

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

Neuropathies optiques compressives

RÉSUMÉ : Les neuropathies optiques (NO) compressives sont fréquentes, souvent de découverte fortuite, parfois confondues avec un glaucome à pression normale.

Baisse d'acuité visuelle progressive, déficit pupillaire afférent relatif dans les atteintes unilatérales ou asymétriques, modifications papillaires, *shunts* opto-ciliaires et plis choroïdiens sont très évocateurs. Le tableau clinique dépend de l'étiologie : seront donc également recherchés avec soin des signes orbitaires, atteintes oculomotrices, atteintes des autres nerfs crâniens, signes d'hypertension intracrânienne, signes endocriniens, troubles de la conscience.

Les examens complémentaires sont indispensables :

- OCT : atteinte du faisceau temporal en mesures d'épaisseur des fibres ganglionnaires RNFL, atteinte diffuse du complexe cellulaire ganglionnaire (GCC) ;
- champ visuel : atteinte centrale précoce, imagerie cérébrale et orbitaire (IRM avec coupes fines orbitaires en suppression de graisse SAT-FAT, sans et avec gadolinium, et scanner).

La prise en charge est multidisciplinaire et dépend de l'étiologie. La surveillance se fait à long terme.



C. COCHARD

Service d'Ophtalmologie,
CHU Pontchaillou, RENNES.

De très nombreuses étiologies extrinsèques, ou plus exceptionnellement intrinsèques, sont responsables de neuropathies optiques (NO) compressives par écrasement des axones des cellules ganglionnaires dans une zone située entre la lame criblée et le chiasma [1-5]. Une compression vasculaire peut également être responsable de la mort neuronale par ischémie.

Les lésions peuvent se situer dans l'orbite, dans le canal optique ou en intracrânien. L'atteinte est le plus souvent unilatérale mais des atteintes bilatérales sont retrouvées, d'une part, dans les pathologies orbitaires, notamment inflammatoires, d'autre part, dans les atteintes de la ligne médiane.

Un processus occupant l'espace dans le canal optique ou à son entrée provoquera une neuropathie compressive d'évolution plus rapide.

La découverte de la neuropathie est parfois fortuite au cours d'un bilan ophtalmologique

systématique devant des modifications de la papille et/ou des mesures OCT RNFL/GCC anormales, ou encore lors de la réalisation d'une imagerie cérébrale, car son évolution se fait souvent à bas bruit.

■ Tableau clinique

La baisse d'acuité visuelle est le plus souvent progressive, uni- ou bilatérale, volontiers asymétrique. En cas de traumatisme ou d'évolution brutale d'une lésion préalable (saignement, apoplexie hypophysaire...), la baisse d'acuité visuelle peut être très rapidement progressive.

Dans les atteintes unilatérales ou asymétriques, il existe un déficit pupillaire afférent relatif (DPAR) témoignant de la sévérité de la neuropathie du même côté.

La papille peut être œdémateuse, surtout en cas d'atteinte antérieure ou de façon bilatérale dans les hypertensions intracrâniennes associées. Plus souvent,

Le dossier – Neuropathies optiques non glaucomateuses de l'adulte

une pâleur papillaire s'installe progressivement jusqu'à l'atrophie optique. L'excavation est variable, parfois marquée, pouvant retarder le diagnostic par confusion avec un glaucome [6]. En cas d'effet de masse sur la sclère peuvent apparaître des plis choroïdiens parfois asymptomatiques [2].

L'apparition de *shunts* opto-ciliaires à la surface de la papille est très évocatrice d'une compression chronique (gêne au retour veineux).

Les signes d'accompagnement doivent être recherchés avec soin : exophtalmie, rougeur et/ou œdème palpébral, chémosis, hyperhémie conjonctivale, diplopie, anomalies oculomotrices, lourdeur périorbitaire par pathologie orbitaire. Céphalées, troubles endocriniens, troubles de la conscience, atteintes de multiples nerfs oculomoteurs et syndrome de Claude Bernard-Horner sont évocateurs d'une atteinte de la zone hypophysaire, de l'hypothalamus et du sinus caverneux.

