

3/ Sclérose en plaques

I. Introduction

Historique

Triade de Charcot: dysarthrie, nystagmus, tremblement

Diagnostic de syphilis

Anatomopathologie: démyélinisation "sclérose" en plaques

Traitement de l'époque

- doses d'argent, d'iode, d'arsenic, moutarde
- électrochocs
- bains d'eau froide

Définition

Maladie inflammatoire démyélinisante (de la substance blanche) chronique du SNC

Dissémination temporelle

- clinique
- IRM

Dissémination spatiale

- IRM encéphalique et médullaire
- potentiels évoqués
- biologie

Organisation du SNC

Système nerveux central (SNC): cerveau (dont le nerf optique), moelle épinière

- substance grise: corps cellulaires des neurones, cortex, noyaux gris centraux
- substance blanche: fibres myélinisées

Système nerveux périphérique (SNP): racines, plexus, nerfs

Myéline

- 70% lipides et 30% de protéines
- entourée en spirales le long des axones des neurones
- conduction saltatoire: accélère la conduction nerveuse
- fabriquée par le SNC (oligodendrocytes: appartient à la glie, cellules de soutien des neurones) et le SNP (cellules de Schwann)

II. Physiopathologie

La sclérose en plaque est une maladie qui touche le système nerveux.

Elle se caractérise par une dégénérescence des gaines de myéline qui entourent les axones. Les gaines de myéline sont constituées de cellules myéliniques. Ce sont ces cellules qui meurent.

La mort de ces cellules engendre une perte de protection des neurones qui meurent à leur tour.

III. Epidémiologie

Incidence

80 000 cas en France

350 000 cas en Europe

Seconde cause de handicap chez l'adulte jeune: troubles de la marche, de l'équilibre, troubles vésico-sphinctériens, troubles cognitifs et perte de l'autonomie

Après 15 ans, 80% ont un déficit neurologique permanent

Terrain

2 femmes pour 1 homme

Age d'apparition = 30 ans

Risque plus élevé au Nord qu'au Sud

Facteurs de prédisposition

Génétiques

- 10-15% des formes familiales
- vrais jumeaux: taux de concordance = 31% plus élevé faux jumeaux (=5%)
- parents au 1er degré, risque de sclérose en plaques faible

Environnementaux

- climat: ensoleillement, pression atmosphérique, vitamine D
- infections: virales (EBV, HHV8, CMV), parasitaires
- tabac
- hormonal: oestrogène ?
- alimentaire: vitamine C, graisses poly-insaturées
- médicamenteux: TNF alpha, vaccination

IV. Clinique

Symptômes initiaux

Paresthésies (sensations sensibles anormales): 40%

Névrite optique (inflammation du nerf optique): 29%

Atteinte motrice: 26%

Diplopie (sensation de voir double): 12%

Vertiges: 5%

Troubles urinaires: 5%

Syndromes

Névrite optique

- baisse d'acuité visuelle
- scotomes centraux et para-centraux
- douleur à la mobilisation des yeux
- trouble de la vision des couleurs et des contrastes

Syndrome médullaire

- Troubles de la motricité: paralysie ou parésie, spasticité, ROT vifs, signe de Babinski
- Troubles de la sensibilité: subjectifs, signes de Lhermitte

- Troubles vésico-sphinctériens: impériosités mictionnelles, dysurie, constipation, impériosités anales, troubles sexuels

Syndrome cérébelleux = atteinte du cervelet

- ataxie cérébelleuse (maladresse, troubles de l'équilibre)
- tremblement
- mouvements oculaires involontaires

Tronc cérébral: carrefour entre le cerveau, le cervelet, la moelle épinière

- troubles oculo-moteurs: diplopie, nystagmus
- troubles de la déglutition
- paralysie faciale
- névralgie du trijumeau

Syndromes rares

- troubles paroxystiques (dysarthrie, aphasie, posture dystonique, névralgies du trijumeau)
- fatigue
- troubles attentionnels
- spasticité
- douleurs

Les fonctions cognitives les plus touchées

- attention soutenue
- vitesse de traitement
- mémoire de travail (manipuler plusieurs informations en même temps)
- fonctions exécutives
- répercussions socio-professionnelles +++

Fatigue au moindre effort, fatigue cognitive, manque d'énergie, somnolence

Dépression au cours de la sclérose en plaque: 50%

Formes évolutives

Forme rémittente: alternance de poussée (apparition de nouveaux symptômes ou aggravation de symptômes antérieurs de plus de 24h) et de rémissions. Forme initiale pour 85% des sujets. Sans séquelles ou avec séquelles.

