

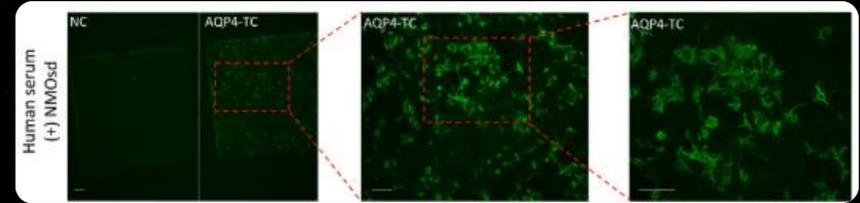


STAR 5 – Le point sur la neuromyéélite optique

Pathologies démyélinisantes du système nerveux central

Dr SAMOYEAU Thomas
Chef de Clinique Assistant
Hôpital Necker – Enfants malades
07/07/2025

Pathologie démyélinisante caractérisée (historiquement) par l'association **névrite optique + myélite**, révolutionnée par la découverte des anticorps dirigés contre les aquaporines astrocytaires : **IgG anti-AQP4**



Pic de fréquence à 40 ans (début souvent plus tardif que les SEP et les MOGAD)

👩 >>> 👨 (10 fois plus fréquent chez la femme, surtout si Ac IgG-AQP4 +)

Ethnies à risque : Africains > Non-caucasien > Caucasien



Association fréquente à un épisode infectieux (rarement un vaccin) (**trigger infectieux** suspecté)

- 30% des NMOSD AQP4+ (et 20% des NMOSD AQP4-)



Les NMO-SD sont souvent associées à un **contexte auto-immun**, parfois à des **cancers**

- **Pas d'intérêt au screening systématique**, à adapter au cas par cas
- Association + forte chez les patients d'origine européenne, **masculin**, **> 45 ans**, clinique **No / Vo**



Au cours du suivi, l'apparition de nouvelle lésion « silencieuse » (comme dans la SEP) est rarissime
Les lésions de NMOSD sont corrélés soit à une rechute (imminente) soit à un tableau clinique

« Update on the diagnosis and treatment of neuromyelitis optica spectrum disorders (NMOSD) – revised recommendations of the Neuromyelitis Optica Study Group (NEMOS). Part I: Diagnosis and differential diagnosis », S. Jarius et al, *Journal of Neurology*, 2023

Suspicion de NMOSD

- Névrite optique aigüe
- Myélite aigüe
- Syndrome de l'*area postrema*
- Syndrome aigu du tronc cérébral (autre que l'APM)
- Narcolepsie symptomatique ou syndrome diencephalique aigu avec atteinte IRM
- Syndrome cérébral aigu avec atteinte IRM

Sérologie

IgG AQP4 (CBA)

+

Cell based assay
(mesure soit visuellement soit par cytométrie de flux)

-

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

+

-

Localisation	Anomalies
Névrite optique	NO longitudinale extensive ($\geq \frac{1}{2}$ de longueur du n. optique ou atteignant le chiasma)
	IRM cérébrale normale (ou avec des anomalies SB non spécifiques)
Myélite	Myélite longitudinale transverse extensive (LETM) : ≥ 3 corps vertébraux
	Atrophie médullaire ≥ 3 corps vertébraux ET ATCD de myélite aiguë
Area post-rema	Lésion dans l' area post-rema (partie postérieure du bulbe)
Tronc cérébral	Lésion sous-épendymaire autour du 4 ^e ventricule
Diencéphale	Lésion sous-épendymaire autour du 3 ^e ventricule
	Lésion hypothalamique / thalamique
Cérébral	Atteinte sous-épendymaire étendue (ventricule latéral), souvent rehaussée
	Atteinte étendue $\geq \frac{1}{2}$ longueur, hétérogène ou œdémateuse du corps calleux
	Atteinte longue du faisceau cortico-spinal (uni ou biL, atteinte caps. interne s/ et /s)
	Hypersignal T2 large & confluent de la substance blanche sous-corticale ou profonde



IRMc normale possible



Péd. Cérébelleux moyen
= SEP / MOGAD
Noyaux gris centraux /
thalami = MOGAD

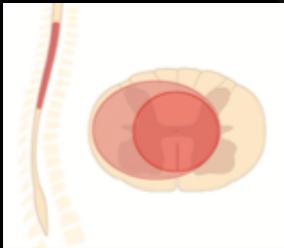
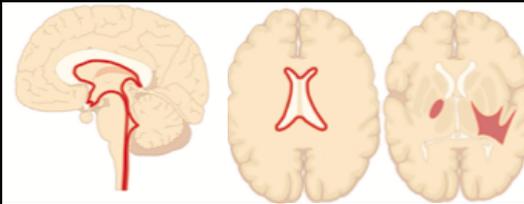
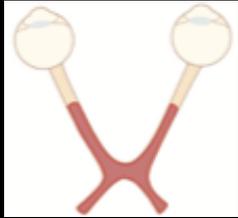


