

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



Année 2015

Thèse N° 02/015

LA CÉCITÉ EN NEUROLOGIE

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 02/01/2015

PAR

Mr. BOUANANE ELARBI
Né le 20/03/1989 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Cécité – Baisse de l'acuité visuelle – Neuropathie optique –
Cécité corticale – Maladie de Behçet

JURY

M. TAHRI HICHAM	PRESIDENT
Professeur d'Ophtalmologie	
M. BELAHSEN MOHAMMED FAOUZI	RAPPORTEUR
Professeur de Neurologie	
M. ROUIMI ABDELHADI	} JUGES
Professeur de Neurologie	
Mme. MESSOUAK OUAF AE	
Professeur de Neurologie	
M. BENATYA ANDALOUSSI IDRIS.....	
Professeur agrégé d'Ophtalmologie	

Liste des Tableaux :

Tableau 1: Tableau mettant en évidence la fréquence des différentes anomalies de la motricité.....	33
Tableau 2: Tableau mettant en évidence les différentes anomalies en fonction de leurs apports pour le diagnostic étiologique	34
Tableau 3: Tableau montrant les différents types d'anomalies sur l'IRM médullaire	35
Tableau 4: tableau récapitulant tous les cas de cécité secondaire à une névrite optique	39
Tableau 5: Tableau montrant les différentes anomalies décelées à l'examen neurologique	44
Tableau 6: tableau montrant les différents types de symptomatologies associés à la cécité.....	50
Tableau 7: Tableau récapitulant toutes les cécités secondaires à une hypertension intracrânienne idiopathique.....	61
Tableau 8: Tableau montrant les différents résultats de bilans pratiqués chez cette patiente	63
Tableau 9: tableau montrant la fréquence des facteurs de risque cardio-vasculaires chez nos patients.....	66
Tableau 10: tableau montrant les symptômes initiaux associés à la cécité.....	68
Tableau 11: Tableau récapitulant toutes les cécités cérébrales	74
Tableau 12: Tableau montrant notre répartition étiologique comparé avec l'étude R.Verma et al (2)	86
Tableau 13: Tableau comparant les étiologies des neuropathies de notre série avec celle de R.Verma (2)	87
Tableau 14: Tableau comparant la fréquence des névrites optiques rétrobulbaire de notre série avec les autres séries	91

Tableau 15: tableau comparant les étiologies de notre série avec ceux de la série de R.Verma et al (2)	96
Tableau 16 : relation entre le nombre de lésions sur l'IRM cérébrale et le risque de conversion vers une SEP (20)	99
Tableau 17: Tableau montrant l'évolution de l'acuité visuelle après traitement chez les patients atteints de SEP de notre série	99
Tableau 18: tableau comparant la moyenne d'âge et la répartition du sexe de notre série avec les autres séries	100
Tableau 19: Tableau comparant l'évolution de la cécité après traitement de notre série avec les autres séries	103
Tableau 20: tableau comparant la moyenne d'âge et le sexe ratio de notre série avec les autres séries	107
Tableau 21: Tableau comparant la moyenne d'âge de notre série avec les autres séries publiées.....	111
Tableau 22: Tableau comparant les étiologies de notre série avec les autres séries ..	126
Tableau 23: Tableau récapitulatif de tous les cas de notre série	140

Liste des graphiques :

Graphique 1 : Répartition du sexe chez les patients présentant une cécité	24
Graphique 2: Répartition des étiologies des cécités en neurologie.....	25
Graphique 3: répartition des différentes causes de neuropathies optiques	26
Graphique 4: Répartition des sexes des neuropathies optiques inflammatoires responsables de cécité	28
Graphique 5: Mode de début des neuropathies optiques inflammatoires responsables de cécité.....	29
Graphique 6: La latéralisation de la cécité au cours des neuropathies optiques inflammatoires.....	31
Graphique 7: Répartition des différentes étiologies responsables des neuropathies optiques inflammatoires responsables de cécité	37
Graphique 8: l'évolution de l'acuité visuelle chez les patients atteints de neuropathies optiques inflammatoires	38
Graphique 9: répartition des sexes des neuropathies optiques infectieuses responsable de cécité	40
Graphique 10: Mode de début des neuropathies optiques infectieuses responsables de cécité.....	41
Graphique 11: L'aspect de la papille optique au cours de neuropathies optiques infectieuses	43
Graphique 12: Mode de début des hypertensions intracrâniennes	49
Graphique 13: la latéralisation de la cécité dans les HTIC.....	51
Graphique 14: Acuité visuelle initiale sur 24 yeux atteints d'HTIC, et 12 yeux atteints d'hypertension intracrânienne idiopathique	52
Graphique 15: œdème papillaire dans l'hypertension intracrânienne	53

Graphique 16: Niveau de pression des hypertensions intracrâniennes	56
Graphique 17: Répartition des différentes étiologies responsables de l'HTIC	58
Graphique 18: : Différentes thérapeutiques proposées pour les HTIC.....	59
Graphique 19: Evolution de l'acuité visuelle des différentes HTICs.....	60
Graphique 20: Evolution de l'acuité visuelle chez les patientes atteintes d'hypertension intracrânienne idiopathique.....	60
Graphique 21: Mode de début des cécités corticales	67
Graphique 22: Différentes anomalies décelées au scanner cérébral lors des cécités corticales	70
Graphique 23:répartition des étiologies des cécités corticales.....	73
Graphique 24: Acuité visuelle initiale sur 13 yeux atteints de cécité secondaire à la maladie de Behçet.....	79
Graphique 25: Différentes causes de cécité secondaire à la maladie de Behçet	82
Graphique 26: l'évolution des cécités secondaire à la maladie de Behçet.....	84

Liste des figures :

Figure 1: A : Image de fond d'œil gauche montrant un œdème papillaire stade II secondaire une HTIC idiopathique, B : Image du fond d'œil gauche de la même patiente ayant évolué vers une atrophie optique (cas N4)	53
Figure 2: Image IRM séquence FLAIR coupe sagittale montrant une thrombose veineuse du sinus longitudinale supérieur flèche rouge	55
Figure 3 : Image IRM séquence FLAIR montrant des hypersignaux occipitaux bilatéraux cortico-sous corticale témoignant d'un PRESS syndrome Flèches rouge (Cas N 4).....	72
Figure 4: coupe IRM axiale en séquence FLAIR qui montre une lésion mésencéphalo-pontique avec extension vers la capsule interne droite	81
Figure 5:A: patiente ayant une vraie cécité, B: patiente ayant une cécité psychogène incapable de mettre en contact ses deux index. (87).....	130
Figure 6: A Champs visuel normal, B champs visuel spiral caractéristique d'une cécité d'origine hystérique	130

Table des matières

INTRODUCTION :	13
MATERIELS ET METHODES :	15
TYPE ET CADRE DE L'ETUDE :.....	16
PERIODE DE L'ETUDE :.....	16
CRITERES D'INCLUSION :.....	16
RECUEIL DES DONNEES :.....	17
RESULTATS	23
DONNES GENERALES :	24
NEUROPATHIE OPTIQUES :	26
A. Neuropathie optique inflammatoire :.....	27
I. Caractéristiques épidémiologiques :	27
II. Etude clinique :	28
III. Etude paraclinique :.....	33
IV. Analyse étiologique :.....	37
V. Traitement :	37
VI. Evolution :.....	38
B. Neuropathie optique infectieuse :	40
I. Données épidémiologique :	40
II. Etude clinique :	41
III. Etude clinique :	42
IV. Etude paraclinique :.....	45
V. Analyse étiologique :.....	47
VI. Traitement :	47
VII. Evolution :.....	47

C. Hypertension intracrânienne :	47
I. Caractéristiques épidémiologiques :	48
II. Etude cliniques :	48
III. Etude paraclinique :	54
IV. Analyse étiologique :	58
V. Traitement :	58
VI. Evolution :	60
D. Neuropathie optique carentielle :	62
E. Neuropathie optique héréditaire :	64
F. Cas particulier : cécité secondaire à une fistule carotido-caverneuse due à la maladie d'Ehlers Danlos :	65
CECITE CEREBRALE :	66
A. Caractéristique épidémiologique :	66
I. Sexe :	66
II. Age :	66
B. Etude clinique :	66
I. Facteurs de risque cardiovasculaire :	66
II. Mode de début :	67
III. Le délai de consultation :	67
IV. La symptomatologie associée à la cécité :	68
V. La latéralisation de la cécité :	68
VI. La Tension artérielle :	68
VII. Examen ophtalmologique :	68
VIII. Examen neurologique :	69
IX. L'examen somatique :	70
C. Etude paraclinique :	70

I. Imagerie.....	70
D. Analyse étiologique :	72
E. Traitement :	73
F. Evolution :	73
CECITE PSYCHOGENE :	75
CECITE ET MALADIE DE BEHÇET :	77
A. Caractéristiques épidémiologiques :	77
I. Age :	77
II. Sexe :	77
B. Etude clinique :	77
I. Antécédents :	77
II. Mode de début :	78
III. Délai de consultation :	78
IV. Latéralisation de la cécité :	78
V. Examen ophtalmologique :	78
VI. Examen neurologique :	79
VII. Examen général :	79
C. Etude paraclinique :	80
I. Imagerie :	80
II. Examen à visée ophtalmologique :	81
III. Ponction lombaire :	81
D. Analyse étiologique :	82
E. Traitement :	83
F. Evolution :	83
DISCUSSION	85
DONNES GENERALES :	86

NEUROPATHIE OPTIQUE :	88
A. Neuropathie optique inflammatoire :	89
I. Caractéristiques épidémiologiques :	89
II. Etude clinique :	90
III. Etude paraclinique :	93
IV. Analyse étiologique :	95
V. Traitement :	96
VI. Evolution :	97
B. Sclérose en plaques :	97
C. Neuromyéélite optique de Devic:	100
I. Age et sexe :	100
II. Etude clinique :	100
III. Examens complémentaires :	102
IV. Traitement :	103
D. Neuropathie optique infectieuse :	105
I. Syphilis :	105
II. Tuberculose :	107
E. Hypertension intracrânienne :	109
I. Caractéristique épidémiologiques :	110
II. Caractéristiques cliniques :	111
III. Caractéristique paraclinique :	112
IV. Traitement :	113
V. Evolution :	115
F. Neuropathie optique carencielle :	116
G. Neuropathie optique héréditaire :	118
H. Fistule carotido-caverneuse du à la maladie d'Ehlers Danlos vasculaire :	121

CECITE CEREBRALE :	123
I. Age et sexe :	123
II. Etude clinique :	124
III. Etude paraclinique :.....	125
IV. Analyse étiologique :	125
V. Traitement :	126
VI. Evolution :	127
CECITE PSYCHOGENE :	128
CECITE ET MALADIE DE BEHÇET :	133
I. Caractéristique épidémiologique :.....	133
II. Etude clinique :	135
III. Etude paraclinique :.....	136
IV. Analyse étiologique :	137
V. Traitement :	137
VI. Evolution :	137
CONCLUSION	141
RESUME :	143
BIBLIOGRAPHIE.....	148

Liste des abréviations :

AAN : anticorps anti-nucléaires.

AO : Atrophie optique

AV : Acuité visuelle.

BAV : Baisse de l'acuité visuelle.

CLD : compte les doigts

CHU : Centre hospitalier universitaire.

CV : Champ visuel.

FO : Fond d'œil.

HTIC : hypertension intracrânienne.

HTA : hypertension artérielle.

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.

RPM : Réflexe photomoteur.

SCI : syndrome clinique isolé.

SEP : Sclérose en plaque.

TDM : Tomodensitométrie.

TVC : thrombose veineuse cérébrale

VS : Vitesse de sédimentation.

INTRODUCTION

La **cécité** est une déficience visuelle totale. Le terme cécité est un emprunt au latin classique « caecitas » qui signifie « perte de la vue ». La cécité est un handicap qui touche un grand nombre d'êtres humains dans le monde. Cette absence de la vue peut avoir de multiples causes.

La définition de la cécité varie selon les pays et la législation en vigueur. L'Organisation Mondiale de la Santé a défini la cécité à partir d'une acuité visuelle inférieure à 1/20. Or dans la plupart des pays anglo-saxons, on parle de cécité légale lorsque l'acuité visuelle du meilleur œil est inférieure ou égale à 1/10. (1)

La cécité peut être d'origine ophtalmologique par atteinte du globe oculaire, ou neurologique par atteinte du système nerveux central.

La cécité neurologique regroupe l'ensemble des cécités qui sont d'origine centrale, soit par atteinte périphérique dites atteinte pré-chiasmatique (ensemble des neuropathies optiques), ou atteinte retro chiasmatique dite cécité cérébrale ou corticale.

Le but de notre travail est de décrire essentiellement le profil épidémiologique, étiologique, thérapeutique, et pronostique des patients présentant une cécité dont la cause peut être neurologique ou qui entre dans le cadre d'une atteinte multi systémique touchant aussi le système nerveux centrale.

C'est une étude rétrospective exploitant la base de données du service de neurologie portant sur 57 patients à partir de 2003.

MATERIELS ET METHODES

Type et cadre de l'étude :

Nous avons analysé rétrospectivement 57 dossiers des patients hospitalisés en service de neurologie, CHU Hassan II, et qui présentaient une cécité répondant à nos critères d'inclusion.

Période de l'étude :

L'étude a été menée de janvier 2003 à août 2014

Critères d'inclusion :

Tout patient hospitalisé au service de neurologie du CHU Hassan II à partir de Janvier 2003 présentant :

- ✚ Une cécité légale inférieure à 1/10, selon la définition des Anglo saxons.
- ✚ Dossier disponible avec données exploitables.
- ✚ Absence de déficience visuelle sévère ayant précédées la symptomatologie neurologique pour laquelle le patient a été hospitalisé

Recueil des données :

Pour l'analyse des dossiers, nous avons établi une fiche d'exploitation commune :

Numéro de dossier :

Age :

Sexe :

Origine géographique :

IP :

Motif de consultation initiale :

BAV isolée

BAV associée

Si associée préciser symptômes :

ATCD :

Episode neurologique ancien OUI NON

Si oui préciser :

Episode visuel ancien OUI NON

Si oui préciser :

ATCD de cécité monoculaire transitoire : OUI NON

Si oui préciser côté et durée :

Notion de rapport sexuelle non protégé : OUI NON

Notion d'aphtose buccale ou génitale : OUI NON

Notion de rougeur oculaire : OUI NON

Notion de photosensibilité : OUI NON

Notion d'arthralgie : OUI NON

Notion de tabagisme : OUI NON

Notion de tuberculose : OUI NON

Si oui préciser :

Facteurs de risque cardio-vasculaire : OUI NON

Histoire de la maladie :

Mode de début de la cécité

Brutal rapidement Progressif lentement Progressif

Brutal : début instantané

Rapidement progressif : 1 jours \leq mode de début < 1 semaine

Lentement progressif : \geq 1 semaine

D'emblée bilatéral bi latéralisation unilatéral

Age de début :

Délai de consultation :

Présence de douleurs orbitaire à la mobilisation :

Signe d'Uhthoff : OUI NON

Céphalées : OUI NON

Fièvre : OUI NON

Symptomatologie neurologique subjective associés :

Profil évolutif : par poussées progressif première épisode

Si par poussés : nombre de poussée : date et durée de chaque
poussée :

Autres signes associés :

Examen clinique :

Examen général : T : TA :

Examen ophtalmologique :

Œil atteint : droit gauche

Acuité visuelle : DG.....

Reflexes photo-moteurs : Droit OUI NON Gauche OUI NON

....

Pupille :

Segment antérieur :

Fond d'œil : Normal OUI NON

Œdème papillaire , Stade : 1 , 2 , 3 , 4

Atrophie optique : OUI NON

Examen neurologique :

_Motricité : normal NON préciser

Sensibilité : normal NON préciser

Reflexes : normal NON préciser

Coordination : normal NON préciser

Examens des autres paires crâniennes : NON OUI

Si OUI préciser le ou les nerfs et le côté

Trouble phasique : OUI NON

Autre normal NON précisé

Examen somatique : normal NON préciser

Examen paraclinique :

TDM cérébrale:

IRM cérébrale:

IRM médullaire :

Examens à visée ophtalmologique :

_Champs visuelle :

PEV :

Angiographie rétinienne

OCT :

Examens biologiques :

Hg : VGM

Plq : GB :

Natrémie :

VS : CRP :

TPHA /VDRL : HIV

HVB : HVC :

Dosage de la Vit B12 :

Bilan immunologique :

Anti NMO : positif négatif

Anti nucléaire : positif négatif

Enzyme de conversion : positif négatif

Antigène soluble : positif négatif

Ponction lombaire :

Pression :

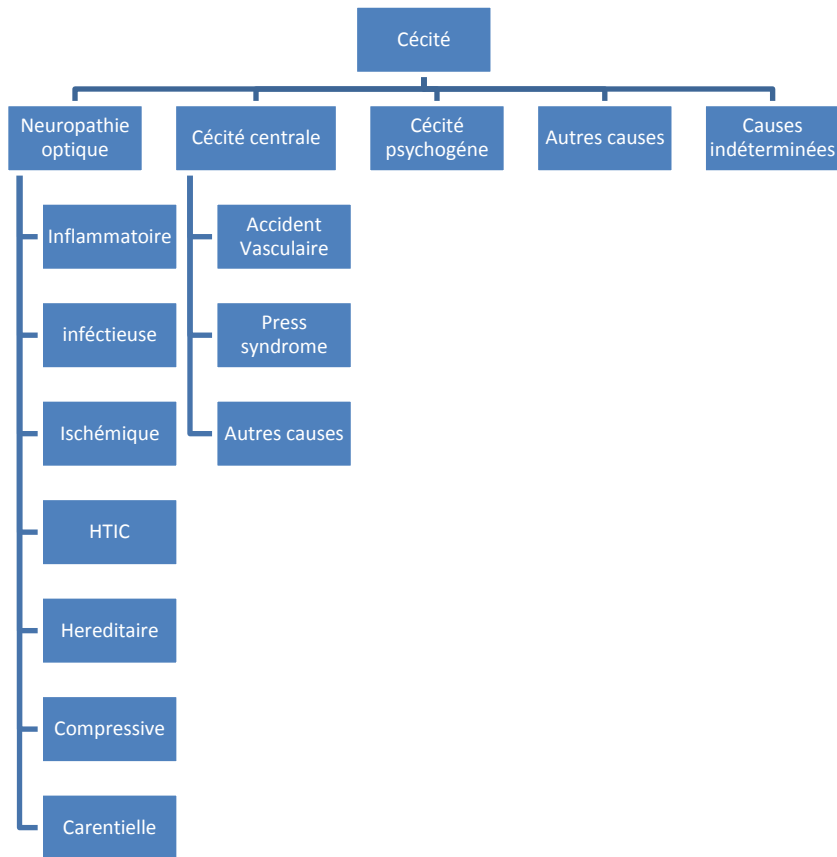
Cellularité :

Chimie du LCR : Glucorrachie :

Protéinorrachie :

Autres :

Diagnostic retenu :



Thérapeutique :

Boules de corticoïdes :

Dose :

Durée

délai/symptômes

Immunosuppresseurs :

Antibiothérapie :

Echange plasmatique :

Protocole

Durée

délai/symptômes

Ponction déplétives : OUI NON

Si OUI (nombre, pressions, quantité évacuée).....

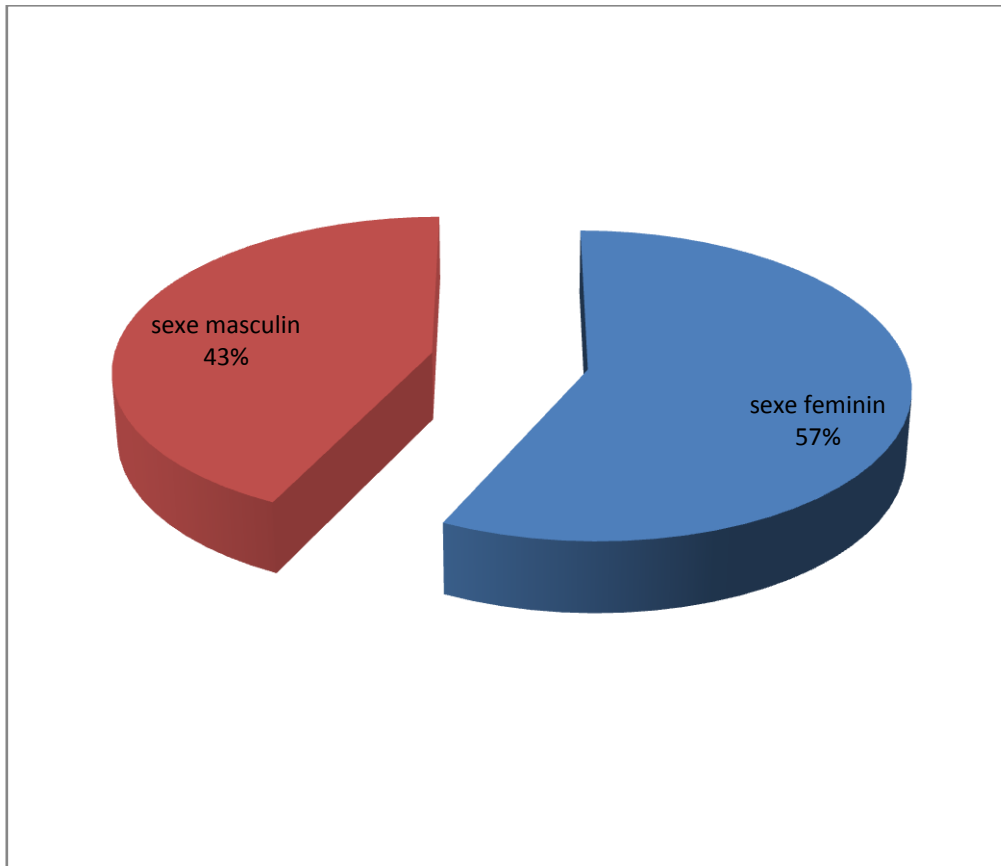
Autres traitements de fond proposés : OUI NON

Si OUI préciser.....

RESULTATS

DONNES GENERALES :

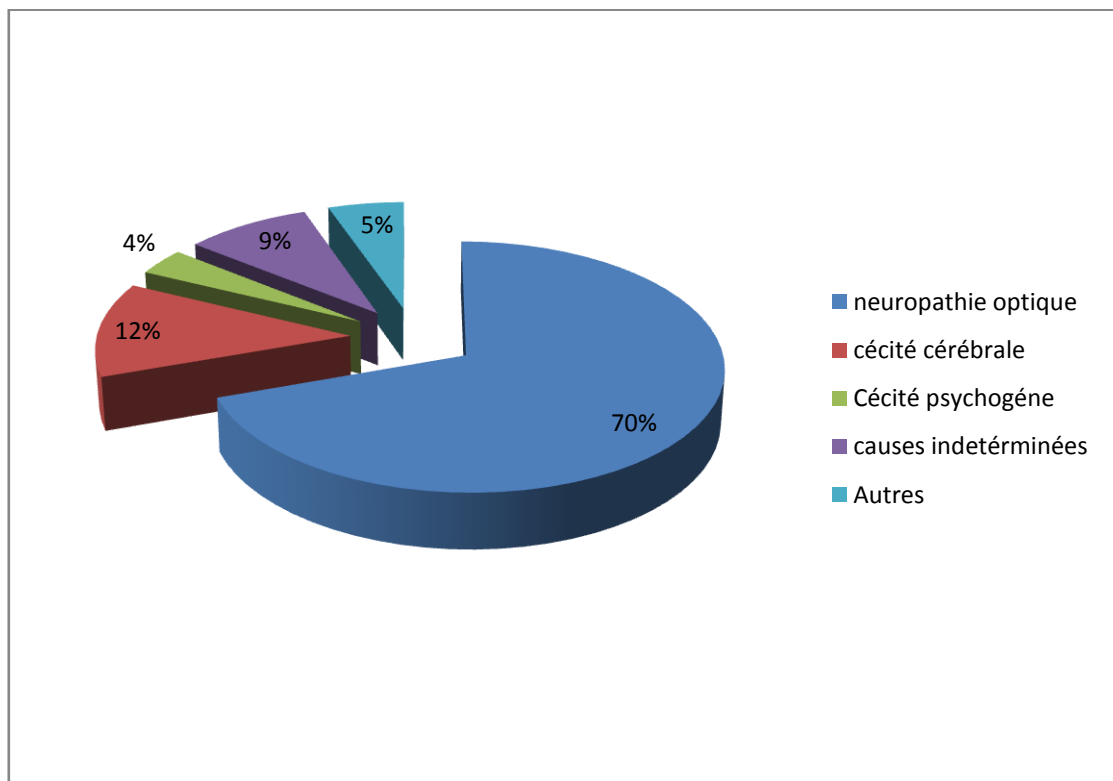
Notre série inclut 56 patients qui ont été suivis au service de neurologie, avec 32 femmes et 24 hommes, soit un sexe ratio de H/F 0.75. L'âge moyen de nos patients était de 33.23 ± 15.13 ans, avec des extrêmes allant de 77 ans à 13 ans.



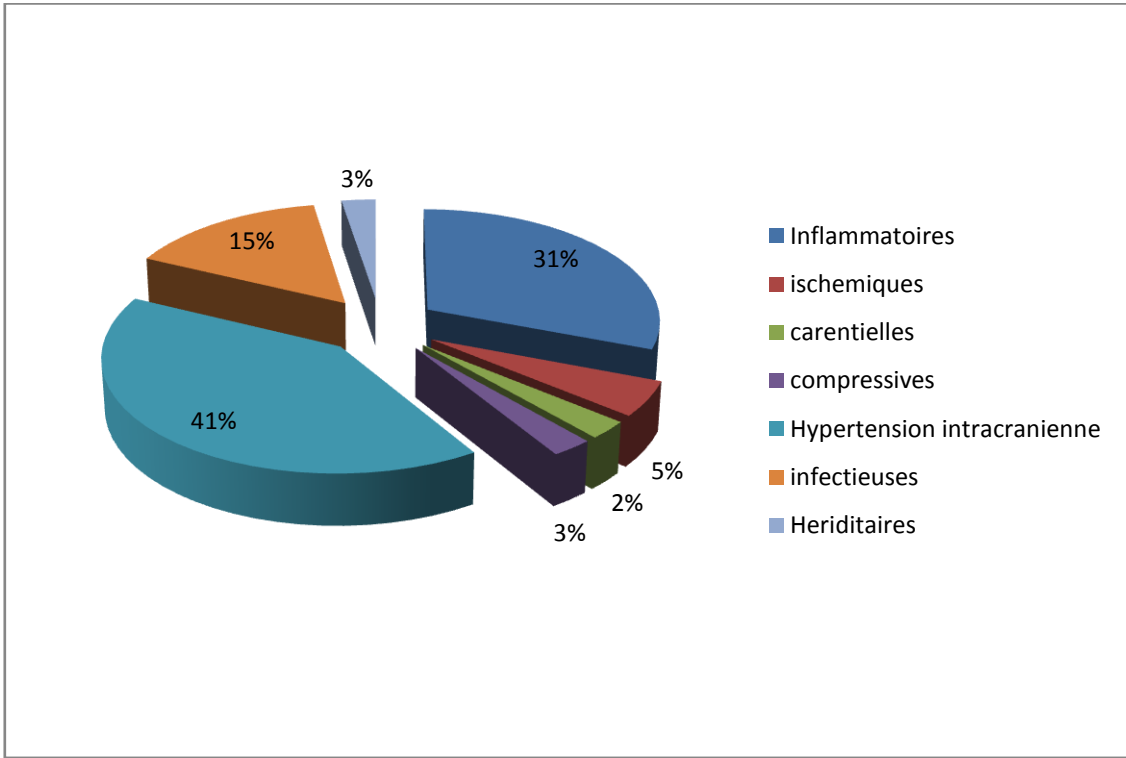
Graphique 1 : Répartition du sexe chez les patients présentant une cécité

Plusieurs étiologies ont été mises en évidence dans notre travail :

- ✚ les neuropathies optiques représentaient : 70.15 %
- ✚ les cécités corticales : 10.91 %
- ✚ les cécités psychogènes : 3.15 %
- ✚ cause indéterminées étaient de l'ordre de : 8.77 %
- ✚ le reste est représenté par divers étiologies qui sont responsables de la cécité par le biais d'une atteinte multisystémique touchant à la fois le globe oculaire (atteinte ophtalmologique) et le système nerveux central.



Graphique 2: Répartition des étiologies des cécités en neurologie



Graphique 3: répartition des différentes causes de neuropathies optiques

Neuropathie optique :

A. Neuropathie optique inflammatoire :

Nous avons colligé 12 cas de neuropathies optiques inflammatoires responsables de cécité, dont 5 étaient des neuromyélites optiques de Devic, et 3 des sclérose en plaques, 2 cas de Wegener, 1 cas sarcoïdose, 1 neuropathie optique idiopathique.

Nous allons traiter dans ce chapitre les résultats de toutes les neuropathies optiques inflammatoires responsables de cécité, et quelques résultats spécifiques pour les 2 pathologies les plus fréquentes en neurologie (la sclérose en plaques et la neuromyéélite optique de Devic).

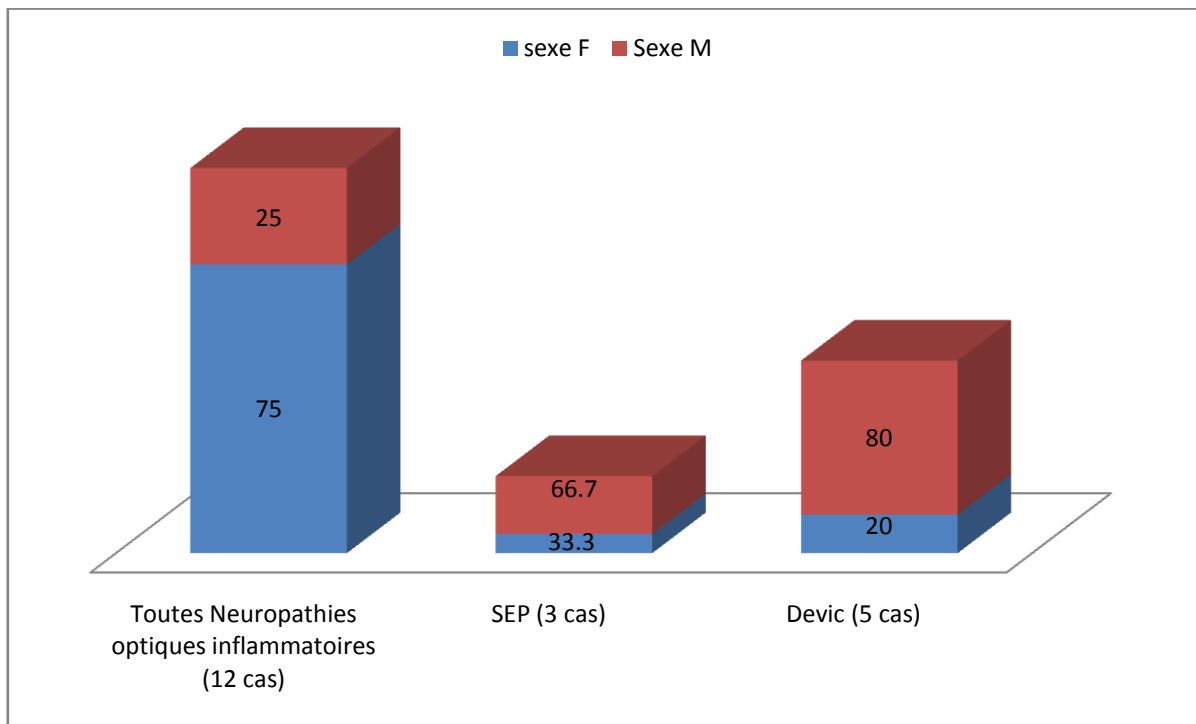
I. Caractéristiques épidémiologiques :

1. Age :

La moyenne d'âge des patients souffrant de neuropathie optique inflammatoire responsable de cécité était de 36.66 ± 14.63 ans avec des extrêmes allant de 18 ans à 75 ans, celle de la sclérose en plaques était de 39 ± 6 ans et de la neuromyéélite optique de Devic était de 30 ± 9 ans.

2. Sexe :

On note une large prédominance féminine de l'ordre de 75 % pour toutes les neuropathies optiques inflammatoires, notamment pour la sclérose en plaques avec un pourcentage de 66.7% et aussi pour la neuromyéélite optique de Devic 80 %.



Graphique 4: Répartition des sexes des neuropathies optiques inflammatoires responsables de cécité

II. Etude clinique :

1. Antécédents :

2 patients ont présenté des épisodes neurologiques anciens à type de paresthésies et de convulsions, 3 épisodes visuels anciens sont rapportés à type cécité transitoire dans 2 cas et un cas de baisse de l'acuité visuelle. La tuberculose pulmonaire est notée chez 2 cas de neuromyéélite optique Devic dans leurs antécédents.

