

Journée Rhône-alpine de  
la Sclérose en Plaques  
*20 Novembre 2021*



## La neuromyéélite optique et les maladies apparentées



centre de référence  
  
maladies rares

The logo consists of a stylized DNA double helix in red and blue. The text 'centre de référence' is in red, and 'maladies rares' is in blue.

# Thématiques abordées

- Le centre de référence MIRCEM
- Mieux connaître la NMO / la MOGAD
- Vivre avec ma maladie : comment vous aidez ?

Le centre de  
référence  
MIRCEM



**MIRCEM**

Maladies Inflammatoires Rares  
du Cerveau et de la Moelle

# Le centre de référence MIRCEM Maladies Inflammatoires Rares du Cerveau Et de la Moelle



Labellisation suite au 3<sup>e</sup> plan national maladies rares 2017-2022

- **1 centre coordinateur pédiatrique**  
Kremlin-Bicêtre
- **2 centres constitutifs adultes**  
Pitié-Salpêtrière

**Lyon** *(en coopération avec le service de neuropédiatrie de HFME)*



- Pathologies concernées

**NMOSD - neuromyéélite optique de Devic (AQP4), MOGAD**

**Myélites – Névrites optiques – ADEM**

Formes neurologiques de pathologies systémiques (Sarcoïdose ...)

SEP pédiatrique – Maladies inflammatoires pédiatriques (MOG)

## Le centre de référence MIRCEM

### Centre ressource

Information aux patients  
Développement d'outils de communication  
ETP  
Liens avec association NMO



centre de référence  
maladies rares

### Centre expert

Avis diagnostiques  
Avis thérapeutiques

### Maladies Inflammatoires Rares du Cerveau Et de la Moelle

Responsable : Pr Romain MARIGNIER

Médecin 100% : Dr Julie PIQUE

Infirmière 50% : Mme Marine GELE

Psychologue : Mme Annabelle BOUAMMARI

Chef de projet

Technicien(nes)

### Coordination nationale

Cohorte NOMADMUS  
Cohorte MOGADOR

### Activité de tests diagnostiques

Anticorps anti-AQP4  
Anticorps anti-MOG

### Recherche fondamentale

Neuroimmunologie  
Barrière sang/cerveau

## La cohorte NOMADMUS

- Création d'une **cohorte prospective multicentrique de patients MIRCEM dont NMO/MOGAD**



+ Tahiti, La Réunion, Martinique, Guadeloupe

- ✓ 1669 patients
- ✓ 101 sites
- ✓ 12 centres appartenant au groupe expert en France
  
- ✓ **643 patients AQP4+**
- ✓ **656 patients MOG+**

Objectifs, exemples de travaux :

- Description des caractéristiques de la NMO et des maladies apparentées
- Spécificité formes pédiatriques et âgées
- Formes agressives/ formes bénignes
- Grossesse et NMO
- Evaluation des traitements

## *La cohorte MOGADOR*

- Création d'une **cohorte prospective multicentrique de patients adultes MOG+** (R Marignier NOMADMUS-OFSEP)
- Création d'une **cohorte prospective multicentrique pédiatrique de patients MOG+** (K Deiva pour cohorte pédiatrique OFSEP)

Objectifs, exemples de travaux :

- Description des patients MOGAD : clinique, IRM, LCR
- Spécificité des formes pédiatriques et âgées
- Formes agressives/ formes bénignes
- Grossesse et MOGAD
- Valeur des anticorps dans le LCR

Mieux  
connaître la  
NMO / la  
MOGAD



**MIRCEM**

Maladies Inflammatoires Rares  
du Cerveau et de la Moelle

*Mieux connaître la NMO / la MOGAD*

**1<sup>er</sup> épisode neurologique  
inflammatoire**

*Mieux connaitre la NMO / la MOGAD*

**1<sup>er</sup> épisode neurologique  
inflammatoire**



Maladie inflammatoire du système nerveux central ?

*Mieux connaître la NMO / la MOGAD*

**1<sup>er</sup> épisode neurologique  
inflammatoire**

Maladie inflammatoire du système nerveux central ?

*1 localisation /  
Plusieurs localisations  
?*

*Mieux connaître la NMO / la MOGAD*

**1<sup>er</sup> épisode neurologique  
inflammatoire**

Maladie inflammatoire du système nerveux central ?

*1 localisation /  
Plusieurs localisations  
?*

*1 épisode /  
Plusieurs épisodes ?*

*Mieux connaître la NMO / la MOGAD*

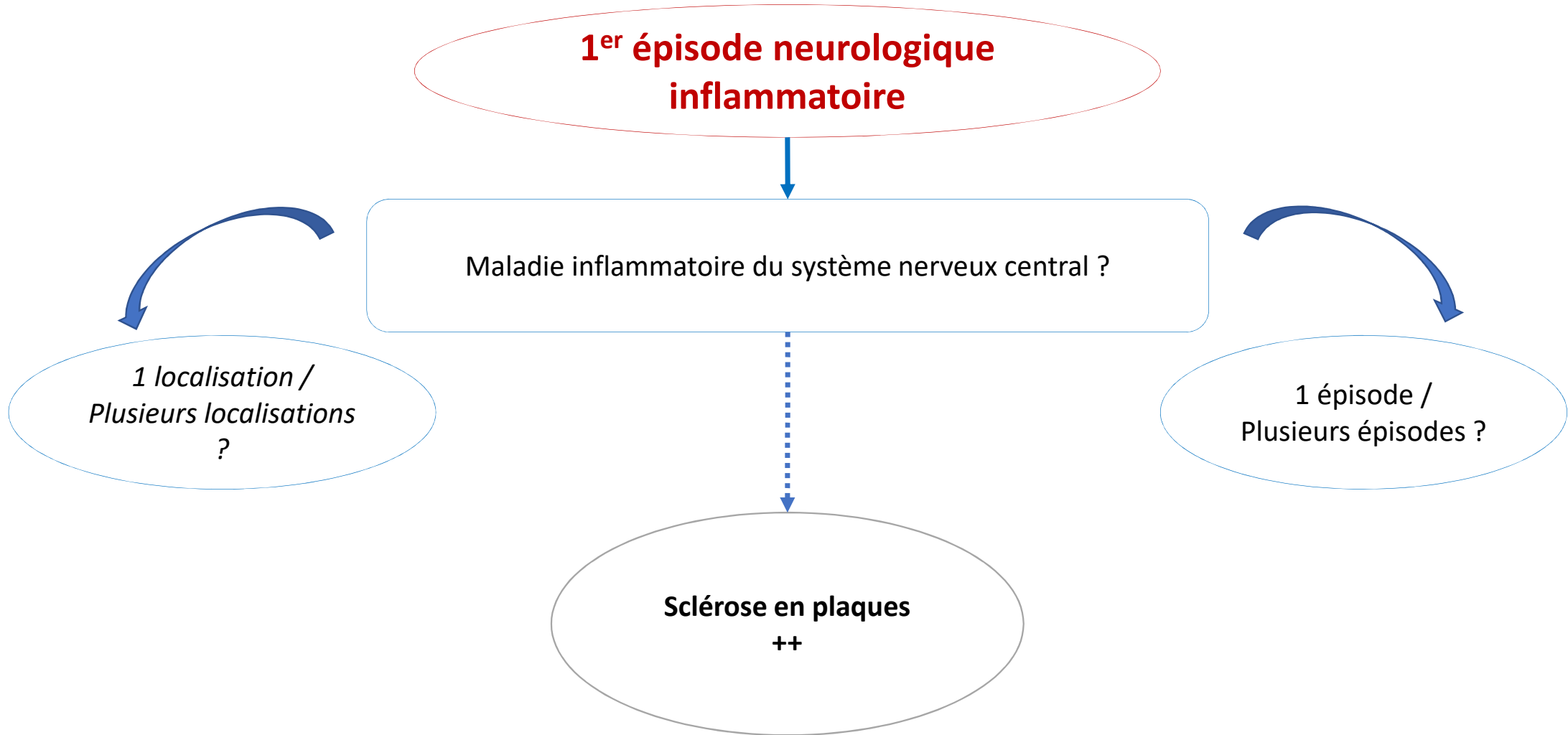
**1<sup>er</sup> épisode neurologique  
inflammatoire**

Maladie inflammatoire du système nerveux central ?

