

La clinique et le laboratoire de recherche  
en neuro-immunologie du Massachusetts General Hospital  
et la Fondation Sumaira présentent

# iNMOtion



**N**euro

**M**yelitis

**O**ptica

**S**pectrum

**D**isorder



Le

# NMOSD

est une maladie neuro-immune rare dans laquelle le système immunitaire attaque les cellules du système nerveux central (SNC), les prenant pour des envahisseurs étrangers.



Environ 75 % des patients diagnostiqués avec un NMOSD ont une réponse immunitaire coordonnée contre le canal d'eau aquaporine-4 (AQP4) sur les cellules de soutien dans le CNS.

Cette réponse provoque un gonflement et une destruction des tissus qui aboutit finalement à la mort des cellules.

Ces patients ont un anticorps qui cible spécifiquement l'AQP4. Parmi le quart des patients restants, environ 40 % présentent un test positif pour un autre anticorps qui attaque la glycoprotéine de l'oligodendrocyte de la myéline (MOG).

Les autres patients séronégatifs atteints de NMOSD peuvent avoir un anticorps non encore identifié.



# STATISTIQUES

- Il se produit dans toutes les décennies de la vie avec un âge médian d'apparition entre 32 et 41 ans. Les Asiatiques, les Afro-Américains et les Afro-Européens dont le test de dépistage des anticorps AQP4 (Ab) est positif ont tendance à présenter un âge d'apparition plus jeune.<sup>1</sup>
- On le trouve chez ~2% des personnes atteintes de troubles démyélinisants aux États-Unis<sup>2</sup>; il représente jusqu'à 50% des cas de maladie démyélinisante dans certains pays d'Asie de l'Est.<sup>3</sup>
- Les femmes prédominent sur les hommes dans une proportion de 5 à 10 pour les personnes atteintes de NMOSD à vie.<sup>4</sup>
- Aux États-Unis, les personnes d'ascendance africaine, est-asiatique et latino-américaine sont surreprésentées dans les cas de MNOSD.<sup>5</sup>
- Les chiffres mondiaux augmentent au fur et à mesure que les tests se répandent et que les statistiques sont collectées.
- La prévalence est actuellement estimée à 0,5 - 10 pour 100 000.<sup>6</sup>

## References:

1. [https://www.uptodate.com/contents/neuromyelitis-optica-spectrum-disorders?search=neuromyelitis%20optica%20spectrum%20disorders&source=search\\_result&selectedTitle=1~34&usage\\_type=default&display\\_rank=1](https://www.uptodate.com/contents/neuromyelitis-optica-spectrum-disorders?search=neuromyelitis%20optica%20spectrum%20disorders&source=search_result&selectedTitle=1~34&usage_type=default&display_rank=1)
2. [https://jamanetwork.com/searchresults?q=epidemiology%20of%20neuromyelitis%20optica&allSites=1&SearchSourceType=1&exPm\\_qqq={payloadDisMaxQParser pf=Tags qf=Tags^0.0000001 payloadFields=Tags bf=}^epidemiology%20of%20neuromyelitis%20optica^exPm\\_hl.q=epidemiology%20of%20neuromyelitis%20optica](https://jamanetwork.com/searchresults?q=epidemiology%20of%20neuromyelitis%20optica&allSites=1&SearchSourceType=1&exPm_qqq={payloadDisMaxQParser pf=Tags qf=Tags^0.0000001 payloadFields=Tags bf=}^epidemiology%20of%20neuromyelitis%20optica^exPm_hl.q=epidemiology%20of%20neuromyelitis%20optica)
3. <https://jnnp.bmj.com/content/89/6/667>
4. <https://rarediseases.org/rare-diseases/neuromyelitis-optica>
5. <https://jnnp.bmj.com/content/89/6/667>
6. <https://www.medpagetoday.com/meetingcoverage/aan/79774>



# Les **SYMPTÔMES** peuvent inclure :

Perte ou brouillage de la vision, perte de la distinction des couleurs (névrite optique)

**Douleur oculaire  
(névrite optique)**

Paralysie ou faiblesse d'un ou plusieurs membres, perte ou modification de la sensation (myélite transverse)

Une sensation d'oppression au niveau de la poitrine, une douleur fulgurante ou des picotements (myélite transverse)

**Perturbations des  
fonctions intestinales  
et vésicales  
(myélite transverse)**

Hoquet prolongé, nausées et vomissements (atteinte du tronc cérébral)

Certains symptômes résiduels peuvent être permanents, même après le traitement.



# DIAGNOSTIC

Analyse sanguine de l'anticorps AQP4

Imagerie par résonance magnétique (IRM)

Tomographie par cohérence optique (OCT)

Test du champ visuel (VFT)

Ponction lombaire (rachicentèse)

Examens neurologiques

TEST



# TRAITEMENTS

## AIGUË

(pendant une crise  
ou une poussée)

### Solumedrol

(stéroïdes intraveineux)

### Prednisone

(stéroïdes oraux)

### Plasmaphérèse

(échange de plasma / PLEX)

## PRÉVENTIF

(à vie)

### Rituxan

(Rituximab)

### Soliris®

(Eculizumab)

\*pour les AQP4 positifs uniquement

### Uplizna™

(Inebilizumab)

\*pour les AQP4 positifs uniquement

### Enspryng™

(Satralizumab)

\*pour les AQP4 positifs uniquement

### CellCept®

(Mycophénolate Mofétil)

### Imuran®

(Azathioprine)

### Prednisone

(stéroïdes oraux)

### Immunoglobuline IV - IVIG

(utilisé pour secourir le système  
immunitaire compromis par les  
immunosuppresseurs ; et non comme  
une intervention pour la NMO  
elle-même)



# CONDUIT

## RAVULIZUMAB

(une variante de l'éculizumab qui nécessite des perfusions moins fréquentes)

## OPTIONS DE TOLÉRANCE

(réadapter, plutôt que supprimer le système immunitaire)

## UN TRAITEMENT POUR LA MOG-AD



Brought to you by

# THE NEUROIMMUNOLOGY CLINIC AND RESEARCH LABORATORY

at Massachusetts General Hospital



SPECIAL THANKS TO

**MICHAEL LEVY, MD, PHD**

Associate Professor of Neurology, Harvard Medical School  
Director, The Neuroimmunology Clinic and Research Laboratory, Massachusetts General Hospital  
Research Director, Division of Neuroimmunology and Neuroinfectious Disease, MGH

Updated November 30, 2021