



Aquaporine-4 et Maladie de Devic

Anne-Sophie Deleplancque
Sylvain Dubucquoi
Pôle de Biologie Pathologie Génétique, CHRU de Lille

NOUVELLE ANALYSE : LES ANTICORPS ANTI-NMO

La neuromyéélite optique (NMO) ou maladie de Devic est une maladie auto-immune rare puisqu'elle représente moins de 1% des maladies inflammatoires du système nerveux central (SNC). C'est une maladie démyélinisante touchant la moelle épinière et les nerfs optiques. Elle a été longtemps confondue avec une forme atypique de sclérose en plaques. Le *sex ratio* est de trois femmes pour un homme. Sans traitement adapté, l'évolution est rapidement péjorative et conduit à la cécité et/ou à un handicap moteur majeur pour la moitié des patients après 5 ans d'évolution en moyenne.

La pathogénie de la NMO se caractérise par un mécanisme impliquant l'immunité humorale : lymphocytes B, présence d'anticorps pathogéniques et activation du complément sont décrits dans les lésions. Les anticorps sériques hautement spécifiques de la NMO sont localisés au niveau de la barrière hématoencéphalique et dirigés contre un « canal à eau » transmembranaire nommé aquaporine-4 (1). L'expression de cet antigène n'est pas restreinte mais les lésions spécifiques au tissu nerveux qu'on décrit résulteraient de la densité d'expression de ces « canaux à eaux » ou de l'accessibilité particulière des antigènes exprimés au niveau de la moelle épinière et des nerfs optiques aux Ac.

Les Ac NMO-IgG sont recherchés par IFI sur coupe de cervelet de singe et depuis qu'on en a décrit plus précisément la cible, les Ac anti-aquaporine IV, recherchés sur cellules transfectées. Cette recherche est plus sensible et même si elle est beaucoup plus coûteuse pour le laboratoire qui la met en œuvre, elle reste plus simple à réaliser. Ces marqueurs sériques semblent également prédictifs du risque de rechute ou d'évolution vers une maladie de Devic en cas de myélite transverse extensive (2). La découverte des anticorps anti-NMO permet de redresser le diagnostic de tableaux pouvant faire évoquer une sclérose en plaques ou de symptomatologies atypiques dites « à haut risque de Devic » et de proposer plus rapidement la mise en route d'un traitement adapté (3). La prévention des récurrences repose sur une immunosuppression prolongée.

BIOLOGIE DE LA SEP ET DE LA NEUROMYÉLITE OPTIQUE

LCR	SEP	NMO
Pléiocytose	5-50 cellules/mm ³	5-50 cellules/mm ³ > 50 cellules/mm ³ : 32% des cas
Type cellulaire	Lympho-monocytaire	Lympho-monocytaire Neutrophilie
Distribution oligoclonale	90% des cas	30% des cas
SERUM	SEP	NMO
Ac anti nucléaire	20 à 30% des cas	> 50% des cas
Ac associés aux maladies auto immunes systémiques	Rare	Fréquent
Ac IgG anti-NMO	Absent	Présents > 50-70% des cas

La recherche des anticorps se réalise sur 1ml de sérum, transport à +4°C.

Tarifification : Montpellier G155 HN200 ; 54€

Joindre au prélèvement un formulaire de renseignements cliniques téléchargeable sur le site du Pôle de Biologie Pathologie Génétique du CHRU de Lille à l'adresse : <http://biologiepathologie.chru-lille.fr/>

(1) T. Vincent. Neuromyéélite optique et NMO. R.F.L N° 404bis, 2008 - p. 21-23

(2) Weinshenker et al., Annals of Neurology 2006

(3) V. Dérail-Stéphane et al. Neuromyéélite optique de Devic : discussion diagnostique après dix ans d'évolution d'une neuropathie optique bilatérale sévère JFO-09-2008