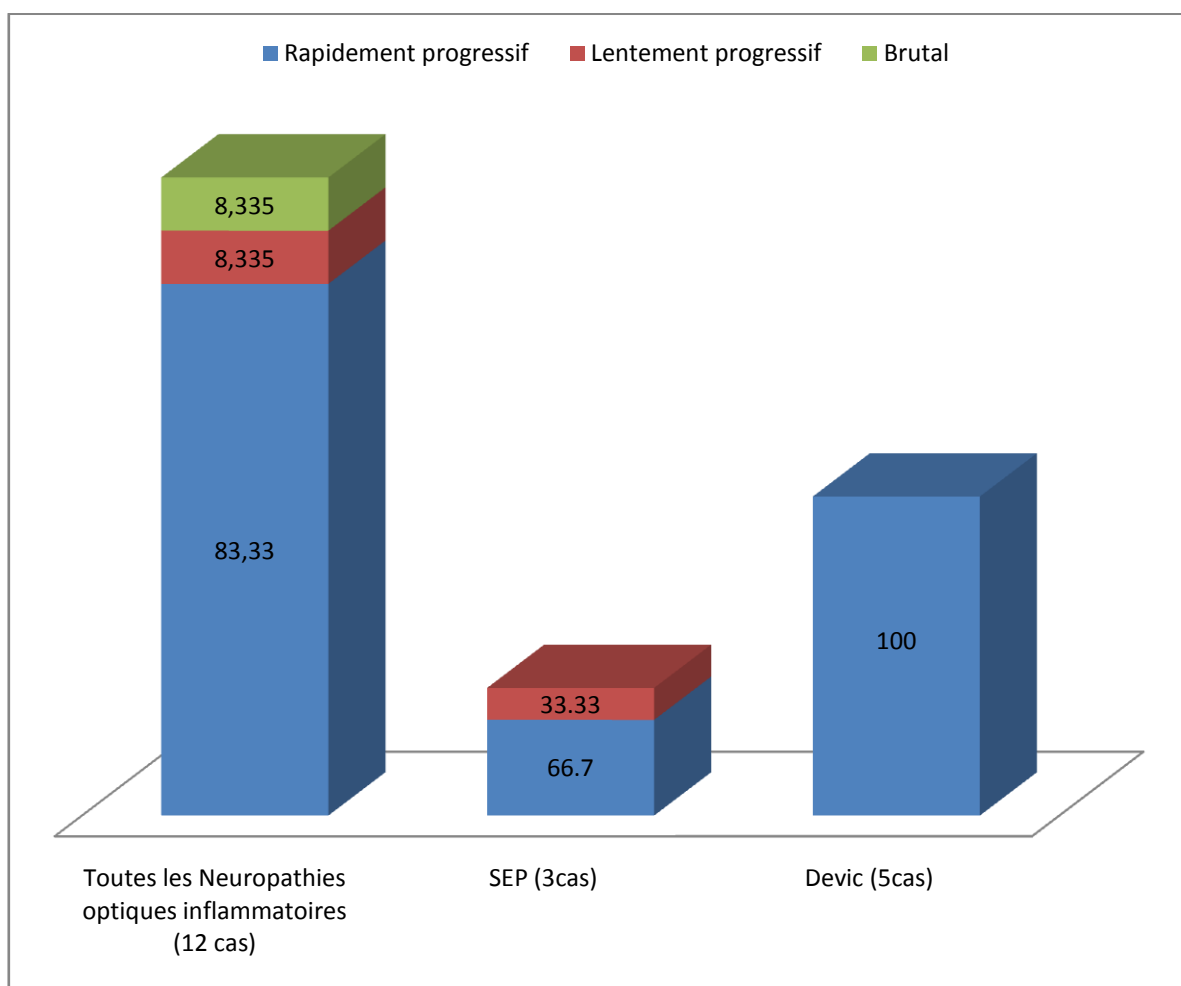
2. Mode de début :

Le mode de début rapidement progressif était largement prédominant dans notre série avec un pourcentage de 83.33% pour toutes les neuropathies optiques inflammatoires.

Les modes de début brutal et lentement progressif ne sont notés que chez 2 cas, soit 8.335 % pour chacune des 2.

C'est le même constat pour la sclérose en plaques avec a un pourcentage de 66.7 % pour le mode rapidement progressif contre 33.3 % pour le mode lentement progressif.

Par contre toutes les neuromyelites optiques de Devic avaient un début rapidement progressif.



Graphique 5: Mode de début des neuropathies optiques inflammatoires responsables de cécité

3. Le délai de consultation :

Le délai de consultation moyen de toutes les neuropathies optiques inflammatoires était de 44.32 ± 70.67 jours avec des extrêmes allant de 14 h à 240 jours.

Le délai moyen pour la sclérose en plaques et la neuromyéélite optique de Devic était respectivement de 120 ± 108 jours et de 19 ± 23.6 jours.

4. La symptomatologie initiale associée à la cécité :

La cécité est associée à une symptomatologie initiale dans 66.6 % pour toutes les neuropathies optiques inflammatoires.

Toutes les scléroses en plaque avaient une symptomatologie associée à la cécité, alors que seulement 40 % des malades se sont présentés par une cécité isolée dans la neuromyéélite optique de Devic.

Les différents symptômes associés initialement à la cécité :

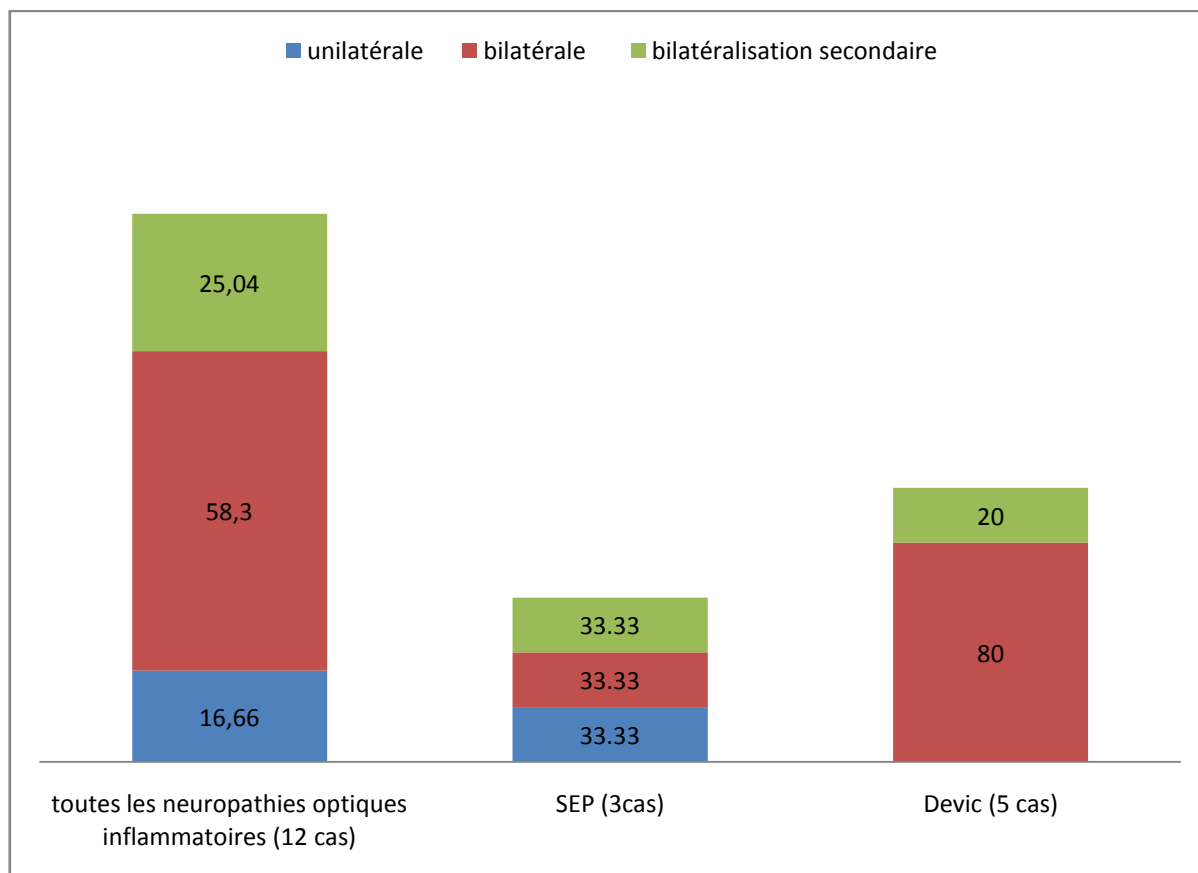
Trouble de la marche	71.4 %
Trouble de l'équilibre	7.15 %
Lourdeur de l'hémicorps	7.15 %
Convulsion	7.15 %
Céphalées	7.15 %

5. La latéralisation de la cécité :

L'atteinte d'emblée bilatérale était de l'ordre de 58.3 % pour toutes les neuropathies optiques inflammatoires, 80 % pour la neuromyéélite optique de Devic, et 33.33 % pour la sclérose en plaques.

La bilatéralisation secondaire a été notée chez 25.04 % des cas pour les neuropathies optiques inflammatoires, 33.33 pour la sclérose en plaques, 20 % correspondant à un seul cas de bi latéralisation pour le Devic.

L'atteinte unilatérale était de l'ordre de 16.66 % pour les toutes neuropathies optiques inflammatoires, 33.33 % pour la sclérose en plaques, aucun cas n'a été noté pour la neuromyelite optique de Devic.



Graphique 6: La latéralisation de la cécité au cours des neuropathies optiques inflammatoires

6. La présence d'un signe d'Uhthoff :

Le signe d'Uhthoff est présent dans 41.66 % de toutes les neuropathies optiques inflammatoires, et respectivement chez 66.7 % et 60 % des malades souffrant de sclérose en plaques et de neuromyelite optique de Devic.

7. La présence de douleurs à la mobilisation oculaire :

50 % des patients avaient des douleurs à la mobilisation oculaire, 66.7 % pour les patients atteints de sclérose en plaques, et 60 % pour ceux atteints de la neuromyéélite optique de Devic.

8. Examen ophtalmologique :

➤ Œil atteint :

83.3 % des patients atteints de neuropathies optiques inflammatoires avaient une cécité bilatérale (atteinte d'emblée ou secondaire), 16.7% avaient une atteinte unilatérale.

Concernant les 2 patients qui avaient une atteinte unilatérale, l'acuité visuelle dans l'œil Adelphe était basse sans cécité.

➤ Reflexe photomoteur :

Le reflexe photomoteur est aboli chez 27 % des patients atteints de neuropathie optique inflammatoire sur un total de 22 yeux atteints de cécité.

➤ Fond d'œil :

Le fond d'œil était anormal dans 33% des neuropathies optiques inflammatoires, seul 16.6 % des patients avaient une pâleur papillaire, l'œdème papillaire stade II n'est noté que chez un seul patient.

9. Examen neurologique :

Concernant toutes les neuropathies optiques inflammatoires l'examen neurologique a décelé des anomalies dans 50% des cas, alors que spécifiquement dans la sclérose en plaques tous les malades avaient un examen neurologique anormal. Deux sur les 5 patients atteints de neuromyéélite optique de Devic avaient un examen neurologique anormal.

Il s'agissait d'atteintes motrices, sensitives, de coordination, ou des paralysies de nerfs crâniens.

Tableau 1: Tableau mettant en évidence la fréquence des différentes anomalies de la motricité

Atteintes neurologiques	Neuropathie optique inflammatoire	SEP	Devic
Hémi-parésie	20%	33.3%	0%
Paraparésie	40 %	66.7%	0%
Paraplégie	20%	0%	50%
Tetraparésie	20%	0%	50%

Les anomalies de la sensibilité ont été décelées chez 41.66 % des patients souffrant de neuropathies optiques inflammatoires.

Les différents troubles de la sensibilité étaient à type d'anesthésie ou d'hypoesthésie avec niveau sensitif et d'hémihypoesthésie, ou à type d'atteinte cordonale postérieure.

10. Examen somatique :

2 patients avaient des manifestations ORL compatibles avec la maladie de Wegener, à type d'épistaxis et de déformation du septum nasal.

III. Etude paraclinique :

1. Imagerie cérébrale:

L'imagerie a été réalisée pour la recherche des lésions spécifiques responsables de cécité, ou de lésions associées qui peuvent orienter vers une étiologie particulière.

Le scanner cérébrale a été réalisé chez 41.6% des patients.

L'IRM cérébrale a été réalisée chez tous nos patients.

L'IRM médullaire a été réalisée chez 66.66% de nos patients.

2. Scanner cérébral :

2 cas de pachyméningite ont été décelés orientant vers une maladie de Wegener.
Aucune lésion n'a été détectée au scanner pouvant expliquer la cécité.

3. IRM cérébrale :

Plusieurs anomalies ont été décelées à type d'hypersignaux de la substance blanche, hypersignal du nerf optique, lésion granulomateuse occipitale, thrombose veineuse cérébrale et de pachyméningite.

Tableau 2: Tableau mettant en évidence les différentes anomalies en fonction de leurs apports pour le diagnostic étiologique

Lésions expliquant la cécité	Lésions orientant vers l'étiologie.
Hypersignal du nerf optique (2cas/12)	Pachyméningite (2cas /12)
	Hypersignal de la substance blanche (3 cas/12)
	Thrombose veineuse cérébrale (1 cas/12)
	Lésion granulomatose (1 cas/12)

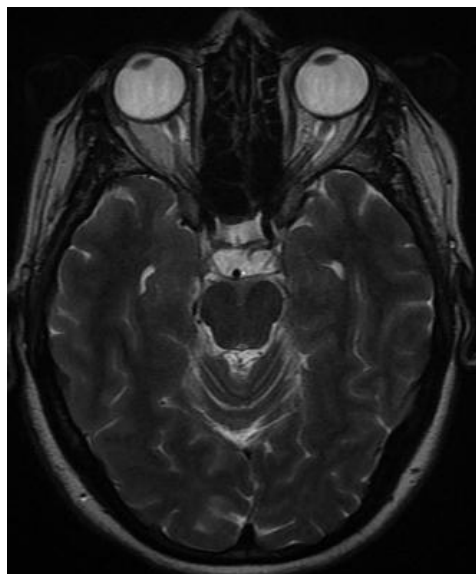


Figure 1 : IRM cérébrale coupe axiale séquence T2 montrant un hypersignal du nerf optique (flèche rouge) (Cas N 3)

4. IRM médullaire :

Les anomalies ont été décelées chez 6/8 des patients. Les anomalies ont été à type d'hypersignal médullaire dans la plupart des cas, cervical évoquant la neuromyelite optique de Devic, ou d'hypersignal de l'arée post-réma.

Tableau 3: Tableau montrant les différents types d'anomalies sur l'IRM médullaire

Anomalies visibles à l'IRM	Sclérose en plaque	NMO Devic
Hypersignal médullaire	60%	60%
Hypersignal de l'arée post réma	0%	20%
Normal	40%	20%



Figure 2_: IRM médullaire coupe sagittale, séquence T2 montrant un hypersignal médullaire étendu sur 5 vertèbres (Cas N°9)

5. Examens complémentaires à visée ophtalmologique :

- Potentiels évoqués visuels (PEV):

3 patients ont bénéficié de PEV.

L'allongement de l'onde P100 a été mis en évidence chez 2 patients.

Le troisième patient avait un PEV normal.

- Angiographie rétinienne :

2 patients ont bénéficié d'angiographie rétinienne mettant en évidence un foyer de sarcoïdose dans un cas, et un cas d'œdème papillaire stade II.

- Optique par cohérence tomographique OCT :

Un seul patient a bénéficié d'OCT papillaire qui a mis en évidence un œdème papillaire stade.

6. Bilan immunologique :

50 % des nos patients (6 cas) ont bénéficié d'un dosage des anticorps antinucléaires qui ne s'est révélé positif que dans un seul cas.

Les anti DNA-natifs ont été demandés seulement chez 16 % des patients, l'enzyme de conversion chez 33 % des patients, les ANCA chez 16 % des patients, et tous les résultats étaient négatifs.

Les anticorps anti-NMO ont été demandés chez tous les patients chez qui on avait suspecté une neuromyéélite optique de Devic, soit 41.6 % par rapport à tous les patients atteints de neuropathie optique inflammatoire, leur taux n'était positif que dans 3 cas.

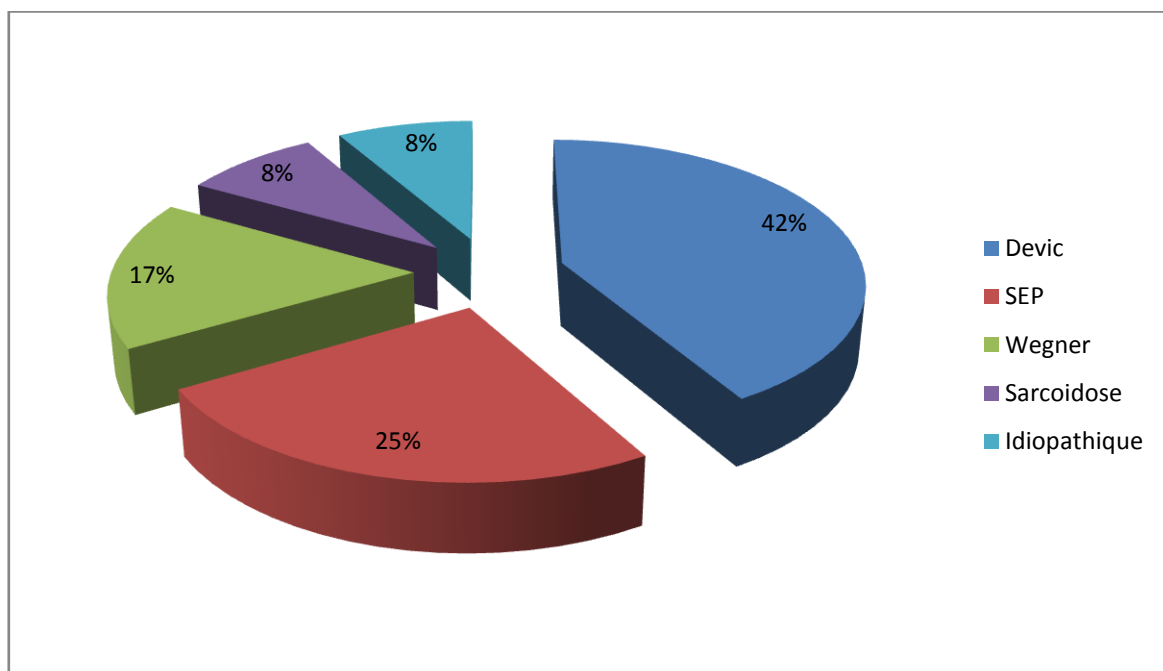
7. Ponction lombaire :

La ponction lombaire a été faite chez tous nos patients, seul 2 cas de méningite lymphocytaire ont été décelés, et un cas de synthèse intrathécale.

IV. Analyse étiologique :

Notre série a étudié plusieurs cas de neuropathies optiques inflammatoires qui se sont soldés par une baisse de l'acuité visuelle très profonde. Les étiologies ont été variées, la plus fréquente était la neuromyélite optique de Devic (5 cas/12), la sclérose en plaques (3 cas/12), la granulomateuse de Wegener (2 cas/12), la sarcoïdose (1 cas/12), et un seul cas de neuropathie optique inflammatoire idiopathique.

On note dans notre série un cas de lupus et un cas de tuberculose pulmonaire qui étaient associés à la maladie de Devic.



Graphique 7: Répartition des différentes étiologies responsables des neuropathies optiques inflammatoires responsables de cécité

V. Traitement :

Tous nos patients ont bénéficié d'un bolus de corticoïde à la dose de 1g d'une durée allant de 3 à 10 jours en fonction de la gravité de l'atteinte et la persistance de la symptomatologie.

75 % de nos patients ont bénéficié d'immunosuppresseurs soit à base d'azathioprine ou cyclophosphamide.

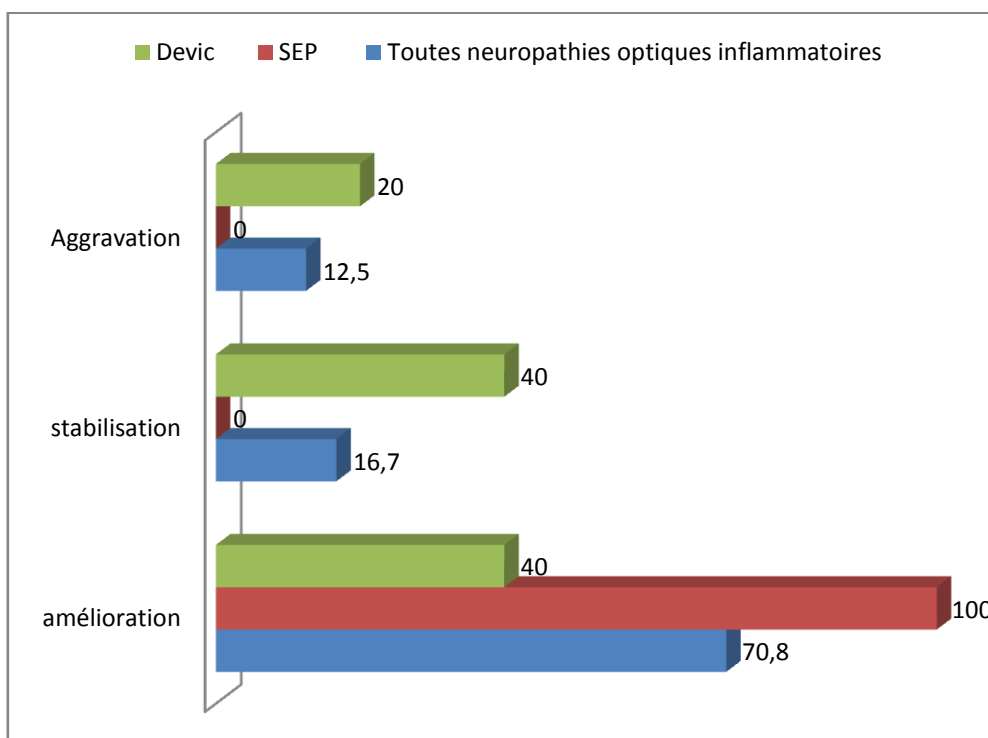
Un seul patient souffrant de Devic a bénéficié d'échange plasmatique dans le cadre du traitement de sa poussée.

Un seul patient a bénéficié de rituximab dans le cadre de traitement de fond de maladie de Wegener.

VI. Evolution :

L'évolution a été marquée par l'amélioration chez 70.8% des cas, la stabilisation chez 16.7 % des cas, l'aggravation chez 12.5% des cas. Ces résultats sont valables pour toutes les neuropathies optiques inflammatoires.

A noter un cas de rechute a été identifié dans notre série. Il s'agissait du patient atteint d'une maladie de Wegener, qui a présenté une cécité bilatérale régressive sous traitement corticoïde à forte dose, et qui après une amélioration de son acuité visuel a présenté une rechute dans un délai de 2 mois.



Graphique 8: l'évolution de l'acuité visuelle chez les patients atteints de neuropathies optiques inflammatoires

Tableau 4: tableau récapitulant tous les cas de cécité secondaire à une névrite optique

Cas	Age	sexe	symptômes	Examen ophtalmologique	Imagerie	Etiologie	traitement	Evolution
N1	33	M	Hémioparésie puis cécité unilatérale rapi progress	OD : 5/10 OG : CLD 3m FO : pâleur papillaire	Pls lésion hypersignal du subst blanche	SEP	Corticoïde+ azathioprine	Amélioration OD : 5/10, OG : 2/10
N2	39	F	Trouble de l'équilibre et sphinctérien suivi d'une cécité bilatérale	OD :CLD 2m, OG : cld 2m FO : normal	Pls lésion hypersignal de la subst blanche	SEP	Corticoïde+ azathioprine	Amélioration OD : 3/10 OG : CLD 2m
N3	19	F	Paraparésie associée a une cécité bilatérale	OD : PL+, OG : PL + FO : normal	Hypersignal médullaire et du nerf optique	Maladie de Devic	Corticoïde+ azathioprine	Stabilisation, OD : PL + OG : PL +
N4	40	F	Cécité unilatérale isolé rapidement progressive	OD : CLD 2m, OG : 10/10 FO : normal	normal	NO idiopathique	corticoïde	Amélioration, OD : 5/10 OG : 10/10
N5	39	F	Cécité bilatérale isolé rapidement progressive.	OD : PL -, OG : CLD 2m FO : normal	Hypersignal nerf optique+ Hypersignal de l'aréa post-réma	Malade de Devic	Corticoïde+ Echange plasmatique+ azathioprine	Amélioration OD : PL- OG : CLD 2m
N6	30	F	Cécité bilatéral rapidement progress + trouble de la marche	OD : PL- , OG : CLD 2m FO : normal	Hypersignal médullaire	Maladie de Devic	Corticoïde+ azathioprine	Amélioration OD : CLD 2 m OG : 10/10
N7	32	F	Cécité isolé unilatéral bilatéralisé par la suite	OD: cld 1m, OG : cld 1m FO : pâleur papillaire	Normal	Maladie de Devic *Anti-NMO positif	Corticoïde+ azathioprine	Stabilisation OD : CLD 1m OG : CLD 1m
N8	45	F	Trouble de la marche associés a une cécité bilatérale lentement progressive	OD :cld1m, OG : cld3m FO : normal	Hypersignal substance blanche	SEP	Corticoïde+ azathioprine	Amélioration OD : 6/10 OG : 10/10
N9	18	M	Cécité bilatérale rapidement progressive + paraparésie	OD :cld 2m, OG : cld 3m FO : œdème papillaire stade II	Hypersignal médullaire	Maladie de Devic	Corticoïde+ azathioprine	Amélioration OD : 3/10 OG : 2/10
N10	75	F	Epilepsie + cécité bilatérale	OD : PL- , OG : PL- FO : foyer rétinien de sarcoïdose	Lésion granulomateuse occipitale	Sarcoïdose	Bolus de cortico	Meme constat OD : PL- PG : PL-
N11	30	M	Epilepsie + cécité unilatérale bilatéralisé par la suite	OD :CL2m, OG : CLD2m FO : normal	Pachyméningite+ TVC du SLS	Wegener	Bolus de cortico+cyclop hosphamide +rituximab	Amélioration puis rechute OD :PL-, OG : 6/10
N12	40	F	Céphalées compliqué de cécité bilatérale	OD :CLD2m, OG :CLD2m FO : normal	Pachyméningite	Wegener	Bolus de cortico+ Cyclophospha mide	Aggravation OD :PL- OG : PL-

B. Neuropathie optique infectieuse :

Nous avons colligés 6 cas de neuropathies optiques infectieuses responsables de cécité, dont 3 étaient des neuropathies optiques syphilitiques, et 3 des neuropathies optiques tuberculeuses.

Les résultats détaillés ci-dessous correspondent à des données générales de toutes les neuropathies optiques infectieuses, et des données spécifiques pour chaque étiologie à part.

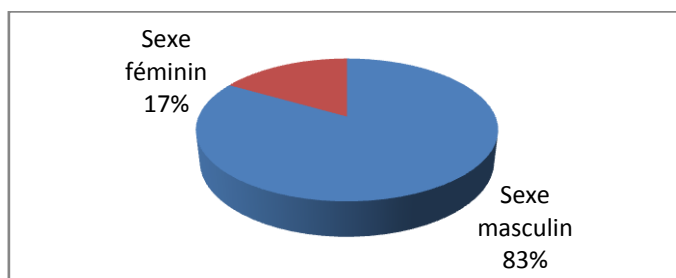
I. Données épidémiologique :

1. Age :

La moyenne d'âge des patients était de 28.8 ± 14.79 ans, avec des extrêmes allant de 13 ans à 52 ans, 28 ± 14.93 ans pour la tuberculose, et de 33.6 ± 15.5 ans pour la syphilis.

2. Sexe :

Dans notre série on note une large prédominance masculine, soit 83.3 % contre 16.7 % de sexe féminin, soit un sexe ratio H/F de 0.2. C'est le même cas pour la tuberculose avec 66.66% de sexe masculin, alors que tous nos patients atteints de syphilis étaient de sexe masculin.



Graphique 9: répartition des sexes des neuropathies optiques infectieuses responsable de cécité

II. Etude clinique :

1. Antécédents :

- Episodes neurologiques anciens :

1 seul patient a présenté dans ses antécédents une notion de paraparésie ayant régressé.

- Notion de rapport sexuelle à risque :

3 patients avaient une notion de rapport sexuelle à risque.

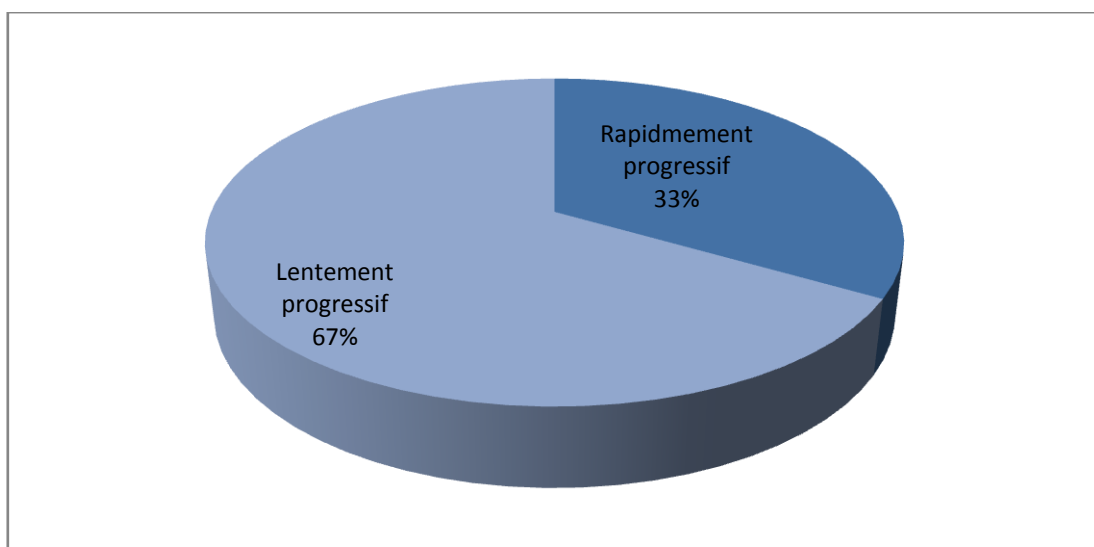
- Notion de tuberculose ou de contage tuberculeux :

2 patients avaient des antécédents de tuberculose pulmonaire, 1 en cours de traitement, et 1 déclaré guéris.

2. Mode de début :

Le début de la maladie est marqué par un début progressif (rapide ou lent).

2 patients avaient un début rapidement progressif, les 4 autres ont un début lentement progressif.



Graphique 10: Mode de début des neuropathies optiques infectieuses responsables de cécité

3. Le délai de consultation :

Le délai de consultation moyen était de 101 ± 136 jours avec des extrêmes allant de 15 jours à 365 jours. 40 ± 43.3 jours pour la tuberculose, et beaucoup plus allongé pour la syphilis avec un délai moyen de 147 ± 59.5 jours.

4. La latéralisation de la cécité :

La moitié des patients avaient une atteinte bilatérale d'emblé, l'autre moitié a présenté une bilatéralisation de la cécité par la suite.

5. Symptomatologie initiale associées à la cécité :

2 patients ont présenté des céphalées associées à la cécité, 1 patient a présenté une diplopie binoculaire.

III. Etude clinique :

1. Examen général :

1 seul patient de notre série a présenté un épisode fébrile à son admission.

2. Examen ophtalmologique :

➤ Œil atteint :

Tous nos patients avaient une cécité bilatérale soit 12 yeux atteints.

➤ Acuité visuelle :

Sur 12 yeux atteints, La perception lumineuse négative était de l'ordre de 41.7 %, la perception lumineuse positive de l'ordre de 33.33%.

