

La neuromyéélite optique

Édito	3
Qu'est-ce que la neuromyéélite optique (NMO) ?	4
Pourquoi et comment se développe la NMO ?	7
Qu'est-ce que le système nerveux central (SNC) ?	7
Comment fonctionne le SNC ?	8
Que se passe-t-il dans le SNC en cas de NMO ?	9
Comment évolue la NMO ?	10
Quels sont les symptômes de la NMO ?	11
Comment fait-on le diagnostic ?	12
Quels sont les traitements disponibles ?	14
Traitement des poussées	14
Réduire le risque d'apparition d'autres poussées	14
Traitements des symptômes	15
La NMO au quotidien / FAQ	16
Associations de patients	21
Glossaire	22

Édito

La neuromyéélite optique (NMO) a longtemps été considérée comme une forme particulière de sclérose en plaques (SEP) car certains symptômes (notamment visuels) étaient proches. Depuis 2004, un anticorps a été détecté dans le sang des patients atteints de NMO alors qu'aucun anticorps n'est retrouvé dans la sclérose en plaques (anticorps anti-AQP4). Plus récemment un deuxième anticorps (anti-MOG) a également été identifié chez des patients ayant des symptômes assez proches de la NMO. Malgré tout 10 à 20 % des patients n'ont pas d'anticorps et sont considérés comme des NMO séronégatives.¹

Les principales différences entre ces 2 maladies en plus de cette particularité sont :

- 1. que la NMO n'évolue que par poussées et ne peut pas évoluer de façon progressive*
- 2. que les traitements préventifs des poussées diffèrent entre les deux maladies pour la plupart d'entre eux*
- 3. que la NMO est plus souvent que la SEP associée à d'autres maladies auto-immunes (thyroïdite, lupus...)*
- 4. qu'il s'agit d'une maladie beaucoup plus rare que la SEP (environ 1 NMO / 100 SEP en France).¹*

Depuis environ 5 ans, des traitements ont été découverts, et sont depuis récemment remboursés, ce qui permet de voir l'avenir de cette maladie avec davantage d'optimisme même si ces traitements ne permettent pas de réparer les dommages déjà créés. Il s'agit donc de bloquer les processus de la maladie le plus tôt possible, dès le diagnostic posé.

Cette brochure a pour objectif d'aborder le quotidien des patients vivant avec cette maladie aussi bien à travers des explications portant sur les symptômes liés aux poussées inflammatoires qu'à leur prise en charge, afin d'essayer de mieux vous aider dans votre quotidien.

Bonne lecture.

Pr. Jérôme de Sèze
(Strasbourg)

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

La neuromyéélite optique s'exprime par une inflammation du système nerveux central touchant principalement la moelle épinière* et le nerf optique*.

Anciennement appelée « maladie de Devic », la NMO regroupe un ensemble de pathologies auto-immunes rares qui se manifestent dans plus de 90 % des cas par des poussées imprévisibles.²

Une poussée correspond à un nouveau symptôme ou l'aggravation d'un symptôme existant s'installant de façon rapide, quelques heures à quelques jours.

Il existe actuellement deux types de neuromyéélite optique dans lesquelles sont retrouvés des anticorps* : La NMO avec présence d'anticorps anti-AQP4* (NMO AQP4+) et la NMO avec présence d'anticorps anti-MOG (MOGAD*).

Dans un faible pourcentage de NMO, aucun anticorps n'est retrouvé.

La NMO n'est pas d'origine génétique, ce n'est pas une maladie transmissible, ni une infection.



Qu'est-ce que la NMO ?

