

Item102-Sclérose en plaque.

Objectifs CNCI		
<ul style="list-style-type: none"> - Diagnostiquer une sclérose en plaques. - Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient. - Décrire les principes de la prise en charge au long cours. 		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
<ul style="list-style-type: none"> - SEP / ANAES / 2001 - Guide ALD: - Polycopié national 	<ul style="list-style-type: none"> - Femme jeune / épisodes résolutifs - Sensitif / moteur / Cérébelleux / PC / NORB / TVS - Hypersignal T2 / FLAIR / T1-Gado - Dissémination spatiale et temporelle - Bandes oligoclonales d'IgG au LCR - Bilan inflammatoire (VS-CRP) négatif - Préciser la forme clinique de la SEP - Traitement des poussées = corticoïdes en IV - Traitement de fond = immuno-modulateurs / immuno-suppresseurs - Prise en charge à 100% / AAH 	<ul style="list-style-type: none"> - Facteur déclenchant - Troubles génito-sphinctériens - IRM cérébrale et médullaire - Echo pour RPM +/- BUD - Bilan pré-corticoïdes (BU) - Education du patient / MHD - Kinésithérapie - Traitement de la spasticité / douleur - Soutien psychologique - Aides à l'autonomie (MDPH)

Généralités

Définitions

- SEP: maladie inflammatoire chronique démyélinisante touchant la SB du **SNC**

Epidémiologie

- Prévalence: 0.5/1000 habitants en France - incidence = 2000 cas/an
- Sex ratio: **femme** > homme = 1.7/1
- Age: jeune **20 - 40ans** +++ (1ère cause de handicap non traumatique du sujet jeune)
- Facteurs endogènes = génétiques +++ : 15% de formes familiales (RR x5-10 pour fratrie)
- Facteurs exogènes = environnementaux: Nord > Sud

Physiopathologie

- Incertaine: possible infection virale (enfance) → auto-Ac anti-myéline réactivés
- Histologie = plaques de **démyélinisation** → blocs de conduction centraux
- !! Ne concernent que les axones du SNC (myéline synthétisée par oligodendrocytes)

Diagnostic

Examen clinique

- !! La symptomatologie dépend de l'atteinte: **polymorphisme**
- **Interrogatoire**
 - Terrain: sexe féminin > masculin / sujet jeune (20-40ans)
 - Anamnèse: rechercher des atcd **d'épisodes** spontanément régressifs +++
 - Toujours préciser la **forme** clinique **évolutive**: RR / PP / SP (cf infra) +++
 - **Signes fonctionnels sensitifs**
 - Paresthésies à type de fourmillement ou d'engourdissement +/- douloureuses
 - Dysesthésies: sensation de « peau cartonnée », de chaud/froid, de ruissellement..
 - **Troubles cognitifs et psychiatriques**
 - Asthénie fréquente et précoce / syndrome dépressif fréquent
- **Atteinte hémisphérique ou médullaire**
 - **Syndrome pyramidal**
 - = atteinte du faisceau pyramidal - révélateur dans 10-20% des cas

