



Manifestations neuro- ophtalmologiques de la sclérose en plaques

Caroline Tilikete

Unité de Neuro-Ophtalmologie-ORL

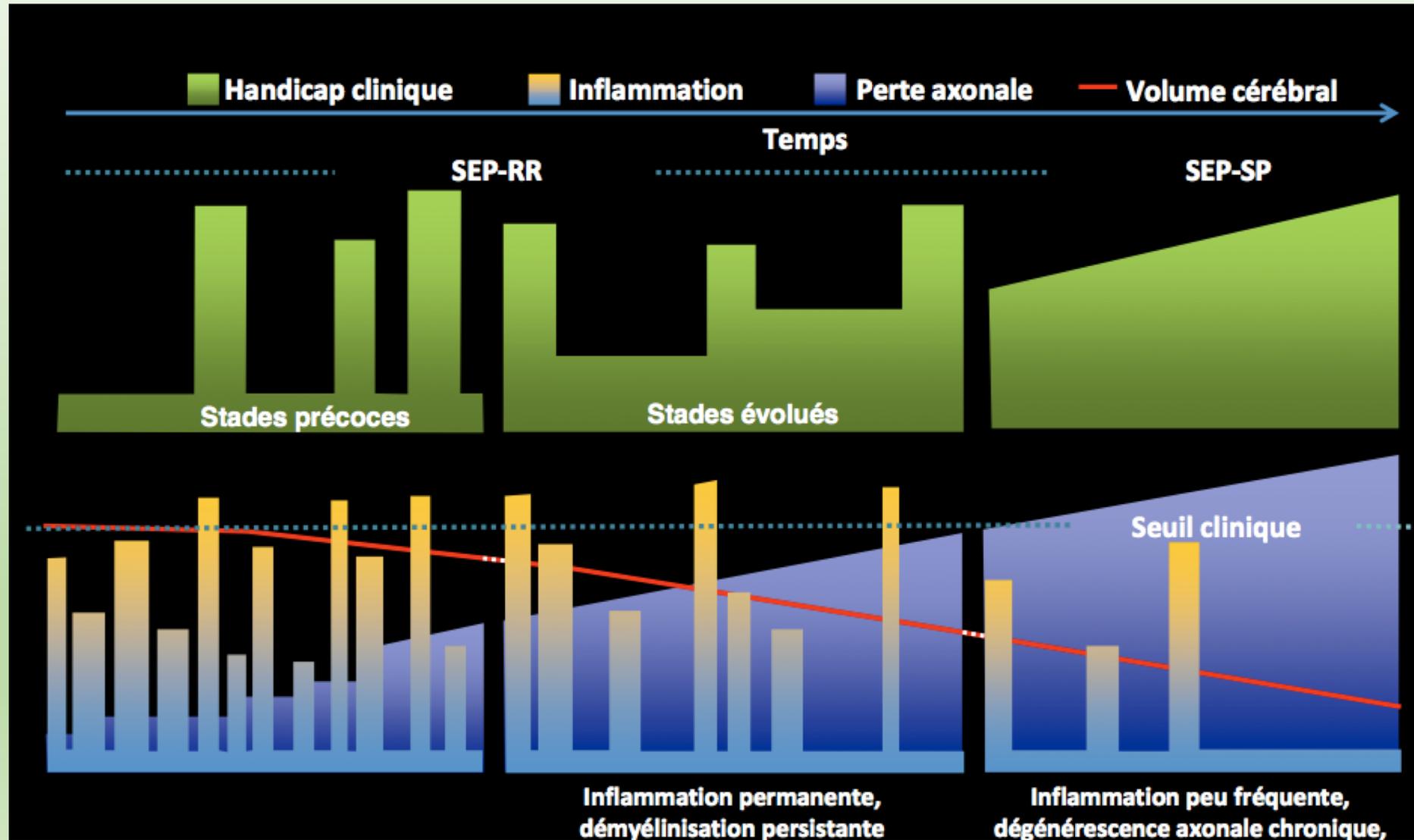
Hôpital Neurologique, HCL, Lyon

Faculté de Médecine Lyon Est, Université Claude Bernard Lyon I

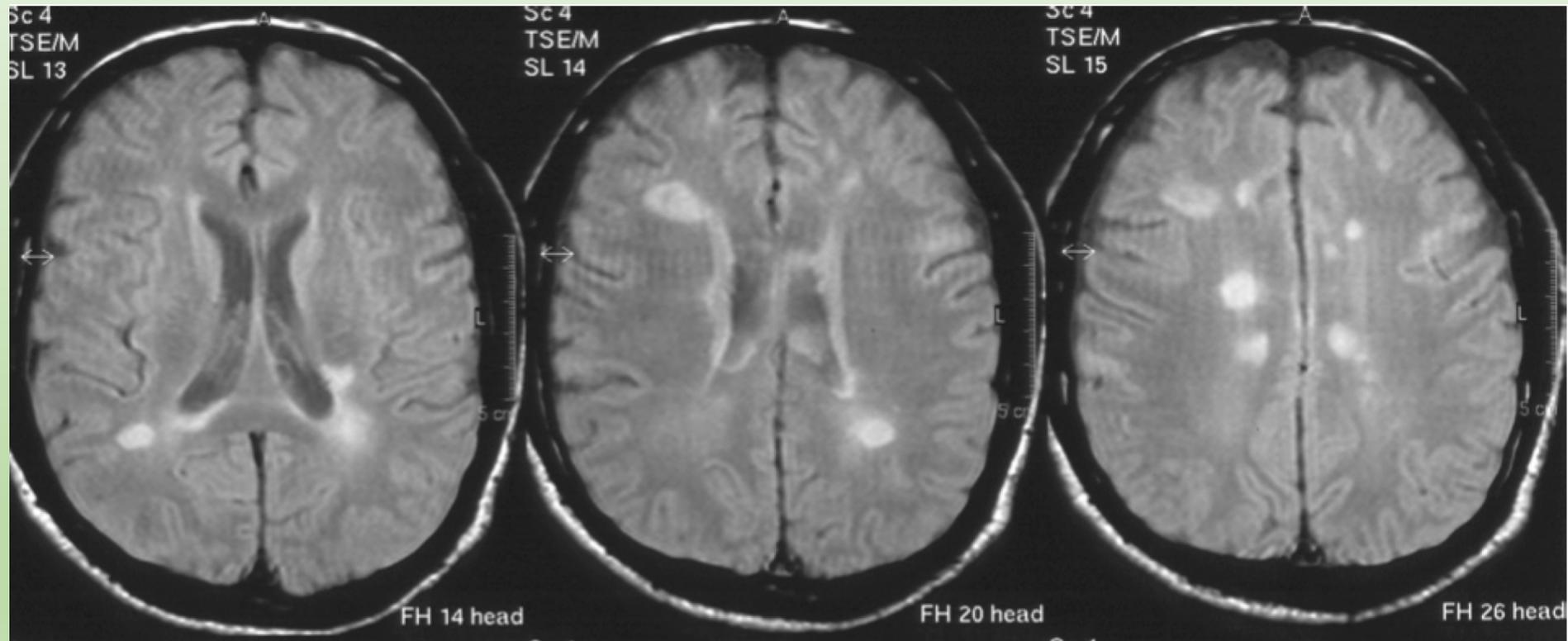
Sclérose en plaques (SEP)

- 70 000 – 90 000 cas en France
- Incidence: 5 à 6/100000/an
- Prépondérance féminine
- Adulte jeune
- Maladie chronique d'évolution imprévisible souvent invalidante
- 1^{ère} cause non traumatique de handicap sévère du sujet jeune
- Bénéfice des traitements de fond (poussées et handicap résiduel?)

Sclérose en plaques (SEP)



Sclérose en plaques (SEP)



Plan

1. Atteinte voies visuelles
 1. Inflammation oculaire
 2. Névrite optique
