

NEUROPATHIE OPTIQUE BILATERALE ET LYMPHOME NON HODGKINIEN

EL KETTANI A.*, LAMARI H.*, LAHBIL D.*,
RAIS L.*, ZAGHLOUL K.*

ABSTRACT

While ocular lesion is commonly known in lymphoma, optic neuropathy is very rare : 1,3% of lymphomas affecting the central nervous systems.

Observation: Authors report the case of a 75 year old patient treated in the haematology department for 8 years, for a large cell B phenotype stage IV lymphoma for which he received 7 chemotherapy courses (CHOP protocol).

After a 4 year remission period, he presented a relapse with a rapid progressive bilateral impairment of visual acuity observed for a week before his admission. The ophthalmologic exam revealed no light perception and no afferent reflex on the right eye. There was light perception and weak afferent reflex on the left eye. The anterior segment was normal on both eyes and fundus examination revealed a bilateral stage I papillar oedema. The general exam showed a right facial palsy and an impairment of general condition. The orbital CT scan revealed a significant thickening of both optic nerves caused by lymphomatous infiltration. A chemotherapy with highly dosed IV and intrathecal methotrexate was performed.

Discussion: the optic neuropathy is usually associated with a generalized lymphoma with central nervous system involvement, but sometimes can precede the systemic spread of the disease. Apart from infiltration, the optic nerve can be compressed by an intracranial or orbital tumor. The optic neuropathy can also be caused by lymphomatous leptomeningitis.

.....

* Service d'Ophtalmologie Pédiatrique -
Hôpital 20 Août - Casablanca - Maroc

received: 09.11.05

accepted: 02.05.06

RÉSUMÉ

Si l'atteinte oculaire est une complication connue des lymphomes, la neuropathie optique est par contre très rare : 1,3% des lymphomes touchant le système nerveux central.

Observation: les auteurs rapportent l'observation d'un patient de 75 ans suivi au service d'hématologie depuis 8 ans, pour un lymphome à grandes cellules de phénotype B stade IV, pour lequel il a reçu 7 cures de chimiothérapie (protocole CHOP). Après une rémission de 4 ans, il a présenté une rechute accompagnée d'une baisse de l'acuité visuelle bilatérale rapidement progressive constatée une semaine avant son admission. L'examen ophtalmologique a montré à droite une perception lumineuse négative avec un réflexe photomoteur direct négatif. A gauche la perception lumineuse était positive et le réflexe photomoteur paresseux. Le segment antérieur était normal ODG et le fond d'œil a révélé un œdème papillaire stade I au niveau des 2 yeux. Le reste de l'examen a montré une paralysie faciale droite et une altération importante de l'état général. Le scanner orbitaire a montré un élargissement important des deux nerfs optiques en faveur d'une infiltration lymphomateuse. Une chimiothérapie a été administrée comprenant du méthotrexate à forte dose par voie IV et par voie intrathécale.

Discussion: l'atteinte du nerf optique représente habituellement une complication d'un lymphome généralisé avec atteinte du système nerveux central, mais parfois elle précède la diffusion systémique de la maladie. Le nerf optique peut être comprimé par une masse tumorale intracrânienne ou intra-orbitaire ou être le siège d'une infiltration tumorale. La neuropathie optique peut également être la conséquence d'une leptoméningite lymphomateuse.

KEY WORDS

optic neuropathy, non Hodgkin lymphoma, CT scan, MRI

MOTS-CLÉS

neuropathie optique, lymphome non Hodgkinien, scanner, IRM

INTRODUCTION

La neuropathie optique est une complication rare et tardive des lymphomes touchant le système nerveux central (7, 9).

Les mécanismes d'atteinte du nerf optique sont variables. L'infiltration lymphomateuse du nerf optique accompagne souvent la diffusion systémique de la maladie et annonce alors un pronostic péjoratif (7).

OBSERVATION

Monsieur B.M, âgé de 75 ans, était suivi depuis Mai 1991 pour lymphome non-Hodgkinien (LNH) à grandes cellules de phénotype B avec localisation hépatique et pleurale. Le traitement a comporté 7 cures de chimiothérapie comprenant cyclophosphamide, vincristine, doxorubicine et prednisone.

