



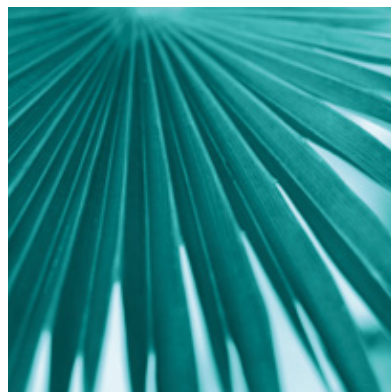
## DIFFÉRENCES ET POINTS COMMUNS : SCLÉROSE EN PLAQUES ET TROUBLES DU SPECTRE DE LA NEUROMYÉLITE OPTIQUE

Résumé à l'intention des patients et de leurs proches



# QUE SONT LES NMOSD ?

→ À PARTIR DE LA PAGE 6



# SEP OU NMOSD

→ PAGE 14



# SOMMAIRE

<b>SEP – ou quand même NMOSD ?</b>	<b>4</b>
<b>Que sont les NMOSD ?</b>	<b>6</b>
Que se passe-t-il avec des NMOSD ?	<b>6</b>
Quels sont les symptômes possibles ?	<b>7</b>
Comment sont diagnostiqués les NMOSD ?	<b>8</b>
Quels sont les traitements possibles ?	<b>8</b>
<b>Qu'est-ce que la sclérose en plaques ?</b>	<b>10</b>
Que se passe-t-il avec une sclérose en plaques ?	<b>10</b>
Quels sont les symptômes possibles ?	<b>11</b>
Comment est diagnostiquée une sclérose en plaques ?	<b>12</b>
Quels sont les traitements possibles ?	<b>12</b>
<b>NMOSD et SEP – Comparaison</b>	<b>14</b>



QU'EST-CE QUE  
LA SCLÉROSE EN  
PLAQUES ?

→ À PARTIR DE LA PAGE 10



# SEP – OU QUAND MÊME NMOSD ?

*La sclérose en plaques (SEP) et les troubles du spectre de la neuromyéélite optique (NMOSD) sont des maladies différentes. Alors pourquoi la brochure traite-t-elle des deux maladies ?*

■ — La SEP et les NMOSD ont de nombreux points communs. Longtemps, les NMOSD ont même été considérés comme variante de la SEP et les mêmes recommandations de traitement étaient données, avec des conséquences parfois fâcheuses. En effet, certains des médicaments utilisés pour la SEP n'agissent pas en cas de NMOSD ou peuvent même les aggraver. Mais aujourd'hui aussi, les diagnostics erronés sont encore trop courants. Une raison en est que la SEP est beaucoup plus fréquente que les NMOSD, lesquels comptent parmi les maladies rares.

Pourtant il existe entre-temps des procédures de diagnostic qui permettent au médecin de distinguer des NMOSD d'une SEP. Et un diagnostic juste est décisif pour la réussite du traitement. Un principe est commun aux deux maladies : un traitement précoce avec la thérapie adaptée peut avoir une incidence positive sur l'évolution de la maladie.

La présente brochure vous fournit une vue d'ensemble sur la maladie, le diagnostic et les traitements possibles pour la SEP et pour les NMOSD. Elle explique les points communs des deux maladies et leurs différences.





# QUE SONT LES NMOSD ?

*NMOSD est l'abréviation de Neuromyelitis Optica Spectrum Disorders, en français troubles du spectre de la neuromyélie optique. Il s'agit ici d'un groupe de maladies inflammatoires chroniques du système nerveux central, donc du cerveau et de la moelle épinière. Les NMOSD évoluent surtout par poussées.*

## CHIFFRES

- De 0,5 à 5 personnes sur 100 000 sont atteintes
- Les femmes sont 9 fois plus touchées que les hommes
- La plupart des personnes atteintes sont âgées de 39 ans

## ■ QUE SE PASSE-T-IL AVEC DES NMOSD ?

Les NMOSD sont des maladies auto-immunes. Dans ce type de maladies, des cellules immunitaires dérégées du système immunitaire attaquent des structures de l'organisme du patient. Dans le cas des NMOSD, il s'agit d'une protéine qui cible certaines cellules du système nerveux central (SNC). Cette protéine porte le nom d'aquaporine-4 (AQP4). Les cellules immunitaires dérégées produisent des auto-anticorps dirigés contre l'AQP4, ce qui entraîne des inflammations et, par suite, endommagement des cellules nerveuses. Pratiquement seuls les nerfs optiques et la moelle épinière sont touchés.