* voir glossaire à la fin du document

Quelques chiffres sur la NMO³

AQP4

Chiffres clés pour les patients
présentant des anticorps anti-
AQP4

1 à 4
personnes
/100 000

C'est une **maladie rare**

L'âge moyen du
début de la maladie
est de

40
ans



Prédominance **féminine**

MOG

Chiffres clés pour les patients
présentant des anticorps
anti-MOG

0,16
personnes
/100 000

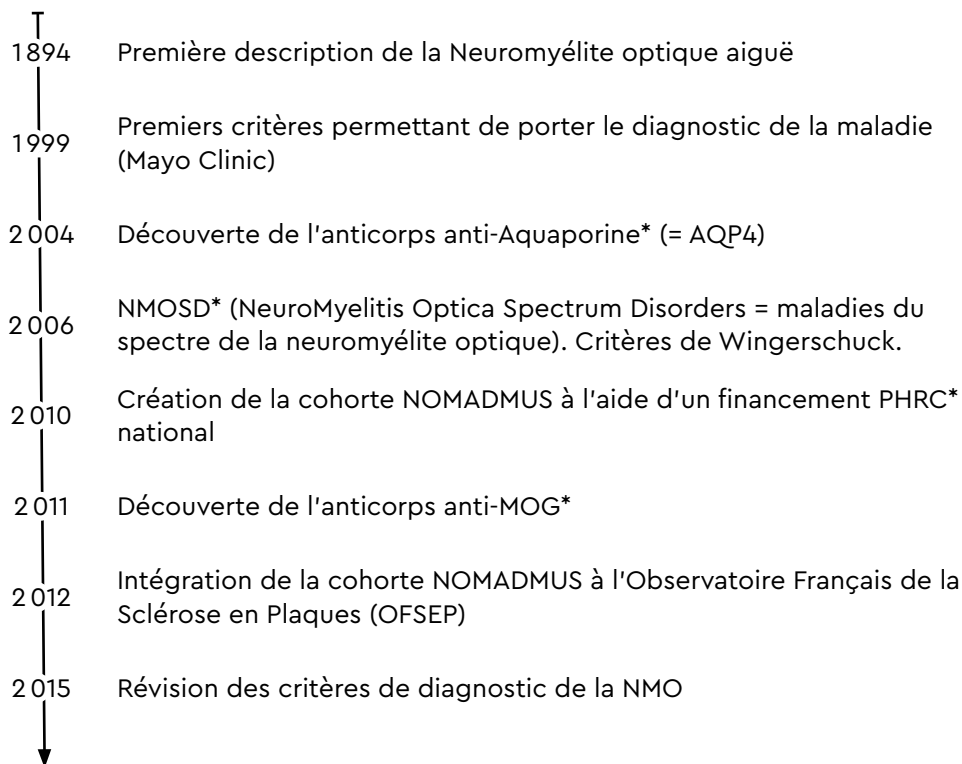
C'est une **maladie rare**

La maladie touche
préférentiellement
les **enfants** et les
jeunes adultes.



Sex ratio proche de 1

Bref historique de la maladie^{4,5}



Adapté de De Seze (2011).



L'OFSEP* permet de recueillir les données anonymisées des personnes atteintes de NMO qui acceptent de les confier : cela permet de mieux connaître la maladie, aux chercheurs d'avoir accès aux dossiers et faire leurs recherches sur des domaines variés. Les résultats des études sont diffusés aux professionnels de santé qui vous prennent en charge.

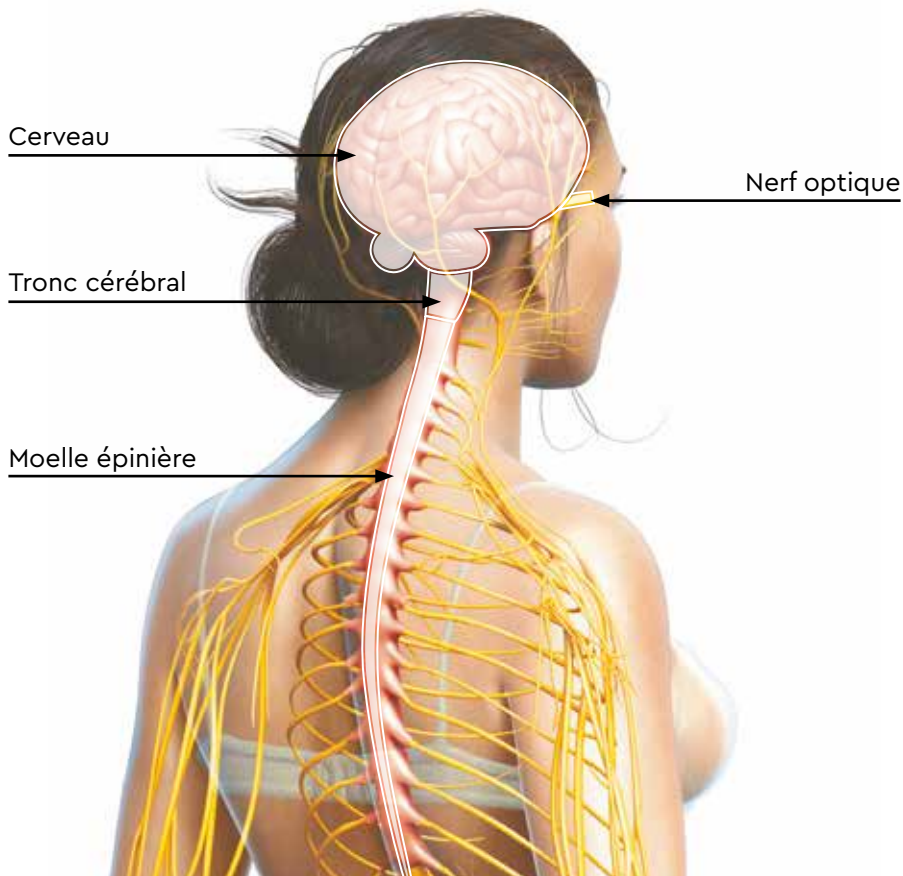
C'est ainsi que nous pouvons répondre aux questions que vous vous posez sur la maladie, son évolution, etc.

