

UNE ETIOLOGIE RARE DE BAISSSE D'ACUITE VISUELLE : LA MALADIE DE DEVIC

A RARE ETIOLOGY OF DECREASED VISUAL ACUITY: DEVIC'S DISEASE

AMEDOME KM¹, KUMAKO VK², AGBA LT², VONOR K³, MANEH N⁴, ADJENOU V⁵, BALO K⁶

- 1-Service d'Ophtalmologie, Centre hospitalier universitaire de Kara (Togo)
- 2- Service de Neurologie, Centre hospitalier universitaire de Kara (Togo)
- 3- Service d'Ophtalmologie, Centre hospitalier régional Kara Tomdè (Togo)
- 4- Service d'Ophtalmologie, Centre hospitalier universitaire Campus de Lomé (Togo)
- 5- Service de Radiologie, Centre hospitalier universitaire Campus de Lomé (Togo)
- 6- Service d'Ophtalmologie, Centre hospitalier universitaire Sylvanus Olympio de Lomé (Togo)

Correspondant : MCA Dr AMEDOME Kokou Messan
Email : amedomekokoumessan@gmail.com
01 BP 668 Lomé 01, Université de Kara (Togo)

RESUME

Introduction : La maladie de DEVIC ou neuromyéélite optique est une maladie démyélinisante sévère et récidivante du système nerveux central qui affecte préférentiellement la moelle épinière et les nerfs optiques à l'origine d'une névrite optique.

But : Rappporter le premier cas observé au CHU Kara au Togo à partir d'une baisse visuelle bilatérale et d'un trouble de la marche.

Matériel et méthode : Nous rapportons l'observation médicale d'une fillette âgée de 13 ans.

Résultats : L'examen clinique ophtalmologique a permis de retrouver une névrite optique bilatérale et l'examen neurologique couplé à la neuroradiologie une myélite.

Discussion : Des critères diagnostiques nous ont permis d'évoquer une neuromyéélite optique.

Conclusion : La rareté de ce syndrome ne doit pas occulter la vigilance du praticien devant une baisse d'acuité visuelle.

Mots-clés : NEUROMYÉLITE, NÉVRITE, BAISSSE VISUELLE, TROUBLE DE LA MARCHE, DEVIC, KARA.

ABSTRACT

Introduction: DEVIC's disease or optic neuromyelitis is a severe and relapsing demyelinating disease of the central nervous system that preferentially affects the spinal cord and optic nerves causing optic neuritis.

Objective: The aim of this study was to report the first case observed at Kara University Hospital in Togo from a bilateral visual loss and a gait disorder.

Material and method: We report the medical observation of a 13-year-old girl.

Results: The ophthalmological clinical examination revealed bilateral optic neuritis and the neurological examination coupled with neuroradiology revealed myelitis.

Discussion: Diagnostic criteria allowed us to suggest optic neuromyelitis.

Conclusion: The rarity of this syndrome should not obscure the practitioner's vigilance in the face of decreased visual acuity.

KEYWORDS: NEUROMYELITIS, NEURITIS, VISUAL LOSS, GAIT DISORDER, DEVIC, KARA.

INTRODUCTION

La neuromyéélite optique, également connue sous le nom de maladie de Devic est une maladie auto-immune qui affecte la moelle épinière et le nerf optique¹. Il s'agit d'une pathologie inflammatoire du système nerveux central caractérisée par une démyélinisation sévère à médiation immunitaire et des lésions axonales, ciblant principalement les nerfs optiques et la moelle épinière typiquement associée à une pré-

sence d'anticorps type Ig G sérique à médiation spécifique de la maladie et qui se lie sélectivement à l'aquaporine-4².

Le but de ce travail est de rapporter le premier cas clinique observé au Centre Hospitalo-Universitaire de Kara révélé par une baisse visuelle bilatérale associée à un trouble de la marche.

La neuromyéélite optique, également connue sous le nom de maladie de Devic

OBSERVATION

Il s'était agi d'une fillette de 13 ans admise dans le service d'ophtalmologie pour baisse visuelle bilatérale évoluant depuis 6 semaines marquée par l'apparition d'un flou visuel progressif dans un contexte de trouble de la marche.