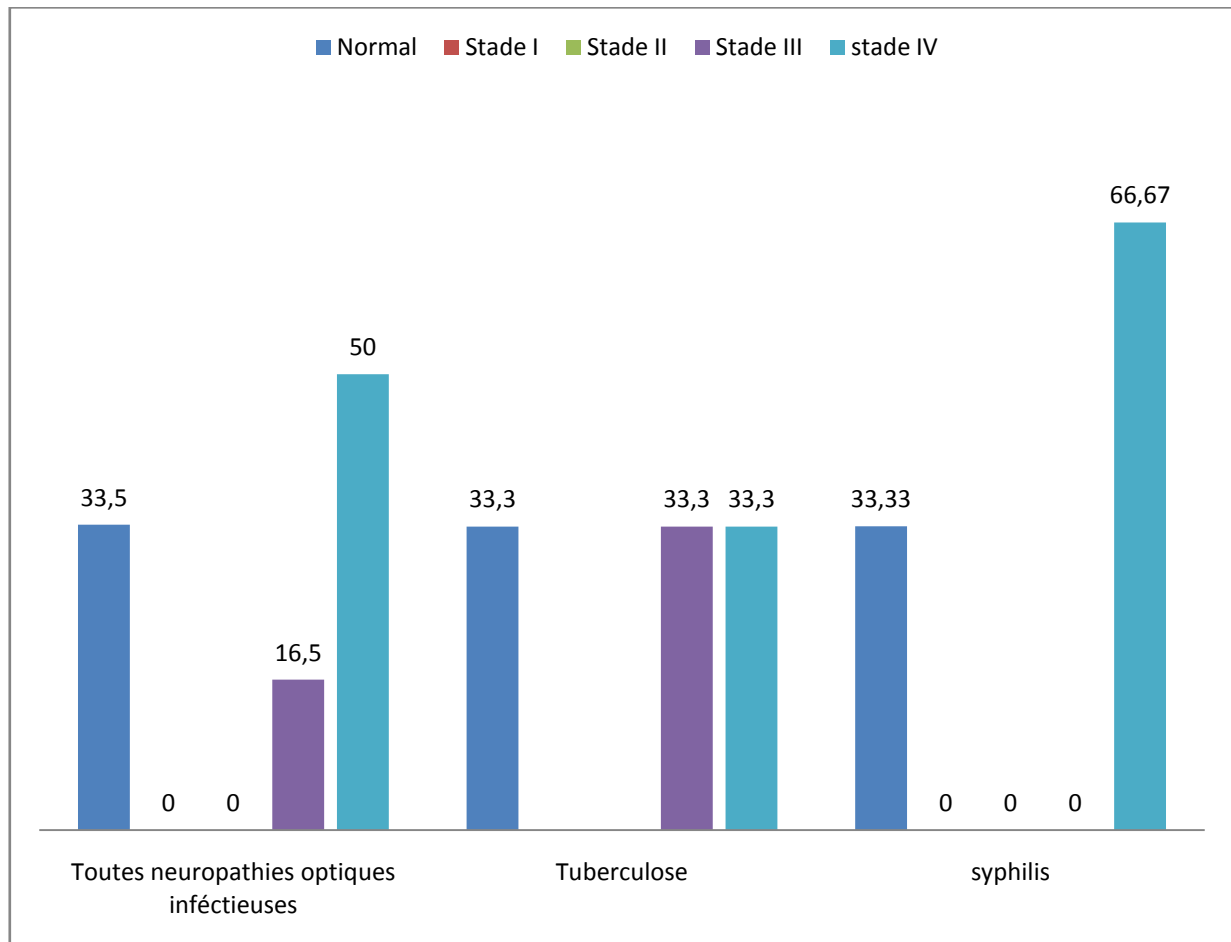
➤ Reflexes photo-moteurs :

2 yeux sur 12 avaient des reflexes photo-moteurs abolis.

1 seul cas avait un syndrome d'Argyll-Robertson.

➤ Fond d'œil :

L'œdème papillaire était présent chez 4 de nos patients, 3 ont un œdème papillaire stade IV (atrophie papillaire) et le quatrième avait un stade III, le reste des fonds d'œil sont restés normaux.



Graphique 11: L'aspect de la papille optique au cours de neuropathies optiques infectieuses

3.Examen neurologique :

L'examen neurologique a décelée des anomalies dans 50 % des cas, correspondant à des anomalies de la motricité et des paralysies des nerfs crâniens.

Tableau 5: Tableau montrant les différentes anomalies décelées à l'examen neurologique

Anomalies neurologiques	Nombre de cas
Paraparésie	1 cas
Tétraparésie	1 cas
Paralyse du faciale	2 cas
Paralyse de l'oculomoteur commun	3 cas

IV. Etude paraclinique :

1. Imagerie cérébrale

Le scanner et l'IRM cérébrale ont été réalisés chez 4 patients.

L'IRM médullaire n'a été réalisée que chez un seul patient

➤ Scanner cérébral :

2 patients avaient des tuberculomes cérébraux, 1 autre avait une dilatation triventriculaire.

➤ IRM cérébrale :

Les résultats de l'IRM cérébrale étaient les mêmes que le scanner.

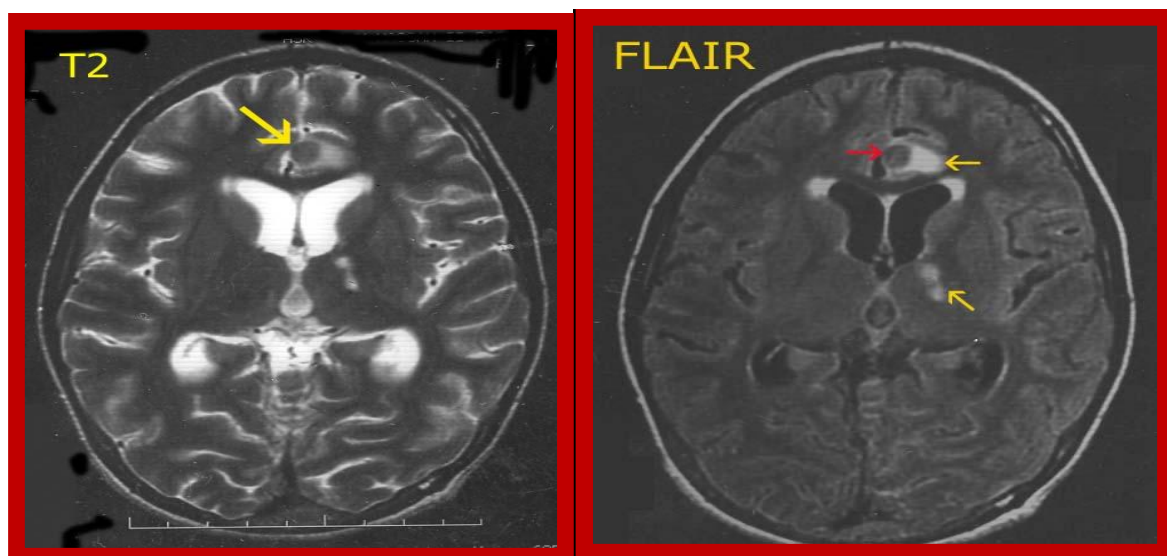


Figure 3 : Séquence IRM coupe axiale. A gauche en T2 montrant un tuberculome cérébral (flèche jaune) et à droite en FLAIR montrant le tuberculome cérébral (flèche rouge) et une lésion ischémique du bras postérieur de la capsule interne gauche. (Flèche jaune).

➤ IRM médullaire :

Un seul patient a bénéficié d'une IRM médullaire, vu la paraparésie, qui était normal.

2. Examens complémentaires a visé ophtalmologique :

➤ Angiographie rétinienne :

Un seul patient a bénéficié d'une angiographie rétinienne qui était en faveur d'une atrophie optique.

➤ OCT papillaire :

Un seul OCT a été réalisé qui a démontré aussi une atrophie optique.

3. Etude du LCR :

Tous nos patients ont bénéficié d'une ponction lombaire.

L'étude cyto bactériologique a mis en évidence 3 cas de méningite lymphocytaire, dont 2 étaient des tuberculoses et une neurosyphilis.

L'étude biochimique a conforté 2 diagnostics de tuberculose vu le caractère hypoglycorachique et hyperproteïnorachique.

4. Sérologie syphilitique :

Tous nos patients ont bénéficié d'une sérologie syphilitique, qui était positive seulement dans 3 cas, ce qui nous a permis de diagnostiquer la neuropathie optique syphilitique.

V. Analyse étiologique :

Seul la syphilis et la tuberculose ont été les causes des neuropathies optiques infectieuses.

VI. Traitement :

Le traitement était à base d'antibiotique dans toute notre série mais différait selon les étiologies.

Pour la tuberculose, les antituberculeux sont utilisés selon le protocole de 2 mois de (streptomycine+ isoniazide+ rifampicine+pyrazinamide) + 7 mois de (rifampicine+pyrazinamide).

Le traitement de la syphilis a été à base de Pénicilline G chez 2 de nos patients, et de Doxycycline pour le 3^{ème} patient vu la notion d'allergie.

Un seul patient a bénéficié d'une corticothérapie par voie orale.

VII. Evolution :

Après un recul de 1 an, l'évolution est marquée par persistance de la cécité chez tous nos patients, sans notion d'aggravation.

C. Hypertension intracrânienne :

Nous avons colligé 16 cas d'hypertension intracrânienne. Plusieurs étiologies ont été mises en évidence.

Les données ci-dessous correspondent aux résultats généraux de toutes les hypertensions intracrâniennes, et aux résultats spécifiques de l'hypertension intracrânienne idiopathique (Pseudotumor cerebri).

I. Caractéristiques épidémiologiques :

Nous avons colligé 16 cas d'hypertension intracrânienne.

1. Sexe :

On note une large prédominance du sexe féminin (81.25%), avec un sexe ratio de H/F 0,19.

Dans l'hypertension intracrânienne idiopathique, le sexe féminin était de 87.5 %.
A noter un seul cas de sexe masculin.

2. Age :

La moyenne d'âge des patients ayant souffert de l'hypertension intracrânienne était de 22 ans \pm 6, avec des extrêmes allant de 13 ans à 36 ans.

L'âge moyen des patientes ayant présenté une hypertension intracrânienne idiopathique était de 31.51 \pm 14.49 ans avec des extrêmes allant de 13 ans à 30 ans.

II. Etude cliniques :

1. Antécédents :

➤ Episodes visuels anciens :

Seulement 2 patients ont présenté un épisode visuel ancien, à type baisse de l'acuité visuelle et une hémianopsie latérale homonyme.

➤ Notion d'aphtose bipolaire :

25 % avaient une notion d'aphtose bipolaire.

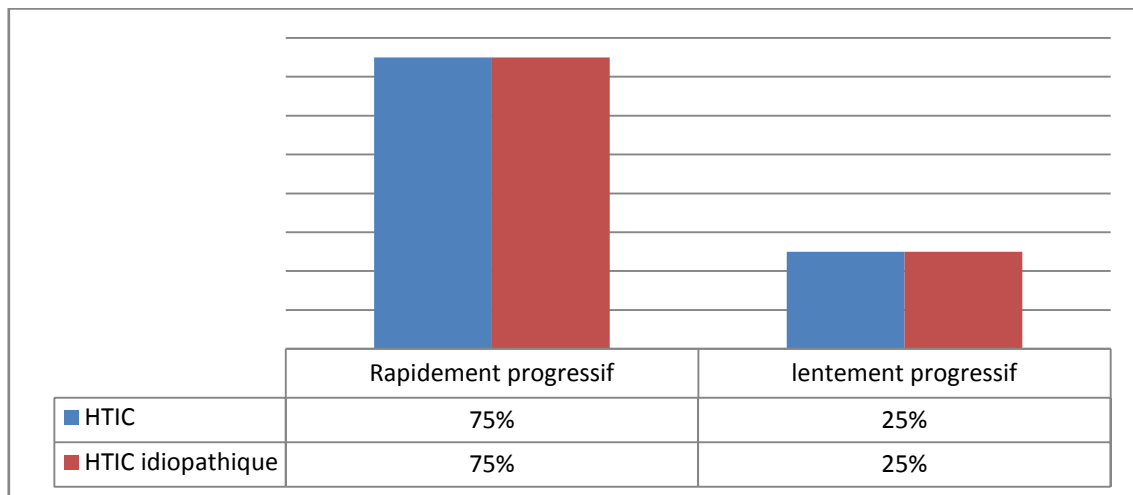
➤ Arthralgies :

Seule 2 patients ont des antécédents d'arthralgies.

2. Mode de début :

75 % de nos patients avaient un mode de début rapidement progressif, le reste avait un mode début lentement progressif.

En ce qui concerne l'hypertension intracrânienne **idiopathique**, le mode de début rapidement progressif était de l'ordre de 75%.



Graphique 12: Mode de début des hypertensions intracrâniennes

3. Délai de consultation :

Le délai de consultation moyen de toutes les hypertensions intracrâniennes était de 38 ± 45.28 jours avec des extrêmes allant de 1 à 150 jours. Par contre le délai de consultation des hypertensions intracrâniennes idiopathiques était de 17 ± 13.17 jours avec des extrêmes allant de 1 journée à 30 jours.

4. La symptomatologie initiale associée à la cécité :

Tous nos patients avaient une symptomatologie subjective associée à la cécité.

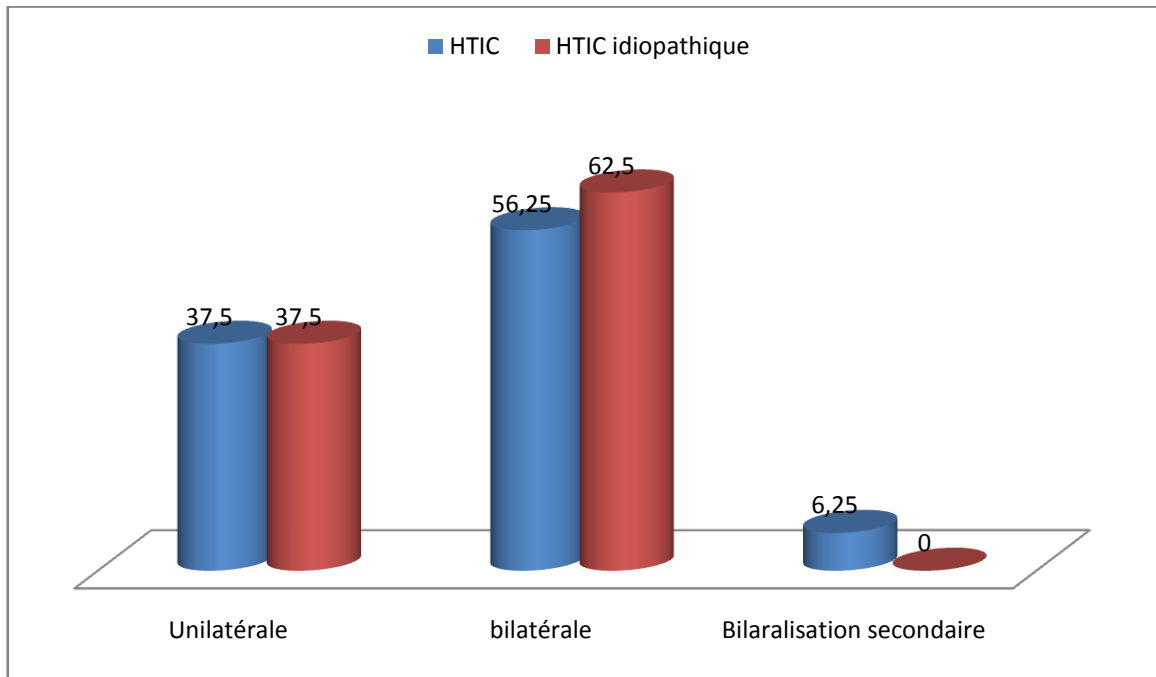
Tableau 6: tableau montrant les différents types de symptomatologies associés à la cécité

Symptomatologie initiale	Hypertension intracrânienne	Pseudotumor cerebri
Céphalées	70%	57.1 %
Diplopie	7.5%	14.3%
Convulsion	7.5 %	0%
Paraparésie	7.5 %	14.3%
Asymétrie faciale	7.5 %	14.3%

5. La latéralisation de la cécité :

L'atteinte unilatérale était de l'ordre 37.5 % pour toutes les hypertensions intracrâniennes, et de 37.5 % pour les hypertensions intracrâniennes idiopathiques.

L'atteinte d'emblée bilatérale était de l'ordre de 56.25 % pour les hypertensions intracrâniennes, et de 62.5% pour les HTIC idiopathiques.



Graphique 13: la latéralisation de la cécité dans les HTIC

6. La présence syndrome fébrile :

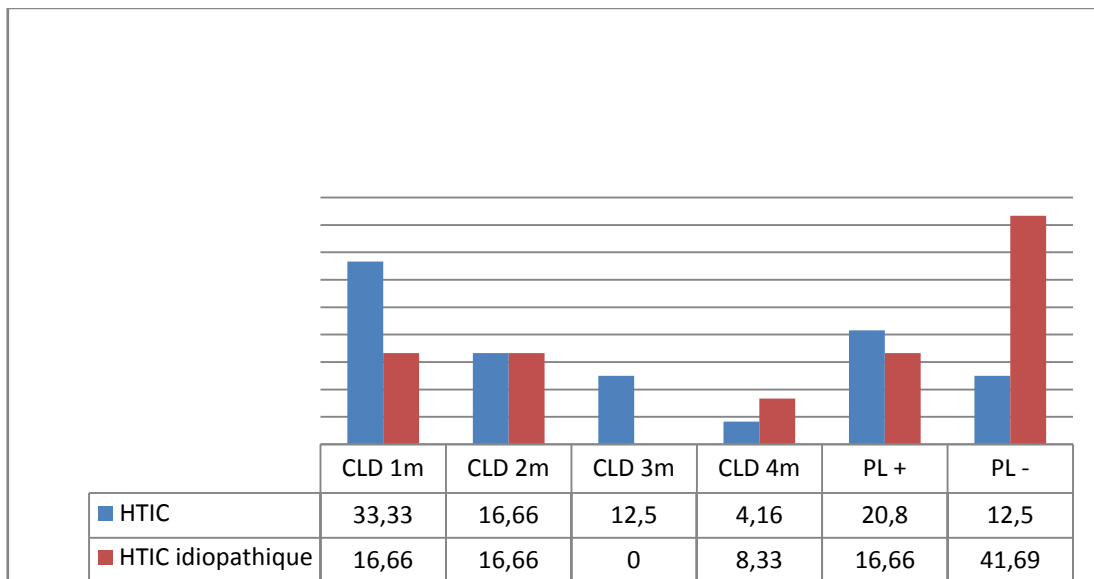
2 patients ont présenté une fièvre à leur admission.

7. Examen ophtalmologique :

➤ Œil atteint :

La cécité binoculaire est retrouvée chez 62.5 % des patients atteints d'hypertension intracrânienne, et notamment chez 62.5% des patients ayant une HTIC idiopathique.

➤ Acuité visuelle :



Graphique 14: Acuité visuelle initiale sur 24 yeux atteints d'HTIC, et 12 yeux atteints d'hypertension intracrânienne idiopathique

➤ Reflexe photomoteur :

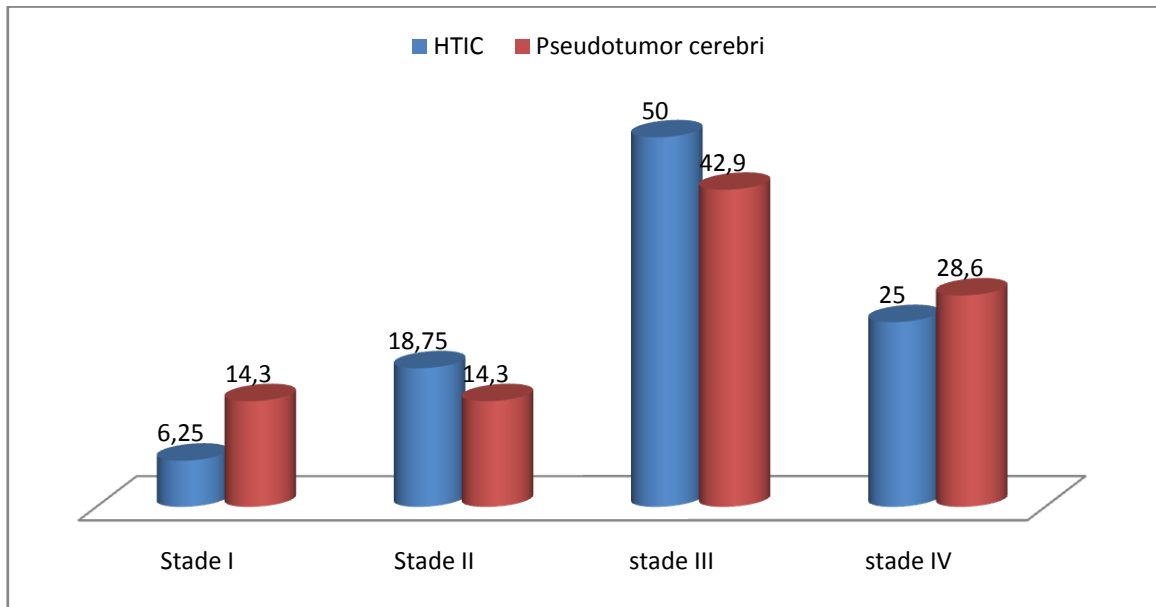
L'abolition du reflexe photomoteur est constatée chez :

Toutes les HTIC : 6/24 yeux soit 25%.

Pseudotumor cerebri : 1/11 yeux soit 18.8 %

➤ Fond d'œil :

Tous les patients suivis pour hypertension intracrânienne ont des anomalies au fond d'œil à type d'œdème papillaire.



Graphique 15: œdème papillaire dans l'hypertension intracrânienne



Figure 1: A : Image de fond d'œil gauche montrant un œdème papillaire stade II secondaire une HTIC idiopathique, B : Image du fond d'œil gauche de la même patiente ayant évolué vers une atrophie optique (cas N4)

8. Examen neurologique :

Des anomalies neurologiques sensitivomotrices ont été décelées chez 2 patients. Un cas de polyradiculonévrite a été associé à l'hypertension intracrânienne idiopathique.

L'atteinte des nerfs crâniens est observée dans 31.25% des patients HTIC de façon globale et dans 57.14 % pour les Pseudotumor cerebri en particulier.

L'oculomoteur externe (VI) est atteint chez 3 patients, l'oculomoteur commun (III) chez 2 patients et le nerf facial(VII) chez 2 autres.

III. Etude paraclinique :

1. Bilan sanguin :

Un seul cas de thrombocytémie a été décelé au bilan biologique.

2. Imagerie

La TDM cérébrale a été réalisée chez tous nos patients.

L'IRM cérébrale a été réalisée chez 81.75% des patients.

L'IRM médullaire a été réalisée chez 2 cas ayant une tetraparésie associée.

➤ Scanner cérébrale :

Les anomalies cérébrales à type de thrombose veineuse ont été diagnostiquées chez 25 % des cas.

➤ IRM cérébrale :

8 cas avaient une IRM cérébrale normale, ce qui a conforté le diagnostic d'HTIC idiopathique bénigne, les autres patients qui en ont bénéficié avaient des anomalies à type soit de thrombose veineuse cérébrale, soit d'hydrocéphalie sur malformation d'Arnold-Chiari.

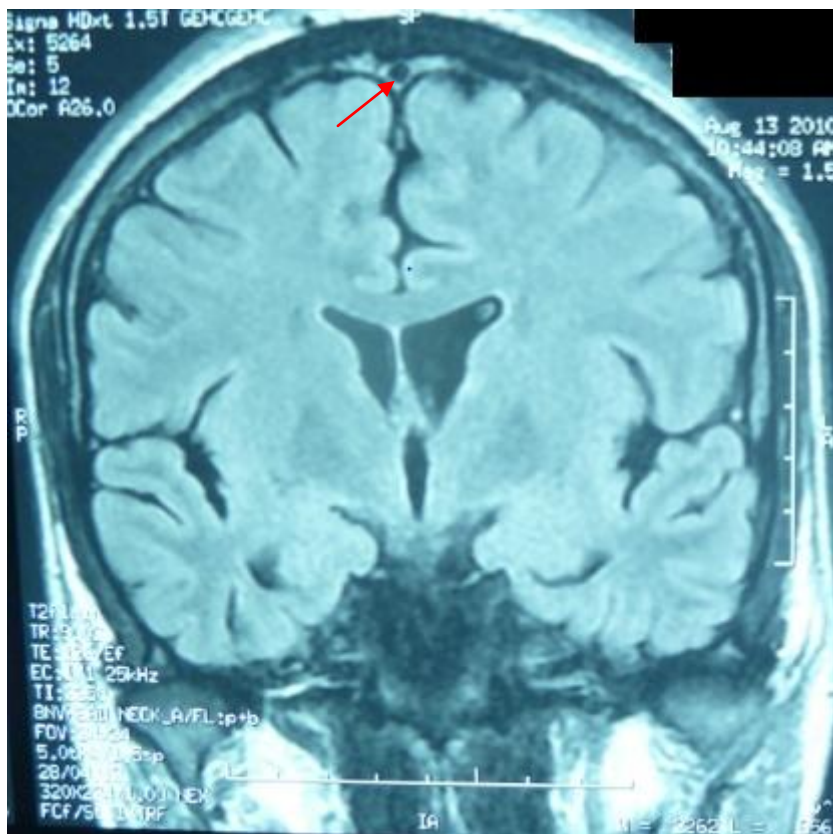


Figure 2: Image IRM séquence FLAIR coupe sagittale montrant une thrombose veineuse du sinus longitudinale supérieur flèche rouge

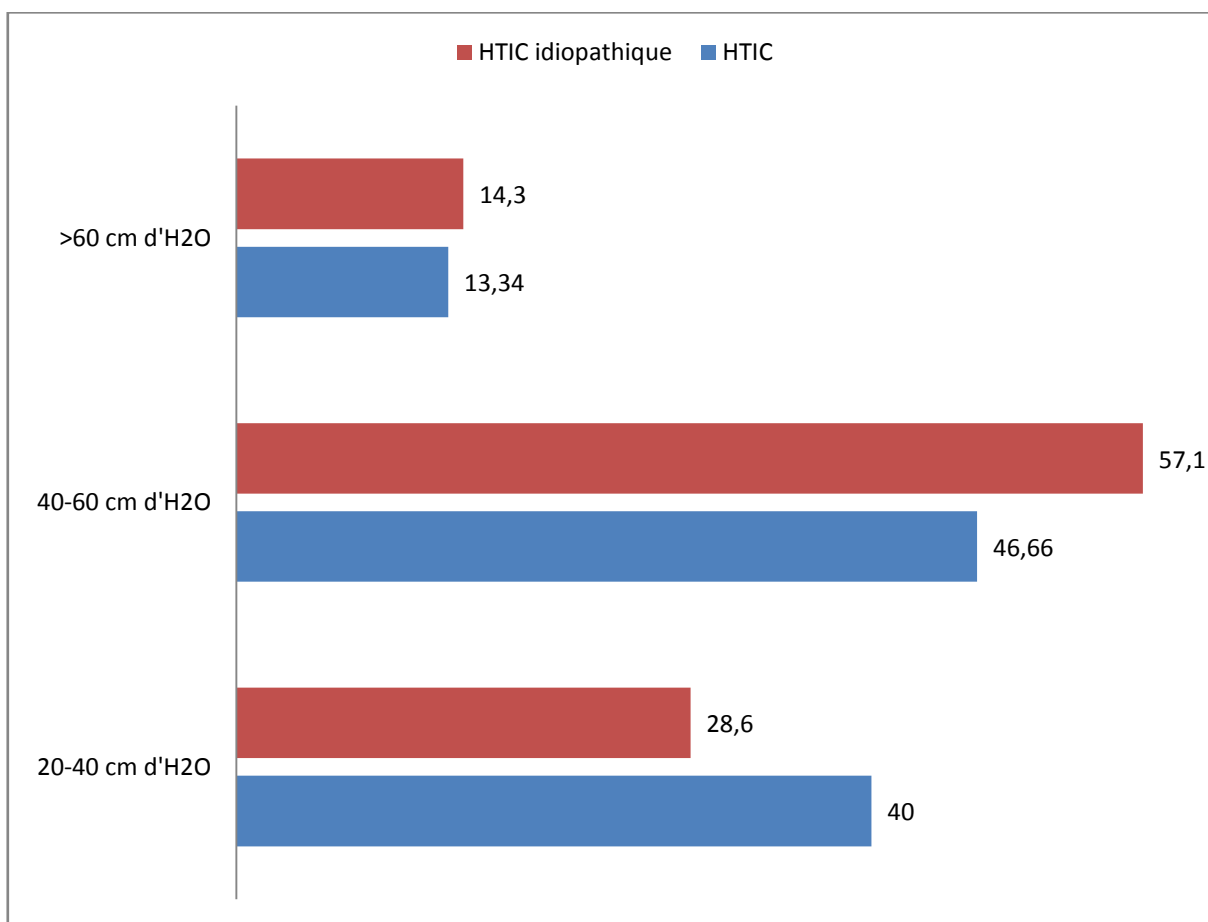
➤ IRM médullaire :

Normale chez les 2 patients.

3. Ponction lombaire :

La ponction lombaire avec mesure de pression a été réalisée chez 15 patients, sauf pour un seul patient chez qui on a posé le diagnostic de thrombose veineuse cérébrale en se basant sur l'imagerie.

La moyenne de la pression du liquide céphalorachidien chez les patientes atteintes d'hypertension intracrânienne idiopathique était de 50.57 ± 19.6 cm d'H₂O avec des extrêmes allant de 27 à 87 cm d'H₂O.



Graphique 16: Niveau de pression des hypertensions intracrâniennes

L'étude bactériologique et chimique du LCR a été réalisée chez tous les patients. Aucun cas de méningite n'a été décelé.

4. Examen complémentaire a visé ophtalmologique :

➤ Champ visuel :

Vue la gravité et la profondeur de la baisse de l'acuité visuelle, le champ visuel n'a pu être réalisé que chez une seule patiente au cours de son suivi. Il a mis en évidence une atteinte tubulaire.

➤ Angiographie rétinienne :

3 patientes ont bénéficié d'angiographie, une a mis en évidence un œdème papillaire stade IV et deux œdèmes papillaires stade III.

➤ OCT papillaire :

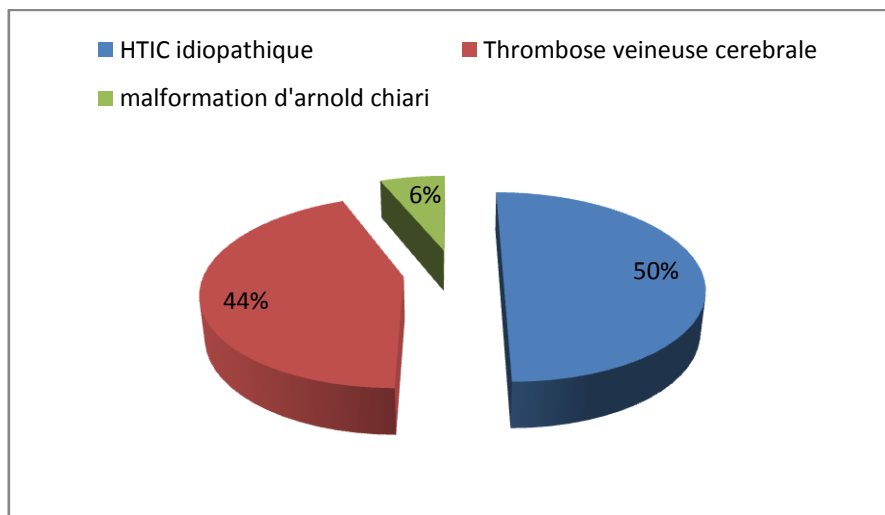
L'OCT a été réalisé chez 3 patientes. Il a révélé la présence d'un œdème papillaire chez 2 patientes et une atrophie papillaire chez la 3^{ème}.

IV. Analyse étiologique :

Le tableau d'hypertension intracrânienne a été suspecté en se basant sur la clinique, la confirmation s'est faite par la ponction lombaire. Plusieurs étiologies en étaient la cause.

Deux types causes ont été mises en évidence :

- Hypertension intracrânienne idiopathique (8 cas), à noter un seule cas était associés à la maladie de Behçet.
- Hypertension intracrânienne secondaire à la thrombose veineuse cérébrale (6 cas), et à la malformation d'Arnold-Chiari (1 cas).