- Paraparésie / monoparésie / hémiparésie
- **Syndrome cordonal postérieur = signe de Lhermitte**
 - « décharges électriques » dans rachis/membres à la flexion du cou
- **Syndrome médullaire** (cf **Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval.**)
 - Rechercher un **niveau** sensitif: pathognomonique de toute atteinte médullaire
 - +/- Brown-Séquard si dissociation sensibilité lemniscale-spinothalamique, etc.
- **Troubles génito-sphinctériens**
 - A rechercher systématiquement (**A savoir !**)
 - → pollakiurie / incontinence / rétention urinaire / constipation / impuissance, etc.
- **Atteinte du cervelet = syndrome cérébelleux** (cf **Troubles de la marche et de l'équilibre.**)
 - !! Remarque: le côté du syndrome clinique est le même que celui de la lésion
 - **Syndrome cérébelleux statique (= atteinte vermis médian)**
 - Ataxie cérébelleuse / élargissement du polygone de sustentation
 - Danse des tendons
 - Dysarthrie « explosive »
 - **Syndrome cérébelleux cinétique (= atteinte des hémisphères)**
 - Dysmétrie / hypermétrie (épreuve doigt/nez - pied-genou)
 - Assynergie / dyschronométrie / adiadococinésie (épreuve des marionnettes)
 - **Troubles du tonus:** hypotonie aux mouvements passifs
- **Atteinte du nerf optique = neuropathie optique rétro-bulbaire (NORB) +++** (cf **Anomalie de la vision d'apparition brutale.**)
 - = atteintes des fibres maculaires du n. optique / !! révélatrice dans 1cas/3
 - **BAV +++** : unilatérale / rapide (h-j) / importante / scotome central
 - **Douleurs:** orbitaires majorées à la mobilisation du globe oculaire
 - **Pupilles:** signe de Marcus-Gunn: RPM direct ↓ / consensuel conservé
 - **LAF:** segment antérieur normal (sauf RPM des pupilles)
 - **FO:** normal au début / décoloration ou oedème papillaire après 25
 - **Vision des couleurs: dyschromatopsie** d'axe rouge-vert
 - **Champs visuel: scotome central** (+/- caeco-**central**: plutôt NORB éthylique)
 - **IRM** : hypersignal T2 du nerf optique gauche
 - **PEV** : ralentissement des latences
- **Atteintes du tronc cérébral et des nerfs crâniens**
 - **Atteinte du VI / III** = diplopie horizontale binoculaire
 - **Atteinte du VII** = paralysie faciale périphérique (cf **Paralysie faciale.**)
 - **Atteinte du V** = hypoesthésie ou névralgie du trijumeau (cf **Migraine, névralgie du trijumeau et algies de la face.**)
 - **Atteinte de la BLP** (bandelette longitudinale postérieure)
 - = ophthalmoplégie inter-nucléaire antérieure (**OIN**) / !! **quasi-pathognomonique**
 - BLP = relie le noyau du III à celui du VI controlatéral: synchronisation des yeux
 - **Si atteinte de la BLP, lors de la déviation conjuguée des yeux (3)**
 - Parésie en adduction (III): homolatérale +++
 - Nystagmus en abduction (VI): controlatéral
 - Convergence oculaire normale
- **Phénomène d'Uhthoff** : apparition de symptômes neurologiques lors d'un effort physique ou d'une élévation de température. Cela traduit une thermolabilité des axones démyélinisés.

Examens complémentaires

- **Pour diagnostic positif et topographique**
 - **IRM cérébrale et médullaire totale avec injection de Gadolinium (A savoir !)**
 - **Plaques de démyélinisation du SNC**
 - **Hypersignal T2 et FLAIR** de la **SB** / iso ou **hyposignal en T1**
 - Réhaussement par Gadolinium si lésions récentes / actives
 - **Dissémination spatiale**
 - Plusieurs plaques de localisations différentes
 - Zones périventriculaires, juxtacorticales et fosse postérieure ++
 - **Dissémination temporelle**
 - Apparition de nouvelles plaques sur IRM successives (≥ 3 mois)
 - Coexistence de plaques actives (réhaussées) et anciennes (non réhaussées)
 - **Signe négatif:** jamais d'effet de masse +++
 - **Ponction lombaire et analyse du LCR**
 - (**Pas** indispensable si dissémination spatiale et temporelle à l'IRM)
 - **Critères diagnostiques à rechercher (!! peut être normale)**
 - Electrophorèse et IF du LCR: **bandes oligoclonales d'IgG**
 - avec LCR/sérum > 0.7 (= synthèse intrathécale d'IgG)
 - **Potentiels évoqués (visuels/ auditifs / moteurs)**

- Moins utiles depuis IRM / Indications: surtout **si lésion isolée**
- → pour mettre en évidence une dissociation spatiale infra-clinique
- = augmentation du temps de latence centrale (cf bloc de conduction)
- **Pour évaluation du retentissement +++**
 - **Si troubles urinaires ou vésico-sphinctériens**
 - **Echographie vésicale/voies urinaires**: mesure du **résidu** post-mictionnel (**A savoir !**)
 - **Bilan uro-dynamique si résidu: dyssynergie** vésico-sphinctérienne(cf [Troubles de la miction et incontinence urinaire de l'adulte et du sujet âgé](#).Incontinence urinaire de l'adulte.)
 - **Retentissement**: iono-urée-créatinine / BU-ECBU (rechercher infection)
 - **Si troubles de la vision = consultation ophtalmologie(A savoir !)**
 - FO / Périmétrie (champs visuels: scotome central) / vision des couleurs
- **Bilan pré-thérapeutique**
 - Bilan inflammatoire: VS/CRP/NFS: doit être **normal**
 - Bilan pré-corticoïdes (cf [Prescription et surveillance des classes de médicaments les plus courantes chez l'adulte et chez l'enfant](#). Connaître pour chacune les mécanismes d'action de classe et des produits individuels, les principes du bon usage, les critères de choix d'un médicament en première intention, les causes d'échec, les principaux effets indésirables et interactions): **BU** / glycémie / iono / ECG / EAL