Pourquoi et comment se développe la NMO?

Qu'est-ce que le système nerveux central (SNC)?

Le système nerveux central est constitué du cerveau, du tronc cérébral* et de la moelle épinière*.

Il représente le centre de contrôle de l'organisme. Il reçoit des informations provenant de l'ensemble du corps (organes, muscles...), traite ces informations et envoie des ordres en retour.



* voir glossaire en fin du document

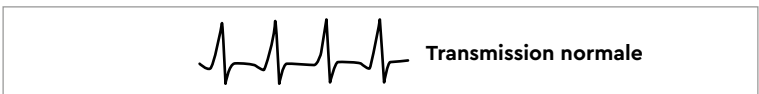
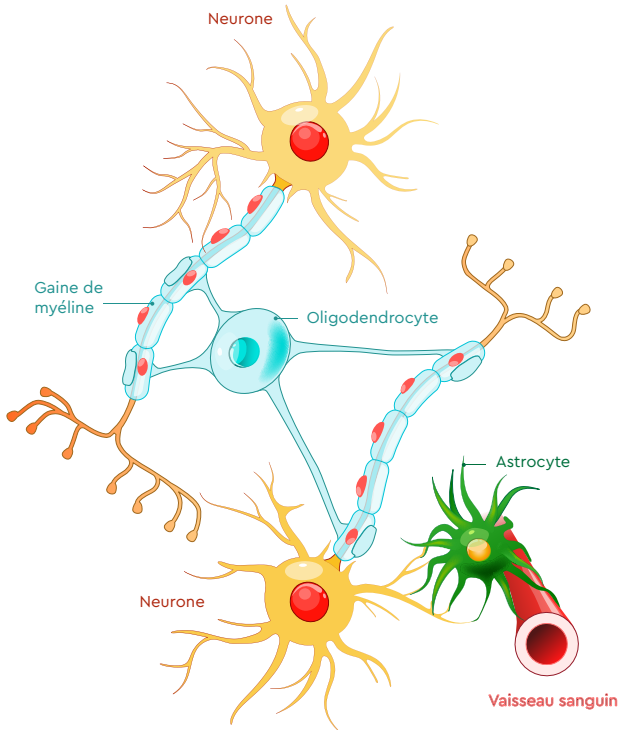
Comment fonctionne le SNC ?

Le système nerveux central est composé de cellules appelées neurones*. Les neurones permettent la transmission de l'influx nerveux (ordre envoyé du SNC vers l'organisme) sous forme de signaux électriques.

Pour assurer une bonne transmission de ces signaux, le neurone va être enveloppé d'une gaine appelée gaine de myéline*. Cette dernière est produite par une cellule appelée oligodendrocyte*.

Pour fonctionner, ces cellules ont besoin d'être « nourries ». C'est le rôle joué par l'astrocyte*.

Cette cellule est en contact avec les vaisseaux sanguins d'un côté et avec les cellules du système nerveux central de l'autre, permettant ainsi de capter les éléments du sang pour les apporter aux neurones et oligodendrocytes.



Que se passe-t-il dans le SNC en cas de NMO?

