

Chapitre 14 : Sclérose en plaques

- Affection inflammatoire du **SNC** : atteinte myéline et axone
- Re-myélinisation possible
- Adulte jeune, 32 ans, femme, 80 000-100 000 patientes, Gradient Nord-Sud
- Causes multifactorielles : facteurs génétiques, facteurs environnementaux (EBV, tabagisme, carence vitamine D, faible ensoleillement, obésité)
- **Poussée** : au moins 24h, 2 poussées séparées d'au moins 1 mois # **Progression**

Clinique :

- **Troubles moteurs** : troubles marche (fauchage, limitation PM), de l'équilibre (syndrome cérébelleux), mono/para-parésie (rarement hémiparésie) (syndromes pyramidaux)
- **NORB** : révèle SEP dans ¼ des cas. BAV s'installant en qq heures/jours, douleur périorbitaire augmentée à la mobilisation du globe oculaire (80%), scotome, dyschromatopsie rouge-vert. FO normal au début (10% œdème papillaire). Récupération fonction visuelle complète dans 80% des cas en 6 mois. Possible phénomène d'Uhthoff
- **Troubles sensitifs** : 1ères manifestations de la maladie dans 20% des cas. Picotements/fourmillements/hypoesthésie/anesthésie/douleurs/décharges/striction/étai/ruissellement/chaud/froid. Signe de Lhermitte (↔ démyélinisation des cordons postérieurs)
- **Autres symptômes** (rares au début) :
 - **Atteintes TC** : diplopie, ophtalmoplégie internucléaire antérieure, PF, névralgie faciale, troubles déglutition, dysarthrie
 - **Troubles sphinctériens** : hyperactivité vésicale => impériosités, pollakiurie ; hypertonie sphinctérienne => dysurie
 - **Fatigue**
 - **Troubles cognitifs**

Evolution :

- ❖ **Forme rémittente-récurrente** : exclusivement des poussées pouvant laisser séquelles. Débute à 30 ans, 85% des formes de début
- ❖ **Forme secondairement progressive** : évolution naturelle tardive de la forme RR. Peut toucher tous les patients après période de 15-20 ans
- ❖ **Forme primaire progressive / progressive d'emblée** : progression dès le début, pas de poussées, 15% des patients, vers 40 ans. Atteinte médullaire chronique. Troubles génito-sphinctériens souvent dès le début.

Pronostic :

- Hétérogène : 25% formes bénignes, 10% formes graves.
- Espérance de vie : - 5 ans
- Imprévisible pour un individu donné : après 8 ans, 50% auront gêne à la marche, 15 ans canne, 30 ans fauteuil
- Bon pronostic : âge de début jeune, mode rémittent, long délai entre 2 premières poussées
- Mauvais pronostic : début >40 ans, mode primitivement progressive, atteinte motrice initiale

Diagnostic :

Dissémination temporelle (clinique et/ou IRM) ET Dissémination spatiale (clinique et/ou IRM)

- IRM encéphalique :
 - **Hypersignaux** de SB T2 ou FLAIR / **Hyposignaux** T1 : SB **périventriculaire** (grand axe perpendiculaire à axe des ventricules) ou **juxta-corticales, sous-tentorielle, médullaire**
 - Lésions récentes prennent contraste en T1 injecté
 - Réalisation nouvelle IRM 3-6 mois après 1ère poussée
- LCS : inflammation
 - **Bandes oligoclonales**, index **IgG > 0,7** ↔ sécrétion intrathécale d'IgG, élévation des **gammaglobulines** dans LCS dans 70% des cas
 - Protéïnorachie augmentée dans 25% des cas, <1g/l
- Potentiels évoqués

Diagnostic différentiel :

- *Maladies inflammatoires systémiques* : sarcoïdose, maladie de Behçet, LED, maladie de Gougerot-Sjögren, artérites cérébrales, infections à tropisme neurologique
- *Maladies cérébrovasculaires* (peuvent simuler une SEP rémittente)
- Rechercher : AEG, atteinte d'un autre organe, syndrome inflammatoire dans le sang, méningite et/ou absence de bandes oligoclonales
- *Atteintes neurologiques localisées* : rechercher tumeur, malformation vasculaire, compression médullaire

Traitement

- ❖ Poussée : **corticoïdes (méthylprednisolone)** à forte dose pendant 3h 1g/j pendant 3 jours. 1^{ère} perfusion en hospitalisation
- ❖ Traitement de fond :
 - Immunomodulateurs :
 - **Interférons bêta** : premières semaines possible syndrome pseudo-grippal. Surveillance trimestrielle de NFS et transaminases
 - **Acétate de glatiramère** : pas de syndrome pseudo-grippal
 - Par voie orale : **diméthyl fumarate** et **tériflunomide**. Surveillance biologique obligatoire. Effets indésirables digestifs et bouffées congestives
 - Immunosuppresseurs : restreintes aux formes sévères de la maladie :
 - **Mitoxantrone** : toxicité cardiaque donc surveillance hématologique
 - **Natalizumab** : risque de leucoencéphalopathie multifocale progressive
 - **Fingolimod** : pour formes rémittentes actives. Risque de troubles de conduction cardiaque, troubles visuels et possible augmentation du risque de certaines infections
- ❖ Traitement symptomatiques :
 - Spasticité : **antispastiques (baclofène)**, toxine botulique, pompe intrarachidienne de baclofène, kinésithérapie
 - Troubles urinaires :
 - Impériosités : **anticholinergiques**
 - Dysurie : **alphabloquants**
 - Résidu post-mictionnel : pratique d'auto-sondages intermittents
 - Troubles sexuels : prise en charge médicamenteuse e suivi sexologique
 - Douleurs : **antalgiques, tricycliques, antiépileptiques**
 - Fatigue : activité physique recommandée
 - Syndrome dépressif : prise en charge psychothérapeutique et **antidépresseurs**