

Société
canadienne
de la sclérose
en plaques



Guide à l'intention des personnes qui viennent de recevoir un diagnostic de trouble du spectre de la neuromyéélite optique (TSNMO)



Adaptation par la Société canadienne de la SP de la 3^e édition du guide *Neuromyelitis Optica (NMO) – What You Need to Know: A guide for patients, their families, and caregivers*, avec l'autorisation de la Guthy-Jackson Charitable Foundation.

La Guthy-Jackson Charitable Foundation (GJCF) est un organisme états-unien sans but lucratif qui a pour vocation de financer des travaux de recherche sur des innovations importantes, de mieux informer la population en matière de santé publique et de favoriser la collaboration entre médecins et chercheurs en vue de la mise au point de traitements sûrs et efficaces jusqu'à la découverte d'un remède contre la neuromyélie optique (NMO).

Nous tenons à remercier tout particulièrement la Dre Ann Yeh, M.A., M.D., FRCPC, Dip ABPN, Hôpital pour enfants malades, Toronto, Ontario, l'Université de Toronto et Lelainia Lloyd, porte-parole des personnes atteintes de NMO, pour leur collaboration.

Adaptation pour le Canada : Jennifer McDonell et Natasha Vincent.

La publication du présent guide a été financée par Alexion et Hoffmann-La Roche Limitée. La Société canadienne de la sclérose en plaques est le seul organisme responsable du contenu de ce guide et garantit qu'il a été élaboré de manière indépendante, sans aucune ingérence de la part de ses partenaires financiers.



Le trouble du spectre de la neuromyéélite optique (TSNMO)

L'établissement d'un diagnostic de trouble du spectre de la neuromyéélite optique (TSNMO) peut être déroutant et effrayant pour la personne concernée et pour ses proches. Le but du présent guide consiste à aider les personnes qui vivent avec le TSNMO et leur famille à comprendre ce qu'est cette affection.

Qu'est-ce que le TSNMO?

Le trouble du spectre de la neuromyéélite optique (TSNMO) est un syndrome auto-immun rare qui touche le système nerveux central (SNC). Il se caractérise par des lésions de la moelle épinière et/ou des nerfs optiques, causées par des attaques perpétrées par des anticorps spécifiques. Il s'agit d'une affection démyélinisante, c'est-à-dire que ces attaques ciblent plus précisément la gaine de myéline qui protège les fibres nerveuses. Le TSNMO est caractérisé par :

- une névrite optique, qui altère la fonction oculaire;
- une myélite transverse, qui altère la fonction des membres;
- un Syndrome de l'area postrema (SAP), qui se manifeste par des épisodes de hoquet ou des nausées et des vomissements qui ne peuvent être expliqués par aucune autre cause.

Parmi les symptômes du TSNMO figurent des troubles ou une perte de la vue, des pertes d'équilibre, l'incontinence, une sensation de faiblesse, des engourdissements et une paralysie des membres ou d'autres parties du corps. Aucun remède contre cette maladie n'a encore été découvert, mais il existe divers traitements qui ont pour effet d'affaiblir le système immunitaire, permettant ainsi de prévenir les poussées de TSNMO.

Quelles sont les causes du TSNMO?

Deux anticorps ont été associés à l'apparition du TSNMO. Chez l'adulte, la principale cause du TSNMO consiste en une attaque dirigée contre l'aquaporine 4 (AQP4), soit un canal hydrique présent dans les nerfs optiques et la moelle épinière. Les aquaporines (AQP) sont des protéines qui permettent le passage de l'eau à travers la membrane des cellules. Chez environ 70 p. 100 des personnes adultes atteintes de TSNMO, on décèle la présence d'un biomarqueur appelé NMO-IgG, à savoir un anticorps anti-AQP4.

Jusqu'à un tiers des gens atteints de TSNMO qui ne présentent pas d'anticorps anti-AQP4 pourraient être porteurs d'anticorps dirigés contre un constituant de la myéline, soit la glycoprotéine de la myéline oligodendrocytaire (MOG, de l'anglais *myelin oligodendrocyte glycoprotein*), comme c'est le cas de plus de la moitié des personnes qui reçoivent ou ont reçu un diagnostic de TSNMO avant l'âge adulte.

Qui est susceptible d'avoir le TSNMO?

