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 des manifestations les plus fréquentes de la SEP, dont elle peut être inaugurale.

I. GÉNÉRALITÉS

La neuropathie optique atteint des adultes jeunes, entre 20 et 50 ans (moyenne : 30 ans), avec une nette prédominance pour le sexe féminin (environ 75%).

Elles est le premier signe de la maladie dans 15 à 30% 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.

A. La neuropathie optique

• Elle se manifeste typiquement par un baisse d'acuité visuelle brutale, importante, unilatérale. Des douleurs rétro-oculaires, augmentées lors des mouvements oculaires, accompagnent la survenue de la neuropathie optique.

• A l'examen

- l'acuité visuelle est le plus souvent abaissée de façon importante, pouvant être inférieure à 1/10.
- le réflexe photo-moteur direct est en général diminué, le réflexe consensuel à l'éclairement de l'œil sain conservé.
- l'examen du fond d'œil est normal ; dans quelques cas peut exister un œdème papillaire modéré.

• L'examen du champ visuel montre un scotome central ou cœco-central.

• 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.

• On peut rechercher en faveur d'une SEP un phénomène de Uhthoff qui traduit la thermolabilité des axones démyélinisés : elle se traduit par l'apparition lors d'un effort physique ou d'une exposition à des températures élevées d'une baisse transitoire et réversible de l'acuité visuelle.

• Évolution

- l'évolution se fait vers la régression avec le plus souvent une bonne récupération visuelle, en environ trois mois.
- une récidive homo- ou controlatérale survient chez 20 à 35% 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 2ème épisode, sans toutefois modifier le pronostic final
- le traitement recommandé comporte :
- un bolus par perfusion de 1 gramme par jour pendant 3 jours,
- suivi de dix jours (très précisément 11 jours dans le protocole de l'ONTT) 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.
- le risque de développer une SEP à distance d'un premier épisode de neuropathie optique semble être de 30 à 70%. 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 « 293 - altérations de la fonction visuelle »)

B. Atteintes oculaires en dehors de la neuropathie optique

• atteintes oculomotrices

- paralysies du VI,
- paralysies internucléaires : l'ophtalmoplégie internucléaire est très évocatrice de SEP.
- nystagmus pendulaire.

• atteintes du fond d'œil, sous la forme d'uvéites postérieures ou de périphlébites rétiniennes.

• autres atteintes neuro-ophtalmologiques, comme un syndrome chiasmatique.

LES POINTS FORTS

☞ La neuropathie optique est une des manifestations les plus fréquentes de la SEP.

☞ Elle est inaugurale dans 15 à 30% des cas

☞ Elle réalise un tableau typique de baisse d'acuité visuelle unilatérale brutale, profonde, associée à des douleurs aux mouvements du globe oculaire, avec une diminution du RPM direct, un fond d'œil normal, et un scotome central ou cœco-central.

☞ Une névrite optique isolée évolue dans 30 à 70% des cas vers une SEP.

☞ Le traitement à la phase aiguë repose sur la corticothérapie à fortes doses.