels d'action lorsque le centre de leur champ récepteur est illuminé et leur périphérie éteinte alors que la situation est inverse pour les ganglionnaires OFF (ou centre-OFF).

II. FONCTION VISUELLE

La conduction de l'influx nerveux de la rétine au cortex occipital aboutit à la perception visuelle. Celle-ci est donc tributaire du bon état de fonctionnement des voies visuelles. Le nerf optique est responsable de la transmission des informations sensorielles des fibres terminales de la rétine en direction du cerveau grâce à l'influx nerveux. La lumière est constituée d'une organisation spatiale et temporelle et énergétique (la couleur).

è Vision spatiale

Sous ce terme se situe la vision des formes. L'acuité visuelle correspond au pouvoir d'apprécier les formes, c'est-à-dire d'interpréter les détails spatiaux qui sont mesurés par l'angle sous lequel ils sont vus. Il s'agit alors du pouvoir de discrimination le plus fin de l'œil au contraste maximal entre un test et son fond.

Au-dessous d'une certaine quantité, aucune sensation visuelle n'apparaît. Cela ne veut pas dire que rien ne s'est produit au niveau du système visuel ; cependant, pour le facteur considéré, la quantité était insuffisante pour produire une perception.

è Vision temporelle

La perception du mouvement sur le plan visuel correspond à la perception d'un environnement physique en mouvement. Il y a une intégration du déplacement sur des champs récepteurs importants.

Les variations physiologiques sont en rapport avec la répartition des différents types de cellules ganglionnaires au sein de la rétine. Ainsi, les paramètres dynamiques du mouvement sont préférentiellement analysés en vision périphérique.

è Vision des couleurs

La vision des couleurs est due à une excitation des cônes rétiniens par une onde lumineuse et à son codage spécifique le long de la voie optique.

Au niveau des cônes on trouve 3 pigments spécifiques sensibles, trichrome, au rouge, vert, bleu. Il est important de noter qu'un cône sensible au rouge ne répond pas exclusivement aux longueurs d'onde de la partie rouge du spectre, mais il répond seulement mieux à cette radiation. Au-delà du cône, et après que les photons sont absorbés, l'information chemine verticalement tout en étant modulée par les cellules horizontales, et les cellules amacrines.

An niveau des cellules bipolaires naissent les couples d'opposition :

L'information colorée est codée en couples antagonistes rouge-vert et bleu-jaune ; tandis qu'un 3ème canal achromatique achemine des informations de contraste de luminance et présente l'opposition noir-blanc.

Le champ récepteur des cellules ganglionnaires présente un champ spatial et un champ spectral. Ce dernier répondent à une stimulation dans une certaine partie du spectre et sont inhibés par l'autre. On distingue :

- Les cellules à antagonisme rouge/vert (R/V) où prédominent celles à centre rouge exciteur.
- Cellules à antagonisme bleu-jaune (B/J) plus périphériques.
- La perception du jaune correspond à des signaux issus simultanément des cônes rouges et verts.

Ainsi au sortir des cellules ganglionnaires, le message coloré est organisé dans sa presque globalité. Du nerf optique, les informations cheminent vers le corps genouillé latéral, après redistribution des fibres au niveau du chiasma : la scène visuelle se dirige vers l'hémicerveau opposé. L'étude de la physiologie de la vision des couleurs nous permet alors d'expliquer la présence d'une dyschromatopsie en cas de neuropathie optique.

III. TRANSPORT AXOPLASMIQUE :(8,9)

Généralités :

Les axones des axones ganglionnaires rétinienne assurent la transmission des signaux et sont le siège d'une circulation à double sens, appelée transport axoplasmique ou flux axonal.

C'est un phénomène physiologique intracellulaire, qui intervient dans tous les neurones de l'organisme, et consiste en un transport actif et bidirectionnel de toutes les substances chimiques et organites d'un point à l'autre de cellule nerveuse.

Le flux axonal fournit à la cellule nerveuse les éléments nécessaires pour la production de l'A.T.P (Adénosine triphosphate), la synthèse des neurotransmetteurs, l'élaboration et la maintenance des membranes, la croissance axonale, la régénération et les réponses cellulaires à l'environnement.

Le transport axonal n'est pas directement en rapport avec la transmission de l'influx nerveux puisque dans certaines conditions ce blocage du transport axoplasmique, des potentiels d'action peuvent être engendrés le long de l'axone.

Plusieurs types de transport axoplasmique ont été décrits : Un flux orthograde ou antérograde et un flux rétrograde.

Le transport axonal orthograde :

Le corps cellulaire synthétise les protéines qui sont utilisées soit au niveau de la membrane de l'axone lui-même et qui sont renouvelées en permanence, soit au niveau de l'extrémité présynaptique. IL existe deux types de transport axonal orthograde : rapide et lent.

è Le transport orthograde rapide :

IL se compose principalement de matériel particulaire qui comprend :

- Une grande variété de structures cellulaires membraneuses :réticulum endoplasmique lisse, vésicules synaptiques, et quelques mitochondries,
- Les constituants membranaires : protéines, lipides, et glycoprotéines,
- Les neurotransmetteurs : norépinephrine, acétylcholine...,
- Les hydrolases,
- Des matériaux solubles de petit poids moléculaire comportant : acides aminés, sucres, nucléosides et du calcium.

La vitesse du transport rapide est de 150-250 mm/j et parfois même de 400 mm/j et ne dépend ni de la longueur ni de diamètre des axones.

Le matériel transporté se distribue principalement mais non exclusivement aux terminaisons nerveuses, et sa durée de vie est courte. En quantité, il représente seulement une partie de l'axoplasme total. Le transport se poursuit pendant plusieurs heures dans des segments neuronaux isolés du péricaryon, mais si le flux orthograde est bloqué de façon permanente, la partie distale de l'axone dégénère et la transmission synaptique cesse.

Le flux ne dépend pas directement de la continuité de la synthèse protéique dans le corps cellulaire, mais il est lié de façon critique au métabolisme oxydatif et requiert un apport continu d'ATP par phosphorylation oxydative. Ceci explique que tout défaut d'apport énergétique pourra retentir sur le fonctionnement du nerf optique.

è Le transport orthograde lent :

Il constitue jusqu'à 80 % du flux protéique total, il remplit pratiquement tout l'épaisseur de l'axoplasme, et possède 10 fois plus d'activité spécifique que la phase rapide. Il comprend :

- Des protéines (matériel cytoplasmique principalement)
- Des enzymes solubles.
- Les éléments structuraux majeurs de l'axone qui représente quantitativement le constituant le plus important : neurofilaments microtubules et les microfilaments contenant de l'actine.
- La plupart des mitochondries.

La vitesse du flux lent est de 1 à 4 mm/j dans les nerfs des mammifères. Le matériel transporté se distribue principalement le long des parois axonales, ce qui explique que seulement une petite fraction du matériel transporté atteint la terminaison nerveuse.

Le flux axonal lent s'interrompt si l'axone est séparé du corps cellulaire et ce blocage entraîne des changements irréversibles, fonctionnels et morphologiques, et son maintien dépend la synthèse protéique dans le péricaryon.

è Le transport axonal rétrograde :

Ce flux ramène à la cellule 10 à 70 % des substances amenées par le transport orthograde rapide et qui ne sont pas utilisées par la cellule réceptrice.

En plus du matériel venant du retour du flux orthograde, le flux rétrograde servirait à faire remonter jusqu'au corps cellulaire, les protéines spécifiques à rôle trophique d'origine extracellulaire, captées par la terminaison axonale par endocytose.

La vitesse du flux rétrograde est de 50 à 250 mm/jour, soit une vitesse moyenne égale à la moitié de la vitesse du transport antérograde rapide

IV. REFLEXE PHOTOMOTEUR (RPM) (Figure 12)

Il existe deux types de RPM : direct et consensuel :

Le premier consiste à l'iridoconstriction de la pupille de l'œil éclairé, alors que la contraction de la pupille de l'œil controlatérale est appelée RPM consensuel.

On lui décrit deux voies [11]:

La voie afférente :

Après stimulation par la lumière ; l'information est transmise par les photorécepteurs rétiniens au premier neurone, dit neurone pupillaire, dont l'axone traverse le nerf optique, le chiasma, la bandelette optique pour se terminer au niveau du noyau prétectal. De là, les fibres se divisent en deux contingents, droit et gauche (réflexe photomoteur consensuel) qui se rendent aux deux noyaux du III.

La voie efférente :

Cette voie parasymphatique emprunte le trajet du nerf oculomoteur commun et se termine dans le sphincter de l'iris, entraînant une constriction pupillaire.

Elle est constituée par deux neurones dont le médiateur est une acétylcholine.

Le premier neurone naît dans le noyau d'Edinger-Westphal dans le tronc cérébral, traverse le mésencéphale, gagne l'espace sous arachnoïdien, elle pénètre ensuite dans le sinus caverneux, puis dans l'orbite et se terminent dans le ganglion ciliaire. De ce dernier partent les nerfs ciliaires courtes (deuxième neurone) qui se terminent au niveau du muscle ciliaire et du muscle constricteur de l'iris.

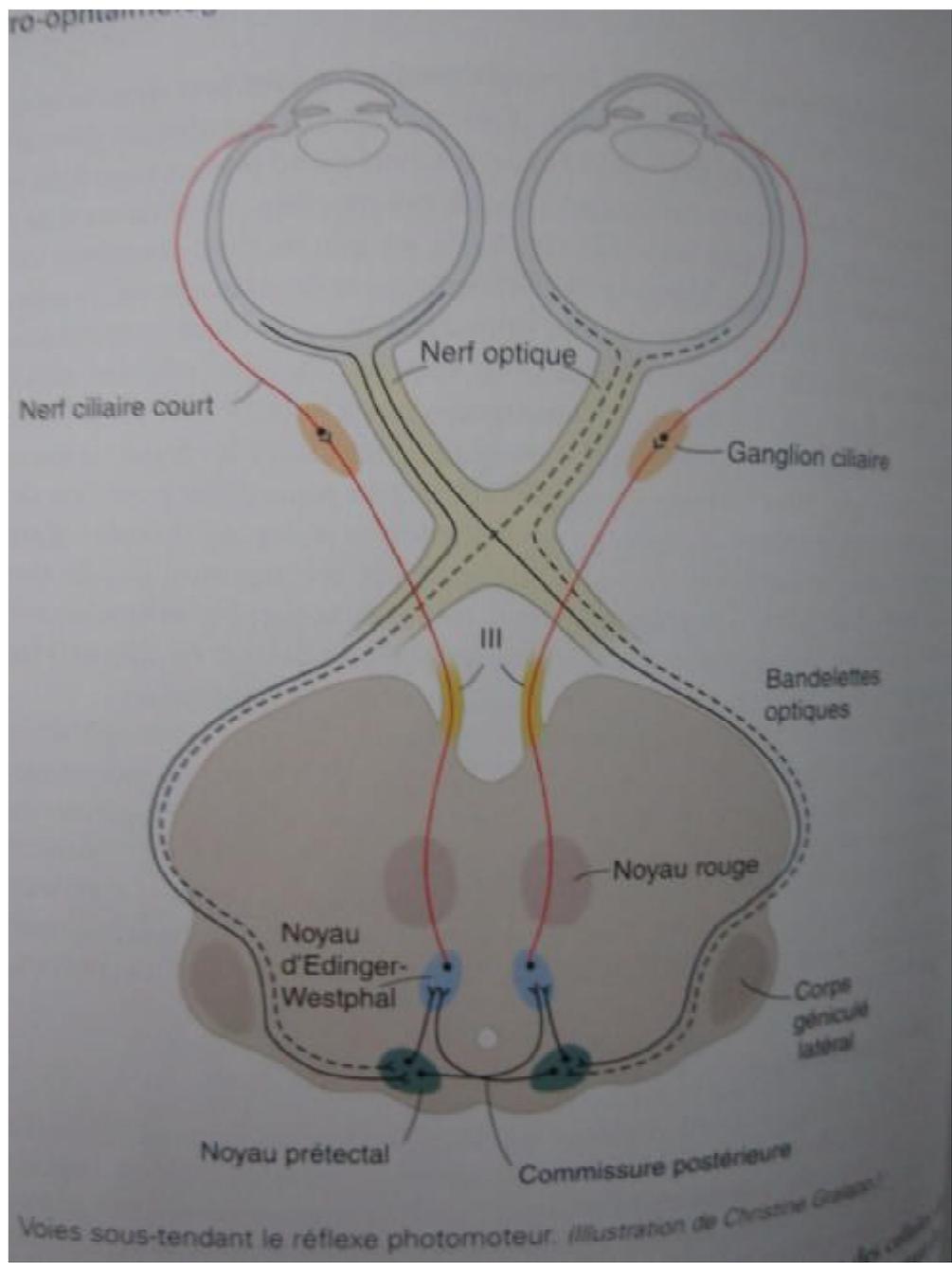


Figure 12 : Voie du réflexe photomoteur (illustration de Christine Galapp) (4)

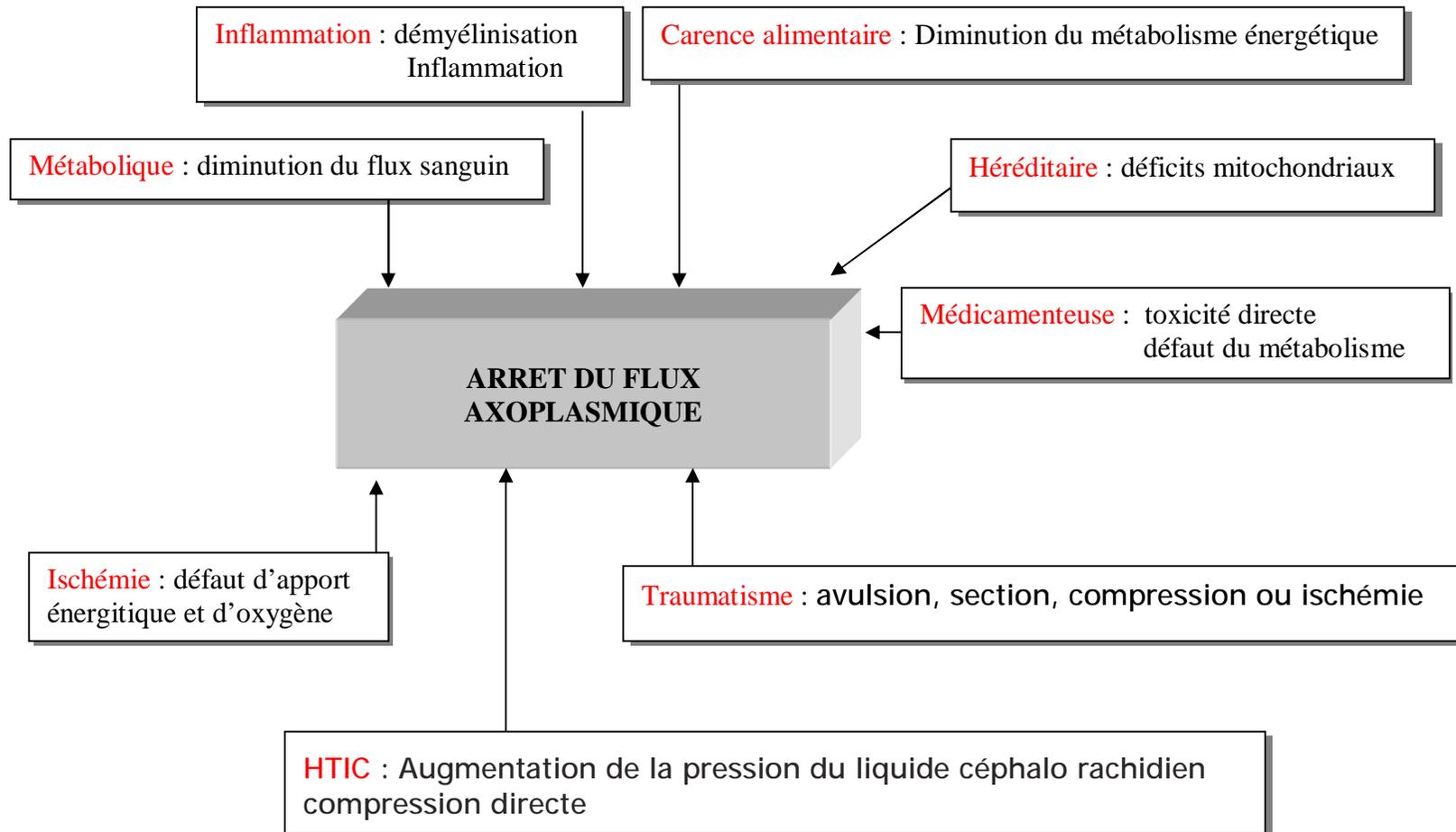
V.PERFUSION DE LA TETE DU NERF OPTIQUE

L'oxygénation et l'activité métabolique du nerf optique dépendent de sa perfusion sanguine. Le flux est directement dépendant de la pression de perfusion et inversement proportionnel à la résistance. La pression de perfusion est égale à la différence entre la pression artérielle moyenne et la pression intraoculaire et la résistance dépend de la contractilité des muscles lisses des artérioles irriguant le nerf optique, notamment des péricytes du réseau capillaire.

PHYSIOPATHOLOGIE

Le nerf optique peut être affecté par un processus inflammatoire, ischémique, traumatique, compressif, métabolique, toxique, ou héréditaire. Ces processus vont aboutir à l'arrêt du flux axoplasmique responsable de l'altération de la fonction visuelle du nerf optique.

I.MECANISME GENERAL DES NEUROPATHIES OPTIQUES



II. PHYSIOPATHOLOGIE DE LA NEUROPATHIE OPTIQUE

ISCHEMIQUE(13,14,15) :

La neuropathie optique ischémique est due à une ischémie aiguë de la tête du nerf optique dont les artères ciliaires courtes postérieures (ACP) forment la principale source de vascularisation.

Du point de vue physiopathologique les neuropathies optiques ischémiques sont séparées en deux groupes :

Occlusion thrombotique

L'occlusion par thrombose est le plus souvent causée par la maladie de Horton, et plus rarement par les autres types de vascularites. Il existe des lésions nerveuses massives, sévères et irréversibles dont l'étendue dépend du calibre de l'artère atteinte et du territoire qu'elle irriguait.

Non perfusion ou hypoperfusion transitoire des vaisseaux

La chute de la pression de perfusion dans les vaisseaux, en dessous du niveau critique, dans les capillaires de la tête du nerf optique peut survenir à la fois en cas de :

à Chute importante de la pression artérielle moyenne : les états de choc, occlusion ou sténose sévère de la carotide interne, ou de l'artère ophtalmique.

à L'élévation de la pression intraoculaire

L'atteinte du nerf optique peut être faible ou marquée selon l'importance de la sclérose des vaisseaux, de la durée et de la sévérité de l'ischémie transitoire, mais elle est habituellement moins étendue et moins sévère que dans le groupe thromboembolique.

III. PHYSIOPATHOLOGIE DE LA NEUROPATHIE OPTIQUE

INFLAMMATOIRE

Les neuropathies optiques inflammatoires sont secondaires à une agression du nerf optique soit d'origine démyélinisante ou inflammatoire.

Quand il s'agit d'une pathologie auto-immune démyélinisante ; les autos anticorps sont dirigés de façon spécifique contre les constituants du nerf optique ; la gaine de myéline pour la sclérose en plaque ou bien l'aquaporine, le canal hydrique le plus abondant dans le système nerveux central, pour la neuromyéélite optique de Devic (16).

Les neuropathies optiques infectieuses ou post infectieuses résultent de l'agression directe ou indirecte par réaction immunologique du nerf optique par un agent pathogène(17).

Pour les maladies inflammatoires systémiques l'atteinte du nerf optique est de deux types ; soit thrombophlébite cérébrales responsables d'une hypertension intracrânienne ,par le biais de la vascularite elle-même ou bien par le biais de l'infiltration par un granulome comme c'est le cas de la sarcoïdose (18, 19).

IV. PHYSIOPATHOLOGIE DE LA NEUROPATHIE OPTIQUE

TRAUMATIQUE

Les lésions traumatiques du nerf optique sont rarement en rapport avec un traumatisme direct, il s'agit habituellement d'un choc indirect crânio-facial.

Ces lésions sont diverses : avulsion, section, compression ou ischémie par lésion vasculaire [20].

La portion intra-orbitaire :

Le mécanisme en cause est souvent une rotation extrême associée à une traction en avant du globe oculaire, à la suite d'un traumatisme crânio-faciale.(21, 22,23).Parmi les autres mécanismes évoqués, l'augmentation brutale de la pression intraoculaire (22,24) secondaire à un traumatisme oculo-orbitaire non perforant. Il s'ensuit une rupture de la lame criblée avec arrachement du nerf optique.

La portion endo-canalaire :

La fréquence des lésions intra-canalaire lors des traumatismes du crâne, tient aux particularités anatomiques de cette portion du nerf qui reste vulnérable. Le nerf optique est Inextensible dans la gaine ostéofibreuse de ce canal et sa vascularisation est uniquement de type périphérique assurées par les artères piales fragiles.

Les hypothèses pathogéniques sont multiples et souvent intriquées. L'atteinte du nerf optique peut être :

- Une section par une esquille osseuse, une plaie pénétrante, par balle ou lors d'un acte chirurgical du voisinage.
- Une compression par un fragment osseux, un hématome intra-orbitaire ou un hématome des gaines (25, 26,27).

La sidération du nerf optique qui réalise une section physiologique du nerf peut être expliquer soit par :

- Un phénomène d'accélération et de décélération, des contenus orbitaires et crâniens.
- Une propagation de l'onde de choc dans les structures osseuses.

La portion intra-crânienne :

Le nerf optique peut être atteint par un traumatisme crânio-faciale ou par un phénomène d'accélération et de décélération. A distance la compression peut être le résultat d'un faux anévrisme traumatique de la carotide supra caverneuse.

V. PHYSIOPATHOLOGIE DE LA NEUROPATHIE OPTIQUE COMPRESSIVE (28).

Le nerf optique est recouvert d'une gaine méningée qui est en continuité directe avec les espaces méningés du cerveau, il y a donc une mise en communication du liquide céphalo-rachidien (LCR) des espaces méningés péri optiques et sous arachnoïdiens cérébraux. La souffrance du nerf optique peut être du :

- Soit à l'augmentation de la pression du liquide céphalo rachidien, responsable d'une gêne du retour veineux, de phénomènes ischémiques, du ralentissement du transport axonal et de modification métabolique.
- Soit à une compression directe, intrinsèque du nerf optique ou extrinsèque par un processus intraorbitaire, intracanaulaire ou intracrâniens

VI. PHYSIOPATHOLOGIE DES NEUROPATHIES OPTIQUES D'ORIGINE METABOLIQUE (29).

Les neuropathies optiques d'origine diabétique entre dans le cadre des complications de la microangiopathie secondaires à l'hyperglycémie chronique.

L'apparition de cette micro-angiopathie dépend de la durée du diabète et de la qualité du contrôle glycémique. Cette hyperglycémie chronique entraîne une augmentation de la viscosité sanguine avec diminution du flux sanguin.

L'athérosclérose est une accumulation de dépôts gras dans la paroi artérielle. Elle est favorisée par le diabète, le tabagisme, l'hypertension artérielle, l'obésité, et l'hyperlipémie. Cette plaque fait saillie à l'intérieure de l'artère, engendrant des turbulences et un obstacle obstruant de plus en plus la lumière artérielle. De plus cette plaque d'athérome est longtemps fragile en surface, des fragments peuvent s'en détacher et ainsi libérés aller obstruer des artères qui irrigue le nerf optique.

VII. PHYSIOPATHOLOGIE DES NEUROPATHIES OPTIQUES CARENTIELLES

Des neuropathies optiques par déficits alimentaires ont été décrites chez des personnes ayant eu un régime végétalien strict, sans suppléments vitaminiques adéquats [31].

- ✓ Le déficit en vitamine B12 provoque des dysfonctionnements neurologiques, dont la neuropathie optique.
- ✓ La vitamine B1 (thiamine) est une coenzyme essentielle dans le métabolisme énergétique. Dans l'alcoolisme, le déficit de vitamine B1 est dû à une diminution des apports, de l'absorption et un défaut d'utilisation [32,33].
- ✓ La vitamine B6 (pyridoxine) est une coenzyme dans de nombreuses réactions. La carence en vitamine B6 serait plus volontiers responsable de la neuropathie optique que la toxicité directe de ces différentes drogues sur le nerf.

VIII. PHYSIOPATHOLOGIE DES NEUROPATHIES OPTIQUES TOXIQUES(34)

Les médicaments reconnus comme toxiques pour le nerf optique ont très nombreux et de nouvelles molécules sont régulièrement décrites.

✓ Éthambutol

L'apparition de l'atteinte visuelle sous éthambutol est dose dépendante, en dehors des susceptibilités individuelles (insuffisance rénale). Plusieurs études de toxicité ont amené les auteurs à conclure que 15 mg/kg/j est la dose qui permet un risque minimal de neuropathie optique toxique. Le mécanisme de cette toxicité n'est pas formellement démontré, mais il est admis que l'éthambutol aurait un effet chélateur vis-à-vis du zinc, nécessaire dans la fonction cytochrome oxydase.

✓ Isoniazide

Cet antituberculeux a été rendu responsable isolément de neuropathies périphériques, en particulier des membres inférieurs avec des brûlures et des

paresthésies au niveau des pieds. Seul, il est plus rarement responsable de neuropathie optique, celle-ci survenant le plus souvent lors de traitements l'associant à l'éthambutol. Sa toxicité est plus précoce que celle de l'éthambutol.

▼ Amiodarone

Cette molécule est responsable de la survenue de la neuropathie optique ischémique dont le mécanisme n'est pas clair puisque le terrain des patients, sous ce traitement, prédispose aux mêmes accidents.

▼ Anticancéreux

La vincristine (Oncovint), a une toxicité directe sur le nerf optique; alors que l'interféron serait plutôt responsable de NO de nature ischémique.

▼ Sildénafil

Les effets oculaires sont de deux ordres :

- un effet rétinien par inhibition de la phosphodiésterase de type 5, présente aussi dans les photorécepteurs,
- un effet plus grave, celui de la survenue de NO ischémique antérieure aiguë.

Le mécanisme impliqué serait l'hypotension artérielle induite par le sildénafil.

Le nombre croissant de nouvelles molécules utilisées dans les maladies systémiques entraîne naturellement une fréquence accrue d'effets secondaires neuro-ophtalmologiques.

Tableau I : Médicaments responsables de neuropathie optique toxique(34)

Médicaments responsables de neuropathie optique toxique (liste non exhaustive)	
Par toxicité directe sur le nerf optique	Par le biais d'une hypertension intracrânienne
<ul style="list-style-type: none"> - Amiodarone - Éthambutol - Chloramphénicol - Streptomycine - Isoniazide - Cimétidine - Digitaline - Chloroquine - Yohimbine - Disulfirame - Ciclosporine A 	<ul style="list-style-type: none"> -Hypervitaminose A -Tétracyclines - Acide nalidixique - Lithium - Corticothérapie générale prolongée

Intoxication alcoolotabagique : (34)

Il est actuellement admis que la survenue des neuropathies optiques alcoolotabagiques résulte de la conjonction de plusieurs facteurs chez le même sujet. Le rôle toxique de l'alcool n'est pas clairement établi, mais il entraîne des carences nutritives en particulier vitaminiques (B1, B6, B9 et B12). Ces déficits en vitamines sont responsables d'un dysfonctionnement de la production d'énergie nécessaire au transport axonal le long du nerf optique. Pour le tabac, le mécanisme relèverait de la toxicité des cyanures, d'une atteinte vasculaire et/ou de modification du métabolisme du zinc .

IX. HYPOTHESES PHYSIOPATHOLOGIQUES COMMUNES AUX NEUROPATHIES OPTIQUES HEREDITAIRES(NOH)(35-36)

Une notion essentielle est l'association des NOH aux déficits mitochondriaux. Beaucoup de gènes actuellement connus responsables de NOH, codent des protéines mitochondriales, qui, en cas de mutations, conduisent à une altération des cellules ganglionnaires rétiniennes. Plusieurs hypothèses physiopathologiques ont été proposées pour expliquer le retentissement du déficit mitochondrial fréquemment retrouvé dans les NOH. La première hypothèse repose sur le besoin énergétique. Les cellules ganglionnaires rétiniennes (CGR) sont en effet dépourvues de myéline dans la partie intraoculaire de leur axone, ce qui rend la transmission de l'information visuelle très exigeante en énergie ; ceci explique que tout défaut d'apport énergétique pourra retentir sur la fonctionnalité de ces cellules. La seconde hypothèse s'appuie sur un autre aspect du besoin énergétique. Les mitochondries des CGR sont abondantes et compactées dans la partie non myélinisée et sont dispersées après la lame criblée. Cette distribution, tributaire du transport antérograde et rétrograde, est d'une part aussi très exigeante en énergie, d'autre part indispensable à la repolarisation de la membrane cellulaire, et enfin nécessaire au fonctionnement du bouton synaptique.

Selon une troisième hypothèse, les CGR sont exposées, au quotidien, aux effets génotoxiques des rayonnements lumineux. S'ils sont associés à une déstructuration du réseau ou des crêtes mitochondriales, ou à une surproduction de réactifs oxygénés due au découplage de la chaîne respiratoire, le seuil de déclenchement de l'apoptose pourrait être abaissé, facilitant la dégénérescence de ces cellules.

Le mécanisme principal, de ce fait, des NOH est une baisse significative de la production d'énergie et par conséquent la dégénérescence des CGR.

ASPECTS EPIDEMIOLOGIQUES

I. LES NEUROPATHIES OPTIQUES ISCHEMIQUES

L'incidence annuelle de la maladie d'HORTON est de 10 pour 100 000 habitants de plus de 50 ans surtout chez la race blanche de sexe féminin en particulier les pays nordiques (37).

II. LES NEUROPATHIES OPTIQUES INFLAMMATOIRES :

C'est une affection de l'adulte jeune (20 à 45 ans), avec un âge moyen de 32 ans. L'incidence annuelle varie selon les études entre 0,4 et 5,1 pour 100 000 habitants. Aux États-Unis elle est de 3 pour 100 000 habitants et au Japon (risque faible) de 1 pour 100 000 habitants. Il existe une prédominance féminine de deux à trois cas sur 4 (12). C'est la plus fréquente cause de baisse visuelle d'origine neurogène chez les patients de moins de 50 ans (31).

Elle est inaugurale de la sclérose en plaque (SEP) dans 40% des cas en moyenne et se voit dans 15 à 20% des SEP déjà diagnostiquées.

III. LES NEUROPATHIES OPTIQUES POSTTRAUMATIQUES

Les traumatismes du nerf optique sont rares. Les accidents de la voie publique et les agressions constituent la cause la plus fréquente de ces traumatismes (37,38,39).

C'est une pathologie qui intéresse, le plus souvent, le sujet jeune de sexe masculin [42,15].

IV. LES NEUROPATHIES OPTIQUES METABOLIQUES

La prévalence de la neuropathie optique associée aux maladies systémiques majeurs (Diabète sucré, maladies cardio-vasculaires) est significativement plus élevée par rapport à celle d'une population contrôle de même âge.

Elle concerne typiquement les patients de plus de 50ans, avec un âge moyen entre 60 ans et 70 ans, mais elle est également décrite chez les patients les plus jeunes ou plus âgés ainsi que chez les enfants. Son incidence annuelle varie entre 2,3 et 10,2 par

100000 personnes de plus de 50 ans; les hommes sont aussi atteints que les femmes.

Elle est plus fréquente pendant l'été qu'en hiver (29)

IV. LES NEUROPATHIES OPTIQUES CARENTIELLES

Des neuropathies optiques par déficits alimentaires ont été décrites dans des populations avec des possibilités alimentaires restreintes (prisonniers pendant la guerre de Viêt Nam, neuropathie optique épidémique de Cuba), mais aussi chez des personnes ayant un régime végétalien strict, sans suppléments vitaminiques adéquates (34).

V. LES NEUROPATHIES OPTIQUES TOXIQUES

L'origine toxique est la cause la plus fréquente des neuropathies optiques bilatérales. Les médicaments reconnus comme toxiques pour le nerf optique sont très nombreux.

Le nombre croissant de nouvelles molécules utilisées dans les maladies systémiques entraîne naturellement une fréquence accrue d'effets secondaires neuro-ophtalmologiques (34). L'intoxication par la consommation d'alcool éthylique seul est plus rare. C'est une pathologie rencontrée préférentiellement chez les femmes.

VI. LES NEUROPATHIES OPTIQUES HÉRÉDITAIRES

La neuropathie optique héréditaire de Leber a été décrite pour la première fois par l'ophtalmologiste allemand Théodore Leber. Sa prévalence de 1/25 000 est semblable à celle de la maladie de Kjer. C'est à la fin du XIXe siècle que les premières observations d'une neuropathie optique à transmission dominante furent rapportées. De grandes familles furent ensuite décrites au Royaume-Uni, aux États-Unis, en France, mais c'est le danois Kjer, décrivant 19 familles présentant une atrophie optique à transmission dominante, qui démontra l'existence d'une entité particulière qui porte son nom (160).

CLINIQUE

Le diagnostic des neuropathies optiques est habituellement clinique, devant une diminution de l'acuité visuelle uni ou bilatérale, d'installation aiguë ou progressive.

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.

Cette baisse de l'acuité visuelle peut être isolée ou associée à d'autres symptômes ophtalmologiques ou extra ophtalmologiques qui orientent vers l'étiologie..

1-L'interrogatoire :

L'étude sémiologique de la neuropathie optique commence par un interrogatoire précis, complet, bien orienté afin de cerner le maximum des informations. Il s'attachera à préciser l'âge, le sexe, profession, les antécédents personnels, la prise médicamenteuse ; notamment les médicaments connus toxiques pour le nerf optique. Les facteurs de risque cardio-vasculaire doivent être ressortis notamment : Le diabète, HTA, hyperlipémie, tabagisme et l'alcoolisme.

Il précise le délai de consultation, le mode d'installation de la baisse de l'acuité visuelle et la latéralité. La présence de douleur périoculaire à la mobilisation de l'œil, d'une amputation du champ visuel ou une diplopie ne doivent pas être omis.

Autres signes ophtalmologiques doivent obligatoirement être demandés notamment la dyschromatopsie, vision anormale des couleurs qui ne sont plus perçus ou perçues de façon atténuée, la myodésopsie, phosphènes, signe d'Uhthoff.

Le nombre et la fréquence des poussées ont un intérêt diagnostique et pronostique.

Il recherche aussi la présence de signes extraophtalmologiques: les céphalées, les signes d'insuffisance cardiaque, notion d'aphtose bipolaire, urétrite, arthrites, surdité, sinusite, dyspnée, toux, diarrhées, ictère

L'interrogatoire recherche la présence ou non d'animaux domestiques, la notion de consommation de crudités ou de viande crue, le statut vaccinal, la notion de contagion

tuberculeux, la présence de conduites à haut risque d'infections sexuellement transmissibles IST, pouvant orienter vers une origine infectieuse.

La présence d'autres cas similaires dans la famille oriente vers une origine héréditaire.

L'examen clinique ophtalmologique :

Il doit être complet, méthodique, bilatéral et comparatif commençant toujours par l'œil droit puis l'œil gauche, il comprend :

§ L'acuité visuelle :

Sans et avec correction de loin et de près. Elle est capitale pour évaluer la profondeur de l'atteinte du nerf optique mais aussi pour le suivi des patients. Elle est souvent abaissée mais peut être conservée s'il ya une perte unilatérale de la vision périphérique supérieure ou inférieure.



Figure13 : Mesure de l'acuité visuelle avec correction optique(service d'ophtalmologie

CHU Hassan II Fes)

§ Examen des annexes :

Leurs examen oriente le diagnostic étiologique et pourra retrouver une hypertrophie des glandes lacrymales, une paralysie occlusomotrice ou un ptosis post traumatique.

§ Examen du segment antérieur

Son examen est capital à la recherche des signes d'orientation étiologique comme la présence d'inflammation dans la chambre antérieure en cas de neuropathie optique inflammatoire, ou la présence de rupture sphinctérienne en cas de neuropathie optique traumatique.

§ Etude du reflexe photomoteur (RPM) :

Il s'agit d'une étape capitale :

RPM Direct : il consiste en l'iridoconstriction de la pupille de l'œil éclairé.

RPM Consensuel : c'est la contraction de la pupille de l'œil controlatérale

Signe de Marcus Gunn : Les pupilles sont éclairées alternativement au rythme de une par seconde dans l'obscurité. En cas de neuropathie optique unilatérale ou asymétrique, l'éclairement de l'œil sain entraîne une contraction symétrique des deux pupilles et l'éclairement de l'œil pathologique provoque une dilatation des deux pupilles. La dilatation pupillaire signe une asymétrie du signal afférent.

Résultats :

RPM : ralentit voir abolis

Signe de Marcus Gunn : positif

§ L'examen du segment postérieur :

Vitré :

L'examen du vitré fait partie intégrante de l'examen du segment postérieur.

Il peut être le siège d'une inflammation appelée hyalite.

Fond d'œil :

L'examen du fond d'œil permet de donner beaucoup de renseignements sur la papille optique, la macula, l'état de la rétine et ses vaisseaux.

L'aspect de la papille peut être soit normal : on parle alors de NO rétrobulbaire, ou le siège d'œdème papillaire.

Ø L'Œdème papillaire :

Diagnostic positif

L'Œdème papillaire est défini classiquement par l'existence d'un gonflement passif de la papille.

Le diagnostic positif est avant tout clinique et repose sur l'examen du fond d'œil qui mettra en évidence soit un œdème manifeste, ou au contraire une simple turgescence papillaire ou des contours papillaires flous.

Le clinicien doit toujours éliminer les faux œdèmes papillaires qui sont des pièges classiques et qui nécessitent parfois le recours aux examens paracliniques. Ces pièges sont représentés essentiellement par les drusen de la papille, une petite papille pleine de l'hypermétrope, la dysversion papillaire ou l'infiltration du nerf optique. Ces deux derniers diagnostics sont facilement redressés par l'examen soigneux des vaisseaux rétiniens à leur émergence papillaire.



Figure 14 : Examen du fond d'œil service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

Classification

Il existe deux types d'œdème papillaire : l'œdème de stase (papilledema des anglosaxons) et la neuropathie optique œdémateuse.

Pour catégoriser le type d'œdème papillaire, il faut réaliser quelques examens simples. En lieu, l'aspect de l'œdème permettra déjà une première orientation diagnostique. On distinguera les œdèmes modérés blancs, très évocateurs d'une origine vasculaire ischémique, des volumineux œdèmes (souvent comparés à des bouchons de champagne) où les vaisseaux à la surface de la papille sont turgescents plus évocateurs d'une origine inflammatoire ou d'un œdème de stase.

De même, les signes d'accompagnement doivent être relevés : hémorragies, exsudats, nodules cotonneux, hyalite, vascularites, etc.

Stadification (45)

L'œdème papillaire est classé généralement en quatre stades :

Stade précoce ou stade I (figure 15) : l'œdème papillaire se présente sous la forme d'une hyperhémie papillaire avec une papille à bords flou. Il peut s'y associer une petite hémorragie parapapillaire et le pouls veineux spontané disparaît avec une excavation papillaire comblée.

Stade d'œdème papillaire évident ou stade II (figure 16) : les veines rétiniennes sont dilatées et rouges foncées, la papille est très en relief avec des hémorragies en flammèche et peuvent s'y associer des nodules cotonneux et des exsudats ainsi que des plis choroïdiens voir une hémorragie rétrohyaloïdienne.

Stade chronique ou stade III (figure 17) : les hémorragies et les exsudats disparaissent et la papille devient ronde d'une couleur blanc grisâtre.

Stade d'atrophie optique ou stade IV (figure 18) : papille pâle. On retrouve parfois des migrations pigmentaires en regard des plis choroïdiens.

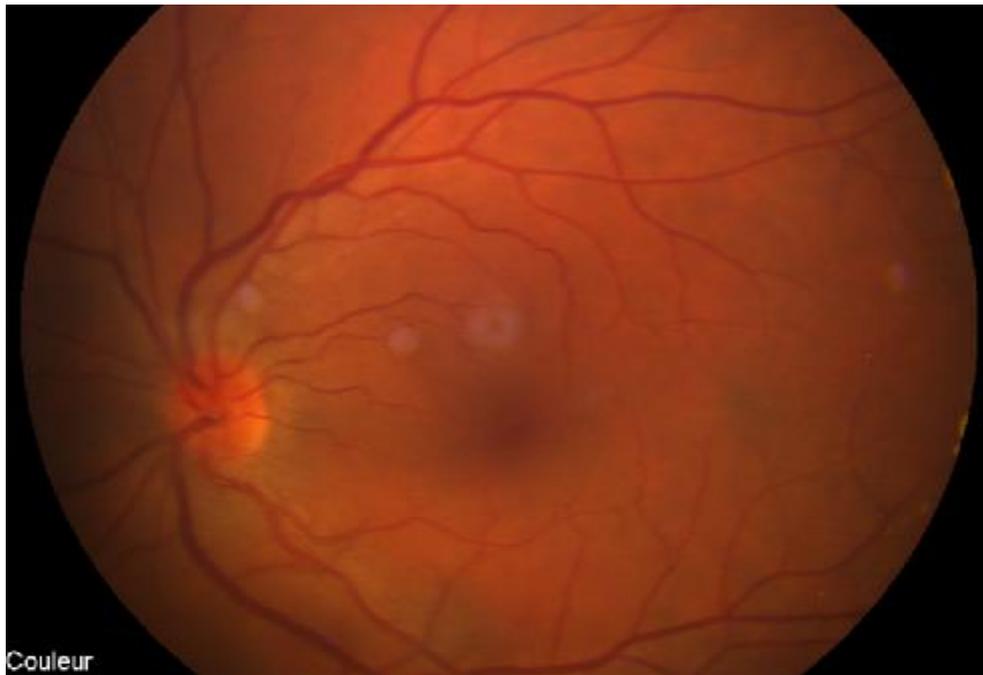


Figure 15

OEDEME PAPILLAIRE STADE I (service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)



Figure 16

OEDEME PAPILLAIRE STADE II (service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)



Figure17

OEDEME PAPILLAIRE STADE III (service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)



Figure 18 :

Atrophie optique (service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

Autres signes :

L'examen du fond d'œil recherche aussi la présence d'autres signes qui peuvent orienter le diagnostic étiologique notamment la présence de foyers chorioretiniens ou de vascularites.

L'examen général :

La NO peut être la manifestation oculaire de nombreuses affections systémiques, d'où l'intérêt d'un examen clinique exhaustif.

√ L'examen neurologique :

La NO peut être associée à une atteinte du système nerveux central comme c'est le cas dans la sclérose en plaque.

Des céphalées doivent faire rechercher une thrombophlébite cérébrale qui peut compliquer une maladie de Behçet.

Une méningite lymphocytaire est susceptible d'être associée à : la maladie de Vogt-Koyanagi-Harada, Behçet, sarcoidose.

√ L'examen cardio-vasculaire :

Il commence par l'interrogatoire à la recherche des facteurs de risque cardio-vasculaire. La prise de la tension artérielle est systématique devant tout malade présentant une NO. La recherche d'un souffle carotidien et d'une insuffisance cardiaque ainsi que la réalisation d'un ECG aident au diagnostic étiologique de la NO d'origine vasculaire. La palpation des pouls temporaux doit être systématique devant toute neuropathie optique.

√ L'examen dermatologique :

- Les Pseudofolliculites, l'hyper réactivité cutanée, les nodules acnéiformes, l'aphtose bipolaire sont des lésions qui font partie des critères de définition de la maladie de Behçet.
- L'érythème noueux : Sa découverte évoque avant tout une sarcoidose ou une primo-infection tuberculeuse ou une maladie de Behçet.

- Le Vitiligo ,la poliose (décoloration de poils) et l'alopecie sont associés à la maladie de Vogt-Koyanagi-Harada.
- L'érythème migrans est un des éléments essentiels du diagnostic de la maladie de Lyme.

Les manifestations cutanées en rapport avec une syphilis secondaire ou tertiaire doivent faire évoquer l'origine syphilitique de la NO.

Le reste de l'examen général cherche éventuellement :

è Signes digestifs :

La présence de diarrhée, réctorragie ou de douleur abdominale peuvent orienter vers une rectocolite hémorragique (RCH) ou une maladie de Crohn. Par ailleurs, des atteintes digestives peuvent être observées au cours de la sarcoïdose et de la maladie de Behçet. L'association d'une diarrhée et d'une NO peut également faire évoquer des étiologies infectieuses, dont la maladie de Whipple.

è Signes respiratoires :

L'examen pleuro-pulmonaire recherche un syndrome d'épanchement liquidien, des râles crépitants, une dyspnée. L'association entre une NO et une dyspnée évoque une sarcoïdose. Un antécédent tuberculeux personnel ou familial doit être systématiquement recherché.

Une fièvre avec une tachycardie fait évoquer une étiologie infectieuse.

LA PARACLINIQUE

La diversité des étiologies des neuropathies optiques explique la multitude des examens paracliniques pouvant être utiles dans la conduite diagnostique.

A- EXAMENS A VISEE OPHTALMOLOGIQUE :

I.ANGIOGRAPHIE RETINIENNE :

à Définition

L'angiographie rétinienne permet l'étude de la circulation sanguine de la rétine et de la papille optique en exploitant les capacités de fluorescence d'un colorant - fluorescéinate de sodium- excitée injecté dans le secteur vasculaire par une énergie de longueur d'onde se situant entre 465 et 470 nm. Elle complète l'examen du fond d'œil en enrichissant la sémiologie du segment postérieur.

Il confirme la présence d'œdème papillaire, permet sa stadification et oriente le diagnostic étiologique.

Il existe deux types d'angiographie rétinienne :

- Ø Angiographes conventionnels
- Ø Ophtalmoscopes à balayage laser ou confocal ou « scanning laser ophtalmoscopes » (cSLO) : Elle obtient des images en haute résolution à vitesse élevée en balayant la rétine par un faisceau laser prédéterminé pour l'excitation du colorant injecté.



Figure19 : Appareils d'angiographie rétinienne (service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

à Résultats :

L'angiographie rétinienne à la fluorescéine constitue un document objectif. Une angiographie normale confirme le diagnostic d'une neuropathie optique rétrobulbaire. La rétention de fluorescéine aux temps tardifs au niveau de la papille optique avec une visibilité accrue des capillaires papillaires et péripapillaires, confirment la présence d'œdème papillaire (Figure 20). L'atrophie optique se caractérise par l'absence de diffusion du colorant. L'angiographie rétinienne détecte aussi les lésions rétiniennes associées.

Au cours du suivi, l'angiographie est indispensable pour évaluer la réponse thérapeutique en objectivant la régression ou l'aggravation des lésions.

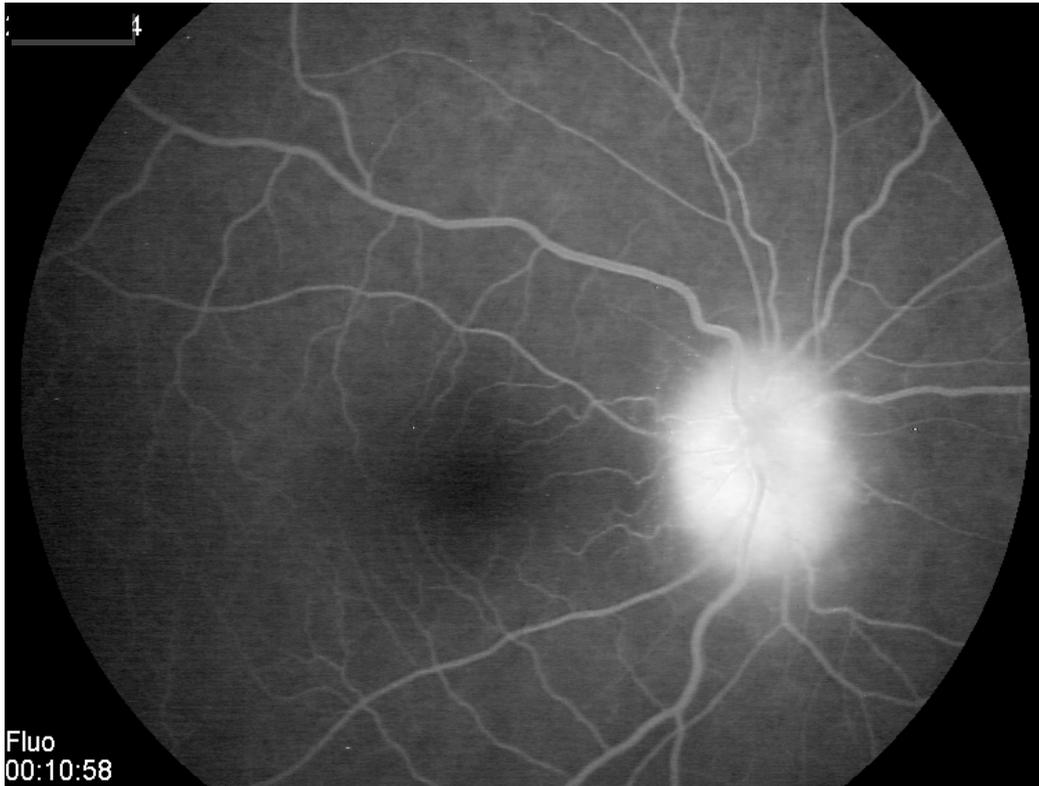


Figure20 : La rétention de fluorescéine aux temps tardifs au niveau de la papille optique droite(service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

II. CHAMP VISUEL :

Généralités

Le champ visuel correspond à la partie de l'espace perçue par un œil immobile fixant droit devant lui. Il consiste à établir les limites de ce champ pour chaque œil autour du point fixé par cet œil. L'étude du champ visuel explore l'ensemble des voies optiques. Elle permet de localiser un déficit des voies optiques jusqu'au cortex, d'apprécier l'étendue du déficit, sa profondeur, de suivre l'évolution d'un processus pathologique et d'apprécier les résultats d'une thérapie. Normalement le champ visuel s'étend approximativement à 100° en temporal, 60° en nasal et en supérieur et 75° en inférieur.

Techniques d'examen du champ visuel:

Technique de confrontation :

Elle offre l'avantage de sa simplicité, de sa rapidité comme test de dépistage.

L'examineur compare le champ visuel du patient avec son propre champ visuel, dans un face-à-face de 1 m environ, où le malade tourne de préférence le dos à la lumière.

L'examen est réalisé en monoculaire ou binoculaire.

Cette technique est très utile en routine, en raison de la rapidité du test, mais plus particulièrement pour le dépistage d'un déficit étendu et profond.

L'information fournie est certes qualitative, assez grossière mais sa valeur prédictive est grande, puisque les déficits dépistés par confrontation sont réellement confirmés dans plus de 70 % des cas en périmétrie statique ou cinétique, d'après Johnson et Baloh [46].

Exploration aux périmètres :

Il existe plusieurs méthodes d'exploration du champ visuel :

- Ø Périmètre cinétique de Goldmann : l'œil exploré est placé au centre d'une coupole sur laquelle on projette un point lumineux de taille et d'intensité lumineuse données et on déplace ce point de la périphérie vers le centre jusqu'à qu'il soit perçue par le patient ; cette manœuvre est répétée sur différents méridiens sur 360°.

En répétant cet examen avec des tests de taille et d'intensités lumineuses décroissantes, on peut ainsi tracer des lignes grossièrement concentriques, ou *isoptères*, correspondant à des zones de sensibilité lumineuse différentes.

L'examen est réalisé pour chacun des deux yeux séparément, avec correction optique en cas de trouble de la réfraction. L'examen du champ visuel normal permet ainsi d'obtenir deux tracés symétriques pour l'œil droit et l'œil gauche, formés suivant la réalisation de l'examen de trois ou quatre isoptères concentriques ; les limites du champ visuel ne sont pas strictement circulaires : elles présentent un aplatissement dans le secteur supérieur, correspondant au relief de l'arcade sourcilière, et une encoche nasale inférieure, correspondant au relief du nez. Au sein de ce tracé, on retrouve une zone aveugle correspondant à la papille (*tache aveugle ou tache de Mariotte*)

Ø Périmètre statique automatisée (Figure 21): Elle n'explore que les 30° centraux.

La luminosité des stimuli est modulée en fonction des réponses du patient, permettant de déterminer le stimulus minimum visible en chaque point (seuil de sensibilité). Ces appareils projettent des spots lumineux avec une taille constante et une luminance variable. La quantification des déficits peut être complète par une mesure intégrale (liminaire) du seuil, ou semi-quantitative par une mesure supraliminaire de la sensibilité rétinienne. En neuro-ophtalmologie cette restriction à l'exploration des 30° centraux, nécessaire pour des raisons de facilité, peut se justifier en acceptant le fait qu'une atteinte significative de la périphérie est peu fréquente sans une atteinte simultanée détectable dans les 30° centraux (46).

Ø Périmètre à haute résolution spatiale ou «ring perimetry» de Frisen

Elle n'explore, elle aussi, que les 30° centraux. Le stimulus en forme d'anneau est à contraste constant, mais de taille variable. Le seuil est fourni par la valeur angulaire perçue du test. Elle a l'avantage de raccourcir le temps d'examen sans perdre de spécificité ou de sensibilité par rapport aux méthodes de périmétrie conventionnelle ;

mais elle est moins précise pour la définition des limites des déficits du champ visuel (54), comme de la mesure de la profondeur des scotomes localisés.



Figure21 : périmètre automatique statique de Humphry (service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

Résultats : (Conférer figure 9, page 29)

Les atteintes du champ visuel par atteinte du nerf optique se caractérisent par leur grand polymorphisme.

▼ Déficiets fasciculaires

Ils se caractérisent par une perte du champ visuel dont un bord au moins épouse le trajet des fibres nerveuses rétiniennes, témoin d'un neuroscotome. En raison de la distribution divergente des fibres nerveuses à partir de la papille, le déficit neurorétinien aura sa largeur minimale près de la lésion, et sa largeur maximale en périphérie. D'où, typiquement, un aspect en « éventail » dont le sommet est en continuité ou tourné vers la tache aveugle (Figures 23 et 24). Quand le déficit est absolu et atteint l'isoptère le plus périphérique, cette irruption définit une amputation du champ visuel. La diversité

extrême, tant morphologique que topographique de ces déficits fasciculaires, se traduit par une nomenclature étoffée où se retrouvent :

à Les déficits arciformes supérieurs et/ou inférieurs : ils témoignent d'une atteinte des faisceaux arqués temporaux.

à Le scotome caecocentral signe l'interruption de la conduction nerveuse dans le faisceau papillomaculaire. .

à Les déficits en coin, quadrantiques et altitudinaux sont des déficits fasciculaires plus étendus (figure 26).

à Le scotome hémianopsique temporal est une variété rare d'atteinte du nerf optique, à sa terminaison, par atteinte des fibres nasales juste avant leur décussation dans le chiasma à la faveur d'un processus expansif sellaire ou parasellaire.

√ Déficits non fasciculaires : Ils sont de trois types.

