

Fibres à myéline péripapillaires étendues, myopie forte ipsilatérale et amblyopie réfractaire

M. Laghmari, N. Boutimzine, A. Karim, R. Daoudi, Z. Mohcine

Service d'Ophtalmologie A, Hôpital des Spécialités, Rabat, Maroc.
Correspondance : M. Laghmari, 26, rue Lalla Meryem, Souissi, Rabat, Maroc.
Reçu le 16 juillet 2002. Accepté le 20 juin 2003.

Extensive peripapillary myelinated nerve fibers, high ipsilateral myopia and refractory amblyopia

M. Laghmari, N. Boutimzine, A. Karim, R. Daoudi, Z. Mohcine

J. Fr. Ophtalmol., 2004; 27, 2: 188-190

Introduction: Extensive peripapillary myelinated nerve fibers can be associated with myopic anisometropia amblyopia. Despite aggressive occlusion of the good eye, visual results are often disappointing, probably because of structural anomalies of the macula, limiting visual potential.

Observation: The authors report the case of a 5-year-old girl presenting extensive peripapillary myelinated nerve fibers associated with myopic anisometropia. Amblyopia did not respond to optical correction and continuous occlusion of the good eye for 9 weeks.

Discussion: Certain authors report obtaining good results with aggressive treatment of amblyopia associated with extensive peripapillary myelinated nerve fibers and myopic anisometropia. However, the majority of the few series published in the literature report that amblyopia related to this pathology is particularly refractory to treatment, as confirmed by the case study presented herein.

Conclusion: Despite a certain number of cases with a good prognosis reported in associated peripapillary myelinated nerve fibers and ipsilateral myopia, we believe that its visual prognosis remains reserved and that patients and/or their families should be provided with appropriate information.

Key-words: Myelinated nerve fibers, high myopia, amblyopia.

Fibres à myéline péripapillaires étendues, myopie forte ipsilatérale et amblyopie réfractaire

Introduction : Les fibres à myéline péripapillaires étendues peuvent s'associer à une anisométrie myopique avec amblyopie. Malgré l'occlusion intensive du bon œil, les résultats visuels sont souvent décevants, probablement en raison de l'existence d'anomalies structurales au niveau de la macula qui limitent le potentiel visuel.

Observation : Nous rapportons le cas d'une fillette âgée de 5 ans présentant des fibres à myéline péripapillaires étendues associées à une anisométrie myopique, et dont l'amblyopie s'est révélée réfractaire à la correction optique et à une occlusion continue de 9 semaines du bon œil.

Discussion : Certains auteurs font état de l'obtention de bons résultats avec un traitement agressif de l'amblyopie associée aux fibres à myéline péripapillaires étendues et à l'anisométrie myopique. Cependant, la majorité des rares séries publiées dans la littérature rapportent que l'amblyopie liée à cette entité pathologique est particulièrement réfractaire au traitement comme le confirme le cas clinique présenté.

Conclusion : Malgré le rapport de certains cas à évolution favorable dans le cadre de l'association des fibres à myéline péripapillaires/myopie ipsilatérale, nous pensons que le pronostic visuel de cette entité est réservé et que les patients et/ou leur famille doivent bénéficier d'un conseil approprié.

Mots-clés : Fibres à myéline, myopie forte, amblyopie.

INTRODUCTION

Les fibres à myéline de la rétine et du nerf optique sont relativement fréquentes et facilement reconnaissables à l'examen du fond d'œil. L'association des fibres à myéline péripapillaires à la myopie ipsilatérale est une entité particulière, moins fréquente, qui expose à l'amblyopie. Indépendamment de l'amblyopie par anisométrie, certaines anomalies organiques peuvent limiter le potentiel visuel lors de l'association de fibres à myélines et d'une myopie unilatérale. Ces anomalies peuvent, en effet, être à l'origine d'une résistance au traitement intensif de l'amblyopie. Nous rapportons l'observation d'une patiente présentant la triade fibres à myéline péripapillaires étendues, myopie forte ipsilatérale et amblyopie réfractaire.

