

NEURORETINITE STELLAIRE DE LEBER : à propos d'un cas

Abdellaoui Meriem ; Chraïbi Fouad ; Mouhoub Imane ; Benatiya Andaloussi Idriss ; Tahri Hicham
Service d'ophtalmologie, CHU Hassan II Fès Maroc

Résumé : Nous rapportons l'observation d'une patiente âgée de 39 ans admise aux urgences pour une baisse unilatérale de l'acuité visuelle évoluant depuis deux mois, précédée d'un épisode de rhino-pharyngite, et chez qui l'examen ophtalmologique a trouvé une neurorétinite stellaire gauche. L'examen général est normal. Les sérologies infectieuses étaient négatives et le scanner cérébral était normal. Le diagnostic de neurorétinite stellaire idiopathique de Leber est retenu. La patiente a reçu un bolus de corticoïdes pendant trois jours suivis par un relai oral rapidement dégressif. L'évolution est très favorable avec récupération visuelle complète et régression de l'œdème papillaire et résorption des exsudats maculaires.

Mots clés : Neurorétinite de Leber, œdème papillaire, étoile maculaire

La neurorétinite stellaire idiopathique de Leber est un syndrome clinique associant une baisse unilatérale de l'acuité visuelle et un œdème papillaire précédant l'apparition d'une étoile maculaire. Elle atteint les sujets de moins de 50 ans. Son étiologie reste encore inconnue et l'évolution se fait le plus souvent sans séquelle visuelle. Celle-ci doit rester un diagnostic d'élimination et l'on doit chercher une cause infectieuse chez le sujet jeune (1, 2). Nous rapportons un cas de neurorétinite stellaire idiopathique de Leber chez une femme de 39ans, en montrant les aspects angiographiques et OCT de cette pathologie rare.

OBSERVATION :

Une femme de 39 ans, sans antécédents particuliers notamment pas de contact avec les chats, consulte pour une baisse d'acuité visuelle avec myodésopsies unilatérales gauches apparues 2 mois auparavant et précédées d'un épisode de rhino-pharyngite. À l'examen, l'acuité visuelle est de 10/10 P2 à droite et de 2/10 P4 à gauche.

L'examen biomicroscopique montre un segment antérieur

calme, un tonus oculaire normal au niveau des deux yeux. Le fond d'œil du côté gauche retrouve un œdème papillaire ainsi qu'une étoile maculaire et un foyer supra maculaire (figure 1) sans hyalite associée. Le fond d'œil de l'œil adelphe est normal (figure 2). L'examen général est sans particularités, la fièvre est absente, les aires ganglionnaires sont libres, il n'y a pas d'hépatosplénomégalie, l'examen cardio-vasculaire est normal et l'examen cutané ne retrouve pas de lésion à type de griffures ou de morsures.



Figure 1 : Photo couleur du FO montrant un œdème papillaire, une étoile maculaire et un foyer supra maculaire

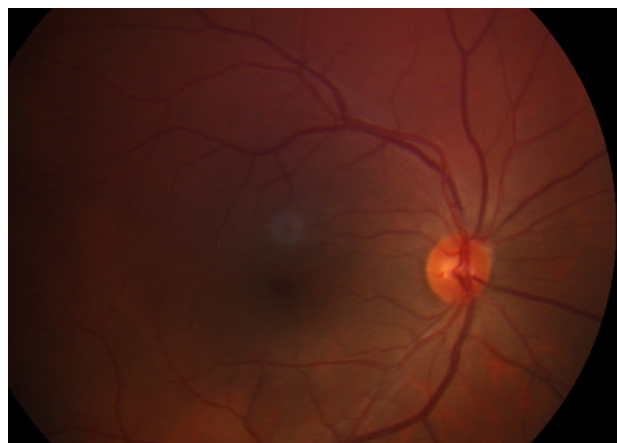


Figure 2 : Photo couleur du FO de l'œil adelphe qui est normal

L'angiographie à la fluorescéine confirme l'œdème papillaire et ne montre pas d'anomalies vasculaires maculaires (figure 3). La tomographie par cohérence optique (OCT) montre l'accumulation de fluide dans deux espaces distincts : en sous-rétinien réalisant un décollement séreux rétinien (DSR) et dans la couche plexiforme et nucléaire externes avec présences d'exsudats à ce niveau (figure 4). Ceci s'étend depuis le bord de la papille optique à la fovéa.



