

## ATTEINTE RÉTINIENNE MIMANT UNE NEUROPATHIE OPTIQUE

### C ARNDT, K ANGIOI

Certaines rétinoopathies peuvent orienter le diagnostic vers une neuropathie optique en associant baisse de l'acuité visuelle, anomalie de la vision des couleurs, scotome central et parfois une pâleur papillaire. Il convient de distinguer les atteintes rétiniennes avec une anomalie papillaire (pâleur, œdème) de celles à fond d'œil normal. Un certain nombre de pathologies rétiniennes seront citées à titre d'exemple sans aborder toutes les situations dont la présentation clinique pourrait faire évoquer une neuropathie optique.

### 1. LES RÉTINOPATHIES AVEC PÂLEUR PAPILLAIRE

#### 1.1. Maladies héréditaires : signe d'appel la pâleur papillaire

##### 1.1.1. La dystrophie des cônes

Une pâleur temporale peut être liée à une dystrophie des cônes (Fig. 1). Chez un patient adolescent, il faut y penser devant une photophobie, une dyschromatopsie qui précède la baisse d'acuité visuelle. Même si l'OCT spectral domain de la macula peut montrer des signes au stade initial de la maladie (Fig. 2), l'examen clé reste l'électrorétinogramme (ERG) global qui révèle une atteinte photopique (réponses des cônes) diminuée (Fig. 3) sans atteinte scotopique (réponses des bâtonnets normale ou supranormale) (Fig. 4). Parfois, l'ERG peut être normal alors que l'ERG multifocal est contributif.

##### 1.1.2. La rétinite pigmentaire sans pigments

Dans la rétinite pigmentaire, la pâleur papillaire est souvent associée à un calibre des vaisseaux rétrécis et à des pigmentations en ostéoclastes de la périphérie rétinienne mais parfois cette pigmentation peut être très discrète ou absente (Fig. 5). L'acuité visuelle est généralement conservée jusqu'aux stades très avancés de la maladie. Cette dystrophie rétinienne de type bâtonnet-cône se caractérise par une cécité nocturne (héméralopie) avec une gêne à la conduite automobile rapportée par les patients, associée à un rétrécissement concentrique ou un scotome annulaire au champ visuel (Fig. 6). Le diagnostic différentiel peut se poser devant une pâleur papillaire isolée et de découverte fortuite. L'auto-fluorescence grand champ révèle l'atrophie rétinienne périphérique par l'existence d'un liseré hyper-autofluorescent séparant la rétine normale de la rétine atrophique. L'électrorétinogramme est

demandé devant l'héméralopie et le rétrécissement concentrique du champ visuel. Il révèle une altération de la réponse scotopique (des bâtonnets) avec une réponse photopique (des cônes) normale du moins au début (Fig. 7, 8).

##### 1.1.3. Maladie de Stargardt

Une pâleur papillaire peut être un signe précoce de maladie de Stargardt, le fond d'œil est normal par ailleurs (cf. III.1.1.)

##### 1.1.4. Achromatopsie congénitale

Une acuité visuelle basse bilatérale découverte dans l'enfance associée à une photophobie et une pâleur papillaire (Fig. 9) peut également se rencontrer dans l'achromatopsie congénitale. L'examen attentif de la tomographie par cohérence optique révèle une discrète interruption de la ligne ellipsoïde (Fig. 10), l'électrorétinogramme global confirme le diagnostic en montrant, comme dans la dystrophie des cônes, une altération de la réponse des cônes avec une réponse normale des bâtonnets.

