



Cas clinique

Neuromyélite optique de Devic : à propos d'un cas

Neuromyelitis optica of Devic: about one case

AM Ka¹, A Ba¹, A Gueye¹, A Aw¹, EM Sy¹, S Mbaye¹, R Yassine¹, MEQ De Meideros, PA Ndiaye*¹

Résumé

Introduction : La neuromyérite optique (NMO) de DEVIC est une auto-immune, neuro inflammatoire et démyélinisante du système nerveux central. Le but de notre travail était de rappeler à travers un cas les particularités épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques de cette affection neuro-ophtalmologique.

Cas clinique : Il s'agissait d'un patient, âgé de 27 ans, référé par un service de neurologie pour une baisse de l'acuité visuelle (BAV) brutale unilatérale dans le cadre d'une suspicion de maladie de DEVIC. Le patient était admis en neurologie pour un syndrome médullaire associé à une BAV à l'œil gauche d'apparition brutale. L'acuité visuelle (AV) de loin sans correction était chiffrée à 10/10 à l'œil droit (OD) et 2/10 à l'œil gauche (OG) non améliorable. L'examen montrait un déficit pupillaire afférent relatif à l'OG avec absence de réflexe photomoteur consensuel à l'OD. Une immunofluorescence indirecte (IFI) sur cellules transfectées à la recherche d'Anticorps anti-AQP4 était positif. Le diagnostic de la neuromyérite optique de Devic (NMO) a été retenu en se basant sur les critères diagnostic de 2015 de la NMO.

L'analyse cytologique du liquide cérébro-spinal

(LCS) montrait une pléiocytose lymphocytaire. L'IRM mettait en évidence de multiples plages d'hypersignal en séquence T2/TSE, étendues dans le cordon médullaire cervico-dorsal sur plus de 3 segments vertébraux (C3-D8), non rehaussés par le gadolinium et d'un hypersignal en séquence T2/TSE dans la région bulbaire postérieure, zone de l'area postrema.

Conclusion : La symptomatologie de la NMO est inaugurale et diverse. Une bonne connaissance de la sémiologie permet de faire le diagnostic. L'évolution est quelque fois émaillée de séquelles. Les Anticorps anti-AQP4 sont hautement spécifiques de la NMO de DEVIC (85-99%). Ils sont retrouvés dans 70% des cas.

Mots-clés : neuropathie optique, myélite, anticorps, pronostic fonctionnel.

Abstract

Introduction: Devic neuromyelitis optica is an autoimmune neuroinflammatory and demyelizing disease. The aim of our study was to remind to remind the epidemiological, clinical, paraclinical and therapeutics characteristics of this neuro-ophthalmic affection, through one case.

Clinical case: It was a 27-years-old patient, referred by a neurology department for a unilateral brutal decreased visual acuity in the context of a suspicion of Devic disease.

He was admitted in neurology department for a medullary syndrome with a left and brutal decreased visual acuity. The distance visual acuity without correction was 10/10 at the right eye and 2/10 at the left eye without improvement. The examination showed a relative afferent pupillary defect at the left eye with absence of a consensual pupillary light reflex at the right eye.

An indirect immunofluorescence on transfected cells in search of anti-AQP4 antibodies was positive. According to the 2015 diagnostic criteria for neuromyelitis optica, the diagnosis of neuromyelitis optica of Devic was retained.

The cytological examination of cerebrospinal fluid showed a lymphocytic pleocytosis.

MRI showed multiple hyperintensity signal in T2/TSE sequence, extended to the cervical-dorsal spinal cord on more than 3 vertebral segments (C3-D8), without gadolinium contrast enhancement and an hyperintensity signal in T2/TSE sequence in the posterior spinal bulb (area postrema).

Conclusion: The signs of Neuromyelitis Optica are inaugural and various. A good knowledge of semiology allows for the diagnosis. The evolution is sometimes punctuated by sequelae. Anti-AQP4 antibodies are highly specific to Neuromyelitis Optica of Devic (85-99%). They are positive in 70% of cases.

Keywords: optic neuropathy, myelitis, antibodies, functional prognosis.

