

## La neuromyéélite optique de Devic

N. Ben Moumen, G. Daghouj, B. Allali, L. El maaloum, A. El Kettani, K. Zaghloul

*Service d'ophtalmologie pédiatrique, Hôpital 20 Aout, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc*

*Auteur correspondant: benmoumennajah@gmail.com*

### Résumé

La neuromyéélite optique de Devic (NMO) ou syndrome de Devic est une entité rare chez l'enfant, caractérisée par l'association d'une atteinte médullaire, d'installation subaiguë et d'une neuropathie optique aiguë, uni- ou bilatérale.

Nous rapportons le cas d'une jeune fille de 14 ans qui s'est présentée pour une baisse de l'acuité visuelle bilatérale d'installation brutale associée à une paraparésie concomitante des deux membres inférieurs. L'examen ophtalmologique a trouvé une acuité visuelle (AV) à 1/10 au niveau de l'œil droit et au compte des doigts au niveau de l'œil gauche, avec une hyperhémie papillaire bilatérale au fond d'œil. L'examen neurologique a objectivé des signes d'irritation pyramidale. Les PEV étaient très altérés au niveau des deux yeux, l'IRM cérébrale et médullaire étaient normales. La patiente a été mise sous corticoïdes en bolus puis relai par voie orale. L'évolution a été marquée par l'installation d'une atrophie optique.

Pour expliquer la pathogénie de la NMO chez l'enfant, plusieurs auteurs ont suggéré une démyélinisation auto-immune initiée par une maladie virale. L'étude de LCR objective une élévation du taux des protéines avec une lymphocytose et l'absence de bande oligoclonale. La tomographie par densitométrie cérébrale est habituellement normale. L'imagerie en résonance magnétique (IRM) localise souvent dans la séquence T2, des petits foyers de démyélinisation inclus dans la substance blanche du cerveau, cervelet et des cordons médullaires, mais peut être normale au début de la maladie. Il n'existe pas de traitement efficace actuel, mais quelques molécules peuvent être utilisées tel la corticothérapie, les immunosuppresseurs et les échanges plasmatiques. Le pronostic reste généralement favorable chez l'enfant.

La neuromyéélite de Devic est une affection d'étiopathogénie inconnue qui engage le pronostic fonctionnel imposant une prise en charge précoce et adaptée.

### Abstract

Devic's neuromyelitis optical (NMO) or Devic's syndrome is a rare entity in children. It is characterized by the association of severe spinal cord lesion, subacute installation and acute optic neuropathy, unilateral or bilateral.

We report the case of a young 14 year old girl who complained from a decline in bilateral visual acuity of sudden onset associated with a concomitant paraparesis of both lower limbs. Ophthalmologic examination found a visual acuity (VA) at 1/10 in the right eye and counting fingers in the left eye, with bilateral papillary hyperemia in the fundus. Neurological examination objectified signs of pyramidal irritation. PEV were very altered in both eyes and brain and spinal cord MRI was normal. The patient was put corticosteroids bolus with an oral relay. And evolution was marked by the installation of optic atrophy.

To explain the pathogenesis of NMO in children, several authors have suggested an autoimmune triggered by a viral illness. The study of CSF objective an elevated rate of proteins with lymphocytosis and no oligoclonal band. Cerebral computed tomography is usually negative. The magnetic resonance imaging (MRI) shows localized small foci of demyelination in the T2 sequence in the white matter of the brain, cerebellum and spinal cord, but may be normal

### Mots clés

Neuromyéélite optique,  
Syndrome de Devic.

### Keywords

Neuromyelitis optica,  
Devic syndrome.

early in the disease. There is no current effective treatment, but few molecules can be used as corticosteroids, immunosuppressants and plasma exchange. The prognosis is usually favorable in children.

Devic's neuromyelitis is a condition of unknown etiology that involves the functional prognosis imposing Early and appropriate management.

## Introduction

La neuromyéélite optique de Devic (NMO) ou syndrome de Devic associe une myélite transverse et une neuropathie optique unilatérale (9%) ou bilatérale (91%) survenant à 8 semaines d'intervalle. Elle est souvent précédée par un syndrome viral non spécifique mais peut aussi s'associer à une varicelle, une mononucléose infectieuse, une tuberculose, une vaccination rubéolique ou un lupus. De nombreux auteurs la considèrent comme une manifestation exceptionnelle de la sclérose en plaque (SEP) ou d'une encéphalomyélite infectieuse.

Elle est souvent rapportée chez l'adulte, rarement chez l'enfant, chez qui il s'agit d'une entité clinique distincte avec un excellent pronostic visuel et neurologique.

