

Chapitre 8 : Neuro-Ophtalmologie

1. Examens complémentaires	2
1.1. Examen de la vision des couleurs	2
1.2. Imagerie cérébrale	2
1.3. Champs visuels en neuro-ophtalmologie.....	2
2. Examen des pupilles	3
3. Coordimétrie.....	3
5. Anomalies congénitales de la papille	4
6. Neuropathies optiques héréditaires	4
7. Œdème papillaire sans baisse visuelle	5
8. Hypertension intracrânienne bénigne (pseudotumor cerebri)	5
9. Neuropathie optique dans la cadre de la sclérose en plaque (SEP).....	6
10. Pathologies inflammatoires du nerf optique et de la papille (en dehors de la SEP)	7
11. Sténose et oblitération carotidienne	7
12. Anisocorie	8
13. Dissection carotidienne et anévrisme carotidien	9
14. Anévrismes intracrâniens	9
15. Syndromes chiasmatiques	10
16. Atteintes des voies optiques rétrochiasmatiques – cécité corticale.....	11
17. Neuropathies optiques toxiques	11

Chapitre Neuro-Ophtalmologie

1. Examens complémentaires

1.1. Examen de la vision des couleurs

Connaître

- Les bases physiques, psychophysiques et neurophysiologiques de la sensation colorée
- Les caractéristiques de la vision colorée normale chez l'homme
- Les bases génétiques de la vision des couleurs
- Le principe des tests de confusion colorée

Savoir

- Reconnaître et classer les différentes dyschromatopsies héréditaires et acquises
- Interpréter un test d'Ishihara, un panel D-15 de Lanthony

Savoir-faire

- Test d'Ishihara en consultation de routine

1.2. Imagerie cérébrale

Connaître

- Les différentes séquences d'acquisition IRM

Savoir

- Indications urgentes d'un TDM, d'une angioTDM, d'une IRM et d'une angio-IRM cérébrale

Savoir-faire

- Reconnaître une séquence IRM pondéré en T1, T2, une séquence FLAIR
- Repérer sur une IRM, les nerfs, le chiasma, les bandelettes et les radiations optiques

1.3. Champs visuels en neuro-ophtalmologie

Connaître

- Systématisation de la voie optique principale
- Principes du périmètre de Goldman
- Principe de la périmétrie statique automatisé
- Définir un seuil de perception
- Définir un faux positif, un faux négatif

Savoir

- Localiser une lésion cérébrale en fonction de la sémiologie du champ visuel

Savoir-faire

- Evaluation de la qualité du champ visuel
- Reconnaître un déficit préchiasmatique, chiasmatique et rétrochiasmatique

2. Examen des pupilles

Connaître

- Les rôles du système pupillomoteur
- L'anatomie des voies afférente et efférente du système pupillomoteur
- La pharmacologie pupillaire

Savoir

- La signification des tests pharmacologiques utilisables dans l'étude des troubles pupillaires
- La signification d'un déficit pupillaire afférent relatif
- La signification d'une pupille amaurotique
- Reconnaître la pupille pathologique en cas d'anisocorie
- Reconnaître une pupille d'Adie, un syndrome de Claude-Bernard-Horner, une pupille d'Argyll-Robertson, un syndrome de Parinaud, une paralysie du III
- Connaître les principales étiologies des anomalies pupillaires
- Connaître les urgences vitales devant un trouble pupillomoteur

Savoir-faire

- Les différents temps de l'examen pupillaire
- Proposer un protocole utilisant la pilocarpine pour rechercher une pupille d'Adie, l'apraclonidine pour rechercher un syndrome de Claude-Bernard-Horner
- Rechercher un déficit pupillaire afférent relatif

3. Coordimétrie

Connaître

- Principe d'un examen coordimétrique

Savoir

- Les limites d'un examen coordimétrique
- Reconnaître une hypoaction, une hyperaction musculaire
- Reconnaître une hétérophorie, une paralysie du VI, du IV et du III

Savoir-faire

- Test de Hess-Weiss (forme libre)

5. Anomalies congénitales de la papille

Pré requis

- Connaître l'embryologie et l'anatomie du nerf optique avec sa vascularisation
- Connaître les bases de l'imagerie (Echographie, TDM, IRM)
- Connaître les bases génétiques des principales maladies héréditaires des neuropathies optiques