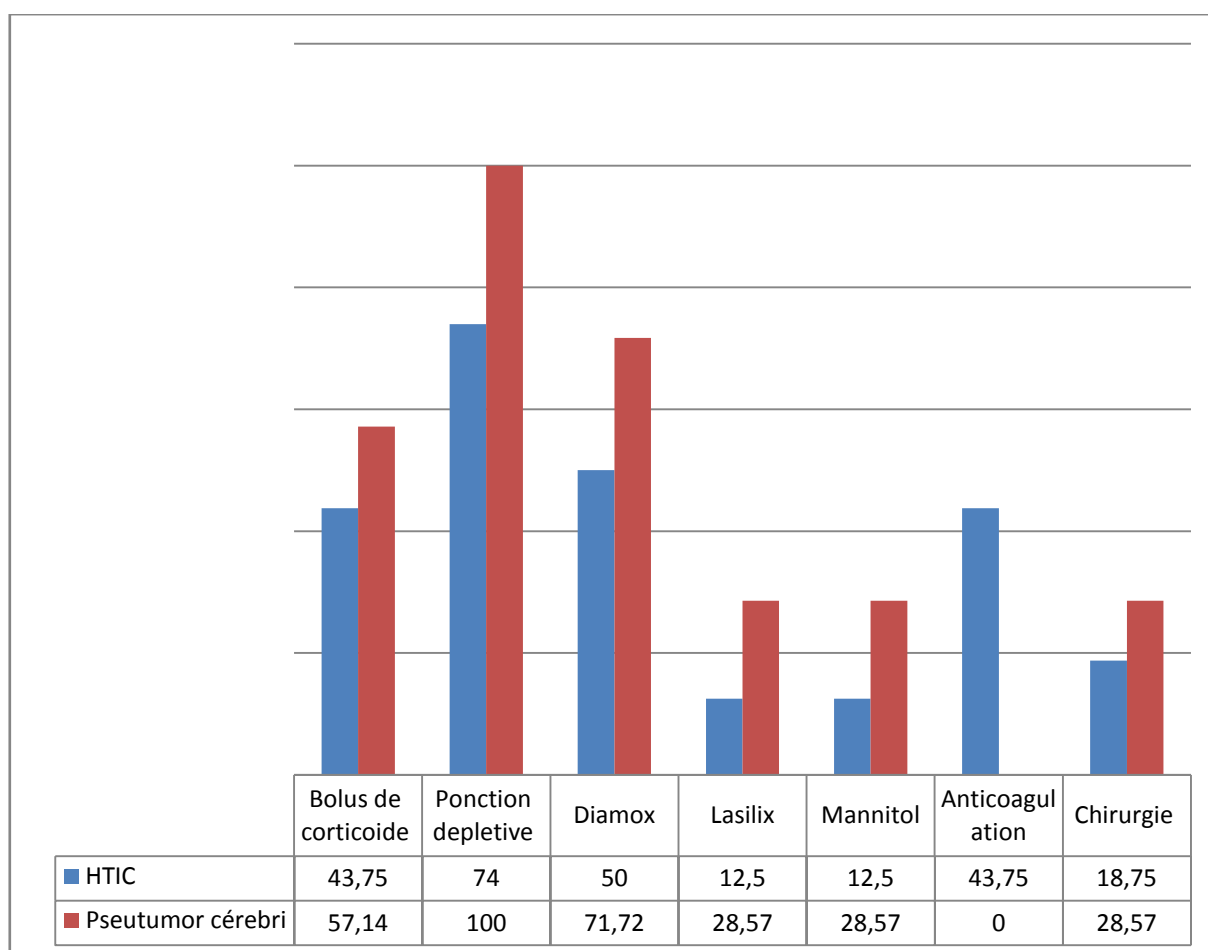


Graphique 17: Répartition des différentes étiologies responsables de l'HTIC

V. Traitement :

En fonction de l'étiologie, différents traitements ont été instaurés chez nos patients :

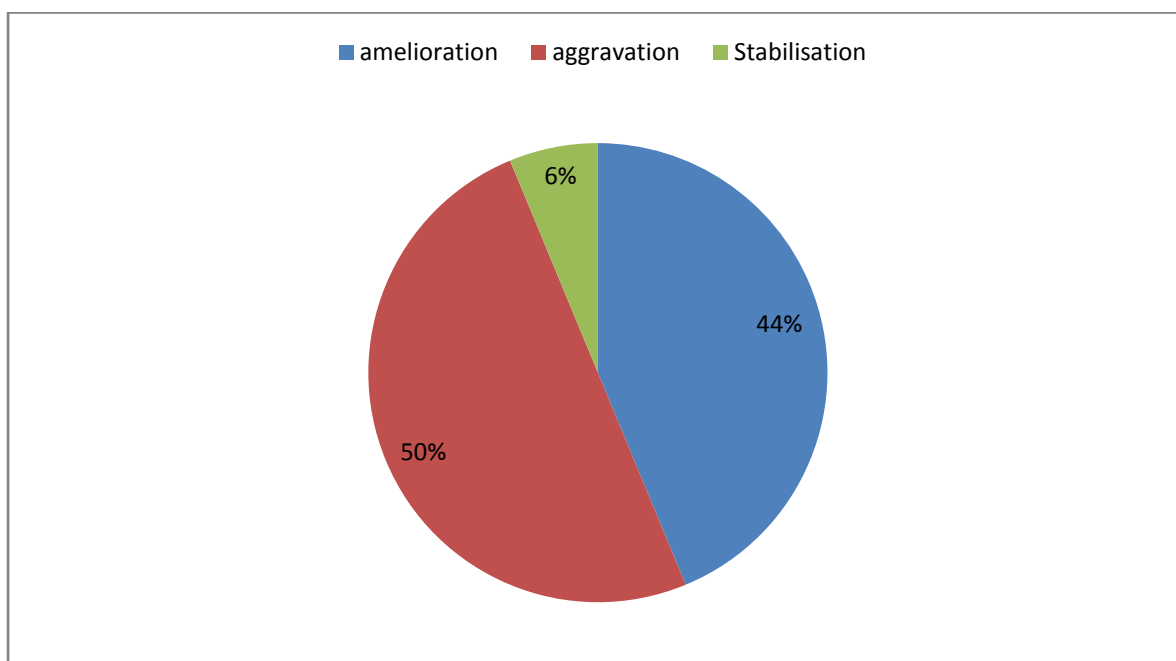
- ✚ 43.75 % de nos patients ont bénéficié d'un bolus de corticoïde, soit à la dose de 1 g/jour ou 120 mg×3/jr.
- ✚ Les ponctions déplétives ont été de mise chez 74 % de nos patients.
- ✚ L'acétazolamide (inhibiteur de l'anhydrase carbonique) a été administré chez 50 % de nos patients, les diurétiques et le mannitol chez 12.5 % des patients.
- ✚ les anticoagulants ont été prescrits chez 43.75 % des patients.
- ✚ la chirurgie a été pratiquée chez 18.75 % des patients (2 cas) à type de dérivation ventriculopéritonéale.



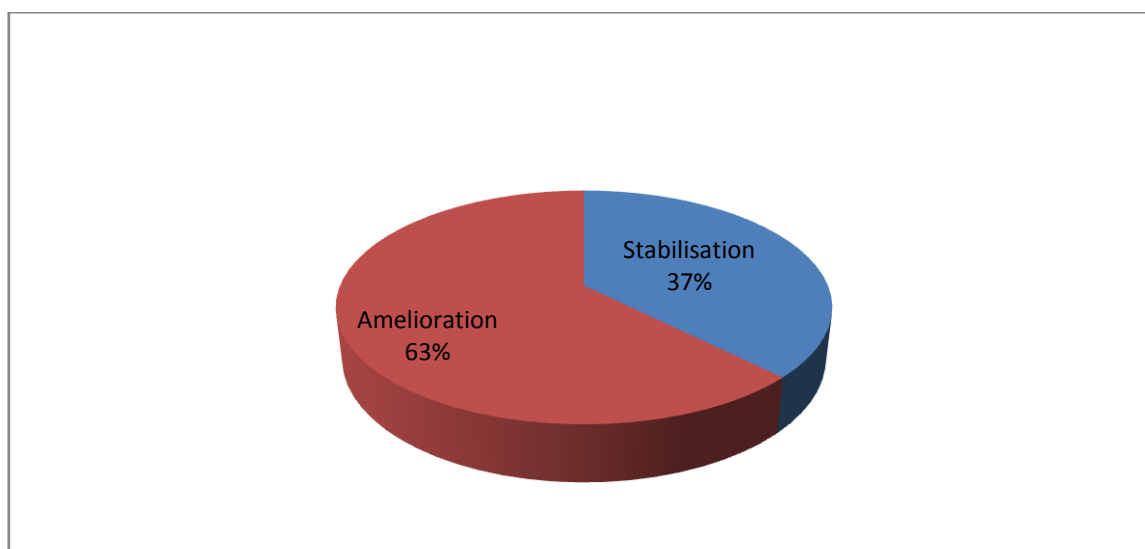
Graphique 18: Différentes thérapeutiques proposées pour les HTIC

VI. Evolution :

Après un recul moyen d'un mois, on note que l'amélioration de l'acuité visuelle a été constatée chez 43.75 % des patients.



Graphique 19: Evolution de l'acuité visuelle des différentes HTICs



Graphique 20: Evolution de l'acuité visuelle chez les patientes atteintes d'hypertension intracrânienne idiopathique

Tableau 7: Tableau récapitulant toutes les cécités secondaires à une hypertension intracrânienne idiopathique

Cas	Age	Sexe	symptômes	Examen ophtalmologique	Pression LCR	Traitement	Evolution
N1	20	F	Céphalées + cécité unilatérale+diplopie	OD :cld4m, OG :8/10 oedème pap stade I	43 cmH2O	Bolus de cortico + Ponction déplétive +Diamox	Amélioration OD :3/10 OG :8/10
N2	13	F	Céphalées + cécité unilatérale	OD :PL- , OG :10/10 Oedème pap stade IV	27 cmH2O	Ponction déplétive+ Diamox	Stabilisation OD :PL- OG : 10/10
N3	25	F	Cécité bilat+ PRN aigue	OD :cld1m,OG :cld1m Oedème pap stade III	60 cmH2O	Ponction depletive+ bolus de cortico	Stabilisation OD : cld1m OG :cld1m
N4	30	F	Cécité bilat+ paralysie du VII+ III	OD :PL-, OG : PL+ Oedème pap stade IV	87 cmH2O	Ponction depletive + Diamox+ Lasilix+ Chirurgie	Amélioration OD :PL+ OD : 7/10
N5	22	F	Céphalées + cécité unilatérale	OD : PL+, OG : 8/10 Oedème pap stade III	50 cmH2O	Ponction depletive+diamox	Amélioration OD : 3/10 OG : 8/10
N6	25	F	Cécité bilatérale + paralysie du VI	OD :cld2m,OG:cld2m Oedème pap stade IV	34 cmH2O	Bolus de cortico+ lasilix	Amélioration OD: 3/10 OG:2/10
N7	26	F	Cécité bila+ paralysie du III+VI	OD :PL-, OG : PL- Oedème pap stade III	53 cmH2O	Bolus de cortico+ ponction déplétive+ Diamox + chirurgie	Non amélioration OD : PL- OG : PL-
N8	23	M	ATCD : arthralgies + aptose bipolaire, admis pour céphalées + cécité d'installation rapi progressive	OD : CLD 2m, OG : PL - Oedème papillaire stade III	30 cmH2O	Bolus de cortio + ponction déplétive	Amélioration OD : 3/10 OG : PL - A noter que ce cas était associé à la maladie de Behçet

D. Neuropathie optique carentielle :

Nous rapportons le cas d'une patiente qui a été hospitalisée en neurologie. Elle a été admise dans un tableau de cécité bilatérale avec une lourdeur des 4 membres. La patiente ne présentait aucun antécédent pathologique notable. Sa symptomatologie remontait à 2 mois avant son admission où la patiente a présenté un syndrome anémique fait de pâleur cutanéomuqueuse et une asthénie sévère. Par la suite, installation progressive sur 16 jours d'une baisse de l'acuité visuelle bilatérale ayant évolué vers la cécité binoculaire, associée à une faiblesse des 4 membres avec perte de la marche.

L'examen à son admission trouve une patiente très pâle avec des conjonctives décolorées, fébrile à 38.5, l'examen neurologique a mis en évidence un syndrome neurogène périphérique déficitaire des 4 membres, associées à une cécité bilatérale avec un réflexe photo-moteur abolis à gauche. L'examen ophtalmologique a révélé une pâleur papillaire avec une atrophie optique bilatérale. Le reste de l'examen somatique était sans particularité.

La patiente a bénéficié d'un bilan biologique complet (bilan sanguin, sérologie, immunologique), qui a révélé une pancytopénie caractérisée par une anémie mégaloblastique, un taux de vitamine B12 effondré.

Tableau 8: Tableau montrant les différents résultats de bilans pratiqués chez cette patiente

Bilan Sanguin	Valeur
Hémoglobine	7.7 g/dl
Volume Globulaire Moyen	111 fl
Concentration Corpusculaire Moyen en Hémoglobine	34.9
Plaquettes	30000
Leucocytes	3000
Vitamine B12 [130-800]	32pg/ml

Le diagnostic de neuropathie optique carencielle secondaire à un déficit en Vitamine B12 a été posé. L'électromyogramme a décelé une atteinte axonale sensitivomotrice confortant le diagnostic de polyneuropathie carencielle associée.

Les anticorps anti-cellule pariétale étaient positifs. La fibroscopie a révélé une gastrite fundique. En se basant sur tous les critères cliniques, immunologiques et endoscopiques, le diagnostic de **neurobiermer** a été posé.

Par ailleurs la patiente a bénéficié d'un traitement à base d'hydroxo 5000 (1 ampoule×3/jr par voie orale pendant 10 jours, puis 15000 µg en monoprise chaque mois à vie.

L'évolution sur le plan visuel a été marquée par une amélioration partielle de l'acuité visuelle avec réapparition du reflexe photomoteur de l'œil gauche, et une possibilité de discrimination des objets et couleurs.

E. Neuropathie optique héréditaire :

Il s'agit de Mr A.Z âgé de 26 ans, sans antécédents pathologiques familiaux notamment pas de notion d'ahtose bipolaire et d'arthralgie ou de photosensibilité ou de cas similaires dans la famille. Le début de la symptomatologie a été caractérisé par une baisse de l'acuité visuelle isolée rapidement progressive de l'œil gauche, qui s'est bilatéralisé 2 mois plus tard. L'examen ophtalmologique réalisé après 6 mois a révélé une acuité visuelle au mouvement des doigts en Œil gauche et à 6/10 en œil droit n'augmentant pas après correction, le fond d'œil a montré une papille pale en ODG.

Le patient a bénéficié d'une IRM cérébrale avec complément médullaire cervicale qui était sans particularité, d'un PEV qui a montré une absence d'onde P témoignant d'une atteinte du nerf optique, le champ visuel réalisé a révélé un scotome coeco-centrale.

Le bilan étiologique s'est révélé négatif (anti-NMO, enzyme de conversion, anti-DNA natif, sérologies VIH, syphilis, Lyme, dosage de la vitamine B12).

Une ponction lombaire a été réalisée avec étude cyto bactériologique et biochimique et une électrophorèse des protéines du LCR, n'ayant pas révélé de méningite ou une synthèse intrathécale.

Le patient a bénéficié initialement d'un bolus de corticoïde à la dose de 1g/jours pendant 10 jours sans amélioration vu la suspicion initiale de neuropathie optique idiopathique.

Devant la notion d'atteinte séquentielle, et la normalité de tous les examens complémentaires une neuropathie optique héréditaire de Leber a été fortement suspecté d'où la réalisation de bilan génétique qui sont toujours en cours.

F. Cas particulier : cécité secondaire à une fistule carotido-caverneuse due à la maladie d'Ehlers Danlos :

Mr H.Z âgé de 38 ans, ayant comme antécédent un père victime d'une mort subite, qui a présenté une exophtalmie gauche avec dilatation des veines conjonctivales en tête de méduse, avec hémicrâniées et des acouphènes du même côté. 2 mois après le patient a présenté une baisse de l'acuité visuelle rapidement progressive aboutissant à la cécité monoculaire gauche, associée à une bilatéralisation de l'exophtalmie. Le fond d'œil était normal.

Le diagnostic de fistule carotido-caverneuse a été confirmé en se basant sur l'angio-IRM et l'artériographie cérébrale.

L'ensemble des éléments cliniques : peau translucide, fragilité vasculaire, hyperlaxité des articulations des mains et notion de mort subite chez le père dans un contexte de douleurs abdominales aiguës associé à la présence de fistule carotido-caverneuse fait évoquer le diagnostic de syndrome d'Ehlers Danlos vasculaire.

Un embolisation artérielle a été réalisée, avec une régression totale de l'exophtalmie droite et partielle du côté gauche, et une nette amélioration de l'acuité visuelle à 4/10.

Cécité cérébrale :

A. Caractéristique épidémiologique :

Nous avons colligé 7 patients qui ont présenté une cécité cérébrale.

I. Sexe :

Le sexe ratio était de 0.75 H/F, 3 hommes et 4 femmes

II. Age :

L'âge moyen de nos patients est de 33.01 ± 15.016 avec des extrêmes allant de 18 ans jusqu'à 77 ans.

B. Etude clinique :

I. Facteurs de risque cardiovasculaire :

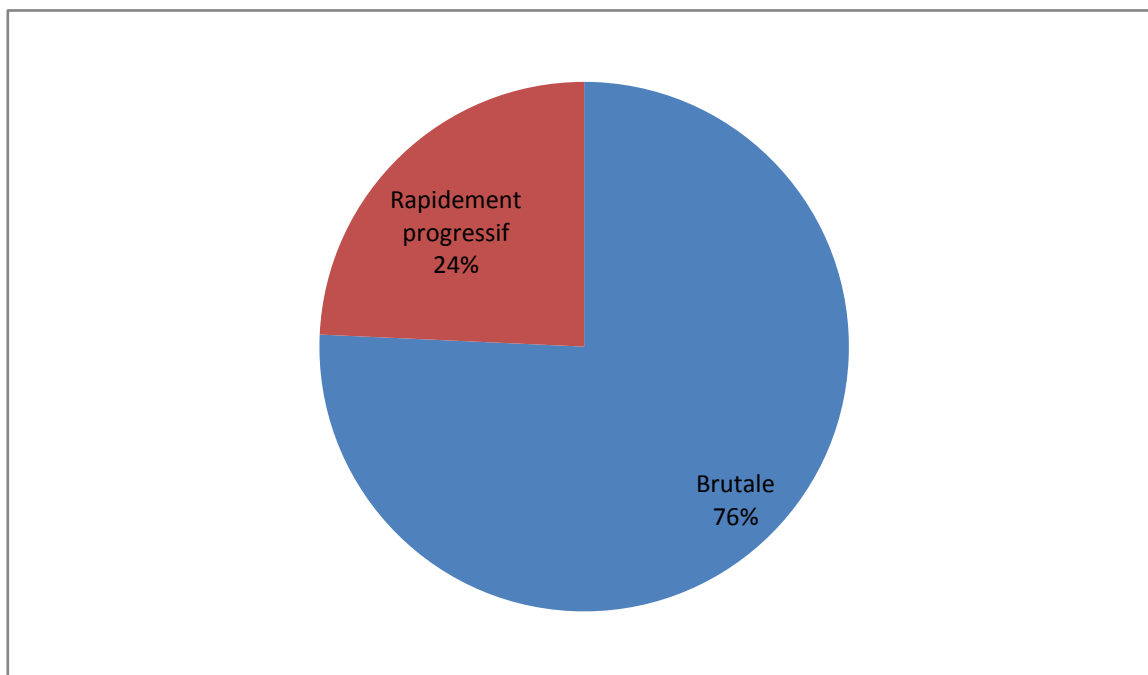
La majorité de nos patients avaient des facteurs de risque cardio-vasculaire soit 83.3 % (6 cas).

Tableau 9: tableau montrant la fréquence des facteurs de risque cardio-vasculaires chez nos patients

Facteurs de risque cardio-vasculaires	Fréquence
Age	28.57 % (2 cas)
Sexe	42.85 % (3as)
Tabagisme	42.85 % (3 cas)
HTA	57.14 % (4 cas)
Diabète	14.25 %(1 cas)
Cardiopathie	14.25% (1 cas)
ATCD d'Accident vasculaire cérébrale	25.57 %
ATCD de cécité monoculaire transitoire	0 %

II. Mode de début :

Le mode de début brutal était largement prédominant dans les cécités corticales soit de 85.71 % (6 cas), le reste avait un mode de début rapidement progressif.



Graphique 21: Mode de début des cécités corticales

III. Le délai de consultation :

Le délai de consultation moyen était de 2.81 ± 2.13 jours avec des extrêmes allant de 6h à 5 jours.

IV. La symptomatologie associée à la cécité :

Tous les patients ont présenté une cécité associée à d'autres symptômes neurologiques.

Tableau 10: tableau montrant les symptômes initiaux associés à la cécité

Symptomatologie	Nombre
Trouble de conscience	3 cas
Céphalée	1 cas
Vertige	1 cas
Hémihypoesthésie	1 cas
Paralysie faciale	1 cas

V. La latéralisation de la cécité :

Tous nos patients avaient une cécité bilatérale.

Tous les patients ont présenté une cécité d'emblée bilatérale. Un patient a présenté une cécité bilatérale faisant suite à une hémianopsie latérale homonyme.

VI. La Tension artérielle :

57.14% de nos malades avaient une hypertension artérielle à leur admission.

VII. Examen ophtalmologique :

1. L'acuité visuelle à l'admission :

4 patients avaient une perception lumineuse négative, 2 comptaient les doigts à 1 m et le dernier avait une acuité visuelle à 10/10 lors de son admission (AIT vertébro-basilaire).

2. Reflexe photomoteur :

Le reflexe photomoteur est présent chez tous les patients.

3. Le fond d'œil :

Seul 3 patients ont bénéficié d'un fond d'œil, et qui était normal chez tous les malades.

VIII. Examen neurologique :

1. Motricité :

Aucun trouble n'a été noté chez nos patients souffrant de cécité cérébrale.

2. Sensibilité :

Seul un patient avait des troubles de la sensibilité à type d'hémihypoesthésie.

3. Reflexes :

Un seul patient avait des reflexes vifs aux membres inférieurs rentrant dans le cadre du syndrome pyramidale.

4. Coordination :

Un seul cas de syndrome cérébelleux a été mis en évidence, le reste des patients n'avaient pas de trouble de la coordination.

5. Les paires crâniennes :

Un seul cas de paralysie faciale périphérique a été noté.

6. Les troubles phasiques :

Un seul cas d'aphasie de Wernicke a été noté.

IX. L'examen somatique :

L'examen somatique a mis en évidence un cas d'œdème des membres inférieurs secondaire à l'éclampsie et un cas d'arythmie complète par fibrillation auriculaire secondaire à une cardiopathie ischémique.

C. Etude paraclinique :

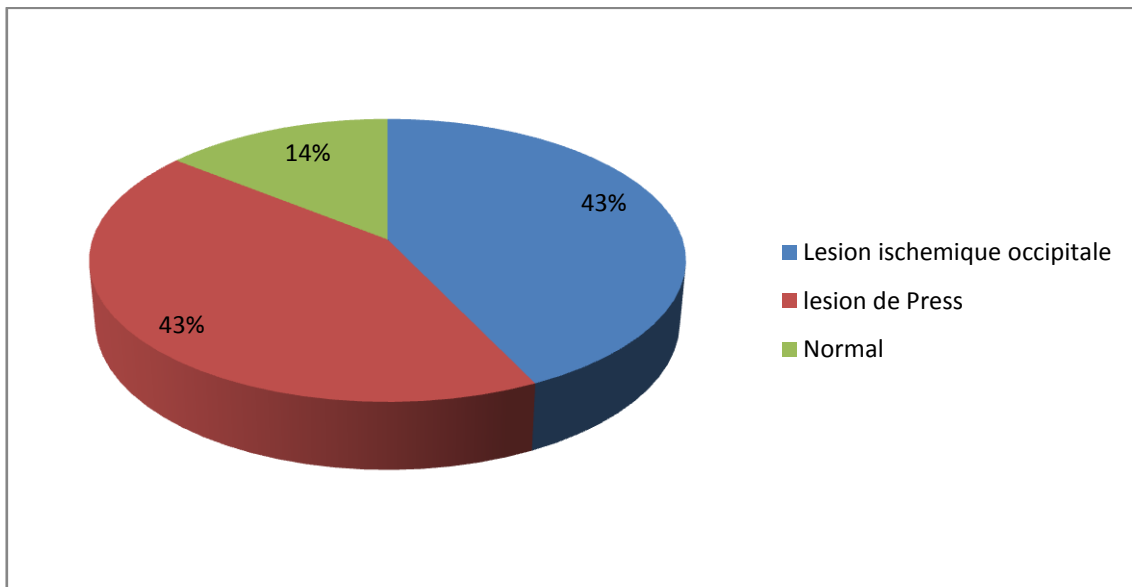
I. Imagerie

Tous nos patients ont bénéficié d'un scanner cérébral.

5 de nos patients ont bénéficié d'une IRM cérébrale

1. Scanner cérébral :

3 de nos patients ont présenté des lésions occipitales d'allure ischémique, 3 avaient des hypodensités occipitales en faveur d'une encéphalopathie hypertensive postérieure réversible (PRESS), le dernier patient avait une TDM cérébral normal.



Graphique 22: Différentes anomalies décelées au scanner cérébral lors des cécités corticales



Figure 5 : Image scanographique montrant des lésions ischémiques occipitales bilatérale flèches rouge (cas N3)

2. IRM cérébrale :

3 patients avaient des lésions typiques de PRESS (encéphalopathie postérieure réversible), 1 patient avait des lésions ischémiques d'allure vasculaire occipitale, le dernier patient avait une IRM cérébrale normal.

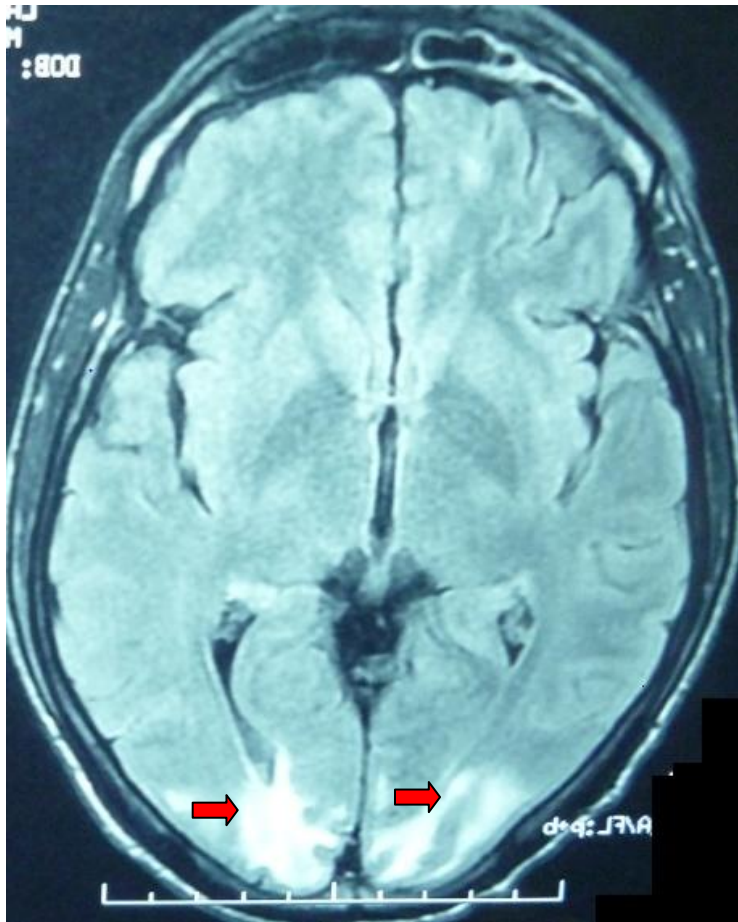
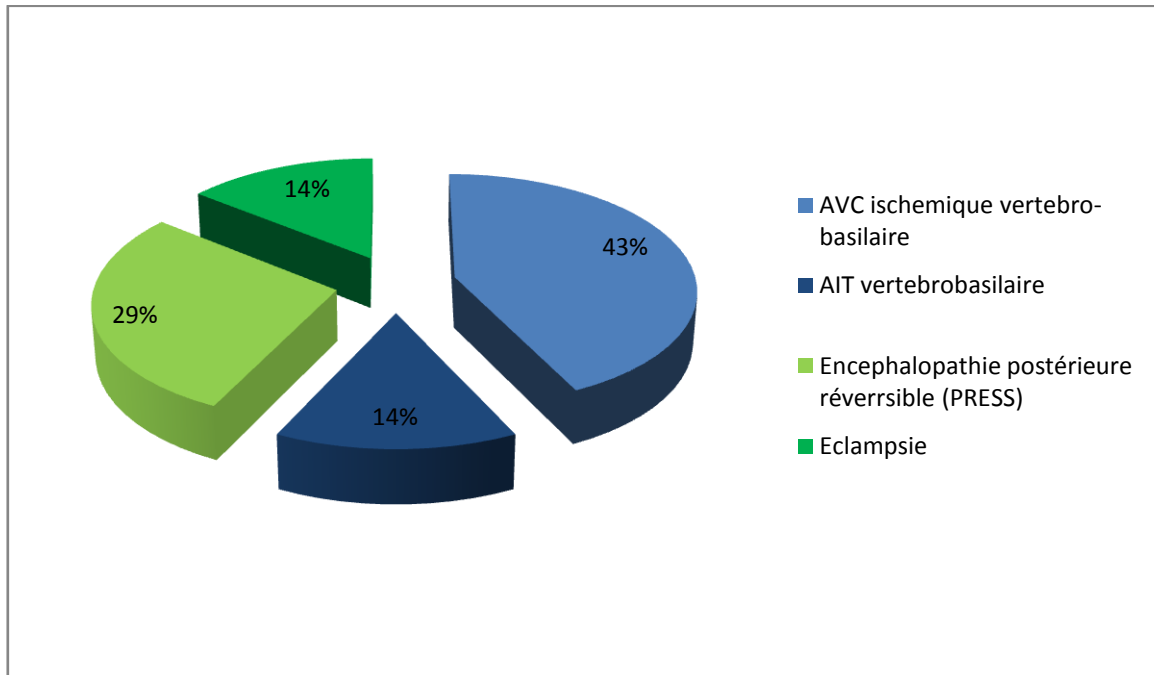


Figure 3 : Image IRM séquence FLAIR montrant des hypersignaux occipitaux bilatéraux cortico-sous corticale témoignant d'un PRESS syndrome Flèches rouge (Cas N 4)

D. Analyse étiologique :

Différentes causes de cécité corticale ont été diagnostiquées dans notre série, 2 cas d'accident vasculaire ischémique vertébro-basilaire, 1 cas d'AIT vertébro-basilaire, 2 cas de d'encéphalopathie postérieure réversible secondaire à l'hypertension artérielle, 1 cas d'encéphalopathie postérieure réversible secondaire à l'éclampsie.



Graphique 23: répartition des étiologies des cécités corticales

E. Traitement :

3 de nos patients ont bénéficié d'un traitement antihypertenseur par voie injectable, 3 patients ont bénéficié d'un traitement anticoagulant, 1 seul patient a bénéficié juste d'une prévention secondaire à base d'antiagrégant plaquettaire et d'inhibiteur de l'enzyme de conversion.

F. Evolution :

Après un recul moyen d'un 1 mois, l'évolution a été marquée par la stabilisation chez 4 de nos patients, 1 cas d'aggravation, et 2 cas de décès.

Tableau 11: Tableau récapitulant toutes les cécités cérébrales

Cas	Sexe	Age	Symptômes	Imagerie	étiologie	Traitement	Evolution
N1	F	47	Cécité bilatérale d'installation brutale	Lésion ischémique occipitale bilatérale	AVC ischémique	Prévention secondaire+ anitcoagulation	Décès
N2	M	47	Cécité bilatérale d'installation brutale ayant régressé spontanément	normal	AIT vertebro-basilaire	Anti coagulation	Amélioration A noter que le patient par la suite a présenté un AVC du tronc
N3	M	52	ATCD : hémianopsie par avc de la cérébrale postérieur gauche Complicé par la suite par une cécité bilatérale + vertige d'installation brutale	Lésion ischémique bilatérale correspondant au territoire de l'artère cérébrale postérieure	AVC ischémique	Prévention secondaire	Stabilisation
N4	M	34	Cécité bilatérale d'installation brutale + chiffres tensionnelles élevés a l'examen clinique	Lésion de PRESS	PRESS syndrome	Traitement antihypertenseurs	Aggravation
N5	F	31	Histoire de HTA + plus symptomatologique neurologique sur encéphalopathie hypertensive, compliqué par la suite d'une cécité bilatérale	Normal, lésion de d'encéphalopathie hypertensive	PRESS syndrome	Traitement antihypertenseurs	Stabilisation
N6	F	18	Histoire de grossesse compliquée de trouble de conscience, au réveil on constate une cécité bilatérale	Lésion de PRESS	PRESS syndrome secondaire à l'éclampsie	Traitement antihypertenseurs	stabilisation
N7	F	70	Cécité d'installation brutale compliqué de trouble de conscience par la suite	Lésion ischémique occipitale bilatérale	AVC ischémique	Prévention secondaire + anti coagulation	Décès

Cécité psychogène :

Nous avons colligé 2 cas de cécité psychogène qui ont été hospitalisés au service de neurologie du CHU Hassan II de Fès.

Cas N1 :

Elle s'agit d'une patiente âgée de 16 ans qui a présenté de façon brutale une cécité bilatérale, la patiente n'avait aucun antécédent pathologique notable et n'avait aucun facteur déclenchant.

