

I Revues générales

Reconnaître une urgence neuro-ophtalmologique

RÉSUMÉ : Les urgences neuro-ophtalmologiques sont extrêmement variées, vitales ou fonctionnelles. Dans ce grand ensemble de pathologies à la frontière entre la neurologie et l’ophtalmologie, les présentations cliniques sont elles-mêmes polymorphes, mais suivent schématiquement trois principaux cadres diagnostiques : une atteinte des voies optiques (VO) ; une atteinte motrice ; et, enfin, une suspicion d’hypertension intracrânienne (HTIC).

Un examen clinique de base comprenant acuité visuelle (AV), pression intraoculaire (PIO), examen en lampe à fente (LAF) et du fond d’œil (FO) est indispensable. Dans une étude américaine, sur des patients adressés en centre spécialisé de neuro-ophtalmologie, 49 % des diagnostics avant l’arrivée au centre étaient erronés, dans 36 % de ces cas à cause d’un mauvais examen clinique [1, 2].



F. MAESTRI

Service d’ophtalmologie.
Hôpitaux Universitaires Pitié Salpêtrière, PARIS.

Les troubles visuels orientant vers une atteinte des voies optiques (VO)

1. Signes d’appel

Il s’agit classiquement des troubles visuels à examen ophtalmologique normal ou associés à une anomalie papillaire : œdème (OP), atrophie, rarement l’excavation [3]. Après avoir éliminé et traité une cause strictement intraoculaire, la prise en charge va consister à localiser l’atteinte sur les VO : depuis la tête du nerf optique jusqu’au cortex occipital.

Sur le plan sémiologique, les troubles visuels se manifestent par une impression de gêne visuelle : elle peut être périphérique avec une impression d’amputation de champ visuel, ou centrale avec une baisse d’acuité visuelle (BAV). Cette atteinte peut être permanente ou transitoire : la prise en charge est aussi urgente.

Il faudra rechercher un déficit pupillaire afférent relatif (DPAR) orientant vers une

neuropathie optique unilatérale ou bilatérale asymétrique.

2. Examens complémentaires en ophtalmologie

Il sera nécessaire de réaliser une *optical coherence tomography* (OCT) et un champ visuel (CV). L’OCT analysera la *retinal nerve fiber layer* (RNFL) et le complexe de cellules ganglionnaires (GCC), permettant de confirmer un œdème ou une atrophie. Le CV sera de préférence automatisé statique (comme un CV de Humphrey, CVH), plus fiable et reproductible. Le CV manuel cinétique (comme un CV de Goldman, CVG) sera uniquement considéré si un CVH est impossible à cause d’une AV inchiffable ou si la coopération du patient n’est pas suffisante.

3. Orientation diagnostique

À ce stade, la systématisation de l’atteinte au CV permettra de faire la différence entre :

– une atteinte du nerf optique uni ou bilatérale, avec une atteinte du champ

visuel ne respectant pas le méridien vertical ;

– une atteinte chiasmatique, bilatérale, bitemporale, respectant le méridien vertical. Dans ce cas, l'OCT peut présenter une atrophie "binasale rétine" en GCC et un aspect d'atteinte en papillon bilatérale en RNFL [4,5] (**fig. 1**) ;

– une atteinte rétrochiasmatique : bilatérale, latérale-homonyme, respectant le méridien vertical et donc l'atteinte sera de plus en plus complète et congruente depuis le départ des radiations optiques vers le cortex occipital. Dans ce cas, l'OCT peut présenter une atrophie "latérale-homonyme rétine" en GCC, et une atteinte en sablier sur la RNFL du côté de la lésion et en papillon de l'autre côté [4, 5].

