



M.B. RENAUD-ROUGIER
Service d'Ophtalmologie,
Hôpital Pellegrin, BORDEAUX.

Quand le patient ne voit rien et le médecin non plus : de l'examen au diagnostic

■ OBSERVATION

Mlle Aurélie C., 21 ans, vient consulter pour une sensation de scotome au niveau de l'œil droit depuis 4 jours, avec un flou visuel. Elle décrit des douleurs à la mobilisation du globe. Dans ses antécédents, elle aurait eu un épisode similaire 9 mois auparavant, avec dysesthésies de la jambe gauche. Elle souffre d'un asthme allergique, et d'aménorrhée depuis 1 an. Un bilan neuro-endocrinien n'aurait rien montré. Son acuité visuelle est égale à 10/10 P2 aux deux yeux. L'examen à la lampe à fente est normal. Le fond d'œil, réalisé sans dilatation pupillaire, est normal à droite ; à gauche, il est plus difficile, mais montre un pôle postérieur sans particularité.

■ QUELS EXAMENS FAIRE DANS UN PREMIER TEMPS POUR ORIENTER LE DIAGNOSTIC ?

1. – Champ visuel automatique

La patiente décrivant un trouble du champ visuel (CV), il convient de le matérialiser. Compte tenu de la bonne conservation de l'AV, on choisira un CV automatique, explorant les 30° centraux. En effet, on réservera les CV Goldmann aux acuités visuelles < 1/10 et aux patients désorientés et/ou ralentis, nécessitant une stimulation et un contrôle permanents par le technicien. Le CV (*fig. 1*) objective à droite un scotome quadrantsique inféronasal, avec un élargissement de la tache aveugle et une ébauche de scotome cæcocentral. Le CV gauche est normal.

2. – Les potentiels évoqués visuels (PEV)

La normalité du FO impose la recherche de troubles de la conduction au niveau des voies visuelles. Les PEV ne permettent pas de

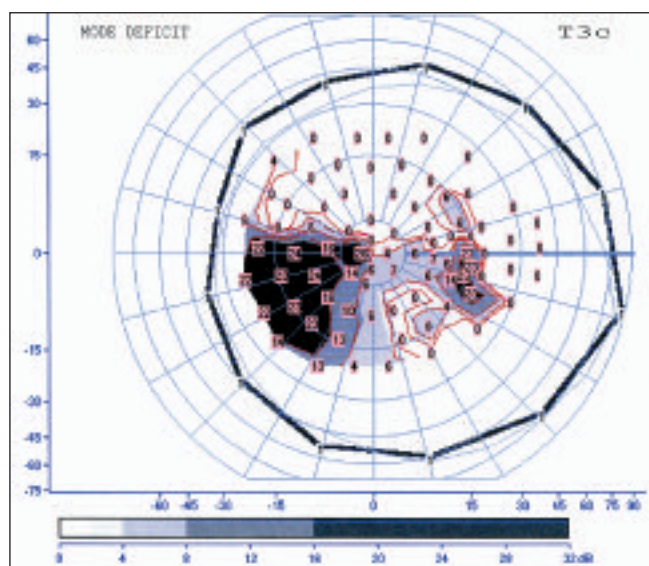


Fig. 1 : Champ visuel de l'œil droit objectivant un déficit quadrantsique inféronasal.

déterminer le niveau lésionnel sur la voie visuelle, mais confirment l'origine neurologique de l'atteinte, surtout dans ce cas particulier où l'AV est presque normale. Rappelons en effet qu'une AV effondrée (< 1/10), ne permettant pas la perception des damiers les plus grands (60° d'angle), s'accompagnera systématiquement d'une altération des PEV. Ici, les PEV sont de morphologie normale des deux côtés, mais les latences sont retardées au niveau de l'œil droit, au-delà de 120 ms, quelle que soit la fréquence spatiale (*fig. 2*). Les latences sont normales à gauche.