L'examen neurologique et ophtalmologique était sans particularité, à noter que la malade ne clignait pas les yeux à la menace. Tout le bilan biologique et radiologique (scanner cérébral normal).

Le diagnostic de cécité psychogène a été suspecté, d'où la proposition de faire une suggestion à base de traitement placebo (injection de calcium).

L'évolution a été caractérisée par une persistance de la cécité après la première injection, mais une récupération totale après la 2^{ème} injection de calcium.

Le diagnostic de cécité psychogène a été confirmé.

Cas N 2 :

Le 2^{ème} cas concerne une autre patiente âgée de 32 ans, ayant comme antécédents des crises convulsives sous traitement, qui a été admise en service de neurologie pour « état de mal épileptique » associés à une cécité bilatérale.

L'examen neurologique et ophtalmologique n'avait mis en évidence aucune anomalie. Tous les examens complémentaires étaient normaux (IRM cérébrale, EEG, bilan biologique).

Le diagnostic de cécité psychogène a été suspecté, d'où l'administration d'un traitement placebo injectable à base de calcium.

On a noté aucune amélioration après 2 injection de calcium, d'où la décision de faire un traitement placebo local à base collyre (larme artificielle), on a noté une amélioration spectaculaire de l'acuité visuelle revenant à 10/10 en ODG.

Cécité et maladie de Behçet :

A. Caractéristiques épidémiologiques :

Nous avons colligé 7 patients atteints de maladie de Behçet et qui ont présenté des baisses de l'acuité visuelle profonde par plusieurs mécanismes.

I. Age :

La moyenne d'âge de nos patients était de 26.7 ± 9.49 ans, avec des extrêmes allant de 19 ans à 45 ans.

II. Sexe :

Le sexe masculin était prédominant dans notre série avec un taux de 85.7 %, un sexe ratio d'H/F=1.

B. Etude clinique :

I. Antécédents :

1. Aftose bipolaire :

Tous nos patients avaient des antécédents d'aftose bipolaire, ce qui conforte le diagnostic de maladie de Behçet.

2. Arthralgies :

42.87 % de nos patients avaient des arthralgies soit des oligoarthrites ou des polyarthrites.

3. Rougeur oculaire :

3 de nos patients ont présenté un épisode de rougeur oculaire, pouvant rentrer dans l'uvéite secondaire à la maladie de Behçet.

II. Mode de début :

Tous nos patients avaient un mode de début rapidement progressif.

III. Délai de consultation :

Le délai de consultation moyen était de 88 ± 108 jours, avec des extrêmes allant de 2 à 300 jours.

IV. Latéralisation de la cécité :

57.14 % de nos patients ont présenté un début d'emblée bilatérale, 28.57 % ont présenté une bilatéralisation secondaire, 14.29% ont gardé une atteinte unilatérale.

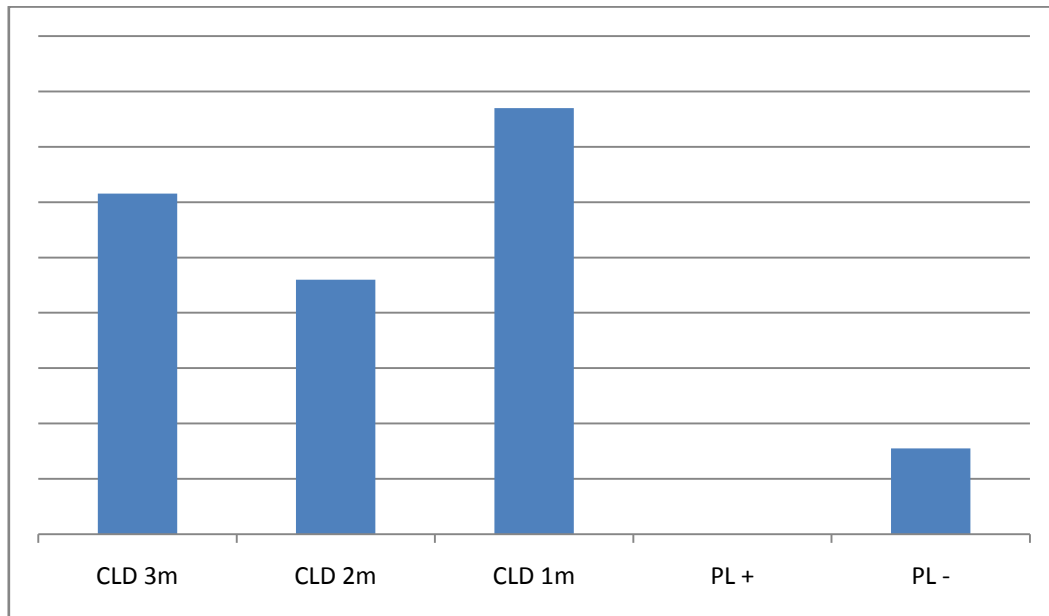
V. Examen ophtalmologique :

1. Œil atteint :

85.7 % de nos patients avaient une atteinte bilatérale, 14.3 % avaient une atteinte juste de l'œil droit.

2. Acuité visuelle :

Sur 13 yeux, l'acuité visuelle variait d'une perception lumineuse négative à un compte des doigts à 3 m.



Graphique 24: Acuité visuelle initiale sur 13 yeux atteints de cécité secondaire à la maladie de Behçet

3. Présence d'uvéïte :

3 de nos patients ont présenté des Panuvéïtes, soit de l'ordre 43 %.

4. Examen du fond d'œil :

57.14 % de nos patients avaient un œdème papillaire au fond d'œil, 3 avaient un œdème stade III et le dernier avait un œdème stade II.

VI. Examen neurologique :

Une hémihypoesthésie a été retrouvée dans 1 cas, un syndrome tetrapyramidal non déficitaire dans un cas, un syndrome cérébelleux dans 1 cas, une atteinte des paires crâniennes chez 2 autres patients (III, IV, VI, VII)

VII. Examen général :

4 de nos 7 cas ont présenté un syndrome d'HTIC fait de céphalées vomissement et de baisse de l'acuité visuelle.

La pseudo folliculite a été décelée chez 2 de nos patients soit de l'ordre de 25.7 %.

C. Etude paraclinique :

I. Imagerie :

Le scanner cérébral a été réalisé chez 85.7 % de nos patients.

71.42 % de nos patients ont bénéficié d'une IRM cérébrale.

1. Scanner cérébral :

4 cas de thromboses veineuses ont été décelés, le reste avait une TDM cérébrale normale.

2. IRM cérébrale :

2 cas avaient une IRM cérébrale qui a mis en évidence des lésions de la substance blanche dont l'aspect et la localisation faisant évoquer la maladie de Behçet, 2 cas leur IRM ont mis en évidence une thrombose veineuse cérébrale, et chez un seul patient l'IRM est normal.

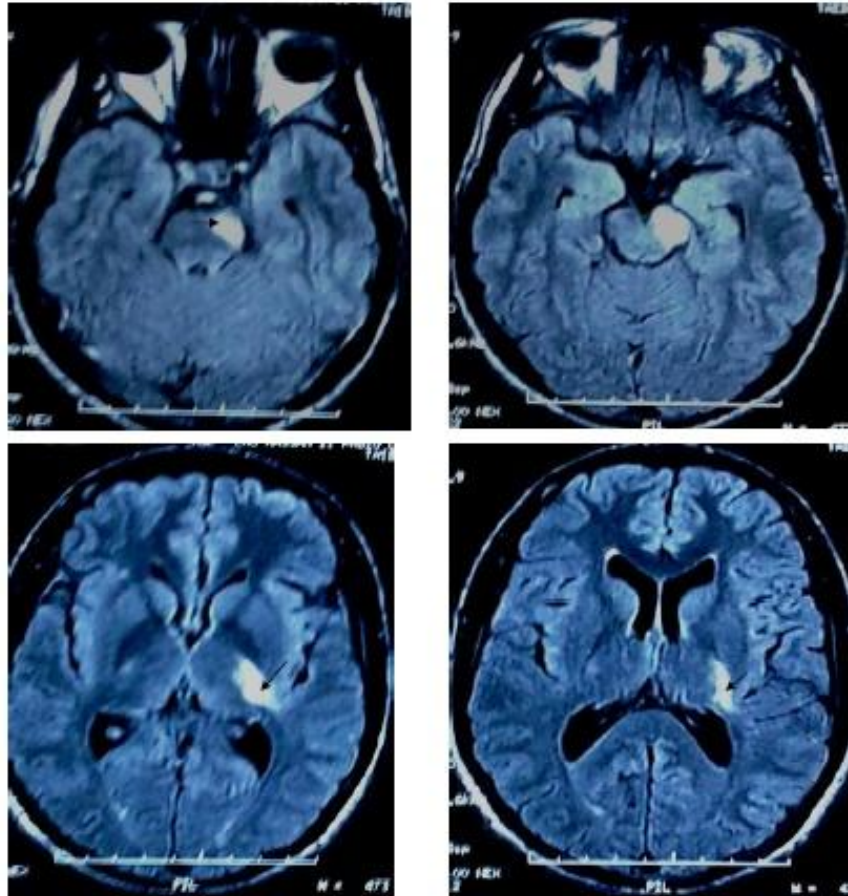


Figure 4: coupe IRM axiale en séquence FLAIR qui montre une lésion mésencéphalo-pontique avec extension vers la capsule interne droite

II. Examen à visée ophtalmologique :

Une seule patiente a bénéficié d'une angiographie rétinienne et d'un OCT papillaire et maculaire qui ont mis en évidence un œdème papillaire stade IV et un œdème maculaire.

III. Ponction lombaire :

Tous nos patients ont bénéficié d'une ponction lombaire, seule 5 patients ont bénéficié d'une mesure de pression.

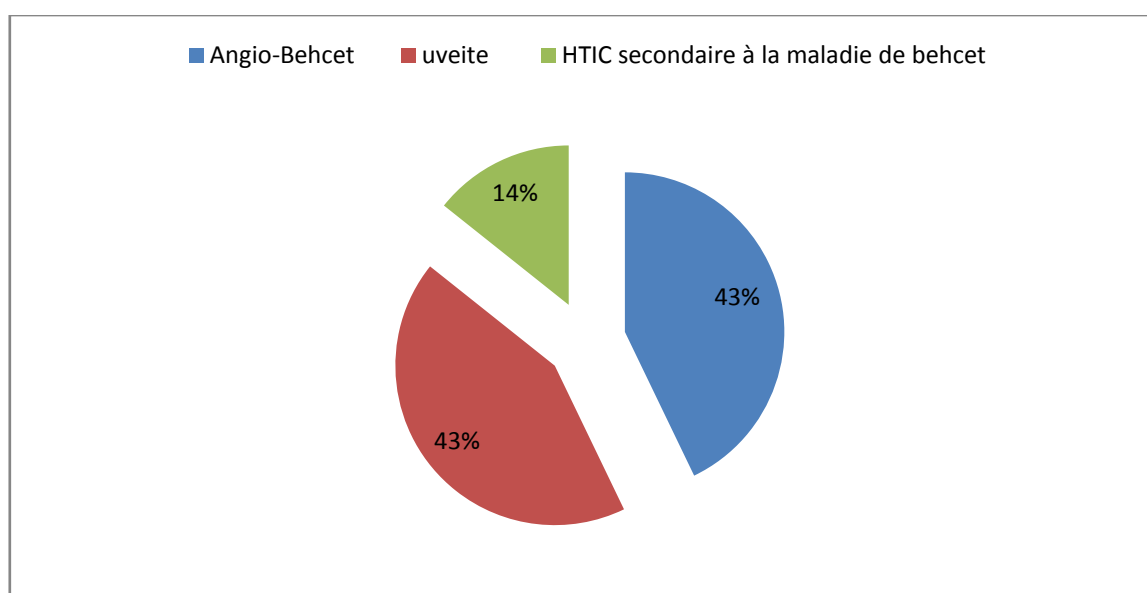
Tous les patients qui ont bénéficié d'une mesure de pression avaient des pressions élevées.

La méningite avait été décelée chez 3 patients, 2 patients avaient une méningite lymphocytaire, le 3^{ème} patient à une méningite panachée.

D. Analyse étiologique :

Le Neurobehçet a été diagnostiqué chez 6 de nos patients soit 85.7 %, dont la moitié sont des Behçet parenchymateux et l'autre moitié sont un angio-Behçet. Le dernier patient avait une neuropathie optique secondaire à l'hypertension intracrânienne idiopathique causée par la maladie de Behçet.

La cause de la cécité dans le Behçet parenchymateux est l'uvéite qui rentre dans les critères diagnostique de la maladie, par contre dans l'angiobehçet c'est l'hypertension intracrânienne secondaire à la stase causée par la thrombose veineuse.



Graphique 25: Différentes causes de cécité secondaire à la maladie de Behçet

E. Traitement :

71.42 % de nos patients ont bénéficié d'un bolus de corticoïde à la dose de 1g d'une durée allant de 3 à 5 jours.

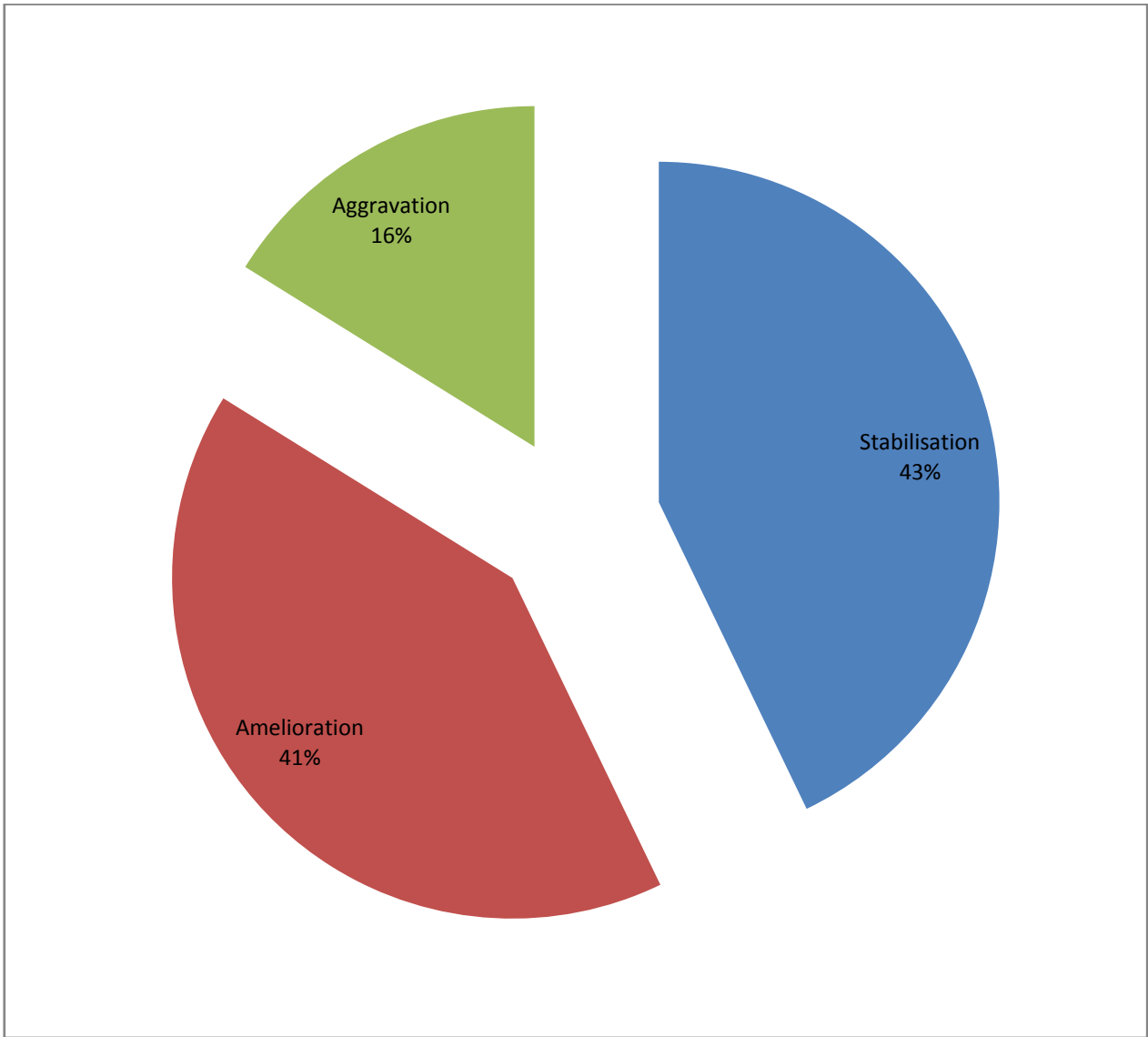
Les immunosuppresseurs à base de cyclophosphamide ont été proposés lors de l'atteinte oculaire causée par l'uvéïte soit chez 3 de nos patients.

Les ponctions déplétives ont été proposées chez 42.85 % des malades, soit tous les patients ayant souffert d'un syndrome d'HTIC.

3 patients soit 42.85 % ont bénéficié de la corticothérapie orale dans le cadre du traitement de fond de la maladie de Behçet.

F. Evolution :

La stabilisation de l'acuité visuelle a été marquée chez 42.85 % de nos patients, l'amélioration dans 41 %, l'aggravation dans 16.15 % des cas.



Graphique 26: l'évolution des cécités secondaire à la maladie de Behçet

DISCUSSION

Données générales :

Une seule étude a été réalisée récemment en Inde, par R.Verma et al, qui a traité la cécité en neurologie. C'est une étude portant sur 64 patients (2).

Tableau 12: Tableau montrant notre répartition étiologique comparé avec l'étude R.Verma et al (2)

	Notre Série	Série de R.Verma (octobre 2014)
Neuropathies optiques	70%	67.11%
Cécité cérébrale	11%	17.1%
Cécité psychogène	3%	0%
Autres causes	7%	15.6%
Causes indéterminés	9%	0%

Tableau 13: Tableau comparant les étiologies des neuropathies de notre série avec celle de R.Verma (2)

	Notre série	Série de R.Verma (2014)
Inflammatoire	47% (12 cas)	38.88% (21 cas)
SEP	3 cas	4 cas
Maladie de Devic	5 cas	5 cas
Idiopathique	1 cas	11 cas
Infectieuse	15.33 % (6 cas)	29.62% (16 cas)
Tuberculose	3 cas	15 cas
Syphilis	3 cas	0 cas
Carentielle	2.6% (1 cas)	0 %
Héréditaire	2.6% (1 cas)	0 %
Ischémique	5% (2 cas)	5.55 % (2 cas)
Hypertension intracrânienne	41% (16 cas)	16.66% (9 cas)
Idiopathique	7 cas	3 cas
TVC	8 cas	5 cas
Malformation d'Arnold–Chiari	1 cas	0 cas
Compressive	2.6% (1 cas)	7.4% (4 cas)

Neuropathie optique :

Les neuropathies optiques sont définies par toute atteinte du nerf optique, d'origine inflammatoire, ischémique, compressive (tumorale ou autre), ou secondaire à une hypertension intracrânienne.

Le diagnostic de neuropathie optique peut se faire dans 2 types de circonstances (3):

- ✚ Quand une baisse de l'acuité visuelle est associée à des modifications de l'aspect de la papille : œdème, pâleur, excavation ;
- ✚ Quand la papille est normale mais la baisse de l'acuité visuelle, l'anomalie de la vision des couleurs et/ou du champ visuel s'accompagnent d'un déficit pupillaire afférent relatif homolatéral.

Le nerf optique a 2 façon de s'exprimer : soit il s'oedématie (neuropathie optique antérieure ou secondaire à l'HTIC), soit il reste normal (neuropathie optique postérieure ou rétrobulbaire), la pâleur ne s'installe que 4 à 6 semaines plus tard.

L'IRM cérébrale reste l'examen de première intention devant toute neuropathie optique, outre l'intérêt d'éliminer une cause compressive, il permet de visualiser des anomalies de signal pouvant orienter vers une pathologie inflammatoire ou autre du système nerveux central. (3)

Notre série se focalise sur toutes les neuropathies optiques responsables d'une cécité, qui ont été suivies initialement par le service de neurologie du CHU HASSAN II, ou suivies conjointement avec le service d'ophtalmologie de l'hôpital OMAR IDRISSE.

A. Neuropathie optique inflammatoire :

La neuropathie optique inflammatoire ou névrite optique est définie par une affection du nerf optique caractérisée par son inflammation (nous excluons de ce chapitre les causes infectieuses que nous allons traiter à part).

Aucune étude ne s'est concentrée sur les cécités causées par cette entité. Nous nous baserons essentiellement sur les résultats de l'ONTT (optic neuritis trial treatment), où le taux de cécité dans cette étude a été estimé à 3% de l'ensemble des neuropathies optiques, et l'étude de R.Verma (2) (4).

I. Caractéristiques épidémiologiques :

1. Sexe :

On note une large prédominance du sexe féminin (75 %), avec un sexe ratio de 0.33 H/F. Exactement les mêmes résultats que ceux de R.Verma (66.7%), de l'ONTT et de l'étude de Rodriguez et al. qui ont mis en évidence que les femmes sont touchés beaucoup plus que les hommes. (2) (5)

Nous concluons que le sexe n'est pas un facteur prédictif de gravité d'une baisse de l'acuité visuelle lors des névrites optiques inflammatoires.

Cependant, dans une série de Jain I et al. portant sur les névrites optiques avec baisse de l'acuité visuelle sévère, on note une prédominance masculine de l'ordre 67.6 %, c'est le même cas pour la série de Bradley et Whitty (6) (7). Ces résultats doivent être interprétés avec précaution, vu que l'atteinte dans leur série était dans la majorité des cas bilatérale et les étiologies différaient des nôtres, la neuropathie optique inflammatoire démyélinisante était rare (notamment la sclérose en plaque).

2. Age :

L'âge moyen de nos patients était de 36 ans, celui de R.Verma était de 27.3 ans (2).

II. Etude clinique :

1. Mode de début et latéralisation de la cécité :

Le mode de début rapidement progressif était largement prédominant (83,3 %), avec un délai de consultation prolongé dans notre série avec une moyenne de 44 jours. L'atteinte bilatérale était notée chez 75% de nos patients, alors que dans la série de R.Verma l'atteinte bilatérale n'est que de l'ordre de (38.1%) (2).

L'ONTT avait mis en évidence que la majorité des névrites optiques avaient un mode de début unilatéral rapidement progressif.

Le caractère fréquemment bilatéral dans notre série n'est pas retrouvé dans la série de l'ONTT qui se caractérise par la grande fréquence des neuropathies optiques unilatérales. Ceci s'explique par une différence de recrutement, l'étude de l'ONTT excluant les cas de neuromyélite optique de Devic et d'atteinte granulomateuse (Wegener et sarcoïdose).

Avant de conclure à une neuropathie optiques inflammatoire, de nombreux auteurs s'accordent à retenir comme drapeaux rouges les éléments cliniques suivants.

- ✚ BAV bilatérale
- ✚ Absence d'amélioration spontanée au bout de 3 semaines d'évolution
- ✚ BAV inférieur à 1/10 sans amélioration précoce

2. Caractéristiques cliniques liées à la cécité :

Le signe d'Uhthoff est défini par toute aggravation de troubles visuels par l'augmentation de la température (bain chaud, pic fébrile, effort physique), qui traduit

la thermolabilité des axones lésés, révélant une atteinte du nerf optique, caractéristique des neuropathies optiques inflammatoires. Sa valeur en termes de pronostic neurologique est discutée. De plus, il n'y a pas de traitement à ce phénomène. Le signe d'Uhthoff est présent chez 41.6% des patients de notre série.

La douleur à la mobilisation oculaire est présente chez 50% des patients de notre série. Dans la série de R.Verma la douleur était retrouvée dans 33.33% des cas, et selon l'ONTT la douleur précédait ou accompagnait la baisse visuelle dans 40 % des cas (2) (8) .

Ces résultats sont approximativement similaires à ceux de notre série, ce qui laisse prédire que la douleur n'est pas prédictive de cécité.

3.Examen ophtalmologique :

Tous nos patients avaient une acuité visuelle inférieure à 1/10 qui allait d'un compte des doigts à 3 mètres jusqu'à la perception lumineuse négative (18.2%).

Les réflexes photomoteurs étaient abolis chez 27 % des patients, les anomalies au fond d'œil n'ayant été notées que chez 2 patients (16%).

La majorité des cécités étaient secondaires à une neuropathie optique rétrobulbaire (91.67%).

Tableau 14: Tableau comparant la fréquence des névrites optiques rétrobulbaire de notre série avec les autres séries

	Notre série	Série de R.Verma	Série de Jain I
NORB	91.67%	30.03%	38%

L'examen ophtalmologique n'a été vraiment concluant que dans un seul cas de sarcoïdose ou il a mis en évidence un foyer de sarcoïdose à l'examen du fond d'œil.

Mais il reste indispensable devant tout tableau de névrite optique, ce qui nous permettra de différencier entre une NORB et une papillite, dont les étiologies diffèrent.

Selon la littérature, 2/3 des patients ont un fond d'œil normal, et 1/3 avait un œdème papillaire.

4. Examen neurologique :

Un examen neurologique complet est primordial devant tout tableau de névrite optique, à la recherche de symptomatologie orientant vers une pathologie spécifique. Un tableau de myélite transversale est plutôt en faveur d'une neuromyélite optique de Devic et constitue un deuxième critère majeur associé à la neuropathie optique. Une autres lésions disséminées dans le système nerveux central, dont la chronologie ne coïncidait pas avec la cécité, constitue un élément plus en faveur d'une sclérose en plaques.

33.4 % de nos patients ont présenté une cécité isolée au début, mais ont présenté par la suite des symptômes neurologiques pour lesquelles ils ont été suivis dans le service de neurologie au CHU HASSAN 2. Les malades ayant présenté des symptômes visuels isolés ont été pour la plupart suivi en service d'ophtalmologie. Seul un cas de neuropathie optique idiopathique n'avait que la cécité isolé au cours de son suivi.

Vu le polymorphisme des atteintes neurologiques surtout dans la sclérose en plaques, et les autres causes de maladie inflammatoire, plusieurs types d'atteinte motrice, sensitive, et aussi des atteintes de coordination ont été décelées.

III. Etude paraclinique :

1. Imagerie :

La TDM cérébrale a été réalisée chez 41.6 % de nos patients, en constituant un examen initial pour la prise en charge des névrites optique aux urgences. Aucune étude n'a traité l'intérêt de cette dernière dans le bilan de cette entité. Dans notre série, elle a été d'un apport que dans 2 cas (16%), ce qui laisse conclure qu'il y a presque aucune indication de réaliser une TDM en urgence devant la forte suspicion de névrite optique.

Mais en se basant sur les critères d'atypie, faisant suspecter une autre cause qu'inflammatoire citée auparavant dont la cécité fait partie (9) , et la non disponibilité d'un moyen d'imagerie beaucoup plus performant dans la majorité des cas, une TDM peut être réalisée, en urgence, pour éliminer une cause compressive.

L'IRM a été réalisée chez tous nos patients, elle a été d'un grand apport confirmant ou orientant le diagnostic étiologique. Plusieurs lésions ont été décelées (soit des hypersignaux de la substance blanche ou du nerf optique, des pachyméningites, et des lésions granulomateuses).

Selon l'ONTT, L'IRM cérébrale est l'examen complémentaire qui confirme la neuropathie optique idiopathique. C'est le moyen le plus fiable de prédire la survenue de sclérose en plaques devant tout tableau de névrite optique. (4) (10)

Le complément médullaire a été réalisé chez 66.66% des malades, pour toute suspicion de sclérose en plaques et de neuromyéélite optique de Devic. Il a été anormal dans 2 cas sur 3. L'hypersignal médullaire étendu sur plus de 3 vertèbres cervicales (critère majeur) répondant aux critères révisées de **Wingerchuk** étaient présents chez (3 cas) des malades souffrant de Devic (11).

2. Bilan immunologique :

Plusieurs bilans immunologiques ont été réalisés en fonction de l'orientation étiologique et la disponibilité des moyens. On note un seul cas d'anticorps anti-nucléaire positif sur lequel on s'est basé pour retenir un lupus associé à la neuromyélite optique de Devic.

Les anti-NMOs ont été réalisés devant toute suspicion de maladie de Devic, et ne sont revenus positifs que chez 3 patients (60% par rapport à la population de Devic).

Une étude de Matiello et al. a suivi pendant 8 ans 27 patients présentant une neuropathie optique récidivante. 12 d'entre eux étaient séropositifs, les 15 autres séronégatifs. 6 des 12 séropositifs ont développé une myélite transverse, contre un seul séronégatif. En outre, le pronostic visuel était plus sombre chez les patients séropositifs (12).

Donc il apparaît logique de tester ces anticorps, dès lors qu'il s'agit d'une névrite optique bilatérale ou récidivante, ou après récupération visuelle limitée suite à une névrite optique unilatérale. Par contre des signes neurologiques d'atteinte médullaire imposent le dosage des ces anticorps. (9)

3. Ponction lombaire :

La ponction lombaire a été réalisée chez tous nos patients, mais n'a révélé d'anomalies que chez 3 patients, en mettant en évidence 2 méningites lymphocytaires, et un cas de synthèse intrathécale.

4. Examens à visée ophtalmologiques :

3 patients ont bénéficié d'un PEV, ayant mis en évidence un allongement de l'onde P 100 chez 2 patients. Son intérêt réside dans le dépistage d'une seconde localisation dans l'œil asymptomatique. Récemment, une étude a montré qu'une

persistance des allongements des latences des ondes P100 était un facteur prédictif d'évolution vers une SEP. (13)

Un seul patient a bénéficié d'une OCT qui a mis en évidence un œdème papillaire. On note que l'OCT n'a pas d'intérêt dans le diagnostic des neuropathies optiques, il permet de visualiser un œdème papillaire, et de visualiser des atteintes des fibres optiques passées inaperçues sur l'œil asymptomatique. (9)

IV. Analyse étiologique :

On note que la neuromyélite optique de Devic dépasse largement le taux de SEP dans nos séries, contrairement aux revues de littérature qui parlent de la sclérose en plaques comme première cause de névrite optique. Ceci est expliqué par le fait que notre étude se base essentiellement sur les malades ayant présenté des baisses de l'acuité visuelle très profondes, chose qui est beaucoup plus fréquente dans le Devic que dans la sclérose en plaque.

Tableau 15: tableau comparant les étiologies de notre série avec ceux de la série de R.Verma et al (2)

Etiologies	Notre série (12 cas)	Série de R.Verma (21 cas)
Sclérose en plaque	3 cas (25%)	4 cas (19%)
Maladie de Devic	5 cas (41.66%)	5 cas (23.81%)
Névrite optique idiopathique	1 cas (8.33%)	11 cas (52.38%)
Wegener	2 cas (16.68%)	0 cas
Sarcoïdose	1 cas (8.33%)	0 cas
Autres	0 cas	1 cas (4.81%)

V. Traitement :

Tous nos patients ont bénéficié d'un bolus de corticoïdes d'une dose de 1g par voie intraveineuse pendant 5 à 10 jours.

Selon les études, la corticothérapie accélère la récupération visuelle initiale sans modifier le pronostic visuel final. Elle joue aussi un rôle neuroprotecteur vis-à-vis des récives pendant les 2 premières années suivant la poussée. (14) (15).

Ce traitement constitue le pilier thérapeutique des poussées des névrites optiques, mais jusqu'à présent, il n'existe que quelques alternatives thérapeutiques, telles que les échanges plasmatiques, dont la disponibilité et l'indication sont très restreintes.

On note que dans notre série, un seul patient atteint de Devic a bénéficié d'échange plasmatique devant la persistance de la symptomatologie après administration du bolus de corticoïdes pendant 10 jours.

VI. Evolution :

La moitié de nos patients (58.3%) ont présenté une amélioration de leur acuité visuelle. Ceci laisse prédire que le pronostic visuel dans notre série était sombre dans 1 cas sur 2. L'amélioration est de l'ordre de 38.1% dans la série de R.Verma. Selon les résultats de l'ONTT la récupération visuelle est bonne indépendamment du traitement par les corticoïdes. Le seul facteur pronostique influençant l'acuité visuelle finale est la profondeur de l'acuité visuelle initiale, l'absence de récupération immédiate doit chercher d'autres étiologies telles que le Devic et les granulomatoses. Ces études nous confortent dans nos résultats; la persistance de la cécité est expliquée par l'incidence des pathologies autres que la sclérose en plaque (75 %) (2) (4) (9).