2. Paralysies oculomotrices
 1. Ophthalmoplégie internucléaire
 2. Atteintes fasciculaires
 3. Paralysie oculomotrices centrales
3. Nystagmus et mouvements oculaires anormaux
 1. En manifestation aiguë
 2. En manifestation chronique: nystagmus pendulaire

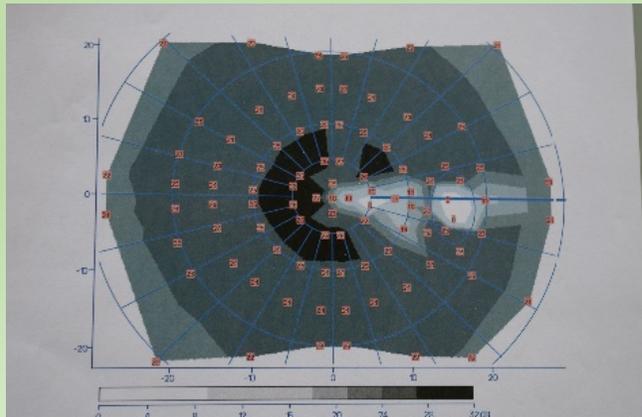
1.1. SEP et inflammation oculaire

- Uvéite:
 - Surtout pars planite
 - 10 fois plus fréquente dans SEP que dans population générale
 - Précessive dans 25%
- Périphlébites rétinienne:
 - Asymptomatiques
 - 10-20% (inflammation péri-veinulaire)
- Œdème maculaire microkystique:
 - Atrophie couche nucléaire int / 5% SEP
 - Souvent après NO sévère, pas toujours, non spécifique
- Œdème maculaire et Fingolimod:
 - 2/1000, dans les 3 mois après le début du ttt
 - Contrôle systématique du fond d'oeil