3. – Tomographie par cohérence optique (OCT)

Nouveau venu dans la panoplie de l'imagerie, l'OCT peut donner des informations sur l'épaisseur des fibres visuelles et orienter le diagnostic vers une neuropathie optique, ou au contraire une maculopathie. En aucun cas elle ne peut remplacer les deux examens précédents, mais elle peut mettre en évidence une

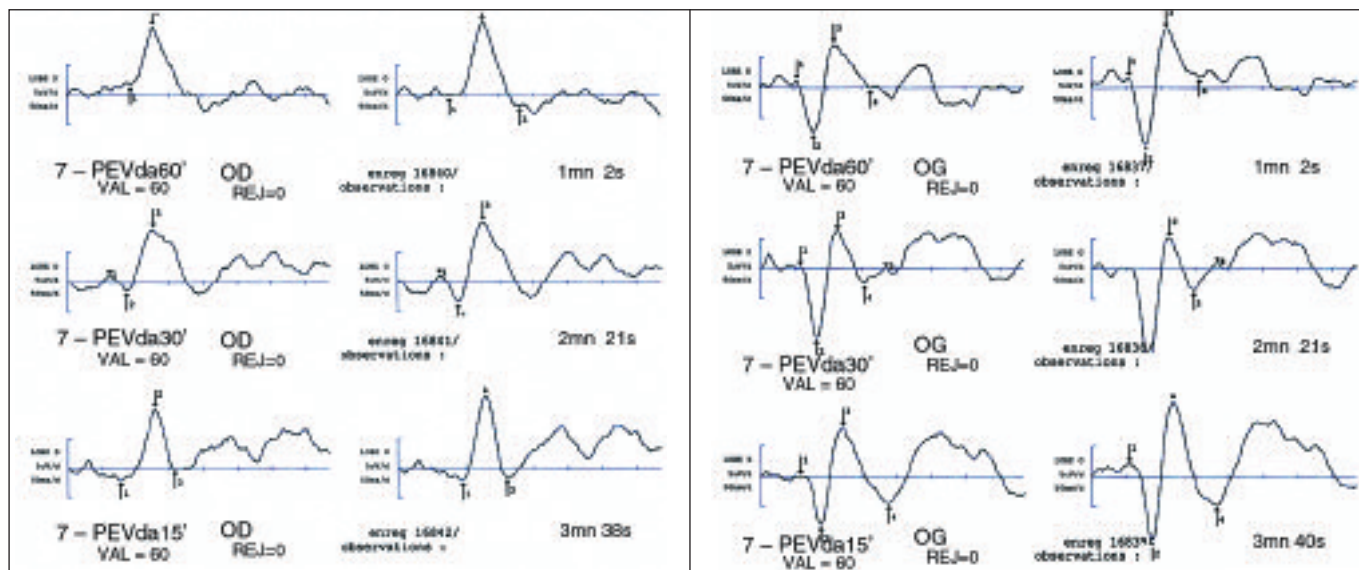


Fig. 2 : PEV des deux yeux. Les latences sont retardées au niveau de l'œil droit; on remarque de ce côté un étalement du pic de la P100 pour les damiers 30', ce qui témoigne de la présence de faisceaux de fibres ayant des vitesses de conduction différentes, tableau très évocateur de démyélinisation. Les PEV de l'œil gauche sont normaux.

légère augmentation de l'épaisseur des fibres à la phase aiguë d'une névrite optique rétrobulbaire (NORB), voire un authentique œdème papillaire passé inaperçu. En revanche, elle est utile pour le suivi à long terme de la neuropathie, en montrant notamment une diminution progressive de l'épaisseur des fibres [1]. Ici, il existe une augmentation localisée de l'épaisseur des fibres au niveau des deux yeux, peu significative. L'examen de la région maculaire et péri-maculaire est normal.