## QUELS SONT LES SYMPTÔMES POSSIBLES ?

En fonction de la localisation des inflammations, dans le nerf optique ou dans la moelle épinière, les NMOSD peuvent entraîner les symptômes caractéristiques suivants :

- **Inflammation du nerf optique**  
Troubles de la vision pouvant aller jusqu'à la cécité
- **Inflammation de la moelle épinière**  
Troubles de la sensibilité et faiblesse dans les bras et les jambes pouvant aller jusqu'à une paralysie ; occasionnellement aussi problèmes urinaires

Chez certains patients atteints de NMOSD, les inflammations se manifestent dans d'autres régions du cerveau. La maladie peut alors s'accompagner de hoquets, nausées et vomissements permanents, ou d'épuisement. Les symptômes des NMOSD apparaissent par poussées et, s'ils ne sont pas traités, régressent le plus souvent mal après une poussée. La maladie ne progresse cependant pas entre les poussées. La gravité des symptômes varie fortement d'un patient à l'autre.

*La découverte fin 2004 de l'auto-anticorps ciblant l'aquaporine-4 (AQP4) a fourni aux médecins un outil de diagnostic permettant de différencier les NMOSD de la SEP : alors qu'environ deux tiers des patients atteints de NMOSD présentent cet auto-anticorps dans le sang, il fait défaut en cas de SEP.*



i

## COMMENT SONT DIAGNOSTIQUÉS LES NMOSD ?

En cas de suspicion de NMOSD, le diagnostic est effectué par divers examens, lesquels servent également à exclure d'autres maladies comme, par exemple, une sclérose en plaques. Parmi les principales procédures de diagnostic, on compte l'imagerie par résonance magnétique (IRM) ainsi que la recherche dans le sang des auto-anticorps anti-AQP4 caractéristiques des NMOSD. Autres examens complémentaires :

- **Entretien approfondi (anamnèse)**
- **Examen corporel**
- **Test des fonctions nerveuses**
- **Analyse du liquide céphalo-rachidien (diagnostic du liquide céphalo-rachidien)**

## QUELS SONT LES TRAITEMENTS POSSIBLES ?

Les NMOSD restent jusqu'ici incurables. Mais il existe des médicaments permettant de traiter une poussée aiguë (traitement des poussées) ou de prévenir de nouvelles poussées (prévention des poussées). Les symptômes régressant mal après une poussée, ils peuvent induire rapidement des déficiences sévères. C'est pourquoi un traitement des poussées précoce et intensif et la prévention de nouvelles poussées avec des médicaments efficaces sont si importants.

