

## LA NEUROPATHIE OPTIQUE INFLAMMATOIRE DÉMYÉLINISANTE CHEZ L'ENFANT I DRUMARE BOUVET

La neuropathie optique inflammatoire est beaucoup plus rare chez l'enfant avec une prévalence variable selon les études allant de 0,09 à 0,2 pour 100 000 en général, mais pour certains allant de 1 à 5 pour 100 000 <sup>(1,2,3)</sup>. La présentation est souvent plus atypique et le diagnostic plus difficile que chez l'adulte. La vraie question est de donner un pronostic : s'agit-il d'un symptôme clinique isolé (CIS) ou d'une éventuelle forme d'entrée dans une sclérose en plaques (SEP) ou une neuromyéélite optique de Devic (NMO)?

### 1. DIAGNOSTIC POSITIF

#### 1.1. Clinique Typique :

##### 1.1.1. Baisse d'acuité visuelle

La baisse d'acuité visuelle est le signe clinique le plus évocateur. Avant 10 ans, elle est le plus souvent bilatérale (47 à 75 %) <sup>(1,2,3,4)</sup>, indolore et profonde avec une acuité inférieure à 1/10 très fréquemment <sup>(1,3)</sup>. Après 10 ans, elle est plus souvent unilatérale. Quand elle est unilatérale, elle peut passer inaperçue chez le jeune enfant qui se plaint peu de troubles sensoriels. Elle survient fréquemment après une infection virale <sup>(3,5)</sup>.

##### 1.1.2. Autres signes ophtalmologiques

La présence de douleur à la mobilisation des globes est difficile à évaluer : peu fréquente pour certains <sup>(3)</sup>, elle serait au contraire habituelle pour d'autres <sup>(1,2)</sup>. Elle peut être associée à des troubles spécifiques aux enfants tels des hallucinations visuelles <sup>(2)</sup>. Chez l'enfant d'âge pré-pubère, la diplopie semble plus fréquente que la neuropathie optique <sup>(6)</sup>, en particulier lors de l'atteinte initiale d'une SEP. Quand l'âge le permet, la présence d'un déficit pupillaire afférent et d'une dyschromatopsie sont à rechercher comme chez l'adulte <sup>(6)</sup>. L'œdème papillaire (**Fig. 1**) est de règle au stade initial, mais plus tardivement une pâleur papillaire ou une atrophie optique seraient présentes dans 85 % des cas sans préjuger de l'acuité visuelle <sup>(6)</sup> (**Fig. 2**).

#### 1.2. Examens complémentaires

##### 1.2.1. Examens ophtalmologiques :

Le choix des examens complémentaires sera différent selon l'âge du patient. Bien que la réalisation des PEV puisse être techniquement difficile en pédiatrie, à tout âge, ils confirment l'atteinte du ou des nerfs optiques. En stimulation par flashes, ils

peuvent être très altérés (plats ou déstructurés) sans que cela n'ait une valeur pronostique péjorative. En stimulation par damiers, si l'âge et la coopération de l'enfant le permettent, l'aspect bifide ou dédoublé du pic, ainsi que le retard de latences sont caractéristiques d'une névrite optique (**Fig. 3**). L'existence d'une atteinte des PEV sur l'œil sain, en cas de baisse d'acuité visuelle unilatérale, est un argument fort en faveur d'une atteinte inflammatoire du système nerveux central.

Le champ visuel central, à la recherche d'un vaste scotome centrocœcal (**Fig. 3**), ou l'examen de la vision des couleurs sont possibles à partir de l'âge de 6 à 7 ans et contribuent au diagnostic.

Les photos de fond d'œil permettent un suivi comparatif et la tomographie par cohérence optique (OCT) de la papille est réalisable dès 4 ans. Cependant, comme chez l'adulte, il est peu contributif quant au diagnostic étiologique (aspect de turgescence de la couche des fibres ganglionnaires au stade initial et perte axonale au stade séquellaire).

##### 1.2.2. Examens non ophtalmologiques

Si l'enfant est vu initialement en ophtalmologie, l'avis d'un neuro pédiatre et l'IRM sont indispensables, notamment avant l'âge de 10 ans, compte tenu de la fréquence des autres signes cliniques neurologiques à cet âge.

L'IRM cérébrale montre des lésions démyélinisantes (**Fig. 3**) dans seulement 30 à 40 % des cas <sup>(1,4,5,7)</sup>. Pour optimiser son rendement diagnostique, il est conseillé d'associer une IRM médullaire. Elle joue un rôle important pour évaluer le pronostic du premier épisode de neuropathie optique.

