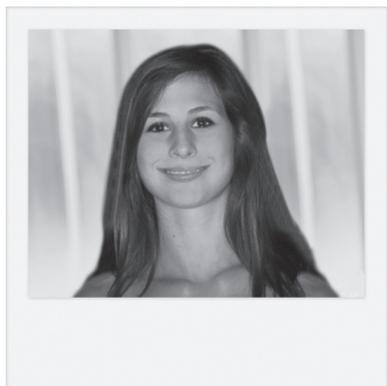


Les faux œdèmes papillaires

RÉSUMÉ : La découverte au fond d'œil d'une saillie papillaire uni- ou bilatérale peut aboutir à de nombreux diagnostics. La démarche dépend du contexte clinique (signes fonctionnels visuels, céphalées, nausées/vomissements, acouphènes...), du terrain, de l'examen ophtalmologique (exophtalmie ? Diplopie ? Aspect de la rétine ?) et des examens complémentaires (champ visuel, OCT-RNFL, angiographie, échographie mode B, imagerie cérébrale).

Une saillie papillaire peut correspondre à un "vrai" œdème (défini angiographiquement par une hyperfluorescence papillaire avec diffusion du colorant sur les temps tardifs), ou à une surélévation papillaire sans vrai œdème – on parle alors de "faux" œdème. Les causes de faux œdèmes papillaires sont : *les drusen papillaires, les papilles d'hypermétrope, la neuropathie optique héréditaire de Leber et les fibres à myéline.*



→ **F. SALVIAT,**
C. VIGNAL-CLERMONT
Neuro-ophtalmologie,
Service du Dr Vignal-Clermont,
Fondation ophtalmologique
Adolphe de Rothschild, PARIS.

La première étape diagnostique devant une suspicion d'œdème papillaire à l'examen du fond d'œil consiste à exclure un faux œdème papillaire [1]. Les trois questions de base permettant de les différencier sont : – la papille est-elle **hyperhémisée** ? Oui, s'il s'agit d'un œdème papillaire. La microvascularisation papillaire est alors congestionnée. Les deux exceptions de vrai œdème sans hyperhémie sont l'œdème pâle de la neuropathie optique ischémique antérieure aiguë dans le cadre d'une maladie de Horton et l'œdème papillaire chronique avec atrophie séquellaire ;

– des **anomalies microvasculaires** à la surface de la papille sont-elles présentes ? En cas d'œdème papillaire, une **dilatation** des capillaires superficiels de la papille peut être associée à des **hémorragies** en flammèche papillaires ou péripapillaires ;

– à quelle **profondeur rétinienne** est localisé le flou du rebord papillaire ? En cas d'œdème papillaire, le rebord et les vaisseaux rétiniens sont flous car obscurcis par l'épaississement et l'opacification de la couche des fibres optiques papillaires et péripapillaires. En cas de faux œdème papillaire, les vaisseaux

restent bien visibles lorsqu'ils croisent le rebord papillaire.

On distingue plus particulièrement quatre causes de faux œdèmes papillaires.

[Les drusen papillaires [2]

Leur prévalence est estimée autour de 1 %. L'atteinte est égale dans les deux sexes et bilatérale dans plus de 3/4 des cas mais asymétrique. Les formes sporadiques sont les plus fréquentes, mais il existe des formes familiales à transmission autosomique dominante à pénétrance incomplète. Les drusen sont plus fréquents sur les papilles dysmorphiques et de petite taille ainsi que chez les patients caucasiens.

Les drusen sont des dépôts sphériques acellulaires de mucoprotéines et de mucopolysaccharides de 5 µm à 1 mm de diamètre situés au niveau de la tête du nerf optique, qui se calcifient progressivement. Ils naissent en avant de la lame criblée et remontent vers la surface rétinienne au cours de la vie. L'âge moyen auquel ils sont visibles est de 12 ans.

La plupart du temps asymptomatiques, les drusen peuvent entraîner une atteinte du champ visuel (déficits fasciculaires, atteintes périphériques ou concentriques) due à une perte axonale et rarement des épisodes transitoires de baisse d'acuité visuelle (devant amener à éliminer une hypertension intracrânienne en urgence en priorité).

Les drusen profonds (ou enfouis) posent des difficultés diagnostiques en raison de l'aspect de pseudo-œdème papillaire, alors que les drusen superficiels sont de diagnostic plus facile car mieux visualisés.

Les aspects évocateurs de faux œdème papillaire dus à des drusen sont les suivants.

