



Cas clinique

La neuropathie optique ischémique postérieure secondaire à la maladie d'Erdheim Chester au Centre Hospitalier universitaire de Libreville

Posterior ischemic optic neuropathy secondary in a patient with Erdheim Chester disease (EDC)
at the Libreville Teaching Hospital Center

J Nyangui Mapaga*¹, PM Gnigone¹, DA Mouinga Abayi², GA Mambila Matsalou¹, C Mboumba Mboumba¹, AI Camara¹, AA Nsounda¹, N Diouf Mbourou¹, MA Saphou-Damon¹, PH Kouna Ndouongo¹

Résumé

Introduction : La neuropathie optique ischémique postérieure (NOIP) est une affection qui touche la partie rétro laminaire du nerf optique.

Cas clinique : Nous rapportons le cas d'un patient de 46 ans, qui avait présenté une baisse brutale d'acuité visuelle de l'œil gauche depuis 3 jours. A son admission, L'examen ophtalmologique avait confirmé la baisse d'acuité visuelle. Le fond d'œil et le reste de l'examen étaient normaux. L'examen neurologique était normal. L'IRM centrée sur le nerf optique avait retrouvé un hypersignal en diffusion /restriction d'ADC du nerf optique gauche. A la biologie, la CRP était positive et le LCR inflammatoire. Nous avons retenu le diagnostic de NOIP artéritique. La prise en charge avait consisté en une corticothérapie en bolus pendant 3 jours avec relais per os pendant 1 mois. L'évolution avait été marquée par l'amélioration de l'acuité visuelle. Une biopsie rétrobulbaire reviendra en faveur de la maladie d'Erdheim Chester

Conclusion : La NOIP est une entité rare. La prise en charge conditionne le pronostic. Dans le cadre de la

maladie d'Erdheim chester, Le pronostic visuel reste sombre.

Mots-clés : Neuropathie optique ischémique postérieure, Baisse visuelle, Erdheim chester, Gabon.

Abstract

Introduction: Posterior ischemic optic neuropathy (PON) is a condition that affects the retro laminar part of the optic nerve.

Clinical case: We report the case of a 46-year-old patient who presented with a sudden decrease in visual acuity in the left eye for 3 days. On admission, the ophthalmological examination confirmed the decrease in visual acuity. The fundus and the rest of the examination were normal. The neurological examination was normal. MRI focused on the optic nerve revealed a diffusion/ADC hypersignal of the left optic nerve. On biology, CRP was positive and CSF was inflammatory. We retained the diagnosis of arterial NOIP. The management consisted of a corticosteroid therapy in bolus during 3 days with relay per os during 1 month. The evolution was marked by

an improvement in visual acuity. A retrobulbar biopsy was performed in favor of Erdheim-Chester disease.

Conclusion: NOIP is a rare entity. The management conditions the prognosis. In the context of Erdheim chester disease, the visual prognosis remains poor.

Keywords: Posterior ischemic optic neuropathy, Visual impairment, Erdheim chester, Gabon.

Introduction

La neuropathie optique ischémique représente l'une des premières causes de cécité et d'atteinte sévère de l'acuité visuelle [1]. C'est l'équivalent d'un « Accident vasculaire du nerf optique ». C'est une ischémie de la partie rétro laminaire du nerf optique qui représente 10 % des neuropathies optiques ischémiques alors que son homologue la neuropathie optique ischémique antérieure représente 90 % [2]. Décrite pour la première fois par Hayreh en 1981, depuis, une centaine de cas ont été rapportés mais l'incidence réelle est difficile à estimer [3]. Trois groupes étiologiques sont décrits notamment non artéritique, chirurgical et artéritique dont le chef de file est la maladie de Horton, dans les autres vascularites, la maladie d'Erdheim chester reste une cause rare [2, 3]. Nous rapportons le cas d'un homme de 46 ans, qui avait présenté une baisse brutale d'acuité visuelle et chez qui le diagnostic de NOIP secondaire à une maladie Erdheim chester avait été posé.

