

LA NEUROMYÉLITE OPTIQUE DE DEVIC RÉCIDIVANTE: à propos d'un cas

Auteurs :

A.ELBouihi,
H. ELMansouri,
L.Benhmidoune,
M.ELBelhadji,
R.Rachid,
A chakib,
A.Amraoui

Keywords:

neuromyelitis, optic
neuritis, devic

RÉSUMÉ

Introduction :

La neuromyérite optique de Devic (NMO) est une affection peu fréquente, de pronostic sombre chez l'adulte, pouvant être mortelle et laisser des séquelles surtout pour les formes récidivantes.

Nous rapportons une neuropathie optique récidivante révélant une NMO.

Observation :

c'est un patient de 37ans, présentant une neuropathie optique récidivante sur 18mois associée à une parapésie. L'étude du liquide céphalo-rachidien montre une pression normale avec une lymphocytose sans modification de protéine et absence de bandes oligoclonales. L'IRM cérébrale est normale et médullaire présente des foyers d'hyper signaux intra médullaires étagés responsables d'élargissement de la moelle en regard avec prise de contraste. Les PEV sont perturbés. Le patient a bénéficié de bolus de corticothérapie lors des poussées. L'évolution est marquée par l'apparition d'une pâleur papillaire avec une acuité visuelle corrigée à 5/10.

Discussion :

La NMO associe une névrite optique souvent bilatérale et une myélite aiguë transverse associant des troubles moteurs, sensoriels et sphinctériens, secondaire à une démyélinisation auto-immune initiée par une maladie infectieuse. Le diagnostic de cette maladie est retenu selon les critères de Wingerchuk devant l'ensemble des critères absolus et, au minimum, un critère majeur ou deux critères mineurs. Dans le sérum de 70% des patients, il existe un anticorps anti-NMO spécifique qui est un facteur de risque de récurrence. Il n'y a pas de traitement spécifique actuellement et le pronostic est sombre chez l'adulte.

Conclusion :

La NMO est une affection rare, d'étiopathogénie inconnue avec un tropisme particulier pour la moelle épinière et le nerf optique.

SUMMARY:

Introduction :

Devic's optical neuromyelitis (NMO) is a slightly frequent affection, its prognosis is generally dreadful for adults. It can be fatal and often leaves behind sequelae, especially for relapsing forms.

Case report:

It concerns a male patient, of 37 years old, presenting a recurrent optic neuropathy along 18 months together with paraparesis. The study of cerebrospinal fluid showed a normal pressure with lymphocytosis without protein modification and absence of oligoclonal bands. Cerebral MRI is normal with intra medullary hyper extended signal in medullary MRI responsible for enlargement of the spinal with contrast enhancement. The visual evoked potentials are disturbed. The patient was administered corticosteroid bolus for the relapses. The evolution noted the appearance of papillary pallor with a corrected visual acuity at 5/10.

Discussion:

Devic's optical neuromyelitis is an association of bilateral optic neuritis and acute transverse myelitis with motor, sensory and sphincter disorder. Its pathogenesis is explained by an autoimmune demyelination initiated by an infectious disease. The disease's diagnosis is concluded according to Wingerchuk's criteria on the set of absolute criteria and at least one major criterion or two minor criteria. The serum of 70% of the patients with NMO has a specific antibody anti-NMO. The presence of this antibody is a risk factor for recurrence. There is currently no specific treatment. The prognosis is generally dreadful for adults especially for relapsing forms.

Conclusion:

Devic's optical neuromyelitis is a rare disease of unknown etiology with particular tropism for the spinal cord and optic nerve.

INTRODUCTION

La neuromyérite optique de Devic (NMO) est une forme rare, très sévère d'affection démyélinisante, qui associe une névrite optique aiguë souvent fulminante à une myélite transverse d'évolution monophasique ou à rechute(1), avec absence de tout autre symptôme neurologique en dehors de l'atteinte optique et médullaire tout au long de l'évolution (2). Depuis sa description en 1894, elle fût considérée comme forme inhabituelle de sclérose en plaque. Plus récemment, des données anatomopathologiques, biochimiques (LCR) et radiologique (IRM) évoquent la question d'une entité clinique à part entière (3, 4, 5, 6, 7). Elle est souvent rapportée chez l'adulte, rarement chez l'enfant. Le pronostic est généralement sombre chez l'adulte, la maladie peut être mortelle et laisse souvent des séquelles ophtalmologiques et neurologiques, surtout pour les formes récidivantes. On expose le cas d'une neuropathie optique récidivante révélant une neuromyérite optique de Devic.