à Dépression généralisée : figure (25)

Ils se manifestent par un rétrécissement concentrique des isoptères centraux ou de tous les isoptères en périmétrie cinétique, et par une dépression généralisée en périmétrie statique automatisée

à Amputation

Le caractère absolu du déficit qui emporte la périphérie du champ visuel n'a pas non plus de valeur localisatrice ; elle témoigne plutôt de la sévérité de la neuropathie, et de l'atteinte des faisceaux périphériques.

à Élargissement de la tache aveugle

Un élargissement de la tache aveugle normale n'est pas toujours facile à distinguer d'un élargissement de la tache pathologique. En effet, la tache aveugle se présente comme un scotome absolu qui correspond à l'ouverture du disque optique dans la rétine.

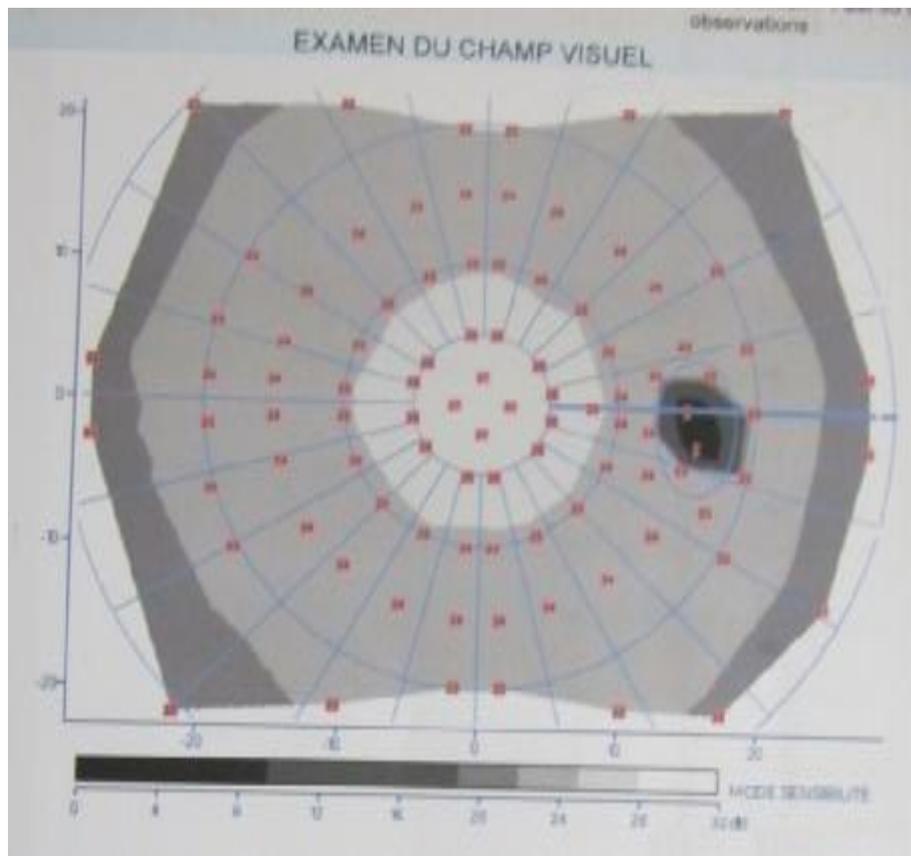


Figure 22 : Champ visuel dans la limite de la normale. Appareil Metrovision, logiciel monpack 3
(Service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

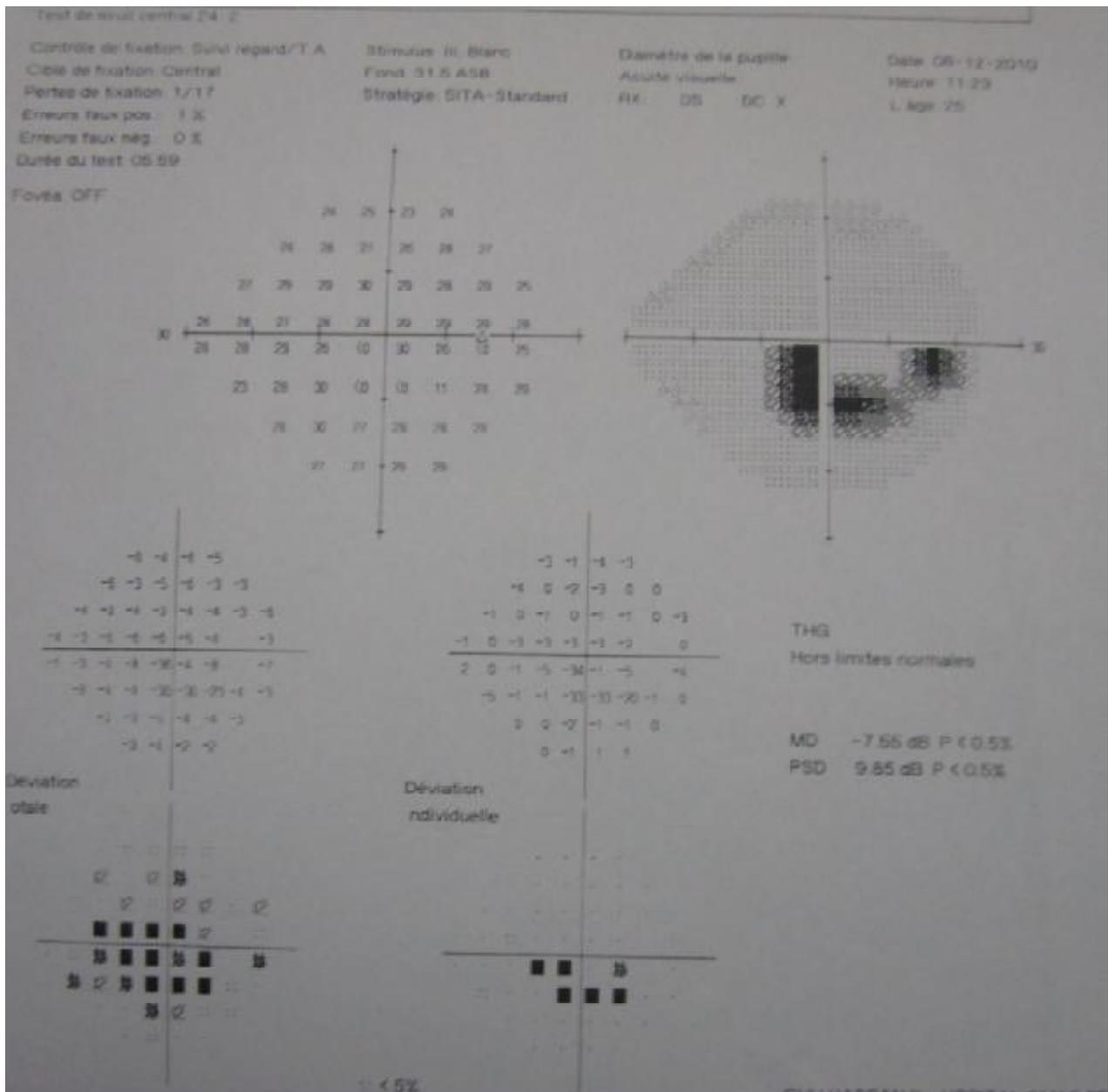


Figure 23 : Champ visuel automatique montrant un déficit arciforme inférieur (Service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

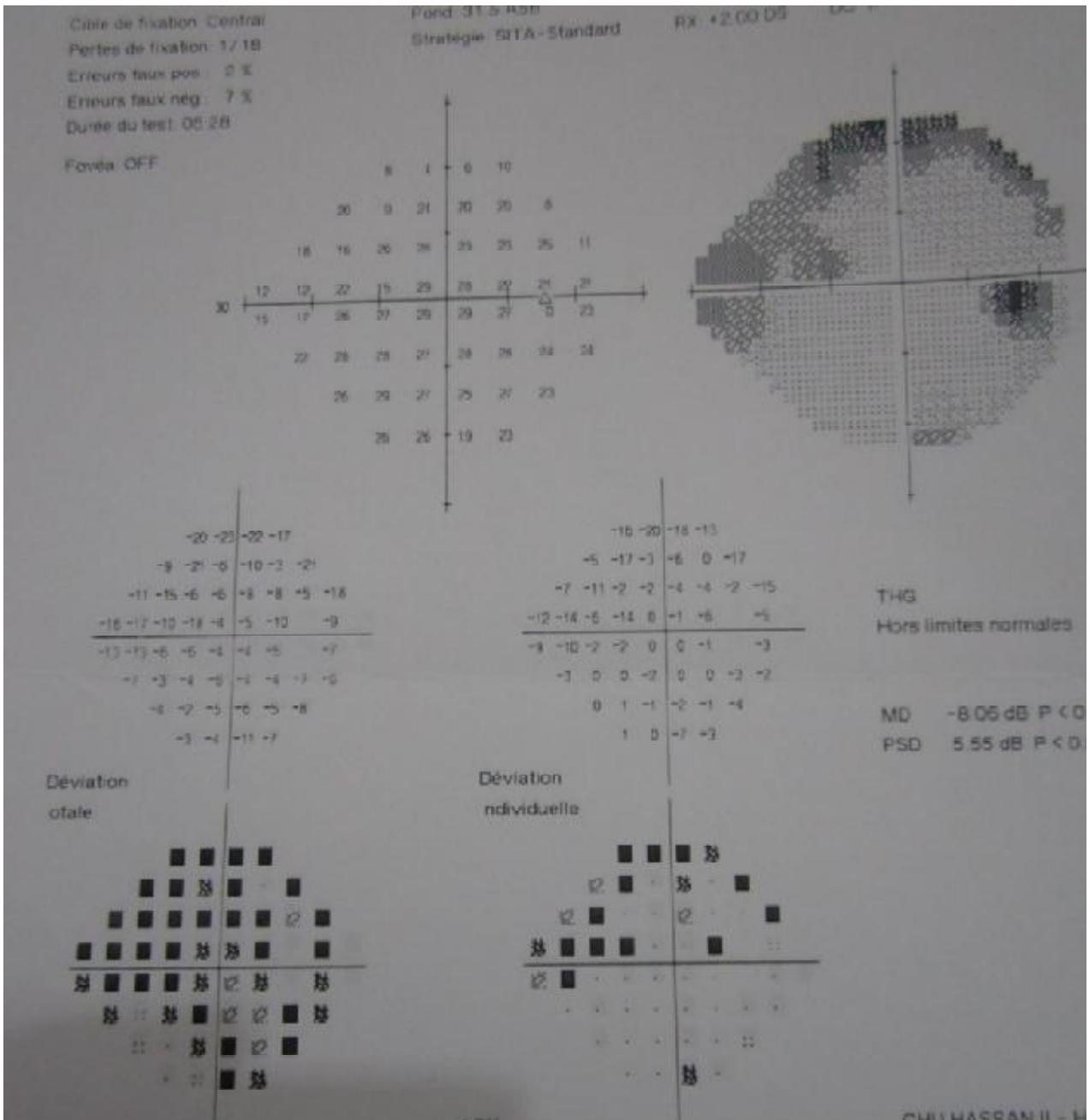


Figure 24 : Champ visuel automatique montrant un déficit arciforme temporel supérieur
 avec élargissement de la tâche aveugle
 (Service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

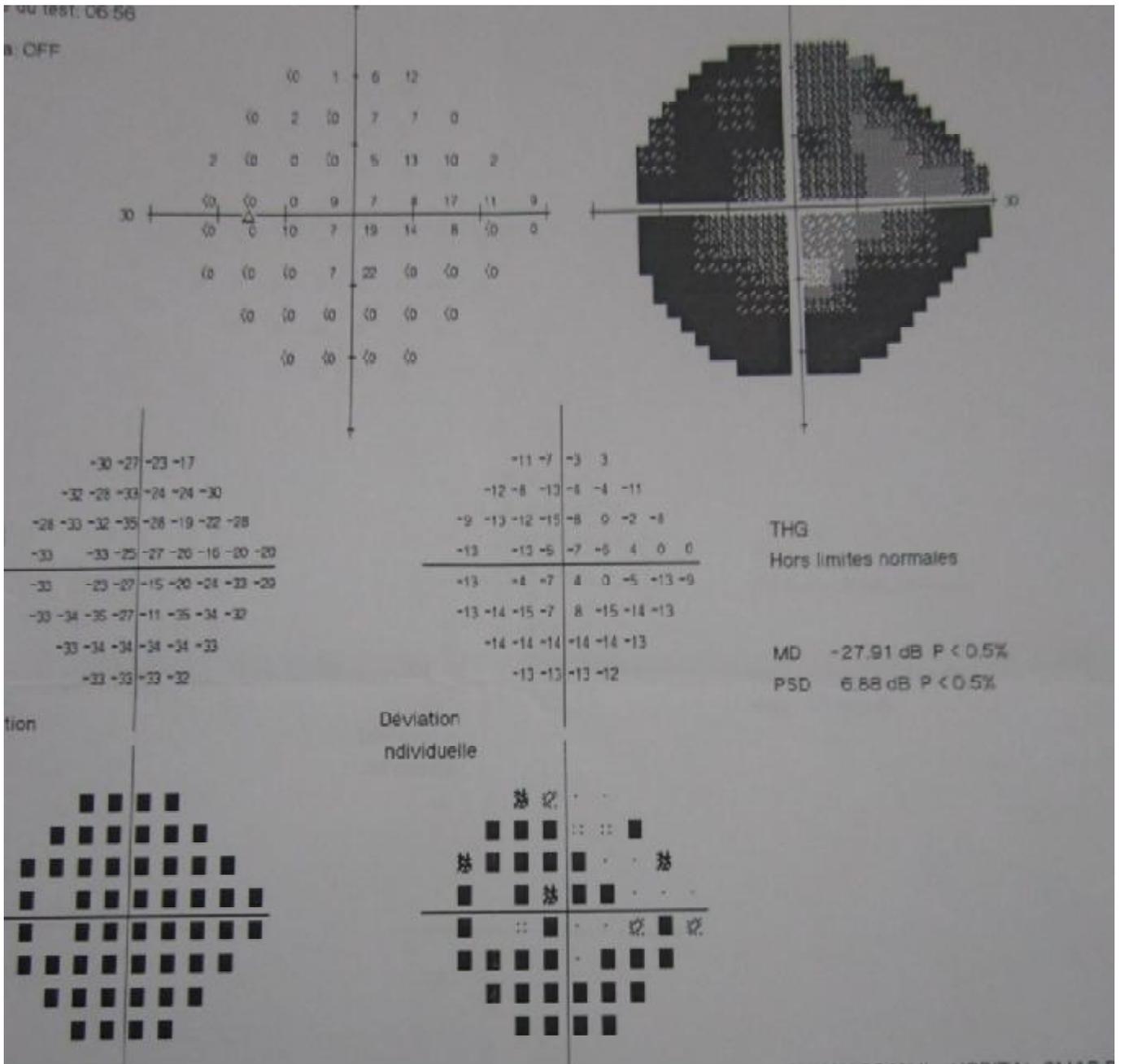


Figure 25 : Champ visuel automatique montrant une dépression généralisée

(Service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

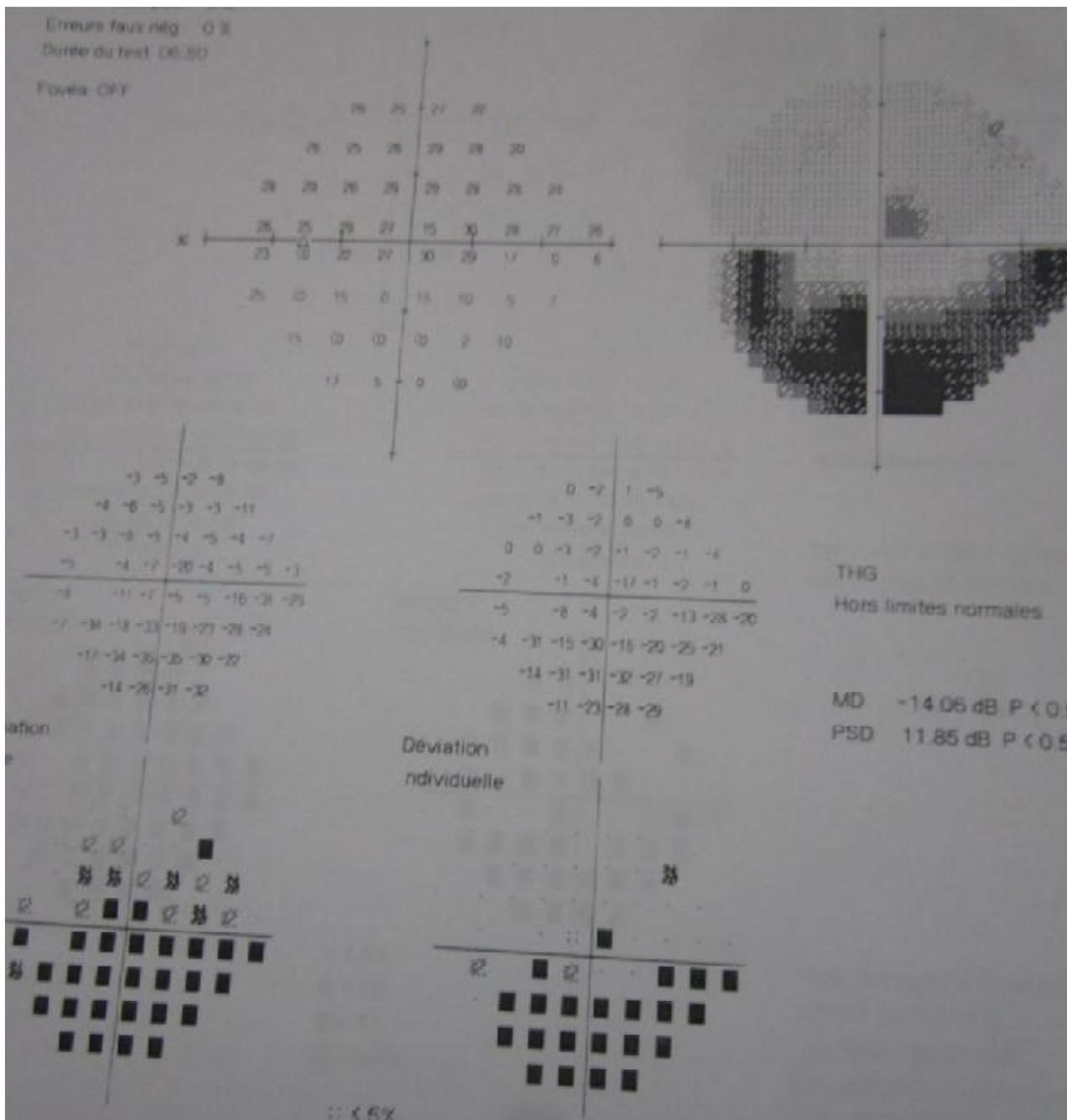


Figure 26 : Déficit altitudinal du champs visuel en inférieur (Service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

L'étude du champ visuel constitue un élément capital du diagnostic de NO. L'analyse séméiologique des déficits rencontrés contribue dans une certaine mesure à l'approche topographique, et même étiologique de la neuropathie optique, mais sans jamais à elle seule être capable de fournir de certitude. L'interprétation du relevé périmétrique ne peut se faire sans confrontation avec le contexte clinique.

III. TEST DE COULEUR :

L'examen de la vision des couleurs complète l'évaluation et l'acuité visuelle. Au cours de la neuropathie optique, notamment au cours des névrites optiques par démyélinisation, la dyschromatopsie peut être proportionnellement plus importante que ne le voudrait la baisse d'acuité visuelle.

La perception des couleurs est due à trois types de cônes différents qui ont chacun une sensibilité maximale pour trois longueurs d'onde différentes : le rouge (protan), le vert (deutan), et le bleu (tritan).

à Principe

L'exploration clinique de vision des couleurs s'effectue en éclairage solaire ou équivalent, le sujet portant sa correction optique.

On dispose de table pseudo-isochromatique qui représente des motifs dont la couleur et celle du fond sont choisies de telle manière que ces motifs soient parfaitement perçus par un sujet normal, et indiscernables pour un sujet atteint de dyschromatopsie. Les deux tests les plus fréquemment utilisés sont l'atlas d'Ischihara qui comprend 32 planches, et l'atlas de Hardy-Rand-Ritter qui est moins sensible que le précédent. Les tests de Farnsworth sont également utilisés pour explorer la vision des couleurs, on utilise des pastilles colorées qui ne diffèrent que par leur tonalité, le Farnsworth 28 Hue et le Farnsworth 100 Hue diffèrent seulement par le nombre de pastilles utilisées (47) (Figures 27, 28).

à Résultats :

Une anomalie de l'axe rouge-vert oriente vers des lésions des voies optiques et maculaires, rencontrées souvent en cas de SEP (48). Alors qu'une anomalie de vision de couleur de l'axe bleu-jaune peut orienter vers un décollement rétinien ou une NO héréditaires.



Figure 27 : pastilles du test de couleur de Farnsworth 28 Hue
(service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

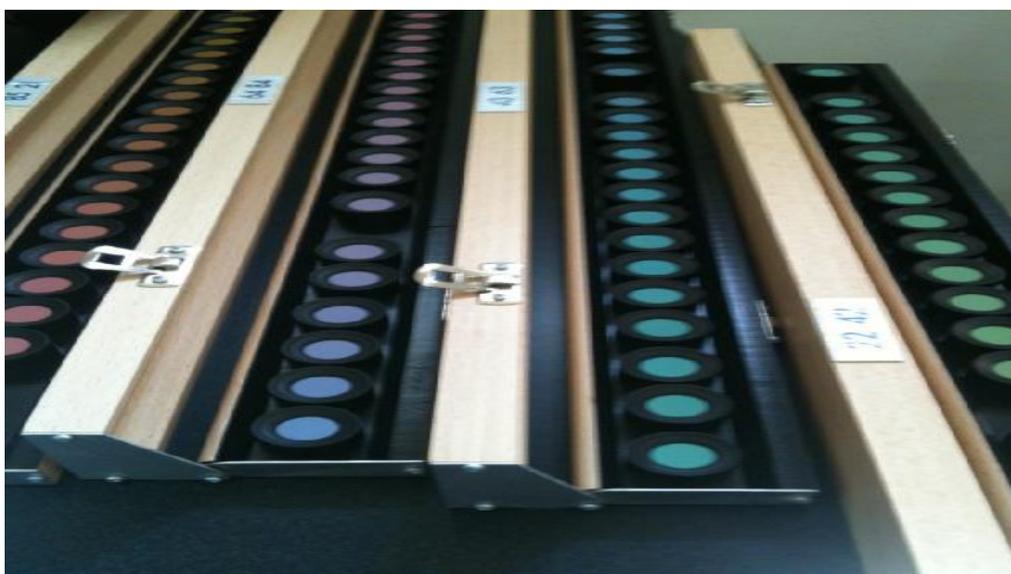


Figure 28 : pastilles du test de couleur de Farnsworth 100 Hue
(service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

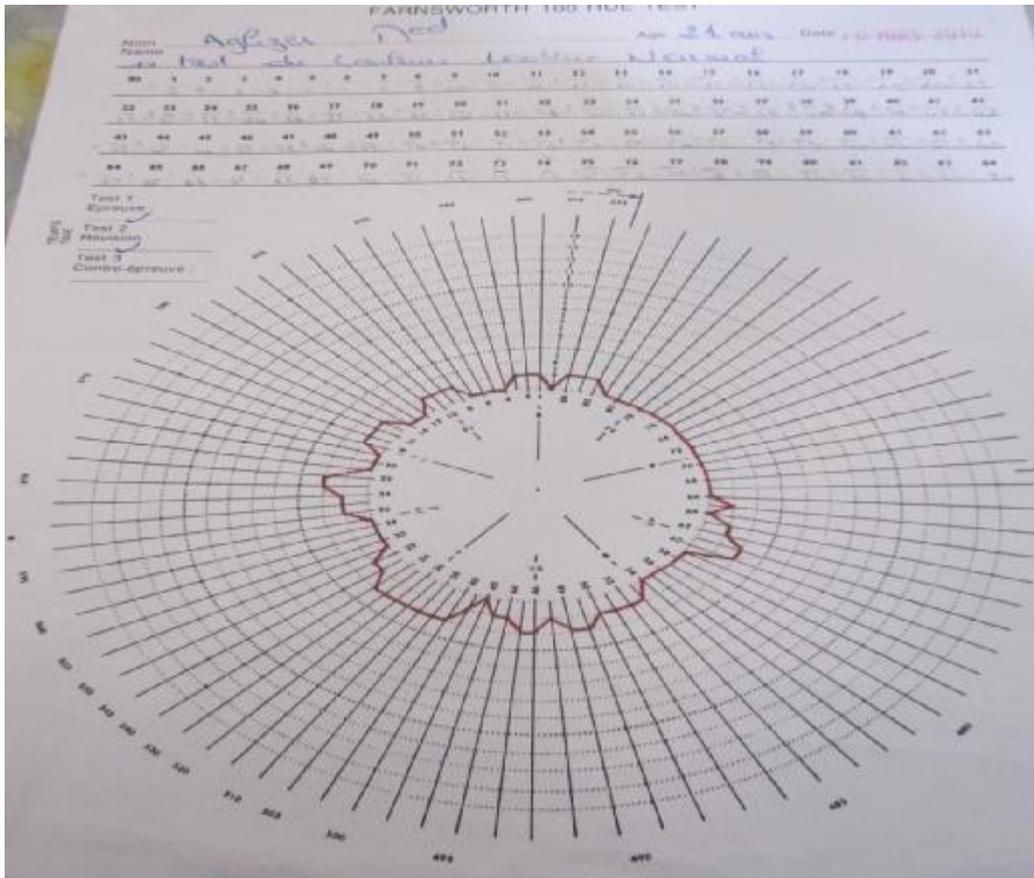


Figure 29 : test de couleur 100 Hue normale(Service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

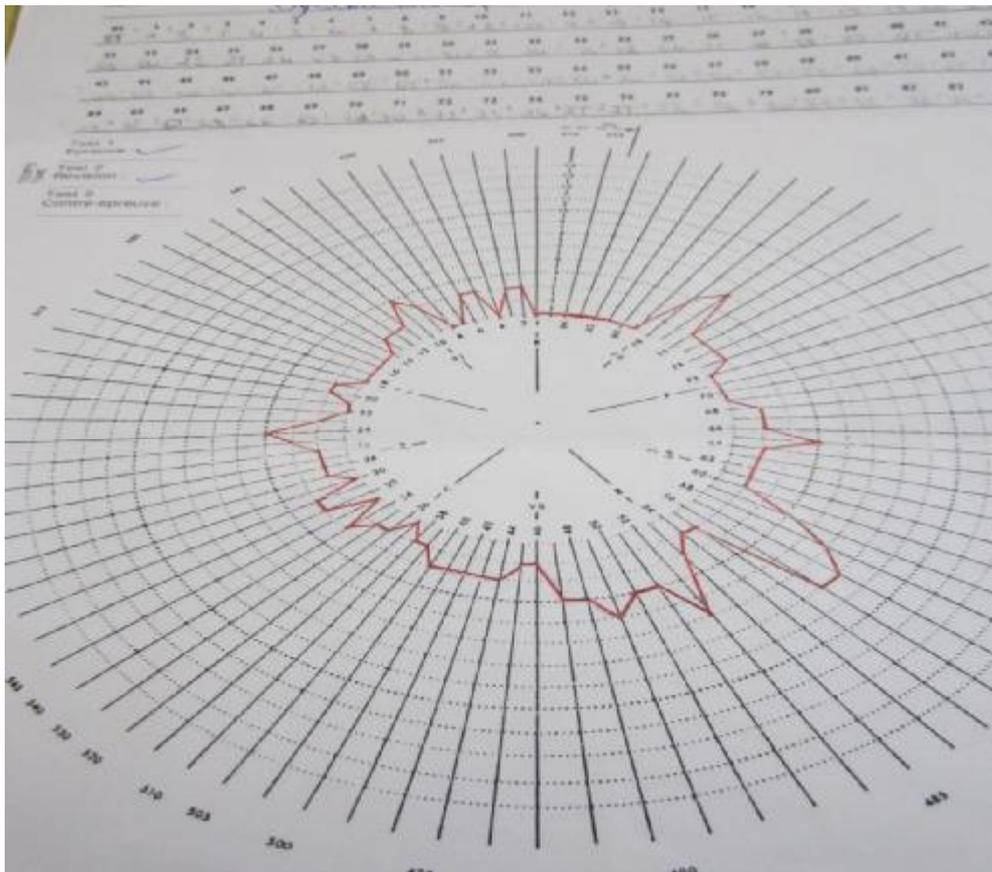


Figure 30: Test de couleur 100 Hue objectivant une dyschromatopsie ne correspondant à aucun axe(Service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

IV. POTENTIELS EVOQUES VISUELS (PEV) (Figure 31, 32)

Les PEV ou réponses évoqués visuels (REV), sont fondés sur la mesure du signal électrique enregistré au niveau du scalp en regard du lobe occipital en réponse à un stimulus lumineux. Deux types de stimulation peuvent être utilisés pour générer 2 types de PEV.

PEV flash :

Ils étudient les fonctionnements de la rétine centrale et l'ensemble des voies de conduction. Les troubles des milieux ou les anomalies de réfraction n'influence que très peu les PEV flashes qui sont peu utilisés chez l'adulte, mais sont intéressants chez les nourrissons et les enfants, car ils ne nécessitent pas l'attention du patient.

PEV par réseau de « pattern » ou bien damiers alternants :

Ils étudient les capacités de détection de la rétine centrale et la conduction des voies visuelles. Les réponses obtenues comportent une onde principale positive P100 (dénomination internationale), ainsi dénommée car elle a un temps d'apparition ou de latence de 100ms en moyenne. Cette technique est actuellement la technique de référence. Ils permettent d'affirmer l'existence d'une neuropathie optique inflammatoire par diminution de l'amplitude de l'onde P100 et une augmentation de sa latence à la phase aigue. A la phase séquellaire, l'amplitude revient à la normale mais sa latence reste retardée.

L'utilisation des PEV est surtout intéressante dans les formes atypiques de neuropathie optique, antécédents douteux de neuropathie optique inflammatoire, lorsque la réalisation d'IRM est impossible ou avec une IRM normale dans une forme typique de neuropathie optique inflammatoire (4). L'autre intérêt est également la détection d'une neuropathie optique inflammatoire infraclinique ou ancienne ou de l'œil adelphe à l'œil cliniquement atteint.

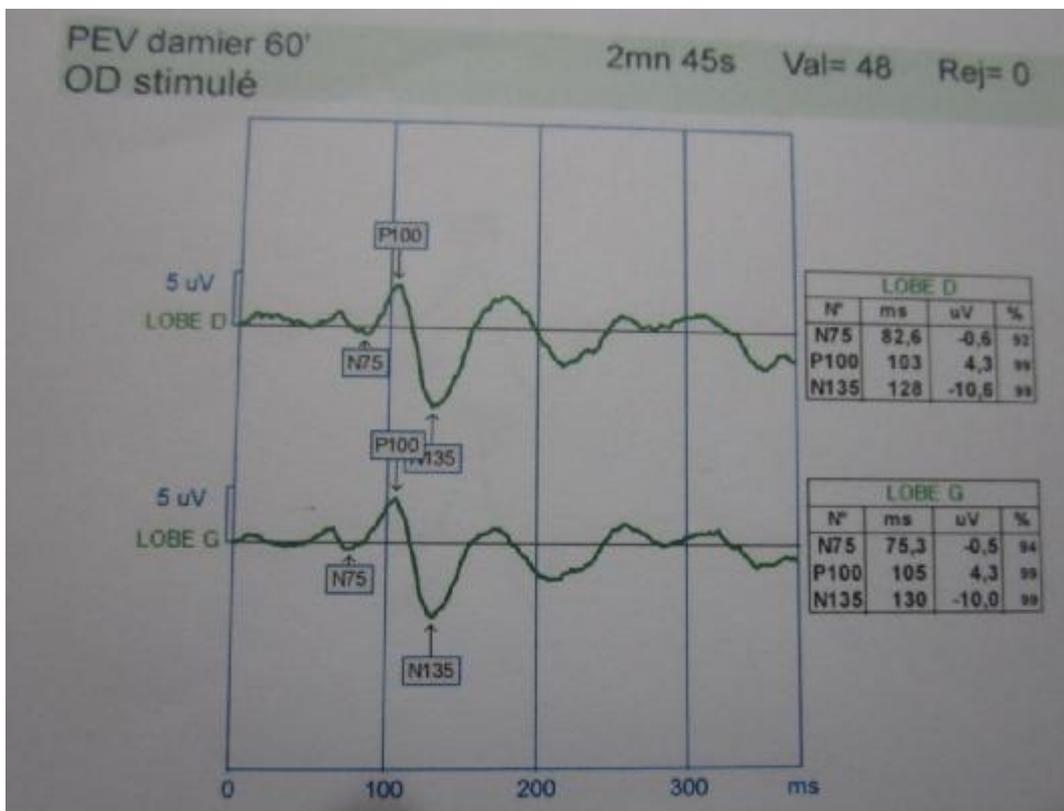


Figure 31 : PEV flash ave cun temps de latence normal de l'onde P100
(service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

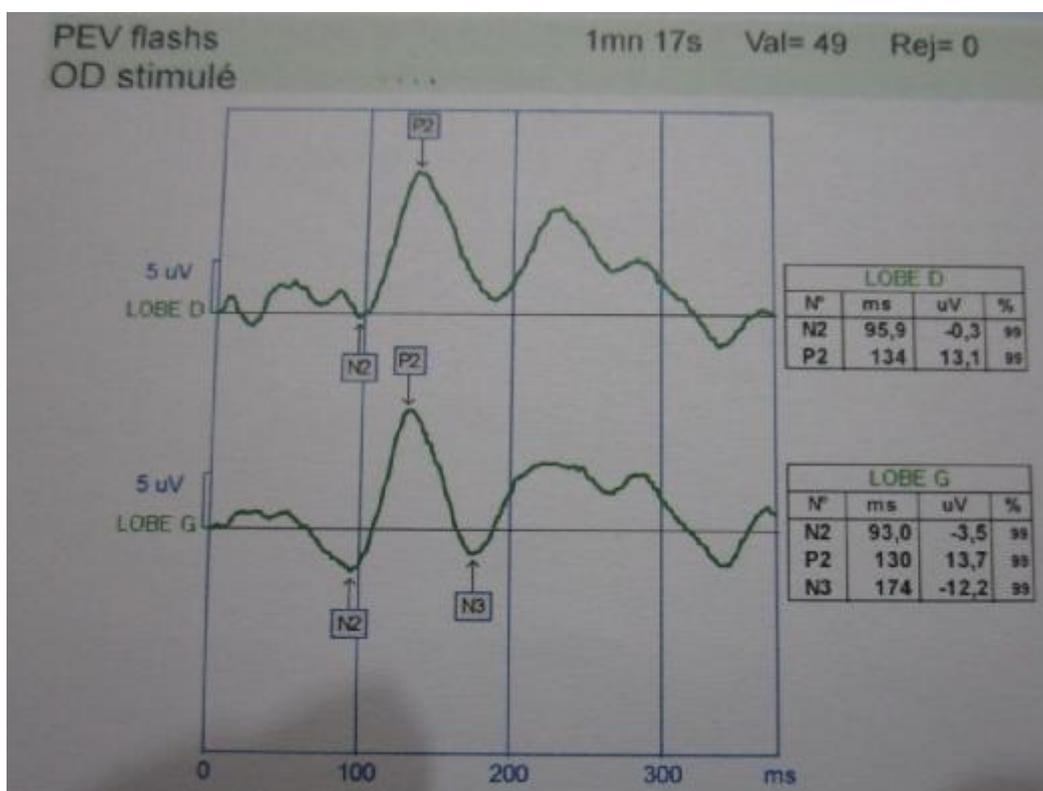


Figure 32 : PEV flash montrant un allongement minime de l'onde P100
(service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

V. Sensibilité au contraste

L'évaluation de l'acuité visuelle prend en compte la discrimination des contrastes puisqu'elle utilise des cibles dont la taille varie (et en conséquence l'espace entre des lignes de contraste élevé et sombre) mais qui ne sont présentées qu'à un niveau unique (et élevé) de contraste. Une estimation plus sensible et plus complète peut être réalisée en faisant également varier les niveaux de contraste. Deux types de test de sensibilité aux contrastes sont actuellement utilisés : les tests-réseaux et les tests-lettres. Les tests réseaux utilisent des rangées de pastilles constitués d'un réseau, chaque réseau répondant à une fréquence spatiale particulière. Le contraste minimal perçu pour chaque niveau de fréquence spatiale est reporté sur un graphique de seuil par fréquence. Ces tests réseaux, quoique supérieurs aux tests-lettres, sont difficiles à réaliser et leur reproductibilité est faible.

Puisqu'une atteinte peu sévère du système visuel peut ne se manifester que par une mauvaise discrimination dans les niveaux de contraste les plus faibles, l'évaluation de la sensibilité aux contrastes peut être utilisée pour dépister et quantifier des déficits visuels alors que la mesure de l'acuité visuelle est encore normale. Le test de sensibilité aux contrastes n'est pas spécifique d'une atteinte nerf optique. Un trouble de vision ou une atteinte maculaire peuvent également être à l'origine de résultats anormaux(50)

VI. Tomographie à cohérence optique (OCT)

La tomographie en cohérence optique papillaire ou optical coherence tomography (OCT) est une technique d'imagerie du fond d'œil, non invasive, qui permet d'obtenir des images de coupes transversales de la région papillaire. , avec une résolution de 5 à 10 μm selon les appareils utilisés.

L'OCT permet des mesures quantitatives, rapides et reproductibles de la papille et de l'épaisseur des fibres visuelles péripapillaires. Ces mesures permettent la comparaison avec les valeurs normales standards et surtout celles d'un examen

précédant, pour évaluer la progression de la neuropathie optique. Les résultats apparaissent sous forme graphique, visuelle et quantitative.

L'OCT permet également d'analyser la jonction vitréorétinienne, les modifications de la structure du tissu rétinien et de mesurer avec précision l'épaisseur rétinienne sur tous les points de chaque coupe



Figure 33 : Appareil d'OCT (service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

B- EXAMENS A VISEE ETIOLOGIQUE :

Le bilan diagnostique d'une neuropathie optique doit être adapté à la présentation clinique. Les moindres détails de l'interrogatoire et de l'examen sémiologique doivent être minutieusement analysés.

Les examens paracliniques les plus demandés sont :

I. Examens biologiques :

Numération formule sanguine (NFS) :

Elle peut mettre en évidence une anémie ou une hyperleucocytose qui doit faire rechercher une infection bactérienne localisée, une maladie inflammatoire, une corticothérapie par voie générale ou un tabagisme.

Les lymphocytoses (supérieures à $4\ 500/\text{mm}^3$) s'intégrant dans le cadre d'un syndrome mononucléosique sont associées aux infections virales (groupe des herpès virus) et à la toxoplasmose acquise.

Les lymphopénies témoignent d'une infection virale évolutive ou récente.

Enfin, l'hyperéosinophilie (supérieure à $300/\text{mm}^3$) doit orienter le diagnostic vers une parasitose.

La thrombocytose peut être associée à un rhumatisme inflammatoire et la thrombopénie accompagne souvent une infection virale .

Vitesse de sédimentation (VS) :

Son élévation témoigne d'un processus infectieux, inflammatoire ou tumoral sans préjuger sa cause.

C-Réactive protéine (CRP) :

C'est un marqueur plus sensible et précoce de l'inflammation. Il est l'examen de choix pour le suivi des affections inflammatoires car la VS peut prendre plusieurs semaines avant de se normaliser.

Sérologies :

Le bilan infectieux est demandé en fonction de l'orientation clinique et biologique surtout en cas de présence de signes extra-oculaires évocateurs ou en cas de CRP élevée.

Actuellement elles sont demandées de plus en plus, même en absence de signes généraux orientateurs, dans l'éventualité d'une corticothérapie au long cours ou d'un traitement immunosuppresseur

Dosage de l'enzyme de conversion (ECA) :

Les taux circulants de l'enzyme sont particulièrement élevés au cours de la sarcoïdose .

Facteur rhumatoïde :

C'est un auto-anticorps contre le fragment Fc des immunoglobulines présentes en cas d'arthrite rhumatoïde et de diverses connectivites (LED, Syndrome de Sjögren).

Bilan rénal et hépatique :

Il permet d'évaluer l'atteinte du rein et du foie en rapport avec une affection générale.

Intradermoréaction à la tuberculine (IDR):

Elle est pratiquée en cas de suspicion d'une origine tuberculeuse

Ponction lombaire :

Elle est pratiquée après un examen neurologique et permet de mettre en évidence une méningite lymphocytaire au cours d'une infection virale, d'une tuberculose, d'une syphilis ou d'un lymphome oculo-cérébral. La présence d'une bande oligoclonale est caractéristique en cas de SEP.

Dosage toxicologique : la recherche d'un toxique ou d'un surdosage médicamenteux (antituberculeux, cordarone..) au niveau sanguin ou urinaire doivent être pratiqués en cas de suspicion d'une origine toxique.

Recherche des antigènes d'histocompatibilité HLA :

- HLA B27 : les SPA, le syndrome de Fiessinger-Leroy-Reiter (FLR) et le rhumatisme psoriasique appartiennent au groupe des spondylarthropathies liées au groupe HLA B27 avec un taux d'association compris entre 70 et 90%.
- HLA B51 : corrélé à la maladie de Behçet, bien que 46% des patients présentant une maladie de Behçet sont HLA B51 négatifs.
- HLA DR1 et DR4 : la polyarthrite rhumatoïde est fortement liée à ce groupe HLA.

II. Cytologie -histologie

La biopsie de l'artère temporale doit être pratiquée en cas de suspicion de maladie de Horton, elle doit être pratiquée le plus tôt possible mais il n'y a aucune justification à l'attendre pour commencer la corticothérapie, car cela ne la négative absolument pas. (51).

La biopsie des glandes salivaires, des adénopathies superficielles ou de la peau sera pratiqué en cas d'anomalies évocatrices de sarcoïdose ou en cas de tuberculose.

III. Examens radiologiques :

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) (52):

Elle est devenue l'examen de choix devant un tableau de neuropathie optique.

Elle peut visualiser l'inflammation du nerf optique, au début sous forme d'un gros nerf se rehaussant après injection de gadolinium puis sous forme d'hypersignal segmentaire sur le nerf optique. Elle permet aussi de détecter une origine locale, surtout compressive et de visualiser la substance blanche cérébrale et médullaire et ainsi approcher un diagnostic étiologique. L'IRM a une grande sensibilité dans la détection des anomalies de la substance blanche (86+/- 6%), sa spécificité restant inférieure à celle de la ponction lombaire (81+/- 10% versus 96+/-3%).

La séquence dite STIR (Short Time Inversion Recovery), permettant de supprimer le signal de la graisse orbitaire et d'une durée de 3 minutes, permet détecter des lésions du nerf optique dans 77 à 96 % des cas. Des techniques IRM plus récentes comme « imagerie fonctionnelle ou de diffusion, transfert de magnétisation et spectroscopie » aideront à détecter plus facilement les lésions de démyélinisation dans le cerveau(60) mais aussi la dégénérescence axonale, déjà visible sous forme de trous noirs sur les séquences T1. Ils peuvent surtout renseigner sur la Substance Blanche Apparemment Normal (SBAN).

La Tomodensitométrie :

Durant la dernière décennie, le scanner haute résolution et les reconstitutions bi- et tridimensionnelles permettant une évaluation fine des structures osseuses et tissulaires, ceci a significativement amélioré l'évaluation des traumatismes orbitaires à la phase aiguë et dans le bilan des complications et séquelles.

à Technique

Des coupes fines, pratiquées sans injection de produit de contraste dans les plans axial et coronal étudient l'ensemble de l'orbite et doivent descendre dans le sinus maxillaire ou remonter vers l'endocrâne. L'examen est réalisé dans le plan neuro - oculaire de Cabanis alignant le cristallin, nerf optique et canal optique. La reconstruction en 3 dimensions de l'apex orbitaire s'impose en pathologie traumatique.

à Résultats

La TDM permet la recherche minutieuse d'une fracture du canal optique ou d'esquilles orbitaires menaçant le nerf optique .Elle permet aussi de rechercher un corps étranger radio-transparent ou de visualiser une cause compressive de neuropathie optique.

Radiographie standard :

Radiographie des orbites :

A l'heure actuelle, la seule indication, dans le cadre des traumatismes orbitaires, est la recherche de corps étrangers. Son importance a progressivement diminué et a été révolutionnée par les progrès de l'imagerie.

Radiographie pulmonaire :

Elle est demandée si une sarcoïdose ou une tuberculose sont suspectées, cet examen peut être complété par une tomodensitométrie thoracique à la recherche d'adénopathie infra-radiologique, une atteinte interstitielle, ou pour guider une éventuelle biopsie.

Radiographies du rachis et des articulations sacroiliaques :

Elles peuvent être indiquées dans le cadre d'une spondylarthropathie.

IV autres

Autres examen paracliniques peuvent être demandés en fonction des données de l'interrogatoire et de l'examen clinique.

LES ETIOLOGIES DES
NEUROPATHIES
OPTIQUES

Le tableau ci-dessous résume l'ensemble des étiologies des neuropathies optiques.

Tableau II :Diagnostic étiologique des neuropathies optiques(1)

INFLAMMATOIRE : - névrite optique inflammatoire idiopathique - maladies systémiques inflammatoires - maladies infectieuses
VASCULAIRE : - neuropathie optique ischémique antérieure aiguë - neuropathie optique ischémique postérieure aiguë - neuropathie optique ischémique antérieure aiguë artéritique - neuropathie optique ischémique postérieure aiguë artéritique
Traumatique Toxique/nutritionnelle Compression/Hypertension intracrânienne Héréditaire Glaucome*

*Les neuropathies glaucomateuses sont les plus fréquentes des neuropathies optiques

NEUROPATHIES OPTIQUES INFLAMMATOIRES

I. INTRODUCTION

Lorsque le mécanisme d'atteinte du nerf optique est principalement inflammatoire, on parle de NO inflammatoire ou névrite optique. En fait ce terme ne devrait pas être utilisé dans les autres mécanismes d'atteinte du nerf optique : ischémique, compressif, toxique, etc (1)

Les neuropathies optiques inflammatoires sont des affections du nerf optique dont le diagnostic positif est essentiellement clinique et dont les étiologies sont multiples.

Dès 1884, Nettleship les a parfaitement décrites : « baisse d'acuité visuelle limitée à un œil, souvent accompagnée par une douleur de la tempe et de l'orbite, douleur augmentée par la mobilisation des yeux. La majorité des patients récupèrent mais les séquelles sont possibles pouvant aller jusqu'à la cécité. Il y a peu ou pas de changement ophtalmoscopique, mais la papille devient plus ou moins atrophique en quelques semaines»(2). Cependant, sous la dénomination « inflammatoire », sont regroupées des atteintes du NO en rapport avec des affections locales ou générales très diverses, au premier rang desquelles se trouve la SEP, étiologie principale mais non exclusive.

II. ETUDE CLINIQUE

Interrogatoire

La NO inflammatoire est une affection de l'adulte jeune (20 à 45 ans), avec un âge moyen de 32 ans environ.

L'interrogatoire recherche dans les antécédents la notion d'épisodes identiques ou d'autres signes neurologiques, (diplopie, paresthésies...), pouvant orienter vers une affection démyélinisante. On s'enquiert des autres antécédents du patient comme une maladie générale et en particulier affection inflammatoire connue (lupus, sarcoïdose,

Behçet...). On recherche la notion d'épisode viral dans les jours précédant la NO, ou la notion d'une vaccination récente.

Dans la forme typique, le début est en général aigu ou subaigu avec une baisse visuelle brutale, en règle unilatérale, survenant en quelques heures à quelques jours. Cette baisse d'acuité visuelle peut être accompagnée de phosphènes parfois majorés par les mouvements du globe (30 %). Les patients se plaignent aussi volontiers d'un trouble de la vision des couleurs souvent plus sévère que la baisse d'acuité visuelle et d'une baisse de la sensibilité aux contrastes (53). Très évocateur de cette étiologie inflammatoire est l'existence d'une douleur péri- et/ou rétro-oculaire d'intensité variable, volontiers augmentée par la mobilisation du globe. Cette douleur peut précéder ou accompagner la baisse visuelle (54).

Le phénomène d'Uhthoff qui est une altération de la vision lors de la chaleur récupérant au repos, oriente vers une pathologie démyélinisante.

Examen clinique

La baisse d'acuité visuelle est en général unilatérale, sauf chez l'enfant où les atteintes bilatérales ne sont pas exceptionnelles. Son importance est variable et peut aller jusqu'à l'absence de perception lumineuse.

L'étude de la pupille retrouve une dilatation paradoxale de l'œil atteint lors de l'éclairement successif des pupilles. (signe de Marcus Gunn). Ce signe témoin d'une anomalie du message afférent, est également fréquemment observé.

L'examen à la lampe à fente peut être normal ou retrouver une inflammation du segment antérieur, voire du vitré.

L'examen du fond d'œil retrouve soit une papille normale; il s'agit d'une NO inflammatoire rétrobulbaire dont l'atteinte est située en arrière de la lame criblée de la tête du nerf optique, ou un œdème papillaire d'importance variable : c'est une NO inflammatoire antérieure ou papillite. La topographie de l'atteinte du nerf optique n'a pas de valeur étiologique (53, 55).

L'examen ophtalmologique recherche d'autres signes (uvéite antérieure, vascularite, pars planite, foyer chorio-rétinien de voisinage) pouvant orienter vers une étiologie particulière.

L'examen somatique aide au diagnostic étiologique de la NO inflammatoire.

III. ETUDE PARACLINIQUE

1-Examens à visée ophtalmologique

Angiographie rétinienne fluorescéinique : Elle constitue un document objectif et permet de mettre en évidence un œdème papillaire, et les signes chorio-rétiniens notamment des périphlébites, voire un foyer chorio-rétinien.

OCT papillaire

Pendant les premiers jours, une augmentation de l'épaisseur des fibres optiques est observée suivie de l'apparition progressive d'une atrophie après 3 à 6 mois. Elle permet de quantifier la perte axonale du nerf optique.

Une étude récente a montré qu'une altération plus importante de l'OCT à trois mois orienterait plus vers une neuromyéélite optique que vers une SEP mais cela reste à confirmer. (56)

Test de couleur

Il existe typiquement une dyschromatopsie d'axe rouge-vert, retrouvée d'autant plus fréquemment que l'acuité visuelle est basse.

Champ visuel.

Il existe typiquement un scotome central ou cæocentral, bien que tous les types de champ visuels aient été décrits.

Le champ visuel permet aussi d'étudier l'œil controlatéral asymptomatique. La bilatéralité de l'atteinte du champ visuel peut ainsi réaliser des tableaux orientant faussement vers une pathologie chiasmatique ou rétrochiasmatique.

L'augmentation de la température du patient pourra changer les résultats du champ visuel (signe d'Uhthoff) et donc on peut avoir une large variation d'un jour à l'autre ou au cours de la même journée.(57)

Potentiels évoqués visuels (PEV)

Ils ne sont pas utiles au diagnostic positif de NO inflammatoire dans la forme typique, mais ils constituent un document objectif témoignant de l'atteinte de la conduction nerveuse au niveau du nerf optique pathologique avec une augmentation de la latence de l'onde P100 et une diminution de son amplitude. Cet examen est très sensible en ce qui concerne l'atteinte du nerf optique mais n'est pas spécifique de l'étiologie inflammatoire. L'intérêt des PEV réside surtout dans la recherche d'une atteinte du nerf optique asymptomatique (52,85,59).

2-Examens à visée étiologique

Bilan radiologique

Imagerie par résonance magnétique (IRM) (Figure34)

Cet examen permet la recherche de zones d'hypersignaux de la substance blanche typiquement périventriculaires bien visibles en T2, prenant le gadolinium en séquence T1 en cas de plaque en phase active. Dans le cadre d'une première poussée, la présence de ces hypersignaux, leur nombre, leur taille et leur localisation à l'IRM ont une valeur pronostique très importante en ce qui concerne l'évolution vers une affection démyélinisante (60). Ces hypersignaux, sont non pathognomoniques de la SEP mais hautement évocateurs.

L'IRM cérébrale fait donc partie du bilan des NO inflammatoires idiopathiques, y compris dans la forme typique. C'est un moyen fiable de prédire le risque de survenue ultérieure de SEP après un épisode de NO inflammatoire. Dans l'étude ONTT, les patients ayant au moins une lésion sur l'IRM cérébral avaient un risque de 56% contre 22% pour ceux avec une IRM normale. Pourtant même en présence de lésions radiologiques sur

l'IRM, 40% des patients ne développent pas de SEP après 10 ans de suivi (54, 60, 61, 62, 63).

Radiographies standards

La radiographie thoracique permet la recherche d'adénopathies médiastinales (sarcoïdose) et/ou une tuberculose pulmonaire.



Figure 34 : Coupe axiale en séquence T2 FLAIR montrant des lésions en hyper signal périventriculaire (Service d'ophtalmologie CHU Hassan II de Fes).

Bilan biologique

à La ponction lombaire : le liquide céphalo rachidien montre, chez les patients présentant une NO inflammatoire, dans presque la moitié des cas une distribution oligoclonale des immunoglobulines, témoin du processus inflammatoire intratéchal. Le plus souvent on peut voir une pléiocytose avec prédominance de lymphocytes et une hyperprotéinorachie(2)

Autres

Dans les formes atypiques : l'âge de survenue supérieur à 45 ans, antécédent d'affection systémique, de vascularites ou de sinusites récentes, origine ethnique située en dehors des zones d'endémie, trouble du champ visuel atypique, atteinte simultanée bilatérale chez un adulte, absence d'amélioration spontanée ou sous traitement, ou lorsque l'histoire ou l'examen du patient suggère une étiologie particulière. Le bilan suivant peut ainsi être pratiqué :

- Examens biologiques : numération-formule sanguine, vitesse de sédimentation, sérologie syphilitique, anticorps antinucléaires ;
- Tests plus complexes : sérologies virales (syndrome d'immunodéficience acquise, virus Epstein-Barr, herpès virus), sérologies parasitaires (toxoplasmose), sérologie de la maladie de Lyme, dosage de l'enzyme de conversion de l'angiotensine, autoanticorps (AC) : AC antiphospholipide, AC antipolynucléaire neutrophile, AC marqueur du Sjögren (antiSSA, antiSSB)...
- Une recherche de foyers infectieux loco-régionaux (oto-rhino-laryngologique, stomatologique) ;
- Une intradermoréaction (IDR) à l'eau distillée et/ou à la tuberculine.