Introduction

La neuromyélie optique (NMO) de DEVIC est une pathologie rare, auto-immune, neuro inflammatoire et démyélinisante du système nerveux central (SNC) [1].

Elle affecte principalement la moelle épinière (ME) et les nerfs optiques (NO), et se manifeste cliniquement

par des poussées concomitantes ou successives de névrite optique aigue uni- ou bilatérale et de myélie aigue transverse [1,2]. Le syndrome de l'area postrema (SAP) est la 3ème présentation la plus fréquente bien que largement méconnue [3].

Dans ce travail, nous voulons rappeler à travers un cas les particularités épidémiologiques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques de cette affection neuro-ophtalmologique.

Cas clinique

Il s'agissait d'un patient, âgé de 27 ans, référé par un service de neurologie pour une baisse de l'acuité visuelle (BAV) brutale, unilatérale dans le cadre d'une suspicion de maladie de DEVIC. Dans les antécédents, il décrit un tableau de nausées et de vomissements incoercibles ne cédant pas aux traitements habituels, évoquant un syndrome de l'area postrema. Et plus tard, le patient était admis en neurologie pour un syndrome médullaire (tétraparésie, niveau sensitif D10) associé à une baisse de l'acuité visuelle à l'œil gauche d'apparition brutale. L'acuité visuelle (AV) de loin sans correction était chiffrée à 10/10 à l'œil droit (OD) et 2/10 à l'œil gauche (OG) non améliorable. L'examen montrait un déficit pupillaire afférent relatif (DPAR) à l'OG avec absence de réflexe photomoteur (RPM) consensuel à l'OD. Le fond d'oeil (FO) était normal. Une immunofluorescence indirecte (IFI) sur cellules transfectées à la recherche d'Ac anti-AQP4 était positif.

L'analyse cytologique du liquide cérébro-spinal (LCS) montrait une pléiocytose lymphocytaire, reflet indirect de l'infiltration des méninges par des cellules inflammatoires. L'IRM mettait en évidence de multiples plages d'hypersignal en séquence T2/TSE, étendues dans le cordon médullaire cervico-dorsal sur plus de 3 segments vertébraux (C3-D8), non rehaussés par le gadolinium (figure 1) et d'un hypersignal en séquence T2/TSE dans la région bulbaire postérieure, zone de l'area postrema (figure 2).

La Tomographie par cohérence optique (OCT) montrait une asymétrie de l'épaisseur des fibres

nerveuses rétiniennes (RNFL) avec une symétrie estimée à seulement 66%, une réduction de l'épaisseur totale à OG ainsi que des épaisseurs supérieure et inférieure (figure 3).

Le Potentiel évoqué visuel (PEV) montrait une atteinte myélinique et axonique du NO de l'œil gauche (figure 5).

La vitesse de sédimentation (VS) était élevée à 33 mm à la première heure et 64 mm à la deuxième

heure. Le patient avait reçu en urgence des bolus de méthylprednisolone (1 g/j) pendant 5 jours puis un relais par corticothérapie per os à base de prednisone (60 mg/j). Une régression des déficits moteurs et sensitifs est obtenue un mois après la mise en route de la corticothérapie. A ce jour, nous n'avons pas objectivé de rechute. Nous avons noté après 6 mois de traitement une BAV sévère persistante à l'OG, chiffrée à 2/10ème non améliorabile.