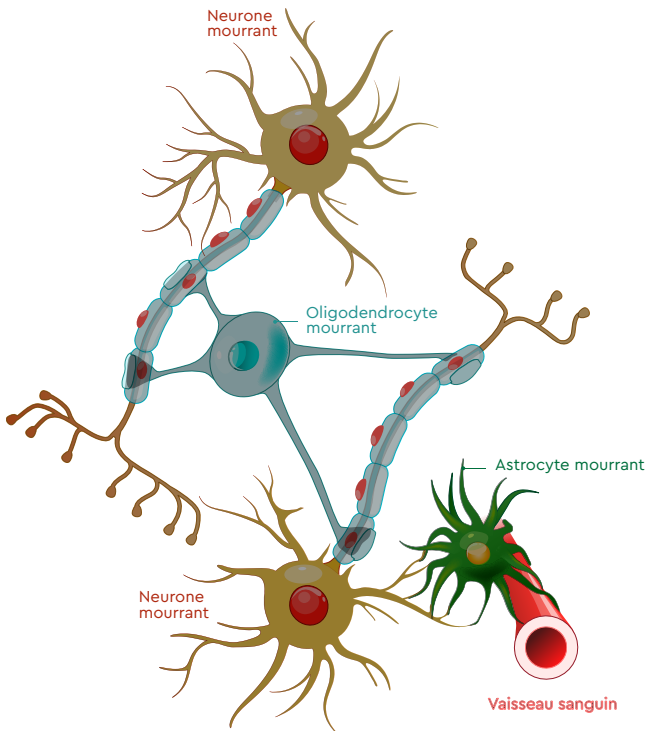
En cas de NMO, l'organisme va produire des anticorps qui vont cibler des éléments sur des cellules saines : astrocytes, oligodendrocytes.


Lorsque l'anticorps se fixe sur ces cellules, il va activer le système immunitaire. Ce dernier va attaquer ces cellules et les détruire.

Conséquence :

- Destruction des astrocytes
- Destruction de la gaine de myéline
- Mort neuronale

→ *En résulte un défaut de transmission de l'information envoyée par le SNC vers le reste de l'organisme, responsable des symptômes de la NMO.*



 Défaut de transmission

Comment évolue la NMO ?

La NMO évolue par phase que l'on appelle plus communément **poussée**.

La prise en charge de ces poussées est une urgence !

- Une poussée de NMO correspond à l'apparition d'un nouveau symptôme ou une réapparition/aggravation d'un symptôme préexistant **qui dure plus de 24h** en dehors de toute fièvre ou infection.
- Chaque poussée est différente pour un même individu et d'un individu à l'autre.
- **La NMO n'évolue pas entre les poussées.**
- La prise en charge de la poussée est une urgence pour permettre une récupération optimale.

Le risque de rechute est très élevé chez les personnes porteuses d'une NMO AQP4+ et concerne plus de 8 personnes sur 10.



URGENCE

Quels sont les symptômes de la NMO ?



Névrite Optique*:
inflammation de l'un ou des deux nerfs optiques

- Baisse d'acuité visuelle : vision floue qui s'installe en quelques heures (varie d'une personne à l'autre)
- Possibilité de ne percevoir que la lumière
- Douleur possible en arrière de l'oeil, lors des mouvements des yeux
- Difficulté à distinguer certaines couleurs
- Amputation du champ visuel*

→ **Un bilan ophtalmique est vivement conseillé.**



Myélite*:
inflammation de la moelle épinière

- Trouble de la sensibilité
- Trouble de l'équilibre
- Difficultés à la marche
- Troubles vésicosphinctériens* : difficulté à uriner, constipation/diarrhée, difficulté sexuelle

Ces symptômes peuvent toucher une ou deux jambes et/ou un ou deux bras.



Atteinte du tronc cérébral* (area postrema*)

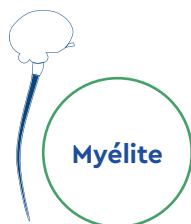
- Nausées, vomissements incoercibles, hoquets incoercibles
- Diplopie*, nystagmus*, paralysie faciale, surdité, névralgie

La NMO pourra également engendrer fatigue, insomnies, somnolence en journée, anxiété et instabilité émotionnelle.

Si vous avez déjà présenté ces symptômes, parlez-en à votre neurologue !

Si de nouveaux symptômes apparaissent, contactez rapidement votre neurologue !

Comment fait-on le diagnostic ?



