

# LA VIGNETTE DIAGNOSTIQUE DE L'ÉTUDIANT

## Evaluation d'une baisse de vision avec un œil blanc

A. LAMALLE (1), C. ANDRIS (2), J.M. RAKIC (3)

**RÉSUMÉ :** La perte d'acuité visuelle est un symptôme majeur en ophtalmologie. Nous rapportons le cas d'une neuropathie optique aiguë unilatérale non ischémique survenant chez une patiente de 55 ans. Ce cas clinique permet d'illustrer la démarche diagnostique devant une chute d'acuité visuelle survenant avec un œil blanc. Plusieurs algorithmes sont fournis pour faciliter l'approche diagnostique.

**MOTS-CLÉS :** *Oeil - Baisse de vision - Neuropathie optique*

**DIAGNOSTIC APPROACH OF VISION LOSS OCCURRING IN A WHITE EYE**  
**SUMMARY :** Vision loss is a major symptom in ophthalmology. We report a clinical observation of acute unilateral non ischemic optic neuropathy in a 55 year old patient to illustrate the diagnostic approach of vision loss occurring in a white eye. Several algorithms are proposed to facilitate the diagnostic approach.

**KEYWORDS :** *Eye - Visual loss - Optic neuropathy*

### INTRODUCTION

La baisse de vision est la plainte la plus fréquente en ophtalmologie, aussi bien en consultation normale qu'en urgence. Particulièrement dans les cas où elle se produit de façon aiguë, elle peut être secondaire à un état nécessitant une prise en charge médicale urgente sous peine de mettre en jeu le pronostic visuel. En théorie, tout obstacle survenant sur le trajet de la lumière au travers de l'œil jusqu'aux photorécepteurs, toute perturbation se produisant lors de sa transformation en signal électrochimique et toute anomalie modifiant la transmission de ce signal au travers du nerf optique et des voies visuelles peuvent donner lieu à une baisse de vision. Le diagnostic différentiel est donc très vaste et couvre tout le champ de l'ophtalmologie. Dans cette vignette, nous développerons essentiellement la démarche diagnostique face à une baisse de vision sur un œil blanc.

### VIGNETTE CLINIQUE

Madame L., 55 ans, se présente aux urgences pour une vision floue présente depuis quelques heures avec une lourdeur oculaire droite. Cette vision floue est remarquée depuis l'arrivée au travail et semble constante, sans myodésopsie ni phosphène. Elle est accompagnée d'une douleur rétro-oculaire droite sans céphalée franche. Elle est unilatérale. L'acuité visuelle corrigée est de 6/10 à l'œil droit (Parinaud 3 subnormal à la vision rapprochée) et de 10/10 à l'œil gauche (Parinaud 2 normal à la vision rapprochée). Les pupilles sont isocores et un déficit du réflexe pupillaire afférent est suspecté à droite. L'examen au biomicroscope est normal au niveau du segment antérieur et l'examen du fond d'œil en

ophtalmoscopie indirecte ne montre pas d'anomalie. La tension intra-oculaire est mesurée à 15 mmHg aux deux yeux. La périmétrie informatisée montre un déficit du champ visuel caecentral et inférieur à droite alors qu'elle est normale à gauche. L'examen par tomographie optique (OCT) ne montre pas d'atteinte maculaire et l'OCT de la papille optique est normal et, en particulier, ne met pas en évidence d'œdème ou de déficit en fibres optiques. Les latences sont augmentées aux potentiels évoqués damiers de l'œil droit. L'examen neurologique général est normal. L'anamnèse montre la présence de deux facteurs de risque cardiovasculaire sous la forme d'une hypertension artérielle, traitée par un bêta-bloquant, et d'une hypercholestérolémie, traitée par une statine.

### QUESTIONS POSÉES

- 1) Quels sont les éléments de l'anamnèse qui orientent le diagnostic ?
- 2) Quels sont les éléments importants de l'examen clinique ?
- 3) Quels sont les examens complémentaires ophtalmologiques à demander en urgence ?
- 4) Quels sont les autres examens complémentaires non ophtalmologiques à réaliser ?

