



La neuropathie optique ischémique antérieure

Laurence Mahieu, Vincent Soler

Devant une neuropathie optique ischémique antérieure (NOIA), on doit toujours évoquer deux diagnostics :

- la NOIA artéritique de la maladie de Horton, liée à une thrombose des artères ciliaires postérieures courtes par l'artérite gigantocellulaire,
- la NOIA non artéritique qui correspond à un mécanisme d'hypoperfusion de la tête du nerf optique.

En effet, la vascularisation de la tête du nerf optique est de type terminale, assurée par un cercle artériel anastomotique de Zinn-Haller divisé en une partie supérieure et une partie inférieure, et formé à partir des branches paraoptiques des artères ciliaires postérieures courtes, issues de l'artère ophtalmique.

La NOIA non artéritique, cause la plus fréquente de NO aiguë après 50 ans

Elle représente 95 % de l'ensemble des NOIA. La prévalence est estimée entre 2 et 10 pour 100 000 habitants. L'âge moyen de survenue est compris entre 57 et 67 ans, mais l'atteinte de sujets de moins de 50 ans n'est pas rare.

Les symptômes associent habituellement une BAV aiguë ou subaiguë

Cette baisse d'acuité visuelle (BAV) est unilatérale, indolore et s'installe sur quelques heures à quelques jours.

L'acuité visuelle varie de 10/10^e à l'absence de perception lumineuse et reste supérieure à 1/10^e dans deux tiers des cas. On observe un déficit pupillaire afférent relatif dans les atteintes modérées à sévères. La vision des couleurs est altérée de façon similaire à la sévérité de la BAV. Le déficit campimétrique est le plus souvent arciforme ou altitudinal, particulièrement dans la partie inférieure du champ visuel (*figure 1*) ; néanmoins, toutes sortes de déficits peuvent être observés. Le fond d'œil montre un œdème papillaire diffus ou sectoriel associé à des hémorragies en flammèche péripapillaires (*figure 2*).

La physiopathogénie reconnue est celle d'une insuffisance circulatoire des petits vaisseaux

Celle-ci est à l'origine d'une hypoperfusion de la tête

du nerf optique. Néanmoins, la localisation exacte, la nature de l'atteinte vasculaire (artériosclérose, thrombose) et le mécanisme de l'ischémie restent incertains.

Cliniquement, un certain nombre de facteurs sont reconnus comme prédisposant au risque de NOIA :

Les facteurs anatomiques locaux

Les patients avec un faible ratio C/D (*cup sur disc*), c'est-à-dire des petites papilles non excavées, sont à risque de NOIA. En effet, les plus d'un million d'axones qui constituent le nerf optique sont d'autant plus serrés que la taille de la papille optique est petite, ne laissant pas de marge de sécurité. En cas d'œdème au sein d'un nerf optique où les fibres sont déjà confinées, un équivalent de syndrome de loge peut se produire aboutissant à une compression supplémentaire des fibres et des petits vaisseaux de la tête du nerf optique, aggravant ainsi l'ischémie et l'œdème et installant un véritable cercle vicieux. L'examen de l'œil adelphe est donc primordial pour rechercher une « petite papille à risque » (*figure 3*).

Les facteurs généraux cardiovasculaires

Le rôle du diabète, de l'hypertension artérielle et de l'hypercholestérolémie est bien connu dans l'atteinte ischémique des petits vaisseaux. L'artériosclérose est incriminée dans la pathogénie des NOIA non artéritique bien qu'il n'existe pas de confirmation histopathologique. Dans l'étude IONDT (*Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial*), 60 % des patients atteints de NOIA présentait au moins un facteur de risque cardiovasculaire (47 % d'hypertension artérielle, 24 % de diabète). En