B. Sclérose en plaques :

La sclérose en plaques est une maladie du système nerveux central, caractérisée par une atteinte inflammatoire auto-immune et démyélinisante. Elle représente la première cause de névrite optique. En effet, 20 % des malades démarrent la sclérose en plaques par une névrite optique, alors que 30% des malades ayant présenté une neuropathie optique inaugurale développent une SEP définie 5 ans plus tard, et 50 % 15 ans plus tard. (16)

La névrite optique rétrobulbaire (NORB) se traduit, le plus souvent, par une baisse d'acuité visuelle unilatérale, d'installation rapide et d'intensité souvent importante. Elle est presque toujours associée à des douleurs lors de la mobilisation des globes oculaires. (17)

L'incidence de la cécité secondaire à une sclérose en plaque est de 36 % selon Wingerchuk et al. (18)

Dans notre étude, nous avons colligé 3 cas de sclérose en plaques se manifestant par une neuropathie optique responsable de cécité, dont le diagnostic a été fait en se basant sur les critères de Mac Donald.

L'âge moyen de nos patients est de 39 ans. Ceci concorde avec les données générales sur l'âge de début de la sclérose en plaques, qui se situe entre 20 et 40. L'explication de cette moyenne d'âge à 39 ans est que la plupart des malades n'avaient développé leur neuropathie optique qu'au cours de l'évolution de la maladie et non au début.

Le sexe ratio est de l'ordre de 0.5 H/F ce qui est concordant avec les données de la littérature.

Le mode de début était rapidement progressif chez 2 cas. Un seul cas était lentement progressif.

2 patients sur les 3 patients SEP avaient une atteinte bilatérale. L'atteinte bilatérale était considérée comme un signe atypique de névrite optique démyélinisante imposant la recherche d'autres étiologies(8).

Tous les patients atteints de sclérose en plaques avaient une symptomatologie neurologique associée à la cécité, confortant ainsi le diagnostic par son mode de dissémination spatiale.

L'examen ophtalmologique a mis en évidence un seul cas de pâleur papillaire et aucun cas de papillite.

Tous nos patients ont bénéficié d'une IRM cérébro-médullaire, qui a porté le diagnostic de sclérose en plaques en se basant sur les critères de Mac Donald 2012 et les critères de Barkhof. Selon l'ONTT, l'IRM cérébrale renseigne sur le risque de conversion vers une sclérose en plaques, ce risque est estimé à 72% à 15 ans devant la présence d'au moins un hyper signal T2 contre 24% en l'absence de toute lésion (19).

D'après l'étude prospective de Tintoré et al. le nombre de lésions sur l'IRM cérébrale renseignait sur le risque de conversion vers une sclérose en plaques (20) :

Tableau 16 : relation entre le nombre de lésions sur l'IRM cérébrale et le risque de conversion vers une SEP (20)

Nombre de lésions sur l'IRM cérébrale	Risque de conversion
0 lésion	7.7%
1 lésion	25%
2 lésions	28%
3 lésions	50%
4 lésions	58%

Tous nos patients ont bénéficié d'un bolus de corticoïde à la dose de 1g avec nette amélioration de l'acuité visuelle après bolus.

En conclusion, la névrite optique responsable de cécité secondaire à la sclérose en plaques était de bon pronostic, avec une récupération visuelle assez satisfaisante. Nos résultats sont concordants avec ceux de la série de R.Verma ou tous les patients atteints de SEP ont amélioré leur acuité visuelle (2).

Tableau 17: Tableau montrant l'évolution de l'acuité visuelle après traitement chez les patients atteints de SEP de notre série

Cas	Sexe	Age	Acuité visuelle initiale	Acuité visuelle finale
N 1	M	33	OD : 5/10 OG : CLD 2m	OD : 5/10 OG : 2/10
N 2	F	39	OD : cld 2m OG : PL -	OD:3/10 OG: PL-
N 3	F	45	OD :cld 1m OG : cld 3m	OD: 6/10 OG: 10/10

C. Neuromyéélite optique de Devic:

La neuromyéélite optique de Devic est une affection multifocale, inflammatoire et démyélinisante du système nerveux central, affectant préférentiellement le nerf optique et la moelle épinière. La description récente d'anticorps anti-NMO d'une grande spécificité s'est avérée utile pour le diagnostic du syndrome de Devic.

L'atteinte visuelle représente un critère majeur dans le diagnostic. La baisse de l'acuité visuelle est souvent profonde, rapide et bilatérale.

Nous avons colligé rétrospectivement 5 cas de cécité secondaire à la neuromyéélite optique.

I. Age et sexe :

Tableau 18: tableau comparant la moyenne d'âge et la répartition du sexe de notre série avec les autres séries

	Notre série	Série de H.EL Otmani et al (21)	Série de Harold et al (22)
Age moyen (ans)	30	32	39.6
Sexe féminin (%)	80	75	93

Nos résultats sont conformes avec ceux de la littérature. La prédominance féminine est expliquée par l'origine immunologique et endocrinienne de l'affection.

II. Etude clinique :

1. ATCD :

2 cas de tuberculose pulmonaire ont été notés chez nos patients. Dans la série de H. El Othmaniet al. un cas de tuberculose pulmonaire associée a été décelé (23).

2. Mode de début et latéralisation de la cécité :

Toutes les cécités avaient un mode de début rapidement progressif.

4 patients avaient une atteinte bilatérale, 1 seul cas a présenté une bilatéralisation secondaire.

Dans la série H.El.Othmani un seul cas de cécité unilatérale a été noté (23).

Selon la littérature l'atteinte visuelle est souvent d'installation rapide et bilatérale.

3. Examen ophtalmologique :

L'acuité visuelle initiale allait d'un compte des doigts de 2 mètres à la perception lumineuse négative (40%). Dans la série de Harold et al. la perception lumineuse négative était de l'ordre de 60%. (22)

L'examen du fond d'œil n'avait mis en évidence qu'un seul cas de papillite, alors que les 4 autres malades avaient une névrite optique rétrobulbaire (80%).

La NORB étaient présente dans 87% des cas dans la série d'Harold et al (22). On conclut que l'atteinte du nerf optique est essentiellement due à une NORB.

4. Examen neurologique :

Dans notre série, 3 patients avaient des symptômes en faveur d'un syndrome médullaire, alors que pour les 2 restants le diagnostic a été retenu par la positivité des anticorps anti-NMO.

III. Examens complémentaires :

1. Imagerie :

Tous nos patients ont bénéficié d'une IRM cérébro-médullaire, 2 patients avaient des hypersignaux des nerfs optiques, 3 cas de myélite transversale répondant aux critères diagnostique de Wingerchuk, 2006. On note un seul cas d'hypersignal de l'area post-réma (zone riche en aquaporine). L'IRM a été très contributive dans le diagnostic de la neuromyéélite optique de Devic chez tous nos patients.

2. Bilan immunologique :

Tous nos patients ont bénéficié d'un dosage des anticorps anti-aquaporine. Ils n'étaient positifs que chez 3 cas (60%).

La positivité des anticorps associés à une névrite optique isolée définit le spectre NMO, avec une fréquence élevée de conversion vers une neuromyéélite optique de Devic. Dans la série de Weinshenker et al, 2006, 50 % des malades séropositives ont présenté par la suite une myélite transverse. (11)

Récemment un nouveau marqueur anti MOG (anti myelin-oligodendrocyte glycoprotein), anciennement lié aux névrites optiques associées à la sclérose en plaques, a été testé chez les patients atteints de neuromyéélite optique de Devic. D'après Kitley J et al. la positivité des anti MOG était liée à une meilleur amélioration de l'acuité visuelle. Donc ces nouveaux anticorps peuvent constituer un nouveau biomarqueur pour déterminer l'évolution de l'acuité visuelle chez ce genre de patients. (24)

Un seul patient avait des anticorps anti-nucléaires positifs, ayant conclu à une association Devic + lupus.

IV. Traitement :

Tous nos patients ont bénéficié d'un bolus de corticoïde dans le cadre du traitement des poussés, un seul patient a bénéficié d'échanges plasmatiques devant la persistance de la symptomatologie sous corticoïdes.

Tableau 19: Tableau comparant l'évolution de la cécité après traitement de notre série avec les autres séries

	Notre série	Série de R.Verma	Série de H.Otmani
Amélioration de l'acuité visuelle	40%	0%	33%

La Neuromyéélite Optique de Devic est une urgence thérapeutique. Les chances de récupération sont plus grandes devant une prise en charge initiale intense et précoce de la poussée.

Le traitement de la poussée repose sur la corticothérapie à base de Méthylprédnisolone, 1 g par jour pendant une durée variable de 5 à 10 jours en fonction de la sévérité de la poussée.

L'expérience a montré la nécessité parfois de poursuivre la corticothérapie par voie orale : 1 mg/kg/j avec une dégression très progressive sur 2 mois notamment dans les formes récurrentes afin d'éviter de nouvelles poussées dans les semaines ou les mois qui suivent la phase aiguë. Cependant aucun essai thérapeutique contrôlé n'a étudié l'efficacité des corticoïdes en particulier dans la NMO de Devic (25).

Les échanges plasmatiques ont été utilisés devant toutes poussées sévères ne répondant pas aux corticoïdes, leur principal mécanisme d'action pour la plasmaphérèse est la suppression d'auto-anticorps circulants, des complexes immuns, de cytokines et d'autres médiateurs de l'inflammation (25).

Ces échanges plasmatiques (EP) semblent apporter un bénéfice aux patients atteint de NMO, en première intention devant des poussées sévères, mais surtout

après l'échec précoce d'une corticothérapie à fortes doses quelque soit le statut sérologique IgG-NMO (26).

Cependant, l'utilisation des EP dans ce contexte nécessite encore d'être validée par des études réunissant plus de sujets. Car la majorité des études qui ont été faites pour juger l'efficacité des EP, ont concerné des patients traités par EP pour des affections neurologiques démyélinisantes sévères n'incluant que quelques cas de NMO et dont l'amélioration était modérée chez la moitié des cas (27).

D. Neuropathie optique infectieuse :

La neuropathie optique infectieuse représente l'ensemble des affections du nerf optique d'origine infectieuse. Elle peut être due à une infection directe du nerf optique, ou à une inflammation de ce dernier, secondaire à une infection généralisée ou du système nerveux central.

Deux causes ont été mises en évidence, la tuberculose ; vu le contexte épidémique marocain, et la syphilis.

I. Syphilis :

La syphilis est une infection sexuellement transmissible contagieuse, due à la bactérie tréponème pâle, son incidence actuelle est en augmentation, l'atteinte du nerf optique s'intègre dans le cadre de la syphilis secondaire ou tertiaire, et constitue 15% des névrite crânienne syphilitique. Elle est due soit à une fibrose périnerveuse, soit à une artérite de Nissl et Alzheimer.

1. Age et sexe

La moyenne d'âge de nos patients était de 33.3 ans, avec une exclusivité masculine.

Dans la série de M.Chraa et al. , la moyenne d'âge était de 46 ans avec une large prédominance masculine (28). C'est presque le même cas dans la série de G. S. GRAVESON avec une moyenne d'âge de 42.4 (29).

2. Etude clinique :

- La latéralisation de la cécité :

Tous nos patients avaient une atteinte bilatérale, alors que la série de G. S. GRAVESON et al. l'atteinte bilatérale n'était que de l'ordre de 33.3 %. (29)

➤ Les anomalies au fond d'œil :

2 de nos patients se sont présentés avec une atrophie optique secondaire à une papillite évolutive, 1 seule s'est présentée avec un fond d'œil normal (neuropathie optique rétrobulbaire).

D'après la série de G. S. GRAVESON et al, les anomalies de la papille ont été notées chez 80 % des malades, avec un seul cas d'atrophie optique (29) .

3. Etude paraclinique :

Le diagnostic de la syphilis a été posé par des sérologies sanguines et LCR positive chez tous nos patients.

4. Traitement et évolutions :

Tous nos patients ont bénéficié d'antibiothérapie à base de Pénicilline G ou Doxycycline selon le protocole de traitement de la neurosyphilis, aucun de nos patients n'a bénéficié de bolus ou de corticothérapie orale.

Malheureusement l'évolution était décevante, vu la persistance de la cécité.

Selon l'étude de G. S. GRAVESON, 80 % des malades ont présenté une amélioration de l'acuité visuelle. (29)

Ceci peut être expliqué par la proportion des atrophies optiques dans notre série 66.7 %, et le délai de consultation un peu retardé de l'ordre de 147 jours et le recrutement de la série de Graveson qui a inclut des patients moins graves.

Il apparait que d'après l'étude de PAWEL SEGAL et al. portée sur les atrophies optiques syphilitiques, l'antibiothérapie permet d'arrêter le processus évolutif de la maladie sans pour autant d'améliorer l'acuité visuelle. (30)

II. Tuberculose :

La neuropathie optique tuberculeuse est caractérisée par toutes affections du nerf optique par le mycobacterium tuberculosis.

Même si le Maroc reste une zone d'endémie, l'atteinte du nerf optique reste très rare.

Le diagnostic de la neuropathie optique tuberculeuse reste extrêmement difficile en l'absence de critères et d'examen sensibles et spécifiques, ce qui nous amène dans la majorité des cas à conclure à une forte suspicion de tuberculose et non de porter un diagnostic définitif, en se basant essentiellement sur plusieurs signes de présomption clinique et biologique et sur l'évolution sous traitement. Différentes formes peuvent revêtir l'aspect d'une névrite optique tuberculeuse : papillite, neurorétinite, tubercule optique, ou une névrite optique rétrobulbaire.

Notre série inclut 3 cas de cécité tuberculeuse.

Tableau 20: tableau comparant la moyenne d'âge et le sexe ratio de notre série avec les autres séries

	Notre série	Serie de R.Verma (2)	Série de Ellen J. Davis (31)
Age moyen (an)	28	20.5	36
Sexe (ratio H/F)	0.66	1	1

Deux patients avaient des antécédents de tuberculose pulmonaire, constituant des signes plus en faveur de l'origine tuberculeuse.

L'atteinte du nerf optique était dans tous les cas bilatérale, ceci n'est pas concordant avec les résultats de Ellen J. Davis, où l'atteinte bilatérale était de l'ordre de 26.5 % (31).

L'examen ophtalmologique a noté 2 cas de papillite et un cas de neuropathie optique rétrobulbaire, sans uvéite associée. L'atteinte du II peut revêtir différente

forme : papillite, neuropathie optique rétrobulbaire, neurorétinite, tubercule optique, associés ou non à une uvéite. (31).

Tous nos patients ont bénéficié d'imagerie (TDM cérébrale ou IRM) ayant mis en évidence 2 cas de tuberculomes cérébraux, de localisation différentes, constituant un autre élément en faveur de l'origine tuberculeuse de la neuropathie optique.

La méningite lymphocytaire hyperproteïnorrhachique hypoglycorachique a été décelée chez deux patients sur les 3.

Le traitement était à base d'antituberculeux (Rifampicine, isoniazide, Pyrazinamide, ethambutol) chez tous nos patients. L'association de corticoïde orale n'a été de mise que chez un seul patient.

L'association des corticoïdes a été largement discutée, d'après la série de Ellen J, 59% des patients ont bénéficié de corticoïdes et il n'y avait aucune différence significative versus ceux n'ayant pas bénéficié de corticoïdes (31). Or, même si les résultats sont peu convaincants, l'association de corticoïdes est presque toujours de mise par la plupart des équipes.

Malheureusement l'évolution était décevante chez nos malades : aucune amélioration n'a été notée, alors que dans la série d'Ellen J et al. 75 % des malades atteints de neuropathie optique tuberculose responsable de cécité ont amélioré leur acuité visuelle (31).

D'après Sinha et al (32), différents éléments cliniques ont été associés à un mauvais pronostic visuel : œdème papillaire, paralysie des nerfs crâniens, hyperproteïnorrhachie > 1g, la présence d'une arachnoïdite à l'IRM. Or, tous nos malades présentaient l'un des ces éléments de mauvais pronostic.

E. Hypertension intracrânienne :

L'hypertension intracrânienne (HTIC) est un syndrome clinique témoignant de l'augmentation du volume d'au moins un des trois compartiments physiologiques intracrâniens : le parenchyme cérébral (prolifération tumorale, œdème...), le volume sanguin cérébral (hématome, thrombophlébite...) et le volume de liquide cérébro-spinal (hydrocéphalie).

Sa définition clinique repose sur une pression supérieure à 15 mm hg (20 cm H₂O) de façon durable (33).

Les signes essentiels de l'HIC sont les céphalées, les vomissements en jet et les troubles visuels. Sur le plan ophtalmologique l'HTIC se manifeste par un œdème papillaire de stase, qui est secondaire à l'augmentation de la pression du LCR dans les gaines du nerf optique.

Dans notre série, 3 étiologies ont été mises en évidence, l'HTIC idiopathique (50%), thrombose veineuse cérébrale (44%), malformation de la charnière cervico-occipitale.

Hypertension intracrânienne idiopathie ou Pseudotumor cerebri :

Le terme d'hypertension intracrânienne idiopathique (HIC idiopathique) décrit un syndrome d'hypertension intracrânienne isolé sans lésion intracrânienne. Les critères diagnostiques impliquent que l'imagerie soit normale, que la pression du liquide cébrospinal (LCS) soit élevée et que l'analyse du LCS soit normale. Ce syndrome n'inclut donc pas les autres causes d'hypertension intracrânienne à scanner normal telles que les thromboses veineuses cérébrales, les méningites et les fistules dures. (34)

Que le bilan étiologique de l'hypertension intracrânienne soit positif ou que l'hypertension reste idiopathique la prise en charge urgente de l'HTIC est primordiale vu le risque de séquelles visuelles majeures.

Le diagnostic repose sur les critères de Dandy modifiés :

Critères modifiés de Dandy dans le diagnostic de l'hypertension intracrânienne idiopathique (HTICI) (35):

- ❖ Signes et symptômes de l'hypertension intracrânienne (Céphalées, nausées, vomissements, éclipses visuelles, œdème papillaire)
- ❖ Examen neurologique normal, excepté pour la paralysie du VI.
- ❖ Élévation de la pression du Liquide cérébro-spinale, de composition normale.
- ❖ Neuro-imagerie montrant des petits ventricules symétriques, Et excluant un syndrome de masse ou toute autre cause d'élévation de la PIC.

I. Caractéristique épidémiologiques :

1. Sexe :

Le sexe féminin était de l'ordre 87.5 %. Ceci est presque concordant avec les données de la littérature, dont le sexe féminin représente 86 %.

D'après la série de J.L.Best portant sur les cécités secondaires aux HTIC idiopathiques, un cas de sexe masculin a été aussi rapporté. (36) Certains auteurs notent que le sexe masculin est un facteur de mauvais pronostic, et présente un risque d'évolution défavorable multiplié par 2. (37)

2. Age :

L'hypertension intracrânienne idiopathique est une pathologie touchant essentiellement le sujet jeune, de sexe féminin obèse.

Tableau 21: Tableau comparant la moyenne d'âge de notre série avec les autres séries publiées

	Notre série	Série de Thambisittey(2007) (38)	Série de J.L.BESt(2013) (36)	Série R.Verma (2014) (2)
Age	35.51	23.8	35	29.6

II. Caractéristiques cliniques :

1. Mode de début:

Le mode de début rapidement progressif peut être considéré comme un facteur de mauvais pronostic, ceci représente 75 % des modes de début dans notre série, et peuvent être considérée comme une hypertension intracrânienne fulminante.

2. La présence de céphalées :

Les céphalées n'ont été présentes que chez 57.1% de nos patients.

Bien que les céphalées représentent le premier motif de consultation, un œdème papillaire de stase peut être asymptomatique. Le diagnostic se fait à un stade tardif. Donc l'absence plus fréquente des céphalées chez l'homme contribue probablement au pronostic visuel. (37)

3. L'atteinte des paires crâniennes non localisatrice :

Certains nerfs crâniens peuvent être atteints en association avec le syndrome d'HTIC sans pour autant avoir une valeur localisatrice, et sont la conséquence de l'hypertension intracrânienne elle-même (atteinte du VI, III, plus rarement le VII).

Elle a été notée chez 57.4%, ce qui nous laisse prédire que celle-ci constitue un facteur de mauvais pronostic. Mais cette conclusion reste largement discutable vu qu'il n'y aucune étude qui s'est concentrée sur le pronostic visuel chez les patients avec atteinte des autres paires crâniennes versus patients sans atteintes des paires crâniens.

4. Examens ophtalmologiques :

Les anomalies du fond d'œil à type d'œdème papillaire ont été notées chez tous nos patients, correspondant aux mêmes résultats que la série de R.Verma. (2)

Les œdèmes papillaires très avancés (stade 3 ou stade 4) représentent 71.5%.

En général, les patients présentant un œdème papillaire marqué développent une atteinte visuelle irréversible, tandis que les patients ayant un œdème papillaire minime ont un champ visuel normal (ou un élargissement isolé de la tache aveugle), avec, en général, une évolution visuelle favorable. Les rares patients atteints d'HIC sans œdème papillaire ne sont pas à risque de perte visuelle. (39) (40)

III. Caractéristiques paracliniques :

1. Ponction lombaire avec mesure de pression :

La ponction a un double intérêt (diagnostique et thérapeutique).

Du point de vue diagnostic elle permet d'éliminer une méningite et de mesurer la pression (conformément aux critères de Dandy modifiés).

Du point de vue thérapeutique; elle permet l'évacuation du LCR soulageant ainsi les symptômes cliniques et la souffrance du nerf optique.

La moyenne de pression chez nos patientes était de 50 cm H₂O, celle de la série de J.L.Best est de 42.41 cm H₂O, celle de Thambisittey et al est de 54.1 cm H₂O (36) (38).

On peut dire que des niveaux des pressions élevées peuvent être associés à un pronostic visuel sombre.

2. Champs visuel :

Le champ visuel n'a pu être pratiqué que chez une seule patiente au cours de son suivi ultérieur.

La baisse visuelle permanente, en rapport avec une atrophie optique secondaire à l'œdème papillaire chronique, est la complication majeure de l'HIC idiopathique. Le champ visuel se rétrécit progressivement, alors que l'acuité visuelle centrale est relativement préservée jusqu'à un stade plus tardif de la maladie. Du fait du caractère très insidieux, progressif et totalement imprévisible de ces altérations du champ visuel, un suivi régulier systématique est impératif. La technique de choix est la périmétrie automatique statique, avec l'étude des 24 ou 30 degrés centraux (type Humphrey), qui est beaucoup plus sensible que la périmétrie de Goldmann pour surveiller ces patients (39) (40) (41) (42).

IV. Traitement :

Différentes modalités thérapeutiques ont été appliquées chez nos patientes : les ponctions lombaire déplétives, l'acétazolamide, les diurétiques, la dérivation ventriculo-péritonéale. L'association de plusieurs modalités thérapeutiques a été de mise chez presque tous nos malades vu la gravité de l'atteinte visuelle.

1. Ponctions lombaires déplétives :

74 % de nos patientes ont bénéficié de ponction déplétive, initialement à un rythme approché chaque 24–48h vu les niveaux de pression qui reste élevée et en fonction de l'évolution de la fonction visuelle.

La ponction lombaire constitue le premier traitement de l'HTIC idiopathique, et permet une amélioration immédiate des symptômes. Or, dans la série de J.L.Best (36) aucun patient n'avait bénéficié de ponction lombaire déplétive.

Elle reste largement pratiquée au sein de notre service, mais de moins en moins pratiquée par les autres centres, vu la mauvaise tolérance des patients et la difficulté de sa réalisation devant des patients généralement obèses.

2. Acétazolamide :

L'acétazolamide (Diamox[®]) diminue la sécrétion de Liquide cérébro-spinal, est le traitement médicamenteux de première intention de l'HIC.

Bien que son efficacité ne soit pas prouvée. L'étude *idiopathic intracranial hypertension treatment trial*, actuellement en cours d'analyse aux Etats-Unis (43), permettra de clarifier les rôles respectifs de la perte de poids et de l'acétazolamide dans l'HIC idiopathique.

Il a été prescrit chez 50 % de nos patients à la dose de 2 g/jr, comparativement avec la série de J.L.Best ou ils ont été prescrits chez 80% des malades.

3. Corticoïdes :

La corticothérapie intraveineuse a été de mise chez 57.1% de nos patients, à la dose de 120mg x3/jour. Ceci a été pratiqué chez 33 % dans la série de Thambisittey et al (38).

La corticothérapie orale est à proscrire, vu le risque de récurrence après son arrêt, et les difficultés d'obtenir un amaigrissement après leur utilisation (35) (40).

4. Traitement chirurgical :

Il est utile lorsque la fonction visuelle se dégrade malgré un traitement médical maximal et lors des HTIC idiopathiques fulminantes.

Deux techniques sont pratiquées, la fenestration de la gaine du nerf optique et la dérivation du liquide céphalo-rachidien. Il est important de souligner qu'aucune de ces interventions n'a fait l'objet d'une étude contrôlée dans l'HIC idiopathique et qu'aucune étude n'a comparé ces deux techniques.

Deux grands types de dérivation du LCS peuvent être proposés : la dérivation lombopéritonéale ou ventriculopéritonéale. Peu d'études ont comparé ces deux techniques.

La seule technique pratiquée dans notre centre est la dérivation ventriculopéritonéale, malheureusement elle a été pratiquée que chez 28.5% des patientes (2 cas).

Comparativement aux autres séries, J.L.Best (83%) (36), et Thambisittey (100%) (38), la pratique du traitement chirurgical reste très faible.

Certains auteurs disent que le traitement chirurgical n'a de place qu'avant l'installation d'une cécité, ou d'une atrophie optique. Toutefois il semble que pour ces patients avec une HTIC grave le traitement chirurgical est largement sous utilisé dans notre série.

V. Evolution :

Même si la pratique du traitement chirurgical a été faiblement utilisée dans notre série, l'amélioration a été notée chez 63 % de nos malades. Nos résultats sont largement différents de ceux de Thambisittey et al, où l'amélioration a été de l'ordre de 87.5%, alors que dans la série de R.Verma il n'y avait aucun cas d'amélioration de l'acuité visuelle(36) (2).

F. Neuropathie optique carenentielle :

Un seul cas de neuropathie optique carenentielle secondaire à un déficit en vitamine B12 a été colligé.

La neuropathie optique carenentielle secondaire à un déficit en vitamine B12 est une manifestation très rare. Le premier cas a été reporté par Bastianelli en 1897, depuis plusieurs cas ont été rapportés dans la littérature. (44)

Le mode de début de la neuropathie optique secondaire à un déficit en vitamine B12 est progressif, sur plusieurs mois. La perte visuelle est souvent bilatérale symétrique mais peut avoir un début asymétrique, souvent associés à une dyschromatopsie. L'analyse du champ visuel montre en général un scotome central ou caeco-central. Tardivement une pâleur optique peut apparaître au fond d'œil. (45)

La neuropathie optique secondaire à un déficit vitamine B12 est en général associée à une autre atteinte ; hématologique ou neurologique, à noter que notre patient avait une pancytopénie et une neuropathie périphérique associées. (46)

Un taux de vitamine b12 très bas confirme le diagnostic de déficit en vitamine B12. Or plusieurs étiologies peuvent en être la cause, dont la plus fréquente est la maladie de Biermer.

La maladie de Biermer est une gastrite atrophique auto-immune responsable d'une carence en vitamine B12 (cobalamine) par malabsorption. Sa traduction hématologique classique est une anémie macrocytaire ou parfois une bi ou pancytopénie (47). Cependant cette affection peut être diagnostiquée, en l'absence de toute anomalie hématologique, par des signes neurologiques qui sont polymorphes et de gravités variables. Certains sont classiques comme le syndrome de sclérose combinée de la moelle (qui est aussi très évocateur) (48) (21) et la neuropathie périphérique en particulier sensitive. D'autres sont rares comme les atteintes cognitives ou méconnues telles que les manifestations dysautonomiques.

Le pronostic visuel dépend d'un diagnostic et un traitement précoce, la plupart des cas ont été réversibles par une supplémentation vitaminique précoce.

G. Neuropathie optique héréditaire :

Un seul cas a été reporté dans notre étude qui correspond à la neuropathie optique héréditaire de Leber (NOL). C'est la mieux connue des neuropathies optiques héréditaires. C'est l'une des premières affections à avoir été associée à des mutations spécifiques de l'ADN mitochondrial (9).

La neuropathie optique de Leber est liée à une mutation de l'ADNmt hérité de la mère. Un homme atteint ne transmet donc jamais la mutation, en revanche la mère la transmet à l'ensemble de sa descendance (49).

Cette neuropathie affecte les hommes dans 89–90% des cas, le début de la baisse de l'acuité visuelle survient souvent entre 15 et 35 ans, avec des extrêmes de 1 à 80 ans. L'âge de début peut varier considérablement au sein d'une même famille (9).

Les manifestations cliniques sont caractérisées par une baisse d'acuité visuelle brutale, unilatérale et indolore (50) (51). Le réflexe photomoteur est conservé. La papille du côté de la baisse d'acuité visuelle est normale dans 20 % des cas mimant une névrite optique rétrobulbaire, ou hyperhémie avec des télangiectasies et un épaissement de la rétine péripapillaire mimant un œdème de la papille, à la différence du vrai œdème papillaire il n'y a pas de fuite de fluorescéine au niveau du nerf optique sur angiographie. Les télangiectasies papillaires uni- ou bilatérales sont fortement évocatrices d'une NOL. La papille peut aussi être pâle et atrophique si le patient est vu plusieurs mois après l'épisode de baisse d'acuité visuelle. À l'œil Adelphe, la papille est normale ou hyperhémie avec des télangiectasies et un épaissement de la rétine péripapillaire (phase pré-symptomatique). Dans un délai variable moyen de six à huit semaines, la même séquence survient sur le second œil. La baisse d'acuité visuelle peut sembler bilatérale pour le patient si l'intervalle est très court entre l'atteinte du premier et du second œil.

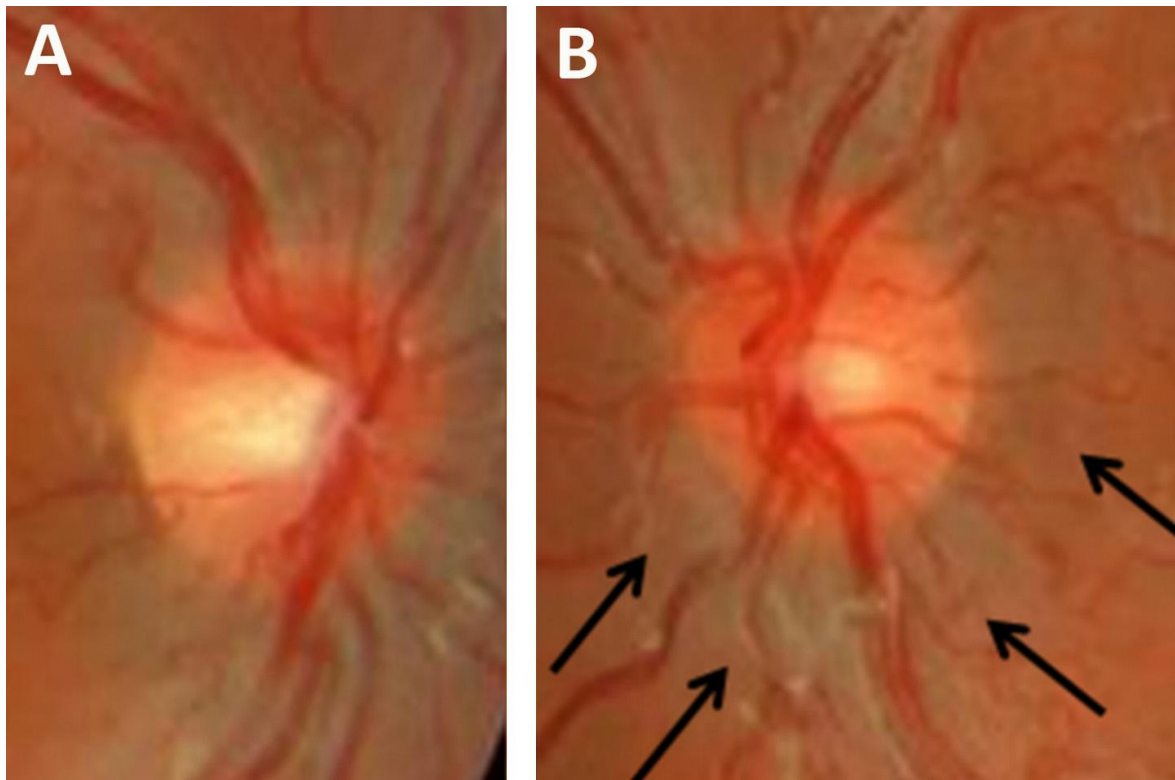


Figure 5: Image de fond d'œil d'un patient atteint de neuropathie optique héréditaires de Leber montrant un pseudo-œdème papillaire avec des hémorragies en flammèches (52)

Chez la plupart des patients ayant une neuropathie optique de Leber, la baisse de l'acuité visuelle est isolée. Dans certaines familles, des patients ont des troubles des conduction cardiaques à l'origine de mort subite. Ainsi, la réalisation d'un électrocardiogramme est impérative lorsque le diagnostic est posé.