La ponction lombaire est également nécessaire à la recherche de bandes oligoclonales (11-38 %) ou d'une augmentation des IgG (23 %) <sup>(1,2,5,6,8)</sup>, qui seraient plus fréquentes chez l'enfant après 10 ans. La plupart des auteurs recommandent également la recherche d'anticorps anti-NMO.

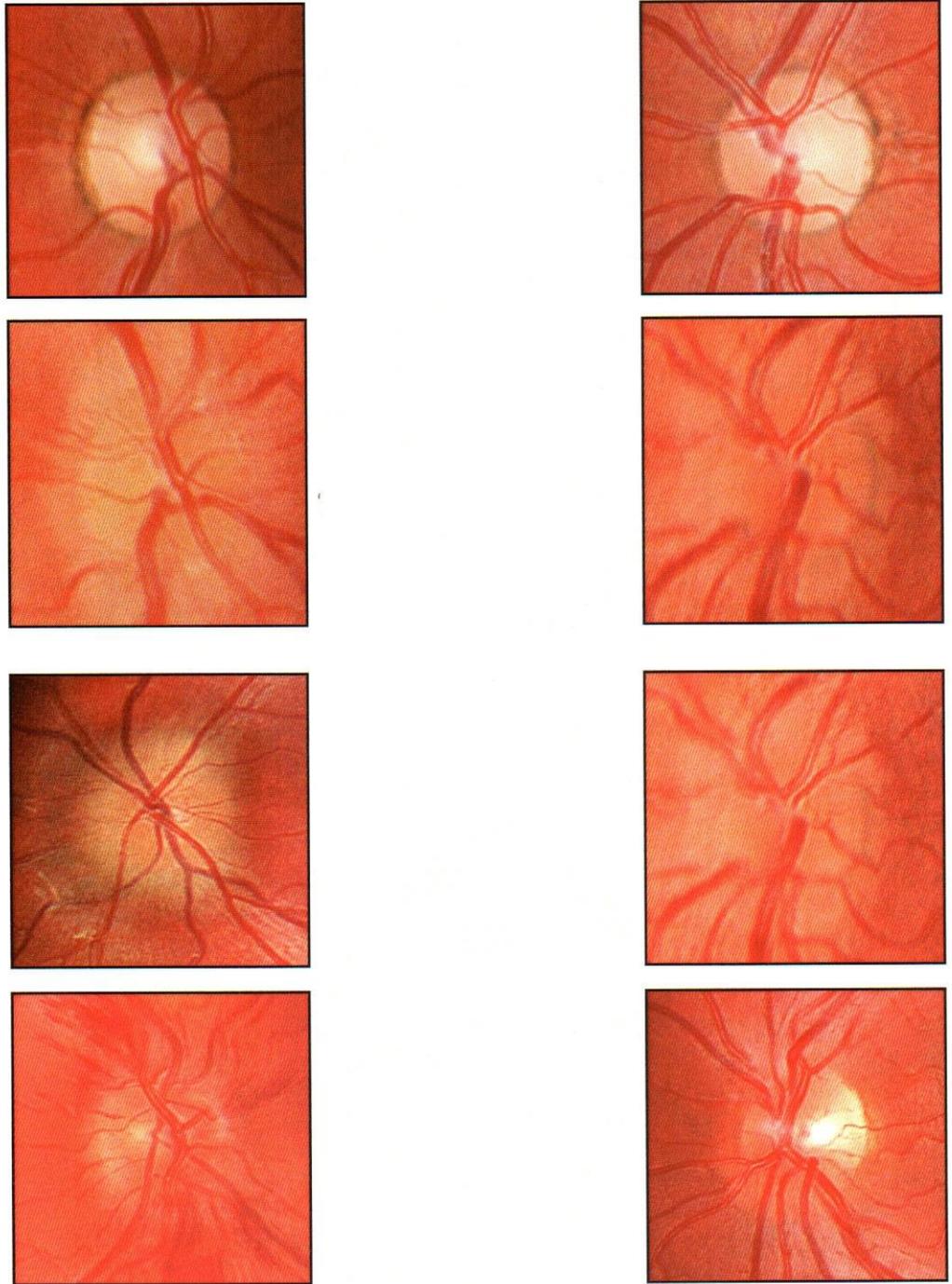
### 2. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