*1 localisation /  
Plusieurs localisations  
?*

*1 épisode /  
Plusieurs épisodes ?*

**Sclérose en plaques  
++**

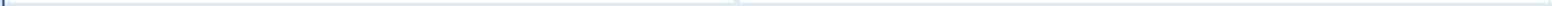


Plusieurs  
Localisations



1 localisation

1 épisode



Plusieurs  
épisodes

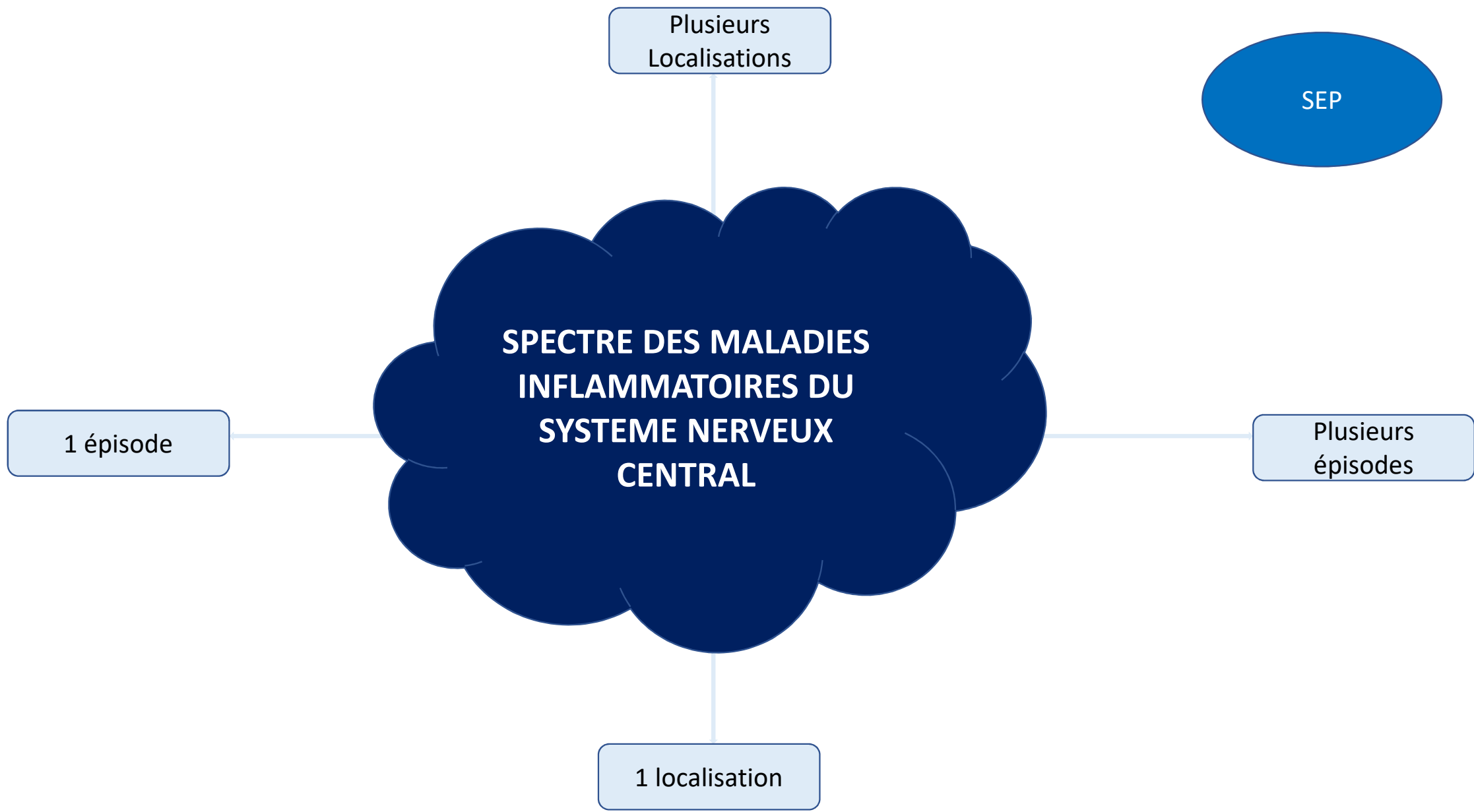
**SPECTRE DES MALADIES  
INFLAMMATOIRES DU  
SYSTEME NERVEUX  
CENTRAL**

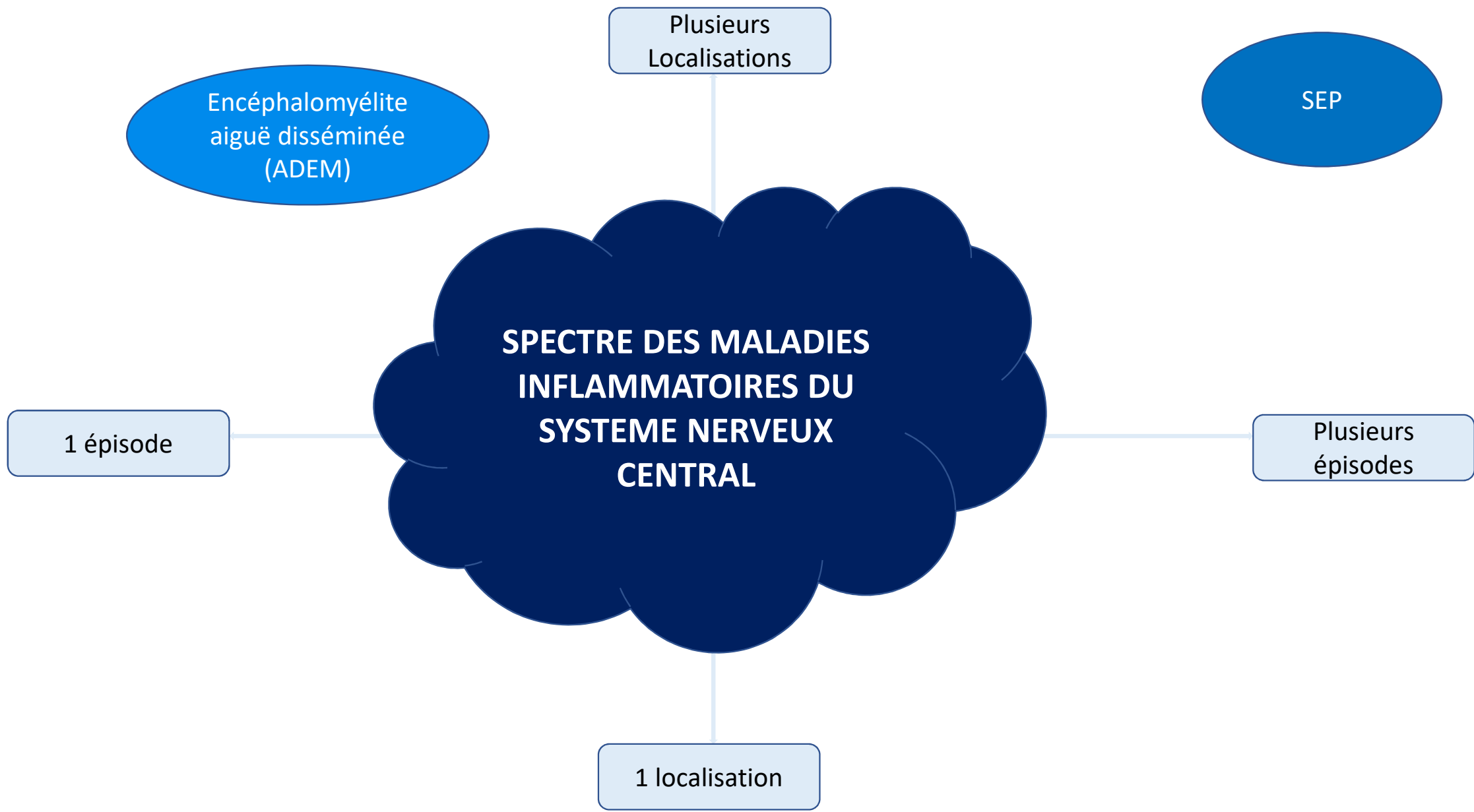
Plusieurs  
Localisations

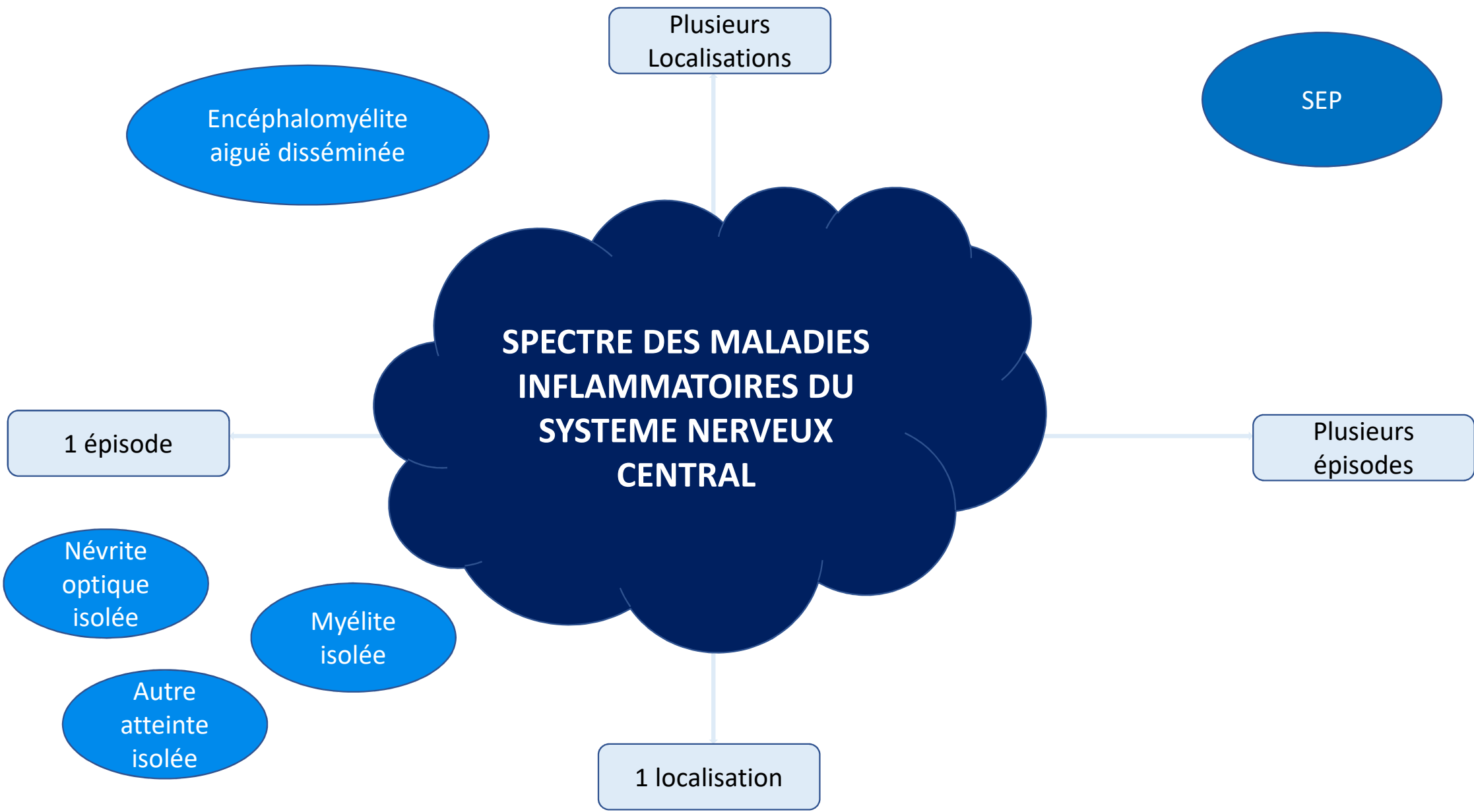
1 épisode

Plusieurs  
épisodes

1 localisation







**SPECTRE DES MALADIES  
INFLAMMATOIRES DU  
SYSTEME NERVEUX  
CENTRAL**

Plusieurs  
Localisations

Encéphalomyélite  
aiguë disséminée

SEP

1 épisode

Plusieurs  
épisodes

Névrite  
optique  
isolée

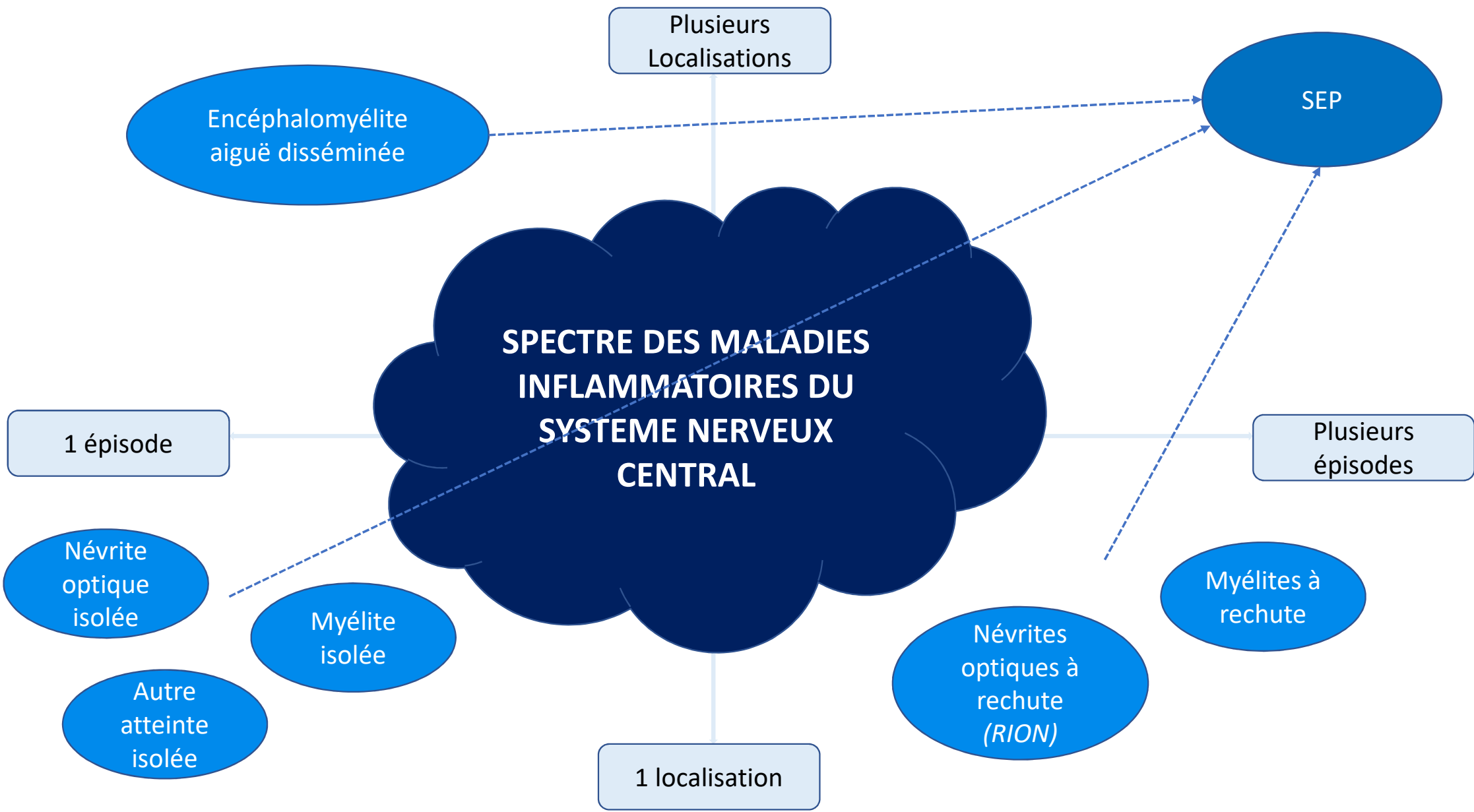
Myélite  
isolée

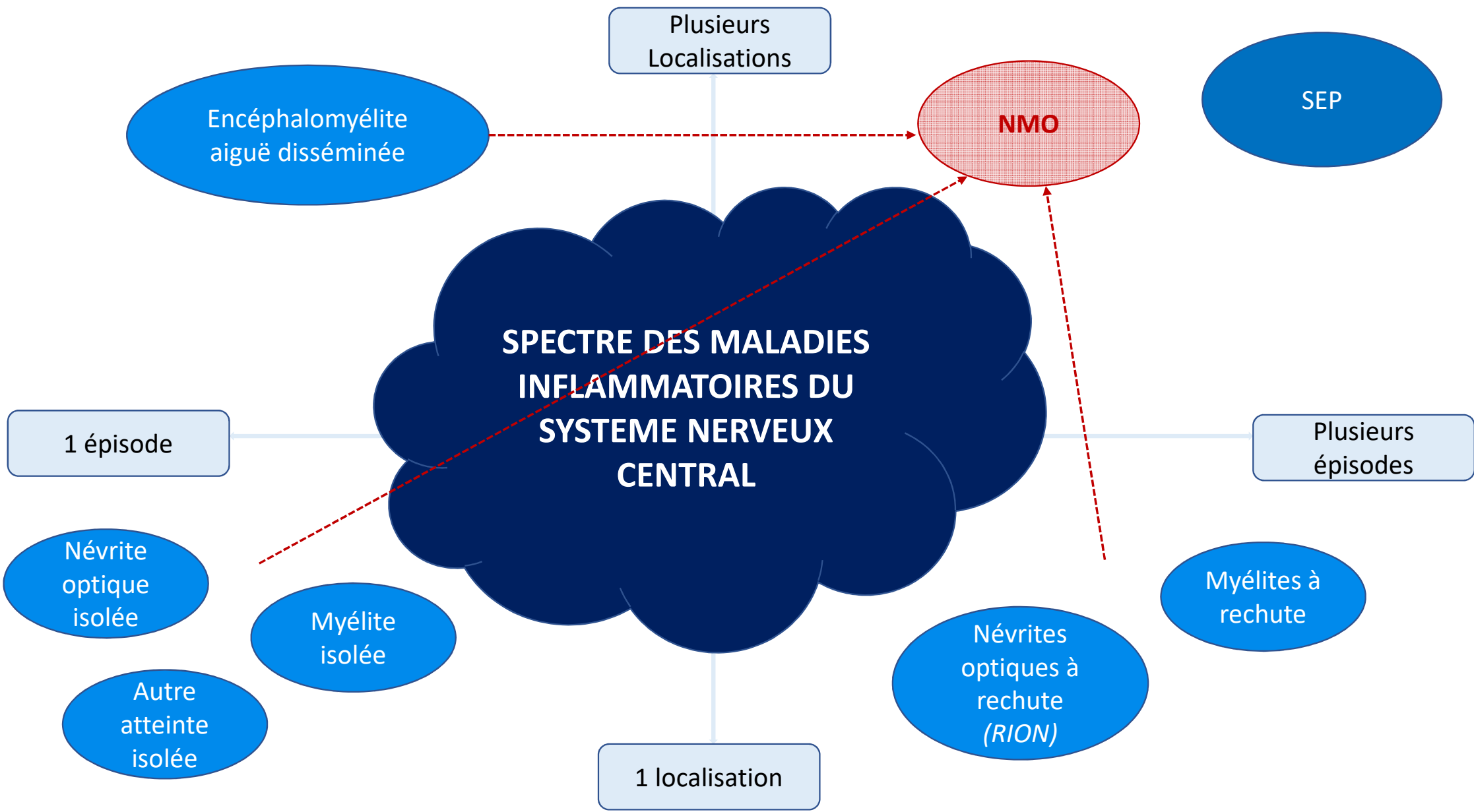
Autre  
atteinte  
isolée

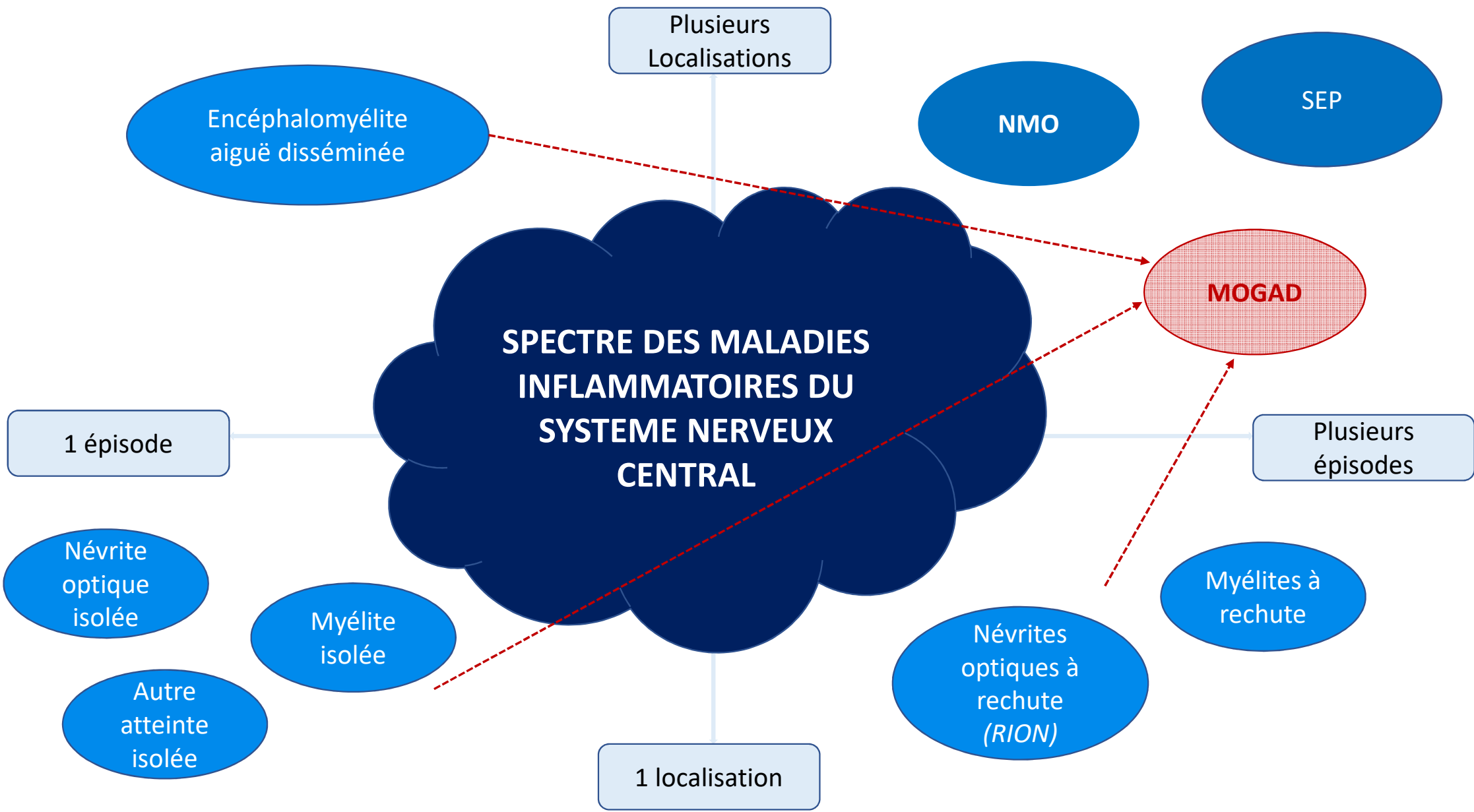
Myélites à  
rechute

Névrites  
optiques à  
rechute  
(RION)

1 localisation

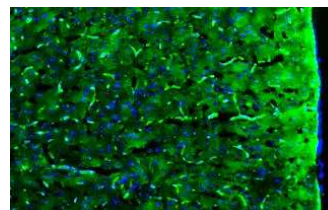
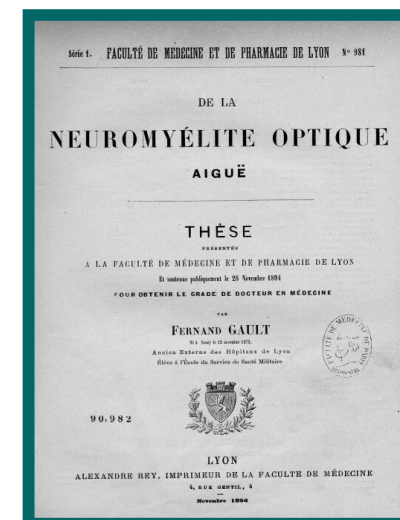
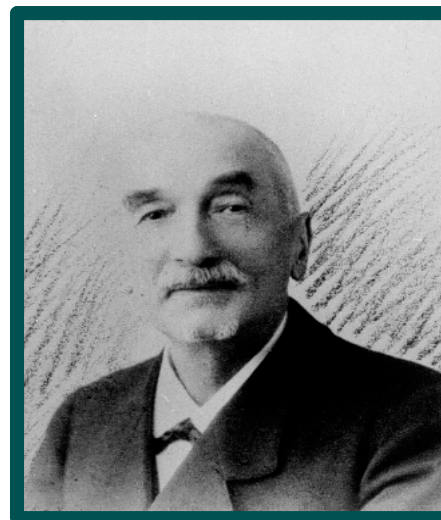




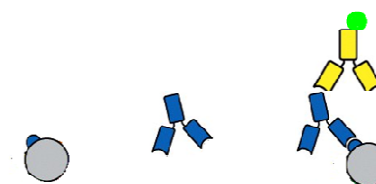


# La sclérose en plaques n'est pas toute seule ...

- NMO/MOGAD longtemps confondues avec la sclérose en plaques
- Description de patients présentant des poussées optico-spinales très graves = maladie de Devic
- Progrès des techniques d'immunologie
  - Découverte des anticorps anti-NMO et de l'aquaporine 4
  - Découverte des anticorps anti-MOG
- Maladies démyélinisantes différentes de la SEP



## Cell-Based Assay (CBA)



**Qu'est ce que la NMO ?**

Que veut dire NMO ?

Qui concerne-t-elle ?

# Qu'est-ce que la NMO : que veut dire NMO?

- **NeuroMyélite Optique**

- Inflammation

- Nerf optique

- Moelle épinière