#### **1) QUELS SONT LES ÉLÉMENTS DE L'ANAMNÈSE QUI ORIENTENT LE DIAGNOSTIC ?**

Les principaux éléments à rechercher à l'anamnèse sont (1, 2) :

- Ceux qui décrivent la baisse de vision : chute de l'acuité visuelle, altération du champ visuel, modifications nombreuses de la perception visuelle. Il pourra s'agir de myodésopsies (perceptions de scotomes mobiles, mouches volantes), de métamorphopsies (perturbation de la perception des images qui sont vues déformées, les lignes droites sont vues ondulées), de phosphènes (perception lumineuse brève, flash

(1) Assistant clinique, (2) Chef de clinique, (3) Chef de Service, Service d'Ophtalmologie, CHU de Liège, Belgique.

lumineux, aura migraineuse), d'amaurose transitoire, de diplopie, d'aberrations visuelles.

- Ceux en rapport avec la cinétique : survenue brutale ou progressive.

- Ceux en rapport avec le caractère uni- ou bilatéral des plaintes.

- Ceux en rapport avec la présence de signes associés : un œil rouge et douloureux oriente clairement vers une pathologie oculaire. Des céphalées, une diplopie binoculaire et des vertiges orientent plutôt vers une pathologie neurologique.

- Les antécédents médicaux (diabète, hypertension artérielle, accidents vasculaires cérébraux,...), familiaux (glaucome, rétinopathie,...) et ophtalmologiques (chirurgie, correction optique, strabisme, ...)

- Les traitements en cours généraux et ophtalmologiques complètent l'anamnèse.

Dans la vignette présentée, il existe une baisse de vision douloureuse aiguë unilatérale, avec des facteurs de risques vasculaires généraux et sans autres modifications de la perception visuelle.

## 2) QUELS SONT LES ÉLÉMENTS IMPORTANTS DE L'EXAMEN CLINIQUE ?

Les éléments importants de l'examen clinique sont les suivants (1, 2) :

- La mesure de l'acuité visuelle avec la correction optique adaptée confirme et quantifie la baisse de vision. Elle exclut également un trouble réfractif jusqu'alors non corrigé.

- La mise en évidence d'un déficit pupillaire afférent (signe de Marcus-Gunn) permet d'orienter l'origine de la baisse de vision vers une atteinte du nerf optique pour autant qu'il n'y ait pas d'atteinte rétinienne grave (décollement de rétine, occlusion artérielle ou veineuse étendue).

- L'examen au biomicroscope du segment antérieur recherche un trouble de transparence des milieux représentant un obstacle au passage normal de la lumière, ou une anomalie responsable d'une déformation de l'image (kératocône).

- L'examen du fond d'œil recherche :

- une anomalie du corps vitré (présence de cellules inflammatoires dans les uvéites intermédiaires ou postérieures, présence d'hématies en cas d'hémorragie du vitré);

- une pathologie rétinienne (dégénérescence maculaire, décollement de rétine, lésion infec-

tieuse ou inflammatoire localisée, occlusions artérielles, veineuses ou capillaires);

- une pathologie maculaire (œdème, membrane épirétinienne, trou maculaire);

- une lésion de la tête du nerf optique (œdème, atrophie, pâleur de la papille).

- La mesure du tonus oculaire est systématique et recherche une hypertonie éventuelle qui est un des signes cardinaux de glaucome chronique à angle ouvert.

Chez la patiente, l'examen au biomicroscope du segment antérieur est normal, il n'y a pas de signe de kératocône ou d'hypertonie oculaire et l'examen du fond d'œil ne montre pas d'anomalie. Ce tableau, associé à l'existence d'un signe de Gunn (réflexe photomoteur direct réduit, mais réflexe consensuel normal, obtenu en éclairant l'œil non atteint), plaide en faveur d'une atteinte du nerf optique. En particulier, l'absence d'œdème ou d'hémorragie papillaire à droite suggère que la localisation de la lésion est plutôt rétrobulbaire.