Connaître

- Epidémiologie
- Type de population atteinte
- Sexe ratio
- Incidence de la bilatéralité de l'atteinte
- Incidence sur l'amblyopie
- Mode de transmission
- L'anatomopathologie
- Reconnaître une dysversion papillaire, des fibres à myéline, une hypoplasie papillaire, une fossette colobomateuse, un *morning glory* syndrome, aplsies papillaires, mégalo-papille
- Anomalies générales associées et savoir les rechercher

Savoir

- Les signes fonctionnels
- Les éventuels signes campimétriques et leurs diagnostics différentiels
- Signes ophtalmoscopiques selon l'âge, la papille et les éventuelles associations d'atteintes rétino-choroïdiennes
- Les complications possibles avec leurs retentissements visuels : les dépister et les reconnaître
- Les examens informatifs qui confirment le diagnostic et savoir les éléments sémiologiques permettant d'éliminer les diagnostics différentiels
- Apprécier le degré d'amblyopie associé à l'anomalie congénitale

Savoir faire

- Le principe de fenestration des gaines du nerf optique
- Information à la famille sur le mode de transmission de l'anomalie : conseil génétique

6. Neuropathies optiques héréditaires

Connaître

- Bases de la transmission génétique mendélienne et mitochondriale

Savoir

- Suspecter l'origine héréditaire d'une neuropathie optique
- Epidémiologie, génétique, diagnostic et évolution de la neuropathie optique de Leber et de l'atrophie optique dominante

Savoir-faire

- Interprétation d'un panel D-15 désaturé de Lanthony

7. Œdème papillaire sans baisse visuelle

Pré requis

- Anatomie et physiologie des nerfs optiques
- Modalités de production, de circulation et de résorption du liquide cérébro-spinal

Connaître

- Connaître la gradation de l'œdème papillaire lié à une hypertension intracrânienne
- Connaître les principales causes d'hypertension intracrânienne
- Connaître les principales causes de faux œdème papillaire et la notion de neuropathie optique ischémique débutante

Savoir

- Savoir décrire les aspects d'œdème papillaire lié à une hypertension intracrânienne
- Savoir expliquer l'intérêt des différents examens paracliniques explorant la papille et le nerf optique dans le diagnostic d'œdème papillaire

Savoir faire

- Savoir expliquer la démarche diagnostique à adopter devant une suspicion d'œdème papillaire

8. Hypertension intracrânienne bénigne (pseudotumor cerebri)

Connaître

- Les facteurs de risque d'HTIC bénigne
- Les critères diagnostiques de Dandy modifiés
- Les principaux signes cliniques rencontrés
- Les répercussions attendues sur le champ visuel
- L'aspect du fond d'œil et son évolution avec ou sans traitement

Savoir

- Rechercher les anomalies de l'imagerie cérébrale
- Connaître les diagnostics différentiels à rechercher en fonction du terrain
- Connaître les anomalies à rechercher au niveau du liquide cérébro-spinal
- Citer les principales affections et médications potentiellement associées à une élévation de la pression du LCR
- Connaître les principes du traitement médical et chirurgical ainsi que leurs indications

Savoir faire

- Savoir prescrire les éléments de surveillance d'une HTIC bénigne

9. Neuropathie optique dans la cadre de la sclérose en plaque (SEP)

Pré-requis

- Connaître l'embryologie et l'anatomie du nerf optique avec sa vascularisation
- Connaître la sémiologie campimétrique, selon l'atteinte sur le trajet des voies optiques
- Connaître l'anatomie des voies visuelles conjuguées
- Connaître les bases physiologiques des potentiels évoqués visuels
- Connaître les bases de l'imagerie (IRM)
- Savoir examiner l'oculomotricité : ductions, versions, mouvements conjugués
- Savoir examiner les pupilles

Connaître

- Épidémiologie et la définition de la sclérose en plaque
- Type de population atteinte, répartition géographique
- Prévalence et incidence
- Génétique
- Principales hypothèses physiopathologiques