# Qu'est-ce que la NMO : que veut dire NMO?

- **NeuroMyélite Optique**

→ Inflammation

→ Nerf optique

→ Moelle épinière

- ✓ Maladie inflammatoire = auto-immune
- ✓ Rare (0,1 à 4/100 000), plus fréquente en Asie et aux Caraïbes
- ✓ Du système nerveux central uniquement = Cerveau (dont le nerf optique) et moelle épinière
- ✓ Atteinte préférentielle du nerf optique et de la moelle épinière
- ✓ Présence de l'anticorps anti-aquaporine 4 (AQP4) env 70% des patients

## Qu'est-ce que la NMO : qui concerne-t-elle ?

- Prédominance féminine (1/7)
- Âge moyen de début : 40 ans, mais touche tous les âges
- Rechutes très fréquentes
- Gravité des poussées
- ➔ Traitement de fond dès le 1<sup>er</sup> épisode

**Qu'est ce que la MOGAD ?**

Que veut dire MOGAD ?

Qui concerne-t-elle ?

# Qu'est-ce que la MOGAD : que veut dire MOGAD ?

- **MOG-antibodies Associated Disease**

= **maladie associée aux anticorps anti-MOG**

# Qu'est-ce que la MOGAD : que veut dire MOGAD ?

- **MOG-antibodies Associated Disease**

= **maladie associée aux anticorps anti-MOG**

- ✓ Maladie inflammatoire = auto-immune
  - ✓ Rare, fréquence mal connue
  - ✓ Du système nerveux central uniquement = Cerveau (dont le nerf optique) et moelle épinière
  - ✓ Atteinte préférentielle du nerf optique et de la moelle épinière
- Mais aussi du tronc cérébral, encéphalique (ADEM)

# Qu'est-ce que la MOGAD : qui concerne-t-elle ?

- Sex ratio 1

- Age de début moyen 30 ans

Mais touche de façon beaucoup plus fréquente les enfants et les jeunes adultes, mais possible plus tardivement

- Type de poussée différent selon l'âge :
  - ADEM chez les enfants
  - Névrite optique, myélite chez les adultes

- Monophasique ou à rechute

- Histoire naturelle mal connue



**Comment se manifestent les  
poussées ?**

Comment se manifestent les poussées ?