Centre de la rétine, service d'ophtalmologie
du Pr Malecaze, CHU de Toulouse

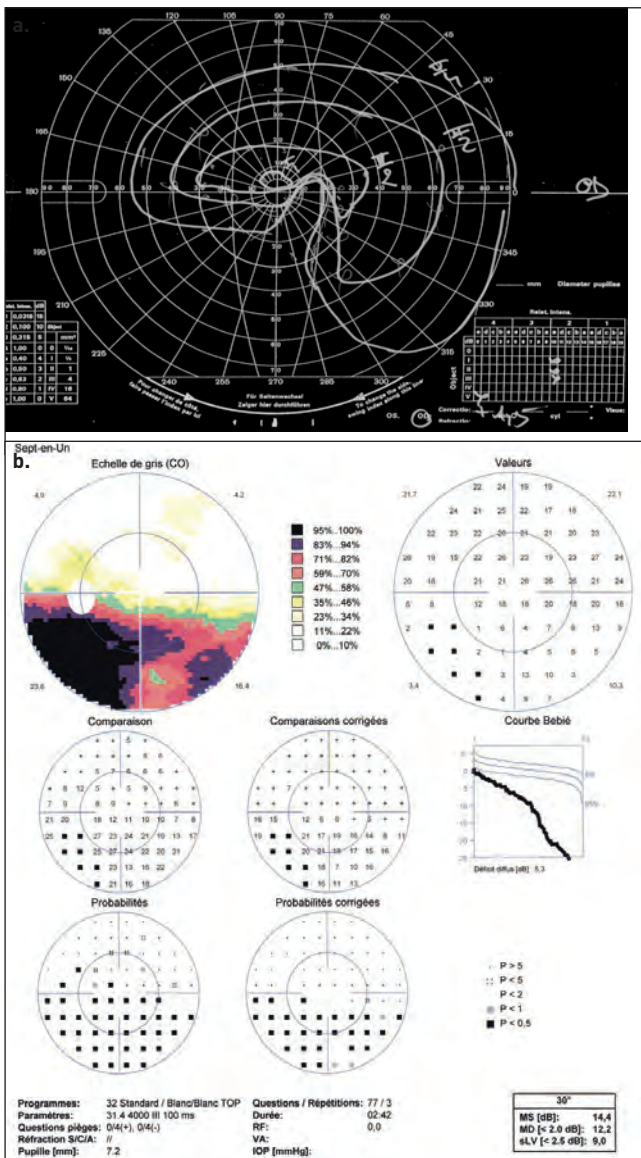


Figure 1. Déficit altitudinal inférieur dans une NOIA non artéritique de l'œil gauche. **a.** Champ visuel cinétique. **b.** Champ visuel statique automatisé.

revanche, il faut retenir que les NOIA sont extrêmement rarement emboligènes.

Le syndrome d'apnée du sommeil (SAS)

Il est retrouvé dans 70 à 90 % des cas lorsqu'une polysomnographie est systématiquement réalisée. Le SAS touche 5 % de la population générale et 18 % après 50 ans. Il correspond à des épisodes répétés de collapsus pharyngés au cours du sommeil entraînant des épisodes de désaturation-réoxygénation, d'hypercapnie transitoire, d'augmentation des efforts respiratoires et de micro-réveils. Ces événements induisent une adaptation du



Figure 2. Aspect du fond d'œil typique d'une NOIA non artéritique.



Figure 3. Petite papille à risque sur l'œil adelphe du patient de la figure 2.

système cardiovasculaire (stress oxydatif, dysfonction endothéliale, hyperréactivité sympathique, dysfonction métabolique), elle-même à l'origine d'une majoration du risque cardiovasculaire.

Les autres facteurs potentiellement impliqués

Il s'agit d'une hypoperfusion généralisée, d'une anémie sévère, d'un vasospasme ou d'une hypotension artérielle (l'hypotension artérielle, notamment au réveil, a été incriminée dans la survenue de NOIA chez les patients hypertendus traités, nécessitant de contrôler la pression artérielle par un enregistrement des 24 heures chez ces

Clinique

patients pour ne pas méconnaître un « sur-traitement »).

Les causes iatrogènes suspectées

Amiodarone et inhibiteurs de la 5-phosphodiesterase (bien que la relation de cause à effet ne soit pas clairement établie).

Le pronostic visuel est variable

Dans la plupart des cas, la baisse de vision s'aggrave progressivement sur deux semaines puis se stabilise. La vision ne se détériore plus une fois l'œdème papillaire résorbé. Ce dernier se résorbe en 6 à 12 semaines laissant place à une pâleur papillaire traduisant l'installation d'une atrophie optique plus ou moins sévère.

Certaines études ont même montré une amélioration fonctionnelle de 3 lignes ou plus dans 13 à 42% des cas. Cependant, au final, l'acuité visuelle est inférieure ou égale à 1/10^e chez environ un tiers des patients.

Le risque de récurrence homolatérale est de 5% et le risque de bilatéralisation de l'ordre de 15% à cinq ans.

Aucun traitement ni curatif ni en prévention secondaire n'a fait la preuve de son efficacité

La prise en charge des NOIA non artéritiques reste problématique car la plupart des données thérapeutiques reposent sur des petites séries non comparatives. La seule étude prospective randomisée qui a étudié le rôle de la décompression chirurgicale de la tête du nerf optique s'est avérée négative, montrant même un effet délétère de la chirurgie. Quant à l'étude d'Hayreh sur l'intérêt de la corticothérapie orale, elle reste très controversée et sujette à de nombreux débats. De ce fait, la communauté médicale reste très divisée sur l'intérêt ou non de proposer une corticothérapie. En outre, il ne faut jamais oublier les risques potentiellement délétères de la corticothérapie par voie générale dans une population âgée avec des facteurs de risque cardiovasculaire.