1.2. Névrite optique typique et SEP

Par névrite optique, on entend d'abord une neuropathie optique

- Une neuropathie optique se manifeste par
 - Une baisse d'acuité visuelle (BAV) unilatérale
 - Pas d'explication ophtalmologique
 - Un déficit pupillaire afférent relatif (DPAR)
 - Un aspect de la papille au fond d'œil : normal ou discret œdème papillaire
 - Une amputation plutôt centrale du champ visuel (CV) (mais tout peut se voir)



1.2. Névrite optique typique

Par névrite optique, on entend également sa nature inflammatoire

- Caractère inflammatoire
 - Douleur à la mobilisation du globe oculaire
 - IRM: hypersignal (HS) et prise de contraste sur NO
 - Si PL: profil inflammatoire avec Bandes OligoClonales (BOC)



1.2. Névrite optique typique

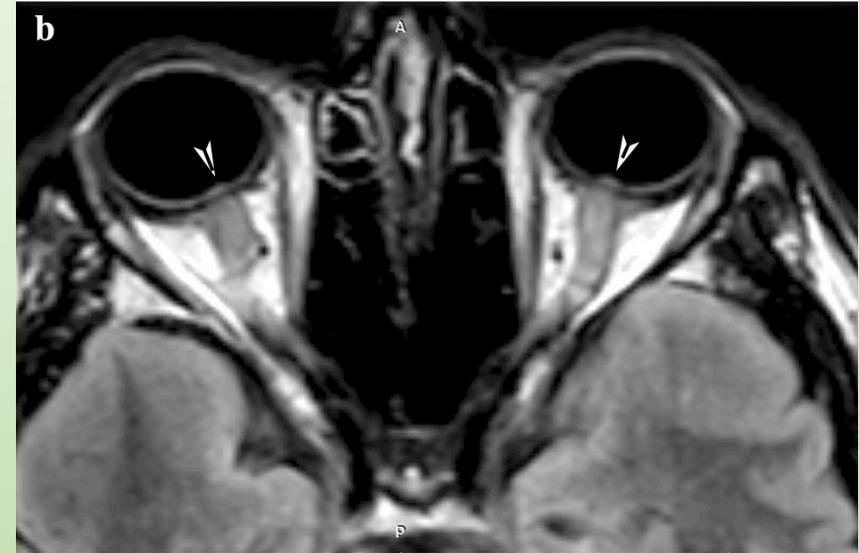
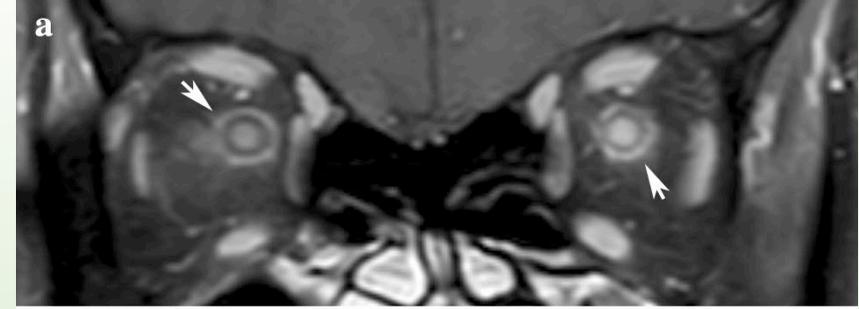
Par névrite optique typique, on entend la plus fréquente et la plus à risque d'évoluer vers une Sclérose en Plaques

- Installation subaiguë
- BAV non très sévère
- Si œdème papillaire, modéré
- IRM: HS ou prise de contraste non étendu, HS de la substance blanche typiques de SEP
- Evolution
 - Début de régression vers 2-3 semaines
 - Répond rapidement à la corticothérapie et n'est pas corticodépendante
 - Peut laisser des séquelles visuelles mais 90% patients ont AV > 5/10 à 1 an
 - Phénomène d'Uthoff
 - Laisse une atrophie optique modérée

