

NEUROPATHIE OPTIQUE ET MALADIE DE BEHÇET : Profil épidémio-clinique et pronostique (A propos de 42 cas)

L.Benhmidoune ,
H.Moumayaz,
A.Chakib,
M.Elbelhadji,
R.Rachid,
A.Amraoui
Service ophtalmologie adulte.
Hôpital 20 Août .Casablanca

Mots clés :
Maladie de Behcet,
neuropathie optique

RÉSUMÉ

Introduction

La maladie de Behçet est une vascularite inflammatoire multi systémique grave et cécitante. L'atteinte du nerf optique est fréquente et s'intègre parmi les manifestations neuro-ophtalmologiques de cette affection. Elle est observée dans les neurorétinites, les neuropathies optiques, les hypertensions crâniennes et certaines atteintes du système nerveux central. Nous rapportons une série de 42 cas de maladie de Behçet associée à une atteinte du nerf optique suivis dans notre unité.

Le but de notre travail est de déterminer les caractéristiques épidémio-cliniques et pronostiques de la neuropathie optique au cours de la maladie de Behçet.

Matériel et méthodes

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée dans notre service sur une période de 5 ans (janvier 2007- Octobre 2011) incluant 420 patients suivis en consultation spécialisée de la maladie de Behçet. Le diagnostic de la maladie de Behçet a été retenu selon les critères du groupe international d'étude sur la maladie de Behçet. Le diagnostic d'atteinte du nerf optique repose sur l'examen clinique et/ou angiographique et/ou fonctionnel (champs visuel, potentiels évoqués visuels).

Résultats

Parmi les 420 patients 42 présentaient une atteinte du nerf optique. L'âge moyen de nos patients est de 40 ans avec un sexe ratio H/F de 3,2. L'atteinte était bilatérale dans 26 cas (62%). L'acuité visuelle initiale moyenne était inférieure à 1/10 dans 25 cas (60%). La neuropathie optique était antérieure chez 87 % des malades (54 yeux), postérieure chez deux patients (3 yeux), trois patients (7%) ont présenté un œdème papillaire de stase. L'atrophie optique a été retrouvée dans 12 cas (18 yeux). Quarante patients (95%) ont reçu une corticothérapie à forte dose, associée au cyclophosphamide intraveineux dans 14 cas (33%) et à un traitement anticoagulant chez 3 patients (7%). La neuropathie optique a été inaugurale de la maladie dans 2 cas (4,7%).

Discussion

Les neuropathies optiques sont des atteintes oculaires fréquentes au cours de la maladie de Behçet à prédominance masculine. Elles peuvent être secondaires à divers mécanismes lésionnels : inflammatoires, ischémiques ou à un œdème de stase. Leur association fréquente aux autres atteintes oculaires peut retarder le diagnostic. L'atteinte du nerf optique survient généralement après un délai de 5 à 6 ans d'évolution. Elle est rarement inaugurale de la maladie. Le traitement consiste en une forte dose de corticoïdes associée, dans les formes résistantes, aux immunosuppresseurs. Le pronostic reste réservé. En effet, l'acuité visuelle est inférieure à 1/10 dans 50% des cas et la cécité survient dans le tiers des cas.

Conclusion

L'atteinte du nerf optique est une forme grave de la maladie de Behçet. Le pronostic visuel reste fortement menacé d'où l'intérêt d'un diagnostic et d'une prise en charge précoce avec une surveillance régulière de tout patient atteint de la maladie de Behçet.

INTRODUCTION

La maladie de Behçet est une vascularite inflammatoire multi systémique grave et cécitante d'étiologie indéterminée, évoluant par poussées avec rémissions. Elle prédomine aux veines, mais les artères sont également intéressées au même titre que les petits et les gros vaisseaux, ce qui la distingue des autres vascularites. Cliniquement, elle se caractérise par une aphtose bucco-génitale récidivante, des lésions cutanées, une atteinte oculaire, articulaire, vasculaire et neurologique. L'atteinte oculaire est retrouvée dans 40 à 75 % des patients. Elle représente avec l'atteinte neurologique l'expression la plus importante de la maladie, qui conditionne le pronostic. L'atteinte du nerf optique est fréquente et s'intègre parmi les manifestations neuro-ophtalmologiques de cette affection. Elle est observée dans les neurorétinites, les neuropathies

optiques, les hypertensions crâniennes et certaines atteintes du système nerveux central. Nous rapportons une série de 42 cas de maladie de Behçet associée à une atteinte du nerf optique suivis dans notre unité.

