

## 125 - ŒIL ET SCLÉROSE EN PLAQUES

### Ce qu'il faut savoir

1. Décrire les manifestations des atteintes oculaires de la SEP : NORB, atteintes oculo-motrices,
2. Connaître les principes de la prise en charge d'une NORB.

La sclérose en plaque (SEP) est une maladie auto-immune entraînant la formation de foyers de démyélinisation au sein du système nerveux central.

La neuropathie optique - encore dénommée névrite optique ou névrite optique rétrobulbaire (NORB) - est une neuropathie optique inflammatoire démyélinisante ; elle est une des manifestations les plus fréquentes de la SEP, dont elle peut être inaugurale.

### I. GÉNÉRALITÉS

La neuropathie optique atteint des adultes jeunes, le plus souvent entre 20 et 40 ans, avec une nette prédominance pour le sexe féminin (environ 75%).

ELLE EST LE PREMIER SIGNE DE LA MALADIE DANS 1/3 DES CAS.

Les autres atteintes oculaires sont plus rares ; il s'agit principalement de paralysies oculo-motrices.

### II. SIGNES OCULAIRES

Ils sont dominés par la neuropathie optique et les atteintes oculo-motrices

#### A. La neuropathie optique

- Elle se manifeste typiquement par un baisse d'acuité visuelle rapidement progressive, sur quelques heures à quelques jours, importante, unilatérale.

Des douleurs rétro-oculaires, augmentées lors des mouvements oculaires, accompagnent ou précèdent la survenue de la neuropathie optique. Ces douleurs sont un signe important d'orientation car elles évoquent le caractère inflammatoire de la neuropathie. Elles sont présentes dans 80% des cas

- A l'examen

- l'acuité visuelle est le plus souvent abaissée de façon importante, pouvant être inférieure à 1/10<sup>ème</sup>.

- à l'éclairement de l'œil atteint, le réflexe photomoteur direct est diminué, de même que le réflexe consensuel de l'œil sain ; à l'éclairement de l'œil sain, RPM direct et RPM consensuel (RPM de l'œil atteint) sont conservés («pupille de MarcuGunn»).

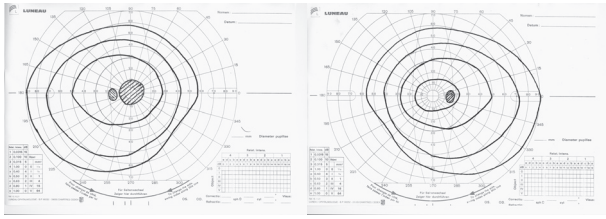
- l'examen du fond d'œil est normal ; dans quelques cas peut exister un œdème papillaire modéré.

- Examens complémentaires :

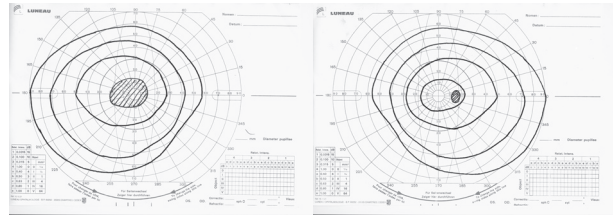
- l'examen du champ visuel montre un scotome central ou cæco-central.

- l'examen de la vision des couleurs montre classiquement une dyschromatopsie d'axe rouge - vert.

- les potentiels évoqués visuels (PEV) sont très altérés au stade aigu ; ils peuvent montrer sur l'œil controlatéral sain un allongement des temps de latence traduisant un ralentissement de la conduction évoquant des lésions de démyélinisation.



*Scotome central unilatéral*



*Scotome cæco-central unilatéral*

#### • Évolution

- l'évolution se fait vers la régression avec le plus souvent une bonne récupération visuelle, en environ trois mois. Quatre-vingt pour cent des patients récupèrent une acuité visuelle normale.

- après récupération peut s'observer un phénomène de Uhthoff qui traduit la thermolabilité des axones démyélinisés : elle se traduit lors de l'élévation de la température corporelle (ex. effort physique, prise d'un bain chaud) par une baisse transitoire, réversible, de l'acuité visuelle.

- une récurrence homo- ou controlatérale survient chez 30% des patients.

#### • Traitement

- l'ONTT (Optic Neuritis Treatment Trial) a montré l'efficacité de la corticothérapie à fortes doses, qui accélère la récupération visuelle et retarde la survenue d'un 2<sup>ème</sup> épisode, sans toutefois modifier le pronostic final.

- le traitement recommandé comporte une corticothérapie de 14 jours :

◇ un bolus par perfusion de 1 gramme par jour pendant 3 jours,

◇ suivi de 11 jours de prednisone à raison de 1mg/kg/jour.

