

Synthèse à destination du médecin traitant

Extraite du Protocole Nationale de Diagnostic et de Soins (PNDS)

Les maladies du spectre de la neuromyéélite optique

Février 2025

**Centre de Référence Maladies Inflammatoires Rares du
Cerveau Et de la Moelle**



Membre de la
Filière de Santé Maladies Rares du système nerveux central BRAIN-TEAM



Synthèse à destination du médecin traitant

Les maladies du spectre de la neuromyéélite optique (NMOSD), anciennement appelées maladie de Devic, sont un spectre de pathologies auto-immunes rares qui se manifestent dans plus de 90 % des cas par des poussées itératives pouvant être espacées de quelques semaines à plusieurs dizaines d'années. La poussée correspond à des symptômes neurologiques qui s'installent de façon rapide, en quelques heures à quelques jours, avec un maximum des symptômes souvent très sévère, menaçant parfois même le pronostic vital, et avec une récupération souvent médiocre sans traitement. Le potentiel de handicap résiduel est majeur dès la 1^{ère} poussée. Cette gravité souligne l'importance cruciale d'un diagnostic précoce.

Le diagnostic repose d'abord sur l'identification de situations cliniques évocatrices, avec un tropisme essentiellement optico-médullaire, tel que décrit par Eugène Devic. Classiquement, la NMOSD va se présenter sous la forme d'une atteinte de la moelle épinière et/ou du nerf optique, rapide et sévère. Cependant, une meilleure connaissance de la maladie, ces dernières années, a permis de mettre en lumière d'autres types de symptômes, certains assez typiques (notamment le syndrome de l'area postrema, se traduisant par des vomissements et/ou hoquets itératifs) et d'autres plus rares, définissant un spectre clinique de la maladie bien au-delà de l'atteinte optique et médullaire. S'il n'est pas décrit d'atteinte systémique de cette maladie, elle est en revanche fréquemment associée à d'autres maladies auto-immunes.

Une fois ces situations cliniques identifiées, le diagnostic nécessite la réalisation d'une IRM, confirmant l'atteinte du système nerveux central (SNC) et le diagnostic sera confirmé par l'identification des anticorps anti-aquaporine 4 (AQP4) dans le sérum. Parfois, l'anticorps peut ne pas être présent et le diagnostic repose alors sur un faisceau d'arguments cliniques et paracliniques répondant à des critères internationaux élaborés en 2015.

Parmi les patients séronégatifs pour l'anticorps anti-aquaporine 4, environ 30 % d'entre eux présentent un autre anticorps, dirigé contre une protéine oligodendrocytaire : la MOG (myelin oligodendrocyte glycoprotein). Ces anticorps sont fréquents chez l'enfant (chez 30 à 50 % des enfants présentant un premier évènement démyélinisant selon l'âge). Bien que présentant certaines similarités avec la NMOSD, il s'agit d'une maladie différente d'un point de vue des mécanismes, des traitements et de l'évolution clinique. **La maladie liée aux anticorps anti-MOG fait l'objet d'un PNDS intitulé « Le spectre des maladies à anticorps anti-MOG ».**

Les poussées de la maladie peuvent être extrêmement sévères, avec une récupération souvent médiocre et un potentiel de handicap dès la première poussée. La prise en charge de la poussée est une urgence, afin de limiter au mieux l'impact fonctionnel au long cours. Une reconnaissance rapide de la poussée, permettant une prise en charge adaptée, améliore nettement ce pronostic. Les formes progressives de la maladie sont exceptionnelles. Il n'est pas décrit d'aggravation clinique entre les poussées, et leur contrôle reflète bien le contrôle de la maladie. De ce fait, dès que le diagnostic est suspecté ou établi, la prise en charge initiale doit se faire auprès d'un centre de référence ou expert afin de mettre en place une thérapeutique adéquate précoce.

Une consultation annuelle de suivi dans un centre de référence est très fortement recommandée. Dans l'intervalle, un suivi clinique par le neurologue/neuropédiatre référent et par le médecin traitant est réalisé au moins une fois tous les 6 mois. À chaque consultation, il est important de rechercher la survenue d'une nouvelle poussée, d'évaluer l'impact des séquelles des poussées antérieures sur la vie du patient et d'évaluer la tolérance aux traitements (de fond ou symptomatique).