Le but de notre travail est de déterminer les caractéristiques épidémio-cliniques et pronostiques de la neuropathie optique au cours de la maladie de Behçet.

MATÉRIEL ET MÉTHODES

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée dans notre service sur une période de 5 ans (janvier 2007- Octobre 2011) incluant 420 patients suivis en consultation spécialisée de la maladie de Behçet. Le diagnostic de la maladie de Behçet a été retenu selon les critères du groupe international d'étude sur la



maladie de Behçet. Le diagnostic d'atteinte du nerf optique repose sur l'examen clinique et/ou angiographique et/ou fonctionnel (champs visuel, potentiels évoqués visuels). Nous avons exclu les malades ayant une autre pathologie pouvant altérer le nerf optique comme une hypertension oculaire ou une neuropathie optique d'autre origine.

Tous nos malades ont bénéficié d'un examen ophtalmologique complété au besoin par des examens complémentaires :

- TDM cranio-orbitaire ;
- Champ visuel automatisé ou de Goldmann en fonction de l'acuité visuelle corrigée du patient et de ses capacités de coopération ;
- Potentiels évoqués visuels.

La prise en charge thérapeutique n'a pas été traitée car les patients étaient pris en charge par d'autres services cliniques (Médecine interne, Rhumatologie, Dermatologie, Gastro-entérologie, Neurologie) et le protocole thérapeutique était différent en fonction des atteintes systémiques. L'évolution de l'atteinte du nerf optique a été jugée sur celle de l'acuité visuelle.

RÉSULTATS

Données épidémiologiques

Parmi les 420 patients 42 présentaient une atteinte du nerf optique. L'âge moyen de nos patients est de 40 ans avec un sexe ratio H/F de 3,2.

Données cliniques

L'atteinte du nerf optique est survenue en moyenne 6 ans après le début de la maladie. Elle était inaugurale dans 2 cas (4,7%) et bilatérale dans 26 cas (62%). Le principal signe fonctionnel révélateur de l'atteinte du nerf optique est la baisse de l'acuité visuelle (90%). L'acuité visuelle initiale moyenne était inférieure à 1/10 dans 25 cas (60%) et seulement 14 % avait une acuité supérieure à 7/10 (Tableau 1).

AV	Nombre	%
< 1/10	25	60
1/10<<3/10	7	16,5
3/10<<7/10	4	9,5
>7/10	6	14

Tableau 1 : Etat initial de l'acuité visuelle

La neuropathie optique était antérieure chez 85,7 % des malades (54 yeux), postérieure

chez deux patients soient 4,7% des cas (3 yeux), trois patients (7%) ont présenté un œdème papillaire de stase. L'atrophie optique a été retrouvée dans 12 cas (18 yeux).

Les lésions oculaires associées à l'atteinte du nerf optique sont dominées par la vascularite (71%) et la hyalite (62%). Deux patients n'avaient pas d'atteintes oculaires associées, soit 4,7%. (Tableau 2)

Lésions oculaires	Nbre de cas	%
Vascularite	30	71
Hyalite	26	62
Uvéite antérieure active	10	24
Uvéite Antérieure séquellaire	27	64
Foyer chorioretinien	26	62
Absence d'atteinte oculaire	2	4,7

Tableau 2 : Atteintes oculaires associées

Données paracliniques

Champ visuel

Il a été réalisé chez 30 malades, soit 71% des cas. Les troubles étaient plus ou moins systématisés à type de déficit fasciculaire dans 42 % des cas, ou de scotome coecocentral dans 4,7% des cas. L'élargissement de la tache aveugle a été retrouvé dans 47 % des cas.

TDM Cranio-orbitaire

Cet examen a été demandé chez 20 malades, soit 47% des cas. Trois malades avaient des signes d'hypertension crânienne et deux malades avaient une thrombose veineuse cérébrale. La TDM était normale 12 chez malades.

Potentiels évoqués visuels

Ils ont été réalisés chez 16 malades, soit 38% des cas. Ils ont mis en évidence des troubles de conduction au niveau des voies optiques à type de diminution nette de l'amplitude du tracé dans 9 cas, un retard de latence de l'onde P100 avec diminution de l'amplitude du tracé dans 7 cas.

Angiographie à la fluoroscène

Elle a été réalisée chez 37 malades, soit 88% des cas. Elle a permis de confirmer l'œdème papillaire et de mettre en évidence les lésions associées vasculaires, chorioretiniennes ou autres.

Au terme de l'examen clinique et paraclinique, les lésions du nerf optique ont été classées comme suit (Tableau 3). Le type d'atteinte n'a pas pu être déterminé chez 28,5% des cas vus au stade de séquelles (pâleur papillaire et atrophie optique).