### 1.2. Maladies rétiniennes acquises

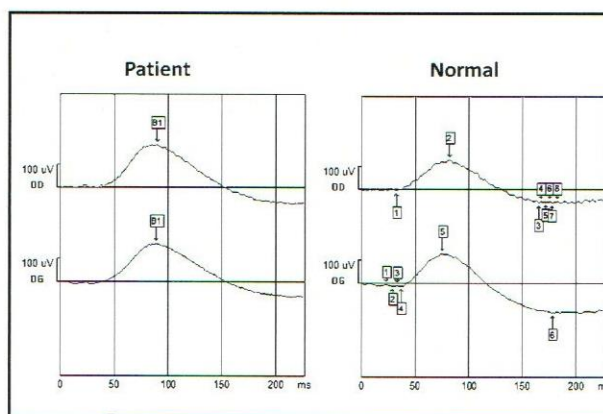
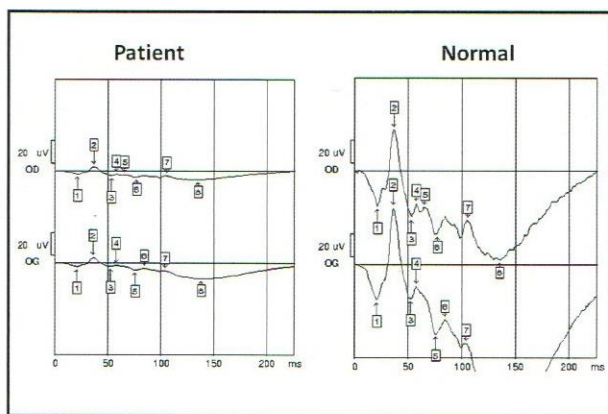
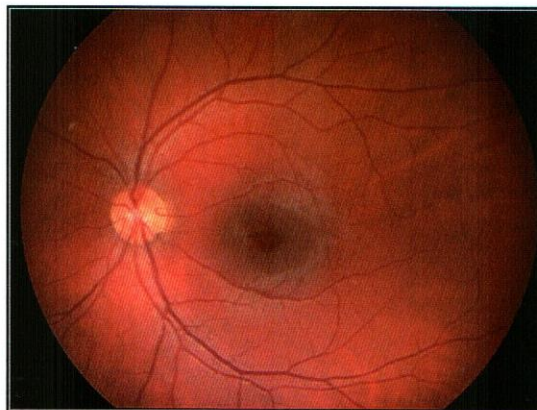
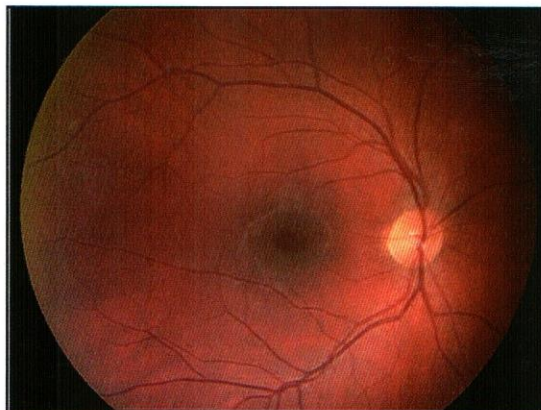
#### 1.2.1. Maladies rétiniennes acquises unilatérales

Devant une pâleur papillaire associée à un rétrécissement des vaisseaux rétiniens (Fig. 11), si l'OCT révèle une atteinte des couches internes et moyennes de la rétine, l'électrorétinogramme montre la présence d'une onde a avec une altération de l'onde b témoin de la séquelle fonctionnelle, il s'agit d'une occlusion de l'artère centrale de la rétine transitoire avec séquelles visuelles (Fig. 12).

#### 1.2.2. Maladies rétiniennes acquises bilatérales avec pâleur papillaire

Le vigabatrin est un antiépileptique gabaergique qui favorise l'accumulation de GABA dans la rétine. C'est le traitement de référence du syndrome de West. L'intoxication au vigabatrin est responsable d'un rétrécissement concentrique du champ visuel avec altération de l'électrorétinogramme. Il existe souvent une pâleur papillaire qui peut faire évoquer une neuropathie optique. Les lésions d'atrophie rétinienne périphérique ne sont pas faciles à déceler surtout chez un nourrisson ou le très jeune enfant (Fig. 13). La perte axonale à la tomographie par cohérence optique prédomine en nasal. L'interrogatoire, le rétrécissement concentrique du champ visuel et l'altération de l'électrorétinogramme (Fig. 14) permettent d'évoquer le diagnostic.





