

Neuromyéélite optique aiguë (NMO)

Qu'est-ce que la neuromyéélite optique aiguë (NMO)?

La **neuromyéélite optique aiguë (NMO)**, ou « maladie de Devic », est une maladie auto-immune rare qui touche le système nerveux central (SNC). Elle se caractérise par des lésions de la moelle épinière et/ou du nerf optique causées par des attaques perpétrées par des anticorps spécifiques. Il s'agit d'une affection démyélinisante, c'est-à-dire que ces attaques ciblent plus précisément la gaine de myéline qui protège les fibres nerveuses. On confond parfois la NMO avec la sclérose en plaques (SP) parce que ces deux maladies partagent de nombreux points communs. Cela dit, la NMO est plus rare que la SP, et les poussées de NMO sont plus graves que les poussées de SP. On ignore encore quelle est la cause de la NMO.

.....

Qui est susceptible d'avoir la NMO?

La plupart du temps, la NMO se déclare chez les femmes âgées de 20 à 40 ans. On a toutefois également diagnostiqué des cas de NMO chez des enfants, qui pour certains n'avaient pas plus de deux ans, et chez des adultes qui étaient dans la soixantaine.

En quoi la NMO se distingue-t-elle de la SP?

- En général, les poussées de NMO sont plus graves que les poussées de SP et elles provoquent des incapacités durables.
- La NMO et la SP sont des maladies distinctes. Conséquemment, elles nécessitent des traitements différents.
- Les personnes atteintes de NMO sont porteuses d'anticorps dirigés contre l'aquaporine-4 (AQP4).

Quels sont les symptômes de la NMO?

Les symptômes de la NMO varient d'une personne à l'autre; cela dit, on peut généralement les classer dans deux grandes catégories.

Inflammation du nerf optique (névrite optique)

La névrite optique se traduit par une vue brouillée ou par une baisse, voire une perte, de la vue. Habituellement, elle ne touche qu'un seul œil, mais il arrive aussi qu'elle soit bilatérale. Elle peut s'accompagner de douleurs, qui sont déclenchées notamment par les mouvements de l'œil. La perception des couleurs peut aussi être altérée (les couleurs paraissent « délavées » ou moins vives qu'à l'ordinaire). Si les symptômes de la névrite optique sont généralement passagers, ils peuvent persister dans certains cas. Par ailleurs, ils tendent à être plus graves chez les personnes atteintes de NMO que chez les personnes atteintes de SP.

Inflammation de la moelle épinière (myélite transverse)

La myélite transverse se manifeste par divers symptômes : douleur dans le cou ou le dos; sensations anormales (engourdissement, picotements, sensation de refroidissement ou de chaleur au-dessous de la région de la moelle épinière qui est touchée); faiblesse dans les bras ou les jambes; troubles vésicaux et intestinaux; et spasmes musculaires. Les épisodes de myélite transverse tendent à être plus aigus chez les personnes atteintes de NMO que chez les personnes atteintes de SP.

Comment diagnostique-t-on la NMO?

Bien souvent, il faut consulter un neurologue qui se spécialise dans la prise en charge de la NMO et de la SP. Les principaux examens qui sont réalisés sont des examens d'imagerie par résonance magnétique (IRM) du cerveau et de la moelle épinière, des examens de la vue et des analyses sanguines.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM)

L'examen d'IRM est l'un des principaux outils servant à diagnostiquer la NMO. Il permet de localiser les zones d'inflammation dans le cerveau ou la moelle épinière, lesquelles se présentent sous la forme de zones blanches sur les clichés.

En général, chez les personnes atteintes de NMO, l'examen d'IRM de la moelle épinière met en évidence des zones d'inflammation qui s'étendent à au moins trois segments de la moelle épinière. Habituellement, ces lésions sont plus longues que celles qui sont observées chez les personnes atteintes de SP². L'examen d'IRM du cerveau peut être normal, mais il révèle parfois des signes d'inflammation évocateurs de la SP.

Ponction lombaire

La ponction lombaire consiste d'abord à prélever une petite quantité de liquide céphalo-rachidien (ou LCR; liquide transparent dans lequel baignent le cerveau et la moelle épinière), puis à examiner cet échantillon à la recherche de **bandes oligoclonales** (anticorps que l'on décèle habituellement dans le LCR des personnes atteintes de SP, mais que l'on retrouve moins fréquemment chez les personnes atteintes de NMO). Soulignons que si la ponction lombaire est réalisée durant un épisode aigu de myélite transverse, elle pourrait mettre en évidence une élévation anormale du nombre de globules blancs et du taux de certaines protéines.

Étude des potentiels évoqués

Elle est destinée à évaluer le temps qu'il faut au cerveau pour recevoir les influx nerveux (messages envoyés par les nerfs). Le neurologue place de petites électrodes sur la tête pour surveiller les ondes cérébrales qui sont générées en fonction de ce que voit ou ressent le patient. Cet examen est indolore. En cas de lésions de la myéline, les influx nerveux en partance et en provenance du cerveau sont plus lents qu'à l'ordinaire¹.

Analyses sanguines

Les analyses sanguines ne sont d'aucune utilité pour poser un diagnostic de SP. En revanche, si l'on soupçonne une NMO, il est possible de rechercher la présence d'un anticorps appelé « **anticorps anti-aquaporine 4** » dans le sang. Cela dit, les résultats de ces analyses ne suffisent pas pour poser un diagnostic formel de NMO. En effet, bien que cet anticorps soit caractéristique de la NMO, il n'est décelé que chez 60 % des personnes qui sont atteintes de cette maladie (autrement dit, le fait d'obtenir des résultats négatifs aux analyses sanguines n'exclue pas la possibilité d'une NMO).

Comment traite-t-on la NMO?