En pratique, ces examens sont d'un faible rendement et doivent être demandés au cas par cas en fonction du tableau clinique et de l'étiologie suspectée

IV. FORMES CLINIQUES

Neuropathie optique inflammatoire de l'enfant(64) :

Il existe plusieurs différences entre les NO inflammatoires de l'enfant et celles de l'adulte. Chez l'enfant, l'atteinte est le plus souvent bilatérale et simultanée (60 % des cas environ). Elle réalise surtout une atteinte antérieure avec au fond d'œil un aspect d'œdème papillaire, parfois accompagné d'une étoile maculaire réalisant alors une neurorétinite. Elle est plus souvent secondaire à une infection récente. Cliniquement, la baisse d'acuité visuelle est bilatérale et souvent profonde, mais la récupération visuelle est bonne. L'étude des PEV post-NO inflammatoire montre dans 55 % des cas un retour à la normale (contre 10 % des cas chez l'adulte). Une IRM cérébrale est toujours demandée, pour éliminer un processus de l'espace et visualiser d'éventuels hypersignaux. La ponction lombaire avec prise de pression sont toujours réalisées. Le tableau III résume l'ensemble des étiologies des NO inflammatoires de l'enfant.

Formes asymptomatiques : (64)

Une atteinte inflammatoire du NO, antérieure dans le temps et muette cliniquement, peut être retrouvée lors du bilan clinique d'une autre localisation de SEP. La découverte d'une NO inflammatoire asymptomatique a une valeur pronostique puisque cette deuxième localisation signe la dissémination de l'inflammation au niveau du système nerveux central. La recherche d'une telle atteinte doit donc toujours être faite.

Tableau III. – Causes des neuropathies optiques inflammatoires de l'enfant(65).

Non infectieuses	- Sclérose en plaques	
	- Neuromyéélite de Devic	
	- Sarcôïdose (maladie de Besnier-Boeck-Schaumann)	
	- Piqûre d'abeille	
	-Vascularites (lupus érythémateux aigu disséminé)	
Infectieuses	- Rubéole	} Virus
	- Rougeole	
	- Varicelle	
	- Coqueluche	
	- Mononucléose infectieuse	
	- Tuberculose	} Bactéries
	- Rickettsiose	
	- Brucellose	
	- Syphilis	
	- Maladie de Lyme	
	- Maladie des griffes du chat	} Parasites
	- Toxoplasmose	
	- Toxocarose	
	- Vaccination	

Formes chroniques

Même s'il est vrai que certaines affections inflammatoires telles que la tuberculose, la syphilis ou la sarcoïdose peuvent être responsables de baisse d'acuité visuelle chronique et progressive, le diagnostic de NO inflammatoire chronique est en fait rare. Il ne doit être retenu qu'après avoir éliminé un processus expansif par une imagerie cérébrale (scanner ou IRM qui recherche en plus des hypersignaux) et pratiqué une ponction lombaire si l'imagerie est normale.

En fait, les NO inflammatoires chroniques démyélinisantes ne sont pas exceptionnels mais sont très rarement inauguraux. Il s'agit de patients se plaignant au long cours de vision floue ou déformée avec une acuité visuelle conservée, ou de baisse visuelle uni- ou bilatérale évoluant de façon progressive avec parfois des paliers mais sans période de récupération. Le diagnostic est fait sur un faisceau d'éléments : l'aspect du champ visuel (évocateur en cas de scotome central ou cæcocentral, rare dans les étiologies tumorales), le trouble de la vision des couleurs (dyschromatopsie rouge-vert) ; l'aspect des fonds des yeux, le résultat de l'IRM, de l'étude du LCR, les PEV et l'existence d'autres signes de localisation en cas de SEP connue.

Neurorétinite aiguë de Leber

Elle touche toutes les tranches d'âge mais survient le plus souvent entre 30 et 40 ans, aussi bien chez l'homme que chez la femme ; elle est assez fréquente chez l'enfant. Dans environ la moitié des cas, un épisode viral précède la baisse visuelle de 2 à 4 semaines. Cette baisse est le plus souvent indolore et profonde, inférieure à 4/10. L'examen clinique retrouve typiquement du côté atteint un signe de Marcus Gunn, un scotome central ou cæcocentral et un trouble de la vision des couleurs, en règle très important. Le fond d'œil montre un œdème papillaire d'importance variable avec parfois des hémorragies en flammèches et des exsudats lipidiques secs périmusculaires réalisant une étoile maculaire. Il peut exister une inflammation au niveau du segment postérieur

(hyalite, périphlébites). L'angiographie fluorescéinique montre une hyperfluorescence papillaire avec une diffusion des capillaires de la surface du disque (66).

Les étiologies de la neurorétinite de Leber sont :

- les viroses, souvent évoquées dans la mesure où un syndrome viral la précède dans près de la moitié des cas, mais rarement mises en évidence :herpès, hépatite, rougeole...,
- les causes infectieuses : syphilis, leptospirose, maladie des griffes du chat, maladie de Lyme, tuberculose,
- les causes parasitaires : toxoplasmose, toxocarose.

V. ÉTIOLOGIES DES NEUROPATHIES OPTIQUES INFLAMMATOIRES(67)

Le tableau IV résume l'ensemble des étiologies des neuropathies optiques inflammatoires.

Tableau IV : Diagnostic étiologique des névrites optiques inflammatoires(67).

<p>Affections démyélinisantes</p> <ul style="list-style-type: none">- Sclérose en plaques- Neuromyéélite optique de Devic- Neuropathie optique inflammatoire idiopathique.- Maladie de Schilder ou encéphalite périaxiale diffuse
<p>Causes infectieuses et para-infectieuses</p> <ul style="list-style-type: none">- Infections générales- bactériennes : syphilis, tuberculose, maladie de Lyme...- viroses : VIH , HVB , HVC, CMV , HSV ...- mycoses : Candida, cryptocoque (immunodéprimé)- infections locorégionales-parasites : toxoplasmose, toxocarose
<p>Maladies inflammatoires</p> <ul style="list-style-type: none">-Behçet- Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann- Affections dysimmunitaires : lupus érythémateux aigu disséminé, périartérite noueuse, syndrome de Sjogren , Granulomatose de Wegener, Maladies intestinales inflammatoires (maladie de Crohn, rectocolite hémorragique), Vascularites diverses- Étiologies postvaccinales : Hépatite B, rage, tetanos, variole, tétanos/diptérie, rougeole/ rubéole, influenza, BCG.- Inflammations oculaires : uvéites

✓ Affections démyélinisantes

Sclérose en plaques

La sclérose en plaques (SEP) est une maladie inflammatoire chronique démyélinisante du système nerveux central (SNC).

Elle concerne l'adulte jeune et elle est caractérisée par l'existence de multiples lésions démyélinisantes et axonales disséminées dans le SNC.

Elle se manifeste par l'apparition de troubles visuels, moteurs, sensitifs ou cognitifs.

Cette affection évolue selon différents modes : les formes rémittentes représentent 80 % des cas et évoluent par poussées bien individualisables laissant ou non des séquelles; les formes progressives sont caractérisées par une aggravation lente avec ou sans poussée.

Les atteintes ophtalmologiques de la SEP sont très fréquentes et inaugurent souvent la maladie. C'est le cas notamment de la névrite optique rétrobulbaire (NORB) représentant environ 20 % des manifestations inaugurales de la SEP (68). On peut retrouver des signes inflammatoires oculaires associés : uvéite antérieure, intermédiaire, postérieure, ou totale.

Le diagnostic est fait sur l'histoire, l'examen clinique, l'évolution vers une dissémination temporo spaciale des signes neurologiques, l'existence d'un profil oligoclonal à la ponction lombaire, et les signes d'IRM. Plusieurs critères diagnostiques ont été élaborés mais les plus utilisés sont ceux de Poser et al. (1983) et de McDonald et al. (2001)(69).

En l'absence d'épisode clinique de NO, Les patients atteints de SEP peuvent présenter une acuité visuelle diminuée associée à des anomalies de la vision des couleurs et des contrastes (40 à 72 % des patients selon les séries). Ces anomalies pourraient être secondaires à des épisodes inflammatoires asymptomatiques du nerf optique ou être le reflet d'une dégénérescence axonale progressive secondaire (57).

La SEP domine, par sa fréquence, les étiologies des NO inflammatoires puisque 20 % des SEP commencent par une NO inflammatoire et 50 à 75 % des SEP font une NO inflammatoire (70).

Ces deux affections sont tellement liées entre elles que, pour certains auteurs, les NO inflammatoires « idiopathiques » seraient une forme fruste de SEP.

Neuropathie optique idiopathique(64)

Lorsque les examens paracliniques sont négatifs (notamment l'IRM et la ponction lombaire), le diagnostic de SEP, sans être totalement écarté devient nettement moins probable et les NO sont habituellement dites « idiopathiques » faisant suspecter soit une NO infectieuse non diagnostiquée, soit une NO liée à un désordre immunologique autonome. Parmi ces patients un certain nombre d'entre eux présenteront une récurrence de NO ou une myélite malgré la normalité des examens complémentaires. On parlera alors, dans le premier cas de neuropathie optique inflammatoire récidivante (NOIR) ou, dans le deuxième cas, de neuromyélite optique (NMO) de Devic. Les critères prédictifs d'une récurrence ou d'une extension de la maladie à la moëlle sont mal établis. Seuls les anticorps anti-NMO semblent hautement prédictifs d'une évolution ultérieure vers une NMO.

Neuromyélite optique de Devic (64,70)

Elle associe une NO inflammatoire bilatérale et une myélite transverse ou ascendante. Elle survient à tout âge, le plus souvent chez l'enfant ou l'adulte jeune et touche les deux sexes de façon égale. Elle commence souvent par un épisode fébrile qui précède de quelques jours à quelques semaines les autres signes. La baisse visuelle peut précéder, accompagner ou suivre les signes neurologiques ; elle est en règle profonde, rapide et bilatérale. La douleur rétro- ou périoculaire est assez rare. Le fond d'œil montre, en général, un œdème papillaire le plus souvent modéré. Le trouble du champ visuel le plus fréquent est un scotome central avec parfois une constriction des isoptères périphériques associée. La récupération visuelle démarre 1 à 2 semaines après le début

des signes visuels. La paraplégie est en règle brutale et sévère, avec parfois une évolution ascendante qui peut simuler un Guillain et Barré. Cette atteinte ne récupère le plus souvent que partiellement et l'évolution peut être fatale dans environ 10 %des cas. La ponction lombaire retrouve typiquement une augmentation du nombre des lymphocytes plus important que dans la SEP, une hyperprotéinorachie en règle sans bandes oligoclonales. Dans la neuromyéélite de Devic, l'IRM révèle rarement des hypersignaux intracérébraux, mais en montre souvent au niveau des nerfs optiques du chiasma et de la moelle.

Maladie de Schilder ou encéphalite périaxiale diffuse (ou sclérose myélinoclastique diffuse)(64)

Elle survient essentiellement chez l'enfant et l'adulte jeune et se caractérise par de larges foyers de démyélinisation qui peuvent intéresser un hémisphère entier et typiquement s'étendent à l'autre hémisphère par le corps calleux. La maladie a une évolution progressive, parfois ponctuée de pauses évolutives ;elle est fatale en quelques mois à quelques années. La baisse visuelle peut être liée à une atteinte des nerfs optiques ou des voies visuelles chiasmiques ou rétrochiasmiques. Les autres signes neurologiques sont la démence, une atteinte des voies longues pouvant aller jusqu'à la quadriparésie, voire à la quadriplégie ; le tronc cérébral et le cervelet peuvent être atteints.

v Causes infectieuses et para-infectieuses

Une NO inflammatoire peut résulter d'une infection directe du nerf optique par un virus, une bactérie, un parasite ou un champignon. Une inflammation du nerf optique peut aussi être secondaire à une infection généralisée ou du SNC, par le biais d'une réaction immunitaire ; on parle alors de NO inflammatoire para-infectieuse, la distinction entre ces deux entités n'étant en fait pas toujours possible. La neuropathie optique para-infectieuse survient typiquement 2 à 3 semaines après l'infection causale ; elle est le plus souvent bilatérale et peut réaliser une NO inflammatoire antérieure (et même parfois une neurorétinite) ou une NO inflammatoire rétrobulbaire. Elle peut survenir de façon isolée ou être associée à d'autres manifestations neurologiques (méningite, méningoencéphalite ou encéphalomyélite), et on retrouve alors des anomalies au niveau du LCR et parfois de l'imagerie cérébrale. La récupération des NO inflammatoires para-infectieuses est en général excellente sans traitement(64).

Infections générales

Ø Syphilis

Sa prévalence est actuellement en augmentation, elle peut être associée à une infection par le virus de l'immunodéficience humaine (VIH). L'atteinte inflammatoire du nerf optique s'intègre dans le cadre d'une syphilis secondaire alors que la syphilis tertiaire réalise une atrophie optique progressive. Elle réalise le plus souvent une atteinte uni- ou bilatérale antérieure ou parfois rétrobulbaire.

Le diagnostic est fait sur les tests sérologiques TPHA/ VDRL ou la recherche du tréponème par le test de Nelson et l'immunofluorescence (fluorescent treponema antibody absorption test) qui sont en général positifs dans le sang et parfois dans le LCR. L'atteinte inflammatoire du nerf optique dans le cadre de la syphilis peut aussi prendre la forme d'une neurorétinite ou d'une périnévrite lorsque l'inflammation méningée se propage uniquement à la périphérie du nerf, préservant le noyau central.

Ø Tuberculose

Le plus souvent, l'atteinte du nerf optique est bilatérale ; elle est souvent associée à une méningite tuberculeuse. Le diagnostic de la tuberculose repose sur la recherche des bacilles de Koch dans le LCR ou d'un autre foyer.

Ø Maladie de Lyme

Elle est transmise par la morsure d'une tique infectée. Les NO inflammatoires y sont rares et surviennent à la phase d'état de la maladie. Le diagnostic repose sur l'anamnèse, l'érythème migrant et le sérodiagnostic.

De nombreuses autres infections peuvent causer des NO inflammatoires : la maladie des griffes du chat, les infections à streptocoque A hémolytique, la brucellose, les atteintes liées au méningocoque, la typhoïde...

Ø Viroses

Elles sont difficiles à mettre en évidence mais de nombreux virus ont été incriminés : VIH, hépatite A B ou C, virus Epstein-Barr, rubéole, rougeole, oreillons, varicelle-zona...

Le VIH a été rendu responsable d'atteintes inflammatoires du nerf optique. Il s'agit d'un mécanisme encore peu clair (infection directe ou atteinte auto-immune). Surtout, il facilite, chez les patients qui en sont atteints, la survenue de NO inflammatoire causée par des agents inactifs chez l'immunocompétent (NO à cryptocoque, infection à cytomegalovirus, herpès virus, champignon, parasites).

Ø Parasites

Le *Toxoplasma gondii* peut provoquer une lésion du nerf optique à cause de contiguïté par atteinte directe, ou même s'impliquer quand une lésion chorioretinienne est située loin du nerf optique(71).

Autres parasites peuvent toucher le nerf optique notamment la cysticercose qui est rare mais peut provoquer une morbidité visuelle importante(72).

Infections locorégionales

Leur responsabilité propre dans l'existence d'une NO inflammatoire est discutée mais parfois retrouvée : une sinusite ou une éthmoïdite de voisinage bien visible sur l'imagerie (scanner ou IRM) peut être en cause.

✓ Maladies inflammatoires

Ø Maladie de Behçet (73)

La maladie de Behçet (MB) est une vascularite systémique d'origine multifactorielle, multigénique et environnementale. Elle se caractérise par une aphtose buccale et/ou génitale associée à des manifestations systémiques diverses . L'atteinte oculaire est bien connue et fait partie des critères diagnostiques de la maladie . Il s'agit essentiellement d'une uvéite antérieure aiguë, d'une hyalite et d'une atteinte du segment postérieur à type de vascularite rétinienne ou, plus rarement, de thrombose veineuse rétinienne . L'atteinte du nerf optique est moins fréquente et s'intègre parmi les manifestations neuro-ophtalmologiques de cette affection.

Ø Sarcoidose ou maladie de Besnier-Boeck-Schaumann (BBS)

C'est une granulomatose d'étiologie inconnue touchant surtout l'adulte jeune. Elle peut être responsable de NO inflammatoire antérieure ou rétrobulbaire qui peuvent être inaugurales. Le tableau clinique est parfois identique à celui d'une NO inflammatoire démyélinisante ; on peut retrouver des signes inflammatoires associés au niveau du segment antérieur (uvéite granulomateuse), du vitré, voire des périphlébites. On peut observer une hypercalciurie et une hypercalcémie , une augmentation du taux de l'enzyme de conversion , mais le diagnostic est histologique.

Une biopsie, de la peau, des adénopathies, des glandes salivaires ainsi que les zones les plus sensibles comme les bronches ou le foie, sera pratiquée, et montre un granulome giganto-cellulaire sans nécrose caséuse(19).

Ø Le lupus érythémateux disséminé (LED) :

Il peut occasionner, dans 1 % des cas environ, des NO inflammatoires antérieures ou rétrobulbaires. Le diagnostic est fait sur l'association à d'autres signes de la maladie (atteinte cutanée, articulaire, phénomène de Raynaud, atteinte rénale...) et sur la présence de marqueurs immunologiques sanguins : Anticorps antiADN natif (positif dans deux tiers des cas), Anticorps antiSm(présent dans 15 %des cas), Anticorps

antiphospholipides, Anticorps anti SSA, diminution du complément sérique. Dans le LED comme dans les autres vascularites (périartérite noueuse), le mécanisme est une ischémie qui produit secondairement une démyélinisation et parfois une nécrose axonale(74).

▼ Étiologies postvaccinales

Des NO inflammatoires sont décrites après de nombreuses vaccinations. L'atteinte survient 1 à 3 semaines après la vaccination ; elle est en général bilatérale et le plus souvent antérieure. La récupération visuelle spontanée est la règle mais peut être longue. Les vaccinations incriminées sont : la vaccination antitétanique, parfois associée au vaccin antidiphtérique, le vaccin antirabique, la vaccination avec le bacille de Calmette-Guérin(BCG), la vaccination anti-hépatite B, antigrippale, antirubéole-oreillon rougeole(ROR) ; il est à noter qu'actuellement, la vaccination anti-hépatite B est déconseillée chez les patients ayant des antécédents familiaux de SEP(75).

VI. TRAITEMENT DE LA NEUROPATHIE OPTIQUE INFLAMMATOIRE

1. Traitement de la poussée (1,56,158) :

Le traitement des névrites optiques a changé au cours des vingt dernières années. Une évaluation des différents essais thérapeutiques incluant des patients avec une névrite optique isolée a récemment été réalisée par des experts de l'American Academy of Neurology afin de fournir des recommandations pour le traitement des patients présentant une névrite optique inflammatoire. Dans cette revue, 24 publications reflétant environ 20 études ont été analysées : la plus grande et la plus importante d'entre elles étant l'ONTT(158).

Depuis les résultats de l'ONTT la prise en charge thérapeutique des névrites optiques consiste en l'administration de 1 g/j de méthylprednisolone par voie intraveineuse pendant au moins trois jours consécutifs. Les corticoïdes per os sont déconseillés chez ces patients depuis les premiers résultats de l'étude ONTT (1997) qui ont montré un taux de rechute clinique plus important dans le groupe traité par corticoïdes oraux que par placebo. Le traitement par corticothérapie par voie intraveineuse accélère la récupération visuelle sans modifier les paramètres visuels finaux. Le traitement de la NO par corticoïdes intraveineux à haute dose ne modifie pas l'évolution de la vision à long terme, bien qu'il raccourcisse la durée de la période inflammatoire. Les corticoïdes n'ont pas d'effets sur l'évolution vers une SEP cliniquement définie au-delà de trois ans et ne semblent pas avoir d'influence sur l'handicap à long terme (ONTT, 1997). En cas de mauvaise réponse aux corticoïdes, notamment si l'atteinte est sévère et non régressive, il est actuellement proposé de traiter par échange plasmatique deux à quatre semaines après le traitement, comme cela est effectué dans les poussées sévères associées aux pathologies inflammatoires du système nerveux central. D'autres équipes ont essayé les immunoglobulines polyvalentes avec des résultats variables mais le plus souvent décevantes.

L'influence à long terme des traitements de fond spécifiques de la SEP (Interféron Beta, Acétate de Glatiramer) est moins bien connue mais il semble qu'il n'y ait pas de différence de profil évolutif en fonction du mode de présentation initiale dans les essais portant sur les premiers épisodes inflammatoires démyélinisants. Par exemple dans l'essai CHAMPS dans lequel les patients ont été subdivisés en trois groupes (NO, myélite et tronc cérébral), il n'y avait pas de différence évolutive en fonction de la sémiologie initiale.

2. Traitement de fond (76)

Celui-ci dépendra de l'hypothèse diagnostique sous-jacente. En cas de SEP avec éléments de dissémination temporelle et spatiale (clinique ou IRM), un traitement par immunomodulateur sera proposé. Dans les autres cas (maladie systémique, Neuromyéélite optique), le traitement de fond sera dicté par la sévérité et la fréquence des événements ainsi que la conviction de tel ou tel diagnostic. Le choix se portera le plus souvent sur un immunosuppresseur non sélectif. Si l'atteinte est peu sévère, les traitements per os sont habituellement préconisés (azathioprine, mycophenolate mofetil). En revanche, en cas d'atteinte plus sévère ou de poussée très fréquente, la voie intraveineuse est préconisée que ce soit avec la mitoxantrone, le cyclophosphamide, voire le rituximab.

VII. EVOLUTION ET PRONOSTIC

1. NO inflammatoire et sclérose en plaque (Tableau V)

Devant une neuropathie optique inflammatoire le problème posé est souvent celui-ci : quels sont les examens complémentaires pouvant nous aider à déterminer un groupe de risque de développer une SEP à plus ou moins long terme.

De nombreuses études rétrospectives et prospectives se sont attachées à définir les facteurs pronostiques du développement d'une SEP chez les patients présentant une NO inflammatoire idiopathique. Les résultats concernant ce risque vont de 11,5% à 85% dans les différentes études. La différence entre les résultats pourrait être expliquée en partie par ; différents critères diagnostiques de SEP, divers critères d'inclusions, type de l'étude et la durée de suivie variable (77,78).

Les facteurs de risque de développement d'une SEP dans les suites d'une NO inflammatoire sont les suivants (63) :

- è Les résultats de l'IRM, essentiellement la présence et le nombre des hypersignaux, est l'élément essentiel du devenir neurologique des patients, bien que sa normalité n'exclue pas la survenue d'une SEP certaine dans une échéance proche. En effet, sans lésions à l'IRM initiale, seulement 25 % des patients auront une SEP confirmée après 15 ans de suivi contre 78 % si l'IRM présente des lésions (ONTT 2008).
- è Les antécédents d'une autre localisation neurologique, la race blanche et une histoire familiale de SEP, sont également des facteurs de mauvais pronostic d'évolution neurologique.
- è La survenue d'une récurrence de NO inflammatoire, quel que soit son côté, qui est un facteur de mauvais pronostic neurologique puisqu'elle multiplie par deux le risque à 5 ans d'évoluer vers une SEP certaine.

è La ponction lombaire : La présence d'un profil oligoclonal dans le LCR était également associée plus fréquemment à une SEP cliniquement définie mais sans caractère indépendant par rapport à l'IRM .Une étude de Tintoré et al. concernant une série de syndrome clinique isolé (SCI), a montré que le risque relatif d'avoir une SEP lorsqu'il existe un pic oligoclonal était de 1,7% et ce de façon indépendante par rapport à l'IRM(79). Milonas et Georgiadis (2008) ont confirmé ces résultats en montrant que les patients atteints de NO avaient un risque de 40 % de développer une SEP dans les 15 ans qui suivent l'épisode initial(80).Nilsson et al..ont suivi une cohorte de 86 patients présentant une NO monosymptomatique unilatérale sur plus de 31 ans. Ils concluaient que le risque de SEP chez ce type de population était de 40 % et il est significativement plus élevé si le LCR initial était anormal(81). Ces données sont corroborées par l'étude de Jin et al. qui ont suivi 147 patients présentant une NO isolé sur une durée moyenne de 3,8 ans(82).

Tableau V : Le risque de SEP après un épisode de NO inflammatoires ou d'autres syndromes isolés suggestifs de SEP.

Etude	Nombre de patient	Risque de développer une SEP %	Durée de suivie (ans)
-Hely et al.1986(83)	82	42	7
-Francis et al.1987(84)	101	75	15
-Rizzo et Lessel 1988(85)	60	74 chez les hommes 34 chez les femmes	15
-Sandberg-Wollheim et al.1990(86)	86	45	15
-Rodriguez et al. 1995(87)	95	39 49 54 60	10 20 30 40
-Söderstrôm et al. 1998(88)	147	36	6
-O'Riordan et al. 1988(89)	81	59	10
-Ghezzi et al.1999(90)	102	13 30 37 42	2 4 6 8
-Brex et al 2002(91)	67	54	8
-ONTT 2008 (158)	388	30 38 50	5 10 15

Devant une NO inflammatoire, il existe également un certain nombre de facteurs«

protecteurs » qui diminuent le risque d'évolution vers une SEP. Ce sont :

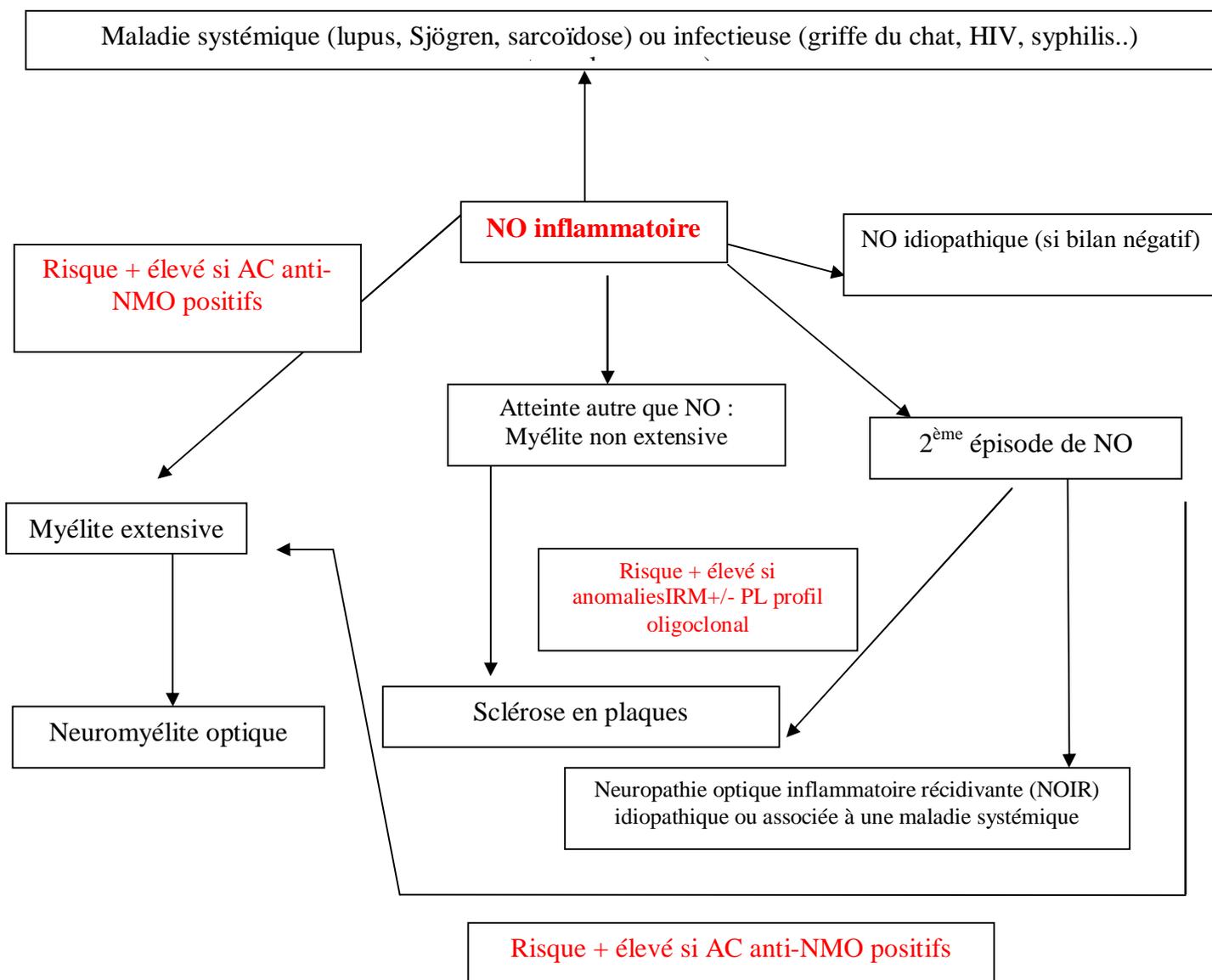
- L'absence de douleur à la mobilisation du globe,
- L'existence d'un œdème papillaire, en particulier s'il est important et entouré par des hémorragies ;
- Une baisse d'acuité visuelle modérée ;
- Le sexe masculin, qui est, dans ce cadre restreint du patient sans antécédent et à IRM normale, un facteur de protection.

Parmi les patients avec une IRM normale, certains facteurs étaient associés à un risque moins important de développer une SEP : sexe masculin, absence de douleurs, œdème papillaire sévère, hémorragie péripapillaire et exsudats rétiens (1,78).

Quant aux facteurs génétiques, ils jouent un rôle dans le développement de la SEP. Ce rôle est mis en évidence par l'existence des formes familiales de la maladie et la majoration du risque de SEP en cas d'antécédents familiaux. Le principal gène prédisposant à la SEP en Europe du nord et de l'ouest est l'haplotype HLA DR2 ; néanmoins, ce facteur génétique semble beaucoup moins important que le facteur IRM (158).

2. Evolution d'une NO inflammatoire

Malgré le caractère assez stéréotypé du tableau clinique, l'évolution clinique d'un patient ayant présenté une NO inflammatoire peut se faire selon différentes modalités. (56).



Différents types d'évolution d'une neuropathie optique inflammatoire(56).

LA NEUROPATHIE OPTIQUE ISCHEMIQUE

I. INTRODUCTION

La neuropathie optique ischémique antérieure (NOIA) est due à une ischémie aiguë de la tête du nerf optique dont les artères ciliaires postérieures (ACP) forment la principale source de vascularisation.

La neuropathie optique ischémique postérieure est due à un infarctus du nerf optique dans sa partie rétrobulbaire.

II. ETUDE CLINIQUE

Interrogatoire

La neuropathie optique ischémique antérieure non artéritique est la plus fréquente. Elle concerne typiquement les patients de plus de 50ans, avec un âge moyen entre 60 ans et 70 ans, mais elle est également décrite chez les patients plus jeunes ou plus âgés ainsi que chez les enfants; les hommes sont aussi atteints que les femmes (43).

Dans la NO ischémique artéritique, (maladie de Horton)l'âge varie de 57 à 88 ans (moyenne 62 ans) et le sexe ratio est de 1 homme pour 2,5 femmes (43).

Il existe presque toujours une baisse de l'acuité visuelle unilatérale brutale et indolore, habituellement découverte le matin au réveil, car la baisse de vision survient dans la grande majorité des cas pendant le sommeil. Le trouble visuel peut être décrit comme un rideau ou un voile gris obscurcissant tout ou partie du champ visuel.

Parfois des épisodes d'amaurose fugace précèdent la NO ischémique, en particulier dans la maladie de Horton. Le trouble visuel affecte fréquemment l'hémichamp inférieur mais peut se situer ailleurs ou toucher l'ensemble du champ visuel. Parfois les patients se plaignent de perception de points ou de taches, de l'impression de voir comme à travers des trous dans un rideau, d'une surbrillance permanente ou d'autres symptômes similaires. La baisse d'acuité visuelle est habituellement non progressive

mais peut parfois s'aggraver en quelques jours ou semaines. Dans la NO ischémique artéritique, la chute visuelle peut se développer en quelques heures et atteindre l'œil adelphe en quelques jours. Plus tard, une photophobie permanente est un symptôme fréquent.

Examen clinique

L'acuité visuelle peut varier de plus de 10/10 à l'absence de perception lumineuse; une acuité visuelle normale n'élimine donc pas le diagnostic de NO ischémique.(95)

Dans la NO ischémique artéritique, il existe habituellement un déficit visuel massif et précoce et l'œil n'a pas de perception lumineuse ou peut tout juste voir la lumière ou la main bouger. Dans la NO ischémique non artéritique au contraire, le déficit visuel n'est généralement pas aussi sévère au début.

L'examen du segment antérieur peut retrouver une asymétrie pupillaire. Dans la NO ischémique antérieure artéritique, on peut observer différents types de paralysie oculomotrice et/ou un des signes d'ischémie du segment antérieur, comme une hypotonie oculaire, un ulcère cornéen marginal ou une sclérite antérieure nécrotique (13).

La majorité des anomalies oculaires dans la NO ischémique antérieure est observée au fond d'œil ; elles peuvent être classées comme suit :

ü Modifications papillaires

Ce sont les signes les plus importants pour le diagnostic. On peut observer

à Œdème papillaire

C'est le signe diagnostique initial le plus évident et le plus important de la NO ischémique antérieure. Il peut être modéré ou marqué, ne touchant qu'un seul secteur ou être plus marqué dans un secteur. Il peut ne pas être différent de l'œdème papillaire de l'hypertension intracrânienne ou avoir parfois un aspect pâle. Dans environ la moitié des NO ischémique antérieure artéritiques, le gonflement papillaire a un aspect blanc crayeux. Habituellement, il existe une ou plusieurs hémorragies en flammèche sur le

bord papillaire. Le site des hémorragies ne correspond pas nécessairement à la localisation du déficit du champ visuel et leur nombre n'est pas relié à la sévérité de l'ischémie. Rarement, le patient peut présenter un œdème papillaire asymptomatique sans baisse d'acuité visuelle mesurable : cela peut constituer un signe précoce de NO ischémique antérieure débutante (96). Chez le diabétique, en particulier dans le diabète juvénile, la papille comporte un réseau de multiples vaisseaux saillants et télangiectasiques avec des hémorragies papillaires et péripapillaires beaucoup plus nombreuses que chez le non-diabétique : cet aspect peut être interprété comme la néovascularisation papillaire d'une rétinopathie diabétique proliférante et aboutir à un diagnostic erroné et à un traitement par panphotocoagulation rétinienne injustifiée.

à Excavation papillaire

Elle est souvent indifférenciable de l'excavation glaucomateuse, à l'exception de l'anneau papillaire subsistant qui est généralement plus pâle dans la NO ischémique antérieure artéritique que dans le glaucome (97). A l'inverse, les NO ischémiques non artéritiques ne développent que rarement une excavation papillaire.

ü Modifications rétinienes

Elles sont rares :

à Hémorragies rétinienes

Dans la NO ischémique antérieure non artéritique, on observe souvent des hémorragies péripapillaires pouvant parfois s'étendre à la rétine adjacente, en particulier chez le diabétique (98).

à Infarctus rétinien

Dans la NO ischémique artéritique, en plus des modifications papillaires, il peut y avoir des zones localisées d'infarctus rétinien dus à une occlusion associée d'une artère ciliorétinienne, quand elle est présente. De même, dans la NO ischémique artéritique, une occlusion d'une artère ciliaires postérieures ACP et de l'artère centrale de la rétine peut survenir simultanément à partir d'une atteinte d'un tronc commun provenant de

l'artère ophtalmique et les signes ophtalmologiques seront alors ceux de l'occlusion de l'artère centrale de la rétine, faussant le diagnostic. Il est cependant certain que l'artère centrale de la rétine peut être atteinte par la maladie de Horton indépendamment. Parfois, on note seulement la présence d'un nodule cotonneux (ischémie rétinienne profonde).

ü Modifications choroïdiennes

Il existe fréquemment des zones de dégénérescence chorio-rétinienne péripapillaire dans la NO ischémique. Moins souvent, dans la NO ischémique artéritique, il existe des petites zones de dégénérescence chorio-rétinienne périphérique secondaire à une ischémie choroïdienne par occlusion d'une ACP.

III. ETUDE PARACLINIQUE

Angiographie rétinienne à la fluoresceine :

Elle Confirme la présence de l'œdème papillaire et montre les défauts de remplissage de la paille et de la choroïde péripapillaire.

Champ visuel

Il retrouve habituellement un déficit généralisé et absolu. Moins souvent, d'autres déficits du champ visuel sont observés : altitudinal supérieur, supéro-temporal, inférotemporal, hémianopsie verticale nasale ou temporale, déficit arciforme supérieur et/ou inférieur, parfois seul un îlot suspendu est préservé. Quand les deux yeux sont atteints, une hémianopsie latérale homonyme ou hétéronyme, ou une quadranopsie bilatérale homonyme, peut tout à fait mimer une lésion chiasmatique ou suprachiasmatique. La périmétrie statique automatisée semble indiquer une perte de sensibilité diffuse, suggérant une atteinte de la tête du nerf optique plus étendue que ne le laisse supposer la périmétrie de routine comme le Goldmann(100).

IV. Etiologies de la NO ischémique

Maladies systémiques

De nombreuses maladies systémiques sont associées à la NO ischémique.

La maladie de Horton :

Elle est la plus connue mais pas la plus fréquente des causes de NO ischémique.

C'est une urgence diagnostique et thérapeutique.

CLINIQUE

Signes systémiques : Typiquement, le patient a plus de 60 ans, et plus souvent de sexe féminin, et se plaint de douleurs vagues, de malaise, d'anorexie, de syndrome pseudo-grippal, d'amaigrissement, de fièvre inexplicée, de céphalées, d'hypersensibilité du scalp, de douleurs cervicales, de claudication de la mâchoire, d'anémie ou d'autres signes systémiques vagues. Le patient se sent fatigué, somnolent et mal à l'aise. Paulley et Hughes (101) ont admirablement résumé le tableau : « Quand une personne âgée commence à décliner mentalement et physiquement, c'est l'un des premiers diagnostics à évoquer! »

Cependant, tous les patients ayant une maladie de Horton ne présentent pas des symptômes systémiques : dans la maladie de Horton occulte, le patient se sent parfaitement bien et en bonne santé, bien que présentant déjà un des signes classiques et évidents du Horton. Des artères temporales sensibles, dures, nodulaires, saillantes et non pulsatiles sont classiques chez ces patients, mais des artères parfaitement normales et pulsatiles ne sont pas rares dans la maladie de Horton. Il y a là un piège dont on doit toujours se méfier.

Signes ophtalmologiques : L'amaurose fugace est un symptôme important du Horton car elle est rarement notée dans les NO ischémique antérieure non artéritiques. La présence de ce signe est le mauvais présage d'une NO ischémique antérieure imminente et ces yeux présentent un grand risque de cécité très rapide. Typiquement, il

y a une chute visuelle soudaine, indolore, spontanée et permanente.les hommes présentent un risque significativement plus élevé de bilatéralisation que les femmes (95).

PARACLINIQUE

▼ Vitesse de sédimentation

Une VS (mesurée par la méthode de Westergren) fortement élevée, par exemple supérieure à 80mm, est très évocatrice de Horton . Cependant une VS normale n'élimine pas le diagnostic de la maladie d'Horton.

▼ CRP

Elle est élevée à la fois dans les maladies infectieuses et les maladies inflammatoires. Comme la CRP est une protéine simple, elle est considérée comme plus sensible et plus spécifique que la VS pour la détection de ces pathologies. Cependant, l'expression des résultats en « négatif » et « positif » limite grandement son utilité.

Ces dernières années la CRP est régulièrement utilisée parallèlement à la VS pour évaluer et prendre en charge les patients. Les modifications de la CRP sont habituellement corrélées à la VS ; cependant, pour certains aspects, les deux tests diffèrent.

▼ Biopsie de l'artère temporale

Elle doit être pratiquée chez tout patient où existe une forte suspicion de maladie de Horton ou de NO ischémique antérieure artéritique pour confirmer ou établir le diagnostic même si le tableau clinique est caractéristique. Cette preuve histologique de la maladie de Horton est indispensable pour justifier la corticothérapie prolongée. La biopsie d'artère temporale doit être pratiquée le plus tôt possible mais il n'y a aucune justification à l'attendre pour commencer la corticothérapie, car cela ne la négative absolument pas. (51).

Cullen et Coleiro (102) proposent que la biopsie soit pratiquée du même côté que l'œil atteint dans les cas unilatéraux mais, puisqu'il n'y a pas de relation de cause à effet entre l'artérite temporale et l'atteinte oculaire et que la biopsie de l'artère temporale rend

seulement compte d'une artérite dans le cadre d'une maladie systémique, le côté de la biopsie est peu important.

Depuis que Birkhead et coll. (103) en 1957 ont découvert que l'atteinte de l'artère temporale par la maladie de Horton pouvait être focale et segmentaire, la notion de « lésion à l'emporte-pièce » dans l'artère temporale a émergé progressivement. Ceci est évidemment d'un grand intérêt clinique car l'examen d'une zone indemne seule, ne montrant aucune lésion granulomateuse, peut donner un résultat faussement négatif. Les études de Wells et coll. (104) ont montré que la microscopie en immunofluorescence directe (utilisant des anticorps IgG, IgM, IgA, le complément et le fibrinogène) donnait une sensibilité de 93 % et une spécificité de 87 % comparées respectivement à la microscopie optique.

Ceci indique que la microscopie en immunofluorescence directe des biopsies d'artère temporale n'est ni plus sensible ni plus spécifique que la microscopie optique.

Athérosclérose : (29)

Elle peut toucher la carotide interne, l'artère ophtalmique, les ACP et les autres artères irriguant le nerf optique et contribuer au développement d'une NO ischémique. Dans les atteintes carotidiennes, la NO ischémique peut être due à la fois à la réduction de la pression de perfusion dans la tête du nerf optique, résultant d'une occlusion ou d'une sténose sévère, ou à une embolie provenant d'une plaque d'athérome de la carotide primitive ou de la carotide interne, parfois dans les suites d'une endartériectomie.

HTA : (29)

L'hypertension artérielle (HTA) maligne réno-vasculaire, la toxémie gravidique, peuvent causer une NO ischémique. Par contre, l'HTA bénigne classique, ne semble pas être un facteur de risque pour la NO ischémique d'après les études statistiques.

Hypotension artérielle systémique (95)

Elle peut être brutale, par exemple au cours d'une chirurgie cardio-vasculaire ou cardio-pulmonaire, d'un autre type de chirurgie, d'une hémodialyse rénale, d'une hémorragie massive, d'un état de choc, etc.

Diabète sucré : (98)

Il existe un grand nombre de publications faisant état de NO ischémique dans le diabète juvénile ou le diabète gras. Les auteurs ont trouvé une importante et significative association avec la constitution rapide d'une NO ischémique controlatérale, en particulier dans le diabète juvénile.

La papillopathie diabétique est un œdème papillaire rare survenant le plus souvent chez un jeune patient insulinodépendant. Les variations de la glycémie et la durée d'évolution du diabète ont un rôle dans la survenue de cette papillopathie diabétique. Le retentissement fonctionnel est généralement modéré (en l'absence d'œdème maculaire associé)

Autres :

Les troubles hématologiques :

L'anémie falciforme, polyglobulie, purpura thrombopénique, leucémie, lymphome, hyperagrégabilité plaquettaire et divers types d'anémie peuvent être en cause.

Les maladies rénales :

Il existe quelques cas rapportés de NO ischémiques associés à une dialyse rénale (hémodialyse ou dialyse péritonéale).

La migraine :

Il y a beaucoup de cas anecdotiques de NO ischémique dans la littérature au cours de la migraine et d'autres troubles vasomoteurs.

Affections oculaires

La NO ischémique a été rapportée en association avec certaines anomalies oculaires.

✓ Canal scléral étroit :

La surdensité de fibres nerveuses dans un petit canal scléral pourrait chez les sujets prédisposés être un facteur précipitant de la NO ischémique sans en être le facteur principal (107). Il a aussi été rapporté que les patients présentant une NO ischémique ont une papille dont le diamètre horizontal est plus petit que la normale, sans anomalie du diamètre vertical (108).

✓ Modification de la pression intraoculaire :

Son élévation réduit la pression de perfusion dans les capillaires de la tête du nerf optique(109). Au cours des actes chirurgicaux sous anesthésie générale, la compression par inadvertance du globe oculaire, plus ou moins associée à une hypotension artérielle, peut entraîner une NO ischémique (110). La NO ischémique a aussi été rapportée lors de pressions intraoculaires très élevées, secondaires à une thrombose du sinus caverneux ou à d'autres causes orbitaires.

✓ Œdème papillaire sévère ou chronique: (45)

Qu'il soit du à une hypertension intracrânienne ou à d'autres causes, des éclipses visuelles transitoires peuvent constituer le symptôme initial ou prédominant, traduisant une ischémie transitoire de la tête du nerf optique. Les accès peuvent être déclenchés par un changement de position, un mouvement brusque ou un abaissement de la tête.

Neuropathie optique ischémique idiopathiques

De nombreux patients ne présentent pas d'affection systémique ou oculaire manifeste susceptible de produire une NO ischémique. L'origine génétique a été fortement incriminé [69].

V. TRAITEMENT DE LA NO ISCHEMIQUE

La NO ischémique est une affection grave et cécitante avec un mauvais pronostic de récupération visuelle et un haut risque d'atteinte du deuxième œil.

1. NO ischémique artéritique et maladie de Horton

Le traitement est essentiellement palliatif et non curatif et peut durer des années, parfois même toute la vie, pour prévenir l'atteinte visuelle, avec tous les risques de diverses complications possibles au cours d'une corticothérapie au long cours. Il est capital d'insister sur le fait que le but du traitement n'est pas de récupérer la vision initiale, mais de prévenir une nouvelle aggravation ou de bilatéralisation.

1.1 Traitement d'urgence (111)

S'il existe une réelle suspicion de maladie de Horton, avec ou sans baisse visuelle, il faut commencer la corticothérapie générale prophylactique immédiatement, même avant de réaliser la biopsie d'artère temporale ou d'attendre son résultat. Il est dangereux d'attendre la confirmation diagnostique de la biopsie car le patient peut perdre ou aggraver sa vision dans cet intervalle.

Le traitement d'urgence est une dose de charge de corticoïdes intraveineuse lente à base d'un gramme de prednisone toutes les 6-8 heures et trois-quatre fois par jour. Elle est suivie par une corticothérapie per os de 120 mg par jour.

La VS et la CRP doivent être mesurées tous les jours au début pour évaluer la réponse au traitement. Elles chutent initialement rapidement mais la réponse varie beaucoup d'un patient à l'autre. Il faut garder des doses élevées de prednisone jusqu'à ce que la chute rapide de la VS et de la CRP se transforme en baisse progressive ou atteigne un plateau. A ce moment, la dose de corticothérapie est diminuée, lentement, par paliers de 10 mg tous les 3-4 jours. La réponse est jugée sur les mesures répétées de la VS et de la CRP, au moins une fois par semaine jusqu'à ce que la dose soit d'environ 60 mg par jour. Certains sujets répondent remarquablement bien et la décroissance des doses pourra être plus rapide que chez d'autres répondant très lentement.

1.2 Traitement d'entretien

C'est un travail long, laborieux et astreignant durant plusieurs mois. Le principe de base est d'adapter la dose de prednisone aux valeurs de VS et de CRP, le but étant d'obtenir le plus bas niveau de VS et de CRP avec la dose minimale de prednisone.

Il n'existe pas de formule ou d'autre moyen de prévoir la dose d'entretien requise chez un patient particulier. C'est seulement par des essais et des erreurs que l'on pourra la déterminer. Une fois que la dose d'entretien est établie, le patient peut être revu moins souvent (13).

1.3 Autres types de traitement

Quelques auteurs ont proposé l'utilisation d'immunosuppresseurs dans la maladie de Horton. Krall et coll. (112) ont ajouté du méthotrexate (7,5-12,5 mg/sem.) à la corticothérapie dans 3 cas de maladie de Horton, et ont affirmé que cette association a permis une régression des symptômes et une réduction de la VS, faisant du méthotrexate un bon complément à la corticothérapie.

2. NO ischémique non artéritique (5)

Contrairement à la NO ischémique artéritique, nous n'avons malheureusement aucun traitement réellement efficace dans la NO ischémique non artéritique, que ce soit pour la récupération visuelle ou la prévention de l'atteinte du deuxième œil, dont l'incidence est assez élevée, en particulier chez le diabétique. Dans la littérature, des traitements variés ont été proposés, comprenant les anticoagulants, les vasodilatateurs, l'injection rétrobulbaire subténonienne d'une solution de sulfate d'atropine à 1 %, la diphénylhydantoïne et la corticothérapie générale.

2.1 Rôle de la corticothérapie générale(111)

Le principe de ce traitement est que l'anoxie dans la NO ischémique conduit à l'augmentation de la perméabilité vasculaire dans la tête du nerf optique. En raison de la situation confinée de celle-ci, l'augmentation de la perméabilité augmente l'œdème qui pourrait être un facteur important de l'atteinte visuelle puisqu'il diminue encore la circulation dans les capillaires de la tête du nerf optique. Les corticoïdes réduisent la perméabilité vasculaire, donc réduisent l'œdème papillaire et favorisent la circulation dans la tête du nerf optique, ce qui finalement pourrait permettre aux neurones hypoxiques de rétablir leur fonction. Cette amélioration est beaucoup plus élevée si le traitement est commencé dans les deux premières semaines suivant le début de la NO ischémique. Une fois que la papille devient atrophique, aucune amélioration ne peut être espérée.

2.2 Fenestration de la gaine du nerf optique

C'est le traitement le plus récent proposé dans la NO ischémique non artéritique (115), mais pour certains ce traitement chirurgical n'a aucune base scientifique et peut être dangereux (116).

2.3 Hypotenseurs oculaires

Le flux sanguin dans la tête du nerf optique dépend de la pression de perfusion qui est égale à la pression sanguine moyenne moins la pression intraoculaire. Une réduction de cette dernière devrait donc améliorer le flux vasculaire. Malheureusement, quand la pression intraoculaire est normale, les médicaments hypotenseurs ne la réduisent que très peu, même les inhibiteurs de l'anhydrase carbonique. Ils ont donc peu d'intérêt dans ce cas.

VI. EVOLUTION DES NEUROPATHIES OPTIQUES ISCHEMIQUES

1. Aggravation de la NO ischémique

Dans la NO ischémique artéritique, la baisse de vision peut même s'aggraver en quelques heures et atteindre le deuxième œil en quelques jours. L'aggravation peut être progressive ou par à-coups, dans ce dernier cas, elle est habituellement constatée le matin au réveil.

2. Récidive de la NO ischémique (95,97)

Elle est beaucoup plus fréquente sur le deuxième œil que sur le même œil.

Habituellement la NO ischémique se présente initialement de manière unilatérale mais, après quelques jours, mois ou années, elle peut devenir bilatérale avec un taux de 25% dans les 7 jours pour les NO ischémique artéritiques non traitées et en 32,4 mois dans les NO ischémique non artéritiques.

Les Facteurs de risque de bilatéralisation sont :

-Maladie de Horton : le risque de bilatéralisation dans cette maladie est élevé et peut arriver à 95 % en l'absence de traitement.

-Sexe : les hommes présentent un risque significativement plus élevé de développer une NO ischémique bilatérale que les femmes,

-Maladies générales : l'HTA, le diabète sucré, les maladies cardiovasculaires et les autres maladies générales fréquentes ne sont pas en elles-mêmes des facteurs de risque statistiquement significatifs de bilatéralisation de la NO ischémique.

La récurrence de la NOIA sur le même œil est rare.

NEUROPATHIE OPTIQUE TRAUMATIQUE

I. GENERALITES :

Les neuropathies optiques traumatiques correspondent à des lésions traumatiques des fibres optiques de la lame criblée jusqu'au chiasma optique.

Schématiquement, et du fait de la constitution du nerf optique, on peut rencontrer :

- Des atteintes des fibres du contingent maculaire qui sont à l'origine de neuropathies optiques axiales,
- Des atteintes des fibres des contingents périphériques donnant des neuropathies optiques périphériques.
- Des atteintes globales qui correspondent aux neuropathies transverses.
- Dans le cadre des traumatismes du nerf optique, l'atteinte est souvent complexe.

II. CLASSIFICATION

De manière générale, on peut scinder cliniquement deux catégories de patients :

Dans le premier groupe, la baisse visuelle est complète et immédiate après le traumatisme. Il s'agit probablement d'une déchirure ou d'une nécrose contusive du nerf optique.

Dans le deuxième groupe, la baisse visuelle est retardée par rapport au traumatisme ou incomplète. On assiste plutôt à une hémorragie ou à un infarctus partiel du nerf lié à la compression par l'œdème ou l'hématome.

III. ETUDE CLINIQUE

Interrogatoire

Il précise l'âge, le sexe, les antécédents médico -chirurgicaux du patient. La date, l'heure et le mécanisme du traumatisme.

Examen clinique

Il doit être complet, méthodique, bilatéral et comparatif, et permet d'établir le bilan lésionnel.

La mesure de l'acuité visuelle constitue un élément important pour le diagnostic d'atteinte du nerf optique mais aussi pour la surveillance de l'évolution. L'altération de la fonction visuelle constitue le signe d'alarme chez les sujets conscients. Cette altération est de degré variable, fonction de la profondeur d'atteinte des fibres optiques, allant de la baisse d'acuité visuelle à la cécité totale notamment en cas d'avulsion ou de sidération du nerf optique. Le délai d'apparition de l'altération visuelle par rapport au moment du traumatisme est extrêmement variable. Elle est le plus souvent immédiate parfois retardée. Par ailleurs et dans certains cas, un déficit initialement partiel peut s'aggraver et devenir total (9) ; d'où l'intérêt de la surveillance prolongée.

Le globe peut être déplacé dans le sens antéropostérieur à l'origine d'une exophtalmie ou d'une énophtalmie ou dans le sens vertical responsable d'une dystopie verticale oculaire souvent en hypotropie. Toute limitation de la motilité oculaire doit être enregistrée. La palpation du cadre orbitaire devra être prudent et doux et recherche le ressaut « marche d'escalier » ou une douleur provoquée à un point exquis. L'examen clinique doit rechercher également une plaie palpébrale, un ptosis post-traumatique. La présence d'un emphysème dans la région des tissus périorbitaires signalée par une crépitation à la palpation implique une communication entre les tissus orbitaires et les cavités sinusiennes environnantes, en général ethmoïdale. La recherche d'hypéma, des plaies

cornéosclérales et de cataracte ne doit pas être omise. Le corps étranger intraoculaire doit être systématiquement recherché.

L'étude du RPM est capitale surtout chez les patients comateux. Elle fait partie de tout examen ophtalmologique et est particulièrement importante car elle apporte des informations sur la fonction du nerf optique mais aussi procure des informations précieuses sur la fonction neurologique centrale. Un retard de réponse à l'éclairage direct, une déformation pupillaire, ou une ectopie pupillaire indiquent une lésion du sphincter irien. Une faible réactivité peut signaler la présence d'une iridoplégie liée à l'atteinte des fibres parasympathiques souvent rencontrées dans les syndromes de l'apex, les atteintes des ganglions ciliaires ou de la troisième paire crânienne.

S'il n'y a pas de contre-indication neurologique à la dilatation et en l'absence de plaie cornéosclérale, l'examen du fond d'œil a une valeur inestimable. L'examen de la papille peut être gêné par la présence concomitante d'hémorragie du vitré. La précocité de la modification de l'aspect ophtalmoscopique de la papille dépend du siège de l'atteinte du nerf optique par rapport au point de pénétration de l'artère centrale de la rétine dans le nerf. Dans l'avulsion antérieure du nerf optique, la papille apparaît sous forme d'un trou sombre qui progressivement se comblera d'un tissu fibreux(20,120). En revanche lorsque l'atteinte siège en amont de l'artère centrale de la rétine et notamment dans les traumatismes du nerf optique endocanalair, la papille est d'aspect normal au début, elle devient secondairement, pâle (20,121).