Atteinte périV à la partie
inférieure des lobes
temporaux = SEP/MOG



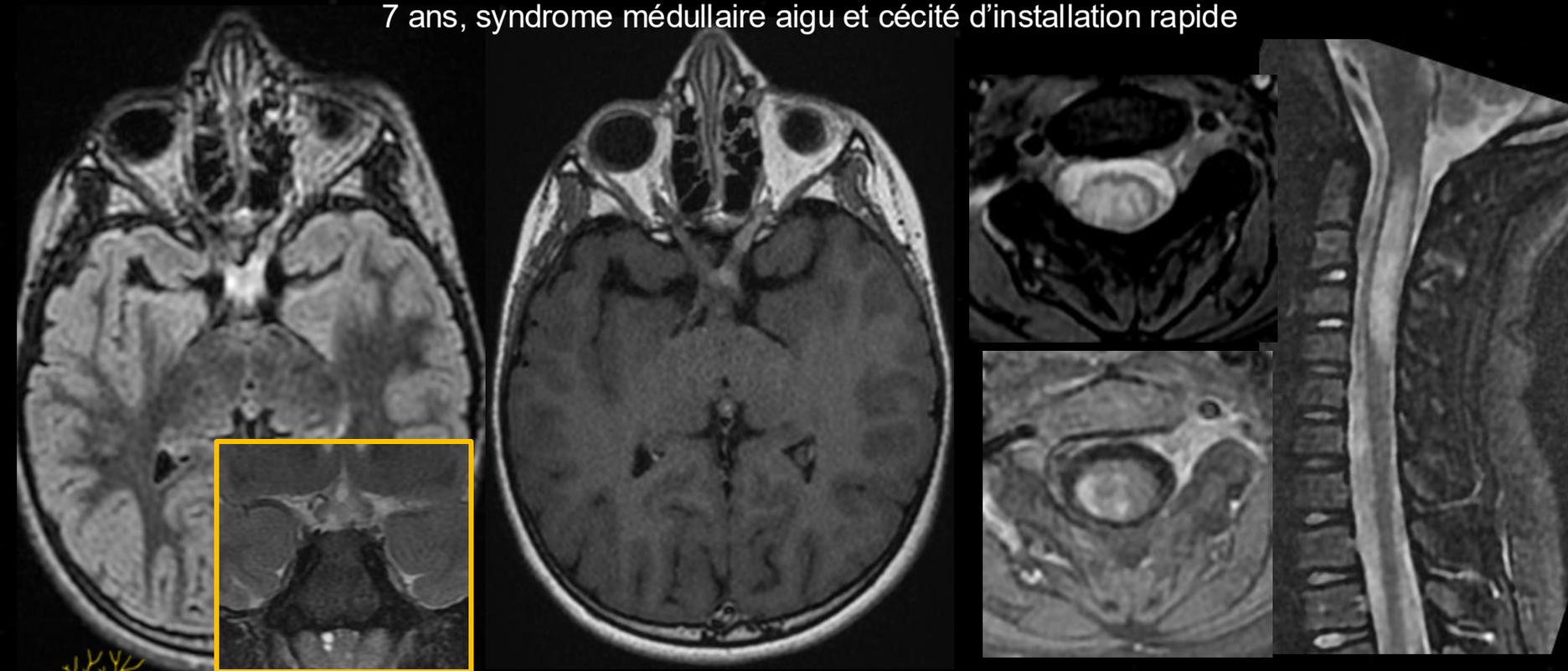
ADEM-like = MOG

« Update on the diagnosis and treatment of neuromyelitis optica spectrum disorders (NMOSD) – revised recommendations of the Neuromyelitis Optica Study Group (NEMOS). Part I: Diagnosis and differential diagnosis », S. Jarius et al, *Journal of Neurology*, 2023

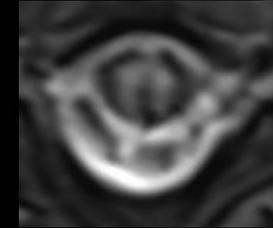
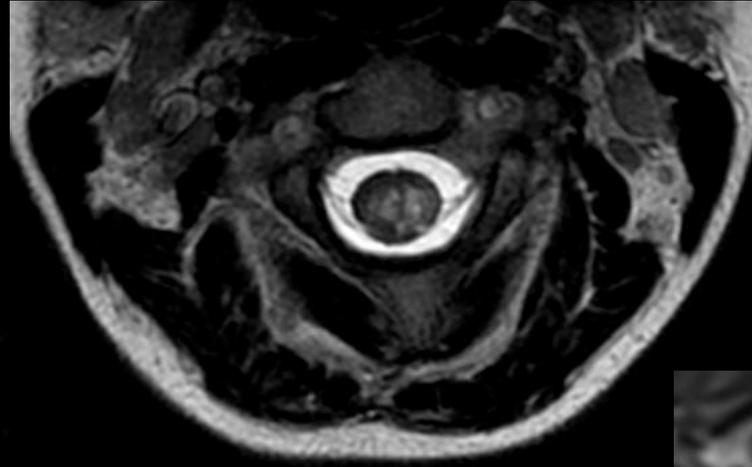


