



RION / CRION

Dr Jonathan Ciron, PH Neurologie, CHU Poitiers
DES Neurologie 10/06/2016

NOSOLOGIE

Neuropathie ou névrite ?

- **Neuropathie optique** : pathologie du nerf optique, sans présumer de sa cause
- ***Causes classiques***
 - Ischémiques
 - Inflammatoires
 - Infectieuses
 - Compressives/infiltratives tumorales
 - Toxiques/Carentielles/Médicamenteuses
 - Héréditaires
 - Glaucome chronique
- **Névrite optique** : pathologie du nerf optique
 - Soit inflammatoire : SEP, NMO-SD, maladies systémiques, idiopathiques
 - Soit infectieuse : Bartonella, Lyme, syphilis, Toxoplasmose, BK...

Topographie

- Ne pas confondre topographie et étiologie !
- **Neuropathies optiques antérieures** : se voient au FO (OP) dans certaines étiologies
 - Névrites optiques antérieures = papillites
 - Neuropathies optiques ischémiques antérieures
- **Neuropathies optiques postérieures** (ou « rétro-bulbaires ») : ne se voient pas au FO

Classiquement

- Neuropathie optique antérieure aiguë ou subaiguë = NOIAA
 - Voire papillite infectieuse, surtout si atteinte rétinienne associée (= étoile maculaire)
- Neuropathie optique « rétro-bulbaire » aiguë ou subaiguë = névrite optique non infectieuse (SEP, NMO-SD...)

Mais

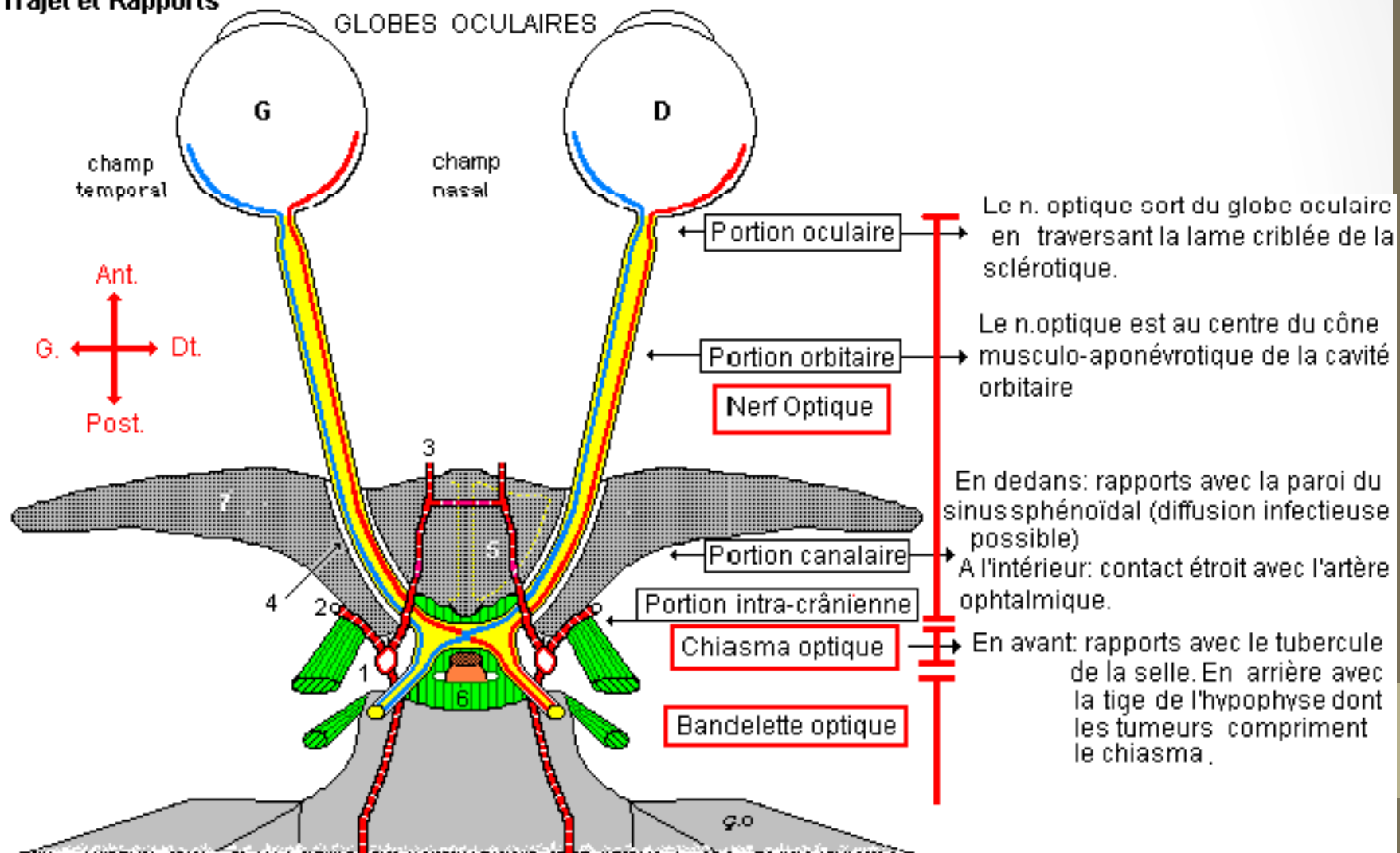
- Les NOIPA (neuropathies optiques ischémiques postérieures aiguës) existent !
 - Risque de considérer à tort comme inflammatoire tout ce qui est postérieur aigu ou subaigu
 - Avec risque de traitement inutile par corticoïdes à hautes doses
- Dans les névrites optiques liées à une SEP, on retrouve un OP (= atteinte antérieure du nerf optique) dans 1/3 des cas !
 - OP volontiers discret : légère atteinte antérieure associée à l'atteinte postérieure classique
 - Parfois OP important : atteinte antérieure majeure et/ou prédominante

NÉVRITES OPTIQUES (NO)

Clinique

- **BAV**
 - Degré variable : de la gêne minime jusqu'à la cécité
 - Classiquement : scotome central ou caeco-central
 - En fait : tout type d'atteinte campimétrique possible, y compris déficit altitudinal (évoque habituellement une NOIAA)
- **Douleurs rétro-orbitaires**, volontiers majorées à la mobilisation du globe oculaire
 - Présentes si inflammation du nerf (œdème) dans son segment canalaire : frottement du nerf contre le canal osseux optique
 - Précèdent ou surviennent en même temps que la BAV
- **DPAR** (déficit pupillaire afférent relatif) = signe de Marcus Gunn
 - Spécifique des neuropathies optiques (pas seulement des névrites optiques)
 - Absent si atteinte bilatérale symétrique