Forme secondairement progressive (après la phase rémittente, la maladie progresse lentement, phase tardive mais invalidante): sans poussées ou avec poussées

Forme progressive d'emblée (10 à 15% des cas, début plus tard, invalidante plus rapidement): sans poussée ou avec poussée

Pronostic

Variabilité de la maladie dans sa sévérité, dans sa modalité évolutive

Pronostic imprévisible mais

- facteurs pronostiques liés à la présentation clinique
- facteurs pronostiques IRM +++
- influence de l'âge sur la phase progressive

V. Imagerie

IRM cérébrale

- permet de documenter la dissémination spatiale des lésions et la dissémination dans le temps et inflammation

Indications pratiques de l'IRM

- diagnostic initial (dissémination spatiale)
- diagnostic précoce (de plus en plus, dissémination spatiale et temporelle)
- décision thérapeutique: parfois
- pas pour la surveillance évolutive ou la surveillance du traitement

VI. Biologie

Ponction lombaire

- parfois normale
- non spécifique
- cellules: 5-50/mm³
- protéinorachie: 0.4-1g/l
- synthèse intra-thécale d'IgG
- pas indispensable
- aide au diagnostic différentiel

Biologie: normal, pas de syndrome inflammatoire. En cas de doute diagnostic différentiel.

VII. Prise en charge thérapeutique

Objectif des traitements

Inflammation

- limiter la réponse inflammatoire spécifique
- immuno-suppresseurs sériques
- empêcher l'entrée des lymphocytes T dans le SNC

Traitement

Prise en charge multi-disciplinaire

Traitement des symptômes

Traitement des poussées

Traitement de fond

- éviter de nouvelles poussées +/- évolution handicap
- stabilisation de l'évolution chronique

Traitement des poussées

Vérifier l'absence d'infection

Repos

Bolus de Solumédrol

- permet d'accélérer la récupération
- n'améliore pas le pronostic de récupération
- 1g par jour pendant 3 à 5j
- pas de relais per os

Traitement de fond: forme rémittente

Première intention: immunomodulateurs (voie sous-cutanée ou IM)

- interféron bêta (Bétaféron, Avonex, Rebif, Extavia): syndrome pseudo-grippal, cytolysse hépatique
- copolymère (Copaxone) : lipodystrophie, malaise à l'injection avec oppression thoracique

Deuxième intention ou forme agressive d'emblée

- natalizumalb (Tysabri) IV mensuel
- fingolimod (Gilenya) per os: bradycardie à l'introduction, cytolysse hépatique
- mitoxantrone IV mensuel: insuffisance cardiaque, leucémie aigue

Quel traitement choisir ?

Décision au cas par cas

- forme évolutive
- activité de la maladie
- contraintes du traitement
- effets secondaires
- demande du patient
- habitudes du prescripteur

Traitement de fond: forme secondairement progressive

Avec poussées: Bétaféron

Sans poussées

- Méthotrexate per os
- Cyclophosphamide IV mensuel
- corticoïdes IV mensuels

Cas particulier: grossesse

Durant la grossesse

- environ 1/3 des patientes font des poussées
- sur les 9 mois de grossesse et 3 mois du post partum: on retrouve la moyenne des poussées de l'année avant la grossesse
- pas d'aggravation du handicap

Pas de contre-indication à la grossesse, ni à la péridurale et aux différents modes d'accouchements

Arrêt des traitements de fond pendant la grossesse et l'allaitement

Prise en charge multi-disciplinaire

Neurologue, rééducateur kinésithérapeute, psychiatre, psychologue, ergothérapeute, assistante sociale, infirmière, médecin généraliste, urologue, ophtalmologiste

Equipe dans un centre hospitalier

+/- centre expert

- décisions thérapeutiques difficiles
- certaines complications rares

Réseaux

Associations de patients

Conclusion

Sclérose en plaques: pathologie inflammatoire démyélinisante du système nerveux central

- Adultes jeunes
- Handicapante
- Cause inconnue
- Pronostic modifié depuis nouveaux traitements: progrès ++, effets secondaires rares mais graves

www.fiches-ide.com