La plupart du temps, le TSNMO se déclare chez des femmes âgées de 20 à 40 ans. Toutefois, on a également diagnostiqué des cas de TSNMO chez des enfants, dont certains n'avaient pas plus de deux ans, et chez des adultes qui étaient dans la soixantaine.

Au Canada, on dénombre quelque 1 000 à 3 000 personnes qui vivent avec le TSNMO. Selon les estimations établies par les chercheurs, le TSNMO frappe jusqu'à 10 personnes sur 100 000; autrement dit, il y a des centaines de milliers de personnes qui vivent avec cette maladie dans le monde. La prévalence du TSNMO semble varier d'une région à l'autre, ainsi que d'une population à l'autre à l'échelle mondiale. On constate aussi que cette affection est plus fréquente parmi les personnes qui ont une ascendance génétique liée à certaines parties du monde, notamment l'Afrique, l'Asie, les îles du Pacifique, la Polynésie et les Caraïbes. Toutefois, n'importe qui peut recevoir un jour un diagnostic de TSNMO.

Dans quelle mesure le TSNMO est-il répandu chez les enfants et les adolescents?

Le TSNMO pédiatrique, dont les premiers symptômes surviennent chez des personnes de moins de 18 ans, représente de 3 à 5 p. 100 des cas de TSNMO. Chez plus de la moitié des jeunes sujets atteints de cette maladie, le premier symptôme consiste en une névrite optique ou une myélite transverse aiguë longitudinale étendue (inflammation de la moelle épinière). La forme pédiatrique du TSNMO se distingue par une

faible fréquence de la séropositivité pour les anticorps (IgG) anti-AQP4 comparativement au TSNMO qui se déclare à l'âge adulte. Cependant, on constate une forte prévalence d'anticorps MOG-IgG chez les enfants atteints de TSNMO. Dans plus de la moitié des cas, les enfants porteurs d'anticorps MOG-IgG présentent une encéphalomyélite aiguë disséminée (EMAD), qui se caractérise par une inflammation de courte durée, mais disséminée, du système nerveux central (SNC – cerveau, moelle épinière et nerfs optiques).

Quels sont les symptômes du TSNMO?

La durée et la gravité des symptômes du TSNMO (y compris le degré d'incapacité qu'ils entraînent) peuvent varier d'une personne à l'autre. En général, les symptômes du TSNMO s'installent rapidement. Après la première crise, dont la durée varie, cette maladie évolue de manière imprévisible. Les poussées récurrentes de névrite optique et/ou de myélite transverse peuvent persister des semaines ou des mois, voire des années dans de rares cas. Habituellement, ces manifestations sont passagères et se résorbent partiellement ou complètement après l'administration d'un traitement. Le TSNMO se distingue par les caractéristiques cliniques suivantes, mais il semble de plus en plus évident que les symptômes de cette affection varient selon le type d'anticorps (anti-AQP4 ou MOG-IgG) dont la présence a été décelée :

Signes et symptômes possibles de la névrite optique :

- Douleur oculaire d'apparition soudaine, qui est aggravée par les mouvements des yeux.
- Troubles ou perte complète de la vue, qui se limitent généralement à un seul œil, mais qui peuvent parfois toucher les deux yeux.
- Diminution de la perception de la lumière et des couleurs, de l'acuité visuelle et/ou de la perception de la profondeur.

Signes et symptômes possibles de la myélite transverse :

- Douleur dans le cou ou dans le dos.
- Sensation de serrement (impression de porter un corset) à l'abdomen et au niveau des bras ou des jambes.
- Sensibilité au toucher, au froid et à la chaleur.
- Engourdissement, picotements, sensation de refroidissement,

démangeaisons ou sensation de brûlure qui se propagent dans une bonne partie du corps pendant quelques minutes, quelques heures ou parfois quelques jours.

- Faiblesse plus ou moins marquée d'un ou de plusieurs membres pouvant aller jusqu'à la paralysie.
- Envie pressante d'uriner ou difficulté à uriner; incontinence urinaire (évacuation involontaire d'urine).
- Constipation à l'origine de vomissements, de ballonnements, de douleurs abdominales et d'une incapacité à aller à la selle ou à évacuer des gaz; ou incontinence fécale (évacuation involontaire de selles).
- Spasmes musculaires, qui peuvent persister plusieurs minutes et s'accompagner d'une douleur au bras ou à la jambe.
- Fièvre (dans certains cas).