4. Examens paracliniques

L'imagerie de choix sera l'imagerie en résonance magnétique (IRM). En fonction de la localisation elle sera orientée afin d'explorer :

– le nerf et l'orbite avec des coupes dédiées en particulier coronales T2 avec saturation du signal de la graisse, puis injection de gadolinium à la recherche d'une prise de contraste. Il pourra alors s'agir de neuropathies optiques (NO) inflammatoires, le plus souvent démyélinisantes secondaires à une sclérose en plaques (SEP), une maladie à anticorps anti-MOG et anticorps anti-AQP4 nécessitant une prise en charge urgente [6]. La prise en charge devra également être

urgente dans le cas des autres NO en particulier toxique, infiltrative, tumorale, compressive, infectieuse, inflammatoire non démyélinisante, et carentielle, même dans les pays occidentaux en cas de terrains particuliers [7] ;

– la loge hypophysaire et le sinus caverneux avec des séquences dédiées en coupes fines centrées sur cette zone permettant de rechercher des lésions hypophysaires (adénome, craniopharyngiome) ou un méningiome, rarement des lésions vasculaires dans certains cas d'anévrysmes carotidiens ;

– le parenchyme rétro chiasmatique avec toute la pathologie nerveuse centrale et en particulier ischémique, tumorale et inflammatoire.

Dans tous les cas, la démarche diagnostique sera adaptée en fonction de la lésion retrouvée en IRM.

Les troubles moteurs (oculomotricité, ptosis, anisocorie) orientant vers une atteinte des fonctions musculaires

1. Signes d'appel

Il s'agit classiquement de la diplopie binoculaire. Le cover test permet d'examiner la diplopie directement dans le box de consultation en recherchant une concomitance, rassurante, évocatrice de strabisme, ou bien une incomitance évocatrice d'atteintes musculaires ou neurologiques. L'atteinte peut être permanente ou transitoire : dans ce cas, elle évoque à la fois un syndrome myasthénique ou alors un syndrome de menace neurologique.

Les autres signes moteurs sont le ptosis et l'anisocorie et ils suivent globalement le même cheminement diagnostique.