La contusion rétinienne se manifeste par un œdème rétinien parfois localisé dans l'aire maculaire : on parle alors d'œdème de Berlin. Le décollement de rétine dont la prise en charge est prioritaire devant toute chirurgie orbitaire.

Examen général

L'examen clinique doit être complet, pour éliminer une urgence chirurgicale qui peut engager le pronostic vital du patient.

IV. ETUDE PARACLINIQUE

√ Radiographie standard

Elle peut être pratiquée en l'absence du scanner. A l'heure actuelle, la seule indication, est la recherche de corps étrangers. En effet, leur importance a progressivement diminué et a été révolutionnée par les progrès de l'imagerie.

√ Tomodensitométrie

C'est l'examen de choix devant une NO traumatique. Durant la dernière décennie, le scanner haute résolution et les reconstitutions bi- et tridimensionnelles permettant une évaluation fine des structures osseuses et tissulaires, ont significativement amélioré l'évaluation des neuropathies optiques traumatiques.

Technique : Des coupes fines, pratiquées sans injection de produit de contraste dans les plans axial et coronal étudient l'ensemble de l'orbite et doivent remonter vers l'endocrâne. Les coupes coronales sont pratiquées après élimination d'une lésion intracérébrale et si le patient supporte la position, et sont programmées sur le cliché numérisé de profil ce qui permet d'éviter les corps étrangers métalliques (matériel dentaire).

Résultats : La TDM permet la recherche minutieuse des lésions du nerf optique hémorragique comprimant le nerf à l'apex, fracture du canal optique, esquilles orbitaires menaçant le nerf optique ou un corps étranger intraoculaire

√ Imagerie par résonance magnétique(122,123)

L'IRM sera pratiquée, en cas de neuropathie optique traumatique en l'absence de corps étranger ferreux. L'étude IRM grâce aux antennes de surface joue un rôle de plus en plus important dans le bilan de la neuropathie optique traumatique. Pour certains, elle est parfois plus performante que le scanner. Les séquences pondérées en T1 visualisent les sites de fracture, et celles pondérées en T2 permettent le bilan des lésions des tissus mous adjacents ou à distance.

Technique : L'étude est réalisée avec une antenne de surface en séquences pondérées en T1 dans les plans axial, coronal et sagittal dans l'axe du nerf optique, et en séquence pondérée en T2 dans le plan le plus intéressant. L'examen doit également explorer l'encéphale et le massif facial.

Résultats : Les aspects retrouvés, au stade aigu, peuvent être:

- Des lésions directes du nerf optique, aspects de section complète, de déchirure, de contusion localisée,
- des lésions du canal optique avec compression du nerf optique par un hématome intracanalair.
- Des lésions associées : atteinte des parois orbitaires (paroi interne, plancher), du globe oculaire, des muscles et compartiment graisseux orbitaires, de la face (hémorosinus) et du contenu crânien.

Le rôle de l'IRM dans le bilan initial, à cause de la mauvaise visualisation de l'os, reste modeste. Si un corps étranger métallique est suspecté l'IRM est formellement contre indiquée.

✓ Echographie orbitaire :

Elle permet une étude fine du globe et a surtout un intérêt dans le bilan des traumatismes orbitaires en l'absence de TDM.

✓ Potentiels évoqués visuels

Cet examen a un double intérêt :

à Intérêt diagnostique : notamment chez le sujet comateux et chez les enfants. Les PEV sont éteints ou perturbés selon le degré d'atteinte du nerf optique, qu'elle soit totale (section) ou partielle (rupture de quelques fibres). S'ils sont normaux au niveau de l'œil controlatérale ; elles témoignent de l'absence d'atteinte chiasmatique.

à Intérêt médico-légal : en cas de cécité simulée.

▼ Champs visuel :

Dans les atteintes du nerf optique, l'altération du champ visuel peut se traduire de diverses manières selon la localisation, le degré, et l'étendue des lésions. Les altérations périmétriques sont excessivement variables et complexes. Le CV peut montrer :

- Les déficits fasciculaires témoignant de l'atteinte des faisceaux temporaux,
- Les déficits cunéiformes caractérisant l'atteinte du faisceau nasal.
- Le scotome central, caecocentral signant l'atteinte du faisceau maculaire
- Les déficits complexes, attribuables à l'atteinte de plusieurs faisceaux.

-Une altération du champ visuel de l'œil controlatérale témoignant de l'atteinte chiasmatique.

▼ Angiographie rétinienne :

Sa réalisation dans le cadre des urgences est peu pratiquée. Son interprétation peut être gênée par l'existence concomitante d'une hémorragie intravitréenne. Elle peut montrer au stade précoce la présence d'un œdème papillaire traduit par une rétention de fluorescéine aux temps tardifs.

V. TRAITEMENT DE LA NEUROPATHIE OPTIQUE TRAUMATIQUE

Le traitement de la neuropathie optique post-traumatique reste décevant : la décompression chirurgicale du nerf optique dans le canal a des indications très limitées alors que la corticothérapie systémique à hautes doses est réputée peu efficace. Des données nouvelles cliniques et expérimentales suggèrent que la corticothérapie systémique à hautes doses puisse même être délétère dans cette pathologie.

A. MOYENS

1. Corticothérapie (124,125)

La corticothérapie parentérale est un des moyens thérapeutiques parfois utilisés chez des patients atteints d'une neuropathie optique rétrobulbaire par traumatisme indirect crânien ou orbitaire, bien qu'il n'y ait aucune étude prospective, randomisée, contrôlée, pour évaluer son efficacité dans cette indication.

La corticothérapie parentérale à hautes doses est de moins en moins utilisée à la phase aiguë de la NO post-traumatique, depuis les réserves émises en 1999 par l'International Optic Nerve Trauma Study. Cette étude, qui comparait l'efficacité de la corticothérapie parentérale, de la chirurgie de décompression du nerf optique et de la simple observation à la phase initiale d'une telle neuropathie, a manqué de montrer une différence d'efficacité de ces différentes méthodes de prise en charge. En réalité, l'utilisation initiale de la corticothérapie avait été justifiée uniquement par l'extrapolation de résultats favorables des études concernant les traumatismes de la moelle. En effet, hormis quelques études limitées et isolées rapportant une amélioration après administration de la corticothérapie, aucune étude randomisée, contrôlée, n'a ensuite confirmé ces résultats pour la pathologie post-traumatique du nerf optique. Bien au contraire, une étude a été faite et a été publiée dans le *Journal of Neuro-Ophthalmology*, a conclu que l'utilisation de la corticothérapie parentérale à hautes doses pour traiter les NO post-traumatiques pourrait même être délétère. Les arguments

ne proviennent cependant pas des études cliniques de cette pathologie chez l'homme, qui manquent encore.

Mais une étude sur l'efficacité de la corticothérapie chez les traumatisés crâniens a fourni des résultats surprenants : l'étude CRASH (Corticosteroid Randomization After Significant Head Injury) a dû être arrêtée prématurément, car l'administration précoce d'une corticothérapie chez ces patients était associée à une mortalité plus élevée dans les 15 jours après le traumatisme crânien. Ces résultats obtenus à une très grande échelle, découragent l'utilisation de la corticothérapie après un traumatisme crânien et peut être même lors d'un traumatisme de la moelle. Ces conclusions pourraient ainsi avoir une importance dans la prise en charge de la NO post-traumatique, qui s'associe très souvent à un traumatisme crânien et à une perte de connaissance. Autre étude d'Entizari a montré n'ya pas de différence dans l'amélioration de l'acuité visuelle entre par voie intraveineuse fortes doses de corticostéroïdes et d'un placebo (126).

Dans le même sens, des études expérimentales récentes chez l'animal ont montré que l'injection de hautes doses (30 mg/kg) de méthylprednisolone chez le rat annulait l'effet neuroprotecteur engendré par un traumatisme crânien précédant de peu le traumatisme du nerf optique.

2. Décompression chirurgicale du nerf optique :

Il consiste en la décompression chirurgicale du nerf optique, qui a pour but de lever une compression mécanique. Elle permet aussi de d'éviter de prolonger une compression mécanique directe, majorée par l'œdème surajouté, qui favorise l'ischémie, responsable de nécrose. Cette décompression procède au retrait du toit et de la paroi interne du canal optique.

Il est aujourd'hui admis que la décompression chirurgicale du nerf optique dans le canal ne s'associe probablement pas à une amélioration significative de l'acuité visuelle par rapport à la simple observation, introduisant par ailleurs un risque iatrogène

(124,127). Les indications de cette intervention dans la NO post-traumatique indirecte sont probablement très réduites .

Le traitement chirurgical peut être réalisé par voie neurochirurgicale ou otorhinolaryngologique qui donnent accès au nerf optique endocanalair. La décompression des gaines du nerf dans sa portion orbitaire, se fait par voie transorbitaire latérale ou médiale.

2-1- La voie transorbitaire :

La décompression microchirurgicale de la tête du nerf optique par fenestration de ses gaines méningées, est une technique de plus en plus utilisée. Elle est pratiquée, essentiellement, en cas d'hypertension intracrânienne bénigne et de NO due à l'artériosclérose(128). Elle garde d'autres indications, et notamment en cas d'hématome sous dural post-traumatique du nerf optique.

2-1.1- Les voies d'abord :

Deux voies d'abords, latérale ou médiale, permettent l'accès au nerf optique.

- La voie latérale : le long de la paroi orbitaire externe jusqu'à sa jonction avec le sphénoïde. Après dépose de celui-ci, un fil de traction dans le droit externe, passé par voie transconjonctivale, que l'on tend vers le nez permet l'adduction du globe et amenant le nerf optique tout près du champ opératoire.

- La voie médiale : La plus utilisée aux Etats-Unis. Après incision conjonctivale au limbe sur le 180° interne, le globe est écarté en dehors par des fils de tractions placés dans la racine du muscle droit interne et sous les 2 muscles droits verticaux. L'exposition du nerf se fait à l'aide d'écarteurs mousses et de coton-tiges. Les manœuvres de recherche en traction maximale doivent être interrompues toutes les 2 minutes pour éviter une souffrance du nerf optique.

2-1.2- Techniques d'incision des gaines :(129)

L'ouverture des gaines peut se faire selon deux manières.

La fenestration classique : Elle réalise l'ablation d'un rectangle dure-mérien (3 x 5mm) emportant l'arachnoïde qui y est accolée. L'incision doit débiter à 2 mm en arrière du globe, et sa longueur doit tenir compte du point de pénétration de l'artère centrale de la rétine dans le nerf optique.

La fenestration modifiée: Elle consiste à inciser en 3 endroits (supérieur, inférieur et externe) les gaines du nerf, de manière parallèle, puis à disséquer les adhérences arachnoïdiennes.

Cette technique a l'avantage par rapport à la première puisqu'elle évite de méconnaître des collections qui ne seraient pas en communication avec la fenêtre en raison d'adhérences entre arachnoïde et pie-mère.

2-2 La voie neurochirurgicale ou transcrânienne :

L'abord neurochirurgical par voie transfrontale permet, après craniotomie et écartement du lobe frontal, de découvrir le toit du canal optique, et permet d'explorer l'étage moyen de la base du crâne puis le nerf optique endocanalair après résection du toit du canal .

La voie neurochirurgicale a été progressivement abandonnée devant son manque d'efficacité et son taux de morbidité, au profit de la voie transethmoïdo sphénoïdale proposée par les O.R.L (121). Elle garde cependant son intérêt en cas de lésions encéphaliques associées.

2-3- La voie oto-rhinolaryngologique (O.R.L) ou extracrânienne:

Plusieurs voies d'abord on été proposées pour accès au canal optique.

2-3-1 La voie trans-ethmoïdo-sphénoïdal :

Les travaux de NIHO, SATO (1961), FUKADO (1978) ont permis de mettre au point les techniques de décompression du nerf optique par voie trans-ethmoïdo-sphénoïdale suggérée par SWELL en 1926 (130).

L'intervention se déroule généralement sous anesthésie générale. Certains auteurs la réalisent sous anesthésie locale afin de modifier son déroulement selon les résultats visuels obtenus (42).

La technique chirurgicale est la suivante : l'incision cutanée en dedans du canthus interne est d'emblée profonde (3cm de long), jusqu'à l'os, avec section du ligament palpébral interne. Le décollement de la paroi interne de l'orbite refoule les voies lacrymales, en réclinant la périorbite. Les artères ethmoïdales antérieures et postérieures sont coagulées sous microscope opératoire. L'ouverture de la cellule ethmoïdale, puis de la cellule tampon et enfin de la paroi antérieure du sinus sphénoïdal, respectant la muqueuse, permet de repérer la saillie du canal optique au niveau de la partie supéro-latérale du sinus sphénoïdal. Le canal optique est ouvert à la fraise diamantée sous irrigation continue depuis l'orifice exo-crânien jusqu'au chiasma optique. On réalise l'ablation de toute la partie antéro-interne du canal. Le canal optique est ainsi décomprimé sur une hémicirconférence environ. La gaine du nerf optique est respectée.

2-3-2- Les autres voies d'abord du canal optique :

Elles sont beaucoup moins utilisées que la précédente (130). Il s'agit de :

La voie trans-antro-ethmoïdale

La voie transsphénoïdale simple avec une approche sous labiale (

La voie trans-orbitaire

La voie intranasale sous micriscopie

B. INDICATIONS THERAPEUTIQUES :

La prise en charge thérapeutique des traumatismes du nerf optique est débattue depuis plusieurs décennies. Elle reste toujours controverser, en l'absence d'études prospectives comparant les résultats d'un groupe contrôle non traité à ceux obtenus avec traitement corticostéroïde et/ou chirurgical. Les traumatismes du nerf optique intracanalair, les plus fréquents, sont ceux qui posent le plus de difficultés thérapeutiques.

La corticothérapie :

La corticothérapie est proposée en urgence, pendant 48 heures, par ADENIS et coll, comme un test pré-opératoire. L'absence d'amélioration au bout de 48 heures est sanctionnée par l'intervention chirurgicale.

Les résultats sont cependant difficiles à interpréter puisqu'elle est associée le plus souvent à la chirurgie (127).

La décompression chirurgicale :

Les indications, sont très controversées, d'autant plus qu'une amélioration spontanée ou sous corticoïdes, de la fonction visuelle, est possible.

La craniotomie est indiquée lorsqu'une lésion endocrânienne est associée ou en cas de traumatisme certain de la paroi supérieure du canal.

Les indications opératoires sont :

La présence des signes de compression mécanique évidente soit :

- Morphologiques, qu'il s'agisse d'esquilles osseuses, d'embarrure, d'hématome orbitaire isolé, de corps étranger intraorbitaire à évacuer ou d'hématome sous périosté. (121, 132,133)
- Cliniques, aggravation d'un déficit immédiat ou apparition secondaire d'un déficit visuel (intervalle libre). Si certains auteurs ne décompressent que s'il

existe un intervalle libre visuel, d'autre interviennent même en cas de cécité immédiate(41).

- La décompression de manière systématique même en l'absence de fracture du canal osseux. en effet, toute compression du nerf optique, même indirecte par œdème par exemple doit être levée le plus tôt possible. Girard B et coll(134), justifie l'intervention systématique par l'absence de corrélations anatomo-radiologiques. La TDM a été, en effet, prise en défaut à 3 reprises chez 15 patients.

Le moment de l'intervention ne fait pas l'unanimité des auteurs. Si pour certains l'intervention doit être précoce et agissent sans attendre, pour d'autres le résultat fonctionnel semble indépendant du délai entre le traumatisme et l'intervention.

HADJEAN, lui se fonde sur le degré de l'atteinte visuelle : en cas de cécité, quelle que soit la latence il faut opérer le plus tôt possible pour espérer une récupération. En cas de déficit visuel, quel que soit la latence il faut opérer aussi, mais l'intervention ne devient urgente que si le déficit s'aggrave(9).

En effet, l'attitude ne peut être qu'individuelle, elle dépend des nuances cliniques, de l'état général du malade et de son âge.

La conduite à tenir devant un traumatisme du nerf optique est ainsi difficile à schématiser. Faut-il s'abstenir ? et quand, traiter médicalement ou faire une décompression chirurgicale systématique ? Ces difficultés thérapeutiques tiennent à la multiplicité des mécanismes étiopathogénique, souvent intriquées, des traumatismes du nerf optique endocanalaires.

De manière plus générale, les moyens de prise en charge d'une neuropathie optique incluent :

- 1/ l'administration d'une corticothérapie par voie intraveineuse,
 - 2/ la décompression chirurgicale du nerf optique dans le canal optique,
 - 3/ la combinaison des deux méthodes précédentes,
 - 4/ la simple observation, sans intervention ; c'est le cas de l'avulsion optique ou
- Il n'y a actuellement aucun traitement médical ou chirurgical (125).

Le traitement préventif de la NO traumatique rentre dans le cadre de la prévention des NO traumatiques. Le port de lunettes protectrices (« protective goggles »)(137) pour jouer au basketball, sport le pourvoyeur de NO traumatique(135,136) semble judicieux, voire quasi obligatoire si le patient est monophtalme. Pour la natation, certains types de lunettes (« goggles ») dont le bord, dépourvu de mousse de néoprène ou de caoutchouc repose directement sur le rebord orbitaire seraient dangereux et devraient probablement être réservés à la compétition(140). Les NO post traumatique survenant dans le cadre d'un accident de la route(141,142),pourraient peut-être être prévenus par le port de la ceinture de sécurité au volant ou d'un casque pour conduire une moto.

VI. EVOLUTION DE LA NEUROPATHIE OPTIQUE TRAUMATIQUE

L'évolution des traumatismes du nerf optique, soit spontanément, soit après un certain nombre de tentatives thérapeutiques tant médicales que chirurgicales, reste imprévisible. Les avis sont divers voire contraires selon les auteurs puisque le nombre de cas souvent très réduit rendent hâtive toute tentative de conclusion.

EVOLUTION SPONTANEE :

Les cas de récupération visuelle spontanée ne sont pas exceptionnels. La récupération visuelle peut survenir tardivement après plusieurs semaines. Dans des séries plus importantes, la récupération de la vision est évaluée de 10% (122), soit 5 cas sur 56 patients, à 20% (LESSEL S., 1986) (40), et à 38% (LANGLOIS)(146). WOLLIN M.J rapporte un cas où la récupération visuelle était spontanée après cécité immédiate (147).

L'analyse de l'ensemble des observations publiées de 1968 à 1983 trouve un pourcentage global d'amélioration de 46,16%, mais les cécités ne connaissent que 18% d'amélioration tandis que les déficits partiels arrivent jusqu'à 76%. Encore faut-il distinguer entre les cécités retardées qui ne s'améliorent jamais, par opposition aux cécités immédiates qui peuvent s'améliorer. Cette disparité selon le temps de latence d'apparition de la baisse de l'acuité visuelle se retrouve pour les déficits partiels (9).

La récupération de la fonction visuelle, n'est jamais totale ni au niveau de l'acuité visuelle ni du champ visuel.

Toutes ces hésitations montrent qu'il n'y a pas de codification du traitement

EVOLUTION POST-THERAPEUTIQUE:

Les résultats observés après traitement, médical et/ou chirurgical, des traumatismes du nerf optique sont très disparates. Ceci tient probablement à la multiplicité des phénomènes physiopathogéniques qui sont souvent intriqués.

Traitement corticostéroïde:

L'efficacité du traitement médical corticostéroïde à fortes doses est rapportée par certains auteurs. La récupération visuelle est de 45% des cas environ. Le taux de

récupération s'élève à 75%, soit 17 patients sur 21 (22 yeux), dans la série de SPOOR T.C (41). Dans cette même série, l'amélioration est survenue dans 5 cas sur 8 après une cécité immédiate.

Pour WOLLIN M.J et coll (147), chez 4 patients, ayant développées une cécité immédiate après traumatisme indirect du nerf optique, l'évolution a été favorable chez les 3 patients traités par corticostéroïdes. Dans l'autre cas, la récupération était spontanée.

Cependant, ces mêmes auteurs soulignent l'intérêt de la rapidité du traitement chirurgical surtout en cas d'échec du traitement médical pour éviter la constitution de lésions irréversibles.

Une aggravation brusque de la fonction visuelle peut se produire à la réduction des doses de corticoïdes. La reprise du traitement peut permettre une amélioration de l'acuité visuelle (148).

MAURIELLO J.A et coll (149), rapporte une amélioration de la fonction visuelle chez 9 des 16 patients traités par corticostéroïdes (méthylprednisolone : 1g IV puis 250mg/6h pendant 72 heures soit 55% de bons résultats. Chez 7 des 9 patients améliorés un hématome des gaines était présent.

Résultats de la décompression chirurgicale

Les résultats du traitement chirurgical sont également très difficiles à juger. En effet, il existe un nombre insuffisant sur les renseignements cliniques, les examens radiologiques, sur les informations per et post opératoires, et sur l'évolution à long terme.

Si l'efficacité de la décompression chirurgicale du nerf optique sur l'acuité visuelle est bien connue dans les pathologies lentement progressives, les indications opératoires en matière de section physiologique du nerf optique sont beaucoup plus discutées.

Tableau VI : Résultats du traitement chirurgical (141).

	LANGLOIS (146)	ANDERSON (124)	GIRARD (150)
N° total cas (série)	11	4	15
Evolution favorable	2	1	10
Pourcentage	18%	25%	66%

Les facteurs pronostiques (41,124,149)

Certains facteurs peuvent être considérés comme avoir une valeur pronostique : le degré d'atteinte visuelle, le délai d'intervention par rapport au traumatisme.

Le degré d'atteinte visuelle : la cécité initiale a le plus mauvais pronostic par rapport au déficit partiel. LANGLOIS (146) et ANDERSON(124) ne constatent aucune récupération lorsque l'atteinte de l'acuité visuelle est immédiate, mais l'obtiennent lorsqu'elle est retardée. La même constatation est apportée par MAURIELLO J.A(149).

Il estime de mauvais pronostic l'absence perception lumineuse initiale et l'absence d'intervalle libre. Pour d'autres auteurs, une récupération visuelle est possible même après cécité immédiate.

Pour la plupart des auteurs, le délai d'intervention conditionne également le pronostic. Seuls les cas opérés dès la constatation de la baisse de l'acuité visuelle (initiale ou retardée) ont pu récupérer partiellement. Pour d'autres auteurs, le résultat fonctionnel semble indépendant de ce délai (9).

NEUROPATHIE OPTIQUE COMPRESSIVE

I. INTRODUCTION

De nombreux processus tumoraux et non tumoraux peuvent comprimer le NO et occasionner ainsi une NO dite compressive. Par ailleurs certaines néoplasies entraînent une infiltration du NO sans le comprimer, on parle dans ce cas de NO tumorale infiltrative(151).

II. INTERROGATOIRE ET EXAMEN CLINIQUE

Les circonstances de découverte sont multiples : Céphalées, baisse de l'acuité visuelle souvent progressive, diplopie, exophtalmie, éclipses visuels.

L'examen ophtalmologique trouve souvent une baisse modérée de l'acuité visuelle, un RPM altéré par atteinte de la composante afférente du RPM. L'examen des annexes et du segment antérieur : exophtalmie unilatérale, paralysie oculomotrice (III VI), chémosis, congestion des Vx conjonctivaux.

À l'examen du fond 'œil on trouve un œdème papillaire voir une atrophie optique. L'association d'un œdème papillaire d'un côté avec une atrophie optique de l'autre côté définit le syndrome de Foster-Kennedy.

III. ETUDE PARACLINIQUE

La TDM orbitocérébrale est l'examen de première intention, elle permet de confirmer le diagnostic d'un processus tumoral et la présence de calcifications intratumorales. L'IRM permet une meilleure étude du NO, de l'apex orbitaire, du sinus caverneux et du chiasma optique.

L'angiographie rétinienne peut être normale ou montrer des signes d'OP ou d'AO ou des signes associés : plis rétiniens, ischémie choroïdiennes en secteur. Les déficits campimétriques au champ visuel sont polymorphes et non spécifiques. Une dyschromatopsie acquise d'axe rouge vert peut être objectivé au test de couleur.

IV. LES ETIOLOGIES

L'hypertension intracrânienne : elle est la cause la plus fréquente d'œdème papillaire bilatérale. Elle peut être soit idiopathique ou secondaire, et c'est cette dernière qui doit être recherchée en priorité en raison de la sévérité du pronostic de certaines étiologies. L'hypertension intracrânienne secondaire à une tumeur doit être éliminée dès la première imagerie(152). Ensuite, il faudra s'assurer de l'absence de tout signe de thrombose veineuse cérébrale(153).

Enfin, il faudra éliminer tous signes de thrombose veineuse cérébrale, les causes iatrogènes étant les plus fréquentes (tétracycline, vitamine A, stéroïde, lithium...) les causes médicales arrivent en second (maladie d'Addison, hypoparathyroïdie, apnée et sommeil, insuffisance rénale...). Toutes les autres causes d'HTIC secondaire doivent être éliminées. Ainsi le diagnostic d'une HTIC idiopathique est posé selon les critères de Friedman et Jacobson(154) :

- S'il ya des symptômes, ils doivent être liés à l'HTIC ou à l'œdème papillaire : céphalées, pulsations intracrâniennes, diplopie, éclipses visuelles, baisse d'acuité visuelle.
- S'il ya des symptômes, ils doivent être liés à l'HTIC ou à l'œdème papillaire : œdème papillaire, ophtalmoplégie par paralysie du VI, insuffisance de convergence
- pression du LCR supérieure à 250mm eau en décubitus latéral
- composition du LCR normale
- Imagerie: pas d'hydrocéphalie, de masse, de lésion vasculaire sur IRM/angio IRM
- Absence d'autres causes d'HTIC : médicales, iatrogènes, gêne au drainage veineux.

Les autres étiologies sont :

- Ø Les méningiomes de la gaine du NO
- Ø Les gliomes des voies optiques: ils comprennent les gliomes du NO et du chiasma optique
- Ø Le craniopharyngiome
- Ø L'adénome hypophysaire
- Ø Autres : Hémangiomes caverneux, Tumeurs du troisièmes ventricule, tumeurs du sinus sphénoïdal ,tumeurs secondaires du NO, extension d'un processus tumoral intracrânien au NO

Pour les neuropathies optiques d'origine infiltrative ; les principales étiologies sont : Le plasmocytome, la méningite carcinomateuse, la leucémie, le lymphome.

Ainsi le traitement de la neuropathie optique compressive est celui de la pathologie causale.

NEUROPATHIES OPTIQUES HEREDITAIRES (155)

I. INTRODUCTION

Les NO héréditaires sont des affections dégénératives des cellules ganglionnaires de la rétine, entraînant une perte des axones du nerf optique. On oppose volontiers deux formes : les formes non syndromiques, les plus fréquentes, représentées essentiellement par la maladie de Kjer, et la neuropathie optique héréditaire de Leber, puis les autres formes non syndromiques diverses mais rares.

II. LA MALADIE DE KJER OU ATROPHIE OPTIQUE DOMINANTE AOD

C'est une neuropathie optique héréditaire à transmission dominante.

ETUDE CLINIQUE

L'AOD est habituellement découverte à la maternelle, vers l'âge de 4 à 6 ans, mais, en fonction du niveau de la perte d'acuité visuelle, il peut arriver qu'on la détecte chez un nourrisson sévèrement atteint présentant un nystagmus, ou à l'âge adulte lorsque la perte est légère. L'atteinte de tous jeunes patients suggère que la maladie pourrait être congénitale. Il existe par ailleurs de nombreux cas où le déficit visuel s'aggrave avec l'âge, indiquant que la maladie est évolutive. L'observation d'un parent et de collatéraux atteints, en accord avec une transmission dominante autosomique appuie le diagnostic. L'absence de malformations et d'anomalies neurologiques extra ophtalmologiques, musculaires et cardiaques est un critère diagnostique supplémentaire, bien que certains cas d'association à des signes mineurs d'atteinte mitochondriale soient possibles

Le déficit de l'acuité visuelle est habituellement modéré à moyen (de 6/10 à 2/10), mais il peut-être sévère, causant une cécité ($< 1/20$), ou au contraire léger, voire insignifiant, et par conséquent méconnu (156).

Le signe cardinal de la maladie est une atrophie optique visible au fond d'œil sous la forme d'une pâleur temporale de la papille bilatérale et généralement symétrique. Les autres éléments caractéristiques sont l'aspect atténué et progressif de la pente de

l'excavation papillaire, un anneau neurorétinien atrophique, la présence quasi constante d'un croissant gris ardoise généralement en temporal, et une atrophie péripapillaire fréquente.(156)

ETUDE PARACLINIQUE

Champ visuel et vision des couleurs

Deux éléments appuient le diagnostic. Le premier est un scotome caecocentral qui contraste avec la préservation des isoptères périphériques en périmétrie de Goldman. Un élargissement de la tache aveugle ou un scotome paracentral ou central peuvent également être observés ainsi que plus rarement des marges nasales des scotomes en anneau et de rares déficits altitudinaux. Le second élément est la présence d'une dyschromatopsie d'axe bleu jaune (tritanopie).

L'électrorétinogramme (ERG) et les potentiels évoqués visuels (PEV):

L'électrorétinogramme standard est normal, confirmant l'absence de l'atteinte des photorécepteurs, et l'ERG multifocal est préservé, facilitant le diagnostic différentiel avec une maculopathie, notamment une dystrophie des cônes. En revanche, l'ERG pattern montre une diminution de l'onde N95, laquelle est caractéristique de l'atteinte des cellules ganglionnaires. Les PEV présentent de manière aspécifique une augmentation des temps de culmination et une diminution des amplitudes, en particulier les PEV pattern (180).

Etude Génétique

Plusieurs gènes ont été mis en évidence, dont les plus connus sont

OPA1 : c'est est le gène majeur de l'AOD, impliqué dans 32 à 90 % des cas selon les séries (159). Les mutations sont nombreuses dont la plus fréquente est c.2708_2711delTTAG.

OPA3 : Cette forme, en cause chez de rares familles d'AOD, est associée à une cataracte

III. LA NEUROPATHIE OPTIQUE HEREDITAIRE DE LEBER : NOHL

ETUDE CLINIQUE (160)

L'élément caractéristique de la NOHL est une baisse d'acuité visuelle sévère, unilatérale et survenant rapidement (jours à semaines), voire brutalement (quelques heures) rarement progressive

La maladie survient dans 70 % des cas en moyenne chez un homme jeune, âgé en général de 15 à 30 ans. Le diagnostic est conforté par l'observation d'un parent et de collatéraux atteints, en accord avec une transmission mitochondriale, dans laquelle les sujets atteints, hommes ou femmes, le sont toujours par lignée maternelle, une transmission par le père à ses descendants étant donc un argument d'exclusion absolu de cette maladie.

L'observation de la papille montre une triade caractéristique:

- des télangiectasies péripapillaires, voire de petites hémorragies papillaires en flammèches ;
- un aspect saillant pseudo-œdémateux de la papille, sans fuite du colorant en angiographie à la fluorescéine ;
- une tortuosité des vaisseaux rétiniens
- Mais le fond d'œil peut être strictement normal. Quelques mois après la phase aiguë s'installe une atrophie optique diffuse.

ETUDE PARACLINIQUE

Le champ visuel objective un large scotome absolu central ou caecocentral. La dyschromatopsie est typiquement d'axe rouge vert. Les PEV sont toujours très altérés, sans réponses discernables. L'ERG est normal. Enfin, l'IRM, souvent normale, peut présenter des hypersignaux de la substance blanche en T2. Au stade d'état, cet examen peut également montrer une diminution de calibre des nerfs optiques.

La NOHL est due à des mutations ponctuelles de l'ADN mitochondrial. Trois mutations dites primaires, G3460A, G11778A et T14484C, situées respectivement dans

les gènes dessous-unités ND1, ND4 et ND6 du complexe respiratoire 1, couvrent à elles seules plus de 95 % des cas de NOHL. Moins de 5 % des patients sont porteurs de mutations rares, fréquemment situées sur l'ADN codant ND6, lequel constitue un point chaud de mutations (161). D'autres variations ponctuelles de l'ADN mitochondrial, dites mutations secondaires, sont parfois retrouvées en association avec l'une des trois mutations primaires, mais elles ne peuvent à elles seules être responsables de la maladie.

FORMES CLINIQUES DE LA NOHL

Association à des troubles mineurs

La NOHL est généralement non syndromique. Néanmoins, certaines anomalies associées sont fréquentes : troubles du rythme (tachycardie) et de conduction (onde Q profonde, syndrome de Wolf-Parkinson-White) cardiaques, myopathie, surdité, vertiges, migraines, tremblement postural, calcification des noyaux gris centraux, qui peuvent pour certains annoncer la baisse d'acuité visuelle et qui évoquent une atteinte mitochondriale plus diffuse.

Leber plus

Il s'agit le plus souvent de troubles du mouvement (dystonie spastique, tremblements, tics) mais des formes plus graves rappelant des syndromes neurologiques tels que le syndrome de Leigh (162) ou une ophtalmoplégie, un syndrome parkinsonien, une neuropathie périphérique, ont été décrites. Ces formes sévères sont toujours associées à des mutations (T4160C, A11696G, G14459A, T14596A) différentes des trois mutations primaires.

Formes cliniquement similaires à une sclérose en plaques (SEP)

Certains patients, généralement des femmes porteuses de la mutation primaire G11778A, développent une NO associée à une affection cliniquement semblable à une sclérose en plaques avec un pic oligoclonal dans le LCR et des anomalies de signal de la substance blanche en IRM.

IV. NEUROPATHIES OPTIQUES RECESSIVES

Formes non syndromiques

Elles sont très rares. Le caractère récessif est établi sur l'observation de parents sains et fréquemment consanguins. Classiquement on décrit des patients ayant une atteinte de la fonction visuelle plus importante que dans les formes dominantes avec des papilles blanches globalement atrophiques et une quasi-cécité dès la naissance ou dans tous les cas avant l'âge de 3 ans. La dyschromatopsie est sévère, voire de type achromatopsie. Le champ visuel, lorsqu'il est réalisable, montre un rétrécissement concentrique des isoptères. Les PEV sont effondrés alors que l'ERG est normal. La maladie est peu évolutive. L'existence de ces formes non syndromiques, qui avait été remise en cause, vient néanmoins d'être confirmée par l'identification d'un locus, OAR1, en 8q21-q22, dont le gène reste pour l'instant inconnu (162).

Formes syndromiques (162)

Syndrome de Wolfram ou oto-optico diabétique

Il associe une atrophie optique avec un diabète sucré de l'enfance. Par la suite se développent aussi un diabète insipide, une surdité ? une neuropathie périphérique, une ataxie, une dystonie du tractus urinaire et des troubles psychiatriques. Deux locis ont été décrits dont le premier, WFS1 (4p16.1), est majeur, et le second, WFS2 (4q22-q24), minoritaire. Le gène WFS1 est le seul connu. Il code une protéine transmembranaire du réticulum endoplasmique induite par le stress dans les cellules β du pancréas.

Syndrome de Behr

Appelé aussi atrophie optique infantile, il se manifeste dès la petite enfance avec une perte sévère de la fonction visuelle associée à un nystagmus, une dyschromatopsie et une pâleur temporale de la papille. Cette malvoyance survient dans un contexte associant plus ou moins ataxie, hypertonie, spasticité et retard mental. Aucun gène n'est connu pour l'instant dans ce syndrome.

Syndrome PEHO

Le syndrome PEHO (progressive encephalopathy and edema, hypsarrhythmia and optic atrophy) associe atrophie optique et cérébelleuse infantile avec une encéphalopathie progressive œdémateuse, convulsions avec hypsarythmie et retard mental sévère. Le gène responsable est inconnu.

V. AUTRES PATHOLOGIES HEREDITAIRES POUVANT S'ACCOMPAGNER

D'ATROPHIE OPTIQUE(164)

Maladie de Charcot-Marie-Tooth (CMT) ou neuropathies sensorimotrices héréditaires (HMSN) ou sclérose latérale amyotrophique (SLA)

La maladie de Charcot est une maladie neurodégénérative des motoneurones de l'adulte. Elle est caractérisées par une dégénérescence progressives des neurones moteurs du cortex cérébral avec destruction consécutive du faisceaux pyramidal et de ceux de la corne antérieure de la moelle épinière.

à CMT6 ou HMSN6

Elle est due à des mutations du gène MFN2 codant une mitofusine, dynamine de la membrane mitochondriale externe paralogued'OPA1, et qui, en association avec cette dernière, contribue à la fusion du réseau mitochondrial.

à CMT1B ou HMSN1B

C'est une forme dominante autosomique démyélinisante de CMT, assez fréquente, et due à des mutations du gène MPZ codant la myéline protéine 0.

à CMTX5 ou syndrome de Rosenberg Chutorian :

C'est une forme récessive liée à l'X de CMT décrite chez trois familles et révélée par une surdité de l'enfance s'associant à une polyneuropathie et à une atrophie optique. Le gène est inconnu.

Paraplégies spastiques (SPG)

à SPG7

C'est une paraplégie spastique récessive autosomique due à des mutations du gène localisé en 16q24.3 qui code la paraplégine, une métalloprotéinase mitochondriale. Elle est caractérisée par une faiblesse progressive et une spasticité des membres inférieurs, une atrophie optique constante, une incontinence urinaire et une baisse de la sensibilité proprioceptive aux vibrations.

à SPG2

C'est une forme démyélinisante liée à l'X, localisée en Xq22, et due à des mutations du gène codant la myéline protéolipideprotéine 1.

à SPOAN

C'est une forme récessive autosomique de paraplégie spastique et de neuropathie associée à une atrophie optique congénitale décrite dans une famille brésilienne.

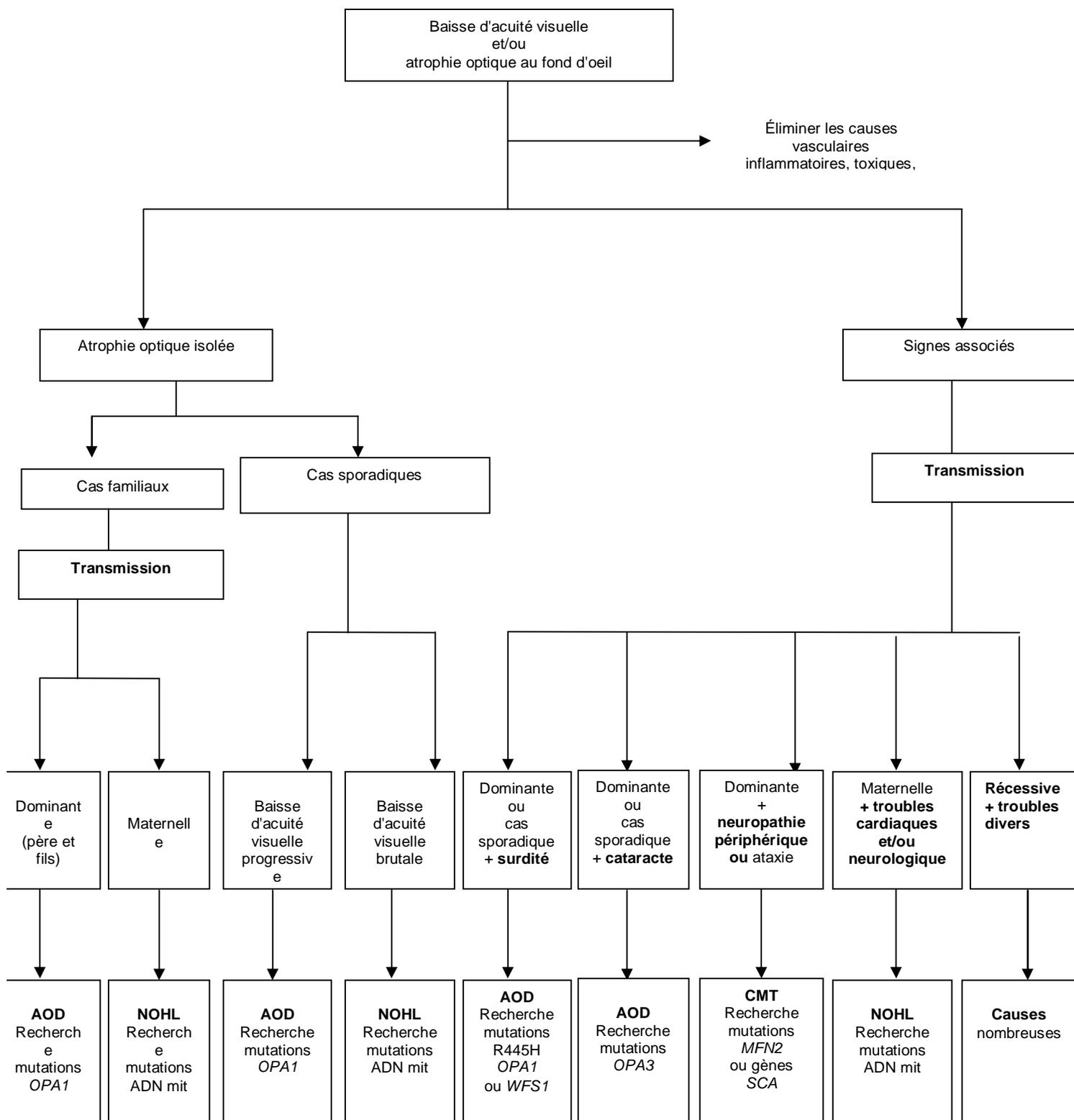
à Paraplégie spastique et microcéphalie :

Récessive autosomique et associant l'atrophie optique, elle a été décrite dans une famille.

Ataxies spinocérébelleuses

L'atrophie optique n'est qu'occasionnelle dans ces pathologies. Il s'agit des formes dominantes d'ataxie liées à des expansions de polyglutamine dans les protéines SCA1, SCA2 (atrophie spinoponto-cérébelleuse), SCA3 (maladie de Machado-Joseph) et SCA7 (dégénérescence spinocérébelleuse associée à une dystrophie rétinienne), ainsi que de la forme récessive SCAR1 avec polyneuropathie et surdité.

VI. CHOIX DU DIAGNOSTIC MOLECULAIRE EN FONCTION DU TABLEAU CLINIQUE(180).



VII.TRAITEMENT DE LA NEUROPATHIE OPTIQUE HEREDITAIRE

TRAITEMENTS ACTUELS[161]

C'est principalement la NO héréditaire de Leber, en raison de son caractère brutal, qui a fait l'objet de traitements, mais jusqu'à maintenant aucun n'a montré d'efficacité incontestable. En particulier les corticoïdes ne sont d'aucun recours à la phase aiguë, leur efficacité paradoxale devant faire évoquer un autre diagnostic.

Compte tenu de l'atteinte du complexe respiratoire 1 mitochondrial, un des mécanismes pathogéniques supposés est l'accumulation d'espèces oxygénées réactives pouvant conduire à l'apoptose des CGR. Ainsi, l'administration d'une association d'antioxydants a-t-elle été proposée. L'association idébénone (coenzyme Q10) à 180 mg/j et vitamine C à 1,5 g/j pourrait faciliter la récupération visuelle. Néanmoins, aucune étude randomisée ne permet à ce jour de vérifier l'efficacité réelle de ce traitement.

Les perspectives thérapeutiques (162)

La poursuite de l'identification des gènes responsables est un prérequis indispensable pour comprendre les pathologies où le gène reste inconnu. Plusieurs modèles de souris invalidées pour OPA1 existent déjà. Il n'en est pas de même pour les mutations mitochondriales qui posent le double problème de l'accès à la molécule d'ADN à la mitochondrie et du grand nombre de copies de cet ADN dans chaque cellule. Ces modèles permettront d'effectuer des essais précliniques, en utilisant des neuroprotecteurs des CGR (BDNF, FGF9, NT3, etc.), des inhibiteurs de l'apoptose des CGR, des approches par thérapie génique, sachant que l'efficacité d'un ^ traitement sur des fibroblastes de patients porteurs de la mutation mitG11778A a été montrée. Une approche pour circonvenir le problème de l'ADN mitochondrial consiste à intégrer au gène thérapeutique une séquence d'adressage des ARN messagers à la surface des mitochondries facilitant le transfert des protéines dans les mitochondries.

VIII. Evolution des neuropathies optiques héréditaires

Dans la majorité des neuropathies optiques, le fait que l'atteinte fonctionnelle du nerf optique précède temporellement la dégénérescence des CGR suggère que leur mécanisme princeps est associé à une baisse significative de la production d'énergie et par conséquent la dégénérescence des CGR résulterait d'un mécanisme secondaire. Il est donc concevable d'appliquer une thérapie dans une courte fenêtre qui permettrait d'éviter la perte des CGR et de récupérer une meilleure acuité visuelle, voire de la conserver. (Figure 35)(180)

Dans le cas de l'AOD, pour laquelle la baisse de vision est insidieuse et irréversible, l'hypothèse d'une susceptibilité aux stimuli proapoptotiques comme mécanisme princeps semble la plus probable. La baisse d'acuité visuelle suit la perte lente et progressive des CGR et la fenêtre thérapeutique est plus large. (Figure 36)(180)

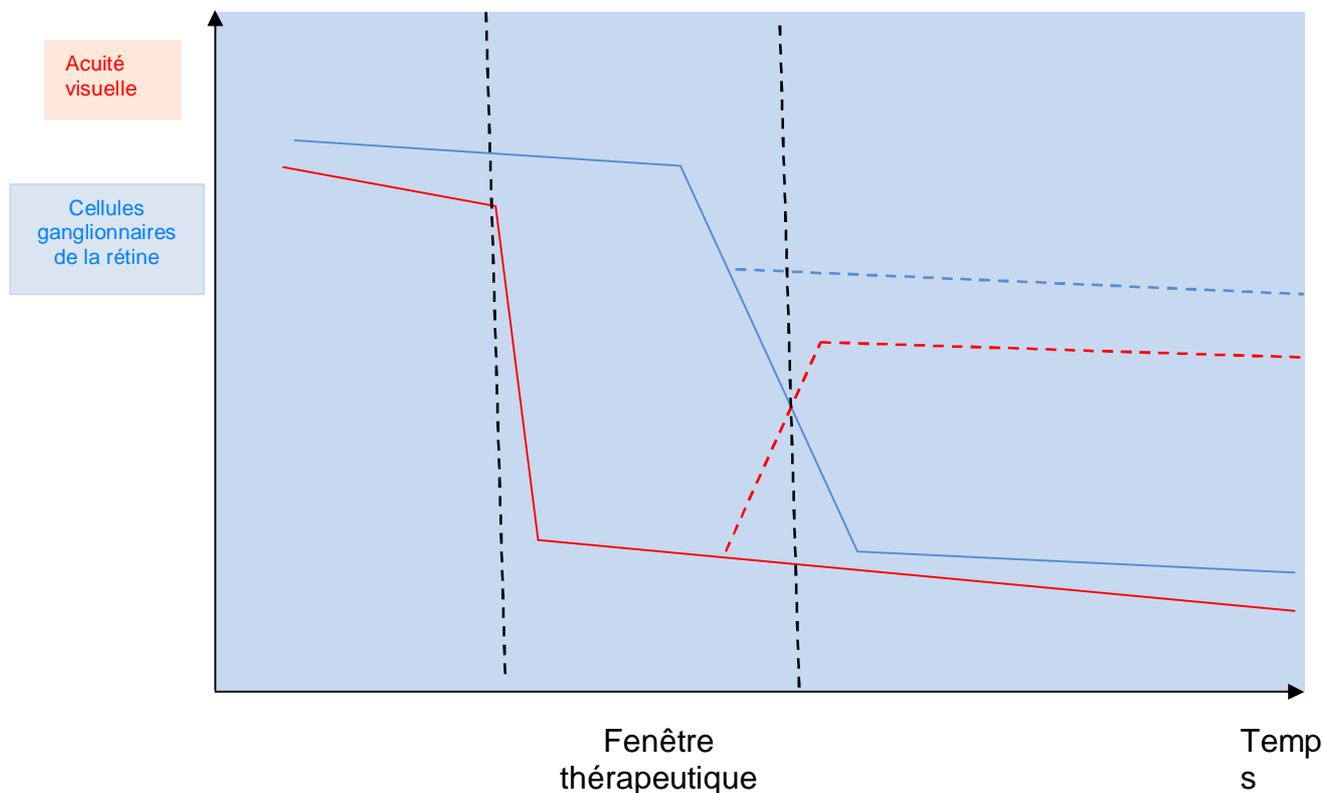


Figure 35. Hypothèse d'évolution dans la NO héréditaire de Leber.(180)

L'acuité visuelle (lignero) baisse brutalement tandis que les cellules ganglionnaires (ligneb) ne disparaissent par apoptose que plus tard. Il y aurait donc unefenêtre dans laquelle la mise en oeuvre d'une thérapie éviterait la pertesecondaire des cellules ganglionnaires de la rétine (ligne en pointillésb) et permettrait une meilleure récupération de l'acuité visuelle (ligneen pointillés r).

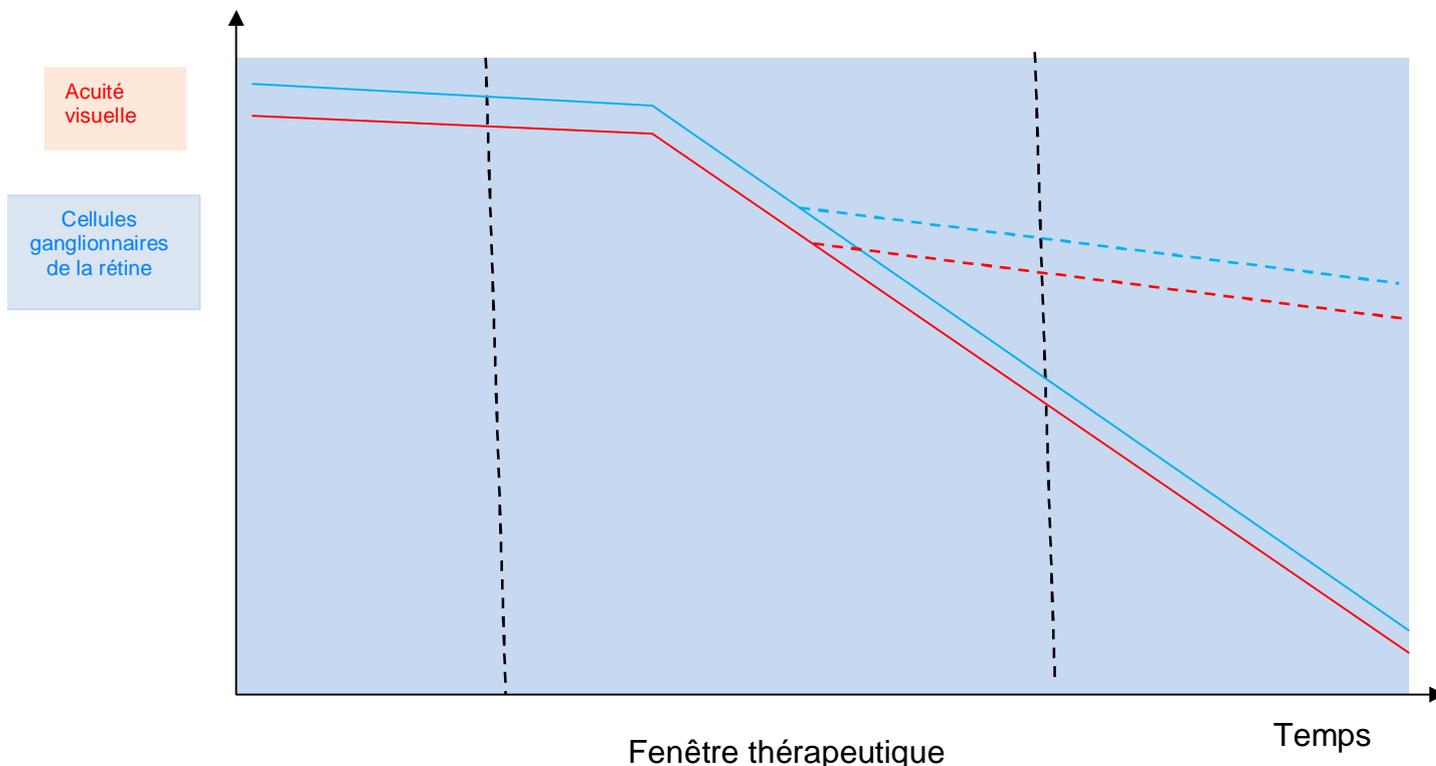


Figure 36. Hypothèse d'évolution dans l'AOD.(180)

Dans ce cas, la baisse d'acuité visuelle progressive et lente suit la perte des cellules ganglionnaires par apoptose. La fenêtre thérapeutique est donc plus large.

NEUROPATHIES OPTIQUES TOXIQUES ET CARENTIELLES

I. INTRODUCTION

La vulnérabilité des voies visuelles antérieures à des produits toxiques est connue depuis des siècles. Les NO de cause carentielle et toxique sont fréquemment décrits ensemble car les manifestations cliniques de ces deux types d'atteintes sont très souvent similaires.

II. ETUDE CLINIQUE

Interrogatoire et examen clinique (30,31)

La suspicion du diagnostic de NO toxique et/ou carentielle repose sur des arguments cliniques : il s'agit d'une baisse de l'acuité visuelle progressive, d'intensité variable, mais la cécité complète ou l'absence de perception lumineuse est rare (sauf dans le cas particulier de l'intoxication par le méthanol) ; la présence d'une baisse visuelle profonde strictement unilatérale doit rendre prudent pour évoquer le diagnostic de neuropathie optique toxique ou carentielle. L'atteinte est souvent bilatérale, mais pouvant être, aux stades initiaux, unilatérale ou asymétrique, se manifestant essentiellement dans la partie centrale du champ visuel. Fait notable, la baisse de l'acuité visuelle est indolore dans la grande majorité des cas. De manière générale, les signes fonctionnels sont communs aux neuropathies optiques toxiques et nutritionnelles, et il n'y a pas de signe spécifique d'un certain type d'intoxication. C'est pour cette raison que l'interrogatoire a une importance capitale afin de faire préciser la notion d'une intoxication volontaire (alcool, tabac) ou non, de carence alimentaire chronique ou encore de l'existence d'une pathologie digestive, potentiellement responsable d'une malabsorption. Connaître la profession du patient et son exposition potentielle aux toxiques professionnels est très important. Les signes fonctionnels visuels sont recherchés avec soin, sans oublier les plaintes neurologiques possibles, comme par exemple l'existence des paresthésies évocatrices d'une neuropathie sensitive

périphérique associée. Hormis la baisse visuelle, les patients peuvent accuser l'existence subjective d'une dyschromatopsie, souvent signe inaugural, isolé de la neuropathie optique. Aux stades initiaux, les deux pupilles ont un diamètre égal (isocorie) et le réflexe photomoteur direct et consensuel est présent, quoique parfois plus lent. C'est uniquement une recherche fine de la motilité pupillaire qui permet, lors d'un éclaircissement alterné des deux pupilles en ambiance sombre, de mettre en évidence un déficit pupillaire afférent (phénomène de Marcus Gunn) en cas d'atteinte unilatérale ou asymétrique des voies visuelles. La mise en évidence de ce type de déficit pupillaire afférent témoigne d'une conduction asymétrique de l'influx afférent au sein des deux nerfs optiques. En cas d'atteinte bilatérale symétrique des deux nerfs optiques, le déficit pupillaire afférent est donc absent. Aux stades tardifs, lorsque la vision est très faible (c'est le cas surtout après une intoxication au méthanol), les pupilles peuvent être dilatées, avec un réflexe photomoteur quasi absent.