Au-delà du traitement immuno-actif préventif de la récurrence, la prise en charge globale, multidisciplinaire des symptômes séquellaires est cruciale pour améliorer la qualité de vie des patients atteints de NMOSD. Celle-ci implique différents professionnels de santé : neurologues, ophtalmologistes, médecins rééducateurs, urologues, kinésithérapeutes, orthophonistes, psychologues, assistante sociale....

L'amélioration de la qualité de vie des patients passe également par l'éducation thérapeutique du patient, lui permettant de mieux comprendre sa maladie et ses implications. Cette éducation thérapeutique du patient peut prendre plusieurs formes. Elle est généralement constituée d'ateliers de groupes ou individuels visant l'acquisition de compétences d'auto-soins et psychosociales. Elle peut également passer par une coopération avec les associations de patients.

Contacts utiles :

- Liste des centres MIRCEM : **ci-dessous**
- Site web MIRCEM : www.mircem.fr
- Site web MIRCEM Lyon : www.chu-lyon.fr/fr/centre-de-referance-des-maladies-inflammatoires-rares-du-cerveau-et-de-la-moelle
- Liste des centres du groupe expert NOMADMUS : **ci-dessous**
- Liste des Centres de Ressources et de Compétence adultes (CRC)-SEP : **ci-dessous**
- Orphanet : www.orpha.net
- Association de patients France Sclérose en Plaques : www.arsep.org
- Association Neuro Immunité – NMO France : site web : <https://www.nmo-france.org/> ; contact : contact@nmo-france.org
- APF France handicap : www.apf-francehandicap.org
- UNADEV : www.unadev.com
- Association Valentin Haüy (AVH) : www.avh.asso.fr
- A.R.A.M.A.V : <https://aveuglesdefrance.org/annuaire/a-r-a-m-a-v/>
- FIDDEV : <http://www.fidev.asso.fr/>

Coordonnées des centres de référence et de compétence MIRCEM

Le centre de référence des maladies inflammatoires rares du cerveau et de la moelle (MIRCEM) est composé de 3 centres de référence et 19 centres de compétence.

Centres de référence

Site coordonnateur

Le Kremlin-Bicêtre - Pr Kumaran Deiva ; Tél : 01 45 21 31 12 ; Email :

kumaran.deiva@aphp.fr

Service de neurologie pédiatrique, AP-HP. Université Paris Saclay, hôpital Bicêtre
78 rue du Général Leclerc, 94270 Le Kremlin-Bicêtre

Sites constitutifs

Lyon - Pr Romain Marignier ; Tél : 04 72 68 13 44 ; Email : mircem.lyon@chu-lyon.fr

Service de neurologie - Sclérose en plaques, pathologies de la myéline et neuro-inflammation,
Hospices Civils de Lyon, Hôpital Pierre Wertheimer, groupement hospitalier Est

- Dr Anne-Lise Poulat ; Tél : 04 27 85 53 76 ; Email: cendrine.caillonneau@chu-lyon.fr

Service de neurologie pédiatrique, Hospices Civils de Lyon, Hôpital Femme Mère Enfant,
groupement hospitalier Est

59 boulevard Pinel, 69677 Bron Cedex

Paris 13^{ème} - Dr Elisabeth Maillart ; Tél : 01 42 16 18 34 ; Email : elisabeth.maillart@aphp.fr

Département de neurologie, Sclérose en plaques et pathologies inflammatoires, AP-HP.

Sorbonne Université - Hôpital Pitié-Salpêtrière

47-83 boulevard de l'Hôpital, 75651 PARIS Cedex 13

Centres de compétence

Centres pédiatriques

Amiens - Pr Patrick Berquin ; Tél : 03 22 08 76 70 ; Email : neuropediatrie.secretariat@chu-amiens.fr

Service de neurologie pédiatrique, CHU Amiens-Picardie, site Sud

1 Rond-Point du Pr Christian Cabrol 80054 Amiens cedex 80054 Amiens

Angers - Pr Patrick Van Bogaert ; Tél 02 41 35 48 46 ; Email : Patrick.VanBogaert@chu-angers.fr