# Comment se manifestent les poussées ?

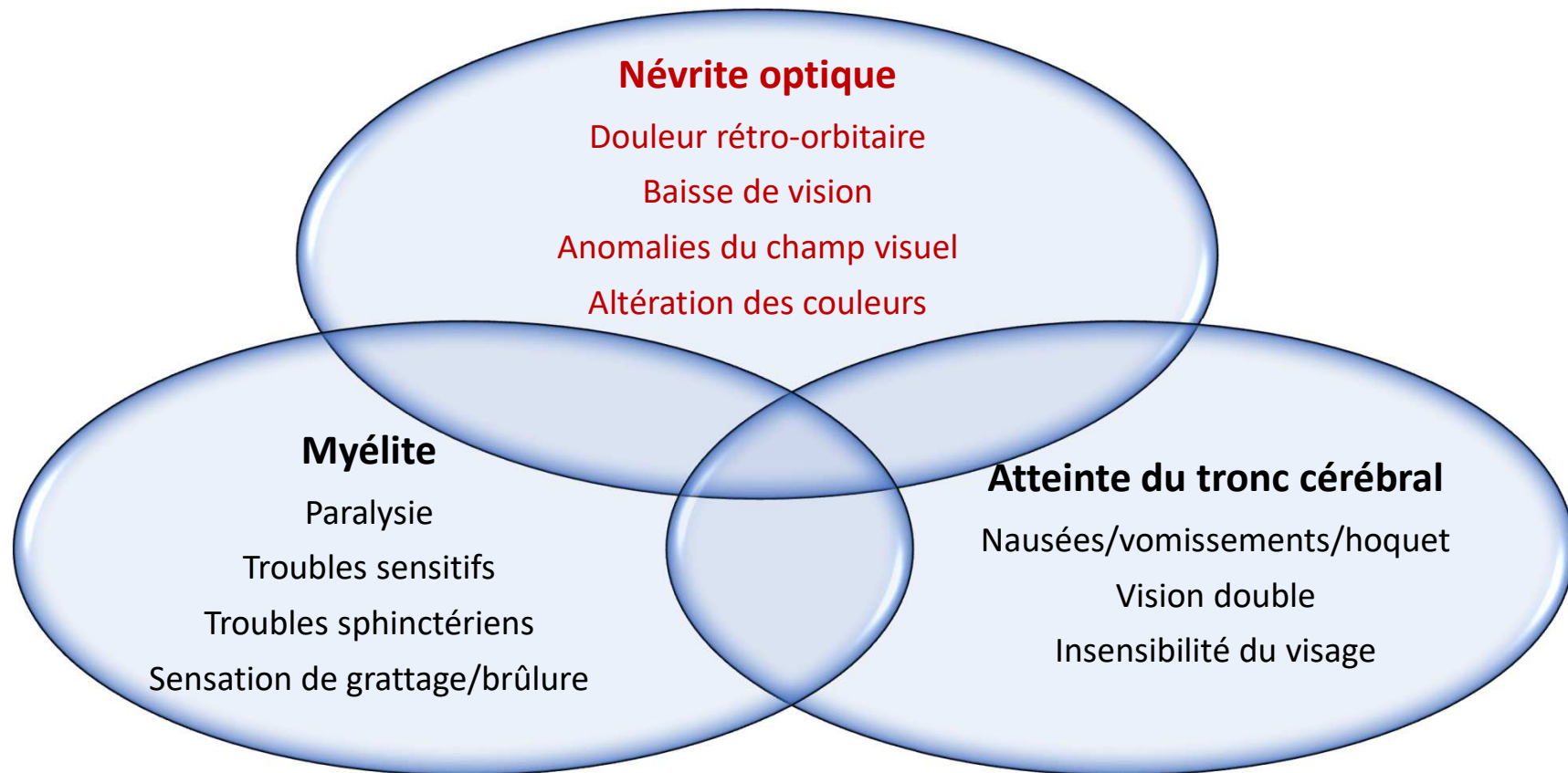
- **Apparition rapide de symptômes neurologiques**

Installation en quelques heures (>4h) à quelques jours

# Comment se manifestent les poussées ?

## ➤ Apparition rapide de symptômes neurologiques

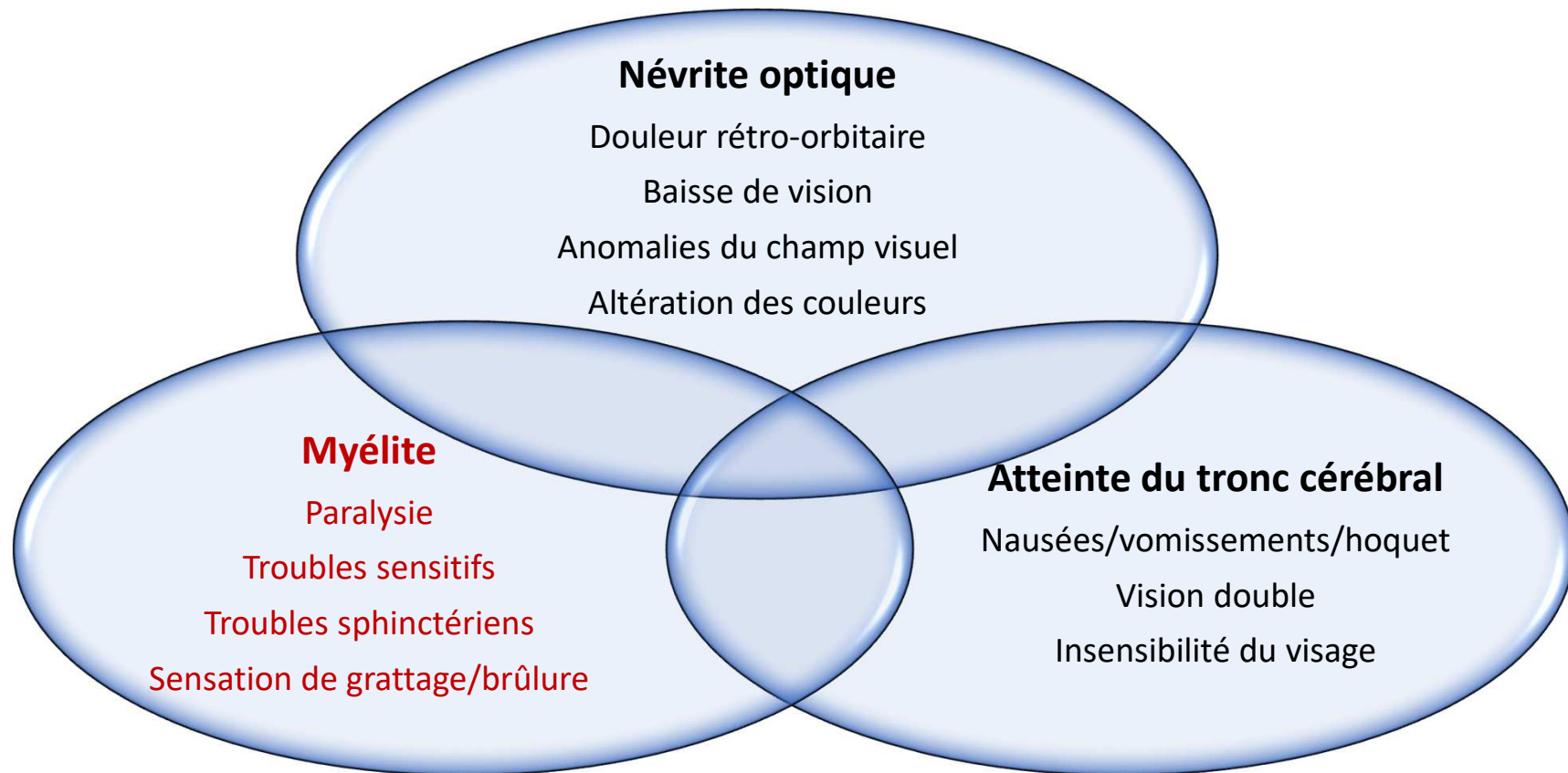
Installation en quelques heures (>4h) à quelques jours



# Comment se manifestent les poussées ?

## ➤ Apparition rapide de symptômes neurologiques

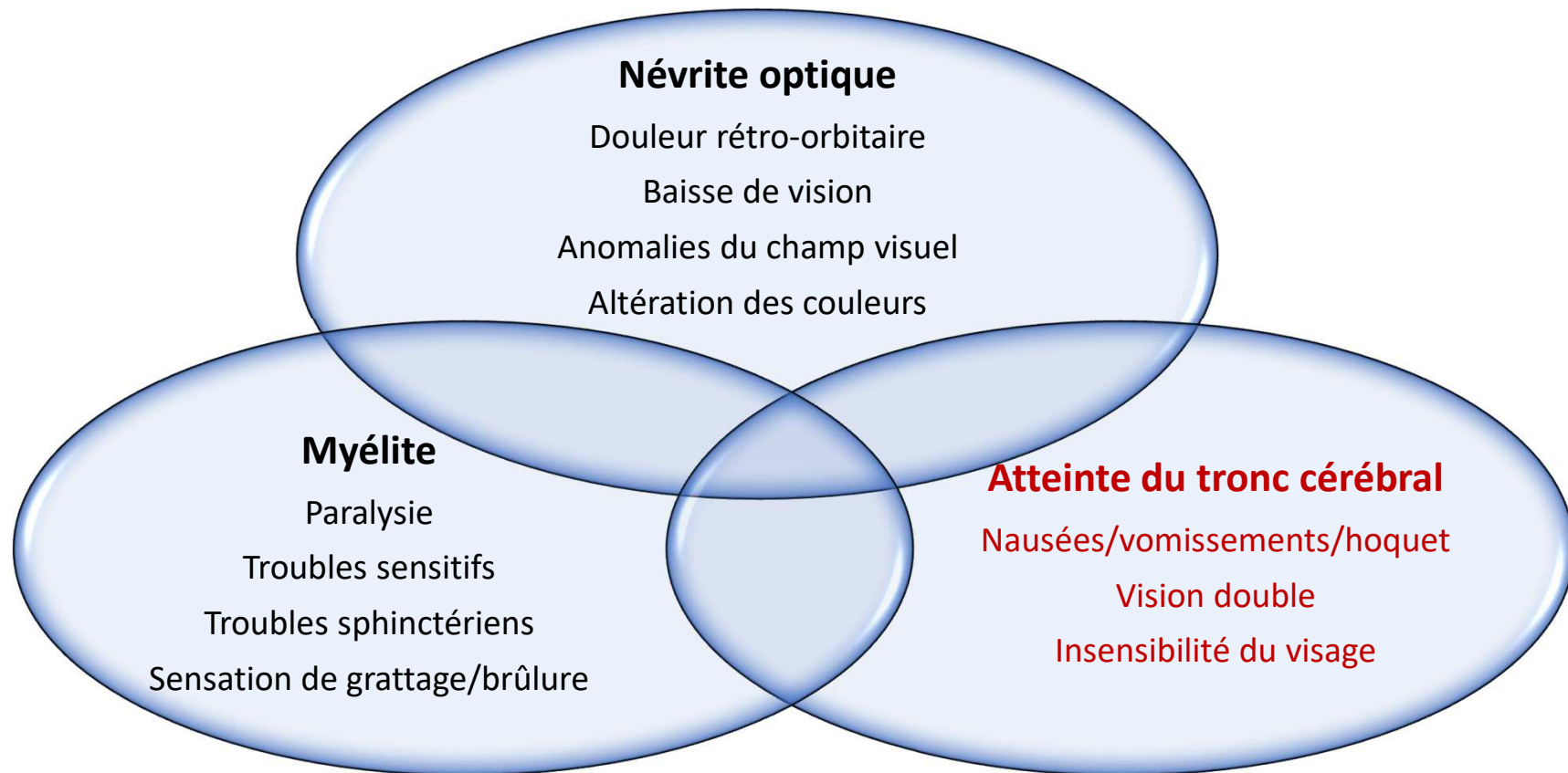
Installation en quelques heures (>4h) à quelques jours



# Comment se manifestent les poussées ?

## ➤ Apparition rapide de symptômes neurologiques

Installation en quelques heures (>4h) à quelques jours



Comment se manifestent les poussées ?

