

La sclérose en plaques

Dr. BENTABAK

Objectifs principaux :

- 1- Définir la sclérose en plaques.
- 2- Rechercher les arguments cliniques, paracliniques et évolutifs permettant d'établir le diagnostic.

Objectifs secondaires :

- 1- Éliminer une autre affection susceptible d'expliquer les signes observés.
- 2- Préciser la forme évolutive de la maladie, en évaluer la gravité à court et à long terme.
- 3- Annoncer le diagnostic.
- 4- Choisir une prise en charge adaptée.

I. Introduction :

- La sclérose en plaques (SEP) est une maladie inflammatoire, démyélinisante de la substance blanche du système nerveux central (SNC).
- Elle est responsable de déficits neurologiques polymorphes et multifocaux.
- Elle évolue le plus souvent par poussées- rémission, mais parfois de manière progressive.
- Ses atteintes cliniques vont avoir un caractère diffus dans le temps et dans l'espace.

II. Épidémiologie :

- Pathologie « fréquente » de l'adulte jeune (30 ans), prédominance féminine (2/1).
- Première maladie pourvoyeuse de handicap chez l'adulte jeune.
- Gradient Nord-Sud (et est- ouest), la prévalence augmente plus vers le nord.
- L'Algérie est actuellement un pays de moyenne prévalence de la maladie.
- Importance du lieu de vie (enfance → jeune adulte)
- La SEP n'est pas une maladie héréditaire, il existe plutôt une prédisposition génétique via l'Allèle HLA DR2.

III. Physiopathologie :

L'étiologie directe de la SEP n'est pas bien connue, il existe plutôt des facteurs favorisants :

1- Les facteurs immunologiques :

- Perturbation de l'immunité humorale et cellulaire.
- Découverte des clones de lymphocyte T dirigés contre les Ag myéliniques entraînant ainsi la démyélinisation.

- Cependant, ce phénomène reste réversible sur une durée variable par régénération de la myéline ou remyélinisation : **rémission des symptômes**.
- A un stade avancé, la myéline ne sera plus régénérée et l'axone sera ainsi touché : **progression du handicap**.
- 2- **Les facteurs infectieux** : notamment l'infection par l'EBV ou l'HSV...
- 3- **Autres** : déficit en vitamine D, manque d'ensoleillement, tabac...

IV. Diagnostic :

- Seule « certitude » diagnostic : anapath...
- Diagnostic d'élimination, il repose sur un faisceau d'arguments :
 - Cliniques : atteinte polymorphe du SNC, diffusion spatiale et temporelle
 - Paracliniques : atteinte inflammatoire (aspect IRM, étude du LCR), exclusion des autres pathologies inflammatoires pouvant la simuler.

Définition d'une poussée :

- C'est un nouveau symptôme, réapparition ou aggravation d'un ancien symptôme.
- Évolution subaiguë, durant plus de 24h.
- Au moins 30 jours entre deux poussées.

Signes cliniques de la SEP :

- Troubles visuels : signe très fréquent de début, Névrite optique unilatérale ou à bascule avec douleur à la mobilisation du GO et un FO normal dans 75% des cas. Parfois une dyschromatopsie associée.
- Troubles sensitifs : très courants, douleurs ou paresthésies, mauvaise perception du sol, signe de Lhermitte, névralgie du V....
- Troubles moteurs : à type de faiblesse musculaire aux différents membres, réduction du périmètre de la marche, aide uni ou bilatérale pour déambuler, fauteuil roulant ...
- Troubles de l'équilibre, diplopie
- Autres : troubles vésico-sphinctériens, sexuels, de l'humeur et cognitifs et la fatigue...

Éléments paracliniques :

L'IRM cérébrale et médullaire :

- Le protocole à réaliser en cas de suspicion d'atteinte inflammatoire : séquences T1 sans et avec injection de GADO, T2 et Flair.
- Les lésions seront de petite taille, arrondies ou ovalaires, en hyposignal T1, hypersignal T2 et Flair.
- Sièges de prédilection : péri ventriculaire, juxtacortical, sous tentoriel ou médullaire.
- La prise de contraste en T1 avec injection témoigne du caractère actif et récent des lésions.

La biologie :

- L'étude immunologique du LCR : qui montre souvent des bandes oligoclonales d'Ig G.
- Autres, pour les diagnostics différentiels : sérologies, bilan standard, bilan inflammatoire, bilan immunologique dans le sang...

V. Formes frontières et diagnostics différentiels :

1- Formes frontières : Représentent les formes atypiques de la SEP

- Formes pseudo tumorales : concentriques de Baló, de Marburg et de Schilder.
- Formes précoces de l'enfant (EMAD), ou tardives (attention aux causes vasculaires !).

2- Diagnostics différentiels :

- Les infections touchant le SNC : tuberculose, listériose, VIH...
- La neuromyéélite optique de Devic ou maladies du spectre NMO :
 - Maladie démyélinisante touchant le nerf optique et la moelle épinière avec prédilection
 - Classiquement : myélite extensive et Névrite optique bilatérale sévère
 - Marqueur biologique spécifique : anticorps anti aquaporine 4 (ou anti NMO).
- Autres maladies inflammatoires : vascularites et maladies de système notamment le LED, Behçet, syndrome sec, SAPL....