La sensibilité de la face et la sensibilité cornéenne seront vérifiées (recherche d'une atteinte trigémínée).

Examens complémentaires

1. OCT

L'OCT met en évidence une diminution de l'épaisseur des fibres ganglionnaires : atteinte du faisceau temporal en RNFL puis plus globale au cours de l'évolution. Les mesures du complexe cellulaire ganglionnaire localisent l'atteinte au niveau du chiasma en cas d'amincissement des fibres binasales [3].

2. Champ visuel

Le champ visuel peut être normal en début d'évolution ou atteint précocement alors que l'OCT est encore normal : l'atteinte est alors volontiers centrale. La vision des couleurs est perturbée, plutôt d'axe rouge-vert.

CV et OCT devront être répétés au cours de la prise en charge pour vérifier l'évolution de la neuropathie optique.

3. IRM et scanner

L'examen de choix est l'IRM cérébrale et orbitaire, sans et avec produit de contraste, avec coupes en SAT-FAT permettant l'analyse soignée du nerf optique (NO) dans tout son trajet. L'étude de la région sellaire et parasellaire est indispensable.

Le scanner cérébral et orbitaire est l'examen de choix en cas de traumatisme ou de lésion osseuse. Il pourra également mettre en évidence un petit méningiome à l'entrée du canal, plus difficile à voir en IRM.

Étiologies principales (tableau I)

1. Les néoplasies intra- et périorbitaires

>>> Méningiomes

Une compression du nerf optique peut se voir en cas de méningiome primitif ou secondaire (à partir des espaces périophtiques) de la gaine du nerf optique mais également en cas de méningiome des parois orbitaires ou de la région sellaire (sphénoïde, tubercule de la selle, etc.) (fig. 1 à 4).

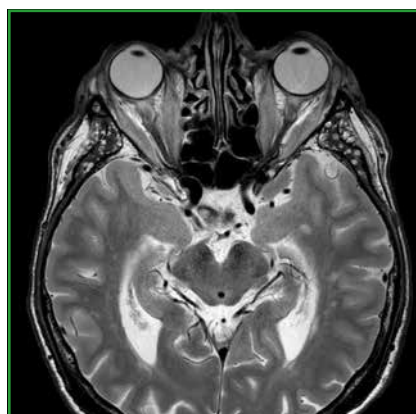


Fig. 1 : Orbitopathie dysthyroïdienne avec compression des 2 NO. IRM axiale T2.

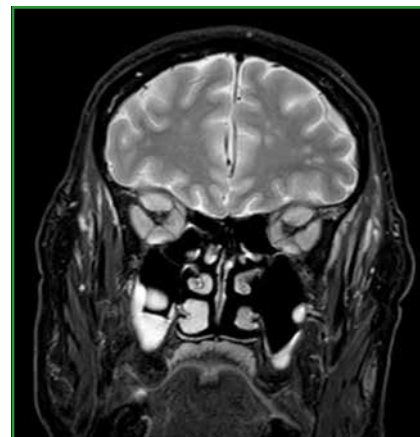


Fig. 2 : Orbitopathie dysthyroïdienne avec compression des 2 NO. IRM coronale T2 DIXON.

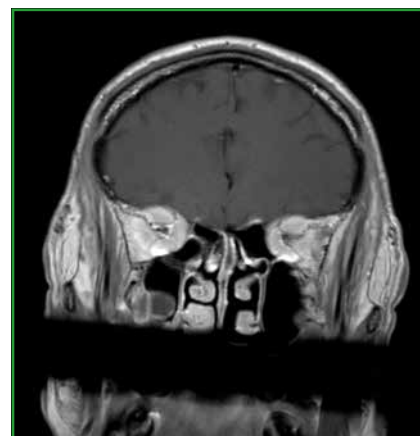


Fig. 3 : IRM coupe coronale T1 compression postérieure.