Symptômes d'une atteinte du tronc cérébral ou du cerveau :

- Syndrome de l'area postrema (SAP) : hoquet ou nausées et vomissements qui ne peuvent être expliqués par aucune autre cause.
- Étourdissements, confusion.

Comment diagnostique-t-on le TSNMO?

Le bilan diagnostique du TSNMO commence par la reconstitution des antécédents médicaux, un interrogatoire sur les signes et les symptômes ressentis et un examen neurologique. D'autres tests diagnostiques sont également nécessaires.

Examen neurologique :

L'une des principales étapes de la démarche diagnostique consiste en un examen complet réalisé par un neurologue, qui cherchera d'éventuels signes et symptômes évocateurs d'une altération des deux types de fonctions suivantes :

- les fonctions cognitives, telles que la réflexion, la logique, la mémoire et la parole;
- les fonctions sensorielles, notamment la vision, les sens tels que le toucher, l'odorat ou le goût, et la force musculaire, l'équilibre, les réflexes et la coordination.

Analyses sanguines et anticorps

Il est possible de recourir à des tests sanguins permettant de détecter la présence d'anticorps MOG-IgG ou anti-AQP4 (ou NMO-IgG). Toutefois, il arrive que le résultat de ce type d'analyse soit négatif chez des personnes qui sont pourtant atteintes de TSNMO. Environ un tiers des adultes présentant un syndrome clinique de TSNMO qui obtiennent un résultat négatif à un test de dépistage de l'anticorps anti-AQP4 sont porteurs d'autoanticorps dirigés contre la glycoprotéine de la myéline oligodendrocytaire (MOG, de l'anglais *myelin oligodendrocyte glycoprotein*). Les enfants qui présentent un syndrome démyélinisant sont plus susceptibles d'obtenir des résultats positifs à un test de dépistage d'anticorps MOG-IgG qu'à un test devant révéler la présence d'anticorps (IgG) anti-AQP4.

Examen d'imagerie par résonance magnétique (IRM)

Chez les personnes atteintes de TSNMO, les résultats de l'examen d'IRM mettent souvent en évidence des lésions évocatrices d'une inflammation de la moelle épinière, des deux nerfs optiques (ou de l'un d'entre eux), du tronc cérébral, de l'hypothalamus et parfois du cerveau.

Ponction lombaire (ou rachicentèse)

L'analyse du liquide céphalorachidien (LCR) prélevé par ponction lombaire consiste à mesurer le nombre de cellules immunitaires, les taux de protéines et les titres d'anticorps dans ce liquide. En cas de TSNMO, elle pourrait notamment révéler un nombre accru de globules blancs au cours du premier épisode de troubles neurologiques ou des poussées subséquentes.

Examens ophtalmologiques (examens de la vue)

Les personnes chez qui un TSNMO est soupçonné peuvent être orientées vers un ophtalmologiste ou un neuro-ophtalmologiste (spécialiste des maladies qui touchent l'œil et le système nerveux) qui s'emploiera à déterminer si elles présentent des troubles ou une perte de la vue résultant d'une lésion nerveuse ou d'un processus inflammatoire (névrite optique). Les examens de la vue à effectuer consisteront, d'une part, à évaluer la structure du fond de l'œil et, d'autre part, à détecter la présence d'anomalies touchant la perception des couleurs, la sensibilité aux contrastes ou le champ de vision.

Comment le TSNMO évolue-t-il en principe?

Le TSNMO est une maladie chronique cyclique, marquée par des poussées aiguës qui surviennent de façon intermittente si l'inflammation n'est pas maîtrisée. Contrairement à ce qui est le cas pour la SP et d'autres maladies connexes, l'état actuel des connaissances sur le TSNMO ne permet pas d'envisager une atteinte tissulaire active et continue, accompagnée d'une progression lente de la maladie entre les poussées dans la plupart des cas de TSNMO. Toutefois, en ce qui concerne le TSNMO impliquant les anticorps anti-AQP4, chaque rechute peut mener à des incapacités permanentes attribuables à des atteintes neurologiques. Le TSNMO lié aux anticorps MOG-IgG est, quant à lui, plus souvent associé à un rétablissement après une poussée. Les symptômes du TSNMO s'installent rapidement, soit en l'espace de quelques heures parfois, et s'intensifient pendant quelques jours, avant d'atteindre un plateau. Puis, ils s'atténuent en l'espace de quelques semaines ou de quelques mois après l'administration d'un traitement.

