

■ Le dossier – Neuropathies optiques non glaucomateuses de l'adulte

Neuropathies optiques ischémiques

RÉSUMÉ : La neuropathie optique ischémique est caractérisée par une baisse visuelle brutale, généralement indolore, touchant essentiellement les sujets de plus de 50 ans. La forme la plus fréquente est la neuropathie optique ischémique antérieure aiguë non artéritique dont la prise en charge repose essentiellement sur la recherche des facteurs de risque cardiovasculaire et l'arrêt d'éventuels traitements favorisant sa survenue.

Il faut toujours chercher et éliminer une forme artéritique (maladie de Horton notamment) puisque le pronostic visuel, voire vital, repose sur l'instauration du traitement en urgence (corticothérapie en première intention).



R. MAALEJ

Département d'Ophtalmologie,
Hôpital Fondation Rothschild, PARIS.

Les neuropathies optiques ischémiques sont l'étiologie la plus fréquente de neuropathie optique chez les sujets de plus de 50 ans en dehors du glaucome [1]. On distingue les atteintes ischémiques antérieures (NOIA), qui sont de loin les plus fréquentes, avec un œdème papillaire, et les neuropathies optiques ischémiques postérieures (NOIP), sans œdème papillaire, beaucoup plus rares (l'atteinte vasculaire présumée des artères ciliaires courtes postérieures [ACCP] peut être soit en avant, soit en arrière de la lame criblée respectivement).

Parmi les NOIA, on distingue classiquement la forme artéritique survenant dans le cadre d'une artérite, le plus souvent au cours de la maladie de Horton, et les NOIA non artéritiques (NOIA NA) dont le mécanisme est plutôt vasculaire [2]. Ces deux entités ont une approche diagnostique et thérapeutique complètement différente qu'il faudra bien connaître pour ne pas engager le pronostic visuel, voire vital, en passant à côté d'une maladie de Horton.

■ Physiopathologie

Pour les NOIA NA, le mécanisme n'est toujours pas bien élucidé. Les

ACCP sont disposées en deux hémicercles supérieur et inférieur et l'on suppose qu'il existe une hypoperfusion de la tête du nerf optique (TNO) [3]. Cette hypoperfusion peut être favorisée par l'athérosclérose, un vasospasme ou certains médicaments et survient surtout sur des papilles prédisposées (des petites papilles pleines dites à risque avec $c/d < 0,2$ et/ou des drusen de la TNO), ce qui crée un œdème papillaire. Ce dernier va comprimer davantage les vaisseaux, créant ainsi "un syndrome des loges".

Au cours des NOIA artéritiques, le mécanisme est une thrombose des ACCP et une baisse brutale du flux choroïdien avec une ischémie choroïdienne puis du nerf optique.

Nous détaillerons d'abord les NOIA NA puisqu'elles sont les plus fréquentes et évoquerons ensuite les NOIA artéritiques

■ Diagnostic positif d'une NOIA NA

Le diagnostic est essentiellement clinique. Typiquement, les patients rapportent une baisse visuelle (ou une amputation du champ visuel) unilatérale, brutale, indolore. L'acuité visuelle (AVL)

Le dossier – Neuropathies optiques non glaucomateuses de l'adulte

peut varier de 10/10 à perception lumineuse. Près de 50 % des patients décrivent ce trouble visuel dans les 2 heures qui suivent le réveil [4].

Du fait de l'unilatéralité, l'examen retrouve un déficit pupillaire afférent relatif (DPAR) homolatéral. Le fond d'œil (FO) montre un œdème papillaire, souvent sectoriel, avec des hémorragies en flammèche. La présence de nodules cotonneux est rare. Cet œdème disparaît classiquement en 4 à 8 semaines, laissant place à une pâleur papillaire sectorielle ou globale. Si ce n'est pas le cas, il faudra revoir le diagnostic et éliminer principalement une compression du nerf optique par une imagerie orbito-cérébrale. L'AVL se stabilise avec la disparition de l'œdème papillaire.

Le champ visuel montre typiquement un déficit altitudinal, le plus souvent inférieur, mais tout est possible et l'on peut

aussi trouver une atteinte centrale et/ou cæco-centrale (**fig. 1**).