Cas clinique

Il s'agissait d'un homme de 46 ans, d'origine caucasienne, suivi pour une maladie d'Erdheim chester et qui avait présenté une baisse brutale d'acuité visuelle de l'œil gauche évoluant depuis 3 j. Il n'avait pas de facteur de risque vasculaire. L'interrogatoire ne rapporte pas de douleur, pas de céphalée, ni d'épisode antérieure. L'examen ophtalmologique à l'admission avait objectivé une baisse d'acuité visuelle à 5/10. La motilité oculaire évaluée était normale et sans douleur. Le patient ne rapportait pas de notion d'altération de

la vision colorée. L'examen à la lampe avait objectivé un signe de Marcus Gun signant un déficit pupillaire afférent relatif (DPAR). La pression intraoculaire était de 15 mm Hg. L'examen du fond d'œil était normal et n'avait pas objectivé d'œdème ni d'hémorragie papillaire. Nous avons alors posé le diagnostic de névrite optique rétro-bulbaire (NORB) et orienté le patient en neurologie. L'examen neurologique réalisé à son arrivée était normal et avait posé l'indication d'une IRM. L'IRM centrée sur le nerf optique avait objectivé un hypersignal en diffusion, en restriction au niveau de coefficient apparent de diffusion (ADC) du nerf optique gauche étendu sur 26 mm dans sa portion orbitaire, canalaire et cisternale et conduisant au diagnostic de neuropathie optique ischémique postérieure (NOIP). Le canal optique et la fissure orbitaire supérieure paraissent libres et semblent infirmer une neuropathie compressive (Figures 1). Un bilan inflammatoire réalisé avait noté une CRP positive à 20 mg/l et un LCR inflammatoire (protéine à 0.7g/l). Le bilan auto-immun, à la recherche des Anticorps anti-DNA natif, Anticorps antinucléaire, Anti SSA, SSB, enzyme de conversion de l'angiotensine 2 était négatif. Les sérologies du VIH et des hépatites virales B et C étaient également revenues négatives. Nous avons réalisé un ECG et une échographie cardiaque qui n'avaient pas décelé d'anomalies. C'est à l'issue de tous ces bilans que nous avons décidé de mettre le patient sous corticoïdes. D'abord du méthylprednisolone en bolus de 1g pendant 3 jours, puis un relai per os par du prednisone à 1mg/kg/j pendant 1 mois, avec une amélioration de l'acuité visuelle à 8/10. Dans la recherche, le patient avait bénéficié d'une biopsie de la portion rétrobulbaire du nerf optique. L'analyse anatomopathologique était revenue en faveur de la maladie d'Erdheim Chester.