En dehors des tests génétiques et de l'électrocardiogramme, les examens complémentaires ont peu d'intérêt pour le diagnostic de la neuropathie optique héréditaire de Leber. Les PEV sont anormaux et l'électrorétinogramme aussi, une imagerie cérébrale et la ponction lombaire sont inutiles surtout devant la présence d'histoire familiale de cette neuropathie optique (9).

Or l'absence d'histoire familiale n'exclut pas le diagnostic, ceci n'est retrouvé que dans 40 % des cas. Quel que soit le mode de présentation, l'IRM cérébrale et orbitaire est incontournable. Elle peut être trompeuse en retrouvant un nerf optique large et des anomalies de signal de la substance blanche, simulant une sclérose en

plaques. Face à une neuropathie optique, le diagnostic de NOL est aussi à considérer après avoir recherché une cause inflammatoire (sclérose en plaques, maladie de Devic, sarcoïdose, lupus), infectieuse (syphilis, lyme, VIH, CMV), carencielle, toxique ou néoplasique (52).

Son diagnostic doit être envisagé devant toute neuropathie optique bilatérale inexplicquée, quelque soit l'âge, ou le genre du patient, même en l'absence d'antécédent familiaux (9).

Il n'y a aucun traitement de la neuropathie optique de Leber. Des antioxydants (Vit C, E, coenzyme Q10) sont prescrits compte tenu des anomalies mitochondriales. Ce traitement n'a pas démontré son efficacité. Il est fortement conseillé au patient de ne pas consommer d'alcool et de ne pas fumer, ces deux actes étant délétères au bon fonctionnement mitochondrial. L'idébénone, prescrit par une ATU à une très forte dose (900 mg/j) pourrait modestement améliorer la fonction visuelle (53) (54). Une molécule analogue à l'idébénone (EPI-743), prise per os a montré des résultats un peu supérieurs à la molécule de référence. Son action anti-oxydante serait de 1000 à 10 000 fois supérieure à celle du CoQ10 (55). Par ailleurs, un protocole hospitalier national de recherche clinique (PHRC sur trois ans) est applicable dans les formes typiques unilatérales récentes avant l'atteinte du second œil (inclusion en urgence). L'objectif est d'évaluer l'efficacité de la ciclosporine comme traitement prophylactique de l'œil controlatéral. Le patient est traité durant neuf mois, durant lesquels il effectue des visites à trois et six mois dans le centre d'inclusion.

H. Fistule carotido-caverneuse due à la maladie d'Ehlers Danlos vasculaire :

Une fistule carotido-caverneuse est une communication anormale entre l'artère carotide interne et le sinus caverneux (plexus veineux) qui peut être spontanée ou secondaire. Plusieurs signes peuvent être évocateurs de la fistule carotido-caverneuse notamment une exophtalmie pulsatile associée à une hyperhémie conjonctivale et à un souffle crânien. La baisse de l'acuité visuelle résulte de multiples agressions du système visuel, soit par l'inversion du flux dans la veine ophtalmique supérieure à partir de la fistule, une rétinopathie anoxique de stase, une hypertonie oculaire, ou due à une neuropathie optique compressive par une fistule de grande taille. (56) (57)

Le syndrome d'Ehlers-Danlos en est une cause rare.

Les syndromes d'Ehlers-Danlos constituent une famille hétérogène de plusieurs maladies génétiques du tissu conjonctif ayant en commun une hyperextensibilité cutanée, une hyperlaxité articulaire et une fragilité tissulaire. La forme vasculaire d'Ehlers-Danlos (OMIM 13 050) est la plus sévère, car elle est la seule à voir survenir des complications artérielles et des ruptures d'organes qui en font une affection de pronostic sombre pour laquelle un diagnostic précoce et une enquête familiale exhaustive sont particulièrement importants. (58) (59)

Le diagnostic de présomption du syndrome d'Ehlers-Danlos repose sur des critères cliniques consensuels mais n'ayant pas fait l'objet d'une validation formelle (tableau). Seule la mise en évidence d'une mutation pathogène non ambiguë du gène COL3A1 apporte la certitude du diagnostic. L'examen anatomopathologique de la peau n'a pas de place dans la stratégie diagnostique de la maladie.

Néanmoins, Toute fistule carotido-caverneuse directe non traumatique chez un sujet jeune doit faire évoquer le diagnostic de syndrome d'Ehlers-Danlos

vasculaire (60). Cette complication devrait tout prochainement devenir un critère diagnostique majeur.

Critères de Villefranche-sur-Mer (1997)

Critères majeurs	Critères mineurs
Peau fine, translucide	Acrogérie
Rupture ou fragilité artérielle	Hyperlaxité des petites articulations
Rupture ou fragilité digestive	Rupture tendineuse ou musculaire
Rupture ou fragilité utérine	Pied-bot en varus équin
Ecchymoses extensives	Varices de développement précoce
Morphotype facial caractéristique	Fistule artérioveineuse carotido-caverneuse Pneumo- ou hémopneumothorax Rétraction gingivale Ehlers-Danlos vasculaire dans la famille Mort subite inexpliquée chez un parent proche

En présence d'au moins deux critères majeurs, le diagnostic de syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire est fortement suspecté et doit être confirmé par l'étude moléculaire.

Tableau 12 : Critères faisant suspecter fortement la maladie d'Ehlers–Danlos (58)

Tout fistule cardio-caverneuse secondaire à la maladie d'Ehlers–danlos nécessite un traitement endo-vasculaire par embolisation dans le but d'occlure la fistule.

La baisse de l'acuité visuelle secondaire à une fistule cardio-caverneuse due à la maladie d'Ehlers Danlos est dans la plupart des cas irréversible selon la littérature. Or l'amélioration de l'acuité visuelle de notre patient a été rapportée par 2 auteurs, notamment par Sunit.Das et al. et par Albuquerque et al. (61) (62).

D'après l'expérience du Barrow group, certaines causes de la cécité ont été définies comme prédictives de la réversibilité de la baisse de l'acuité visuelle notamment la rétinopathie anoxique de stase, l'hypertonie oculaire, ou la neuropathie optique compressive. (63) (64) (65)

Cécité cérébrale :

La cécité cérébrale ou corticale est une perte de sensation visuelle liée à des lésions atteignant les voies optiques en arrière du corps genouillé latéral et plus particulièrement les aires visuelles primaires (ou cortex strié) situées dans les lobes occipitaux.

Initialement dénommée « cécité corticale » du fait de l'atteinte du cortex visuel primaire, ce trouble a également été qualifié de « cécité occipitale » en raison de sa localisation, ainsi que de « cécité cérébrale ou centrale » en raison de la non limitation lésionnelle à l'écorce occipitale.

La cécité corticale se définit essentiellement en fonction de sa spécificité par rapport aux autres atteintes ophtalmologiques, neurologiques ou psychiatriques. On insiste ainsi souvent : (66)

- Sur l'intégrité des globes oculaires et la conservation, chez les patients atteints de cécité corticale, des réflexes photomoteurs (par opposition à la cécité périphérique) ;
- Sur l'intégrité du fond d'œil (par opposition aux atteintes du nerf optique) ;
- Sur l'abolition du clignement à la menace (par opposition aux cécités dites psychogènes).

En outre, il existe souvent des signes neurologiques associés, témoignant de l'atteinte corticale (troubles sensitifs, hémiplégie, aphasie).

Dans notre série nous avons colligé 7 cas de cécité corticale.

I. Age et sexe :

La moyenne d'âge était de 43 ans, comparativement avec la série de Michael S et al. La moyenne d'âge est de 54 ans (67).

Le sexe féminin était de l'ordre de 57.14 % sexe féminin, contre 25 % de sexe féminin pour la série de Michael S et al et 66.66 % de sexe féminin pour la série de R.Verma et al (2) (67).

II. Etude clinique :

1. Facteurs de risque cardio- vasculaire :

➤ HTA :

57.14 % des nos patients ont été suivis pour une hypertension artérielle, les mêmes résultats que la série de Micheal et al (67).

➤ Diabète :

14.25 % des nos patients ont été traités pour diabète. Contre 23 % pour la série de Micheal et al (67).

2. Mode de début :

Le mode de début brutal était largement prédominant (85.71%), ceci est expliqué par la prédominance de la pathologie vasculaire dans notre série.

3. Examen ophtalmologique :

➤ Acuité visuelle :

La moitié de nos patients avaient une perception lumineuse négative, contre 34 % de la série de Micheal et al (67).

Un seul patient a présenté une acuité visuelle à 10/10 à son admission, vu que sa cécité rentrait dans le cadre d'un accident ischémique transitoire.

4. Examen neurologique :

42.85 % des nos malades avaient des anomalies à l'examen neurologique associées, contre 87 % pour la série de Micheal et al (67).

III. Etude paraclinique :

1. TDM cérébrale :

Tous nos patients avaient bénéficié d'un scanner cérébral en urgence, et a permis de poser ou d'orienter le diagnostic dans tous les cas.

Or, le développement de l'IRM a permis de mieux caractériser les lésions, et d'avoir une meilleure orientation diagnostique.

2. IRM cérébrale :

5 de nos patients ont bénéficié d'une IRM cérébrale, qui a permis de déceler des lésions ischémiques occipitales, et des lésions de PRESS.

Les lésions de PRESS syndrome sont décrites comme des lésions occipitales, atteignant à la fois le cortex et la substance blanche, en hypersignal T2 et Flair, la diffusion permet d'avoir une idée sur le type d'œdème vasogénique ou cytotoxique (68)

En outre, l'IRM fonctionnelle (IRMf) permettait par ailleurs de pouvoir suivre la dynamique de la récupération de la cécité corticale.

Récemment, en utilisant l'IRMf, Pleger et al. avaient ainsi pu montrer une augmentation des patterns d'activation cérébrale dans les aires occipitales de patients porteurs de cécité corticale après entraînement visuel durant plusieurs mois.

L'amélioration fonctionnelle semblait, chez ces patients, positivement corrélée à l'augmentation de débit sanguin cérébral au niveau occipital (69).

IV. Analyse étiologique :

Dans notre série, les accidents vasculaires cérébrales représentaient la moitié des étiologies (57 %) ; 3 cas d'accidents constitués vertebro-basilaire et un cas d'accident transitoire vertebro-basilaire. Dans la série de Micheal et al., les accidents vasculaires représentaient l'étiologie la plus fréquente (32 %) (67).

Tableau 22: Tableau comparant les étiologies de notre série avec les autres séries

Etiologies	Notre série	Série de Micheal et al	Série de R.Verma(2014)
Accident vasculaire	57 %	32%	0 %
PRESS secondaire à l'HTA	28.66 %	0%	0 %
PRESS secondaire à l'éclampsie	14.33 %	0%	50 %

L'encéphalopathie postérieure réversible a été de l'ordre de 50%, 2 cas étaient secondaire à l'hypertension artérielle et une secondaire à l'éclampsie. Différents cas ont été rapportés dans la littérature traitant cette entité "cécité secondaire à la PRESS".

L'encéphalopathie postérieur réversible est un syndrome clinico-radiologique individualisé la première fois en 1996, caractérisé par l'association de céphalées, de vomissements, de troubles de la vigilance, de convulsions, de troubles visuels (dont cécité corticale), de signes neurologiques focaux et d'un œdème cérébral postérieur bilatéral habituellement réversible en neuro-imagerie. Il a été principalement décrit comme une forme particulière d'encéphalopathie hypertensive. Cependant, d'autres

situations pathologiques ont été associées à la survenue d'une PRESS : éclampsie, ou l'insuffisance rénale, sepsis grave, ou l'hypercalcémie (70) (71) (72).

V. Traitement :

Le traitement a été spécifique pour chacune des étiologies, soit à base de prévention secondaire pour les accidents vasculaires cérébraux, ou à base d'antihypertenseur pour les syndromes d'encéphalopathies postérieures réversibles.

Très peu de neurologues et neuropsychologues se sont intéressés à la rééducation des troubles neurovisuels d'origine centrale.

Le développement d'une prise en charge de la cécité corticale doit également beaucoup aux travaux de Mohler et Wurtz, menés sur des singes porteurs de lésions expérimentales du cortex strié. Les auteurs ont entraîné les animaux à diriger leur attention, sous forme de saccades oculaires, vers une cible visuelle située dans le champ aveugle afin de la détecter et de la localiser. Les résultats montrent une récupération centrée sur la partie du champ visuel ayant fait l'objet d'un entraînement spécifique (73).

VI. Evolution :

Malheureusement aucun cas d'amélioration de l'acuité visuelle n'a été noté dans notre série.

Dans la série de Micheal et al. différents facteurs ont été identifiés comme prédictifs de la non amélioration de l'acuité visuelle ; l'âge supérieur à 40 ans, les antécédents de diabète et d'HTA, les atteintes secondaires aux accidents vasculaires cérébraux (67).

Cécité psychogène :

Les neurologues sont fréquemment amenés à suivre des patients ayant une baisse de l'acuité visuelle, une large proportion des ces malades présentent des atteintes non organique ; appelé aussi cécité psychogène.

Le pourcentage de cécité psychogène dans une consultation ophtalmologique est estimé à 5%. (74) (75)

L'origine psychogène est confirmée par l'absence de toute atteinte organique. Plusieurs types d'atteintes psychogènes ont été décrites notamment les conversions hystériques, les simulations, et les troubles factices. (76)

La conversion hystérique est caractérisée par plusieurs symptômes physiques et psychologiques inconscients, dont la cause organique n'a pu être identifiée (77). Le patient n'a aucun contrôle volontaire de ces symptômes et n'est motivé par aucun gain.

Dans la simulation le patient provoque intentionnellement ses faux symptômes, pour un but quelconque. Elle diffère de l'hystérie par le fait qu'un patient souffrant de cécité hystérique croit en ses symptômes (78).

Les troubles factices ou appelé le **syndrome de Münchhausen**, est un terme désignant une pathologie psychologique caractérisée par un besoin de simuler une maladie ou un traumatisme dans le but d'attirer l'attention ou la compassion. Trois signes caractérisent ce syndrome ; la simulation, une pathologie factice, et une histoire médicale longue et complexe (79) (80).

Par ailleurs l'association d'atteinte psychogène et organique peut exister. D'après l'expérience de 2 neuro-ophtalmologiste, 53 % des patients souffrant de cécité psychogène confirmée avaient une atteinte organique associée. Dans une autre étude récente, il y avait une association estimée à 6% entre les symptômes visuels causés par

l'HTIC idiopathique et l'origine psychogène, chose qui compliquait la décision chirurgicale pour certains malades. (81) (82)

Différents tests et examens complémentaires ont été proposés pour éliminer l'atteinte organique et confirmer l'origine psychogène, parmi ces tests on note l'étude du reflexe pupillaire, le reflexe opto-cinétique, l'étude de la proprioception, le champ visuel, et l'imagerie des voies visuelles. (78) (83)

Le reflexe opto-cinétique est un réflexe qui pousse le regard à suivre un objet en mouvement. C'est un mouvement de dérive lente du regard dont la direction et la vitesse sont ajustées à l'objet à suivre, il est également présent même en cas de limitation de l'acuité visuelle au compte des doigts. Une abolition de ce reflexe fait suspecter une atteinte du lobe pariétal, son interprétation doit rester précautionneuse, vu que les malades atteints de trouble factice peuvent abolir ce reflexe. (83) (84)

L'étude de la proprioception peut se faire par plusieurs manœuvres, doigt-nez ou doigt-doigt, normalement le patient doit être capable de mettre son doigt au contact du nez ou du doigt de la main controlatérale, vu l'absence d'atteinte des voies de proprioceptions. Un patient atteint de trouble factice peut échouer dans ce test en ayant dans l'idée que l'échec prouve l'handicap. (84) (85) (86)

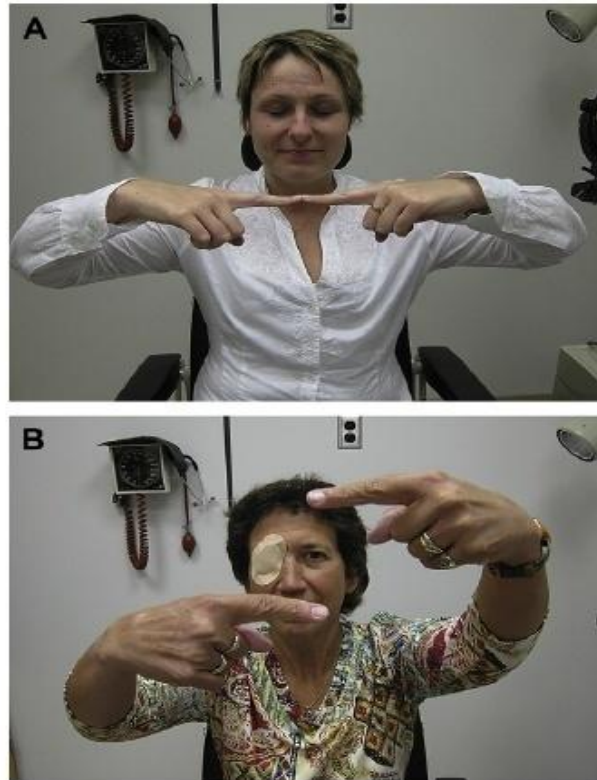


Figure 6:A: patiente ayant une vraie cécité, B: patiente ayant une cécité psychogène incapable de mettre en contact ses deux index. (87)

L'étude du champ visuel peut montrer des atteintes caractéristiques de l'hystérie, ils sont représentés par l'atteinte spirale ou hélicoïdale.

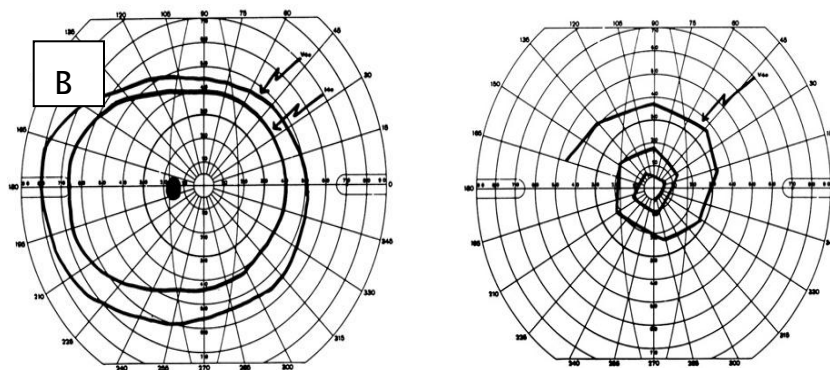


Figure 7: A Champs visuel normal, B champs visuel spiral caractéristique d'une cécité d'origine hystérique

Imagerie des voies visuelles : l'imagerie, notamment l'IRM, est nécessaire pour éliminer une cause organique notamment la cécité corticale. (88)

Les tests électro-physiologiques : ils représentent les tests les plus sensibles, permettant la détection de toutes anomalies organiques entre la rétine et le cortex, et d'éliminer tout part de psychogène. Les 2 tests les plus utilisés sont le potentiel évoqué visuel (PEV) et l'électrorétinogramme (ERG) (83) (89) (90).

La prise en charge de ce genre de malade requiert beaucoup de vigilance et une réévaluation régulière (91). Ce genre de malades pose énormément de problème dans leurs prises en charge, imposant une multitude d'examens complémentaires sans résultats diagnostiques ou thérapeutiques (91).

Le traitement repose sur plusieurs règles que le clinicien doit suivre avec précaution :

- ✚ Le clinicien doit informer le malade que aucune pathologie n'a été retrouvée pour sa cécité (91) (92) (93).
- ✚ Le clinicien doit énumérer au patient toutes les étiologies qui ont été éliminées pour le rassurer. (92) (93) (94)
- ✚ Le clinicien doit toujours utiliser l'expression de cécité fonctionnel au lieu de psychogène, certains termes tels que trouble somatoforme, hystérie peuvent être considéré par le patient comme des insultes (91) (94).
- ✚ Le patient ne doit en aucun cas savoir que son médecin traitant ne croit pas en ses symptômes (91) (95).
- ✚ Le clinicien doit toujours réassurer son malade, et l'informer de ses grandes chances de récupération visuelle (92) (93).
- ✚ Le patient doit être fréquemment monitorer pour une réévaluation de son statut visuel.

Par ailleurs, le clinicien doit toujours chercher une pathologie sous jacente notamment une anxiété ou une dépression (96) (92) (97), ces deux dernières ont été

fréquemment associées à trouble visuel d'origine psychogène, mais ne doivent pas être considérées comme cause (98).

Cécité et maladie de Behçet :

La maladie de Behçet est une maladie inflammatoire chronique, évoluant par poussées entrecoupées de rémission, caractérisée cliniquement par: des ulcérations orales et génitales; des lésions cutanées (pseudofolliculite nécrotique, érythème noueux); des manifestations systémiques: oculaires (uvéite, vascularite rétinienne), neurologiques (encéphalomyélite, méningite, hypertension intracrânienne), et vasculaires (thromboses, anévrysmes).

Le substratum anatomique commun à ces différentes atteintes est une vascularite capable de toucher tous les vaisseaux, quels que soient leur nature et leur calibre, avec néanmoins une prédominance pour l'atteinte veineuse (99) (100).

Les manifestations ophtalmologiques au cours de la maladie de Behçet sont dominées par les uvéites, les vascularites rétiniennes et les thromboses veineuses rétiniennes. L'atteinte du nerf optique est moins fréquente et s'intègre parmi les manifestations neuro-ophtalmologiques de cette affection.

Nous avons colligé 7 cas de Behçet hospitalisés au service de neurologie, la cécité était secondaire à l'uvéite, soit par atteinte du nerf optique secondaire à une hypertension intracrânienne. Dans une étude récente, le risque de cécité à 5 ans est estimé de 15 % à 25 %.

I. Caractéristique épidémiologique :

1. Age :

La moyenne d'âge de nos pas patient était de 26.7 ans.

En effet, quelle que soit la population étudiée, la maladie de Behçet s'installe généralement à la troisième décade de la vie, soit entre 25ans et 30 ans (101) (102).

2. Sexe :

La cécité est largement prédominante chez les malades de sexe masculin (85.7%).

D'après la série d'Idriss Benatiya Andaloussi et al. le pourcentage de sexe masculin chez les malades atteints de cécité secondaire à la maladie de Behçet était de 84.61 % (103) (104).

Certaines études avaient montré que le sexe masculin est un facteur de mauvais pronostic visuel (105).

3. Antécédents :

➤ Aphotose bipolaire :

Tous nos patients avaient une notion d'aphotose bipolaire, ceci nous a permis de poser le diagnostic avec certitude.

Les aphtes buccaux récidivants constituent avec l'atteinte cutanée les symptômes initiaux les plus fréquents de la maladie de Behçet et sont mis en évidence pratiquement chez tous les patients (99 % à 100 %) à un moment donné de l'évolution de la maladie (106). Ils constituent d'ailleurs le critère diagnostique majeur de cette affection.

➤ Arthralgie :

L'atteinte articulaire est fréquente, survenant dans 47 % à 69 % des cas (106) (107). Il s'agit d'arthralgies et/ou d'une arthrite se manifestant sous diverses formes : monoarthrite, oligoarthrite ou polyarthrite touchant surtout les grosses articulations (genoux, poignets, chevilles, coudes) (108).

Dans notre série, 42.87 % de nos patients avaient des arthralgies.

II. Etude clinique :

1. Mode de début :

Tous les patients qui ont présenté une cécité secondaire à la maladie de Behçet avaient un mode de début rapidement progressive.

2. Délai de consultation :

Notre délai de consultation moyen était de 88 jours, relativement un délai allongé pour que les malades aient développé une cécité.

3. La latéralisation de la cécité :

85.71 % des malades avaient une atteinte bilatérale, avec 28.7% de bilatéralisation secondaire, ceci concorde avec les résultats d'Idrissi Andaloussi benatiya et al. où l'atteinte bilatérale était de l'ordre de 79%. (103)

En général et d'après la littérature, l'atteinte oculaire est souvent unilatérale dans 50 % à 60 % des cas.

Cette différence pourrait s'expliquer par une consultation assez tardive des malades.

4. Examen ophtalmologique :

3 des nos patients ont présenté des panuvéites associés à des symptomatologies neurologique, le tous rentrant dans le cadre de la maladie de Behçet.

L'inflammation intraoculaire associée à la maladie de Behçet est récurrente avec des poussées imprévisibles. Elle se présente typiquement sous la forme d'une panuvéite non granulomateuse bilatérale, symétrique ou asymétrique, associée à une vascularite rétinienne. Elle survient de façon brutale, par poussées spontanément régressives en quelques semaines. Même si les poussées d'uvéite sont spontanément régressives, elles sont responsables de dégâts tissulaires irréversibles avec des complications fréquentes, ce qui rend compte de l'importance d'un traitement précoce des patients. Néanmoins, une minorité de patients, particulièrement des femmes, se présentent avec une uvéite antérieure isolée. Chez certains patients, l'atteinte initiale peut être unilatérale, se bilatéralisant au bout de quelques années dans la plupart de ces cas. L'uvéite est plus sévère chez l'homme que chez la femme. (103) (105) (109).

L'atteinte du nerf optique représenté par un œdème papillaire était présente chez 4 malades (57.14%), laissant conclure à une neuropathie optique de stase secondaire à la maladie de Behçet.

5. Examen neurologique :

71.4 % de nos patients avaient des anomalies à l'examen neurologique, rentrant soit dans l'atteinte parenchymateuse du Neurobehçet, ou secondaire à l'hypertension intracrânienne due à la thrombose veineuse cérébrale.

La corrélation entre l'atteinte oculaire et l'atteinte neurologique a été démontrée dans l'étude d'A.Barhoumi et al. (P=0.04). L'étude a aussi montré que les complications fonctionnelles (cécité ou monophthalmie) étaient plus fréquemment

retrouvées et de façon statistiquement significative en cas d'association oculo- et Neurobehçet ($p = 0,03$). (110).

III. Etude paraclinique :

Toutes les cécités secondaires à la maladie de Behçet hospitalisées en service de neurologie sont associées à un Neurobehçet, dont le diagnostique a été posé essentiellement en se basant sur l'imagerie.

2 types d'atteintes peuvent se voir dans le Neurobehçet, soit l'atteinte parenchymateuse, soit une atteinte vasculaire avec une prédilection veineuse (angiobehçet). (111) (112) (113).

IV. Analyse étiologique :

La cécité due à la maladie de Behçet est secondaire à 2 cause dans notre série ; l'uvéite et la neuropathie optique de stase. Or la maladie de Behçet peut être responsable de cécité par d'autres causes qui n'ont pas été diagnostiqué dans notre série, notamment la maculopathie et la vascularite rétinienne, ou d'autre complication secondaire à l'uvéite (cataracte, hypertension oculaire). Il faut aussi noter que toutes ces atteintes sont liées les unes par rapport aux autres (103).

L'uvéite était de l'ordre de 43 %, et la neuropathie optique de stase de l'ordre de 57 %.

V. Traitement :

Le traitement de l'atteinte oculaire associée à la maladie de Behçet doit avoir pour impératifs un contrôle efficace et rapide des poussées inflammatoires aiguës, et la réduction du nombre et de la sévérité des récives pour minimiser au mieux le risque de complications et de séquelles responsables de cécité.

Ce traitement associe habituellement des corticostéroïdes, utilisés pour leur action anti-inflammatoire immédiate sur les poussées aiguës, et les immunosuppresseurs comme traitement de fond. L'uvéite associée à la maladie de Behçet figure parmi les indications absolues de l'utilisation d'une thérapeutique immunosuppressive, qui explique probablement, du moins en partie, l'amélioration du pronostic visuel de la maladie de Behçet observée après les années 1990 (114) (115) (116) (117).

71.4 % des patients ont bénéficié d'un bolus de corticoïde par voie intraveineuse à la dose de 1 g par jour pendant 3 à 5 jours dans le cadre du traitement des poussées de la maladie de Behçet.

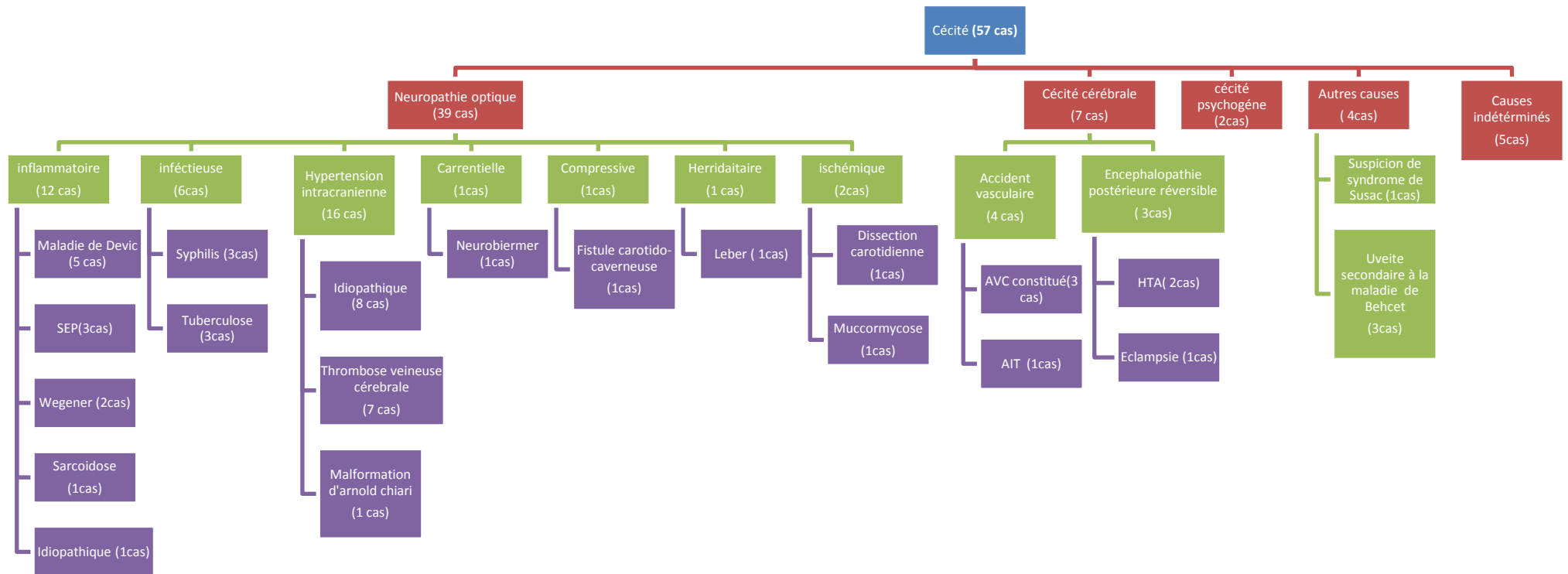
Le traitement de fond diffère en fonction du type d'atteinte, en général tous les patients ayant une uvéite associée avaient bénéficié de cyclophosphamide (3 patients). Les autres patients ayant une cécité secondaire à une neuropathie optique de stase, le traitement a été à base de corticothérapie par voie orale. En effet les toutes thromboses veineuses responsables de neuropathie optique secondaire à la maladie de Behçet sont considérées comme atteinte extraparenchymateuse, ou le traitement immunosuppresseurs n'a aucune place, mais un traitement anticoagulant est primordial, et permet une amélioration rapide des symptômes neurologiques. (118) (119)

VI. Evolution :

L'amélioration n'a été notée que chez 29 % des cas. Dans la série de M. Frigui et al. 20 % des patients ont présenté une amélioration de leur acuité visuelle après un épisode de cécité secondaire à la maladie de Behçet. (120)

Ce faible taux d'amélioration peut avoir plusieurs explications, la prédominance du sexe masculin (facteurs de mauvais pronostic), l'association à d'autres atteintes neurologiques et un retard diagnostique (103) (104) (110).

Tableau 23: Tableau récapitulatif de tous les cas de notre série



Conclusion

La cécité constitue un symptôme fréquemment rencontré en neurologie, dont les étiologies peuvent être variées. La cause la plus fréquente de cécité en neurologie dans notre série est représentée par la neuropathie optique.

L'hypertension intracrânienne soit idiopathique ou secondaire y constitue une l'étiologie la plus fréquente.

La prise en charge de ce genre d'affection nécessite une large collaboration entre neurologues et ophtalmologues, et diffère selon l'étiologie.

Le pronostic dépend de l'étiologie en cause, et de la rapidité de la prise en charge. Les cécités secondaires à la sclérose en plaque ont une évolution généralement favorable et se comportent comme le reste des autres névrites optiques rapporté par l'ONTT.

Résumés

Introduction: La cécité est définie par une baisse de l'acuité visuelle inférieure à 1/20, or les anglo-saxons utilisent le terme de cécité légale pour toutes les baisses de l'acuité inférieure à 1/10. Elle peut être la conséquence de plusieurs atteintes soit par atteinte ophtalmique ou par atteinte des voies visuelles. L'évolution et la présentation de la cécité dépend de l'étiologie en cause. Le but de notre étude était d'évaluer les caractéristiques épidémiologiques, cliniques, thérapeutiques et pronostiques, des malades atteints de cécité neurologique.