Savoir

- Signes du début de la maladie et les signes fonctionnels
- Les signes cliniques : formes mono ou polysymptomatiques, les signes neuro-ophtalmologiques, neuropathie optique inflammatoire, paralysie oculomotrice ou internucléaire et les atteintes inflammatoires oculaires
- Les critères diagnostiques (consensus 2001)
- Place des examens complémentaires dans les neuropathies optiques inflammatoires, et les paralysies oculomotrices
- L'IRM et ses critères : signes spécifiques de la SEP
- Les résultats de la ponction lombaire dans la SEP
- Les facteurs pronostiques et le profil évolutif, histoire naturelle de la maladie
- Les pièges du diagnostic différentiel : de la neuropathie optique inflammatoire, des paralysies oculomotrices
- Les résultats des grandes études (ONTT)

Savoir faire

- Connaître les avancées thérapeutiques
- Principe du traitement de la SEP : traitement des poussées et traitement de fond
- Savoir évaluer, en fonction du profil évolutif, du score EDSS, le rythme des visites de contrôle

10. Pathologies inflammatoires du nerf optique et de la papille (en dehors de la SEP)

Connaître

- Les particularités cliniques des neuropathies optiques inflammatoires en dehors de la SEP (mode d'installation et particularités séméiologiques, évolution et réponse au traitement)
- Les aspects particuliers de neurorétinite et de périneurite ainsi que leurs principales étiologies
- Les principales affections rétiniennes pouvant mimer le tableau de neuropathie optique inflammatoire
- Citer les principales causes de neuropathie optique inflammatoire (en dehors des atteintes démyélinisantes primitives)
 - Infections (syphilis, borréliose, cryptococcose)
 - Inflammation de voisinage (sinusite, cellulite orbitaire)
 - Processus immunologique (vaccination, neuropathie auto-immune)
 - Maladies systémiques (sarcoïdose, lupus, maladie de Wegener)

Savoir

- Interpréter les différentes présentations cliniques en fonction du niveau d'atteinte du nerf optique et du mécanisme impliqué
- Les moyens de confirmer le diagnostic et les bases de la prise en charge thérapeutique

Savoir faire

- Organiser la prise en charge d'une neuropathie optique inflammatoire
- Gérer une corticothérapie en bolus
- Traiter les principales pathologies infectieuses à l'origine de neuropathie optique

11. Sténose et oblitération carotidienne

Pré-requis

- La vascularisation cérébrale, des globes oculaires et des orbites
- Les causes de sténose ou occlusion carotidienne (athérome, autres artériopathies et compressions artérielles)

Connaître

- La symptomatologie d'une sténose carotidienne interne révélée souvent par une symptomatologie oculaire, amaurose fugace
- La relation entre le siège des lésions carotidiennes et la symptomatologie correspondante
- Les signes diagnostiques (écho doppler des troncs supra aortiques, angio TDM, angio IRM, artériographie)

Savoir

- Signes d'appel
- Données de l'examen clinique : auscultation des axes carotidiens (souffle)
- Les risques oculaire et extraoculaire d'une sténose carotidienne athéromateuse :

- Interpréter une imagerie carotidienne (angio-IRM, angio-TDM, artériographie, EDTSA) et apprécier le degré de sténose (< ou > 70%)

Savoir faire

- Principes du traitement médical et chirurgical
- Dépistage et traitement des complications oculaires : syndrome d'ischémie oculaire (GNV par rubéose irienne), PPC des néo vaisseaux rétiens
- Savoir demander un bilan neurovasculaire en urgence devant toute CMT, car il s'agit d'un accident vasculaire aigu dans le territoire de l'artère carotide interne
- Expliquer au patient les risques de décès « vasculaire »

12. Anisocorie

Pré-requis

- L'embryologie et l'anatomie de l'iris, sa vascularisation et son innervation. Les deux muscles iriens antagonistes et leurs innervations réciproques
- Compréhension des troubles pupillaires par la connaissance de l'anatomie des voies pupillaires : trajet des voies sympathique et parasympathique
- L'anatomie des voies visuelles conjuguées, structures anatomiques impliquées dans le réflexe accommodation-convergence
- Les bases de l'imagerie (IRM), angioIRM
- Neurotransmetteurs sympathique et parasympathique
- Fonction pupillaire normale, taille selon l'âge

Connaître

- Définition de l'anisocorie
- Fréquence de l'anisocorie physiologique
- Etude de la taille des pupilles, du jeu pupillaire, examens des pupilles obscurité et lumière, technique de l'examen, déterminer la pupille pathologique
- Savoir examiner un iris en biomicroscopie et savoir rechercher des signes associés
- Savoir rechercher un déficit pupillaire afférent relatif
- Les différents collyres utilisés pour étudier le jeu pupillaire
- Médicaments systémiques modifiant la taille ou la réactivité pupillaire

