

*Journal Tunisien*

---

*d'Ophthalmologie*

Organe d'expression de la Société Tunisienne d'Ophthalmologie



Journal Tunisien  
d'Optique

# Journal Tunisien d'Ophthalmologie

Organe d'expression de la Société Tunisienne d'Ophthalmologie

## Rédacteur en Chef

Pr. Afef Maalej

## Comité de Rédaction

Pr. Afef Maalej  
Pr. Ahmed Chebil

## Comité de Lecture

Pr. Mohamed Ghorbel  
Pr. Afef Maalej  
Pr. Ahmed Chebil  
Dr. Racem Choura

## Comité d'Honneur

Pr. Abdelhafidh Kraiem  
Dr. Abdelmajid Kammoun  
Pr. Ahmed Zayani  
Pr. Amel Ouertani-Meddeb  
Pr. Amira Trigui  
Pr. Fafani Belhadj Hmida  
Pr. Hechmi Mahjoub  
Pr. Hédi Bouguila  
Pr. Ilhem Mili-Boussen  
Pr. Imen Zghal  
Pr. Ines Malek  
Pr. Jamel El Feki  
Pr. Khalil Erraies  
Pr. Lamia El Fekih  
Pr. Leila El Matri  
Pr. Leila Nacef  
Pr. Mohamed Ali El Afrit  
Pr. Mohamed Ghorbel  
Dr. Mohamed Zghal  
Pr. Moncef Khairallah  
Pr. Monia Cheour  
Pr. Raja Zhioua

Pr. Riadh Messaoud  
Pr. Riadh Rannen  
Pr. Saida Ayed  
Pr. Salem Gabsi  
Pr. Ag. Wafa Turki  
Pr. Ag. Walid Zbiba  
Pr. Wassim Hmaied

Le Journal Tunisien  
d'Ophtalmologie

devient

**indexé.**

## Editorial

### Mettre le cap sur la neuro-ophtalmologie !

Pr Ag Asma Khallouli

7

## Articles originaux

### Le e-portfolio : un outil d'apprentissage des étudiants en médecine au cours du stage d'Ophtalmologie

Ammari Wafa<sup>1\*</sup>, Barouni Imen<sup>2</sup>, Choura Racem<sup>3</sup>, Aissaoui Abir<sup>4</sup>, Messaoud Riadh<sup>1</sup>

9

<sup>1</sup>Service d'Ophtalmologie, CHU Taher Sfar Mahdia 5100, Tunisie

<sup>2</sup>Institut Supérieur des Etudes Technologiques de Radès, Tunisie

<sup>3</sup>Faculté de Médecine de Tunis, Université de Tunis EL Manar, Tunis, Tunisie

<sup>4</sup>Service Médecine légale, Hôpital Universitaire Taher Sfar Mahdia, 5100 Tunisie

### Tomographic features in fellow eyes of patients with large idiopathic macular hole

Abdaoui Mouna\*, Zgolli Hsouna, Jabri Ahmed, Ben Abderrazek Atf, Nacef Leila

Department A, Hedi Rais Institute of Ophthalmology, Tunis, Tunisia

14

## Faits cliniques

### A rare case of refractive change in Graves' orbitopathy

Saidane Rahma\*, Fendouli Ines, Choura Racem, Anane Marwa, Maalej Afef, Khallouli Asma

Department of Ophthalmology, Military Hospital of Tunis, Tunis, Tunisia

Faculty of Medicine of Tunis, University of Tunis EL Manar, Tunis, Tunisia

19

### Optical coherence tomography of the anterior segment in acute corneal hydrops in keratoconus: a case report

Jendoubi Fahd<sup>1,2\*</sup>, Hassairi Asma<sup>1,2</sup>, Limaïem Rim<sup>1,2</sup>, El Matri Leila<sup>1,2</sup>

22

<sup>1</sup>Department B, Hedi Rais Institute of Ophthalmology, Tunis, Tunisia

<sup>2</sup>Faculty of Medicine of Tunis, University of Tunis EL Manar, Tunis, Tunisia

### Endogenous bacterial endophthalmitis: about three cases

Bouladi Mejda\*, Ben Othmen Amal, Houatmi Ahlem, El Fekih Lamia

Departement of Ophthalmology, Mongi Slim Hospital, La Marsa, Tunis, Tunisie

24

### Achondroplasia and glaucoma: a rare association

Saidane Rahma\*, Fendouli Ines, Choura Racem, Arfaoui Ahmed, Maalej Afef, Khallouli Asma

Department of Ophthalmology, Military Hospital of Tunis, Tunis, Tunisia

Faculty of Medicine of Tunis, University of Tunis EL Manar, Tunis, Tunisia

26

### Neuroretinitis as atypical presentation of ocular toxoplasmosis

Bouladi Mejda\*, Ben Othmen Amal, El Fekih Lamia

Department of Ophthalmology, Mongi Slim Hospital, La Marsa, Tunis, Tunisia

Faculty of Medicine of Tunis, University of Tunis EL Manar, Tunis, Tunisia

29

## Revue générale

### Les neuropathies optiques compressives : Mise au point

Kallel Zeineb\*, Khallouli Asma, Choura Racem, Maalej Afef, Rannen Riadh

Service d'Ophtalmologie, Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis, Tunis, Tunisie

Faculté de Médecine de Tunis, Université de Tunis EL Manar, Tunis, Tunisie

31

### La tomographie en cohérence optique et son apport dans le diagnostic et le suivi de la sclérose en plaques

Abdelhedi Chiraz\*, Zone Abid Imene, Gargouri Salma, Trigui Amira

Service d'Ophtalmologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie

Faculté de Médecine de Sfax, Université de Sfax, Sfax, Tunisie

38



*Chers lecteurs,*

Le nerf optique est responsable du transport des signaux visuels de la rétine vers le cerveau. La neuro-ophtalmologie est un domaine où se croisent des maladies dont les signes sont à la fois ophtalmologiques et neurologiques.

Les neuropathies optiques réalisent des tableaux cliniques variés, tant dans leur mode de survenue brutal ou progressif, dans leur topographie, uni- ou bilatérale, que dans l'importance de la baisse d'acuité visuelle qu'elles engendrent. Les différents mécanismes responsables d'une atteinte du nerf optique sont vasculaires, inflammatoires, toxiques, héréditaires et compressifs, ou se font par le biais d'une hypertension intracrânienne.

L'avènement de la tomographie en cohérence optique (OCT) a optimisé la compréhension et la gestion des neuropathies optiques. L'amélioration incessante de cet outil révolutionnaire d'imagerie oculaire a largement tiré profit des avancées de l'intelligence artificielle. La segmentation automatique ultraprécise a permis une étude détaillée des couches rétinienne (RNFL et CCG). L'intégration des modules d'OCT-angiographie a rendu possible l'exploration des différents plexus microvasculaires intra-rétiniens de manière rapide et non invasive.

L'OCT a upgradé les connaissances de la physiopathologie de plusieurs entités neuro-ophtalmologiques, permettant ainsi une meilleure appréhension de l'évolution et du pronostic des neuropathies optiques.

Ce numéro du Journal Tunisien d'Ophtalmologie regroupe entre autres trois articles discutant la neuro-rétinite toxoplasmique, les neuropathies compressives et l'apport de l'OCT dans la sclérose en plaques.

Nous espérons vivement que la lecture de ce numéro soit aussi fluide et enrichissante que captivante, et nous incitons nos lecteurs à participer activement par leurs travaux dans les numéros à venir.

Nous vous souhaitons une bonne lecture !

**Pr Ag Asma KHALLLOULI**  
Hôpital Militaire de Tunis



## ARTICLE ORIGINAL

# Le e-portfolio : un outil d'apprentissage des étudiants en médecine au cours du stage d'Ophthalmologie

The e-portfolio: a learning tool for medical students during Ophthalmology training

Ammari Wafa<sup>1,\*</sup>, Barouni Imen<sup>2</sup>, Choura Racem<sup>3</sup>, Aissaoui Abir<sup>4</sup>, Messaoud Riadh<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Service d'Ophthalmologie, CHU Taher Sfar Mahdia 5100, Tunisie

<sup>2</sup> Institut Supérieur des Etudes Technologiques de Radès, Tunisie

<sup>3</sup> Faculté de Médecine de Tunis, Université de Tunis El Manar, Tunis, Tunisie

<sup>4</sup> Service Médecine légale, Hôpital Universitaire Taher Sfar Mahdia, 5100 Tunisie.

## Mots-clés

e-portfolio, appren-tissage, compétences, évaluation, pédagogie, ophtalmologie

## Résumé

**Introduction.** CL'encadrement des stagiaires externes en médecine, représente un défi pour les tuteurs et pour l'institution. Ainsi, les étudiants doivent développer de nouvelles compétences basées sur le principe de la réflexion et du raisonnement clinique. Dans ce contexte, le e-portfolio a été introduit comme un nouvel outil d'apprentissage et d'évaluation dans les études médicales.

**But.** Etudier l'intérêt du e-portfolio dans l'apprentissage des externes en quatrième année médecine, au cours de leur stage dans un service d'Ophthalmologie et juger son acceptabilité

**Méthodes.** Cette étude a porté sur un groupe de 75 étudiants, ayant réalisé leur stage d'externat de quinze jours au service d'ophtalmologie. Un e-portfolio créée par leur tuteur est mis à leur disposition. Un questionnaire d'opinion a été rempli par 60 étudiants, à la fin de chaque période de stage. Ce questionnaire comportait trois parties traitantes respectivement, le e-portfolio en tant que support pédagogique, support technique, et son apport pour l'apprenant et le tuteur.

**Résultats.** Il apparaît que l'apprentissage des externes en 4ème année médecine soit facilité par le e-portfolio en association avec d'autres méthodes d'apprentissage. Cet outil a permis aux apprenants de développer des compétences professionnelles, et au tuteur d'améliorer sa démarche de supervision

**Conclusion.** Le e-portfolio, certes est d'un grand apport aussi bien pour l'apprenant que pour le tuteur. Les principales limites de l'instauration d'un tel portfolio sont relatives à la motivation des apprenants, à l'accessibilité aux différents outils informatiques, à disponibilité du tuteur, et à son caractère chronophage.

## Key-words

e-portfolio, learning, skills, evaluation, pedagogy, ophthalmology

## Abstract

**Background.** The supervision of medical trainees represents a challenge for the tutors and the institution. Thus, students must develop new skills based on reflection and clinical reasoning. In this context, the e-portfolio was introduced as a new learning and assessment tool in medical studies

**Purpose.** To study the interest of the e-portfolio in medical learning and to judge its acceptability and its interest in the evaluation of fourth-year medical students, during their Ophthalmology training

**Methods.** This study included a group of 75 students, who had completed their two-week training in the department of Ophthalmology. An e-portfolio created by their tutor was made available to them. An opinion questionnaire was completed by 60 students, at the end of each training period. This questionnaire comprised three parts dealing respectively with the e-portfolio as teaching support, technical support, and its contribution to the learner and the tutor.

**Results.** It appeared that the learning potential of the fourth-year medical students was facilitated by the e-portfolio in association with other active methods. This tool allowed learners to develop professional skills, and the tutor to improve his supervision approach

**Conclusion.** The e-portfolio is a great contribution for both the learner and the tutor. The main limits relate to the motivation of the learners, the accessibility to the various informatics tools, the availability of the tutor, and the time-consuming nature.

## Introduction

La formation des étudiants en médecine comporte deux volets, un volet cognitif qui regroupe le savoir, et un volet pratique qui consolide les acquis théoriques et construit des compétences professionnelles spécifiques pour chaque discipline [1]. L'articulation du théorique au pratique se fait de façon parallèle [2]. Cependant, une stratégie d'apprentissage non codifiée, et un accompagnement irrégulier de l'apprenant par le tuteur lors de son stage pratique, empêchent l'accomplissement des objectifs spécifiques de ce dernier [3] Dans ce contexte, nous avons vu le besoin d'introduire un nouvel outil d'apprentissage numérique le e-portfolio, mis à la disposition des apprenants en 4ème année

Médecine au cours de leur stage d'externat en ophtalmologie. L'objectif de notre travail est d'étudier l'apport du e-portfolio dans l'apprentissage et l'évaluation des stagiaires externes en ophtalmologie, et de discuter les difficultés rencontrées lors de son intégration

## Méthodes

**Le public cible.** Cette étude prospective a porté sur un groupe de 75 étudiants en 4ème année médecine, reçus au cours de leur stage d'externat en Ophtalmologie. Chaque groupe est formé de 12 à 14 stagiaires. La durée du stage est de deux semaines selon les recommandations de la faculté.

\*Auteur correspondant:

Wafa Ammari

E-mail: wafa.ammari@yahoo.fr

Service d'Ophthalmologie, Hôpital universitaire Taher Sfar Mahdia, Faculté de Médecine de Monastir, Tunisie.

**Spécification des prérequis exigés** Pour suivre la formation à travers le e-portfolio, les prérequis exigés sont les cours de sémi-ophtalmologie déjà dispensés en PCEM (deuxième semestre de la 2ème année), et le module d'ophtalmologie suivi en DCEM2 (premier semestre de la 4ème année). En outre, il est exigé des pré-requis en termes de facilité d'utilisation des outils informatiques (ordinateur, web, etc), et des moyens de communication asynchrone (Forum, E-mail).

**La mise en œuvre du e-portfolio.** Le e-portfolio est partagé gratuitement sur le site EDU-portfolio.org, les informations d'accès à savoir l'adresse, l'identifiant et le code d'accès sont délivrées sur papier et par e-mail dès le premier jour du stage. L'apprenant lors de sa connexion à la plateforme, accède à la vitrine principale du e-portfolio, qui représente la page d'accueil. Cette vitrine peut être modifiée de façon continue par le tuteur pour l'enrichir et ajouter des informations recommandées.

**La conception pédagogique du e-portfolio.** Le e-portfolio est structuré autour de rubriques. Il comprend une introduction, le programme et la répartition des étudiants au cours du stage déjà affichée dans le service, les objectifs généraux et spécifiques du stage d'externat en ophtalmologie, les ressources pédagogiques (**Figure 1**) sous forme de présentations succinctes et pratiques, les tâches d'apprentissage (**Figure 2**) en particulier les items à remplir par les apprenants, ainsi que les vignettes des différentes séances d'apprentissage par raisonnement clinique (ARC), et à la fin une auto-évaluation est proposée.



Figure 1. Les ressources pédagogiques.

**Rôle des apprenants stagiaires.** L'apprenant consulte les ressources fournies dans le e-portfolio. Les difficultés rencontrées seront exprimées sous forme de questions dans le forum ou à travers le mail, lesquelles seront éclaircies par le tuteur. Par ailleurs, il présente ses activités individuelles, en remplissant des items prédéfinis dans le e-portfolio, concernant les pathologies fréquentes en ophtalmologie telles que la cataracte, le glaucome, l'uvéite, la rétinopathie diabétique, les kératites et les troubles de la réfraction. La correction de ce rendu peut être faite par le tuteur à travers le forum ou en groupe au cours du stage.

**Evaluation du e-portfolio.** A la fin de chaque période de stage, un questionnaire d'opinion anonyme est distribué par l'encadreur référent, rempli le jour même par les stagiaires. Un groupe de 60 étudiants parmi 75 ont répondu correctement à ce questionnaire. Il comprend 17 questions à réponse fermées jugées sur l'échelle de Likert en 5 points, dont 6 sont suivies de questions ouvertes, divisées en trois parties. D'abord, une première partie s'intéresse au portfolio en tant que support pédagogique, évalue son contenu, la compréhension des tâches d'apprentissage spécifiques du stage d'ophtalmologie. Cette partie comporte 5 questions fermées à échelle, afin de recueillir le niveau d'accord, dont 2 sont suivies de questions ouvertes. Ensuite une

deuxième partie traite le portfolio en tant que support technique, évalue les difficultés d'accès à la plateforme, et la maîtrise des technologies informatiques. Cette partie comporte 7 questions fermées à échelle, 4 sont suivies de questions ouvertes. Enfin, une troisième partie étudie l'utilité et l'apport du e-portfolio, sa supériorité par rapport au carnet du stage en support papier, et les lacunes à améliorer dans cet outil d'apprentissage. Cette partie comporte 5 questions fermées à échelle. L'analyse statistique descriptive a été réalisée avec le logiciel EXCEL. Pour les questions fermées et fermées à échelle, la répartition des réponses a été calculée en nombre et en pourcentages. Les questions ouvertes ont été analysées qualitativement de façon manuelle.

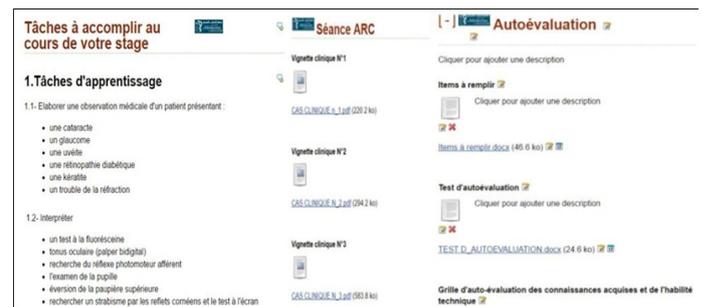


Figure 2. Les tâches d'apprentissage et d'évaluation

## Résultats

**Appréciation du e-portfolio en tant que support pédagogique (Tableau I).** Les objectifs du stage sont clairs au début du portfolio pour la majorité des apprenants, dont 34% sont tout à fait d'accord et 40% sont plutôt d'accord. Par contre 22% parmi eux trouvent des difficultés dans la compréhension des consignes des tâches d'apprentissage à réaliser. D'autre part, 18% trouvent que les activités variées d'apprentissage sont assez chargées pour une durée courte du stage de 15 jours. Ils attribuent leurs difficultés au fait que l'ophtalmologie nécessite une durée plus prolongée pour s'y intégrer. La moitié des apprenants trouvent que les ressources pédagogiques ne répondent pas aux objectifs spécifiques du stage d'ophtalmologie. Ils accordent leurs ambiguïtés à consulter les présentations du e-portfolio, avant de les traiter au cours du stage, vu qu'ils débutent les cours du certificat d'ophtalmologie.

**Appréciation du e-portfolio en tant que support technique (Tableau II).** La majorité des apprenants (65%) estiment que la durée du stage est insuffisante, pour s'adapter à l'utilisation du e-portfolio comme étant un nouvel outil d'apprentissage, vu la dichotomie engendrée par les cours dispensés à la faculté et les exigences du stage. Une assistance technique était indispensable pour comprendre le mode d'utilisation du e-portfolio pour 70% des étudiants. Ils ont utilisé le e-portfolio avec le tuteur aussi lors de séance de démonstration, qu'au cours de la mise en ligne des présentations prodiguées dans le service. Ils ont attribué leur difficulté de compréhension à un manque de motivation et qu'il s'agit de leur première expérience.

Cependant, l'accès au e-portfolio n'est pas toujours facile pour plus que la moitié des apprenants (55%), vu que la disponibilité de ressources techniques, en particulier d'un ordinateur et d'une connexion internet, n'est pas toujours assurée. Par conséquent, ils préfèrent télécharger le contenu du e-portfolio, pour qu'il soit accessible indépendamment des contraintes temporelles et spatiales. La majorité (90%), trouve que l'envoi des questions et des tâches réalisées à travers la plateforme est souvent aisé, et ceci après avoir compris la manipulation du e-portfolio. Néanmoins, le remplissage des items nécessite du temps, une maîtrise des connaissances théoriques, et une capacité rédactionnelle.

**Tableau I. Appréciation du e-portfolio en tant que support pédagogique (N=60)**

Avis des apprenants	Tout à fait d'accord	Plutôt d'accord	Moyennement d'accord	Peu d'accord	Pas du tout d'accord
La clarté des objectifs du stage	40%	34%	26%	0%	0%
La compréhension des tâches à réaliser	23%	32%	23%	17%	5%
La correspondance entre les activités d'apprentissage et la durée du stage	22.5%	36.5%	23%	12%	6%
L'utilité des ressources pédagogiques	9%	20%	21%	35%	15%

**Apports du e-portfolio dans la formation des externes en Ophthalmologie (Figure 3).** La majorité des stagiaires (80,2%) pensent que l'utilisation du e-portfolio favorise l'interactivité entre le tuteur et l'apprenant. Ce qui leur permet de se sentir moins seuls, et de prolonger leur encadrement en dehors des heures du stage. De même, 76% des apprenants confirment que le e-portfolio leur permet d'acquérir de nouvelles connaissances, de développer de

nouvelles compétences, surtout après l'accomplissement des différentes tâches d'apprentissage. D'autant plus, l'emploi du e-portfolio offre à chaque apprenant une évaluation individuelle à travers les feedbacks réguliers et intéressants du tuteur. Les autres apprenants (24%), préfèrent les séances d'apprentissage du raisonnement clinique (ARC) et proposent d'augmenter leur nombre.

**Tableau II. Appréciation du e-portfolio en tant que support technique (N=60)**

Avis des apprenants	Tout à fait d'accord	Plutôt d'accord	Moyennement d'accord	Peu d'accord	Pas du tout d'accord
La concordance entre la durée du stage et l'appropriation du e-portfolio	45%	20%	14%	6%	15%
La nécessité d'une assistance technique	45%	20%	5%	15%	20%
La facilité d'accès au e-portfolio	10%	18%	17%	45%	10%

## Discussion

Le portfolio numérique est un dossier personnalisé et évolutif de l'étudiant qui rassemble, de façon organisée, des travaux, des réalisations, des réflexions et des commentaires sur un support numérique, généralement en ligne [4]. Cependant, le terme portfolio renvoie à un concept pédagogique et non à un outil informatique [5]. Notre expérience nous permet de constater qu'il s'agit d'un support numérique au service de la pédagogie.

**Le e-portfolio est un support pédagogique.** L'intégration du e-portfolio dans une formation de stagiaires externes permet d'avoir plus qu'un carnet de stage numérique (6). L'apprenant accède à des ressources pédagogiques spécialisées, et participe de façon active et continue à la construction de son portfolio, en formulant des scénarios pédagogiques inspirés du terrain du stage [4]. Les avis de nos stagiaires confirment que le e-portfolio est un excellent support pédagogique qui répond à leurs attentes, éclairci les objectifs spécifiques du stage. Ils insistent que ce nouvel outil flexible, leur permet d'accomplir les tâches d'apprentissage, de remplir les observations cliniques qui seront corrigées par le tuteur, et d'avoir un feedback qu'ils peuvent consulter pour ajustement. Néanmoins, notre expérience nous donne l'idée de proposer la création de E-portfolio par nos apprenants, durant leurs différents stages. La mise en place de cet e-portfolio par l'apprenant lui-même est plus bénéfique, lui permet de développer portfolio personnalisé, de regrouper ses activités accomplies, de s'auto évaluer et de mieux contrôler ses ambiguïtés [7]. La majorité des universités proposent aux étudiants de créer leurs portfolios en version numérique, témoin de l'évolution globale de leur parcours [8].

**Le e-portfolio est un support numérique.** Le e-Portfolio peut se définir comme un ensemble évolutif de documents et de ressources électroniques capitalisés dans un environnement numérique décrivant et illustrant l'apprentissage, l'expérience, les compétences ou le parcours de son auteur [9]. Accessible à distance via une technologie interopérable, il s'appuie sur une base de données personnelles (informations, documents ou liens accessibles via Internet) et un (ou plusieurs) espace(s) collectif(s) de publications sélectives [10]. De ce fait, la création d'un e-portfolio nécessite un matériel informatique (un ordinateur, une connexion internet et une plateforme), et la maîtrise des compétences technologiques de l'information et de la communication (TIC) par l'utilisateur [11]. Cette expérience en Ophthalmologie, a enrichie nos compétences technologiques, nous avons utilisé plusieurs outils numériques (Microsoft office, Word, Power point, PDF, Excel, opale, ...) pour la préparation des ressources pédagogiques et nous avons consulté des sites web pour voir les arrières-plans et les meilleurs illustrations et vidéos. Certains auteurs, pensent que le e-portfolio représente un outil de développement de compétences technologiques chez les futurs enseignants, en particulier les compétences techniques et épistémologiques plus que les compétences sociales et informationnelles [8-11]. Quant à nos apprenants, qui utilisent le plus souvent l'ordinateur pour naviguer sur internet et écrire les messages électroniques, le e-portfolio leur donne l'occasion d'employer leurs compétences technologiques, et de communiquer avec le tuteur pour consolider leur apprentissage au cours du stage [9]. Par ailleurs, notre étude montre que la seule contrainte qui peut limiter l'usage du e-portfolio en stage, est liée à la connectivité et à l'accès aux équipements informatiques [10]. De même que certains stagiaires ont besoin d'être particulièrement encadrés surtout au début, afin que leurs réflexions soient pertinentes

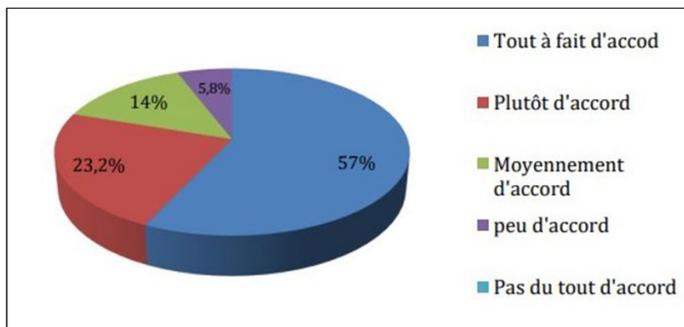


Figure 3. L'utilité du e-portfolio dans l'amélioration de l'encadrement au cours du stage.

et plus profondes. Cette interactivité doit se faire dans un cadre de sécurité et de confidentialité, afin de respecter les droits d'auteurs pour le propriétaire du e-portfolio, ses commentaires et ses activités fournies [12]. Ce contrat éthique fait renforcer la relation tuteur apprenant et au sein du groupe.