1.2. Névrite optique atypique

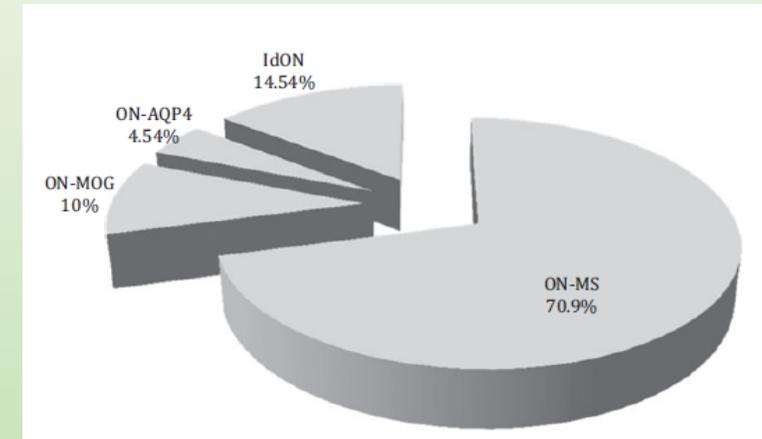
Par névrite optique atypique, on entend des atypies par rapport à celle qui risque d'évoluer vers une Sclérose en Plaques et qui justifie d'élargir le bilan

- Atteinte bilatérale d'emblée ou rapidement,
- œdème papillaire important, hémorragies papillaires,
- vision PL-,
- âge <15 ou >50 ans,
- pas de douleurs,
- faible corticosensibilité, ou corticodépendance et/ou signes associés (fièvre, uvéite, rétinopathie)
- IRM: HS ou prise de contraste étendue, absence d'HS de la substance blanche typiques de SEP



1.2. Névrite optique

- Etiologies des névrites optiques
 - SEP rémittente (inaugurale dans 25% des cas)
 - Idiopathique et récurrente (RION et CRION): ?
 - Neuromyéélite optique de Devic (anti-AQP4)
 - Névrite optique des syndrome des anti-MOG
 - Infectieuse
 - Sarcoidose, Wegener, Lupus, Sjogren...



Deschamps et al. Eur J Neurol, 2017; Soldberg et al. Mult Sclerosis 2017

1.2. Névrite optique

- Synthèse

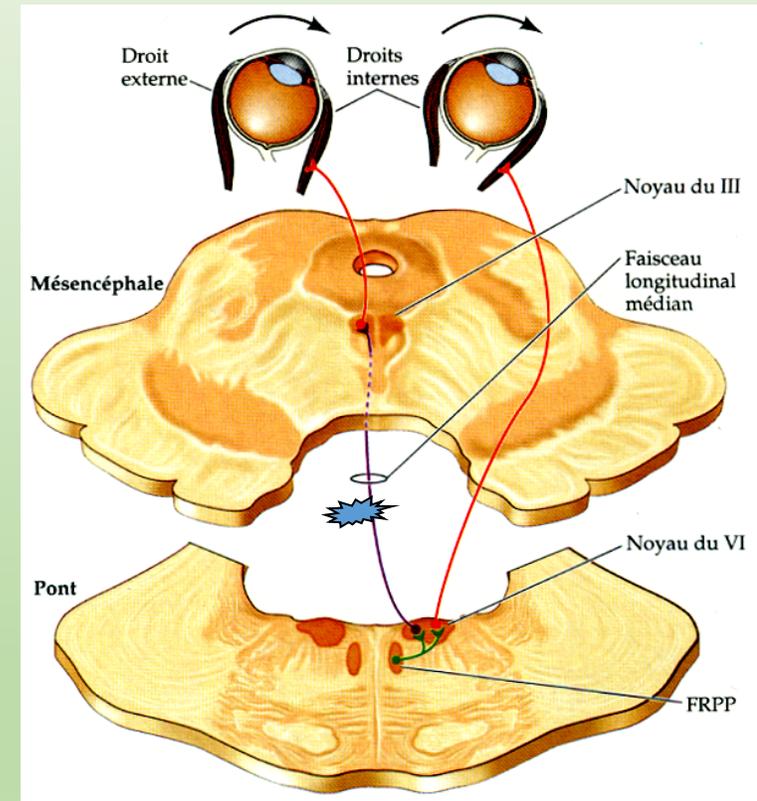
- Inaugurale SEP dans 25% (mais seulement 50% des NO relèvent d'une SEP)
- Survient dans évolution SEP dans 2/3 des cas
- Névrite optique typique++
- Neuropathie optique progressive rare
- Séquelles: handicap visuel chronique