2. Examens complémentaires en ophtalmologie

Le coordimètre ou au mieux le bilan orthoptique permettra à ce stade de

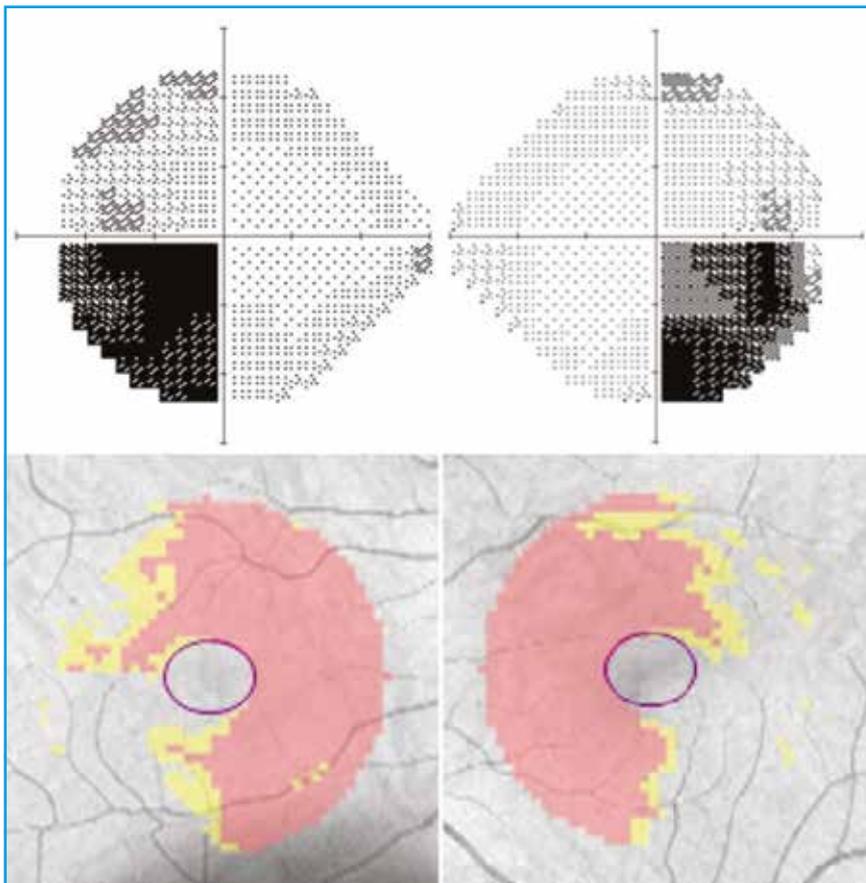


Fig. 1 : Patient de 53 ans adressé pour sensation de trouble du champ visuel. Le champ visuel Humphrey (CVH) 24.2 retrouve un aspect d'hémianopsie bitemporale sur les clichés de l'œil droit (**en haut à droite**) et gauche (**en haut à gauche**) avec une atteinte plus importante dans l'hémichamp inférieur. L'optical coherence tomography (OCT) du complexe des cellules ganglionnaires (GCC) retrouve une atrophie binasale à droite (**en bas à gauche**) et à gauche (**en bas à droite**). L'imagerie cérébrale a permis de retrouver un adénome hypophysaire.

I Revues générales

compléter le *cover test*. La recherche d'une autre anomalie neuro-ophtalmologique est indispensable, en particulier une anisocorie ou une neuropathie optique associée à l'aide d'un CV ou d'un OCT en cas de signes d'appel.

3. Orientation diagnostique

En fonction du *cover test*, du coordimètre, de la présence d'une anisocorie, d'un ptosis, d'une NO, et de l'interrogatoire, il faudra essayer de localiser l'atteinte.

– une atteinte supra-nucléaire (les plus fréquents étant un syndrome de Parinaud, une ophtalmoplégie internucléaire, un ½ de Fischer) (**fig. 2**) ou nucléaire: ces atteintes sont presque toujours associées à des symptômes centraux, des vertiges ou des atteintes d'autres paires crâniennes. Ils font rechercher une atteinte ischémique, tumorale ou inflammatoire;

– une atteinte fasciculaire: ces atteintes peuvent être isolées. Elles sont systématisées selon le territoire nerveux.

- En cas de III fasciculaire l'œil du côté paralysé est en hypotropie et en exotropie, il y a un ptosis, une mydriase et un trouble de l'accommodation.

- En cas de IV fasciculaire il y a une atteinte de l'oblique supérieur avec diplopie dans le regard vers le bas et l'intérieur.

- En cas de VI fasciculaire seule l'abduction est atteinte.

- En cas d'atteinte du faisceau sympathique, on retrouvera un syndrome de Claude-Bernard-Horner.

- En cas de polyradiculonévrite, de processus expansif caverneux ou orbitaire, d'une fistule carotido-caverneuse, ou d'une apoplexie pituitaire, plusieurs paires peuvent être atteintes avec parfois des signes d'engorgement veineux de l'orbite:

– une atteinte de la jonction neuromusculaire (JNM): elle peut être bilatérale

POINTS FORTS

- Un flou visuel inexpliqué par l'examen ophtalmologique de base doit être exploré par un OCT et un CV afin de localiser l'atteinte et demander des examens orientés.
- La présence d'un des trois signes parmi une diplopie, une anisocorie ou un ptosis doit faire rechercher les deux autres. L'examen doit inclure un *cover test*, et au moindre doute un coordimètre ou un bilan orthoptique, voire un OCT et un CV pour rechercher une NO associée. L'imagerie cérébrale sera le plus souvent indispensable.
- La présence d'un œdème papillaire bilatéral, même découvert fortuitement, doit faire rechercher une pathologie cérébrale, et en particulier, en urgence, une thrombose veineuse centrale. La PL sera d'une grande aide diagnostique.

et non systématisée, indolore et n'atteint jamais le sphincter irien en cas de myasthénie. Elle est fluctuante, fatigable et répond au test au glaçon [8];

– une atteinte musculaire: elle peut aussi être bilatérale et non systématisée, le plus souvent sans anisocorie, mais à la différence de la JNM il y a des signes orbitaires: douleur, inflammation orbitaire avec inflammation palpébrale et conjonctivale, ou exophtalmie.

4. Examens paracliniques

– en fonction de la localisation de l'atteinte, la prise en charge est adaptée.