**Apport du e-portfolio dans l'apprentissage et l'évaluation.** L'emploi du e-portfolio comme outil d'apprentissage et d'évaluation des stagiaires en Ophtalmologie, nous fait poser deux questions :

- Le e-portfolio est au service de l'apprenant ou du tuteur ?
- La supériorité de la version numérique par rapport à la version traditionnelle ?

#### Apports du e-portfolio pour l'apprenant

Le e-portfolio permet aux apprenants d'être accompagnés au cours de leur stage. L'emploi de ce nouvel outil leur donne l'occasion de développer de nouvelles compétences transversales sans s'apercevoir, autre que le savoir et le savoir-faire scientifique [12]. C'est le fait de pouvoir rédiger une observation clinique d'un patient qu'il a suivi en stage, de la commenter et la présenter à son tuteur en version numérique, et de rectifier ses difficultés à travers le feedback qu'il a reçu. Ce portfolio électronique encourage l'apprenant à réfléchir sur son parcours d'apprentissage, à l'évaluer et le communiquer [13]. Il développe ainsi des compétences transférables, qu'il va pouvoir les mobiliser dans sa pratique professionnelle et dans d'autres domaines de la vie [14]. D'où la participation du e-portfolio dans le socioconstructivisme de nos futurs médecins de famille [15]. Au cours de notre étude, nous avons constaté que la motivation et l'implication des apprenants dans le stage représente un facteur majeur dans la réussite du projet du e-portfolio, et que le tuteur doit agir pour la renforcer. Par ailleurs, il lui permet de garder la trace de ses réalisations au cours de sa formation [13].

#### Apports du e-portfolio pour le tuteur

Le e-portfolio facilite au tuteur la tâche d'accompagnement des apprenants au cours du stage. Il lui donne l'occasion de découvrir la créativité dont font preuve ses apprenants, et de les aider progressivement à mobiliser leurs connaissances scientifiques dans leur pratique et d'articuler ainsi la théorie à la pratique [12]. Ce qui nécessite plus de suivi et plus temps de la part du tuteur, surtout que le quart de nos stagiaires préfèrent un contact en face à face, en plus de la communication asynchrone sur la plateforme. Cependant, le e-portfolio est un moyen de perfectionnement de l'enseignant, puisque l'apprenant en communiquant ses difficultés, lui permet d'améliorer son approche pédagogique. Par ailleurs le portfolio numérique donne au tuteur une identité numérique et un droit à l'image [9], qui sera lui-même responsable de son amélioration, au cours de sa carrière professionnelle. Certains auteurs, pensent que le portfolio est un outil d'évaluation et de formation des futurs enseignants [6-7, 15].

#### Supériorité du E-Portfolio par rapport au portfolio simple

La création d'un portfolio en version papier est simple, il suffit par exemple, de rassembler divers documents dans une farde et d'organiser cette dernière en utilisant des intercalaires [7]. D'autant plus que son organisation est libre et aucun canevas n'est préalablement défini. Sa réalisation à cout réduit, ne nécessite pas l'usage d'un ordinateur relié à l'Internet [4]. Ainsi, l'utilisateur accède facilement à ses documents stockés. Par ailleurs, la version numérique ayant une accessibilité différenciée, permet le travail sur une importante variété de contenus, par la création de liens entre plusieurs matières sur un même projet ou avec des documents extérieurs, tel que des liens hypertextes [16]. Il est plus facilement révisable et modifiable que son homologue papier, grâce à une mise à jour rapide, en plus d'une grande portabilité et meilleure diffusion sur les issues du Web 2.0 (Twitter, Facebook, etc.) [16].

#### La mise en œuvre du e-portfolio à l'échelle nationale

La faisabilité de cet e-portfolio à l'échelle de la section ou à l'échelle de la faculté se pose. Certaines expériences de mise en place d'un portfolio à l'échelle nationale ont été menée [7,13]. Ces auteurs recommandent la promotion de la formation continue de tuteurs conscients de leur rôle et capables d'autocritique, le développement et la généralisation d'accès aux outils électroniques. Il est également recommandé d'organiser des ateliers de préparation et de formation des apprenants et des tuteurs concernés [17]. Le témoignage et la participation de pairs ayant participé à des expériences réussies peuvent s'avérer à cet égard tout à fait fécond [18]. Ces recommandations semblent assez difficiles à satisfaire à l'échelle nationale, d'autant plus que la disponibilité du matériel nécessaire (ordinateurs, connexion internet, plateforme) n'est pas toujours assurée. En revanche, il s'agit d'un projet chronophage et coûteux, qui nécessite une mobilisation de ressources humaines et d'un budget bien étudié [15].

#### Les limites de notre étude

Par ailleurs, le faible effectif et la durée courte de notre étude, ne nous permettent pas de tirer des conclusions affirmatives sur l'utilité du e-portfolio. Toutefois l'absence de critères codifiés de mise en place et d'évaluation du e-portfolio en milieu académique (13), font de notre expérience, première en ophtalmologie, ponctuelle difficile à interpoler dans les autres disciplines. Des études cohortes, à grande échelle s'avèrent nécessaires pour s'accorder sur l'utilité réelle du e-portfolio et sa faisabilité, en tant que moyen d'apprentissage, d'évaluation, et de présentation.

#### Conclusion

Il ressort de notre travail que le e-portfolio est perçu, à la fois comme un outil favorisant chez l'apprenant la créativité, la flexibilité, le partage des réalisations et la rétrospection, et facilitant au tuteur la tâche de suivi, d'encadrement, de régulation, d'évaluation et de certification des compétences acquises. Le succès de ce projet dépend intimement, de la disponibilité du matériel informatique, de la motivation et l'implication de l'apprenant, de la maîtrise des nouvelles technologies d'information et communication, et de la disponibilité du tuteur référent.

#### Références

1. J. Côté D, Bellavance C, Chamberland M, Gaillon A. Un programme pour aider les étudiants en médecine à développer leurs stratégies d'apprentissage. *Pédagogie médicale* 2004;5(2):95-102.
2. Mellouli M, Tfiha M, Mzabi A, Sahli J, El Gardallou M, Mtiraoui A, et al. Perceptions et besoins des étudiants admis en première

année médecine concernant la réforme entamée par la Faculté de Médecine de Sousse. J.I. M. Sfax 2017;27:54-60.

3. Jouquan J. L'évaluation des apprentissages des étudiants en formation médicale initiale. *Pédagogie médicale* 2002;3(1):38-52.

4. Ringuet S, Parent S. Portfolio numérique. Ressources numériques et pratiques pédagogiques inspirantes. 2015 Juin 1. Available from : <https://www.profweb.ca>.

5. Driessen E. Do portfolios have a future? *Adv Health Sci Educ Theory Pract*. 2017;22(1):221-28.

6. Jouquan J, Bail Ph. A quoi s'engage-t-on en basculant du paradigme d'enseignement vers le paradigme d'apprentissage ? Exemple d'une révision curriculaire conduite en résidanat de médecine générale. *Pédagogie Médicale* 2003;4:163-75.

7. Naccache N, Samson L, Jouquan J. Le portfolio en éducation des sciences de la santé : un outil d'apprentissage, de développement professionnel et d'évaluation. *Pédagogie Médicale* 2006;7:110-27.

8. Frank Hopper T, Fu H, Sanford K, Monk D. What Is a Digital Electronic Portfolio in Teacher Education? A Case Study of Instructors' and Students' Enabling Insights on the Electronic Portfolio Process. *Canadian Journal of Learning and Technology* 2018;44(2):1-20.

9. Gauthier Ph-D. The use of a personal digital portfolio: how to build its own professional digital identity and enhance its competencies. *Canadian Journal of Learning and Technology* 2008;34(3).

10. Benali M Azzimani T, Kaddouri M, Boukare M. Compétences numériques chez les futurs enseignants marocains en formation initiale : enjeux épistémologiques. *Revue internationale des technologies en pédagogie universitaire* 2018 15(3):1-84.

11. Baron G-L, Bruillard E. Les technologies de l'information et de la communication en éducation aux USA: éléments d'analyse sur la diffusion d'innovations technologiques. *Revue Française de Pédagogie* 2003;145:37-49.

12. Zier K, Wyatt C, Muller D. An innovative Portfolio of Research Training Programs for Medical Students. *Immunol Res* 2013;54:286-91.

13. Mlika M, Ben Hassine L, Braham E, Mrabet A, Mezni F. Le e-portfolio : un outil d'apprentissage dans un laboratoire de pathologie ? *Innovations pédagogiques : nous partageons et vous ?* 2015;2(1):20-30.

14. Desjardins, F. La représentation par les enseignants quant à leurs profils de compétences relatives à l'ordinateur : vers une théorie des TIC en éducation. *La revue canadienne de l'apprentissage et de la technologie*. 2005;31(1),27-49.

15. Jenkins L, Mash B, Derese A. The national portfolio of learning for postgraduate family medicine training in South Africa: experiences of registrars and supervisors in clinical practice. *BMC Medical Education* 2013;13:149-161.

16. Shaughnessy A, Duggan AP. Family medicine residents' reactions to introducing a reflective exercise into training. *Education for Health* 2013;26:141-46.

17. Oakley G, Pegrum M, Johnston S. Introducing e-portfolios to pre-service teachers as tools for reflection and growth: Lessons learned. *Asia-Pacific Journal of Teacher Education* 2014;42(1):3650.

18. Gibson, D. & Barrett, H. Directions in electronic portfolio development. *Contemporary Issues in Technology and Teacher Education* 2003;2(4):559-76.

## ARTICLE ORIGINAL

# Tomographic features in fellow eyes of patients with large idiopathic macular hole

Abdaoui Mouna\*, Zgolli Hsouna, Jabri Ahmed, Ben Abderrazek Atf, Nacef Leila.

Department A, Hedi Raies Institute of Ophthalmology, Tunis, Tunisia

## Keywords

Vitreomacular interface anomalies, full thickness macular hole, optical coherence tomography, risk factors, fellow eye

## Abstract

**Purpose.** The aim of this study was to characterize the tomographic characteristics of fellow eyes in patients with macular hole (MH).

**Methods.** This was a prospective study conducted at Department A of the Hedi Raies Ophthalmology Institute in Tunis. The study enrolled 40 consecutive patients who underwent pars plana vitrectomy with internal limiting membrane (ILM) peeling using the inverted flap technique for a large idiopathic macular hole (IMH) between January 2020 and September 2020. The patients were followed up for a minimum of 18 months postoperatively. All patients underwent OCT-B scan of fellow eyes. The OCT findings were analysed for the risk of MH formation.

**Results.** In our series, half of large macular holes (LMH) patients had vitreomacular interface anomalies in the fellow eye: 33% had bilateral LMH, 15% had vitreomacular traction (VMT), and 1 patient had a lamellar hole. 15% had invisible posterior hyaloid and 4 patients had epiretinal membrane (ERM). Two patients with significant functional impairment were operated on. No patient developed full-thickness macular hole in the fellow eye during follow-up.

**Conclusion.** The study highlights the importance of OCT imaging in detecting abnormalities in fellow eyes of patients with IMH and the need for careful follow-up to prevent the progression to FTMH.

## Introduction

The annual occurrence of primary full-thickness macular hole (FTMH) is around 7.9–8.7 eyes per 100,000 population [1]. Macular holes mostly occur in elderly individuals with a female predominance. If left untreated, the macular hole (MH) increases in size and can significantly decrease visual acuity to less than 20/200 in most cases. [2]. The pathogenesis of MH formation is not yet fully understood. However, it is generally accepted that anteroposterior traction at the vitreoretinal interface is a major contributor to the development of MH [3]. Previous studies on the risk of bilateral MH have estimated the risk to be between 7.0 and 16.7% [1]. Optical coherence tomography (OCT) can detect even subtle abnormalities in the retina. Several studies have explored changes at the vitreoretinal interface and found that foveal or complete posterior vitreous detachment (PVD) indicates a low risk of developing MHs. Other studies have identified structural changes in the retina of the fellow eye that are linked to a higher risk of developing MH [4]. The objective of this study were to describe the tomographic features in fellow eyes of MH.

## Methods

This is a prospective, descriptive, and longitudinal study conducted on 40 consecutive patients who underwent pars plana vitrectomy with internal limiting membrane (ILM) peeling using the inverted flap technique for a large idiopathic macular hole (IMH) by the same experienced surgeon in Department A of the Hedi Raies Ophthalmology Institute in Tunis between January 2020 and September 2020. Inclusion criteria were an idiopathic macular hole with a size greater than 400  $\mu\text{m}$  on a central OCT scan and a minimum postoperative follow-up of 18 months, while exclusion criteria were a history of ocular trauma, vitreoretinal surgery, high myopia, secondary macular hole, or any ocular pathology

affecting central vision. Sociodemographic data, personal history, and clinical data were collected from all patients, including the duration of evolution and discovery circumstances, complete bilateral ophthalmologic examination, and postoperative follow-up at 1 month, 3 months, 6 months, 9 months, 12 months and 18 months after surgery. Informed consent was obtained from all the patients.

The Optical Coherence Tomography (OCT) in Spectral Domain mode, specifically the Spectralis™ OCT from Heidelberg Engineering®, was used in this study with an axial resolution of 5 to 7 microns, a transverse resolution of 10 microns, and an acquisition speed of 40,000 scans per second. The OCT images were obtained after pupil dilation with 0.5% Tropicamide and 10% Phenylephrine. Preoperative and postoperative OCT B-scans of fellow eyes were performed. The study of the vitreomacular interface in the adelpic eye led to the classification of eyes based on the initial tomographic appearance of this interface. The classification was based on the different stages of normal vitreous posterior detachment and the classification of vitreomacular interface diseases from "The International Vitreomacular Traction Study Group" [5].

The adelpic eyes were classified into several categories such as posterior hyaloid detachment (PHD), peri-macular and macular detachment with attachment at the optic disc, vitreomacular adhesion (VMA), vitreomacular traction (VMT), FTMH, lamellar macular hole, and pseudo-macular hole. The description of each category was detailed using the features of OCT imaging.

The data were entered and analyzed using SPSS software v26.

## Results

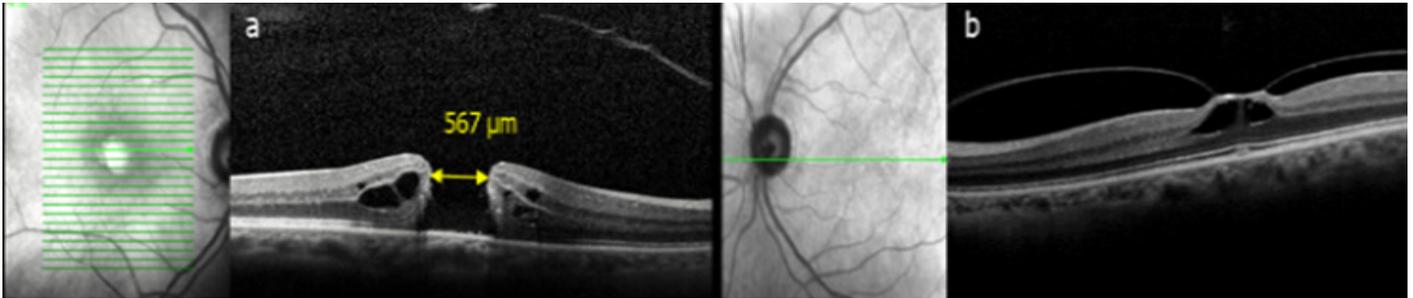
In our series, 50% of patients operated on for large macular hole (LMH) had anomalies at the vitreomacular interface in the fellow eye: 13 patients (33%) had bilateral LMH, 6 patients (15%) had VMT, and only one patient had a lamellar hole (**Figures 1, 2, 3, 4**).

\*Corresponding author :

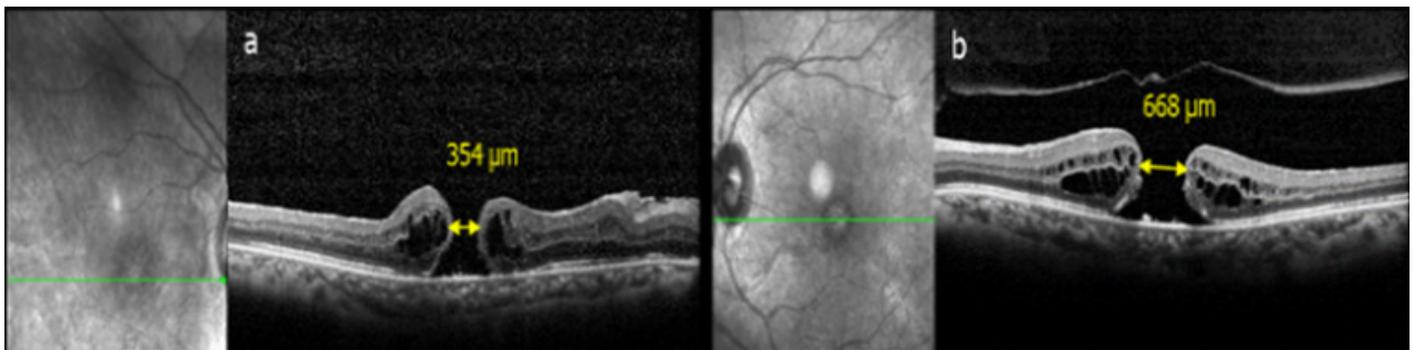
Mouna Abdaoui

e-mail: drabdaouimouna@gmail.com

Department A, Hedi Raies Institute of Ophthalmology, Tunis, Tunisia



**Figure 1.** Tomographic illustration of vitreomacular traction in the fellow eye. OCT-B scans in a 65-year-old female patient showing (a) a large macular hole of 567  $\mu\text{m}$  in the right eye and (b) focal vitreomacular traction in the left eye. The fovea is elevated and microcystic in this image.



**Figure 2.** Tomographic illustration of bilateral full-thickness idiopathic macular hole. OCT-B scans in a 68-year-old female patient showing (a) a 354  $\mu\text{m}$  macular hole in the right eye and (b) a large 668  $\mu\text{m}$  macular hole in the left eye.

In 15% of cases, the posterior hyaloid was not visible. A macular epiretinal membrane (ERM) was diagnosed in four patients, two of whom had associated VMT (Figure 5). Among patients with LMH in the fellow eye, 12 had LMH with a hole diameter ranging from 553 to 905  $\mu\text{m}$  and a mean of 671  $\mu\text{m}$ , while one patient had a medium-sized LMH (354  $\mu\text{m}$ ).

Two patients with marked VMT and significant functional impairment were operated on during the study period. Additionally, no patient progressed to full-thickness macular hole in the fellow eye during the follow-up period. Table 1 summarizes the various aspects of the vitreomacular interface found in the fellow eye.

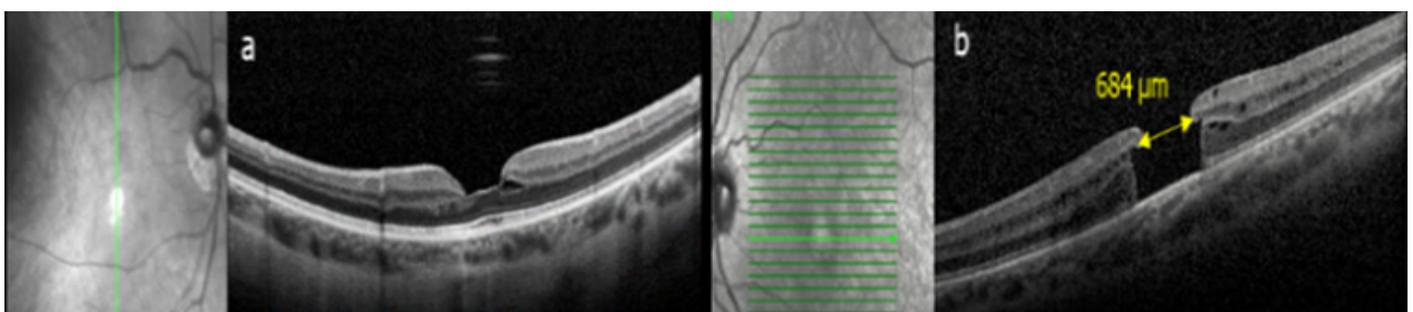
## Discussion

In our series, bilateral involvement was observed in 33% of cases, which is higher than the data reported in the literature. A study by Mccannel et al. [6] found a rate of bilateral involvement of 11.7%. Two retrospective studies conducted by Darian Smith [7] et al. and Forsaa et al. [1] found a rate of 7% for a follow-up period of 6 and 7 years, respectively. A recent study by Choi et al. [8] found a bilateral MH rate of 14.9%: 5.6% of them had initially bilateral MH, while 9.3% developed IMH within a mean time of 44 months between the onset of both eyes. Some authors suggest the presence of a genetic factor in the development of bilateral

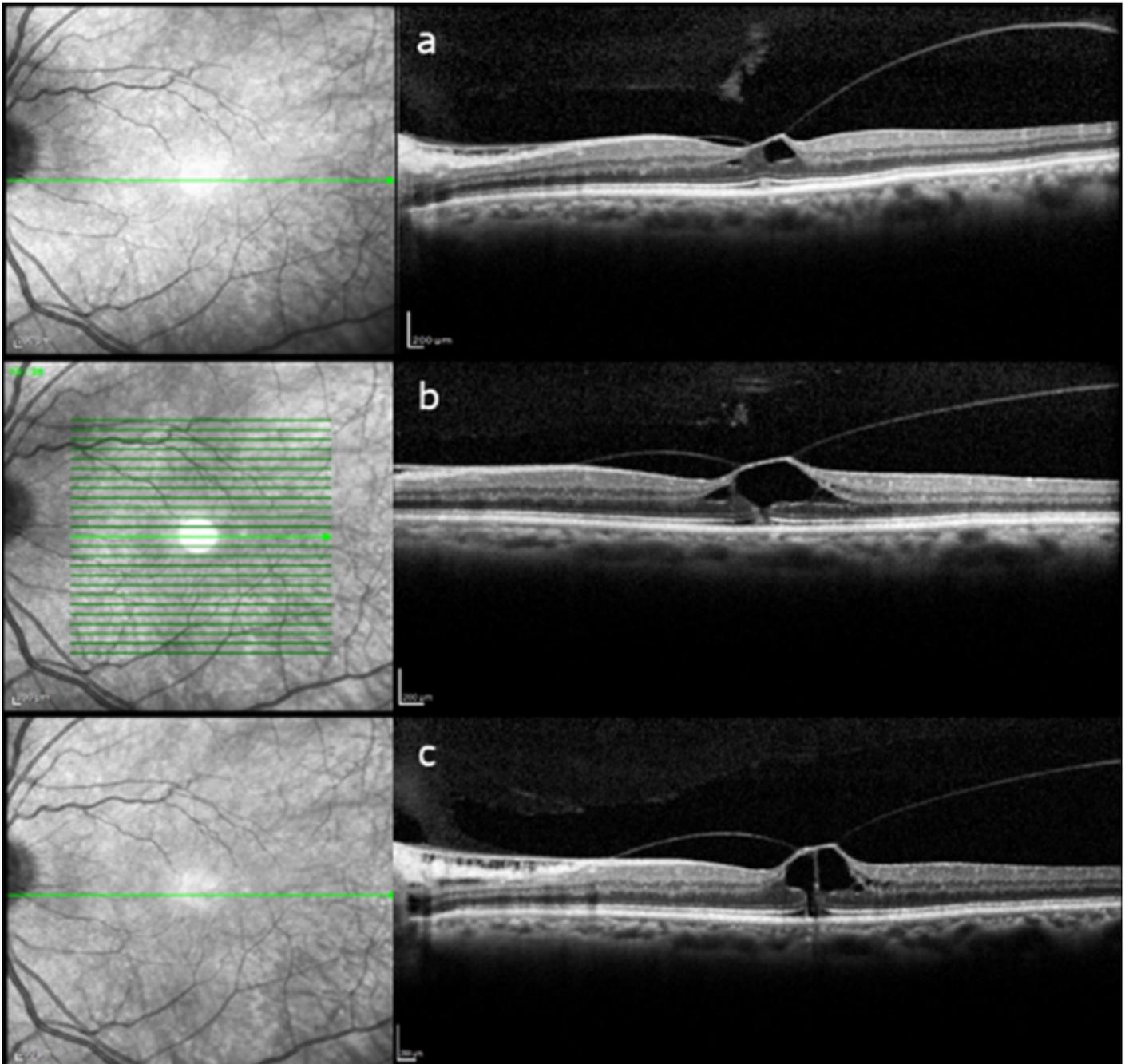
MH [9,10]. In fact, in a multicenter retrospective study involving 166 patients, Kay et al. [10] found a higher frequency of family history of MH in subjects with bilateral IMH compared to those with unilateral MH. This high percentage of bilateral involvement in our series may be explained by a delay in diagnosis related to either a delay in consultation or a tortuous medical pathway.

We also found that 20% of patients had VMA, 15% had VMT syndrome, and 2% had a lamellar hole. Two patients with marked VMT and significant functional impairment were operated on during the study period. Moreover, no patient evolved to FTMH during the follow-up period. This is not surprising since the mean interval between the onset of both eyes ranges from 20 to 55 months according to studies [8,9,11]. According to publications, the incidence of MH bilateralization varies from 0 to 29% [12]. This incidence mainly depends on the initial vitreoretinal interface status on OCT of the fellow eye and the follow-up duration.

Indeed, Ezra [12] concluded that the 5-year risk of developing a MH in the contralateral eye was less than 1% if the posterior vitreous was already detached. This risk would be 5-10% if the vitreous was not detached and would rise to 60% if the eye had risk factors, especially impending defects. Niwa et al [13] studied the risk of developing a MH in the fellow eye with VMA. They found that at 2 years, 6% of patients progressed to a FTMH. They also noted that 6% of cases developed VMT syndrome. A recent study by Choi et al [8], based on OCT, found that the risk of



**Figure 3.** Tomographic illustration of a lamellar macular hole in the fellow eye. OCT-B scans in a 58-year-old female patient showing (a) a lamellar macular hole in the right eye and (b) a large 684  $\mu\text{m}$  macular hole in the left eye.