VI. Évolution- pronostic :

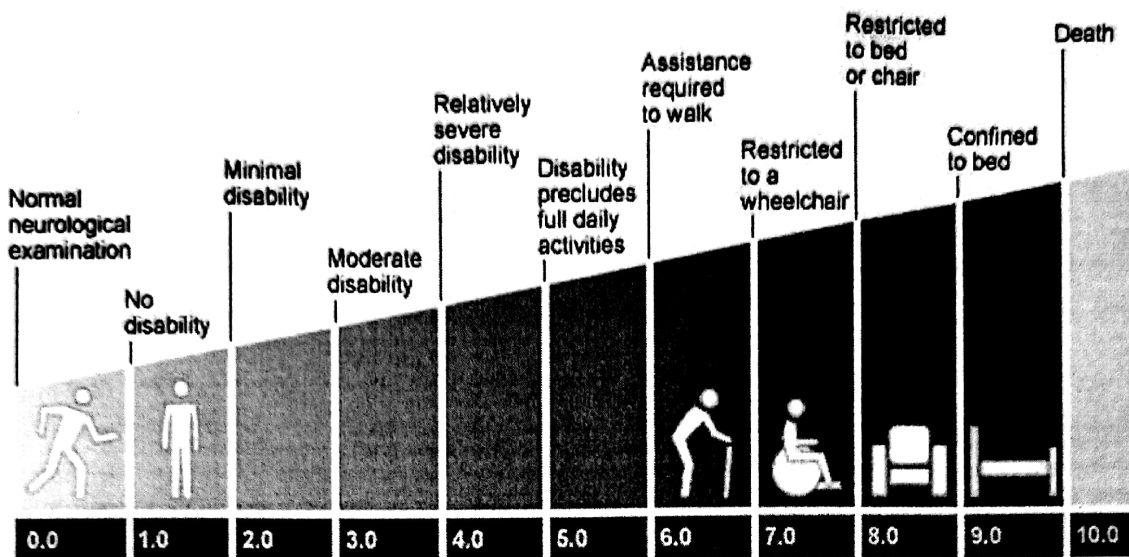
✓ Trois formes évolutives de la maladie :

- Forme rémittente récurrente (RR): la plus fréquente, évolution par poussée- rémission.
- Forme rémittente secondairement progressive (SP): poussée- rémission puis progression du handicap.
- Forme progressive primaire (PP) : la plus rare, progression du handicap d'emblée.

✓ À un stade avancé de la maladie :

- Apparition cumulative des séquelles.
- Répercussion socio- professionnelle +++
- Asthénie ++++
- Troubles psychiques et cognitifs +++

✓ L'évaluation du degré de handicap se fait par le **score EDSS** : (Expanded Disability Status Scale)



✓ Les facteurs de mauvais pronostic :

- L'âge de début tardif.
- Les poussées de plus en plus rapprochées avec un handicap résiduel progressif.
- La dégradation du score EDSS.
- La charge lésionnelle importante à l'IRM, avec des prises de contraste souvent retrouvées.

VII. Prise en charge :

1- Traitement des poussées :

Méthylprednisolone (Solumédrol®)

- 1g par jour pendant 3- 5 jours, IV (pas de relais PO).
- Hospitalisation +++ (parfois au domicile).
- Diminution de la durée et de l'intensité de la poussée.
- Pas d'incidence au long terme sur le handicap.

! Précautions encadrant une Corticothérapie à forte dose :

- vérification préalable : syndrome infectieux non contrôlé
- surveillance pendant la perfusion: tolérance générale, douleur épigastrique, hémodynamique, glycémies

2- Traitement de fond :

- Diminue la **fréquence des poussées** (30%- 75%), leur intensité, stabilise la maladie et retarde le handicap à long terme.
- On ne dispose de traitements de fond « validés » que pour les **formes RR** de SEP, peu de traitement pour les formes SP ou PP.

Traitements de « première » ligne

- Interférons Bêta
- Acétate de Glatiramer

Tous injectables (SC ou IM), au domicile, les traitements peros ne sont pas encore disponibles en Algérie.

Traitement de deuxième intention (échec des interféron ou formes agressives)

- Natalizumab (Tysabri®), mitoxantrone (Elsep®) en IV et en hospitalier.
- *Autres : Fingolimod, ocrelizumab, cladribine*

3- *Traitements symptomatiques :*

- Différentes lésions, différents symptômes, donc différents médicaments :
atteinte visuelle, sensitive, douleurs, parésie, spasticité, équilibre, troubles urinaires, sexuels, fatigue....
- Approche **multidisciplinaire** +++ et multimodale (importance de coordonner tous les intervenants++)
- **Rééducation** fonctionnelle +++ et **éducation** du patient vis-à-vis du traitement de fond. L'objectif est d'améliorer la qualité de vie!

VIII. En conclusion : la SEP...

- Maladie inflammatoire démyélinisante du SNC.
- Poussées- rémission, apparition d'un handicap.
- Souvent patient(e)s jeunes.
- Diagnostic d'élimination, reposant sur un faisceau d'arguments cliniques et paracliniques.
- Traitements : poussées, traitement de fond, et symptomatique.
- Prise en charge globale et coordonnée.