	NMO-SD	MOGAD	SEP
Localisation	Chiasma optique ± radiations opt. (postérieure)	NO longue depuis la papille ± chiasma (antérieure)	Canal optique (antérieure)
Uni / Bilatéral	Unilatéral <i>Initialement</i>	Bilatéral <i>Dès le diagnostic</i>	Variable
Extension	Longue	Longue	Focal
« Œdème papillaire »	Rare	Fréquent	Très rare
Périnévrite optique (Gd+)	Non	Spécifique	Non
Longueur	LETM (≥ 3 CV) Panmyélite	LETM (≥ 3 CV) ou courtes multiples	Courte (rare, longue si avancée)
Axial	Atteinte centrée ± « H-sign »	Atteinte centrée H-sign ++	Périphérique
Résolution <i>ad integrum</i>	Rare	Possible	Rare
Atteinte du cône	Rare	Possible	Rare
<i>Bright spotty-lesion</i>	Spécifique	Non	Non

7 ans, syndrome médullaire aigu et cécité d'installation rapide



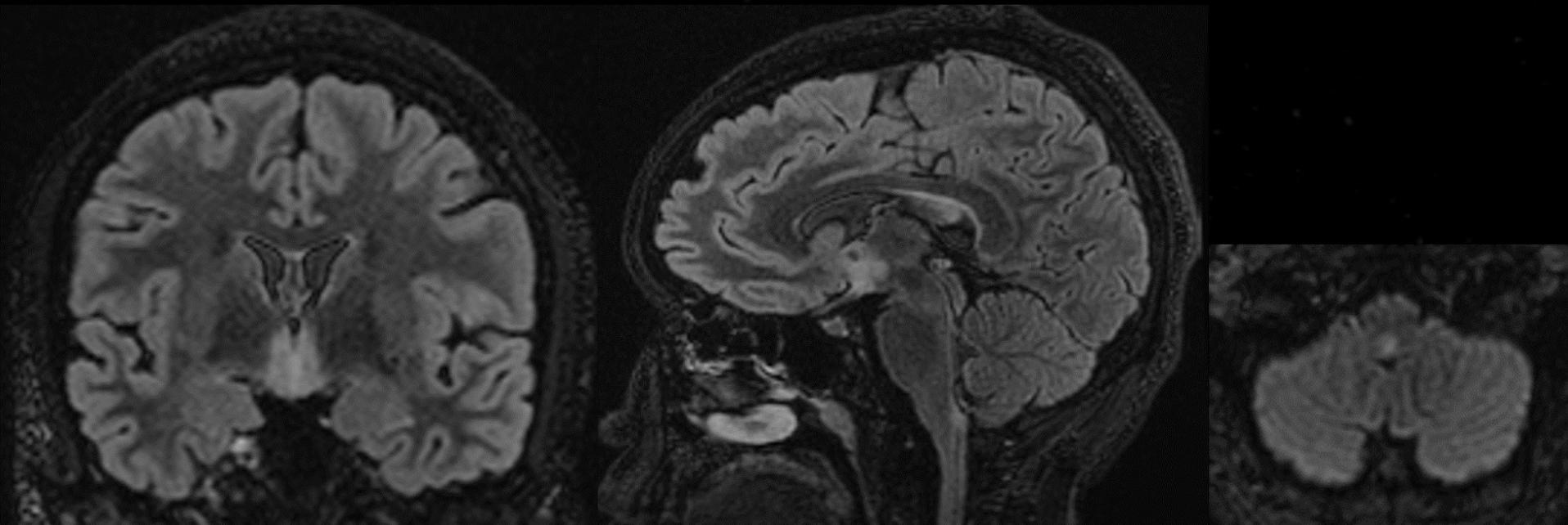
19 ans, syndrome médullaire aigu



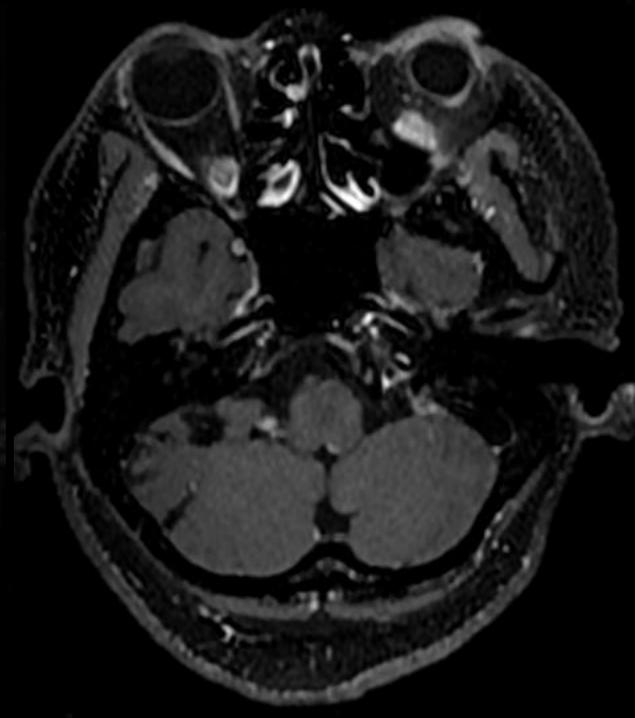
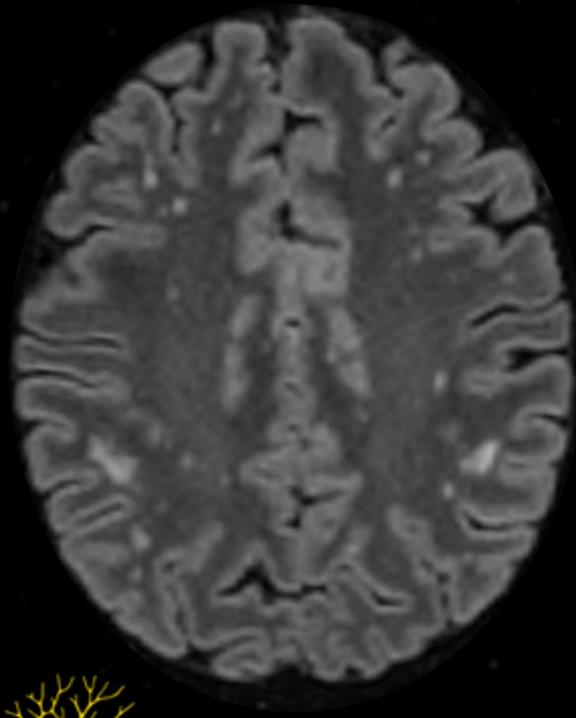
(même patiente 5 ans plus tard →)



Patiente de 16 ans adressée pour bilan d'une altération de l'état général avec nausées et vomissement



47 ans, nausées et vomissement



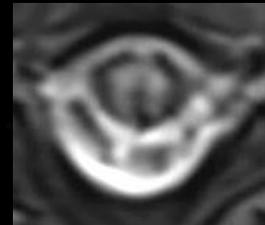
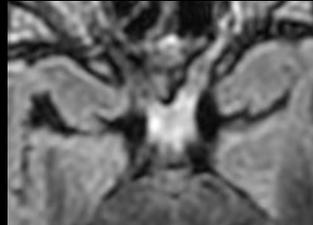
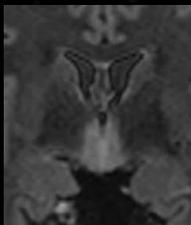
Pathologie démyélinisante plus **rare** que la SEP et les MOGAD

Nette prédominance **féminine**