Symptômes ou signes cliniques

(voir le chapitre « Quels sont les symptômes de la NMO ? », page 11)

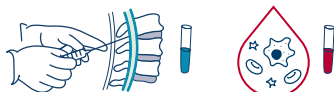
Ces symptômes ressemblent souvent à ceux d'une sclérose en plaques
mais des **examens complémentaires sont nécessaires**
pour faire la différence avec cette maladie.



des examens complémentaires



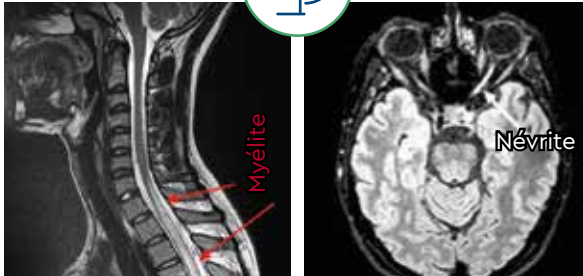
**IMAGERIE
MÉDICALE
(IRM)
CERVEAU ET
MOELLE ÉPINIÈRE**



**PONCTION LOMBAIRE*
ET BILAN SANGUIN**

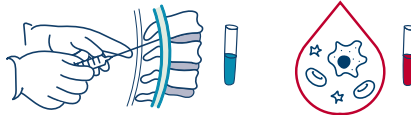


**DOSAGE
D'ANTICORPS
PARTICULIERS
SPÉCIFIQUES
À LA MALADIE**



IMAGERIE MÉDICALE (IRM) du cerveau et de la moelle épinière

Deux examens nécessaires **pour identifier une poussée.**



PONCTION LOMBAIRE et BILAN SANGUIN

Nécessaires pour **éliminer d'autres diagnostics**: maladie de Lyme, sclérose en plaques, autres maladies neurologiques inflammatoires **et rechercher des anticorps* spécifiques** de la NMO.



LE DOSAGE D'ANTICORPS PARTICULIERS⁶ spécifiques à la maladie

Anticorps anti-Aquaporine 4 (= AQP4)

Cet anticorps va cibler un canal conduisant l'eau à travers la membrane des cellules*.

On trouve ce canal dans la trachée, l'estomac, les reins, les muscles, le poumon, le cerveau et la rétine. Environ 3/4 des personnes ayant une NMO ont des anticorps anti-AQP4 positifs.

Les anticorps anti-AQP4 ne sont dosés que dans le sang.

Anticorps anti-MOG

Il s'agit d'une protéine nommée : myélin oligodendrocytes glycoprotein.

On la recherche dans le sang et dans le liquide céphalo-rachidien*. Elle est retrouvée chez moins d'1/4 des personnes atteintes de NMO.

Quels sont les traitements disponibles ?⁷

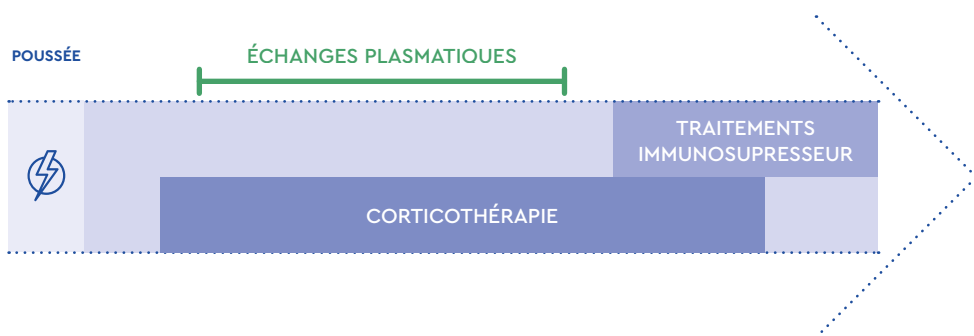
Il n'existe pas aujourd'hui de traitement permettant de guérir complètement la NMO.

Traitement des poussées

Lorsque de nouveaux symptômes apparaissent, votre neurologue vous prescrira le plus souvent des corticoïdes*. En fonction de l'évolution, il pourra être envisagé d'avoir recours à des échanges plasmatiques*. Ce traitement ne peut se faire qu'à l'hôpital. Cela consiste à filtrer le sang pour enlever les anticorps responsables de la poussée.

Réduire le risque d'apparition d'autres poussées

D'autres traitements pourront être mis en place dans le but de diminuer le risque de survenue de poussées. Pour plus d'informations, vous pouvez consulter votre neurologue.



Traitement des symptômes

Ils permettent de soulager les divers symptômes liés à la maladie.



Kinésithérapie et rééducation peuvent être prescrites par votre neurologue pour favoriser la récupération et compenser d'éventuelles séquelles.



Les symptômes douloureux peuvent survenir suite à une myélite. Votre neurologue pourra vous proposer une prise en charge adaptée.