Auteur correspondant de l'information :

A.ElBouihi

Numéro de téléphone : 00212661161423

e-mail : a.elbouihi@hotmail.fr



OBSERVATION

Il s'agit d'un patient de sexe masculin, âgé de 37ans ayant comme antécédent pathologique un syndrome pseudo-grippal, consultant pour le 3ème épisode de baisse d'acuité visuelle unilatérale et brutale s'étalant sur 18 mois. L'examen ophtalmologique retrouve une acuité visuelle à 4/10 au niveau de l'œil atteint avec un réflexe photo moteur paresseux et de 7/10 au niveau de l'œil controlatéral. L'examen du segment antérieur est normal et le fond d'œil montre une légère pâleur papillaire du côté atteint (fig1). Par ailleurs le patient présentait une para parésie des deux membres inférieurs. L'étude du liquide céphalo-rachidien montre une pression normale avec une lymphocytose sans modification des protéine et absence de bandes oligoclonales.

L'IRM cérébrale est normale avec à l'IRM médullaire un aspect de foyers d'hyper signaux intra médullaires étagés responsable d'élargissement de la moelle en regard avec prise de contraste du foyer du cône terminal (fig2). L'étude des potentiels évoqués visuels montre des temps de latence allongés avec des amplitudes diminuées.

Le patient a bénéficié d'un traitement par bolus de méthyl-prednisolone à raison de 1g/j pendant 3 jours, relayé par de la prednisolone per os à la dose de 1 mg/kg/j avec une dégression progressive sur une durée de 6 mois.

L'évolution fut favorable avec une amélioration de l'acuité visuelle à 7/10 des deux côtés et une normalisation du réflexe photomoteur et disparition de la paraparésie. Le contrôle ophtalmologique à 1 an montrait comme séquelle une pâleur papillaire avec une acuité visuelle corrigée de 5/10 bilatérale.

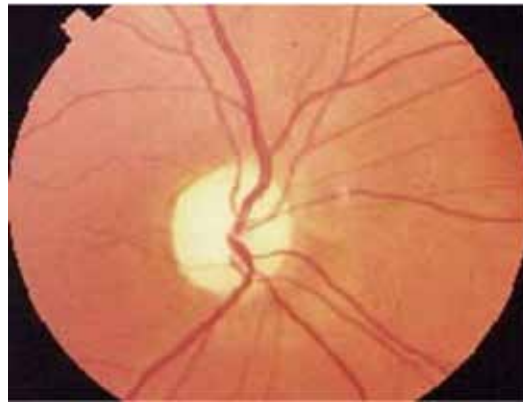


Fig1 : pâleur papillaire unilatérale séquellaire après 3 poussées de neuropathie optique rétrobulbaire

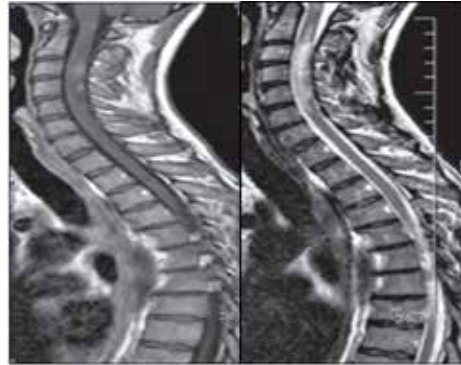


Fig2a

Fig2b



Fig2c

Fig2d

Figure 2a,2b,2c,2d :

IRM médullaire, coupes sagittale, en séquences pondérées T1 et T2 : hypersignaux étendus en intramédullaire, étagés avec élargissement de la moelle en regard et rehaussement des lésions après injection de gadolinium

DISCUSSION

La neuromyéélite optique de Devic associe une neuropathie optique aigue souvent fulminante unilatérale ou bilatérale et une myélite transverse(8). L'atteinte précède souvent la myélopathie, et l'évolution est souvent à rechutes (3,5,7,9,10). C'est une pathologie de l'adulte jeune, touchant souvent la femme et exceptionnellement l'enfant, et représenterait environ 0.1% de l'ensemble des pathologies inflammatoires médullaires (11). La moyenne d'âge de survenue pour la forme monophasique est d'environ 28ans, alors qu'il est de 41 ans pour la forme à rechutes (1). Son étiopathogénie reste obscure. La plupart des auteurs évoquent une démyélinisation auto-immune initiée par une maladie virale.