Savoir

- Savoir examiner l'oculomotricité : ductions, versions, mouvements oculaires conjugués
- Arbre décisionnel diagnostique devant une pupille pathologique en myosis
- Différencier le syndrome de Claude Bernard Horner (CBH) congénital et acquis
- Etiologies du syndrome de CBH
- Examens à demander devant un syndrome de CBH
- Importance du degré d'urgence diagnostique en fonction de certains éléments sémiologiques
- Arbre décisionnel diagnostique devant une pupille pathologique en mydriase
- Pupille d'Adie, avec son test au collyre
- Diagnostiquer une migraine accompagnée

Savoir faire

- Urgence du III douloureux : conduite à tenir

13. Dissection carotidienne et anévrisme carotidien

Pré-requis

- Connaître l'anatomie des axes vasculaires carotidiens
- Rapports anatomiques de la région carotidienne
- Anatomie des voies sympathiques cervicales
- Anatomie des nerfs oculomoteurs (motricité extrinsèque et intrinsèque)
- Examens d'explorations des axes carotidiens

Connaître

- Les deux grandes urgences : devant un CBH faisant évoquer une dissection de l'artère carotide interne (ACI) et une paralysie du III faisant évoquer un anévrisme de la terminaison de l'ACI au voisinage de la communicante postérieure
- Causes de dissection carotidienne (traumatisme cervical et anomalies de la paroi)
- Localisation des anévrysmes intracrâniens avec leur fréquence respective
- Diagnostic par imagerie neurovasculaire

Savoir

- Signes cliniques (locaux et généraux) de la dissection carotidienne et de l'anévrisme intracrânien
- Données de l'examen clinique : palpation (masse), auscultation cervicale (souffle)
- Interpréter les résultats des examens complémentaires

Savoir faire

- Principes thérapeutiques de la dissection carotidienne
- Principes thérapeutiques d'un anévrisme intracrânien
- Organiser la prise en charge multidisciplinaire en urgence pour prise en charge neurovasculaire et/ou neurochirurgicale

14. Anévrysmes intracrâniens

Pré-requis

- Types de malformations vasculaires cérébrales
 - Anévrisme cérébral, le plus fréquent
 - MAV (malformation artériovoineuse)
 - Cavernome ou les télangiectasies
- Anatomopathologie des ces différentes malformations vasculaires
- Associations systémiques à rechercher éventuellement

Connaître

- Épidémiologie
- Etiologie et physiopathologie
- Localisation des anévrysmes intracrâniens avec leur fréquence respective

- Diagnostic de l'hémorragie et de l'anévrisme (artériographie, angioscanner, angioIRM)

Savoir

- Signes d'appel
- Données de l'examen clinique ; signes de localisation au cours des hémorragies méningées
- Conséquences de la rupture anévrysmale :
 - Hémorragie sous-arachnoïdienne
 - Hématome intra-parenchymateux
 - Manifestations ophtalmologiques liées aux anévrysmes intracrâniens :
- Consécutives à une rupture :
 - Atteinte directe du III
 - Fistule carotido-caverneuse
 - Syndrome de Terson
- Consécutives à une compression (anévrismes géants) :
 - Compression chiasmatique
 - Compression des nerfs oculomoteurs
 - Compression du tronc cérébral
- Evolution, pronostic et complications à distance des anévrysmes rompus (HTIC, HPN, récurrence)
- Interpréter une imagerie cérébrale (TDM, IRM, angio-IRM, angio-TDM, artériographie)

Savoir faire

- Principes du traitement de l'anévrisme
- Principe du traitement des anévrysmes géants
- Savoir les conditions pour demander une DVE (dérivation ventriculaire externe) en urgence devant toute hydrocéphalie aiguë

15. Syndromes chiasmatiques

Pré-requis

- Anatomie et physiologie du chiasma optique
- Systématisation des trajets axonaux dans le chiasma

Connaître

- Les différentes anomalies du champ visuel en fonction de la localisation de l'atteinte chiasmatique
- Les manifestations cliniques neuro-ophtalmologiques et endocriniennes des tumeurs hypophysaires
- Le tableau d'apoplexie hypophysaire