1. Au fond d'œil (fig. 1A)

Les drusen sont des excroissances arrondies rétro-illuminables plus ou moins régulières d'aspect blanc-jaune, de répartition irrégulière à la surface du nerf optique. On constate l'absence d'hyperhémie et/ou de dilatation capillaire péripapillaire, l'absence de flou des vaisseaux papillaires, l'absence de congestion veineuse et parfois la présence d'anomalies vasculaires associées (ramification vasculaire



FIG. 1A: Drusen papillaires au fond d'œil.

au niveau papillaire, artère cilio-rétinienne), des nerfs optiques de petite taille non excavés et l'absence d'aspect grisé de la rétine péripapillaire.

2. Sur l'OCT – RNFL (fig. 1B)

Les drusen ont un aspect bosselé et sont hyperréfectifs. Une atteinte précoce de la couche rétinienne des fibres ganglionnaires (RNFL) avec déformation de la tête du nerf optique et des amincissements localisés du RNFL sont observés. Une épaisseur du RNFL en nasal de moins de 86 μm serait un bon critère en faveur de drusen [3], témoignant d'un retentissement sur la structure du nerf.

3. Sur les clichés en autofluorescence (fig. 1C)

Les drusen sont des corps hyperautofluorescents enchâssés dans la papille.

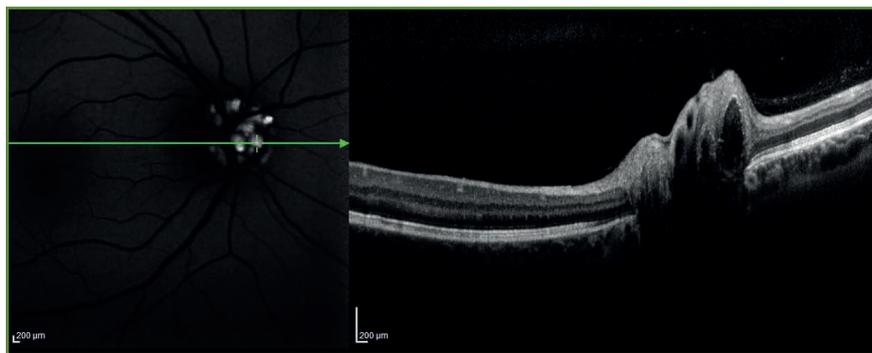


FIG. 1B: Drusen papillaires en OCT-RNFL.

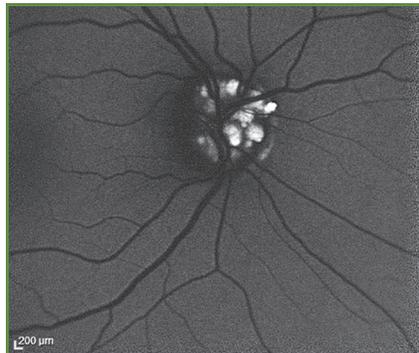


FIG. 1C: Drusen papillaires sur le cliché autofluorescent.

Cet examen est non invasif et facile à obtenir. Néanmoins, l'hyperautofluorescence peut manquer en cas de localisation profonde des drusen.

4. Sur l'échographie mode B (fig. 1D)

Les drusen profonds, calcifiés, sont hyperéchogènes avec un cône d'ombre postérieur. Cet examen est le plus sensible en cas de négativité de l'autofluorescence. L'absence de dilatation des gaines et l'absence d'accumulation de liquide céphalorachidien autour des nerfs optiques permettent d'éliminer une hypertension intracrânienne.

5. Sur l'angiographie à la fluorescéine

Les drusen se caractérisent par une hyperfluorescence nodulaire avec une coloration limitée aux temps tardifs (alors qu'un "vrai" œdème papillaire se caractérise par un flou péripapillaire,

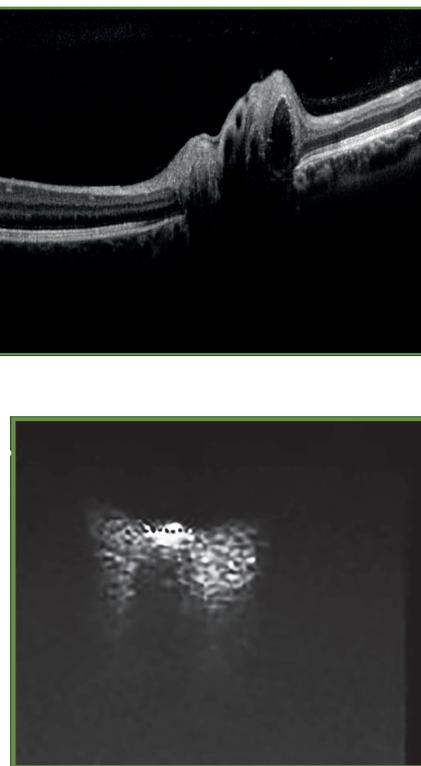


FIG. 1D: Drusen papillaires en échographie mode B.