# Comment se manifestent les poussées ?

## NMO

- Poussées très sévères
- Récupération parfois médiocre

## MOGAD

- Poussées très sévères
- Récupération souvent très bonne : corticosensibilité++

# Comment se manifestent les poussées ?

## NMO

- Poussées très sévères
- Récupération parfois médiocre
- Névrite optique cécitante
- Myélite sévère
- Syndrome de l'area postrema

## MOGAD

- Poussées très sévères
- Récupération souvent très bonne : corticosensibilité++
- Névrite optique ++ : souvent bilatérale (50%), œdème papillaire
- Myélite
- Syndrome du tronc cérébral : troubles de l'équilibre, vision double, difficultés d'articulation
- Chez l'enfant : ADEM

# Comment se manifestent les poussées ?

## NMO

- Poussées très sévères
- Récupération parfois médiocre
- Névrite optique cécitante
- Myélite sévère
- Syndrome de l'area postrema
- Séquelles plus fréquentes
- Douleurs neuropathiques

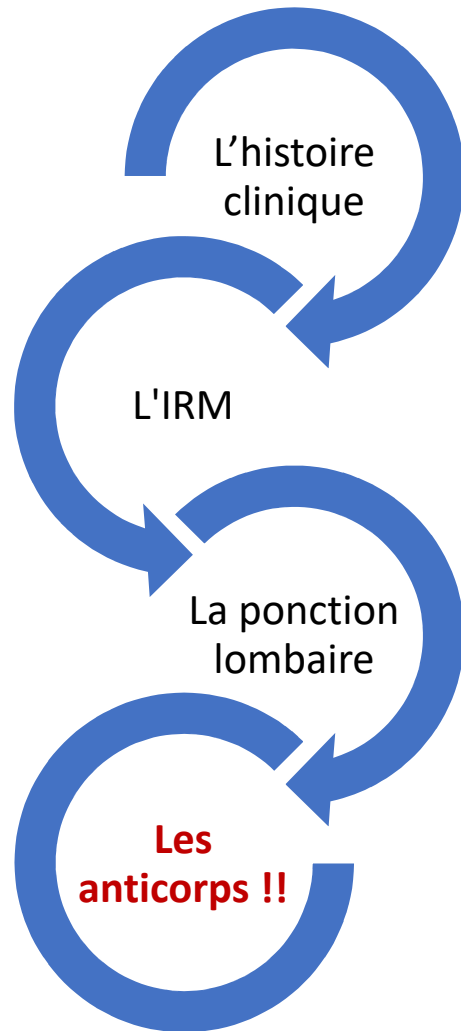
## MOGAD

- Poussées très sévères
- Récupération souvent très bonne : corticosensibilité++
- Névrite optique ++ : souvent bilatérale
- Myélite
- Syndrome du tronc cérébral : troubles de l'équilibre, vision double, difficultés d'articulation
- Chez l'enfant : ADEM
- Séquelles moins fréquentes, troubles sphinctériens



**Comment pose-t-on le diagnostic ?**

# Comment pose-t-on le diagnostic ?



Pourquoi faire des IRM ?  
Que montre-t-elle ?

Qu'est ce qu'une ponction lombaire ?  
Que montre-t-elle ?

Qu'est ce que l'AQP4 ?  
Qu'est ce que la MOG ?

Comment pose-t-on le diagnostic : l'IRM ?

# Comment pose-t-on le diagnostic : l'IRM ?



**Pourquoi faire une IRM ?**

# Comment pose-t-on le diagnostic : l'IRM ?



**Pourquoi faire une IRM ?**



**Quel type d'IRM ?**

# Comment pose-t-on le diagnostic : l'IRM ?

**Pourquoi faire une IRM ?**

**Quel type d'IRM ?**

**Que montre l'IRM ?**

# Comment pose-t-on le diagnostic : l'IRM ?



**Pourquoi faire une IRM ?**

# Comment pose-t-on le diagnostic : l'IRM ?



**Pourquoi faire une IRM ?**

- ✓ Obtention **d'images du système nerveux central** (cerveau, nerf optique et moelle épinière)
- ✓ Permet de mettre en évidence certaines anomalies évocatrices
- ✓ Importance de ne pas bouger

## Comment pose-t-on le diagnostic : l'IRM ?



**Quel type d'IRM?**

# Comment pose-t-on le diagnostic : l'IRM ?



**Quel type d'IRM?**

**Cerveau**

**Nerf optique**

**Moelle épinière**

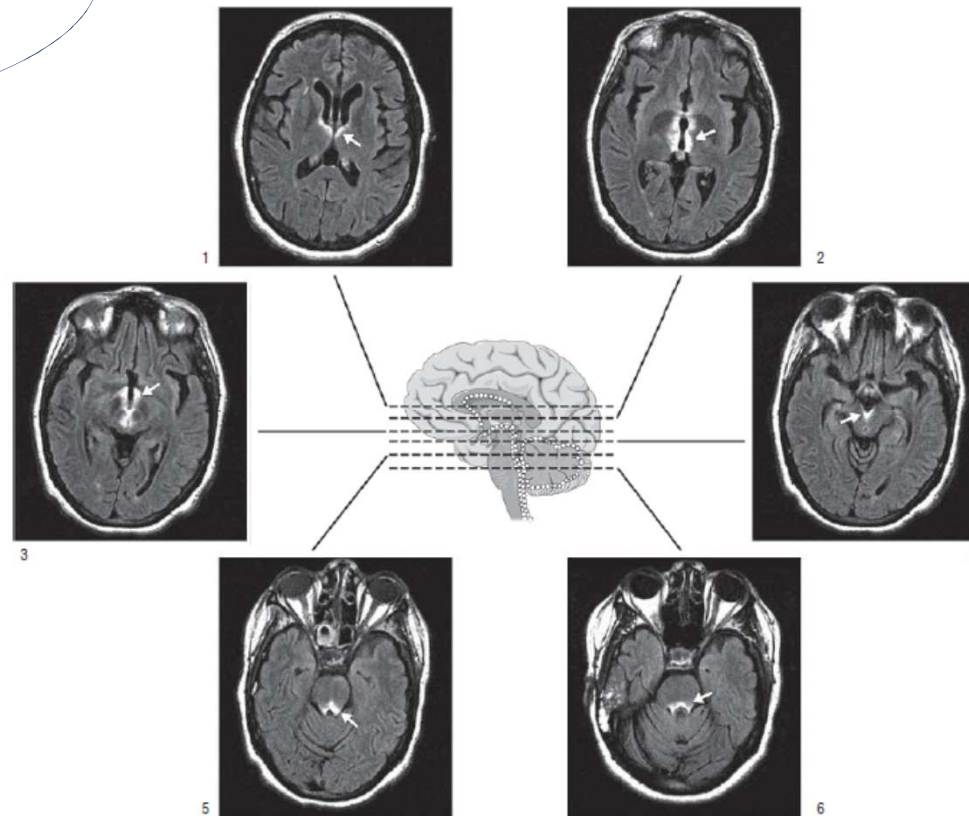
Durée : 20 à 45 minutes

Selon les situations : injection de produit de contraste

# Comment pose-t-on le diagnostic : l'IRM ?

Que montre l'IRM?

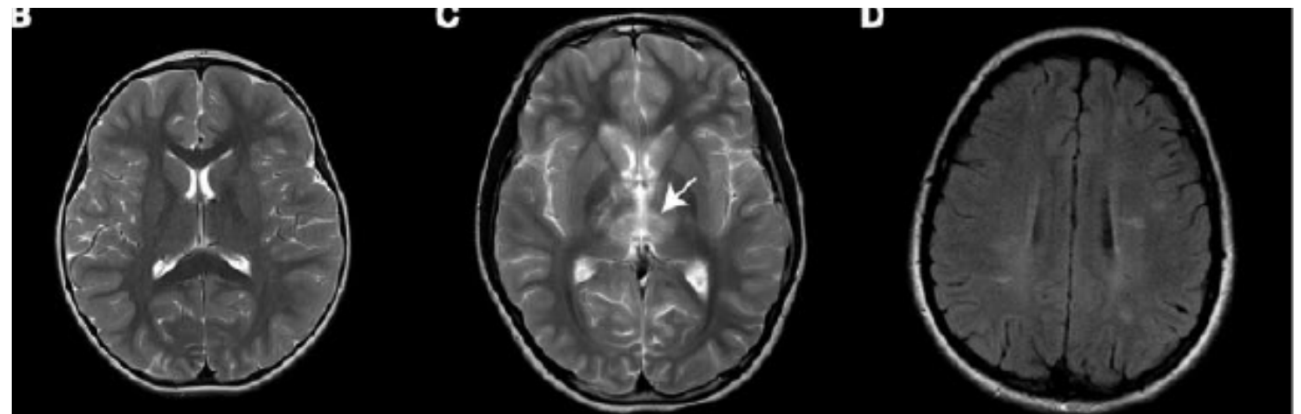
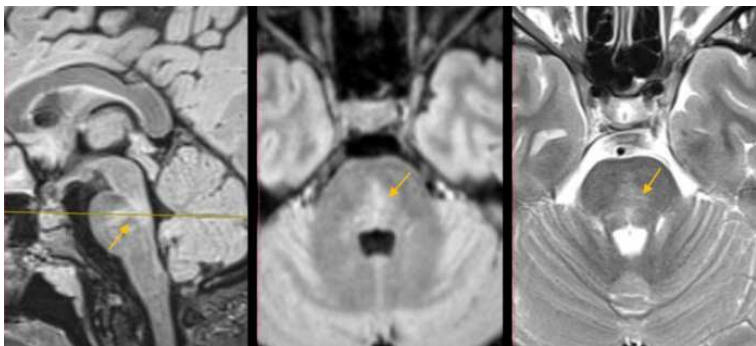
Le cerveau



# Comment pose-t-on le diagnostic : l'IRM ?

Que montre l'IRM?

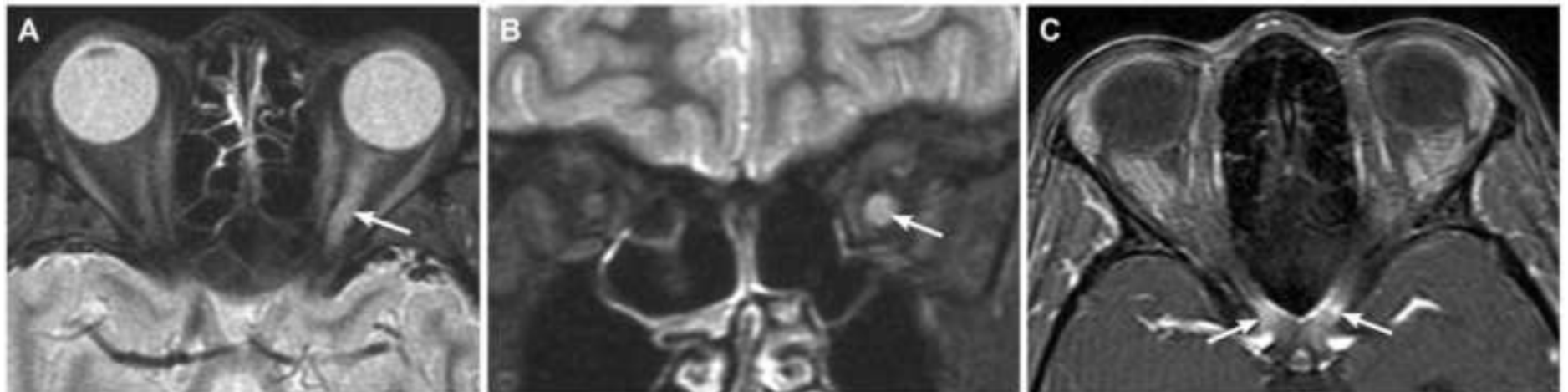
Le cerveau



# Comment pose-t-on le diagnostic : l'IRM ?

Que montre l'IRM?

Le nerf optique



# Comment pose-t-on le diagnostic : l'IRM ?

Que montre l'IRM?

## La moelle épinière



# Comment pose-t-on le diagnostic : la ponction lombaire?

## Prélèvement de liquide céphalo-rachidien (LCR) au niveau lombaire

LCR :

baigne le cerveau et la moelle épinière  
contenu dans une enveloppe fibreuse = la méninge

- Piqure lombaire
- Dure quelques minutes
- Anesthésie locale (patch)

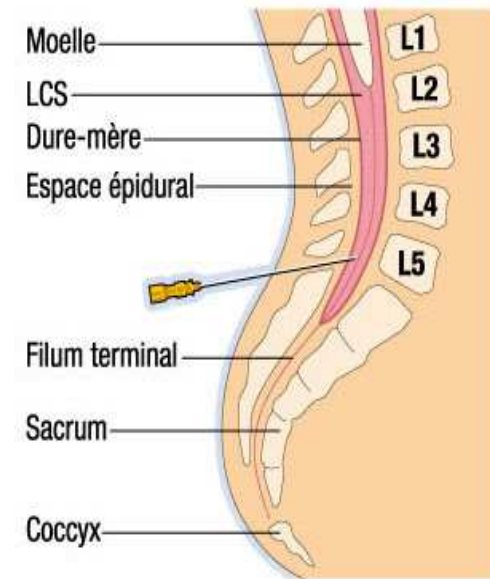
Effet indésirable principal :

