



Sclérose en plaques

I. Définition

La sclérose en plaques est une maladie auto-immune inflammatoire du système nerveux central (SNC) de l'adulte jeune. C'est la maladie non traumatique la plus invalidante chez le sujet jeune.

Elle est 2 à 3 fois plus répandue chez les femmes que chez les hommes.

70% des premiers signes apparaissent entre 20 et 40 ans, avec dans la majorité des cas un début caractérisé par des poussées et des rémissions.

II. Physiopathologie

La sclérose en plaques fait intervenir des mécanismes auto-immuns qui attaquent les cellules chargées de synthétiser la gaine de myéline qui entoure les axones dans le système nerveux central. Ceci entraîne des lésions à l'aspect scléreux (épais et dur) dispersées dans le système nerveux central. On appelle plaques ces lésions au niveau de la substance blanche du cerveau ou de la moelle épinière.

En effet, le système immunitaire (les lymphocytes) attaque les gaines de myéline et les altèrent, ce qui perturbe la conduction nerveuse motrice et sensitive. Les lésions provoquées traduisent alors une démyélinisation et le début d'une dégénérescence axonale.

Une remyélinisation est parfois possible, ce qui explique la diminution des signes neurologiques.

III. Facteurs de risque

Les facteurs de risque sont encore mal connus.

Ce n'est pas une maladie héréditaire, cependant il existe des facteurs génétiques favorables à son développement sous l'influence notamment de facteurs environnementaux. Il existe donc une certaine prédisposition génétique.

Facteurs environnementaux :

- Manque d'ensoleillement
- Carence en vitamine D
- Tabagisme actif et passif

IV. Signes cliniques

Les signes de la sclérose en plaques dépendent de la zone touchée par les lésions.

Troubles moteurs

- Faiblesse musculaire
- Réduction du périmètre de marche
- Troubles de l'équilibre

Troubles cognitifs

- Ralentissement psychomoteur
- Difficultés exécutives
- Troubles de la mémoire
- Troubles de la concentration

Troubles visuels

- Baisse de l'acuité visuelle
- Diplopie (vision double)
- Névrite optique rétrobulbaire

Troubles sensitifs

- Paresthésies (fourmillements, picotements)
- Sensation de ruissellement sur la peau
- Douleurs

Autres troubles

- Fatigue extrême et inhabituelle
- Troubles urinaires et génitaux
- Troubles du langage
- Troubles psychologiques : anxiété, dépression, risque suicidaire

V. Examens complémentaires

IRM cérébrale et/ou médullaire : mise en évidence d'hypersignaux (plaques) au niveau de la substance blanche

Ponction lombaire pour étude du LCR (liquide céphalo-rachidien)

- Hypercytose
- Hyperprotéinorrhachie
- Augmentation des immunoglobulines à l'électrophorèse du LCR avec distribution en 2 ou 3 pics évocatrice de SEP

Il existe des critères diagnostiques de McDonald qui reposent sur l'IRM et l'observation clinique des poussées :

- Nombre de poussées
- Nombre de lésions
- Existence d'une inflammation du SNC

VI. Différentes formes

Forme rémittente (85% des formes de début): poussées puis régressions des symptômes

Forme progressive (forme plus tardive) : symptômes permanents responsables de handicaps fonctionnels avec aggravation progressive

La poussée est définie par l'apparition de nouveaux symptômes ou de symptômes déjà existant, pendant plus de 24 heures.

VII. Complications

A plus ou moins long terme, les troubles peuvent progresser vers un handicap irréversible.

VIII. Traitements

Il n'existe pas de traitement curatif. On distingue alors le traitement des poussées, le traitement de fond et le traitement symptomatique.

Traitement de crise

- Corticothérapie pour réduire la sévérité et la durée de la poussée

Traitement de fond

- Immunomodulateurs (traitement de première ligne, ils diminuent la fréquence des poussées et réduisent le nombre de nouvelles lésions) : interféron β , copolymères, tériflunomide, diméthylfumarate
- Immunosuppresseurs (utilisés en seconde ligne pour prévenir l'apparition des poussées) : fingolimod, natalizumab ou mitoxantrone

Traitement symptomatique

- Traitement de la douleur, de la spasticité, des fuites urinaires, des tremblements
- Traitement du syndrome dépressif
- Amélioration de l'influx nerveux
- Prise en charge pluridisciplinaire

UE 2.7 – DEFAILLANCES ORGANIQUES ET PROCESSUS DEGENERATIFS

DEFINITION

Maladie auto-immune du SNC de l'adulte jeune. C'est la maladie non traumatique la plus invalidante chez le sujet jeune.

2 à 3 fois plus répandue chez les femmes

70% des premiers signes apparaissent entre 20 et 40 ans, avec dans la majorité des cas un début caractérisé par des poussées et des rémissions

PHYSIOPATHOLOGIE

Mécanismes auto-immuns = destruction de la gaine de myéline (démýélinisation) = perturbation de la conduction nerveuse

Lésions = plaques au niveau de la substance blanche du cerveau ou de la moelle épinière

Remyélinisation parfois possible (diminution des signes neurologiques)

FACTEURS DE RISQUE

Mal connus
Pas d'hérédité mais prédisposition génétique

Manque d'ensoleillement
Carence en vitamine D
Tabagisme actif et passif

COMPLICATIONS

Peut progresser vers un handicap irréversible

DIFFÉRENTES FORMES

Forme rémittente : poussées puis régression des symptômes

Forme progressive : symptômes permanents responsables de handicaps fonctionnels avec aggravation progressive

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

IRM cérébrale et/ou médullaire
Ponction lombaire
Critères diagnostiques McDonald

SIGNES CLINIQUES**Troubles moteurs**

Faiblesse musculaire
Réduction du périmètre de marche
Troubles de l'équilibre

Troubles sensitifs

Paresthésies
Sensation de ruissellement sur la peau
Douleurs

Troubles cognitifs

Ralentissement psychomoteur
Difficultés exécutives
Troubles de la mémoire
Troubles de la concentration

Autres troubles

Fatigue extrême et inhabituelle
Troubles urinaires et génitaux
Troubles du langage
Troubles psychologiques

Troubles visuels

Baisse de l'acuité visuelle
Diplopie
Névrite optique rétrobulbaire



fiches-ide.fr

Sclérose en plaques

TRAITEMENTS

Pas de traitement curatif

Traitement de crise

- Corticothérapie pour réduire sévérité et durée de la poussée

Traitement de fond

- Immunomodulateurs (traitement de 1^e ligne, diminuent la fréquence des poussées et réduisent le nombre de nouvelles lésions) : interféron β , copolymères, tériflunomide, diméthylfumarate
- Immunosuppresseurs (traitement 2nde ligne pour prévenir l'apparition des poussées) : fingolimod, natalizumab ou mitoxantrone

Traitement symptomatique

- Traitement de la douleur, de la spasticité, des fuites urinaires, des tremblements
- Traitement du syndrome dépressif
- Amélioration de l'influx nerveux
- Prise en charge pluridisciplinaire