



Fondation pour la recherche sur la sclérose en plaques

NeuroMyélite Optique de Devic et Sclérose en Plaques : Deux maladies différentes

Pr. Jérôme de Sèze
Département de Neurologie - CHRU de Strasbourg
Membre du comité scientifique ARSEP





La NeuroMyélite Optique (NMO) de Devic a été décrite par Eugène Devic et son élève Fernand Gault à la fin du 19^{ème} siècle. Initialement, cette affection a été considérée comme très rare et un sous-type de Sclérose en Plaques (SEP).

Des données récentes ont montré que cette maladie était plus fréquente qu'envisagé jusque là et surtout qu'il existait d'importantes différences avec la SEP, même s'il s'agit dans les deux cas d'une atteinte inflammatoire du système nerveux central et plus particulièrement d'une attaque de la myéline.

CARACTÉRISTIQUES

Comme pour la sclérose en plaques, la NMO touche plus fréquemment les femmes âgées de 35 ans en moyenne (cf tableau). Il existe, dans la maladie de Devic, une **atteinte quasi-exclusive de la moelle épinière et des nerfs optiques**, le cerveau étant le plus souvent épargné ou du moins très peu atteint. Récemment, un anticorps a été découvert, appelé anticorps anti-NMO. Il est présent dans 50 à 70% des cas de Neuromyéélite optique selon les études, mais quasiment toujours absent dans une SEP.

Contrairement à la SEP, où aucun anticorps dans le sang des patients n'a été identifié, il est donc possible de **suspecter une NMO grâce à une prise de sang**, en présence bien évidemment de **signes cliniques évocateurs** (atteinte prédominante ou exclusive de la moelle épinière et/ou des nerfs optiques).

Les IRM médullaires et cérébrales permettront d'ajouter des arguments en faveur du diagnostic de NMO : présence de lésions souvent étendues sur l'IRM de la moelle épinière (contrairement à la SEP où les lésions sont de petite taille) et absence (le plus souvent) d'anomalies à l'IRM cérébrale. Le diagnostic de NMO de Devic sera donc posé sur un faisceau d'arguments cliniques, radiologiques et sérologiques avec la recherche de cet anticorps anti-NMO.

ÉVOLUTION

L'évolution initiale de la Neuromyéélite optique est habituellement proche de celle de la SEP avec la présence de **poussées plus ou moins rapprochées** selon les cas. Les poussées sont parfois plus sévères dans la NMO que dans la SEP. En revanche, l'évolution secondairement progressive, souvent observée dans la SEP, est exceptionnelle dans la NMO. Ceci n'a aucune signification en terme de

pronostic puisqu'il existe des SEP plus ou moins graves tout autant que des maladies de Devic plus ou moins sévères, en revanche ceci constitue un argument supplémentaire en faveur de deux affections séparées.

TRAITEMENTS

Il est capital de faire la différence entre SEP et maladie de Devic en ce qui concerne les traitements. En effet, **les traitements de fond diffèrent** : plusieurs études ont montré que les traitements immunomodulateurs (interferon beta, acetate de glatiramer), habituellement utilisés dans la SEP, n'avaient pas la même efficacité dans la Neuromyéélite optique avec, dans certains cas, une aggravation des symptômes. Il est donc préférable actuellement de prescrire les **traitements immunosuppresseurs**, en comprimés (azathioprine, mycophenolate mofétil) en cas d'évolution peu sévère, ou par perfusion (cyclophosphamide, mitoxantrone, voire rituximab) en cas d'atteinte plus sévère.

En revanche, les poussées sont traitées de la même façon pour les deux pathologies, incluant des corticoïdes en perfusion à fortes doses dans les deux cas, suivis parfois d'échange plasmatique en cas d'échec des corticoïdes intraveineux. Un traitement par comprimés en relais des perfusions est un peu plus souvent proposé dans la Neuromyéélite optique que dans la SEP. Il y a donc **peu de différences dans le traitement de la phase aiguë** (poussées) entre SEP et NMO.

Cependant, compte tenu de la relative rareté de la NMO par rapport à la SEP, il n'y a pas eu d'étude thérapeutique portant sur un grand nombre de patients permettant d'être certain de l'efficacité de tel ou tel traitement. Il semble par ailleurs qu'il y ait des patients qui répondent mieux que d'autres à certains traitements.

CONCLUSION

La SEP et la NMO sont deux affections touchant le système nerveux central, et en particulier la myéline. La principale différence entre ces deux pathologies réside dans la présence dans le sang d'un anticorps spécifique dans la maladie de Devic, absent dans la SEP. La présence de cet anticorps ainsi que les mécanismes biologiques probablement différents et non encore identifiés, impliquent une **localisation particulière des lésions** (moelle épinière et nerf optique) dans la NMO et surtout l'**utilisation de traitements aussi ciblés que possible contre les anticorps**, comme les immunosuppresseurs.