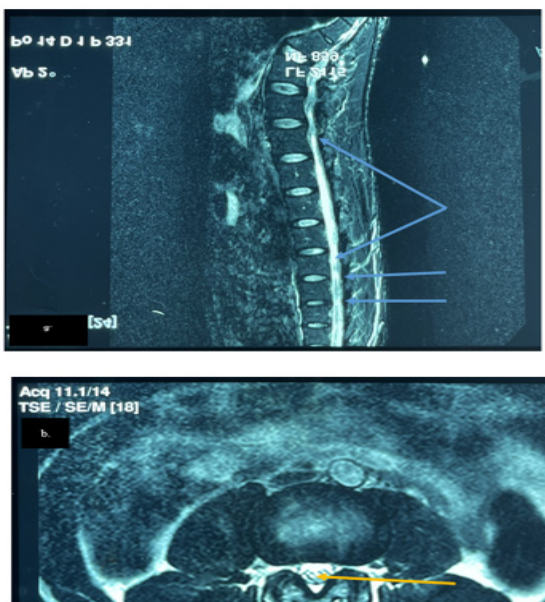


Figure 1: IRM médullaire

- a. Coupe sagittale T2 : hypersignal T2 (flèche bleue),
- b. Coupe axiale T2 : hypersignal T2 centro-médullaire objectivant une lésion caractéristique : « bright spotty lesion » (flèche jaune).

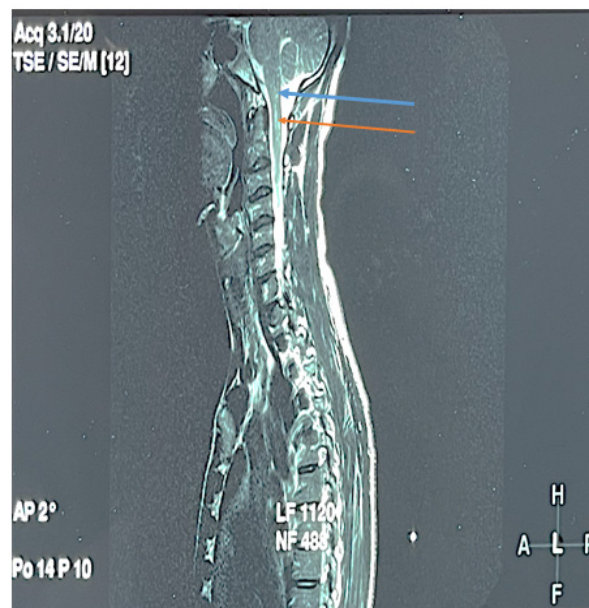


Figure 2 : IRM cérébro-médullaire

Hypersignal bulbaire postérieur en séquence T2/TSE, au niveau de l'area postrema (flèche bleue), plage d'hypersignal cervicale (flèche orange).

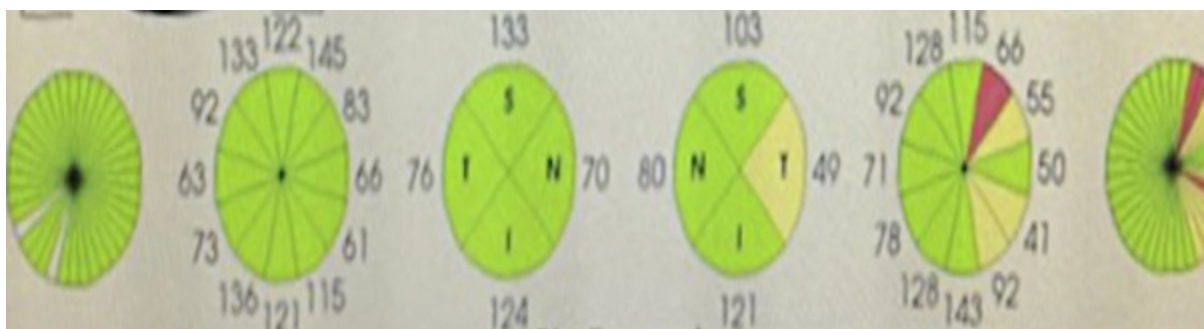


Figure 3 : OCT papillaire odg

A l'œil gauche, il y avait une atteinte quantitative globale des cellules ganglionnaires (GCL+) et du complexe ganglionnaire (GCL++) (figure 4).