Le reste de l'examen ophtalmologique a comme but d'éliminer une autre cause ophtalmologique de cette baisse d'acuité visuelle (cataracte, glaucome, rétinopathie, maculopathie). Ainsi, l'examen ophtalmologique d'une neuropathie optique toxique et/ou carencielle ne révèle habituellement pas de particularité, surtout aux stades initiaux, puisque l'aspect de la tête du nerf optique est le plus souvent normal. Plus tardivement, une pâleur papillaire, non spécifique, peut s'installer, évoluant jusqu'à une possible atrophie optique. La présence d'un œdème papillaire ou d'autres signes associés (hémorragies, etc), témoignant d'une souffrance très antérieure du nerf optique, est très rare lors des neuropathies optiques toxiques et/ou carencielles.

III. ETUDE PARACLINIQUE (30)

Les données de l'examen clinique peuvent ensuite être confirmées par :

- L'exploration de la vision des couleurs, qui est altérée dès les stades précoces de la maladie.
- La réalisation d'un champ visuel cinétique de Goldmann et/ou statique de Humphrey, qui peut quantifier l'étendue d'un éventuel scotome central ou cæocentral associé. Les autres types de déficits campimétriques (altitudinal, concentrique) sont très rares.
- L'étude des potentiels évoqués visuels peut mettre en évidence une atteinte infraclinique de la conduction au sein des nerfs optiques, montrant une diminution de l'amplitude de l'onde P100. L'augmentation des latences est classiquement plus rare.

Lorsque le diagnostic de NO toxique est posé, il est important d'évaluer par un interrogatoire soigneux les possibles facteurs de risque et d'exposition (nutritionnels, toxiques, médicamenteux) d'une telle pathologie. L'examen général, notamment neurologique, recherche d'autres anomalies témoignant d'une atteinte nutritionnelle (neuropathie sensitive des membres inférieurs, mais aussi des manifestations cutanées et des muqueuses, comme par exemple une perlèche), sans oublier la recherche de stigmates d'une pathologie plus générale liée à une intoxication alcoolotabagique.

La NO toxique et/ou carencielle reste un diagnostic d'élimination. L'examen le plus utile à réaliser est une imagerie cérébrale et orbitaire, le mieux par imagerie par résonance magnétique (IRM) avec injection de gadolinium, et des coupes centrées sur les nerfs optiques et le chiasma, afin d'éliminer formellement une compression.

Une numération-formule sanguine est effectuée, associée à une détermination du niveau de vitamine B12 et folates dans le plasma (comme marqueurs de l'état nutritionnel du patient).

La suspicion d'une intoxication peut rendre la collaboration d'un toxicologue très utile pour rechercher des toxiques dans le sang, pour une enquête toxicologique appropriée, et pour la déclaration auprès des autorités compétentes

IV. CAUSES DE NEUROPATHIES OPTIQUES CARENTIELLES ET TOXIQUES

✓ Neuropathie optique alcoolo-tabagique

Il est actuellement admis que la survenue de la NO alcoolotabagique résulte de la conjonction de plusieurs facteurs chez le même sujet : abus d'éthanol et de tabac, mais aussi d'un déficit vitaminique associé en B1 et B2, plus rarement en B12 ou folates.

On rapproche souvent de l'intoxication chronique par l'alcool éthylique l'intoxication aiguë par le méthanol (alcool méthylique), utilisé comme support d'alcools frelatés (157). Lors de l'intoxication aiguë, après une phase de latence allant de 30 minutes à 72 heures, apparaissent des signes digestifs (nausées, vomissements), isolés dans les formes mineures, accompagnés de signes oculaires (baisse visuelle avec parfois phosphènes). Dans les formes plus importantes, une mydriase aréactive est fréquente et serait de valeur pronostique.

Dans les cas graves, il existe des troubles de la vigilance réalisant un coma sans signe de localisation. L'étude du fond d'œil montre le plus souvent une hyperhémie papillaire.

✓ Neuropathies optiques d'origine médicamenteuse (34)

Les médicaments reconnus comme toxiques pour le nerf optique sont très nombreux et de nouvelles molécules sont régulièrement décrites.

Éthambutol

15 mg/kg/j est la dose qui permet un risque minime de NO toxique en dehors de toute susceptibilité individuelle.

Isoniazide

Seul, il est plus rarement responsable de NO, celle-ci survient le plus souvent lors de traitements l'associant à l'éthambutol. Sa toxicité est plus précoce que celle de l'éthambutol .

Autres agents anti-infectieux

Le chloramphénicol chez des enfants traités au long cours et les dérivés quinolés utilisés comme antiseptiques intestinaux peuvent être responsable de la survenue de NO. La quinine a une toxicité surtout rétinienne (ischémie artérielle) en cas de surdosage.

Amiodarone

C'est un antiarythmique d'utilisation fréquente, il a un effet potentiellement toxique sur le nerf optique

Anticancéreux

à Disulfirame

C'est un produit utilisé dans les cures de désintoxication alcoolique et qui entraîne des réactions désagréables et passagères lors de la prise d'alcool. Plusieurs cas de neuropathies optiques liées au disulfirame ont été décrits et il est important d'évoquer cette cause lorsque le patient continue de voir sa fonction visuelle se dégrader malgré l'arrêt de l'alcool.

à Ciclosporine A

La toxicité de cet immunosuppresseur sur les nerfs optiques serait expliquée par une microangiopathie et/ou une toxicité axonale directe .

Plomb

Le classique saturnisme professionnel est, en fait, rarissime. Il s'agit le plus souvent d'une intoxication alimentaire par l'eau chargée de plomb. Dans l'industrie, le plomb est retrouvé dans les peintures, les batteries, les carburants. Le diagnostic est évoqué sur l'association de la neuropathie optique à des signes digestifs (colique au plomb) avec une anémie, une néphropathie chronique, des syndromes neurologiques et

l'existence d'un liseré gingival (de Burton). Le dosage sanguin retrouve une plombémie et une plomburie augmentées.

Sulfure de carbone

C'est un solvant des graisses utilisé dans l'industrie du caoutchouc (pneumatiques), des textiles synthétiques et en agriculture (parasiticide). L'intoxication chronique est responsable d'asthme, d'amaigrissement, de diarrhée, auxquels succède une polynévrite sensitivomotrice associée à une NO. L'intoxication aiguë se présente sous forme de troubles neuropsychiques et digestifs. L'intoxication par le sulfure de carbone est une maladie professionnelle reconnue depuis 1945.

Le nombre croissant de nouvelles molécules utilisées en thérapeutique entraîne naturellement une fréquence accrue d'effets secondaires neuro-ophtalmologiques.

✓ DEFICITS ALIMENTAIRES

§ DÉFICIT EN VITAMINE B12

Il provoque des dysfonctionnements neurologiques, dont la neuropathie optique. Elle n'est que très rarement due à un déficit alimentaire, car les réserves de l'organisme (essentiellement hépatiques) ne sont épuisées qu'après plusieurs années de privation. La source de vitamine B12 se trouvant exclusivement dans les viandes et les produits lactés, l'absence de consommation de ces produits, notamment chez des végétariens, peut provoquer unetelle NO en l'absence de supplémentation vitaminique (26). La situation la plus fréquente est néanmoins celle de l'anémie pernicieuse de Biermer, due à une absorption déficitaire de vitamineB12 par déficit en facteur intrinsèque, probablement par cause autoimmune.

Les signes neurologiques résultent d'une atteinte des voies médullaires postérieures au niveau cervical et thoracique (sclérose combinée de la moelle) ayant comme conséquence des paresthésies, une faiblesse musculaire, une diminution de la pallesthésie et l'instauration d'une spasticité avec une hyperréflexie tendineuse. La NO peut précéder toutes ces atteintes dans l'anémie pernicieuse (32), ce qui explique la

nécessité de prélèvements sanguins pour doser la vitamine B12 dans toute NO bilatérale progressive d'étiologie inconnue. Plus rarement, la neuropathie optique par déficit en vitamine B12 peut survenir dans un contexte de malabsorption par d'autres mécanismes (chirurgie digestive, vers intestinaux).

§ AUTRES DEFICITS

Le déficit en vitamine B1 ou thiamine : Sa carence, qui provoque le béribéri, peut être d'origine alimentaire ou secondaire liée à une augmentation des besoins (hyperthyroïdie, grossesse), une diminution de l'absorption intestinale ou un défaut d'utilisation (troubles hépatiques).

Le déficit en vitamine B6 (pyridoxine) : Plusieurs drogues affectent son métabolisme et augmentent ses besoins : les antituberculeux (isoniazide), le chloramphénicol, la D pénicillamine (33). La carence en vitamine B6 serait plus volontiers responsable de la NO que la toxicité directe de ces différentes drogues sur le nerf.

Le déficit en acide nicotinique (niacine) : Il joue un rôle essentiel dans le métabolisme cellulaire (nicotinamide adénine dinucléotide nicotinamide adénine dinucléotide phosphate [NAD-NADP]). Sa carence provoque la pellagre dans laquelle ont été décrites des neuropathies optiques. L'acide nicotinique est présent dans de nombreux aliments et sa carence est retrouvée dans l'alcoolisme chronique et la cirrhose hépatique.

V. TRAITEMENT DES NO TOXIQUES ET CARENTIELLES(32, 157)

L'arrêt immédiat et définitif du toxique est l'axe principal du traitement et peut s'avérer délicat en cas d'intoxication alcool-tabagique.

Il n'ya pas de traitement ayant prouvé son efficacité, on peut proposer une vitaminothérapie qui pourrait s'accompagner d'une récupération visuelle dans les stades débutants de la NO comportant :

- La Vitamine B12 sous forme hydroxycobalamine : une injection intramusculaire (IM) de 1000 UI par jour pendant 8 jours puis une IM par mois pendant 6mois (la forme orale est inefficace) ;
- La Thiamine (vitamine B1) et de la Pyridoxine (vitamine B6) : 1 gramme per os pendant 2 mois ;
- L'acide nicotinique (vitamine PP) : 1g/j per os pendant 1mois ;
- L'acide folique : 400 microgrammes par jour per os pendant 1 mois.

La prise en charge globale d'un sevrage nécessite souvent une courte hospitalisation pour un bilan général, nutritionnel et psychologique. Sur ce terrain alcoolotabagique, on redoute un effet toxique surajouté du disulfirame (Espéral) administré comme agent thérapeutique, à titre antabuse.

Cas des antituberculeux : Ethambutol et Isoniazide

Le traitement est avant tout préventif, reposant sur la détermination des sujets à risque (insuffisance rénale), l'adaptation des doses au poids et la surveillance ophtalmologique.

Le bilan de départ comporte une mesure de l'acuité visuelle, de la vision des couleurs, des potentiels évoqués visuels par damiers, et un champ visuel statique de Humphrey. Le même bilan est répété entre la deuxième et la troisième semaine après le début du traitement, puis tous les 2 mois. La survenue d'une dyschromatopsie ou d'une altération des potentiels évoqués visuels (survenant habituellement en premier) est contrôlée par un nouvel examen quelques jours plus tard, et si les anomalies se

confirment, le traitement est interrompu. La récupération fonctionnelle est habituelle aux stades précoces.

En cas de survenue de toxicité oculaire lors d'un traitement antituberculeux par les deux médicaments, l'éthambutol est arrêté en premier par argument de fréquence (sauf en cas d'atteinte précoce), puis, si l'atteinte s'aggrave, l'isoniazide est également interrompu. L'administration simultanée de vitamine B6 (pyridoxine) 25 à 100 mg/j, qui prévient la survenue de neuropathie périphérique, a été conseillée. Elle diminue mais ne supprime pas le risque d'atteinte du nerf optique(184).

VI. EVOLUTION

L'évolution de l'atteinte ophtalmologique dépend de l'importance de l'intoxication, pouvant néanmoins évoluer vers l'atrophie optique.

L'amélioration de la fonction visuelle est habituelle après arrêt de l'intoxication mais non systématique en particulier si l'atteinte initiale est sévère ou ancienne(184).

MATERIELS ET METHODES

I/ Matériels :

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée sur 53 cas de neuropathies optiques hospitalisés et suivis au service d'ophtalmologie du CHU HASSAN II de Fès sur une période s'étendant sur 6ans, entre janvier 2007 et juillet 2012.

Notre étude inclus tous les malades hospitalisés et suivis au service d'ophtalmologie pour prise en charge de la neuropathie optique. Les patients présentant les neuropathies optiques glaucomateuses ont été exclus de notre étude.

Notre travail est basé sur l'exploitation des dossiers des archives du service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes.

II/ Méthodes :

Tous nos patients ont bénéficié de :

A/ L'anamnèse complète :

Une anamnèse détaillée permettant de recueillir les données concernant l'âge, le sexe, les facteurs de risque cardio-vasculaire, la prise médicamenteuse, les habitudes toxiques, et les antécédents personnels et familiaux ophtalmologiques et généraux. Elle précise aussi le délai de consultation, le mode de début, la latéralité, les différents signes ophtalmologiques et systémiques associés.

B/ L'examen clinique :

Un examen ophtalmologique minutieux est réalisé ainsi qu'un examen somatique. Tous nos patients ont bénéficié d'avis spécialisés d'autres disciplines chaque fois que cela était nécessaire.

C/ Les investigations paracliniques :

Les investigations paracliniques sont guidées par l'orientation clinique et la faisabilité des examens paracliniques.

Au terme du bilan clinique et paraclinique l'étiologie est soit étiquetée, soit restée non déterminée nécessitant d'autres examens complémentaires plus spécifiques.

D/ Le suivi

Le suivi est maintenu après la sortie des patients par des contrôles réguliers afin d'évaluer l'efficacité du traitement, guetter ses complications ou d'éventuels nouveaux signes d'appels pouvant révéler une étiologie jusque là méconnue. Toutes ces données sont recueillies sur la fiche d'exploitation individuelle

Fiche d'exploitation : neuropathies optiques

Clinique

Interrogatoire

Age...ans. Sexe : F M

Facteurs de risque cardiovasculaires

Prise médicamenteuse

ATCD familiaux

Symptômes

Délai de consultation

Mode d'installation brutal progressif

BAV diplopie myodésopsies

Douleur périoculaire à la mobilisation de l'œil

Amputation du champs visuel signe d'Uhthoff

Unilatéralité bilatéralité

Poussées : première récidive : fréquence

Céphalées fièvre

Examen ophtalmologique

Œil atteint OD OG

Meilleur AV corrigée : œil malade œil adelphe

Motilité oculaire et annexes

RPM

Segment antérieur

FO : normal

Œdème papillaire

Atrophie optique

Examen somatique

Température TA

Cardiovasculaire

Neurologique

Autres

Paraclinique

Angiographie rétinienne

Champs visuel : statique

Dynamique

Test de couleur

OCT

PEV

Examen biologique

Bilan inflammatoire

Hb GB PNN CRP VS

- Bilan infectieux

ECBU TPHA/VDRL VIH

TOXO HVB HVC

CMV HSV Autres

- Autres
- La ponction lombaire : biochimie cytologie Bactériologie

Biopsie de l'artère temporale ou autre biopsie

Bilan radiologique

TDM orbito-cérébrale

IRM orbito-cérébrale

Diagnostic retenu

Traitement

Bolus de corticoïdes

Dose durée

Relai par voie orale de la corticothérapie

Durée totale

Immunosupresseurs : molécules :

cyclophosphamides

azathioprine

interféron

Antibiothérapie

Molécule dose durée

Autres

Evolution

Meilleure AV corrigée : œil malade œil adelphe :

Amélioration

Stabilisation

Aggravation

Récidive

Développement de SEP

Cécité

Bilatéralisation

FO

Angiographie

CV

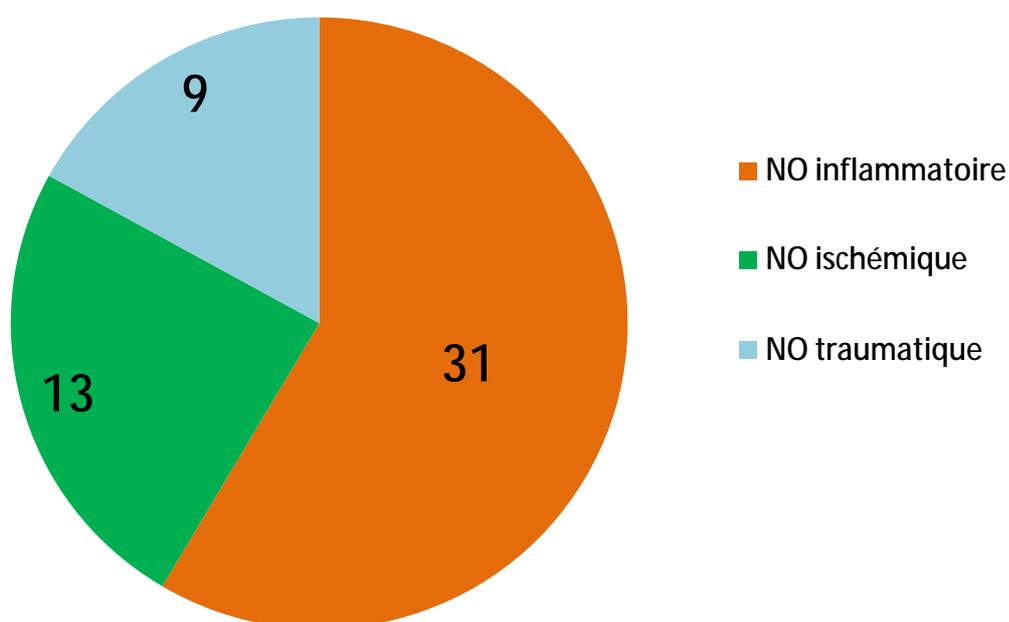
OCT

Recul :

RESULTATS

DONNEES GENERALES

Notre série inclue 53 patients dont 37 femmes et 16 hommes, soit 69 yeux porteurs d'une neuropathie optique. Toutes neuropathies optiques confondues; l'âge moyen de nos patients est de l'ordre 39 ans. La neuropathie optique inflammatoire est l'étiologie la plus fréquente, elle est diagnostiquée chez 31 patients, suivie par la neuropathie optique ischémique chez 13 patients, alors que la neuropathie optique traumatique est retrouvée chez 9 patients.



Graphique 1 : Répartition des différentes étiologies des neuropathies optiques

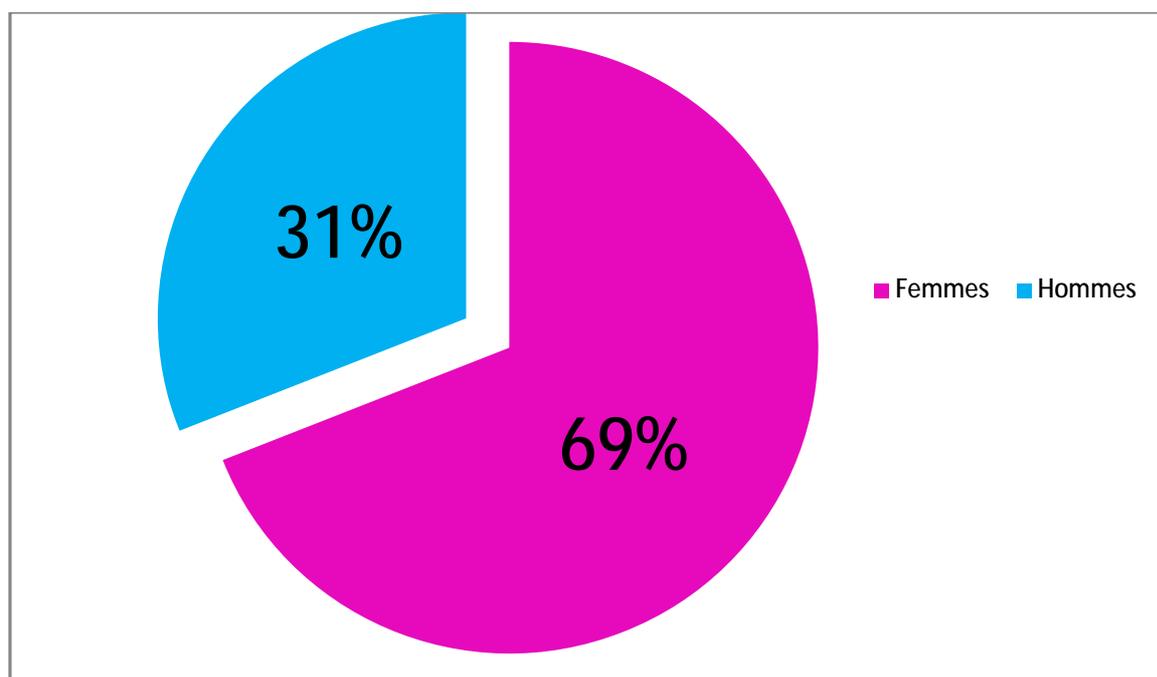
LA NEUROPATHIE OPTIQUE INFLAMMATOIRE

I. CARACTERISTIQUES EPIDEMIOLOGIQUES :

1-Sexe :

Nous avons colligés 31 patients soit 46 yeux sur une période de 6 ans.

Les femmes présentent 69% (22patients) alors que les hommes présentent 31% de ces patients (9 patients).

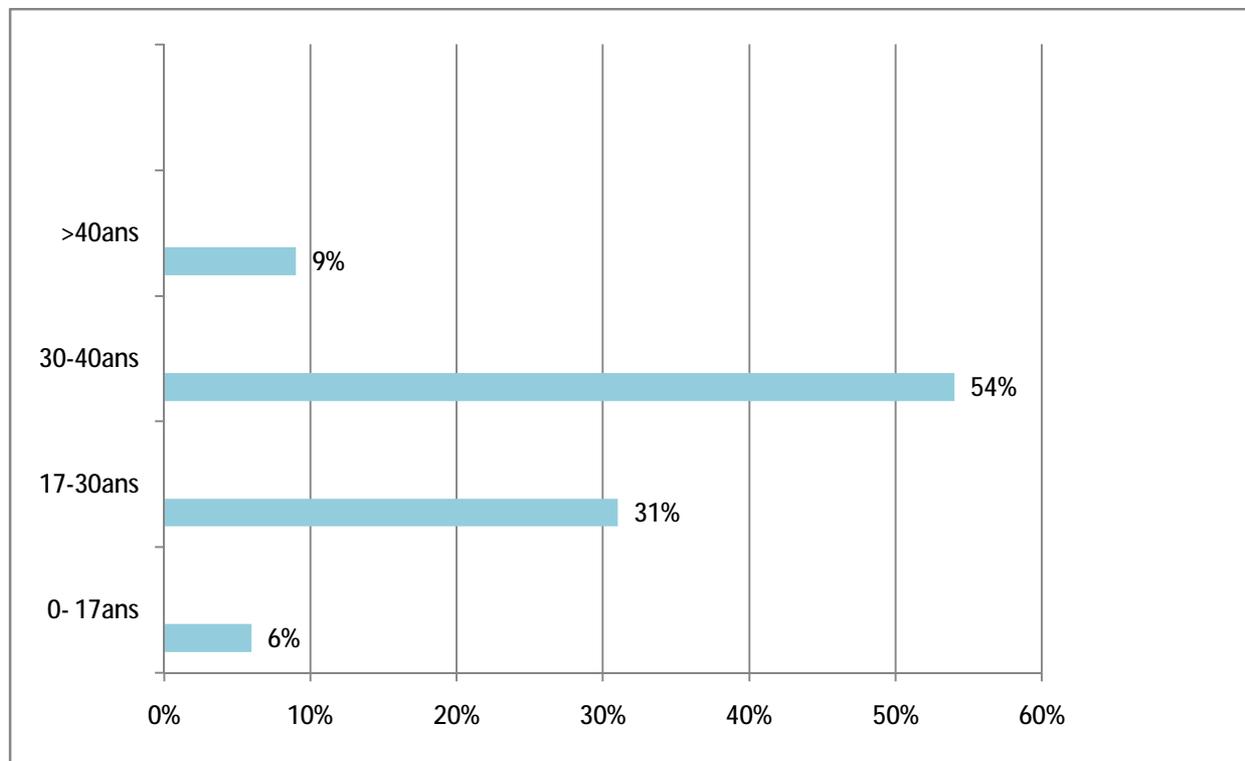


Graphique 2 : Répartition des patients selon le sexe

2-Age :

L'âge moyen de nos patients est de 29 ans avec des extrêmes allant de 17 à 45ans.

Les tranches d'âge au moment du diagnostic sont réparties comme suit :



Graphique 3 : Répartition des patients selon la tranche d'âge

3-Origine :

L'origine de nos patients est répartis comme suit :

Tableau VII : répartition des patients selon leurs origines

Origine géographique	Nombre de cas	Pourcentage
Fès	12	40%
Taounate	6	18%
Khnifra	5	15%
Taza	3	12%
Meknes	3	9%
Oujda	2	6%

II. ETUDE CLINIQUE :

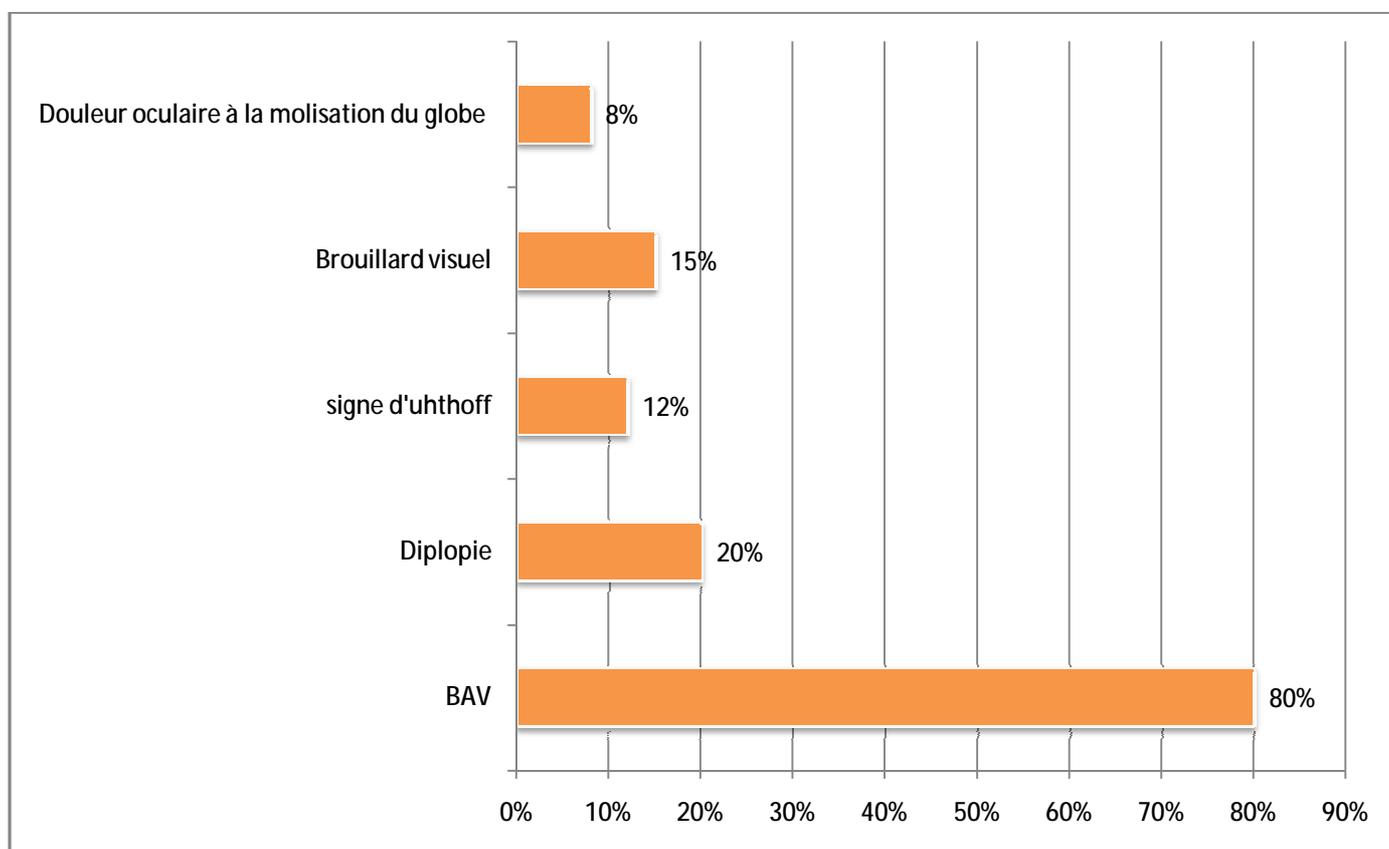
1-Délai de consultation

Le délai de consultation moyen est de 4 semaines, avec des extrêmes allant de 2 semaines à 2 mois.

2- Motif de consultation

2-1 Signes d'appel ophtalmologiques

L'histogramme suivant montre les différents motifs de consultation dans notre série :



Graphique 4 : Les différents motifs de consultation

2-2 Signes d'appel extraophtalmologique :

Tableau VIII : les signes d'appel extraophtalmologiques

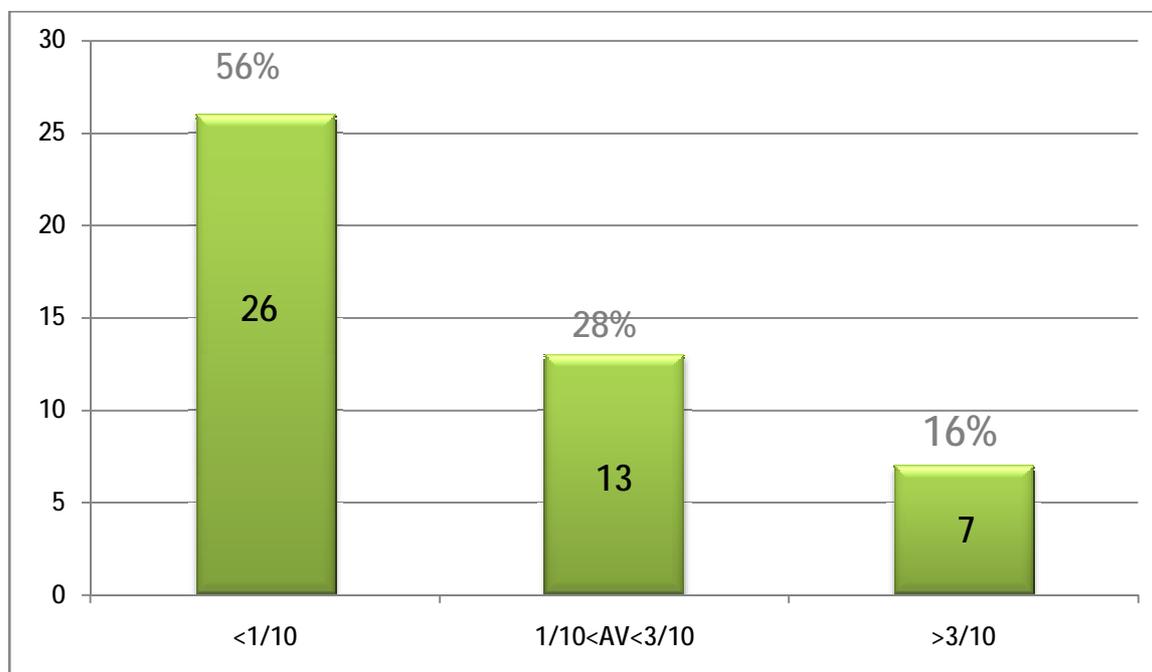
Signe d'appel	Nombre de cas
Céphalée	16 cas
Aphose bipolaire récidivante	3 cas
Syndrome grippal	2 cas
Arthralgies	1 cas
Parésie	2 cas

3-Latéralité de la neuropathie optique

La neuropathie optique est bilatérale chez 15 patients et unilatérale chez 16 patients. L'œil droit est atteint dans 79% des cas (36 yeux) alors que l'œil gauche est atteint dans 21% (10 yeux).

4- Examen ophtalmologique

4-1 Acuité visuelle initiale :



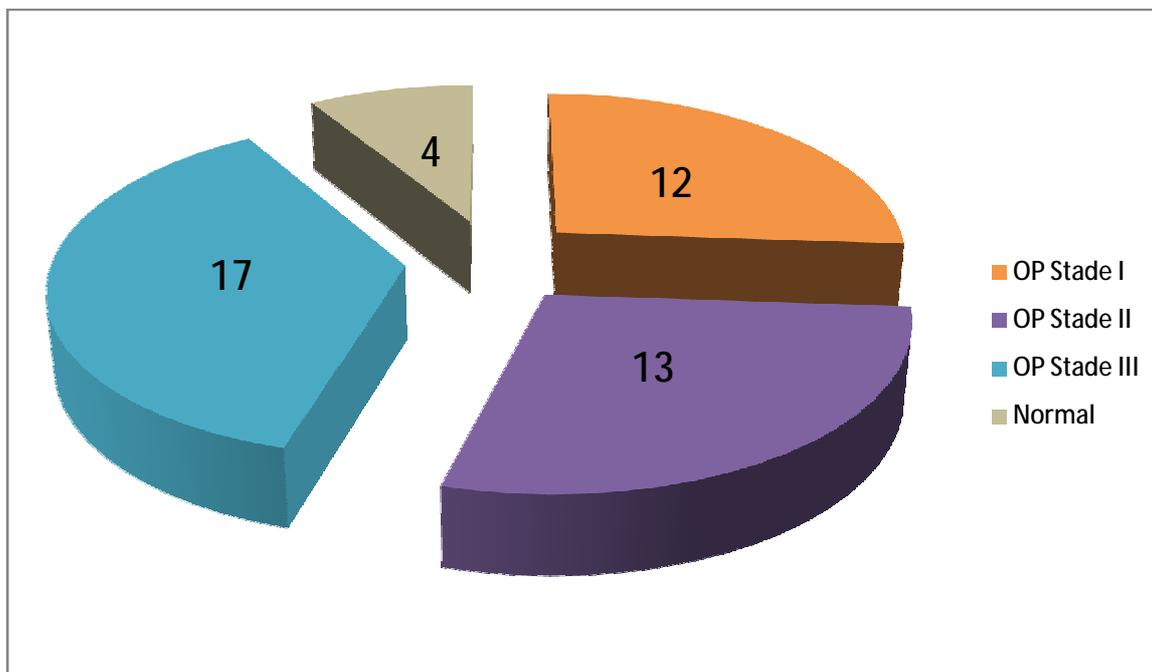
Graphique 5 : Le nombre des yeux atteints et pourcentage en fonction de l'acuité visuelle initiale

4-2 Etude du reflexe photomoteur

Le RPM est altéré dans 28 yeux, alors que 18 yeux ont un bon RPM direct et consensuel.

4-3 Examen de la papille optique :

Le graphique suivant montre les différents aspects de la papille au fond d'œil



Graphique 6 : L'aspect de la papille optique

4-4 Atteintes oculaires associées :

Tableau IX : Les signes ophtalmologiques associés

Atteintes associées	Nombre des yeux
Parésie des muscles oculomoteurs	6 yeux
Kératite disciforme	2 yeux
Uvéite intermédiaire	3 yeux
Vascularite (figure 37)	2 yeux

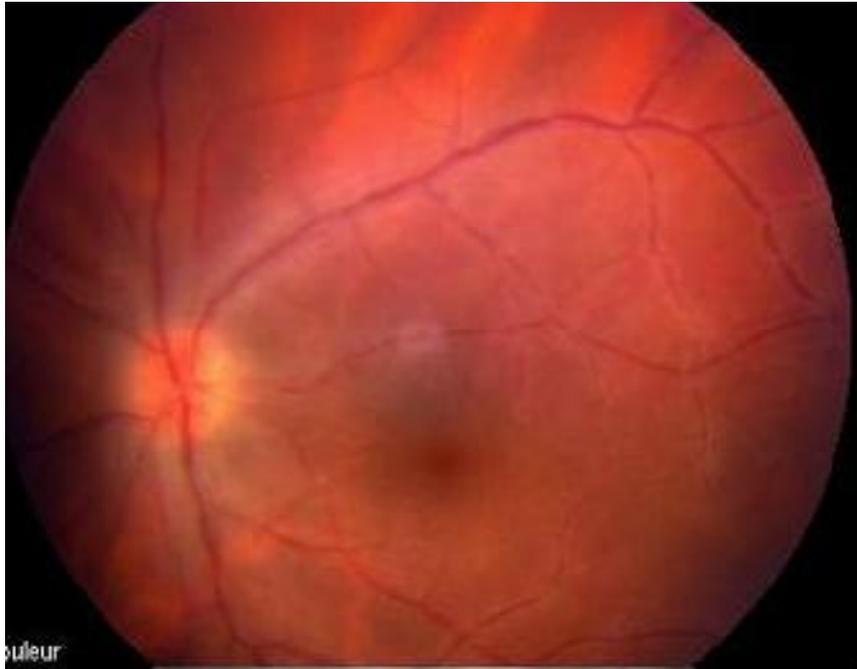


Figure 37 : Photo A

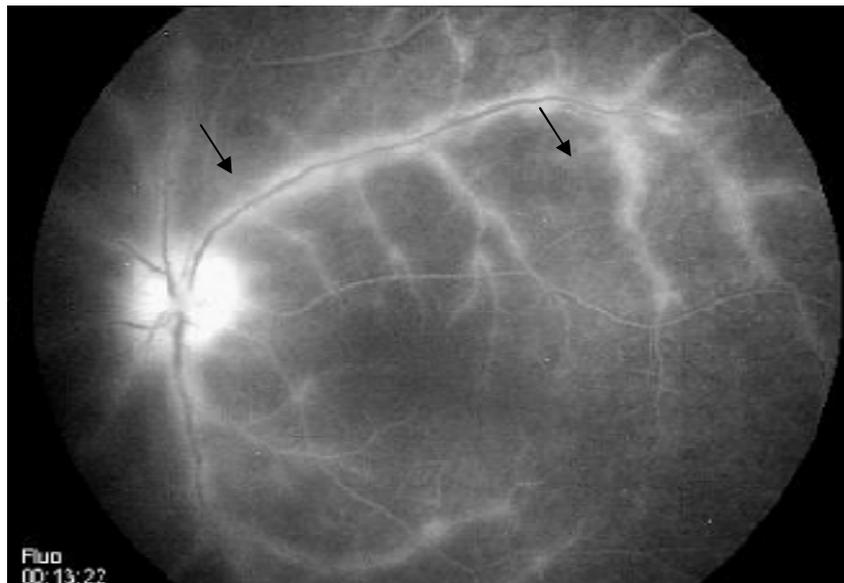


Figure 37 : Photo B

Photo-couleur A (en haut) et B- photo après injection de fluorescéine (en bas) de l'OG au temps tardif montrant une papillite une vascularite rétinienne et une importante diffusion périvasculaire de la fluorescéine (tête de flèche) chez un patient présentant une neuropathie optique sur maladie de Behçet.

5-Examen général

Tableau X :Signes extraophtalmologiques associés

Signes cliniques		Nombre de cas
Signes neurologique	-Syndrome pyramidal	2
	-Syndrome cérébelleux statique	1
Signes ostéo articulaires	-Cyphose du rachis dorsal	1
Signes dermatologiques	-Aptose bipolaire et pseudoolliculites	3

A chaque fois qu'une maladie de système est suspectée, une consultation de médecine interne, neurologie, rhumatologie, dermatologie et autre était demandé

III- ETUDE PARACLINIQUE :

1-TDM orbito-cérébrale :

Elle est réalisée en urgence chez 15 patients et chez qui elle est revenue normale.

2. Angiographie rétinienne à la fluorescéine (figure 38):

Tableau XI : Les différents aspects du fond d'œil à l'angiographie rétinienne

Angiographie rétinienne	Nombre de yeux	pourcentage
Normal	4	8.5%
Œdème papillaire stade I	12	25%
Œdème papillaire stade II	13	29%
Œdème papillaire stade III	17	37.5%

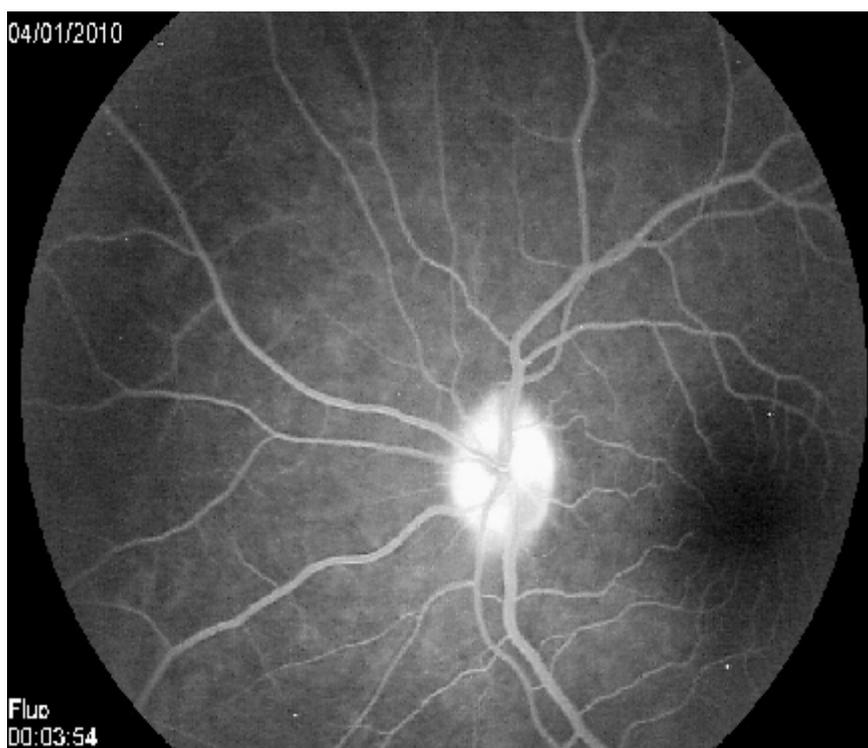
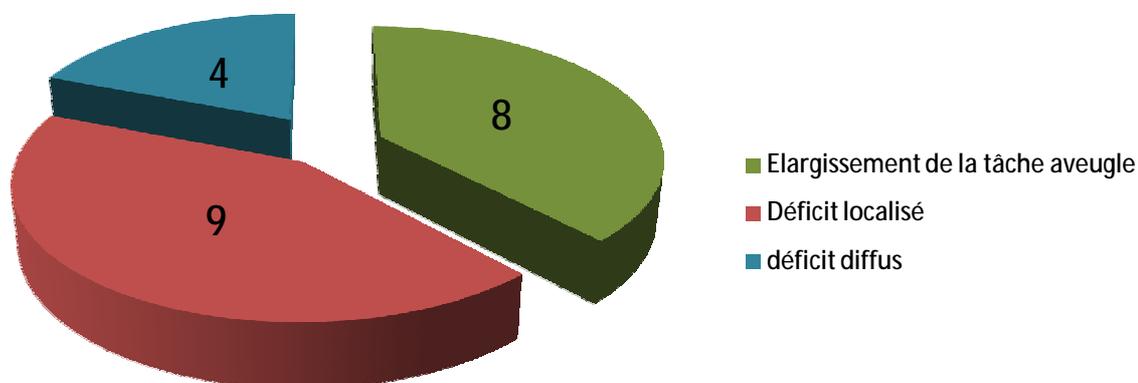


Figure 38 : Rétention papillaire gauche de la fluorescéine chez un patient suivi pour névrite optique idiopathique(service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

3. Champ visuel (figure 39) :

L'examen du CV a été effectué par périmétrie statique automatique dans 16 yeux et par la périmétrie cinétique de Goldman dans 6 yeux.



Graphique 7 : Répartition des différentes anomalies du champ visuel

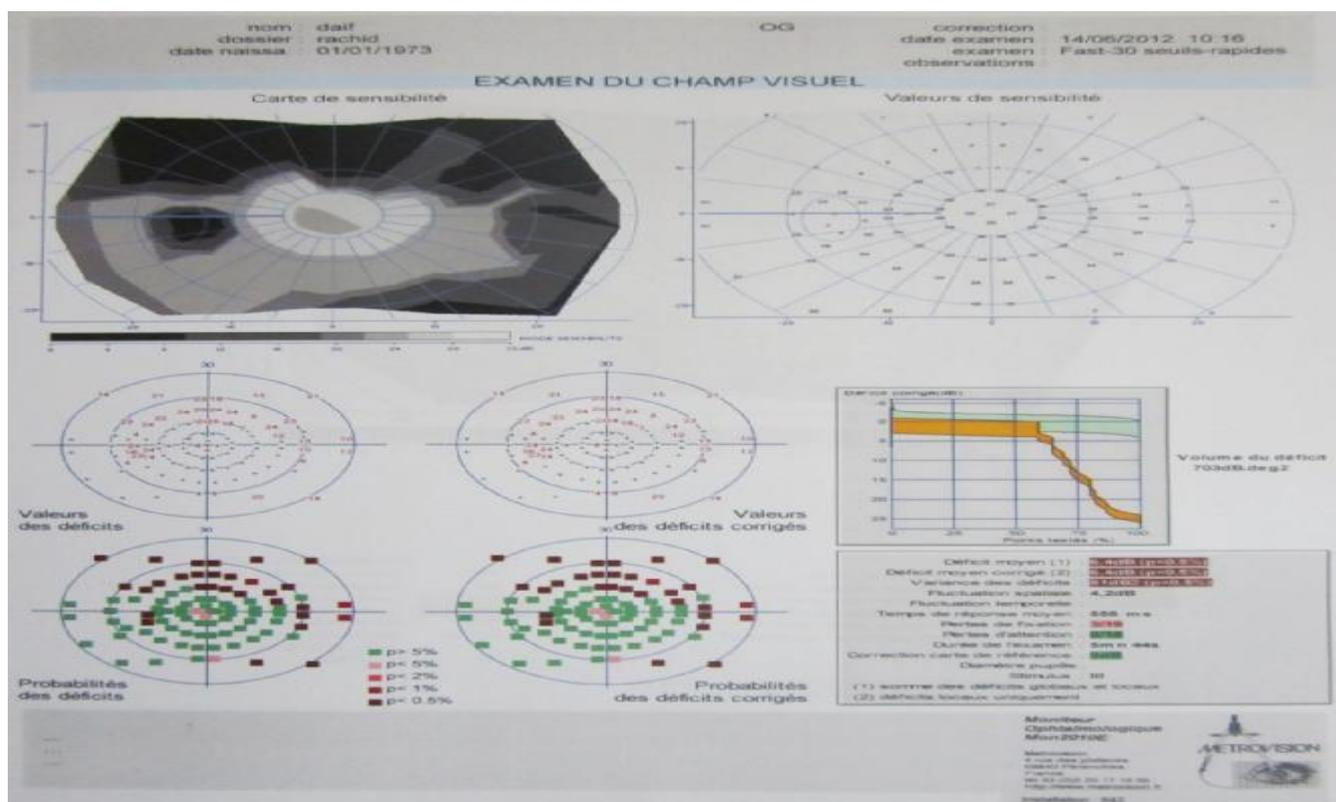


Figure 39 : champs visuel automatique montrant un élargissement de la tâche aveugle avec rétrécissement concentrique et hémiscotome centrale (service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

4-Test de couleur

Les tests d'Ishihara et de Farnsworth sont réalisés chez 27 yeux et ont montré les résultats suivants :

Tableau XII : Les différents résultats des tests de couleurs

Test de couleur	Nombre des yeux	POURCENTAGE
Normal	8	29%
Dyschromatopsie de l'axe rouge-vert (figure 40)	10	37%
Dyschromatopsie d'axe indéterminé	9	34%

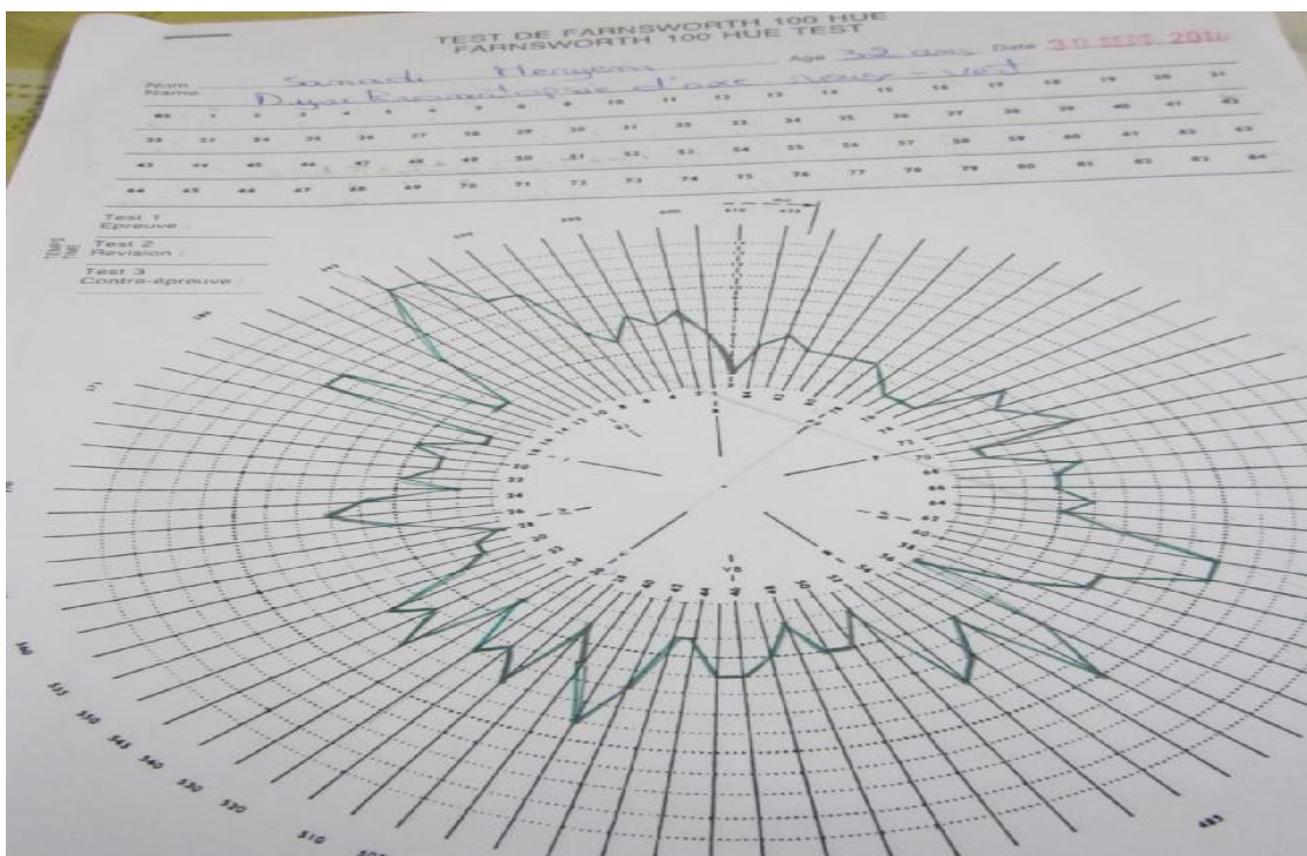
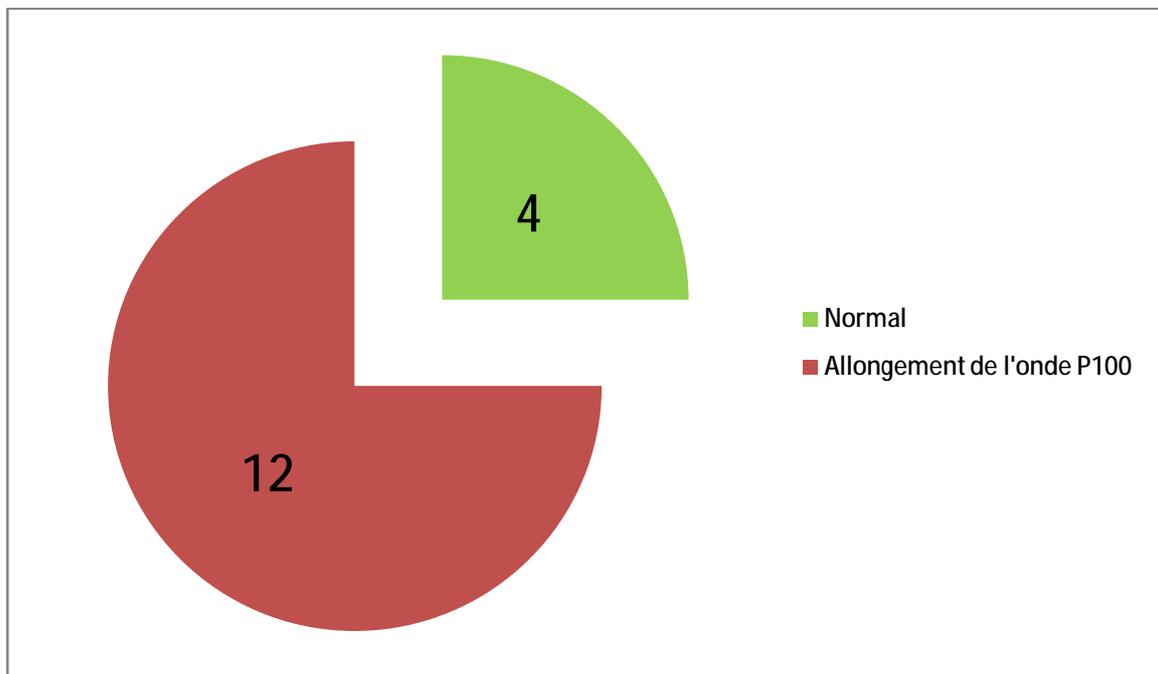


Figure 40 : Test de couleur Farnsworth 100 Hue objectivant une dyschromatopsie de l'axe rouge - vert (Service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

5-Potentiels évoqués visuels

Ils sont réalisés chez 16 yeux (9 patients) et ils ont montré :

- ü Allongement de l'onde P100 avec diminution de l'amplitude : 12 yeux
- ü Normal : 4 yeux



Graphique 8 : le nombre des yeux en fonction des résultats des PEV.

6-OCT papillaire (figures 41 et 42):

Elle est pratiquée chez 12 patients et a montré un épaississement de la couche des fibres ganglionnaires au début, suivi par un amincissement qui refléterait la perte axonale au niveau du nerf optique.

Malgré l'énorme utilité de l'OCT dans les neuropathies optiques, l'analyse du nerf optique ne saurait être limitée aux seules données de l'épaisseur de la couche des fibres ganglionnaires. Les résultats de l'OCT doivent toujours être interprétés à la lumière de l'examen du fond d'œil et des données fonctionnelles (acuité visuelle, champ visuel, PEV).