Le bilan biologique n'objective pas de syndrome inflammatoire. La numération de la formule sanguine et l'ionogramme sanguin sont normaux de même que les sérologies de la maladie des griffes du chat (*Bartonella henselae*), de la toxoplasmose et de la syphilis sont négatives. L'intradermoréaction à

Figure 3 :
Angiographie
rétinienne
montre un
œdème
papillaire sans
anomalies
vasculaires
maculaires



la tuberculine est également négative. Le scanner cérébral est normal. Le diagnostic de neurorétinite stellaire idiopathique de Leber est retenu. Un bolus de corticoïdes à base de méthylprédnisolone à la dose de 10mg/kg/J pendant 3 jours suivis par un relai oral rapidement dégressif fut instauré. L'acuité visuelle à une semaine après l'administration du bolus des corticoïdes est passée à 5/10. Après un recul de 9 mois, l'acuité visuelle est à 10/10 P2 avec une nette régression de l'étoile maculaire et de l'œdème papillaire de même qu'une disparition du foyer supra maculaire (figure 5). L'OCT de contrôle

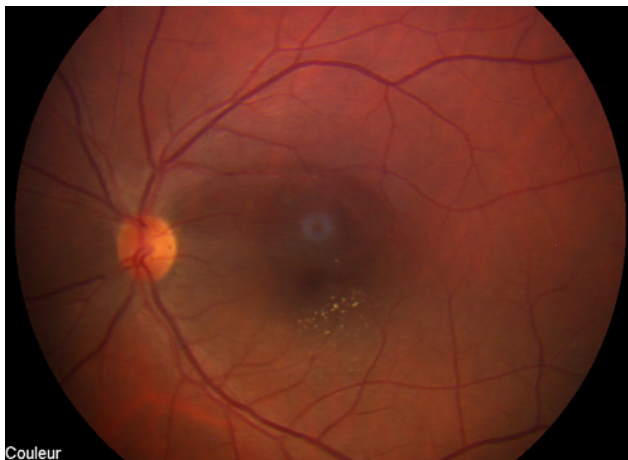


Figure 5 : Photo couleur du FO montrant la régression de l'œdème papillaire et l'étoile maculaire

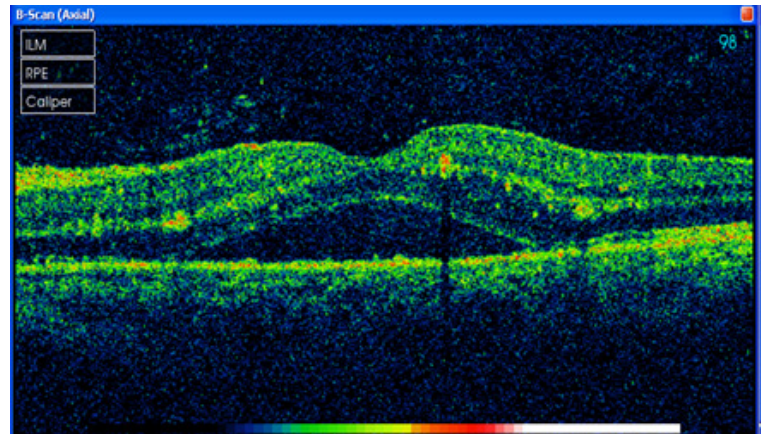


Figure 4 :
OCT maculaire objective un DSR rétrofovéolaire avec épaissement des couches externes et exsudats à leur niveau

montre un léger amincissement rétinien central avec remaniement de la ligne de jonction segments externes-segments internes des photorécepteurs et de l'épithélium pigmentaire en rétrofovéolaire (figure 6).