## 3) QUELS SONT LES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES OPHTALMOLOGIQUES À DEMANDER EN URGENGE ?

Les examens complémentaires ophtalmologiques à demander d'urgence sont les suivants :

- le champ visuel (localise la lésion sur les voies visuelles);

- les potentiels évoqués visuels (PEV) (confirment et quantifient la lésion du nerf optique jusqu'au cortex occipital);

- l'OCT maculaire montre un œdème, une membrane épirétinienne, une atrophie des photorécepteurs, un néovaisseau choroïdien, un trou maculaire, des drusens. Une altération des couches rétinienne profondes est visible lors d'une toxicité à l'hydroxychloroquine;

- l'OCT papillaire (permet de quantifier l'œdème de la papille, ou d'estimer la normalité ou le degré d'excavation de la papille, notamment en cas de glaucome chronique à angle ouvert);

- la fluoangiographie (permet de mettre en évidence une pathologie vasculaire ischémique, inflammatoire, dégénérative, tumorale);

- l'angio-OCT (analyse de façon très précise, en les individualisant au niveau de la rétine du pôle postérieur, la couche capillaire superficielle, la couche capillaire intermédiaire et la choriocapillaire);

- moins fréquemment utilisé, l'électrorétinogramme (ERG) (recherche d'une pathologie toxique - hydroxychloroquine -, dysfonction des cônes et bâtonnets, pathologie vasculaire).

Les examens à effectuer lors de la prise en charge aux urgences ophtalmologiques sont un champ visuel, un OCT et des PEV. Dans le cas clinique exposé dans cette vignette, il existe un déficit caeco-central et inférieur au champ visuel de l'œil droit, alors que le champ visuel gauche est normal. La lésion se situe forcément en avant du chiasma (vu qu'il n'y a pas d'atteinte bilatérale du champ visuel), soit sur le nerf optique, soit au niveau de la rétine. L'OCT maculaire et l'angio-OCT de la rétine sont normaux, ce qui permet d'exclure une pathologie rétinienne. Il n'y a pas d'œdème à l'OCT de la papille, la lésion du nerf optique est donc bien rétrobulbaire. L'absence d'atrophie de la couche de fibre optique plaide plutôt pour une lésion aiguë du nerf optique. Les PEV par damier confirment une augmentation de la latence au P100 sur le nerf optique droit (118,6 ms au damier 24/24 minutes) par rapport à celle au P100 à gauche (104,5 ms au damier 24/24 minutes). Les PEV visuels sont parfois indispensables (notamment en l'absence d'un signe de Gunn) pour confirmer, en l'absence de lésions objectives de la rétine ou de la papille optique, qu'il y a bien un déficit visuel et qu'il ne s'agit pas d'une plainte subjective simulée ou exagérée (hystérie).

Dès que la localisation lésionnelle est obtenue, il est nécessaire d'en rechercher la nature. Le caractère unilatéral ne plaide pas pour une atteinte toxique. L'âge de la patiente (55 ans), le sexe féminin, la douleur et l'absence d'œdème papillaire ne sont pas en faveur d'une atteinte génétique telle que la neuropathie optique héréditaire de Leber (pathologie mitochondriale). Le caractère aigu et l'absence de signes d'atrophie n'orientent pas vers une atteinte compressive ou tumorale du nerf optique (méningiome, gliome). Il n'y a pas de notion de traumatisme pouvant expliquer cette baisse de vision. Par son caractère sévère et sa bilatéralisation potentielle, la maladie de Horton (artérite à cellule géante) est une urgence ophtalmologique et doit être exclue devant toute baisse de vision aiguë unilatérale chez un patient de plus de 50 ans. Cette artérite peut se situer soit au niveau de l'artère ciliaire postérieure dans la neuropathie optique ischémique antérieure, soit au niveau des collatérales artérielles pour la partie postérieure du nerf optique dans la neuropathie optique ischémique postérieure. En cas d'atteinte antérieure, le fond d'œil est pathologique, avec un œdème et des hémorragies papillaires, contrairement à une ischémie rétrobulbaire où le fond d'œil est initialement normal.

#### 4) QUELS SONT LES AUTRES EXAMENS COMPLÉMENTAIRES NON OPHTALMOLOGIQUES À RÉALISER ?

Les examens complémentaires non ophtalmologiques à réaliser sont de deux types (1, 2) :

- biologie (sérologies, bilan immuno-inflammatoire, recherche d'un déficit vitaminique);
- imagerie médicale (échographie doppler des vaisseaux du cou, échographie cardiaque, scanner ou IRM de l'orbite, du nerf optique et du névraxe).