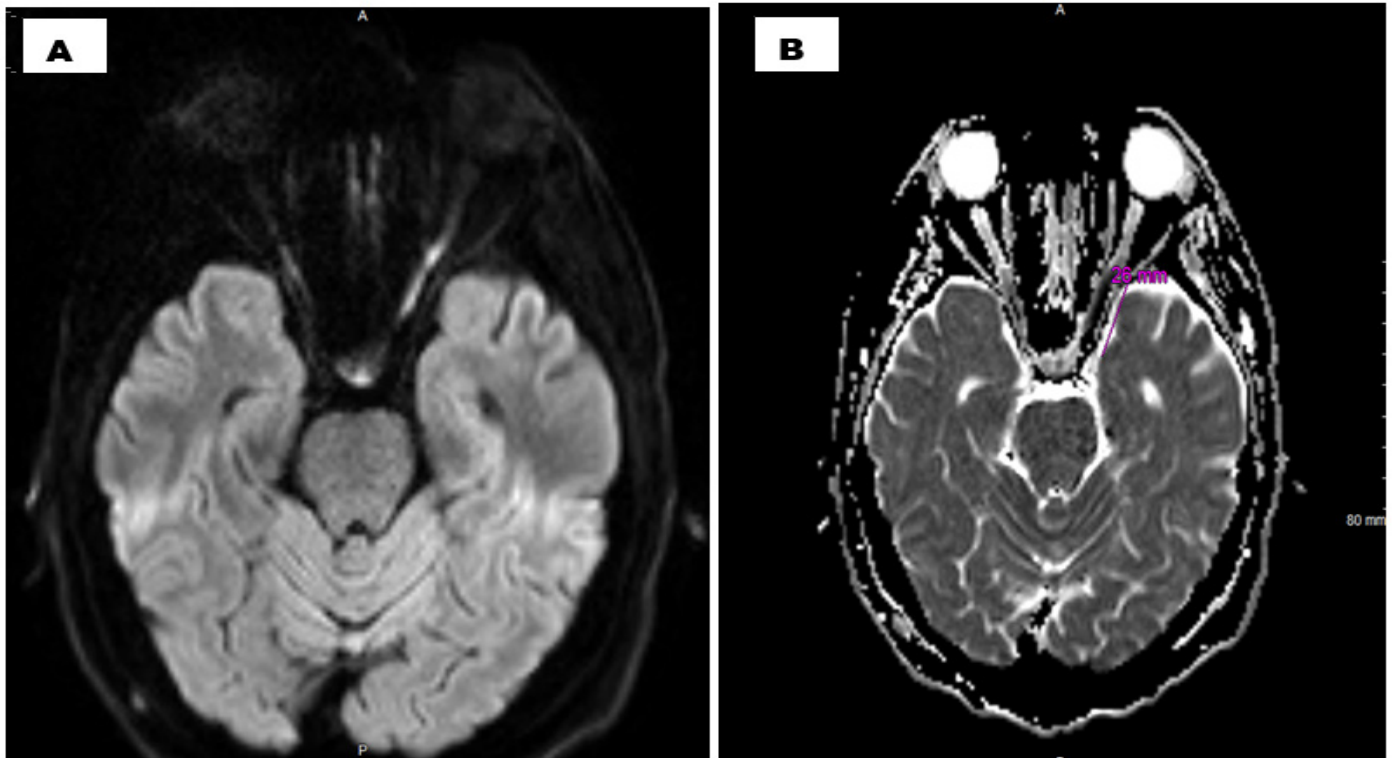


Figure 1 : IRM centrée sur le nerf optique montre hypersignal à la partie postérieure du nerf optique gauche
A : séquence de diffusion ; B : séquence ADC

Discussion

La neuropathie optique ischémique postérieure (NOIP) est une affection potentiellement dévastatrice. Son diagnostic positif repose sur des critères diagnostiques suggérés par Buono et Coworker caractérisés par une perte de la vision aiguë et indolore, la présence d'un déficit pupillaire afférent relatif (DPAR) unilatéral ou bilatéral mais asymétrique et un fond d'œil normal au début [4, 5]. La compréhension de la NOIP repose sur une bonne connaissance de la vascularisation du nerf optique. La partie postérieure du nerf optique est alimentée par le plexus vasculaire pial, qui n'est pas un système artériel terminal en raison des différentes branches collatérales provenant de multiples sources généralement l'artère ophtalmique par conséquent la neuropathie optique ischémique postérieure, contrairement à la neuropathie optique ischémique antérieure aiguë (NOIAA) qui est moins fréquente [6, 7]. La pathogénie de la NOIP repose sur une baisse du flux sanguin et une hypoxie pour aboutir à une ischémie du nerf optique [7]. La maladie d'Erdheim chester (MEC) a été retrouvée comme une cause de NOIP artéritique dans notre observation. C'est une

hystiocytose non langheransienne rare d'étiologie inconnue, décrite en 1930 par Jakob Erdheim et son élève William Chester. C'est une Infiltration xanthomateuse des tissus par des histiocytes chargés en lipides [8]. C'est une maladie multisystemique, qui infiltre tous les organes et systèmes y compris la région orbitaire et le système nerveux central [10]. L'implication ophtalmologique a été rapportée dans seulement 23 cas, la présentation classique étant une exophtalmie, la perte de la vision survenant le plus souvent par compression des voies visuelles ou du nerf optique [9]. Cependant la NOIP observé dans notre cas peut être liée à une infiltration histiocytaire péri-artérielle et une fibrose adventitielle, même mécanisme suggéré dans son association avec l'ischémie cérébrale, l'infarctus du myocarde ou mésentérique décrits dans la littérature [10]. La NOIP dans ce contexte de MEC peut être expliquée par le même mécanisme. Plusieurs moyens diagnostiques peuvent orienter vers la MEC mais seule la biopsie permet d'affirmer le diagnostic. L'analyse anatomopathologique montre un aspect typique d'un granulome polymorphe infiltré par des histiocytes spumeux CD68+ CD1a _ avec fibrose ou xanthogranulome [11,12]. Jusqu'en 2005, il n'y avait

pas de traitement validé de la MEC mais aujourd'hui l'interféron alpha est le traitement de première ligne, la thérapie ciblée a des effets spectaculaires sur les formes agressives de la MEC, la corticothérapie peut avoir des bonnes réponses sur formes retro-orbitaires et bonne alternative si les autres traitements sont mal supportés [13-14]. L'extension et les localisations de la maladie déterminent son pronostic clinique. L'évolution de cette maladie est très variable car maladie focale et indolente à une atteinte multisystemique pouvant engager rapidement le pronostic vital [15].

