



Neuro-ophtalmologie

Catherine
Vignal-Clermont

Fondation A. de Rothschild et hôpital Lariboisière, Paris

Tour d'horizon

Le cru 2011 de la SFO a été très riche en neuro-ophtalmologie avec, en plus des communications libres et de la session du Club de neuro-ophtalmologie francophone sur le thème des pièges diagnostiques, une conférence-débat consacrée aux pupilles, une « conférence invité » traitant de la neuropathie optique ischémique antérieure aiguë non artéritique (NOIA NA), et enfin la session « papilles floues » qui a clôt les Entretiens annuels le mardi après-midi.

NOIA NA, syndrome d'apnées du sommeil et petite papille pleine

En ce qui concerne la NOIA NA, on retiendra la fréquence de l'association de cette affection avec le syndrome d'apnée du sommeil (SAS) qui est à rechercher systématiquement à l'interrogatoire et par un examen polysomnographique.

L'équipe de Grenoble (Dr Khahyi, Dr Palombi) a ainsi retrouvé, au sein d'une cohorte de 96 patients avec NOIA NA, une prévalence de 85 % de SAS avec un risque relatif multiplié par 4,7 comparativement à la population générale. Le traitement du SAS par ventilation en pression positive continue, s'il reste indispensable, n'a cependant pas fait la preuve de son efficacité pour diminuer le risque de bilatéralisation de la NOIA.

Sur le même thème, le Pr Neil Miller de Baltimore a rappelé dans sa conférence les autres facteurs de risque de la NOIA NA, au premier rang desquels figure la petite papille pleine (« *disc at risk* »), retrouvée chez plus de 90 % des malades. Le problème du traitement de cette pathologie fréquente reste entier puisqu'aucune étude prospective n'a actuellement montré l'efficacité d'une quelconque thérapeutique. Cependant, en 2008, Hayreh a publié une étude rétrospective portant sur 613 patients et qui « suggère que la corticothérapie orale entraîne une amélioration de l'acuité et du champ visuel chez une plus grande proportion des patients ». Il existe actuellement un modèle de NOIA chez le rat et le primate et des essais prometteurs sont en cours avec l'injection intravitréenne d'un dérivé de prostaglandine qui améliore la structure et la fonction du nerf optique après NOIA expérimentale.

L'hypertension intracrânienne idiopathique (HICI)

Elle touche les femmes jeunes et en surpoids. Le Dr Mahieu (Toulouse) a rapporté une série de 10 patients traités avec succès par un stenting d'un ou deux sinus durs latéraux, confirmant les données de plusieurs études ayant montré les bons résultats du stenting dans cette affection. La physiopathologie de l'HICI est encore mal connue et l'existence fréquente de sténoses des sinus transverses, persistant après la ponction lombaire, avec gradient de pression de part et d'autre du rétrécissement chez les patients avec une HICI ainsi que la bonne tolérance des stents, doit faire discuter cette option thérapeutique en cas d'échec du traitement classique associant acétazolamide et perte de poids. L'imagerie (IRM ou scanner) doit être réalisée avec des séquences veineuses (ARM ou angio-scanner) afin d'éliminer une tumeur, une hydrocéphalie et une thrombophlébite, mais elle permet aussi de visualiser ces éventuelles sténoses des sinus veineux latéraux.

Cette technique doit faire partie du nouvel arsenal thérapeutique de l'HICI idiopathique en 2011, en cas d'échec du traitement médical bien conduit.

Apport de l'OCT en neuro-ophtalmologie

L'OCT est une technique qui a fait l'objet de nombreuses publications dans la sclérose en plaques ; elle est également intéressante chez les patients porteurs d'adénomes hypophysaires, puisque la valeur du RNFL mesurée sur l'OCT préopératoire est prédictive de la récupération du champ visuel après la chirurgie si celle-ci s'est déroulée sans complication. Ainsi une valeur moyenne de RNFL supérieure à 80 microns est prédictive d'une bonne fonction visuelle postopératoire (Dr Garcia, Reims).

Une autre application intéressante serait la mesure de l'épaisseur des fibres péripapillaires en utilisant la mesure de l'épaisseur totale de la rétine péripapillaire avec le *Spectral Domain*. L'équipe de Lyon (Dr Vardanian) a en effet montré la supériorité de cette mesure par rapport à celle du RNFL dans la détection des petits œdèmes papillaires.

Physiologie et pathologie pupillaire

L'élément « nouveau » dans ce domaine est la découverte récente des cellules ganglionnaires à mélanopsine, dont le pic de sensibilité est situé dans le bleu. Elles participent avec les photorécepteurs rétinien à la contraction pupillaire lors de l'éclairement (RPM), et sont aussi responsables du rythme circadien. Ces cellules expliquent la conservation du réflexe photomoteur chez certains patients aveugles par rétinopathie pigmentaire ; leur épargne dans les cas de neuropathie optique héréditaire (Leber et atrophie optique dominante) expliquerait également la préservation du RPM malgré une baisse profonde de l'acuité visuelle chez ces patients.

CAR syndrome et maculopathies occultes

La session du Club de neuro-ophtalmologie francophone a fait le point sur le thème : « difficultés diagnostiques quand l'imagerie paraît normale ». On retiendra les problèmes posés par les syndromes paranéoplasiques, en particulier les rétinopathies associées au cancer (*CAR syndrome*) responsables de baisse visuelle associée à des photopsies, alors que le fond d'œil est normal au début de l'affection ou retrouve simplement des vaisseaux grêles et quelques altérations pigmentaires. Les tumeurs le plus souvent en cause sont le cancer pulmonaire anaplasique à petites cellules et les cancers gynécologiques. Le diagnostic repose sur l'électrorétinogramme (ERG) (diminution des ondes a et b) et la mise en évidence des anticorps antineuronaux (surtout les anticorps anti-recoverine et anti-énolase) (Drs Miléa et Tilikete). Plus fréquentes sont les maculopathies dites occultes (Dr Ingster-Moati). Ces affections se traduisent par un petit scotome central souvent bilatéral alors que le fond d'œil est normal ; les patients sont alors référés avec le diagnostic de neuropathie optique bilatérale. Les clichés en autofluorescence de la macula peuvent montrer des anomalies discrètes et l'OCT *Spectral Domain* retrouve parfois des altérations au niveau de la jonction article interne/article externe des photorécepteurs maculaires. En cas de normalité de l'ensemble de ces examens, le diagnostic repose sur l'ERG multifocal qui visualise l'anomalie de fonctionnement maculaire.

Ce tour d'horizon n'est certes pas un résumé exhaustif de tous les événements neuro-ophtalmologiques de ce congrès 2011, mais la finalité était de mettre l'accent sur les éléments nouveaux et utiles pour les cliniciens.

Rendez-vous l'an prochain pour la suite et encore d'autres innovations !