2. Paralysies oculomotrices

2.1. *Ophthalmoplégie internucléaire*

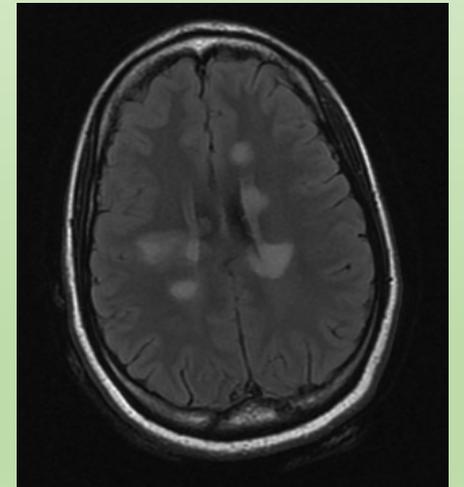
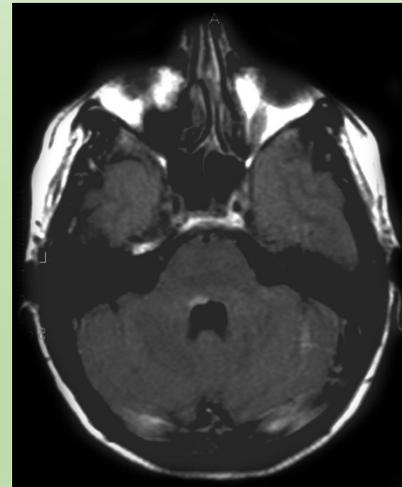
- Paralysie ou ralentissement de l'adduction dans les mouvements latéraux
- Nystagmus de l'œil abducteur
- Préservation de la convergence

- Atteinte du Faisceau Longitudinal Médian ipsilatéral à la paralysie d'adduction



Cas clinique

- Un patient de 25 ans, sans antécédents, consulte pour une diplopie et une oscillopsie monoculaire gauche installée en quelques jours, majorée dans le regard à gauche



2. Paralysies oculomotrices

2.1. Ophthalmoplégie internucléaire

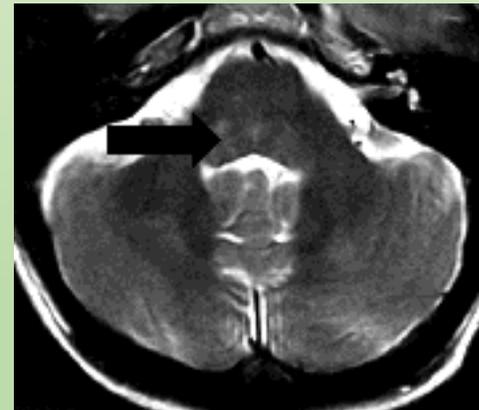
- Deux étiologies principales:
 - SEP
 - AVC constitué, plutôt syndrome lacunaire
- Un piège: la myasthénie oculaire
 - Non préservation de la convergence

2. Paralysies oculomotrices

2.2. Atteintes fasciculaires

- VI fréquent: 12% des paralysies isolées du VI seraient dues à une SEP
- III rare
- IV exceptionnel

