



## Neuromyérite optique de DEVIC (NMO) : à propos d'un cas DEVIC optical neuromyelitis (NMO) : about a case

S. Afkir<sup>(1)</sup>, R. Abdi<sup>(1)</sup>, S. Lakrimi<sup>(1)</sup>, O. Oujidi<sup>(1)</sup>, S. Chariba<sup>(1)</sup>, A. Maadan<sup>(1)</sup>, R. Sekhsoukh<sup>(1) (2)</sup>

<sup>(1)</sup> Service d'ophtalmologie, CHU Mohamed VI d'Oujda, Faculté de Médecine et de Pharmacie d'Oujda, Université Mohammed Premier, Maroc.

<sup>(2)</sup> Laboratoire d'épidémiologie de recherche clinique et de santé publique.

Correspondance: Soufiane AFKIR ; email : soufianeaf1991@gmail.com

**Abstract :** Devic optic neuromyelitis (NMO) or Devic syndrome is a rare entity, It is characterized by the association of severe spinal cord injury subacute installation and acute optic neuropathy, uni- or bilateral. **Observation:** We report the sighting of a 20 year old woman, admitted for a sudden drop in the visual acuity of the right eye. The visual evoked potentials showed an increase in latencies in agreement with retrobulbar optic neuritis. Magnetic resonance imaging (MRI) revealed abnormalities in the spinal and peri-ventricular signal. Our Patient received bolus of methylprednisolone relayed by oral prednisone associated with an immunosuppressant. The evolution was favorable with correction of visual acuity. **Conclusion:** Optical neuromyelitis of devic is a rare pathology. It is a different clinical entity, the visual and neurological prognosis depends on the severity of the disease, relapses and early treatment

**Keywords :** Optical neuromyelitis, devic syndrome

**Résumé :** La neuromyérite optique de Devic (NMO) ou syndrome de Devic est une entité rare. Elle est caractérisée par l'association d'une atteinte médullaire sévère, d'installation subaiguë et d'une neuropathie optique aiguë, uni- ou bilatérale. **Observation:** Nous rapportons l'observation d'une femme âgée de 20 ans, admise pour une baisse brutale de l'acuité visuelle de l'œil droit. Les potentiels évoqués visuels ont montré un allongement des latences, en accord avec une névrite optique rétrobulbaire. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) a révélé des anomalies de signal médullaire et péri ventriculaire. La patiente a reçu un bolus de la méthylprednisolone, relayée par la prednisone associée à un immunosuppresseur : anti CD20. L'évolution a été favorable avec correction de l'acuité visuelle. **Conclusion:** La NMO est une pathologie rare. C'est une entité clinique distincte le pronostic visuel et neurologique dépend de la sévérité de l'atteinte, des rechutes et de la précocité du traitement

**Mots-clés:** neuromyérite optique, syndrome de devic

La neuromyérite optique de Devic (NMO) est une pathologie inflammatoire rare du système nerveux central qui se traduit par une neuropathie optique et une myélite.

Le mode d'entrée dans la maladie est, dans plus de deux tiers des cas, une névrite optique. Nous rapportons le cas d'une patiente suivie en consultation depuis 5 mois présentant une maladie de Devic.

### Observation :

C'est une patiente âgée de 20 ans, sans antécédents particuliers. En juillet 2019, elle présente une baisse brutale de l'acuité visuelle de l'œil droit limité à compter les doigts à cinq mètres, réflexes photo moteur directe et consensuel conservés, l'examen de segments postérieur normal. L'acuité visuelle de l'œil gauche 10/10 l'examen de segment antérieur et postérieur était normal, sans autre signe neurologique associé, par ailleurs l'examen extra neurologique objective un hirsutisme idiopathique. L'exploration ophtalmologique révèle une névrite optique rétrobulbaire de l'œil droit (figure 1), L'étude du champ visuel a montré une hémianopsie altitudinale supérieure. Les potentiels évoqués visuels étaient allongés. L'IRM cérébro-médullaire montre des lésions démyélinisantes péri ventriculaire et médullaire (figure 2). L'étude du liquide céphalo-rachidien note l'absence d'un pic oligoclonal. Le bilan immunologique révèle la présence d'anticorps anti-NMO et des anticorps anti-aqua porine 4, ces données cliniques,