Il faut donc retenir qu'aucun traitement n'a fait la preuve de son efficacité que ce soit les corticoïdes à la phase aiguë ou les antiagrégants plaquettaires en prévention secondaire. Cela reste donc une discussion au cas par cas entre le médecin ophtalmologiste, le médecin traitant et le patient.

Par contre, les facteurs de risques cardiovasculaires doivent être systématiquement recherchés et traités le cas échéant

En effet, même si aucune étude n'a pu montrer d'augmentation du risque d'accidents cardiovasculaires chez les patients atteints de NOIA, sachant que 60% d'entre eux ont au moins un facteur de risque cardiovasculaire, il paraît licite de prendre en charge ces facteurs de risque

(hypertension artérielle, diabète, dyslipidémie, apnée du sommeil) et de considérer le risque potentiel d'un événement thrombo-embolique. C'est la raison pour laquelle les antiagrégants plaquettaires sont régulièrement prescrits après une NOIA.

Chez un sujet jeune, on poursuit les investigations par un bilan complet de la coagulation.

Si la NOIA survient sur une papille excavée, on complète les examens notamment à la recherche d'une pathologie cardiovasculaire (bas débit cardiaque par exemple), d'un trouble de la coagulation, de la prise d'amiodarone, ou vers les diagnostics différentiels (neuropathie optique inflammatoire ou héréditaire par exemple).

Bilan d'une NOIA non artéritique

| | |
|--|---|
| Bilan ophtalmologique | <ul style="list-style-type: none"> • Acuité visuelle, mesure de la pression intraoculaire • Champ visuel statique automatisé ou cinétique • Angiographie rétinienne à la fluoresceïne • Examen de l'œil adelphe : petite papille à risque ? |
| Bilan biologique | <ul style="list-style-type: none"> • VS et CRP en urgence, NFS-plaquettes, ionogramme, bilan d'hémostase (TP TCA fibrinogène), glycémie à jeun, hémoglobine glyquée |
| Consultation en cardiologie ou médecine générale | <ul style="list-style-type: none"> • Dépistage et traitement des facteurs de risque cardiovasculaire • Recherche d'hypotension artérielle notamment nocturne (enregistrement sur 24 h) chez les patients hypertendus traités |
| Recherche d'un syndrome d'apnée du sommeil | <ul style="list-style-type: none"> • Interrogatoire du patient et de l'entourage • Polysomnographie au moindre doute |

La NOIA artéritique : l'atteinte ophtalmologique la plus fréquente de la maladie de Horton

L'âge moyen de survenue est compris entre 62 et 72 ans, avec une prédominance féminine (sex-ratio de 2,5 en faveur des femmes).

La présentation clinique est plus sévère

La BAV est plus profonde d'emblée, plus volontiers douloureuse, une pression intraoculaire plus basse et un œdème papillaire plus blanc que dans les NOIA non artéritiques. L'acuité visuelle est inférieure ou égale à 1/10^e dans plus de deux tiers des cas. En outre, les atteintes bilatérales d'emblée ne sont pas rares faisant toute la

gravité de l'atteinte ophtalmologique dans la maladie de Horton.

Quand l'atteinte est unilatérale, il existe à l'examen clinique un déficit pupillaire afférent relatif. Le fond d'œil montre un œdème papillaire blanc diffus ou sectoriel associé à des hémorragies en flammèche péripapillaires et parfois des nodules cotonneux (figure 4). La présence associée d'une occlusion d'une artère cilio-rétinienne ou de l'artère centrale de la rétine évoque fortement une origine artéritique.

À noter que l'examen de l'œil adelphe est important car il peut (en cas de papille de taille normale ou de grande taille avec une excavation physiologique parfaitement visible) apporter des arguments allant contre une NOIA non artéritique et donc orienter le clinicien vers une suspicion de maladie de Horton. Le déficit campimétrique est le plus souvent arciforme ou altitudinal, particulièrement dans la partie inférieure du champ visuel ; néanmoins, toutes sortes de déficits peuvent être observées.

L'angiographie rétinienne à la fluorescéine montre un retard de remplissage choroïdien étendu et prolongé très suspect d'une atteinte artéritique (figure 5).