Le patient était en rémission de 1996 à 2000. En Juillet 2000, une rechute est survenue, confirmée par biopsie hépatique. Cette rechute s'est accompagnée d'une baisse rapide et bilatérale de l'acuité visuelle.

En effet, l'examen ophtalmologique a trouvé à droite une absence de perception lumineuse avec un réflexe photomoteur négatif et au fond d'oeil un œdème papillaire stade I. Au niveau de l'œil gauche, la perception lumineuse était positive avec un réflexe photomoteur très faible et au fond d'œil également un œdème papillaire stade I (fig 1). Au niveau des 2 yeux, le segment antérieur, le vitré et la rétine étaient tout à fait normaux. Par ailleurs, une paralysie faciale droite a été notée ainsi qu'une profonde altération de l'état général.

La tomодensitométrie crânio-orbitaire a montré un net élargissement des 2 nerfs optiques sans anomalie du parenchyme cérébral (fig2).

La ponction lombaire a révélé la présence de lymphoblastes dans le liquide céphalorachidien à raison de 20 éléments par millilitre.

Une polychimiothérapie a été administrée par voie IV à base de méthotrexate à forte dose, bléomycine, doxorubicine, vincristine dexaméthasone et acide folinique, associée à une injection intrathécale de méthotrexate.

La réponse au traitement était mauvaise et le patient est décédé après 2 mois d'évolution.

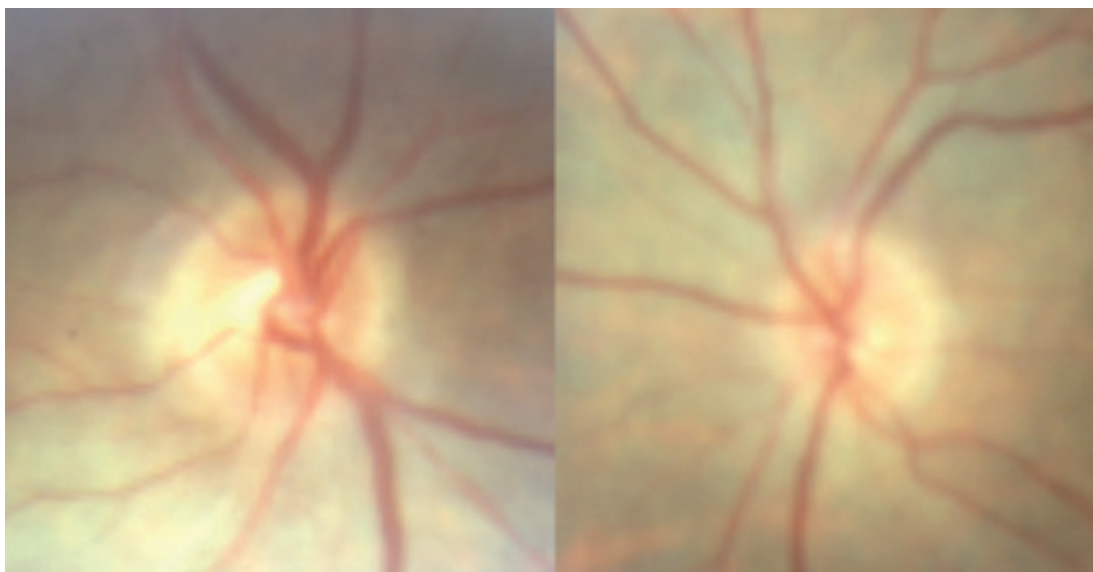


Fig 1. Oedème papillaire bilatéral stade I.