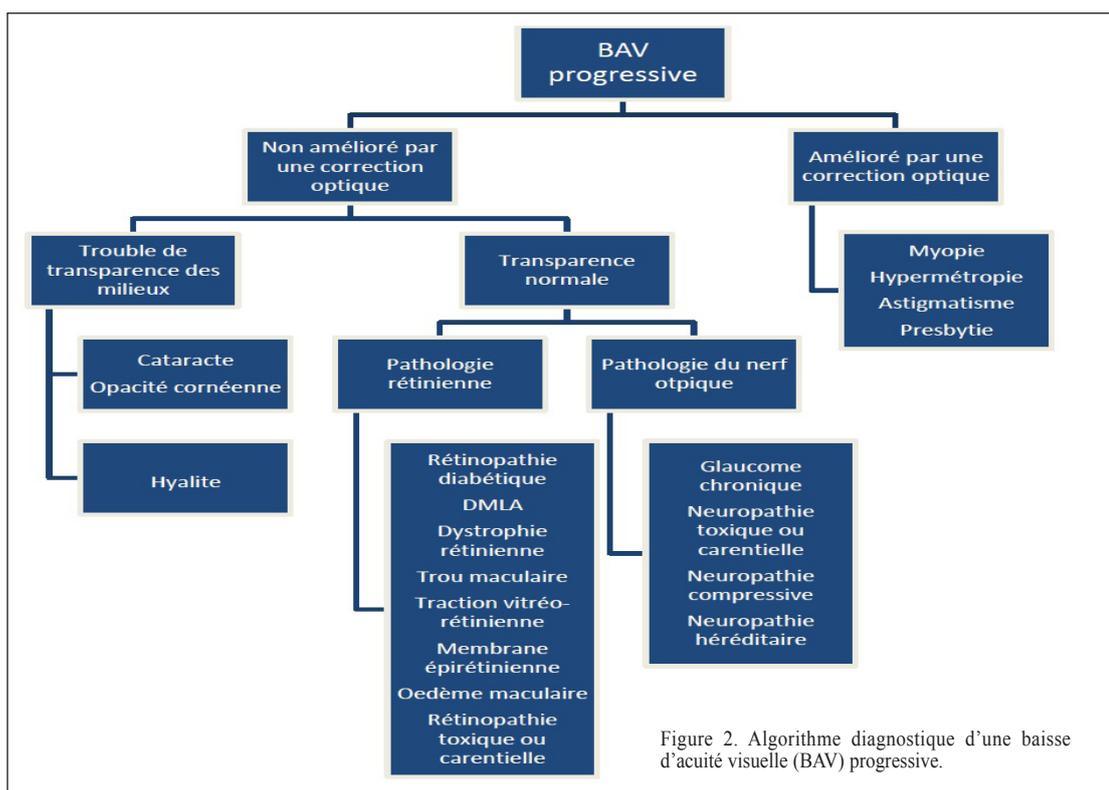
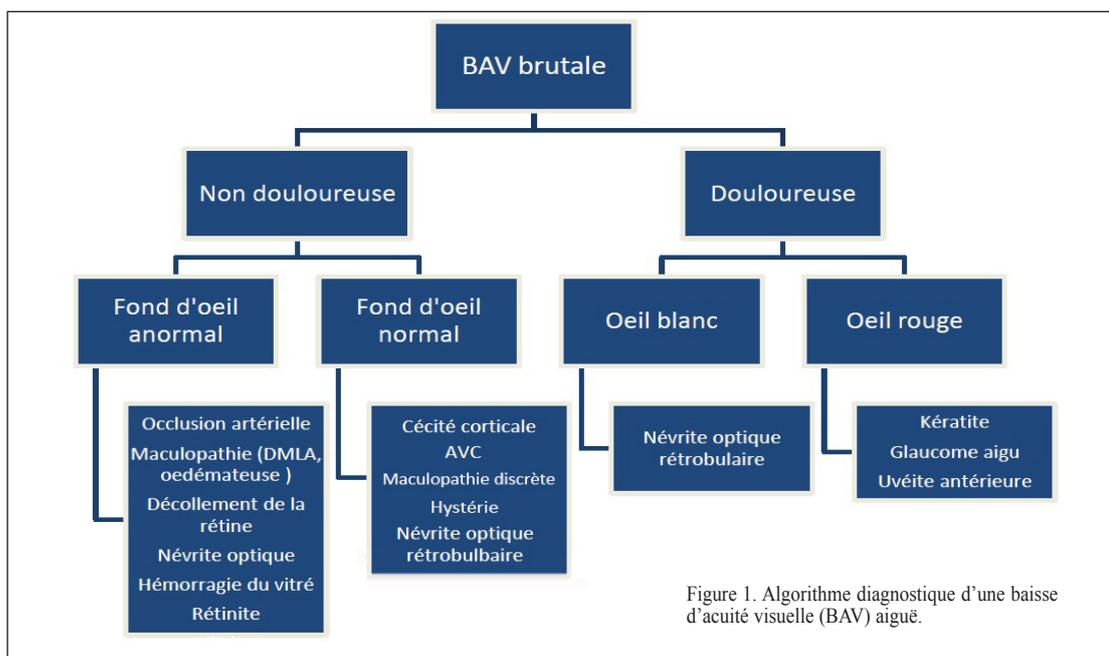
Ces examens vont permettre de faire le diagnostic différentiel entre une atteinte d'origine inflammatoire, une atteinte ischémique et une atteinte infectieuse :