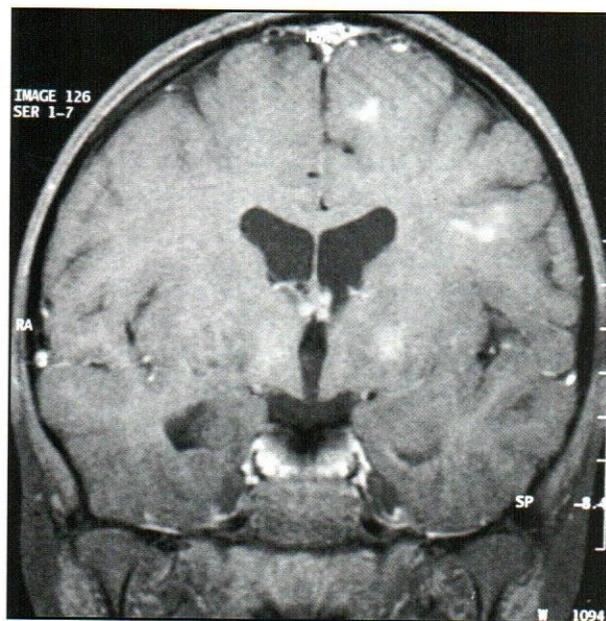
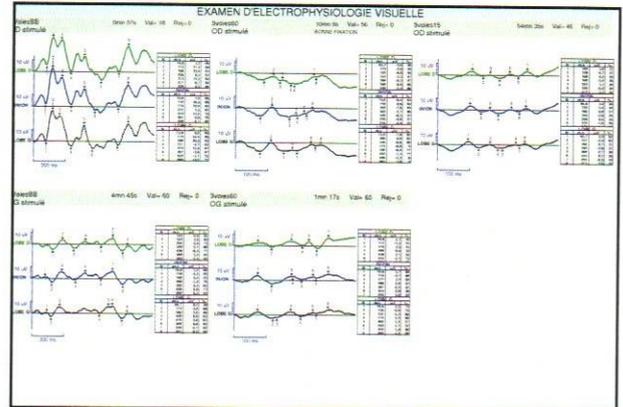
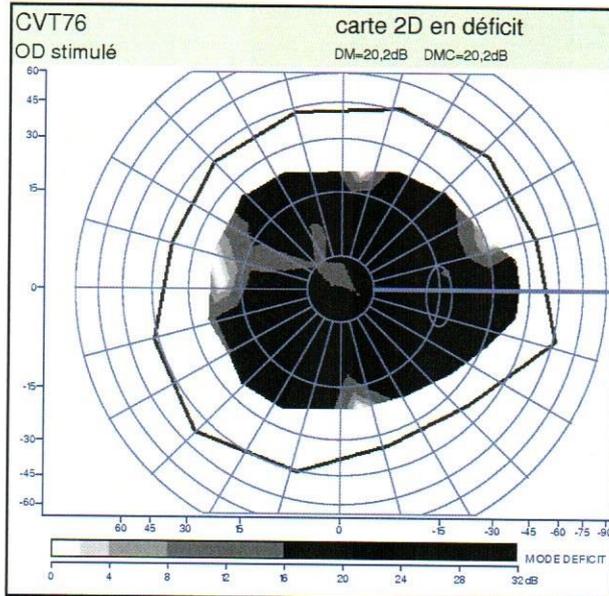
#### 2.1. Baisse d'acuité visuelle unilatérale

La neuropathie optique de Leber est le diagnostic différentiel essentiel à évoquer car le tableau clinique est très proche. Au fond d'œil, l'aspect des télangiectasies papillaires est un peu différent d'un œdème de papillite ; des antécédents familiaux peuvent parfois guider le diagnostic ; les PEV sont nor-

1a	1b	1c	1d
2a	2b	2c	2d

**Figure 1 :** Papillite diagnostique différentiel chez l'enfant. (1a) Telangiectasies dans une neuropathie optique héréditaire de Leber, (1b) Œdème de stase, (1c) Papillite dans le cadre d'une SEP, (1d) Drusen.  
**Figure 2 :** Une fille de 3 ans présente une névrite optique bilatérale dans le cadre d'une SEP : après le stade aigu de papillite (a+b), il existe un passage au stade d'atrophie optique (c+d). L'acuité visuelle est de 10/10 aux deux yeux.





3A	3B
3C	

**Figure 3 :** Une fille de 9 ans présente une SEP avec une baisse d'acuité visuelle à 3/10 à droite et inférieur à 1/20 à gauche ; le champ visuel révèle un scotome centro-caecal à droite (3a), à gauche l'examen n'est pas réalisable. (3b) Le PEV révèle des réponses bifides au flash, des réponses au damier 60 validées et de latence normale ; des damiers 15 non validés, à gauche les réponses aux flashes sont mal validées, de faible amplitude, la réponse au damier n'est pas discernable, c'est une atteinte sévère des voies visuelles. L'IRM révèle de multiples hypersignaux (3c)

maux sur l'œil controlatéral et surtout la biologie moléculaire apportera la confirmation diagnostique (Fig. 1).