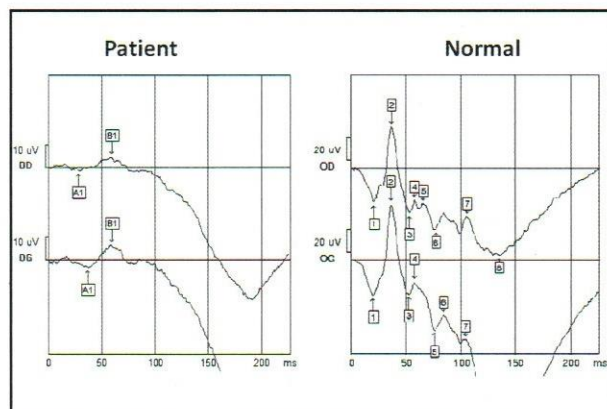
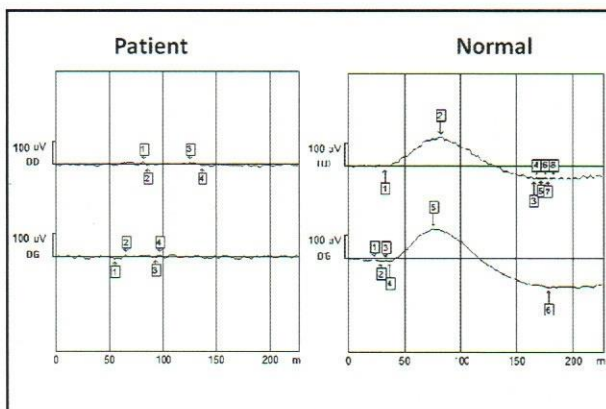
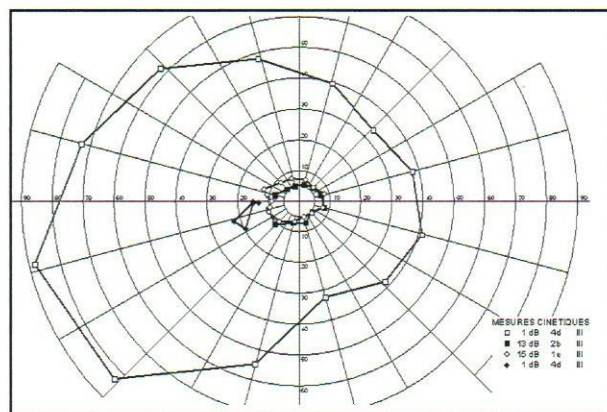
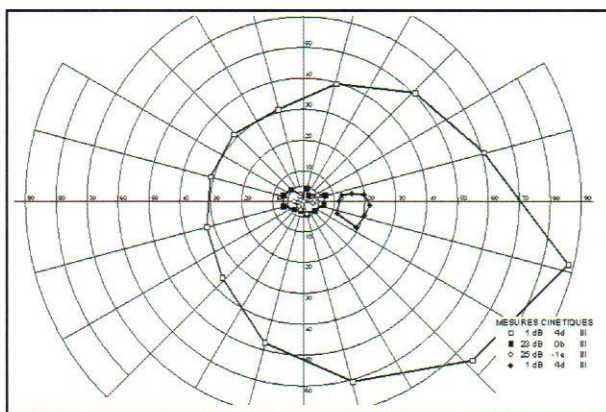
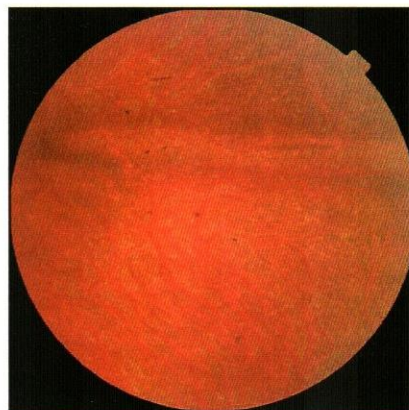
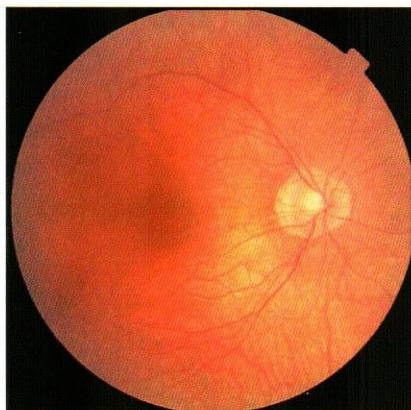
1A	1B
2	
3	4

