

## Sclérose en plaques

### Epidémiologie

- Adulte jeune (20–40 ans), prédominance féminine (70 %).
- Prévalence : 70 000 à 80 000 patients en France.
- Un gradient nord-sud est observé au niveau mondial (par exemple, deux fois plus de scléroses en plaques en Scandinavie qu'au Portugal).
- Populations caucasoïdes : haplotype HLA DR2/1501 plus fréquent.
- Facteurs d'environnement : infections virales (EBV...), hygiène (une hygiène « excessive » semble augmenter le risque), parasitoses (qui protégeraient), tabac (qui augmente le risque et aggrave la maladie préexistante)...

## Physiopathologie

- Maladie inflammatoire chronique du système nerveux central. La gaine de myéline est la cible mais il existe également une atteinte de l'axone (primitive ou secondaire).
- Plaques de démyélinisation réparties au sein de toutes les zones myélinisées du système nerveux central (nerf optique, zones péri-ventriculaires, corps calleux, cervelet, moelle, etc.), ce qui explique la diversité des signes cliniques.

## Clinique initiale

Les manifestations cliniques initiales sont variées, plus souvent monosymptomatiques (60 %).

### 1. Signes moteurs

Monoparésie ou paraparésie, plus rarement, hémiparésie.

### 2. Névrite optique rétrobulbaire

La névrite optique rétrobulbaire (NORB) révèle la maladie dans un tiers des cas : baisse de l'acuité visuelle sur quelques heures associée à une douleur péri-orbitaire dans 80 % des cas, favorisée par la mobilisation des globes oculaires ; un scotome et une dyschromatopsie rouge-vert sont souvent retrouvés.

### 3. Troubles sensitifs

Premières manifestations de la maladie dans 20 % des cas, ils correspondent à des picotements, des fourmillements, des sensations d'hypoesthésie ou même d'anesthésie, des douleurs, des décharges, des sensations de striction ou d'étiau, de ruissellement, de chaud, de froid.

### 4. Autres symptômes plus rares

Syndrome cérébelleux, atteintes de nerfs crâniens (dans le tronc cérébral), troubles sphinctériens, fatigue, troubles cognitifs

## Phase d'état

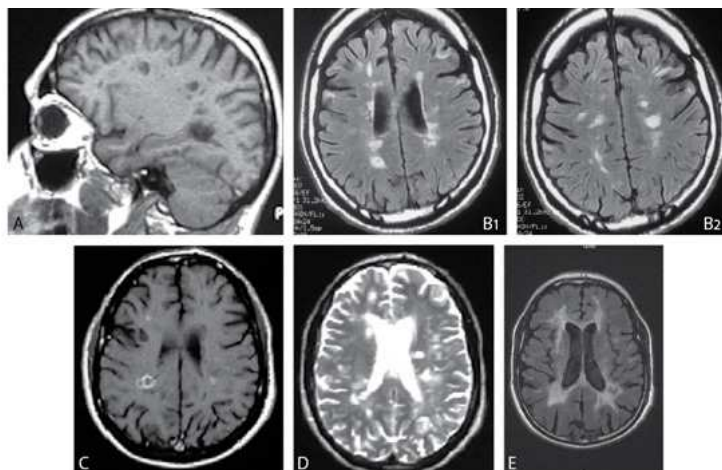
- Mode évolutif :
  - par poussées (85 % des cas) ;
  - avec fréquemment (40–50 %) une évolution progressive secondaire (formes secondairement progressives) ;
  - 15 % des scléroses en plaques sont progressives d'emblée (forme progressive primitive) — elles sont habituellement caractérisées par une atteinte médullaire progressive ; le diagnostic est porté sur les mêmes éléments que les formes rémittentes (positivité de l'IRM, liquide cébrospinal inflammatoire).
- Après plus de 10 ans, il existe souvent des *troubles sphinctériens urinaires et sexuels*. La constipation est courante, mais l'atteinte sphinctérienne anale est plus rare. Les *troubles cognitifs*, comme des difficultés de concentration, se retrouvent dans plus de 50 % des cas après 5 ans. La *fatigue* est un symptôme très fréquent, souvent dès son début et même en dehors des poussées, altérant grandement la qualité de vie.

## Diagnostic positif

- La **dissémination temporelle** des lésions se définit comme la succession d'épisodes neurologiques dans le temps (par exemple, une névrite optique à un temps *t* puis un syndrome cérébelleux l'année suivante). Elle peut être recherchée à l'interrogatoire. Elle sera confortée par l'existence de signes neurologiques anormaux à l'examen clinique lors des poussées.
- La **dissémination spatiale** des lésions correspond à l'atteinte de plusieurs zones du système nerveux central. Elle peut être mise en évidence par l'examen clinique ou par les examens paracliniques, en particulier l'IRM.

## Examens paracliniques

- L'IRM (cérébrale et médullaire)
  - les lésions apparaissent sous la forme d'hypersignaux de la substance blanche sur les séquences pondérées en T2
- L'analyse du LCR
  - permet de mettre en évidence l'inflammation du système nerveux central
- *les potentiels évoqués* sont de moins en moins pratiqués



## Evolution

- Le pronostic est imprévisible pour un individu donné. Sur des grandes séries de malades, il est estimé que la moitié des patients aura une gêne à la marche après 8 ans d'évolution, avec nécessité de prendre une canne après 15 ans et un fauteuil roulant après 30 ans. L'espérance de vie est diminuée de 5 à 10 ans.
- Des formes dites « bénignes », définies comme une absence d'invalidité après 15 ans d'évolution, concernent 25 % des malades. Malheureusement, ces formes initialement favorables peuvent s'aggraver tardivement. À l'opposé de ces formes bénignes, des scléroses en plaques très sévères aboutissant à un handicap rapide existent dans 10 % des cas environ.

## Traitement

- Des poussées : corticoïdes Iv à fortes doses
- De fond
  - Immunomodulateurs (Interféron)
  - Anticorps monoclonaux
- Des symptômes