Service de neuropédiatrie et neurochirurgie de l'enfant, CHU Angers

4 rue Larrey, 49 933 Angers Cedex 9

Besançon - Dr Daniel Amsallem ; Tél : 03 81 21 91 20 ; Email : ccmr-neuropediatrie@chu-besancon.fr

Service de pédiatrie, CHRU Besançon

3 boulevard Alexandre Fleming, 25030 Besançon

Brest - Dr Elise Sacaze ; Tél : 02 98 22 33 89 ; Email : consultations.pediatrie@chu-brest.fr

Service de pédiatrie, CHU Brest, site Morvan

2 avenue Foch, 29609 Brest Cedex

Nancy - Dr Hélène Vincent ; Tél : 03 83 15 50 85 ; Email : h.vincent@chru-nancy.fr

Service de médecine infantile, CHRU Nancy, Hôpitaux de Brabois
rue du Morvan, 54511 Vandœuvre-Lès-Nancy Cedex

Paris 12^{ème} - Dr Florence Renaldo ; Tél : 01 44 73 64 41 ; Email : florence.renaldo@aphp.fr

Service de neurologie pédiatrique, AP-HP. Sorbonne Université, Hôpital Armand-Trousseau
26 avenue du Docteur Arnold Netter, 75012 Paris

Paris 15^{ème} - Pr Isabelle Desguerre ; Tél : 01 42 19 26 93 ; Email :

isabelle.desguerre@aphp.fr

Service de neurologie pédiatrique, AP-HP. Centre – Université Paris Cité, Hôpital Necker-
Enfants Malades

149 rue de Sèvres, 75015 Paris

Paris 19^{ème} - Pr Stéphane Auvin ; Tél : 01 87 89 16 15 ; Email : stephane.auvin@aphp.fr

Service de neurologie pédiatrique, AP-HP. Nord – Université Paris Cité, Hôpital Robert
Debré

48 boulevard Sérurier, 75019 Paris

Tours - Pr Pierre Castelnau ; Tél : 02 47 47 47 57 ; Email : neuropediatrie@chu-tours.fr

Service de neuropédiatrie et handicaps, CHRU Tours, Hôpital Clocheville
49 boulevard Béranger, 37044 Tours

La Réunion - Dr Stéphanie Robin ; Tél : 02 62 90 57 21 ; Email : stephanie.robin@chu-reunion.fr

Service de pédiatrie, CHU Réunion, Hôpital Félix Guyon
allée des Topazes CS 11 021, 97400 Saint-Denis, La Réunion

Centres adultes

Nice - Dr Mikael Cohen ; Tél : 04 92 03 87 54 ; Email : crcsep@chu-nice.fr

Service de neurologie, CHU Nice, Hôpital Pasteur 2
30 voie Romaine, 06000 Nice

Paris 19^{ème} - Pr Caroline Papeix ; Tél : 01 48 03 65 97

Service de neurologie, Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild
25 - 29 rue Manin, 75019 Paris

Rouen - Dr Bertrand Bourre ; Tél : 02 32 88 67 76 ; Email : neurologie.secretariat@chu-rouen.fr

Service de neurologie, CHU Rouen, Hôpital Charles-Nicolle
37 boulevard Gambetta, 76031 Rouen

Centres mixtes

Bordeaux - Dr Frédéric Villega ; Tél : 05 56 79 56 41 ; Email : sec.neuroped@chu-bordeaux.fr

Service de neurologie pédiatrique, CHU Bordeaux, Hôpital Pellegrin

- Pr Aurélie Ruet ; Tél : 05 56 79 55 21 ; Email : secretariat.cliniquesept@chu-bordeaux.fr

Service de Neurologie et maladies inflammatoires du système nerveux central, CHU Bordeaux, Hôpital Pellegrin
place Amélie Raba-Léon, 33076 Bordeaux Cedex

Lille - Dr Pierre Cleuziou ; Tél : 03 20 44 40 57 ; Email : neuropediatrie.secretariat@chu-lille.fr

Service de neuropédiatrie, CHU Lille, Hôpital Salengro
avenue du Professeur Emile Laine, 59037 Lille

- Pr Hélène Zephir ; Tél : 03 20 44 57 65 ; Email : secretariat.neuro-inflammatoire@chu-lille.fr