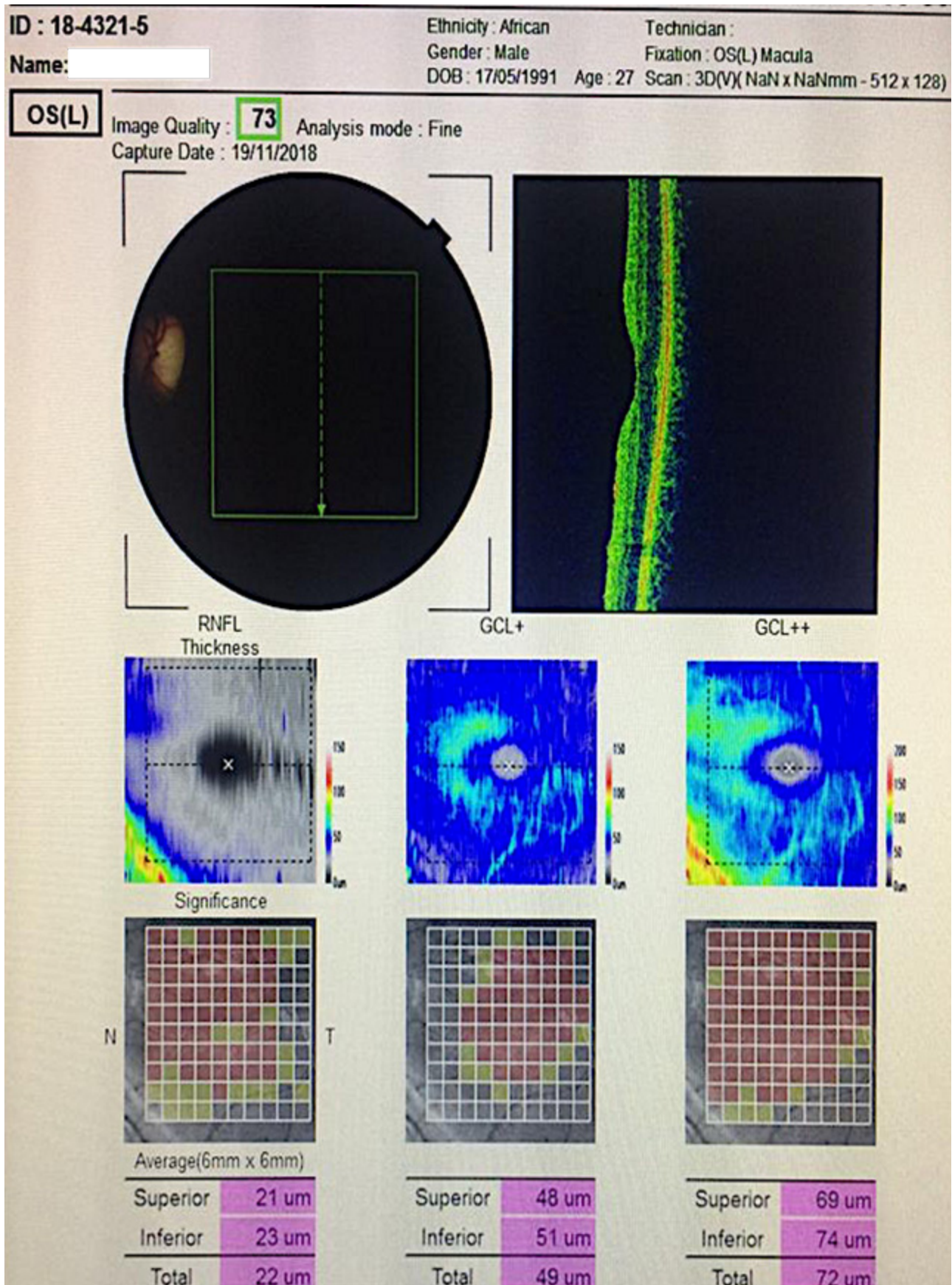


Figure 4 : OCT maculaire og Analyse des cellules ganglionnaires (GCL+) et du complexes ganglionnaires (GCL++) montrant un aspect de « bourrelet ganglionnaire froid ».