Savoir

- Les principales causes de compression ou d'infiltration chiasmatique
- Les modalités d'exploration et les principes de prise en charge des adénomes hypophysaires, des méningiomes de la selle turcique et des craniopharyngiomes

- Citer les principales causes d'atteintes chiasmatiques non compressives (vasculaires, infectieuses, inflammatoires)
- Les principales causes de déficits bitemporaux du champ visuel non chiasmatiques

Savoir faire

- Prendre en charge en urgence un syndrome chiasmatique avec HTIC

16. Atteintes des voies optiques rétrochiasmatiques – cécité corticale

Pré-requis

- Anatomie et physiologie des voies optiques rétrochiasmatiques

Connaître

- Les manifestations neuro-ophthalmologiques et les différentes anomalies du champ visuel au cours des atteintes du tractus optique, du corps géniculé latéral, des radiations optiques et du (des) lobe(s) occipital (aux)
- Les principaux types d'atteintes vasculaires atteignant les voies optiques rétrochiasmatiques et savoir citer les étiologies les plus fréquentes pour chacun d'entre eux
- Les principaux types de tumeurs touchant les voies optiques rétrochiasmatiques
- La définition de la cécité cérébrale et ses niveaux de gravité
- La définition de la cécité corticale et savoir énumérer ses particularités cliniques

Savoir

- Prescrire les examens nécessaires au diagnostic et connaître les principales causes de cécité corticale
- Interpréter les déficits campimétriques permettant de localiser la lésion

Savoir faire

- Prendre en charge en urgence un syndrome chiasmatique avec HTIC

17. Neuropathies optiques toxiques

Connaître

- Les manifestations cliniques habituelles des neuropathies optiques toxiques et carencielles
- Les principales classes thérapeutiques, les toxiques ou les carences impliqués dans les neuropathies optiques toxiques
- Les manifestations neurologiques et sensorielles associées aux neuropathies optiques toxiques ou carencielles

Savoir

- Citer les principales causes de neuropathies optiques toxiques et carencielles
- Prescrire les explorations fonctionnelles visuelles appropriées et décrire les principaux résultats attendus au cours des neuropathies optiques toxiques ou carencielles

- Expliquer la démarche diagnostique
- Interpréter les examens paracliniques non ophtalmologiques devant une neuropathie optique toxique ou carencielle

Savoir faire

- Proposer une prise en charge thérapeutique et des modalités de surveillance en fonction de la cause de la neuropathie
- Exposer l'évolution habituelle des neuropathies optiques toxiques ou carencielles en l'absence de traitement ou après observance d'un traitement adapté

Références

- AIT prise en charge diagnostique et traitement immédiat, ANAES 2004.
- Albert & Jacobiec's principles and practice of ophthalmology, Saunders Elsevier, 2008.
- Guidelines for management of ischaemic stroke and transient ischaemic attack 2008, ESO, Cerebrovasc Dis 2008; 25: 457-507 (www.eso-stroke.org).
- Leid J, Roth A, Vola J et al. Les dyschromatopsies. Rapport des BSOF, Lamy, 2001.
- Miléa D, Vignal-Clermont C. Neuropathies optiques carencielles, toxiques et médicamenteuses. EMC ophtalmologie, 21-485-A-30, 2002.
- Miller N, Newman N. The essentials. Walsh & Hoyt's clinical neuro-ophtalmology. Williams & Wilkins, 2007.
- Optic Neuritis Study Group. The 5 year risk of MS after optic neuritis. Experience of the optic neuritis treatment group. Neurology 1997; 49:1414-24.
- Pournaras CJ. Pathologies vasculaires oculaires. Rapport de la SFO, Elsevier 2008.
- Prévention vasculaire après un infarctus cérébral ou un AIT. HAS, mars 2008.
- Risse JF, Delplace MP. Champs visuel neurologique : méthode d'examen-sémiologie. EMC Ophtalmologie, 21-480-E-50, 1998.
- Safran A. Neuro-ophtalmologie. Rapport de la SFO, Masson, 2004.
- MoellerJJ, Maxner CE. The dilated pupil: an update. Curr Neurol Neurosci Rep 2007 ;7:417-22.
- Vignal C, Miléa D. Neuro-ophtalmologie. Elsevier, 2002.
- Vignal-Clermont C. Neuropathies optiques inflammatoires. EMC ophtalmologie, 21-485-A-20, 2010.