## Observation

Nous rapportons le cas d'une jeune fille de 14 ans qui s'est présentée pour une baisse de l'acuité visuelle bilatérale d'installation brutale associée à une paraparesie concomitante des membres inférieurs. L'examen ophtalmologique à l'admission a permis de noter une acuité visuelle (AV) à 1/10 au niveau de l'œil droit et au compte des doigts de près au niveau de l'œil gauche. La motilité, le tonus oculaire ainsi que le segment antérieur étaient normaux. Le fond d'œil a objectivé une hyperhémie papillaire bilatérale. L'examen neurologique a retrouvé des signes d'irritation pyramidale. Le reste de l'examen général a retrouvé un fébricule à 38.2°. L'enfant a bénéficié d'un bilan paraclinique. Ainsi, les potentiels évoqués visuels (PEV) étaient très altérés au niveau des deux yeux. L'IRM cérébrale et médullaire étaient normales. L'hypothèse d'une neuromyéélite optique de Devic a été soulevée.

La patiente est mise sous corticoïdes pendant 3 jours en bolus puis relai par voie orale en dégression progressive. L'évolution est marquée par l'installation d'une

atrophie optique bilatérale avec une acuité visuelle finale à 1/10 au niveau des deux yeux.

## Discussion

La neuromyéélite optique de Devic (NMO) est une pathologie rare, démyélinisante et inflammatoire du système nerveux central qui affecte principalement les nerfs optiques et la moelle épinière.

Elle se définit par l'association d'une myélite transverse et une neuropathie optique le plus souvent bilatérale dans 91% des cas et une neuropathie unilatérale dans 9% des cas, survenant à 8 semaines d'intervalle. Elle a été rapportée souvent chez l'adulte et rarement chez l'enfant et apparaît comme une entité clinique distincte [1].

Le mécanisme de cette localisation sélective est inconnu [2]. Elle touche principalement les femmes jeunes, âgées entre 18 et 45 ans [2,3] bien que des cas de neuromyéélite de Devic survenus chez l'enfant et l'adulte jeune aient été rapportés [4].

La symptomatologie typique de la NMO débute par des prodromes viraux, suivis d'une myélite transverse ou une névrite optique, le second désordre survient quelques jours ou semaines après. Dans la plupart des cas, la baisse d'acuité visuelle est brutale, bilatérale comme c'était le cas chez notre patiente quoique fréquemment asymétrique. L'œdème papillaire est souvent modéré.

Selon les travaux de Jeffrey [5] qui a revu tous les cas pédiatriques de NMO rapportés dans la littérature anglaise depuis 1900, seuls 18 cas obéissent aux critères actuels de NMO de Devic [6,7]. L'âge moyen de survenue est de 11 ans avec une légère prédominance féminine. La majorité avait une histoire de prodrome viral (13/18).

La symptomatologie a été marquée par une névrite optique dans 66% des cas, dont 28% une myélite transverse. La névrite optique est bilatérale dans 88% des cas, avec une perte visuelle aiguë et sévère. La plupart des patients présentent un œdème papillaire.

La sévérité de la myélite transverse est similaire chez la plupart des patients, avec paraplégie des membres inférieurs et hyper-réflexie. Dans notre observation, une paraparésie a été notée à l'admission de la jeune patiente.

L'étiologie infectieuse a été suggérée dans les travaux de Scott [8], alors que les travaux actuels n'ont pas permis de retrouver l'étiologie de la NMO.

Depuis sa première description en 1894 par Eugène Devic [2,9], le cadre nosologique de la neuromyéélite de Devic reste controversé: S'agit-il d'une forme particulière de sclérose en plaques ou d'une entité séparée? Selon des travaux récents, la neuromyéélite optique de Devic semble être une entité anatomo-clinique distincte de la sclérose en plaques [4,9].

Chez l'enfant plusieurs auteurs [5,10,11] ont suggéré une démyélinisation auto-immune initiée par une maladie virale pour expliquer la pathogénie de la NMO.

Au niveau du liquide céphalorachidien, il existe une hyperprotéinorachie supérieure à 1 g/l, une hypercellularité supérieure à 50 éléments, et une absence de bandes oligoclonales.

Whitham et Brey [1] montrent que les PEV ont des temps de latence généralement allongés dans la NMO avec absence d'anomalies des potentiels somesthésiques (BAEPs), suggérant ainsi l'absence d'autres atteintes neurologiques infracliniques.

La tomodensitométrie cérébrale est habituellement normale [5].

L'IRM cérébrale est le plus souvent normale à la phase aiguë, mais elle objective souvent dans la séquence T2, des petits foyers inclus dans la substance blanche du cerveau, cervelet et des cordons médullaires à la phase d'état. Typiquement, les lésions intéressent plus la partie centrale que périphérique de la moelle épinière contrairement à la sclérose en plaques [4,9,12,13,14].