Le syndrome de Devic a été décrit au décours

d'épisodes infectieux viraux (hépatite C, HIV, varicelle zona, hépatite A)(12), bactérien (tuberculose) (10) ou en association à des maladies auto-immunes (hypothyroïdie, lupus érythémateux disséminé (13,14, 5). La neuromyéélite optique de Devic serait une pathologie à part entière selon Hutchinson et coll. Cliniquement, la symptomatologie est faite de prodromes viraux, suivis d'une myélite transverse ou d'une névrite optique à quelques semaines d'intervalles. La baisse d'acuité visuelle est brutale, souvent bilatérale et fréquemment asymétrique, le réflexe photomoteur est généralement aboli. Le fond d'œil peut être normal témoignant alors d'une névrite rétrobulbaire, comme il peut montrer une hyperhémie papillaire ou plus souvent un œdème papillaire

modéré en cas d'atteinte antérieure.

Dans 80 % des cas, la névrite optique précède la myélite transverse de quelques jours à 3 mois. L'atteinte médullaire est généralement une myélite transverse complète associant des troubles moteurs, sensoriels et sphinctériens. La symptomatologie médullaire peut comporter une myélite cervicale avec troubles respiratoires graves engageant le pronostic vital. Le tracé des potentiels évoqués visuels montre des temps de latence allongés avec des amplitudes diminuées témoignant d'une démyélinisation.

L'aspect de l'IRM chez les patients présentant une neuromyéélite optique de Devic est constant, montrant dans 90% des cas, en médullaire, une lésion en hyposignal T1 et hy

persignal T2 s'étendant sur plus de 3 segments vertébraux, le plus souvent dorsales, parfois multiples, avec aspect de cavitation de la moelle associé dans un tiers des cas(1). l'IRM encéphalique est normale dans 80% des cas et peut montrer des anomalies de signal T2 des nerfs optiques ; des lésions peu importantes de la substance blanche peuvent être rencontrées, ne remplissant pas les critères de la sclérose en plaque, principal diagnostic différentiel de la neuromyérite optique de Devic .

L'étude du LCR montre des résultats variables, une pleiocytose est retrouvée dans un tiers des cas, parfois supérieure à 50 éléments/mm3 avec prédominance neutrophile ou plus rarement lymphocytaires. Une protéinorachie est souvent constatée avec des taux significativement élevé dans les formes à rechutes (15). Une synthèse d'immunoglobulines est possible, mais sans distribution oligoclonale, contrairement à la sclérose en plaque, où ce critère est présent dans 70 à 90% des cas (15, 16).

Certains auteurs ont proposé des critères diagnostiques de la maladie (2, 3) dont les plus récents sont ceux de Wingerchuk, établis en 1999 d'après une étude de 71 cas :

CRITERES ABSOLUS

- 1- Myélopathie aiguë
- 2- Absence d'atteinte neurologique autre que la névrite optique ou la myélite

CRITERES ASSOCIES:

Majeurs:

- 1- IRM cérébrale normale au début
- 2- IRM médullaire : hypersignal étendu ≥ 3 segments vertébraux
- 3- Hypercytose >50 leucocytes/mm3 ; > 5 polynucléaires neutrophiles/mm3

Mineurs:

- 1- Névrite optique bilatérale
- 2- Névrite optique sévère avec acuité visuelle fixée à moins de 20/200
- 3- Déficit moteur sévère pour au moins un membre (grade ≤ 2)

Le diagnostic de la NMO est retenu selon les critères de Wingerchuk devant l'ensemble des critères absolus et, au minimum, un critère majeur ou deux critères mineurs.

En 2004, Lennon et coll ont identifié un auto-anticorps (NMO-IgG) spécifique d'un antigène inconnu présent dans le sérum de 70% des patients atteints de la neuromyérite optique de Devic. La présence de cet anticorps constitue un facteur de risque de récurrence. Plusieurs traitements ont été proposés pour la neuromyérite optique de Devic mais aucun n'a pu être curatif jusqu'à présent.

La corticothérapie à forte dose en bolus avec relais par voie orale de 6 semaines a permis de stabiliser certains patients. Les immunosuppresseurs ont été utilisés par certains, sans grand changement de l'évolution. L'associa-

tion de corticoïdes par bolus de 1g/j pendant 2 mois, et d'azathioprine à 2mg/kg/j per os, réduirait la fréquence des poussées (17).