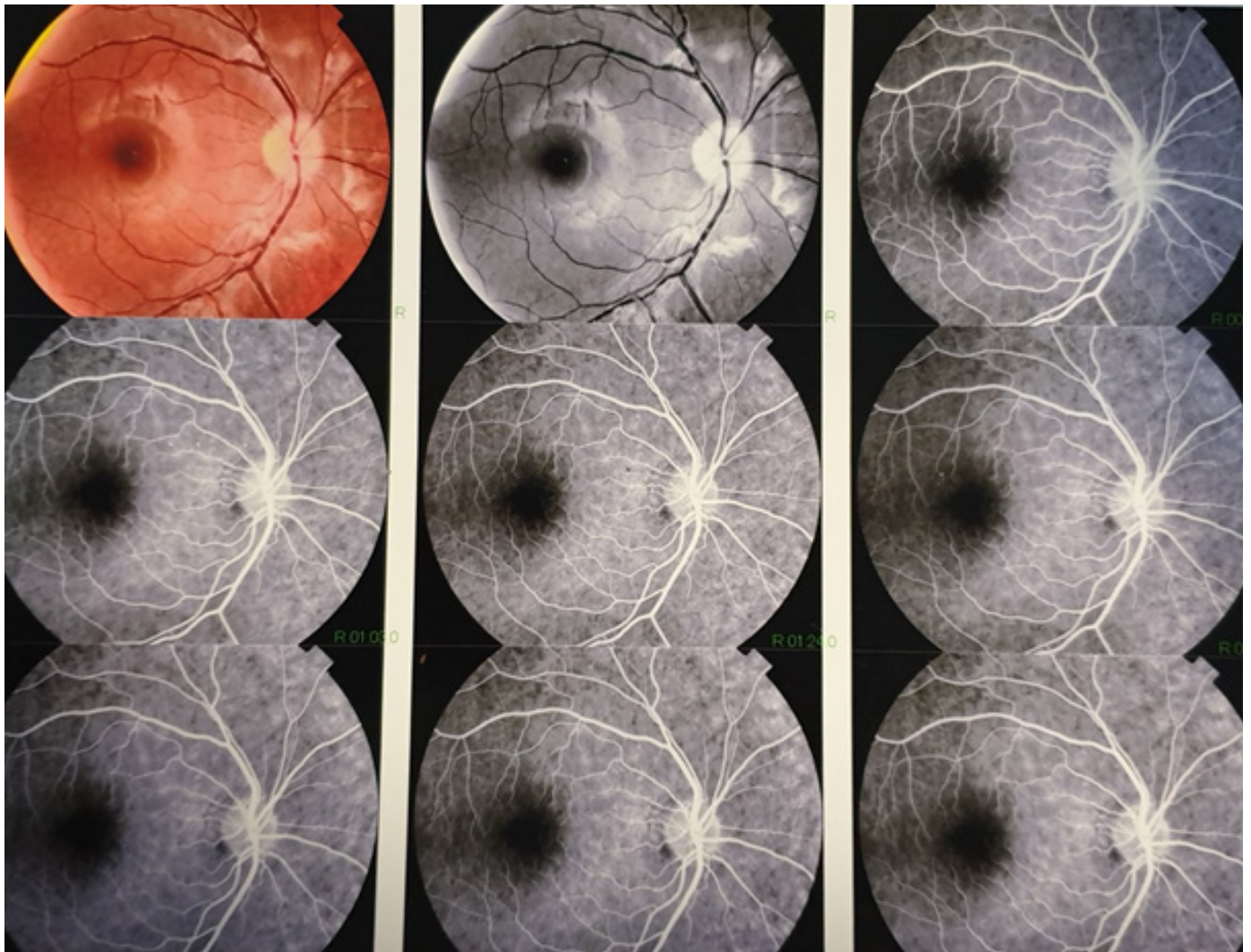
immunologique, et radiologique permettant Le diagnostic de la maladie de Devic.

La patiente avait bénéficié d'un bolus de méthylprednisolone à la dose de 1 g/j par jour pendant 5 jours, relayée par la prednisone orale à la dose de 1 mg/kg par jour, et à partir de la 5ème jours, nous avons administré 1g de Rituximab, une 2ème cure 1 g au 15ème jour a été administré, puis tous les 6 mois.

L'évolution a été favorable avec correction de l'Acuité visuelle à passer de Compter les doigts à 5m à 10/10 l'œil droit. Une exploration clinique et para clinique assez exhaustive, à la recherche d'autres maladies auto-immunes, était négatif. Actuellement, la patiente est stabilisée sous immunosuppresseur (rituximab).