Service de neurologie A (Parkinson et pathologies du mouvement, inflammatoires, musculaires et neuro-oncologie), CHU Lille, Hôpital Salengro
rue Emile Laine, 59037 Lille

Marseille - Dr Anne Lepine ; Tél : 04 91 38 68 16 ; Email : rdv-neuropediatrie.timoneenfants@ap-hm.fr

Service de neurologie pédiatrique, AP-HM, Hôpital de la Timone

- Pr Bertrand Audoin ; Tél : 04 91 38 59 39 ; Email : CRCSEP.marseille@ap-hm.fr

Service de neurologie, AP-HM, Hôpital de la Timone
264 rue Saint-Pierre, 13385 Marseille Cedex 05

Montpellier - Dr Pierre Meyer ; Tél : 04 67 33 74 22 ; Email : p-meyer@chu-montpellier.fr

Service de neurologie pédiatrique, CHU Montpellier, Hôpital Gui de Chauliac

- Pr Xavier Ayrignac, Tél : 04 67 33 74 13 ; Email : x-ayrignac@chu-montpellier.fr

Service de neurologie, CHU Montpellier, Hôpital Gui de Chauliac
80 avenue Augustin Fliche, 34090 Montpellier

Strasbourg - Dr Anne de St Martin ; Tél : 03 88 12 83 98 ; Email : secretariat.neuropediatrie@chru-strasbourg.fr

Service de neurologie pédiatrique, CHU Strasbourg, Hôpital de Hautepierre – Hôpital mère-enfant

- Pr Jérôme De Seze ; Tél : 03 88 12 85 91

Service de neurologie, CHU Strasbourg, Hôpital de Hautepierre
1 avenue Molière, 67200 Strasbourg

Toulouse - Dr Emmanuel Cheuret ; Tél : 05 34 55 74 08 ; Email : cheuret.e@chu-toulouse.fr

Service de neurologie pédiatrique, CHU Toulouse, Hôpital des enfants
330 avenue de Grande Bretagne, 31059 Toulouse Cedex 9

- Dr Damien Biotti

Service de neurologie inflammatoire et neuro-oncologie, CHU Toulouse, Hôpital Pierre-Paul Riquet
place du Docteur Baylac, TSA 40031, 31059 Toulouse CEDEX 9

Coordonnées des autres centres adultes (Groupe Expert NOMADMUS)

Nantes - Pr David Laplaud

Service de Neurologie, Hôpital Nord Laennec

boulevard Jacques-Monod - Saint-Herblain 44093 Nantes Cedex 1

Tél : 02 40 16 52 12 ; Email : david.laplaud@chu-nantes.fr

Paris – Fondation Rothschild - Dr Romain Deschamps / Pr Caroline Papeix

Service de Neurologie, Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild

25 rue Manin, 75019 Paris

Tél : 01 48 03 68 52 ; Fax : 01 48 03 68 59 ; Email : rdeschamps@for.paris

Strasbourg - Pr Nicolas Collongues

Service de Neurologie, CHU Strasbourg, Hôpital de Hautepierre

1 avenue Molière, 67098 Strasbourg Cedex

Tél : 03 88 12 85 44 ; Email : nicolas.collongues@chru-strasbourg.fr

Toulouse - Dr Jonathan Ciron

Service de Neurologie, CHU Toulouse, Hôpital Pierre-Paul Riquet

place du Docteur Baylac, TSA 40031, 31059 Toulouse CEDEX 9

Tél: 05 61 77 91 06 ; Fax: 05 61 77 57 07 ; Email : CRC-SEP@chu-toulouse.fr

Coordonnées des Centres de Ressources et de Compétence adultes (CRC)-SEP

Amiens : Service de Neurologie, CHU Amiens-Picardie, Site Sud

1 Rond-Point du Professeur Christian Cabrol, 80054 Amiens Cedex 1

Email : levasseur.lucie@chu-amiens.fr

Besançon : Service de Neurologie, CHRU Besançon

3 boulevard Alexandre Fleming, 25030 Besançon

Tél : 03 81 66 80 98 ; Email : crcsepfrc@chu-besancon.fr

Bordeaux - Service de Neurologie et Maladies inflammatoires du Système nerveux Central, CHU Bordeaux, place Amélie Raba Léon, 33076 Bordeaux Cedex