À la phase aiguë, l'OCT montre un épaississement du RNFL (*retinal nerve fiber layer*) sans amincissement des GCC (cellules ganglionnaires), puis il y a une diminution de cette couche de manière corrélée à l'atteinte campimétrique. L'OCT angiographie peut montrer initialement une diminution de la densité capillaire péripapillaire [5].

Dans certains cas atypiques (doute sur une papillite), l'angiographie à la fluorescéine peut être utile : les clichés précoces centrés sur la papille montrent un ralentissement de la fluorescence papillaire (normalement présente dès le temps choroïdien) qui oriente vers le diagnostic de NOIA.

Le diagnostic différentiel se pose surtout avec les NOIA artéritiques et les neuropathies optiques inflammatoires.

1. Bilan

Devant un tableau de NOIA, le premier réflexe est de rechercher des symptômes cliniques et un syndrome inflammatoire biologique évoquant une maladie de Horton *via* un test rapide CRP si disponible et/ou une biologie sanguine : NFS plaquettes, VS, CRP et fibrinogène.

2. Recherche des facteurs de risque

● Oculaires

Il est admis que la petite papille pleine avec un rapport cup/disc < 0,2 est le facteur prédisposant principal. L'examen de l'œil adelphe peut orienter. Les drusen papillaires et les œdèmes papillaires de stase peuvent aussi se compliquer de NOIA, en particulier chez les sujets jeunes.

● Systémiques

>>> Variations de la pression artérielle

L'hypertension artérielle est classiquement présente chez les patients atteints de NOIA, avec une hypotension artérielle nocturne induite par les traitements, favorisant l'hypoperfusion de la tête du nerf optique. Ainsi, une MAPA tensionnelle est recommandée, en précisant au cardiologue que le but est de rechercher des variations circadiennes. Les causes emboliques étant exceptionnelles, il est inutile de rechercher des troubles du rythme cardiaque ou une sténose carotidienne associée en l'absence d'éléments en faveur.

>>> Diabète et dyslipidémie

Ils sont souvent présents ou découverts suite à la NOIA NA.

>>> Syndrome d'apnée du sommeil

L'hypoxie cérébrale induite par le syndrome d'apnée du sommeil (SAS) multiplie par 3,8 le risque de NOIA NA [6].