### **Maux de tête**

= **syndrome post-ponction lombaire**

Par hypotension du LCR

Prévention : aiguilles de petit calibre, hydratation



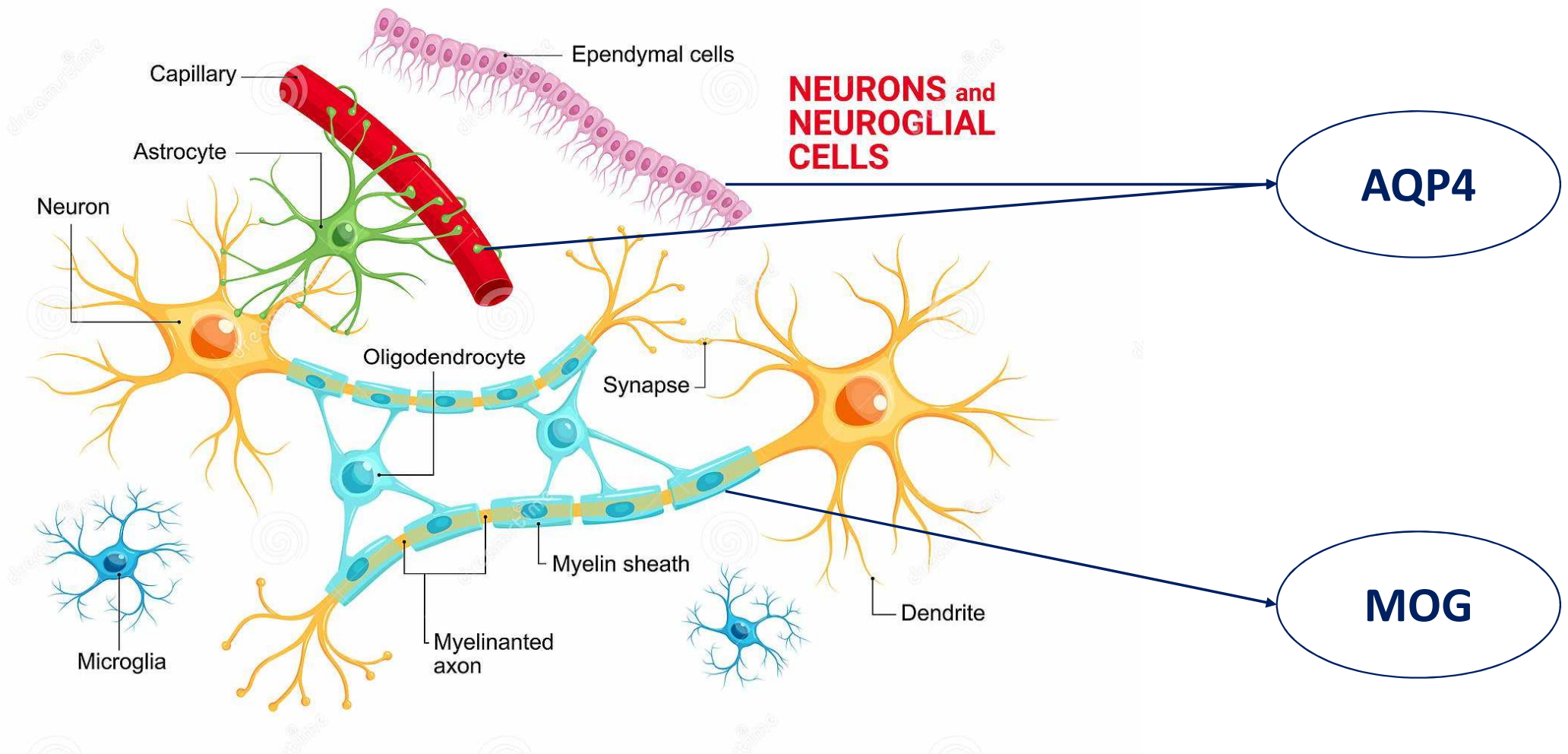
# Comment pose-t-on le diagnostic : la ponction lombaire?



## Que montre-t-elle ?

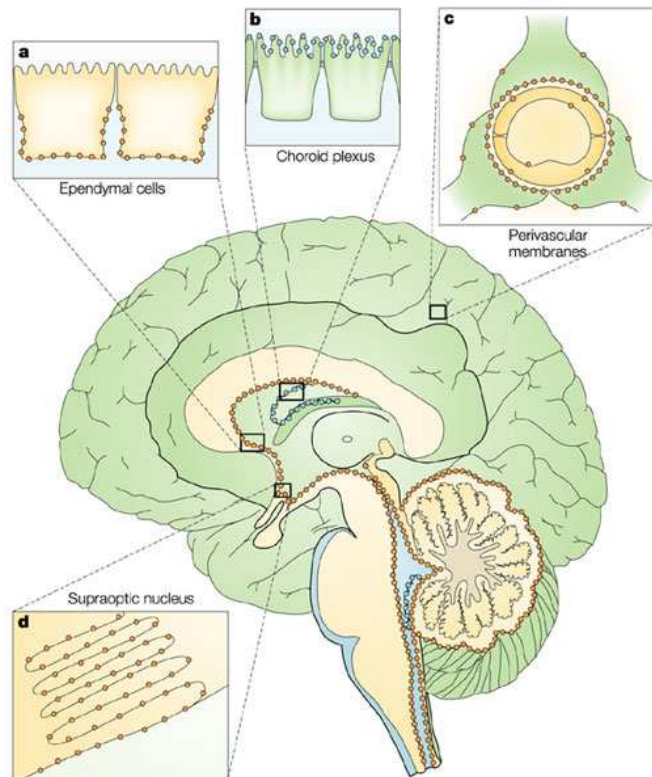
- ✓ Peut être normale
- ✓ Présence de globules blancs (en quantité parfois très importante)
- ✓ Pas de signature SEP → pas de « bandes oligoclonales »

# Comment pose-t-on le diagnostic : les anticorps?



# Comment pose-t-on le diagnostic : les anticorps?

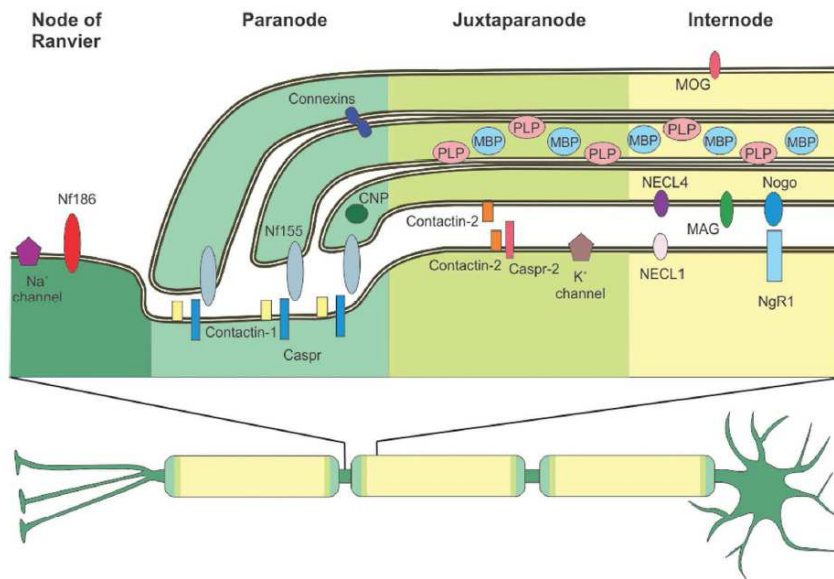
## L'aquaporine 4



Nature Reviews | Neuroscience

- Canal hydrique : régule le passage de l'eau
  - Situé au niveau des pieds des astrocytes et des cellules épendymaires
  - Rôle pathogène de l'anticorps : attaque des zones riches en aquaporine 4
- Destruction de l'astrocytes et cellules environnantes

# Comment pose-t-on le diagnostic : les anticorps?



## La MOG

*myelin oligodendrocyte glycoprotein*

- Protéine de la myéline, située à la surface de la gaine
- Rôle de l'anticorps encore mal compris
- Peut disparaître au cours de la maladie

# Comment pose-t-on le diagnostic : les critères diagnostiques?

## Pour la NMO

<b>Anti-AQP4 positifs</b>	<b>Anti-AQP4 négatifs</b>
Au moins 1 atteinte clinique caractéristique	Au moins 2 atteintes cliniques caractéristiques dont : <ul style="list-style-type: none"><li>- Au moins un épisode de NO, LETM ou Syndrome de l'area postrema</li><li>- Dissémination dans l'espace (au moins 2 territoires caractéristiques)</li><li>- Caractéristiques IRM remplies.</li></ul>
Test positif pour les anticorps anti-AQP4 par la meilleure méthode de détection (cell-based assay fortement recommandée)	Test négatif pour les anticorps anti-AQP4 par la meilleure méthode de détection ou test non disponible.
Exclusion des diagnostics différentiels	Exclusion des diagnostics différentiels.

<b>Atteintes cliniques caractéristiques</b>
<ol style="list-style-type: none"><li>1. Névrite optique</li><li>2. Myélite aiguë</li><li>3. Syndrome de l'area postrema</li><li>4. Syndrome du tronc cérébral aigu.</li><li>5. Narcolepsie symptomatique ou syndrome diencephalique clinique.</li><li>6. Syndrome encéphalitique symptomatique</li></ol>

# Comment pose-t-on le diagnostic : les critères diagnostiques?

Et la MOGAD ?

# Comment pose-t-on le diagnostic : les critères diagnostiques?

Et la MOGAD ?

- Pas de critères pour la MOGAD : sont en cours d'élaboration

à venir prochainement ++



**Comment traite-t-on une  
poussée ?**

## Comment traite-t-on une poussée ?

Le traitement de la poussée est :

- une **URGENCE THERAPEUTIQUE** dans la NMO
- doit se faire **AU PLUS VITE** dans la MOGAD

# Comment traite-t-on une poussée ?

Le traitement de la poussée est :

- une **URGENCE THERAPEUTIQUE** dans la NMO
- doit se faire **au plus vite** dans la MOGAD

## ○ **La corticothérapie intraveineuse**

Intérêt d'un relais par voie orale (++ MOGAD)

## ○ **Les échanges plasmatiques**

Rapidement pour la NMO

A discuter pour la MOGAD

# Comment traite-t-on une poussée ?

Le traitement de la poussée est :

- une **URGENCE THERAPEUTIQUE** dans la NMO
- doit se faire **au plus vite** dans la MOGAD

- **La corticothérapie intraveineuse**

Intérêt d'un relais par voie orale (++ MOGAD)

- **Les échanges plasmatiques**

Rapidement pour la NMO

A discuter pour la MOGAD



**Rééducation  
et réadaptation  
physique**



**Comment je reconnais une  
nouvelle poussée ?**

# Comment je reconnais une nouvelle poussée ?

- ✓ Apparition de nouveaux symptômes
- ✓ Aggravation de symptômes anciens
- ✓ Durant plus de 24h

# Comment je reconnais une nouvelle poussée ?

- ✓ Apparition de nouveaux symptômes
- ✓ Aggravation de symptômes anciens
- ✓ Durant plus de 24h

## Ce qui n'est pas une nouvelle poussée

Fatigue isolée

Fluctuations de symptômes

### ***Facteurs favorisants***

*Fièvre*

*Infection*

*Stress++*

# Comment je reconnais une nouvelle poussée ?

- ✓ Apparition de nouveaux symptômes
- ✓ Aggravation de symptômes anciens
- ✓ Durant plus de 24h

Parfois difficile ...

- Aide de l'IRM
- Dosage Ac non utile

## Ce qui n'est pas une nouvelle poussée

Fatigue isolée  
Fluctuations de symptômes

### ***Facteurs favorisants***

*Fièvre*  
*Infection*  
*Stress++*



**Pourquoi fait-on de nouvelles  
poussées ?**

## Pourquoi fait-on de nouvelles poussées ?

- Pas de marqueur pronostic, pas de facteur déclenchant
- Poussées fréquentes dans la NMO AQP4+ = nécessité d'un traitement de fond
- Histoire naturelle plus irrégulière dans la MOGAD
- Doit conduire à une discussion sur le traitement

**Et ensuite ... ?**

Existe-t-il des traitements ?

Comment prendre en charge  
ma maladie ?

# Et ensuite ? Existe-t-il des traitements ?

**NMO**

Utilisation empirique des  
immunosuppresseurs  
**RITUXIMAB**

3 Essais thérapeutiques récents  
=  
**3 nouveaux traitements**

**MOGAD**

Utilisation empirique des  
immunosuppresseurs

**Essais thérapeutiques à venir**  
++

# Existe-t-il des traitements ? Le traitement de la NMO

- Historiquement : immunosuppresseurs oraux  
*Mycophénolate mofetil (CELLCEPT) Azathioprine (IMUREL)*
  
- Plus récemment : **Rituximab** (MABTHERA)  
*Un essai thérapeutique de faible effectif*
  
- Actuellement : **Eculizumab** (SOLIRIS) / **Satralizumab** (ENSPRYNG) /  
**Inebilizumab** (UPLIZNA) → **AQP4+**  
*Premiers essais thérapeutiques de grande envergure*

# Existe-t-il des traitements ? Le traitement de la NMO

	<b>ECULIZUMAB</b>	<b>SATRALIZUMAB</b>	<b>INEBILIZUMAB</b>
Mécanisme d'action	Anti-complément (anti-C5)	Anti-IL6R	Anti-CD19
Administration	Intra-veineux hospitalier 30 à 60 min ( à domicile ?)	Sous-cutané	Intra-veineux hospitalier 90 min
Fréquence	Toutes les 2 semaines	Toutes les 4 semaines	Tous les 6 mois

Pour tous les traitements : **importance de la surveillance du risque infectieux**

- Vaccinations ++ pneumocoque, grippe, mise à jour des vaccinations obligatoires (DTP), vérification de l'immunité contre la varicelle, la rougeole
- Spécificité pour l'Eculizumab : méningocoque + haemophilus influenzae (« germes encapsulés »)
- Apprentissage de la reconnaissance des signes d'infection

## Existe-t-il des traitements ?



**Combien de temps ?**

- Très longtemps (à vie ?) pour la NMO
- Moins évident pour la MOGAD

Et ensuite ? Comment prendre en charge ma maladie?