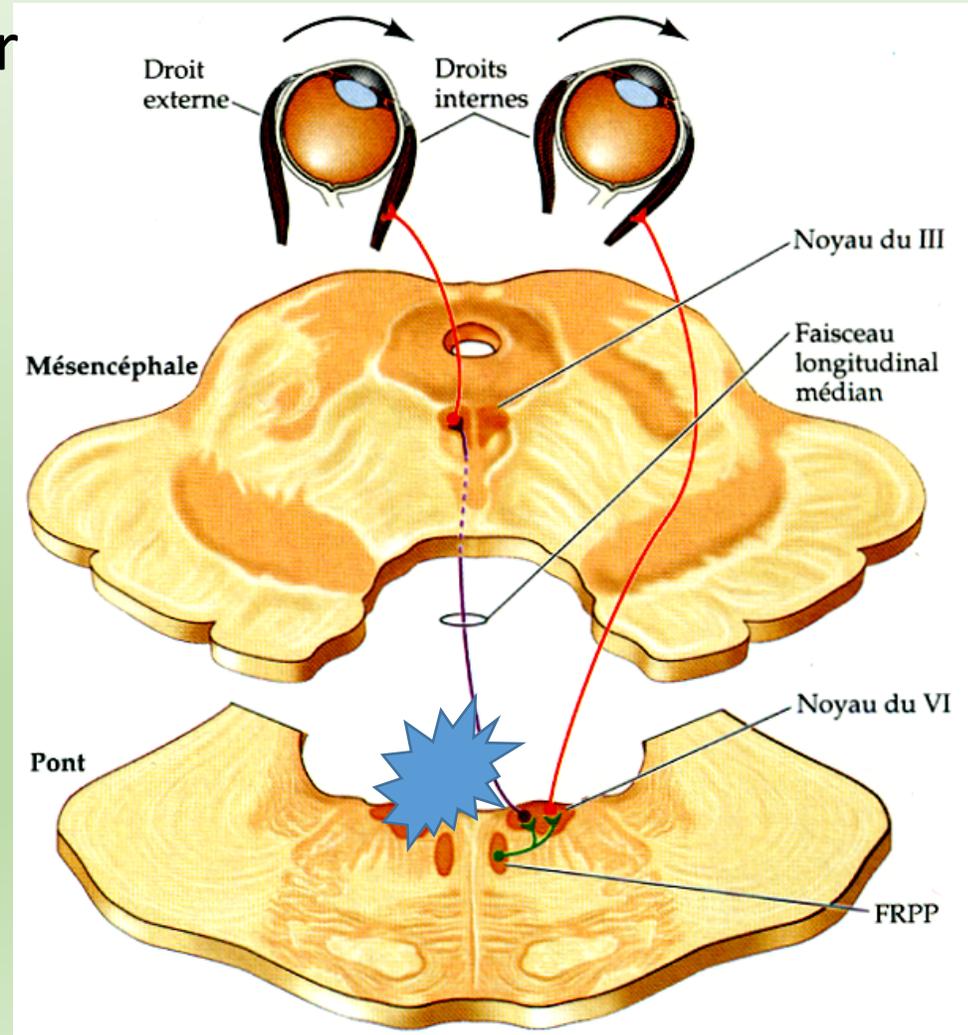
Moster ML et al. *Arch Ophthalmol* 1984



2. Paralysies oculomotrices

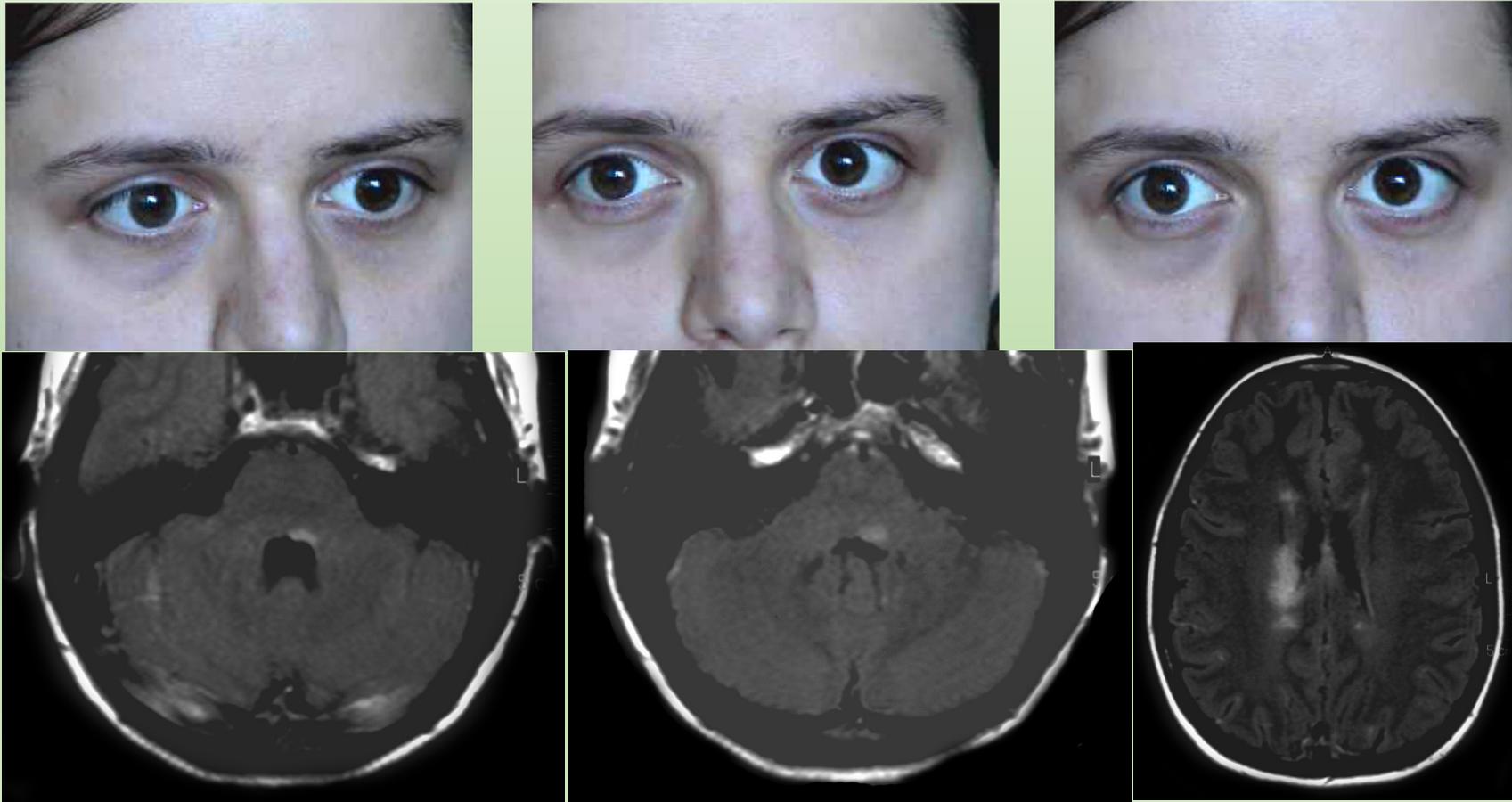
2.3. Syndrome Un et Demi de Fisher

- Paralysie de la latéralité
- OIN ipsilatérale
- Atteinte du noyau du VI et du FLM controlatéral
- Deux étiologies principales:
 - SEP
 - AVC ischémique ou hémorragique



1.1 Paralysies oculomotrices

- Syndrome Un et Demi de Fisher

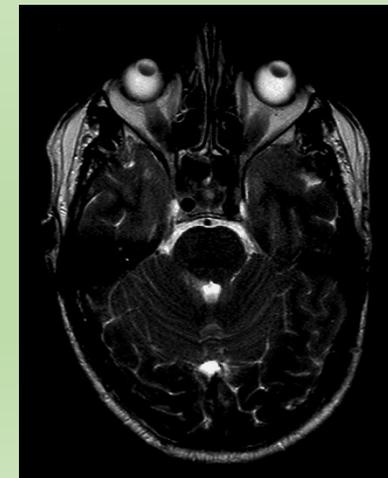


2. Paralysies oculomotrices

- Synthèse
 - Fréquentes en manifestation aiguë