Fig. 4 : Rétinophotographie couleur du fond d'œil droit : œdème papillaire et plis choriocapillaires maculaires révélateurs d'un ostéoméningiome du sinus caverneux avec extension sphéno-orbitaire.

Étiologies/ selon atteinte	Infectieuses	Inflammatoires	Vasculaires	Tumeurs	Lésions osseuses	Traumatiques	Autres
Orbite et sinus	Abcès orbitaire Aspergillose Mucormycose	Orbitopathie dysthyroïdienne Infiltration IgG4 Pseudo-tumeur inflammatoire Sarcoidose Granulomatose avec polyangéite	Lymphangiome Hémangiome caverneux Varice orbitaire Hématome (traumatisme, drépanocytose)	Méningiome de la gaine du NO Schwannome Lymphome Métastase Tumeur sinusienne Rhabdomyosarcome Gliome	Fracture Mucocèle Dysplasie osseuse Maladie de Paget Ostéome Hyperostose Histiocytose Ostéopétrose	Fracture Hématome	Mucocèle
Région sellaire et supra-sellaire	Abcès Tuberculose	Sarcoidose Hypophysite	Anévrysme carotidien, ectasie carotide Fistule carotido-caverneuse	Adénome hypophysaire Craniopharyngiome Kyste poche de Rathke Métastase hypophysaire Méningiomes sphénoïdes, selle turcique, sinus caverneux			

Tableau I : Principales étiologies de neuropathie optique compressive.

La prolifération cellulaire est bénigne mais la localisation et l'extension de la tumeur en font sa gravité. Il existe une prédominance féminine ainsi qu'une évolution des lésions pendant la grossesse. Le rôle des traitements hormonaux est controversé ; l'acétate de cyprotérone est contre-indiqué.

L'IRM met en évidence une masse bien limitée (arrondie autour du NO en cas de méningiome de la gaine), iso- ou hyposignal T1, iso- ou hypersignal T2, prenant le gadolinium (**fig. 5**).

Des calcifications sont retrouvées de façon inconstante au scanner (aspect en rail).



Fig. 5 : Œdème papillaire et plis chorio-rétiniens maculaires révélateurs d'un ostéoméningiome du sinus caverneux avec extension sphéno-orbitaire droit. Même patiente que sur la **figure 4** (cliché angiographie fluo).

La prise en charge est multidisciplinaire. Un suivi neuro-radiologique et neuro-chirurgical est indispensable. Le suivi ophtalmologique tous les 4 à 6 mois permet de vérifier l'évolutivité et d'affirmer le lien avec le développement de la tumeur sur l'IRM. Un geste de réduction tumorale neurochirurgicale est proposé en cas de volumineux ostéo-méningiome sphéno-orbitaire avec importante exophtalmie et réalisé par voie supéro-latérale le plus souvent. L'abord direct du canal optique est plus difficile avec un risque de blessure directe ou indirecte (vibrations, échauffement...) du nerf optique et donc réservé à des compressions intracanales. Des approches par voies endonasale, transsphénoïdale et au niveau du sourcil sont également utilisées pour des méningiomes de la région supra-sellaire. Une chimio- ou une radiothérapie complémentaire sont souvent nécessaires [7].

Le traitement des méningiomes de la gaine du nerf optique n'est pas chirurgical en raison de l'impossibilité de dissection sans lésion vasculaire délétère. Il repose sur la radiothérapie fractionnée stéréotaxique et justifie une surveillance prolongée compte tenu du risque de survenue secondaire d'une rétinopathie radique ischémique [2].

>>> Lésions osseuses et tumeurs

L'hypertrophie osseuse, les déformations osseuses (mucocèle de cellule d'Onodi, mucocèle du sphénoïde, maladie de Paget, dysplasie fibreuse...) ou encore le développement de diverses tumeurs (sinusiennes avec extension orbitaire, tumeurs au niveau du cli-vus ou du sinus caverneux avec compression chiasmatique ou au niveau du canal) entraînent des neuropathies optiques sévères volontiers bilatérales et justifient une décompression chirurgicale rapide [8, 9].