**Figure 4.** Evolution of vitreomacular traction in the fellow eye. SD-OCT scans in a 76-year-old patient with a large idiopathic macular hole in the right eye and vitreomacular traction in the left eye. (a) In the left eye, the posterior hyaloid remains attached to the macular region. The fovea is elevated and microcystic in appearance. (b) Six months later, the vitreomacular traction is more pronounced with marked elevation of the central vitreomacular adhesion zone. (c) After 18 months of progression, the vitreomacular traction is associated with an opening of the outer layers of the retina, creating a stage of impending macular hole.

**Table I.** Distribution of patients according to the initial vitreomacular status of the fellow eye.

Initial vitreomacular status of the fellow eye	Number of cases (n)	Percentage (%)
<b>Posterior hyaloid not visible</b>	6	15
Perimacular and macular detachment	6	15
Vitreomacular adhesion	8	20
Vitreomacular traction	6	15
<b>Full-thickness macular hole</b>	13	33
Lamellar hole	1	2

**Table II.** Vitreomacular interface abnormalities in the fellow eye of patients with idiopathic macular hole according to the studies.

Publications	Number of patients	VMA	VTM	Lamellar Hole	FTMH	ERM
Niwa et al (2005)	201	26%	3.5%	-	6.5%	-
Chhablani et al (2014)	101	8%	10%	10%	7%	27%
Our study (2021)	40	20%	15%	2%	33%	10%

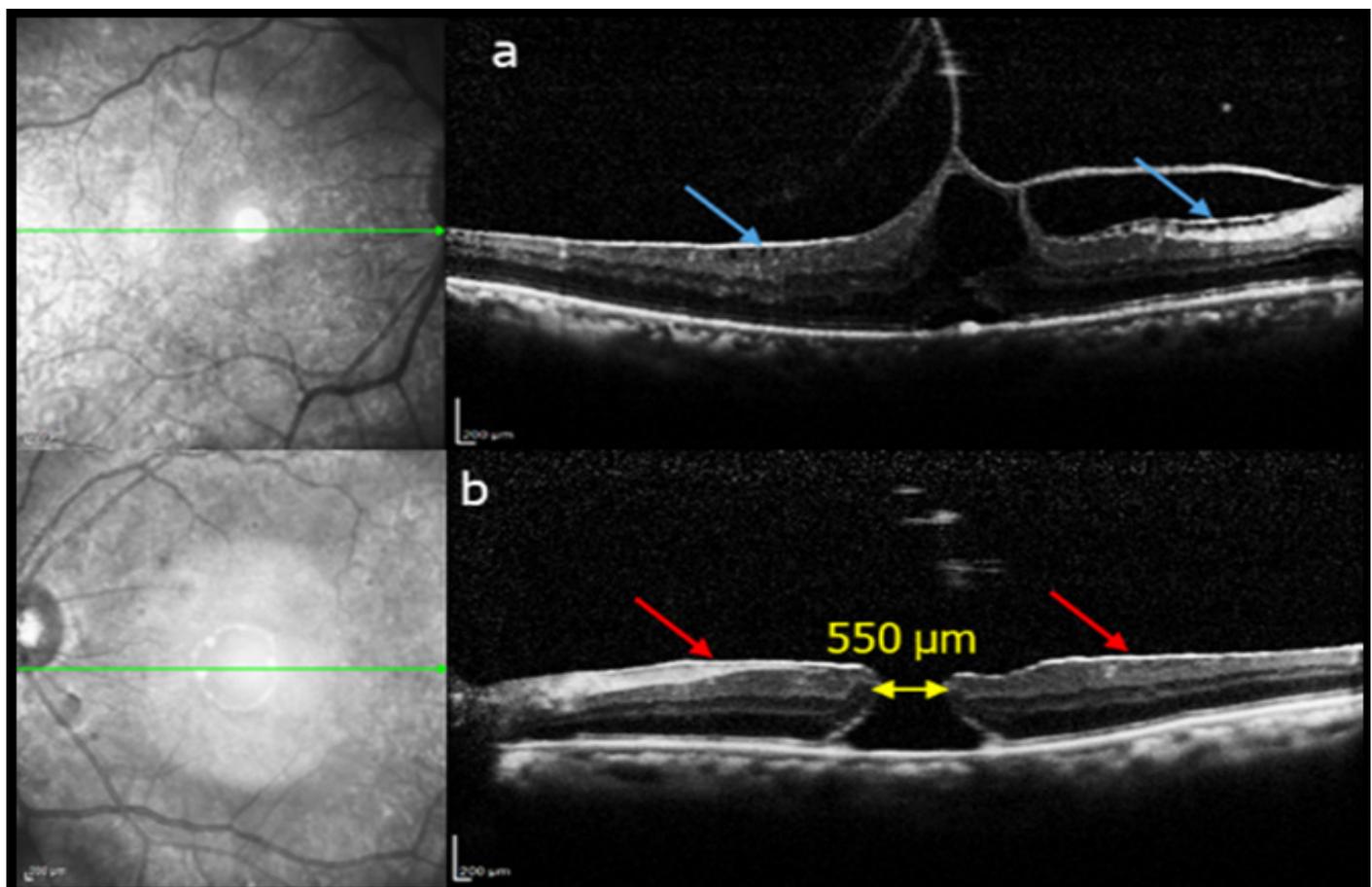
VMA: vitreomacular adhesion; VMT: vitreomacular traction; FTMH: full-thickness macular hole; ERM: epiretinal membrane. treomacular interface abnormalities in the fellow eye of patients with idiopathic macular hole according to the studies.

bilateralization is zero when the when the fellow eye had a complete PVD or a foveal detachment of the posterior hyaloid. This risk is 10% when there is VMA and reaches 32% in cases of VMT syndrome. Philippakis et al [14] studied the risk of developing a MH in the fellow eye in the absence of PVD. They found a risk of bilateralization of 20%, with an average time delay of 25 months between the onset of symptoms in both eyes. This risk was significantly higher if VMT was present on initial OCT (35.5%). All these publications show the major interest in studying the vitreoretinal interface in the fellow eye and the importance of follow-up. Early detection of vitreoretinal interface abnormalities allows for the selection of the appropriate therapeutic strategy, especially for VMT: for those associated with an ERM, the only possible treatment currently is vitrectomy with membrane peeling if visual impairment is significant. In isolated cases of VMT, surgical treatment or pneumatic or enzymatic vitreolysis may be considered, without forgetting that the majority will resolve on their own over time or remain unchanged and a minority will progress to worsening

symptoms or a FTMH. Therefore, therapeutic indications should be carefully weighed, taking into account only visual repercussions, and not OCT images, as even the most spectacular VMT may resolve spontaneously. **Table II** shows percentages of abnormalities of the vitreomacular interface in the fellow eye of patients with idiopathic macular hole according to studies.

### Conclusion

In conclusion, we insist on the importance of studying the vitreoretinal interface in the fellow eye and the need for follow-up, as early detection of abnormalities allows for appropriate therapeutic strategies. Further studies with prospective and larger sample sizes are needed to determine the risk of developing bilateral MH, and to investigate OCT-based vitreoretinal interface and intraretinal abnormalities associated with MH formation.



**Figure 5.** Tomographic illustration of vitreomacular traction syndrome associated with an epiretinal membrane in the fellow eye. OCT-B scans in a 69-year-old patient showing (a) vitreomacular traction syndrome associated with an epiretinal membrane (blue arrows) in the right eye and (b) a large 550 µm macular hole associated with an epiretinal membrane (red arrows) in the left eye.

## References

1. Forsaa VA, Lindtjorn B, Kvaloy JT, Froystein T, Krohn J. Epidemiology and morphology of full-thickness macular holes. *Acta Ophthalmol.* 2018;96(4):397-404.
2. Lewis ML, Cohen SM, Smiddy WE, Gass JD. Bilaterality of idiopathic macular holes. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol.* 1996;234(4):241-245.
3. Steel DH, Lotery AJ. Idiopathic vitreomacular traction and macular hole: a comprehensive review of pathophysiology, diagnosis, and treatment. *Eye (Lond)* 2013;27(Suppl 1):S1-21. doi: 10.1038/eye.2013.212.
4. Choi JH, Kim KT, Kang SW, Bae K, Lee SE, Kim AY. Development of idiopathic macular hole in fellow eyes: spectral domain optical coherence tomography features. *Retina.* 2020;40(4):765-772.
5. Duker JS, Kaiser PK, Binder S, De Smet MD, Gaudric A, Reichel E, et al. The international vitreomacular traction study group classification of vitreomacular adhesion, traction, and macular hole. *Ophthalmology.* 2013;120(12):2611-9.
6. McCannel CA, Ensminger JL, Diehl NN, Hodge DN. Population-based incidence of macular holes. *Ophthalmology.* 2009;116(7):1366-9.
7. Darian Smith E, Howie AR, Allen PL, Vote BJ. Tasmanian macular hole study: whole population-based incidence of full thickness macular hole: tasmanian macular hole study. *Clin Exp Ophthalmol.* 2016;44(9):812-6.
8. Choi JH, Kim KT, Kang SW, Bae K, Lee SE, Kim AY. Development of idiopathic macular hole in fellow eyes: spectral domain optical coherence tomography features. *Retina.* 2020;40(4):765-72.
9. Chang E, Garg P, Capone A. Outcomes and predictive factors in bilateral macular holes. *Ophthalmology.* 2013;120(9):1814-9.
10. Kay CN, Pavan PR, Small LB, Zhang T, Zamba GD, Cohen SM. Familial trends in a population with macular holes. *Retina.* 2012;32(4):754-9.
11. Chan A, Duker J, Schuman J, Fujimoto J. Stage 0 macular holes: observations by optical coherence tomography. *Ophthalmology.* 2004;111(11):2027-32.
12. Ezra E. Idiopathic full thickness macular hole: natural history and pathogenesis. *Br J Ophthalmol.* 2001;85(1):102-8.
13. Niwa H, Terasaki H, Ito Y, Miyake Y. Macular hole development in fellow eyes of patients with unilateral macular hole. *Am J Ophthalmol.* 2005;140(3):370-5.
14. Philippakis E, Astroz P, Tadayoni R, Gaudric A. Incidence of macular holes in the fellow eye without vitreomacular detachment at baseline. *Ophthalmologica.* 2018;240(3):135-42.

## FAITS CLINIQUES

## A rare case of refractive change in Graves' orbitopathy

Saidane Rahma\*, Fendouli Ines, Choura Racem, Anane Marwa, Maalej Afef, Khallouli Asma

Department of Ophthalmology, Military Hospital of Tunis, Tunis, Tunisia.  
Faculty of Medicine of Tunis, University of Tunis El Manar, Tunis, Tunisia.

## Key-words

Graves' orbitopathy,  
thyroid disease,  
refraction

## Abstract

Graves' orbitopathy is a multi-factorial autoimmune disorder that occurs predominantly in female patients with Grave's disease. Visual prognosis and quality of life could be affected in these patients. Early diagnosis and effective multidisciplinary management are required. Treatment modalities are based on acquiring euthyroidism, smoking cessation, first anti-inflammatory therapy then surgical correction of permanent defects.

Refractive changes in thyroid eye disease have been rarely reported. We describe a case of 55-year-old male patient, with history of glaucoma and Graves' disease treated with radioactive iodine, who presented with exophthalmos. Clinical examination revealed a visual acuity of 4/10 in the right eye (RE) and 5/10 in the left eye (LE), no inflammatory signs and choroidal folds. Follow-up evaluation showed active Grave's orbitopathy with conjunctival hyperemia, caruncular swelling, chemosis and eyelid edema, with +2.5 hypermetropic shift, and anterior displacement of the globes and flattening of the posterior pole on orbital MRI. Multidisciplinary approach based on steroid therapy allowed favourable evolution.

## Introduction

Graves' orbitopathy (GO) is an autoimmune disorder, characterized by inflammation of extraocular muscles, orbital fat and connective tissue. It is the foremost extrathyroidal manifestation of Graves' disease. Visual prognosis may be threatened. Treatment requires interdisciplinary cooperation between ophthalmologists and endocrinologists to facilitate an overall diagnosis and guarantee good prognosis [1]. Published data on refractive changes in thyroid eye disease (TED) seems to be limited. Herein, we report a case of progressive hypermetropia in Graves' disease. Herein, we describe an unusual clinical discovery of hypermetropic shift in a patient with active Grave's orbitopathy.

## Case report

A 55-year-old male patient, with history of glaucoma and Graves' disease since 2007 treated with radioactive iodine, was referred to our department for ophthalmic evaluation. On clinical examination, best corrected visual acuity (BCVA) was 4/10 in the right eye (RE) with and 5/10 in the left eye (LE) with a refraction of +7.50 Diopter (D) spherical equivalent refraction (SER), in both eyes. Relative afferent pupillary reflex and ocular movements were normal. Moreover, bilateral proptosis and scleral show were noted, without lid oedema or retraction (Figure 1).



Figure 1. Photography of the patient showing bilateral proptosis and scleral show, without inflammatory signs.

Anterior segment examination showed conjunctival hyperemia and corneal tear deficiency, bilaterally. TED was chronic and relatively inactive. Intraocular pressure was 26 in the RE and 30 in the LE. Fundus examination showed posterior pole elevation and choroidal folds without optic disc swelling, in both eyes (Figure 2).

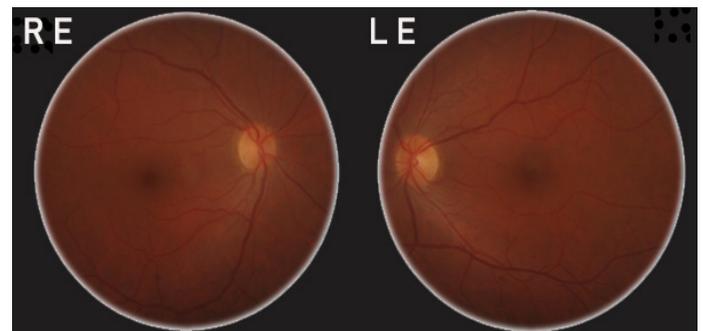


Figure 2. Fundus photography of the RE and LE, exhibiting posterior pole elevation and choroidal folds without optic disc swelling.

There was no change in keratometry readings. Axial length was evaluated to 21 mm. Orbital magnetic resonance imaging (MRI) revealed orbital changes consistent with TED and bilateral stage 1 exophthalmos (Figure 3a). Visual field testing documented no defect (Figure 3b). Macular and papillary OCT showed no abnormalities (Figure 3c). The patient was referred to endocrinologists to achieve euthyroidism. Besides, tear drops, anti-glaucomatous drops and selenium supplementation were prescribed. Over approximately 6 months, the patient presented with complaint of spontaneous retrobulbar pain, ocular irritation and diplopia. BCVA was stable with a refraction revealing a hypermetropic shift of +2.5D SER, bilaterally. On examination, conjunctival hyperemia, swelling of caruncle, chemosis and eyelid edema, with a Clinical Activity Score superior to 3, suggesting of an active TED (Figure 4). No changes were noted in fundus examination. Macular OCT revealed the presence of retinal folds, bilaterally (Figure 5).

\*Corresponding author

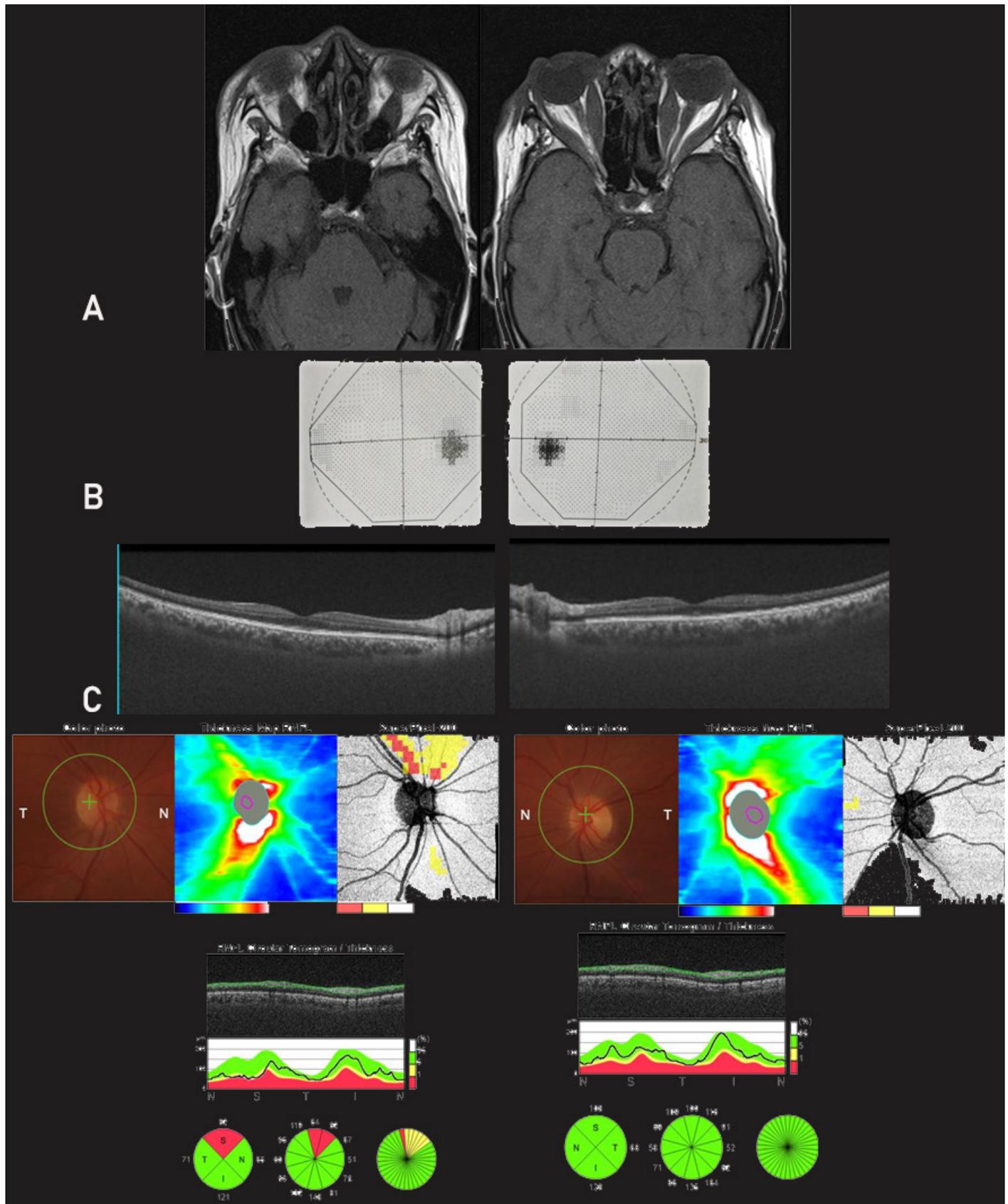
Rahma Saidane

e-mail: saidane.rahma@gmail.com

Department of Ophthalmology, Military Hospital of Tunis, Faculty of Medicine of Tunis, University of Tunis El Manar, Tunis, Tunisia.

Orbital MRI has shown anterior displacement of the globes and flattening of the posterior pole. Surgical decompression was not indicated, in the absence of compressive optic neuropathy. Management of this active Graves' orbitopathy required a multidisciplinary approach including ophthalmologists and endocrinologists,

and consisted of eye lubricants, protective shields and occlusion therapy to prevent diplopia. Systemic steroids were indicated in order to control inflammation. At follow-up, ophthalmological evaluation revealed regression of exophthalmos and inflammatory signs.



**Figure 3** (A) Orbital MRI exam (Coronal T1 with gadolinium) revealing eye protrusion, increased orbital fat and increased volume of the extraocular muscles, without compression on the optic nerve; (B) Automatic visual field testing documented no defect; (C) Macular and papillary OCT showing no abnormalities.

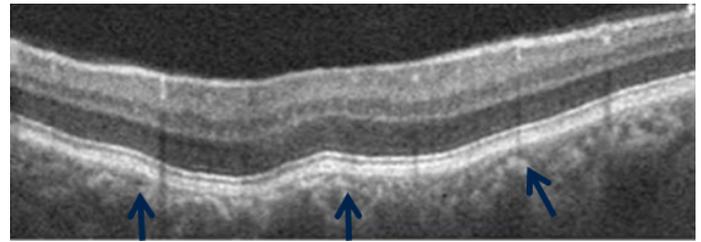
## Discussion

Graves' orbitopathy is an autoimmune inflammatory disorder, with high prevalence in women. Risk factors include genetics, environmental and immune causes. In addition, smoking and radioactive iodine are involved [1]. This pathology is most often occurring in individuals with Grave's hyperthyroidism, but also Hashimoto thyroiditis, or even in the absence of thyroid dysfunction. It is the leading cause of exophthalmos in adults [1]. Orbital MRI is the gold standard imaging modality in highly inflammatory forms, where a differential diagnosis with orbital cellulitis or myositis must be ruled out. Inflammation of the fat and muscles, and apical congestion, can be determined, as T1 iso or hyposignal, and persistent T2 and FAT SAT hypersignal [1].



**Figure 4.** Photography of the patient revealing conjunctival hyperemia, swelling of caruncle, chemosis and eyelid edema

The pathophysiology of this process is due to the activation of orbital fibroblasts by Grave's disease-related autoantibodies (TSHR and IGFR1), resulting in glycosaminoglycan deposition in the orbit. As a consequence, extraocular muscles become osmotically swollen. Furthermore, active inflammation and fat accumulation in retro-ocular tissues contribute to increasing orbital volume [2]. Few articles have reported the Graves' ophthalmopathy effect on the refractive state of patients, resulting in hypermetropia [3]. Similarly, to refractive changes described in orbital space occupying lesions such as intraconal tumors, the expansion of orbital content has been demonstrated in TED through MRI [4]. This orbital hypertension leads to flattening of the posterior pole and producing choroidal folds, as mechanisms of acquired hyperopia. Indeed, hypermetropic shift seems to be reversible after effective orbital decompression. Furthermore, it has been proven that progressive acquired hyperopia may be an atypical clinical sign of Graves' disease activity [3]. Iskeleli G et al described corneal topographic changes secondary to orbital irradiation in GO patients: as pathogenic orbital lymphocyte infiltration is eliminated and orbital, as well as extraocular muscle edema is reduced [5]. This pathology may threaten not only sight but also life. Urgent care is required for severe forms, manifesting with compressive optic neuropathy or exposure keratopathy. Treatment modalities depend on the disease stage, based on EUGOGO or NOSPECS



**Figure 5.** Macular OCT revealing presence of retinal folds, as shown by blue arrows.

scores. In all cases, patients ought to be referred to endocrinologists in order to achieve euthyroidism. Smoking cessation is highly recommended. Mild stages of GO are treated with selenium supplementation and artificial tears, with watchful waiting strategy. As for patients presenting with moderate-to-severe and active forms, they ought to be managed with corticosteroids, in combination to immunosuppressive agents or targeted therapy agents such as Teprotumumab, an IGF-1 receptor antibody. Severe sight-threatening cases require even high-dose intra venous steroid treatments and in some cases, urgent orbital decompression is necessary. Inactive disease with disturbing exophthalmos and oculomotor disorders should be also treated with bony decompression before eye muscle or lid surgery [6,7].

## Conclusion

To conclude, Graves eye disease is a potential sight-threatening affection, which ought to be diagnosed early. Progressive acquired hypermetropia may be related to increased volume of the orbit and surrounding tissues and seems to be a reversible process, and are rarely described in literature. Our case report illustrates an unusual hypermetropic shift in active Grave's orbitopathy. Further researches are mandatory to determine refractive changes mechanisms and impacts on TED prognosis.

## References

1. Leray B, Imbert P, Thouvenin D, Boutault F, Caron P. Prise en charge diagnostique et thérapeutique d'une orbitopathie dysthyroïdienne: une affection multidisciplinaire. *Journal Français d'Ophtalmologie* 2013b;36:874–85.
2. Smith TJ. New advances in understanding thyroid-associated ophthalmopathy and the potential role for insulin-like growth factor-I receptor. *F1000Res* 2018;7:134.
3. Chandrasekaran S. Refractive change in thyroid eye disease (a neglected clinical sign). *British Journal of Ophthalmology* 2006;90:307–9
4. Friberg TR. Choroidal Folds and Refractive Errors Associated With Orbital Tumors: An Analysis. *Arch Ophthalmol* 1983;101:598.
5. Iskeleli G, Akova N, Pazarlı H, Ober A. Corneal Topography in Thyroid Orbitopathy After Orbital Irradiation. *Eye & Contact Lens: Science & Clinical Practice* 2005;31:238–40.
6. Eckstein A, Möller L, Führer D, Oeverhaus M. Endokrine Orbitopathie. *Dtsch Med Wochenschr* 2021;146:1344–51.
7. Oeverhaus M, Stöhr M, Möller L, Führer D, Eckstein A. Endokrine Orbitopathie: Aktueller Stand der medikamentösen Therapie. *Laryngorhinootologie* 2023;102:177–85.