**Figure 1 :** Pâleur papillaire bilatérale en secteur temporal chez un adolescent présentant une dystrophie des cônes.

**Figure 2 :** Perte des couches externes de la rétine à droite et à gauche (ligne éllipsoïde et interdigitée en rétro-fovéolaire)

**Figure 3 :** ERG global : altération de la réponse photopique (issue des cônes) par rapport à un tracé normal

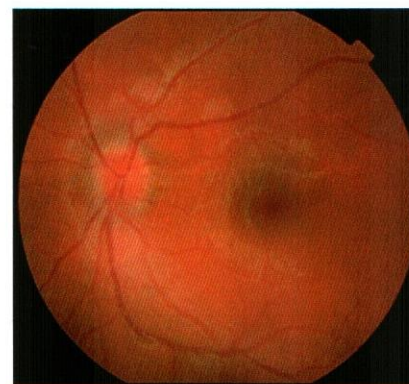
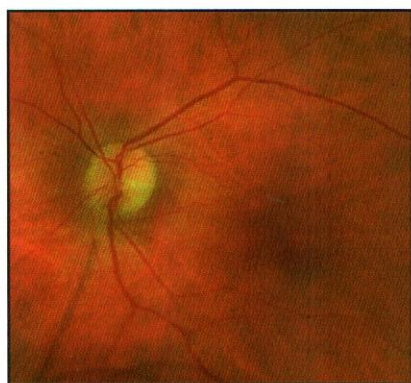
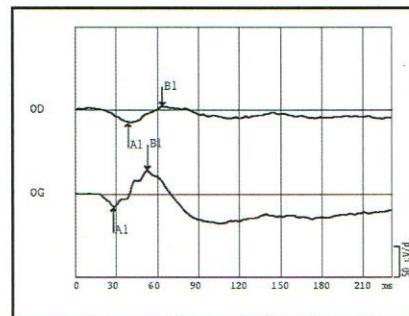
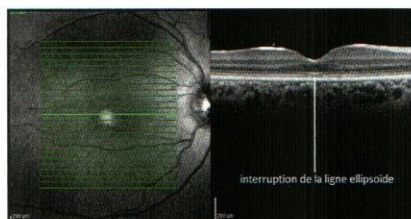
**Figure 4 :** ERG global : la réponse scotopique (issue des bâtonnets) est comparable à la réponse normale



5A	5B
6A	6B
7	8

**Figure 5a:** Baisse d'acuité visuelle avec pâleur papillaire et vascularisation fine chez une femme de 19 ans, appareillée pour une surdité post-traumatique depuis l'âge de 2 ans.  
**Figure 5b:** L'examen attentif de la périphérie rétinienne met en évidence quelques pigments et une atrophie rétinienne  
**Figure 6:** Il existe un scotome annulaire bilatéral au champ visuel cinétique.  
**Figure 7:** ERG scotopique : les réponses issues des bâtonnets sont altérées.  
**Figure 8:** ERG photopique : les réponses issues des cônes sont altérées. Il s'agit d'une probable rétinite pigmentaire avec surdité moyenne entrant dans le cadre d'un syndrome d'Usher de type 2.