Les signes et les symptômes du TSNMO peuvent varier d'une personne à l'autre en fonction de nombreux facteurs :

- gravité de la première crise et degré de rémission ultérieur;
- nombre de poussées subséquentes et fréquence de celles-ci;
- efficacité des traitements;
- présence ou apparition de maladies concomitantes (auto-immunes ou autres);
- sexe;
- âge;
- grossesse;
- type d'anticorps à l'origine des symptômes de TSNMO.

Il est possible de réduire la fréquence des poussées et/ou d'atténuer la gravité de celles-ci grâce à un diagnostic et à un traitement précoces.

Signes de poussée (crise) de TSNMO

Les personnes atteintes de TSNMO peuvent être aux prises avec des symptômes récurrents attribuables à l'inflammation des nerfs optiques et de la moelle épinière, qui sont semblables à ceux ayant caractérisé la crise initiale. Ces symptômes peuvent également être des répercussions tardives d'une poussée antérieure, auquel cas on parle de douleur « fantôme » ou résiduelle secondaire à une poussée. Il importe de

déterminer si les symptômes observés sont la manifestation d'une nouvelle poussée ou les effets résiduels d'une poussée antérieure. On recommande de communiquer régulièrement avec son équipe soignante et de consulter immédiatement son neurologue si certains symptômes persistent.

Comment traite-t-on le TSNMO?

Diverses stratégies thérapeutiques efficaces sont envisageables pour le traitement des personnes atteintes de TSNMO, que ces dernières aient obtenu des résultats positifs ou négatifs aux tests de dépistage des anticorps (IgG) anti-AQP4. En plus de la médication, on peut avoir recours à des interventions non médicamenteuses telles que la physiothérapie et la réadaptation.

Options thérapeutiques en cas de séropositivité pour les anticorps anti-AQP4

Le recours aux médicaments modificateurs de l'évolution de la maladie actuellement offerts dans le traitement du TSNMO permet d'entraver l'inflammation et peut prévenir les poussées chez les personnes porteuses d'anticorps (IgG) anti-AQP4. Pour obtenir plus d'information sur ces médicaments, on peut consulter le scleroseenplaques.ca ou communiquer avec un agent info-SP en composant le 1 844 859-6789 ou en écrivant à agentinfoSP@scleroseenplaques.ca.

Prévention des poussées de TSNMO

Les personnes qui ne sont pas porteuses d'anticorps (IgG) anti-AQP4 peuvent recourir à d'autres médicaments pour prévenir la survenue de poussées, suivant une évaluation approfondie effectuée par leur neurologue. Un immunosuppresseur (médicament qui affaiblit le système immunitaire) pourrait notamment être utilisé en vue de la prévention des poussées. Comme le TSNMO n'évolue pas entre les poussées, il est essentiel de prévenir ces dernières.

Traitement des poussées de TSNMO

La prise en charge classique des poussées de TSNMO repose sur la corticothérapie (administration de corticostéroïdes) à forte dose par voie intraveineuse, et parfois, sur des traitements d'appoint (administration d'immunoglobuline par voie intraveineuse ou plasmaphèrese thérapeutique [échange de plasma]). Ces traitements doivent être entrepris dans les plus brefs délais dès qu'une poussée aiguë se déclare.

Corticothérapie

Pour prendre en charge les poussées aiguës de TSNMO, on prescrit généralement une corticothérapie par la méthylprednisolone (un corticostéroïde) par voie intraveineuse ou orale. Les corticostéroïdes ont pour effet d'atténuer l'inflammation. Ils peuvent donc réduire la gravité et la durée des poussées du TSNMO.

Plasmaphérèse thérapeutique (échange de plasma)

En cas d'inefficacité de la corticothérapie ou d'intensification des poussées, on peut proposer une plasmaphérèse thérapeutique (échange de plasma). Cette intervention consiste à prélever une partie du sang, puis à restituer les globules rouges après les avoir séparés du plasma (fraction liquide du sang) au moyen d'un appareil et les avoir mis en suspension dans une solution de rechange (habituellement une solution d'albumine ou un liquide synthétique doté de propriétés comparables à celles du plasma). La plasmaphérèse thérapeutique permet donc d'éliminer temporairement du sang les anticorps qui s'attaquent à la myéline.