Tél Secrétariat : 05 56 79 55 21 ; Email : secretariat.cliniquesep@chu-bordeaux.fr

Tél IDE coordinateur : 05 57 82 12 14 ; Email : emmanuel.bernard@chu-bordeaux.fr

Site web : [https://www.chu-bordeaux.fr/Les-unit%C3%A9s-m%C3%A9dicales/Centre-de-ressources-et-de-comp%C3%A9tences-SEP-\(CRCSEP\)/](https://www.chu-bordeaux.fr/Les-unit%C3%A9s-m%C3%A9dicales/Centre-de-ressources-et-de-comp%C3%A9tences-SEP-(CRCSEP)/)

Caen : Service de Neurologie, CHU Caen Normandie, Tour Côte de Nacre

rue Professeur Joseph Rousselot, 14000 Caen

Tél : 02 31 06 46 17 ; Email : sec-neuro@chu-caen.fr

Site web : <https://www.chu-caen.fr/centres/crcsep/>

Clermont-Ferrand : Service de Neurologie, CHU Clermont-Ferrand, Hôpital Gabriel-Montpied
58 rue Montalembert, 63003 Clermont Ferrand Cedex 1
Tél : 04 73 75 49 40

Dijon : Service de Neurologie, CHU Dijon, Hôpital F. Mitterand
14 rue Paul Gaffarel - BP 77908, 21079 Dijon Cedex
Tél : 03 80 29 53 97 ; Email crc.sep.bfc@chu-dijon.fr
Site web : <https://www.chu-dijon.fr/service/service-hospitalo-universitaire-de-neurologie/centre-sla-sclerose-laterale-amyotrophique#parcours>

Grenoble : Service de Neurologie, CHU Grenoble Alpes
Boulevard de la Chantourne, 38700 La Tronche
Tél : 04 76 76 61 74 ; Email : InfCoordinationHDJNeuro@chu-grenoble.fr

Lille : Service de Neurologie, CHU Lille, Hôpital Salengro
rue Emile Laine, 59037 Lille
Tél IDE : 03 20 44 68 93 ; Email : ide-consult-neurologie@chru-lille.fr

Limoges : Service de Neurologie, CHU Limoges, Hôpital Dupuytren 1
2 avenue Martin Luther King, 87000 Limoges
Tél : 05 55 05 65 60 ; Email : centre.sep@chu-limoges.fr

Lyon : Service de neurologie - Sclérose en plaques, pathologies de la myéline et neuro-inflammation, Hospices Civils de Lyon, Hôpital Pierre Wertheimer
59 boulevard Pinel, 69677 Bron Cedex
Tél : 04 72 35 75 22 ; Email : crc.sep-lyon@chu-lyon.fr
Site web : <https://www.chu-lyon.fr/centre-recherche-ressources-competences-sclerose-en-plaques-c2rc-sep>

Marseille : Service de Neurologie, hôpital de La Timone
264 rue Saint Pierre, 13385 Marseille, Cedex 05
Tél : 04 91 38 59 23 ; site web : <https://www.crc-sepmarseille.com/fr/>

Montpellier : Service de Neurologie, CHU de Montpellier
80 avenue Augustin Fliche, 34295 Montpellier Cedex 5
Tél : 04 67 33 94 69 ; Email : sep@chu-montpellier.fr

Nancy : Service de Neurologie, CHU Nancy, hôpital central
Avenue de Lattre de Tassigny 54035 Nancy CEDEX
Tél : 03 83 85 17 84

Nantes : Service de Neurologie, CHU Nantes, Hôpital Nord Laennec
boulevard Jacques-Monod - Saint-Herblain
44093 Nantes Cedex 1
Tél IDE : 02 40 16 59 63 ; Email : bp-ide-mnd@chu-nantes.fr

Nice : Service de Neurologie, CHU de Nice, Hôpital Pasteur 2
30 voie romaine 06001 Nice
Tél : 04 92 03 77 77 ; Email : crcsep@chu-nice.fr
Site web : <https://www.crc-sep-nice.com/fr/>