Trajet et Rapports

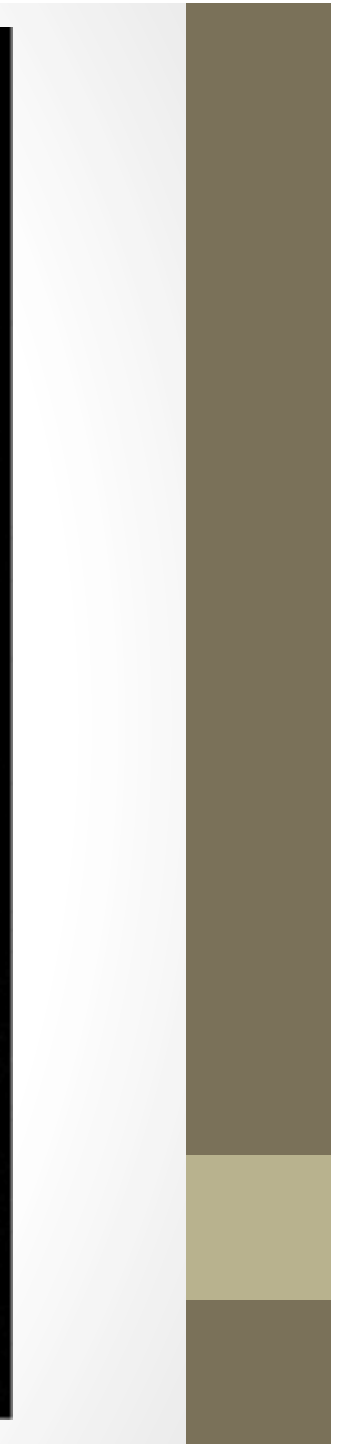


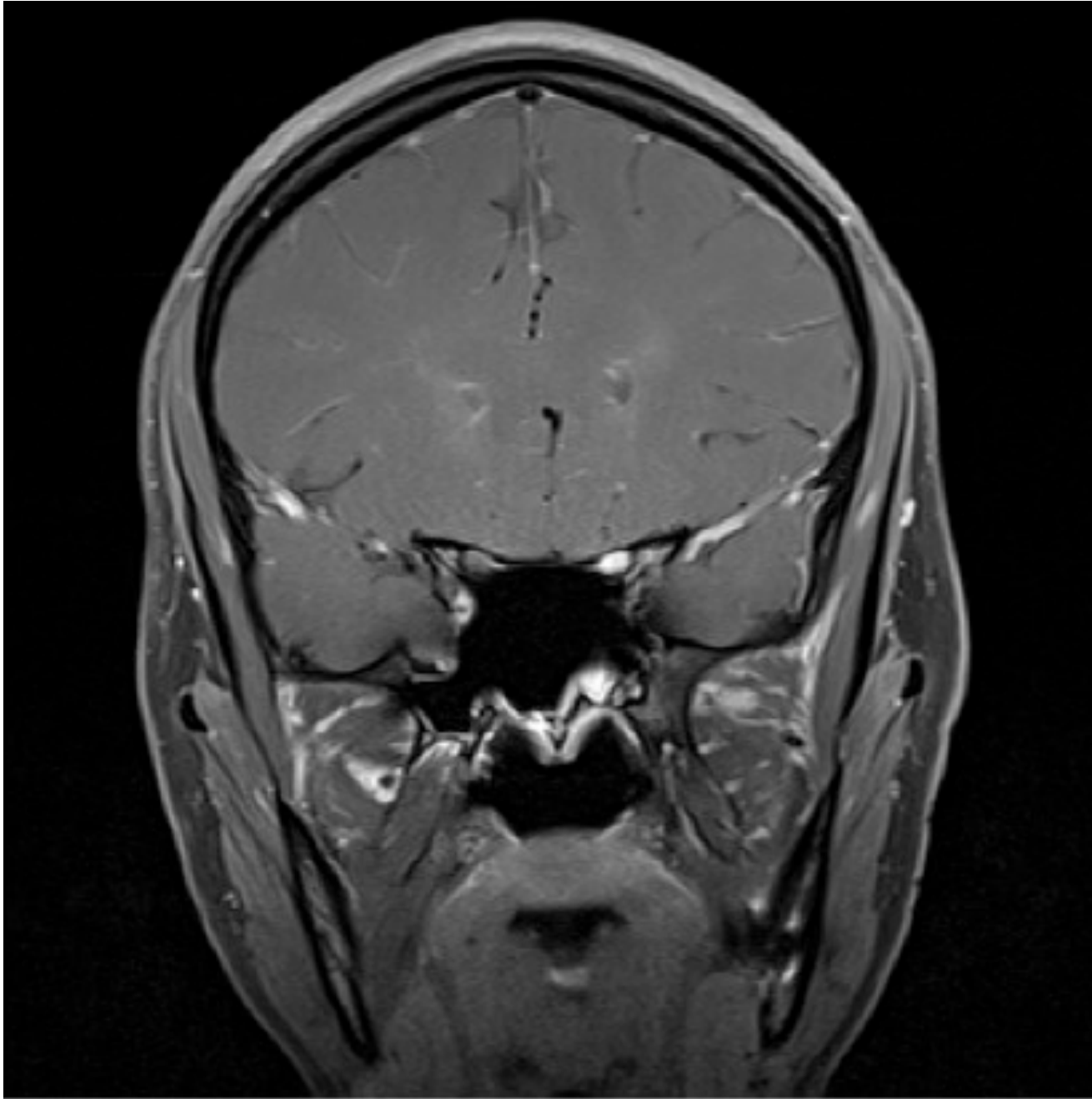
Fond d'œil

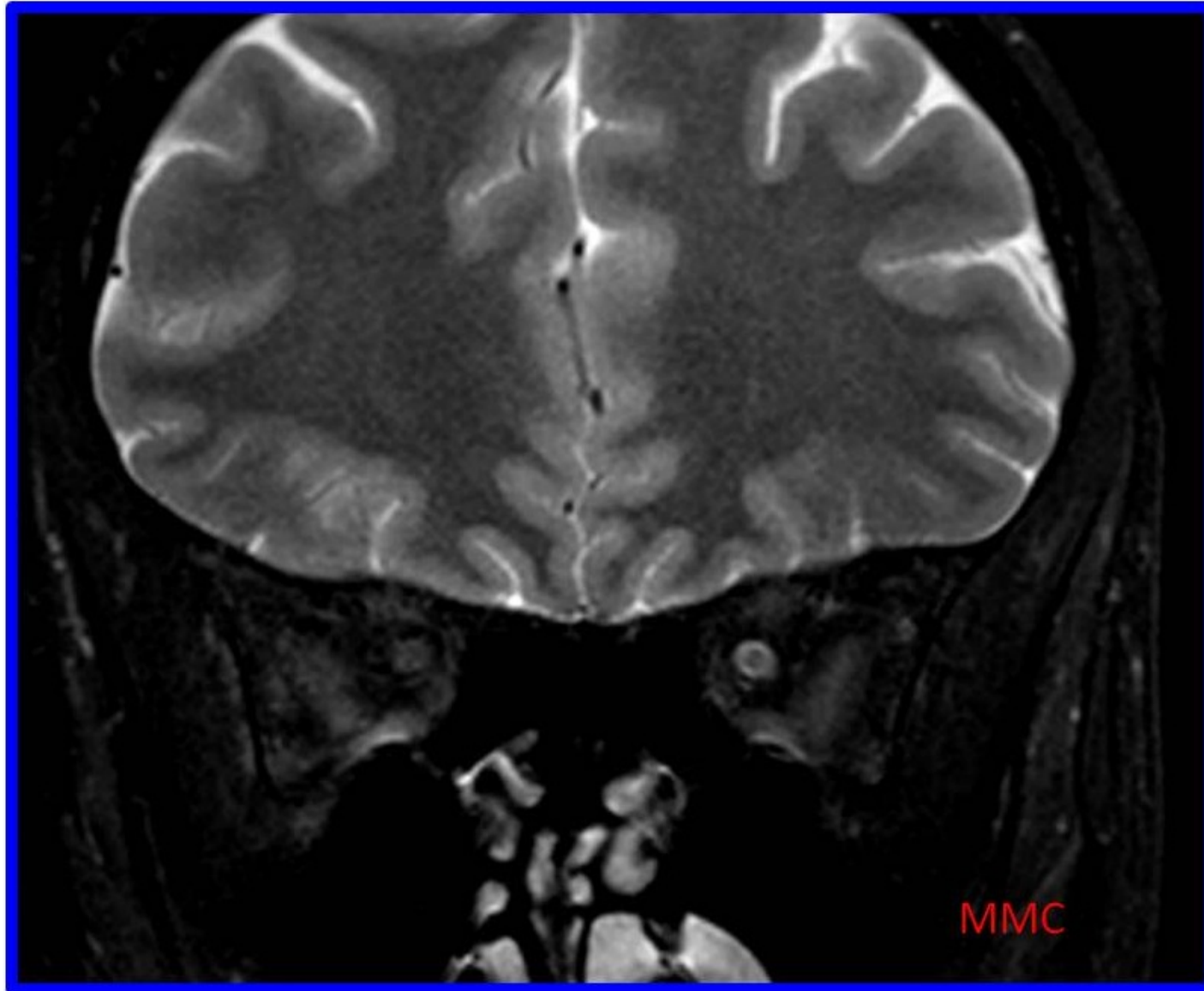
- Souvent normal (sauf causes infectieuses) car atteinte en général postérieure
- Atteinte antérieure possible : OP
 - OP en général modéré (sauf causes infectieuses)
- En phase tardive
 - Pâleur apparaissant 4 à 6 semaines après le début de la NO
 - Témoin de l'atrophie optique

IRM

- Exploration dédiée des nerfs optiques
 - Coupes coronales fines
 - Plan neuro-oculaire
 - Séquence T2 avec saturation graisse (Fat-Sat)
 - Séquence T1 gado avec saturation graisse (Fat-Sat)
- A la phase aiguë
 - Hypersignal T2 du nerf optique
 - Prise de contraste du nerf optique
- A distance
 - Pseudo hypersignal T2 du nerf optique par élargissement de l'espace péri-optique (car atrophie du nerf optique)
 - Plus de prise de contraste







Atrophie NO gauche : élargissement « gaine » du NO

Causes

- **SEP**
- **NMO-SD**
- **Maladies systémiques**
- **Infectieuses**
- **« Idiopathiques »**
 - Isolées
 - Récurrentes = RION (névrites optiques idiopathiques récurrentes) ou CRION (névrites optiques idiopathiques récurrentes chroniques)
- RION et CRION : diagnostics d'élimination ?

Traitement (hors causes infectieuses)

- Corticoïdes à haute dose

- Etude ONTT

- Corticoïdes IV accélèrent la récupération visuelle
 - Mais n'augmentent pas ou peu la récupération visuelle à terme
 - Vrai à l'échelle de la population, se méfier d'une application stricte à l'échelle individuelle !

- Echanges plasmatiques (EP) si absence d'amélioration de la NO sévère par les corticoïdes à haute dose

- Peu importe l'étiologie (NO idiopathique, NO dans le cadre d'une SEP ou d'une NMO-SD)

