



Quand le cortex s'invite aux urgences ophtalmologiques

Charlotte Laurent¹, Manon Philibert², Catherine Vignal-Clermont²

Nous rapportons le cas de Mme F., âgée de 71 ans, d'origine grecque, qui a consulté à plusieurs reprises aux urgences ophtalmologiques pour un trouble visuel s'aggravant rapidement.

Observation

Mme F. est une retraitée active, ayant pour antécédents une hypertension artérielle et une dyslipidémie traitées. Elle consulte initialement aux urgences ophtalmologiques pour un flou visuel bilatéral, d'aggravation progressive depuis son retour de Grèce il y a 4 mois, accompagné de douleurs oculaires et de quelques céphalées. L'examen ophtalmologique met en évidence une kératite ponctuée superficielle bilatérale sans autre anomalie. L'acuité visuelle (AV) est préservée à 10/10 P2 aux 2 yeux.

Elle consulte à nouveau 15 jours plus tard devant la majoration de la baisse d'AV malgré les soins locaux prescrits. Elle se plaint également d'une altération de la vision des couleurs et de l'apparition de flash lumineux colorés. L'AV est alors mesurée à 6/10 à droite et 9/10 à gauche, sans anomalie de l'examen ophtalmologique. Une IRM cérébrale et orbitaire est donc réalisée (séquences T1, T2, T1 injecté), qui ne révèle qu'une atrophie cortico-sous-corticale dans les régions cérébrales postérieures.

À nouveau, 10 jours plus tard, elle est conduite aux urgences par sa fille, inquiète, qui rapporte une dégradation de son autonomie. La patiente, habituellement très impliquée dans l'environnement familial, n'est plus capable de s'occuper de ses petits-enfants et présente des troubles de la marche ainsi qu'un ralentissement psychomoteur. Sur le plan ophtalmologique, l'AV est mesurée à 8/10 à droite et 7/10 à gauche. La vision des couleurs (figure 1) et l'OCT RNFL et maculaire (figure 2) sont normaux, tout comme l'examen ophtalmologique.

Presque 2 mois après sa première consultation aux urgences, Mme F. est finalement adressée en neuro-ophtalmologie. L'examen ophtalmologique met en évidence une baisse d'AV bilatérale, importante, évaluée à « perception lumineuse » à droite et 0,4/10 à gauche non améliorable. Les réflexes photomoteurs sont présents et symétriques et les pupilles isocores, réactives et sans déficit pupillaire afférent relatif. L'examen du segment antérieur et du fond d'œil sont toujours normaux. Mme F. se plaint d'avoir perdu la perception des couleurs. Son comportement oculomoteur révèle une errance du regard avec une absence de poursuite, une ataxie optique et une apraxie oculaire. En plus du tableau ophtalmologique, la fille de Mme F. signale une perte d'autonomie majeure avec une marche impossible, un défaut

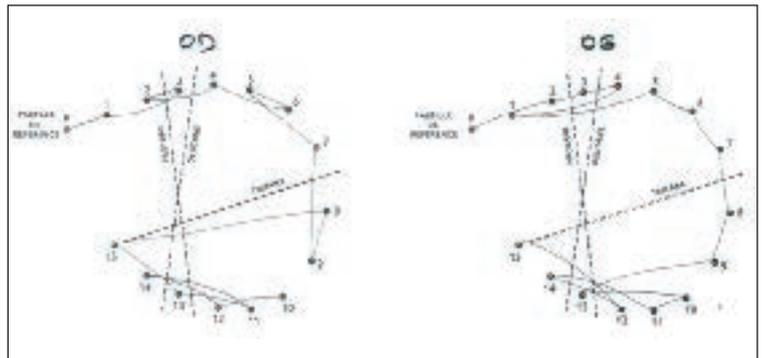


Figure 1. Vision des couleurs au test 15 D désaturé de Farnsworth.

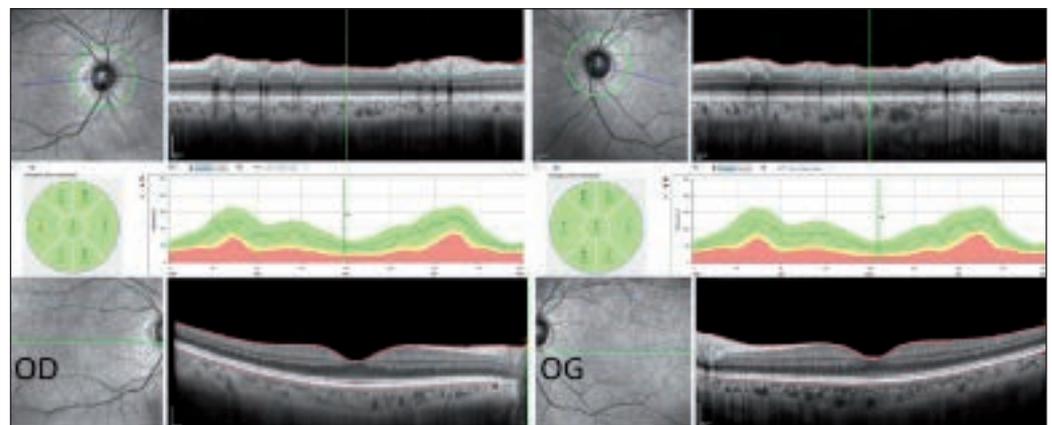


Figure 2. OCT RNFL et maculaire.