Conclusion

La NOIP a un pronostic réservé, son association avec la maladie d'Erdheim Chester alourdi son pronostic. L'évolution est défavorable sur le plan visuel mais aussi vital si une atteinte multisystemique est observée. La corticothérapie semble

*Correspondance

Jennifer NYANGUI MAPAGA

jenica45@yahoo.fr

Disponible en ligne : 15 Août 2022

1 : Service de neurologie, Centre Hospitalier Universitaire de Libreville, GABON

2 : Service d'Ophtalmologie, Hôpital d'Instruction des Armées Omar Bongo Ondimba de Libreville, GABON

© Journal of African Clinical Cases and Reviews 2022

Conflit d'intérêt : Aucun

Références

[1] Johnson LN , Arnold A C .Incidence of nonarteritic and arteritic anterior ischemic optic neuropathy. Population-based study in the state of Missouri and Los Angeles

- County, California J Neuro ophthalmol 1994; 14 (1): 38-44.
- [2] Hayreh SS Posterior ischaemic optic neuropathy: clinical features, pathogenesis, and management. Eye (Lond) 2004; 18:1188-1206
- [3] Hayreh SS Posterior ischemic optic neuropathy. Ophthalmologica 1981; 182:29-41
- [4] Sada SR, Nee M, Miller NR, Bioussé V, Newman NJ, Kouzis A Clinical spectrum of posterior ischemic optic neuropathy. Am J Ophthalmol 2001; 132:743-75
- [5] Buono LM, Foroozan R, Sergott RC, Savino PJ. Nonarteritic anterior ischemic optic neuropathy. Curr Opin Ophthalmol 2002; 13(6):357-61
- [6] Hayreh SS. Neuropathie optique ischémique postérieure : caractéristiques cliniques, pathogenèse et prise en charge. Oeil . 2004;18(11):1188-1206.
- [7] Olver JM, Spalton DJ, McCartney AC. Étude microvasculaire du nerf optique rétrolaminaire chez l'homme : l'importance possible dans la neuropathie optique ischémique antérieure. Eye (Londres) 1990 ; 4 (Partie 1):7.
- [8] Chester W. Über Lipoidgranulomatose. Virch-ows Arch Pathol Anat 1930;279:561-602.
- [9] Wright RA, Herman RC, Parisi JE. Manifestations neurologiques de la maladie d'Erdheim -Chester .J Neurol Neurosurg Psychiatrie 1999 ;66 :72-75
- [10] G.Fargeot S. Stefanizzi F. Klapczynski A. Vasseur A. Ameri ; La maladie d'Erdheim-Chester : une cause rare d'infarctus cérébral ?. Pratique Neurologique - FMC. 2014 : 298-302
- [11] Haroche J, Amoura Z, Dion E, Wechsler B, Costedoat-Chalumeau N, Cacoub P, et al. Cardiovascular involvement, an overlooked feature of Erdheim-Chester disease: report of 6 new cases and a literature review. Med-icine (Baltimore) 2004;83:371-92.
- [12] Veyssier-Belot C, Cacoub P, Caparros- Lefebvre D, Wechsler J, Brun B, Remy M, et al. Erdheim-Chester disease. Clinical and radiologic characteristics of 59 cases. Medi-cine (Baltimore) 1996;75:157-69.
- [13] Myra C, Sloper L, Tighe PJ, McIntosh RS, Stevens SE, Gregson RH, et al. Treatment of Erdheim-Chester disease with cladribine: a rational approach. Br J Ophthalmol 2004;88: 844-7.
- [14] Beeram M, Patnaik A, Rowinsky EK. Raf: a strategic target for therapeutic development against cancer. J Clin Oncol

2005;23:6771–90.

[15] Julien Haroche 1, Matthias Papo 1, Fleur Cohen-Aubart 1, Frédéric Charlotte 2, Philippe Maksud 3, Philippe A. Grenier 4, Philippe Cluzel 4, Alexis Mathian 1, Jean-François Emile 5, Zahir Amoura La maladie d'Erdheim-Chester, une néoplasie myéloïde inflammatoire Presse Med. 2017; 46: 96–106

Pour citer cet article :

J Nyangui Mapaga, PM Gnigone, DA Mouinga Abayi, GA Mambila Matsalou, C Mboumba Mboumba, AI Camara et al. La neuropathie optique ischémique postérieure secondaire à la maladie d'Erdheim chester au Centre Hospitalier universitaire de Libreville. Jaccr Africa 2022; 6(3): 208-212