 - Fréquentes en manifestation inaugurale
 - Assez stéréotypées
 - Bonne corrélation avec l'IRM
 - Récupère généralement bien (possibilité de chirurgie de correction strabologique si besoin)
 - Certaines évoluent de manière chronique: OIN

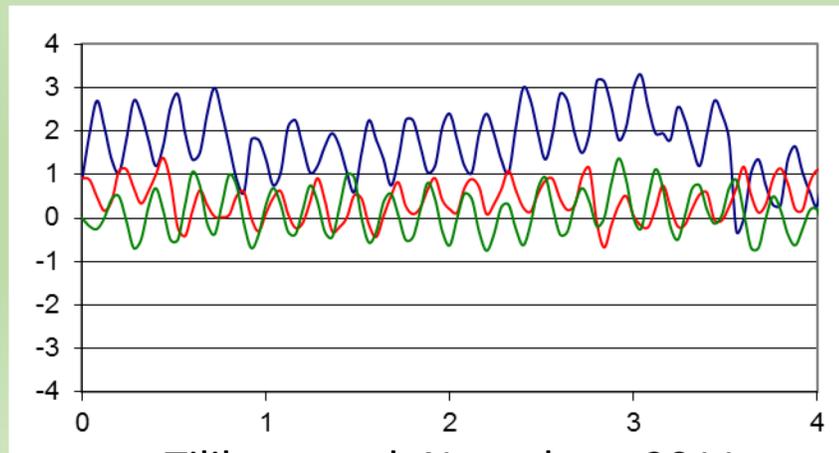
3. Instabilités oculaires

- Nystagmus comme manifestation de poussée de SEP
- Un patient de 51 ans sans antécédents
- Installe de manière subaigue un vertige, une ataxie, une dysgueusie, une diplopie verticale et une oscillopsie