Le pronostic de la NMO reste sombre chez l'adulte, la maladie peut être mortelle, contrairement à l'enfant où il a été décrit comme favorable (12,14)

A court terme, le pronostic vital peut être engagé par le risque d'insuffisance respiratoire en cas de myélite cervicale haute (5, 1, 18), à long terme, une cécité définitive peut survenir dans 22% des cas, une paraplégie définitive peut survenir dans 31% des cas (5). Ce risque est plus élevé dans les formes récidivantes avec séquelles ophtalmologiques et neurologiques (18, 19).

Le risque de rechute reste éminent même après des années de rémission. Il serait plus important en cas de sexe féminin, d'âge tardif lors du premier épisode, et de symptômes initiaux peu sévères (19).

CONCLUSION

La neuromyérite optique de Devic est une maladie démyélinisante sévère, d'étiopathogénie inconnue avec un tropisme particulier pour la moelle épinière et le nerf optique et dont on ne connaît pas encore de traitement curatif.

Son pronostic fonctionnel et vital est péjoratif imposant une prise en charge précoce et adaptée. ■

REFERENCES

- 1.El Otmani H, Rafai MA, Moutaouakil B et al. La neuromyérite Optique au Maroc : Etude de neuf cas. Rev Neurol (Paris) 2005 ; 161 :12 :1191-1196
- 2.Mandler RN, Davis LE et al. Devic's neuromyelitis optica : a clinicopathological study of 8 patients. Ann Neurol 1993; 34(2):162-8
- 3.O'Riordan JI, Gallagher et al. Clinical, CSF and MRI findings in Devic's neuromyelitis optica. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1996; 60(4):382-387
- 4.Filippi M, Rocca MA et al. MRI and magnetization transfer imaging changes in the brain and cervical cord of patients with Devic's neuromyelitis optica. Neurology 1999; 53:1705-1710.
- 5.Wingerchuk DM, Hogacamp WF et al. The clinical course of neuromyelitis optica (Devic's syndrome). Neurology 1999; 53(5):1107-1114.
- 6.Lucchinetti CE, Mandler RN et al. A role for humoral mechanisms in the pathogenesis of Devic's neuromyelitis optica. Brain 2002; 125(7):1450-1461
- 7.De seze J, Lebrun C et al. Is Devic's neuromyelitis optica a separate disease ? A comparative study with multiple sclerosis. Mult scler 2003; 9: 521-525.
- 8.Whitham RH, Brey RL. Neuromyelitis optica : two new cases and review of the literature. J Clin Neuro Ophthalmology 1985; 5(4): 263- 269.
- 9.Papais A, Miranda S et al. optic neuromyelitis syndrome in brazilian patients. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002 ; 73(4) : 429-435.
- 10.ELotmani H, Rafai MA, Moutaouakil B et al. Neuromyérite Optique de Devic associé à une tuberculose pulmonaire. Rev Mal Resp 2005 ; 22 :143-146.
- 11.Sebastian De la Cruz F, Lopez-Dolado E. Devic's optic neuromyelitis: analysis of 7 cases. Rev Neurol 1999 ; 28 : 476-482.
- 12.Jouhadi Z, Ouazzani I et al. Neuromyérite Optique de Devic et hépatite virale A. Rev Neurol (Paris) 2004 ; 160(12) : 1198-1202
- 13.Al Deeb SM, Yaqub BA et al. Devic's neuromyelitis optica and varicella. J Neurol 1993 ; 240 (7): 450-451.
- 14.Bencherif MZ, Karib H et al. Neuromyérite Optique de Devic chez l'enfant. J Fr Ophtalmol 2000 ;23 (5) : 499-520.
- 15.Milano E, Di Sapio A et al. Neuromyelitis optica : Importance of cerebrospinal fluid examination during relapse. Neurol Sci 2003 ; 24(3): 130-133.
- 16.Caroscio JT, Kochwa S et al. Quantitative CSF IgG measurements in multiple sclerosis and other neurologic diseases. Arch Neurol 1983; 40(7): 409-13.
- 17.Mandler RN, Ahmed W et al. Devic's Neuromyelitis Optica : a prospective study of seven patients treated with prednisone and azathioprine. Neurology 1998; 51: 1219-20.
- 18.Muzumdar RH, Joshi S et al. Neuromyelitis Optica with transient autonomic disturbances. Indian Pediatrics 2000 ; 37 :1117-1121
- 19.Wingerchuk DM, Weinshenker et al. Neuromyelitis Optica : clinical predictors of a relapsing course and survival. Neurology 2003 Mar 11; 60(5):848-53.