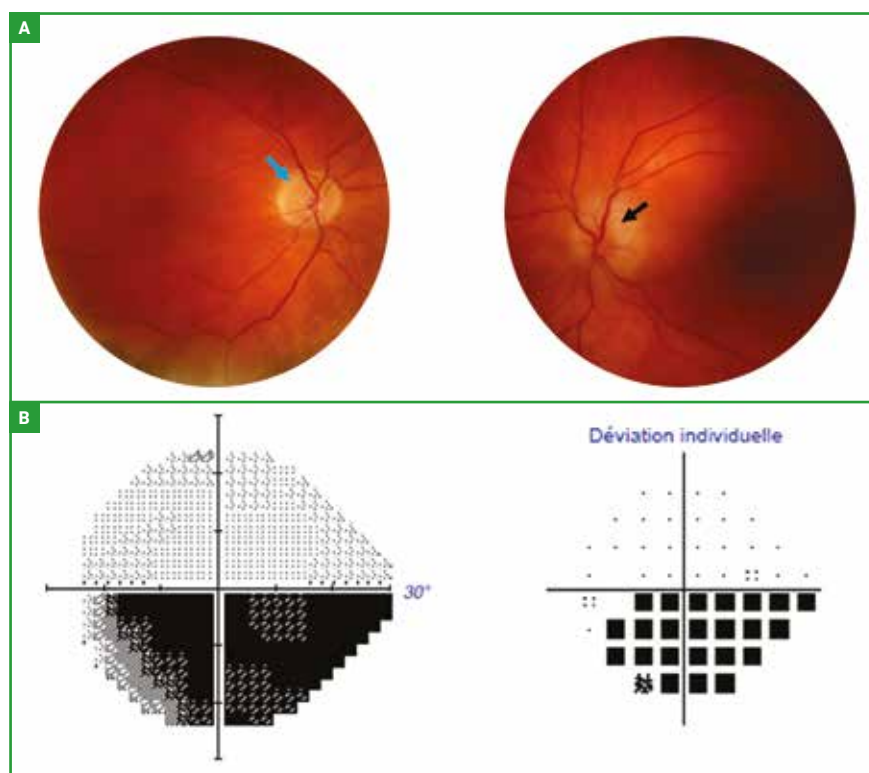


Fig. 1 : NOIA NA gauche. **A :** photographie du fond d'œil : œdème papillaire diffus à gauche (flèche noire) et papille à risque à droite (flèche bleue) ; **B :** champ visuel automatique : déficit altitudinal inférieur à gauche.

● Iatrogènes

Les inhibiteurs de la phosphodiesterase de type 5, traitement du dysfonctionnement érectile, ont été incriminés en raison de l'hypotension induite. Il est recommandé d'interrompre cette molécule en cas de survenue de NOIA.

L'amiodarone et les vasoconstricteurs nasaux ont aussi longtemps été associés à la survenue de NOIA.

● Un vasospasme (migraine, syndrome de Raynaud)

Ce mécanisme a été évoqué mais non encore démontré.

● **L'anémie sévère et l'insuffisance rénale terminale** sont également des facteurs favorisants [7].

3. Traitement de la NOIA NA

Puisque la physiopathologie de la NOIA NA n'est pas encore élucidée, le traitement reste empirique. Il n'existe pas à ce jour de traitement ayant fait la preuve de son efficacité.

>>> Traitement médical systémique

Pour agir contre l'œdème, la corticothérapie générale a longtemps été administrée sans preuve d'efficacité et a été rendue responsable d'effets indésirables chez des patients déjà fragiles [8].

Pour agir contre la thrombose, l'aspirine a aussi longtemps été prescrite, sans différence finale entre l'acuité des patients traités et des témoins.

Les vasodilatateurs ont été testés sur de petits échantillons avec des résultats promoteurs mais le risque d'hypotension induite a rapidement fait cesser ces essais [9].

>>> Traitement médical local

Le résultat des injections intravitréennes (IVT) de triamcinolone semble encou-

rageant, mais il n'existe pas encore de grandes séries d'études [10].

La brimonidine, molécule neuroprotectrice, a été testée en collyre, sans efficacité démontrée [11].

>>> Traitement chirurgical

La décompression de la gaine du nerf optique a été l'objet de l'étude IONDT niveau 1. Cette technique a été abandonnée en raison de l'absence d'amélioration significative et du risque même de baisse visuelle surajoutée [12].

Le traitement actuel de la NOIA NA reste préventif : équilibre harmonieux de la tension artérielle en évitant l'hypotension nocturne, recherche et traitement d'un éventuel SAS, traitement des autres facteurs de risque vasculaire.

4. Pronostic de la NOIA NA

Le pronostic visuel est souvent réservé. Le risque de bilatéralisation est de 15 % à 5 ans et celui de récurrence sur le même œil est de 5 % à 5 ans [13]. Les drusen papillaires et la mauvaise compliance au traitement du SAS ont été associés au risque de bilatéralisation.

Particularités de la NOIA artérielle

Il s'agit d'une urgence diagnostique et thérapeutique qui peut engager le pronostic visuel (baisse visuelle profonde irréversible et risque de bilatéralisation) et vital (thrombose des artères cérébrales). Cliniquement, les patients sont généralement plus âgés, avec des signes fonctionnels évocateurs de la maladie de Horton (quoique pas toujours présents). La baisse visuelle est souvent profonde avec un œdème papillaire blanc blafard pouvant être associé à une occlusion artérielle ou artériolaire. La biologie demandée en urgence recherche un syndrome inflammatoire et le bilan recommandé est NFS, plaquettes, CRP et VS,

en sachant que l'absence de syndrome inflammatoire biologique n'élimine pas le diagnostic (sensibilité de la VS et de la CRP combinées : 97 %) [14].

En cas de doute, l'angiographie à la fluorescéine/ICG montre un retard de perfusion choroïdienne étendu et prolongé (**fig. 2**).