DISCUSSION :

La neurorétinite stellaire idiopathique initialement décrite par Leber en 1916 (1), est caractérisée par une baisse généralement unilatérale de l'acuité visuelle, un œdème papillaire et des exsudats maculaires disposés en étoile, d'apparition retardée (2, 3). L'étoile maculaire s'explique par l'ingestion de la microglie au niveau de la plexiforme externe, d'exsudats riches en lipides qui diffusent à partir des capillaires profonds de la papille et progressent sous la rétine vers la région maculaire. Lorsque le liquide séreux se résorbe dans l'aire maculaire les lipides et les protéines précipitent au niveau de la plexiforme externe donnant l'aspect stellaire caractéristique de l'étoile maculaire (2). Donc, il ne s'agit pas de maculopathie puisque la fuite vasculaire est d'origine papillaire. Ces données sont confirmées par l'étude angiographique et OCT d'un patient présentant une neurorétinite stellaire idiopathique de Leber par Kitamei(4), même constat est noté chez notre patiente (figure 4). Parfois, on retrouve des lésions chorio-rétiniennes localisées blanc-jaunâtres qui pourraient correspondre à des embolies septiques (3). Le mécanisme physiopathologique de cette maladie est encore mal élucidé, cependant l'association

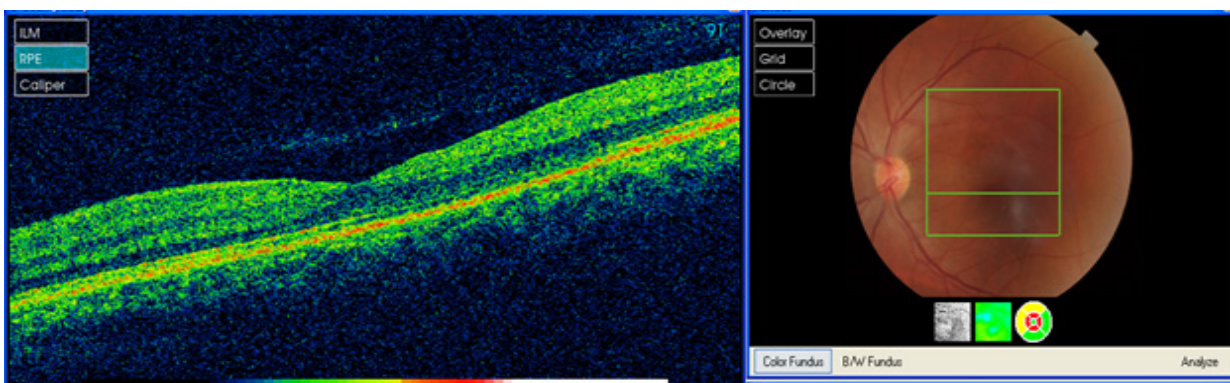


Figure 6 :
OCT de contrôle,
disparition de
l'épaississement
rétinien avec un
léger remaniement
de la ligne des
photorécepteurs
et de l'épithélium
pigmentaire.