– en cas de suspicion d'atteinte supra-nucléaire ou nucléaire, une IRM en urgence est indispensable pour caractériser la lésion causale. En cas d'atteinte de moins de 6 h, il faut activer l'alerte thrombolyse et appeler l'unité neurovasculaire;



Fig.2: Un patient de 65 ans présentant une diplopie binoculaire. L'examen de la motilité oculaire retrouve une exotropie en position primaire (**en haut à gauche**). Dans le regard vers la droite l'examen est normal (**en bas à gauche**) et l'adduction de l'œil droit est limitée dans le regard à gauche (**en bas à droite**). La convergence est préservée. Le coordimètre (**en haut à droite**) corrobore l'examen clinique. Devant cet aspect d'ophtalmoplégie internucléaire, le patient a bénéficié d'une imagerie en résonance magnétique (IRM) cérébrale retrouvant des signes de sclérose en plaques (SEP).

– en cas de suspicion d'atteinte fasciculaire, il faut également réaliser une imagerie cérébrale. En cas de III douloureux brutal (évocateur d'anévrisme) ou de CBH douloureux brutal (évocateur de dissection carotidienne), le pronostic vital est engagé à court terme et l'angiogramme doit être imminent !

– en cas de suspicion de syndrome myasthénique, le diagnostic est clinique, mais peut être aidé par les anticorps anti-Rach et Musk et l'ENMG ;

– en cas de suspicion de syndrome orbitaire, l'IRM orbitaire avec coupes coronales et saturation du signal de la graisse est indispensable.

Les tableaux d'HTIC orientant vers une atteinte cérébrale diffuse

1. Signes d'appel

L'HTIC associe classiquement des céphalées holocrâniennes, majorées le matin et soulagées par les vomissements, un acouphène pulsatile, une fatigue et un œdème papillaire bilatéral, parfois une paralysie du VI uni ou bilatérale, avec diplopie binoculaire horizontale.

2. Examens complémentaires en ophtalmologie

L'OCT RNFL et GCC permettront de faire le diagnostic différentiel avec un faux

œdème papillaire (drusens, peripapillary hyperreflective ovoid mass-like structures ou PHOMS). Cela permettra également de faire le suivi. Le CVH est indispensable pour le pronostic visuel.

3. Orientations diagnostiques et examens paracliniques

En cas de vrai œdème papillaire bilatéral, l'imagerie en urgence permettra d'éliminer une thrombose veineuse cérébrale ou une autre lésion, et de rechercher le cas échéant des signes d'HTIC idiopathique 9. En l'absence de lésion secondaire, la ponction lombaire (PL) permettra de faire la mesure de pression et de traiter immédiatement l'HTIC.

Les urgences neuro-ophtalmologiques sont extrêmement variées, mais regroupent schématiquement atteinte des voies visuelles, atteintes des voies motrices et HTIC. Les examens paracliniques tels que l'OCT, le CVH, de même que l'imagerie cérébrale, sont le plus souvent indispensables.

BIBLIOGRAPHIE

1. STUNKEL L, SHARMA RA, MACKAY DD *et al.* Patient harm due to diagnostic error of neuro-ophthalmologic conditions. *Ophthalmology*, 2021;128:1356-1362.
2. STUNKEL L, MACKAY DD, BRUCE BB *et al.* Referral patterns in neuro-ophthalmology. *Journal of Neuro-Ophthalmology*, 2020;40:485-493.
3. MARGOLIN E. The swollen optic nerve: an approach to diagnosis and management. *Pract Neurol*, 2019;19:302-309.
4. PETZOLD A. Three "Red Lines" for pattern recognition-based differential diagnosis using optical coherence tomography in clinical practice. *Journal of Neuro-Ophthalmology*, 2021;41:385-398.
5. MONTEIRO MLR, HOKAZONO K, FERNANDES DB *et al.* Evaluation of inner retinal layers in eyes with temporal hemianopic visual loss from chiasmal compression using optical coherence tomography. *Invest Ophthalmol Vis Sci*, 2014;55:3328.
6. KRAKER JA, CHEN JJ. An update on optic neuritis. *J Neurol*, 2023;270:5113-5126.
7. BHAT N, BAKAEVA T. Approach to the diagnosis and management of nutritional optic neuropathies. *Current Opinion in Ophthalmology*, 2022;33:507-511.
8. BEHBEHANI R. Ocular myasthenia gravis: a current overview. *EB*, 2023;Volume 15:1-13.
9. RAOOF N, HOFFMANN J. Diagnosis and treatment of idiopathic intracranial hypertension. *Cephalalgia*, 2021;41:472-478.

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