- Rarement connue au moment de la NO si 1^{er} épisode

The New England
Journal of Medicine

©Copyright, 1992, by the Massachusetts Medical Society

Volume 326

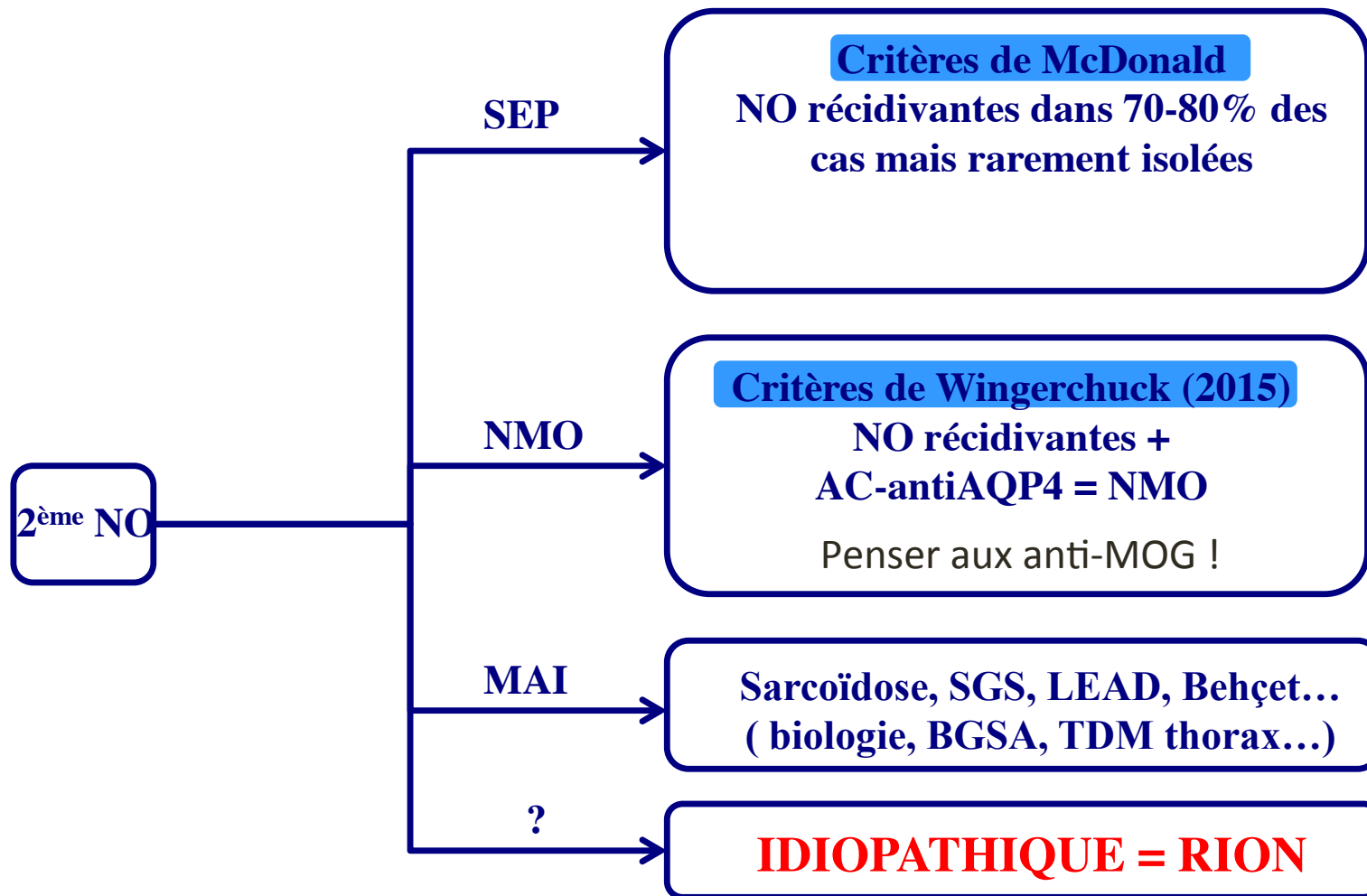
FEBRUARY 27, 1992

Number 9

A RANDOMIZED, CONTROLLED TRIAL OF CORTICOSTEROIDS IN THE TREATMENT OF ACUTE OPTIC NEURITIS

RION : DES CAS
À CONFIRMER

Survenue d'une 2^{ème} NO



D'après J. De Sèze

Mme F.

- Née en 1991
- 2009 : NO D grave (AV 1/10)
- IRM cérébrale N, pas d'exploration des NO
- IRM médullaire N
- PL : < 1 leuco, protéines N, pas de BOC
- FAN + 1/800, reste du bilan immunologique négatif
- Bolus méthylprednisolone (5 g) : quasi absence de récupération (AV 2/10)

- Satisfait du bilan ?
- Satisfait du traitement ?

Mme F.

- Rechercher les Ac anti-NMO = IgG anti-AQP4
Et les anti-MOG (mais ne se recherchaient pas en 2009)
- En cas de NO, quand rechercher les anti-AQP4 et les anti-MOG ?
 - NO grave
 - NO ne récupérant pas malgré les bolus de méthylprednisolone
 - NO bilatérale
 - NO récurrentes
 - Données IRM : NO étendue sur $\geq 50\%$ de la longueur du nerf optique (va souvent de pair avec une atteinte clinique grave) et/ou atteinte du chiasma optique
- Anti-AQP4 négatifs chez Mme F

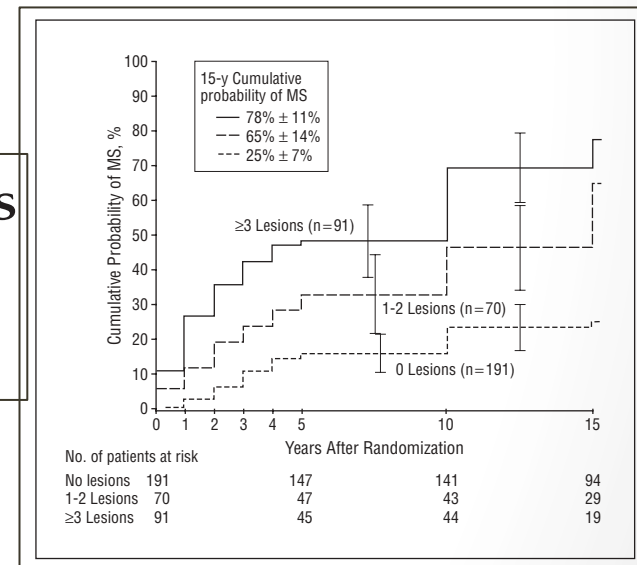
Mme F.

- Quel diagnostic à ce stade ?
 - Syndrome cliniquement isolé (CIS) = survenue d'un seul événement démyélinisant
 - A faible risque de conversion en SEP car pas de lésion sur IRM et LCR non inflammatoire

Multiple Sclerosis Risk After Optic Neuritis

Final Optic Neuritis Treatment Trial Follow-up

The Optic Neuritis Study Group



- Mais NMO-SD de forme séronégative non écartée

Mme F.

- 2011 : NO G sévère
 - AV = « voit la main bouger »
- Contrôle IRM cérébrale (sans exploration des NO) et IRM médullaire : pas de lésion
- Contrôle anti-AQP4 : négatifs
- Pas de récupération sur l'OG après méga-doses méthylprednisolone (10 g)
 - Mais amélioration AV de l'OD qui remonte à 5/10

Mme F.

- 2 mois plus plus tard : récurrence NO D sévère
 - AV = perception lumineuse +
- Amélioration par bolus méthylprednisolone + 7 EP
 - AV OD = 2/10 (échelle logarithmique)
- Au total : 3 NO en 2 ans, sans anomalie IRM ni PL ni anti-AQP4
 - RION ?
 - NMO-SD séronégative ?

Mme F.

- 2 semaines après fin des EP : parésie MIG, hypoesthésie thermo-algique MID et hémitronc D avec niveau T8, impériosités mictionnelles...
- Anti-AQP4 + (contrôlés lors de la 3^{ème} NO le mois précédent)



Mme F.