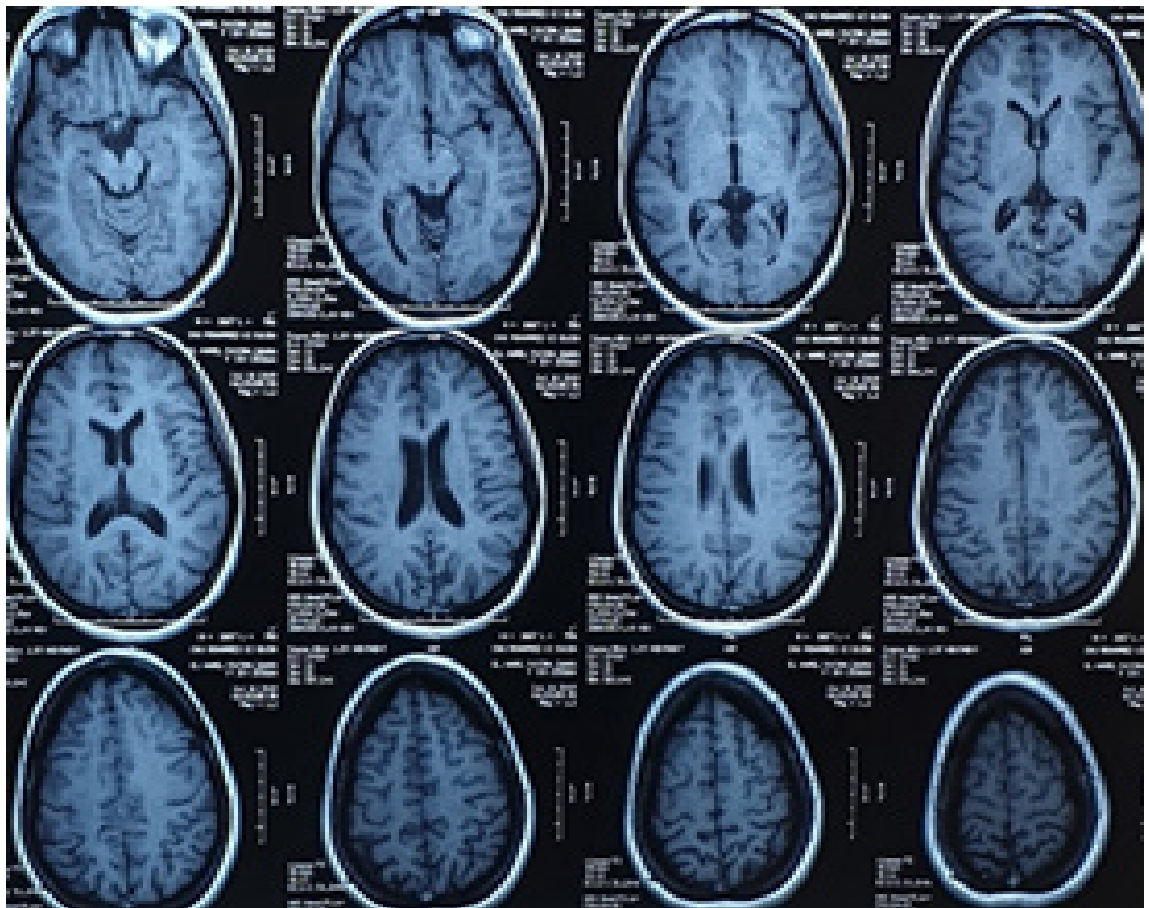
### Discussion :

La neuromyérite optique (NMO) de Devic a été décrite pour la première fois en 1894 par Eugène Devic [1]. Elle a été longtemps considérée comme une forme possible de sclérose en plaques mais la plupart des auteurs actuellement s'accordent pour en faire une entité nosologique distincte. La lésion anatomique élémentaire est représentée par une démyélinisation extensive des nerfs optiques et de la moelle épinière [2,3].