S'il est vrai que les symptômes de la NMO et de la SP peuvent sembler similaires, il n'en demeure pas moins que ces maladies sont bien distinctes, qu'elles sont caractérisées par des mécanismes pathologiques différents et qu'elles nécessitent donc des traitements différents. En général, on ne prescrit pas d'immunomodulateurs aux personnes atteintes de NMO, comme l'interféron bêta ou l'acétate de glatiramère, qui sont destinés au traitement de la SP. D'ailleurs, il ressort d'études ayant porté sur les effets de l'interféron bêta sur la NMO que dans le meilleur des cas, cet agent n'a aucun effet positif sur la NMO et que dans le pire des cas, il peut même aggraver les symptômes de cette maladie^{4, 5}.

Le traitement de la NMO s'articule autour de quatre axes :

- Le traitement des poussées.
- La prévention des poussées.
- Le traitement des symptômes résiduels des poussées.
- La réadaptation.

Le traitement des poussées de NMO

La prise en charge classique repose sur la corticothérapie (administration de corticostéroïdes) par voie intraveineuse, et parfois, sur des traitements d'appoint destinés à éliminer les anticorps en cause (administration d'immunoglobuline par voie intraveineuse ou plasmaphérèse thérapeutique [échange de plasma]). Ces traitements doivent être entrepris dans les plus brefs délais dès qu'une poussée aiguë se déclare.

► La corticothérapie

Pour prendre en charge les poussées aiguës de NMO, on prescrit généralement une corticothérapie par la méthylprednisolone

(un corticostéroïde) par voie intraveineuse ou orale. Les corticostéroïdes ont pour effet d'atténuer l'inflammation. Ils peuvent donc réduire la gravité et la durée des poussées de NMO.

► La plasmaphérèse thérapeutique (échange de plasma)

En cas d'inefficacité de la corticothérapie ou d'intensification des poussées, on peut proposer au patient de subir une plasmaphérèse thérapeutique (échange de plasma). Cette intervention consiste à prélever une partie de son sang, puis à lui restituer les globules rouges qu'elle contient après les avoir séparés du plasma (fraction liquide du sang) au moyen d'un appareil et après les avoir mis en suspension dans une solution de rechange (habituellement une solution d'albumine ou un liquide synthétique doté de propriétés comparables à celles du plasma)³. La plasmaphérèse thérapeutique permet donc d'éliminer temporairement du sang les anticorps qui s'attaquent à la myéline.

► La chimiothérapie

Lorsque la plasmaphérèse thérapeutique se révèle inefficace, certains médecins ont recours à la chimiothérapie pour « relancer » le système immunitaire. Il est important de discuter avec son médecin des effets indésirables possibles des agents chimiothérapeutiques.

La prévention des poussées de NMO

On recommande aux patients de suivre certains traitements courants pour prévenir les poussées, après avoir fait l'objet d'une évaluation approfondie par un spécialiste. En outre, il peut être bon de pratiquer régulièrement une activité physique d'intensité modérée.

Le traitement à long terme

Il n'existe pas de remède contre la NMO. Cela dit, on prescrit parfois aux personnes qui en sont atteintes un immunosuppresseur (médicament qui affaiblit le système immunitaire) pour prévenir les poussées. Par ailleurs, il est possible de prendre en charge les symptômes tels que la neuropathie, la douleur, la raideur, les spasmes musculaires et les troubles vésicaux et intestinaux à l'aide de divers médicaments et traitements. Comme la NMO n'évolue pas entre les poussées, il est essentiel de prévenir ces dernières.

Ressources complémentaires (en anglais seulement)

Neuromyelitis Optica (NMO) Clinical and Research Program (centre hospitalier de l'Université de la Colombie-Britannique)

Le NMO Clinical and Research Program (clinique spécialisée en NMO et programme

de recherche sur la NMO) de l'Université de la Colombie-Britannique est le seul programme canadien qui est axé sur la prestation de services cliniques aux personnes atteintes de NMO et qui comporte également un volet recherche. Il se focalise sur la cause et le traitement de la NMO.

Site Web : nmo.vchri.ca

La Guthy Jackson Foundation (États-Unis)

Cet organisme de bienfaisance finance les projets de recherche portant sur la NMO. Il a également mis sur pied une communauté virtuelle pour faciliter le rapprochement entre les personnes atteintes de NMO et la collaboration des chercheurs du domaine.

Site Web : guthyjacksonfoundation.org

La présente ressource a été adaptée et imprimée par la Société canadienne de la sclérose en plaques avec la permission de la Société de la SP de la Grande-Bretagne et de l'Irlande du Nord et du Neuromyelitis Optica (NMO) Clinical and Research Program de l'Université de la Colombie-Britannique.

¹ WINGERCHUK, D. M. et coll. « The spectrum of neuromyelitis optica », *Lancet Neurology*, 6, 805-15, 2007.

² WEINSHENKER, B. G. « Neuromyelitis optica is distinct from multiple sclerosis », *Arch Neurology*, 64, 901-3, 2007.

³ WINGERCHUK, D. M. « Diagnosis and treatment of neuromyelitis optica », *Neurologist*, 13, 2-11, 2007.

⁴ SELLNER, J. et coll. « EFNS guidelines on diagnosis and management of neuromyelitis optica », *European Journal of Neurology*, 17, 1019-1032, 2010.

⁵ PALACE J. et coll. « Interferon beta treatment in neuromyelitis optica increase in relapses and aquaporin 4 antibody titers », *Arch Neurology*, 67, 1016-1017, 2010.

Pour nous joindre

Ligne sans frais au Canada : 1 800 268-7582

Site Web de la Société canadienne de la SP : scleroseenplaques.ca

Courriel : info@scleroseenplaques.ca