Au plan des antécédents personnels et familiaux on ne notait pas de particularité. La patiente est l'aînée d'une fratrie de deux filles et un garçon tous vivants et bien portants

Sur le plan de l'examen ophtalmologique :

L'acuité visuelle était non chiffrable, réduite à compte les doigts à 1m aux deux yeux. Les mesures de l'autoréfractométrie étaient de +0,00 (-0,50; 45°) et -0,50 (-0,25; 175°) respectivement à l'œil droit et l'œil gauche.

On ne notait pas d'anomalie dans la statique et la dynamique palpébrales.

A l'examen au biomicroscope, on notait à l'œil droit, un œil calme sans hyperhémie conjonctivale et une cornée transparente. La chambre antérieure était calme avec un cristallin clair. Cependant à l'examen pupillaire on notait un déficit pupillaire afferent relatif. La valeur pupillaire était normale. L'examen à l'œil gauche était identique à celui observé à l'œil droit. Le tonus oculaire était de 16 mm Hg à l'œil droit et 17 mm Hg à l'œil gauche. L'examen du fond d'œil dilaté au tropicamide collyre 0,5% à la lentille de Volk 60° notait à l'œil droit une papille bien colorée avec des bords nets, les vaisseaux étaient de calibre normal. Il y avait un bon reflet maculaire. L'examen à l'œil gauche était identique. Un examen de champ visuel automatisé blanc blanc à l'Octopus fut réalisé et notait un déficit total aussi bien à l'œil droit qu'à l'œil gauche (Figure 1).

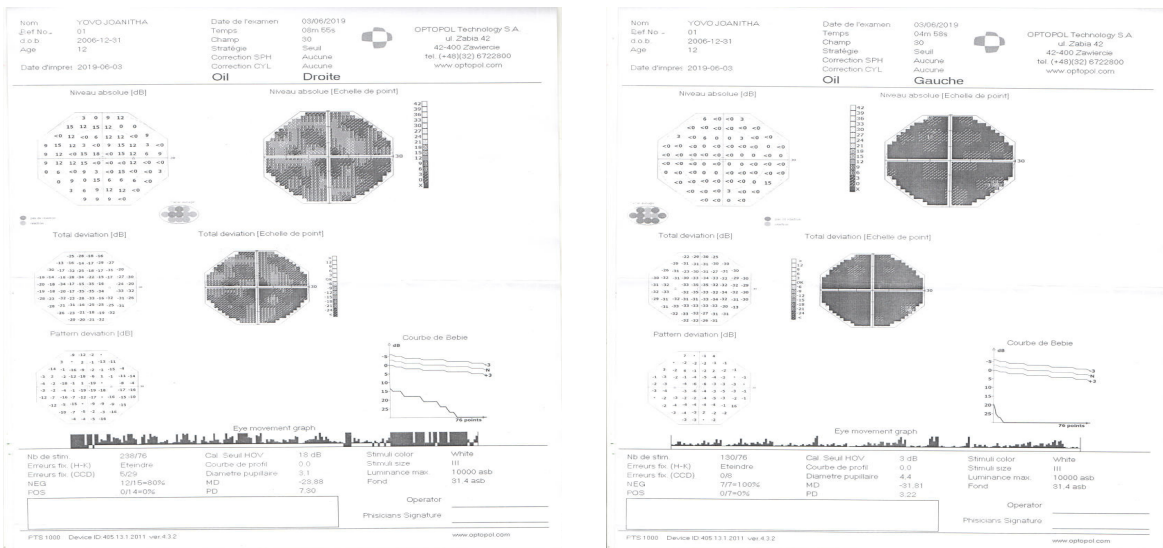


Figure 1. Champ visuel automatisé blanc blanc

OD : Altération sévères avec déficits absolus quasi totaux.

Indice de déviation MD = 23,88 db très élevé. Courbe de Bébie très basse.

OG :Déficit absolus totaux .Indice de déviation MD = 31,31db très élevé. Courbe de Bébie effondrée.

Devant les signes visuels, l'hypothèse de névrite optique rétrobulbaire (NORB) a été évoquée. La patiente fut alors adressée en Neurologie pour les troubles de la marche.

A l'examen neurologique, on notait une paraparésie à prédominance distale associée à un déficit de l'abduction du côté droit. Les réflexes ostéo-tendineux étaient vifs. Les réflexes cutanéoplantaires étaient indifférents. Il existait aussi une hypoesthésie tactile aux membres inférieurs sans limite supérieure au tronc. On notait également une atteinte de l'arthrokinésie aux deux jambes avec une ataxie proprioceptive à la marche. Au membre supérieur et à l'extrémité céphalique, l'examen neurologique était normal.