**Figure 9 :** Pâleur papillaire et discret remaniement maculaire dans le cas d'une achromatopsie.

**Figure 10 :** OCT maculaire: atrophie très limitée des couches externes de la rétine

**Figure 11 :** Pâleur papillaire en secteur temporel prédominant à droite avec vascularisation grêle chez un patient de 75 ans.

**Figure 12 :** ERG photopique: il existe une altération de l'onde b à droite traduisant une séquelle d'occlusion de l'artère centrale de la rétine transitoire.

**Figure 13 :** Pâleur papillaire d'une enfant de 4 ans traitée par vigabatrin pour une épilepsie dans le cadre d'un syndrome de West. Il existe une atrophie rétinienne périphérique paravasculaire caractéristique.

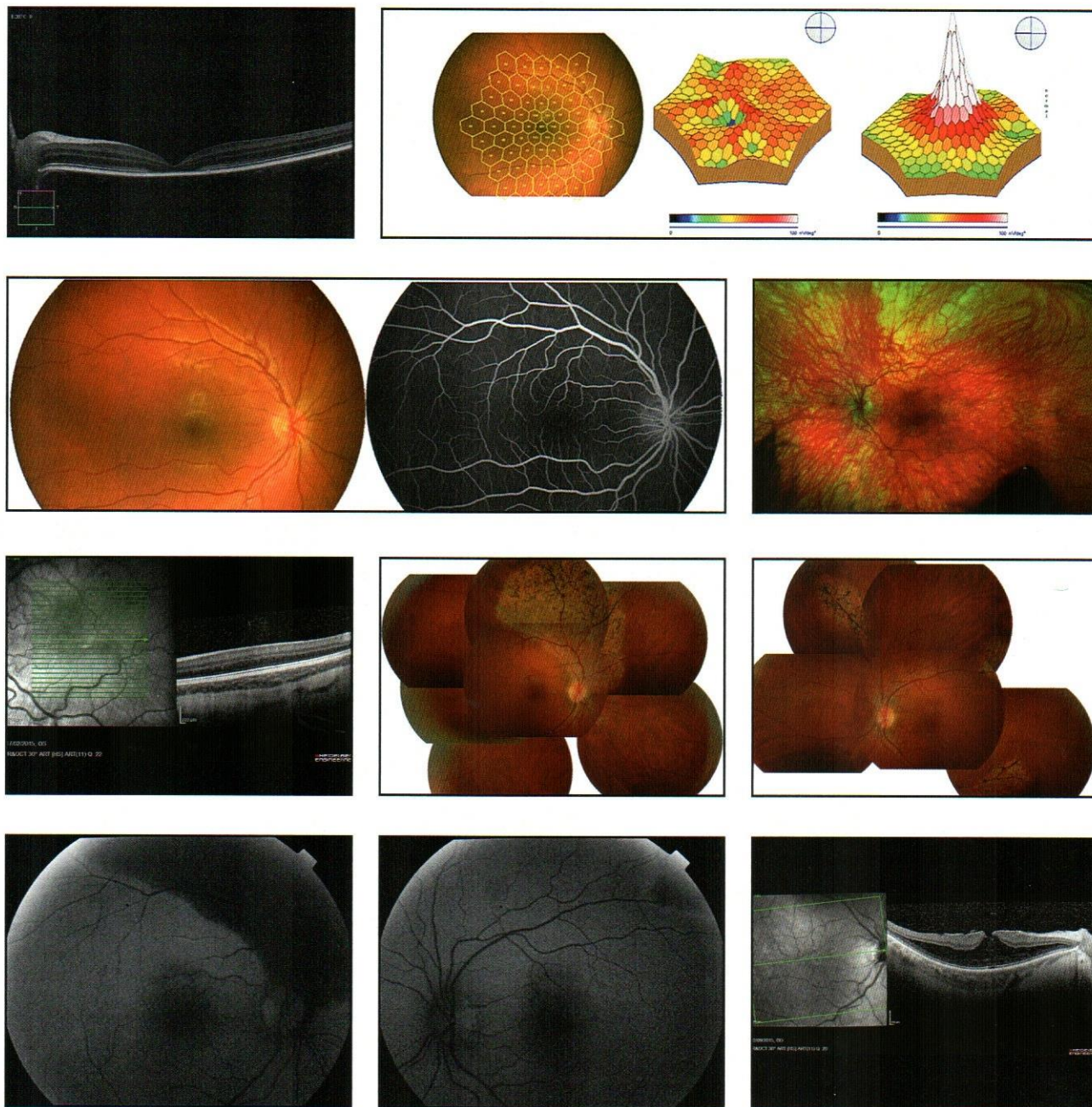
**Figure 14 :** Œdème papillaire dans le cadre d'une HTA avec nodules cotonneux et hémorragies en flammèches.