- En urgence, il convient d'exclure une maladie de Horton par dosage de la C-réactive protéine (CRP) et de la vitesse de sédimentation (VS). Une fluoangiographie rétinienne peut faire suspecter fortement une maladie de Horton en cas de silence choroïdien (retard de perfusion avec zone d'ischémie). Dans ce cas, la réalisation d'une biopsie de l'artère temporale ne doit pas retarder l'initiation d'une corticothérapie à haute dose, vu le risque de bilatéralisation de la maladie (3).

- Une pathologie systémique autoimmune ou inflammatoire peut être responsable de cette lésion. Le bilan sanguin consiste en un dosage de la formule hémoleucocytaire, des ANCA, ANA, électrophorèse des protéines, un dosage de la fonction du complément et des immunoglobulines (pour éliminer un lupus, une maladie de Behçet ou d'autres vascularites). Le dosage de l'enzyme de conversion de l'angiotensine et des lysozymes ainsi que la réalisation d'un scanner thoracique ont pour but d'objectiver une sarcoïdose. Une neuromyérite optique (maladie de Devic) est recherchée par le dosage des anticorps anti-aquaporine 4.

- Une cause infectieuse peut être responsable de névrite optique, qu'elle soit bactérienne (syphilis, tuberculose, toxoplasmose, griffade de chat, maladie de Lyme) ou virale (HSV, VZV, CMV, HIV). Les atteintes infectieuses sont recherchées par les sérologies sanguines et par des analyses sur le liquide céphalo-rachidien (LCR).

- Si des facteurs de risque cardiovasculaire sont présents (tabagisme, par exemple) et si les autres étiologies ont été écartées, il faut penser à une cause ischémique. Il convient de rechercher les autres facteurs de risque cardiovasculaire via le dosage du cholestérol, de la glycémie mais aussi par la mesure de la pres-



sion artérielle. Un électrocardiogramme vise à mettre en évidence des anomalies cardiaques (signes d'insuffisance coronarienne, hypertrophie ventriculaire gauche) et une polysomnographie recherche un syndrome des apnées du sommeil.

- Un bilan neurologique est également demandé avec, notamment, une ponction lom-

baire pour la recherche de signes inflammatoires ou infectieux sur le LCR.

- Une angio-IRM du nerf optique droit et du cerveau permet de visualiser le nerf optique, l'encéphale et la moelle, à la recherche de signes inflammatoires (sarcoïdose), de plaques de démyélinisation (sclérose en plaques ou SEP, maladie de Devic) ou d'une infiltration du nerf optique (lymphome, leucémie).

TABLEAU I. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DES TROUBLES DES MILIEUX INTRAOCULAIRES

• Lésions cornéennes :	o Trouble de la surface et du film lacrymal
	o Kératite (infectieuse, inflammatoire, traumatique)
	o Dystrophie
	o Astigmatisme (kératocone)
	o Taie
• Humeur aqueuse :	o Inflammation
	o Hyphéma
• Opacité du cristallin :	o Cataracte
	o Irrégularité
	o Opacification de la capsule ou de l'implant
• Opacité du vitré :	o Inflammation, lymphome intraoculaire
	o Hémorragie
	o Opacité : corps flottant, amyloïdose

## DISCUSSION

L'approche diagnostique d'une baisse de l'acuité visuelle est différente selon que cette baisse survient de façon aiguë (Figure 1) ou progressive (Figure 2). Par ailleurs, le diagnostic différentiel d'une baisse de l'acuité visuelle doit faire envisager des troubles des milieux intraoculaires (Tableau I), des anomalies rétinienne (Tableau II), ou encore, des neuropathies optiques et atteintes des voies visuelles (Tableau III).