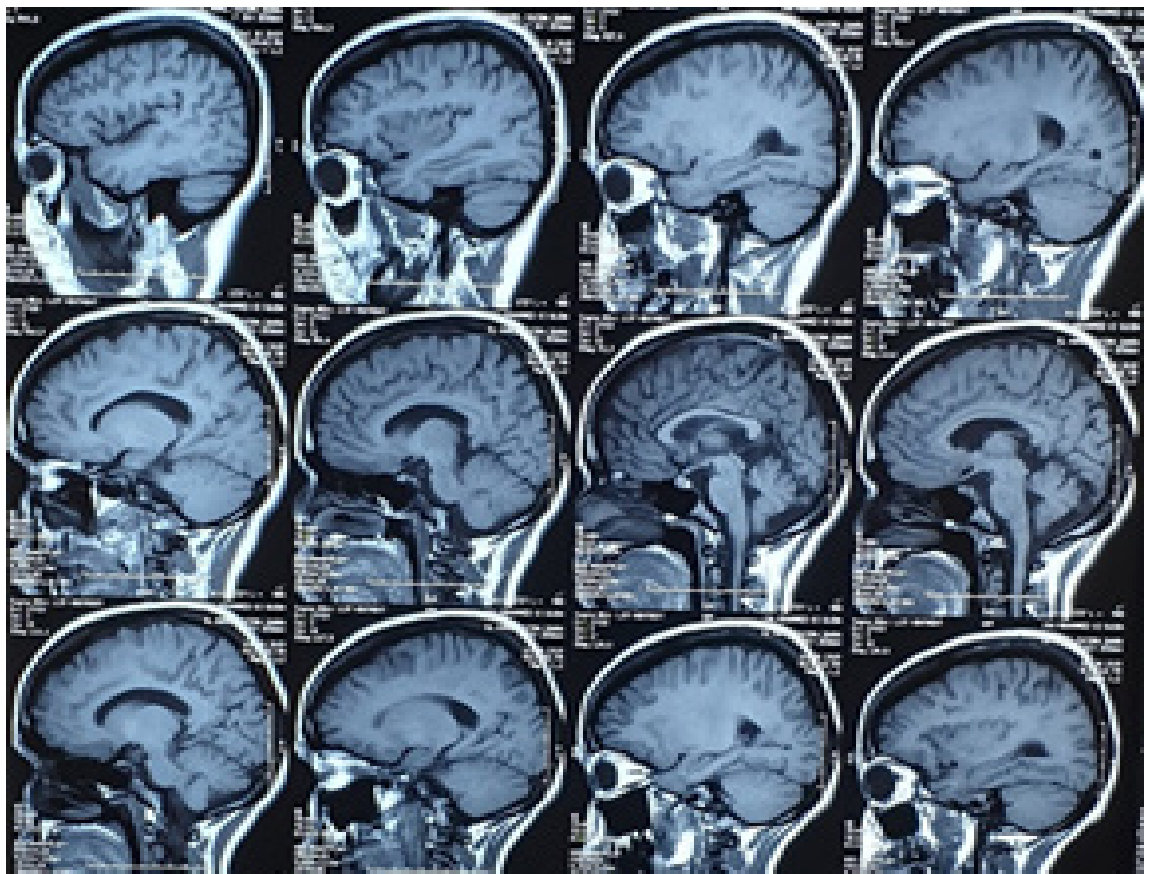


**Figure 1 :** Sur le cliché couleur ; on note une légère hyperhémie papillaire, comblement de l'excavation papillaire avec un flou des bords papillaire. En angiographie à la fluorescéine on voit une prise de fluo précoce de la tête de nerf optique sans diffusion tardive.

