

ORIGINAL ARTICLE



Clinical, outcome and aetiological characteristics of inflammatory optic neuropathies. A series of Algerian patients.

Mohamed Islam KEDIHA, Dalila MOUALEK, Farida MOSTEFAOUI, Lamia ALI PACHA.

Service de neurologie CHU Mustapha Pacha, place 1^{er} mai. Alger. Algérie. Université Alger 1 Benyoucef Benkhedda, Alger - Algérie

ABSTRACT

Introduction. Inflammatory optic neuropathies (ION) are frequent neuro-ophthalmological emergencies. They often pose an etiological problem. **Objectives.** To study the clinical, radiological, etiological and evolutionary particularities of ION in Algerian patients. **Patients and methods.** Retrospective study of 23 patients, followed over a period of 6 years (from January 2016 to January 2022). All non-inflammatory causes were excluded, as well as any patient whose etiology was multiple sclerosis. **Results.** The etiologies identified were seropositive neuromyelitis optica (10 patients), seronegative forms (6 patients), idiopathic forms (4 patients), Mogopathies (2 patients) and one form related to an optic nerve glioma. Radiologically, optic nerve lesions with contrast were found in 9 patients whose causes varied between neuromyelitis optica, mogopathy and idiopathic forms. **Discussion.** Neuromyelitis optica seems to be the most frequent etiology, which is consistent with the literature. The response to the various immunological treatments is variable and depends on the proposed treatment and the earliness of its initiation. Nevertheless, a few cases of blindness have been reported despite optimal management. **Conclusion.** The management and prognosis of these conditions depend on the aetiology and the early initiation of treatment. Neuromyelitis optica dominates the causes in our series. The lesions observed on MRI centred on the optic nerve and their extent constitute an additional argument, helping the etiological research.

ARTICLE HISTORY

Received 07 Jan 2024

Accepted 05 Apr 2024

KEYWORDS

inflammation, optics, CNS

CORRESPONDING AUTHOR

Mohamed Islam KEDIHA
kediha.islam@gmail.com

1. INTRODUCTION

Les Neuropathies Optiques Inflammatoires (NOI) représentent des urgences neuro-ophtalmologiques fréquentes et qui peuvent être sources d'un handicap fonctionnel sévère. Elles posent souvent un problème de diagnostic étiologique et par conséquent, de prise en charge thérapeutique spécifique. Deux défis peuvent se présenter aux cliniciens qui les prennent en charge : d'abord à l'ophtalmologiste qui doit poser un diagnostic positif et éliminer les diagnostics différentiels éventuels (pathologies oculaires avec l'atteinte rétinienne en particulier) ; mais également pour le neurologue qui doit rechercher des critères typiques éventuels qui pourraient évoquer une affection du système nerveux central (SNC) avec atteinte privilégiée du nerf optique (NO) et ce, afin de proposer une prise en charge

spécifique.

L'objectif de notre étude est d'étudier et de décrire les particularités cliniques, radiologiques, étiologiques et évolutives d'une série hospitalière de patients présentant une NOI, non liée à une sclérose en plaques (SEP).

2. PATIENTS ET METHODES

Il s'agit d'une étude concernant des patients hospitalisés en service de neurologie et portant sur une période de 6 ans (de janvier 2016 à janvier 2022). Nos critères d'inclusion : tout patient présentant les stigmates cliniques et/ou électrophysiologiques d'une atteinte principalement du nerf

optique. Nos critères d'exclusion : n'ont pas été retenues toute cause non inflammatoire, ainsi que toute NO dont l'étiologie était une SEP.

Nos patients ont bénéficié d'un bilan étiologique exhaustif, avec notamment : un examen neurologique et somatique minutieux, un bilan ophtalmologique complet, des potentiels évoqués visuels (PEV), une ponction lombaire (PL) avec étude cytochimique, bactériologique et immunologique du liquide céphalo-rachidien (LCR), un bilan carenciel avec dosage des vitamines B1, B9 et B12, un bilan toxicologique, un bilan paranéoplasique avec dosage de marqueurs tumoraux et une tomodensitométrie thoraco-abdomino-pelvienne, une imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale et médullaire, un bilan d'auto-immunité, ainsi qu'un dosage des anticorps anti NMO (neuromyéélite optique) et anti MOG (Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein) (maladies du spectre NMO). L'anonymat des patients a été respecté et cette étude en accord avec la déclaration d'Helsinki.

3. RESULTATS

Vingt-trois patients ont été inclus dans cette série. Une nette prédominance féminine a été observée (21 femmes versus 2 hommes). Le sex ratio F/H était de 10.5. L'âge moyen était de 34.9 ans. Les particularités cliniques de la série sont résumées dans le tableau 1. Les résultats des différentes explorations sont résumés dans le tableau 2.

Tableau 1. Données cliniques essentielles de notre série.