OBSERVATION

B.N., âgée de 5 ans, dont les antécédents personnels et familiaux sont sans particularités, est amenée par ses parents en consultation pour une malvoyance de l'œil gauche qui venait d'être constatée. L'examen clinique ne mettait pas en évidence de déviation oculaire, en particulier, pas de microstrabisme. Le réflexe photomoteur était normal au niveau de l'œil droit et lent à l'œil gauche compte tenu de la myopie forte unilatérale. La réfraction sous cycloplégie était pour l'œil droit de +1,5 sphérique - 0,75 à 170° et pour l'œil

gauche de -9 sphérique et $-1,75$ à 150° . L'acuité visuelle avec correction optique totale est à 10/10 au niveau de l'œil droit et 1/20 au niveau de l'œil gauche. L'examen clinique trouvait un segment antérieur normal, un cristallin et un vitré clairs au niveau des deux yeux. L'examen du fond d'œil de l'œil droit était normal alors que celui de l'œil gauche mettait en évidence un aspect de fibres à myélines péripapillaires avec une extension en nasal et en supérieur de la papille, puis le long de la veine temporale supérieure et en temporal de la macula dessinant le raphé médian (fig. 1). Par ailleurs, l'aspect de la macula était normal en dehors d'une perte du reflet fovéolaire. La stéréoscopie était à 100 secondes d'arc au Wirt. La biométrie trouvait une longueur axiale à 22 mm au niveau de l'œil droit et 26,5 mm au niveau de l'œil gauche confirmant la myopie axiale. La correction optique totale était alors prescrite et une occlusion totale de l'œil droit pendant cinq semaines était instaurée. La patiente était revue une fois par semaine avec contrôle de l'acuité visuelle au niveau des deux yeux. Cette occlusion, bien suivie par la patiente, n'a entraîné aucune amélioration de l'acuité visuelle de l'œil gauche ; elle a néanmoins été continuée pendant 4 autres semaines mais sans résultat. L'occlusion a été alors arrêtée à la demande de la famille. Aucune amblyopie à bascule n'a été notée.

DISCUSSION

L'étiologie des fibres à myéline est inconnue [1]. La myélinisation est un processus d'engainement des axones par les oligodendrocytes qui commence au niveau du corps géiculé latéral et évolue d'arrière en avant pour s'arrêter au niveau de la lame criblée. Certains travaux ont montré que les animaux qui possèdent une lame criblée peu développée tels que les rats et les lapins avaient tendance à avoir une excavation physiolo-

gique profonde et des fibres à myélines étendues contrairement aux autres animaux ayant une lame criblée bien développée [2]. Cette constatation laisse penser que le défaut de développement de la lame criblée est probablement impliqué dans la physiopathologie des fibres à myéline. Étant donné que la sclérotique se développe à partir du limbe scléro-cornéen et procède d'avant en arrière, le développement de la lame criblée survient tardivement et ne sera complet que durant les premières années de la vie. Par conséquent, certains auteurs pensent que l'apparition de fibres à myéline peut résulter d'un déséquilibre entre le processus de myélinisation qui procède d'arrière en avant à partir des corps géiculés latéraux, et la formation de la lame criblée qui, elle, s'effectue d'avant en arrière à partir du limbe scléro-cornéen. Les yeux myopes semblent plus prédisposés à ce déséquilibre vu l'importance de leur longueur axiale. Néanmoins, ce défaut de développement de la lame criblée n'a pas été prouvé par les études autopsiques réalisées par microscopie électronique [1, 3]. Une autre hypothèse suggère que des oligodendrocytes ou des cellules gliales de siège hétérotopique au niveau de la rétine sont responsables de la production de la myéline au niveau de la couche des fibres optiques rétiniennes [3].