Diagnostics différentiels

- !! SEP à évoquer rapidement **mais** à n'annoncer que si certitude
- **AVC** ischémiques ou hémorragiques (dont récidives): cf [Accidents vasculaires cérébraux \(AVC\)](#).
- **Compression médullaire** à éliminer par IRM médullaire +++ : cf [Compression médullaire non traumatique et syndrome de la queue de cheval](#).
- **Autres**: migraines, hypoglycémies, manifestations hystériques, etc.

Evolution

Formes cliniques évolutives

- **Forme récurrente / rémittente (SEP-RR) +++**
 - Poussées discontinues et imprévisibles avec périodes de rémission +/- complètes
 - !! **dissémination temporelle** (poussées successives) et **spatiale** (symptomatologie différente)
- **Forme secondairement progressive (SEP-SP)**
 - = Aggravation continue sur 6 à 12M faisant suite à une SEP-RR
- **Forme primitivement progressive (SEP-PP)**
 - = Forme progressive d'emblée (pas de période de rémission spontanée) / 15% des cas
 - Terrain différent de la SEP-RR: sex ratio = 1 (H = F) et âge > 40ans
 - Myélopathie progressive: évolution continue vers un syndrome médullaire définitif

Pronostic

- **Critères de bon pronostic**
 - Age d'apparition jeune
 - NORB inaugurale
 - Forme récurrente/rémittente
 - Longs intervalles entre les poussées
- **Critères de mauvais pronostic**
 - Age d'apparition avancé (> 40ans)
 - Forme progressive primitive

SEP et grossesse

- **Conséquences de la SEP sur la grossesse**
 - PAS de risque obstétrical ou néonatal supplémentaire
 - PAS de risque de transmission à l'enfant (multigénique)
 - Accouchement voie basse et péridurale sont possibles
- **Conséquences de la grossesse sur la SEP**
 - PAS d'aggravation évolutive ou du handicap au décours
 - Rôle protecteur: diminution des poussées surtout à T3
 - Mais augmentation des poussées en post-partum (3M)
- **Modalités pratiques**
 - Grossesse autorisée en période quiescente (pas de poussée)
 - Doit être programmée / suivi gynéco et neuro rapproché
 - Arrêt des immunomodulateurs ou immunosupresseurs / supplémentation en folates péri-conceptionnelle

Traitement

Prise en charge

- Hospitalisation en cas de poussée sévère / en ambulatoire au décours
- Globale et **pluridisciplinaire** / au long cours / avec médecin traitant

Education du patient et mesures hygiéno-diététiques

- Eviter stress / surmenage / efforts physiques
- Eviter la chaleur (cf phénomène de Uhthoff: thermolabilité des axones démyélinisés)
- Eviter les facteurs déclenchants de poussées (IU ++, **A savoir !**)

Traitement des poussées

- **Repos** au lit +/- **arrêt de travail** selon intensité de la poussée
- **Corticothérapie parentérale**
 - **Indications**
 - Si poussées sévères seulement / !! ne fait que **raccourcir** la durée
 - Non indiqué si paucisymptomatique ou spontanément résolutive
 - **Modalités**
 - Méthylprednisolone **bolus** à forte dose en IV : **1g/j** sur 3h pendant **3 jours**
 - Uniquement en **IV** / aucun bénéfice démontré en PO ! : **pas de relais**
 - **!! NPO mesures associées à une corticothérapie: (A savoir !)** (cf **Prescription et surveillance des classes de médicaments les plus courantes chez l'adulte et chez l'enfant. Connaître pour chacune les mécanismes d'action de classe et des produits individuels, les principes du bon usage, les critères de choix d'un médicament en première intention, les causes d'échec, les principaux effets indésirables et interactions**)
 - Régime pauvre en sel et en sucres rapides
 - Supplémentation potassique
 - Bilan pré-thérapeutique: **ECBU / iono / glycémie / NFS / hCG**