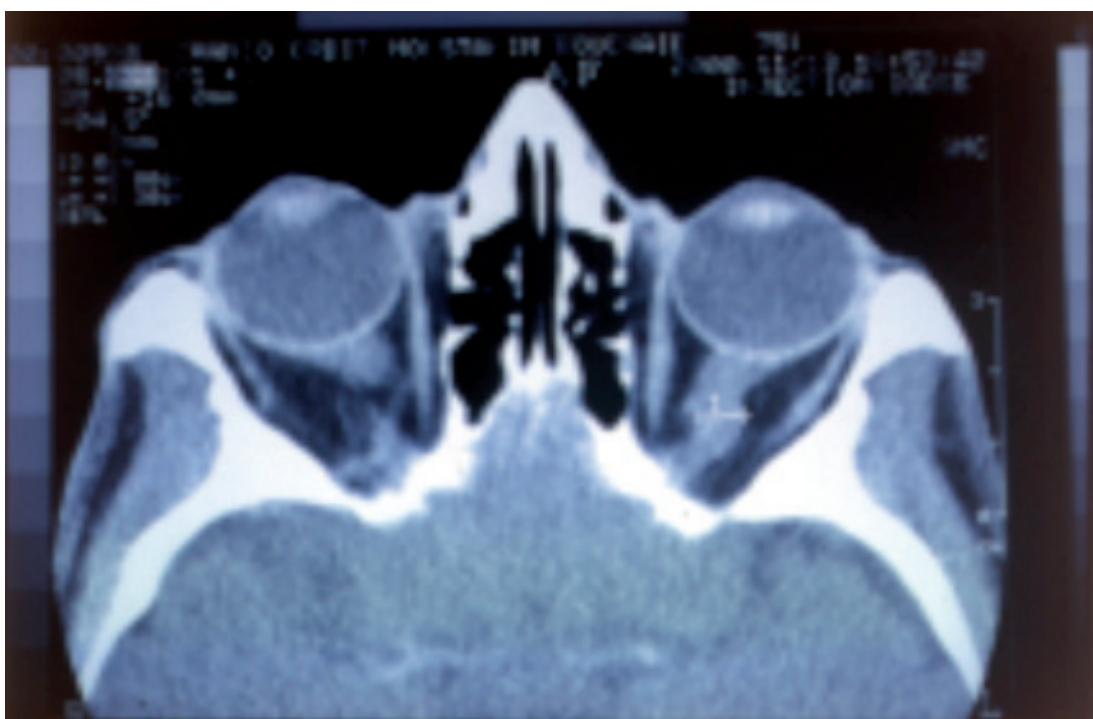


Fig 2. TDM orbitaire: Infiltration des deux nerfs optiques.

DISCUSSION

Les complications ophtalmologiques des lymphomes en général sont rares. Les plus fréquentes d'entre elles sont la localisation conjonctivale, la localisation orbitaire (en particulier au niveau de la glande lacrymale) ainsi que la localisation intra-oculaire sous forme de pseudo-uvéïte ou d'infiltration chorioretinienne.

L'atteinte du nerf optique est encore plus rare (5). Elle devient plus fréquente dans les lymphomes touchant le système nerveux central (4).

PATHOGÉNIE

L'atteinte du nerf optique peut résulter de différents mécanismes. Il peut s'agir d'une infiltration du nerf optique comme c'est le cas dans notre observation, ou une compression du nerf optique par une masse tumorale intracrânienne ou intra-orbitaire, ou encore une atteinte dans le cadre d'une leptoméningite lymphocytaire. Enfin parfois la neuropathie optique est d'origine paranéoplasique ou encore iatrogène post chimio- ou radiothérapie (6,7).

DIAGNOSTIC

Le diagnostic positif d'une neuropathie optique d'origine lymphomateuse repose d'abord sur une symptomatologie ophtalmologique faite de baisse de l'acuité visuelle avec altération du réflexe photomoteur et la présence d'un œdème papillaire. Parfois il existe une atteinte oculomotrice.

Au plan général, il existe souvent une atteinte des autres nerfs crâniens et des localisations multisystémiques avec surtout une atteinte de la moelle osseuse (2,7). La ponction du liquide céphalorachidien peut montrer la présence de cellules lymphomateuses. La neuroradiologie par tomodensitométrie, ou surtout par imagerie par résonance magnétique, est importante pour montrer le mécanisme de l'atteinte du nerf optique (8). Elle montre soit une infiltration des nerfs optiques comme dans notre observation - cette infiltration pouvant atteindre le chiasma - soit une éventuelle masse tumorale intracrânienne ou intra-orbitaire et parfois une atteinte méningée ou du sinus caverneux. Il est exceptionnel d'avoir recours à une biop-

sie du nerf optique pour confirmer le diagnostic (1).