Type d'atteinte du NO	Nbre de cas	%
Neuropathie optique antérieure aigue	36	85,7
Neuropathie optique rétro-bulbaire	2	4,7
Œdème papillaire de stase	3	7
Atrophie optique	12	28,5

Tableau 3 : Différentes atteintes du nerf optique

TRAITEMENT

Quarante patients (95%) ont reçu une corticothérapie à forte dose, associée au cyclophosphamide intraveineux dans 14 cas (33%) et à un traitement anticoagulant chez 3 patients (7%).

DISCUSSION

L'atteinte ophtalmologique est fréquente et figure parmi les critères majeurs du diagnostic de la maladie de Behçet (5). Sa fréquence est estimée à 75 - 80% selon les séries (1,2). L'atteinte du nerf optique reste fréquente, estimée dans notre série à 10% avec une nette prédominance masculine (sexe Ratio H/F=1,8).

Le délai de l'atteinte du nerf optique est de 5 à 6 ans après le début de la maladie de Behçet quoique la neuropathie optique puisse être inaugurale ou isolée. L'atteinte du nerf optique s'intègre dans le cadre de l'atteinte du segment postérieur ou du système nerveux central (3,5,6). Ainsi, elle peut être secondaire à :

- Une inflammation du pôle postérieur dans le cadre d'une neurorétinite,
- Une vascularite touchant les artérols du nerf optique à l'origine de lésions ischémiques antérieures ou rétrobulbaires,
- Une inflammation des gaines du nerf optique en cas de méningite ou méningo-encéphalite
- Une inflammation du nerf optique lui-même,
- Un syndrome d'hypertension intracrânienne (thrombose vasculaire cérébrale...)

Sur le plan clinique, aucun signe fonctionnel n'est spécifique de l'atteinte du nerf optique. La baisse de l'acuité visuelle et les douleurs oculaires sont les signes les plus fréquemment décrits par les patients. La baisse de l'acuité visuelle est évocatrice lorsque l'examen ophtalmologique ne trouve pas de lésions pouvant l'expliquer. Les douleurs oculaires et/ou périoculaires accompagnant la mobilisation du globe représentent le second signe rap

porté par les malades. Ce signe traduit lorsqu'il est rattaché à l'atteinte du nerf optique une inflammation des gaines du nerf optique ou une irritation des filets du trijumeau qui les innervent. L'étude du réflexe photomoteur (RPM) revêt un grand intérêt. Cependant, il fait défaut lorsqu'il existe des synéchies irido-cristalliniennes. L'examen du fond d'oeil permet de décrire les lésions papillaires (3,5,6).

Il peut montrer:

- Un oedème papillaire du à une stase, une ischémie ou une inflammation du nerf optique,
- Une pâleur papillaire ou une atrophie optique séquentielle,
- Un fond d'oeil normal dans les neuropathies rétrobulbaires.

Langiographie rétinienne à la fluorescéine a un triple intérêt, d'abord il permet de confirmer un éventuel oedème papillaire, d'orienter vers son étiologie ischémique ou inflammatoire et de chercher des signes associés (vascularite, oedème du pôle postérieur, foyers chorio-rétiens...) pouvant orienter le diagnostic étiologique lorsque la neuropathie optique est isolée.

L'étude du champ visuel montre les altérations campimétriques, assure une surveillance des malades et l'étude de l'oeil controlatéral (11). Les potentiels évoqués visuels (PEV) par flashes ou damiers sont constamment altérés. On retrouve une augmentation de latence et une diminution de l'amplitude de l'onde P100 traduisant une atteinte axonale (11,12).

La neuro-imagerie (TDM et/ou IRM) permet d'éliminer un processus expansif intracrânien et de chercher une atteinte associée du système nerveux central comme une hyperten-

sion intracrânienne bénigne, une thrombose vasculaire ou un accident vasculaire cérébral (8,10).

Au terme de ces investigations, trois formes cliniques s'individualisent:

-*Neuropathie optique antérieure aiguë*: rencontrée dans 87% de notre série. Elle est due à une inflammation par atteinte des gaines du nerf optique, à une ischémie de ce dernier par vascularite des capillaires papillaires ou encore à une extension de l'inflammation du pôle postérieur (neurorétinite). La baisse de l'acuité visuelle est majeure avec au fond d'oeil un oedème papillaire, associé à un oedème du pôle postérieur dans la neurorétinite. L'évolution est en général péjorative.