## FAITS CLINIQUES

# Optical coherence tomography of the anterior segment in acute corneal hydrops in keratoconus: a case report

Jendoubi Fahd<sup>1,2\*</sup>, Hassairi Asma<sup>1,2</sup>, Limaiem Rim<sup>1,2</sup>, El Matri Leila<sup>1,2</sup>

<sup>1</sup> Department B, Hedi Rais Institute of Ophthalmology, Tunis, Tunisia

<sup>2</sup> Faculty of Medicine of Tunis, University of Tunis El Manar, Tunis, Tunisia

**Keywords**

Anterior segment, Optical coherence tomography, keratoconus, hydrops

**Abstract**

Acute corneal hydrops represents a critical and sight-threatening complication of keratoconus. The ability to swiftly diagnose and monitor this condition is essential for timely intervention and preservation of visual function. Optical coherence tomography of the anterior segment (AS-OCT) has gained prominence as a non-invasive imaging technique, offering high-resolution cross-sectional views of the cornea. This case highlights the utility of AS-OCT in acute keratoconus, emphasizing its role in early detection and precise localization of corneal changes. By providing insights into the structural alterations associated with acute corneal hydrops, AS-OCT enhances our understanding of this condition, ultimately facilitating improved clinical decision-making and patient care.

## Introduction

Acute hydrops in keratoconus represents a rare but visually debilitating complication characterized by the sudden onset of corneal edema due to a rupture of Descemet's membrane (DM) with the influx of aqueous humor into the corneal stroma. Early diagnosis and appropriate management of acute hydrops are crucial to minimize visual impairment and prevent further structural damage to the cornea. AS-OCT has emerged as a valuable diagnostic tool in the evaluation of anterior segment pathologies, offering high-resolution imaging of the cornea. In this context, we present a case report illustrating the utility of AS-OCT in the assessment of acute corneal hydrops, emphasizing its role in evaluating the extent of DM rupture and guiding clinical management.

## Case

We analyzed a case of acute hydrops complicating keratoconus. The patient was a 27-year-old male with no known history of keratoconus but with a background of allergic conjunctivitis and a habit of chronic eye rubbing. He presented with sudden blurred vision in the left eye, accompanied by pain and photophobia, persisting for 3 days. Visual acuity in the left eye was limited to light perception. Slit-lamp examination revealed diffuse corneal edema with a central rupture of Descemet's membrane. Anterior segment optical coherence tomography (AS-OCT) demonstrated a rupture of Descemet's membrane with significant corneal edema and disarrangement of collagen lamellae, leading to the formation of intrastromal and intraepithelial cysts. The maximum corneal thickness measured 843 $\mu$ m. The size of the Descemet's rupture was 1.15 mm, and the depth of Descemet's detachment was 269 $\mu$ m (**Figure 1**).

## Discussion

Hydrops is a rare complication of keratoconus [1], where a rupture of Descemet's membrane is followed by the passage of aqueous humor into the corneal stroma. Hydrops represents stage 5 in the OCT classification of keratoconus.

Our patient had a rupture of Descemet's membrane with significant corneal edema, disarrangement of collagen lamellae, and the formation of intrastromal and intraepithelial cysts on AS-OCT, allowing us to classify it as stage 5A. AS-OCT helps us assess the location, size, and morphology of the rupture, as well as its evolution over time [2]. Other possible abnormalities of Descemet's membrane that can be detected on AS-OCT include thickening, a wavy appearance, Descemet's detachment around the rupture area, or even Descemet's scrolling around this area. AS-OCT is also valuable for evaluating treatment response by documenting the reduction in corneal thickness and endothelial-Descemet healing after treatment. Additionally, this tool enables the identification of high-risk patients for developing acute hydrops by looking for epithelial thickening, thinning of the stroma at the keratoconic cone, anterior hyperreflectivities at the Bowman's layer, and the absence of stromal fibrosis [3]. These aspects should be considered by clinicians when assessing eyes affected by keratoconus.

## Conclusion

We conclude that AS-OCT during acute hydrops is valuable for assessing the location, size, and morphology of the rupture, as well as its evolution over time. Furthermore, it aids in evaluating treatment response by documenting the reduction in corneal thickness and the healing of the endothelial-Descemet complex following treatment.

## References

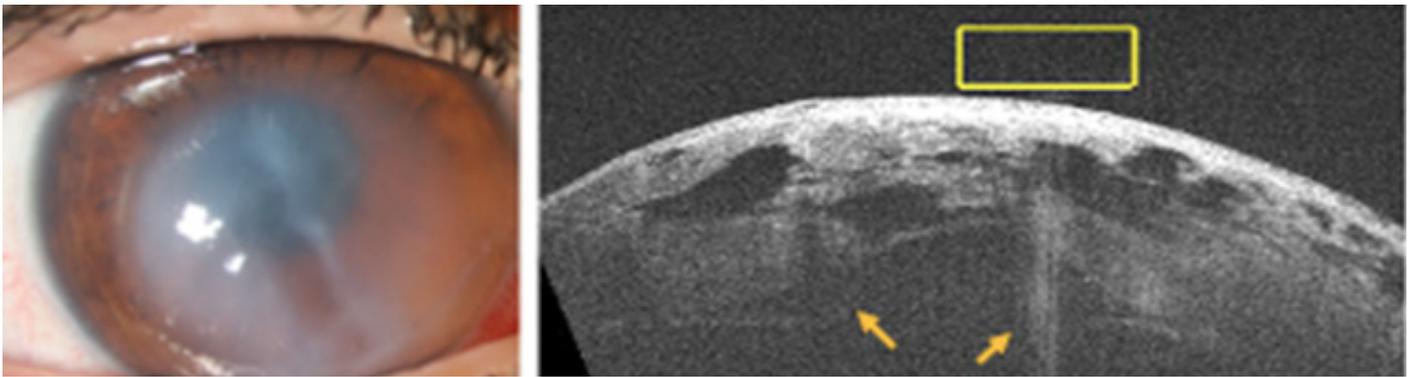
1. Tuft SJ, Gregory WM, Buckley RJ. Acute Corneal Hydrops in Keratoconus. *Ophthalmology*. 1994;101:1738-44.
2. Kucumen BR, Yenerel NM, Gorgun E, Dinc UA. Anterior Segment Optical Coherence Tomography Findings of Acute Hydrops in a Patient with Keratoconus. *Ophthalmic Surg Lasers Imaging*. 2010;41.
3. Fuentes E, Sandali O, El Sanharawi M, Basli E, Hamiche T, Goemaere I, et al. Anatomic Predictive Factors of Acute Corneal Hydrops in Keratoconus. *Ophthalmology*. 2015;122:1653-9.

Corresponding author:

**Fahd Jandoubi**

E-mail: jendoubi.fahd@gmail.com

Department B, Hedi Rais Institute of Ophthalmology, Faculty of Medicine of Tunis, University of Tunis El Manar, Tunis, Tunisia



**Figure 1.** Acute Hydrops. AS-OCT Image depicting acute hydrops (stage 5A); rupture of Descemet's Membrane (yellow arrows) with disarrangement of collagen lamellae, prominent intrastromal fluid-filled cysts, and epithelial edema.

## Disclosures

**Financial support.** No financial support was received for this submission.

**Conflict of interest.** The authors declare no conflict of interest.

## FAITS CLINIQUES

# Endogenous bacterial endophthalmitis : about three cases

Bouladi Mejda\*, Ben Othmen Amal, Houatmi Ahlem, El Fekih Lamia

Department of Ophthalmology, Mongi Slim Hospital, La Marsa, Tunis, Tunisia  
Faculty of Medicine of Tunis, University of Tunis El Manar, Tunis, Tunisia

### Introduction

Endogenous bacterial endophthalmitis (EBE), is a rare intraocular infection that results from hematogenous spread of bacteria [1]. The aetiological agent may move from any potential infection source through the bloodstream and over the blood-retinal barrier [1]. EBE is very devastating for the eye structures and delayed diagnosis can lead to permanent visual loss. Therefore, prompt clinical diagnosis and careful management are keys for better visual outcome. Treatment of this emergency include systemic and intravitreal antibiotics often associated with vitrectomy [2, 3]. Our aim was to remind the traits, underlying causes, pathogens, risk factors, and visual outcomes of this pathology via three cases of EBE.

### Cases' presentation

**Case 1 :** A 56-year old diabetic woman was admitted to the hospital in the general surgery departement for a liver abcess and initially treated with cefotaxime and gentamicin. Five day after, the patient presented a left eye pain with redness and visual blurring. Corneal edema, retrocorneal precipitates, hypopion, cyclitic membrane and inaccessible fundus were seen during ophtalmological examination. The mode B mode ultrasonography showed charged vitreous. The diagnosis of EBE was made. The patient had two intravitreal injections of vancomycin and ceftazidime in addition to being started on IVs of imipenem and ofloxacin. Repeated blood cultures showed negative results and itw as only the second CT-guided puncture that allowed the klebsiella pneumoniae germe to be isolated. Without functional improvement, the evolution was characterized by a decrease in inflammation.

**Case 2 :** A 65-year-old man with no past medical history was admitted in the surgery department for liver abscess where he was treated with cefotaxime and gentamicin. Prior to being admitted, He presentd fever with redness and decreased vision in the left eye. Two days after admission, there were no improvement of ocular signs. He was reffered for ophtalmologic examination. visual acuity was no light perception in the left eye and 9/10 in the right eye. The examination of the left eye revealed conjunctival abscess and hyperemia with corneal edema (**Figure 1**). The anterior chamber is filled with cyclic membrane. Therefore, neither the lens nor the fundus could be clearly visualized. Right eye examination was unremarkable. B-scan ultrasonography revealed vitreous opacity and vitreous infiltration at the posterior hyaloid membrane, with retinal detachment in the right eye. The diagnosis of endogenous was made. Repeated blood cultures showed negative results and CT-guided puncture was not possible according to radiologists and surgeons. Due to the retinal detachment, intravitreal injections were not performed. Despite of that, the evolution was marked by a decline in inflammation without functional improvement.



**Figure 1. Conjunctival abscess and hyperemia**

**Case 3 :** A 61-year-old man with a past medical history of diabetes, cirrhosis complicating chronic hepatitis C presented with decreased visual vision of the right eye. An examination of the anterior segment demonstrated retrodescemet precipitates, 2+ cells in the anterior chamber. The fundus examination was difficult because of the vitritis. The diagnostic of panuveitis was made. A complete laboratory evaluation had excluded infectious and autoimmune aetiologies. In the mean time, the patient was admitted in the surgery department for diabetic infected foot ulcer. Seven days later, the patient was referred to our ophthalmology department for worsening of the ocular condition. The examination of the right eye revealed no light perception, conjunctival hyperemia with severe chemosis, corneal edema, cyclic membrane and hyphema in the anterior chamber (**Figure 2**).

B-scan ultrasonography showed right eye retinal detachment, vitreous opacity and infiltration at the posterior hyaloid membrane (**Figure 3**). It was determined that the diagnosis was EBE secondary to the infected foot ulcer. Intravitreal injections were not carried out because of the retinal detachment and vitrectomy was not possible because of the general condition of the patient. He received a treatment with a combination of vancomycin and imipenem leading to a decrease in inflammation without functional improvement.

### Discussion

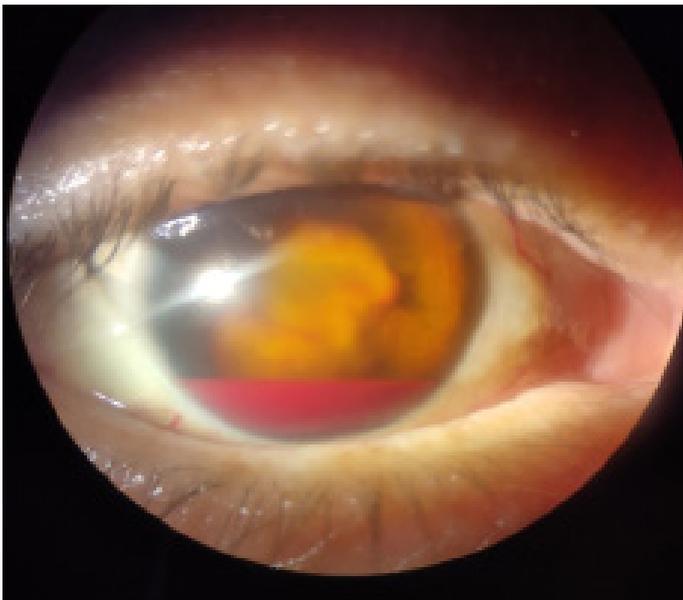
Endogenous bacterial endophthalmitis (EBE) is a rare and serious ocular infection that occurs as a result of hematogenous spread of bacteria from an extraocular site [1].

Corresponding author:

**Mejda Bouladi\***

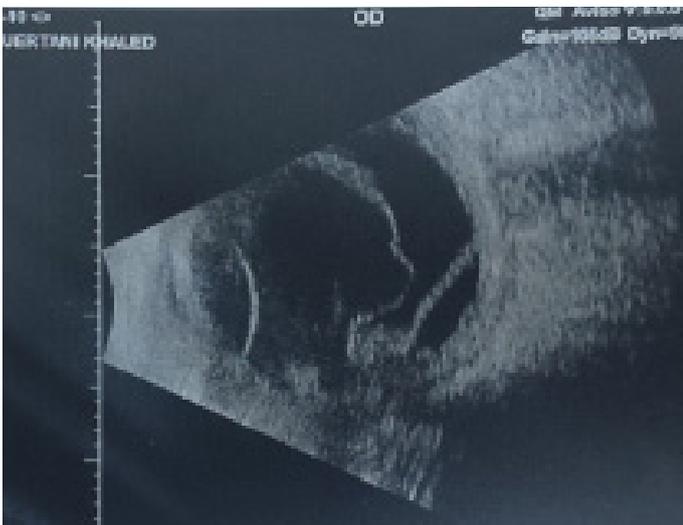
e-mail :mejda.bouladi@fmt.utm.tn

Departement of Ophthalmology, Mongi Slim Hospital, La Marsa, Tunis, Tunisia  
Faculty of Medicine of Tunis, University of Tunis El Manar, Tunis, Tunisia



**Figure 2.** cyclic membrane with hypohemia in the anterior chamber.

The most common causative agent for EBE is gram-positive bacterial especially streptococcus and staphylococcus [2,3]. Gram-negative pathogens including *Klebsiella pneumoniae* represent important causes of EBE in patients with liver abscess and diabetes mellitus particularly in Asia [3,4]. The most common sources of infection are endocardium, liver abscess, urinary tract and lung [1, 2]. However, skin infections is an usual cause of EBE. Carbonaro et al. reported a case of EBE secondary to infected cutaneous basal cell carcinoma [5]. When liver abscess is the source of infection, EBE often appears with eye symptoms before liver abscess as in our second case [4].



**Figure 3.** B-scan ultrasonography showed retinal detachment, vitreous opacity and infiltration at the posterior hyaloid membrane in the right eye.

Although EBE has been reported in immunocompetent people, it is commonly associated with predisposing factors such as diabetes mellitus and immunosuppression. Diabetes mellitus is indeed the most common risk factor for EBE leading to infection predisposition and an increasing permeability of blood retinal barrier [1]. Case 2 was unusual with no predisposing conditions. In case 1 and 3, the patients were diabetics. Diagnosis of EBE is often initially misdiagnosed as non-infectious uveitis like our third case [2, 6]. According to the literature, diagnostic delay occurred in 25–33% of cases [6–7]. The right eye is more often involved due to direct blood flow from the heart to the right carotid artery. EBE is commonly unilateral, but it can involve both eyes in approximately 25% of cases [1, 6]. Blurred vision and pain were the most common ocular signs reported. Vitreous opacity and hypopyon were the most often described findings of EBE [7]. Subretinal and choroidal abscesses have also been reported [1].

EBE requires early and prompt treatment including hospitalization of the patient, systemic, topical, and intravitreal antibiotics, often combined with surgical pars plana vitrectomy [2,6]. However, Vitrectomy is not always possible in patients with life-threatening condition. Some cases require enucleation and evisceration. Prognosis of EBE remained generally poor related to a delay in the diagnosis and treatment [1,6].

## Conclusion

Misdiagnosis or delayed diagnosis of EBE can lead to significant visual impairment and potentially even blindness. Therefore, Visual complaints in septic patient should be taken seriously in order to refer the patient quickly for an ophthalmological examination.

## References

- 1- Tiecco G, Laurenda D, Mulè A, Arsuffi S, Storti S, Migliorati M et al. Gram-Negative Endogenous Endophthalmitis: A Systematic Review. *Microorganisms* 2023, 11, 80.
- 2- Steeples LR, Jones NP. Staphylococcal endogenous endophthalmitis in association with pyogenic vertebral osteomyelitis. *Eye (Lond)*. 2016;30(1):152-5.
- 3- Cunningham ET, Flynn HW, Relhan N, Zierhut M. Endogenous Endophthalmitis. *Ocul Immunol Inflamm*. 2018;26(4):491-495.
- 4- Chen Y, Gong Y, Song B, Du Y, Cai K. Pyogenic liver abscess complicated with endogenous endophthalmitis caused by *Klebsiella pneumoniae*: A case report and Literature Review. *Immun Inflamm Dis*. 2023;11(7):e943.
- 5- Carbonaro R, Menean M, Cottone G, Alessandri Bonetti M, Vaianti L, Miserocchi E et al. Endogenous Endophthalmitis Secondary to Infected Cutaneous Basal Cell Carcinoma: A Case Report. *Ocul Immunol Inflamm*. 2023;25:1-3.
- 6- Gajdzis M, Figuła K, Kamińska J, Kaczmarek R. Endogenous Endophthalmitis-The Clinical Significance of the Primary Source of Infection. *J Clin Med*. 2022, 23:11(5):1183.
- 7- Jackson TL, Paraskevopoulos T, Georgalas I. Systematic review of 342 cases of endogenous bacterial endophthalmitis. *Surv Ophthalmol*. 2014, (6):627-35.

## FAITS CLINIQUES

## Achondroplasia and glaucoma: a rare association

Saidane Rahma\*, Fendouli Ines, Choura Racem, Arfaoui Ahmed, Maalej Afef, Khallouli Asma

Department of Ophthalmology, Military Hospital of Tunis, Tunis, Tunisia.  
Faculty of Medicine of Tunis, University of Tunis El Manar, Tunis, Tunisia.

## Keywords

glaucoma, achondroplasia

## Abstract

Achondroplasia is an uncommon genetic disorder that represents the main aetiology of disproportionate dwarfism. It is characterized by specific facial features. Ophthalmological manifestations are rare and diverse, affecting both anterior and posterior segments. Elevated intraocular pressure in this developmental delay is unusual. We report an atypical case of glaucoma with the classical clinical signs of achondroplasia, in a 23-year-old male patient. Achondroplasia patients ought to be screened for ophthalmological features in order to enable optimal management.

## Introduction

Achondroplasia is a rare autosomal dominant disorder affecting endochondral ossification [1]. Skeletal system abnormalities are hallmarks, manifesting mainly by dwarfism. It is caused by a mutation in the fibroblast growth factor receptor 3 (FGFR3) gene, leading to dysplasia of endochondral formation [2]. Ophthalmic manifestations associated with this affection are rare, and are most frequently represented by telecanthus, exotropia, inferior oblique overaction, microphthalmos, angle anomalies, Duane retraction syndrome, cone-rod dystrophy, as well as chorio-retinal coloboma [3].

We report an atypical association between achondroplasia and preperimetric glaucoma in a young patient.

## Case Report

A 23-year-old male patient, born at 37 weeks postmenstrual age, with no family history or hereditary diseases, was diagnosed at birth with achondroplasia. He was admitted in the Department of Rheumatology for polyarthralgia and was addressed for a routine ophthalmological examination. We should mention that he did not complain of visual loss.

On general physical examination, the patient had upper and lower extremities' rhizomelic dwarfism, hyperlordosis, brachydactyly, macrocephaly with prominent embossed frontal bone and hypoplasia of the midface. He also had short and thick fingers (Figure 1). The patient did not present neither hearing loss nor mental retardation sign.

Radiography (X-ray) of the lumbar spine showed narrowed intervertebral distance between the lumbar spine vertebral bodies, associated with short pedicles (Figure 2a). X-ray of the pelvis revealed square iliac wings, a narrow sacroiliac notch and prominent trochanters (Figure 2b). Flared metaphysis, brachyphalangia and brachymetacarpia were noted upon radiography of hands (Figure 2c). At the time of initial visit, the visual acuity was 10/10 in both eyes. Light pupillary reflex was present and symmetric in both eyes. The patient featured telecanthus and low nasal dorsum. Ocular motility was normal. Anterior segment evaluation was unremarkable. Intraocular pressure (IOP) was 25 mmHg in the right eye (RE) and 21 in the left eye (LE).

Upon gonioscopic examination, both eyes had opened angles, and no angle abnormalities were appreciable. Fundoscopy revealed an increased cup to disc ratio of 0.4 in both eyes (Figure 3).

Anterior segment Optical coherence tomography (OCT) was normal (Figure 4a). Papillary OCT showed temporal and inferior retinal nerve fiber layer defects (Figure 4b). However, visual field test did not reveal abnormalities (Figure 4c). The patient was diagnosed with preperimetric glaucoma associated to achondroplasia, and started on topical treatment consisting of timolol 0.5% and dorzolamide drops twice a day in both eyes. At three month follow-up, IOP improved to 16 in the RE and 14 mm Hg in the LE.

## Discussion

Achondroplasia is the most frequent hereditary disease manifesting by dwarfism. It is due to endochondral formation dysplasia, resulting from a mutation in the fibroblast growth factor receptor 3 (FGFR3) gene [2]. It is transmitted through an autosomal dominant mode with complete penetrance, but it is due to new mutations in 80%. Its prevalence ranges from 1/15000 to 1/40000 [2]. Main clinical features include disproportionate short stature, craniofacial deformity, embossed frontal bone, macrocephaly, depressed nasal bridge, hydrocephalus, and spinal abnormalities [4]. Ocular manifestations in Achondroplasia are uncommon and have been described in the literature in few case reports [3-10]. Ophthalmological signs affect adnexa, both anterior and posterior segments, including strabismus, telecanthus, keratoconus, angle abnormalities, cone-rod dystrophy, fundus albipunctatus, chorioretinal coloboma and macular coloboma [3-10]. Rosenthal et al. studied a series of 52 patients diagnosed with achondroplasia: They found that twenty-six had a telecanthus (50%), ten had a V-type exotropia and bilateral inferior oblique muscle overaction (20%) and five had retinal vascular tortuosity (10%) [9].

Anterior chamber abnormalities included iris process, incomplete cleavage and presence of abnormal pectinate tissue in the iridocorneal angle. These clinical findings were present in 24 of 46 patients (53%) that were examined by gonioscopy, but none showed clinical signs of glaucoma [9]. Yoo WS, et al. reported an association between achondroplasia and chorioretinal coloboma, which may be higher in the embryonic stage [10].

To the best of our knowledge, only one case report of congenital glaucoma associated with achondroplasia and Axenfeld-Rieger

\*Corresponding author :

Rahma Saidane

e-mail: saidane.rahma@gmail.com

Department of Ophthalmology, Military Hospital of Tunis, Faculty of Medicine of Tunis, University of Tunis El Manar, Tunis, Tunisia.

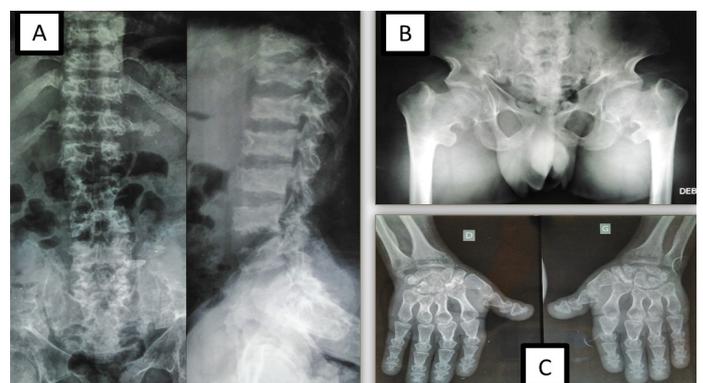


**Figure 1.** Patient's photography, showing (A) upper and lower extremities' rhizomelic dwarfism, hyperlordosis, (B) macrocephaly with prominent embossed frontal bone, hypoplasia of the midface, telecanthus, (C) brachydactyly and short, thick fingers.

syndrome has been described in the literature. According to Nastasi et al, glaucoma was most likely secondary to Axenfeld-Rieger syndrome (ARS) rather than achondroplasia, since about 50% of patients with ARS may develop glaucoma [4]. Our case represents the second in literature, reporting glaucoma associated to achondroplasia.

## Conclusion

Achondroplasia is a severe pathology, responsible for physical disability due to skeletal anomalies. A systematic ophthalmological examination in this population is essential for early detection and optimal management of glaucoma and other ocular manifestations. Our case report highlights an atypical ophthalmic presentation in a patient with achondroplasia. Further studies are needed to determine the underlying pathophysiology of glaucoma in this developmental delay.



**Figure 2.** (A) Radiography (X-ray) of the lumbar spine revealing narrowed intervertebral distance between the lumbar spine vertebral bodies, associated with short pedicles; (B) X-ray of the pelvis revealed square iliac wings, a narrow sacroiliac notch and prominent trochanters (C) X-ray of hands, exhibiting flared metaphyses, brachyphalangia and brachymetacarpia.

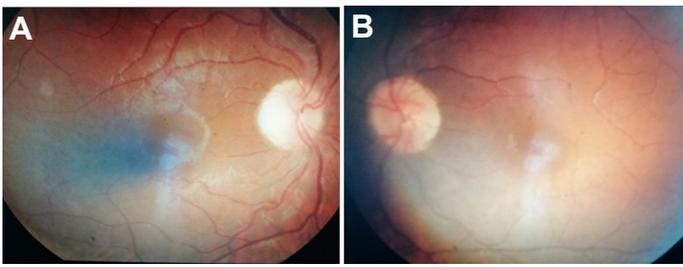


Figure 3. Fundus photography of the right eye (A); left eye (B).