Les fibres à myéline sont souvent rencontrées de façon fortuite et sont facilement reconnaissables à l'ophtalmoscopie sous forme de taches blanchâtres ayant des bords en plumeau siégeant au niveau de la couche des fibres optiques. Straatsma *et al.* [1] ont estimé leur incidence à 0,98 % sur une série de 4 000 autopsies. Le tiers survient dans la région péripapillaire [1, 2]. Les fibres à myélines peuvent exceptionnellement être acquises et surviennent alors de façon spontanée ou à la suite d'un traumatisme [3]. Elles ont été décrites en association avec de nombreuses affections telles que la dysostose cranio-faciale, les neurofibromatoses, la noevomatose de Gorlin-Göltz, les colobomes, la polycorie et le kératocône. Une association particulièrement intéressante est celle des fibres à myéline péripapillaires étendues unilatérales à la myopie forte ipsilatérale et l'amblyopie profonde avec ou sans strabisme [4]. Cette association décrite depuis 1914 a été ensuite soulignée par Straatsma *et al.* [1, 5] qui ont suggéré que cette amblyopie pouvait être améliorée par un traitement intensif et acharné. Cependant, d'autres auteurs ont rapportés de mauvais résultats malgré un traitement précoce et vigoureux de l'amblyopie [2, 4].

L'interaction entre les fibres à myéline, la myopie et l'amblyopie est complexe et le pronostic visuel de chaque association est variable [4]. La myopie simple unilatérale avec amblyopie répond en général favorablement au traitement conventionnel de l'amblyopie. Les fibres à myéline isolées sont très fréquentes et compatibles avec une vision normale. L'association des fibres à myéline péripapillaires étendues unilatérales à la myopie forte ipsilatérale et/ou à l'amblyopie profonde est moins fréquente, et l'acuité visuelle est souvent inférieure

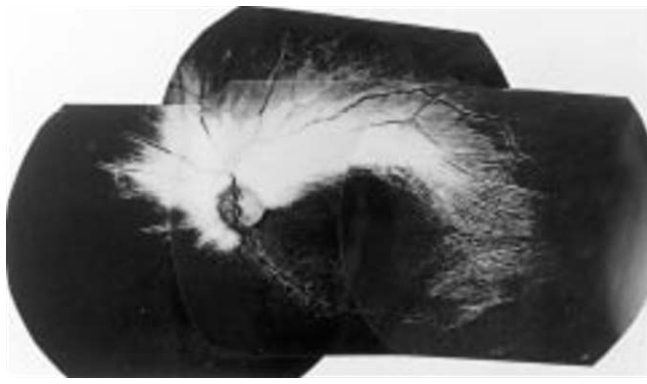


Figure 1 : Montage de clichés en lumière verte: aspect de fibres à myéline péripapillaires avec extension en nasal et en supérieur de la papille, puis le long de la veine temporale supérieure et en temporal de la macula dessinant le raphé médian.

ou égale à 1/10 ne répondant pas ou très peu au traitement de l'amblyopie ; des acuités visuelles supérieures ou égales à 4/10 ont été exceptionnellement rapportées [3, 4]. La détérioration de l'acuité visuelle peut être secondaire à l'amblyopie par anisométrie ou être secondaire à d'autres phénomènes pathologiques coexistants tels que les membranes épimaculaires [6], les dispersions pigmentaires maculaires avec perte du reflet fovéolaire [1-3-7] et la myélinisation pérिमaculaire [4]. D'après Hittner et Antoszyk, l'état de la macula est le principal élément pronostique à étudier pour expliquer aux parents les chances de récupération de l'acuité visuelle dans les cas d'enfants présentant cette association. Chez cette patiente, nous n'avons pas noté d'atteinte maculaire évidente ophtalmoscopiquement en dehors d'une absence du reflet maculaire habituel chez l'enfant. Une réduction du nombre des cellules ganglionnaires ou une déficience des éléments neuraux dans le nerf optique ont été également suggérées [4]. Ce dernier fait peut expliquer le ralentissement du réflexe photomoteur dans certains cas comme nous l'avons constaté chez cette patiente. Deux études ont démontré que la longueur axiale est augmentée dans les yeux présentant des fibres à myéline [8]. Si certains auteurs ont rapporté des résultats paradoxalement bons après traitement de l'amblyopie dans des cas pareils [3, 5, 9], il n'en reste pas moins que beaucoup d'autres pensent au contraire que cette association est réfractaire au traitement de l'amblyopie [2, 4]. Dans le cas que nous présentons, l'âge de 12 ans est trop avancé pour espérer une récupération d'acuité visuelle après traitement de l'amblyopie ; l'absence de strabisme a certainement contribué à ce retard de consultation. Cependant, plusieurs auteurs ont rapporté des résultats aussi décevants chez des enfants très jeunes présentant cette association [5, 7].