- Diagnostic retenu = NMO-SD
- Toujours rester ouvert à un autre diagnostic en cas de RION : possibilité d'évolution vers une NMO-SD voire vers une SEP
- RTX instauré en 2011, renouvelé tous les 6 mois
 - Plus aucune poussée par la suite

LE SYNDROME RION

RION

- Initialement, qualifiait des neuropathies optiques inflammatoires récurrentes (récidivantes)
- Mais spectre large
 - SEP
 - NMO-SD
 - Authentiques « RION » selon la définition actuelle
- Actuellement, qualifie des névrites optiques idiopathiques récurrentes
 - IRM cérébrale normale (sauf anomalies des nerfs optiques), IRM médullaire normale, PL normale
 - [Matiello et al., 2008](#) : « RON »
 - [Arndt et al., 2008](#) (cohorte française) : « NOIR »

Neuropathies optiques inflammatoires récidivantes

C. Arndt (1), P. Labauge (2), C. Speeg-Schatz (3), L. Jeanjean (2), M. Fleury (3), G. Castelnovo (2), L. Ballonzolli (3), F. Blanc (3), B. Carlander (1), J. de Sèze (3)

Critères inclusion

- Au moins 2 NO (définies par BAV douloureuse) espacées d'au moins 3 mois
- Aucune atteinte clinique autre que les NO
- Cortico-sensibilité des NO
- IRM cérébrale et médullaire normale
- LCR normal

Neuropathies optiques inflammatoires récidivantes

C. Arndt (1), P. Labauge (2), C. Speeg-Schatz (3), L. Jeanjean (2), M. Fleury (3), G. Castelnovo (2), L. Ballonzolli (3), F. Blanc (3), B. Carlander (1), J. de Sèze (3)

Résultats

- 13 patients (11 femmes, 2 hommes)
- Médiane nombre de poussées : 4 par patient (2 à 6), atteinte bilatérale fréquente (mais atteinte bilatérale d'emblée chez 1 seul patient)
- Âge médian à la 1^{ère} NO : 31 ans (17 à 54 ans)
- Médiane suivi : 4 ans (1 à 20 ans)
- Bonne récupération AV à distance (médiane 7/10)
- 3 cas avec anti-AQP4 +
 - Non exclus par les auteurs car suivis 4, 8 et 9 ans sans survenue myélite
 - Avec critères actuels ne sont plus des RION mais des NMO-SD !
- 1 seul cas de cortico-dépendance
- Mais 6 patients avaient un autre traitement de fond : MMF (3), Azathioprine (2), IFN béta (1)
- AV corrélée à la durée d'évolution (mais pas au nombre de poussées)
 - Pour la cohorte des 13 patients
 - En sous groupe : uniquement pour les patients sans traitement de fond
- Pas de documentation d'une évolution chronique entre les poussées

Importance des Ac

- Risque évolution vers NMO après 2 NO (sans autre type d'épisode) : 20 % à 5 ans
- 7 à 15 % si Ac anti-AQP4 négatifs
- 50 % si Ac anti-AQP4 positifs (selon les critères NMO de l'époque = critères Wingerchuk 2006)
 - Mais avec les critères de 2015 ces patients sont tous des NMO-SD

Matiello et al., 2008 ; De Sèze et al., 2008

Critères Wingerchuk 2006

Table 3 *Proposed diagnostic criteria for neuromyelitis optica (NMO)*

Definite NMO

Optic neuritis

Acute myelitis

At least two of three supportive criteria

1. Contiguous spinal cord MRI lesion extending over ≥ 3 vertebral segments
 2. Brain MRI not meeting diagnostic criteria for multiple sclerosis
 3. NMO-IgG seropositive status
-

Critères Wingerchuk 2015

Table 1 NMOSD diagnostic criteria for adult patients

Diagnostic criteria for NMOSD with AQP4-IgG

1. At least 1 core clinical characteristic
2. Positive test for AQP4-IgG using best available detection method (cell-based assay strongly recommended)
3. Exclusion of alternative diagnoses^a

Diagnostic criteria for NMOSD without AQP4-IgG or NMOSD with unknown AQP4-IgG status

1. At least 2 core clinical characteristics occurring as a result of one or more clinical attacks and meeting all of the following requirements:
 - a. At least 1 core clinical characteristic must be optic neuritis, acute myelitis with LETM, or area postrema syndrome
 - b. Dissemination in space (2 or more different core clinical characteristics)
 - c. Fulfillment of additional MRI requirements, as applicable
2. Negative tests for AQP4-IgG using best available detection method, or testing unavailable
3. Exclusion of alternative diagnoses^a

Core clinical characteristics

1. Optic neuritis
2. Acute myelitis
3. Area postrema syndrome: episode of otherwise unexplained hiccups or nausea and vomiting
4. Acute brainstem syndrome
5. Symptomatic narcolepsy or acute diencephalic clinical syndrome with NMOSD-typical diencephalic MRI lesions (figure 3)
6. Symptomatic cerebral syndrome with NMOSD-typical brain lesions (figure 3)

Additional MRI requirements for NMOSD without AQP4-IgG and NMOSD with unknown AQP4-IgG status

1. Acute optic neuritis: requires brain MRI showing (a) normal findings or only nonspecific white matter lesions, OR (b) optic nerve MRI with T2-hyperintense lesion or T1-weighted gadolinium-enhancing lesion extending over $>1/2$ optic nerve length or involving optic chiasm (figure 1)
2. Acute myelitis: requires associated intramedullary MRI lesion extending over ≥ 3 contiguous segments (LETM) OR ≥ 3 contiguous segments of focal spinal cord atrophy in patients with history compatible with acute myelitis (figure 1)
3. Area postrema syndrome: requires associated dorsal medulla/area postrema lesions (figure 2)
4. Acute brainstem syndrome: requires associated periependymal brainstem lesions (figure 2)

Si anti-AQP4 +

- 1 seul événement clinique « caractéristique » suffit

Core clinical characteristics

1. Optic neuritis
2. Acute myelitis
3. Area postrema syndrome: episode of otherwise unexplained hiccups or nausea and vomiting
4. Acute brainstem syndrome
5. Symptomatic narcolepsy or acute diencephalic clinical syndrome with NMOSD-typical diencephalic MRI lesions (figure 3)
6. Symptomatic cerebral syndrome with NMOSD-typical brain lesions (figure 3)

Si anti-AQP4 -

Diagnostic criteria for NMOSD without AQP4-IgG or NMOSD with unknown AQP4-IgG status

1. At least 2 core clinical characteristics occurring as a result of one or more clinical attacks and meeting all of the following requirements:
 - a. At least 1 core clinical characteristic must be optic neuritis, acute myelitis with LETM, or area postrema syndrome
 - b. Dissemination in space (2 or more different core clinical characteristics)
 - c. Fulfillment of additional MRI requirements, as applicable
2. Negative tests for AQP4-IgG using best available detection method, or testing unavailable
3. Exclusion of alternative diagnoses^a

Additional MRI requirements for NMOSD without AQP4-IgG and NMOSD with unknown AQP4-IgG status

1. Acute optic neuritis: requires brain MRI showing (a) normal findings or only nonspecific white matter lesions, OR (b) optic nerve MRI with T2-hyperintense lesion or T1-weighted gadolinium-enhancing lesion extending over $>1/2$ optic nerve length or involving optic chiasm (figure 1)
2. Acute myelitis: requires associated intramedullary MRI lesion extending over ≥ 3 contiguous segments (LETM) OR ≥ 3 contiguous segments of focal spinal cord atrophy in patients with history compatible with acute myelitis (figure 1)
3. Area postrema syndrome: requires associated dorsal medulla/area postrema lesions (figure 2)
4. Acute brainstem syndrome: requires associated periependymal brainstem lesions (figure 2)

Les anti-MOG

- Historiquement hétérogénéité des diagnostics associés
 - ADEM (population pédiatrique), SEP de l'adulte et de l'enfant, CIS
 - Mais beaucoup de faux positifs avec la technique de l'époque (ELISA)
- Travaux récents avec technique fiable (CBA) : anti-MOG associés à 2 populations
 - ADEM de l'enfant : anti-MOG présents transitoirement ou persistants
 - NMO (patients adultes) : patients classés « NMO-SD à anti-MOG » mais pathologie probablement différente des « NMO-SD à anti-AQP4 »
 - Cible des anti-AQP4 = astrocyte
 - Cible des anti-MOG = oligodendrocyte
 - Mais phénotype commun !