**Une tumeur du nerf optique** donnera une baisse d'acuité visuelle de profondeur variable, mais l'aspect de l'œdème papillaire de stase est différent (Fig. 1), il n'y a pas de douleurs périorbitaires et la baisse d'acuité visuelle, plus lente, peut passer inaperçue au début. L'IRM cérébrale permettra de faire le diagnostic.

**Une amblyopie** strabique ou par anisométrie : l'examen ophtalmologique et l'histoire de la maladie orienteront le diagnostic. Au fond d'œil, la papille est normale, mais parfois, en cas d'hypertropie forte, il peut y avoir un doute sur un faux aspect d'œdème papillaire. En PEV, les réponses en stimulation par damier sont de faible amplitude mais elles sont présentes, à la stimulation de l'œil controlatéral, la réponse est normale.

**Des drusen** de la tête du nerf optique : elles donnent un faux aspect d'œdème papillaire (Fig. 1). Elles peuvent être bilatérales. Il faut rechercher des calcifications papillaires à l'échographie. Elles sont un meilleur signe diagnostique chez l'enfant que l'autofluorescence spontanée de la papille (rarement présente). L'OCT est contributif s'il permet de visualiser une druse profonde (zone hyporéflexive entourée d'une zone hyperréflexive). L'acuité visuelle est en général normale ou modérément diminuée.

**La baisse d'acuité visuelle anorganique** : souvent l'acuité visuelle est normale en utilisant une autre technique de mesure, comme le test de Thibaut ; les PEV, réalisées après cycloplégie et avec la correction optique totale des amétropies pour éliminer les facteurs accommodatifs, sont strictement normaux. Le champ visuel peut être rétréci « en colimaçon », le fond d'œil est normal, l'OCT papillaire, maculaire et les clichés en autofluorescence de la papille et de la macula également. En général, le diagnostic est fait en consultation d'ophtalmologie et ne nécessite pas de recours en neuro-pédiatrie ni à l'imagerie cérébrale. Elle peut être aussi bilatérale (cf. chapitre III.2.5.).

## 2.2. BAV bilatérale

**La neuropathie optique de Leber** au stade d'atteinte du 2ème œil peut faire évoquer une neuropathie optique inflammatoire. L'histoire clinique d'une baisse d'acuité visuelle en 2 temps, ainsi que l'atrophie optique sur le premier œil atteint doit faire réaliser la recherche des mutations de l'ADN mitochondrial.

**Les neuropathies optiques inflammatoires ou infectieuses non liées à la SEP** : elles doivent être recherchées systématiquement chez l'enfant car ce sont les plus fréquentes (Fig. 2). De multiples étologies ont été rapportées : les bartonnelloses, la syphilis, la maladie de Lyme, la toxocarose, la toxoplasmose, les infections à méningocoques et certaines causes post vaccinales, dont le vaccin H1N1, ont été incriminées.

**Les déficits en biotinidase** peuvent également donner le même tableau.

## 3. FORMES CLINIQUES

**En fonction de l'âge** (évolution vers la SEP) : La neuropathie optique inflammatoire est souvent bilatérale avant l'âge de 10 ans (Fig. 2) et plus fréquemment unilatérale au-delà de cet âge. Elle est également plus souvent inaugurale d'une SEP après l'âge de 10 ans alors qu'avant la SEP commence plutôt par des troubles moteurs (troubles sphinctériens).

## 4. ÉVOLUTION ET PRONOSTIC

**4.1. Evolution de la poussée** de neuropathie optique : dans la majorité des cas la récupération visuelle est rapide et bonne (supérieure à 6/10 dans 70 à 83 % des cas selon les études), en général en 3 semaines (2). Certaines séries décrivent même 80 % de récupération à 10/10. Au PEV, il peut persister un retard de latence en réponse à une stimulation par damiers malgré une récupération visuelle parfaite.