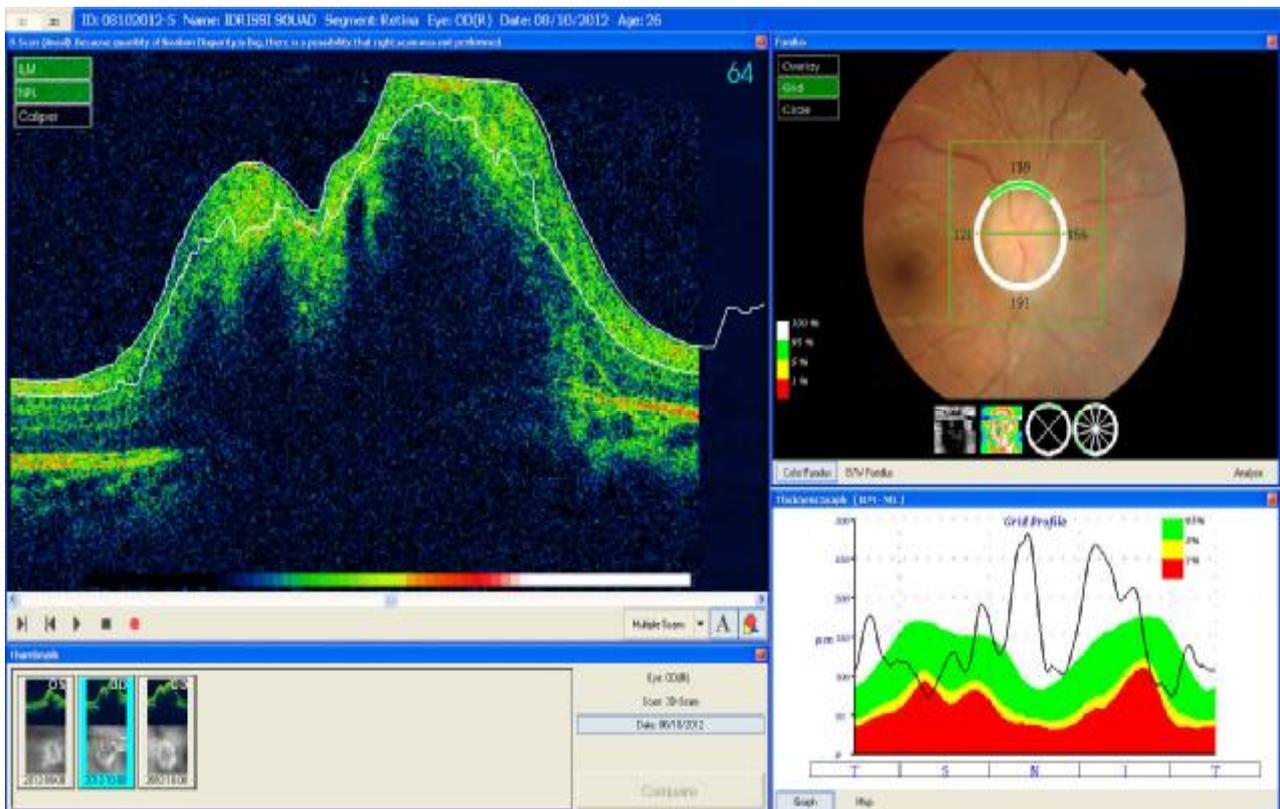


Figure 41: Œdème papillaire important avec épaissement de la couche des fibres optiques chez une patiente suivie pour névrite optique bilatérale idiopathique (Service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

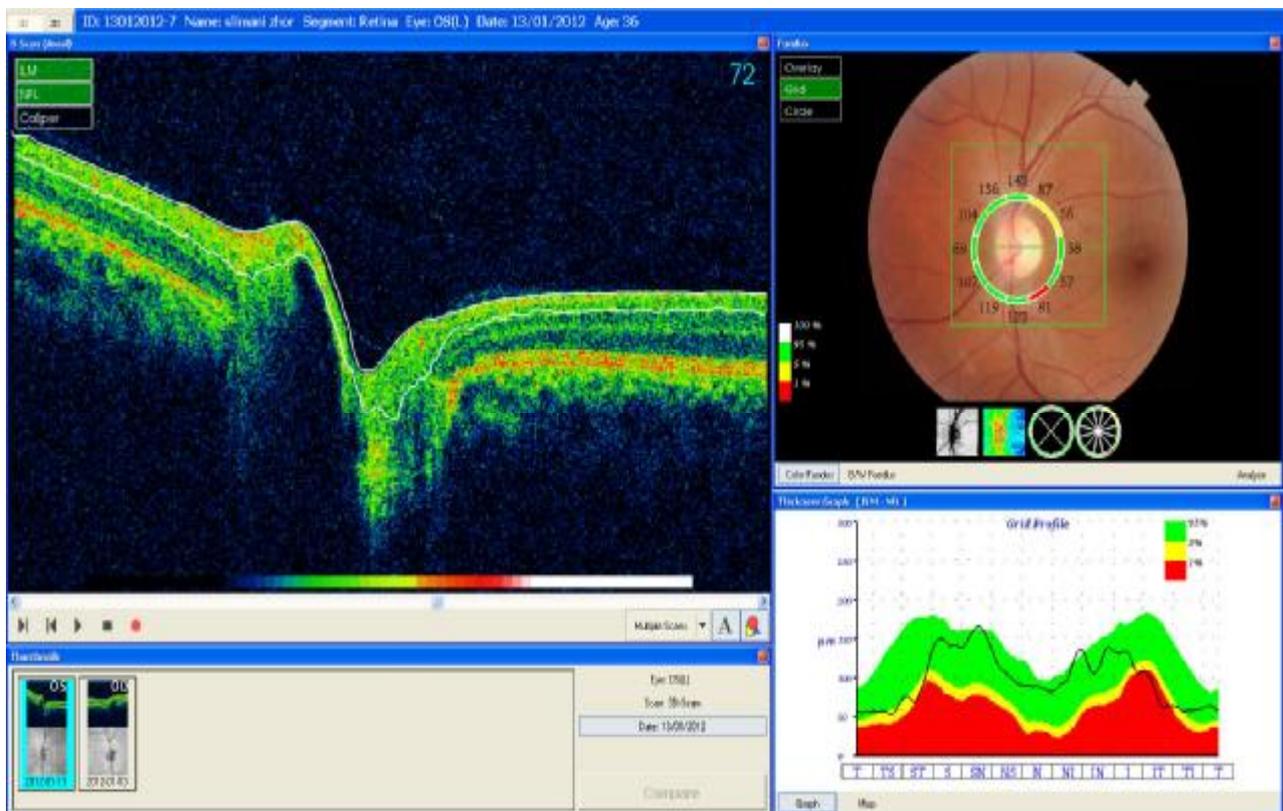


Figure 42 : Amincissement de la couche des fibres optiques du côté temporel supérieur et temporel inférieur (Service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

7- L'IRM orbito-cérébro-médulaire(figures 43, 44) :

Elle est réalisée chez 24 patients. La neuropathie optique inflammatoire est objectivée dans 6 cas dont 4 bilatérales. Dans 3 cas la neuropathie optique inflammatoire est associée aux zones d'hypersignal dans la substance blanche. Le nombre total d'IRM montrant des zones d'hypersignal est de 6.

Tableau XIII : les différentes anomalies objectivées sur l'IRM

Anomalies à l'IRM	Nombre de cas
Névrite optique	6
Névrite optique bilatérale	4
Névrite optique avec hypersignal de la substance blanche	3
Zone d'hypersignal	6

8.Radiologie standard :

Tous nos patients ont bénéficié d'une radiographie thoracique qui est revenue normale.

La présence de signes ostéo-articulaires chez 1 patiente a conduit à la réalisation de radiographies du rachis lombaire et des sacro-iliaques, celles-ci ont objectivé des signes de SPA.

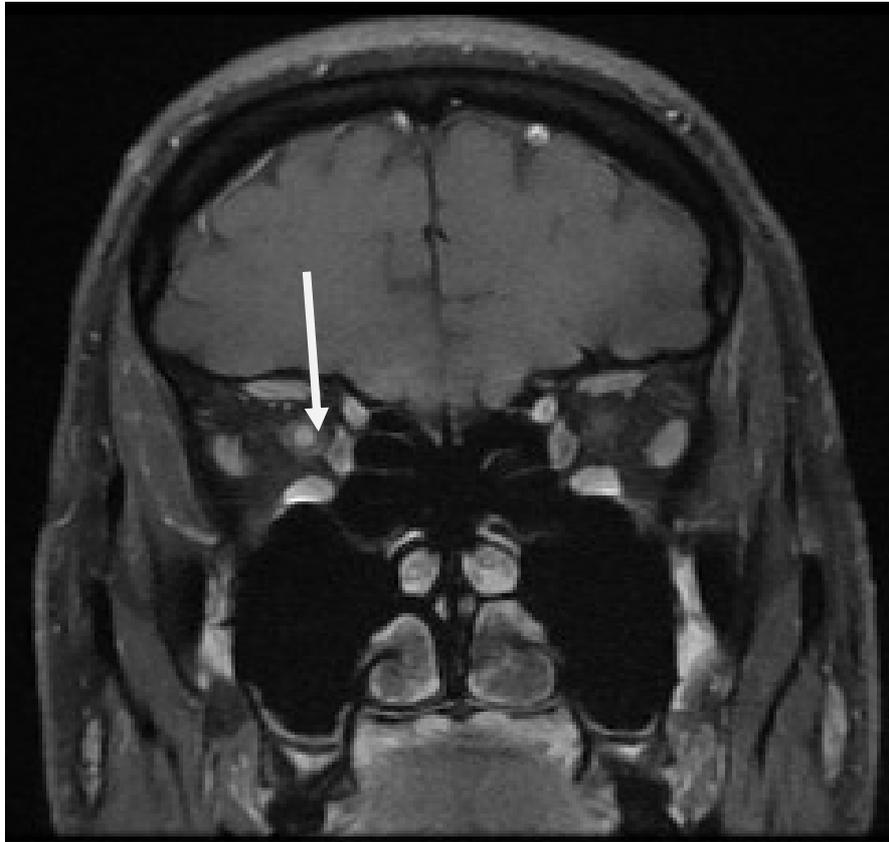


Figure 43 : IRM coronale T1 injectée centrée sur les orbites montrant une prise de contraste plus accentuée à droite par comparaison au côté gauche
(Service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

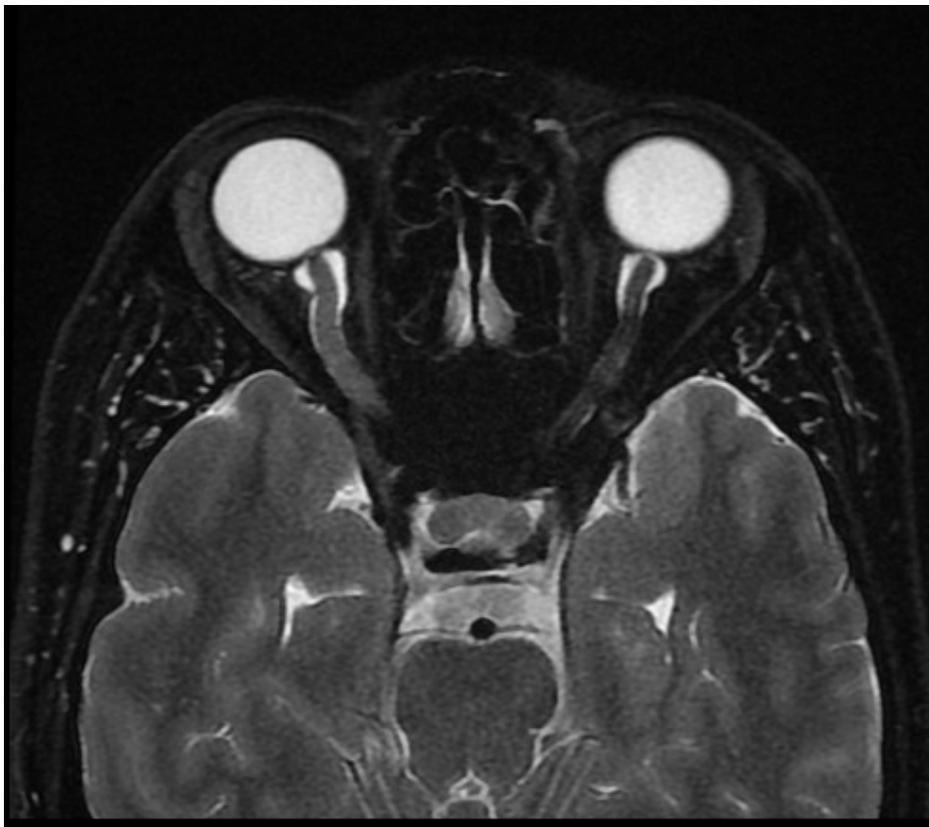


Figure44 : IRM axiale T2 montrant un hypersignal global du nerf optique droit
(Service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

9-La ponction lombaire avec mesure de la pression intracrânienne :

Elle est pratiquée chez 15 patients et elle est revenue normale dans 100% des cas

10-Biologie :

La NFS retrouve une hyperleucocytose à PNN chez 5 patients alors qu'elle est normale chez le reste.

La VS est élevée chez 12 patients (37%), alors que 5 patients ont une CRP élevée.

Un ECBU fait systématiquement avant tout traitement corticoïde ou devant des signes d'appel urinaires a montré que 2 patients ont une infection urinaire à staphylocoque alors le reste des ECBU sont stériles.

Les sérologies virales (CMV, HIV, HVB, HVC), syphilitique (TPHA/VDRL), toxoplasmique (IgG, IgM) étaient demandées chez tous les patients de notre série.

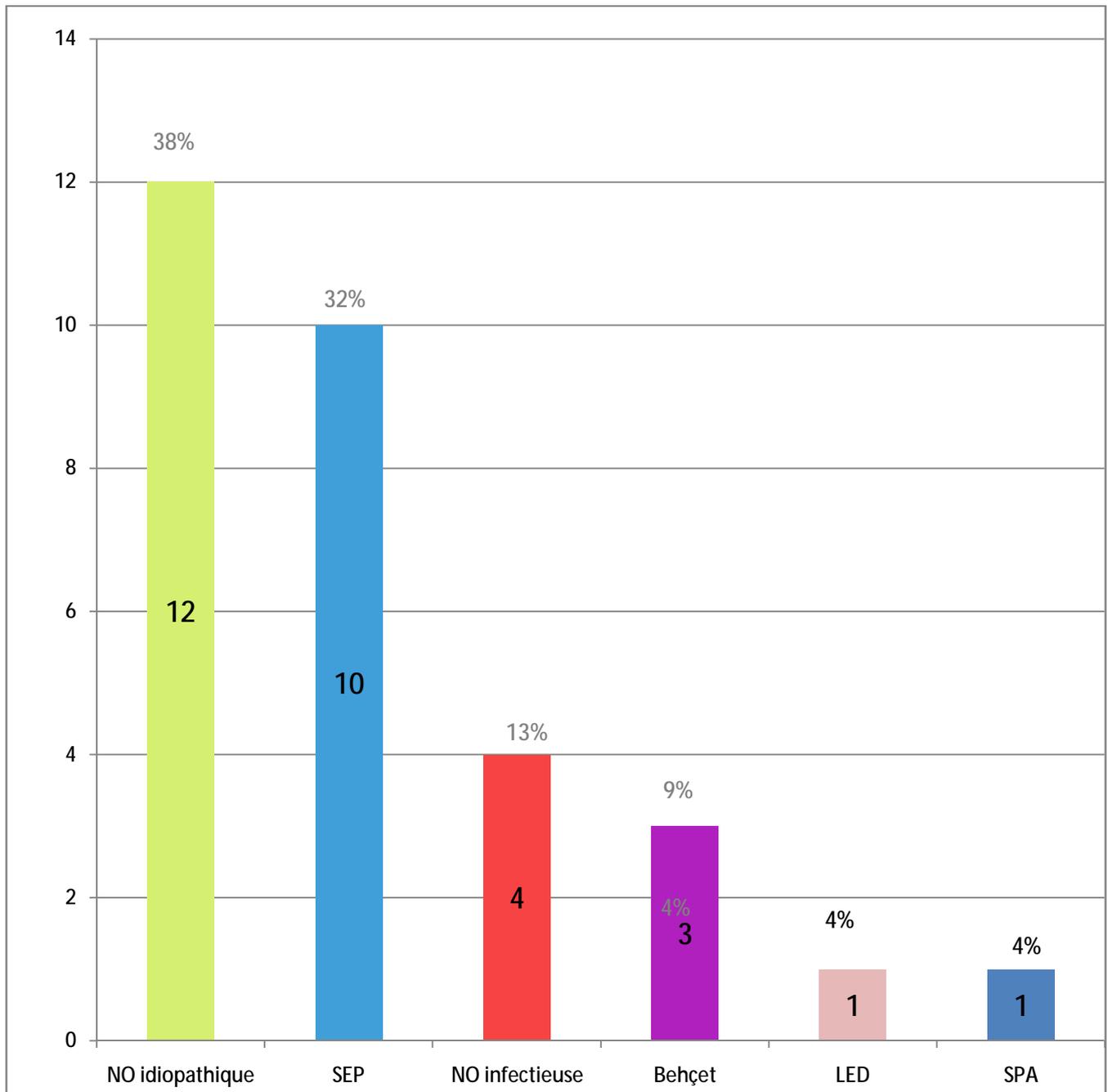
Deux patientes ont des Ig G CMV positifs.

Un typage HLA B5 demandé chez un patient est revenu négatif. Les anticorps antinucléaires et anti DNA natifs dosés chez 2 patients sont revenus négatifs.

Tableau XIV : les différentes anomalies biologiques

Anomalies biologiques	Nombre de cas
-Hyperleucocytose	5
-VS élevée	12
-CRP élevée	5
-ECBU positif à staphylocoque	2
-Ig G positifs à CMV	2

IV. L'ANALYSE ETIOLOGIQUE



Graphique 9 : Etiologies de la neuropathie optique inflammatoire dans notre série

La neuropathie optique est idiopathique dans 37% des cas, l'étiologie la plus retrouvée dans notre série est la sclérose en plaque représentant 31% de l'ensemble de neuropathie optique inflammatoire. L'origine infectieuse est en cause dans 19% des cas suivie par la maladie de Behçet dans 6,5%. Le lupus érythémateux disséminé et la spondylo-arthrite ankylosante représentent chacune 3,25%.

V. TRAITEMENT :

La corticothérapie est administrée chez tous nos patients, en bolus de méthylprédnisolone 3 jours à dose de 1g/jour avec relais par voie orale et dégression progressive.

Cette corticothérapie est précédée d'une antibiothérapie chez 4 patientes, qui présentent une sinusite maxillaire, et d'un traitement antiviral chez 4 patients présentant une infection virale.

L'association à une uvéite antérieure chez 2 patients justifiait le recours à la corticothérapie locale et à la dilatation pupillaire.

Nous avons eu recours aux immunosuppresseurs, en coordination avec nos confrères internistes, dans les 3 cas de la maladie Behçet. Ce traitement repose sur l'administration intra-veineuse de cyclophosphamide en 6 cures à un mois d'intervalle, avec relais par l'azathioprine par voie orale.

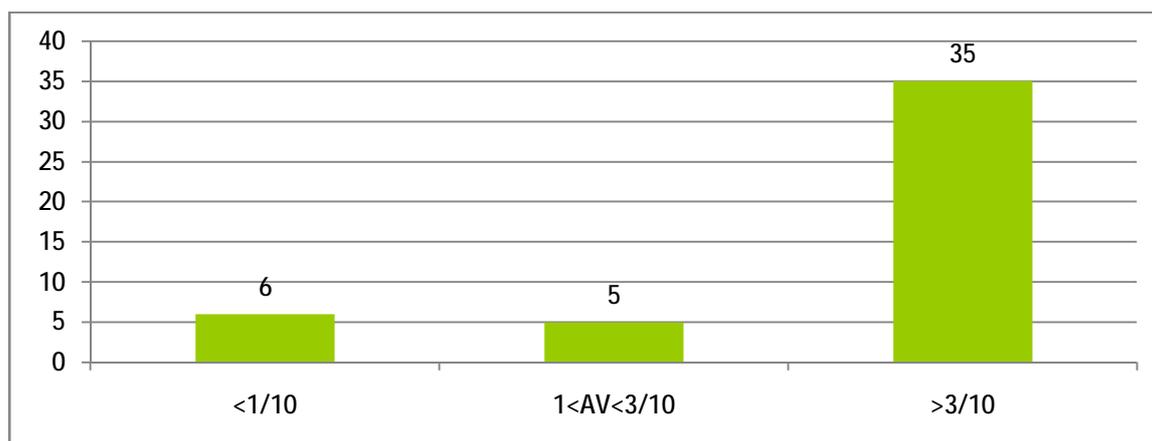
D'autres traitements étiologiques notamment un traitement anti-inflammatoire non stéroïdien était prescrit en cas de SPA et la nivaquine en cas de lupus érythémateux disséminé.

X. SUIVI :

Après un recul moyen de 13 mois, 2 patients ont présenté une récurrence de la neuropathie optique sur maladie de Behçet et sont mis sous traitement immunosuppresseur avec bonne évolution. Une patiente a présenté une rechute, de sa neuropathie optique idiopathique, après arrêt de la corticothérapie et a été mise sous bolus de corticoïde avec bonne évolution.

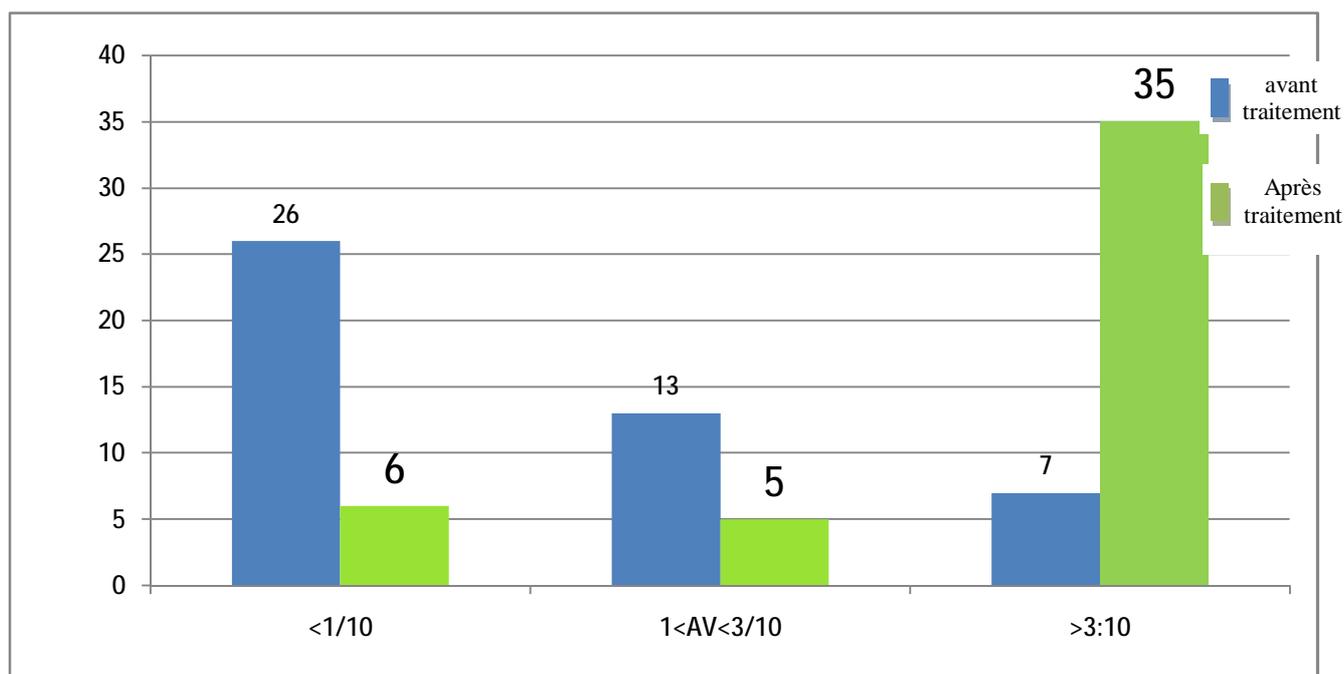
Aucun cas de bilatéralisation n'a été objectivé

1- Acuité visuelle finale



Graphique 10 : Nombre des yeux en fonction de l'AV après traitement

Initialement 26 yeux présentaient une acuité visuelle inférieure ou égale à $1/10^{\text{ème}}$ alors qu'après traitement uniquement 6 yeux gardaient une telle acuité visuelle.



Graphique 11 : Nombre des yeux en fonction de l'AV avant et après traitement

On remarque une nette amélioration de l'AV après traitement : l'AV est supérieure à $3/10^{\text{ème}}$ chez 72% yeux après traitement alors qu'elle l'était chez uniquement 17% yeux à l'admission.

2- Angiographie rétinienne

En comparant avec l'examen initial, nous remarquons qu'il ya une amélioration de l'aspect du fond d'œil.

Tableau XV: Les différents aspects de la papille optique à l'angiographie rétinienne

	Pourcentage initiale	Pourcentage après traitement
Normal	8.5%	62%
Œdème papillaire stade I	25%	21%
Œdème papillaire stade II	29%	17%
Œdème papillaire stade III	37.5%	0%

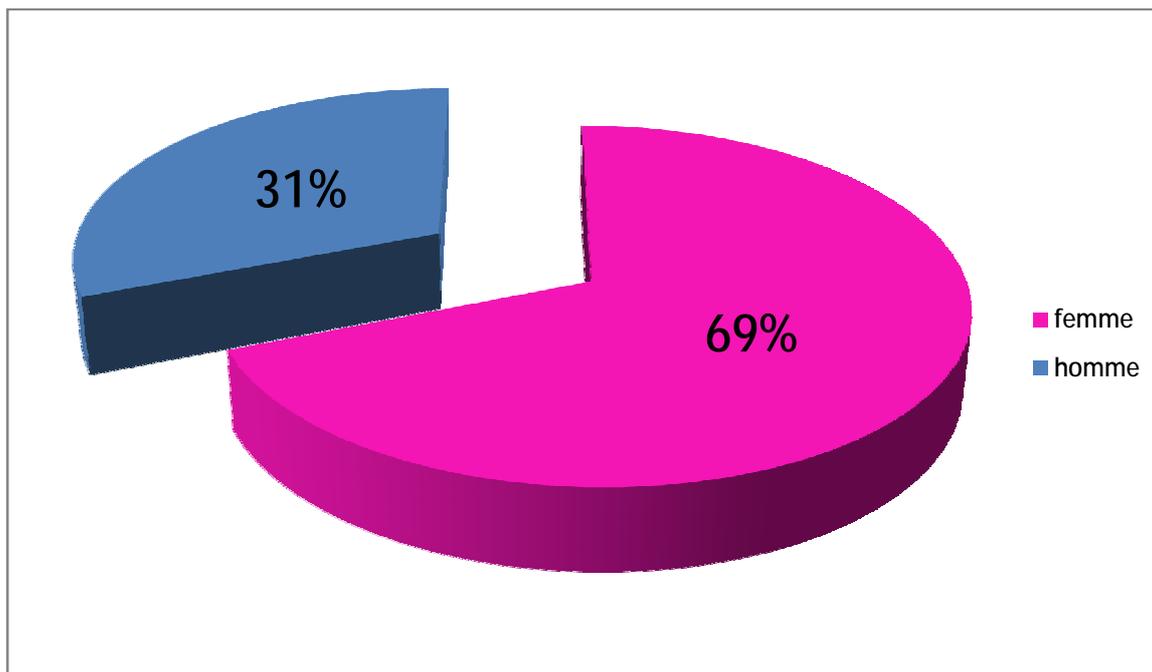
LA NEUROPATHIE OPTIQUE ISCHEMIQUE

I. CARACTERISTIQUES EPIDEMIOLOGIQUES :

Nous avons colligés 13 patients soit 14 yeux sur une période de 6 ans.

1-Sexe :

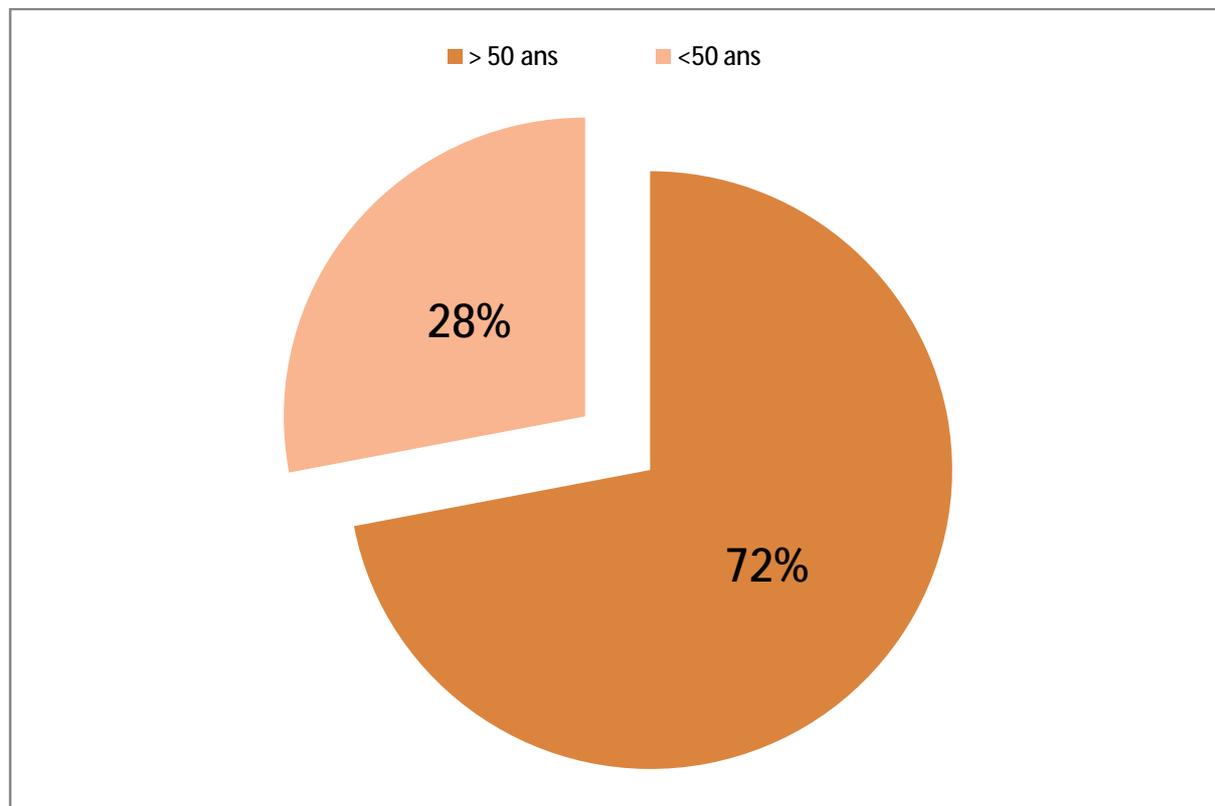
Les femmes représentent 69% (9patients) alors que les hommes représentent 31% de ces patients (4 patients).



Graphique 12 : Répartition des patients selon le sexe

2-Age :

L'âge moyen de nos patients est de 54 ans avec des extrêmes d'âge allant de 42 à 68 ans. Les tranches d'âge au moment du diagnostic sont réparties comme suit :

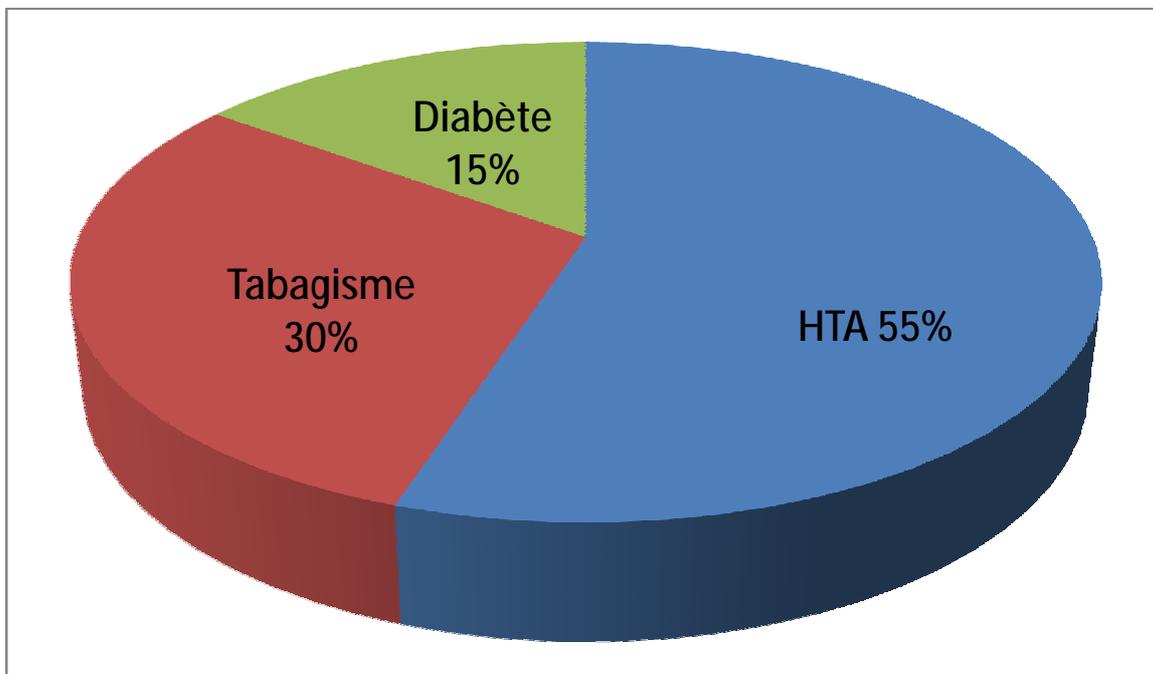


Graphique 13 : Répartition des patients selon l'âge

A partir de ces deux graphiques, dans notre série ; la neuropathie optique ischémique touche essentiellement les patients de plus de cinquante ans avec une prédominance féminine.

3-Facteurs de risques cardiovasculaires : FDR

L'hypertension artérielle (HTA) représente le principal facteur de risque cardiovasculaire (55%), suivi par le tabagisme (30%) alors que le diabète est retrouvé chez 15% de nos patients.

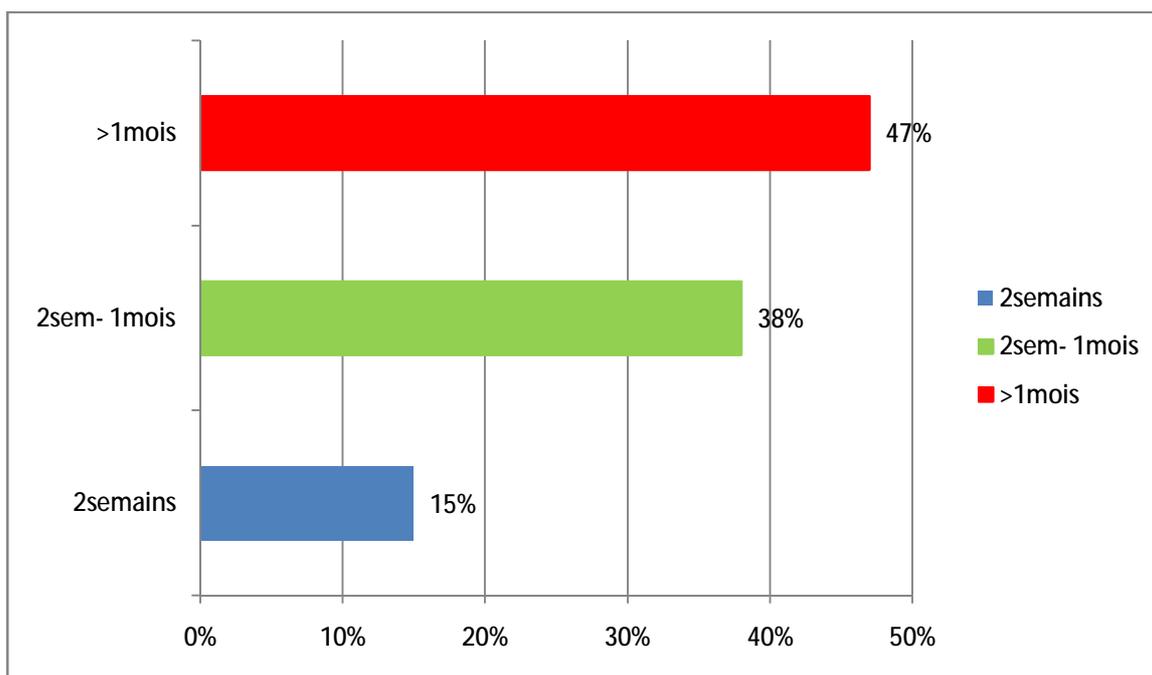


Graphique 14 : Facteurs de risques cardiovasculaires

II. ETUDE CLINIQUE

1 - Délai de consultation

Le délai de consultation moyen est d'environ deux mois, allant de 2 à 9 semaines. Uniquement 15% des patients ont consulté à deux semaines du début de la symptomatologie, 38% des patients consultent entre deux et quatre semaines, alors que 47% ont consulté après un mois.

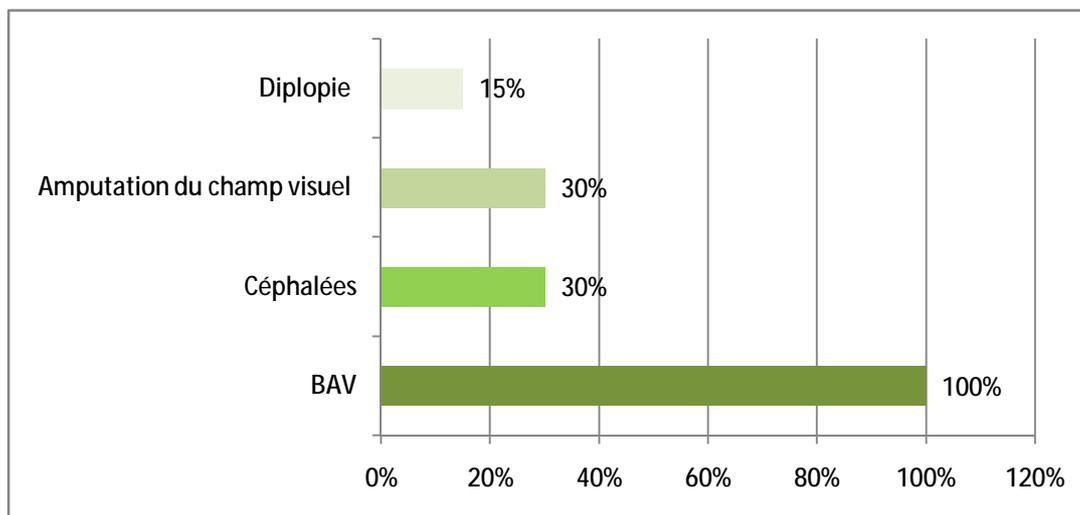


Graphique 15 : répartition des patients selon le délai de consultation

La moitié de nos patients consultent après un mois de début de la symptomatologie ce qui explique la difficulté de la prise en charge.

2-Motif de consultation

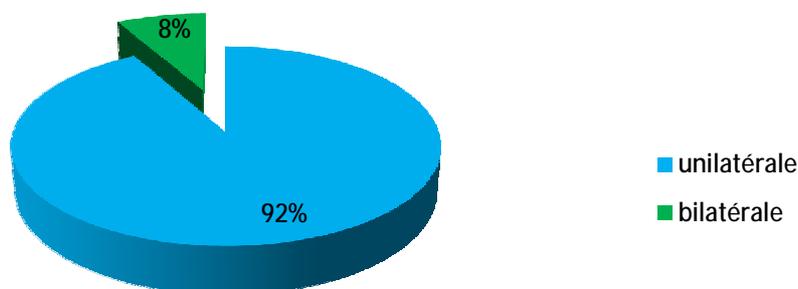
Le motif de consultation principal est la baisse de l'acuité visuelle rencontrée chez tous nos patients, suivie par l'amputation du champ visuel et les céphalées chez 4 patients (30%), alors que la diplopie est rencontrée chez 2 patients (15%).



Graphique 16 : Répartition des patients selon le motif de consultation

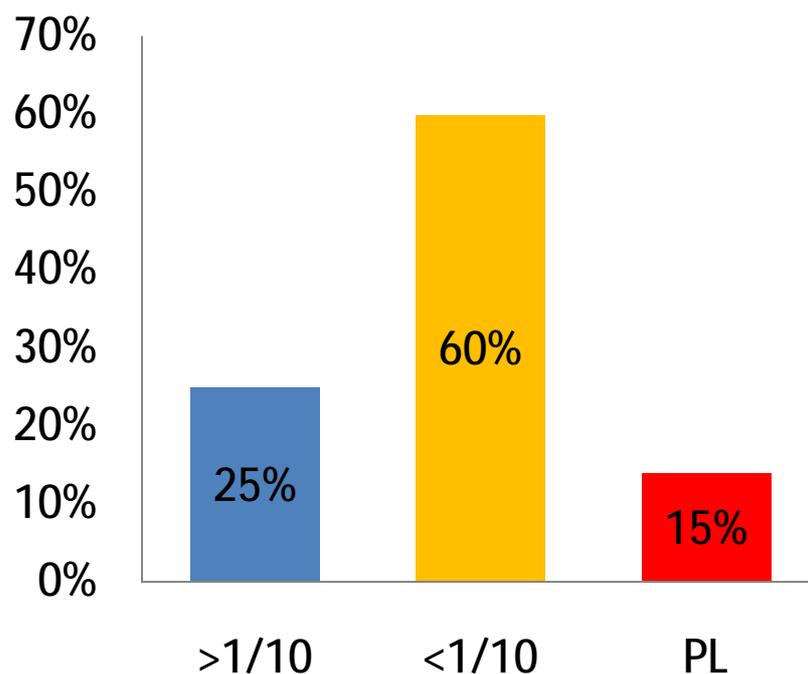
3- Latéralité de la neuropathie optique

La localisation unilatérale prédomine chez nos patients, elle représente 92% des cas (œil droit 7cas et œil gauche 5cas) alors que la localisation bilatérale est retrouvée chez un seul cas.



Graphique 17 : la latéralité de la neuropathie optique ischémique

4-Acuité visuelle initiale



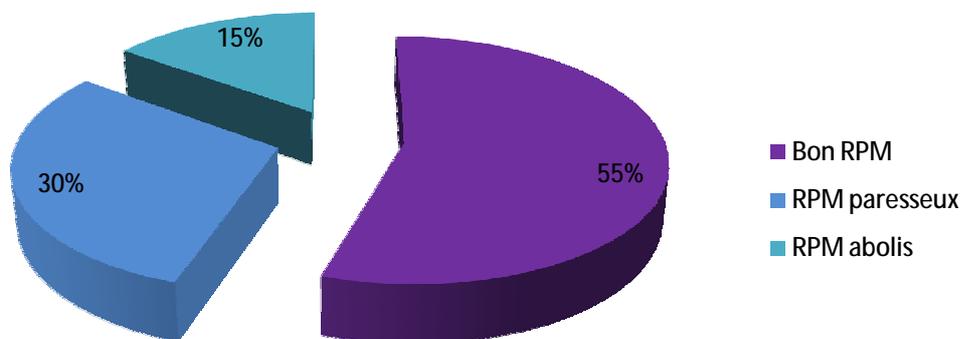
PL : perception lumineuse

Graphique 18 : Acuité visuelle initiale

15% de nos patient sont admis avec une acuité visuelle initiale limitée à la perception lumineuse, 60% présentent une acuité visuelle inférieure à 1/10, seul 25% ont une acuité visuelle >1/10.

5-Etude du reflexe photomoteur (RPM)

15% de nos patient ont un RPM abolis, 30% ont un RPM altéré , alors que 55% ont un RPM direct et consensuel présent et conservé.

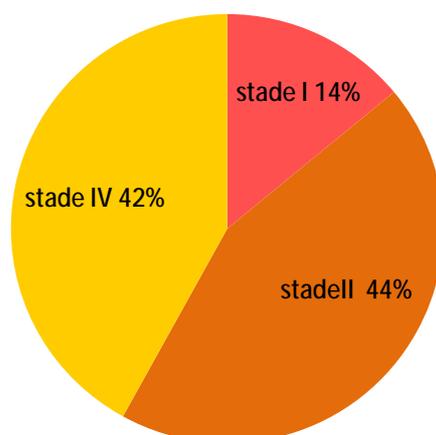


Graphique 19 : Etude du reflexe photomoteur

6-Examen du fond d'œil

Tous les patients ont un œdème papillaire.

Le graphique suivant montre les différents stades d'œdème papillaire :



Graphique 19 : Les stades d'œdème papillaire

7-Examen général

La tension artérielle est élevée chez 55% des patients.

Les pouls temporaux sont présents chez tous nos patients.

Le reste de l'examen somatique, notamment neurologique et cardiovasculaire, est normal chez tous les malades.

III. Etude paraclinique

1-La TDM orbito-cérébrale

Tous les malades ont bénéficié d'une TDM orbito-cérébrale en urgence qui est revenu normal chez tous les cas.

2-Angiographie rétinienne à la fluorescéine

L'œdème papillaire est diffus dans 35%, sectoriel chez 28%(figure 45) ; alors que 42% de nos patients présentent une atrophie optique.

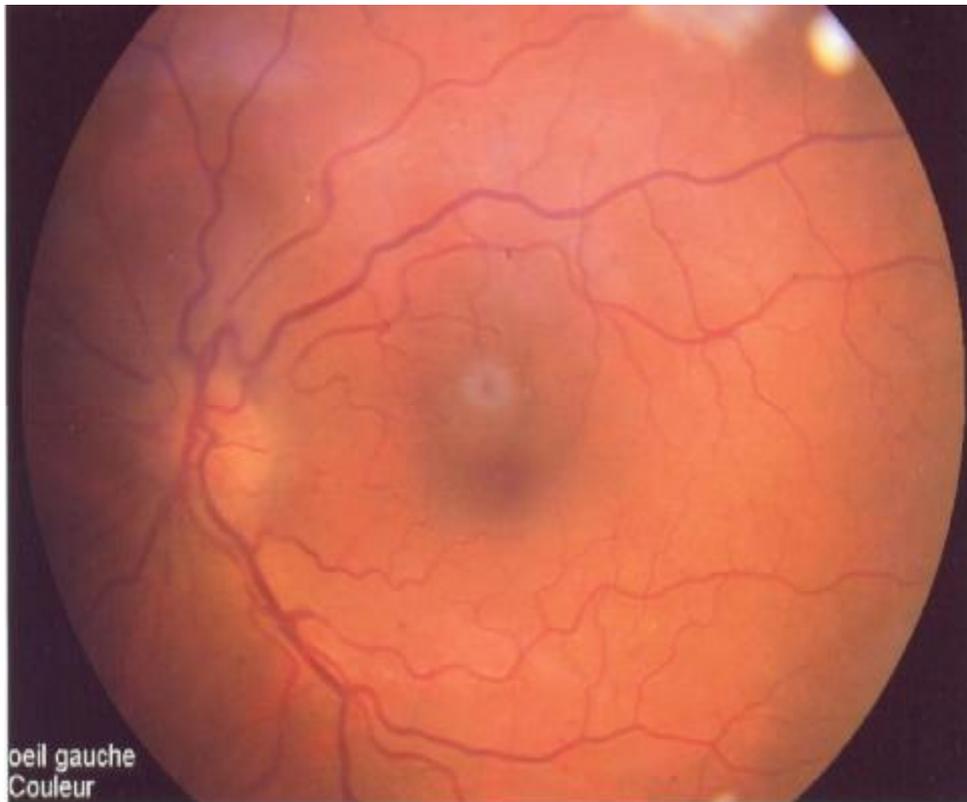


Figure 45 : Œdème papillaire stade II (Service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

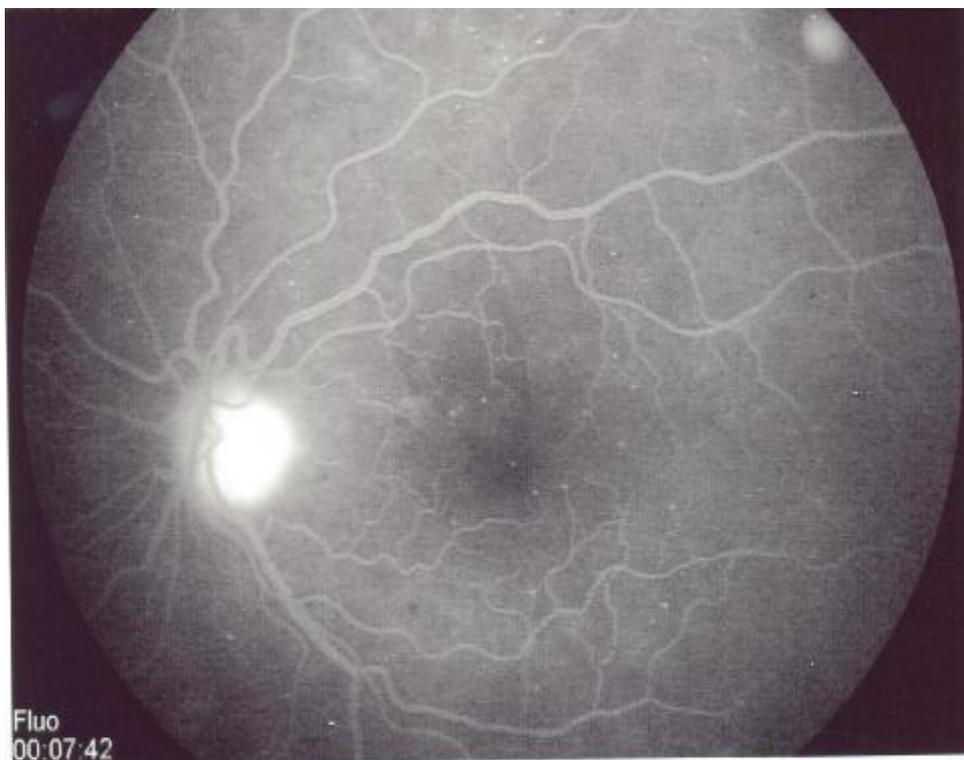


Figure 46 : Rétention papillaire sectorielle de la fluorescéine (Service d'ophtalmologie
CHU Hassan II Fes)

3-Le champ visuel

Seul 25% de nos patients ont bénéficié d'une étude du champ visuel automatique vu que l'acuité visuelle est le plus souvent très basse et ne permet, donc, pas sa réalisation.

Il a objectivé un déficit total chez 2 patients(figure 47) et un déficit campimétrique altitudinal chez 3 patients(figure 48).

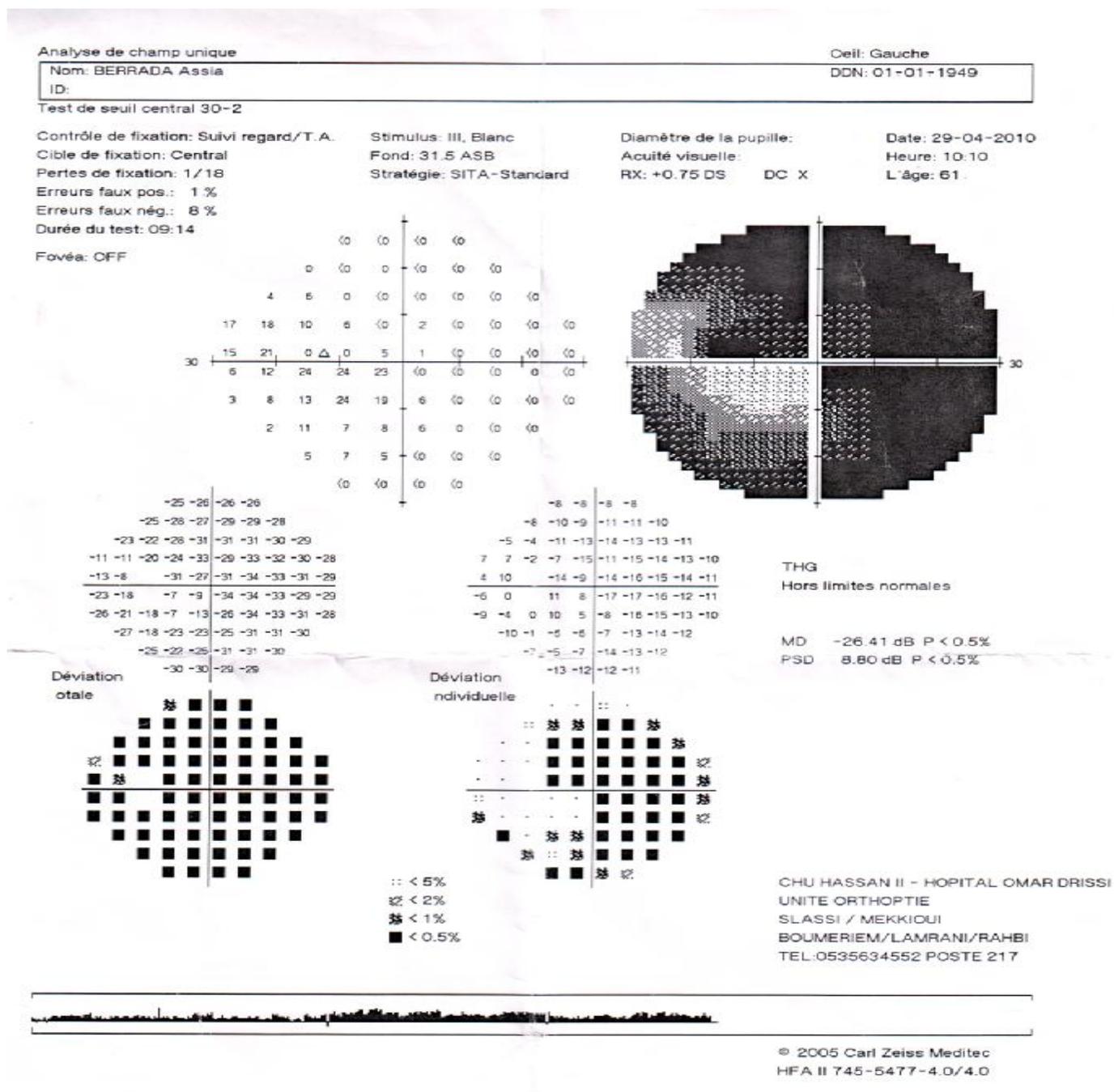


Figure 47 : Champs visuel automatique Hymphry montrant un déficit total

(Service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

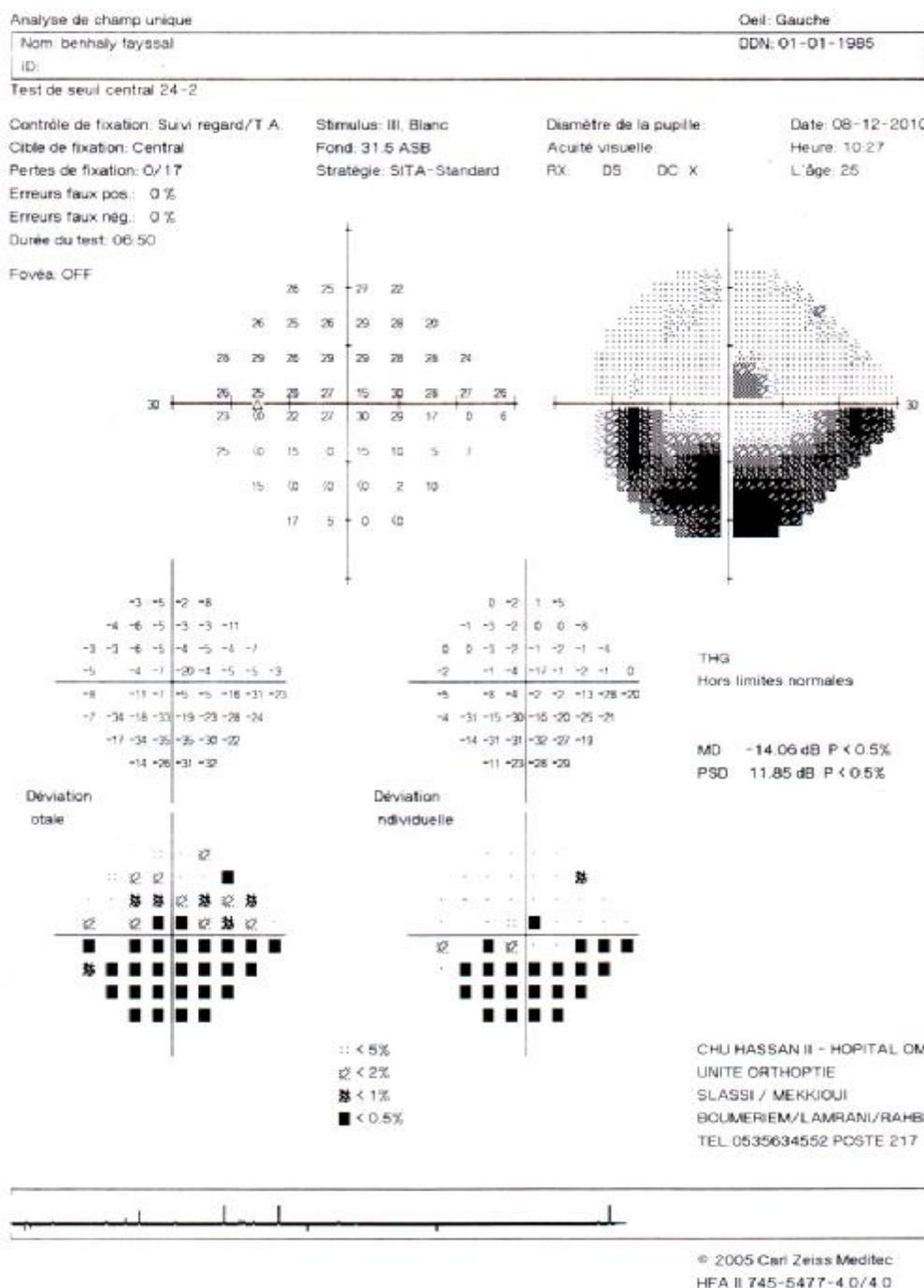


Figure 48 : Champs visuel automatique Hymphry montrant un déficit altitudinal inférieur (Service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

4-L'OCT papillaire

Elle est réalisée chez 2 patients et elle a objectivé une augmentation de l'épaisseur papillaire.