PRINCIPALES DIFFÉRENCES ENTRE SCLÉROSE EN PLAQUES (SEP) ET NEUROMYÉLITE OPTIQUE (NMO)		
	SEP	NMO
Age moyen	35 ans	40 ans
% de femme	65%	80%
Atteinte cérébrale	+	-
Anticorps anti-NMO	-	+ (50 à 70 %)
Evolution par poussée	+	+
Evolution progressive	assez fréquente	rare
Traitement préférentiel	immunomodulateurs	immunosuppresseurs

QUELLES SONT LES PARTICULARITÉS DE LA NEUROMYÉLITE OPTIQUE (NMO) ?



Jérôme De Seze (CHU - Strasbourg)

Dr Nicolas Collongues et Pr. Jérôme de Sèze
Service de neurologie de Strasbourg et centre d'investigation clinique (CIC)

La Neuromyérite optique est une pathologie inflammatoire et démyélinisante du système nerveux central. Elle a été initialement décrite comme étant à l'origine de névrite optique sévère et de myélite étendue. Différents critères ont permis de diagnostiquer cette maladie, intégrant en 2006 la découverte d'un anticorps dirigé contre l'aquaporine-4 (AQP4) qui a une spécificité de 90-100% et une sensibilité de 60-80%.

La découverte des anticorps anti-AQP4 et de leur spécificité a permis la description de nouvelles formes cliniques notamment de formes incomplètes de NMO comme les neuropathies optiques inflammatoires récidivantes (RION en Anglais) ou les myélites récidivantes. Il a été aussi décrit des tableaux impliquant d'autres structures du système nerveux central parmi lesquelles notamment le tronc cérébral à l'origine d'un hoquet/vomissement incoercible. Récemment de nouveaux critères diagnostiques ont été proposés définissant le concept du spectre de la NMO (tableau). Des patients

NMO avec anticorps anti-AQP4	NMO séronégatifs ou sérologie anti-AQP4 inconnue
1. au moins une manifestation clinique* de NMO	1. au moins 2 manifestations cliniques* différentes de NMO 2. au moins une névrite optique, une myélite aiguë transverse longitudinale étendue ou un syndrome de l'area postrema 3. lésion(s) IRM en rapport avec les manifestations cliniques
<p style="text-align: center;">*Manifestations cliniques de NMO :</p> <ul style="list-style-type: none"> • névrite optique • myélite aiguë • syndrome de l'area postrema • atteinte du tronc cérébral • narcolepsie symptomatique ou syndrome d'encéphalite aiguë avec lésion(s) IRM • syndrome encéphalique symptomatique avec lésion(s) IRM 	
<p>Critères diagnostiques 2014 des maladies appartenant au spectre de la neuromyérite optique (NMO), Wingerchuck et al., 2015 Ces critères sont appliqués en l'absence d'autre explication pour le syndrome clinique.</p>	

n'ayant pas d'anti-AQP4 peuvent tout de même être diagnostiqués comme NMO à condition d'avoir une atteinte bifocale et une IRM évocatrice.

EN PRATIQUE

En ophtalmologie, il est souhaitable de demander le dosage des anti-AQP4 en cas de névrite optique isolée sévère et/ou bilatérale ou de névrite optique récidivante, mais il ne faut pas le tester devant toute neuropathie optique. La poussée de NMO se traite avec 3-5g de solumedrol ou 5-7 échanges plasmatiques en cas d'inefficacité. Le traitement préventif repose sur les immunosuppresseurs, les traitements immunomodulateurs de type interférons β semblant inefficaces voire délétères. Parmi eux, le Rituximab, l'azathioprine ou le mycophenolate mofetil ont une efficacité confirmée par l'expérience des centres spécialisés dans le traitement de la NMO.

Des molécules ciblant le récepteur de l'IL6 ou le complément activé sont actuellement en phase 3 et pourraient obtenir une Autorisation de Mise sur le Marché (AMM) dans les années à venir.

Fondation pour la recherche sur la sclérose en plaques
Service communication - ©Fondation ARSEP, Fotolia.com/R.Kneschke, neurocoop.net - sept. 2015
14 rue Jules Vanzuppe - 94200 Ivry sur Seine
Tél : 01 43 90 39 39 - www.arsep.org - www.facebook.com/ARSEPFondation



Vaincre
ensemble
la SEP