Médicaments immunosuppresseurs

Lorsque la plasmaphérèse thérapeutique se révèle inefficace, certains médecins ont recours à une intervention destinée à « relancer » le système immunitaire. Il importe de discuter avec son médecin des effets indésirables possibles des agents thérapeutiques pouvant alors être utilisés.

Immunoglobuline administrée par intraveineuse (IVIg)

L'IVIg est un produit sanguin fabriqué à partir du plasma de milliers de donneurs et est administrée par voie intraveineuse. L'IVIg a pour effet d'atténuer les poussées inflammatoires et, dans certains cas, elle est administrée conjointement avec de fortes doses de stéroïdes ou après le recours à un tel traitement.

Prise en charge des symptômes

Il est possible de prendre en charge les symptômes du TSNMO tels que la neuropathie (ou douleur neurogène), la douleur, la raideur, les spasmes musculaires et les troubles vésicaux et intestinaux, ainsi que la dépression et l'anxiété, à l'aide de divers médicaments et traitements.

Activité physique

L'exercice constitue un pas important vers le mieux-être de toute personne aux prises avec un problème de santé chronique. Les bienfaits de l'exercice sont nombreux : amélioration de l'équilibre et de la coordination, prévention de la raideur, augmentation du niveau d'énergie, réduction de la douleur, et aussi amélioration de la tonicité, de la force et de l'endurance générale. Avant de vous adonner à toute forme d'activité physique, consultez votre professionnel de la santé. Ce dernier pourrait aussi vous orienter vers un physiothérapeute ou un ergothérapeute.

Les **physiothérapeutes** évaluent vos mouvements et vos capacités physiques : force, mobilité, équilibre, posture, fatigue et maîtrise de la douleur. Ils peuvent vous aider à surmonter les difficultés et les exigences physiques de votre vie. Ils peuvent aussi vous proposer un programme d'exercices adapté et vous renseigner sur l'utilisation appropriée des aides à la mobilité comme des orthèses (à insérer dans les souliers, par exemple) ou appareils orthopédiques, une canne, des béquilles, une marchette, un fauteuil roulant ou un quadriporteur.

Les **ergothérapeutes** vous aident à développer les habiletés dont vous avez besoin quotidiennement pour demeurer autonome à la maison et au travail. Ils ciblent la force, la mobilité et la coordination de la partie supérieure du corps et ils peuvent vous aider à utiliser des technologies d'aide pour faciliter l'exécution de certaines tâches et accroître votre autonomie.

Saine alimentation

Aucun régime alimentaire en particulier n'est recommandé en lien avec la prise en charge du TSNMO. Nombreuses sont les personnes qui ont constaté qu'elles étaient en mesure d'améliorer leur qualité de vie et leur sensation de bien-être en concentrant leurs efforts sur des aspects de leur santé qu'elles peuvent maîtriser et corriger, notamment en adaptant leur alimentation suivant les recommandations contenues dans le *Guide alimentaire canadien*. En effet, si elle est combinée à la pratique d'activités physiques appropriées, l'adoption d'une alimentation saine et équilibrée permet de réguler le poids, de diminuer la fatigue, de maintenir un bon transit intestinal et de préserver la santé de l'appareil urinaire, de réduire au minimum les risques de problème de peau, de préserver la santé et la solidité des os, de maintenir les dents et les gencives en bonne santé ainsi que de renforcer le cœur.

Ressources supplémentaires

Sumaira Foundation



La Sumaira Foundation for NMO est un organisme sans but lucratif enregistré qui s'efforce d'accroître la sensibilisation mondiale au trouble du spectre de la neuromyéélite optique (TSNMO), d'amasser des fonds en vue de la découverte d'un remède contre cette affection, et de mettre sur pied une communauté de soutien à l'intention des personnes atteintes du TSNMO et de leurs proches aidants.

www.sumairafoundation.org (site Web en anglais seulement)
info@sumairafoundation.org

Communiquer avec nous

Pour en savoir plus sur les programmes et les services offerts dans votre région, communiquez avec un agent info-SP du Réseau de connaissances sur la SP. Les agents info-SP peuvent vous procurer du soutien et de l'information fiable et de qualité. Il est possible de communiquer avec eux dans tout le pays, du lundi au vendredi, de 9 h à 17 h (HE).

Téléphone : 1 844 859-6789

Courriel : agentinfoSP@scleroseenplaques.ca

Clavardage : consultez les sections **À propos de la SP** ou **Soutien et services** de notre site Web