**4.2. Récidive** En cas de récurrence, elle survient en général dans l'année qui suit le premier épisode (3).

**4.3. Neuropathie optique et maladies inflammatoires du SNC.** La vraie question est de déterminer dans quelle mesure, la poussée de neuropathie optique est un événement cliniquement isolé (CIS) ou, au contraire, peut évoluer vers d'autres maladies inflammatoires du SNC (encéphalite aiguë disséminée : ADEM, neuromyélite optique : NMO, SEP) : Les auteurs s'accordent pour dire que ni l'âge ni le sexe, ni le caractère uni ou bilatéral de la première poussée ne peuvent être des facteurs de risque d'évolution vers la SEP (1), si ce n'est peut être que la survenue d'une première poussée avant l'âge de 5 ans est de meilleur pronostic pour l'avenir (8).

L'IRM est l'examen déterminant pour le pronostic : la présence de lésions cérébrales expliquant les signes cliniques, et l'existence de signes de dissé-

mination dans le temps et l'espace sont des arguments faisant craindre une SEP<sup>(3,5,7)</sup>. En effet, 42 % seulement des enfants avec une IRM normale développeraient une SEP, alors que 90 % de ceux qui ont des lésions à l'IRM en feraient une<sup>(5)</sup>. La notion de récurrence, c'est-à-dire d'une deuxième poussée plus de 3 mois après la précédente, est également un argument important en faveur d'une SEP. Chez les enfants, le risque de passage d'une neuropathie optique à une SEP varie de 4 à 36 % selon les études. Pour Luchinetti et al., le risque augmente en fonction de la durée du suivi : 13 % à 10 ans, 19 % à 20 ans, 22 % à 30 ans, 26 % à 40 ans<sup>(3)</sup>.

Une ADEM sera évoquée devant la présence de signes d'encéphalopathie (troubles du comportement ou altération de la conscience) et parfois de myélite associées à la névrite optique. L'association d'une névrite optique et d'une myélite évoque une NMO, dont le pronostic est souvent meilleur que chez l'adulte ; il faut rechercher des lésions spinales étagées sur 3 segments à l'IRM médullaire et surtout des anticorps anti NMO ; enfin dans le symptôme clinique isolé (CIS), que l'atteinte IRM soit mono ou multi focale, ce premier épisode est considéré comme monofocal d'un point de vue clinique s'il est vraiment monosymptomatique. Le plus souvent, il ne constitue pas une forme d'entrée vers la SEP.

## 5. TRAITEMENT

Chez l'enfant, le consensus thérapeutique pour la névrite optique chez l'enfant n'est pas aussi univoque que chez l'adulte. Malgré les inconvénients de la corticothérapie générale, surtout si la baisse d'acuité visuelle est sévère, le traitement repose sur des bolus de méthylprednisolone intraveineux à la dose de 15 mg/kg/j pendant 3 jours<sup>(3)</sup>. En cas de baisse d'acuité visuelle peu sévère, compte tenu de l'évolution très souvent favorable en pédiatrie, un grand nombre d'auteurs préconisent une simple surveillance<sup>(9)</sup>.

## REFERENCES

1. **Absoud M, Cummins C, Desai N, et al.** Child hood optic neuritis clinical features and outcome. *Arch Dis Child.* 2011; 96:860-2.
2. **Collinge JE, Sprunger DT.** Update in pediatric optic neuritis. *Curr Opin Ophthalmol.* 2013 Sep;24(5):448-52 Review.
3. **Pérez-Cambrodí RJ, Gómez-HurtadoCubillana A.** Optic neuritis in pediatric population: a review in current tendencies of diagnosis and management. *J Optom.* 2014; 7:125-30. Review
4. **Waldman AT, Stull LB, Galetta SL et al.** Pediatric optic neuritis and risk of multiple sclerosis: meta-analysis of observational studies. *J AAPOS.* 2011 Oct;15(5):441-6. Review.
5. **Alper G, Wang L.** Demyelinating optic neuritis in children. *J Child Neurol.* 2009; 24:45-8.
6. **Bonhomme GR, Mitchell EB.** Treatment of pediatric optic neuritis. *Curr Treat Options Neurol.* 2012 Feb;14(1):93-102
7. **Bonhomme GR, Waldman AT, Balcer LJ, et al.** Pediatric optic neuritis: brain MRI abnormalities and risk of multiple sclerosis. *Neurology.* 2009 Mar 10;72(10):881-5.
8. **Huppke B, Ellenberger D, Rosewich H, Friede T, Gärtner J, Huppke P.** Clinical presentation of pediatric multiple sclerosis before puberty. *Eur J Neurol.* 2014; 21:441-6.
9. **Krupp LB, Banwell B, Tenenbaum S.** Consensus definitions proposed for pediatric multiple sclerosis and related disorders. International Pediatric MS Study Group. *Neurology* 2007; 68:S7-12. Review