Pollard et Manley [10], sur une série de 40 patients présentant une myopie forte unilatérale avec amblyopie, ont noté une amélioration de l'acuité visuelle à 5/10 ou plus dans plus de 55 % des cas, un gain de 2 lignes sur l'échelle de Snellen dans 20 % des cas, et dans 25 % des cas ; l'acuité visuelle est restée inchangée. De même, leurs résultats montraient qu'il n'y avait pas de différence dans l'évolution si le traitement avait été commencé avant ou après 6 ans et s'il y avait ou pas strabisme. L'élément pronostique principal était l'acuité visuelle initiale de l'œil amblyope. Ces données suggèrent que l'amblyopie par myopie unilatérale répond mieux au traitement lorsqu'elle n'est pas associée aux fibres à myéline pérिमaculaires étendues [11] ; ceci est conforté par cette observation.

Ainsi, l'amblyopie profonde associée à la myopie forte axiale unilatérale et aux fibres à myéline pérिमaculaires étendues, telle que l'a démontrée cette observation,

semble être plus sévère que l'amblyopie fonctionnelle secondaire à une forte anisométrie myopique isolée. Malgré ce mauvais pronostic, une réfraction minutieuse sous cycloplégie et un traitement intensif par occlusion doivent être pratiqués le plus tôt possible chez les patients présentant une telle association car une réponse favorable mais conditionnée par l'état maculaire peut être obtenue.

CONCLUSION

Les fibres à myéline peuvent entrer dans le cadre d'une entité pathologique où le pronostic visuel est fortement compromis telle que la triade fibres à myéline étendues unilatérales, myopie forte ipsilatérale et amblyopie profonde. Malgré les bons résultats rapportés par certains auteurs en matière de réhabilitation de l'amblyopie au cours de cette association, le pronostic visuel de cette association reste réservé comme le confirme cette observation, et est probablement conditionné par plusieurs facteurs.

RÉFÉRENCES

1. Straatsma BR, Foos RY, Heckenlively JR, Taylor N. Myelinated retinal nerve fibers. *Am J Ophthalmol* 1981;91:25-38.
2. Lee MS, Gonzalez G. Unilateral peripapillary myelinated retinal nerve fibers with strabismus, amblyopia, and myopia. *Am J Ophthalmol* 1998;125:554-6.
3. Summers CG, Romig L, Lavoie JD. Unexpected good results after therapy for anisometric amblyopia associated with unilateral peripapillary myelinated nerve fibers. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1991;28:134-9.
4. Hittner HM, Antoszyk JH. Unilateral peripapillary myelinated nerve fibers with myopia and/or amblyopia. *Arch Ophthalmol* 1987;105:943-8.
5. Straatsma BR, Heckenlively JR, Foos RY, Shaninian JK. Myelinated retinal nerve fibers associated with ipsilateral myopia, amblyopia, and strabismus. *Am J Ophthalmol* 1979;88:506-10.
6. Kodama T, Hayasaka S, Setogawa T. Myelinated retinal nerve fibers: prevalence, location and effect on visual acuity. *Ophthalmologica* 1990;200:77-83.
7. Ellis GS, Frey T, Gouterman RZ. Myelinated nerve fibers, axial myopia and refractory amblyopia: an organic disease. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1987;24:111-9.
8. Schmidt D, Meyer J H, Brandi-Dohrn J. Wide-spread myelinated nerve fibers of the optic disc: do they influence the development of myopia. *Int Ophthalmol* 1996;20:263-8.
9. Käsmann B, Höh H, Ruprecht KW. Results of occlusion therapy in anisometric amblyopia with myelinated nerve fibers. *Ger J Ophthalmol* 1996;5:241-5.
10. Pollard ZF, Manley D. long term results in the treatment of unilateral high myopia with amblyopia. *Am J Ophthalmol* 1974;78:397-9.
11. Höh H, Käsmann-Kellner B, Ruprecht KW. Anisomyopia and myelinated nerve fibers: a syndrome. *Klin Monatsbl Augenheilkd* 1999;214: 31-6.