4. – Sens chromatique et sensibilité au contraste

Ces deux examens ont en commun de nécessiter une bonne AV pour une interprétation correcte, et de mettre en évidence des altérations minimales de la perception visuelle, sans baisse d'AV. Dans ce cas précis, la présence d'un scotome au CV ne les rend pas indispensables, et ils n'ont pas été faits.

■ QUEL DIAGNOSTIC SYNDROMIQUE ÉVOQUER ?

Le diagnostic le plus probable est celui de névrite optique rétrobulbaire en raison de différents éléments.

- En premier lieu, **la normalité du FO et de l'OCT élimine une atteinte rétinienne**, suggérant une affection du nerf optique, et plus précisément, une atteinte en arrière de la papille, c'est-à-dire rétrobulbaire, sans préjuger du niveau lésionnel précis, même si l'unilatéralité du déficit du CV oriente vers une atteinte préchiasmatisique. Rappelons que si la topographie d'un

déficit campimétrique permet d'orienter le niveau lésionnel, il n'existe pas de déficit pathognomonique d'une neuropathie. Classiquement, le scotome central ou cæcocentral était considéré comme synonyme de NORB. Mais l'étude de l'ONTT a montré que seuls 8 % des patients présentant une NORB ont ce type de déficit [2]. Plus globalement, les déficits campimétriques retrouvés à la phase aiguë d'une NORB sont de type diffus dans 45 % des cas, et localisés dans 55 %. Aussi, les anomalies mises en évidence dans notre cas clinique sont-elles parfaitement compatibles avec le diagnostic de NORB.

- De même, **l'association à des douleurs** rétrobulbaires à la mobilisation du globe, si elle n'est pas pathognomonique de la NORB, est assez typique de ce syndrome.

- Enfin, **la réalisation facile du FO** à droite jusqu'à la périphérie témoigne de la présence d'un déficit du réflexe pupillaire afférent (RAPD des Anglo-Saxons) ou signe de Marcus Gunn. Ce déficit aurait dû être recherché avant même la réalisation du FO par le test de l'éclaircissement alterné des deux pupilles, car il signe une atteinte du nerf optique.

Les PEV sont très informatifs ici, dans ce contexte d'AV conservée. En effet, le retard des latences à droite témoignent d'un trouble de la conduction, et la présence de ce retard à toutes les fréquences spatiales est le signe d'une atteinte globale des voies magno- et parvo-cellulaires. Quant à l'âge et au sexe de la patiente, ils constituent des éléments d'orientation vers une atteinte démyélinisante.

■ QUELS EXAMENS COMPLEMENTAIRES FAIRE DANS UN DEUXIEME TEMPS ?

● Le premier examen à effectuer dans ce contexte est **une imagerie par résonance magnétique (IRM) avec injection de gadolinium**. En effet, la clinique étant évocatrice de NORB, et les paramètres démographiques compatibles avec une affection démyélinisante, il est capital de disposer des données de l'IRM de départ. De plus, les antécédents d'aménorrhée impliquent la recherche d'une tumeur hypophysaire comprimant les voies visuelles en avant du chiasma, comme on peut le rencontrer en cas de compression du genou antérieur, ou lors d'une tumeur décentrée. Dans le cas de notre patiente, l'IRM a retrouvé deux hypersignaux à l'étage encéphalique en séquences FLAIR, mais sans prise de contraste. A l'étage médullaire, existent également deux images en hypersignal se rehaussant après injection de gadolinium. Ces éléments ne remplissent pas les critères de Barkhof. Ceux-ci (**tableau 1**) permettent d'affirmer une dissémination spatiale de la maladie, de parler de sclérose en plaques "possible", et de poser l'indication d'un traitement général [3].

● **La ponction lombaire (PL) n'est pas obligatoire**, mais dans notre cas où l'IRM n'est pas positive, elle fournit un argument supplémentaire pour la mise en place d'un traitement de fond de la maladie. Elle a été réalisée chez la patiente, mettant en évidence une protéinorachie normale avec, à l'immuno-électrophorèse, une synthèse intrathécale d'IgG et une répartition oligoclonale de ces IgG. Ces éléments sont très évocateurs d'affection démyélinisante.