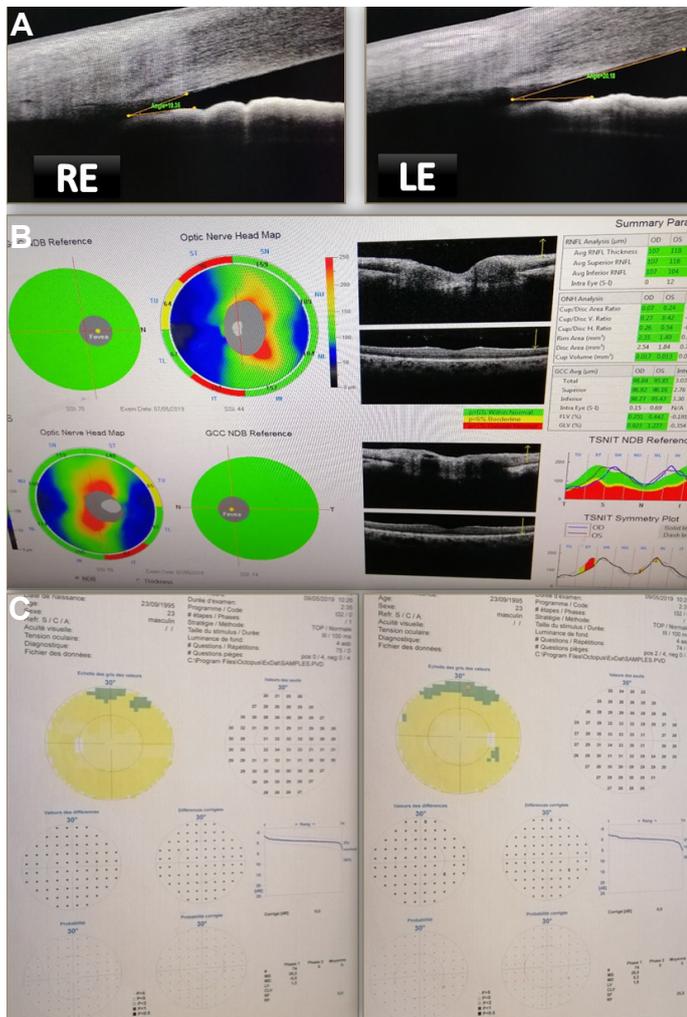


Figure 4. Multimodal imaging findings in preperimetric glaucoma (A) Anterior segment Optical coherence tomography was normal with an angle of 19° in the right eye and 20° in the LE, (B) Papillary OCT showing temporal and inferior retinal nerve fiber layer defects, (C) Visual field test did not reveal abnormalities.

## Disclosures

### Informed consent

The patient gave informed consent to publish his medical file and iconography for scientific purposes.

### Financial support

No financial support was received for this submission.

### Conflicts of interest.

The authors declare no conflicts of interest. All co-authors have seen and agree with the contents of the manuscript.

## References

- Vajo Z, Francomano CA, Wilkin DJ. The Molecular and Genetic Basis of Fibroblast Growth Factor Receptor 3 Disorders: The Achondroplasia Family of Skeletal Dysplasias, Muenke Craniosynostosis, and Crozon Syndrome with Acanthosis Nigricans\*. *Endocrine Reviews* 2000;21:23–39.
- Richette P, Bardin T, Stheneur C. Achondroplasia: From genotype to phenotype. *Joint Bone Spine* 2008;75:125–30.
- Bagewadi R, Tidake P, Jeria S, Wanjari MB. A Rare Case of Achondroplasia with Bilateral Developmental Cataract. *Cureus* 2023.
- Nastasi S, Gonzalez A, Blake CR, Beck A, Agarwal-Sinha S. Achondroplasia with Congenital Onset Glaucoma, and Presumed Axenfeld-Rieger Anomaly. *Journal of Glaucoma* 2018;27:e165–7.
- Guirgis MF, Thornton SS, Tychem L, et al. Cone-rod retinal dystrophy and Duane retraction syndrome in a patient with achondroplasia. *J AAPOS*. 2002;6:400–401
- Yoo WS, Park YJ, Yoo JM. A case of chorioretinal coloboma in a patient with achondroplasia. *Korean J Ophthalmol*. 2010;24: 302–305.
- Ahoor MH, Amizadeh Y, Sorkhabi R. Achondroplasia and Macular Coloboma. *Middle East Afr J Ophthalmol*. 2015;22: 522–524.
- Garg R, Gupta N, D'Souza P. Fundus albipunctatus in a patient with achondroplasia. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*. 2007; 44:305–306.
- R. Rosenthal, S. J. Ryan, and P. Horowitz, "Ocular manifestations of dwarfism," *Transactions of American Academy of Ophthalmology and Otolaryngology*, vol. 76, no. 6, pp. 1500–1518, 1972.
- Yoo WS, Park YJ, Yoo JM. A Case of Chorioretinal Coloboma in a Patient with Achondroplasia. *Korean J Ophthalmol* 2010;24:302.

## FAITS CLINIQUES

## Neuroretinitis as atypical presentation of ocular toxoplasmosis

Bouladi Mejda\*, Ben Othmen Amal, El Fekih Lamia

Department of Ophthalmology, Mongi Slim Hospital, La Marsa, Tunis, Tunisia  
Faculty of Medicine of Tunis, University of Tunis El Manar, Tunis, Tunisia

## Keywords

neuroretinitis,  
toxoplasmosis

## Abstract

**Background.** Neuroretinitis (NR) is a clinical condition which is characterized by optic disk swelling and macular star. Toxoplasmosis is an atypical cause of NR.**Cases' presentation.** We report two cases of toxoplasmosis NR, who presented with unilateral visual loss. Toxoplasmosis serology was positive and both patients, and neuroretinitis responded well to anti-toxoplasmic treatment.oid zone recovery correlated with best-corrected visual acuity ( $p < 0.001$ ).**Conclusion.** Although toxoplasmosis NR is a rare condition, it should be kept in mind as a differential diagnosis of NR.

## Introduction

Neuroretinitis (NR) is a clinical condition which is characterized by optic disk swelling and macular exudates arranged in a partial or complete star. This condition has been associated with several infectious or inflammatory etiologies, especially cat scratch disease. Toxoplasmosis infection is an unusual cause of NR [1]. In this study, we describe two cases of unilateral toxoplasmosis neuroretinitis

## Cases' presentation

A 13-year-old girl was referred to the ophthalmic emergency with acute visual loss in her left eye for six days. Upon examination, the best corrected visual acuity (BCVA) was 10/10 in the right eye and 3/10 in the left eye. An examination of the anterior segment demonstrated retrodescemet precipitates in sheep fat, 3+ cells in the anterior chamber and 2+ vitreous reaction in the left eye. The investigation of the left fundus revealed optic disc edema, macular exudates (Figure 1). The examination of the right eye proved to be fully normal. The OCT of the left eye showed exudative retinal detachment (Figure 2). Many tests were performed for the patient, including toxoplasmosis serology which was negative for IgM but positive for IgG. Cat scratch disease, tuberculosis, syphilis and Lyme were excluded. Treatment commenced including topical steroid, azithromycin 250 mg daily pyrimethamine 50 mg/day, and folic acid. The optic disc swelling and macular exudates resolved with good visual outcome.

**Case 2:** A 37-year-old woman with unremarkable past medical and ophthalmological history presented with blurry vision in the left eye that started ten days earlier. Visual acuity was limited to counting fingers in the left. The afferent pupillary reflex was detected. The anterior segment was free of inflammatory signs. There were vitritis. Intraocular pressure (IOP) was 16 mmHg. Fundus examination revealed papilledema, stellate macular exudates (Figure 3). The right eye appeared normal. The OCT of the right eye showed Suprapapillary scar with posterior hyporeflectivity, exudative retinal detachment, intraretinal exudates (Figure 4). Serum toxoplasmosis antibody titers were 37 IU/mL for IgG.

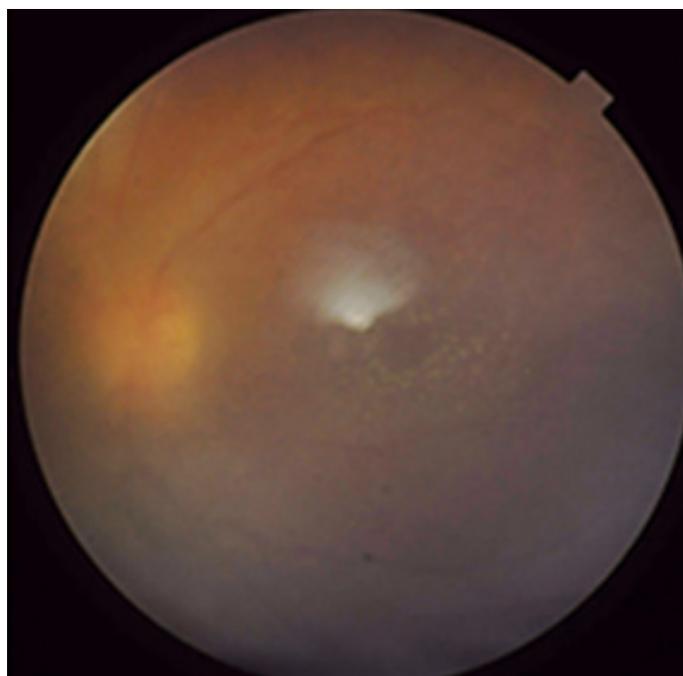


Figure 1. Fundus photograph showing optic disc edema and macular exudates.

*Bartonella henselae* serology was negative. She was treated with the combination of antitoxoplasmosis drugs (azithromycin and pyrimethamine), and folic acid. She also received oral prednisone 0.5 mg/kg. A month later, Visual acuity improved to 4/10. There were no vitreous cell and fundus examination showed resorption of papilledema, exudates tends to resolve but retinal pigment epithelial defects were noted (Figure 5).

## Discussion

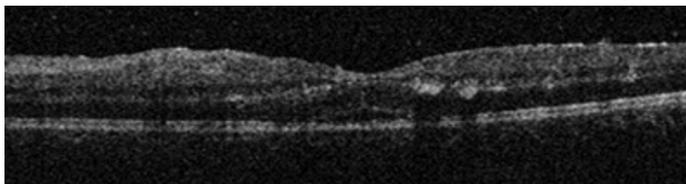
Ocular toxoplasmosis is the leading infectious cause of posterior uveitis. It typically presents with a unilateral retinochoroiditis next to or far from a scarred lesion, associated or not with

Corresponding author:

Mejda Bouladi\*

e-mail :mejda.bouladi@fmt.utm.tn

Departement of Ophthalmology, Mongi Slim Hospital, La Marsa, Tunis, Tunisia  
Faculty of Medicine of Tunis, University of Tunis El Manar, Tunis, Tunisia



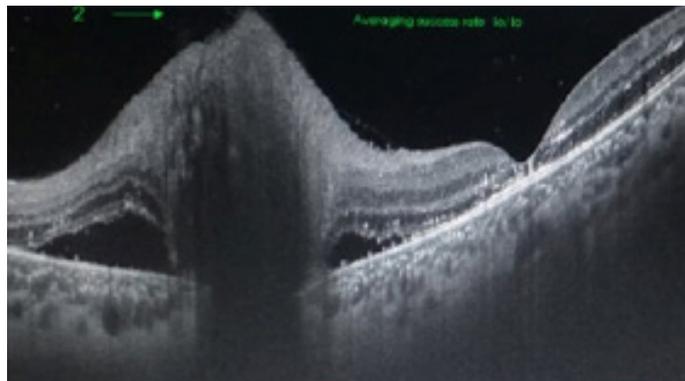
**Figure 2.** The OCT of the left eye showed exudative retinal detachment

vitreous and anterior chamber reaction [2, 3]. In this case, clinical presentation is enough for making the diagnosis without investigations. Atypical presentations of ocular toxoplasmosis are various, including NR [2]. In this atypical presentation, physical findings include optic nerve edema associated with a macular star, causing an acute unilateral visual loss. Optic nerve swelling is usually diffuse. Macular star figure results from primary optic disc leakage as it had been demonstrated by several studies [4].



**Figure 3.** Fundus photograph demonstrates papilledema, stellate macular exudates

There was not permeability of perifoveal capillaries in fluorescein angiography [5]. Lipid exudates may be present at initial presentation or developed later (2-6 weeks after initial symptoms). Two features in NR point to toxoplasmosis, an anterior chamber inflammation and the presence of chorioretinal scars [6]. Retinal hemorrhage and papillomacular exudative retinal detachment, which is noted in our two patients, have also been described [5]. Positive serology and favorable response to treatment were highly suggestive of toxoplasmosis NR in our two cases. In general, the prognosis for visual recovery is good [7]. Optic nerve swelling tends to resolve during a period of two weeks to three months, but in some patients, optic atrophy may



**Figure 4.** OCT of the right eye showing Suprapapillary scar with posterior hyporeflectivity, exudative retinal detachment and intraretinal exudates.

be residuals of previous NR [4]. Brazis et al. reported a persistent inferior altitudinal defect and a quadrant defect in two of five patients who had toxoplasmosis NR [6]. Macular exudates tend to resolve more slowly than the disk swelling and may persist for many months [4]. After resolution, retinal pigment epithelial changes may be noted. Recurrence of toxoplasmosis NR has also been described [7].

## Conclusion

Toxoplasmosis neuroretinitis should be considered in all cases of unexplained NR. Adequate treatment after positive serology allows a good visual prognosis.

## References

- 1- Shoeibi N, Hosseini SM, Bayani R. Toxoplasmosis Neuroretinitis: A Case Report. Iran Red Crescent Med J. 2016; 18(4):e33115.
- 2- Kalogeropoulos D, Sakkas H, Mohammed B, Vartholomatos G, Malamos K, Sreekantam S et al. Ocular toxoplasmosis: a review of the current diagnostic and therapeutic approaches. Int Ophthalmol. 2021:1-27.
- 3- Kabedi NN, Mwanz JC. Neuroretinitis and Juxtapapillary Retinochoroiditis as Atypical Presentations of Ocular Toxoplasmosis. International Medical Case Reports Journal. 2021:14 657-661.
- 4- Aliaa A; Nailyn R . Neuroretinitis. Current Opinion in Ophthalmology. 2018: 1-6.
- 5- Küçükerdönmez C, Akova Y A, Yılmaz G. Ocular toxoplasmosis presenting as neuroretinitis: report of two cases. Ocular Immunology and Inflammation. 2002; 10(3): 229-234.
- 6- BRAZIS PW, LEE AG. Optic Disk Edema With a Macular Star. Mayo Clin Proc. 1996; 71:1162-1166.
- 7- Fish RH, Hoskins JC, Kline LB. Toxoplasmosis Neuroretinitis. Ophthalmology. 1993;100(8):1177-82.



**Figure 5.** Fundus photograph showing the evolution of NR: disappearance of papilledema and persistence of retinal pigment epithelial defects .

## REVUE GENERALE

## Les neuropathies optiques compressives : Mise au point

Kallel Zeineb\*, Khallouli Asma, Choura Racem, Maalej Afef, Rannen Riadh

Service d'Ophtalmologie, Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis, Tunis, Tunisie  
Faculté de Médecine de Tunis, Université de Tunis El Manar, Tunis, Tunisie

## Introduction

Les neuropathies optiques sont des affections pathologiques du nerf optique. Ce terme s'applique, quelle qu'en soit l'étiologie, à toute affection atteignant par divers mécanismes tout ou une partie des fibres du nerf optique en un point quelconque de son trajet [1]. Toute compression intrinsèque ou extrinsèque n'importe où le long du nerf optique peut produire une neuropathie optique compressive (NOC). Outre les dommages causés par la compression, les lésions du nerf optique peuvent survenir à la suite d'une démyélinisation, d'une ischémie, d'un désordre métabolique et d'une agression traumatique [2]. L'altération de la fonction visuelle peut secondaire à des lésions cérébrales comprimant le nerf optique (adénome hypophysaire, craniopharyngiome, méningiome, anévrismes) ou à des lésions orbitaires (maladie thyroïdienne, sarcoïdose). Il est essentiel d'identifier correctement la cause de la NOC car la prise en charge varie en conséquence [3]. En effet, la NOC engage aussi bien le pronostic visuel que vital. Le diagnostic et le suivi de la NOC ont bénéficié de l'avènement de la tomographie optique par cohérence optique (OCT) et l'amélioration des techniques d'acquisition de la neuro imagerie.

Dans cet article, nous proposons de décrire, à travers une revue illustrée de la littérature, l'apport des examens paracliniques en particulier l'OCT et la neuro-imagerie dans la prise en charge diagnostique, thérapeutique et pronostique de la NO.

## Épidémiologie et incidence

Les estimations globales des cas déclarés de NOC sont de 4 cas pour 100 000 habitants par année. Étant donné que les étiologies causant les NOC sont nombreuses, les estimations de l'incidence varient avec chaque étiologie [3]. Le méningiome de la gaine du NO représente le méningiome orbitaire primitif le plus fréquent. Il existe deux pics de fréquence : avant 10 ans et entre 40 et 50 ans. Il touche deux fois plus les femmes que les hommes. Chez l'enfant, la tumeur peut être bilatérale ou multifocale, associée souvent à une neurofibromatose type II [4].

L'orbitopathie dysthyroïdienne dans la maladie de Basedow a une incidence de 16 cas pour 100 000 femmes et de 2,9 cas pour 100 000 hommes [5]. Le craniopharyngiome a une incidence de 0,5 à 2 cas pour 100 000 personnes par an [6]. Le rhabdomyosarcome est la tumeur orbitaire maligne des tissus mous la plus fréquente de l'enfant ( $\geq 50\%$ ). Il représente environ 4% des cancers pédiatriques. Il existe deux pics de fréquence : avant 3 ans et après 6 ans. Une prédisposition masculine a été rapportée [7].

Les hémangiomes orbitaires sont des tumeurs bénignes dans qui ont une prévalence de 8% à 10% dans la population pédiatrique avec une prédominance féminine de 5 à 1 [8]. L'hémangiome caverneux

est la tumeur vasculaire primitive de l'orbite la plus fréquente de l'adulte. Les femmes sont plus touchées que les hommes (sex ratio = 0.42). L'âge moyen de découverte est de 42 ans [9]. L'adénome hypophysaire a une fréquence de 10,5% et il est généralement révélé lorsqu'il comprime le nerf optique ou le chiasma [10]. Les gliomes du nerf optique touchent généralement les enfants et représentent 3% à 5% des tumeurs infantiles [11]. L'incidence de la pseudotumeur inflammatoire est de 9 % de l'ensemble des masses orbitaires. Elle touche les sujets entre 40 et 60 ans et reste un diagnostic d'élimination [12].

## Étiologies

Le nerf optique peut être comprimé tout au long de son trajet par des lésions intra-orbitaires, intra-canalaires ou intra-crâniennes [13]. La NOC peut être secondaire à un défaut de vascularisation qui provoque une ischémie du nerf ou directement par un effet de masse sur les axones provenant des lésions orbitaires, sellaires et supra-sellaires qui altéreraient le transport axonal et la transmission de l'influx nerveux. Les zones les plus sensibles à la compression sont l'endroit où le nerf traverse de petites structures osseuses comme l'apex orbitaire et le canal optique. Les lésions intra crâniennes les plus courantes sont les adénomes hypophysaires, les méningiomes, le craniopharyngiome et les anévrismes de l'artère carotide interne ou ophtalmique [14]. Les principales étiologies des NOC sont résumées dans le **tableau I** [14].

## Tableau clinique

Les patients atteints de NOC présentent généralement une perte de vision progressive chronique, uni ou bilatérale. La symptomatologie peut associer des signes ophtalmologiques (diplopie, dyschromatopsie, exophtalmie, anomalie du réflexe afférent relatif, photophobie...) et/ ou des signes généraux (céphalées, nausées, vomissements, perte de poids inexpliquée...). L'AV de l'œil avec NOC est généralement profonde. Le FO peut être normal ou peut objectiver une pâleur, une papille excavée ou un OP dans les cas avec HTIC associés. La coudure des vaisseaux par rapport au bord de l'excavation, la présence éventuelle d'un vaisseau circumlinéaire, ainsi qu'une hémorragie papillaire ou d'une atrophie péri-papillaire orientent plutôt vers une excavation d'origine glaucomateuse. Par contre, la pâleur de l'anneau neuro rétinien est en faveur d'une lésion compressive. Les shunts opto-ciliaires à la surface papillaire témoignent d'une compression chronique du NO. En effet, l'évolution prolongée de la maladie entraîne une compression du nerf optique avec ralentissement du flux dans la

\*Auteur correspondant:

Zeineb Kallel

E-mail : Zeineb.kallel611@gmail.com

Service d'Ophtalmologie, Hôpital Militaire Principal d'Instruction de Tunis, Tunis, Tunisie  
Faculté de Médecine de Tunis, Université de Tunis El Manar, Tunis, Tunisie

Tableau I. Principales étiologies des NOC

Etiologies/ selon atteinte	Infectieuses	Inflammatoires	Vasculaires	Tumeurs	Lésions osseuses	Trauma- tiques	Autres
<b>Orbites et sinus</b>	Abcès orbitaire Aspergillose Mucormycose	Orbitopathie dysthyroïdienne Infiltration IgG4 Pseudo tumeur inflammatoire Sarcoidose Granulomatose avec polyangeite	Lymphangiome Méningiome caverneux Varice orbitaire Hématome (traumatisme, drépanocytose)	Méningiome de la gaine du NO Schwannome Tumeur sinusienne Gliome Rhabdomyosarcome	Fracture Mucocèle Dysplasie osseuse Maladie de Paget Ostéome	Fracture Hématome	Mucocèle
<b>Région sellaire et supra sellaire</b>	Abcès Tuberculose	Sarcoidose Hypophysite	Anévrysme carotidien Fistule carotido-carverneuse	Adénome hypophysaire Craniopharyngiome Kyste de la poche de Rathké Métastase Méningiome			

veine centrale de la rétine [15]. Ceci se voit surtout avec les méningiomes du NO qui évoluent lentement.

### Pathologie tumorale

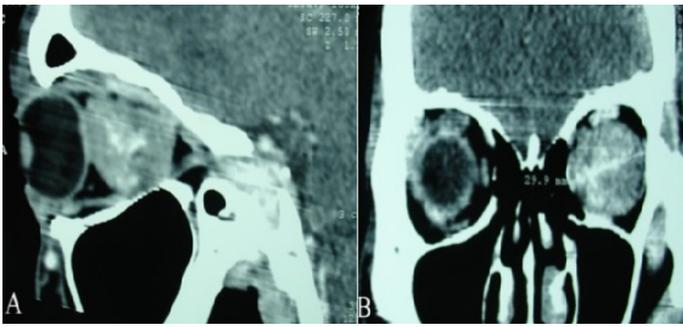
Les tumeurs de la région sellaire et suprasellaire peuvent comprimer la partie distale des deux NO et/ou le chiasma provoquant une hémianopsie bitemporale. L'atteinte des fibres nasales se manifeste par un déficit au niveau du champ temporal de l'œil controlatéral. Les lésions du nerf optique distal entraînent un déficit temporal homolatéral. Lorsque la compression est rétro-chiasmatique, les déficits périmétriques sont unilatéraux [16]. Une exophtalmie non axile, non réductible associée à un œdème palpébral et à un ptosis avec une tuméfaction localisée au niveau du quadrant supéro-interne de l'orbite chez un enfant évoque en premier lieu un rhabdomyosarcome (**Figure 1**) ; Une exophtalmie axile ou non selon la localisation intra ou extra conique, non pulsatile, indolore peut être associé à un hémangiome caverneux. Une hypermétropie acquise peut s'associer. L'examen du FO montre des plis chorioretiniens. La NO compressive est exceptionnelle. La tumeur est souvent profonde, inaccessible à la palpation. Cette tumeur n'a aucune tendance à la régression (**Figure 2**) Une exophtalmie aiguë uni ou bilatérale associée à des céphalées et des douleurs orbitaires avec au fond d'œil une papille excavée fait craindre une rupture de l'artère communicante antérieure et indique une angio IRM en urgence [17].

### Pathologie inflammatoire

Les signes associés sont très importants dans le cas des atteintes inflammatoires. La compression du nerf optique observée dans l'exophtalmie secondaire à une maladie de Basedow se produit en raison de l'hypertrophie des muscles extra oculaires secondaire la prolifération des fibroblastes, de l'extension de la matrice extracellulaire et de la prolifération et de la différenciation des adipocytes [18]. L'atteinte inflammatoire basdowienne touche préférentiellement les muscles droits inférieurs puis les droits médiaux. La NO compressive est donc principalement due à une hypertrophie du muscle droit médial, muscle droit latéral ou encore de l'association de l'atteinte isolée du releveur de la paupière et du droit supérieur [19]. La rétraction palpébrale est très évocatrice d'une maladie de basedow. Elle est d'abord supérieure puis inférieure et est associée à une exophtalmie responsable d'une lagophtalmie. Il existe souvent un trouble de l'oculomotricité en rapport avec l'hypertrophie des muscles oculomoteurs. Le Fond d'œil montre une papille normale (NORB) dans 50 % des cas, un œdème papillaire dans 35 % des cas et une pâleur papillaire dans 15 % des cas [4]. La neuropathie optique dans la maladie de basedow classe l'activité de la maladie en « très sévère avec menace visuelle » [13] et impose une prise en charge urgente (**Figure 3**). Les tumeurs pseudo-inflammatoires de l'orbite sont évoquées devant des douleurs unilatérales, aiguës, récurrentes ou chroniques, aggravées par les mouvements oculaires.