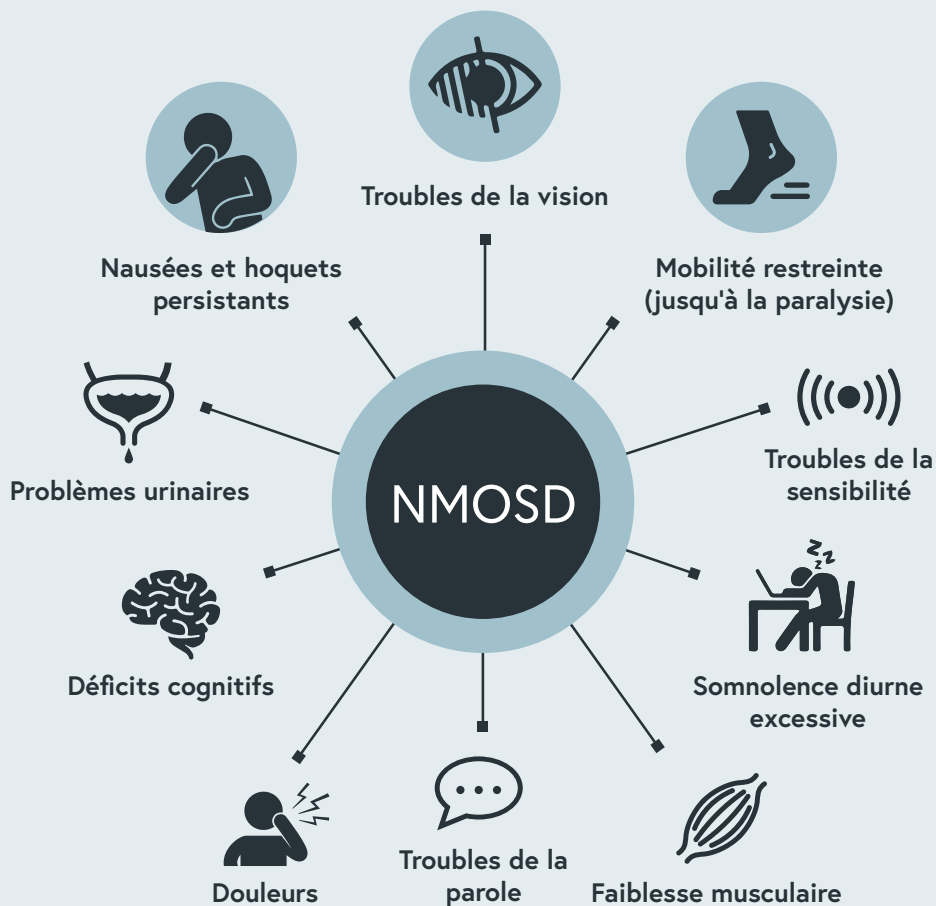
*On sait que les auto-anticorps anti-AQP4 jouent un rôle essentiel dans l'évolution des NMOSD. Mais on n'a pas encore découvert ce qui déclenche la maladie.*



*i*



## SYMPTÔMES DES TROUBLES DU SPECTRE DE LA NEUROMYÉLITE OPTIQUE



# QU'EST-CE QUE LA SCLÉROSE EN PLAQUES ?

*La sclérose en plaques (SEP) est une maladie inflammatoire chronique du système nerveux central. En raison de la grande variété de ses symptômes, la SEP porte aussi le nom de « maladie aux 1 000 visages ».*

## CHIFFRES

- 15 000 personnes en Suisse sont atteintes de SEP
- La plupart des personnes atteintes sont âgées de 29 ans
- Chez environ 85 % d'entre elles, la SEP évolue sous forme récurrente

## ■ QUE SE PASSE-T-IL AVEC UNE SCLÉROSE EN PLAQUES ?

La sclérose en plaques, tout comme les NMOSD, compte parmi les maladies auto-immunes. En cas de SEP, des cellules immunitaires dérégées attaquent les gaines des fibres nerveuses dans le système nerveux central (SNC). Ces gaines nerveuses, appelées également gaines de myéline, assurent l'acheminement efficace des informations entre le SNC, d'une part, et les muscles et les organes sensoriels, d'autre part. Le corps peut ainsi commander l'enchaînement des mouvements et percevoir les stimuli émis par son environnement. Les attaques des cellules immunitaires dérégées provoquent des inflammations durables et, finalement, détériorent les gaines de myéline. La conséquence : les informations entre le SNC, les muscles et les organes sensoriels ne circulent plus parfaitement, ou plus du tout.

## QUELS SONT LES SYMPTÔMES POSSIBLES ?

Les inflammations des gaines de myéline peuvent apparaître à des endroits très variés du cerveau et de la moelle épinière. C'est pourquoi la maladie peut se manifester par des symptômes variés et évolue différemment selon les patients. Symptômes caractéristiques de la SEP :

- Détérioration de la coordination et des mouvements
- Faiblesse musculaire
- Troubles de la vision
- Troubles sensoriels
- Déficits cognitifs
- Troubles de la parole
- Forte fatigue
- Douleurs
- Problèmes urinaires

La SEP aussi évolue surtout par poussées. Mais, contrairement aux NMOSD, les troubles régressent le plus souvent après une poussée. La SEP, en l'absence de traitement, progresse aussi entre les poussées ou même sans poussées (forme progressive).