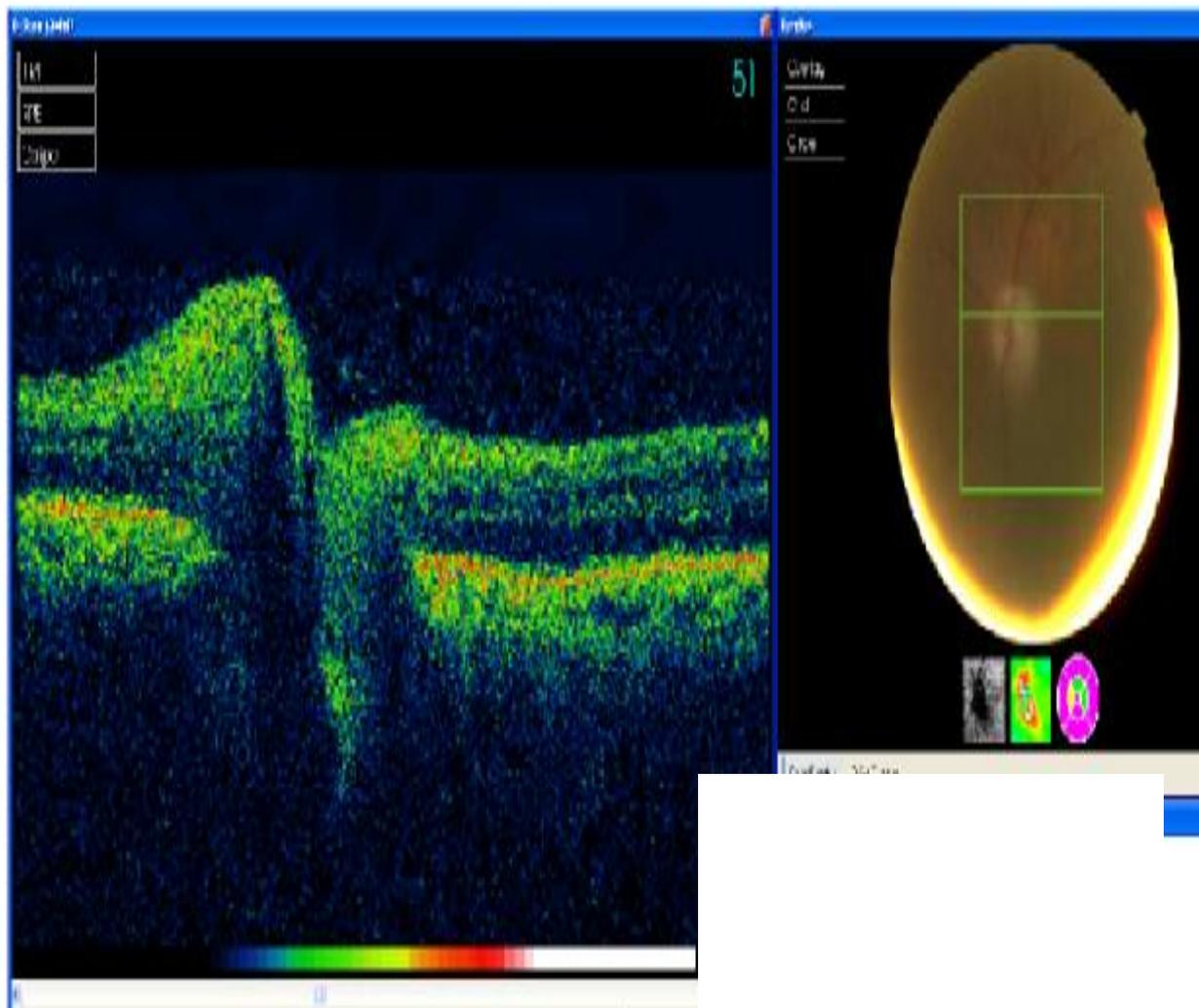


Figure 49 : Aspect du fond d'œil avec image d'OCT papillaire montrant une augmentation de l'épaisseur papillaire
(Service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

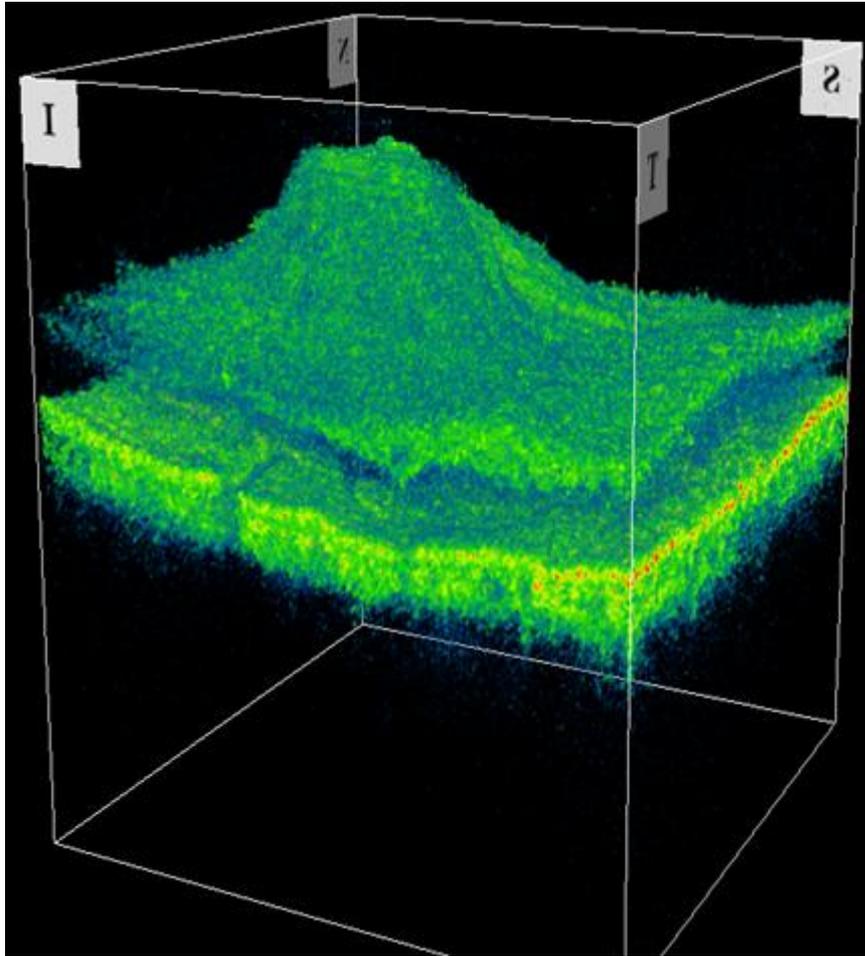


Figure 50 : OCT papillaire : Epaisseur papillaire augmenté
 S : supérieur I : inférieur T : temporal N : nasal
 (Service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

5- Biologie

La glycémie est élevée chez 14% des patients diabétique mal suivis.

A la recherche d'une pathologie inflammatoire systémique, notamment la maladie d'Horton, la vitesse de sédimentation et la CRP sont demandées chez tous nos patients dont 30% sont augmentés.

6- Histologie

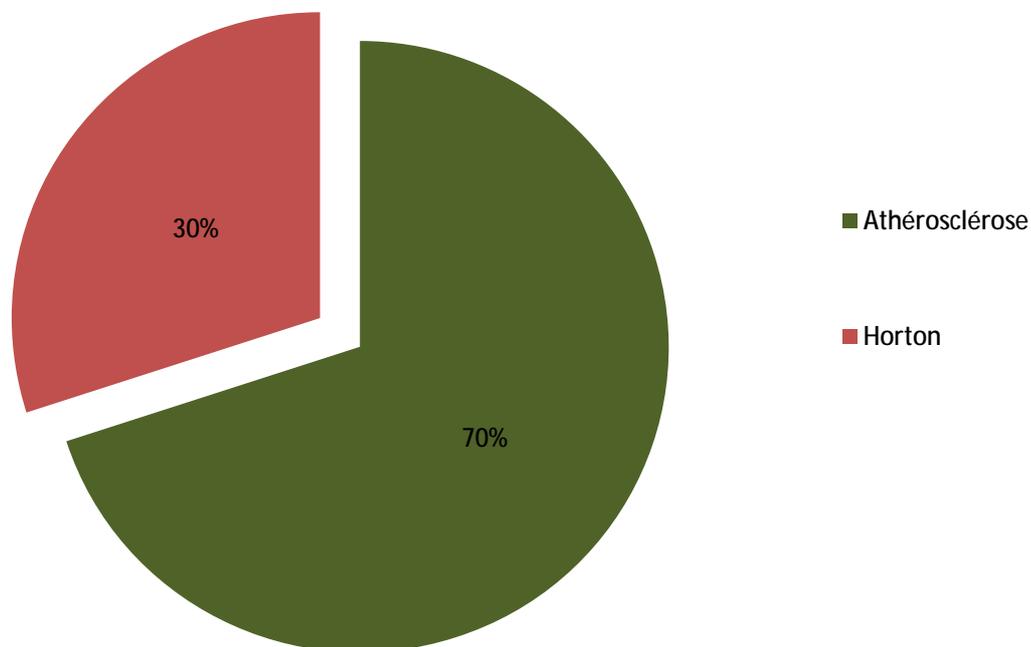
Trois biopsies de l'artère temporale sont faites qui n'ont pas montré de signes en faveur de la maladie d'Horton ou autres types de vascularites.

7- Autres

Une échodoppler des troncs supraortiques est réalisée chez 6 patients, elle a montré la présence de plaque d'athérome chez 5 malades.

IV. ETIOLOGIES :

L'athérosclérose a été retenue chez 70% de nos patient alors que la maladie d'Horton chez 30%.



Graphique 20 : les étiologies des NO ischémiques

Le diagnostic de la maladie d'Horton a été basé sur les critères de l'ACR

American College of Rheumatology :

- i. Céphalées
- ii. BAV brutale
- iii. Syndrome algique
- iv. Syndrome inflammatoire biologique
- v. Pouls temporaux diminués ou absent
- vi. Biopsie de l'artère temporale

Si présence de 3 de ces critères, le diagnostic de la maladie d'Horton est retenu.

V. TRAITEMENT :

A l'admission 70% de nos patients ont bénéficié d'un bolus de corticoïde à la dose de 1g par jour, pendant 3 jours, avec surveillance de la tension artérielle, la glycémie capillaire et les autres constantes : La fréquence cardiaque, respiratoire et la température.

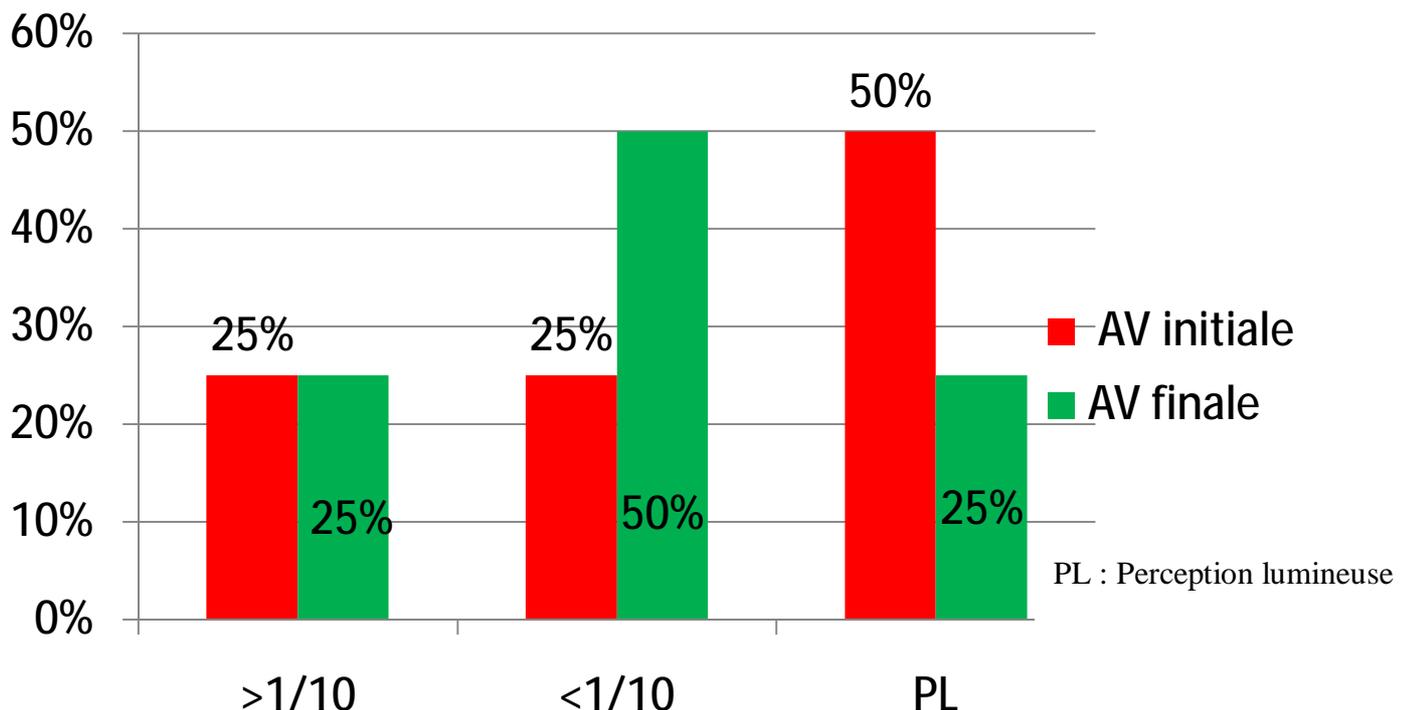
Seuls 30% de nos patients chez qui la maladie d'Horton est retenue, ont bénéficié du relai de corticothérapie par voie orale à la dose de 1mg/kg/jour jusqu'à normalisation de la CRP et la VS puis dégression progressive avec le traitement adjuvant. La correction des facteurs de risque cardiovasculaire est entreprise chez tous les patients à risque.

VI. EVOLUTION :

L'évolution est marquée par la stabilisation chez 77%.

Aucun cas de récurrence ou de bilatéralisation est retrouvé. Le suivi moyen de nos patients est de 12mois.

L'histogramme suivant compare l'acuité visuelle initiale et finale des patients traités pour neuropathie optique ischémique dans notre formation.



Graphique 21 : Comparaison de l'acuité visuelle initiale et finale après traitement

A partir de cet histogramme on peut déduire que malgré une prise en charge initiale précoce et adéquate les résultats du traitement restent décevants.

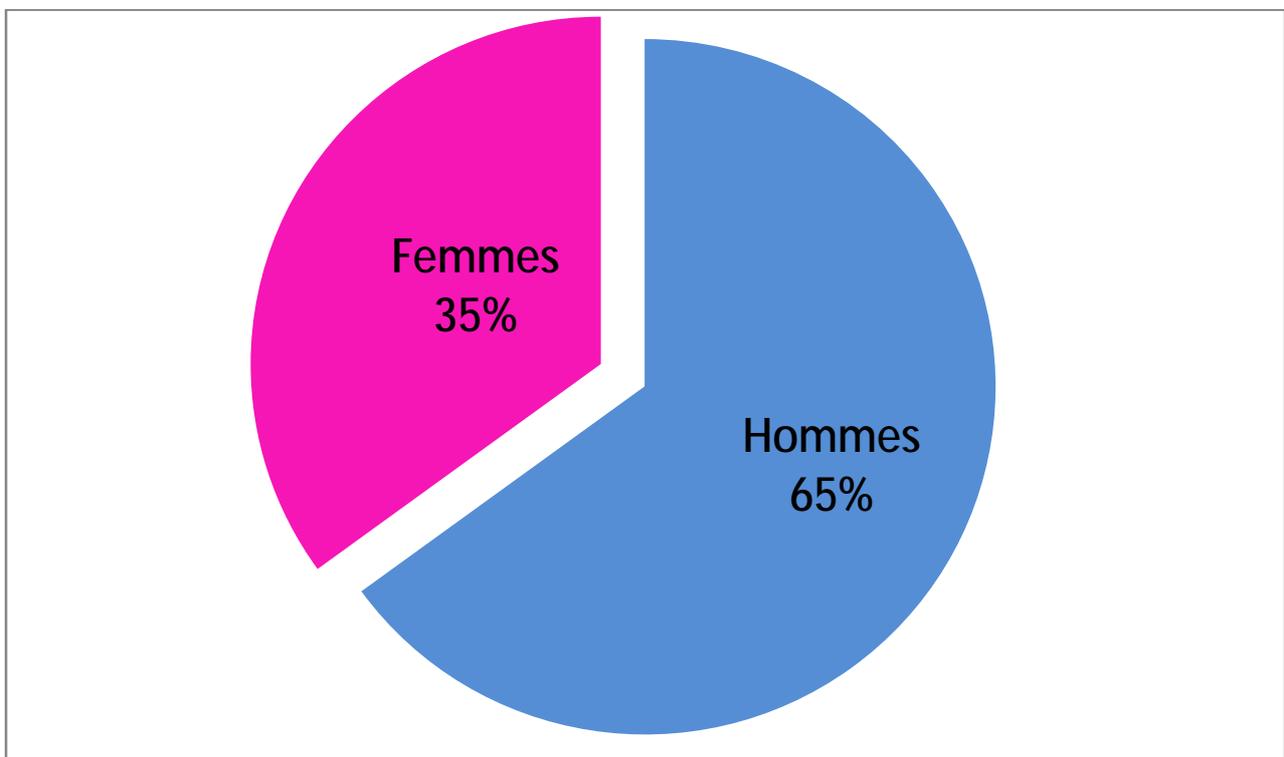
LA NEUROPATHIE OPTIQUE POST TRAUMATIQUE

I. Caractéristiques épidémiologiques :

Nous avons recensé 9 cas de neuropathie optique post traumatique.

1-Sexe

65% des patients de la série était de sexe masculin, avec un sexe ratio dans le sens hommes/femmes de 2,85/1.

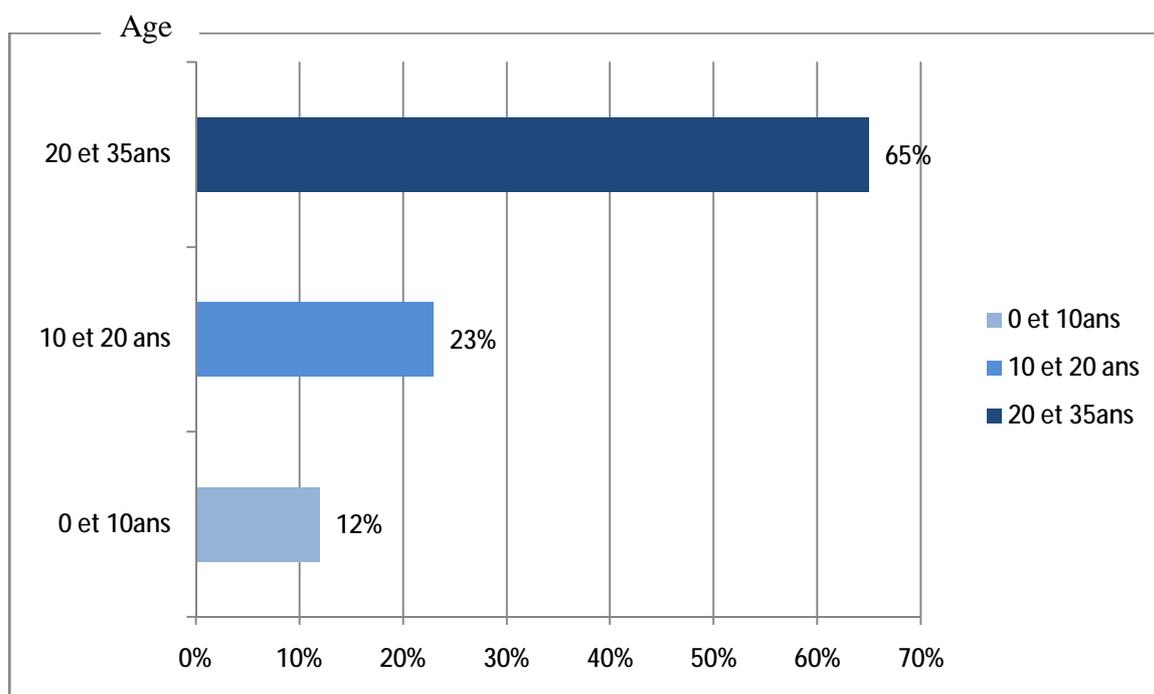


Graphique 22 : Répartition des patients selon le sexe

2-Age

Dans la série, l'âge des patients variait entre 10 et 35 ans ; l'âge moyen à l'admission est de 35 ans.

La tranche d'âge la plus touchée se situait entre 20-35 ans, et avait concerné 6 patients soit 66% de l'effectif total.



Graphique 23 : Répartition des patients selon la tranche d'âge

II. ETUDE CLINIQUE

1 - Délai de consultation

Tous nos patients ont consulté après une semaine de la survenue du traumatisme.

Le délai moyen est de 10 jours avec des extrêmes allant d'une à 4 semaines.

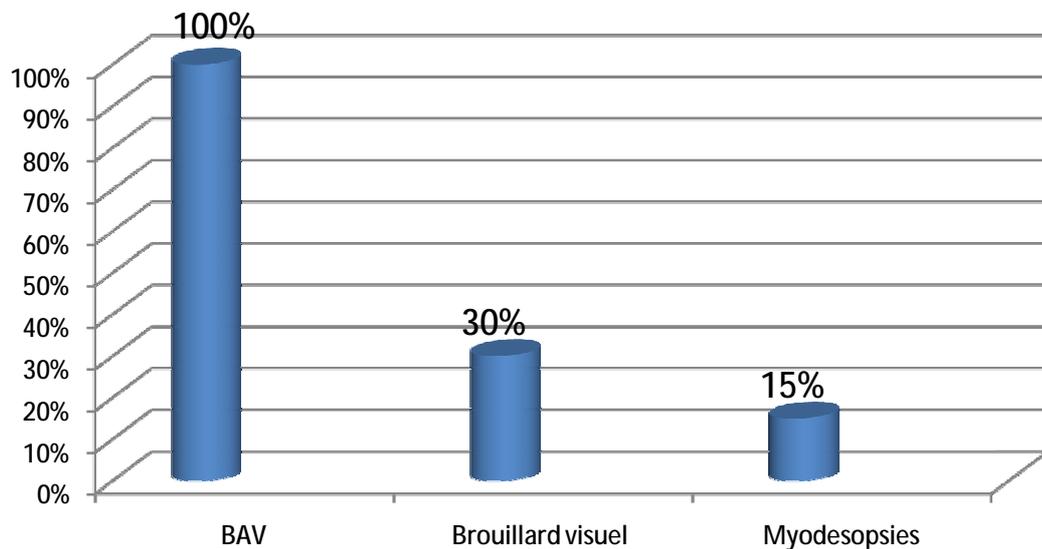
Délai de PEC	<24H	Entre 1et 2 sem	Plus de 2sem
Nombre de patients	0	6	3

2-Circonstances de traumatisme

Les accidents de la voie publique sont responsables de 80% des traumatismes ; alors que les agressions représentent 20% de ces circonstances de traumatisme.

3- Motif de consultation

La baisse de l'acuité visuelle et la douleur oculaire sont les principaux motifs de consultation et ont été retrouvés chez tous les patients. Les myodésopsies et le brouillard visuel sont retrouvés respectivement chez 15% et 30%.



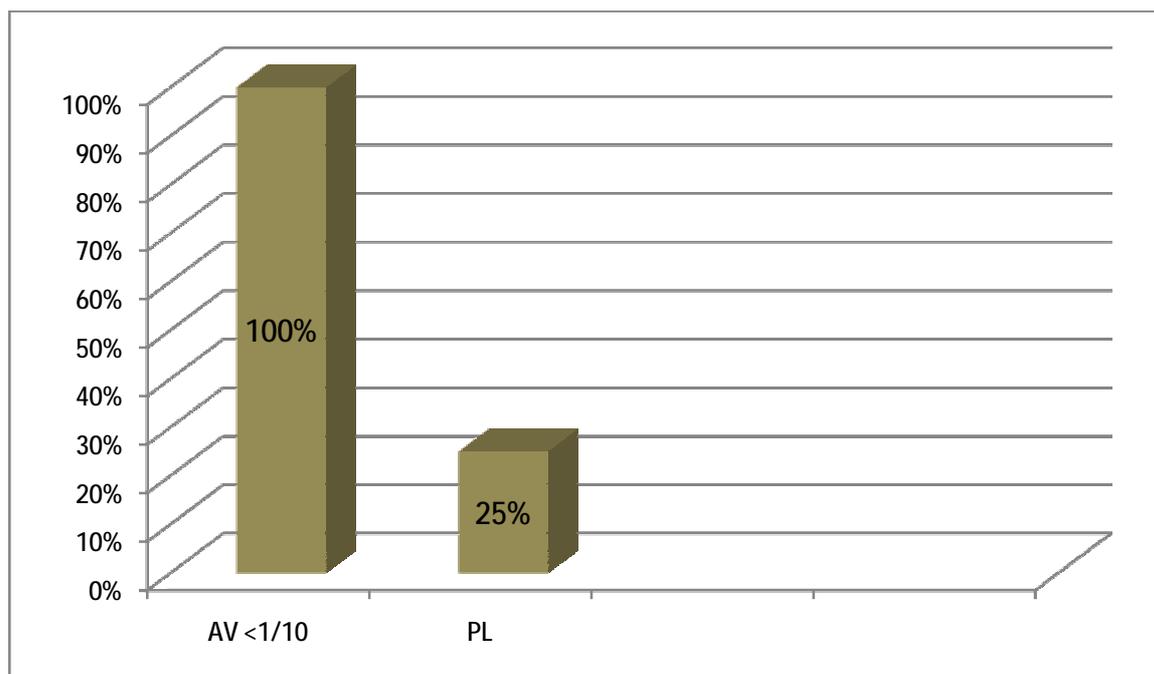
Graphique24 : Les motifs de consultation

5- Latéralité de la neuropathie optique

Toutes les neuropathies optiques post traumatiques de nos patients sont unilatérales. L'œil droit était le plus atteint, retrouvé chez 80% de nos patients.

6- Etude de l'acuité visuelle

Tous les patients sont admis avec une acuité visuelle inférieure ou égale à 1/10. 25% des malades ont une acuité visuelle limitée à la perception lumineuse



Graphique 25 : Acuité visuelle initiale

7- L'étude du reflexe photomoteur RPM

Le RPM direct est altéré chez tous les patients, alors que le RPM consensuel est conservé avec un seul cas de mydriase spontanée.

8- Lésions associées ophtalmologiques et extra ophtalmologiques

Tableau XVI : les différentes lésions associées

Lésions associés	Nombre de cas
-Enophtalmie	1
-Parésie du muscle droit interne	1
-Plaies palpébrales	3
-Œdèmes palpébraux	2
-Hémorragies sous conjonctivales	2
-Plaie conjonctivale	2
-Ecorchure au niveau de la pyramide nasale	1
-Plaie labiale	2
-Plaie frontale	2

9-Examen de la papille optique

8 patients ont un examen du fond d'œil normal, alors que la pâleur papillaire est objectivée chez un seul patient.

10- Examen neurologique

Tous les patients ont un examen neurologique normal notamment le GCS à 15 sans déficit sensitivo-moteur.

11-Examen général

L'examen abdominal, cardiovasculaire, ainsi que le reste de l'examen somatique étant sans particularité.

III. ETUDE PARACLINIQUE

1-Angiographie rétinienne à la fluoresceine :

Elle est normale chez 89% des patients et a montré un œdème papillaire stade III chez 11%.

2-Potentiels évoqués visuels :

Ils sont réalisés chez 5 patients.

Ils sont allongés chez 3 patients et abolis chez 2 patients.

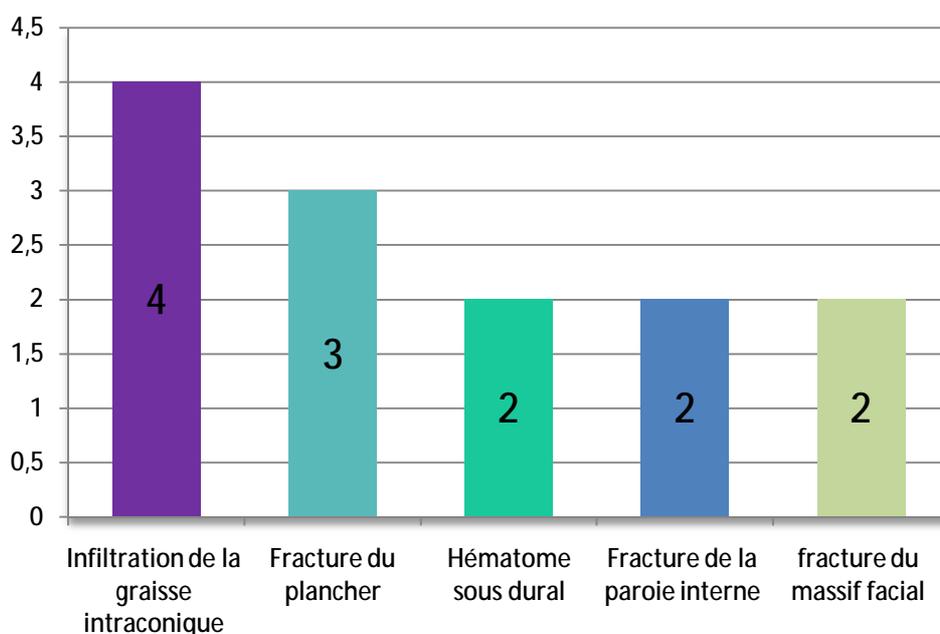
Tableau XVII : les résultats de PEV

PEV	Nombre de cas
Allongement de l'onde P100	3
PEV éteint	2

3- TDM orbito cérébrale.

Elle est réalisée chez tous les patients.

Le graphique suivant montre les lésions objectivées par la TDM :



Graphique 26 : Lésions associées objectivées sur la TDM orbito cérébrale

4- L'IRM orbito cérébrale

Elle est réalisée chez 6 patients. La contusion du nerf optique, (perte du signal visible en T1 et T2, avec effacement de l'espace méningé péri-optique) est objectivée chez 4 patients alors que l'atrophie optique chez 2 patients (figure 51 et 52).

Tableau XVIII : Les différents lésions retrouvées à l'IRM

Résultats d'IRM	Nombre de cas
Contusion du nerf optique	4
Atrophie du nerf optique	2

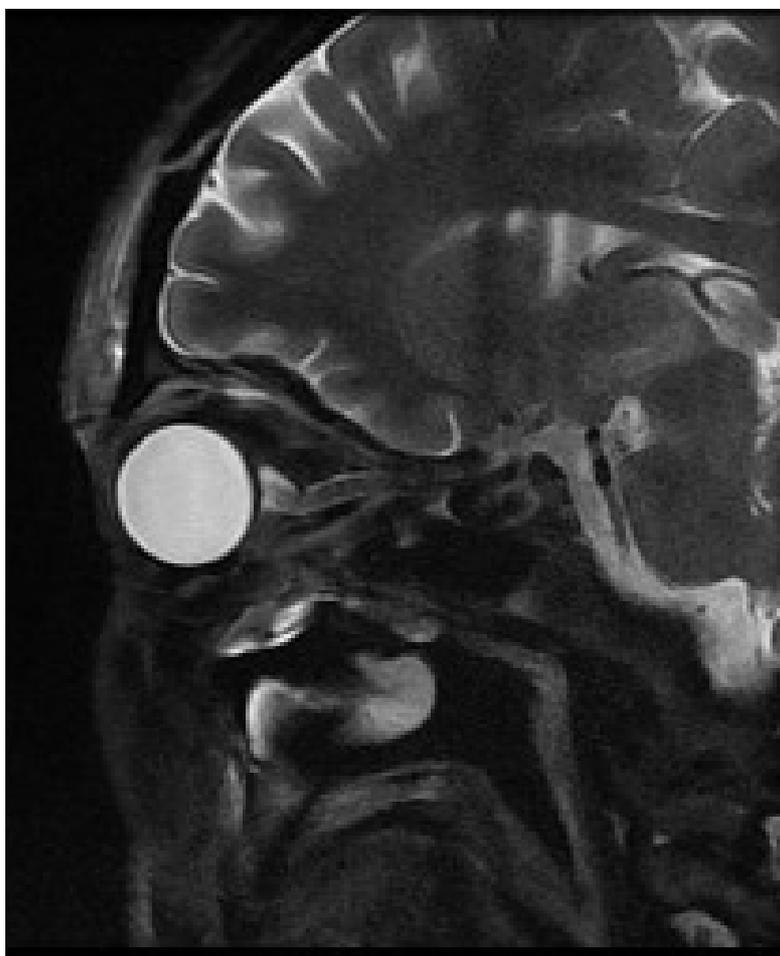


Figure 51 : coupe IRM sagittale T2 montrant une enophtalmie associée à un discret hypersignal du nerf optique dans sa portion intracanaulaire avec raccourcissement de la portion intraorbitaire

(Service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

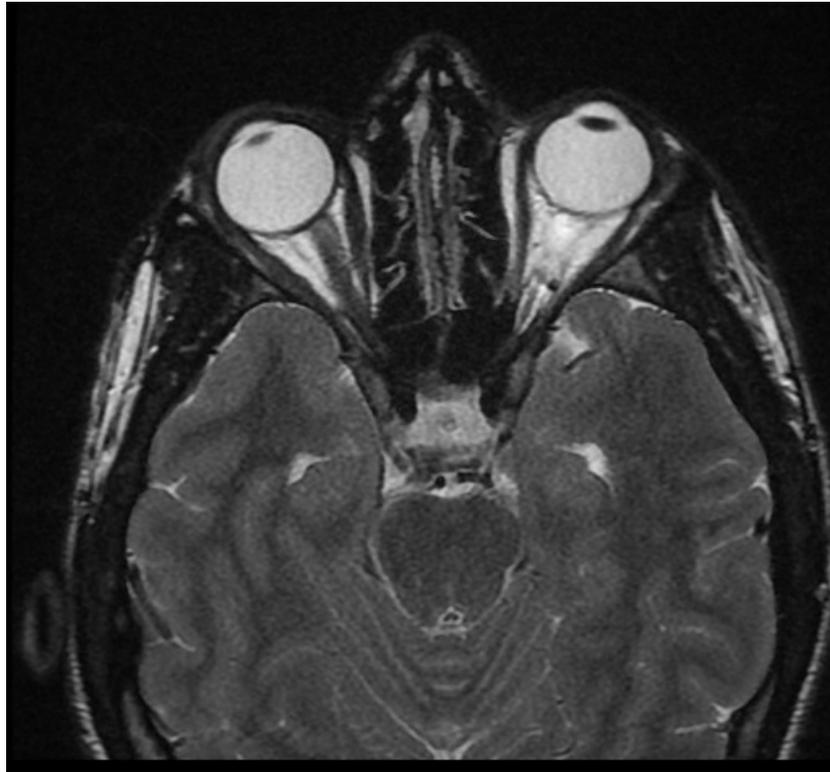


Figure 52 (a)

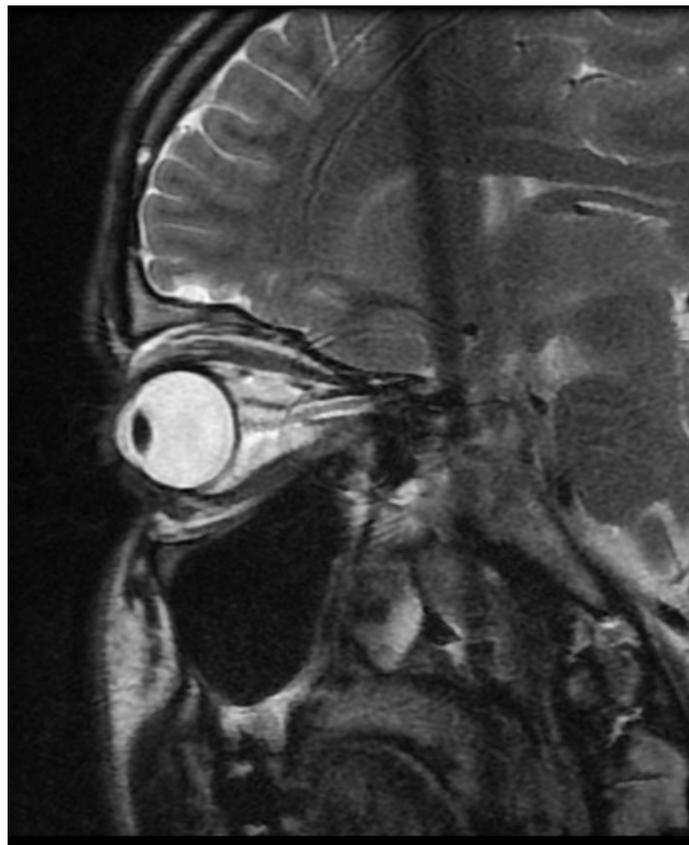


Figure52 (b)

Figure 52 : Atrophie globale du nerf optique en séquence T2
Figure (a) coupe axiale ; Figure (b) coupe sagittale
(Service d'ophtalmologie CHU Hassan II Fes)

IV. TRAITEMENT ET EVOLUTION

7 patients ont bénéficié d'un bolus de corticoïde de méthyl prédnisolone à la dose de 10mg/kg par jour puis relais par voie orale. Alors que l'abstention thérapeutique est indiqué chez 2 patients.

L'acuité visuelle est restée stationnaire chez tous les patients après traitement avec apparition d'une pâleur papillaire chez 7 patients.

DISCUSSION

LA NEUROPATHIE OPTIQUE INFLAMMATOIRE

1-Age et sexe

La névrite optique est secondaire à une inflammation du nerf optique et survient typiquement chez l'adulte jeune. Dans notre série l'âge moyen de nos patients est de 29 ans dont 69% sont de sexe féminin.

Dans le tableau ci-dessous nous comparons nos résultats, concernant l'âge et le sexe, par rapport à quelques séries de la littérature

Tableau XIX : Tableau montrant la répartition en fonction du sexe et l'âge moyen

Auteurs	Nombre total	Femme	Homme	L'âge moyen
ONTT(1993)(58)	457	77%	23%	32ans
Rodriguez et all(1995)(86)	96	71%	29%	31ans
Ghezzi et all(1998)(90)	102	71%	29%	29ans
Mahdi et all(2006)(178)	189	65%	35%	36ans
Söderström (1998)(88)	147	80%	20%	34ans
La notre	32	69%	31%	29ans

Nos résultats concordent avec ceux des autres séries de la littérature.

Dans l'étude de Söderström la proportion de femmes est la plus élevée par rapport aux autres études effectuées. Ceci pourrait être en rapport avec la zone géographique où l'étude a été réalisée(Suède)(88).

2- Etiologies des neuropathies optiques inflammatoires

2-1 : Neuropathie optique idiopathique :

C'est la présence d'une neuropathie optique inflammatoire prouvée cliniquement sans autres manifestations neurologiques et sans zone d'hypersignal sur la substance blanche à l'IRM. On parle aussi de neuropathie optique inflammatoire monosymptomatique ou monofocale.

La névrite optique idiopathique est la plus fréquente des neuropathies optiques chez les sujets de moins de 45 ans (van Stavern (163) et Newman, 2001(164) ; Eggenberger, 2001(165)). Dans notre étude elle représente 37% de toutes les neuropathies optiques inflammatoires avec un âge moyen de 32 ans et des extrêmes allant de 26 à 42 ans.

Tableau XX : Pourcentage des neuropathies optiques inflammatoires idiopathiques par rapport à l'ensemble des neuropathies optiques inflammatoires

Auteurs	Durée d'étude	Nombre de cas	Pourcentage
ONTT (59)	5ans	164	42%
Rodriguez et all(1995)(86)	10ans	58	61%
Mahdi et all(2006) (178)	5ans	49	26%
Söderström (1998)(88)	5ans	94	64%
Notre série	6ans	12	37%

C'est bien évident que la différence entre les études est significative. Cette différence pourra être en rapport avec les durées de suivie différentes et le bilan de recherche étiologique qui est approfondi dans les autres études.

Tableau XXI : Pourcentage du sexe féminin dans la neuropathie optique idiopathique

Auteurs	Pourcentage du sexe féminin
ONTT(59)	73%
Rodriguez (1995)(86)	71%
Mahdi(2006)(178)	50%
La notre	64%

La neuropathie optique idiopathique touche surtout les femmes, ceci est retrouvé dans les différentes études de la littérature.

Sur le plan étiologique l'IRM orbito cérébro-médullaire et la ponction lombaires sont normaux. La négativité de ces examens paracliniques fait suspecter soit une NO infectieuse non diagnostiquée, soit une neuropathie optique liée à un désordre immunologique autonome avec manifestation ophtalmologique isolée(56). Certains auteurs considèrent la neuropathie optique idiopathique comme forme inaugurale de la sclérose en plaque(166).

Certains patients présenteront une récurrence de neuropathie optique ou une myélite malgré la normalité des examens complémentaires. On parlera alors, dans le premier cas de neuropathie optique inflammatoire récidivante (NOIR) ou, dans le deuxième cas, de neuromyérite optique (NMO).

Les critères prédictifs d'une récurrence ou d'une extension de la maladie à la moëlle sont mal établis. Seuls les anticorps anti-NMO semblent hautement prédictifs d'une évolution ultérieure vers une NMO. (56)

Dans notre série, l'évolution est favorable chez la majorité des patients. 9 patients (75%) ont une acuité visuelle finale à 10/10 ; seulement 1 patiente a présenté une récurrence avec bonne évolution sous reprise de la corticothérapie.

2-2 La sclérose en plaque SEP

Les atteintes ophtalmologiques de la SEP sont très fréquentes et inaugurent souvent la maladie. C'est le cas notamment de la névrite optique rétrobulbaire (NORB) représentant environ 20 % des manifestations inaugurales de la SEP. (56)

Dans notre série la SEP représentent 31% (10 patients) de l'ensemble des patients admis pour neuropathies optiques inflammatoires. Ce nombre n'est pas représentatif du fait que les patients portant une neuropathie optique sur SEP sont également hospitalisés au service de neurologie du CHU Hassan II Fès.

La durée de suivie dans notre série des neuropathies optiques idiopathiques (13 mois), pourra biaiser le vrai taux de SEP chez ces patients.

Le sexe féminin représente 70% des patients ce qui est en accord avec les données épidémiologiques de la littérature.

Tableau XXII : Répartition selon le sexe dans la neuropathie optique inflammatoire en rapport avec la SEP

Auteurs	Nombre de patients	Femmes	Hommes
ONTT(1997)(59)	88	70 (79%)	18
Mahdi(2006)(178)	86	62 (72%)	24
Ghazzi (1998)(90)	37	29 (77%)	8
Söderström (1998)(88)	53	43 (81%)	10
Nilsson (2005)(167)	34	24 (70%)	10
Rodriguez (1995)(86)	37	26 (70%)	11
La notre	10	7 (70%)	3

L'uvéite intermédiaire associée est retrouvée chez 3 patients (30%) dans notre série. Selon MALINOWSKI et all, après un suivi moyen de 89 mois, 15% des sujets qui ont présenté une uvéite intermédiaire développent une SEP(178).

Le fond d'œil est normale chez 30% des patients ce qui concorde avec les résultats de la littérature(56).

La ponction lombaire est revenue normale, et elle n'a pas montré de synthèse intrathécale d'immunoglobuline, chez tous les patients de notre série. Cela pourrait être en rapport avec la non répétitivité de la ponction lombaire dans notre étude. La synthèse intrathécale d'immunoglobuline G est positive chez 49 % dans l'étude prospective de Nilsonet al en 2005 étalée sur 30ans(167), et 73% dans l'étude de l'ONTT.

Le diagnostic de la SEP a été posé selon les critères de McDonald.

Devant une neuropathie optique inflammatoire monosymptomatique ; et en présence des zones d'hypersignal dans la substance blanche à l'IRM avec identification de bandes oligoclonale ; plusieurs études préconisent l'instauration immédiate d'un interféron bêta(169,170)

En effet l'IRM seule a une sensibilité et une valeur prédictive négative élevée. Les patients dont l'IRM est sans zones d'hypersignal dans la substance blanche ont à peu près 6% de risque de développer une SEP après un épisode de neuropathie optique inflammatoire idiopathique. Quant à la ponction lombaire seule, elle a surtout une valeur prédictive positive élevée. (168)

2.3 Névrite optique infectieuse

Une grande variété d'agents infectieux sont incriminés dans la neuropathie optique. Dans notre série nous avons hospitalisé 4 patients pour neuropathie optique infectieuse.

▼ Sinusite maxillaire

La névrite optique est liée à un mécanisme inflammatoire indirect et n'est pas due à une atteinte infectieuse directe par les germes en cause dans les sinusites, ce qui explique son caractère bilatéral possible.

2 patients de notre série avaient un œdème papillaire bilatéral avec sinusite maxillaire unilatérale confirmé par une TDM du massif facial.L'évolution sous traitement

antibiotique, à base d'amoxicilline protégé et corticothérapie, est bonne avec une acuité visuelle finale supérieure à 7/10, et disparition de l'œdème papillaire.

Les cas de neuropathies optiques inflammatoires en rapport avec une sinusite sont rares, un cas en 1981 chez un homme de 34 ans présenté par Haut et al. (171) , un cas en 1984 chez un homme de 45 ans par Sanborn et al. (172) , trois cas en 1989 chez des patients de 43, 45 et 58 ans par Awerbuch et al. (173) . Sanborn et al. (172) ont présenté deux cas chez des enfants de 5 et 13 ans.

L'origine sinusienne des neuropathies optiques est prouvée par Ergene et al. (174) en 2000, qui ont mis en évidence une plus grande fréquence d'anomalies sinusiennes radiologiques en IRM chez des patients ayant une neuropathie optique, que chez des patients témoins. L'atteinte des sinus maxillaires est la plus fréquente. Moorman et al. en 1999 (175) ont repris l'étiologie de l'atteinte sinusienne de dix patients adultes ayant l'association d'une neuropathie optique et d'une opacité radiologique des sinus sphénoïdaux : cinq avaient une infection mucopurulente (données bactériologiques non connues), deux avaient une infection fongique, un avait des polypes, un avait une tumeur et un avait une ostéomyélite chronique.

La sinusite reste un diagnostic étiologique si elle survient dans un contexte infectieux évident après avoir éliminé la maladie de Horton chez les patients âgés et surtout une poussée de sclérose en plaques chez les patients de jeune âge.

▼ Infection virale

La névrite optique a été rapporté en association avec la plupart des virus. Le plus souvent Il s'agit des virus à ADN de la famille des Herpesviridae (Virus de l'herpès 1 et 2, varicelle-zona, virus d'Epstein-Barr et le cytomegalovirus) et le virus de l'immunodéficience humaine de type 1 (VIH-1), le virus à ARN de la famille Retroviridae est également incriminé (176,177)

Dans notre série 2 patients avaient une infection virale secondaire au cytomégalovirus. Le diagnostic a été retenu sur la base d'une suspicion clinique et des tests sérologiques.

Les deux patients avaient une exposition aux infections sexuellement transmissibles, avec à l'examen présence d'une kératite stromale. La biologie a montrée une hyperleucocytose modérée avec une CRP très augmentée. Le taux des Ig G, anti CMV était significativement très élevé. Les autres sérologies notamment celle de VIH, HVB, HBC sont revenues négatives.

Les patients ont été mis sous traitement antiviral par voie intraveineuse puis bolus de corticoïde avec une légère amélioration de l'acuité visuelle et régression de l'œdème papillaire.

Dans l'étude de Patel, parmi les 22 patients suivis pour névrite optique à cytomégalovirus 21 ont eu une amélioration de l'acuité visuelle finale sous traitement antiviral à base de ganciclovir (179).

Ainsi la plus part des auteurs ont conclu que la neuropathie optique à CMV peut être traitée efficacement avec des doses élevées et prolongées de ganciclovir avec amélioration de l'acuité visuelle (180).

2.4 NEVRITE OPTIQUE ET MALADIES SYSTEMIQUES

▼ Maladie de Behçet

La maladie de Behçet (MB) est une vascularite systémique d'origine multifactorielle, multigénique et environnementale. Elle se caractérise par une aphtose buccale et/ou génitale associée à des manifestations systémiques diverses. L'atteinte oculaire est bien connue et fait partie des critères diagnostiques de la maladie. Il s'agit essentiellement d'une uvéite antérieure aiguë, d'une hyalite et d'une atteinte du segment postérieur à type de vascularite rétinienne ou, plus rarement, de thrombose veineuse rétinienne. L'atteinte du nerf optique est moins fréquente et s'intègre parmi les manifestations neuro-ophtalmologiques de cette affection(73).

Dans notre servie, nous avons hospitalisé 3 patients pour neuropathie optique isolée sur maladie de Behçet. Nous avons exclu de cette étude les malades présentant papillite avec une uvéite.

L'âge moyen de nos patients est de 25 ans ; 2 patients sont de sexe masculin et une de sexe féminin. Ceci concorde avec les résultats de la littérature notamment l'étude de Amraoui (181) et Frigui (73).

Un patient a été suivi pour maladie de Behçet sous traitement, alors que les deux autres patients, la neuropathie optique était concomitante du diagnostic de la maladie de Behçet.

La baisse de l'AV a fait révéler l'atteinte du nerf optique chez tous nos malades ; elle était associée à une douleur aux mouvements du globe oculaire chez tous les patients.

Les trois patients ont une acuité visuelle inférieure à 1/10 avec au fond d'œil un œdème papillaire stade I chez tous les patients, et une vascularite associée chez deux patients.

Les signes systémiques associés à l'atteinte du nerf optique étaient dominés par les signes cutanéomuqueux retrouvés chez tous nos malades,

La TDM cérébrale est réalisé chez tous les patients, de même que le bilan infectieux et sont revenus normaux.

Tous les patients ont bénéficié d'un bolus de corticoïde, puis relais par voie orale. Les patients sont suivis aussi en médecine interne et sont mis sous immunosupresseur à base d'endoxan et d'azathioprine.

Dans la littérature l'atteinte du nerf optique est considérée comme une forme grave de la maladie de Behçet et doit être traitée par des immunomodulateurs. (182,183)

Globalement, le pronostic de l'atteinte du NO est assez péjoratif comme en témoignent les chiffres de l'acuité visuelle. En effet ; dans notre série l'acuité visuelle finale est inférieure à 3/10 chez tous nos patients ; alors qu'elle est inférieure à 1/10 chez 44% dans la série de Amraoui (181) et chez 25% dans l'étude de Frigui (73).

▼ Spondylarthrite ankylosante SPA

La neuropathie optique au cours de la spondylarthrite ankylosante est rare(185).

Dans notre série, il s'agit d'une patiente âgée de 42ans, suivie pour SPA depuis 1an sous anti-inflammatoire non stéroïdiens. La patiente a présenté une baisse progressive de l'acuité visuelle unilatérale de l'œil droit, avec des douleurs à la mobilisation du globe oculaire. L'acuité visuelle initiale est limitée à la perception du mouvement des doigts, avec à l'examen une uvéite intermédiaire et un œdème papillaire stade III. L'angiographie confirme l'œdème papillaire, et objective un œdème maculaire et une vascularite de type périphlébite.

L'examen somatique trouve une déformation cyphotique du rachis dorsal avec des douleurs à la mobilisation de la sacro iliaque.

Le bilan infectieux est revenu négatif.

Le diagnostic de la neuropathie optique sur SPA a été retenu. La patiente est mise sous bolus de corticoïde puis relais par voie orale.

L'évolution a été marquée par une légère amélioration de l'acuité visuelle qui est passé de la perception des mouvements des doigts au décompte des doigts à 3mètres avec régression partielle de l'œdème papillaire.