>>> Lymphomes

La localisation orbitaire d'un lymphome peut entraîner une neuropathie compressive ou infiltrative. Quelques cas de lymphome des muscles oculomoteurs sans épargne tendineuse sont rapportés. La biopsie est indispensable pour affirmer le diagnostic et guider la chimiothérapie [10].

2. Les atteintes inflammatoires

>>> Orbitopathie dysthyroïdienne (OD) (**tableau II**)

Toute dysthyroïdie peut se compliquer d'une atteinte inflammatoire

Le dossier – Neuropathies optiques non glaucomateuses de l'adulte

auto-immune orbitaire de la graisse et des muscles. La rétraction palpébrale est très évocatrice, d'abord supérieure puis inférieure, associée à une exophtalmie et responsable de lagophtalmie. Une compression à l'apex orbitaire survient volontiers en cas d'augmentation majeure du volume des muscles oculomoteurs [11] (**fig. 6 à 8**). Bien que l'atteinte concerne préférentiellement les muscles droits inférieurs puis droits médiaux, les cas de neuropathies compressives sont rapportés dans 5-10 % des orbitopathies dysthyroïdiennes en lien avec l'augmentation de volume du droit médial, droit latéral ou encore de l'association de l'atteinte isolée du releveur et du droit supérieur [12]. L'orbitopathie est en général bilatérale, volontiers asymétrique, les tendons sont épargnés.



Fig. 6 : Ostéoménioïdome du sinus caverneux droit avec extension sphéno-orbitaire et rétrécissement du canal optique. Scanner coupe axiale. Même patiente que sur la **figure 4**.

Le traitement dépend de l'activité de la maladie et de sa sévérité. Sont indispensables l'arrêt du tabac, des larmes artificielles et de la pommade la nuit,

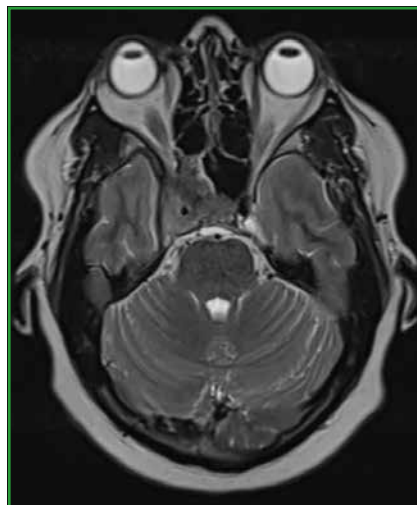


Fig. 7 : IRM coupe axiale T2. Méningiome du sinus caverneux droit avec extension sphéno-orbitaire (même patiente).

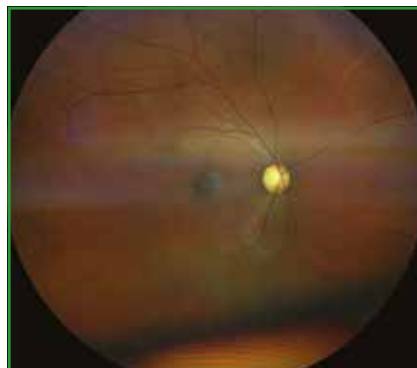


Fig. 8 : Atrophie optique liée à une compression par un macroadénome hypophysaire. Rétinophotographie grand champ OD.

le contrôle de la pression intraoculaire. Le sommeil en position demi-assise, les lunettes de soleil et les prismes en cas de diplopie seront éventuellement proposés.

Les bilans réguliers et les traitements visent à rétablir et maintenir l'euthyroïdie. Dans les formes légères, du sélénium (100 mg × 2 par jour) peut être prescrit.

Le traitement des formes actives modérées à sévères repose sur la corticothérapie IV hebdomadaire (500 mg pendant 6 semaines, puis 250 mg pendant 6 semaines). En cas de réponse partielle, insuffisante, l'irradiation, la ciclosporine, les immunosuppresseurs (rituximab...) seront discutés en complément des corticoïdes.