Les anti-MOG

- Particularités des NMO-SD à anti-MOG (par rapport aux NMO-SD à anti-AQP4)
 - Poussées de NO bien + fréquentes que poussées de MAT
 - Poussées aussi sévères mais avec meilleure récupération
 - Taux annualisé de poussées + faible que dans les autres NMO-SD
 - Formes monophasiques + fréquentes
 - Si MAT, atteinte volontiers de la moelle basse (fréquence de l'atteinte du cône terminal)

LE SYNDROME CRION

CRION

DOI: 10.1093/brain/awg045

Brain (2003), **126**, 276–284

Chronic relapsing inflammatory optic neuropathy (CRION)

D. Kidd,^{1,*} B. Burton,¹ G. T. Plant^{1,2} and E. M. Graham^{1,2}

- Terme apparu en 2003 ([Kidd et al.](#)), avant même la délimitation claire de l'entité RION
- Série de 15 patients « RION » mais avec atteinte quasi continue (« chronique ») si arrêt des corticoïdes
- IRM cérébrale normale sauf 1 patient (1 hypersignal SB)
- IRM NO : 19/30 nerfs optiques étaient anormaux
- PL : pas de BOC surnuméraires

CRION

DOI: 10.1093/brain/awg045

Brain (2003), **126**, 276–284

Chronic relapsing inflammatory optic neuropathy (CRION)

D. Kidd,^{1,*} B. Burton,¹ G. T. Plant^{1,2} and E. M. Graham^{1,2}

- Particularités des patients CRION
 - Douleurs rétro-orbitaires souvent importantes et persistantes (début avant ou en même temps que la BAV, comme pour les NO classiques)
 - BAV sévère lors des NO
 - Atteinte bilatérale, le plus souvent séquentielle (1 cas d'atteinte synchrone)
 - Forte cortico-sensibilité : réponse très rapide et importante
 - Cortico-dépendance : poussées en général très rapides (quelques jours à quelques semaines) après arrêt des corticoïdes, d'où le terme de « chronique »
 - Nécessité d'une immunosuppression pour épargne cortisonique

Débat

- L'entité CRION existe-t-elle vraiment ?
- Caractéristiques de la cohorte de Kidd et al. non répliquées dans celle de Arndt et al.
 - Kidd et al. : les NO récurrentes idiopathiques sont des CRION
 - Arndt et al. : les NO récurrentes idiopathiques sont des RION
 - Pas de chevauchement des 2 entités dans chaque cohorte : 1 seule et même pathologie ?
- CRION = formes les + sévères du spectre RION ?
 - NO + graves (douleurs, profondeur de la BAV)
 - Taux annualisé de poussées + élevé (et donc plus grande dépendance aux corticoïdes / immunosuppresseurs)

RION et CRION : 2 entités ≠

Research Paper

MULTIPLE
SCLEROSIS
JOURNAL MSJ

Relapsing optic neuritis: a multicentre study of 62 patients

Multiple Sclerosis Journal
0(0) 1–6
© The Author(s) 2013
Reprints and permissions:
sagepub.co.uk/journalsPermissions.nav
DOI: 10.1177/1352458513510223
msj.sagepub.com



Aurélien Benoïlid^{1,2}, Caroline Tilikete³, Nicolas Collongues^{1,2},
Carl Arndt⁴, Alain Vighetto³, Catherine Vignal⁵ and
Jérôme de Seze^{1,2}

Abstract

Background: Optic neuritis (ON) may be the first symptom of a central nervous system demyelinating, systemic or infectious disease but few patients experience recurrent episodes and have a negative workup.

Objective: This disorder, named relapsing optic neuritis (RON), is poorly described in the literature and still presents a particular challenge in diagnosis and management.

Methods: We describe the clinical, laboratory, magnetic resonance imaging (MRI) and disability course of RON in a French cohort of 62 patients, based on a multicentre, retrospective, observational study.

Results: In our cohort, we identified two distinct groups of RON patients. The first is characterised by relapsing inflammatory optic neuritis (RION, 68%), which is non-progressive, whereas the second presented as a chronic relapsing inflammatory optic neuritis (CRION, 32%), which is progressive. We have noted more cases with steroid dependence in the CRION group than the RION group (42% vs 10%). The long-term visual prognosis was more severe in CRION patients and neuromyelitis optica-immunoglobulin G (NMO-IgG)-positive patients.

Conclusion: RON is likely a separate entity corresponding to an autoimmune disease that differs from multiple sclerosis (MS), NMO and vasculitis. We provide a new classification system based on a better understanding of RON which could allow an improved management by early treatment of poor prognosis forms.

RION et CRION : distinction

Benoilid et al., MSJ 2013

- N = 62
 - Sex Ratio : 3/1
 - Age moyen au début : 33 ans
 - Suivi moyen : 7 ans
 - Nombre moyen de NO : 4,4
-
- **Intérêt** : **confirmation de 2 groupes cliniques différents**
 - **RION** : NO récurrentes isolées (et spontanées) avec amélioration ou stabilisation de l'AV entre les poussées de NO
 - **CRION** : NO récurrentes isolées (et spontanées) avec diminution progressive de l'AV entre les poussées
 - Cortico-dépendance n'est plus un critère diagnostique de CRION car d'interprétation difficile