Une spasticité* peut également s'installer: une prise en charge en kinésithérapie couplée ou non à une prescription d'un traitement permettront de lutter contre les spasmes et les raideurs.



La fatigue est fréquente dans les maladies inflammatoires* du système nerveux central.

Il est important d'en parler avec les professionnels de santé qui vous prennent en charge afin de trouver des solutions.



Les troubles sphinctériens et sexuels peuvent faire l'objet d'une prise en charge par des spécialistes; médecins rééducateurs, urologues, gynécologues.



Prise en charge psychologique

Il est parfois difficile de vivre avec une maladie chronique. Faire appel à un professionnel de santé peut être utile.

La NMO au quotidien (FAQ)



Comment minimiser le risque de survenue d'une poussée ?

Le seul moyen de minimiser ce risque est de prendre un **traitement de fond**.



Vaccins

Il est important que vos vaccinations soient à jour.

Votre neurologue vous informera des vaccinations à réaliser avant de débuter votre traitement de fond.



Contraception /Grossesse/ Allaitement /Ménopause

La fertilité des personnes atteintes de NMO est semblable à celle de la population générale.

Il n'existe pas de contre-indication à la contraception en lien avec la NMO. La contraception qui vous convient le mieux doit être discutée avec votre gynécologue.

En cas de désir de grossesse, il est conseillé d'en parler à votre neurologue.

Des recommandations existent, parlez-en à votre neurologue.

Aucune recommandation particulière n'est proposée lors de la ménopause.



Quels sont les professionnels de santé qui participent à la prise en charge de la maladie ?

- **Le neurologue** : c'est le plus souvent ce professionnel de santé qui vous annonce le diagnostic. Il suit votre maladie et vous oriente vers les autres professionnels de santé nécessaires à une prise en charge optimale de la maladie.

C'est à lui que vous devez vous adresser en cas de nouveau symptôme neurologique.

- **Le médecin traitant** : c'est le professionnel de santé à solliciter en cas de problèmes autres que neurologiques. Il renouvelle le plus souvent les prescriptions.

Les autres médecins spécialistes :

- **L'ophtalmologiste** : il suit régulièrement l'évolution de votre vision, en particulier si vous avez eu une névrite optique.
- **Le médecin rééducateur (MPR)** : vous pourriez être orienté vers ce professionnel de santé si vous avez des troubles de l'équilibre, des difficultés à la marche ou des problèmes urinaires : il organise votre rééducation, secondé par des kinésithérapeutes, ergothérapeutes, animateurs en activité physique adaptée, etc.
Il prend souvent en charge les troubles vésicosphinctériens.

- **Le radiologue ou le neuro radiologue** : il pratique les IRM cérébrales et/ou médullaires prescrites par votre neurologue.

Les autres professionnels de santé :

- **Le kinésithérapeute** : il prend en charge les troubles de l'équilibre, les faiblesses et/ou les raideurs musculaires par le biais d'exercices, massages et renforcement musculaire, sur prescription de votre médecin traitant, de votre neurologue ou du MPR.
- **L'orthoptiste** pratique, si nécessaire, de la rééducation et de la réadaptation de la fonction visuelle, sur prescription de votre ophtalmologiste.
- **L'orthophoniste** corrige les difficultés de parole et de déglutition, sur prescription médicale.
- **Le psychologue** peut vous accompagner si le fardeau de la maladie est difficile à porter.
- **Le travailleur social** en lien avec votre médecin traitant, votre neurologue et les autres spécialistes, peut vous accompagner pour toutes les questions et démarches qui sont en rapport avec votre travail, vos ressources et des aides dont vous pourriez avoir besoin.



Stress

Le stress n'aggrave pas la maladie, même si vos symptômes peuvent sembler réapparaître ou devenir plus important en période de stress.

En cas de stress important, une prise en charge psychologique peut être proposée.



Alimentation

Il n'existe actuellement aucun régime permettant de guérir la NMO.

Il n'a pas été démontré qu'un régime particulier permettait de ralentir l'évolution de la maladie.

Les recommandations actuelles sont d'avoir une alimentation saine et équilibrée, sans se priver d'une classe d'aliment particulière.



Hygiène de vie

Une bonne hygiène de vie est recommandée: sommeil régulier, activité physique, voire sportive hebdomadaire, alimentation saine et équilibrée, etc.



Sport

La pratique d'une activité physique est vivement encouragée, marche, vélo, gymnastique douce, etc.