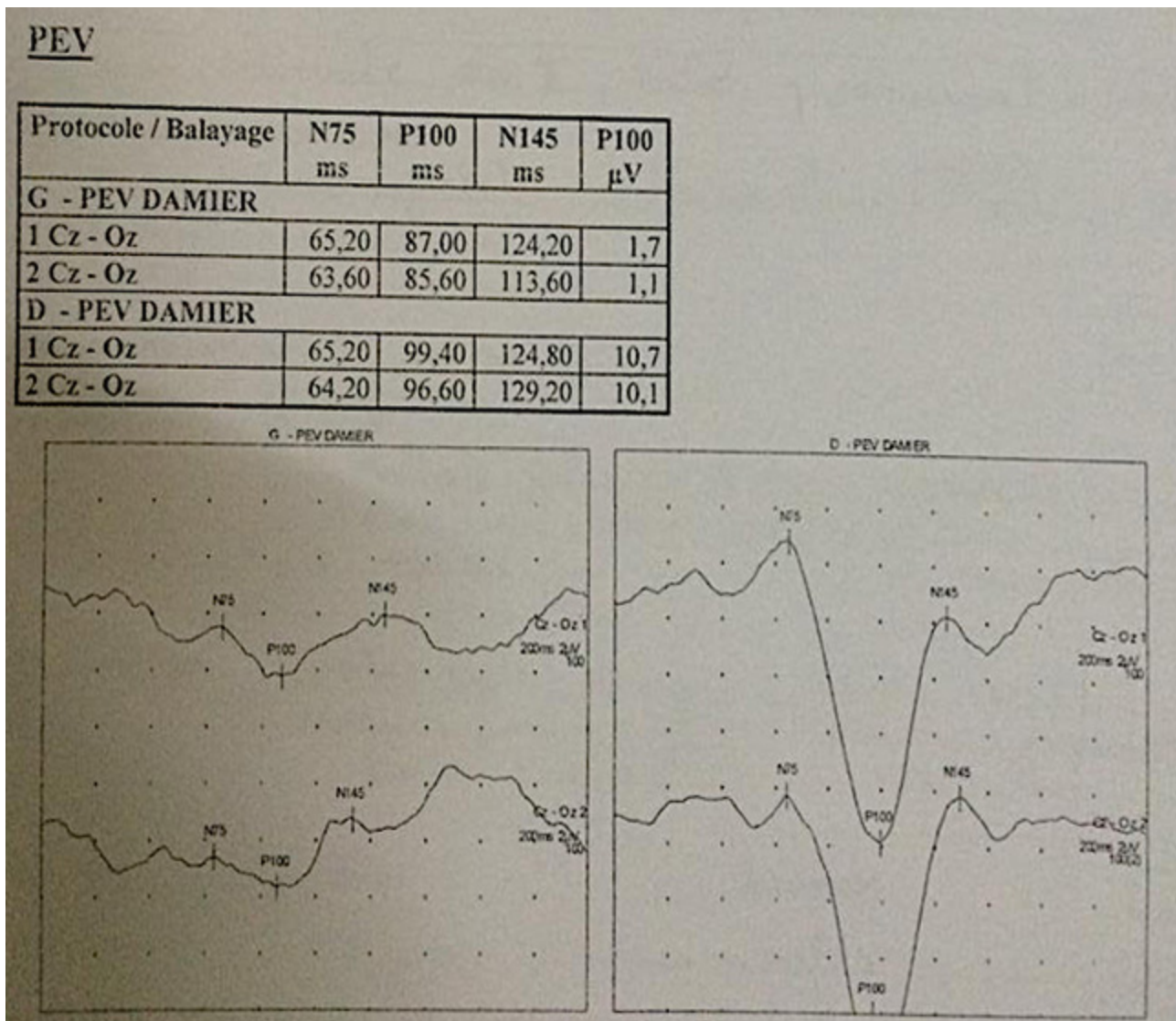


Figure 5 : PEV damier

OD : normal. OG: P100 non structurée, traduisant une atteinte myélinique et axonique du NO.

Discussion

La NMO est une affection dont l'épidémiologie reste mal connue même si sa prédominance féminine et sa rareté semblent être ses deux caractéristiques épidémiologiques principales [4]. C'était le premier cas de NMO de DEVIC décrit dans notre service.

Aux Antilles françaises, l'âge moyen de début était de 30,9 ans [4], comme Chez notre patient où la maladie s'est manifestée à l'âge de 27 ans.