Traitement de fond

- **Traitement immuno-modulateurs**
 - !! Permet uniquement de réduire la fréquence des poussées: ne retarde pas la SEP-SP
 - **Spécialités**
 - **Interféron β** : 1b (Betaféron®) ou 1a (Avonex®) en SC/IM 1 jour sur 2
 - CI : grossesse / épilepsie non contrôlée / dépression grave
 - Ou acétate de glatiramère (Copaxone®)
 - **Indications**
 - Patients ayant fait ≥ 2 **poussées au cours des 2 dernières années**
 - Toujours à discuter au cas par cas: abstention possible si peu invalidant +++
 - Objectifs : réduction des poussées et du handicap
 - Effets secondaires : possible syndrome pseudo grippal au début (interféron)
 - Surveillance : NFS transaminase
 - NPO : contraception efficace
- **Traitement immuno-suppresseurs**
 - En 2nde intention si formes non répondantes aux immunomodulateurs
 - Ex: natalizumab (Tysabri®) / mitoxantrone (anthracycline) / fingolimod (Gilenya®)

Traitement symptomatique +++

- **Rééducation / kinésithérapie (A savoir !)**
 - Pour préservation de l'autonomie: rééducation motrice / équilibre / orthèse de cheville
 - Si perte d'autonomie: maintien des amplitudes articulaires, lutte contre spasticité..
 - Ergothérapie: adaptation de l'habitat et du lieu de travail
- **Traitement de la spasticité**
 - Prise en charge kinésithérapique: cf supra
 - Anti-spastiques PO : **baclofène**, dantrolène, fampridine..
 - Si spasticité focale: injection de toxine botulique (botox) dans le muscle concerné
- **Traitement des troubles vésico-sphinctériens ++**
 - Rechercher résidu post-mictionnel à l'échographie et faire BUD (**A savoir !**), puis:
 - **Puis selon le résultat du BUD et de l'écho vésicale:**
 - **si hyperactivité détrusorienne**: anticholinergiques: **oxybutinine** (Ditropan®)
 - **si dysnergie vésico-sphinctérienne**: alpha-bloquants (ex: Vasobral®)
 - **si hypoactivité vésicale et résidu post-mictionnel**: autosondages
 - **Dans tous les cas: prévention des infections urinaires +++**
 - MHD et boisson abondante (≥ 2 L/j)
- **Traitement de la douleur**
 - Cs spécialisée pour évaluation de la douleur (cf **Bases neurophysiologiques, mécanismes physiopathologiques d'une douleur aiguë et d'une douleur chronique.**)
 - Si douleurs neuropathiques: AE ou AD possibles
- **Soutien psychologique: asthénie et dépression**
 - Rechercher et traiter une dépression (fréquente ++)

- Prendre en charge l'asthénie (repos et arrêt de travail)
- **En cas de paralysie faciale**
 - !! NPO collyre + occlusion palpébrale nocturne + kiné de la face (**A savoir !**)

Mesures associées

- Arrêt de travail si poussée invalidante
- Proposer adhésion à une **association** de patients
- Prise en charge du handicap: **MDPH** / AAH / carte d'invalidité..(cf [La personne handicapée : bases de l'évaluation fonctionnelle et thérapeutique.](#))
- Prise en charge à **100%** au titre des ALD

Surveillance

- **Clinique +++** : examen neuro, spasticité, troubles urinaires, autonomie, dépression, etc.

Synthèse pour questions fermées

Devant une suspicion de sclérose en plaque, quel est l'examen de 1ère intention à visée diagnostique à réaliser ?

- IRM cérébrale et médullaire T1 + Injection de gadolinium / T2 / FLAIR

Citez 2 arguments majeurs que l'on retrouve à l'IRM qui conforte le diagnostic de SEP ?

- Dissémination spatiale
- Dissémination temporelle

Quelle est la forme clinique majoritaire de la SEP ?

- Forme récurrente rémittente (SEP RR)

Quel est le traitement médicamenteux d'une poussée sévère de SEP, en expliquant les modalités ?

- Corticothérapie parentérale
- Méthylprednisolone en bolus forte dose IV : 1g/j sur 3h pendant 3 j
- Pas de relais
- NPO mesures associées corticothérapie