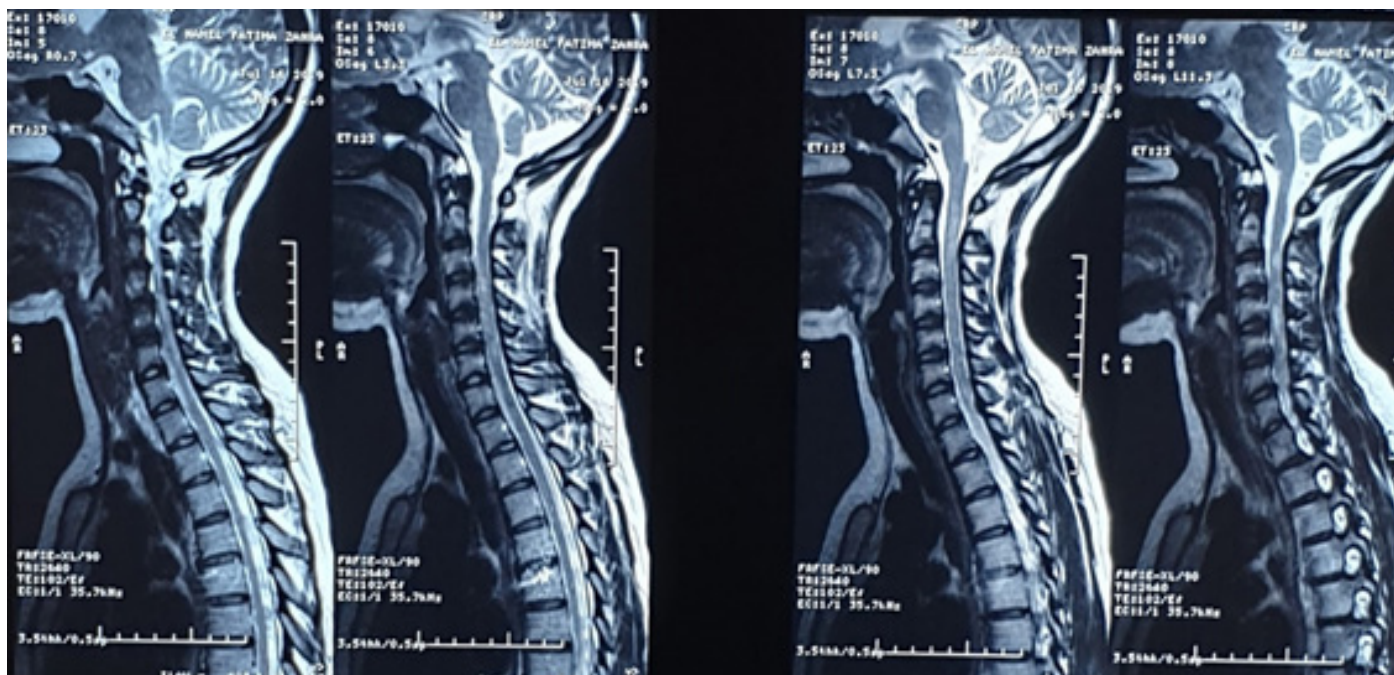
T1



T2







**Figure 2 :** L'IRM cérébro-médullaire : séquence T1, T2 et T3 flaire objective des lésions démyélinisantes péri-ventriculaires et médullaires

Le mécanisme physiopathologique n'est pas clair. Dans une étude récente, Lucchinetti et coll. [2] ont démontré après étude des lésions médullaires de 9 patients autopsiés, l'importance d'un dérèglement de l'immunité humorale dans la genèse des lésions pouvant être initié par un agent infectieux. Dans sa forme typique; La NMO de Devic réalise cliniquement une BAV uni ou bilatérale contemporaine ou suivie quelques jours à quelques mois d'un tableau de section médullaire [4]. Certains auteurs ont proposé des critères diagnostiques : Mandler et coll. [3], O'Riordan et coll. [6], Wingerchuk et coll. [5].

Plusieurs pathologies ont été rapportées en association avec la NMO de Devic : maladies auto-immunes, endocriniennes et surtout infectieuses [5, 6].

Le traitement de la poussée repose sur les bolus de corticoïdes et la plasmaphérèse, cas de notre patiente. Le traitement de fond repose sur les immunosuppresseurs (azathioprine, mycophénolatemofétil) et les anti-CD20. Le pronostic dépend de la sévérité de l'atteinte, des rechutes et de la précocité du traitement [7].

## Conclusion :

Affection démyélinisante rare et de pronostic sombre, la maladie de Devic est longtemps considérée comme une forme de sclérose en plaques, source de retard diagnostique. La découverte des anticorps Anti NMO (IgG) a augmenté la spécificité des critères diagnostiques de la maladie de Devic et a permis d'établir un diagnostic précoce et d'initier un traitement précoce.

## Références :

1. Devic E : Myélite subaiguë compliquée de névrite optique : *Bull Med* 1894 ; 8 : 1033-4.
2. Lucchinetti CF, Mandler RN, Mc Gavern D, Bruck W, Gleich G, Ransohoff RM, Trebst C, Weinshenker BG, Wingerchuk DM, Parisi JE, Lassmann H : A role for humoral mechanisms in the pathogenesis of Devic's Neuromyelitis optica. *Brain* 2002 ; 125 : 1450-61.
3. Mandler RN, Davis LE, Jeffery DR, Kornfeld M : Devic's Neuromyelitis optica: à clinicopathological study of 8 patients. *Ann Neurol* 1993 ; 34 : 162-8.
4. Barbizet J, Degos JD, Meyrignac C : Neuromyélie optique associée à une tuberculose pulmonaire aiguë. *Rev Neurol* 1980 ; 136 : 303-9.
5. Wingerchuk DM, Hogancamp WF, O'Brien PC, Weinshenker BG : The clinical course of Neuromyelitis optica. *Neurology* 1999 ; 53 : 1107-14.
6. O'Riordan JI, Gallagher HL, Thompson AJ, Howard RS, Kingsley DP, Thompson EJ, Mc Donald WI, Miller DH : Clinical, CSF and MRI finding in Devic's Neuromyelitis optica. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996 ; 60 : 382-7.
7. Isi Ahmed F, Bouali M, Bouchareb M, Tebbani D, Ouail O, Terra, La maladie de Devic : une entité méconnue. À propos d'une observation, *La Revue de Médecine Interne*, Volume 38, Supplement 1, June 2017, Pages A192-A193

## Conflits d'intérêts :

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

