

Neuromyélie optique : une variante de la SEP ?

La neuromyélie optique (NMO ou maladie de Devic) est une maladie inflammatoire qui touche principalement les nerfs optiques et la moelle épinière. Elle se caractérise également par une nette prédominance chez les femmes, la présence de longues lésions dans la moelle épinière à l'IRM et l'absence de bandes oligoclonales dans le liquide céphalorachidien. Certains symptômes ressemblent donc à ceux de la SEP, d'autres diffèrent, et on s'est longtemps demandé s'il existait un lien précis entre les deux maladies. Des études ont toutefois permis d'identifier une protéine directement liée à la NMO : les anticorps dirigés contre l'aquaporine 4. Pourtant, on retrouve aussi cette protéine chez certains patients souffrant fréquemment d'une inflammation de la moelle épinière ou des nerfs optiques, mais pas la combinaison des deux. Il s'agit donc d'un spectre de maladies NMO qui sont apparentées et dont les symptômes ressemblent à première vue à ceux de la SEP, mais finalement ils en diffèrent. Cet article présente quelques aspects importants des maladies NMO.

Manifestation générale

La NMO se manifeste généralement à partir de 40 ans, bien qu'un premier épisode soit possible à tout âge. Elle est plus fréquente chez les femmes que chez les hommes. Parmi les personnes touchées par la NMO, 3 % ont un membre de leur famille qui en souffre également, ce qui laisse supposer qu'il n'y a pas de cause héréditaire, mais bien une prédisposition génétique. On n'en sait pas plus à ce sujet pour l'instant.

Caractéristiques cliniques

La plupart des patients présentent un parcours de la maladie qui se caractérise par des poussées. Ces attaques sont généralement plus sévères que celles décrites dans la SEP et provoquent une baisse de la vision (suite à l'inflammation des nerfs optiques), ainsi qu'une perte de sensibilité, une faiblesse musculaire et des troubles de la vessie (suite à l'inflammation de la moelle épinière). Une évolution progressive secondaire, au cours de laquelle les plaintes augmentent progressivement, mais sans rechutes, est rare dans la NMO, contrairement à la SEP. La fatigue est une plainte récurrente, tant chez les patients souffrant de SEP que de NMO.

Caractéristiques radiologiques

Si une IRM (imagerie par résonance magnétique) cérébrale présente souvent clairement plusieurs lésions de la substance blanche, c'est nettement moins le cas dans la NMO. L'IRM cérébrale peut même être normale. En revanche, l'IRM médullaire révèle souvent de longues lésions inflammatoires.

Test sanguin

Comme en témoignent les caractéristiques mentionnées ci-dessus, il n'est pas toujours évident de faire la distinction entre la SEP et une maladie du spectre NMO. Par bonheur, des études scientifiques ont abouti en 2004 à l'identification d'anticorps dirigés contre l'aquaporine 4 qui sont détectés chez les patients atteints de NMO, mais pas chez ceux qui souffrent de SEP classique. Dans la NMO, d'autres maladies auto-immunes sont également plus fréquentes, comme une affection thyroïdienne auto-immune, un lupus, une myasthénie auto-immune, etc. L'examen sanguin fait également état d'un nombre plus important d'auto-anticorps dans la MNO, même sans maladie auto-immune spécifique.

Traitement

A l'instar de la SEP, le traitement de la MNO repose sur différents principes thérapeutiques : le traitement d'une phase aiguë, la prévention des récives, le traitement des symptômes et la revalidation. Ces deux derniers ne diffèrent pas du traitement de la SEP.

Une phase aiguë est traitée à l'aide de cortisone administrée au patient par voie intraveineuse, comme dans la SEP. Ensuite, la cortisone est prise par voie orale pendant quelque temps. Si la poussée persiste, le patient est soumis à un traitement par plasmaphérèse qui permet de soustraire du sang les substances toxiques, comme les anticorps dirigés contre l'aquaporine 4.

La prévention des poussées est spécialisée. L'important est de savoir qu'un traitement de référence dans la SEP, comme les interférons ou l'acétate de glatiramer, ne constitue pas un bon choix en cas de NMO.

Conclusion

Il est évident que des similitudes existent entre la SEP et la NMO au niveau des symptômes, de l'évolution des poussées et du traitement de ces épisodes. C'est la raison pour laquelle cette affection a naturellement sa place dans un site destiné aux patients atteints de SEP. Ces deux maladies présentent toutefois des différences intrinsèques qui se manifestent par les différentes caractéristiques détectées à l'IRM, la présence d'anticorps dirigés contre l'aquaporine 4 et un traitement d'entretien différent.

Prof. B. DUBOIS

Service de neurologie - Universitaire Ziekenhuizen Leuven - KU Leuven

Avril 2013

Source

JACOB, A., *et al.*, Current concepts of neuromyelitis optica (NMO) and NMO spectrum disorders, *Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry* 2012, en cours d'impression.



IRM en cas de maladie de Devic. Les flèches rouges signalent l'inflammation.