



## Neuro-ophtalmologie

Émilie Tournaire-Marques

CHU de Bordeaux

Comme chaque année, divers domaines de la neuro-ophtalmologie ont été abordés lors de la session du Club de neuro ophtalmologie francophone (CNOF). Il a notamment été question des troubles visuels d'origine cérébrale et des nouveautés. Ces troubles visuels d'origine cérébrale, bien que rares, sont importants à reconnaître car ils nécessitent une prise en charge adaptée.

### Malvoyances cérébrales chez l'enfant

Les malvoyances d'origine corticale sont secondaires à l'atteinte du cortex visuel primaire et/ou associatif. Elles se rencontrent dans les atteintes axono-ischémiques périnatales ou néonatales et dans les malformations corticales congénitales. L'enfant présente généralement une déviation latérale du regard,

parfois associée à une hémiparésie. Il existe souvent un strabisme divergent. Il n'y a pas de nystagmus. Les papilles optiques sont normales.

Les malvoyances d'origine sous-corticale sont secondaires à l'atteinte de la voie géniculostriée qui correspond aux radiations optiques. Elles se rencontrent notamment dans la leucomalacie périventriculaire liée à la prématurité. On note une déviation tonique du regard vers le bas. Il existe un strabisme précoce, avec une hyperaction des muscles obliques supérieurs. Il est retrouvé un nystagmus manifeste latent. La papille optique présente une excavation ronde avec un anneau neurorétinien fin. Un amincissement pathologique de la couche des fibres



optiques péripapillaires et du complexe des cellules ganglionnaires apparaît souvent sur l'OCT. Cet amincissement est stable dans le temps. Il résulte d'une dégénérescence axonale transsynaptique rétrograde.

### Malvoyances cérébrales chez l'adulte

Les malvoyances cérébrales chez l'adulte sont secondaires à diverses pathologies corticales ou sous-corticales. Les troubles visuels peuvent figurer au premier plan et placent donc l'ophtalmologiste en première ligne. Il convient d'y penser devant des troubles visuels avec un examen ophtalmologique normal, hormis parfois un déficit du champ visuel. La réalisation de tests neurovisuels simples aide alors à établir le diagnostic de ces atteintes cérébrales. Le CNOF a développé un carnet avec ces tests, accessible sur son site Internet. Le syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible est une entité clinico-radiologique affectant les aires cérébrales postérieures, dont les aires visuelles. Il convient d'y penser devant des troubles visuels survenant dans un contexte de prééclampsie, de crise aiguë hypertensive ou de prise d'agents toxiques (immunosuppresseurs, anticancéreux,). Les autres symptômes souvent présents sont des céphalées, des troubles de la conscience et des convulsions. La leuco-encéphalopathie multifocale progressive est une infection du système nerveux central due à la réactivation du papovavirus JC. Il convient d'y penser devant des troubles visuels survenant chez des patients avec un déficit de l'immunité cellulaire secondaire à certaines pathologies comme le VIH ou à des traitements immunosuppresseurs comme le natalizumab ou le rituximab. Des maladies neurodégénératives telles la maladie d'Alzheimer ou la maladie de Creutzfeldt Jacob peuvent débuter par des troubles neurovisuels.

### Nouveautés en neuro-ophtalmologie

#### Neuroradiologie

Il est possible d'avoir une persistance de la prise de contraste des nerfs optiques ou du chiasma à distance de la poussée inflammatoire, notamment dans les atteintes liées à une positivité des anticorps anti-aquaporine 4 (Ac anti-AQP4), sans nouvelle poussée clinique. Il est donc important de toujours corréliser les résultats de l'imagerie à la clinique.

La restriction d'ADC localisée à la papille optique sur une IRM est spécifique d'une atteinte ischémique. Elle est plus fréquente dans les NOIA artéritiques dont l'IRM a été faite dans les 5 premiers jours.

#### Pathologies vasculaires

La thrombectomie associée à un traitement médical maximal n'est pas supérieure au traitement médical maximal dans les AVC de l'artère cérébrale postérieure.

Lorsque l'ophtalmologiste est contacté pour un trouble visuel transitoire récent chez un patient présentant des facteurs de risque vasculaire et/ou dont les caractéristiques cliniques évoquent un accident ischémique transitoire, le patient doit d'abord se rendre aux urgences neurovasculaires afin qu'une imagerie cérébrale et des vaisseaux soit pratiquée en urgence. Si le patient est vu en consultation au cabinet pour le même type de trouble, il doit être adressé dans une unité neurovasculaire sans délai.

#### Pathologies tumorales

Les gliomes de bas grade de l'enfant peuvent toucher les voies visuelles. C'est une maladie de la voie des MAP-kinases. Un diagnostic histologique et moléculaire est important pour le choix d'un traitement plus ciblé grâce à la disponibilité de nouvelles thérapeutiques.

#### Pathologies héréditaires

La neuropathie optique héréditaire de Leber (NOHL) est classiquement secondaire à une mutation ponctuelle pathologique de l'ADN mitochondrial. Cependant, quelques cas de patients avec un tableau clinique NOHL en rapport avec une mutation de l'ADN nucléaire de transmission récessive ont été publiés. Devant un tableau évoquant une NOHL et l'absence de mutation de l'ADN mitochondrial, il est donc nécessaire de rechercher une mutation de l'ADN nucléaire. Le seul traitement ayant l'autorisation de mise sur le marché dans cette pathologie est l'idébénone, à la dose quotidienne de 900 mg, qui est maintenant disponible en pharmacie de ville. Pour bénéficier d'une exonération du ticket modérateur, il convient de faire une demande d'affection de longue durée hors liste (ALD 31). En ce qui concerne la thérapie génique pour les patients avec une mutation de l'ADNmt dans le gène ND4, l'accès compassionnel est actuellement suspendu. Toujours dans le domaine des pathologies ophtalmologiques avec dysfonctionnement mitochondrial, l'équipe de recherche d'Angers s'est intéressée à la métabolomique, c'est-à-dire à «la méga-analyse biochimique». Pour ce faire, un prélèvement sanguin à jeun le matin a été réalisé chez des patients sains et chez des patients avec une atrophie optique dominante, une neuropathie optique héréditaire de Leber et un glaucome. Une diminution de la vitamine B3, de la spermidine et de la taurine a été retrouvée chez les patients présentant l'une de ces 3 pathologies par rapport au groupe témoin. L'efficacité de la supplémentation en métabolites reste maintenant à prouver par des essais cliniques.