**Figure 15 :** Œdème papillaire en rapport avec une occlusion de la veine central de la rétine avec dilatation veineuse et hémorragies en flammèches.

**Figure 16 :** Œdème papillaire bilatéral dans le cadre d'une uvéite postérieure.

9A	10	12
11A	11B	13
14	15	16





**Figure 17 :** Atrophie des couches externes de la rétine dans une dystrophie maculaire, la maladie de Stargardt.

**Figure 18 :** ERG multifocal qui montre une disparition du pic fovéolaire dans une forme de maladie de Stargardt débutante à fond d'œil normal, sur la droite à titre de comparaison un exemple de réponse normale (image S Defoort)

**Figure 19 :** Fond d'œil normal de l'enfant atteint de maladie de Stargardt débutante, l'angiographie révèle le silence choroïdien (image S Defoort)

**Figure 20 :** Fond d'œil d'albinisme oculaire chez un adolescent de 16 ans avec une acuité à 5/10 inaméliorable, un iris discrètement trans-illuminable et une hypoplasie fovéolaire (figure 21).

**Figure 21 :** Hypoplasie fovéolaire sur l'OCT maculaire.

**Figure 22 :** AZOOR (atrophie rétinienne externe occulte par zone): atteinte asymétrique parapapillaire au stade cicatriciel alors que le fond d'œil était initialement normal (Image I. Meunier).

**Figure 23 :** OCT maculaire : Fovéoschisis maculaire du myope fort.

17	18	
	19	20
21	22A	22B
22C	22D	23



## 2. LES ATTEINTES RÉTINIENNES AVEC ŒDÈME PAPILLAIRE

### 2.1. Les pathologies vasculaires rétiniennes

#### 2.1.1. La rétinopathie hypertensive

L'hypertension artérielle grave non contrôlée peut être responsable d'œdème papillaire associé à des hémorragies en flammèches, des nodules cotonneux, des signes de croisement artério-veineux et des exsudats. Les artères sont grêles et les veines sont dilatées. Le tableau ne fait pas évoquer une neuropathie optique vasculaire. Particulièrement la présence de nodules cotonneux doit faire vérifier la tension artérielle (Fig. 14).

#### 2.1.2. L'occlusion veineuse rétinienne

L'occlusion de la veine centrale de la rétine et l'occlusion veineuse hémirétinienne s'accompagnent généralement d'un œdème papillaire. Le diagnostic différentiel avec une neuropathie optique vasculaire ne se pose généralement pas devant le tableau clinique qui comporte une dilatation et une tortuosité veineuse avec des hémorragies en flammèches réparties sur l'ensemble du territoire occlus, parfois associées à des nodules cotonneux. (Fig. 15)

### 2.2. Les pathologies inflammatoires du segment postérieur avec œdème papillaire

Toutes les uvéites postérieures peuvent être accompagnées d'œdème papillaire et, dans certaines pathologies (Fig. 16), l'uvéite postérieure peut s'accompagner de neuropathie optique (cf. neuropathies optiques inflammatoires non démyélinisantes).