- le traitement est également celui de la SEP, notamment par l'interféron.

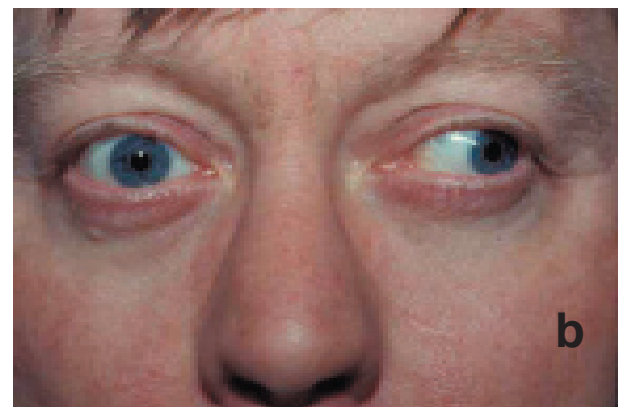
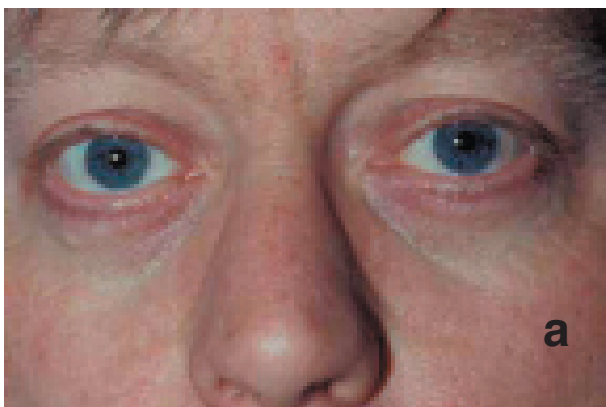
#### • Pronostic

- le pronostic fonctionnel de la neuropathie optique est le plus souvent favorable ; une récupération incomplète avec baisse d'acuité visuelle définitive est cependant possible, notamment dans les formes sévères avec baisse d'acuité visuelle initiale profonde. L'acuité visuelle initiale est en effet le meilleur facteur prédictif de l'acuité visuelle finale

- le risque de développer une SEP à distance d'un épisode isolé de neuropathie optique est de 30% en moyenne à 5 ans. Les principaux facteurs de risque sont :

- ◇ la présence de lésions à l'IRM lors du premier examen,
- ◇ la synthèse intra-thécale d'immunoglobulines.

• Diagnostic différentiel : c'est celui des autres neuropathies optiques, qui doivent être éliminées devant un tableau atypique (cf chapitre «ALTÉRATIONS DE LA FONCTION VISUELLE »)



**Fig.10 - Paralyse internucléaire : le parallélisme des deux yeux est conservé en position primaire (a), mais il existe une limitation de l'adduction de l'œil droit dans le regard latéral gauche (b).**

## B. Autres atteintes

### 1. atteintes oculo-motrices

- paralysies du VI, avec :
  - diplopie,
  - convergence de l'œil atteint,
  - déficit de l'abduction,
  - position compensatrice de la tête, tournée du côté de la paralysie oculo-motrice.
- paralysies internucléaires : l'ophtalmoplégie internucléaire est très évocatrice de SEP ; elle est due à une atteinte de la bandelette longitudinale postérieure reliant noyau du III et noyau du VI :
  - le parallélisme des deux yeux est conservé en position primaire,

- dans le regard latéral (du côté opposé à la lésion) :

- ◇ l'œil atteint présente un déficit de l'adduction
- ◇ alors que l'adduction des deux yeux est conservée dans la convergence.

**2. nystagmus** : il est présent chez plus d'1/3 des patients présentant une SEP évoluant depuis plus de cinq ans

**3. périphlébites rétinienes** : engainements blanchâtres des veines rétinienes périphériques ; présentes chez 5% des patients.

## Principales manifestations ophtalmologiques de la sclérose en plaques

### • Neuropathie optique :

- Baisse d'acuité visuelle centrale
- Douleurs rétro-oculaires aux mouvements du globe oculaire
- Diminution du réflexe photo-moteur direct
- Champ visuel : scotome central ou cæco-central
- Évolution :
  - ◇ immédiate : régression avec récupération fonctionnelle
  - ◇ secondaire : récides homo-ou controlatérale (environ 30% des cas)
- Traitement :
  - ◇ corticothérapie (protocole de l'ONTT)
  - ◇ traitement de la SEP (interféron)

### • Atteintes oculo-motrices :

- paralysies du VI
- ophtalmoplégie internucléaire

### • Nystagmus

### • Périphlébites rétinienes