L'âge médian de début était de 28 ans chez des patients AQP4(+) avec des signes inauguraux non opticospinal [5]. Notre patient présentait la même forme et l'âge de notre patient concordait avec celui retrouvé dans l'étude.

Dans la NMO de DEVIC, la BAV est sévère et profonde, parfois réduite à une perception lumineuse [3]. De même, la BAV chez notre patient était unilatérale, sévère et brutale.

Le SAP est la troisième présentation la plus fréquente, bien que largement méconnue [3].

Selon Li et al, sur une cohorte de 471 cas de NMO, seulement 9,13% des patients NMO AQP4(+) ont eu un signe inaugural non optico-spinal entrant dans le cadre des NMOSD-NOSIS. Parmi les NMOSD-NOSIS, 88,37% ont développé des signes cliniques spécifiques de neuromyéélite au cours de l'évolution [6].

Chez notre patient NMOSD-NOSIS AQP4(+), le SAP était présent et inaugural et quatre mois plus tard se

sont manifestés des signes spécifiques de NMO.

Les Ac anti-AQP4 sont hautement spécifiques de la NMO de DEVIC (85-99%) [5]. Ils sont retrouvés dans 70% des cas [3]. Les Ac anti-MOG sont positifs chez 10 à 20% des NMO-AQP4(-) [5]. Une IRM médullaire a mis en évidence de multiples lésions traduisant une MALTE. D'après la littérature, ces MALTE sont présentes dans plus de 80% des cas au cours de l'évolution de la NMO [1,3]. La lésion bulbaire est souvent associée à une lésion médullaire comme ce fut le cas de notre patient.

Notre patient présentait un hypersignal T2 dans la région bulbaire postérieure, siège de l'area postrema, expliquant ainsi les manifestations cliniques du SAP. De Seze avait soutenu une corrélation entre la perte du RNFL et la perte axonale dans le SNC [7].

Bennett avait conclu à une atrophie maculaire significative chez les patients NMO-AQP4(+) [8]. Ces résultats concordaient avec les nôtres. Cette perte d'épaisseur peut être expliquée par la destruction des cellules de Müller dans la fovéa qui s'étendent sur la quasi-totalité des couches de la rétine.

Très récemment, Ghosh et al. ont rapporté un cas de NMO AQP4(+) associé à une infection au SARS-COV2, virus responsable de la maladie à Covid-19 [9].

La corticothérapie en bolus est associée le plus tôt possible ou si intensification des poussées à la plasmaphérèse, ce qui élimine temporairement les anticorps qui s'attaquent à la myéline. En effet, le principal mécanisme d'action de la plasmaphérèse est la suppression d'auto-anticorps circulants, des complexes immuns, de cytokines et d'autres médiateurs de l'inflammation [3].

Les données de la littérature suggèrent que la réalisation précoce d'échange plasmatique (EP) améliore le pronostic fonctionnel de la poussée comparé à l'administration d'une corticothérapie seule. Un retard de seulement quelques jours à l'initiation des EP était associé à une augmentation significative du risque de séquelles irréversibles [3].

Notre patient n'a pas fait d'EP faute de disponibilité, cependant il a reçu une perfusion de

méthylprednisolone à forte dose (1 g/j) suivi d'un relai per os de prednisone (60 mg/j) avec une bonne évolution clinique.

Les immunosuppresseurs ont démontré leur efficacité et plusieurs anticorps monoclonaux sont administrés hors-AMM [3].

On distingue 2 formes évolutives de NMO : la forme monophasique est souvent d'emblée sévère et la forme à rechute évolue par des poussées et rémission [10].

Les formes monophasiques bien que plus sévères initialement, ont un meilleur pronostic à long terme que les formes à rechutes [10].

Trois ans après la 1ère poussée nous n'avons pas observé de rechute chez notre patient, il semblait évoluer vers une forme monophasique.