Clinique & Radiologie

- Syndrome médullaire aiguë : **myélite longitudinale extensive**
- Névrite optique étendue : atteinte du **chiasma** et/ou des bandelettes optiques
- Syndrome de l'**area postrema**

Diagnostic biologique possible par dosage des **Ac IgG anti-AQP4** (sérum)





- « Update on the diagnosis and treatment of neuromyelitis optica spectrum disorders (NMOSD) – revised recommendations of the Neuromyelitis Optica Study Group (NEMOS). Part I: Diagnosis and differential diagnosis », S. Jarius et al, *Journal of Neurology*, 2023
- « Evaluation of aquaporin-4 antibody assays », P.J. Waters et al., *Clin Exp Neuroimmunol.*, 2014
- « Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders: Spectrum of MR Imaging Findings and Their Differential Diagnosis—Erratum », Bruna Garbugio Dutra et al., *Radiographics*, 2018
- « Aquaporin-4 Immunoglobulin G–seropositive Neuromyelitis Optica Spectrum Disorder MRI Characteristics: Data Analysis from the International Real-World PAMRINO Study Cohort », C. Chien 🐕 et al., *Radiology*, 2024
- « Predictive Value of Serum Antibodies and Point Mutations of AQP4, AQP1 and MOG in A Cohort of Spanish Patients with Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders », P. Garcia-Miranda, *Int. J. Mol. Sci.*, 2019