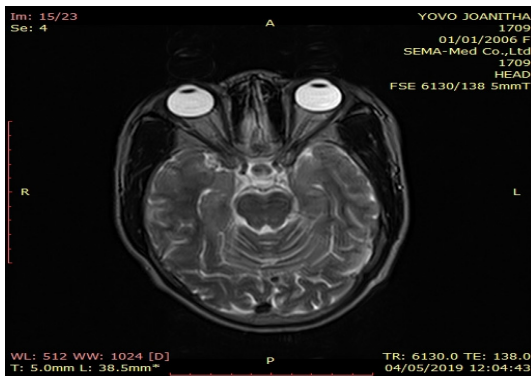


Figure 2 : IRM des nerfs optiques
Debut d'un hypersignal autour de nerf optique à OG

Devant ce tableau fait d'une névrite optique associée à une myélite, un bolus de prednisolone 1G en flash a été initié pour une durée de 5 jours puis relayé par une corticothérapie par voie orale à l'aide de la prednisolone à raison de 1mg / Kg pendant

COMMENTAIRES

La neuromyérite optique (NMO) ou syndrome de Devic est une maladie démyélinisante sévère et récidivante du système nerveux central qui affecte préférentiellement la moelle épinière (myélite) et les nerfs optiques (névrite optique).

Les premiers rapports sur des patients atteints de myélite et d'amaurose remontent au début du 19e siècle³⁻⁹. Cependant, les neurologues et les ophtalmologistes n'ont

Devant ces signes médullaires associés aux signes visuels, le diagnostic d'une neuromyérite optique a été évoqué. Un bilan biologique à la recherche d'un syndrome inflammatoire biologique et un dosage des anticorps antiaquaporine-4 a été fait. Une imagerie par résonance magnétique cérébro-médullaire (IRM) fut aussi réalisée (Figures 2,3).

Par rapport aux résultats, on notait une accélération de la vitesse de sédimentation à la première heure à 50 mm, la recherche des anticorps antiaquaporine-4 était négative. L'IRM cérébro-médullaire notait un hyper signal s'étendant de C1 à D2 traduisant une importante myélite longitudinale extensive.

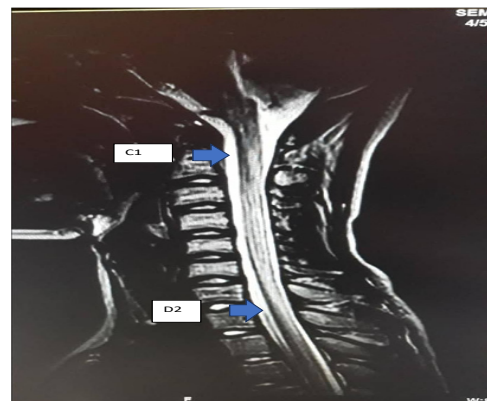


Figure 3 : IRM médullaire : hyper signal s'étendant de C1 à D2

6 mois. L'évolution fut marquée par une amélioration des troubles visuels. L'acuité visuelle est remontée à 5/10 avec la meilleure correction au 3ème mois à l'œil droit comme à l'œil gauche. La marche est devenue possible grâce à un déambulateur.

développé un intérêt soutenu pour ce syndrome rare qu'après que Devic et Gault aient publié des articles datant de 1894 sur ladite maladie. Devic et Gault sont également à l'origine de la terminologie « neuro-myélite optique aiguë »^{10,11}.

En 1907, le médecin turc Achioté a suggéré de nommer ce syndrome « maladie de Devic » bien après Devic³.

Dans notre cas, les nouveaux critères qui prennent en compte les résultats de l'IRM ont permis d'évoquer le diagnostic de la neuro-myélite optique^{12,13} à savoir :

- Névrite optique
- Myélite aiguë
- Au moins deux critères sur les trois suivants :
 - Lésion contiguë de la moelle épinière à l'IRM sur plus de 3 segments vertébraux,
 - IRM cérébrale ne remplissant pas les critères d'une sclérose en plaques,
 - Anticorps anti-NMO positifs.

La maladie de Devic est une affection auto-immune du système nerveux central. Sur le plan pathogénique, il existe des auto-anticorps dirigés contre des protéines du système nerveux central. Ces protéines sont essentiellement l'aquaporine-4 et le Myelin Oligodendrocyte Glycoprotein (MOG). Dans la plupart des cas, les anticorps sont

positifs. Cependant dans 20-30% des cas, les autoanticorps sont dirigés contre le MOG rendant ainsi négatif le dosage des anticorps anti aquaporine-4 comme dans la présente observation clinique.