Nîmes : Service de Neurologie, CHU Caréméau-Nîmes
Rue du Professeur Robert Debré, 30029 Nîmes CEDEX 9
Tél : 04 66 68 32 61 ; Email : clinisep@chu-nimes.fr

Paris – Pitié-Salpêtrière : Département de Neurologie, Sclérose en plaques et pathologies inflammatoires, AP-HP. Sorbonne Université - Hôpital Pitié-Salpêtrière
47 - 83 boulevard de l'Hôpital, 75651 PARIS Cedex 13
Tél : 01 42 16 18 34 ; Email : crc-sep.dep-neurologie-psl@aphp.fr ; site web : <https://crcsep-parispsl.fr/>

Paris - Fondation Rothschild : Service de Neurologie - Hôpital Fondation Adolphe de Rothschild
29 rue Manin, 75019 Paris
Tél : 01 48 03 68 52 ; Email : neurologie@for.paris

Ile-de-France Est – Créteil : Service de Neurologie, AP-HP. Hôpitaux Universitaires Henri Mondor - Hôpital Henri-Mondor
1 rue Gustave Eiffel, 94010 Créteil
Tél Secrétariat : 01 49 81 21 11 ; Email : crc-sep.creteil@aphp.fr
Tél IDE coordinatrice : 06 23 44 49 55 ; Email : sophie.redaelli@aphp.fr
site web : <https://www.crcsep-creteil.fr/>

Ile-de-France Ouest - Garches : Service de Neurologie, AP-HP. Université Paris Saclay - Hôpital Raymond-Poincaré
104 boulevard Raymond Poincaré, 92380 Garches
Tél : 01 47 10 77 52 / 06 28 43 41 70 ; Email : contact@crcsepidfo.fr ; site web : <https://crcsepidfo.fr/>

Ile-de-France Ouest - Poissy / Saint-Germain-En-Laye : Service de Neurologie, Centre hospitalier intercommunal de Poissy / Saint-Germain-en-Laye, Site de Poissy
10 rue du Champ Gaillard - CS 73082, 78303 Poissy Cedex
Tél : 01 39 27 41 92 ; Email : contact@crcsepidfo.fr ; site web : <https://crcsepidfo.fr/>

Poitiers : Service de Neurologie, CHU de Poitiers
2 rue de la Milétrie, 86021 Poitiers
Tél : 05 49 44 44 46 ; Email : crc-sep@chu-poitiers.fr, contact@centresep-poitiers.fr
Tél (IDE) : 05 49 44 37 97 ; Email : infirmiere-sep@chu-poitiers.fr
Site web : <https://www.centresep-poitiers.fr/>

Reims : Service de Neurologie, CHU de Reims, Hôpital Maison Blanche,
45 rue Cognacq-Jay, 51092 Reims

Tél : 03 26 78 71 35 / 03 26 78 20 46 ; Email : crc.sep@chu-reims.fr

Rennes : Service de Neurologie, CHU Rennes, Hôpital Pontchaillou
2 rue Henri le Guilloux, 35033 Rennes Cedex 9
Tél : 02 99 28 37 09

Rouen : Service de Neurologie, CHU de Rouen, 37 boulevard Gambetta, 76038 Rouen
Tél : 02 32 88 67 76

Strasbourg : Service de Neurologie, CHU Strasbourg, Hôpital de Hautepierre
1 avenue Molière, 67200 Strasbourg
Tél : 03 88 12 85 84
Site web : <https://www.chru-strasbourg.fr/service/le-centre-de-ressources-et-de-competences-sclerose-en-plaques-crc-sep/>

Toulouse : Service de Neurologie, CHU Toulouse, Hôpital Pierre-Paul Riquet
place du Docteur Baylac - TSA 40031 - 31059 Toulouse cedex 9
Tél : 05 61 77 20 67 / 05 61 77 91 06 ; Email : CRC-SEP@chu-toulouse.fr

Tours : Service de Neurologie, CHRU Tours, Hôpital Bretonneau
2 boulevard Tonnellé, 37044 Tours CEDEX 09
Tél : 02 47 47 80 23

Martinique - Fort de France : Service de Neurologie, CHU de Fort de France, route de
Châteauboeuf 97200 Fort de France
Tél : 0596 55 22 63 Email : Philippe.cabre@chu-martinique.fr