Elle diminue la fatigue, diminue les risques cardiovasculaires, concourt à une meilleure immunité et diminue le stress et la dépression.



Voyages

Vous pouvez voyager avec une NMO.

Toutefois, il peut être nécessaire d'organiser une prise en charge en amont et/ou en parallèle de votre voyage.



Vie professionnelle / médecin du travail

Si votre poste doit être adapté, le médecin du travail est votre interlocuteur privilégié pour vous accompagner. Il est soumis au secret médical et ne révélera pas votre diagnostic à votre employeur. En revanche, il peut intervenir pour que vous puissiez poursuivre votre activité dans les meilleures conditions possibles.

Pour toute question, il est possible d'être accompagné par un travailleur social qui pourra vous informer sur vos droits dans le cadre de votre activité professionnelle.



Reconnaissance de la Qualité de Travailleur Handicapé (RQTH)

Il est recommandé de faire une demande de RQTH auprès de la MDPH (Maison Départementale des Personnes Handicapées) qui facilitera la prise en compte de vos difficultés sur votre lieu de travail.



Conduite automobile

Il n'y a pas de déclaration obligatoire de la NMO en Préfecture si votre conduite automobile n'est pas affectée.

En revanche, à partir du moment où votre capacité à conduire est affectée (vue, réactions au volant, faiblesse d'une jambe, difficulté à sentir les pédales, etc.), il faut le signaler au médecin agréé par la Préfecture.

En cas de difficulté, de nombreux aménagements de votre véhicule sont possibles.



Affection Longue Durée (ALD)

L'ALD permet la prise en charge à 100 % de vos frais médicaux et de transports en lien avec la maladie, dite « exonérante ».

C'est votre médecin traitant ou votre neurologue qui en fait la demande auprès de votre caisse d'Assurance Maladie.



Kinésithérapie / rééducation

Si une gêne persiste suite à une poussée de la maladie, de la kinésithérapie ou une prise en charge en service de rééducation pourra vous être proposée : elle a pour objectif de permettre une récupération plus rapide et plus complète.



Médecines complémentaires

Certaines médecines complémentaires peuvent vous aider dans la gestion du stress, de la fatigue, des douleurs, des problèmes de sommeil, etc.

Ce sont l'hypnose, l'acupuncture, la sophrologie, etc.

Elles doivent être perçues comme un complément à votre prise en charge médicale.

Avant de débiter une médecine complémentaire, parlez-en à votre neurologue.



Prise en charge psychologique

L'annonce du diagnostic d'une maladie chronique entraîne une remise en question parfois importante, source d'un mal-être.

Il est parfois souhaitable de se faire accompagner sur le plan psychologique pour réussir à se projeter dans sa nouvelle vie avec cette maladie.



Associations de patients

Elles sont là pour aider les personnes atteintes à vivre avec la NMO en offrant un espace d'échange entre pairs et des informations sur la maladie, ses conséquences et les moyens d'y faire face.

Association de patients

NMO France

(rare mais ensemble)

contact@nmo-france.org



The Sumaira Foundation France

contact@sumairafoundation.org

<https://www.sumairafoundation.org/>



Autres ressources

alSacEP

<https://www.alsacep.org/>



Fédération Neurologique du Grand Est (FNGE)

<https://www.neurograndest.fr/>



LORSEP

<https://www.lorsep.fr/>



Maison Départementale pour les Personnes Handicapées (MDPH)

<https://mdphenligne.cnsa.fr/>

Société Française de la Sclérose en Plaques (SF SEP)

<https://sfsep.org/>



Centre national de référence des maladies inflammatoires rares du cerveau et de la moelle (MIRCEM)

<https://mircem.fr/>



Glossaire

Acuité visuelle

L'acuité visuelle est la capacité de discernement des informations apportées au cerveau par la vue. Elle détermine la qualité de la vue.

Anticorps

Également appelés immunoglobulines et majoritairement présents dans le sang, les anticorps sont des protéines complexes permettant de détecter, neutraliser et détruire des agents étrangers à l'organisme.

Auto-anticorps

Anticorps que l'organisme développe contre lui-même.

Auto-anticorps anti-AQP4

Anticorps ciblant une structure formant un canal présent à la surface des astrocytes et appelé aquaporine 4.

Auto-anticorps anti-MOG

Anticorps ciblant un élément présent au niveau de la myéline et appelé Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein.