La baisse de vision en cas de neuropathie optique rétrobulbaire est souvent très caractéristique. Elle est aiguë ou subaiguë (quelques heures à quelques semaines), unilatérale (rarement bilatérale), associée à une douleur à la mobilisation du globe dans 70 % des cas. Le patient décrit cette baisse de vision comme un brouillard ou une sensation de voile. Elle est plus fréquente chez la femme d'âge jeune. A l'examen clinique, l'acuité visuelle est variable, allant de 10/10 à une quasi-cécité. Si l'atteinte est unilatérale, un déficit du réflexe pupillaire afférent sera présent. Au fond d'œil, le nerf optique ne présente pas d'hémorragie, ni d'œdème, ni d'atrophie (sauf en cas de récurrence). L'étiologie est apportée par les examens complémentaires (3).

L'urgence est d'exclure la neuropathie optique ischémique postérieure artérielle (maladie de Horton) avec la mesure de la VS (pouvant être normale ou basse dans 22 % des cas) et de la CRP (indépendante de l'âge, contrairement à la VS). Une fluoangiographie oriente fortement le diagnostic si des signes d'ischémie choroïdienne sont présents. Un traitement par corticothérapie par voie intra-

TABLEAU II. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DES RÉTINOPATHIES

• Inflammatoire :	o Vasculite : granulomateuse avec polyangéite, Behçet, lupus érythémateux
	o Choriorétinite : rétinohoroidopathie de Birdshot, MEWDS, AMN, sarcoidose, APMPE
• Infectieuse :	o Virale : HSV, VZV, CMV, HIV
	o Bactérienne : syphilis, tuberculose, maladie de Lyme, griffade de chat
	o Parasitaire : toxoplasmose, toxocarose.
• Vasculaire :	o Occlusion veineuse : centrale ou branche
	o Occlusion artérielle : centrale ou branche, carotidienne
	o Hypertension artérielle, Valsalva
	o Hémoglobinopathie : thalassémie, anémie à cellule falciforme
	o Téliangiectasie, macroanévrisme
• Toxique/carentielle :	o Antipaludéens de synthèse
	o Déficit en vitamine A
• Néoplasique :	o Primitive (mélanome, rétinoblastome)
	o Métastatique (sein, poumons)
	o Paraneoplasique
• Diabétique :	o Rétinopathie diabétique et œdème maculaire
• Héritaire (dystrophie):	o Rétinite pigmentaire
	o Maladie de Stargardt
	o Dystrophie maculaire de Best
• Dégénérative :	o DMLA
	o Décollement de la rétine
	o Membrane épitréminienne, trou maculaire, traction vitréomaculaire
• Traumatique	

MEWDS : syndrome des taches blanches multiples évanescences.  
 AMN : neurorétinopathie maculaire aiguë.  
 DMLA : dégénérescence maculaire liée à l'âge.  
 APMPE : épithéliopathie en plaques.

veineuse à haute dose (1 g/j durant 3-5 jours) limite le risque de bilatéralisation (20-60 % des cas), mais n'est pas curatif de la baisse d'acuité visuelle. Cette corticothérapie ne doit pas être retardée par l'attente de la biopsie de l'artère temporale. Le pronostic est sévère avec une cécité dans 15 % des cas (4, 5).

Après réalisation des examens complémentaires, le tableau clinique présenté oriente l'étiologie de cette névrite rétrobulbaire inflammatoire vers une sclérose en plaques. Les éléments en faveur sont la clinique, qui est celle d'une neuropathie optique rétrobulbaire aiguë, l'élévation du taux d'IgG et des bandes oligoclonales dans le LCR, les signes inflammatoires du nerf optique à l'IRM, et l'exclusion d'autres causes. L'âge de