En cas de forme active avec menace sur le nerf optique sont réalisés 3 jours de bolus de corticoïdes IV (750 mg-1 g) parfois répétés puis une décompression chirurgicale. Le teprotumumab est en cours d'évaluation dans les NO compressives et les formes séquellaires [13].

Les séquelles en phase inactive sont traitées chirurgicalement, en commençant par l'orbite puis les muscles et enfin les paupières [14].

Quant au score d'activité clinique de l'OD, on note 1 point pour chaque item. L'OD est considérée active si le score est supérieur ou égal à 3 :

– douleur ou pression au niveau du globe ou derrière l'œil ;

Modérée à sévère Traitement nécessaire anti-inflammatoire en phase active Chirurgie en phase de séquelle	Légère Un ou plusieurs signes associés	Très sévère avec menace visuelle Prise en charge urgente
Rétraction palpébrale > 2 mm	Rétraction palpébrale ≤ 2 mm	Rétraction ++++
Atteinte modérée à sévère des tissus mous	Cédème, érythème minime des tissus mous	Plis choroïdiens
Exophtalmie ≥ 3 mm	Exophtalmie < 3 mm	Exophtalmie majeure Subluxation du globe Neuropathie optique
Diplopie avec impact sur la qualité de vie	Diplopie absente ou transitoire	Limitation oculo-motrice importante
Exposition cornéenne	Exposition cornéenne minime répondant au traitement lubrifiant	Ulcère cornéen

Tableau II : Classification de la sévérité des orbitopathies dysthyroïdiennes.

- douleurs lors des mouvements oculaires ;
- rougeur palpébrale ;
- rougeur conjonctivale ;
- œdème palpébral ;
- œdème conjonctival (chémosis) ;
- œdème de la caroncule ou du repli semi-lunaire.

Il existe 3 items supplémentaires de suivi (note sur 10) entre 1 et 3 mois :

- aggravation de l'exophtalmie de plus de 2 mm ;
- diminution des mouvements de plus de 8° dans au moins une direction ;
- baisse d'acuité visuelle d'au moins une ligne de l'échelle de Snellen.

>>> Maladie à IgG4

L'atteinte orbitaire est fréquente dans la maladie à IgG4. Elle est le plus souvent bilatérale, indolore : dacryoadénite, avec œdème et ptosis bilatéraux, plus ou moins syndrome sec, myosite de l'ensemble des muscles oculomoteurs, atteinte des tissus mous. L'élargissement des nerfs infra-orbitaires sur l'IRM est très caractéristique. La recherche d'une

atteinte polyviscérale est indispensable : sialadénite avec œdème des glandes salivaires et sécheresse buccale, atteintes pancréatique, bronchique (avec asthme) et rénale, fibrose rétropéritonéale, polyadénopathies. Une hypophysite et une pachyméningite peuvent également être retrouvées. Compression et infiltration du nerf optique sont possibles [15, 16].

Les biopsies retrouvent une infiltration lymphocytaire et plasmocytaire à IgG4 et une fibrose en rayon de roue "storiform pattern". Le traitement repose sur la corticothérapie (0,5-1 mg/kg/j) puis le rituximab en cas de récurrence ou résistance à la corticothérapie.

3. Les atteintes suprasellaires

>>> Adénomes hypophysaires

Les tumeurs hypophysaires sont la cause la plus fréquente de compression des voies visuelles antérieures. Les macroadénomes hypophysaires peuvent devenir compressifs en cours d'évolution de façon progressive, volontiers asymétrique mais aussi brutale (saignement,

apoplexie pituitaire...). L'IRM met en évidence une masse dans la loge hypophysaire en isosignal T1, hypersignal T2 sans prise de contraste. L'OCT met en évidence une atteinte du faisceau temporal en RNFL et binasal ou diffuse sur le GCC. L'atteinte du champ visuel est systématique en quadrantanopsie supéro-bitemporale ou hémianopsie bitemporale (fig. 9 à 12).