de ces lésions et des symptômes d'allure virale et la possibilité d'atteinte bilatérale pourrait suggérer une cause infectieuse à la neurorétinite stellaire idiopathique de Leber (3, 5). L'angiographie rétinienne est indispensable pour confirmer l'absence d'anomalies vasculaires dans l'aire maculaire (4). La neurorétinite stellaire idiopathique de Leber est considérée comme un diagnostic d'élimination. Il existe plusieurs étiologies de la neurorétinite, celles-ci sont dominées par les causes infectieuses chez le sujet jeune notamment l'origine bactérienne (maladie des griffes du chat, syphilis, Lyme, tuberculose), parasitaire (leptospirose, toxoplasmose, toxocarose), virales (herpes, varicelle, zona, rubéole, oreillons) ou fongique (coccidiomycose) (6, 7). Ces étiologies réalisent le plus souvent une atteinte unilatérale mais des cas bilatéraux ont été décrits (8). L'origine inflammatoire notamment la maladie de Behcet, la sclérose en plaques ou la sarcoïdose peut également réaliser un tableau de neurorétinite qui s'accompagne plus fréquemment d'une réaction vitréenne (5). Celle-ci était absente chez notre patiente. Certaines pathologies vasculaires (HTA, diabète, occlusions veineuses rétinienues, neuropathie ischémique antérieure), touchant volontiers les sujets âgés, peuvent mimer une neurorétinite (6, 5, 9).

Bien que l'efficacité de la corticothérapie n'ait jamais été prouvée, elle peut accélérer la récupération visuelle et elle est préconisée par certains auteurs en bolus relayé par une corticothérapie orale dégressive (3, 5, 10). Le pronostic visuel est en général excellent. Certains patients peuvent présenter une récurrence sur l'œil opposé des mois ou des années plus tard.

CONCLUSION :

La neurorétinite stellaire idiopathique de Leber est un syndrome rare dont l'origine et les mécanismes ne sont pas clairement identifiés. Il s'agit d'un diagnostic d'élimination et on doit s'attacher à éliminer les pathologies infectieuses chez l'enfant et un processus démyélinisant ou vasculaire rétinien chez l'adulte.

BIBLIOGRAPHIE :

1. Esteve C, Achibet AM, Junot F, Ghassem A, Rousseau B. À propos d'un cas de neurorétinite aiguë de Leber. *J Fr Ophtalmol* 2000;23:794—6.
2. Gass JDM. Stereoscopic Atlas of macular diseases: Diagnostic and treatment (3rd ed). The Mosby Company, 1987: 746-51.
3. Carroll DM, Franklin RM. Leber's idiopathic stellate retinopathy. *Am J Ophthalmol*. 1982; 93: 96-101
4. Kitamei H, Suzuki Y, Takahashi M, Katsuta S, Kato H, Yokoi M, Kase M. Retinal angiography and optical coherence tomography disclose focal optic disc vascular leakage and lipid-rich fluid accumulation within the retina in a patient with leber idiopathic stellate neuroretinitis. *J Neuroophthalmol*. 2009 Sep; 29 (3):203-7.
5. Casson RJ, O'Day J, Crompton JL. Leber's idiopathic stellate neuroretinitis: differential diagnosis and approach to management. *Aust N Z J Ophthalmol* 1999;27:65-9.
6. Leavitt JA, Pruthi S, Morgenstern BZ. Hypertensive retinopathy mimicking neuroretinitis in a twelve-year-old girl. *Surv Ophthalmol* 1997;41:477—80.
7. Zekraoui Y, Megzari A, El Alloussi T, Berraho A. Neurorétinite unilatérale révélant une maladie des griffes du chat. *Rev Med Interne* 2011;32:46—8.
8. Depeyre C, Mancel E, Besson-Leaud L, Goursaud R. Baisse d'acuité visuelle brutale chez l'enfant. À propos de 3 cas de bartonellose oculaire. *J Fr Ophtalmol*. 2005; 28:968—75.
9. S. El haddad, N. Bencheikroun, A. Rhafour, S. Ahbeddou, I. Rhafour, I. Imdary, S. Idrissi Alami, G. Soufi, A. Berraho. Neurorétinite stellaire bilatérale révélant un phéochromocytome. *Journal français d'ophtalmologie* 2013; 36, 600—603
10. Manic H, Boissonnot M, Gisquel JJ, Rovira JC, Dighiero P. Neurorétinite stellaire idiopathique de Leber. A propos de deux cas. *Journal français d'ophtalmologie* 2003; 26 (1): 59-63.