Acuité visuelle AV (déficit unilatéral)	14 patients (60,8%)
Acuité visuelle (déficit bilatéral)	9 patients (39,1%)
Douleurs périorbitaires	7 patients (30,4%)
AV < 5/10 ^e	15 patients (65,2%)
AV entre 5/10 ^e – 7/10 ^e	8 patients (34,7%)
Fond d'œil	
Normal	6 patients (26%)
Œdème	4 patients (17,3%)
Papillite	11 patients (47,8%)
Atrophie	2 patients (8,6%)
Paraplégie associée	11 patients (47,8%)
Score EDSS	
< 6	9 patients (39,1%)
≥ 6	13 patients (56,5%)

EDSS (Expanded Disability Status Scale)

Les anomalies observées à l'IRM cérébrale sont : des hyper signaux non spécifiques chez 9 patients, des hypersignaux du NO chez 3 patients, une atrophie du NO chez 1 patient, une prise de contraste au niveau pré chiasmatique chez 1 patient et une hypertrophie du NO chez 1 patient. Les anomalies observées à l'IRM médullaire sont : une myélite extensive chez 10 patients et des hyper signaux éparés chez 2 patients. Les figures 1 et 2 montrent des anomalies IRM observées chez 2 patientes, l'une concernant le nerf optique dans le cadre d'une NMO et l'autre une myélite dans le cadre d'une mogopathie. Les différents

traitements entrepris (traitement de la poussée et/ou traitements de fond) sont résumés dans le tableau 3.

Tableau 2. Résultats aux différentes explorations.

IRM cérébrale	Normale chez 8 patients (34,7%) Pathologique chez 15 patients (65,3%)
IRM médullaire	Normale chez 11 patients (47,8%) Pathologique chez 12 patients (52,2%)
Anomalies IRM observées	-Hypersignaux non spécifiques (9 patients) -Hypersignaux du NO chez 3 patients -Une atrophie du NO chez 1 patient -Une hypertrophie du NO (1 patient) -Une prise de contraste au niveau pré chiasmatique chez 1 patient -Une myélite extensive (10 patients) -Hypersignaux médullaires éparés chez 2 patients
LCR	Normal chez 17 patients (73,9%) Hyperprotéïnorachie chez 2 patients (8,9%) Présence de BOC chez 4 patients (17,4%)
PEV altérés	10 patients (43,4%)
Anticorps anti NMO positifs	10 patients (43,4%)
Anticorps anti MOG positifs	2 patients (8,9%)

BOC (bandes oligoclonales)

Les corticoïdes ont été proposés en bolus, à raison de 1 gr par jour durant 3 à 5 jours. Le relais per os à raison de 1 mg/kg/j, durant 15 jours à un mois, a été proposé chez les patients qui ont répondu (donc cortico sensibles) mais de façon partielle. Par ailleurs, des schémas d'induction à base de Cyclophosphamide ont été appliqués aux patients n'ayant pas répondu au bolus de corticoïdes. Des échanges plasmatiques ont été proposés aux formes très sévères d'emblée ou aux formes réfractaires aux différents traitements d'attaque proposés (en moyenne, 6 à 12 séances par malade). Des cycles mensuels de Cyclophosphamides ont été appliqués à certains patients dont la symptomatologie persistait, et la décision se faisait au cas par cas de façon collégiale. La durée de ce traitement de fond allait jusqu'à 2 ans, en fonction de la réponse clinique. Le Rituximab a été proposé aux deux patientes qui avaient une sérologie MOG positive, essentiellement comme traitement de fond prédictif d'éventuelles rechutes.

Tableau 3. Les traitements entrepris.

Corticoïdes en bolus et/ou relais per os	23 patients (100%)
Echanges plasmatiques	10 patients (43,4%)
Cyclophosphamide	6 patients (26%)
Rituximab	2 patients (8,7%)



Figure 1. hypersignal des nerfs optiques.

L'évolution générale des patients de notre série s'est faite vers l'amélioration chez 10 patients (43,4%), une stabilisation a été notée chez 6 patients (26%) et une aggravation observée chez 7 patients (30,4%). Les différentes étiologies identifiées sont mentionnées dans la figure 3.

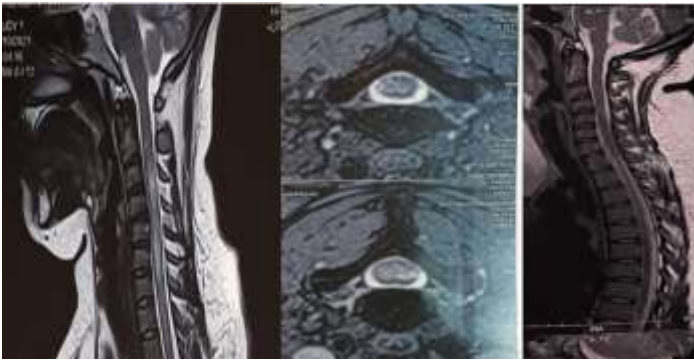


Figure 2. IRM médullaire (patiente MOG+) : lésions en hyper signal T2, confluentes siégeant au niveau de la moelle cervicale et dorsale, non expansives, inférieures à deux métamères en regard de C3 -C4 / C5 -C6 /TH4-TH5/TH7 TH10 TH11, sans prise de contraste.