Le diagnostic différentiel de la NMO se pose avec un 1<sup>er</sup> épisode de la sclérose en plaque, l'encéphalomyélite infectieuse et la neuropathie myélo-optique aiguë (NMOA) dans laquelle les symptômes gastro-intestinaux précèdent les signes neuro-ophtalmologiques, avec présence de la notion de prise des hydroxy-quinolones halogénés et les quinolones [12,15].

Le traitement de la neuromyéélite optique de Devic repose sur la prescription de fortes doses de corticoïdes par voie générale durant une courte durée à la phase aiguë, associés éventuellement à des échanges plasmatiques ou à des immunoglobulines [4,16,17,18]. Pour les formes récidivantes, un traitement immunosuppresseur (azathioprine, cyclophosphamide) a été proposé [16,17,18]. Le traitement préventif par l'interféron bêta est inefficace selon une étude française récente [18].

## Conclusion

La neuromyéélite optique de Devic de l'enfant est rare. C'est une entité clinique distincte avec un bon pronostic visuel et neurologique chez la majorité des patients et une récurrence rare. Toutefois, l'évolution peut être plus sombre voire fatale chez un petit nombre de patients.

## Références

1. Whitham RH, Brey RL. Neuromyelitis optica: Two new cases and review of literature. *J Clin Neuro Ophthalmol*, 1985;5:263-269.
2. Lucchinetti CF, Mandler RN, Mc Garven D, Bruck W, Gleich G, Ransohoff RM, et al. A role of human mechanisms in the pathogenesis of Devic's Neuromyelitis optica. *Brain*, 2002; 125:1450-6.
3. Jacob A, Das K, Nicolas R, Bogglid M. Neuromyelitis optica (Devic's Disease) in the united kingdom: Epidemiology, clinical, radiological and therapy profile in the first 42 patients. *Neurology*, 2005; 64:A328.
4. Cree BAC, Goodin DS, Hauser SL. Neuromyelitis optica. *Semin Neurol*, 2002; 22:105-22.
5. Amy RJ, Raymond JB. Pediatric Devic's Neuromyelitis Optica. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus*, 1996; 33:223-229.
6. Beck GM. A case of diffuse myelitis associated with optic neuritis. *Brain*, 1927; 50:687-703.
7. Walsh FB. Neuromyelitis optica. *Bulletin of Hopkins hospital*, 1938; 565:183-210.
8. Scott GI. Neuromyelitis optica. *Am J Ophthalmol*, 1952; 35:755-764.
9. Seze J. Neuromyéélite optique de Devic: une forme particulière de SEP ou une entité isolée? *Reflexions ophtalmologiques*, 2004; 3 :43-6.
10. Selbst RG, Selhorst JB, Harbison JW, Myer EC. Parainfectious optic neuritis: report and review following varicella. *Arch*

- Neurol, 1983; 40:347-350.
11. Farris BK, Pickard DJ. Bilateral postinfectious optic neuritis and intravenous steroid therapy children. *Ophthalmol*, 1989; 97:339-345.
  12. Arnold TW, MyersGJ. Neurolytic optic (Devis syndrome) in a 12- year-old Male with Complete Recovery Following Steroids. *Pediatr Neurol*, 1987; 3:313-315.
  13. Fillipi M, Rocca MA, Muiola L, Martinelli V, Ghezzi A, Capra R, et al. MRI and Magnetization transfer imaging-changes in the brain and cervical cord in Devic's Neuromyelitis optica Changes in the brain and cervical cord in Devic's neuromyelitis optica. *Neurology*, 1999; 53:1705-10.
  14. Wingerchuk DM, Weishenker BG. Neuromyelitis optica. *Curr Treat Options Neurol*, 2005; 7:173-82.
  15. Sobue I. Clinical aspects of subacute myelo-optico-neuropathy (SMON). In: Vinken PJ, Brun GW, eds, *Handbook of clinical neurology*, Vol 37, Amsterdam, North Holland, 1979, 115-39.
  16. Bonnet F, Mercié P; Morlat P; Hock C, Vergnes C, Ellie C, et al. Devic's Neuromyelitis optica during pregnancy in a patient with systemic lupus erythematosus. *Lupus*, 1999; 8:244-7.
  17. Bakker J, Metz L. Devic's Neuromyelitis optica treated with intravenous gamma globulin (IVIG). *Can J Neurol Sci*, 2004; 31: 265-7.
  18. Papeix C, De Seze J, Deseilligny CP, Tourbah A, Lebrun C, Moreau T, et al. French therapeutic Experience of Devic's Disease: A retrospective study of 33 cases. *Neurology*, 2005; 64:A328-9.