## 3. LES ATTEINTES RÉTINIENNES A FOND D'ŒIL NORMAL

Il s'agit d'un ensemble de pathologies relativement hétérogènes, beaucoup d'entre elles sont aisément diagnostiqués par la tomographie par cohérence optique, particulièrement depuis la généralisation progressive de la technique par analyse spectrale (« spectral domain »).

### 3.1. Les maculopathies héréditaires occultes bilatérales

#### 3.1.1. Maladie de Stargardt

Devant une baisse d'acuité visuelle bilatérale et relativement symétrique avec un fond d'œil normal (dans certains cas il existe une discrète pâleur papillaire temporaire), il faut évoquer une maladie de Stargardt en tout début d'évolution. C'est la dystrophie maculaire la plus fréquente, généralement de transmission autosomale récessive. La tomographie par cohérence optique spectral domain peut montrer

des signes discrets d'atrophie des couches externes au niveau fovéolaire (Fig. 17), mais elle peut être normale au début. En cas de doute, une atteinte centrale de l'électrorétinogramme multifocal (Fig. 18) et le silence choroïdien à l'angiographie peuvent confirmer le diagnostic (Fig. 19). Aux stades plus tardifs, le tableau se complète d'atrophie maculaire, de taches jaunâtres hyperautofluorescentes (fundus flavimaculatus).

#### 3.1.2. Albinisme oculaire fruste

L'albinisme oculaire pur, dans les formes très modérées, peut être découvert à l'âge de jeune adulte devant une acuité visuelle basse sans nystagmus à fond d'œil normal. Le reflet fovéolaire est absent à l'examen attentif (Fig. 20), il existe une très discrète transillumination irienne. La tomographie par cohérence optique maculaire détecte une hypoplasie maculaire (Fig. 21), le potentiel évoqué visuel révèle une asymétrie croisée au niveau de la réponse occipitale.

### 3.2. Les atteintes rétiniennes acquises à fond d'œil normal

#### 3.2.1. AZOOR

La rétinopathie externe occulte aiguë (Acute zonal outer occulte retinopathy : AZOOR), unie ou bilatérale asymétrique, (Fig. 22), est caractérisée par une baisse d'acuité visuelle, une atteinte du champ visuel avec élargissement de la tache aveugle et des scotomes temporaux. L'électrorétinogramme révèle une atteinte asymétrique avec diminution des réponses scotopiques (à l'obscurité) et photopiques (des cônes) proportionnelle à l'atteinte du champ visuel

#### 3.2.2. Le syndrome des taches blanches évanescences

Le syndrome des taches blanches évanescences est responsable d'une baisse d'acuité visuelle unilatérale sans douleur y compris à la mobilisation du globe. L'infiltration du vitré peut être minime et l'œdème papillaire discret. Les taches blanches multiples caractéristiques peuvent être discrètes au début. Les anomalies maculaires granitées et l'angiographie orientent le diagnostic vers une atteinte rétinienne. L'électrorétinogramme, s'il est réalisé, révèle une diminution transitoire de l'onde a.

#### 3.2.3. Fovéoschisis maculaire

Chez un patient myope fort, en cas de baisse d'acuité visuelle à fond d'œil normal en dehors du conus myopique, il peut exister un clivage au sein des couches moyennes de la rétine du pôle postérieur réalisant un fovéoschisis. La tomographie par cohérence optique maculaire fait le diagnostic (Fig. 23).

## CONCLUSION

Le tableau initial de certaines pathologies rétiniennees présentées dans ce chapitre (la liste n'est pas exhaustive) peut orienter vers une neuropathie optique. La présence des métamorphopsies, l'examen attentif du fond d'œil, la topographie de l'atteinte du champ visuel centrée sur le point de fixation, l'altération de la vision des couleurs qui intervient plus tardivement que celle de l'acuité visuelle, l'absence de signe de Marcus Gunn, la tomographie par cohérence optique maculaire et parfois l'électrorétinogramme altéré permettent de redresser le diagnostic.