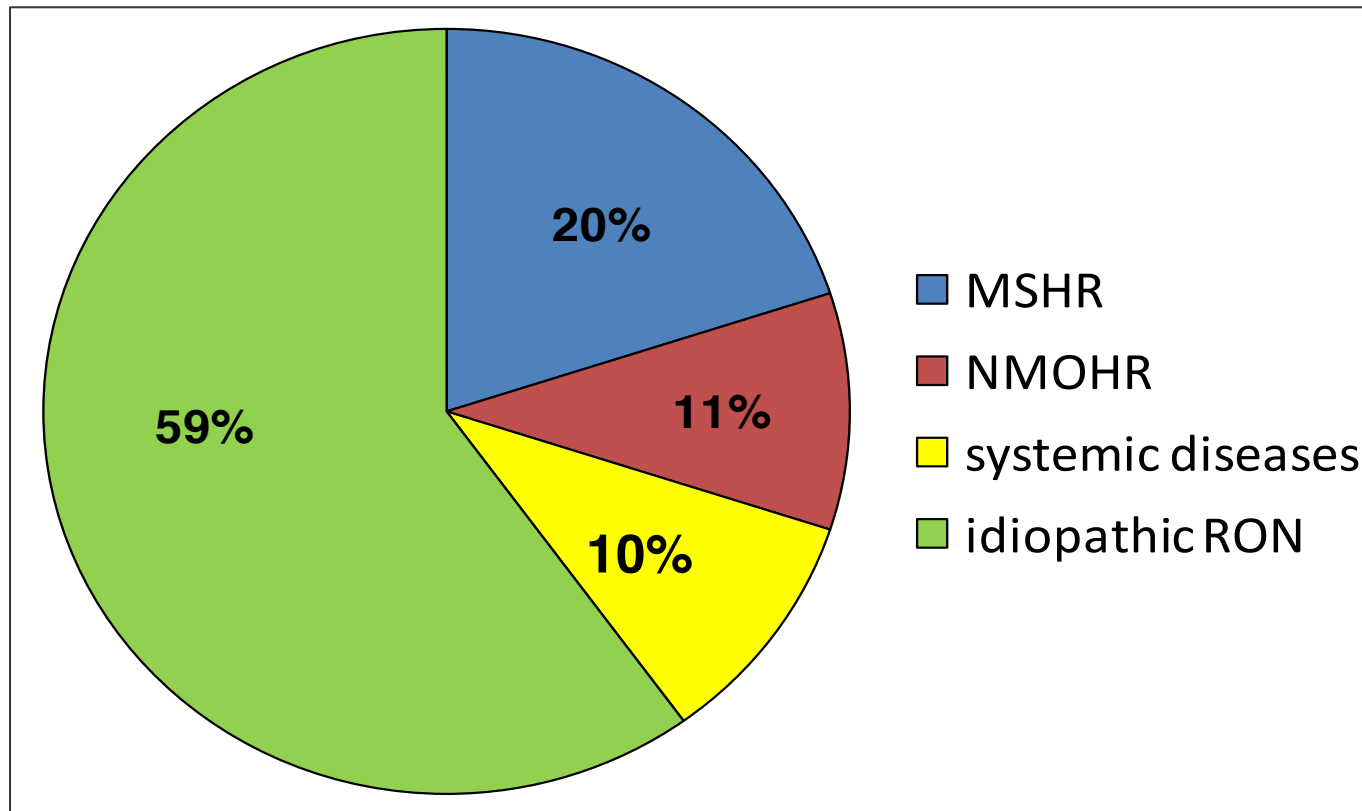
RION et CRION

Benoilid et al., MSJ 2013

- **Limites : seulement 59 à 65% de « vrais » RION/CRION**
- 14 à 20% de RION/CRION à haut risque de SEP car BOC + (14%) et/ou IRM cérébrale anormale (sans remplir les critères McDonald)
 - → Ne sont probablement pas des RION/CRION
- 11% de RION/CRION à haut risque de NMO car IgG anti-AQP4 +
 - → Sont des NMO-SD avec les critères de Wingerchuk 2015
- 10% de RION/CRION associées à une maladie systémique
 - → Ne sont pas des RION/CRION puisque les NO ne sont pas idiopathiques

Relapsing optic neuritis: a multicentre study of 62 patients

Aurélien Benoïlid^{1,2}, Caroline Tilikete³, Nicolas Collongues^{1,2}, Carl Arndt⁴, Alain Vighetto³, Catherine Vignal⁵ and Jérôme de Seze^{1,2}



D'après J. De Sèze

Comparaison RION et CRION

Benoilid et al., MSJ 2013

- Caractéristiques du groupe CRION
 - La 1^{ère} NO est + sévère que dans le groupe RION
 - L'AV au terme du suivi est + altérée
 - Délai + court pour atteindre AV < 1/10
 - Cortico-dépendance dans 42% des cas (vs 10% pour les RION)
 - Difficile à apprécier car choix thérapeutiques hétérogènes avec un partie des patients sous immunosuppresseurs (permettent épargne cortisonique)
- Proportions RION/CRION
 - Dans la cohorte totale : 68% de RION et 32% de CRION
 - Dans le groupe des « vrais » RION/CRION : 66% de RION et 34% de CRION

CRION : critères diagnostiques

[Petzold & Plant, J. Neurol 2014](#) : revue des 122 cas rapportés de CRION

- Âge au diagnostic : 14 à 69 ans (médiane 35,7)
- ≈ 70% de femmes
- 2 à 18 épisodes de NO
 - Mais durée de suivi variable : médiane 36 mois (de 4 à 204)
- BAV bilatérale (en général séquentielle, parfois synchrone) dans 59% des cas
 - Sévère : à la 1^{ère} NO, AV ≤ 1/10 dans 68% des cas (vs 36% dans ONTT) et AV > 5/10 dans 12% des cas (vs 35% dans ONTT)
- AV au terme du suivi (mais durée de suivi variable)
 - Médiane à 3/10
 - < 1/10 dans 1/3 des cas (vs 1% dans ONTT)
- Douleurs orbitaires dans 93% des cas (souvent sévères)
 - En général à la mobilisation du globe oculaire

CRION : critères diagnostiques

Petzold & Plant, J. Neurol 2014 : revue des 122 cas rapportés de CRION

- IRM cérébrale normale
 - Sauf 2 cas avec 1 seul hypersignal T2
 - Et 1 cas avec plusieurs hypersignaux T2 qualifiés d'aspécifiques
- Recommandations des auteurs sur les examens à faire pour écarter des diagnostics différentiels
 - IRM cérébrale et médullaire
 - RP ou scanner thoracique (sarcoïdose)
 - Anti-AQP4, angiotensine convertase, FAN, sérologies « appropriées »

CRION : critères diagnostiques

Petzold & Plant, *J. Neurol* 2014 : revue des 122 cas rapportés de CRION

- Confirmation que les CRION sont 1 entité à part
- Critères diagnostiques proposés

[54]. We therefore propose the following five diagnostic criteria:

1. History: ON and at least one relapse;
2. Clinical: Objective evidence for loss of visual function;
3. Labor: NMO-IgG seronegative;
4. Imaging: Contrast enhancement of the acutely inflamed optic nerves¹;
5. Treatment: Response to immunosuppressive treatment and relapse on withdrawal or dose reduction of immunosuppressive treatment.