# Et ensuite ? Comment prendre en charge ma maladie?

## **Prise en charge multidisciplinaire :**

importance de la rééducation/réadaptation : *médecins rééducateurs / kinésithérapeutes / orthophonistes / ergothérapeutes*

# Et ensuite ? Comment prendre en charge ma maladie?

## **Prise en charge multidisciplinaire :**

importance de la rééducation/réadaptation : *médecins rééducateurs / kinésithérapeutes / orthophonistes / ergothérapeutes*

## **Comment pouvons-nous vous aider ?**

- Information aux patients
- Développement d'outils
- Education thérapeutique
- Liens avec association NMO

Vivre avec  
ma maladie :  
*comment  
vous aider ?*



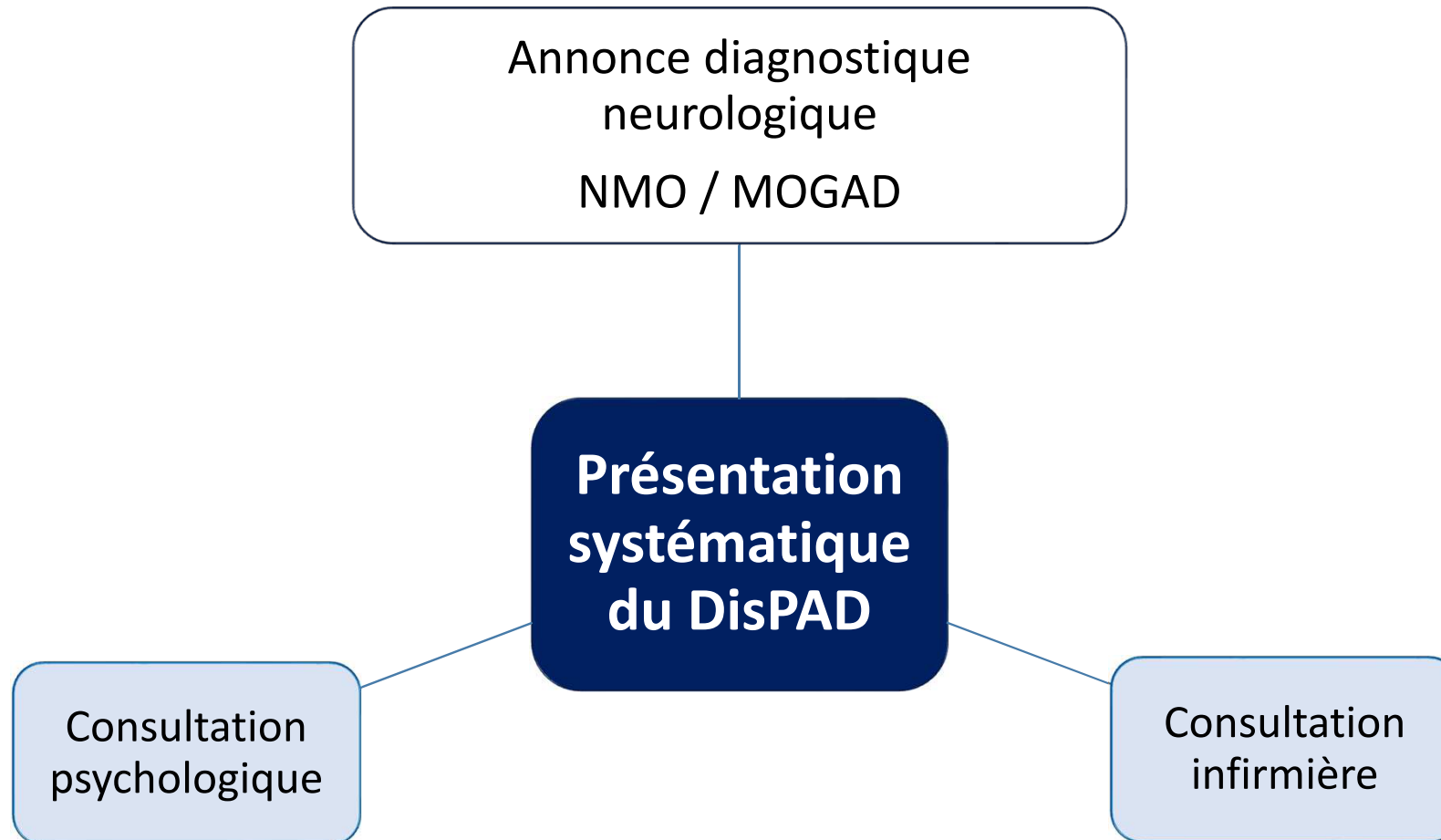
**MIRCEM**

Maladies Inflammatoires Rares  
du Cerveau et de la Moelle

# MIRCEM : centre ressource

- Information aux patients
- Développement d'outils
- ETP
- Liens avec association NMO

# DISPAD : Dispositif Post-Annonce Diagnostique



# J'AI RECU UN DIAGNOSTIC DE MALADIE À ANTICORPS ANTI-MOG (MOGAD)

## Une annonce diagnostique de MOGAD c'est :



- Un temps d'annonce médicale par le neurologue qui met un nom sur la maladie
- Un moment de bascule dans un parcours de soin parfois long
- Un bouleversement émotionnel et des questions

### Je me demande ...

- Pourquoi moi ?
- Quels sont les symptômes ?
- Comment cela va évoluer ?
- Est-ce que je pourrai travailler ?
- Faire des projets ?

### Je ressens ...

Je m'inquiète pour moi, et mon entourage. Je me sens triste ou anxieux. Je n'y crois pas. J'ai l'impression d'être anesthésié. Je trouve cela injuste.



### Je voudrais m'organiser ...

- Vais-je avoir un traitement ?
- Comment va se passer mon suivi médical ?
- Est-ce que je dois en parler à mes proches ? au travail ?

### DISPOSITIF DE SUIVI POST ANNONCE DIAGNOSTIQUE

Centre de référence des Maladies  
Inflammatoires Rares du Cerveau  
et de la Moelle



# J'AI RECU UN DIAGNOSTIC DE NEUROMYÉLITE OPTIQUE (NMO)

## Une annonce diagnostique de NMO c'est :



Un temps d'annonce médicale par le neurologue qui met un nom sur la maladie  
Un moment de bascule dans un parcours de soin parfois long  
Un bouleversement émotionnel et des questions

### Je me demande ...

Pourquoi moi ?  
Quels sont les symptômes ?  
Comment cela va évoluer ?  
Est-ce que je pourrai travailler ?  
Faire des projets ?

### Je ressens ...

Je m'inquiète pour moi, et mon entourage. Je me sens triste et en colère. Je n'y crois pas. J'ai l'impression d'être anesthésié. Je trouve cela injuste.

### Je voudrais m'organiser ...

Vais-je avoir un traitement ?  
Comment va se passer mon suivi médical ?  
Est-ce que je dois en parler à mes proches ? au travail ?



DISPOSITIF DE SUIVI

POST ANNONCE DIAGNOSTIQUE

Centre de référence des Maladies  
Inflammatoires Rares du Cerveau  
et de la Moelle



**HCL**  
HOSPITAL CLINIQUE  
DE LYON

# DISPAD : la consultation infirmière

## **Informations sur**

la maladie / le traitement de poussée / le traitement de fond

## **La vie quotidienne**

les symptômes / l'alimentation / les voyages / le travail / le sommeil

## **Le suivi**

aide à la gestion du suivi : neurologue, IRM, prise de sang

# DISPAD : la consultation psychologique

L'annonce diagnostique de maladie chronique implique un changement et donc, une perturbation de l'état psychologique habituel et parfois, un bouleversement.

# DISPAD : la consultation psychologique

L'annonce diagnostique de maladie chronique implique un changement et donc, une perturbation de l'état psychologique habituel et parfois, un bouleversement.

## **Objectif général**

Evoquer les conséquences psychologiques de l'annonce diagnostique et de ses implications futures, dans le but d'accompagner le patient dans son processus d'adaptation

# DISPAD : la consultation psychologique

Plusieurs dimensions abordées :

- Réactions émotionnelles durant l'annonce médicale et son évolution jusqu'à aujourd'hui
- Préoccupations et inquiétudes (vision de l'avenir, incertitudes, place du traitement...)
- Comportements et hygiène de vie (perturbation des habitudes, sommeil, alimentation...)
- Relations sociales et familiales (communication avec l'entourage, situation professionnelle...)

# DISPAD : la consultation psychologique

Objectifs secondaires :

- Donner des informations sur les réactions attendues suite au diagnostic
- Proposer des conseils de gestion de l'anxiété ou de communication
- Recevoir des informations pour engager un éventuel suivi psychologique futur

# Outils d'informations



Centre de référence des Maladies Inflammatoires Rares du Cerveau et de la Moelle (MIRCEM)

## MABTHERA® (Rituximab)

Dans quel cas le Rituximab est-il utilisé ?

Le Rituximab est actuellement utilisé, hors autorisation de mise sur le marché, chez des patients porteurs d'une maladie du spectre de la Neuromyéélite Optique.

Comment agit-il ?

Il s'agit d'un anticorps monoclonal qui se fixe à un type de globules blancs, les lymphocytes B, entraînant une réduction de leur nombre et de leur fonction.

Comment est-il administré ?

- Deux doses de 1000 mg administrées en perfusion intraveineuse en milieu hospitalier à 2 semaines d'intervalle.  
Doses suivantes de 1000 mg en une perfusion unique tous les 6 mois.

- Prémédication 30 à 60 minutes avant chaque perfusion : administration de corticoïde, d'anti-histaminiques et de paracétamol pour limiter les effets indésirables associés à la perfusion.

- Surveillance étroite pendant la perfusion et pendant l'heure qui suit.  
- Au total, compter 4 à 6 heures de traitement et de surveillance après le feu vert médical.

**ATTENTION : la conduite automobile est contre-indiquée après la perfusion en raison du risque de somnolence liée à l'administration d'anti-histaminiques en pré-médication.**

Quels sont les effets indésirables éventuels ?

- **Réactions associées à la perfusion (RAP)** (environ 35% des cas), plus fréquentes lors de la 1ère perfusion, d'intensité le plus souvent modérée : *irritation de la gorge, démangeaison cutanée, éruption cutanée, gonflement de la gorge, bouffées de chaleur, essoufflement, hypotension, fatigue, fièvre, céphalées, nausées, battements rapides du cœur.*

Toute réaction doit être signalée à l'infirmière, la perfusion devra être suspendue au moins temporairement et pourra être reprise si la réaction est modérée et disparaît avec l'arrêt de la perfusion.

**Ces réactions peuvent survenir dans les 24 heures suivant la perfusion, dans ce cas informez le service hospitalier.**

- **Infections :** infections des voies respiratoires, infections herpétiques, réactivation du virus de l'hépatite B
- **Perturbations du bilan biologique :** Baisse des globules blancs (lymphopénie, neutropénie), diminution des immunoglobulines

Rédacteurs : Dr Julie PIQUE  
Relecteurs : Pr Romain MARIIGNIER, Pr Sandra YOUSSEF



Centre de référence des Maladies Inflammatoires Rares du Cerveau et de la Moelle (MIRCEM)

## Neuromyéélite optique

La neuromyéélite optique (NMO) ou maladie de Devic est une maladie inflammatoire rare du système nerveux central, démyélinisante, touchant préférentiellement les nerfs optiques et/ou la moelle épinière. Elle touche préférentiellement les femmes (7/1), et l'âge moyen de début se situe autour de 40 ans, même s'il existe des formes à début pédiatrique.