**Figure 1.** Enfant de 4 ans adressé par son pédiatre pour une exophtalmie non axile, non réductible associée à un œdème palpébral et à un ptosis de l'OD évoluant depuis 1 mois sans baisse de l'acuité visuelle ni troubles oculomoteurs. (A) Tuméfaction du quadrant supéro-interne de l'orbite droite indolore, violacée sans chémosis (B) TDM orbitaire montrant une masse hyperdense bien limitée faisant 4,3 cm avec un œdème péri-lésionnel sans invasion osseuse. La biopsie orbitaire de la lésion a conclu à un rhabdomyosarcome dans sa forme histologique embryonnaire. L'enfant a bénéficié d'une polychimiothérapie première de réduction tumorale pendant 6 mois suivi d'une chirurgie d'exérèse. L'acuité visuelle à 6 mois était à 6/10 OD.



**Figure 2.** Mr A.B âgé de 36 ans, sans antécédents pathologiques notables, consulte les urgences pour une exophtalmie indolore d'installation progressive de l'OG. A l'examen, nous avons noté une exophtalmie irréductible et non pulsatile associée à une acuité visuelle estimée à 7/10 au niveau de l'OG et 10/10 au niveau de l'OD. Le fond d'œil de l'OG a objectivé un OP stade II et était sans anomalies à droite. Une TDM orbito-cérébrale en reconstructions sagittale (A) et frontale (B) a montré un processus tissulaire intraorbitaire gauche, intraconique, refoulant le globe oculaire en avant et prenant le produit de contraste de manière hétérogène. Nous avons conclu à un hémangiome caveux intra orbitaire et le malade a bénéficié d'une exérèse complète de la lésion par voie haute endocrânienne. L'acuité visuelle à j10 post opératoire était à 7/10 OG avec diminution de l'OP et réduction significative de l'exophtalmie.

Une exophtalmie unilatérale ou des troubles oculomoteurs peuvent s'y associer. L'examen clinique retrouve une baisse de l'acuité visuelle et un œdème papillaire au FO. Enfin, la découverte de la neuropathie est parfois fortuite lors d'un examen ophtalmologique systématique devant des anomalies de la papille et/ou des mesures RNFL/GCC anormales sur l'OCT, ou bien lors de la réalisation d'une imagerie cérébrale, car son évolution se fait souvent à bas bruit [13]

## Examens complémentaires

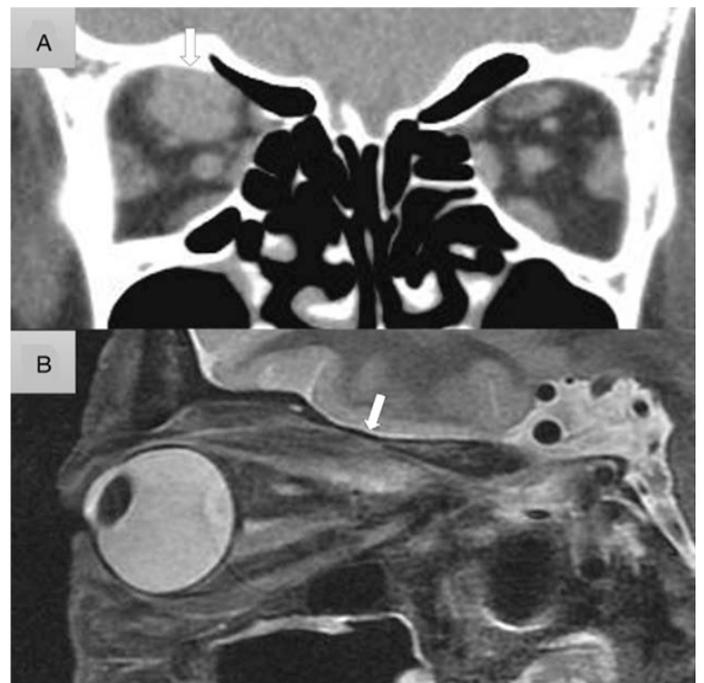
### La tomographie par cohérence optique

La tomographie par cohérence optique (OCT) est une méthode d'imagerie non invasive et reproductible, fondée sur l'interférométrie à faible cohérence. Cette technique met en évidence dans la NOC une diminution de l'épaisseur des fibres nerveuses. Il existe d'abord une atteinte du faisceau temporal des fibres nerveuses rétiniennes (RNFL) qui se généralise au cours de l'évolution. L'OCT est un outil de diagnostic important pour différencier les lésions glaucomateuses des lésions dues aux NOC qui peuvent présenter cliniquement un rapport C/D augmenté. En effet, «l'atrophie en bande», classiquement associée aux lésions chiasmatiques, peut être difficile à identifier cliniquement. Dans ce cas, l'amincissement du RNFL péripapillaire principalement horizontal sur l'OCT est un indice important dans les lésions compressives qui contraste avec l'amincissement vertical des RNFL dans la neuropathie optique glaucomateuse [20]. Par ailleurs, une baisse de l'AV rapidement progressive associée à une diminution des RNFL et du GCC et des déficits périmétriques avec une PIO normale devraient faire réviser le diagnostic du glaucome et suspecter une NOC. L'OCT permet également un diagnostic topographique. En effet, l'amincissement des fibres binasales sur OCT est en faveur d'une compression chiasmatique [21]. Cet outil permet également un diagnostic pré périmétrique de la NOC, l'atteinte structurale précédant l'atteinte fonctionnelle en cas de lésions compressives [20]. Dans les cas avancés, Danesh-Meyer et al. [14] ont trouvé que l'épaisseur du RNFL était en corrélation avec la gravité de la perte du champ visuel chez les patients présentant une compression chiasmatique. Monteiro et al. ont montré que l'épaisseur de la couche des GCC est plus corrélée à la perte du champ visuel par rapport à l'épaisseur des RNFL. Moura et al. ont observé une corrélation entre l'épaisseur maculaire moyenne

nasale et la déviation moyenne temporelle du champ visuel ( $R^2 = 48\%$ ) [20]. Cette corrélation plus importante des GCC par rapport à l'RNFL est plausible car la région maculaire représente la zone centrale du champ visuel.

Un amincissement du RNFL et du GCC maculaire peut précéder la perte de vision chez les patients avec des tumeurs à croissance lente et permet donc un diagnostic plus précoce de la NOC et ainsi une prise en charge plus rapide et donc une meilleure récupération visuelle [22].

L'épaisseur préopératoire du RNFL et du GCC maculaire est l'un des facteurs pronostiques les plus importants pour la récupération visuelle après la chirurgie. Les patients avec RNFL et épaisseur maculaire préservés sont plus susceptibles de rétablir leur vision en postopératoire [22]. Dans la population pédiatrique, l'OCT sert surtout à surveiller les gliomes du nerf optique. L'amincissement des RNFL se constate à mesure que la taille de la tumeur augmente indépendamment de l'AV et les altérations du CV d'où son intérêt dans les atteintes précoces [23].



**Figure 3:** SK, 56 ans, tabagique à 24 PA, aux antécédents d'une hyperthyroïdie traitée par anti thyroïdien de synthèse (Thyrozol® 10mg/j), consulte les urgences pour une baisse brutale de la vision de l'OD. A l'examen, nous avons noté une exophtalmie de l'OD avec une paralysie de l'élévation. L'acuité visuelle était limitée à 1/10 OD et était de 8/10 OG, le segment antérieur était calme avec un signe de Marcus Gun positif et un fond d'œil sans particularités. Nous avons conclu à une Neuropathie optique rétro bulbaire (NORB) d'origine basdeowienne probable. A la TDM orbitaire nous avons noté un aspect rectiligne du nerf optique droit avec visualisation d'une compression par un gros muscle droit supérieur sur la coupe frontale (A) mieux visible sur la coupe sagittale (B) (flèche). Le malade a été mis sous corticothérapie par voie IV à la dose de 1mg/kg/j avec bonne évolution clinique au bout de 10 jours.

L'OCT-Angiographie (OCT-A) est une méthode d'imagerie non invasive permettant une visualisation simultanée et à haute résolution du système vasculaire rétinien et choroïdien par l'analyse du flux sanguin. Par l'étude de la densité vasculaire péripapillaire, l'OCT A a permis de différencier la NOC du glaucome à pression normale (GPN). En effet, Lee EJ et al ont montré qu'à des mesures comparables du RNFL et du GCIPL, les malades ayant une NOC ont une densité vasculaire péripapillaire significativement plus basse que ceux avec un GPN [24]. Enfin, l'OCT A peut objectiver une atteinte infra clinique de l'œil adelphe ou mettre en évidence une ischémie choroïdienne associée à la NO, signe de maladie de Horton [25]. Les explorations électrophysiologiques (PEV) damiers

et électrorétinogramme pattern (ERGp) peuvent quantifier l'atteinte de la voie visuelle ce qui aide à interpréter les atteintes sur OCT. Néanmoins, il n'existerait pas de corrélation entre les PEV et l'atteinte tomographique vu que les premiers explorent le fonctionnement de toute la voie visuelle alors que l'OCT explore seulement les cellules rétinienne. Une diminution d'amplitude sans augmentation de latence à la phase aiguë d'une NO évoque une cause compressive ou vasculaire [25]. L'ERGp peut révéler une réduction de l'onde N95 dans les atteintes chiasmatiques alors que les GCC et les RNFL sont encore normaux [26].

## Biologie

Les analyses biologiques comprennent la numération formule sanguine, une analyse chimique, le profil lipidique, les dosages hormonaux (TSH, les hormones thyroïdiennes (T3, T4), LH, FSH, GH, cortisolémie). L'adénome hypophysaire est généralement associé à d'autres troubles endocriniens [27]. Le dosage des anti-corps anti récepteur à la TSH parfois associé à celui des anti-corps antithyroglobuline est essentiel dans la maladie de basedow. Leur augmentation est compatible avec une dysthyroïdie auto immune [18].

## Histologie

La négativité du bilan immunologique et inflammatoire systémique incite à la réalisation d'une biopsie orbitaire. Dans le cas des pseudo tumeurs inflammatoires de l'orbite, elle montre une inflammation non spécifique avec absence de nécrose caséuse et de signes d'atypie cellulaire [12]. La biopsie des glandes para salivaires peut montrer une infiltration granulomateuse sans nécrose caséuse évocatrice de sarcoidose dans le cas des NO à mécanisme mixte (compressif et infiltratif). L'histologie permet non seulement un diagnostic positif mais aussi d'établir un pronostic. En effet, Le diagnostic de certitude du rhabdomyosarcome se fait après la biopsie chirurgicale de la tumeur. L'étude histologique permet de le classer en deux formes : la forme histologique embryonnaire, associée à un pronostic favorable et de loin la forme la plus fréquente et la forme alvéolaire qui correspond à des tumeurs agressives de pronostic plus péjoratif [28].

## Neuro-imagerie

L'imagerie par résonance magnétique cérébrale et orbitaire, sans et avec produit de contraste, est l'examen de choix pour étudier en détail les nerfs optiques, la région sellaire et supra sellaire ainsi que le contenu orbitaire. Des images de suppression de la graisse (FAT-SAT) sont nécessaires pour l'analyse du nerf optique dans son trajet. L'IRM permet de mieux analyser l'infiltration musculaire basedowienne et de la différencier d'une tumeur de l'apex orbitaire [29]. Dans le cas des méningiomes, elle met en évidence une masse bien limitée (arrondie autour du NO en cas de méningiome de la gaine), en iso- ou hyposignal T1, en iso- ou hypersignal T2, prenant le gadolinium [25]. La présence de fractures osseuses et l'invasion du nerf optique constituent des éléments de mauvais pronostic [25]. La tomomodensitométrie (TDM) orbito-cérébrale objective les lésions de la trame osseuse. Elle peut mettre en évidence des fractures orbitaires et des blessures concomitantes dans les cas traumatiques. Une image en « Rail » ou « Tram track sign » avec des calcifications est caractéristique du méningiome de la gaine du nerf optique [30]. Dans la maladie de basedow, la TDM orbitaire montre un aspect rectiligne du nerf optique avec visualisation d'une compression soit par les gros muscles (au niveau de l'apex), soit par la graisse et l'exophtalmie majeure [31] (Figure 3). Un épaississement scléral postérieur et de la glandelacrurale évoque la pseudo tumeur inflammatoire de l'orbite. La TDM peut constituer un outil pronostic dans la décision thérapeutique. L'invasion osseuse dans le rhabdomyosarcome par exemple constitue un signe de mauvais pronostic.

## Prise en charge de la NOC

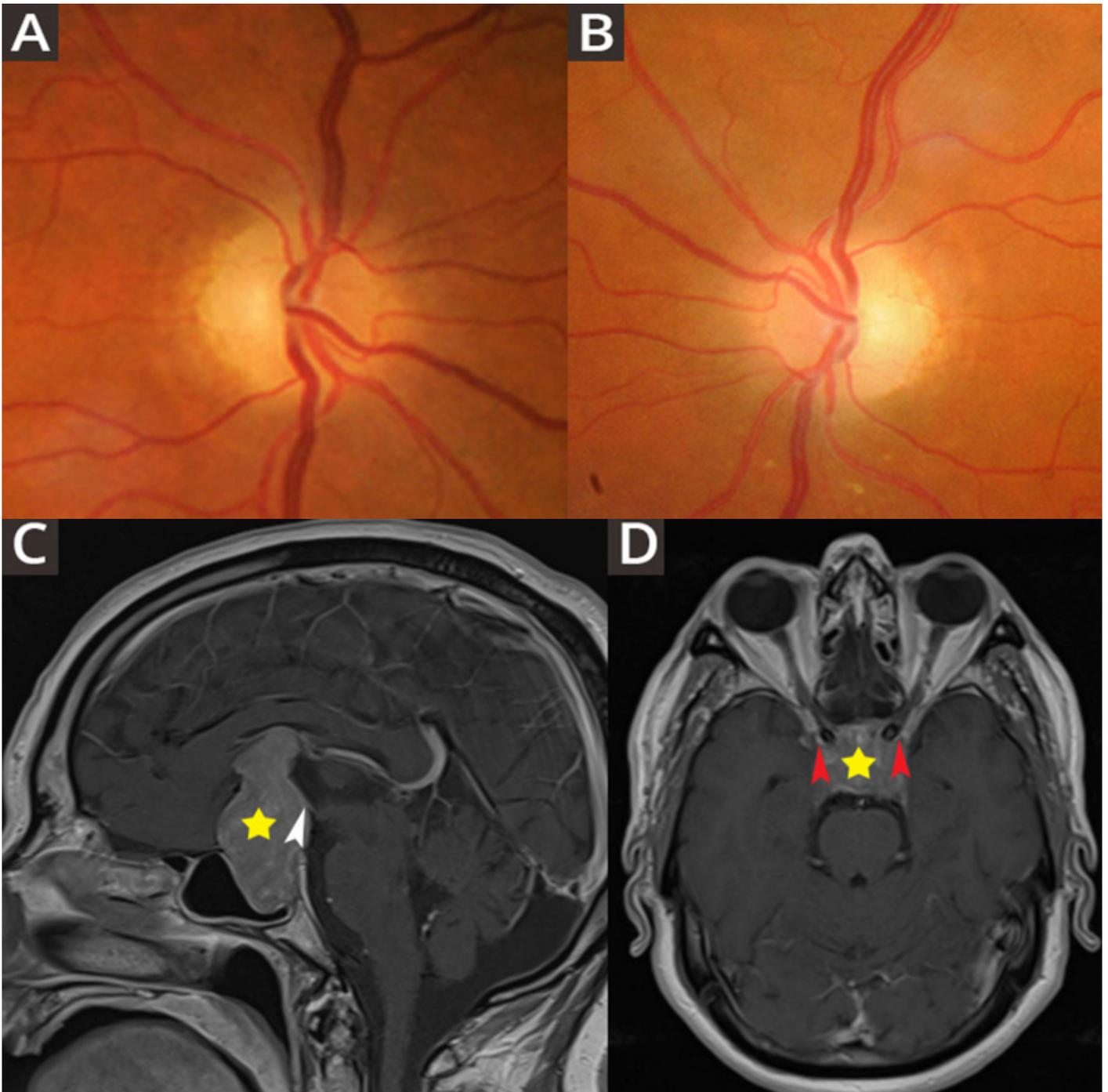
La prise en charge de la NOC est multidisciplinaire. Elle associe un partenariat entre neurologues, neurochirurgiens, endocrinologues et ophtalmologistes. La première étape de la prise en charge consiste à traiter la condition sous-jacente.

### NOC d'origine inflammatoire

Dans la maladie de basedow, le traitement dépend de l'activité de la maladie et de sa sévérité. L'arrêt du tabac, les larmes artificielles et le contrôle strict de la pression intraoculaire sont indispensables. Les lunettes de soleil et les prismes en cas de diplopie peuvent être proposés. La restauration de l'euthyroïdie constitue une condition obligatoire. En cas de forme active avec menace sur le nerf optique, le traitement se base sur les corticoïdes par voie IV en commençant par 3 jours de bolus (750 mg-1 g) (Figure 3) parfois répétés puis une décompression chirurgicale si échec. Le teprotumumab, inhibiteur de l'insulin-like growth factor I receptor (IGF-IR) a récemment obtenu l'AMM dans les orbitopathies dysthyroïdiennes actives. J.Hwang et al ont rapporté le cas d'une NOC bilatérale basedowienne prise en charge uniquement par Teprotumumab avec bonne évolution [32]. Dans les pseudo tumeurs inflammatoires de l'orbite, la réponse au traitement corticoïdes est rapide et la résolution est souvent complète. Dans certains cas, les immunosuppresseurs sont associés (cyclophosphamide, ciclosporine). La radiothérapie orbitaire peut constituer une alternative thérapeutique [12]. Néanmoins, pour certaines conditions pathologiques, l'arrêt du traitement aux stéroïdes peut entraîner une détérioration aiguë de la vision. La décompression orbitaire chirurgicale peut être proposée dans ces situations [33].

### NOC d'origine tumorale

La prise en charge des adénomes hypophysaires dépend de leur profil endocrinien. Les prolactinomes seront traités en premier lieu par les agonistes dopaminergiques (Dostinex) puis si échec ou menace visuelle persistante, un traitement chirurgical sera envisagé. Les adénomes sécréteurs de GH et de cortisol seront toujours traités par voie chirurgicale quel que soit le taux des hormones étant donné le risque vital (Figure 4). Les autres cas seront discutés par les neuro chirurgiens [14]. Pour le rhabdomyosarcome, les indications du traitement chirurgical sont fonction de la taille et de l'extension loco-régionale de la tumeur. Pour l'hémangiome caverneux, le traitement chirurgical est systématique au-delà de 25 mm de diamètre en raison de l'effet de masse sur le nerf optique (Figure 2) [9]. Dans les tumeurs intimement attachées au nerf optique, comme les méningiomes du nerf optique, la chirurgie peut être invasive et aggraver la perte de vision. Par ailleurs, la tumeur est connue par son évolution lente. L'extension intra-canaulaire est rare mais fait la gravité de la maladie. La surveillance clinique, périmétrique et radiologique est indiquée en cas d'acuité visuelle conservée [34]. Le suivi ophtalmologique est indiqué tous les 4 à 6 mois et le traitement neurochirurgical peut être proposé en cas de baisse visuelle importante. La réduction tumorale neurochirurgicale est proposée pour les volumineux méningiomes sphéno-orbitaire avec exophtalmie importante par voie supéro-latérale le plus souvent. Des approches par voies endonasale ou transsphénoïdale sont également réservées pour les méningiomes de la région suprasellaire [35]. Des neuropathies optiques sévères volontiers bilatérales secondaires à des pathologies sévères tel que le mucocèle du sphénoïde, la maladie de Paget, la dysplasie fibreuse justifient une décompression chirurgicale rapide [36]. La décompression chirurgicale peut entraîner des complications hémorragiques et/ou infectieuses, une cécité, un coma voir la mort. La radiothérapie fractionnée stéréotaxique constitue une option thérapeutique dans les méningiomes orbitaires. Elle est parfois indiquée en cas d'extension intra-canaulaire afin de stabiliser la taille de la tumeur.



**Figure 4.** M.B âgée de 32 ans, sans antécédents généraux, consulte pour des céphalées associées à une baisse rapidement progressive et bilatérale de son acuité visuelle. La meilleure acuité visuelle corrigée (MAVC) OD = 3/10ème / OG = 2/10ème. Le segment antérieur (SA) était normal ODG et la pression intra oculaire (PIO) était de 14mmHg ODG. L'examen de la FO a montré une pâleur papillaire bilatérale (A, B). Une IRM cérébrale a été demandée et a objectivé un macroadénome hypophysaire comprimant le chiasma et les deux nerfs optiques (C,D). La concentration basale de la GH était supérieure à 6,7 ng/ml avec un freinage par HGPO négatif. Une décompression chirurgicale en urgence a été indiquée.

L'hormonothérapie reste discutée [37]. Le traitement des méningiomes de la gaine du nerf optique repose essentiellement sur la radiothérapie fractionnée stéréotaxique en raison de l'impossibilité de dissection sans causer de lésion vasculaire délétère. La radiothérapie est aussi bénéfique pour les tumeurs récurrentes agressives et celles situées à proximité des nerfs crâniens. Elle peut également être utilisée pour les tumeurs chirurgicalement difficiles à atteindre comme celles du sinus caverneux. Dans le rhabdomyosarcome de l'enfant, la radiothérapie locale peut-être associée à une chimiothérapie première en présence de facteurs de risque de mauvais pronostic soit un âge supérieur à 10 ans, une taille initiale de la tumeur au-dessus de 5 cm, une histologie alvéolaire, une extension paraméningée et/ou l'absence de rémission complète radiologique à l'issue des trois premières cures

de chimiothérapie [38]. Enfin, la radiothérapie pourrait être indiquée en cas de contre-indications à la chirurgie ou de tumeur résiduelle [27]. Le rayonnement peut causer des lésions irréversibles du nerf optique. Par conséquent, il doit être utilisé judicieusement [21].

### Pronostic de la NOC en post opératoire

Plusieurs facteurs prédictifs de récupération visuelle post opératoire ont été déterminés comme la durée des symptômes, l'âge, l'aspect de la papille, l'importance du déficit périmétrique préopératoire, la technique chirurgicale, la taille et le volume de la tumeur mais les résultats sont variables selon les études.

Une méta analyse a conclu que l'amincissement des fibres RNFL pré opératoire dans le quadrant temporal est corrélé à un mauvais pronostic visuel alors que la préservation des fibres nasales permet une bonne récupération du CV [39]. Une épaisseur des RNFL moyenne de 70 à 75 µm est corrélée à un mauvais pronostic. Par contre, les atteintes structurelles seraient irréversibles malgré la prise en charge contrairement à l'AV et le CV [20]. En post opératoire, une altération des valeurs de la RNFL peut être prédictive d'une récurrence ou être un indicateur d'un reliquat tumoral d'où l'importance de la tomographie pour le suivi de ces malades. Le pronostic de la NOC dépendrait aussi du délai de la prise en charge. La récupération des symptômes visuels est généralement corrélée à la rapidité de décompression. Plus celle-ci est précoce, meilleur serait le résultat [40]. Selon une étude rétrospective récente incluant 23 patients avec NOC, cette amélioration de la symptomatologie concernerait plus le CV que l'AV [40]. Une récupération visuelle complète a été observée dès une semaine après la décompression chirurgicale d'un anévrysme de l'artère cérébrale antérieure dans un cas rapporté par Fukiyama et al [41]. Des améliorations lentes et progressives de la vision ont également été signalées. Plus de la moitié des patients s'améliorent, quel que soit leur état visuel préopératoire. Une décompression précoce est recommandée, mais de bons résultats peuvent toujours être obtenus même si la décompression est effectuée tardivement [42]. Enfin, il est important de souligner que le pronostic de la récupération visuelle varie en fonction de l'étiologie à l'origine de la compression du nerf optique. Pour les étiologies tumorales, la profondeur de la baisse de la vision, l'atrophie optique, l'extension au sinus caverneux, la consistance dure de la tumeur, la résection tumorale étendue et la durée prolongée de la perte visuelle constituent des facteurs de mauvais pronostic [43].