CRION : critères diagnostiques

Limites des critères de Petzold & Plant

- Pas de critères « négatifs » IRM et PL dans cette synthèse
 - Mais en fait nécessité IRM normale (ou non évocatrice de SEP) précisée dans l'article
 - PL pas indispensable selon les auteurs (avis qui est discutable !)
- Ces critères ne discriminent pas CRION et RION
 - Nécessité d'ajouter la dimension d'une diminution progressive de l'AV entre les poussées ? = définition de [Benoilid et al., MSJ 2013](#)

CRION : étapes du traitement

- 1) Restaurer la fonction visuelle à la phase aiguë
 - Corticothérapie IV (Méthylprednisolone) pendant 3 à 5 jours
 - Et/ou échanges plasmatiques
- 2) Stabiliser la fonction visuelle à la phase intermédiaire
 - Corticothérapie orale 1 mg/kg/j
 - Puis décroissance progressive : jusqu'à l'arrêt ? maintien d'une dose minimale efficace ?
- 3) Préserver la fonction visuelle sur le long terme avec le minimum d'effets secondaires
 - Epargneurs de corticoïdes : Azathioprine, Methotrexate, Mycophenolate Mofetil
 - Autres : Cyclophosphamide, Ciclosporine, IgIV, échanges plasmatiques

CLASSIFICATION DES NO



ELSEVIER

Contents lists available at [ScienceDirect](http://www.sciencedirect.com)

Autoimmunity Reviews

journal homepage: www.elsevier.com/locate/autrev

Review

Diagnosis and classification of autoimmune optic neuropathy

Axel Petzold ^{a,c,*}, Gordon T. Plant ^b

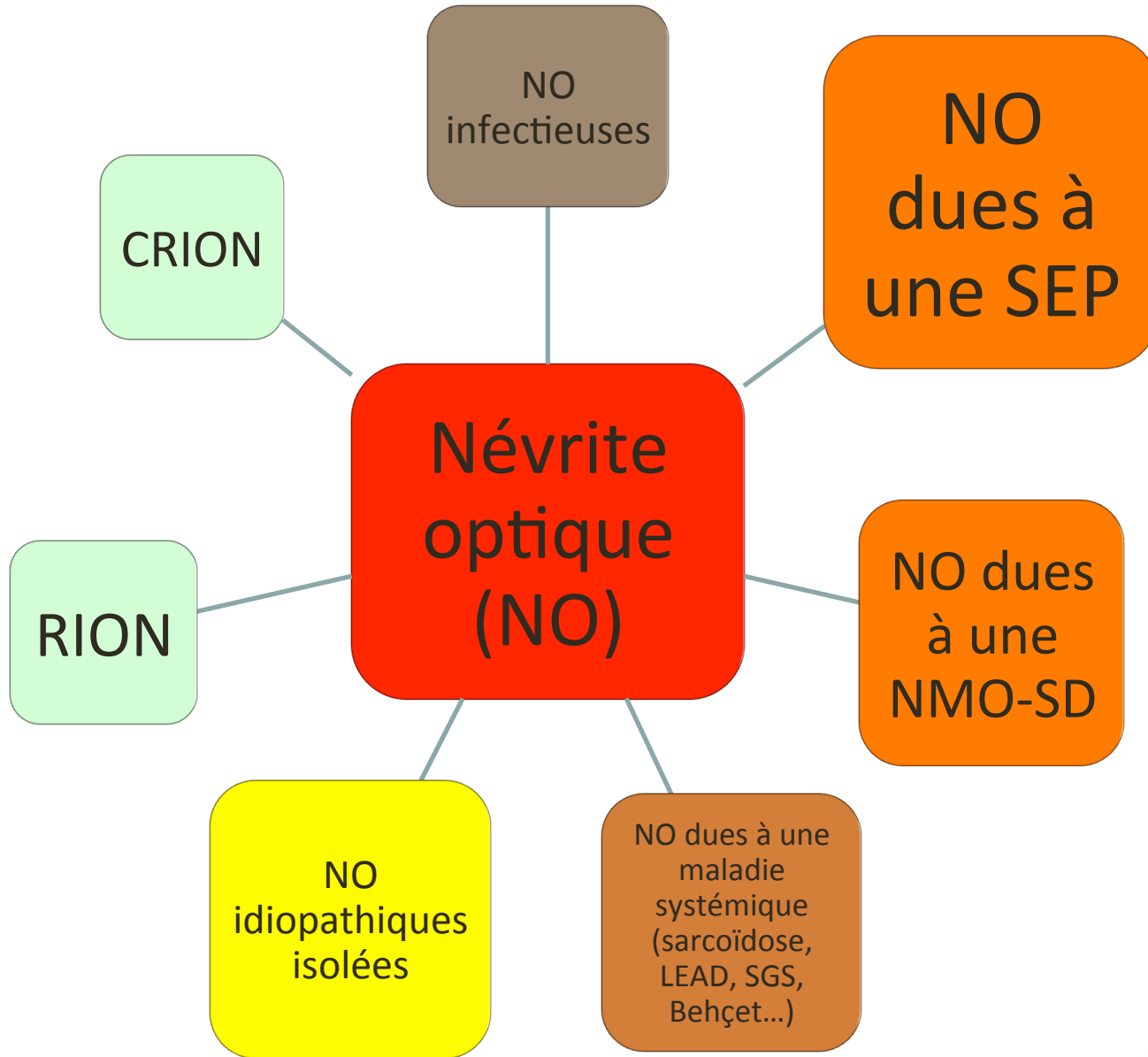
^a Department of Neurology, VUmc, Amsterdam, The Netherlands

^b Moorfields Eye Hospital, The National Hospital for Neurology and Neurosurgery & St. Thomas' Hospital, London, United Kingdom

^c UCL Institute of Neurology, Queen Square, London, WC1N 3BG, United Kingdom

A B S T R A C T

The spectrum of autoimmune optic neuropathies (ON) is extending. The phenotypic spectrum includes single isolated optic neuritis (SION), relapsing isolated optic neuritis (RION), chronic relapsing inflammatory optic neuropathy (CRION), the neuromyelitis optica (NMO) spectrum disorder, multiple sclerosis associated optic neuritis (MSON) and unclassified optic neuritis (UCON) forms. Epidemiological data suggests a slight female predomi-



TAKE HOME MESSAGE

RION/CRION

- Rares
- 2 entités proches : « spectre RION » ?
- **Diagnostic d'élimination** : écarter SEP, NMO-SD, maladies systémiques
 - Faire systématiquement IRM cérébrale + moelle, PL, anti-AQP4, anti-MOG, bilan immunologique systémique
 - Ces examens doivent revenir normaux
 - Rester ouvert sur le diagnostic : un RION/CRION peut « convertir » en l'une de ces pathologies après plusieurs années d'évolution
- **Traitement par corticoïdes à haute dose lors de la NO puis relais par immunosuppresseur** (phase intermédiaire de corticothérapie orale souhaitable pour les CRION)