Fig. 9 : Macroadénome hypophysaire compressif. IRM coronale T2.

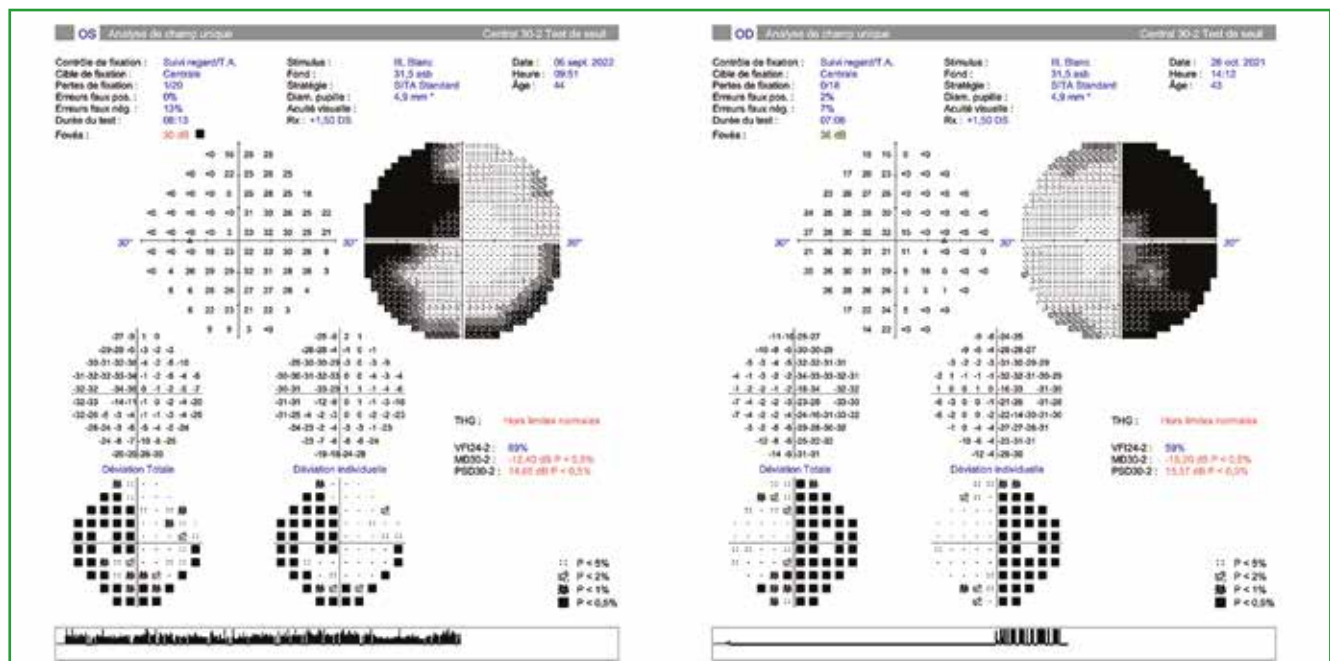


Fig. 10 : Champ visuel Humphrey 30/2 : hémianopsie bitemporale asymétrique en lien avec une compression chiasmatique par adénome hypophysaire.