■ QUEL TRAITEMENT PROPOSER ?

Les résultats de l'ONSG [4] nous ont montré l'intérêt de traiter par bolus de 1 gramme de Solumédrol les poussées de NORB pendant 3 ou 5 jours. Il n'est pas nécessaire de relayer ce traitement par une corticothérapie per os ; les bolus suffisent. Un traitement de fond par immunomodulateurs (interféron β , acétate de glatiramer, mitoxantrone), devra être discuté avec l'équipe de neurologie, en prenant en considération une pro-

Lésions IRM
1 lésion prenant le gadolinium ou 9 lésions en hypersignal en T2
Au moins 3 lésions périventriculaires
Au moins 1 lésion juxtacorticale
Au moins 1 lésion sous-tentorielle

Tableau 1 : Critères de Barkhof : l'IRM est considérée comme positive pour le diagnostic de SEP si au moins 3 de ces 4 critères sont retrouvés.

bable première poussée 9 mois auparavant, la positivité du LCR, la présence de lésions médullaires prenant le gadolinium, et ce malgré l'absence de tous les critères de Barkhof.

■ QUE DIRE A LA PATIENTE ?

Le pronostic visuel est bon, l'AV de départ étant excellente. Concernant l'avenir de la patiente, l'habitude était prise depuis longtemps de ne pas prononcer le mot de sclérose en plaques (SEP) tant que le diagnostic n'était pas certain. Aujourd'hui, les choses ont changé ; les patients font leur propre recherche sur internet, et peuvent arriver à ce diagnostic sans en avoir entendu prononcer le nom par leur médecin. Il est donc préférable que ce soit le médecin qui, le premier, évoque cette possibilité. D'autant que dans le cas précis de la patiente, la présence d'une lésion à l'IRM lui donne un risque à 10 ans d'évoluer vers une SEP de 56 % [5]. On évoquera bien sûr l'existence des traitements de fond qui ont transformé le pronostic de cette maladie, on programmera une deuxième IRM à 3 mois à la recherche de nouvelles lésions, et on adressera la patiente à un neurologue.

■ CONCLUSION

Devant une baisse d'AV avec FO normal et déficit du réflexe pupillaire afférent, le premier diagnostic à évoquer reste la NORB. Le diagnostic syndromique sera le plus souvent confirmé par le CV et les PEV. Le traitement de la poussée consiste en 3 à 5 injections de 1 g de Solumédrol, sans relais per os. Une IRM avec injection de gadolinium est indispensable dans le mois qui suit la poussée de NORB.

La prise en charge conjointe avec le neurologue permettra éventuellement l'instauration d'un traitement de fond immunomodulateur. ■

Bibliographie

1. FISCHER JB, JACOBS DA, MARKOWITZ CE, GALETTA SL, VOLPE NJ *et al.* Relation of visual function to retinal nerve fiber layer thickness in multiple sclerosis. *Ophthalmol*, 2006 ; 113 : 324-32.
2. BECK RW, TROBE JD, for the Optic Neuritis Study Group. What we have learned from the Optic Neuritis Treatment Trial. *Ophthalmol*, 1995 ; 102 : 1504-8.
3. McDONALD W, COMPSTON A, EDAN G, GOODKIN D, HARTUNG HP *et al.* Recommended diagnostic criteria for multiple sclerosis: guidelines from International Panel on the diagnosis of multiple sclerosis. *Ann Neurol*, 2001 ; 50 : 121-7.
4. Optic Neuritis Study Group: the clinical profile of optic neuritis. *Arch Ophthalmol*, 1991 ; 109 : 1673-8.
5. Experience of the Optic Neuritis Treatment Trial. High- and low-risk profiles for the development of multiple sclerosis within 10 years after optic neuritis. *Arch Ophthalmol*, 2003 ; 121 : 944-9.