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Le diagnostic différentiel se pose avec une neuropathie optique d'origine paranéoplasique ou iatrogène. Dans ce cas, il n'y a pas d'œdème papillaire, le liquide céphalorachidien est normal et il n'existe pas de réponse à la chimiothérapie.

TRAITEMENT

Le traitement repose sur une polychimiothérapie associée à une corticothérapie ainsi que l'injection intrathécale de méthotrexate. La radiothérapie est également utilisée, comportant une irradiation cérébrale et spinale (3,4).

PRONOSTIC

Le pronostic visuel et surtout vital est péjoratif car la neuropathie accompagne souvent une diffusion systémique qui conduit au décès. Parfois une rémission est obtenue sous traitement, mais les rechutes sont fréquentes.

CONCLUSION

La neuropathie optique est une complication rare des lymphomes. Elle accompagne souvent une diffusion multisystémique, notamment une atteinte du système nerveux central. Son diagnostic repose sur la clinique, la neuroradiologie et l'étude du liquide céphalorachidien. Le pronostic reste mauvais malgré une polychimiothérapie associée à une radiothérapie.

RÉFÉRENCES

- (1) BEHBEHANI R.S., VACAREZZA N., SERGOTT R.C., BILYK J.R., HOCHBERG F., SAVINO P.J. – Isolated optic nerve lymphoma diagnosed by optic nerve biopsy. *Am. J. Ophthalmol.*, 2005, 139: 1128-1130.
- (2) BRAZIS P.W., MENKE D.M., MCLEISH W.M., BRODERICK D.F., CHESHIRE W.P., WHAREN R.E. Jr, TIEMANN M. – Angiocentric T-cell lymphoma presenting with multiple cranial nerve palsies and retrobulbar optic neuropathy. *J. Neuroophthalmol*, 1995, 15: 152-157.
- (3) FIERZ A.B, SARTORETTI S., THOELEN A.M. – Optic neuropathy and central retinal artery

- occlusion in non-Hodgkin lymphoma. J. Neuroophthalmol, 2001 21: 103-105.
- (4) HAMARD H., CHEVALERAUD J., RONDOT P. – Nerf optique et pathologie générale. In “Neuropathies Optiques”. Rapport de la Société Française d’Ophtalmologie Masson, Paris 1986.
- (5) HOWARD J.G., LE A.G., GARWOOD M., LINK B.K., WOOLDRIDGE J.E., KIRBY P. – Optic neuropathy due to anaplastic large cell lymphoma. Semin ophthalmol 2004, 19: 81-87.
- (6) KING A., WILSON H., PENNEY C., MICHAEL W. – An unusual case of primary leptomeningeal marginal zone B-cell lymphoma. Clin Neuropathol 1998, 17:326-329.
- (7) NEETENS A., CLEMENS A., VAN DEN ENDE P., DE BOCK R., NEETENS I. – Optic neuritis in non- Hodgkin’s lymphoma. Klin Monatsbl. Augenheilkd, 1992, 200: 525-528.
- (8) PEDRAZA S., OSUNA M.T., GUARDIA R., ABDAL M., TERUEL J., VERA-SANCHO J., TARUS J. – Infiltration of the optic nerve by lymphoma. Diagnostic by magnetic resonance imaging. Rev neurol 2002, 35: 1027-1029.
- (9) SIATKOWSKI R.M., LAM B.L., SCHATZ N.J., GLASER J.S., BYRNE S.F., HUGUES J.R. – Optic neuropathy in non-Hodgkin’s disease. Am. J. Ophthalmol 1992, 114: 625-629.

.....

Correspondance et tirés à part:

*Asmaa EL KETTANI,
154 Bvd Bir Anzarane, Apprt 16,
Casablanca 20 100, Maroc.
E.mail: asmaaelkettani@yahoo.fr*