Le dossier – Neuropathies optiques non glaucomateuses de l'adulte

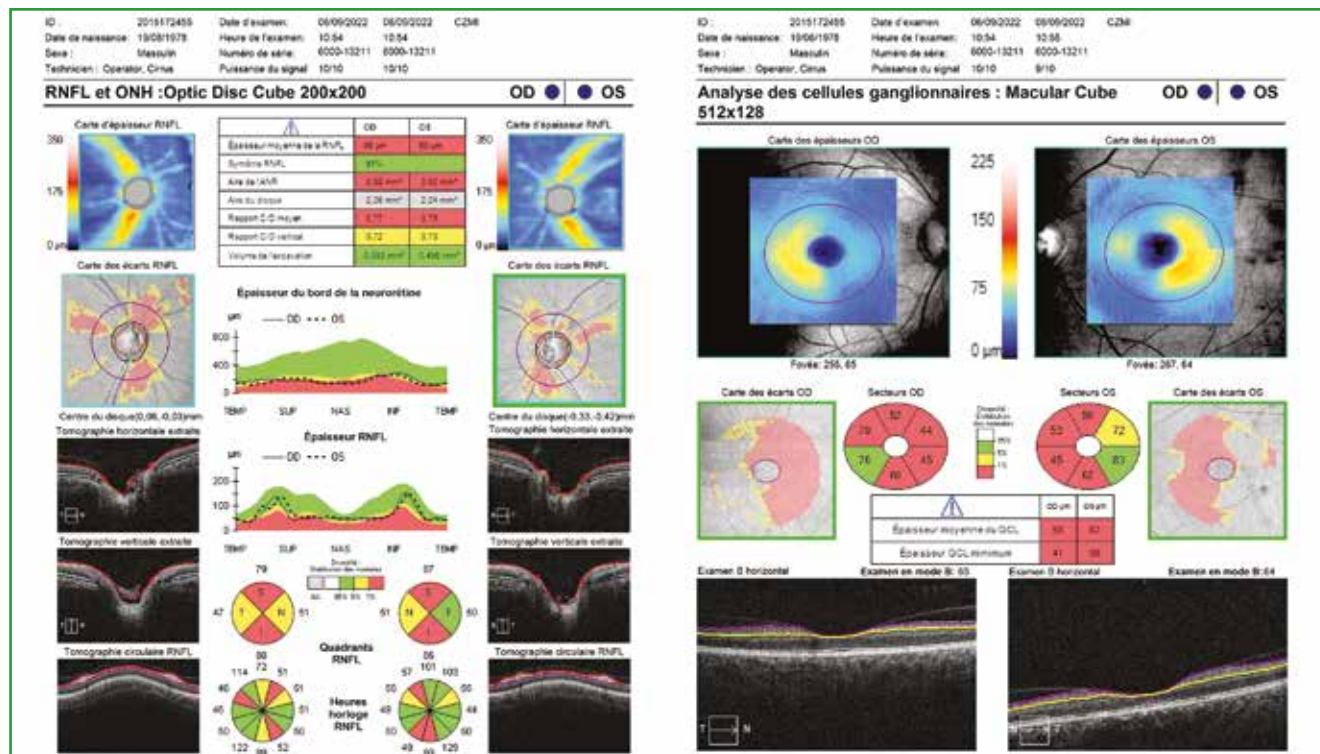


Fig. 11 : OCT RNFL et GCC (atteinte binasale) d'une compression des voies visuelles au niveau chiasmatique. Même patient que sur la figure 10.

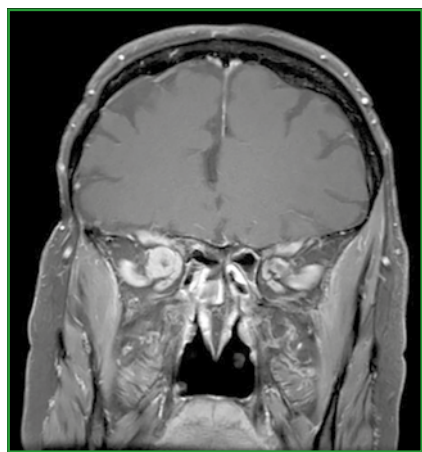


Fig. 12 : IRM coupe coronale T1. Méningiome de la gaine du nerf optique droit.

>>> Craniopharyngiome

Volontiers retrouvé chez l'enfant, il est kystique et calcifié et entraîne une baisse d'acuité visuelle, des céphalées, des troubles endocriniens et du comportement ainsi qu'une atteinte du champ visuel souvent bitemporale, prédominant en infé-

rieur. Le traitement est neurochirurgical ± radiothérapie. Les kystes de la poche de Rathke peuvent donner un tableau proche avec compression des voies visuelles par lésion sus-chiasmatique (atteinte du CV prédominant en inférieur).