## Conclusion

De nombreux processus tumoraux et non tumoraux peuvent comprimer le nerf optique et occasionner ainsi une neuropathie optique (NO) dite compressive. Le polymorphisme étiologique et topographique des NO compressives traduit un pronostic variable tant visuel que vital. Le bilan repose sur une imagerie de qualité, une prise en charge multidisciplinaire et un traitement adapté à l'étiologie (avec biopsie si besoin). L'OCT à un rôle prépondérant dans le diagnostic positif, topographique et différentiel de la NOC ainsi que dans le pronostic et le suivi post opératoire des tumeurs compressives. La neuro-imagerie, en particulier l'IRM cérébro-orbitaire, est l'examen clé permettant d'objectiver la tumeur, d'étudier ses rapports et de préciser si oui ou non l'abord chirurgical est envisageable. Elle permet également de prédire le pronostic post opératoire. La prise en charge est multidisciplinaire regroupant l'ophtalmologiste, le pédiatre, le radiologue, l'endocrinologue et les neurochirurgiens

## Références

- Dictionnaire médical de l'Académie de Médecine, version 2014. La neuropathie optique <http://dictionnaire.academie-medecine.fr>, consulté le 13/09/2014.
- Bastakis GG, Ktena N, Karagozeos D, Savvaki M. Models and treatments for traumatic optic neuropathy and demyelinating optic neuritis. *Dev Neurobiol*. 2019 Aug;79(8):819-836.
- Rodriguez-Beato FY, De Jesus O. Compressive Optic Neuropathy. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023 Jan-. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560583/>.
- Ducasse A. Tumeurs de l'orbite de l'adulte. In: *Ophtalmologie. Encycl Méd Chir, Paris*: Elsevier; 1996. p. 1-20 21-650-A-20.
- Hinomatsu Y, Eguchi H, Tani J, Kasaoka M, Teshima Y. Graves' ophthalmopathy: epidemiology and natural history. *Intern Med*. 2014;53(5):353-60.
- Bishokarma S, Shrestha S, Ranabhat K, Koirala S, Shrestha D, Panth R, et al. Outcome of Surgical Resection of Craniopharyngioma: Single Center 12 Years' Experience. *Kathmandu Univ Med J (KUMJ)*. 2018;16(64):328-32.
- Rootman J, Lapointe JS. Mesenchymal tumors. In: Rootman J ed. *Diseases of the orbit*. Philadelphia: JB Lippincott; 1988:354-84.
- Léauté-Labrèze C, Harper JI, Hoeger PH. Infantile haemangioma. *Lancet*. 2017;390(10089):85-94.
- Baklouti K, Ayachi M, Chaker N, Ahmed NB, Mrabet A, Kammoun S, et al. Hémangiome caverneux de l'apex orbitaire révélé par une neuropathie optique. *J Fr Ophtalmol*. 2010;33:263.e1-263.e3.
- Hattori Y, Tahara S, Aso S, Matsui H, Fushimi K, Yasunaga H, et al. Pituitary surgery's epidemiology using a national inpatient database in Japan. *Acta Neurochir (Wien)*. 2020 Jun;162(6):1317-1323.
- Fried I, Tabori U, Tihan T, Reginald A, Bouffet E. Optic pathway gliomas: a review. *CNS Oncol*. 2013 Mar;2(2):143-59.
- Jacobiec FA, Jones IS. Orbital inflammations. In: Jones IS, Jakobiec FA, editors. *Disease of the orbit*. Hagerstown: Harper and Row; 1979.
- Cochard C. Neuropathies optiques compressives. *Réalités Ophtalmologiques*. 2023;299: 30-8.
- Al-Dahmani K, Mohammad S, Imran F, et al. Sellar masses: an epidemiological study. *Can J Neurol Sci*. 2016; 43:291-7.
- Walsh FB. Meningiomas, primary within the orbit and optic canal: in *Neuro-ophthalmology Symposium of the University of Miami and the Bascom Palmer Eye Institute*. St. Louis, CV Mosby Co, 1970, pp 240-66.
- Trobe JD. Chiasmatic adenoma presenting with a hemianopic temporal arcuate scotoma. *Am J Ophthalmol*. 1974;77(3):388-92.
- Jacobson DM. Symptomatic compression of the optic nerve by the carotid artery: clinical profile of 18 patients with 24 affected eyes identified by magnetic resonance imaging. *Ophthalmol*. 1999;106(10):1994-2004.
- Saeed P, Tavakoli Rad S, Bisschop PHLT. Dysthyroid Optic Neuropathy. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2018 Jul/Aug;34(4S Suppl 1):S60-S67.
- Oropesa S, Dunbar Ke, Godfrey KJ et al. Predominant Contribution of Superior Rectus-Levator Complex Enlargement to Optic Neuropathy and Inferior Visual Field Defects in Thyroid Eye Disease. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg*. 2019;35:262-5.
- Kaushik M, Fraser CL. Optical coherence tomography in compressive lesions of the anterior visual pathway. *Ann Eye Sci*. 2020; 5: 15-15.
- Hage R, Leclerc A, Chauvet D et al. Neuropathies optiques compressives et infiltratives – orbitopathie dysthyroïdienne. *Neuro-Ophtalmologie pratique*. Elsevier Masson; Rapport SFO 2020; 4:169-177.
- Micieli JA, Newman NJ, Biousse V. The role of optical coherence tomography in the evaluation of compressive optic neuropathies. *Current Opinion in Neurology* 2019;32:115-23.
- Parrozzani R, Clementi M, Frizziero L, et al. In Vivo Detection of Choroidal Abnormalities Related to NF1: Feasibility and Comparison With Standard NIH Diagnostic Criteria in Pediatric Patients. *Invest Ophthalmol Vis Sci* 2015;56:6036-42.
- Lee EJ, Han JC, Kee C, Park KA, Kong DS, Hong SD. Peripapillary Vascular Density in Compressive Optic Neuropathy and Normal-Tension Glaucoma: A Severity-Controlled Comparison. *Invest. Ophthalmol. Vis. Sci*. 2023;64:10.
- Vignal-Clermont C, Lamirel C. *Neuro-Ophtalmologie pratique: rapport 2020*. Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson, 2020.
- Monteiro ML, Hokazono K, Cunha LP, et al. Correlation between multifocal pattern electroretinography and Fourier-domain OCT in eyes with temporal hemianopia from chiasmal compression. *Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol* 2013;251:903-15.
- Richardson GS. Pituitary tumors. In: Samuels MA, Feske SK, editors. *Office practice of neurology*. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2003.
- Boutroux H., Orbach D., Brisse H., Helfre S., Levy C. Les rhabdomyosarcomes orbitaires de l'enfant: une urgence

- thérapeutique. réalités ophtalmologiques. Décembre 2014. 24-7.
29. Barrett L, Glatt HJ, Burde RM, Gado MH. Optic nerve dysfunction in thyroid eye disease: CT. *Radiology*. 1988;167(2):503-7.
30. Jakobiec FA, Depot MJ, Kennerdell JS, et al. Combined clinical and computed tomographic diagnosis of orbital glioma and meningioma. *Ophthalmology*. 1984;91(2):137-55.
31. Kennerdell JS, Rosenbaum AE, El-Hoshy MH. Apical optic nerve compression of dysthyroid optic neuropathy on computed tomography. *Arch Ophthalmol*. 1981;99(5):807-9.
32. Hwang CJ, Nichols EE, Chon BH, Perry JD. Bilateral dysthyroid compressive optic neuropathy responsive to teprotumumab. *European Journal of Ophthalmology* 2022;32:NP46-9.
33. Gibson A, Kothapudi VN, Czyz CN. StatPearls [Internet]. StatPearls Publishing: Treasure Island (FL); Oct 7, 2022. Graves Disease Orbital Decompression.
34. Egan RA, Lessell S. A contribution to the natural history of optic nerve sheath meningiomas. *Arch Ophthalmol*. 2002;120(11):1505-8.
35. ECHALIER EL, BUBRAMANIAN PS. Meningiomas of the planum sphenoidale and tuberculum sellae. *J Neurol Surg B Skull Base*, 2021;82:72-80.
36. Li kk, LucarelliMj, Bilky Jr et al. Optic nerve decompression for compressive neuropathy secondary to neoplasia. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1997;123:425-429.
37. Schrell UM, Rittig MG, Anders M, et al. Hydroxyurea for treatment of unresectable and recurrent meningiomas. II. Decrease in the size of meningiomas in patients treated with hydroxyurea. *J Neurosurg*. 1997;86(5):840-4.
38. Oberlin O, Rey A, Sanchez de Toledo J et al. Randomized comparison of intensified six-drug versus standard three-drug chemotherapy for high-risk nonmetastatic rhabdomyosarcoma and other chemotherapy-sensitive childhood soft tissue sarcomas: long-term results from the International Society of Pediatric Oncology MMT95 study. *J Clin Oncol Off J Am Soc Clin Oncol*. 2012;30:2457-2465.
39. Garcia T, Sanchez S, Litré CF, et al. Prognostic value of retinal nerve fiber layer thickness for postoperative peripheral visual field recovery in optic chiasm compression. *J Neurosurg*. 2014;121:165-9.
40. Liu A, Craver EC, Bhatti MT, Chen JJ. Population-Based Incidence and Outcomes of Compressive Optic Neuropathy. *American Journal of Ophthalmology* 2022;236:130-5.
41. Fukiyama Y, Oku H, Hashimoto Y, Nishikawa Y, Tonari M, Sugawara J, Miyachi S, Ikeda T. Complete Recovery from Blindness in Case of Compressive Optic Neuropathy due to Unruptured Anterior Cerebral Artery Aneurysm. *Case Rep Ophthalmol*. 2017 Jan-Apr;8(1):157-162.
42. Bulters DO, Shenouda E, Evans BT, Mathad N, Lang DA. Visual recovery following optic nerve decompression for chronic compressive neuropathy. *Acta Neurochir (Wien)*. 2009 Apr;151(4):325-34.
43. Carlson AP, Stippler M, Myers O. Predictive factors for vision recovery after optic nerve decompression for chronic compressive neuropathy: systematic review and meta-analysis. *J Neurol Surg B Skull Base*. 2013 Feb;74(1):20-38.

## REVUE GENERALE

# La tomographie en cohérence optique et son apport dans le diagnostic et le suivi de la sclérose en plaques

Abdelhedi Chiraz\*, Zone Abid Imene, Gargouri Salma, Trigui Amira.

Service d'Ophtalmologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie  
Faculté de Médecine de Sfax, Université de Sfax, Sfax, Tunisie

## 1. Introduction

La sclérose en plaques (SEP) est une maladie inflammatoire auto-immune chronique du système nerveux central (SNC). Elle touche principalement le sujet jeune avec une prévalence de 50/100.000 avant 40 ans [1,2].

La pathogenèse de la SEP est complexe englobant divers processus, dont la neurodégénérescence, la neuroinflammation, l'auto-immunité, l'excitotoxicité et la gliose. Parmi ces facteurs, la neurodégénérescence joue un rôle central dans le développement du handicap associé à la SEP [2].

L'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) permet d'étudier les modifications structurales notamment l'atrophie cérébrale qui constitue un marqueur direct de la neurodégénérescence [3]. Bien que l'IRM soit le gold standard dans le diagnostic et le suivi de la SEP, l'émergence de la Tomographie en Cohérence Optique (OCT) comme moyen d'imagerie innovant et non invasif a permis d'identifier des marqueurs indirects de la perte axonale à travers les changements rétinien associés à la maladie [4].

L'OCT permet d'évaluer l'épaisseur de la couche des fibres nerveuses rétinien (RNFL) offrant ainsi une fenêtre sur la neurodégénérescence cérébrale. Cette technologie concède des perspectives prometteuses pour le suivi de la maladie, même en l'absence d'atteinte du nerf optique. Par ailleurs, l'OCT en Domaine Spectral permet l'analyse du cube maculaire couche par couche avec une précision quasi-histologique [4]. Bien que la première étude de l'OCT dans la SEP ait été publiée en 1999 [5], son utilisation clinique est en cours de validation. Ceci implique la détermination de marqueurs tomographiques spécifiques de la maladie permettant ainsi un diagnostic précoce et une meilleure surveillance de la neurodégénérescence.

Cette revue de la littérature vise à étudier le bénéfice et l'apport de la tomographie en cohérence optique dans le diagnostic et le suivi évolutif de la SEP.

## 2. Étude clinique

Les manifestations cliniques de la SEP peuvent être très variables en fonction de la localisation lésionnelle inflammatoire. En effet, La multiplicité des symptômes n'est pas corrélée avec la multiplicité des lésions [1].

### 2.1. Évolution des symptômes

Dans 85 à 90% des cas, les symptômes s'installent de manière subaiguë, en quelques heures voire quelques jours, puis régressent: c'est la caractéristique d'une poussée. Dans le reste des cas, l'évolution des symptômes est insidieuse d'emblée et s'aggrave au fil des mois ou des années [4-6].

#### 2.1.1. Définition d'une poussée de SEP

Une poussée correspond à l'apparition de nouveaux symptômes, à la réapparition d'anciens symptômes ou bien à l'aggravation de ceux déjà présents. Une récupération plus ou moins complète est possible car une remyélinisation peut se faire par les oligodendrocytes. Une poussée dure au minimum 24 heures et deux poussées doivent être distantes d'au moins un mois.

#### 2.1.2. Définition d'une progression de la SEP

Une progression correspond à l'aggravation des symptômes déjà présents sur une période d'au moins 6 mois. Il est possible qu'il y ait des poussées durant une période de progression.

Une progression peut ne pas s'interrompre et devient alors une cause majeure de handicap chez les patients atteints de SEP.

## 2.2. Formes cliniques

L'évolution de la SEP est polymorphe, toutefois trois formes peuvent être décrites [8] :

- **La forme rémittente-récurrente** débute généralement vers 30 ans et touche 85% de patients atteints de SEP au début de l'apparition de la maladie. Cette forme est composée exclusivement de poussées pouvant laisser des séquelles.

- **La forme secondairement progressive** est l'évolution naturelle tardive de la forme rémittente-récurrente. Elle consiste en l'apparition d'une phase de progression succédant à la phase de poussée. Elle peut toucher tous les patients atteints initialement de la forme rémittente après une période plus ou moins longue, de 15 à 20 ans en moyenne.

- **La forme primaire progressive, ou progressive d'emblée**, est l'évolution durant laquelle la progression est présente dès le début, sans poussée. Elle affecte 15% des patients et débute en moyenne un peu plus tardivement vers 40 ans. Elle est caractérisée le plus souvent par une atteinte médullaire.

En plus de ces différentes formes cliniques de sclérose en plaques, nous retrouvons aussi une variabilité des symptômes.

### 2.3. Manifestations ophtalmologiques

La SEP engendre des altérations inflammatoires, démyélinisantes, et neurodégénératives qui touchent les voies visuelles afférentes et efférentes [6].

#### 2.3.1. Névrite optique

La névrite optique retrouvée chez les patients atteints de sclérose en plaques est souvent rétro-bulbaire. Elle représente l'atteinte la plus fréquente dans la SEP et est le 1er signe révélateur de la maladie dans 1/3 des cas [8]. L'œdème papillaire (OP) est possible, retrouvé dans 25% des cas. Ce dernier est secondaire d'un

\*Auteur correspondant :

**Chiraz Abdelhedi**

e-mail : chirazabdelhedi1992@gmail.com

Service d'Ophtalmologie, CHU Habib Bourguiba, Sfax, Tunisie  
Faculté de Médecine de Sfax, Université de Sfax, Sfax, Tunisie

ralentissement du flux axoplasmique en arrière de la lame criblée et est responsable d'une majoration de l'épaisseur de la couche des fibres optiques (RNFL) péri-papillaires. L'OP peut être visible du premier au troisième mois suivant l'épisode inflammatoire aigu puis régresse dans les 6 mois. Il existe secondairement une atrophie optique plus ou moins importante [9,10].

### 2.3.2. Baisse de l'acuité visuelle

Parmi les symptômes prévalents de la SEP, la baisse de l'acuité visuelle (BAV) occupe une place notable [7]. La BAV chez un patient atteint de SEP présentant une poussée est variable, pouvant aller d'une simple vision floue à la seule perception lumineuse, très souvent réversible au moins en partie [9].

L'acuité visuelle s'améliore environ entre 2 semaines après l'apparition des premiers symptômes. Il est néanmoins possible que l'acuité visuelle puisse s'améliorer

jusqu'à 6 mois ou un an après. Le plus souvent, elle récupère suffisamment, toutefois une BAV peut être permanente. Il est important de noter que, malgré une AV atteignant 5/10ème ou plus chez de nombreux patients atteints de SEP avec antécédent de névrite optique (NO), des outils de détection plus sensibles ont révélé que la récupération visuelle demeurait souvent incomplète, avec un déficit visuel sévère persistant dans 10 à 15% des cas [8].

Les données de littérature ont montré qu'une NORB pourrait être observée chez 30 à 70% des patients atteints de SEP au cours de l'évolution de la maladie [2]. En outre, la NORB peut être révélatrice de la SEP chez près de 20% des patients [1].

### 2.3.3. Douleurs périorbitaires

Les douleurs périorbitaires sont parfois le premier symptôme clinique de survenue d'une SEP. Les douleurs sont le plus souvent majorées lors de mouvements oculaires, principalement remarquées dans le regard en haut et accentuées au cours d'efforts visuels, lors de mouvements de ductions. Les douleurs se dissipent quelques jours après le début de la NO. La BAV, présente dans 90% des cas et les douleurs présentent dans 92% des cas, sont des symptômes évocateurs d'une poussée de névrite optique [10,11].

### 2.3.4. Phénomènes d'Uhthoff

Le phénomène d'Uhthoff est un flou visuel transitoire que connaissent certains patients SEP, qu'ils aient déjà vécu ou non une névrite optique. Ce flou visuel est associé à une élévation de la température corporelle provoquée par l'exercice physique, un bain chaud ou une fièvre [9]. Ce symptôme est le résultat d'un déficit temporaire de la conduction nerveuse au niveau des axones démyélinisés de la voie visuelle afférente [11].

### 2.3.5. Les phénomènes visuels

Il s'agit de photopsies perceptibles sous forme de petites étincelles survenus spontanément ou à la suite d'un mouvement oculaire [10].

### 2.3.6. La dyschromatopsie

Les dyschromatopsies sont une altération de la vision des couleurs. Les patients atteints de SEP auront du mal à différencier le rouge et le vert. Cette gêne est particulièrement ressentie lors de la conduite (feu tricolore) [11].

### 2.3.7. Altération de la vision stéréoscopique et de la sensibilité aux contrastes

C'est le phénomène de Pulfrich, lors de mouvements latéraux d'un pendule, le patient perçoit un mouvement ellipsoïdal. Cette perception erronée est due à la différence de transmission d'information entre les deux nerfs optiques [11].

### 2.3.8. Anomalies de l'oculomotricité

Les anomalies de l'oculomotricité sont fréquentes dans le cadre de la SEP et peuvent entraîner un déficit visuel transitoire ou persistant. Les patients rapportent souvent ces anomalies sous forme de diplopie, d'oscillopsie et de vision floue ou "confuse" [11]. On retrouve une diplopie dans 5 à 43% des cas de SEP [10]. La diplopie peut être horizontale, verticale, ou même oblique, les images seront vues l'une à côté de l'autre, l'une au-dessus de l'autre ou en diagonale selon le muscle atteint par l'inflammation. On retrouve le plus souvent dans les SEP une diplopie binoculaire horizontale due à une parésie du nerf abducens VI [10].

La présence d'oscillopsies correspond à l'instabilité de l'image d'un objet fixé à cause de mouvements involontaires des yeux. C'est la conséquence d'une perception erronée d'une scène visuelle. La diplopie et les oscillopsies peuvent être observées au cours des poussées, en fonction des territoires atteints et peuvent persister au décours [10, 11].

L'ophtalmoplégie internucléaire est aussi un trouble oculomoteur pouvant être rencontrée au cours de la SEP. Il est secondaire à une lésion du faisceau longitudinal médian. En dehors de ces cas, la présence d'un nystagmus pendulaire avec des oscillations rapides de faibles amplitudes est assez typique de la SEP bien que cela soit très rare [8].

### 2.3.9. Les uvéites

La survenue d'uvéites dans un contexte de SEP est possible, bien que peu fréquentes. 0,74% des patients atteints de SEP développent une uvéite et 1,3% des cas d'uvéites sont imputés à la SEP. Il s'agit le plus souvent d'uvéites intermédiaires, toutefois peuvent être observées des uvéites antérieures notamment granulomateuses [8].

## 2.4. Étude électrophysiologique

L'évaluation des potentiels évoqués visuels (PEV) est actuellement la méthode de référence pour confirmer à la fois les atteintes cliniques et infra-cliniques de la névrite optique. Bien que non nécessaire pour établir le diagnostic de la SEP, les PEV peuvent apporter un soutien paraclinique pour étayer un antécédent potentiellement compatible avec une NO à distance, afin de confirmer le diagnostic de SEP [10]. Dans l'étude de Janàky et al. [11], l'onde P100 était altérée chez 72,3 % des patients atteints de SEP. Il est largement admis que le mécanisme sous-jacent de la NO dans la SEP est principalement démyélinisant [12].

Il a été rapporté que l'incidence de l'allongement de la latence de l'onde P100 après un épisode de NORB dans la SEP se situe entre 60 et 80% [13]. La latence de l'onde P100 peut être allongée chez les patients atteints de SEP sans antécédents de NORB (MSNON). Dans un rapport de l'American Academy of Neurology, cette atteinte infraclinique du nerf optique a déjà été largement documentée dans la SEP [14].

L'aspect désynchronisé de l'onde P100 dans l'étude de Janàky et al., l'aspect désynchronisé était présent chez 29,8% des patients [11]. Il convient de noter que cet aspect désynchronisé de l'onde P100 est considéré comme un signe caractéristique de la démyélinisation du nerf optique [13].

L'amplitude réduite de l'onde P100 au PEV peut refléter un bloc de conduction dû à la démyélinisation ou à des dommages et/ou une perte d'axones [6]. Les proportions de réduction de cette amplitude varient d'une étude à l'autre. Par exemple, dans l'étude de Pastare et al., elle était réduite chez 72% des yeux atteints de MSON et chez 44% des yeux atteints de MSNON [15]. En revanche, dans l'étude de Janàky et al., elle était réduite chez 15,3% du groupe MSON et chez 10,4% du groupe MSNON [11].

Bien que les PEV mesurent la fonction de la voie visuelle, l'OCT a été évaluée comme un analogue structural pour explorer l'intégrité du nerf optique.

### 3. Étude tomographique

L'OCT permet l'évaluation structurale reproductible de la macula et de la papille optique. Elle permet une appréciation qualitative ainsi qu'une mesure des différentes couches de la rétine (**Figure 1**).

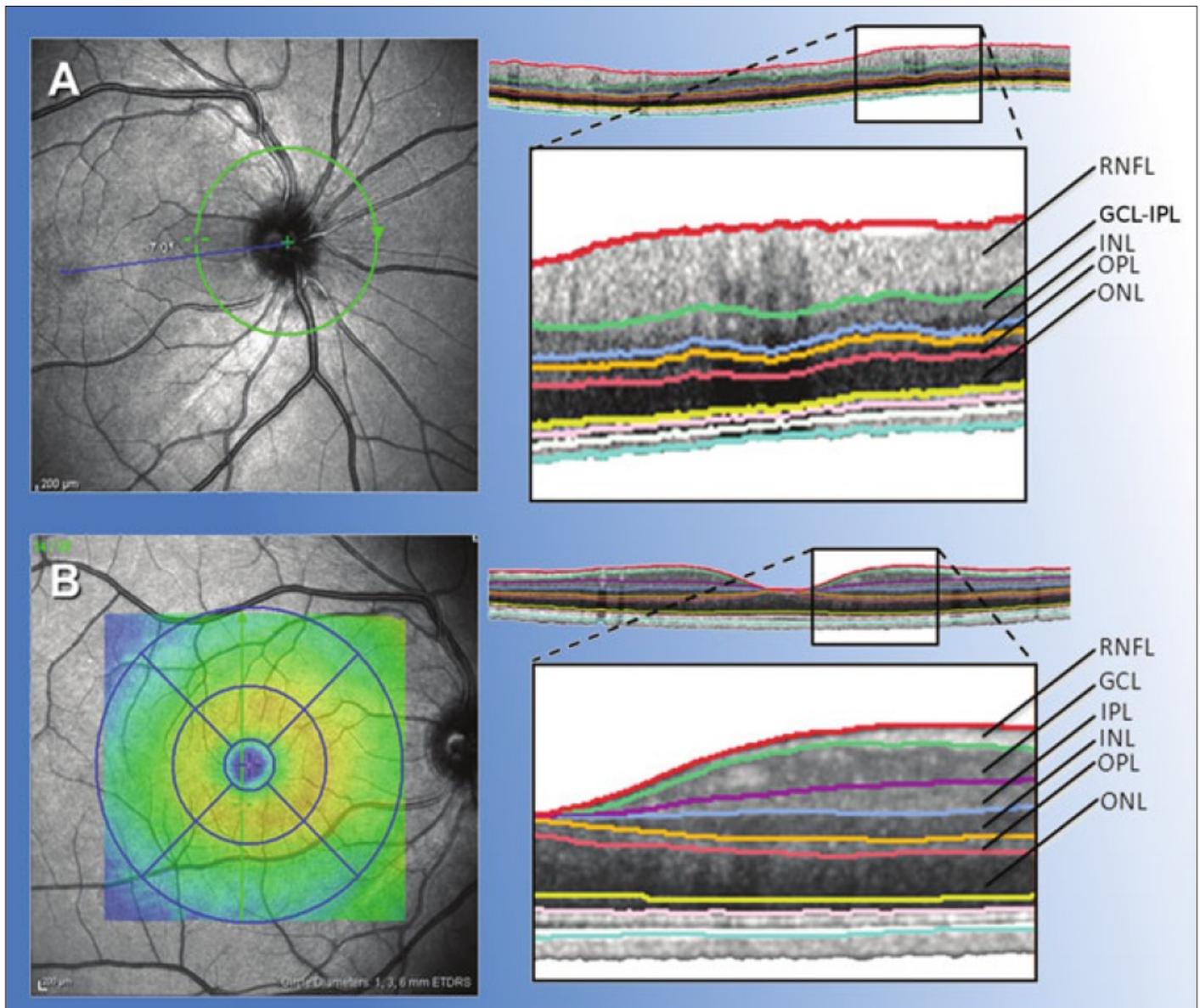
#### 3.1. Étude de la couche des fibres nerveuses rétinienne péri-papillaires (RNFL)

L'épaisseur de la RNFL chez les patients atteints de SEP était significativement réduite par rapport aux sujets sains, même en l'absence de tout antécédent de névrite optique [4,17,18]. En effet, les anomalies détectées à l'OCT chez les patients SEP, qu'ils aient ou non des antécédents de NORB, pourraient s'expliquer par des mécanismes de neurodégénérescence trans-synaptique rétrograde et antérograde. Ce processus progresse des terminaisons nerveuses vers le corps cellulaire (modèle "Dying back") et entraîne la dégénérescence rétrograde [19] (**Figure 2**). Cette perte axonale rétinienne observée dans la SEP, en dehors de tout contexte de NORB, résulte probablement de deux phénomènes pathologiques. Le premier est la possibilité d'une neuropathie optique infraclinique, entraînant une dégénérescence antérograde.

Le second est la conséquence de la neurodégénérescence rétrograde trans-synaptique due aux lésions inflammatoires sur les radiations optiques et/ou le cortex visuel [19] (**Figure 2**).