REVUES GÉNÉRALES

Neuro-ophtalmologie

une imprégnation prolongée et une diffusion de colorant).

6. Sur la tomодensitométrie cérébrale et orbitaire avec injection de produit de contraste iodé en coupes fines du nerf optique (fig. 1E)

Elle est pratiquée en urgence en cas de suspicion d'œdème papillaire bilatéral. L'absence de processus occupant de l'espace responsable d'hypertension intracrânienne, l'absence d'hydrocéphalie et l'absence de thrombophlébite cérébrale ainsi que la mise en évidence de calcifications au sein des nerfs optiques surélevés sont recherchées. La sensibilité de cet examen est toutefois inférieure à celle de l'échographie mode B.

Les complications visuelles aiguës associées aux drusen papillaires, très rares, sont le plus souvent d'ordre vasculaire :

- **hémorragies rétiniennes péripapillaires** asymptomatiques en flammèche superficielles ou profondes (pouvant rarement se compliquer de membranes de néovascularisation choroïdienne), traduisant une hypoxie chronique ou dues à une érosion mécanique de petits capillaires par les bords des drusen calcifiés ;

- **neuropathies optiques ischémiques antérieures aiguës non artéritiques.**

Le facteur de risque classique est un faible rapport *cup/disc*. La présence de

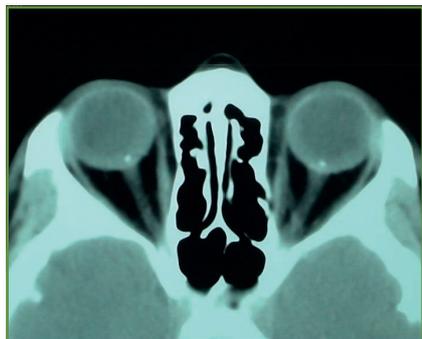


FIG. 1E : Drusen papillaires bilatéraux sur la tomодensitométrie orbitaire.

drusen papillaires pourrait augmenter ce risque ;

- **occlusions veineuses ou artérielles rétiniennes ;**

- **éclipses visuelles**, liées à une mauvaise perfusion due à une hyperpression interstitielle limitant la perfusion de la tête du nerf optique, alors plus sensible aux fluctuations de tension intraoculaire et/ou du liquide céphalorachidien ;

- **néovascularisation sous-rétinienne péripapillaire**, extrêmement rare (mais aux conséquences visuelles très sévères).

Il n'existe ni traitement curatif des drusen papillaires ni traitement spécifique des complications ni traitement spécifique empêchant la survenue des complications ayant fait la preuve de leur efficacité. Toutefois, la recherche et le contrôle des facteurs de risque cardiovasculaires (hypertension artérielle, diabète, tabagisme, dyslipidémie, surcharge pondérale) ainsi que d'un syndrome d'apnée du sommeil sont recommandés en cas de troubles visuels évoquant des éclipses et/ou des complications vasculaires des drusen.

L'injection d'anti-VEGF est à envisager au cas par cas si complications néovasculaires.

Les papilles d'hypermétrope

Elles sont de petite taille et peu excavées. Les bords de la papille peuvent être parfois flous. Cependant, la papille n'est pas hyperhémisée et les vaisseaux qui émergent sont bien visibles, y compris sur les bords.

En OCT, la mesure du RNFL est normale car il n'y a pas d'œdème des fibres nerveuses, et l'angiographie à la fluorescéine (pratiquée uniquement en cas de doute) est normale. L'atteinte est souvent bilatérale et asymptomatique.

La neuropathie optique héréditaire de Leber [4]

Cette maladie héréditaire à transmission mitochondriale survient dans 70 % des cas chez un homme jeune (15-30 ans). Sa prévalence est de 1/25 000. Elle se manifeste par une baisse d'acuité visuelle unilatérale indolore rapidement progressive avec un scotome central au champ visuel. L'atteinte se bilatéralise en quelques semaines. Le phénomène d'Uhthoff (baisse d'acuité visuelle temporaire survenant lors d'efforts physiques ou d'augmentation de la température corporelle) est parfois rapporté par les patients.

Au fond d'œil (fig. 2), la triade caractéristique de la papille est :

- la présence de **télangiectasies péri-papillaires** (souvent chez les hommes à risque avant la phase aiguë), voire de petites hémorragies papillaires en flammèches ;

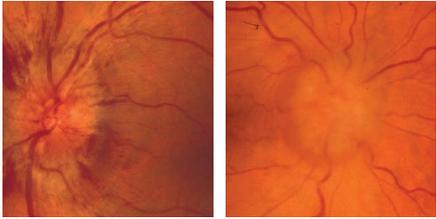
- un **aspect saillant et rosé pseudo-œdémateux** mais sans fuite de colorant sur l'angiographie à la fluorescéine ;

- l'existence d'une **tortuosité des vaisseaux** rétiniens.