-*Neuropathie optique rétrobulbaire*: identifiée chez 4,7% de notre série. Elle est due à une ischémie du nerf optique secondaire à une vascularite. La baisse de l'acuité visuelle, l'altération du réflexe photomoteur et les douleurs oculaires accompagnant la mobilisation du globe sont les principaux signes cliniques. La papille optique est souvent normale au fond d'oeil. Le champ visuel montre des déficits campimétriques. Les PEV montrent une altération du tracé témoignant d'une atteinte axonale.

-*L'oedème papillaire de stase secondaire* à une hypertension intracrânienne, retrouvé chez 7% de nos malades. L'acuité visuelle est conservée au début. L'examen du champ visuel peut montrer un élargissement de la tâche aveugle. La baisse de l'acuité visuelle et les déficits campimétriques s'installent lorsque l'oedème papillaire persiste. Les PEV sont normaux au début. Une neuro-imagerie s'impose à la recherche d'une étiologie (thrombose du sinus longitudinal, thrombose artérielle...)

Sur le plan thérapeutique, l'atteinte du nerf optique est considérée comme une forme grave de la maladie de Behçet et doit être traitée par des immunomodulateurs (2,3,9). La surveillance est basée sur l'examen clinique ophtalmologique, le bilan fonctionnel (champ visuel et PEV) et éventuellement la neuro-imagerie (TDM et/ou l'IRM). Globalement, le pronostic de l'atteinte du nerf optique est assez péjoratif comme en témoignent les chiffres de l'acuité visuelle (60% de cas se présentant avec une AV1/10).

CONCLUSION

L'atteinte du nerf optique est une forme grave et relativement fréquente de la maladie de Behçet. Le pronostic visuel reste fortement menacé d'où l'intérêt d'un diagnostic et d'une prise en charge précoce avec une surveillance régulière de tout patient atteint de la maladie de Behçet. ■

BIBLIOGRAPHIE:

- 1- CASSOUX N., FARDEAU C., LEHOANG P. Manifestations oculaires de la maladie de Behçet. Ann Méd Interne (Paris). 1999 ; 150: 529-34.
- 2- COCHERAUX MASSIN I., WECHLER B., LE HOANG P., LE THI HUONG D., GIRARD B., ROUSSELI F., GODEAU P. Pronostic oculaire de la maladie de Behçet. J.Fr.Ophtalm. 1992; 15, 343-47.
- 3- EL BELHADJI M., L'atteinte ophtalmologique de la maladie de Behçet- A propos de 520 cas. J.Fr.Ophtalm., 1997; 20, 592-98.
- 4- GALLINARO C., ROBINET-COMBES A., SALE Y., RICHARD P., SARAUX A., COLIN J. Neuropathie de la maladie de Behçet. A propos d'une observation. J.Fr.Ophtalm.1995; 18, 147-50.
- 5- Hajji Z et Berraho A. Oeil et maladie de Behçet. Encycl Méd Chir, Ophtalmologie, 21-225-C-20, 2003, 8 p.
- 6- HAMARD H., CHEVALERAUX J., RONDOT P. Les neuropathies optiques. Bull.Soc. Ophtalmol.,Fr., 1985:Spec No 167-80, 185-92.
- 7- INTERNATIONAL STUDY GROUP FOR BEHÇET'S DISEASE:Criteria for the diagnosis of Behçet's disease. Lancet, 1999; 335, 1078-80.
- 8- MRABET A., SAIDI H., TOUBI S., KCHOUK M., LAOUI H. -Apport de la tomodensitométrie cérébrale au cours de la maladie de Behçet- A propos de 50 cas. Presse médicale;1987, 16, N°14, 523-8.
- 9- OUAZZANI B., BENCHEKROUN N., EL AOUNI A., HAJJI Z., CHAOUI Z., BERRAHO-HAMNI A., Devenir de la maladie de Behçet en milieu ophtalmologique marocain. J.Fr.Ophtalmol., 1995, 18, 124-27.
- 10- PIETTE J.-C., WECHSLER B., L'atteinte neurologique de la maladie de Behçet. Ann.Méd. Int.; 1997, 148, 117.
- 11- RISSE J.F. -Explorations fonctionnelles. Pathologie du nerf optique. Rapport SFO 1999, pp 409-424.
- 12- RISSE J.F. -Les explorations fonctionnelles. Potentiel évoqué visuel. Rapport SFO.1999, pp 634-36.
- 13- VIGNAL-CLERMONT C.,Neuropathie optique inflammatoire. EMC, 21-485-A-15, 1998, 7p.