Conclusion

Les étiologies des NO compressives sont multiples et leur évolution volontiers insidieuse. Savoir y penser permet d'éviter une perte de fonction visuelle par atrophie optique. Le bilan repose sur une imagerie de qualité, une prise en charge multidisciplinaire et un traitement adapté à l'étiologie (avec biopsie si besoin).

BIBLIOGRAPHIE

1. RODRIGUEZ-BEATO FY, DE JESUS O. Compressive Optic Neuropathy. 2022 Jul 12. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan.

2. LAOWANAPIBAN P, SATHIANVICHITR K, CHIRAPAPAIAN N. Structural and functional differentiation between compressive and glaucomatous optic neuropathy. *Sci Rep*, 2022;12:6795.
3. HAGE R, LECLERC A, CHAUVET D *et al*. Neuropathies optiques compressives et infiltratives – orbitopathie dysthyroïdienne. *Neuro-Ophtalmologie pratique*. Elsevier Masson; Rapport SFO 2020; 4:169-177.
4. TOUZÉ R, BREMOND-GIGNAC D, ROBERT MP. Chiasmatic syndrome. *J Fr Ophtalmol*, 2021;44:84-98.
5. JACOBSON DM. Symptomatic compression of the optic nerve by the carotid artery: clinical profile of 18 patients with 24 affected eyes identified by magnetic resonance imaging. *Ophthalmology*, 1999;106:1994-2004.
6. TSUEI YS, FU YY, CHEN WH *et al*. Compressive optic neuropathy caused by a 4low-diverter-occluded-but-still-growing supraclinoid internal carotid aneurysm: illustrative case. *J Neurosurg Case Lessons*, 2022; 4:CASE22139.
7. ECHALIER EL, BUBRAMANIAN PS. Meningiomas of the planum sphenoidale and tuberculum sellae. *J Neurol Surg B Skull Base*, 2021;82:72-80.

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

8. LI KK, LUCARELLI MJ, BILYK JR *et al.* Optic nerve decompression for compressive neuropathy secondary to neoplasia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*, 1997;123:425-429.
9. BERHOUMA M, JACQUESSON T, ABOUAF L *et al.* Endoscopic endonasal optic nerve and orbital apex decompression for nontraumatic optic neuropathy: surgical nuances and review of the literature. *Neurosurg Focus*, 2014;37:E19.
10. VALENCIA MRP, TAKAHASHI Y, ISHIKAWA E *et al.* Compressive optic neuropathy in non-thyroidal lymphocytic infiltrative disorders of the extraocular muscles. *Can J Ophthalmol*, 2019;54:e81-e84.
11. DOLMAN PJ. Dysthyroid optic neuropathy: evaluation and management. *J Endocrinol Invest*, 2021;44:421-429.
12. OROPESA S, DUNBAR KE, GODFREY KJ *et al.* Predominant Contribution of Superior Rectus-Levator Complex Enlargement to Optic Neuropathy and Inferior Visual Field Defects in Thyroid Eye Disease. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*, 2019;35:262-265.
13. TEO HM, SMITH TJ, JOSEPH SS. Efficacy and Safety of Teprotumumab in Thyroid eye disease. *Ther Clin Risk Manag*, 2021;17:1219-1230.
14. PARRILLA C, MELE DA, GELLI S *et al.* Multidisciplinary approach to orbital decompression. A review. *Acta Otorhinolaryngol Ital*, 2021;41(Suppl.1): S90-S101.
15. YAMAMOTO M, HASHIMOTO M, TAKAHASHI H *et al.* IgG4 Disease. *J Neuroophthalmol*, 2014;34:393-394.
16. KASHII S. IgG4-related Disease: A Neuro-Ophtalmological Perspective. *J Neuroophthalmol*, 2014;34:400-407.

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