TABLEAU III. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL DES NEUROPATHIES OPTIQUES ET ATTEINTES DES VOIES VISUELLES	
• Inflammatoire :	o Démyélinisante : névrite optique rétrobulbaire (SEP), maladie de Devic
	o Sarcôidose
	o Autoimmune : lupus érythémateux, granulomateuse avec polyangéite
• Infectieuse :	o Bactérienne : maladie de Lyme, syphilis, tuberculose, griffade de chat
	o Virale : HSV, VZV, HIV
• Vasculaire :	o NOIA : artéritique (artérite à cellules géantes), non artéritique
	o NOIP : artéritique (artérite à cellules géantes), non artéritique, périopératoire
	o AVC
	o Papillopathie diabétique
	o Papillophlébite
• HTIC :	o Papilloedème (tumeur cérébrale, hydrocéphalie, thrombose veineuse cérébrale)
	o Pseudotumor cerebri
• Compressive :	o Ménégiome
	o Gliome
	o Adénome hypophysaire
	o Orbitopathie inflammatoire : dysthyroïdienne, sarcôidose, sinusopathie
• Dégénérative :	o Drusens
	o Atrophie
• Glaucomateuse	
• Malformation :	o Colobome
	o Hypoplasie
• Tumorale et infiltrative:	o Lymphome
	o Gliome
	o Métastase
	o Leucémies
• Héritaire :	o Neuropathie optique de Leber
	o Atrophie optique autosomique dominante
• Toxique ou carencielle :	o Alcoolique
	o Acide folique
	o Vitamines B1, B12
	o Médicamenteuse : éthambutol, isoniazide, cisplatine, vincristine
	o Intoxication au plomb
• Traumatique	
SEP : sclérose en plaques. NOIA: neuropathie optique ischémique antérieure. NOIP: neuropathie optique ischémique postérieure. HTIC : hypertension intracrânienne.	

la patiente n'est cependant pas typique de cette étiologie : en effet, une telle affection survient en général avant 40 ans, même si des cas ont été décrits plus tardivement. Selon les critères de Mc Donald, ce premier épisode de névrite rétrobulbaire, sans autre lésion démyélinisante à l'IRM cérébrale et médullaire, ne permet pas de faire le diagnostic de SEP. Il sera nécessaire de rechercher la survenue de lésions inflammatoires à d'autres localisations et d'âges différents pour confirmer la présence ou non d'une SEP (3, 6).

## CONCLUSION

Le diagnostic différentiel d'une baisse de vision n'est pas toujours aisé et une approche systématique est le meilleur moyen d'y arriver. Il est nécessaire, dans un premier temps, d'exclure les pathologies qui nécessitent un traitement urgent. Le domaine de l'ophtalmologie est riche par son examen clinique et ses examens complémentaires spécifiques. Dans un souci de bonne pratique, ces examens complémentaires doivent être justifiés et sont là pour confirmer les hypothèses diagnostiques. Ils ne doivent, en aucun cas, remplacer un examen clinique complet. La baisse de vision peut être le signe révélateur d'une pathologie systémique et une prise en charge multidisciplinaire est alors nécessaire pour le diagnostic et le traitement.

## BIBLIOGRAPHIE

- Gerstenblith AT.— The Wills Eye Manual. *Office and emergency room diagnosis and treatment of eye disease*, 5<sup>ème</sup> édition. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphie, 2008.
- Kanski J.— *Clinical Ophthalmology. A systematic approach, with expert consult*. 7<sup>th</sup> edition. Elsevier, Philadelphie, 2011.
- Guépratte N, Lebuissou DA.— Prise en charge d'une neuropathie optique rétrobulbaire au cours de la sclérose en plaques. *J Franc Ophthalmol*, 2001, **24**, 785-787.
- Coffin-Pichonnet S, Bienvenu B, Mouriaux F.— Complications ophtalmologiques de la maladie de Horton (artérite à cellules géantes). *J Franc Ophthalmol*, 2013, **36**, 178-183.
- Hayreh SS.— Posterior ischaemic optic neuropathy : clinical features, pathogenesis, and management. *Eye (Lond)*, 2004, **18**, 1188-1206.
- Polman CH, Reingold SC, Banwell B, et al.— Diagnostic criteria for multiple sclerosis: 2010 Revisions to the McDonald criteria. *Ann Neurol*, 2011, **69**, 292-302.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr J-M. Rakic, Service d'Ophtalmologie, CHU de Liège, Site Sart Tilman, 4000 Liège, Belgique.  
Email : jmrakic@chu.ulg.ac.be