Après la phase aiguë, une atrophie optique diffuse s'installe sans excavation papillaire, intéressant la totalité du disque ou limitée au secteur temporal avec disparition des fibres interpapillomaculaires.



FIG. 2 : Neuropathie optique de Leber débutante au fond d'œil.

Les arguments en faveur d'un "vrai" œdème vs "faux" œdèmes papillaires		
	Vrais œdèmes papillaires	Faux œdèmes papillaires
Fond d'œil	<ul style="list-style-type: none"> ● Saillie papillaire ● Bords flous ● Vaisseaux mal visibles ● Veines tortueuses et dilatées ● Nodules cotonneux, exsudats et hémorragies péripapillaires  <p style="text-align: center;">NOIAA HTIC</p>	<ul style="list-style-type: none"> ● Saillie papillaire ● Bords nets, marge abrupte ● Vaisseaux bien visibles à la surface de la papille ● Absence d'excavation ● Anomalies de trajet de la vascularisation artérielle rétinienne ● Dysversion papillaire ● Drusen papillaires ● Petite papille peu excavée ● Fibres à myéline
OCT-RNFL	<ul style="list-style-type: none"> ● Pente douce ● Augmentation de l'épaisseur de l'espace sous-rétinien hyporélectif ● Augmentation diffuse de l'épaisseur du RNFL 	Drusen : pente abrupte, contour irrégulier, épaisseur du RNFL en nasal modérée et limitée à la papille
Échographie mode B	Dilatation des gaines (si HTIC)	Drusen profonds hyperéchogènes avec cône d'ombre postérieur
Angiographie à la fluorescéine	Hyperfluorescence papillaire avec diffusion du colorant sur les temps tardifs	<ul style="list-style-type: none"> ● Drusen hyperautofluorescents (sauf si profonds) ● Pas de diffusion du colorant

NOIAA : neuropathie optique ischémique antérieure aiguë ; HTIC : hypertension intracrânienne ; RNFL : *retinal nerve fiber layer* (couche des fibres nerveuses rétiniennes).

Typiquement, une dyschromatopsie d'axe rouge vert est constatée. Les PEV sont toujours très altérés sans réponses discernables. L'ERG est normal. L'IRM, souvent normale, peut présenter des hypersignaux de la substance blanche en T2 à la phase aiguë et une diminution de calibre des nerfs optiques à la phase d'état. Le diagnostic repose sur la mise en évidence de la mutation de l'ADN mitochondrial.

Les fibres à myéline

Le plus souvent asymptomatiques, les fibres à myéline sont des anomalies congénitales des fibres rétiniennes peu fréquentes (incidence inférieure à 1 %) et bilatérales dans 20 % des cas [5, 6].

Au fond d'œil (*fig. 3*), la couche de fibres nerveuses a un aspect blanc et

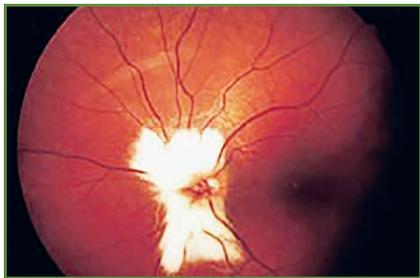


FIG. 3 : Fibres à myéline péripapillaires au fond d'œil.

finement strié à bord flou, péripapillaire ou papillaire dans un tiers des cas. L'aspect angiographique correspond à un effet masque sans anomalie de la circulation rétinienne choroïdienne ou de l'épithélium pigmentaire.

Bibliographie

1. Rapport de la Société Française d'Ophtalmologie 2011 Neuro-ophtalmologie.

2. KHONSARI RH *et al.* Drusen de la tête du nerf optique ou œdème papillaire ? *Rev Neurol*, 2010;166:32-38.

3. JOHNSON LN *et al.* Differentiating optic disc edema from optic nerve head drusen on optical coherence tomography. *Arch Ophthalmol*, 2009;127:45-49.

4. HAMEL C *et al.* Neuropathies optiques héréditaires. *EMC*, 2007 21-480-E-30.

5. STRAATSMAN R *et al.* Myelinated retinal nerve fibers. *Am J Ophthalmol*, 1981;91:25-38.

6. KODAMA T *et al.* Myelinated retinal nerve fibers: prevalence, location and effect on visual acuity. *Ophthalmologica*, 1990;200:77-83.

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts concernant les données publiées dans cet article.