*On ne sait pas ce qui déclenche exactement une SEP. Les spécialistes supposent que plusieurs facteurs entrent en jeu pour cela. Il peut s'agir, entre autres, d'éléments environnementaux, de causes génétiques ou d'infections chroniques.*



*i*

## **COMMENT EST DIAGNOSTIQUÉE UNE SCLÉROSE EN PLAQUES ?**

Les symptômes, variés, qui peuvent aussi révéler d'autres maladies, compliquent le diagnostic d'une SEP. Il n'existe pas non plus de test unique susceptible de détecter une SEP. Il faut au contraire réaliser plusieurs examens afin de pouvoir poser un diagnostic sûr. Il s'agit notamment des examens suivants :

- **Entretien approfondi (anamnèse)**
- **Examen corporel**
- **Analyse sanguine**
- **Imagerie par résonance magnétique (IRM)**
- **Test des fonctions nerveuses**
- **Analyse du liquide céphalo-rachidien (diagnostic du liquide céphalo-rachidien)**

## **QUELS SONT LES TRAITEMENTS POSSIBLES ?**

La sclérose en plaques ne se guérit pas encore, mais il existe différents médicaments qui peuvent intervenir dans l'évolution de la maladie. Ces traitements dits modificateurs de la maladie permettent d'influencer positivement à long terme le cours de la maladie. Il est conseillé de commencer tôt le traitement afin de retarder le plus longtemps possible les déficiences causées par la SEP.

Outre les médicaments modificateurs de la maladie, on dispose aussi du traitement des poussées avec de la cortisone ainsi que de mesures supplémentaires pour traiter les symptômes eux-mêmes.

## SYMPTÔMES DE LA SCLÉROSE EN PLAQUES





# NMOSD ET SEP – COMPARAISON

*Les NMOSD et la SEP touchent tous deux le système nerveux central, donc le cerveau et la moelle épinière, c'est pourquoi les symptômes peuvent se ressembler. Les NMOSD, et le plus souvent la SEP aussi, évoluent par poussées. Mais il existe aussi des différences :*

	SEP	NMOSD
<b>Évolution</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ 85 % par poussées</li> <li>▪ 15 % sans poussées</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ toujours par poussées</li> <li>▪ chez 10 à 20 % seulement une poussée</li> </ul>
<b>Symptômes</b>	Variés	Le plus souvent des troubles de la vision et/ou des troubles de la sensibilité, pouvant aller jusqu'à la paralysie des bras et des jambes
<b>Déficiences</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Les symptômes régressent le plus souvent (entièrement) après une poussée</li> <li>▪ Aggravation indépendamment des poussées</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Mauvaise régression des symptômes après une poussée</li> <li>▪ Aggravation seulement après une poussée</li> </ul>
<b>Âge moyen de déclaration de la maladie</b>	29 ans env.	39 ans env.
<b>Répartition par sexe (hommes/ femmes)</b>	1 pour 3 env. (SEP récurrente)	1 pour 9 env.
<b>DIAGNOSTIC</b>		
<b>Auto-anticorps anti-AQP4</b>	Néant	Dans env. 75 % des cas
<b>IRM</b>	Nombreuses altérations courtes dans le cerveau et la moelle épinière	Altérations allongées, surtout dans les nerfs optiques et la moelle épinière
<b>Anticorps dans le liquide céphalo-rachidien « bandes oligoclonales »</b>	Chez > 80 %	Chez < 20 %



Crédits photos : Photo de titre : Peopleimages/iStock, p.2 Aleksandra Kaiudina/iStock, baona/iStock, p.3 zaizev/photocase.de, Pablo Heimplatz/unsplash, p.5 AleksandarNakic/iStock, p.9 LeS./iStock, LaylaBird/iStock, p.13 kiirisa99/iStock, p.15 MILLES STUDIO/Stocksy

## POUR DE PLUS AMPLES INFORMATIONS

*[www.roche-focus-la-personne.ch](http://www.roche-focus-la-personne.ch)*

Le portail patient contient des informations détaillées à l'intention des personnes concernées et de leurs proches.





Roche Pharma (Suisse) SA  
4052 Bâle

07/2020 M-CH-00000100