Les signes ophtalmologiques et systémiques associés ou ayant précédé la NOIA orientent le diagnostic

On recherche donc des épisodes d'amaurose ou de diplopie transitoires ayant précédé la NOIA car ils sont très évocateurs d'une atteinte artéritique. Ils surviennent habituellement aux changements de position ou lors du passage sous une lumière vive témoignant de l'incapacité du réseau artériel atteint à répondre à une demande métabolique accrue.

On s'attache en outre à mettre en évidence à l'interrogatoire des signes systémiques de la maladie (altération de l'état général, perte de poids récente, asthénie, fièvre inexplicable, céphalée, signe du poigne, claudication intermittente de la mâchoire...).

VS et CRP à demander en urgence

L'association d'une NOIA avec une VS et une CRP élevées traduit la présence d'une maladie de Horton dans 97 % des cas. Néanmoins, la certitude diagnostique repose sur l'analyse anatomopathologique d'une biopsie de l'artère temporale.

Il faut par ailleurs toujours garder à l'esprit que la VS et la CRP peuvent être normales dans 8 à 22 % des cas de maladie de Horton, notamment chez les patients en hémodialyse. Et 3 à 10 % des biopsies peuvent être négatives en raison du caractère focal et segmentaire de l'artérite gigantocellulaire. Il ne faut donc pas hésiter à demander une biopsie de l'artère temporale controlatérale



Figure 4. Aspect du fond d'œil typique d'une NOIA artéritique avec un œdème papillaire blanc.



Figure 5. Angiographie rétinienne à la fluorescéine montrant un large retard de perfusion choroïdienne dans le cadre d'une NOIA artéritique (même patient que figure 4).

rale si la première biopsie est négative et si la suspicion de Horton repose sur plusieurs arguments cliniques ou paracliniques.

L'évolution se fait vers une résorption de l'œdème papillaire en 3 à 6 semaines

Il y a apparition d'une pâleur et souvent d'une excavation papillaire. Une amélioration de l'acuité visuelle est possible dans 13 à 34 % des cas et ce d'autant plus que la corticothérapie a été instaurée tôt et par voie parentérale. Le risque de bilatéralisation est en effet très élevé (25 % selon Hayreh en 0,4 mois) en l'absence de traitement, justifiant l'urgence de la prise en charge.

Le traitement anti-inflammatoire par corticoïde doit donc être instauré en urgence dès qu'il y a suspicion de la maladie

Il se fait initialement par bolus intraveineux de solumédrol, habituellement à raison de 1 g par jour pendant trois jours, avec un relais par voie orale à la posologie de 1 mg/kg/j. La décroissance est ensuite adaptée à l'évolution des facteurs biologiques (VS, CRP) avec une durée de traitement d'au moins un an. Un suivi auprès d'un médecin interniste est recommandé étant donné les effets secondaires d'une corticothérapie au long cours chez un sujet âgé. Il est également recommandé d'introduire un traitement par antiagrégants plaquettaires pour diminuer le risque de complications ischémiques cérébrales chez ces patients.

Signes évocateurs d'une maladie de Horton

| | |
|-------------------------|--|
| Signes ophtalmologiques | <ul style="list-style-type: none"> • Épisodes transitoires d'amaurose ou de diplopie ayant précédé la NOIA • Bilatéralisation d'emblée ou rapidement séquentielle • Association à une occlusion d'une artère cilio-rétinienne ou de l'artère centrale de la rétine • Ischémie choroïdienne étendue et prolongée en angiographie rétinienne à la fluorescéine |
| Signes systémiques | <ul style="list-style-type: none"> • Altération de l'état général, amaigrissement, anorexie, fièvre inexplicite, céphalées, claudication intermittente de la mâchoire, douleurs et enraidissement des ceintures, alopecie temporaire |
| Signes biologiques | <ul style="list-style-type: none"> • VS et CRP augmentées |

Pour en savoir plus

Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial Group. Characteristics of patients with nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy eligible for the ischemic optic neuropathy decompression trial. *Arch Ophthalmol.* 1996;114(11):1366-74.

Atkins EJ, Bruce BB, Newman NJ, Bioussé V. Treatment of nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Surv Ophthalmol.* 2010; 55(1):47-63.

Hayreh SS, Zimmerman MB. Non-arteritic anterior ischemic optic neuropathy: role of systemic corticosteroid therapy. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 2008;246(7):1029-46.

Palombi K, Renard E, Levy P *et al.* Non-arteritic anterior ischaemic optic neuropathy is nearly systematically associated with obstructive sleep apnoea. *Br J Ophthalmol.* 2006;90(7):879-82.