



Neuromyéélite optique et sclérose en plaques : deux maladies différentes

Pr. Jérôme de Sèze
Département de neurologie - CHRU de Strasbourg



La neuromyélie optique (NMO) de Devic a été décrite par Eugène Devic et son élève Fernand Gault à la fin du 19^e siècle. Initialement, cette affection a été considérée comme très rare et un sous-type de sclérose en plaques. 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 sclérose en plaques, 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 neuromyélie optique 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 neuromyélie optique selon les études, mais quasiment toujours absent dans une sclérose en plaques.

Contrairement à la sclérose en plaques, 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 neuromyélie optique : présence de lésions souvent étendues sur l'IRM de la moelle épinière (contrairement à la sclérose en plaques 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 neuromyélie optique est habituellement proche de celle de la sclérose en plaques avec la présence de **poussées plus ou moins rapprochées** selon les cas. Les poussées sont parfois plus sévères dans la NMO que dans la sclérose en plaques.

En revanche, l'évolution secondairement progressive, souvent observée dans la sclérose en plaques, 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 sclérose en plaques 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 sclérose en plaques. Il y a donc **peu de différences dans le traitement de la phase aiguë** (poussées) entre sclérose en plaques et NMO.

Cependant, compte tenu de la relative rareté de la NMO par rapport à la sclérose en plaques, 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 sclérose en plaques. 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 |
| Âge moyen | 35 ans | 40 ans |
| % de femme | 65 % | 80 % |
| Atteinte cérébrale | + | - |
| Anticorps anti-NMO | - | + (50 à 70 %) |
| Évolution par poussée | + | + |
| Évolution progressive | assez fréquente | rare |
| Traitement préférentiel | immunomodulateurs | immunosuppresseurs |



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

La neuromyélie 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 myélie 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 neuromyélie optique 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 neuromyéélite optique (tableau).

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

| 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 |
| *manifestations cliniques de NMO : <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 | |
| Critères diagnostiques 2014 des maladies appartenant au spectre de la neuromyéélite optique (NMO), Wingerchuck et al., 2015 Ces critères sont appliqués en l'absence d'autre explication pour le syndrome clinique. | |

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 neuromyéélite optique se traite avec 3-5 gr 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 mycophénolate mofetil ont une efficacité confirmée par l'expérience des centres spécialisés dans le traitement de la neuromyéélite optique.

Des molécules ciblant le récepteur de l'IL6 ou le complément activé sont actuellement en phase III et pourraient obtenir une autorisation de mise sur le marché (AMM) dans les années à venir.

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



« NMO et SEP : deux maladies différentes » • avril 2025 • France Sclérose en Plaques
14, rue Jules Vanzuppe - 94200 Ivry-sur-Seine • 01 43 90 39 39
www.france-sclerose-en-plaques.org