Elle a longtemps été considérée comme une forme particulière de sclérose en plaques, mais les progrès des techniques d'immunologie sur les dernières années, ont permis de mettre en évidence des différences importantes et la présence d'anticorps spécifiques dirigés contre l'aquaporine 4 (anticorps anti-NMO = anti-AQP4). Il est important de différencier cette maladie de la sclérose en plaques car l'évolution et la prise en charge sont différentes.

### Des symptômes évocateurs

La NMO se manifeste par des symptômes neurologiques s'installant de manière rapide en quelques heures à quelques jours, sous forme d'une « poussée ».

Une poussée de NMO se caractérise le plus souvent par les symptômes suivants :

- Une névrite optique se manifestant par une perte rapide de la vision d'un œil ou des deux yeux, le plus souvent associée à une douleur en arrière de l'œil.
- Une myélite qui se manifeste par une paralysie plus ou moins sévère des membres, une perte de sensation ou des douleurs, et des difficultés urinaires et de transit.
- Une atteinte du tronc cérébral qui peut provoquer des nausées, vomissements ou encore un hoquet intense, prolongé et ne répondant pas aux traitements habituels. Il peut également s'agir d'une vision double, d'une paralysie du visage, de difficultés pour parler.

En l'absence de traitement, ces symptômes vont s'aggraver et peuvent être extrêmement sévère dans la NMO. La prise en charge d'une poussée est donc une urgence.

Entre les poussées en revanche, la maladie n'évolue pas. Il n'est pas décrit d'évolution progressive de cette maladie et le contrôle des poussées aboutit au contrôle de la maladie.

### Le diagnostic

Le diagnostic repose sur la clinique (neurologique et ophtalmologique) et l'IRM cérébrale, du nerf optique et médullaire.

Jusqu'à très récemment, le diagnostic de NMO reposait sur l'association clinique d'une atteinte visuelle (névrite optique) et d'une atteinte de la moelle épinière (myélite). Récemment, la découverte d'un « biomarqueur » dans le sang, l'anticorps dirigé contre l'aquaporine-4 (AQP4), a rendu le diagnostic plus facile et plus rapide. Ainsi, la présence de cet anticorps, associée à un seul épisode d'atteinte du système nerveux est suffisante pour faire le diagnostic de NMO. On parle alors parfois de maladie du spectre NMO (NMOSD). Cependant, un petit nombre de patients (20-30%) n'ont pas d'anticorps dirigés contre l'aquaporine-4. Pour ces patients, les critères diagnostiques sont plus stricts et reposent sur la survenue d'au moins 2 poussées associées à des anomalies spécifiques à l'IRM du cerveau ou de la moelle épinière. Ces critères plus stricts servent à éviter des erreurs diagnostiques.

Rédacteur : Dr Julie PIQUE  
Relecteurs : Pr Romain MARIIGNIER



Centre de référence des Maladies Inflammatoires Rares du Cerveau et de la Moelle (MIRCEM)

## Maladie des anticorps anti-MOG (anticorps anti-myélin-oligodendrocyte-glycoprotéine)

Il s'agit d'une maladie auto-immune, touchant uniquement le système nerveux central, et connue depuis peu grâce aux progrès des techniques d'immunologie (et notamment aux tests cellulaires ou « cell-based assay »). Elle appartient au spectre de la Neuromyéélite Optique (NMO) mais avec une présentation clinique, un mode évolutif et une réponse au traitement qui lui sont propres et en font une entité à part entière, différente de la NMO à anticorps anti-AQP4 et de la sclérose en plaques.

### Des symptômes évocateurs

La maladie évolue par poussées, touchant uniquement le système nerveux central (cerveau, moelle épinière, nerf optique). Ces poussées peuvent être parfois très sévères, mais ont, le plus souvent, un bon pronostic de récupération après mise en route du traitement de la poussée.

Les manifestations les plus fréquentes sont les suivantes :

- Encéphalomyélite aigüe disséminée (ADEM), surtout chez l'enfant de moins de 10 ans. (voir fiche « encéphalomyélite aigüe disséminée »)
- Ces ADEM peuvent être mono ou multiphasiques, avec des tableaux très bruyants, mêlant plusieurs symptômes, avec des atteintes à la fois du cerveau, de la moelle épinière et du nerf optique.

- Névrite optique (voir fiche « neuropathie optique inflammatoire »). Il s'agit du symptôme le plus fréquent chez l'adulte (>60%).

- Myélite transverse (voir fiche « myélite transverse »).

- Encéphalopathie avec crises d'épilepsie

- Atteintes du tronc cérébral avec des troubles de l'équilibre, des troubles de la parole, des troubles de déglutition, une vision double ...

Ces symptômes peuvent être isolés ou s'associer entre eux. Il n'y a pas d'évolution de la maladie entre les poussées.

### Le diagnostic

Le diagnostic s'appuie sur la clinique et surtout sur la recherche des anticorps anti-MOG qui doit s'effectuer grâce à la technique de cell-based-assay. Le laboratoire de référence en France est situé à Lyon.

Rédacteur : Dr Julie PIQUE  
Relecteurs : Pr Romain MARIIGNIER



# Outils d'informations

- Informations :

**Site HCL MIRCEM** <https://www.chu-lyon.fr/centre-de-referance-des-maladies-inflammatoires-rares-du-cerveau-et-de-la-moelle>

**Site ORPHANET** [www.orphanet.org](http://www.orphanet.org), rubrique NMO-maladie de Devic

**Site MIRCEM pédiatrique** <https://mircem.fr>

**PNDS AQP4** [https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-03/les\\_maladies\\_du\\_spectre\\_de\\_la\\_neuromyelite\\_optique\\_-\\_pnds.pdf](https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2021-03/les_maladies_du_spectre_de_la_neuromyelite_optique_-_pnds.pdf)

- Associations de patients françaises

**Association NMO FRANCE**

**ARSEP** [www.arsep.org](http://www.arsep.org); rubrique NMO

- Associations de patients américaines :

**Guthy Jackson foundation** <https://guthyjacksonfoundation.org>

**Sumaira foundation** <https://www.sumairafoundation.org>

# L'éducation thérapeutique du patient (ETP)

## Définition de l'OMS (1996) reprise par la HAS :

« L'éducation thérapeutique des patients (ETP) vise à les aider à acquérir ou maintenir les **compétences** dont ils ont besoin pour gérer au mieux leur vie avec une maladie chronique »

**= renforcement des capacités du patient et/ou de son entourage à prendre en charge l'affection qui le touche**

Objectif : appropriation de savoirs et de compétences pour **favoriser l'autonomie dans la maladie**

Programme Act'SEP présent depuis 2014 au sein du réseau Rhône Alpes SEP

**Possibilité que les patients NMO, MOGAD puissent rejoindre ce programme**

# L'éducation thérapeutique du patient (ETP)

# L'éducation thérapeutique du patient (ETP)



Pour qui ?

# L'éducation thérapeutique du patient (ETP)

Pour qui ?

**Toute personne atteinte d'une maladie  
chronique**

Avec la possibilité d'être accompagné par un  
proche

# L'éducation thérapeutique du patient (ETP)

Pour qui ?

**Toute personne atteinte d'une maladie  
chronique**

Avec la possibilité d'être accompagné par un  
proche

Quand ?

# L'éducation thérapeutique du patient (ETP)

Pour qui ?

**Toute personne atteinte d'une maladie chronique**

Avec la possibilité d'être accompagné par un proche

Quand ?

**A tout moment de la maladie**

Diagnostic / Changement de traitement / Evolution / Quand le besoin se fait sentir

# L'ETP : Concrètement, je vais faire quoi?

1

Le diagnostic éducatif

2

Le contrat éducatif

3

Les séances individuelles et/ou collectives

4

Le bilan de suivi



Fin de programme

→ Sur proposition d'un soignant ou à votre demande

## ATELIERS EN LIEN AVEC LA MALADIE

*En cours de réflexion*

## ATELIERS SUR LES SYMPTÔMES

**Individuel & Collectif**

- Identifier ses symptômes
- Réguler la fatigue

**Collectif**

- Réguler la douleur

## ATELIERS SUR LES TRAITEMENTS

*SEP*

## ATELIERS SUR LES ASPECTS SOCIO-PROFESSIONNELS

**Individuel & Collectif**

- Comprendre ses droits, ses devoirs et les démarches administratives
- Réfléchir à sa situation professionnelle

## ATELIERS SUR LES ASPECTS NEUROPSYCHOLOGIQUES

**Individuel & Collectif**

- Comprendre les mécanismes de la fatigue intellectuelle
- Booster la mémoire et la concentration

## ATELIERS SUR LES ASPECTS PSYCHOLOGIQUES

**Individuel**

- Comprendre l'impact de l'annonce diagnostique
- Gérer le regard de l'autre
- Réguler les émotions

**Collectif**

- S'initier à la psychologie positive

## ATELIERS AUTOUR DE LA COMMUNICATION

**Individuel**

- Communiquer avec son entourage, ses enfants
- Communiquer dans son couple
- Apprendre à mieux s'affirmer

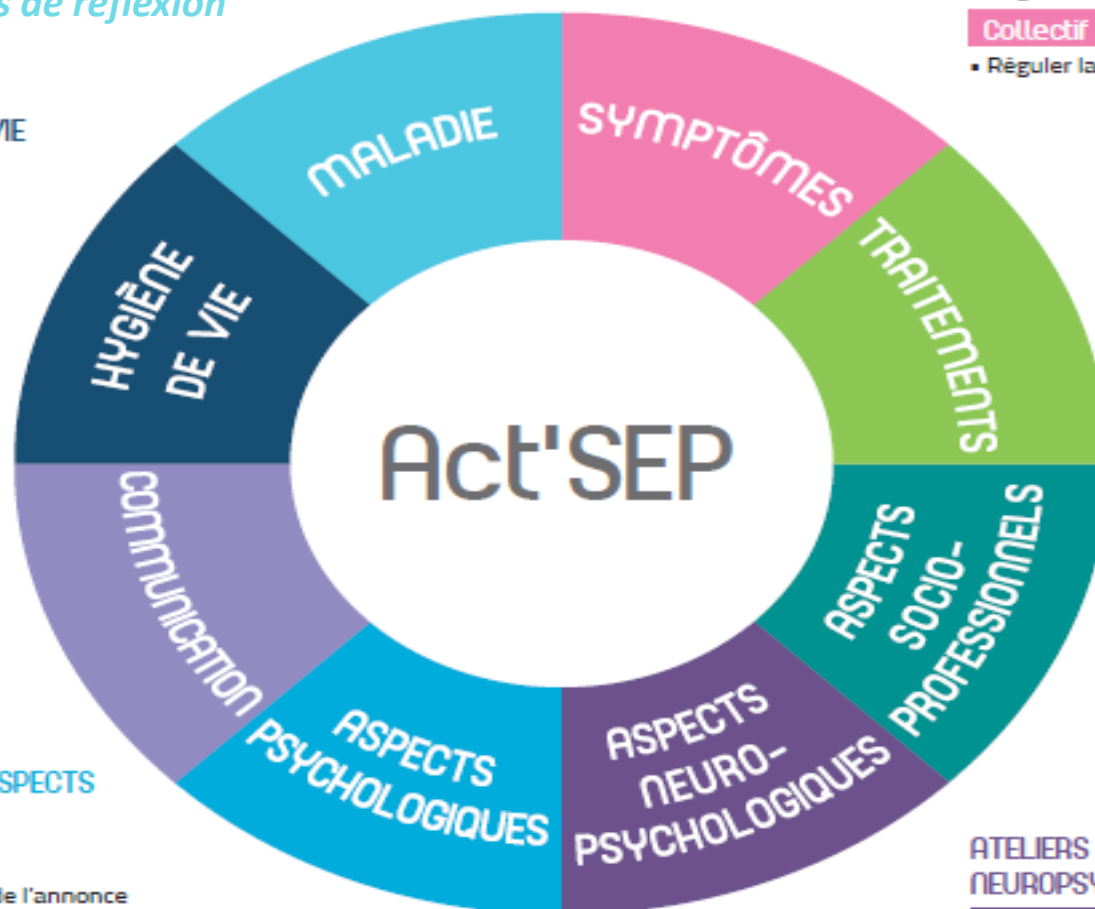
**Collectif**

- Exprimer ses besoins et ses attentes à son entourage
- Communiquer avec le monde médical

## ATELIERS SUR L'HYGIÈNE DE VIE

**Collectif**

- Pratiquer une activité physique
- Adopter de meilleures habitudes alimentaires
- Développer son bien-être



*Merci à tous pour votre attention !*



## Le Réseau Rhône-Alpes SEP remercie : les associations pour leur participation



Le Réseau Rhône-Alpes SEP remercie :  
les laboratoires pour leur soutien