La biopsie de l'artère temporale (BAT) a longtemps été le *gold standard* du diagnostic positif. Ce geste invasif, avec des faux négatifs de 45 %, donne de plus en plus une place majeure à l'imagerie pour considérer le diagnostic de la maladie de Horton. Selon les recommandations de l'EULAR 2018, l'échographie Doppler des artères temporales superficielles est l'examen radiologique indiqué en première intention à la recherche du signe du "halo incompressible" témoin de la vascularite. Cet examen opérateur-dépendant nécessite un certain degré d'apprentissage. Ainsi, selon la TABUL study, comparant la biopsie de l'artère temporale à l'échographie Doppler, leur sensibilité était de 39 % et 54 %, et la spécificité de 100 % et 81 % respectivement [15].

L'IRM des parois vasculaires en haute résolution est une excellente alternative pour montrer l'épaississement ainsi que la prise de contraste des artères temporales superficielles (**fig. 3**). Sa valeur prédictive négative est de 98 %, mais son coût et la disponibilité des machines limitent son utilisation. Le PET scanner peut aussi être utile, mais uniquement pour l'atteinte des gros vaisseaux. Il faut savoir que l'imagerie peut rester positive 5 et 6 jours après l'instauration des corticoïdes, pour l'IRM et le PET scan respectivement.

Le traitement de première intention repose sur la corticothérapie par voie générale instaurée dès la suspicion diagnostique, le mieux étant par voie intraveineuse au moins le premier jour. Ce traitement doit être prolongé et adapté en fonction des cas avec la médecine interne.

Le dossier – Neuropathies optiques non glaucomateuses de l'adulte

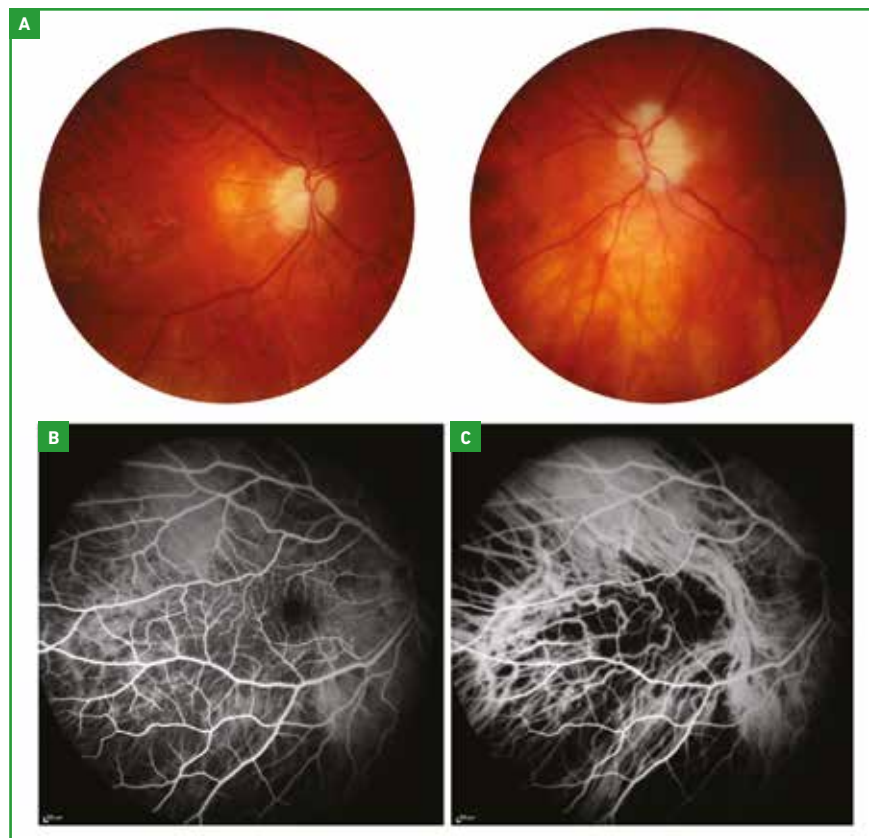


Fig. 2 : NOIA artéritique gauche. **A :** œdème papillaire gauche blafard ; **B et C :** angiographie à la fluorescéine (cliché à gauche) et à l'ICG (cliché à droite) montrant des plages d'hypoperfusion choroïdienne présentes à l'œil adelphe de la NOIA.