4. DISCUSSION

Dans notre étude, NMO semble être l'étiologie « non-SEP » la plus fréquente, ce qui se calque aux données de la littérature (2). Cliniquement, l'atteinte unilatérale était nettement prédominante dans notre série (60,8%) contre 39,1% de formes bilatérales au début. Ceci n'est pas en accord avec une étude tunisienne (5) ; mais la rareté de la douleur (30,4%) est superposable aux résultats de la même étude. Par ailleurs, la prédominance de l'atteinte féminine et l'âge de l'incidence (autour de la trentaine) est retrouvée dans toutes les séries (1). La paraplégie, liée à l'atteinte myélitique, a été retrouvée chez la moitié de nos patients ; elle est corrélée essentiellement aux maladies du spectre NMO mais pas aux formes idiopathiques. Ces éléments sont cohérents avec les données de la littérature (3). L'analyse du LCR dans la NMO a retrouvé des BOC dans moins de 20% des séries (6), ceci était similaire à notre série ou

seulement 17,4% des patients avaient des BOC. L'IRM cérébrale montre des anomalies avec atteinte directe du NO si elle est réalisée dans les 20 premiers jours après le début des symptômes ; elle peut donc être normale après cette période (4).

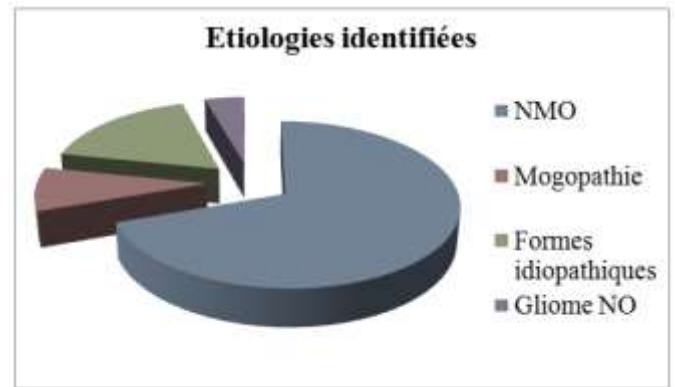


Figure 3. étiologies identifiées

Dans notre série, les lésions du NO n'ont été retrouvées que dans 26 % des cas (6 patients), car l'IRM était souvent réalisée tardivement. Sur le plan thérapeutique, la moitié de nos patients se sont améliorés contre un tiers d'aggravation. Cette évolution fut observée après bolus de corticoïdes, ou de Cyclophosphamide en schéma d'induction, voire les échanges plasmatiques. L'évolution au long cours était variable et fonction de nombreux paramètres : de la précocité du diagnostic et de l'instauration du traitement, de la sévérité de l'atteinte initiale, de l'étiologie en cause, et de l'accessibilité limitée à certains traitements comme le Rituximab.

5. CONCLUSION

La prise en charge des NOI et leur pronostic dépendent de leur étiologie et de la précocité du traitement. Le diagnostic étiologique peut être un véritable challenge aux cliniciens et souvent, les formes idiopathiques prédominent. La NMO est la cause la plus fréquente dans notre série ; elle reste la seconde à rechercher après la SEP dans toutes les séries publiées.

Conflits d'intérêt : aucun en rapport avec cet article.

REFERENCES

1. Bennett JL. Optic neuritis. Continuum.(Minneapolis). 2019 Oct;25(5):1236-1264.
2. Bidot S, Vignal-Clermont C. Neuropathies optiques. EMC- Traité de médecine. Volume 7 > n°4 > octobre 2012.

3. Biotti D , Varenne F. Typical or atypical, did you say optic neuritis? *Pratique neurologique.FMC* . Volume 11, Issue 2, April 2020, Pages 77-83
4. Kupersmith MJ, Alban T, Zeiffer B, Lefton D. Contrast-enhanced MRI in acute optic neuritis: relationship to visual performance. *Brain* 2002 Apr;125(Pt 4):812-22.
5. Laabidi K, Mrabet S, Kacem I, Mrad Dali Y, Gargouri-Berrechid A, Ben Djebara M, and al. Neuropathies optiques inflammatoires: étude monocentrique Tunisienne. *Rev neuro* 2018 174 S2-S54.
6. Thompson AJ, Banwell BL, Barkhof F, Carroll WM, Coetzee T, Comi G, and al. Diagnosis of multiple sclerosis: 2017 revisions of the McDonald criteria. *Lancet Neurol* 2018 Feb;17(2):162-173.