3. Instabilités oculaires

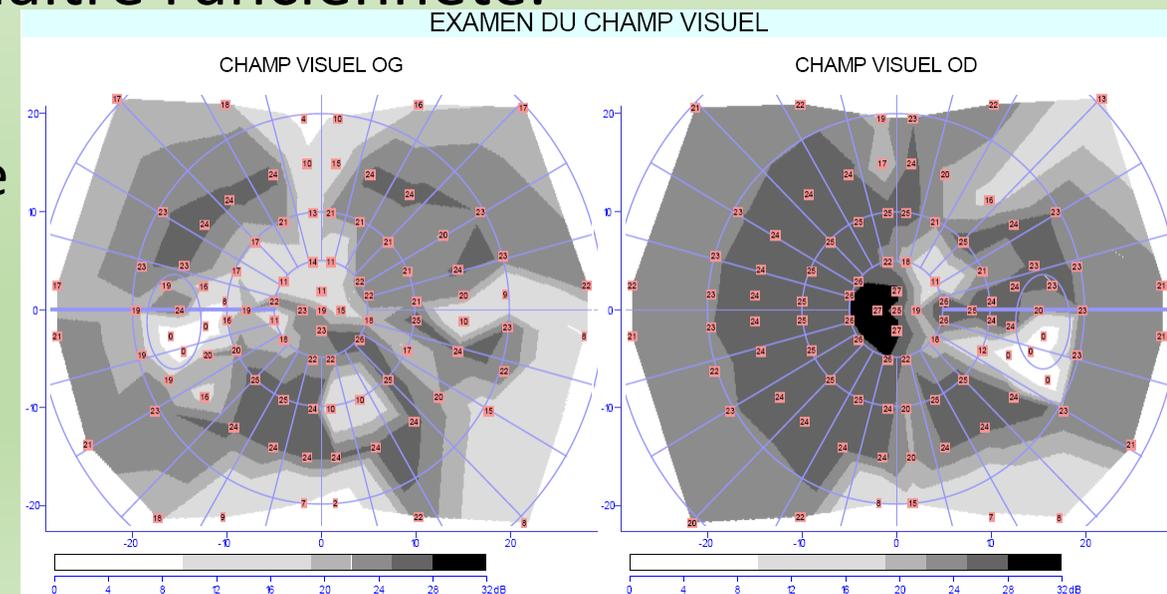
- Nystagmus chronique: nystagmus pendulaire
 - Rapide
 - Régulier, sinusoïdal
 - Souvent symétrique (mais parfois unilatéral)
 - Invalidant sur le plan visuel
 - Pas toujours associé à des séquelles de neuropathie optique



Tilikete et al. Neurology, 2011

3. Instabilité oculaire

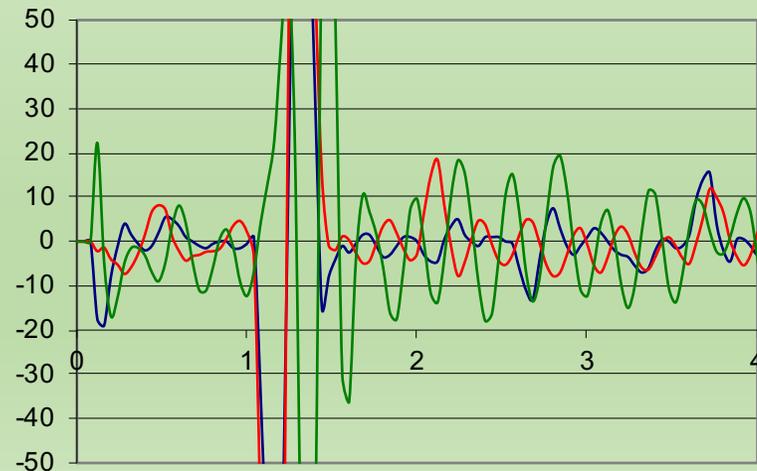
- Patiente de 54 ans
- SEP de forme d'emblée progressive évoluant depuis 10 ans.
- Syndrome ataxo-spasmodique invalidant et troubles cognitifs.
- Oscillopsie dont il est difficile de connaître l'ancienneté.
- Examen ophtalmologique
 - AV: 2/10 P2 à droite et 3/10 P5 à gauche



Cas clinique



Œil droit



Œil gauche

3. Instabilité oculaires

- Synthèse

- Rares en manifestation aiguë: peu de nystagmus ou d'instabilités oculaires témoignent d'une atteinte focale sauf le nystagmus battant vers le haut (Upbeat nystagmus)
- Fréquentes en manifestations chroniques
 - Nystagmus pendulaire très spécifique
 - Autres instabilités oculaires témoignant d'un syndrome cérébelleux, non spécifiques

Je vous remercie de votre
attention