Sur le plan ophtalmologique, l'évolution se fait vers la cécité unilatérale dans 60% des cas. Le pronostic visuel peut être très sévère avec 50 % de risque d'avoir une acuité visuelle $\leq 1/10^{\text{ème}}$ à long terme [3]. Le délai moyen pour atteindre cette BAV sévère était de 11,3 ans [11].

Dans une série brésilienne 41% des patients souffraient d'une cécité bilatérale après 7 ans d'évolution [11].

L'atteinte ophtalmique était sévère d'emblée à l'OG et 3 ans après sa 1ère poussée notre patient n'a pas eu de rechute. Il n'a pas évolué vers une cécité mais il présentait une malvoyance unilatérale persistante chiffrée à 2/10^{ème}.

Conclusion

La NMO est une pathologie caractérisée par sa rareté. La symptomatologie inaugurale est diverse. Une bonne connaissance de la clinique permet de faire le diagnostic précoce pour un traitement adapté. L'évolution est quelque fois émaillée de séquelles. L'accessibilité aux outils de diagnostic (l'immunologie et l'imagerie médicale) et la formation des professionnels de santé aideront à mieux connaître l'incidence de cette pathologie dans nos pays et adapter ainsi une meilleure prise en charge.

*Correspondance

Jean Pierre Diagne

sebanemack@yahoo.fr

Disponible en ligne : 04 Avril 2022

1 : Centre Ophtalmologique universitaire de l'Hôpital Abass Ndao, Dakar, Sénégal

2 : Service d'Ophtalmologie de l'Hôpital Aristide le Dantec, Dakar, Sénégal

© Journal of african clinical cases and reviews 2022

Conflit de intérêt : Aucun

Références

- [1] Nicolas P, Marignier R. Neuromyéélite optique aiguë (maladie de Devic). *Encycl. Méd. Chir., Paris, Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier Masson SAS, Neurologie*, 17-066-A-57, 2016;14p.
- [2] Pichard T, Arsène S, Pisella P-J et al. Neuromyelitis optica with anti-MOG antibodies: A case report. *J Fr Ophtalmol.*, 2017;40(8):e303–5.
- [3] Deiva K, Marignier R, Papeix C et al. Les maladies du spectre de la neuromyéélite optique. *Protocole national de diagnostic et de soins*, 2021;58p.
- [4] Collongues N, Marignier R, Zéphir H et al. Neuromyelitis optica in France: a multicenter study of 125 patients. *Neurology*, 2010; 74(9):736–42.
- [5] Osswald D, De Seze J, Collongues N et al. Clinical and epidemiological features in neuromyelitis optica spectrum disorder. *J Fr Ophtalmol.*, 2020;43(7):598–603.
- [6] Li R, Lu D, Li H et al. Neuromyelitis optica spectrum disorders with non opticospinal manifestations as initial symptoms: a long-term observational study. *BMC Neurology*, 2021;21(1):35.
- [7] De Seze J, Blanc F, Jeanjean L et al. Optical coherence tomography in neuromyelitis optica. *Arch Neurol.*, 2008;65(7):920–3.

- [8] Bennett JL, De Seze J, Lana-Peixoto M et al. Neuromyelitis optica and multiple sclerosis: Seeing differences through optical coherence tomography. *Mult. Scler.*, 2015;21(6):678–88.
- [9] Ghosh R, De K, Roy D et al. A case of area postrema variant of neuromyelitis optica spectrum disorder following SARS-CoV-2 infection. *J. Neuroimmunol.*, 2021;350:1-4.
- [10] Lalive PH, Chofflon M, Luc P. Neuromyéélite optique/ syndrome de Devic: avancées et perspectives. *Rev Med Suisse.*, 2007;7(106):950–5.
- [11] Neqrouz M. Prise en charge de la NMO de Devic dans le service de Neurologie A de Rabat. Mémoire pour l'obtention du diplôme national de spécialité médicale. Rabat, Université Mohamed V, 2021; 91p.

Pour citer cet article :

AM Ka, A Ba, A Gueye, A Aw, EM Sy, S Mbaye et al. Neuromyéélite optique de Devic : à propos d'un cas. *Jaccr Africa* 2022; 6(2): 42-48