Matériels et méthode : C'est une étude rétrospective à propos de 57 cas, au sein du service de neurologie au CHU HASSAN 2 de Fès.

Nous avons exclus de cette étude tous les malades dont la cause de la cécité relevait d'une atteinte ophtalmologique, ne rentrant pas dans le cadre d'une pathologie, pour laquelle le malade a été hospitalisé.

Résultats :

L'atteinte des voies visuelles antérieures (neuropathies optiques) prédominait dans notre série (39 cas), la cécité corticale (7 cas), la cécité psychogène (2 cas), l'uvéite secondaire à la maladie de Behçet (3 cas), la suspicion du syndrome de SUSAC (1 cas), les causes indéterminées (5 cas).

La repartition des étiologies était comme suit : Maladie de Devic (5 cas), la sclérose en plaques (3 cas), la maladie de Wegener (2 cas), la sarcoïdose (1 cas) , la neuropathie optique idiopathique (1cas), l'HTIC idiopathique (1 cas), la thrombose veineuse cérébrale (7 cas) , la malformation d'Arnold Chiari (1cas) , la neuropathie optique ischémique non artéritique (2 cas), la neuropathie optique héréditaire de Leber (1cas), la maladie de Biermer (1 cas), la fistule carotido-caverneuse (1cas), les accidents vasculaire cérébraux (4 cas) , les encéphalopathies postérieures réversibles (3 cas) , les cécité psychogène (2 cas) , les uvéites secondaire à la maladie de Behçet (3cas), les causes indéterminées (5 cas).

Conclusion : La cécité par atteinte du nerf optique était beaucoup plus fréquente que les cécités cérébrales. Malheureusement le pronostic visuel était décevant dans la majorité des cas.

Abstracts:

INTRODUCTION: Blindness can be a consequence of numerous disorders of eye and neural pathway conveying visual input to brain. A variety of conditions can affect visual pathway producing neurogenic blindness. The presentation and course of blindness depends on the site of involvement and underlying etiology. We conducted this unprecedented study to evaluate the characteristics and outcome of various diseases of the visual pathway.

MATERIALS AND METHODS: In this retrospective study, we evaluated 57 patients with neurogenic blindness. Ophthalmological causes were excluded in all of them. Their presentation, ophthalmological characteristics and investigation findings were recorded.

RESULTS: We have included 57 patients who were hospitalized in neurology department CHU HASSAN II. 39 cases were due to diseases of anterior visual pathway, 7 had cortical vision loss, 2 had uveitis behçet's, 1 had a strong suspicion of SUSAC syndrome and the others we weren't able to establish the diagnosis. The etiologic distribution is as follows: neuromyelitis optica (5 cases), multiple sclerosis (3 cases), Wegener diseases (2 cases), sarcoidosis (2 cases), isolated optic neuritis (1 case), tuberculosis (3 cases), syphilis (3 cases), Idiopathic hypertension (8 cases), non-arteritic ischemic optic neuropathy (2 cases), cerebral venous thrombosis (7 cases), Chiari malformation (1 case), Leber neuropathy (1 case), VitB12 deficiency (one case), carotid cavernous fistula (1 case), ischemic stroke (4 cases), PRESS (3 cases), Functional visual loss (2 cases), Behçet's uveitis (3 cases), Susac syndrome suspicion (1 case), Unidentified causes (5 cases).

CONCLUSIONS: The diseases of anterior visual pathway were much more common than cortical blindness. Unfortunately the prognosis was poor in majority of cases.

الملخص

المقدمة: العمى يمكن أن يكون نتيجة لعديد من اضطرابات العين و المسرات البصرية.مجموعة من الضروف يمكن أن تؤثر على المسرات البصرية المؤدية إلى العمى . تطور المرض يتم بعدة طرق و ذلك باختلاف الأسباب. أجرينا هذه الدراسة لم يسبق لها مثيل لتقييم خصائص و نتائج الأمراض المختلفة المؤثر للمسرات العصبية.

المواد والطرق: في هذه الدراسة الرجعية، قمنا بتقييم 57 مريضا بالعمى العصبية. تم استبعاد كل أسباب العيون من منها. النتائج : أدخلنا في هذه الدراسة 57 مريض تم استشفاءهم في قسم الأعصاب مستشفى الحسن الثاني. 39 حالة كانت ناتجة عن إصابة المسرات البصرية الأمامية، 7 حالات كانت ناتجة عن فقدان الرؤية الدماغية، 3 حالات كانت ناتجة عن إتهاب القزحية، حالة كان لنا شكوك قوية في مرض سوساك ، وفي الحالات المتبقية لم نتمكن من تشخيص أي مرض. توزيع الأسباب كان كما يلي: مرض التصلب الوحي (3 حالات)، مرض ديفيتش(5 حالات)، مرض فيجنر (2 حالات)، مرض الساركويد (حالات واحدة)، مرض التهاب العصبى المجهول السبب(حالة واحدة)،مرض السل(3 حالات)، مرض الزهري (3حالات)،اعتلال العصب البصري الإقفاري(2 حالات)، ارتفاع الضغط داخل الجمجمة المجهول السبب(حالات)، الخثار الوريدي الدماغى (7 حالات)،متلازمة أرنولد-خيارى(حالة وحدا)،اعتلال العصب البصري الوراثى لبيير (حالة واحدة)، نقص فيتامين ب12، الناسور بين الشريان السباتى و الجيب الكهفي (حالة واحدة)،السكتة الدماغية الإقفارية(4 حالات)، اعتلال الدماغى الخلفى (3 حالات)، العمى النفسى (2 حالات)، التهاب القزحية الناتجة عن مرض بهجت (3 حالات)، حالات لم نتمكن من تشخيصها (5 حالات).

الخلاصة: كانت أمراض مسار البصري الأمامى أكثر من العمى القشري. و كان التكهن البصري في معظم الحالات

مخيب للأمل.

Bibliographie

1. La population en situation de handicap visuel en France Importance, caractéristiques, incapacités fonctionnelles et difficultés sociales Une exploitation des enquêtes HID 1998 et 1999 , Observatoire régional de la santé des Pays de la Loire , Juillet 2005.
2. Verma R, Gupta M, Chaudhari TS. *Neurogenic vision loss: Causes and outcome. An experience from a tertiary center in Northern India.* s.l. : J Neurosci Rural Pract. 2014 Oct;5(4):340–8.
3. Miléa, Catherine Vignal. Dan. *Neuro-ophtalmologie* . 2002 : éditions scientifiques et médicales Elsevier.
4. Roy W. Beck, MD et Cleary, Patricia A. , *MS; the Optic Neuritis Study Group* . s.l. : Arch Ophthalmol, 1993. 111:773–775.
5. Elke Voss, Peter Raab, Corina trebest, Martin stongel. *Clinical approach to optic neuritis: pitfalls, red flags and differential diagnosis* . s.l. : Ther Adv Neurol Disord , 2011. 4(2) 123_134.
6. Jain I S, Munjal V P, Dhir S P, Gangwar D N. *Profile of optic neuritis in Chandigarh and surrounding areas.* s.l. : Indian J Ophthalmol , 1980. 28:195–200.
7. Bradley, W.G. and Whitty, C.W.M. *C.W.M.* s.l. : J. Neurol. Neurosurgery, Psychiatry, 1967. 30:531 .
8. *the optic neuritis study group. the clinical profil of optic neuritis : experience of the optic neuritis treatement trial* . . s.l. : Arch opthalmol , 1991. 109:1673–8.
9. A.Berthout, C vignal– clermont. *neuropathies inflammatoire* . s.l. : EMC, 2010. 21–485–A–20.

10. FROHMAN EM, GOODIN DS, ALABRESI PA. *Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. The utility of MRI in suspected MS: report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology.* s.l. : Neurology, 2003. 61: 602–611.
11. Wingerchuk, D.M., Lennon, V.A., Pittock, S.J., Lucchinetti, C.F., Weinshenker, B.G. *Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica.* s.l. : Neurology, 2006. 66;1485–1489.
12. Matiello M1, Lennon VA, Jacob A, Pittock SJ, Lucchinetti CF, Wingerchuk DM, Weinshenker BG. *Matiello M1, Lennon VA, Jacob A, Pittock SJ, Lucchinetti CF, NMO-IgG predicts the outcome of recurrent optic neuritis .* s.l. : Neurology, 2008. 70(23):2197–200.
13. Fraser c, Klistorner A, Grahms S, Garrick R, Billson F, Grigg j. *Multifocal visual evoked potential latency analysis: predictiong progression to multiple sclerosis.* s.l. : Arch neurol , 2006. 63 :847–50 .
14. AC, Arnlod. *Evolving management of optic neuritis and multiple sclerosi.* s.l. : Am J ophtalmol, 2005. 1101–8.
15. Foroozan R, Buono LM, Savina PJ, Sergott Rc. *Acute demyelinating optic neuritis. Acute demyelinating optic neuritis. Curropin ophtalmol 2002, 13:375–80| 2002, 13:375–80.* s.l. : Curropin ophtalmol, 2002. 13:375–80l.
16. Nj, Volpe. *The optic neuritis trial treatement. A definitive answer and profound impact with unexpected results .* s.l. : Arch ophtalmol , 2008. 126:996–9.
17. A. Beddiafa, J. de Sèzeb. *Optic neuritis in multiple sclerosis: diagnosis and prognosis data.* s.l. : Revue NeuRologique 165 (2009) S145–S147 , 2009. 165; S145–S147 .

18. Wingerchuk, D.M., Hogancamp, W.E., O'Brien, P.C., Weinshenker, B.G. *The clinical course of neuromyelitis optica (Devic's syndrome)*. s.l. : Neurology, 1999. 53;1107–1114.
19. group, the optic neuritis study. *Neurologic impairment 10 years after optic neuritis: final optic neuritis trial follow-up*. s.l. : Arch neurol 2008, 2008. 65 :727–32.
20. Mar Tintoréa, Alex Roviraa, Maria J. Martíneza, Jordi Rioja, Pablo Díaz–Villosladaa, Luis Brievaa, Cecilia Borrásaa, Elisenda Grivéa, Jaume Capelladesa and Xavier Montalbana. *Isolated Demyelinating Syndromes: Comparison of Different MR Imaging Criteria to Predict Conversion to Clinically Definite Multiple Sclerosis*. s.l. : AJNR Am J Neuroradiol 21:702–706, April 2000.
21. Otmani, H. El. *Carences en cobalamine : aspects neurologiques chez 27 patients*. s.l. : Revue neurologique , 2009. 165 263–267.
22. Harold Merle, MD, Stéphane Olindo, MD, Mickaël Bonnan, MD, Angélique Donnio, MD. s.l. : Ophthalmology , 2007. 114:810–815.
23. H. El Otmani, M.A. Rafai, F. Moutaouakil, B. El Moutawakkil, F.Z. Boulaajaj,. *la neuromyéélite optique au maroc, etude sur 9 cas*. paris : Rev Neurol (Paris) 2005 ;, 2005. 161 : 12, 1191–1196.
24. Kitley J, Waters P, Woodhall M, Leite MI, Murchison A, George J, Küker W, Chandratre S, Vincent A, Palace J. *Neuromyelitis optica spectrum disorders with aquaporin-4 and myelin-oligodendrocyte glycoprotein antibodies: a comparative study*. s.l. : JAMA Neurol. 2014 Mar;71(3):276–83.
25. Woojun Kim, Su-Hyun Kim, Ho Jin Kim. *New Insights into Neuromyelitis Optica*. s.l. : J Clin Neurol, 2007. 7:115–127.

26. M. Bonnan, H. Brasme , M.M. Diaby , M. Vlaicu , V. Le Guern , M. Zuber. *Poussées sévères de neuromyéélite optique : efficacité spectaculaire des échanges plasmatiques.* s.l. : revue neurologique , 2009. 165; 479 – 481.
27. Ewa Langwińska–Wośko, Kamil Szulborski, Karina Broniek–Kowalik. *Visual evoked potentials in early diagnosis of demyelinating diseases – a case report of Devic's disease.* s.l. : Med Sci Monit, 2012. 18(10): CS82–84.
28. M.Chraa, L.Aram,N.Kissani. , *les névrites optiques d'origine syphilitique à propos de 12 cas .* s.l. : Revue de neurologie 169S(2013) A152–A156, 2013. 169S; A152–A156.
29. G. S. GRAVESON. *SYPHILITIC OPTIC NEURITIS.* s.l. : J. Neurol. Neurosurg. Psychiat, 1950. 13, 216.
30. PAWEL SEGAL, B. JANISZEWSKA–GELDNER, AND J. LEONOWICZ–MICHNIEWSKA. *RESULTS OF PENICILLIN THERAPY IN SYPHILITIC MARY OPTIC ATROPHY.* s.l. : Brit. J. vener. Dis., 1960. 36, 257.
31. Ellen J. Davis & Sivakumar, R.Rathinam. *Clinical spectrum of tuberculous optic neuropathy.* s.l. : J Ophthal Inflamm Infect, 2012. 2:183–189.
32. Sinha MK, Garg RK, Anuradha HK, Agarwal A, Singh MK, Verma R, et al. *Vision impairment in tuberculous meningitis: Predictors and prognosis.* s.l. : J Neurol Sci 2010;290:27–32.
33. B Irthum, JJ Lemaire. s.l. : Encyclopédie médico–chirurgicale. 17–035–N–10.
34. V. Biousse, M.–G. Bousser. *HTIC idiopathique.* s.l. : encyclopédie médico–chirurgicale , 2006. 17–037–M–10.
35. Radhakrishnan K, Ahlskog JE, Garrity JA, Kurland LT. *Idiopathic intracranial hypertension.* s.l. : Mayo Clin Proc, 1994. 69:169–80.

36. J.L. Best, G. Silvestri¹, B.J. Burton, B. Foot and J. Acheson. *The Incidence of Blindness Due to Idiopathic Intracranial hypertension in the UK*. s.l. : The Open Ophthalmology Journal, 2013. 7, 26–29.
37. Bruce B.B., Kedar S., Van Stavern G.P., Monaghan D., Acierno M.D., Braswell R.A. , et al. *Idiopathic intracranial hypertension in men Neurology* . 2009. 72 : 304–309.
38. Thambisetty M., Lavin P.J., Newman N.J., Biousse V. *Fulminant idiopathic intracranial hypertension Neurology*. s.l. : Neurology , 2007. 68 : 229–232 .
39. M., Wall. *Idiopathic intracranial hypertension*. s.l. : Neurol Clin , 2010. 28 : 593–617.
40. Corbett J.J., Thompson H.S. *The rational management of idiopathic intracranial hypertension* . s.l. : Arch Neuro, 1989. 46 : 1049–1051.
41. V, Biousse. *Idiopathic intracranial hypertension: diagnosis, monitoring and treatment*. s.l. : Rev Neurol , 2012. 168 : 673–683.
42. Corbett J.J., Savino P.J., Thompson H.S., Kansu T., Schatz N.J., Orr L.S. , et al. *Visual loss in pseudotumor cerebri: follow-up of 57 patients from five to 41 years and a profil of 14 patients with permanent visual loss*. s.l. : Arch Neurol , 1982. 39 : 461–474.
43. M, Wall. *Idiopathic intracranial hypertension and the idiopathic intracranial hypertension treatment trial* . s.l. : J Neuroophthalmol , 2013. 33 : 1–3.
44. Miller NR, Newman NJ, editors. *Walsh and Hoyt's clinical neuroophthalmology*. s.l. : 5th ed. Baltimore (MD)' William and Wilkins, 1997. p. 663–79.
45. JM, De Letona. *Optic neuropathy in vitamin B12 deficiency*. s.l. : Lancet , 1998. 352:147.

46. Lindenbaum J, Healton EB, Savage DG, Brust JC, Garrett TJ, Podell ER, et al. *Neuropsychiatric disorders caused by cobalmin deficiency in the absence of anemia or macrocytosis*. s.l. : N Engl J Med , 1998. 318(26):1720–8.
47. Zandecki, Marc. *Maladie de Biermer (et autres carences en vitamine B12)*. 2006.
48. M. Maamar, Z. Tazi-Mezalek, H. Harmouche, W. Ammouri, M. Zahlane, M. Adnaoui, M. Aouni, A. Mohattane, A. Maaouni. *Les troubles neurologiques par carence en vitamine B12 : étude rétrospective de 26 cas*. s.l. : . La Revue de médecine interne , 2006. 442–447.
49. Leber T. *Über hereditäre und congenital angelegte sehnenven-leiden*. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 1871;17:249–91.
50. Yen MY, Wang AG, Wei YH. *Leber's hereditary optic neuropathy: a multifactorial disease*. s.l. : Prog Retin Eye Res 2006;25:381—96.
51. Sitarz KS, Chinnery PF, Yu-Wai-Man P. *Disorders of the optic nerve in mitochondrial cytopathies: new ideas on patho-genesis and therapeutic targets*. s.l. : Curr Neurol Neurosci Rep 2012;12:308—17.
52. I. Meuniera, G. Lenaersb, C. Hamela,b,. *Hereditary optic neuropathies: From clinical signs to diagnosis*. s.l. : Journal français d'ophtalmologie (2013) 36, 886—900.
53. Klopstock T, Metz G, Yu-Wai-Man P, Büchner B, Gallenmül-ler C, Bailie M, et al. *Persistence of the treatment effect of idebenone in Leber's hereditary optic neuropathy*. s.l. : Brain 2013;136:e230.
54. Carelli V, La Morgia C, Valentino ML, Rizzo G, Carbonelli M, De Negri AM, et al. *Idebenone treatment in Leber's hereditary optic neuropathy*. s.l. : Brain 2011;134:e188.

55. Sadun AA, Chicani CF, Ross–Cisneros FN, Barboni P, Thoolen M, Shrader WD, et al. *Effect of EPI–743 on the clinical course of the mitochondrial disease Leber hereditary optic neuropathy.* s.l. : Arch Neurol 2012;69:331–8.
56. Brodsky MC, Hoyt WF, Halbach VV, et al. *Recovery from total monocular blindness after balloon embolization of carotid–cavernous fistula.* s.l. : Am J Ophthalmol 1987;104:86–7.
57. Sanders MD, Hoyt WF. *Hypoxic ocular sequelae of carotid–cavernous fistulae: study of the causes of visual failure before and after neurosurgical treatment in a series of 25 cases.* s.l. : Br J Ophthalmol 1969;53:82–97.
58. Beighton P, De Paepe A, Steinmann B, Tsipouras P, Wenstrup RJ. *Ehlers–Danlos syndromes: revised nosology, Villefranche, 1997.* s.l. : Am J Med Genet. 1998; 77: 31–7.
59. J, Perdu. *Mendelian arterial diseases (vascular Ehlers–Danlos syndrome, pseudoxanthoma elasticum, hereditary hemorrhagic telangiectasia.* s.l. : Arch Mal Coeur Vaiss. 2003, 96: 1096–104.
60. Schievink WI, Limburg M, Oorthuys JWE, Fleury P, Pope FM. *Cerebrovascular disease in Ehlers–Danlos syndrome type IV.* s.l. : Stroke. 1990; 21: 626–3.
61. Sunit Das, MDa, Bernard R. Bendok, MDa,b,4, Roberta L. Novakovic, MDc, Richard J. Parkinson, MDa, Axel J. Rosengart, MD, PhDd, R. Loch Macdonald, MD, PhDd, Jeffrey I. Frank, MDc. *Return of vision after transarterial coiling of a carotid cavernous sinus fistula: case report.* s.l. : Surgical Neurology 66 (2006) 82–85.
62. Albuquerque FC, Heinz GW, McDougall CG. *Reversal of blindness after transvenous embolization of a carotid–cavernous fistula: case report.* s.l. : Neurosurgery 2003;52:233–7.

63. Hedges III TR, Debrun G, Sokol S. *Reversible optic neuropathy due to carotid-cavernous fistula*. s.l. : J Clin Neuroophthalmol 1985;5:37 – 40.
64. Kupersmith MJ, Vargas M, Warren F, et al. *Venous obstruction as the cause of retinal/choroidal dysfunction associated with arteriovenous shunts in the cavernous sinus*. s.l. : J Neuroophthalmol 1996;16:1 – 6.
65. Liang C-C, Michon JJ, Cheng K-M, Chan C-M, Cheung Y-L. *Ophthalmic outcome of transvenous embolization of spontaneous carotid-cavernous fistulas: a preliminary report*. s.l. : . Int Ophthalmol 1999;23:43– 7.
66. Chokron, S. *cécité corticale*. s.l. : encyclopédie médico-chirurgicale, 21-545-A-10.
67. Michael S. Aldrich, MD," Anthony G. Alessi, MD," Roy W. Beck, MD, and Sid Gilman, MDI. *Cortical Blindness: Etiology, Diagnosis, and Prognosis*. s.l. : Ann Neurol , 1987. 21:149-158.
68. Doelken M, Lanz S, Rennert J, et al. *Differentiation of cytotoxic and vasogenic edema in a patient with reversible posterior leukoencephalopathy syndrome using diffusion-weighted MRI*. *Diagn Interv Radiol* . 2007. 13 : 125 – 8.
69. Pleger B, Foerster AF, Widdig W, Henschel M, Nicolas V, Jansen A et al. . *Functional magnetic resonance imaging mirrors recovery of visual perception after repetitive tachistoscopic stimulation in patients with partial cortical blindness*. s.l. : Neurosci Lett , 2003. 335:192-6.
70. Hinchey J., Chaves C., Appignani B., Breen J., Pao L., Wang A. , et al. *A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome*. s.l. : N Engl J Med . 334 : 494-500 .
71. C.J, Vaughan. *Delanty N. Hypertensive emergencies*. s.l. : Lancet , 2000. 356 : 411-417.

72. Schwartz R.B., Feske S.K., Polak J.F., DeGirolmami U., Iaia A., Beckner K.M. , et al. *Preeclampsia–eclampsia: clinical and neuroradiographic correlates and insights into the pathogenesis of hypertensive encephalopathy* *Radiology*. 2000. 217 : 371–376.
73. MohlerCW, Wurtz RH. *Role of striate cortex and superior colliculus in visual guidance of saccadic eye movements in monkeys*. s.l. : J Neurophysiol , 1977. 40:74–94.
74. BW, Miller. *A review of practical tests for ocular malingering and hysteria*. s.l. : Surv Ophthalmol , 1973. 17(4):241–6.
75. Kathol RG, Cox TA, Corbett JJ, et al. *Functional visual loss: I. A true psychiatric disorder?* s.l. : Psychol Med, 1983. 13(2):307–14.
76. Association, American Psychiatric. *Diagnostic and statistical manual of mental disorders: DSM–IV–TR. 4th edition. Washington, DC: American Psychiatric association, 2000.*
77. Gherghel, D. *The eye and the mind, psychiatric encounters in optometric practice*. s.l. : Optometry Today , 2003. pp. 38–41 March 21.
78. K.K. Kramer, F.G. La Piana, B. Appleton. *Ocular malingering and hysteria: diagnosis and management*. s.l. : Surv Ophthalmol, 1979. 24(2); pp. 89–96.
79. Sharpe, M. *Medically unexplained symptoms and syndromes*. s.l. : Clin Med, 2002. 2 (6) , pp. 501–504.
80. L.E. Krahn, Li Hongzhe, M.K. O'Connor. *Patients who strive to be ill: factitious disorder with physical symptoms*. s.l. : Am J Psychiatry. 160 (6) (2003), pp. 1163–1168.

81. Keltner JL, May WN, Johnson CA, et al. *The California syndrome. Functional visual complaints with potential economic impact.* s.l. : Ophthalmology 1985;92(3), Ophthalmology 1985;92(3):.
82. Ney JJ, Volpe NJ, Liu GT, et al. *Functional visual loss in idiopathic intracranial hypertension.* s.l. : Ophthalmology 2009;116(9):1808-13, e1801.
83. D.C. Bienfang, D. Kurtz. *Management of functional vision loss.* s.l. : JAOA, 69 (1) (1998), pp. 12-21.
84. M. Weller, P. Wiedemann. *Hysterical symptoms in ophthalmology.* s.l. : Documenta Ophthalmologica, 73 (1989), pp. 1-33.
85. hysteria, Visual impairment in. s.l. : Documenta Ophthalmologica, 82 (1992), pp. 369-382.
86. Turner, M. *Malingering.* s.l. : Br J Psychiatry, 171 (11) (1997), pp. 409-411.
87. Biousse V, Newman NJ. *Neuro-ophthalmology illustrated.* New York: Thieme. 2009. p. 504.
88. S. Felber, A. Etti, G. Birbamer, et al. *MR imaging and proton spectroscopy of the brain in posttraumatic cortical blindness.* s.l. : J Magn Reson Imaging, 3 (1993), pp. 921-924.
89. P. Bobak, P. Khanna, J. Goodwin, et al. *Pattern visual evoked potentials in cases of ambiguous acuity loss.* s.l. : Documenta Ophthalmol, 85 (1993), pp. 182-192.
90. G. Weinstein, J. Odom, S. Cavender. *Visually evoked potentials and electroretinography in neurologic evaluation.* s.l. : Neurol Clin, 9 (1991), pp. 225-242.

91. M. Reuber, A.J. Mitchell, S.J. Howlett, et al. *Functional syndromes in neurology: questions and answers*. s.l. : J Neurol Neurosurg Psychiatry, 76 (3) (2005), pp. 307–314.
92. J. Stone, A. Carson, M. Sharpe. *Functional symptoms in neurology: management*. s.l. : Neurol Pract, 76 (SI) (2005), pp. i13–i21.
93. M. Barris, D. Kaufman, D. Barberio. *Visual impairment in hysteria*. s.l. : Documenta Ophthalmologica, 82 (1992), pp. 369–382.
94. Feinsilver, D.L. *Pseudosomatization*. s.l. : Psychiatric Med, 10 (1992), pp. 93–104.
95. J. Stone, A. Carson, M. Sharpe. *Functional symptoms and signs in neurology: assessment and diagnosis*. s.l. : Neurol Pract, 76 (SI) (2005), pp. i2–i12.
96. P. Henningsen, T. Zimmerman, H. Sattel. *Medically unexplained physical symptoms, anxiety, and depression: a meta-analytical review*. s.l. : Psychosom Med, 65 (4) (2003), pp. 528–533.
97. Sharpe, M. *Medically unexplained symptoms and syndromes*. s.l. : Clin Med, 2 (6) (2002), pp. 501–504.
98. M.W.M. De Waal, I.A. Arnold, J.A. Eekhof, et al. *Somatoform disorders in general practice: prevalence, functional impairment and comorbidity with anxiety and depressive disorders*. s.l. : Br J Psychiatry, 184 (2004), pp. 470–476.
99. Saadoun D, Cassoux N, Wechsler B, Boutin D, et al. *Ocular manifestations of Behçet's disease*. s.l. : Rev Med Interne, 2010. 31(8):545–50.
100. B'chir Hamzaoui S, Harmel A, Bouzlama K, et al. *Behçet's disease in Tunisia. Clinical study of 519 cases*. s.l. : Rev Med Interne, 2006 Oct. 27(10):742–50.

101. Filali-Ansary N, Tazi-Mezalek Z, et al. *Behçet disease. 162 cases.* Paris : Ann Med Interne , 1999 Apr. 150(3):178-88.
102. Lamari H, Baha Ali T, Benhaddou M, et al. *Les atteintes du nerf optique au cours de la maladie de Behçet (A propos de 148 cas) .* s.l. : Bull Soc Belge Ophtalmol, 2003. 289:9-14.
103. Idriss Benatiya Andaloussi, Bouchra Alami,1 Meryem Abdellaoui, Salima Bhallil, Wafae Bono,et Hicham Tahri. *les manifestations ophtalmologiques de la maladie de Behçet, à propos de 33 cas.* s.l. : Pan Afr Med J, 2012. 13: 83.
104. SIMON R. J. TAYLOR, JASMIN SINGH, VICTOR MENEZO, DENIS WAKEFIELD, PETER MCCLUSKEY, AND SUE LIGHTMAN. *Behçet Disease: Visual Prognosis and Factors influencing the development of visual loss.* s.l. : AMERICAN JOURNAL OF OPHTHALMOLOGY, 2011. 05.032.
105. I, Tugal-Tutkun. . *Behçet's disease Uveitis.* s.l. : text and imaging New Delhi: Jaypee Brothers, 2009. 397-413.
106. Sakane T., Kotani H., Takada S., Tsunematsu T. *Functional aberration of T cell subsets in patients with Behçet's disease Arthritis Rheum.* 1982. 25 : 1343-1351.
107. Sakane T., Takeno M., Suzuki N., Inaba G. *Behçet's disease.* s.l. : N. Engl. J. Med, 1999. 341 : 1284-129.
108. Davies P.G., Fordham J.N., Kirwan J.R., Barnes C.G., Dinning W.J. *The pathergy test and Behçet's syndrome in Britain .* s.l. : Ann. Rheum. Dis., 1984. 43 : 70-73 .
109. Zafirakis P., Foster C.S. *Adamantiades-Behçet disease Diagnosis and treatment of uveitis Philadelphia.* s.l. : WB Saunders , 2002. 632-652 .

110. A. Barhoumi, A. Hamzaoui , S. Attia , O. Harzallah , R. Klii , M.Khairallah, S. Mahjoub. *Corrélation de l'atteinte neurologique et oculaire au cours de la maladie de Behçet : étude cohorte de 182 cas.* s.l. : La Revue de médecine interne , 2009. 30S;S385-S479.
111. Kidd D., Steuer A., Denman A.M., Rudge P. *Neurological complications in Behçet's syndrome Brain* . 1999. 122 : 2183-2194.
112. Akman-Demir G., Serdaroglu P., Tasçi B. *Clinical patterns of neurological involvement in Behçet's disease: evaluation of 200 patients.* s.l. : The Neuro-Behçet Study Group Brain , 1999. 122 : 2171-2182.
113. Siva A., Kantarci O.H., Saip S., Altintas A., Hamuryudan V., Islak C. , et al. *Behçet's disease: diagnostic and prognostic aspects of neurological involvement*. s.l. : Neurol , 2001. 248 : 95-103.
114. Cochereau I., Wechsler B. *Maladie de Behçet Uvéite.* s.l. : Atlas en ophtalmologie Paris: Elsevier, 2009. 215-220 .
115. Zierhut M., Stübiger N., Deuter C., Kötter I. *Behçet's disease Uveitis and immunological disorders Berlin.* s.l. : Springer-Verlag, 2005. 173-200.
116. Zafirakis P., Foster C.S. *Adamantiades-Behçet disease Diagnosis and treatment of uveitis Philadelphia.* s.l. : WB Saunders, 2002. 632-652.
117. Kump L.I., Moeller K.L., Reed G.F., Kurup S.K., Nussenblatt R.B., Levy-Clarke G.A. *Behçet's disease comparing three decades of treatment response at the National Eye Institute Can.* s.l. : J. Ophthalmol, 2008. 43 : 468-472.

118. N. Noel, A. Drier , B. Wechsler , J.-C. Piette , R. De Paz , D. Dormont , , P. Cacoub , D. Saadoun. *Neurological manifestations of Behçet's disease*. s.l. : La revue de médecine interne, 2014. Volume 35, numéro 2 pages 112–120.
119. Saadoun D., Wechsler B., Resche-Rigon M., Trad S., Le Thi Huong D., Sbai A., et al. *Cerebral venous thrombosis in Behçet's*. s.l. : Arthritis Rheum, 2009. 61 : 518–526.
120. M. Frigui a, *, M. Kechaou a, M. Jemal a, Z. Ben Zina b, J. Feki b, Z. Bahloul. *Les neuropathies optiques au cours de la maladie de Behçet*, et .: s.l. : La Revue de médecine interne 30 (2009) 486–491, 2009. 30;486–491.
121. Wingerchuk, D.M., Lennon, V.A., Lucchinetti, C.F., Pittock, S.J., Weinshenker, B.G.
122. Saadoun D., Cassoux N., Wechsler B., Boutin D., Terrada C., Lehoang P. , et al. *Ocular manifestations of Behçet's disease*. s.l. : Rev. Med. Interne, 2010. 31 : 545–550.
123. Zierhut M., Stübiger N., Deuter C., Kötter I. *Behçet's disease Uveitis and immunological disorders Berlin*. s.l. : Springer-Verlag, 2005. 173–200 .
124. N. Noel, A. Drier , B. Wechsler , J.-C. Piette , R. De Paz , D. Dormont , , P. Cacoub , D. Saadoun. *Neurological manifestations of Behçet's disease*. s.l. : La revue de médecine interne .
125. . Ewa Langwińska-Wośko, Kamil Szulborski, Karina Broniek-Kowalik. *Visual evoked potentials in early diagnosis of demyelinating diseases – a case report of Devic's disease*. s.l. : Med Sci Monit, 2012. 18(10): CS82–84.