Dans la littérature, un cas de neuropathie optique révélateur de SPA a été publié par Chou et all (186) qui ont conclu à une neuropathie optique en rapport avec la SPA d'après les données cliniques paracliniques et le typage HLA 27 qui est revenu positif. Malgré un traitement par salazine et AINS l'acuité visuelle est restée stationnaire.

Un autre cas de neuropathie optique sur SPA est publié, par Vivien, d'un patient de 29 ans suivi pour SPA séropositif avec une sacro-iléite radiologiquement documentée(185).

L'association de la neuropathie optique avec la SPA reste rare, de traitement non codifié avec un pronostic réservé. (185)

LA NEUROPATHIE OPTIQUE ISCHEMIQUE

I. CARACTERISTIQUES EPIDEMIOLOGIQUES :

1-La neuropathie optique ischémique antérieure non artéritique

La neuropathie optique ischémique antérieure non artéritique est la plus fréquente. Elle concerne typiquement les patients de plus de 50ans, avec un âge moyen entre 60 ans et 70 ans. Les hommes sont aussi atteints que les femmes.

Dans notre série, l'âge moyen est de 54ans, rejoignant ainsi les données de la littérature. Une nette prédominance féminine est retrouvée avec un sexe ratio femme/homme égale à 3.

Tableau XXIII : Age moyen et sexe ratio de la neuropathie optique non artéritique(111,187)

Auteurs	Durée d'étude (ans)	Nombre des patients	Age	Sexe ratio F/H
Attia et all(187)	10	30	55,4	1,5
Harey et all(111)	20	388	65	1,85
NOTRE ETUDE	6	9	54	2

à Les facteurs de risque cardiovasculaires de la neuropathie optique ischémique non artéritique

TABLEAU XXIV : Les facteurs de risque cardiovasculaire

Auteurs	HTA(%)	Diabète(%)	Tabagisme(%)
ATTIA(187)	63	53	30
NOTRE ETUDE	42	14	28

La prise en charge précoce de l'HTA, diabète et le tabagisme permet de guetter les complications notamment la neuropathie optique ischémique.

2 - La neuropathie optique ischémique antérieure artéritique

L'incidence annuelle de la maladie d'HORTON est de 10 pour 100 000 habitants de plus de 50 ans. L'âge moyen de nos patients est de 54 ans avec un sexe ratio femme homme de 3. Dans toutes les séries de la littérature les femmes sont toujours plus touchées que les hommes. Ceci pourra être expliqué par le fait que les femmes présentent un terrain immunogénétique prédisposé au développement de la maladie.

Tableau XXV : Age moyen et sexe ratio de la neuropathie optique artéritique(14,188,189)

Auteurs	Nombre des patients	Durée d'étude (ans)	Age	Sexe ratio F/H
Harey et all(111)	50	20	62	2,5
Selim Genc et all(188)	37	3	70	3
Tarzi(189)	37	3	69	1,25
NOTRE ETUDE	4	5	54	3

II. CLINIQUE :

à Délai de consultation :

Le délai de consultation moyen dans notre série est de deux mois ; la majorité de nos patients sont alors diagnostiqués à un stade assez avancé de la maladie, ce qui explique la difficulté de la prise en charge et le mauvais pronostic fonctionnel. Ceci impose la nécessité de sensibiliser la population et les inciter à consulter dans les plus brefs délais après le début de la symptomatologie.

Tableau XXVI: Délai de consultation

Auteurs	Délai de consultation moyenne
Tarzi (189)	4mois
NOTRE ETUDE	2mois

à Signes fonctionnels

Dans notre série la baisse brutale de l'acuité visuelle et les céphalées restent les principaux signes cliniques de la neuropathie optique ischémique, ce qui concorde avec les données de la littérature.

Tableau XXVII: Manifestations cliniques

Auteurs	BAV(%)	Céphalées (%)	Amputation CV(%)
Tarzi (189)	48	94.3	16
Selim Genc(188)	73	13	5.4
Notre Etude	100	75	25

à Acuité visuelle initiale

Dans notre série la moitié de nos patients sont admis avec baisse profonde de l'acuité visuelle qui est limitée à la perception lumineuse, alors que dans l'étude de SELIM, elle n'est retrouvée que chez 6%. Ceci montre la gravité du tableau clinique initial de nos patients.

Tableau XXVIII : Acuité visuelle initiale

Auteurs	>1/10(%)	<1/10(%)	PL
SELIM(188)	57	25	6
NOTRE ETUDE	25	25	50

III .PRISE EN CHARGE :

Le traitement de la neuropathie optique ischémique non artéritique est basée sur l'équilibre des facteurs de risque cardiovasculaires .

Pour la maladie d'Horton, l'utilisation des corticoïdes dans cette affection est empirique et ne repose que sur des résultats d'essais contrôlés contre placebo. Le point le plus important à souligner est que le traitement est essentiellement palliatif et non curatif. Il permet de prévenir une aggravation de l'œil atteint ou une bilatéralisation.

Devant une atteinte visuelle, une hospitalisation s'impose et la corticothérapie à forte dose en intraveineux doit être instituée en urgence puis relayée par voie orale.

Il faut signaler qu'il n'ya pas de consensus concernant la dose administrée de corticoïde, la voie d'administration, modalité de dégression et la durée totale(94).

Dans notre série tous les patients ont bénéficié d'un bolus de corticoïdes à la dose de 1g/jour puis relais par voie orale.

IV. SUIVI :

L'évolution est stationnaire chez presque tous nos patients et aucun cas de bilatéralisation n'a été objectivé. Dans la série de Beri et al., 5 % des patients ont eu une atteinte du second œil dans les 48 premières heures suivant le début du traitement d'une maladie d'Horton(94). Malgré un traitement urgent les résultats restent décevants avec un pronostic réservé.

Tableau XXIX : Acuité visuelle finale

Auteurs	>1/10(%)	<1/10(%)	PL(%)
SELIM(188)	57	38	5
NOTRE ETUDE	25	50	25

NEUROPATHIE OPTIQUE TRAUMATIQUE

La neuropathie optique traumatique est une entité rare, elle est rapportée dans 0,5-5% des cas de traumatismes crâniens fermés, mais l'incidence est à la hausse en raison de l'incidence croissante des accidents de la voie publique (190).

Durant la période d'étude, nous avons hospitalisé 9 patients pour neuropathie optique post traumatique. L'âge moyen de nos malades est de 30ans avec des extrêmes d'âges allant de 10 ans à 35ans.

Une prédominance masculine est retrouvée avec un sexe ratio homme/ femme à 3 ; alors que dans l'étude de Entezari (126) et d'Alford (190), tous les cas sont des hommes. Les accidents de la voie publique, cause la plus fréquente dans les études de Entezari et Steinsapir (191), étaient en cause chez 80% de nos patients.

Si le diagnostic de la neuropathie optique est devenu plus facile, grâce à l'imagerie et les examens électrophysiologiques notamment les PEV ; le traitement reste toujours un sujet de discussion vu la disparité des résultats trouvés. Faut-il s'abstenir, traiter médicalement ou pratiquer une décompression chirurgicale ? Les difficultés thérapeutiques tiennent à la multiplicité des mécanismes physiopathogéniques des traumatismes du nerf optique.

Dans notre série 7 patients ont bénéficié d'un bolus de corticoïde de méthyl prédnisolone à la dose de 10mg/kg par jour puis relais par voie orale de courte durée. Alors que l'abstention thérapeutique est indiquée chez 2 patients

L'acuité visuelle est restée stationnaire chez tous les patients, avec évolution vers la pâleur papillaire chez 7 patients.

Plusieurs études sont publiées concernant la conduite thérapeutique devant une neuropathie optique traumatique ; les résultats sont contradictoires ce qui explique la difficulté de prise en charge de ces patients.

L'étude de Chou et collaborateurs sur 58 patients avec une neuropathie optique traumatique conclue que les patients traités par de fortes doses de corticoïdes avaient

de meilleurs résultats que les patients non traités. Cependant, Les patients non traités, ont consulté jusqu'à 3 semaines après le traumatisme. En revanche, les patients traités avec des corticostéroïdes seuls se sont présentés, en moyenne, dans les 2 semaines du traumatisme, et ceux qui ont eu la chirurgie et une corticothérapie se sont présentés, en moyenne, dans les 3 jours suivant le traumatisme. La variabilité des délais de consultation peut rendre compte de la différence dans les résultats de cette étude particulière(192).

Deux études du Massachusetts Eye and Ear Infirmary met en évidence l'effet d'un diagnostic précoce. La première par Lessell (193) à propos de 33 cas de neuropathie optique traumatique vu de 1976 à 1987. Dans cette série, 6 (18%) des patients n'avaient pas de perception lumineuse initialement, 9 (27%) ont eu une amélioration visuelle. Cela contraste avec une étude de la même institution qui est publiée seulement 1 an plus tard par Joseph et al (194) à propos de 14 cas de neuropathie optique traumatique unilatérale vu dans une période de 16 mois entre Avril 1987 et Octobre 1989. Parmi ceux-ci, 5 patients (36%) ont présenté une vision limitée au non perception de la lumière. Tous les patients ont été vus dans la première semaine, et 5 (36%) ont bénéficié d'une décompression du canal optique dans les 24 heures de leur traumatisme. Au total, 11 patients (79%) ont eu une amélioration visuelle.

Ces études, à partir d'une seule institution, démontrent la complexité de l'interprétation de la littérature des neuropathies optique traumatique. Il a fallu 11 ans pour accumuler 33 cas de neuropathie optiques traumatiques dans la série de Lessell, mais seulement 16 mois pour accumuler 14 autres cas dans la série de Joseph et ses associés.

Cette série d'articles n'est pas unique dans la présentation des informations contradictoires qui crée la confusion dans la littérature.

Depuis les résultats de l'étude International Optic Nerve Trauma Study publiée en 1999, plusieurs nouvelles lignes de preuves suggèrent maintenant que le traitement de

la neuropathie optique traumatique avec de fortes doses de corticoïdes est nuisible. Ce traitement augmente la mortalité chez les patients souffrant de traumatismes crâniens (195).

À l'avenir, nous avons besoin d'une étude de l'histoire naturelle de cette affection dans laquelle les patients sont recrutés dans l'étude dans les heures suivant leur blessure, d'apprendre tout ce que nous pouvons sur les taux de récupération visuelle spontanée. Ces données sont indispensables pour juger des effets de tout traitement proposé de la neuropathie optique traumatique qui pourraient survenir à l'avenir.

CONCLUSION

Notre étude, consolidée par une revue de la littérature, a permis de décrire l'épidémiologie des neuropathies optiques non glaucomateuses, à savoir le nombre de cas , le sexe, l'âge, la latéralité, les signes d'appels oculaires et extra oculaires, le profil étiologique....

Les résultats de notre série sont globalement comparables à celles publiées par les différentes études sur les neuropathies optiques.

Le délai de consultation important avec la difficulté d'accès aux soins expliquent la gravité du tableau clinique initial et le difficulté de la prise en charge.

Le diagnostic d'une neuropathie optique ischémique est retenu chez 13 cas, la névrite optique chez 31 patients alors que la neuropathie optique post traumatique est retrouvée chez 9 patients.

La neuropathie optique reste toujours une pathologie grave et une cause importante de cécité.

La prise en charge thérapeutique des neuropathies optiques diffère selon chaque étiologie et pourra demander la collaboration de différentes disciplines.

Par contre la conduite à tenir devant une neuropathie optique fait toujours l'objet de nombreuses études à grande échelle concernant sa prise en charge thérapeutiques, ses étiologies et l'évolution à court et à long cours.

D'autres études dans ce sens peuvent être d'une grande utilité dans la compréhension de cette affection qui englobe plusieurs points d'interrogations.

RESUME

Les neuropathies optiques regroupent l'ensemble des lésions du nerf optique depuis son origine au niveau des cellules ganglionnaires rétiniennes jusqu'au chiasma optique. Ces lésions sont dues à un arrêt du flux axoplasmique nécessaire pour la transmission des signaux intercellulaire.

Les étiologies sont diverses ; le nerf optique peut être affecté par un processus glaucomateux, inflammatoire, ischémique, traumatique, compressif, métabolique, toxique, carenciel et héréditaire.

La recherche étiologique représente une étape essentielle dans la prise en charge des malades en raison de la multitude des affections en cause, elle permet d'une part de guider la conduite thérapeutique et d'autre part de prévoir l'évolution et de prévenir les récurrences et les complications.

Le but de notre travail est de décrire essentiellement le profil épidémiologique , étiologique, thérapeutique et pronostique des patients présentant une neuropathie optique hospitalisés au service d'ophtalmologie CHU Hassan II de Fès entre janvier 2007 et juillet 2012.

Notre série inclue 53 patients dont 37 femmes et 16 hommes, soit 69 yeux porteurs d'une neuropathie optique. L'âge moyen de nos patients est de l'ordre 39 ans. La neuropathie optique inflammatoire est l'étiologie la plus fréquente, elle est diagnostiquée chez 31 patients, suivie par la neuropathie optique ischémique chez 13 patients, alors que la neuropathie optique traumatique est retrouvée chez 9 patients.

La majorité de nos patients ont bénéficié d'une corticothérapie associée ou non à un traitement étiologique lorsqu'une cause est retrouvée, avec recours aux immunosuppresseurs dans certaines indications comme la maladie de Behçet.

L'évolution de la neuropathie optique inflammatoire est bonne, ainsi seuls 13% des patients gardent une acuité visuelle inférieure à 1/10. La récurrence est observée chez 4 patients et aucun cas de bilatéralisation n'est noté.

Les neuropathies optiques ischémiques et traumatiques sont plus graves. L'acuité visuelle est inférieure à 1/10 chez plus de 75% de nos malades malgré une prise en charge urgente et adéquate.

ملخص:

اعتلال الأعصاب البصرية تشمل جميع آفات العصب البصري من أصله على مستوى خلايا العقدية الشبكية إلى التصالبة البصرية. هذه الآفات هي نتيجة توقف تدفق جبلة المحوار بين الخلايا حكم الإشارات بين الخلايا. الأسباب هي مختلفة مرض الزرق الأعصاب البصرية التهابات، نقص تروية، التصدعات الضغط، الأيض، السامة، وراثية.

البحث المسببة خطوة أساسية في إدارة المرضى نظرا لعدد وافر من الأمراض لأنه يسمح منجهة لتوجيه العلاجية وثانيا على التنبؤ ومنع تكرار والمضاعفات.

والهدف من عملنا هو معرفة الحالة الوبائية والعلاجية والنذير للاعتلال العصبي البصري في المركز الجامعي الاستشفائي الحسن الثاني بقسم جراحة العيون بفاس ما بين يناير 2007 ويوليو 2012. وشملت سلسلة بها 53 مريضا، النساء 37 و 16 رجلا، و 69 عين بها اعتلال العصبي البصري. متوسط عمر المرضى هو حوالي 39 عاما.

الاعتلال العصبي البصري الالتهابي المسببات الأكثر شيوعا، وتم تشخيص 31 مريض، تليها الاعتلال العصبي البصري الإقفاري في 13 مريض، في حين تم العثور على الاعتلال العصبي البصري التصدعي في 9 مرضى. تلقى غالبية مرضانا القشرية مع أو بدون علاج المسببة للجوء، أما مرضى البهجت فقد تلقوا أدوية كيميائية متطورة.

تطور الاعتلال العصبي البصري الالتهابي، فقط 13٪ من المرضى احتفظوا بحدة البصر أقل من 1/10. الاعتلال العصبي البصري الإقفاري والتصدعات هي أكثر خطورة حيث حدة البصر أقل من 1/10 في أكثر من 75٪ من مرضانا رغم الرعاية العاجلة والكافية.

Abstrat

Optic neuritis include all lesions of the optic nerve from its origin at the retinal ganglion cells to the optic chiasm. These damages are due to a cessation of axonal transport which is necessary for intercellular signaling.

Etiologies are various; the optic nerve may be affected by glaucoma, inflammatory, ischemic, traumatic, compressive, metabolic, toxic, deficient or hereditary process.

Etiological research is an essential step in the management of patients. This will guide our therapeutic attitude and then help predicting and preventing recurrences and complications.

The aim of our work is to describe the main epidemiological, etiological, therapeutic and prognostic profile of patients with optic neuritis hospitalized in our department of ophthalmology at the Hassan II CHU of Fez between January 2007 and July 2012.

Our series included 53 patients, 37 women and 16 men, which makes 69 eyes with optic neuritis. Considering all optic neuritis: the mean age of our patients is 39 years. Inflammatory optic neuritis is the most common etiology; it is diagnosed in 31 patients, followed by ischemic optic neuritis in 13 patients, whereas traumatic optic neuritis was found in 9 patients.

The majority of our patients received corticosteroids with or without an etiological treatment when a case is found, recourse to immunosuppressive agents in certain indications such as Behcet's disease.

The clinical course of the inflammatory optic neuritis is good, and only 13% of patients retain a visual acuity less than 1/10. Recurrence is observed in 4 patients and no case of bilateralization is marked.

Ischemic and trauma optic neuritis are more serious. Visual acuity is less than 1/10 in over 75% of our patients in spite of urgent and adequate care.

REFERENCES

1V. Biousse Neuropathies optiques Departments of Ophtalmology and Neurology, Emory University School of Medicine, Atlanta, Georgia, USA. Rev Neurol (Paris) 2005 ; 161 : 5, 519-530]

2VOLP NJ OPTIC NEURITIS :HISTORICAL ASPECT (ARTICLE EN ANGLAIS) NEUROOPHTALMOL .2001 ; 21 ,(4) :302-309 .

3 .Jean-François Rouland Anatomie de la papille optique Ophtalmologie [21-008-A-05] (1997) ;EMC 2007

4.Richard A. Neuro-Ophtalmology : section 5, Americain Academy of ophtalmology .2010

5. SARAUX H., LEMASSON C., OFFERT H., RENARD G. : Anatomie et histologie de l'œil 1982

6.GROWER D.J. : Slow axonal protein transport and axoplasmique organisation .J.Neurol .Sci,1986,72,11-18

7.A.BOUCHET, J.CUILLERET. Anatomie topographique descriptive et fonctionnelle. Le système nerveux central, la face, la tête, et les organes des sens. SIMEP 2^{ème} édition 1991

8.TYTELL M. : Axoplasmique organisation Arch. Ophtalmolo,1987 ;64,57-67

9.HAMARD H , CHEVALERAUD J ,RONDOT P. : La neuropathie optique .Rapport de la société française d'ophtalmologie 1986, Masson Paris ,395-411

10.Bouzas EA, Donati G, Pournaras CJ. Distributions and regulation of the optic nerve head tissue PO2. Surv Ophthalmol 1997 ; 42 (Suppl.) : 27-34

11. salmovits TL,Glaser JS.The pupillis and accomodation.In : Glaser JS.Philadelphia : JB Lippin-cott, : neuro-ophtalmology,1990.459 486

12. FROHMAN EM ,FROHMAN TC,ZEE DS,MCCOLL R ,GALETTA S.THE neuro-ophtalmology of multiple sclerosis (article en anglais)Lancet Neurol 2005 ;4 :111 -121

13. HAYREH S.S. Ophthalmic features of giant cell arteritis. Clinical Rheumatology. - Bailliere Tindall Ltd, ed., London, (in press).
14. HAYREH SS, PODHAJSKY P Ocular neovascularisation with retinal vascular occlusion. II. Occurrence of central and branch retinal artery occlusion. Arch. Ophthalmol. 1982 ; 100 : 1585-1596
15. HAYREH SS Anterior ischemic optic neuropathy. IV. Occurrence after cataract extraction. Arch. Ophthalmol. 1980 ; 98 : 1410-1416
16. Lennon VA, Pittock SJ, Verkman AS, Hinson SR. Ig G marker of optic-spinal sclerosis binds to the aquaporin-4 water channel. J Exp Med 2005; 202 : 473-7
17. Miller NR. Optic neuritis. In :Walsh and Hoyt's clinical neuroophthalmology. Baltimore: Williams and Wilkins, 1982 : 227-248
18. Siva A, Kantarci OH, Saip S, Altintas A, Hamuryudan V, Islak C, et al. Behçet's disease: diagnostic and prognostic aspects of neurological involvement. J Neurol 2001;248:95-103
- 19 Ray S. Gragourdas E. Neuroretinitis. Int ophtalmol Clin 2001; 41: 83-102.
20. MICHIELS J., WATERSCHOOT M.P N Les traumatismes des voies optiques. J.Fr. Ophthalmol, 1982, 5, 4, 273-281
- 21 HYKIN P.G., GARDNER I.D., WHADTCROFT S.M : Optic nerve avulsion due to forced rotation of the globe by snooker cue. Br.J Ophthalmol, 1990, 74, 8, 499-501
- 22 PILLAI ., MAHMOUD M.A., LIMAYE S.R : COMPLETE EVULSION OF THE GLOBE AND OPTIC NERVE .Br. J. Ophthalmol, 1987, 71, 69-72
23. VERDY P., LE BUISSON D. : SECTION AVULSION DU NERF OPTIQUE PAR TRAUMATISME INDIRECT .OPHTALMOLOGIE ,1987, 1,1, 57-60

24. TEMEL A., SENER A.B complete evulsion of the optic nerve . Acta. Ophtalmologica, 1988,66 , 117-119
25. JINDRA L .F : Blindess folloing retrobulbar anesthesia for astigmatic keratotomy. Ophtalmic. Surg, 1989 Jun, 20(6) ,433-5
- 26.LOTADO G . AFFRONTI A.,MANGIAVILLANO C ;Ischémie aigue du nerf optique après injection rétrobulbaire J.Fr. Ophtalmol, 1986, 9, 6, 7, 431-433
- 27.MORGAN LM.,SCHATZ H., VINE AK ., CANTRILL HL ., DAVIDA FH ., GITTER K.A., RUDICH R., : Ocular complication associated with retrobulbar injections .Ophtalmology 1988 May, 95(5) , 660-5
28. Rosen ES. Eustace P.Cumming WJK. Neurophtalmology 1998
29. Rahart et Chaine G. Papillopathie diabétique.Encycl Med Chir(Elseiver SAS, Paris), Ophtalmologie, 21-452-D-20,2003, 9p.
30. Milea D, Cassoux N, Lehoang P. Blindness in a vegan. N Engl J Med 2000 ; 342 : 897-898
31. The Cuba neuropathy field investigation team. Epidemic optic neuropathy in Cuba-clinical characterization and risk factors. N Engl J Med 1995 ; 333 : 1176-1182
- 32.Miller NR, Newman NJ. Walsh and Hoyt's clinical neuroophthalmology. Baltimore : Williams and Wilkins, 1998 :663-679
- 33.Vignal-Clermont C, Cochard-Marianowski C. Neuropathies optiques toxiques. Encycl Méd Chir (Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Ophtalmologie 21-485-A-10 ; 1997 : 1-8
- 34.Milea D et Vignal-Clermont C. Neuropathies optiques carentielles, toxiques et médicamenteuses. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS) Paris,Ophtalmologie, 21-485-A-30, 2002, 7 p.

35. Carelliv, Ross-Cisneros FN, SadunAA. Mitochondrial dysfunction as a cause of optic neuropathies. *Prog Retin Eye Res* 2004;23:53-89
36. Osborne NN, Lascaratos G, Bron AJ, Chidlow G, Wood JP. A hypothesis to suggest that light is a risk factor in glaucoma and the mitochondrial optic neuropathies. *Br J Ophthalmol* 2006;90:237-41.
37. SALMON YVES Diagnostic angiographique des maladies rétiniennees 2ème édition 2007. Page 48
38. Lee LA, Lam AM. Unilateral blindness after prone lumbar spine surgery. *Anesthesiology* 2001;95:793-5.
39. KLINE L.B, MORAWETZ R.B., SWAID S.M : Indirect injury of the optic nerv. *Neuro surgery* , 1984,14 :756-764
40. LESSEL S. :Indirect optic nerve trauma. *Arch. Ophtalmol*, 1986, 107, 3, ,382-386
- 41.SPOOR T.C, HARTEL W.C. LENSINK D.B., WILKINSON M.J. : TREATEMENT OF TRAUMATIC OF OPTIC NEUROPATHY WITH CORTICOSTEROIDS. *Am. J . Ophtalmol*, dec 1990, 110, 665-669
- 42.GIRARD B., BOUZAS E.A., LAMAS G., TOUPOUZIS F., SOUDANT J. : Décompression chirurgicale du nerf optique lors des traumatismes intracanalaires. Indications et résultats. *J. Fr. Ophtalmol*, 1992, 15, 2, 83-92
- 43.The Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial Research Group, 1996).
- 44 HAMARD H.,CHEVALERAUD J., MONDON H et BONIN P. : Neurologie oculaire exploration subjective et objective. *Encycl. Méd. Chir.(Paris France), Ophtlmologie*, 21480 C , 19.
- 45.œdème papillaire bilateral. M.B. Rougier. Unité rétine, uvéites, neuro-ophtalmologie, service d'ophtalmologie, hospital Pellergin,CHU de bourdeaux. *journal français d'ophtalmologie* (2010) 33, 424-429

46. INGESTER-MOATI I, RIGAUDIERE F. Anatomie , physiologie et explorations fonctionnelles du nerf optique. Rev prat. 2001 ;51 :2185-2191.
47. Y. POULIQUEN, précis d'ophtalmologie, Masson 1984.
48. J-C. OUALLET ; and B. BROCHET ; Aspects cliniques, physiopathologiques, et thérapeutiques de la sclérose en plaques ; Encycl Med Chir (Elsevier Paris), Neurologie ; October 2004, 1(4) : 415-457.
49. NEWAN NJ. (1999). Optic neuropathies. An overview. Ophthalmol Clin North Am, 14: 88-91
50. Owsley C. contrast sensitivity. Ophthalmol clin North Am. 16(2) : 171- 177. 2003
51. COHEN DN Temporal arteritis : improvement in visual prognosis and management with repeat biopsies. Trans. Am. Acad. Ophthalmol. Otolaryngol. 1973 ; 77 : 74-85
52. BIGOT-CORBEL E, EVREUX B, BAILLY F, LOUBERSAC V, DELAROCHE O. Etude biochimique du LCR : apport des techniques couplées électrophorèse-immunodétection dans le cadre diagnostique des affections inflammatoires du système nerveux central (en ligne). Laboratoire de biochimie générale, CHU de Nantes, hôpital G et R Laennec, mai 2004
53. Optic neuritis study group. The clinical profile of optic neuritis. Experience of the optic neuritis treatment trial. Arch Ophthalmol 1991 ; 109 : 1673-1678
54. Beck RW, Trobe JD, for the optic neuritis study group. What we have learned from the optic neuritis treatment trial. Ophthalmology 1995 ; 102 : 1504-1508
55. Rizzo JF, Lessell S. Optic neuritis and ischemic optic neuropathy : overlapping clinical profiles. Arch Ophthalmol 1991 ; 109 : 1668-1672
56. Prise en charge des neuropathies optiques inflammatoires J. de Seze Pratique Neurologique – FMC 2011 ; 2 : 21-27

57. CHAN JW. Otic neuritis in multiple sclerosis (article en anglais). *Ocular Immunology and Inflammation* .2002 ;10,3 :161-186
58. Beck RW, Kupersmith MJ, Cleary PA, Katz B. Fellow eye abnormalities in acute unilateral optic neuritis. Experience of the optic neuritis treatment trial. *Ophthalmology* 1993 ; 100 : 691-698
59. Optic neuritis study group. Visual function 5 years after optic neuritis. Experience of the optic neuritis treatment trial. *Arch Ophthalmol* 1997 ; 115 : 1545-1552
60. Beck RW, Arrington J, Murtagh R, Cleary PA, Kaufman DI. Optic neuritis study group. Brain magnetic resonance in acute optic neuritis. Experience of the optic neuritis study group. *Arch Neurol* 1993 ; 50 : 841-846
61. Barkhof F, Filippi M, Miller D, Scheltens P, Campi A, Polman CH et al. Comparison of MRI criteria at first presentation to predict conversion to clinically definite multiple sclerosis. *Brain* 1997 ; 120 : 2059-2069
62. Jacobs LD, Kaba SE, Miller CM, Priore RL, Brownschidle CM. Correlation of clinical, magnetic resonance imaging, and cerebrospinal fluid findings in optic neuritis. *Ann Neurol* 1997 ; 41 : 392-398
63. Optic neuritis study group. The 5-year risk of MS after optic neuritis. Experience of the optic neuritis treatment group. *Neurology* 1997 ; 49 : 1404-1413
64. Berthout A., Vignal -Clermont C. Neuropathies optiques inflammatoires. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), *Ophthalmologie*, 21-485-A-20, 2010.
65. Vignal-Clermont C. Neuropathie optique inflammatoire. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), *Ophthalmologie*, 21-485-A-15, 1998, 7 p.
66. Brodsky MC, Baker RS, Hamed LM. The swollen optic disc in childhood. In : *Pediatric neuro-ophthalmology*. New York : Springer Verlag, 1996 : 98-106

67. SODERSTROM M. Review article ; Optic neuritis and multiple sclerosis ; Acta Ophthalmol Scand ; 2001 ; 79 : 223-227
- 68 . Honan WP, Heron JR, Foster DH, Edgar GK, Scase MO, Collins MF. Visual loss in multiple sclerosis and its relation to previous optic neuritis, disease duration and clinical classification. Brain 1990;113:975-87.
69. Confavreux C, Vukusic S, Moreau T, Adeleine P. Relapses and progression of disability in multiple sclerosis. N Engl J Med 2000;343:1430-8.
- 70.Mandler RN, Davis LE, Jeffery DR, Kornfeld M. Devic's neuromyelitis optica : a clinicopathological study of 8 patients. Ann Neurol 1993 ; 34 : 162-168
- 71 Melamed J. Toxoplasmose ocular. In: Lavinsky J (ed). Doenças Prevalentes da Retina e Vítreo. Cultura Médica: Rio de Janeiro, 2002, pp 597-620.
- 72 Das JC, Sharma P, Chaudhary SP
Journal of Pediatric Ophthalmology and Strabismus [2005, 42(2):120-121]
- 73.M. Frigui. Les neuropathies optiques au cours de la maladie de Behçet. La Revue de médecine interne 30 (2009) 486-491
74. Flament J, Storck D. Pathologie inflammatoire généralisée. In : OEil et pathologie générale. Paris : Masson, 1997 :651-672
- 75Hull TP, Bates JH. Optic neuritis after influenza vaccination. Am J Ophthalmol 1997 ; 124 : 703-704
76. REVUE NEUROLOGIQUE 166 (2010) 966-969. J. DE SEZE. ; C. ARNDT Neuropathies optiques récidivantes et neuromyéélite optique
77. SODERSTROM M. Review article ; Optic neuritis and multiple sclerosis ; Acta Ophthalmol Scand ; 2001 ; 79 : 223-227

78 BECK RW , TROBE JD, MOKE PS, GAL RL, XING D, TARIQ BHATTI M, Eet al. High- and Low-Risk Profiles for the development of multiple sclerosis within 10 years after Optic Neuritis. Experience of the optic Treatment Trial. Optic Neuritis study Group (article en anglais). Arch ophtalmol. 2003 ; &é& : 944-949

79 Tintoré M, Rovira A, Ríó J, Tur C, Pelayo R, Nos C, et al. Do oligoclonal bands add information to MRI in first attacks of multiple sclerosis? Neurology 2008;70:1079-83

80 Milonas I, Georgiadis N. Role of optic neuritis diagnosis in the early identification and treatment of MS. Int MS J 2008;15:69-79

81 Nilsson P, Larsson E, Maly-Sundgren P, Perfekt R, Sandberg-Wollheim M. Predicting the Outcome of Optic Neuritis Evaluation of risk factors after 30 years of follow-up. J Neurol. 2005;252:396-402

82 Jin YP, de Pedro-Cuesta J, Huang YH, Söderström M. Predicting multiple sclerosis at optic neuritis onset. Mult Scler 2003;9:135-41.

83 Hely MA, McManis PG, Doran TJ, Walsh JC, McLeod JG (1986): Acute optic neuritis: a prospective study of risk factors for multiple sclerosis. J Neurol Neurosurg Psych 49: 1125-1130

84 Francis DA, Compston DAS, Batchelor JR, McDonald I (1987): A reassessment of the risk of multiple sclerosis developing in patients with optic neuritis after extended follow up. J Neurol Neurosurg Psych 50: 758-765.

85 Rizzo JF & Lessell S (1988): Risk of developing multiple sclerosis after uncomplicated optic neuritis: a long-term prospective study. Neurology 38: 185-190.

86 Rodriguez M, Siva A, Cross SA, O'Brien PC, Kurland LT (1995): Optic neuritis: A population-based study in Olmsted county, Minnesota. Neurology 45: 244-250.

87 Sandberg-Wollheim M, Bynke H, Cronqvist S, Holtås S, Platz P, Ryder LP (1990): A long-term prospective study of optic neuritis: evaluation of risk factors. Ann Neurol 27: 386-393

- 88 Söderström M, Jin YP, Hillert J, Link H (1998): Optic neuritis. Prognosis for multiple sclerosis from MRI, CSF and HLA findings. *Neurology* 50: 708–714.
- 89 O'Riordan JI, Thompson AJ, Kingsley DP, MacManus DG, Kendall BE, Rudge P, McDonald WI (1998): The prognostic value of brain MRI in clinically isolated syndromes of the CNS. A 10-year follow-up. *Brain* 121: 495–503.
- 90 Ghezzi A, Martinelli V, Torri V, Zaffroni M, Rodeheger M, Comi G, Zibetti A, Canal N (1999): Long-term follow-up of isolated optic neuritis: the risk of developing multiple sclerosis, its outcome, and the prognostic role of paraclinical tests. *J Neurol* 246: 770–775.
- 91 Brex P, Ciccarelli O, O'Riordan J, Sailer M, Thompson A, Miller D. A longitudinal study of abnormalities on MRI and disability from multiple sclerosis. *N Engl J Med.* 2002; 346:156-64.
- 92 O. Khan Treatment of corticosteroid refractory optic neuritis in multiple sclerosis patients with intravenous immunoglobulin *European Journal of Neurology* Volume 15, Issue 11, pages 1163–1167, November 2008
- 93 Soderstrom M, Lindquist M, Hillert J et al. Optic neuritis findings on MRI, CSF examination and HLA class II typing in 60 patients and results of a short-term follow-up. *J Neurol* 1994 ; 241 : 391-397
- 94 BÉRI S, Coffin B, Bienvenu F, Mouriaux. Complications ophtalmologiques de la maladie de Horton. *EMC - Ophtalmologie* 2012;9(2):1-7 [Article 21-452-C-30].
- 95 HAYREH SS, PODHAJSKY P Visual field defects in anterior ischemic optic neuropathy. *Doc. Ophthalmol. Proc. Ser.* 1979 ; 19 : 53-71
- 96 HAYREH SS Anterior ischemic optic neuropathy. V. Optic disc edema an early sign. *Arch. Ophthalmol.* 1981 ; 99 : 1030-1040
- 97 SEBAG J, THOMAS JV, EPSTEIN DL, GRANT WM Optic disc cupping in arteritic anterior ischemic optic neuropathy resembles glaucomatous cupping. *Ophthalmology* 1986 ; 93 : 357-361

- 98.HAYREH SS, ZAHORUK RM Anterior ischemic optic neuropathy. VI. In juvenile diabetics. *Ophthalmologica* 1981 ; 182 : 13-28
- 99HAYREH SS Pathogenesis of visual field defects. Role of the ciliary circulation. *Br. J. Ophthalmol.* 1970 ; 54 : 289-311
- 100.TRAUSTASON OI, FELDON SE, LEEMASTER JE, WEINER JM Anterior ischemic optic neuropathy : classification of field defects by Octopus automated static perimetry. *Graefes Arch. Clin. Exp. Ophthalmol.* 1988 ; 226 : 206-212
- 101 PAULLEY JW, HUGHES JP Giant-cell arteritis, or arteritis of the aged. *Br. Med. J.* 1960 ; 2 : 1562-1567
- 102CULLEN JF, COLEIRO JA Ophthalmic complications of giant cell arteritis. *Surv. Ophthalmol.* 1976 ; 20 : 247-260
- 103BIRKHEAD NC, WAGENER HP, SHICK RM Treatment of temporal arteritis with adrenal corticosteroids : results in fifty-five cases in which lesion was proved at biopsy. *J.A.M.A.* 1957 ; 163 : 821-827
- 104WELLS KK, FOLBERG R, GOEKEN JA, KEMP JD Temporal artery biopsies. Correlation of light microscopy and immunofluorescence microscopy. *Ophthalmology* 1989 ; 96 : 1058-1064
- 105HAYREH SS, SERVAIS GE, VIRDI PS Fundus lesions in malignant hypertension. V. Hypertensive optic neuropathy. *Ophthalmology* 1986 ; 93 : 74-87
- 106 HAYREH S.S. - Vascular factors in the pathogenesis of glaucomatous optic neuropathy. - *Fortschr. Ophthalmol.*, (in press).
- 107BECK RW, SERVAIS GE, HAYREH SS Anterior ischemic optic neuropathy. IX. Cup-to-disc ratio and its role in pathogenesis. *Ophthalmology* 1987 ; 94 : 1503-1508
- 108 MANSOUR AM, SHOCH D, LOGANI S Optic disk size in ischemic optic neuropathy. *Am. J. Ophthalmol.* 1988 ; 106 : 587-589

- 109 HAYREH SS Anterior ischemic optic neuropathy. IV. Occurrence after cataract extraction. Arch. Ophthalmol. 1980 ; 98 : 1410-1416
- 110 JAMPOL LM, GOLDBAUM M, ROSENBERG M, BAH R Ischemia of ciliary arterial circulation from ocular compression. Arch. Ophthalmol. 1975 ; 93 : 1311-1317
- 111 HAYREH SS Anterior ischaemic optic neuropathy. Differentiation of arteritic from non-arteritic type and its management. Eye 1990 ; 4 : 25-41
- 112 KRALL PL, MAZANEC DJ, WILKE WS Methotrexate for corticosteroid-resistant polymyalgia rheumatica and giant cell arteritis. Cleve Clin. J. Med. 1989 ; 56 : 253-257
- 113 HAYREH S.S. - Anterior ischemic optic neuropathy. - Springer-Verlag, ed., New York, 1975
- 114 GEORGIADES G, STANGOS N, ILLIADELIS E The anterior ischemic optic neuropathy or vascular pseudothalitis. Ophthal. Chron. (Athens 1976 ; 13 : 323-356
115. FOULDS WS Visual disturbances in systemic disorders. Optic neuropathy and systemic disease. Trans. Ophthalmol. Soc. UK 1970 ; 89 : 125-146
116. SERGOTT RC, COHEN MS, BOSLEY TM, SAVINO PJ Optic nerve decompression may improve the progressive form of nonarteritic ischemic optic neuropathy. Arch. Ophthalmol. 1989 ; 107 : 1743-1754
117. HAYREH SS The role of optic nerve sheath fenestration in management of anterior ischemic optic neuropathy. Arch. Ophthalmol. 1990 ; 108 : 1063-1065
118. SMITH J.L. - In : J.L. Smith, J.S. Glaser (eds), Neuro-ophthalmology symposium of the University of Miami and the Bascom Palmer Eye Institute, VII. - Mosby, ed., St Louis, 1973, 11 p.
119. TALWAR D VERMAL L., TEWARI H .K. , KHOSLA P.K : Ultrasonography in optic nerve head avulsion .Acta. Ophtalmologica 1191, 69, 121 -123

- 120 DELANY W.V.JR., GEISS M. : Patial avulsion of the optic nerve. Ann. Ophtalmol ,1988 oct, 20(10), 371-2
- 121VAN EFFENTERRE R : Tumeurs et traumatisme du nerf optique. Rev. Prat ., 1987,37,1,2,35-41
122. CABANI E.A., IBA-ZIZEN M.T., THIBIERGE M., CARETERET., : Radiologie et imagerie du nerf optique. Soc. Fr de radiologie et d'imagerie médicale. Journées francophones de radiologie.Cours de perfectionnement post universitaire. 2,3,4,5, Nov 1993.
- 123.Conduite pratique de l'imagerie en neuro-ophtalmologie Imaging in neuro-ophtalmology F. Héran*,**, L. Laloum*, F. Lafitte*, M. Williams*, E. Troulis*, J.D. Piekarski* La Lettre du Neurologue - n°7 - vol. VIII - septembre 2004
124. ANDERSON L R.L., PANJE W.R., GROSS C .E. :Optic nerve blindness following blunt for head trauma. Ophtalmology , 89, 445-455, 1982.
- 125.BECQUET F., BINAGHI M., : Traumatisme oculaire récent. Orientation diagnostique. Rev. Prat (Paris), Mars 1991,41,9,853-856
126. Entizari High-dose intravenous methylprednisolone in recent traumatic optic neuropathy; a randomized double-masked placebo-controlled clinical trial Graefe's Arch Clin Exp Ophtalmol (2007) 245:1267-1271
127. ADENIS J.P, SALOMON J.L : La décompression des gaines du nerf optique . J.Fr. ophtalmol, 1993, 16, 353 -360
128. SPOOR T .C., RAMOCKI J.M, MADION M.P., WILKINSON., M.J. : Treatment of pseudotumor cerebri by primary ans secondary optic nerve sheath decompression . Am. J. Ophtalmol . August 1991, 112,177-185 .
129. SPOOR T .C., WILKINSON., M.J. RAMOCKI J.M. : Optic nerve sheath decompression for the traitement of progression non arteritic ischemic optic neuropathy Am. J. Ophtalmol . August 1991, 111,724-728 .

130. JOSEPH M.P, LESSEL S., RIZZO J., MOMOSE K.J. : Extra cranial optic nerve decompression for traumatic optic neuropathy . arch ophtalmol, August 1990, 108, 8, 1091 -1093
131. TAKAHASHI M., ITHOM M., KANERO M., ISHII ., YOSHIDA A., : Microscopic intranasal decompression of the optic nerve. Arch. Otorhinolaryngol , 1989, 246(2) , 113-6
132. LAROCHE L., LACOMBE H., MEYER B., SARAUX H. :Décompression trans-ethmoidosphénoïdale et traumatisme du nerf optique. Bull. Soc. Ophta. france, 1984 ,4, 431-437
133. MORAX S., HERBERT F., OFFERT G. :
Cécité temporaire après corps étranger intra- orbitaire.J. ophtalmol. 1981 , 4, 287 -290
134. GIRARD B., LAMAS G., BOUZAS E.,TOPOUZIS F., SOUDANT J. : Intérêt de la tomодensitométrie dans l'indication chirurgicale d'une section physiologique du erf optique à propos de 1(cas. J. ophtalmol. 1992 , 15, 2, 93 -101
135. Foster BS, March GA, Lucarelli MJ, Samiy N, Lessell S. Optic nerve avulsion. Arch Ophthalmol, 1997;115:623-30. Erratum in: Arch Ophthalmol, 1997;115:1070.
136. Sanborn GE, Gonder JR, Goldberg RE, Benson WE, Kessler S. Evulsion of the optic nerve: a clinicopathological study. Can J Ophthalmol, 1984;19:10-6
137. Chow AY, Goldberg MF, Frenkel M. Evulsion of the optic nerve in association with basketball injuries. Ann Ophthalmol, 1984;16:35-7
138. Friedman SM. Optic nerve avulsion secondary to a basketball injury. Ophthalmic Surg Lasers, 1999;30:676-7.
- 139.Sanborn GE, Gonder JR, Goldberg RE, Benson WE, Kessler S. Evulsion of the optic nerve: a clinicopathological study. Can J Ophthalmol,1984;19:10-6.
140. Levy DS. Avulsion of the optic disc after a blow to swimming goggles. J Pediatr Ophthalmol Strabismus, 1999;36:111

141. SHWALZ. Vries-Knoppert WA. Evulsion of the optic nerve. *Doc Ophthalmol*, 1989;72:241-5.
142. Tsopelas NV, Arvanitis PG. Avulsion of the optic nerve head after orbital trauma. *Arch Ophthalmol*, 1998;116:394
143. Hillman JS, Myska V, Nissim S. Complete avulsion of the optic nerve. A clinical, angiographic, and electrodiagnostic study. *Br J Ophthalmol*, 1975;59:503-9.
144. Williams DF, Williams GA, Abrams GW, Jesmanowicz A, Hyde JS. Evulsion of the retina associated with optic nerve evulsion. *Am J Ophthalmol*, 1987;104:5-9. Erratum in: *Am J Ophthalmol*, 1987; 104:following 206.
145. Espaillat A, To K. Optic nerve avulsion. *Arch Ophthalmol*. 1998;116:540-
146. LANGLOIS J.L., FALLAS P., PIQUET J.J. : Atteinte traumatique du nerf optique et indications opératoires. *Bull. Soc. Ophtalmol Fr*, LXXX, 1125-1127
147. WOLLIN M.J., LAVIN P.J.M. : Spontaneous visual recovery from traumatic optic neuropathy after blunt head injury ; *Am. J. Ophtalmol* , Apr 1990, 109, 430-435
148. LAM B.L, WEIGEIST T.A. : Corticosteroid responsive traumatic optic neuropathy . *Am. J. Ophtalmol*, Jan 1990, 99-101
149. MAURIELLO J.A, DELUCA J., KRIEGER A., SCHULDE R.M., FROHMAN L. : Management of traumatic optic neuropathy a study of 23 patients. *Br. J.Ophtalmol*, 1992, 76, 349-352
150. GIRARD B., LAMAS G., BOUZAS E., TOPOUZIS F., SOUDANT J., : Intérêt de la TDM dans l'indication chirurgicale d'une section physiologique du nerf optique à propos de 15 cas. *J.Fr. Ophtalmo*, 1992,15,2,93-101
151. M. KHAIRALLAH, A.LADJIMI, R.Messaoud, S. BENYAHYA, S.ZAROUALI, S. BENCHEKROUN. Pathologie du nerf optique en pratique courante. pages: 79-86, 2001

152. Vignal-Clermont C. hypertension intracrânienne. In : Vignal C, Milea, editors. Neuro-ophtalmologie. 1st edition Paris : Edition scientifique et médicales Elsevier ; 2002. P, 104-105
153. Pendse S, Bilyk JR, Olivia C, Biousse V. Now you see it...Surv ophtalmol 2008 ;53 :177-24. Crassard I, Bousser MG. Thromboses veineuses cérébrales : mise au point. Revue Med Interne 2006 ; 27 : 117-24
154. Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension. Neurology 2002; 59:1492-5
155. C. Hamel, G. Lenaers Neuropathies optiques héréditaires. EMC 2007 21-480-E-30.
156. Payne M, Yang Z, Katz BJ, Warner JE, Weight CJ, Zhao Y, et al. Dominant optic atrophy, sensorineural hearing loss, ptosis, and ophthalmoplegia: a syndrome caused by a missense mutation in OPA1. Am J Ophthalmol 2004;138:749-55.
157. Krisovi V, Vignal-Clermont C, Blain P, Gaudric A. Acute optic neuropathy in methyl alcohol intoxication: a case report. J Fr Ophtalmol 2001 ; 24 : 522-526
158. ONTT. Optic Neuritis Study Group. Multiple sclerosis risk after optic neuritis: final optic neuritis treatment trial follow-up. Arch Neurol 2008;65(6):727-32.
159. Thiselton DL, Alexander C, Taanman JW, Brooks S, Rosenberg T, Eiberg H, et al. Comprehensive survey of mutations in the OPA1 gene in patients with autosomal dominant optic atrophy. Invest Ophthalmol Vis Sci 2002;43:1715-24.
160. Huoponen K. Leber hereditary optic neuropathy: clinical and molecular genetic findings. Neurogenetics 2001;3:119-25.
161. Chinnery PF, Brown DT, Andrews RM, Singh-Kler R, Riordan-Eva P, Lindley J, et al. The mitochondrial ND6 gene is a hot spot for mutations that cause Leber's hereditary optic neuropathy. Brain 2001;124:209-18.

162. Funalot B, Reynier P, Vighetto A, Ranoux D, Bonnefont JP, Godinot C, et al. Leigh-like encephalopathy complicating Leber's hereditary optic neuropathy. *Ann Neurol* 2002;52:374-7.
163. VAN STAVERN GP, NEWMAN NJ. (2001). Optic neuropathies. An overview. *Ophthalmol Clin North Am*, 14: 61-71.
164. NEWMAN NJ, SCHERER R, LANGENBERG P, KELMAN S, FELDON S. NEURITIS OPTIC TRIAL RESEARCH GROUP. (2002).
165. EGGENBERGER ER. (2001). Inflammatory optic neuropathies. *Ophthalmol Clin North Am*, 14: 73-82.
166. Névrites optiques Optic neuritis C. Meyniel*, S.Wiertelwski *La Revue de médecine interne* 31 (2010) 481-485:
167. NILSSON P, LARSSON EM, MALY-SUNDGREN P, PERFECT R, SANDBERG- WOLLHEIM M; Predicting the outcome of optic neuritis. Evaluation of risk factors after 30 years of follow-up. *J Neurol*. 2005;252:396-402
168. MALINOWSKI S.M. PULIDO J.S., GOEKEN N.E., BROWN C.K., FOLK J.C. The association of HLA-B8, D51, DR2 and multiple sclerosis in pars planitis. s.l. : *Ophthalmology*, 1993. 100, 1199-1205.
169. Jacobs LD, Beck RW, Simon JH, Hinkel RP, Brownscheidle CM, Murray TJ, et al. Intramuscular interferon beta-1a therapy initiated during a first demyelinating event in multiple sclerosis. *N Engl Med* 2000; 132:463-71
170. CHAMPS study group. Interferon beta-1a for optic neuritis patients at High risk for multiple sclerosis. *Am J ophtalmol* 2001; 132:463-7
171. J. Haut, P. Chatellier, P. Robert, E.A. Cabanis Optic neuritis caused by ethmoid-sphenoid sinusitis *Bull. Soc. Ophtalmol. Fr.*, 81 (1981), pp. 205-208 [SD-008]

172. G.E. Sanborn, J.D. Kivlin, M. Stevens Optic neuritis secondary to sinus disease Arch. Otolaryngol., 110 (1984), pp. 816–819 [SD-008]
173. G. Awerbuch, E.L. Labadie, J.T. Van Dalen Reversible optic neuritis secondary to paranasal sinusitis Eur. Neurol., 29 (1989), pp. 189–193[SD-008]
174. E. Ergene, F.W. Rupp Jr., C.R. Qualls, C.C. Ford Acute optic neuritis: association with paranasal sinus inflammatory changes on magnetic resonance imaging J. Neuro-imaging., 10 (2000), pp. 209–215[SD-008]
175. C.M. Moorman, P. Anslow, J.S. Elston Is sphenoid sinus opacity significant in-patient with optic neuritis? Eye, 13 (1999), pp. 76–82 [SD-008]
176. Brazis PW, Miller NR. Viruses (except retroviruses) and viral diseases. In: Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology. 5th ed. Miller NR, Newman SJ eds. Baltimore: Williams & Wilkins, 1998, chapter 68.
177. Durrie J, Dwyer DE. Retroviruses and the acquired immunodeficiency syndrome. In: Walsh & Hoyt's Clinical Neuro-Ophthalmology. 5th ed. Miller NR, Newman S eds. Baltimore: Williams & Wilkins, 1998, chapter 69
178. ZIAI –MAHDI. Les neuropathies optiques inflammatoires. Thèse pour le diplôme d'état de docteur en médecine. Faculté de médecine Paris XII. 2006
179. Patel SS, Rutzen AR, Marx JL et al. Cytomegalovirus papillitis in patients with the acquired immune deficiency syndrome: Visual prognosis of patients treated with ganciclovir and/or foscarnet. Ophthalmology. 1996;103:1476–1482.
180. Toomes C, Marchbank NJ, Mackey DA, Craig JE, Newbury-Ecob RA, Bennett CP. et al. Spectrum, frequency and penetrance of OPA1 mutations in dominant optic atrophy. Hum Mol Genet 2001;10:1369–78.
181. AMRAOUI A. LES ATTEINTES DU NERF OPTIQUE AU COURS DE LA MALADIE DE BEHÇET (A PROPOS DE 148 CAS) Bull. Soc. belge Ophtalmol., 289, 9-14, 2003.

182. CASSOUX N., FARDEAU C., LEHOANG P. –Manifestations oculaires de la maladie de Behçet. *Ann Méd Interne (Paris)*. 1999 ; 150: 529-34.
183. EL BELHADJI M. – L'atteinte ophtalmologique de la maladie de Behçet- A propos de 520 cas. *J.Fr.Ophtalm.*, 1997; 20, 592-98.
184. Boulanoir E, Abdallah E, El Bakkali M, Benchrifia F, Berraho- Hamani A. Neuropathies optiques graves induites par l'isoniazide. À propos de trois cas. *J Fr Ophtalmol* 1995 ; 18 : 183-187
185. VIVIEN M-B THAM. Anterior ischaemic optic neuropathy in a patient with HLA-B27 associated anterior uveitis and ankylosing spondylitis. *Br J Ophthalmol* 2001;85:754 doi:10.1136/bjo.85.6.754b
186. Chou YS, Lu DW, Chen JT. *Ocul Immunol Inflamm.* 2011 Apr;19(2):115-7.
187. S. Attia, I. Chtioui, S. Jenzeri, R. Kahloun, S. Zouid, S. Zaouali, R. Messaoud. Neuropathie optique ischémique antérieure non artéritique : facteurs de risque et pronostic visuel *journal français d'ophtalmologie* Volume 31, Supplement 1, April 2008, Pages 43
188. SELIM GENCMémoire pour l'obtention de l'Attestation de Formation Spécialisée Approfondie d'Ophtalmologie. Le diagnostic de la maladie d'Horton. Faculté de médecine bordeaux II 1998
189. Tarzi. La maladie de Horton en Tunisie : Résultats de l'étude multicentrique nationale. 2e Congrès National de Médecine Interne 1998.
190. Alford MA, Jeffery A, Carter KD (2001) Predictive value of the initial quantified RAPD in 19 consecutive patients with traumatic optic neuropathy. *Ophthalmic Plastic Reconstr Surg* 17:323-327
191. Steinsapir KD, Goldberg RA, Sinha S, Hovda DA (2000) Methylprednisolone exacerbates axonal loss following optic nerve trauma in rats. *Restor Neurol Neurosci* 17(4):157-163

192. Chou, A.A. Sadun, Y.C. Chen, W.Y. Su, S.Z. Lin, C.C. Lee Clinical experiences in the management of traumatic optic neuropathy *Neuroophthalmology*, 16 (6) (1996), pp. 325–336
193. S. Lessell Indirect optic nerve trauma *Arch Ophthalmol*, 107 (3) (1989), pp. 382–386
194. M.P. Joseph, S. Lessell, J. Rizzo, K.J. Momose Extracranial optic nerve decompression for traumatic optic neuropathy. *Arch Ophthalmol*, 108 (8) (1990), pp. 1091–1093
195. A. Levin, R.W. Beck, M.P. Joseph, S. Seiff, R. Kraker . The treatment of traumatic optic neuropathy: the International Optic Nerve Trauma Study *Ophthalmology*, 106 (7) (1999), pp. 1268–1277