1. Interne en 9^e semestre, CHU de Pontchaillou, Rennes
2. Fondation ophtalmologique Adolphe de Rothschild, Paris

de compréhension verbale et l'usage exclusif du grec, sa langue maternelle.

Diagnostic

Le diagnostic de cécité corticale (baisse d'AV sévère à fond d'œil normal avec préservation du réflexe photomoteur), associée à un syndrome de Balint (simultagnosie, ataxie optique et apraxie oculaire) est donc évoqué.

Une nouvelle IRM cérébrale incluant des séquences de diffusion permet de révéler un hypersignal en diffusion du cortex occipito-temporal (*figure 3*), évocateur de la maladie de Creutzfeldt-Jakob (MCJ). Mme F. a été hospitalisée en neurologie. L'électro-encéphalogramme et la ponction lombaire ont confirmé le diagnostic et elle est décédée 1 mois et demi plus tard.

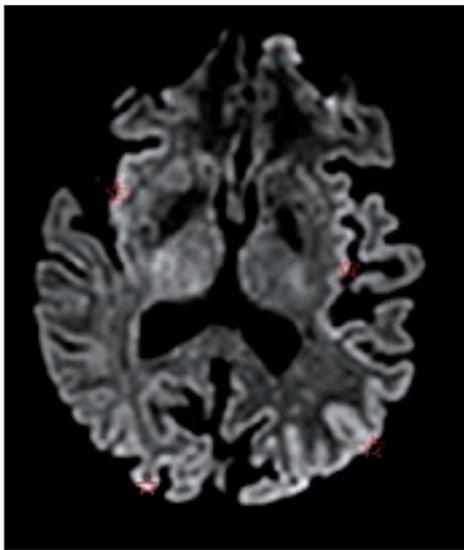


Figure 3.
Séquences IRM en diffusion : hypersignal en diffusion relatif du cortex occipito-temporal, évocateur d'une maladie de Creutzfeldt-Jakob.

Discussion

La cécité corticale fait partie des hypothèses à évoquer devant toute baisse d'AV à fond d'œil normal, une fois les causes ophtalmologiques classiques éliminées (neuropathie optique, anomalie cornéenne, baisse visuelle anorganique...). On peut facilement s'aider de simples tests cliniques comme une épreuve de barrage de ligne ou la description d'un dessin pour dépister

une hémignosie ou une simultagnosie (impossibilité à accéder à la signification d'une scène ou d'un objet complexe dont chaque partie est malgré tout correctement identifiée).

Le tableau typique de la cécité corticale est une baisse d'AV sévère à fond d'œil normal avec préservation du réflexe photomoteur. Un autre syndrome typique d'atteinte du cortex visuel est le syndrome de Balint, qui associe classiquement une apraxie optique (errance du regard), une ataxie optique (difficulté à réaliser des gestes visuo-guidés) et une simultagnosie.

Devant une cécité corticale d'évolution rapide, chez une patiente de 71 ans, avec un cortex occipital retrouvant une atrophie corticale sur l'IRM cérébrale standard, le diagnostic à évoquer et à éliminer en priorité est l'encéphalopathie à prion, ou MCJ. Cette maladie neurodégénérative d'évolution rapide est le plus souvent révélée par des symptômes neurologiques, dont un syndrome cérébelleux. Cependant, dans certaines formes anatomocliniques de la maladie, telle la forme de Heidenhain [1], l'atteinte prédomine au niveau du cortex visuel et les symptômes visuels sont donc les premiers signes de la maladie. La MCJ est une maladie à déclaration obligatoire en raison de son fort risque de contagion, notamment via la cornée.

Ce cas rappelle qu'il ne faut pas méconnaître une origine corticale devant une baisse visuelle à fond d'œil normal, car les étiologies sont parfois très graves.

Points forts

- Le diagnostic de cécité corticale doit être évoqué devant un tableau de baisse d'acuité visuelle, fond d'œil normal et RPM préservés.
- La cécité corticale est la conséquence de lésions occipitales bilatérales et peut s'accompagner d'autres syndromes neuro-visuels tels qu'une agnosie des couleurs ou un syndrome de Balint selon la topographie de l'atteinte.
- Il s'agit d'un diagnostic difficile qui est orienté à l'aide de tests de dépistage clinique simples, et qui ne doit pas être méconnu car les étiologies sont parfois graves.

Référence bibliographique

[1] Fauquembergue M, Tilikete C, Perret-Liaudet A *et al.* Heidenhain's variant of Creutzfeldt-Jakob's disease. *Rev Neurol (Paris)*. 2005;161(5):578-81.