L'autre spécificité de cas clinique est relative à l'âge de la patiente. A Lomé et à Abidjan, les cas rapportés sont plutôt plus âgés, respectivement 30 ans et 31 ans^{14,15}. En effet d'après certaines données de la littérature, la moyenne d'âge de survenue de la maladie de Devic serait la quarantaine d'âge. Dans tous les cas, lors du dosage des anticorps anti aquaporine-4 (Ac AQP-4) la sensibilité est de 70% et la spécificité 90%¹⁶. En outre, ces anticorps Ac AQP-4 seraient un facteur prédictif de risque de rechute de la maladie¹⁶.

Notons que dans cette observation précise on note une amélioration significative des troubles visuels sous corticothérapie.

CONCLUSION

Une baisse d'acuité visuelle peut révéler une affection démyélinisante du système nerveux central comme la maladie de Devic. L'intérêt de cette observation réside

dans l'âge de survenue de cette affection dans notre cas et la bonne évolution grâce à la corticothérapie rendant meilleur le pronostic visuel de cette affection aussi handicapante.

REFERENCES

- 1-Randy R Moore, Maegan Tanner. The latest diagnostic criteria and treatment options for neuromyelitis optica. JAAPA. 2019 Jul;32(7):1-6.
- 2-Teresa M Crout, Laura P Parks, Vikas Majithia. Neuromyelitis Optica (Devic's Syndrome): an Appraisal. Curr Rheumatol Rep. 2016 Aug;18(8):54.
- 3-Jarius S, Wildemann B. The history of neuromyelitis optica. J Neuroinflammation. 2013; 10:8.
- 4-Jarius S, Wildemann B. 'Note miélite' accompagnée par une amaurose (1844). An early case of neuromyelitis optica. J Neurol Sci. 2012; 313:182-4.
- 5-Jarius S, Wildemann B. On the contribution of Thomas Clifford Allbutt, F.R.S., to the early history of neuromyelitis optica. J Neurol. 2013; 260:100-4.
- 6-Jarius S, Wildemann B. An early British case of neuromyelitis optica (1850). BMJ. 2012; 345:e6430.
- 7-Jarius S, Wildemann B. An early case of neuromyelitis optica: on a forgotten report by Jacob Lockhart Clarke, FRS. Mult Scler. 2011; 17:1384-6.
- 8-Jarius S, Wildemann B. The case of the Marquis de Causan (1804): an early account of visual loss associated with spinal cord inflammation. J Neurol. 2012; 259:1354-7.
- 9-Jarius S, Wildemann B. 'Spinalamaurosis' (1841). On the early contribution of Edward Hocken to the concept of neuromyelitis optica. J Neurol. 2014; 261:400-4.
- 10-Devic E. Myélite aiguë dorso-lombaire avec névrite optique - Autopsie. Congrès français de médecine; Première Session Lyon, 1894; Procès-verbaux, mémoires et discussions; Publiés par M le Dr L Bard]. Lyon: Asselin et Houzeau, Louis Savy, 1895:434-9.
- 11-Gault F. De la neuromyéélite optique aiguë. Thèse. Lyon, 1894:102.

- 12-Wingerchuk DM, et al. Revised diagnostic criteria for neuromyelitis optica. *Neurology*.2006; 66:1485-9.
- 13-Paty DW, et al. MRI in the diagnosis of MS: A prospective study with comparison of clinical evaluation, evoked potentials, oligoclonal banding, and CT. *Neurology*.1988;38:180-5.
- 14-Kadjo C.,Yapo-EhounoudC.,Kouakou J. et al. La neuromyéélite optique de Devic (NMO) en Côte d'Ivoire: à propos d'un deuxième cas confirmé. *African Journal of Neurological Sciences* 2019- Vol.38, N° 1.
- 15-Anayo KN., AgbaL.,Guinhouya KM.et al. Maladie de Devic: à propos d'un cas rapporté au CHU-SO et revue de la littérature. *J. Rech. Sci. Univ. Lomé* Vol. 19 No. 1 (2017), 261-264.
- 16-Lennon VA, et al. A serum automarker of neuromyelitis optica : Distinction from multiple sclerosis. *Lancet*. 2004;364:2106-12.