

Anti-AQP4 positifs	Anti-AQP4 négatifs
Au moins 1 signe clinique caractéristique	Au moins 2 signes cliniques caractéristiques dont : <ul style="list-style-type: none"> - Au moins un épisode de NO, MATLE ou syndrome de l'area postrema - Dissémination dans l'espace (au moins 2 signes caractéristiques) - Caractéristiques IRM remplies.
Test positif pour les anticorps anti-AQP4 par la meilleure méthode de détection (cell-based assay fortement recommandée)	Test négatif pour les anticorps anti-AQP4 par la meilleure méthode de détection ou test non disponible.
Exclusion des diagnostics différentiels	Exclusion des diagnostics différentiels.

Signes cliniques caractéristiques

Fréquents :

1. Névrite optique
2. Myélite aiguë
3. Syndrome de l'area postrema : hoquet ou nausée/vomissement incoercible inexplicables

Plus rares :

4. Syndrome aigu du tronc cérébral
5. Narcolepsie symptomatique ou syndrome d'encéphalopathie clinique avec lésions d'encéphalopathie à l'IRM typiques de NMO
6. Syndrome encéphalitique symptomatique avec lésion cérébrale à l'IRM typique de NMO

Signes IRM requis pour le diagnostic de NMO en l'absence de test positif pour les anticorps anti-AQP4

1. Névrite optique:
 - IRM cérébral normale OU anomalies non spécifiques de la substance blanche.
 - Ou
 - Hypersignal T2 du nerf optique ou lésion se réhaussant après injection de gadolinium sur plus de la moitié de la longueur du nerf optique ou atteignant le chiasma optique.
2. Myélite aiguë :
 - Lésion médullaire à l'IRM s'étendant sur plus de 3 segments vertébraux contigus
 - Ou
 - Atrophie spinale focale sur plus de 3 segments vertébraux contigus avec une histoire compatible avec une myélite aiguë.
3. Syndrome de l'area postrema : Lésions bulbaire postérieure/lésions de l'area postrema.
4. Syndrome du tronc cérébral aigu : lésions périépendymaires du tronc cérébral.

Abréviation : AQP4=aquaporine 4 ; NMO= neuromyélie optique ; NO=névrite optique ; MATLE=myélite aiguë transverse longitudinale étendue

Table 4 - Critères de NMO d'après Wingerchuk et al. 2015