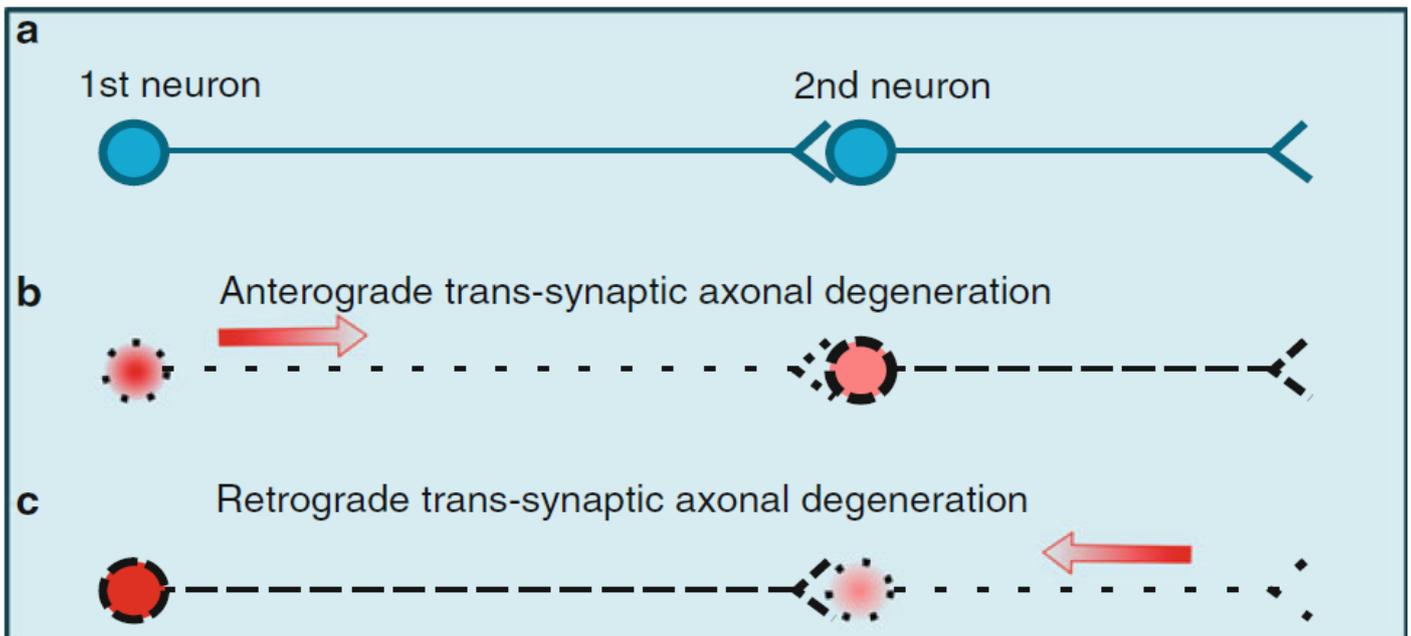
La constatation d'une atrophie rétinienne chez les patients SEP sans antécédents de NORB a permis de promouvoir l'OCT comme outil complémentaire à l'IRM pour quantifier la perte axonale "cérébrale". En effet, dans les yeux avec NORB, la perte axonale rétinienne résulte de la dégénérescence antérograde due à la NORB elle-même. Par conséquent, elle ne reflète pas exclusivement la perte axonale "cérébrale", mais aussi celle des nerfs optiques [20].

L'atrophie de la RNFL peut toucher tous les quadrants, mais elle prédomine souvent dans le quadrant temporel [21,22]. À juste titre, les études ont montré que les fibres du quadrant temporel sont principalement constituées de fibres nerveuses de la macula (fibres papillo-maculaires, voie parvo-cellulaire). L'analyse anatomopathologique postmortem des nerfs optiques de patients atteints de SEP a mis en évidence une atteinte préférentielle des neurones parvo-cellulaires, responsables de la vision des couleurs [23,24]. Cette vulnérabilité sélective serait due au faible diamètre des axones des neurones parvo-cellulaires. L'atteinte prédominante du quadrant temporel dans la SEP explique également la fréquence de la dyschromatopsie dans cette maladie [23,24].



**Figure 1.** Images cSLO (gauche) et OCT B scans correspondants (droite) : (A) Tête du nerf optique (B) Région maculaire.

Légende : RNFL (couche des fibres nerveuses rétinienne), GCL (couche des cellules ganglionnaires), IPL (couche plexiforme interne), INL (couche nucléaire interne), OPL (couche plexiforme externe), ONL (couche nucléaire externe) [16].



**Figure 2.** Neurodégénérescence bidirectionnelle dans la sclérose en plaques. (a) Situation normale. (b) L'axonotmèse du premier axone entraîne une dégénérescence axonale antérograde qui peut affecter le deuxième axone de manière trans-synaptique. (c) De même, l'axonotmèse du deuxième axone entraîne une dégénérescence rétrograde qui peut également affecter le premier axone de manière trans-synaptique. Ce processus est toujours bidirectionnel [16].

### 3.2. Étude du cube maculaire

Plusieurs études ont montré une réduction significative de l'épaisseur maculaire chez les patients atteints de SEP par rapport aux sujets sains, même en l'absence d'antécédent de névrite optique [4,18]. En revanche, Saidha et al. [25] ont montré que les épaisseurs du complexe cellulaire ganglionnaire associé à la plexiforme interne (CCGPI), de la couche nucléaire interne (CNI) et de la couche nucléaire externe (CNE) peuvent être significativement diminuées malgré une épaisseur maculaire totale normale chez les patients atteints de SEP.

Dans une méta-analyse récente [26], il a été montré que le CCGPI était atrophié dans les yeux atteints de SEP par rapport aux yeux témoins. Cette atrophie était plus prononcée dans les yeux atteints de NORB.

Les données de la littérature suggèrent aussi que les couches rétinienne interne sont généralement atrophiées chez les patients atteints de SEP, tandis que les couches externes sont en grande partie préservées. Une atrophie des couches internes résulte de la dégénérescence axonale rétrograde trans-synaptique, causée par des lésions axonales irréversibles sur le trajet de la voie optique. La CNI semble agir comme une barrière physiologique à la dégénérescence trans-synaptique rétrograde, ce qui expliquerait la préservation des couches externes dans la SEP [26].

### 3.3. Corrélations entre les paramètres OCT et les caractéristiques de la SEP

#### 3.3.1. Meilleure acuité visuelle corrigée (MAVC)

Les résultats de la littérature ont mis en exergue une corrélation linéaire entre la MAVC et l'épaisseur de la RNFL chez les patients atteints de SEP. Ces conclusions ont établi un lien entre l'atrophie de la RNFL et la gravité de l'atteinte visuelle, mesurée à la fois par l'AV et le champ visuel [27,28].

Depuis l'avènement de l'OCT domaine spectral, des études ont révélé que l'amincissement du CCGPI était significativement associé à une altération de la fonction visuelle, notamment une réduction

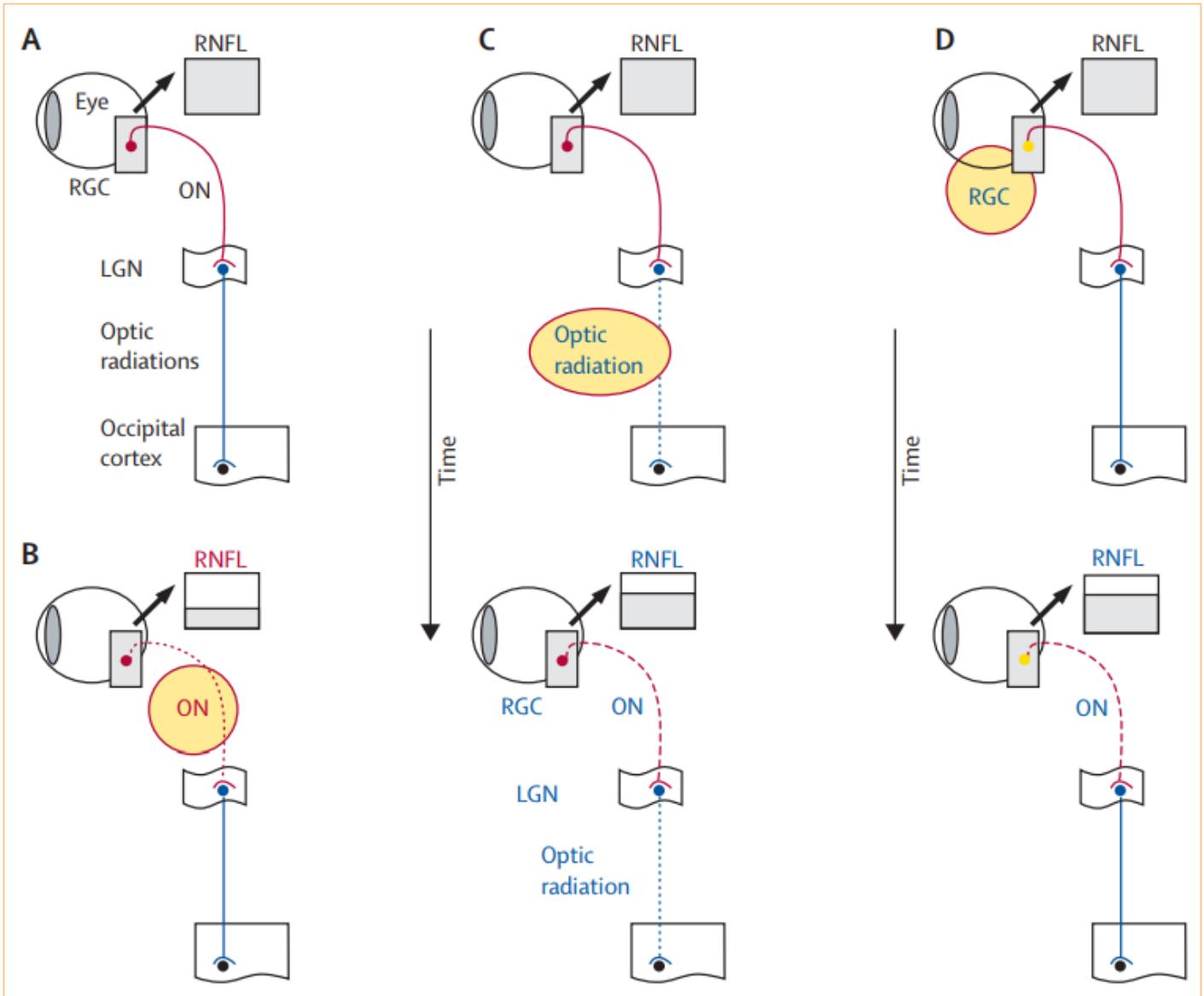
de la MAVC [18,26,29]. Cette association pourrait s'expliquer par la présence d'une pathologie nerveuse rétinienne primitive, caractérisée par une diminution de l'épaisseur maculaire centrale (EMC) avec une RNFL normale. L'existence d'une telle pathologie chez certains patients atteints de SEP a été proposée par Saidha et al. [29], qui ont montré que la CNI et la CNE présentaient une atrophie chez des patients SEP sans atteinte de la RNFL. Cette découverte suggère qu'il pourrait exister une pathologie nerveuse rétinienne primitive touchant les couches externes de la rétine de manière indépendante de toute atteinte du nerf optique, des voies optiques ou des cellules ganglionnaires. La détérioration semble débiter au niveau de la CNI avant de s'étendre aux couches rétinienne externe, ce qui pourrait expliquer la corrélation linéaire entre la baisse de l'AV et l'atrophie spécifique de la CNI, tout en préservant la CNE. Ces résultats ont été renforcés par une étude plus récente réalisée par Saidha et al. [25], qui a montré que, en excluant les patients présentant une pathologie nerveuse rétinienne primaire, l'épaisseur des couches rétinienne externe, y compris la CNI, n'était pas corrélée à la BAV [25] (Figure 3).

#### 3.3.2. Potentiels évoqués visuels (PEV)

La revue de la littérature montre des résultats divergents voire contradictoires concernant le lien entre l'atrophie de la RNFL et les anomalies observées aux PEV. En effet, dans l'étude de Trip et al. [31], une corrélation a été établie entre l'atrophie de la RNFL et la réduction de l'amplitude de l'onde P100 aux PEV après une NORB. En revanche, aucune corrélation n'a été mise en évidence avec l'allongement de la latence de cette onde. A contrario, Esen et al. [32] ont identifié une corrélation entre l'atrophie de la RNFL et l'allongement de la latence de l'onde P100, sans pour autant détecter un lien avec la diminution de l'amplitude de cette onde. Dans l'étude menée par Chilinska et al. [33], une corrélation a été retrouvée entre l'atrophie de la RNFL, l'allongement de la latence, et la réduction de l'amplitude de l'onde P100 chez les patients atteints de SEP, qu'ils aient ou non des antécédents de NORB. En effet, il a été suggéré que la NORB pouvait entraîner des modifications immédiates des structures neuronales, provoquant ainsi une perte axonale et un amincissement significatif des couches rétinienne les plus internes. À l'inverse, en cas d'inflammation infraclinique du nerf optique et d'atteinte des voies visuelles postérieures,

des changements plus subtils se produiraient, conduisant à une perte axonale moins prononcée et à des dommages aux cellules ganglionnaires se manifestant plus tardivement [32]. Les études explorant la relation entre les anomalies des PEV et la segmentation rétinienne à l'OCT sont rares dans la littérature. Une étude récente a montré que l'amplitude de l'onde P100 était corrélée à la diminution de l'épaisseur du CCGPI uniquement chez les patients atteints de SEP ayant des antécédents de NORB. Cependant, l'allongement de la latence de l'onde P100 était inversement corrélé à la réduction de l'épaisseur du CCGPI chez les patients atteints de SEP, qu'ils aient ou non des antécédents de NORB [32]. Néanmoins, une autre étude menée par Behbahani et al. n'a trouvé

de corrélation qu'entre l'atrophie du CCGPI et l'allongement de la latence de l'onde P100 chez les patients atteints de SEP, en particulier ceux ayant des antécédents de NORB [34]. Il est important de noter que certaines études ont suggéré que le CCGPI pourrait être plus sensible que la RNFL pour détecter la neurodégénérescence [35]. Cependant, l'absence de corrélation entre la réduction de l'amplitude de l'onde P100 et l'épaisseur du CCGPI dans l'étude de Behbahani et al. [34] remet en question cette observation. Il est également important de noter que la dynamique des changements de l'onde P100 au fil du temps dans la SEP est complexe pouvant expliquer la variabilité des résultats entre les différentes études [36].



**Figure 3.** Un modèle de la relation présumée entre l'épaisseur de la couche des fibres nerveuses rétinienne (RNFL) et la sclérose en plaques (SEP). (A) Schéma simplifié de la voie visuelle humaine : Les cellules ganglionnaires rétinienne (RGC) envoient des axones non myélinisés, formant la RNFL (en gris), se dirigent vers le disque optique. Une fois que les axones passent la sclère, ils deviennent myélinisés et forment le nerf optique (ON). Au niveau du chiasma, les fibres temporales se croisent (non représenté), formant le tractus optique. Le tractus optique enveloppe le mésencéphale et entre dans le LGN (noyau géniculé latéral), où tous ces axones font synapse. Après le LGN, les axones se dispersent à travers la substance blanche profonde (radiations optiques) pour atteindre le cortex occipital. (B) Dans la SEP, la névrite optique provoque directement une perte axonale aiguë au niveau du nerf optique (ligne en pointillés rouges), entraînant un amincissement de la RNFL (petit cadre gris). (C) Les lésions de la SEP dans les radiations optiques (ligne en pointillés bleus) ne résultent pas immédiatement en un amincissement de la RNFL. On pense que c'est une conséquence chronique de la perte axonale trans-synaptique à travers le LGN. Avec le temps, la dégénérescence axonale trans-synaptique provoque une perte axonale moins importante dans le nerf optique (ligne en pointillés rouges), avec une quantité mesurable de perte de la RNFL (cadre gris). (D) La perte progressive de RGC (point jaune) est probablement due aux changements chroniques dans les voies visuelles antérieures elles-mêmes dans la SEP, et provoque une petite perte de la RNFL (cadre gris). À noter que (C) et (D) se produisent en l'absence de névrite optique. Légende : RNFL = couche des fibres nerveuses rétinienne. SEP = sclérose en plaques. RGC = cellule ganglionnaire rétinienne. ON = nerf optique. LGN = noyau géniculé latéral [30].

## 4. Conclusion

L'intérêt de l'OCT dans la SEP reste un sujet d'actualité de nos jours, qui requiert l'implication de l'ophtalmologiste, du neurologue, de l'interniste et du spécialiste en électrophysiologie.

Néanmoins, elle présente certaines insuffisances, à savoir les erreurs de segmentation automatique, celles relatives à la mesure manuelle des épaisseurs des différentes couches rétinienne, ainsi que les artéfacts à l'origine d'une fausse interprétation des paramètres quantitatifs.

Les données de la littérature suggèrent que l'OCT peut être utile comme outil complémentaire non invasif permettant d'analyser des marqueurs indirects de la perte axonale à travers les changements rétinien associés à la SEP. Toutefois, l'OCT n'est pas encore utilisée dans la pratique clinique courante au cours de la SEP. En effet, son efficacité dans la détection de la perte axonale et le suivi de la maladie doit être davantage confirmée par des cohortes multicentriques.

## Références

- Heydarpour P, Khoshkish S, Abtahi S, Moradi-Lakeh M, Sahraian MA. Multiple Sclerosis Epidemiology in Middle East and North Africa: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Neuroepidemiology*. 2015;44(4):232-44.
- Dobson R, Giovannoni G. Multiple sclerosis – a review. *European Journal of Neurology*. 2019;26(1):27-40.
- Filippi M, Rocca MA, Ciccarelli O, Stefano ND, Evangelou N, Kappos L, et al. MRI criteria for the diagnosis of multiple sclerosis: MAGNIMS consensus guidelines. *The Lancet Neurology*. 1 mars 2016;15(3):292-303.
- Britze J, Frederiksen JL. Optical coherence tomography in multiple sclerosis. *Eye*. mai 2018;32(5):884-8.
- Parisi V, Manni G, Spadaro M, Colacino G, Restuccia R, Marchi S, et al. Correlation between Morphological and Functional Retinal Impairment in Multiple Sclerosis Patients. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*. 1 oct 1999;40(11):2520-7.
- Balcer LJ, Miller DH, Reingold SC, Cohen JA. Vision and vision-related outcome measures in multiple sclerosis. *Brain*. 1 janv 2015;138(1):11-27.
- Schinzl J, Zimmermann H, Paul F, Ruprecht K, Hahn K, Brandt AU, et al. Relations of low contrast visual acuity, quality of life and multiple sclerosis functional composite: a cross-sectional analysis. *BMC Neurol*. 20 févr 2014;14(1):31.
- Costello F, Van Stavern GP. Should Optical Coherence Tomography Be Used to Manage Patients With Multiple Sclerosis? *Journal of Neuro-Ophthalmology*. déc 2012;32(4):363.
- Ristoldo F, You Y, Invernizzi A, Klistorner A, Fraser C. Relationship between Uhthoff Phenomenon and demyelination in the visual pathways in multiple sclerosis. *Investigative Ophthalmology & Visual Science*. 22 juill 2019;60(9):2283.
- Guerrieri S, Comi G, Leocani L. Optical Coherence Tomography and Visual Evoked Potentials as Prognostic and Monitoring Tools in Progressive Multiple Sclerosis. *Frontiers in Neuroscience* [Internet]. 2021 [cité 9 sept 2023];15. Disponible sur: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fnins.2021.692599>
- Janáky M, Jánossy Á, Horváth G, Benedek G, Braunitzer G. VEP and PERG in patients with multiple sclerosis, with and without a history of optic neuritis. *Doc Ophthalmol*. 1 juin 2017;134(3):185-93.
- Ciapă MA, Șalaru DL, Stătescu C, Sascău RA, Bogdănici CM. Optic Neuritis in Multiple Sclerosis—A Review of Molecular Mechanisms Involved in the Degenerative Process. *Current Issues in Molecular Biology*. sept 2022;44(9):3959-79.
- Pihl-Jensen G, Schmidt MF, Frederiksen JL. Multifocal visual evoked potentials in optic neuritis and multiple sclerosis: A review. *Clinical Neurophysiology*. 1 juill 2017;128(7):1234-45.
- Gronseth GS, Ashman EJ. Practice parameter: the usefulness of evoked potentials in identifying clinically silent lesions in patients with suspected multiple sclerosis (an evidence-based review): Report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 9 mai 2000;54(9):1720-5.
- Pastare D, Kire I, Erts R, Laganovska G, Millers A. Evaluation of axonal optic nerve damage using visual evoked potentials and optical coherence tomography in patients with multiple sclerosis. *Medicina (Kaunas)*. 2013;49(11):474-8.
- Petzold A. Optical Coherence Tomography to Assess Neurodegeneration in Multiple Sclerosis. *Methods Mol Biol*. 2016;1304:131-41.
- Graves JS. Optical Coherence Tomography in Multiple Sclerosis. *Semin Neurol*. déc 2019;39(6):711-7.
- Paul F, Calabresi PA, Barkhof F, Green AJ, Kardon R, Sastre-Garriga J, et al. Optical coherence tomography in multiple sclerosis: A 3-year prospective multicenter study. *Ann Clin Transl Neurol*. déc 2021;8(12):2235-51.
- Balk LJ, Twisk JWR, Steenwijk MD, Daams M, Tewarie P, Killestein J, et al. A dam for retrograde axonal degeneration in multiple sclerosis? *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. juill 2014;85(7):782-9.
- Milo R, Korczyn AD, Manouchehri N, Stüve O. The temporal and causal relationship between inflammation and neurodegeneration in multiple sclerosis. *Mult Scler*. 1 juill 2020;26(8):876-86.
- Costello F, Hodge W, Pan YI, Freedman M, DeMeulemeester C. Differences in retinal nerve fiber layer atrophy between multiple sclerosis subtypes. *J Neurol Sci*. 15 juin 2009;281(1-2):74-9.
- Pueyo V, Martin J, Fernandez J, Almarcegui C, Ara J, Egea C, et al. Axonal loss in the retinal nerve fiber layer in patients with multiple sclerosis. *Mult Scler*. juin 2008;14(5):609-14.
- Oertel FC, Zimmermann HG, Brandt AU, Paul F. Novel uses of retinal imaging with optical coherence tomography in multiple sclerosis. *Expert Review of Neurotherapeutics*. 2 janv 2019;19(1):31-43.
- Lambe J, Saidha S, Bermel RA. Optical coherence tomography and multiple sclerosis: Update on clinical application and role in clinical trials. *Mult Scler*. mai 2020;26(6):624-39.
- Saidha S, Syc SB, Durbin MK, Eckstein C, Oakley JD, Meyer SA, et al. Visual dysfunction in multiple sclerosis correlates better with optical coherence tomography derived estimates of macular ganglion cell layer thickness than peripapillary retinal nerve fiber layer thickness. *Mult Scler*. déc 2011;17(12):1449-63.
- Petzold A, Balcer LJ, Calabresi PA, Costello F, Frohman TC, Frohman EM, et al. Retinal layer segmentation in multiple sclerosis: a systematic review and meta-analysis. *The Lancet Neurology*. 1 oct 2017;16(10):797-812.
- Thompson AJ, Banwell BL, Barkhof F, Carroll WM, Coetzee T, Comi G, et al. Diagnosis of multiple sclerosis: 2017 revisions of the McDonald criteria. *The Lancet Neurology*. 1 févr 2018;17(2):162-73.
- Walter SD, Ishikawa H, Galetta KM, Sakai RE, Feller DJ, Henderson SB, et al. Ganglion Cell Loss in Relation to Visual Disability in Multiple Sclerosis. *Ophthalmology*. 1 juin 2012;119(6):1250-7.
- Saidha S, Syc SB, Ibrahim MA, Eckstein C, Warner CV, Farrell SK, et al. Primary retinal pathology in multiple sclerosis as detected by optical coherence tomography. *Brain*. févr 2011;134(Pt 2):518-33.
- Petzold A, Boer JF de, Schippling S, Vermersch P, Kardon R, Green A, et al. Optical coherence tomography in multiple sclerosis: a systematic review and meta-analysis. *The Lancet Neurology*. 1 sept 2010;9(9):921-32.
- Trip SA, Schlottmann PG, Jones SJ, Altmann DR, Garway-Heath DF, Thompson AJ, et al. Retinal nerve fiber layer axonal loss and visual dysfunction in optic neuritis. *Ann Neurol*. sept 2005;58(3):383-91.
- Esen E, Sizmaz S, Balal M, Yar K, Demirkiran M, Unal I, et al. Evaluation of the Innermost Retinal Layers and Visual Evoked Potentials in Patients with Multiple Sclerosis. *Curr Eye Res*. oct 2016;41(10):1353-8.
- Chilińska A, Ejma M, Turno-Kręcicka A, Guranski K, Miśsiak-Hojlo M. Analysis of retinal nerve fibre layer, visual evoked potentials and relative afferent pupillary defect in multiple sclerosis patients. *Clin Neurophysiol*. janv 2016;127(1):821-6.

34. Behbehani R, Ahmed S, Al-Hashel J, Rouseff RT, Alroughani R. Sensitivity of visual evoked potentials and spectral domain optical coherence tomography in early relapsing remitting multiple sclerosis. *Mult Scler Relat Disord*. févr 2017;12:15-9.
35. González-López JJ, Rebolleda G, Leal M, Oblanca N, Muñoz-Negrete FJ, Costa-Frossard L, et al. Comparative diagnostic accuracy of ganglion cell-inner plexiform and retinal nerve fiber layer thickness measures by Cirrus and Spectralis optical coherence tomography in relapsing-remitting multiple sclerosis. *Biomed Res Int*. 2014;2014:128517.
36. Leocani L, Rocca MA, Comi G. MRI and neurophysiological measures to predict course, disability and treatment response in multiple sclerosis. *Curr Opin Neurol*. juin 2016;29(3):243-53.

*rc*

CONCEPTION & DESIGN