Fig. 3 : **A :** coupe IRM axiale T1 gadolinium montrant l'épaississement de la paroi des artères occipitales (cercle bleu); **B :** coupe IRM d'une reconstruction curviligne de l'artère temporale superficielle: prise de contraste de la paroi artérielle.

Particularités de la NOIP

C'est une entité rare qui fait souvent suite à une chirurgie du rachis dans un

contexte de décubitus ventral et une hypovolémie mais qui peut aussi être associée à une vascularite systémique comme l'artérite à cellules géantes. Le

tableau est celui d'une baisse visuelle brutale, avec un fond d'œil normal et un déficit du champ visuel altitudinal.

BIBLIOGRAPHIE

1. HAYREH SS. Ischemic optic neuropathy. *Prog Retin Eye Res*, 2009;28:34-62.
2. LUNEAU K, NEWMAN NJ, BIOUSSE V. Ischemic optic neuropathies. *Neurologist*, 2008;14:341-354.
3. MILLER NR, ARNOLD AC. Current concepts in the diagnosis, pathogenesis and management of nonarteritic anterior ischaemic optic neuropathy. *Eye*, 2015;29:65-79.
4. Characteristics of patients with non-arteritic anterior ischemic optic neuropathy eligible for the Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial. *Arch Ophthalmol*, 1996;114:1366-1374.
5. ROUGIER MB, DELYFER MN, KOROBELNIK JF. OCT angiography of acute non-arteritic anterior ischemic optic neuropathy. *J Fr Ophtalmol*, 2017;40:102-109.
6. YANG HK, PARK SJ, BYUN SJ *et al*. Obstructive sleep apnoea and increased risk of non-arteritic anterior ischaemic optic neuropathy. *Br J Ophthalmol*, 2019;103:1123-1128.
7. OMER Y BIALER, HADAS STIEBEL-KALISH. Clinical characteristics of progressive nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Int J Ophthalmol*, 2021;14: 517-522.
8. HAYREH SS, ZIMMERMAN MB. Non-arteritic anterior ischemic optic neuropathy: role of systemic corticosteroid therapy. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*, 2008;246:1029-1046.
9. STEIGERWALT RD, CESARONE MR, BELCARO G *et al*. Nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy treated with intravenous prostaglandin E1 and steroids. *Int J Angiol*, 2008;17:193-196.
10. RADOI C, GARCIA T, BRUGNIART C *et al*. Intravitreal triamcinolone injections in non-arteritic anterior ischemic optic neuropathy. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*, 2014;252:339-345.
11. WILHELM B, LÜDTKE H, WILHELM H; BRAION Study Group. Efficacy and tolerability of 0.2 % brimonidine tartrate for the treatment of acute non-arteritic anterior ischemic optic neuropathy (NAION): a 3-month, double-masked, randomised, placebo-controlled trial. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol*, 2006;244:551-558.
12. Characteristics of patients with non-arteritic anterior ischemic optic neu-

- ropathy eligible for the Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial. *Arch Ophthalmol*, 1996;114:1366-1374.
13. NEWMAN NJ, SCHERER R, LANGENBERG P *et al.* Ischemic Optic Neuropathy Decompression Trial Research G. The fellow eye in NAION: report from the ischemic optic neuropathy decompression trial follow-up study. *Am J Ophthalmol*, 2002;134:317-328.
 14. LARIA A, ZOLI A, BOCCI M *et al.* Systematic review of the literature and a case report informing biopsy-proven giant cell arteritis (GCA) with normal C-reactive protein. *Clin Rheumatol*, 2012;31:1389-1393.
 15. LUQMANI R, LEE E, SINGH S *et al.* The Role of ultrasound compared to biopsy of temporal arteries in the diagnosis and treatment of giant cell arteritis (TABUL): a diagnostic accuracy and cost-effectiveness study. *Health Technol Assess*, 2016;20:1-238.

L'auteure a déclaré ne pas avoir de liens d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.