AQP4

L'AQP4 est un canal formé par un assemblage de protéines permettant le passage de l'eau de part et d'autre de la membrane des cellules.

Area postrema

Partie du système nerveux central située à la base du cerveau au niveau du tronc cérébral.

Astrocyte

Cellule de forme étoilée qui a un rôle de soutien et de structure du système nerveux central.

Axone

Prolongement du neurone qui conduit le signal électrique.

Champ visuel

Le champ visuel désigne l'espace que l'œil perçoit lorsqu'il observe un point fixe devant lui.

Corticoïdes

Hormone produite par l'organisme (Cortisone) en petite quantité qui peut être prescrite à forte dose pour lutter contre l'inflammation.

Diplopie

La diplopie est la perception de 2 images d'un seul objet.

Échange plasmatique

Technique permettant grâce à une machine et un système de filtre, d'épurer le sang en éliminant les agents toxiques.

Liquide céphalo-rachidien

Liquide transparent dans lequel baignent le cerveau et la moelle épinière.

Maladie auto immune

Dysfonctionnement du système immunitaire conduisant ce dernier à s'attaquer aux constituants normaux de l'organisme.

Maladie inflammatoire

Dysfonctionnement du système immunitaire entraînant une inflammation des organes.

Membrane des cellules

Membrane biologique qui délimite une cellule. Elle sépare l'intérieur de la cellule de son environnement extérieur.

Moelle épinière

Partie du système nerveux central qui se trouve dans la colonne vertébrale. Ne pas confondre avec la moelle des os.

Myélite

Atteinte inflammatoire de la moelle épinière.

Myéline

Substance formant une gaine autour des fibres nerveuses afin de les protéger et augmenter la vitesse de l'influx nerveux.

Narcolepsie

Trouble du sommeil marqué par une somnolence excessive pendant la journée et des épisodes irrésistibles de sommeil pendant les heures de veilles normales.

Nerf optique

Nerf qui a pour rôle d'envoyer les signaux que l'œil perçoit jusqu'à notre cerveau.

Neurone

Cellule spécialisée dans la transmission de l'influx nerveux.

NMO

Neuro-myélite optique.

NMOSD

(NeuroMyelitis Optica Spectrum Disorders)
Maladies du spectre de la neuromyélite optique.

Névrite Optique

Inflammation de l'un ou des deux nerfs optiques.

Nystagmus

Il s'agit d'une oscillation rythmique involontaire de l'un ou des 2 yeux.

Œdème papillaire

Gonflement du nerf optique au niveau de sa jonction avec l'œil.

OFSEP

Observatoire Français de la Sclérose En Plaques

Oligodendrocyte

Cellule productrice de myéline.

PHRC

Programme hospitalier de recherche clinique

Ponction lombaire

Acte qui consiste à introduire une fine aiguille entre 2 vertèbres en bas du dos, le plus souvent pour prélever du liquide céphalo-rachidien.

Prurit

Sensation subjective et désagréable d'un désir de se gratter.

Spasticité

Raideur musculaire involontaire entravant le mouvement.

Symptômes encéphaliques

Symptômes qui vont concerner le cerveau.

Tronc cérébral

Partie du système nerveux central servant de relais entre les structures du cerveau et de la moelle épinière.

Troubles vésico sphinctériens

Troubles au niveau de la vessie entraînant :

- Une augmentation de la fréquence du besoin d'uriner avec possibilité de fuite.
- Une difficulté à uriner, jet discontinu et rétention urinaire

Références

1. Yung Hor J, et al (2020). Epidemiology of Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder and Its Prevalence and Incidence Worldwide. *Front Neurol.* 2020 Jun 26;11:501
2. Kim W, et al. (2011). New Insights into Neuromyelitis Optica. *J Clin Neurol*, 7: 115-127.
3. Protocole Nationale de Diagnostic et de Soins. Les maladies du spectre de la neuromyélite optique. 2021.
4. De Seze J (2011). Histoire de la neuromyélite optique de Devic. *Pratique Neurologique – FMC* 2011 ; 2 : 41-44
5. <https://www.ofsep.org/fr/>
6. Hamid SHM, et al. (2017). What proportion of AQP4-IgG-negative NMO spectrum disorder patients are MOG-IgG positive? A cross sectional study of 132 patients. *J Neurol*, 264: 2088-2094.
7. Protocole National de Diagnostic et de Soins. Les maladies du spectre de la neuromyélite optique. 2021.



FR/UNB-N/0054 - Juin 2023- abStudio