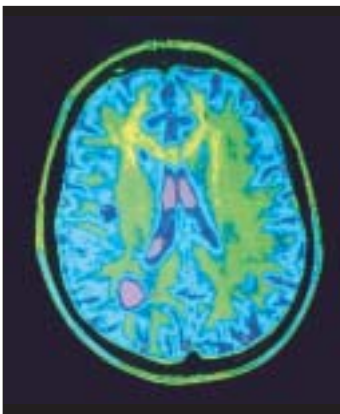


# La sclérose en plaques \*

Figure 1.  
Image par résonance magnétique  
(IRM) dans la SEP.



## QU'EST CE QUE LA SCLÉROSE EN PLAQUES ?

La sclérose en plaques est une **affection neurologique évolutive du sujet jeune**. Elle se caractérise par des **poussées inflammatoires** à l'origine d'une démyélinisation par plaques au sein de la substance blanche du système nerveux central. Parallèlement, il existe dès le début de la maladie, une atteinte axonale qui s'aggrave au cours de l'évolution. La dissémination des lésions est extrêmement variable et rend compte du polymorphisme clinique. Elle peut être source de handicaps importants qui entravent la vie sociale, professionnelle et familiale.

On parle de « sclérose » car on note un durcissement des tissus atteints dans le cerveau et dans la moelle épinière, et « de plaques » en raison de l'hétérogénéité de répartition des lésions. C'est donc la description des lésions anatomiques par Jean Cruveilhier en 1835 qui a donné son nom à la maladie. Mais c'est Jean Marie Charcot qui, en 1868, fait les premières descriptions des formes cliniques telles que nous les connaissons aujourd'hui.

On estime qu'il existe deux millions personnes dans le monde atteints dont **50000 en France. 70% des cas sont des femmes**. L'âge de début varie **entre 20 et 40 ans**.

## QUELLE EN EST LA CAUSE (OU QUELLES EN SONT LES HYPOTHÈSES)?

**La cause de la SEP n'est à ce jour pas connue et il existe sans doute plusieurs facteurs** à l'origine du déclenchement de la maladie. **L'hypothèse admise** est celle d'un processus auto-immune, dont l'antigène n'est pas déterminé avec certitude. Cependant, d'autres facteurs sont incriminés et participent au développement de la maladie :

– **un probable facteur environnemental**, comme le montrent les études sur les migrations des populations de langue anglaise. En effet, les individus migrant de l'Europe du Nord vers l'Afrique du Sud à l'âge adulte conservent la prévalence élevée de leur pays d'origine, alors que les adolescents migrants d'âge inférieur à 15 ans ont une prévalence faible, telle qu'elle est dans ce pays.

– **il n'y a pas de transmission héréditaire et le facteur génétique** ne suffit pas à donner la SEP mais, il existe une susceptibilité d'origine génétique, comme le montre le dénombrement des familles comportant plusieurs cas, plus fréquents que ne le voudrait le hasard. De même, chez les jumeaux monozygotes, si l'un des jumeaux est atteint, le risque que le second ait la maladie est de 30%.

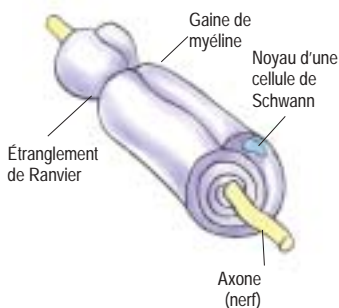
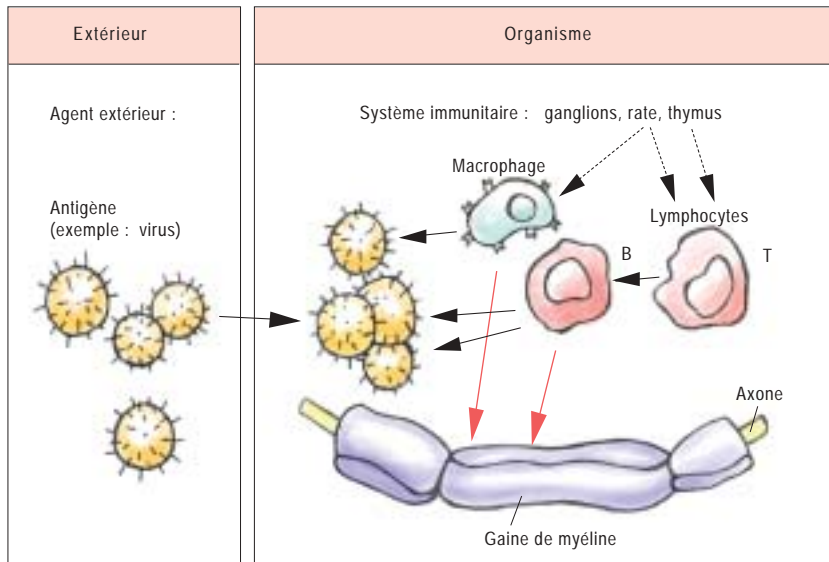


Figure 2.  
Schéma d'une fibre nerveuse  
avec sa gaine de myéline.



**Figure 3.**  
Réaction du système immunitaire dans la SEP.

La susceptibilité à la SEP est sans aucun doute polygénique car plusieurs gènes sont en cause, impliquant le complexe majeur d'histocompatibilité. Il interagit peut-être avec plusieurs groupes de gènes, dont certains ne sont pas connus.

– **une origine infectieuse a longtemps été débattue** sans que rien n'ait été démontré. Des affections proches atteignant la substance blanche comme la leuco-encéphalopathie multifocale progressive ou l'encéphalopathie subaiguë liée au virus VIH, sont clairement liées à une origine virale. La similitude de la SEP dans sa physiopathologie avec ces affections ont fait craindre une étiologie infectieuse, mais aucun élément n'a pu être identifié formellement, malgré le nombre élevé d'agent suspecté.

– **une perturbation du système immunitaire** (système de défense et de régulation ; fig. 3) est, par contre, certaine, comme le prouve l'augmentation des immunoglobulines G dans le liquide céphalo-rachidien et l'efficacité des traitements immunoactifs.

### Histologie

(étude des tissus, notamment au microscope)

Les études anatomo-pathologiques objectivent en phase aiguë des lésions inflammatoires avec présence de nombreuses cellules mononuclées responsables d'une destruction de la myéline

(fig 2). Il existe aussi des images de reconstruction grâce à la présence d'oligodendrocytes. En phase chronique, l'infiltrat cellulaire a disparu, mais, il persiste une gliose. La perte de myéline s'accompagne de lésions axonales irréversibles, sources de handicap

### SEP et vaccins contre l'hépatite B

Quelques complications neurologiques ont été constatées avec le vaccin contre l'hépatite B, ce qui a incité à entreprendre des études sur les possibles relations SEP/vaccination anti-hépatite B.

Plusieurs études multicentriques internationales ont été entreprises et il n'a pas été observé d'augmentation des cas de SEP dans les populations vaccinées (infirmières aux États-Unis, adolescents canadiens...) par rapport aux populations non-vaccinées.

Parallèlement, chez les malades ayant déjà une SEP, tout vaccin, et en particulier celui contre l'hépatite B, ne semble pas être à l'origine de nouvelles poussées. Ainsi la vaccination contre l'hépatite B ne paraît pas être à l'origine de la SEP, ni de la réactivation des poussées quand la maladie est déclarée...

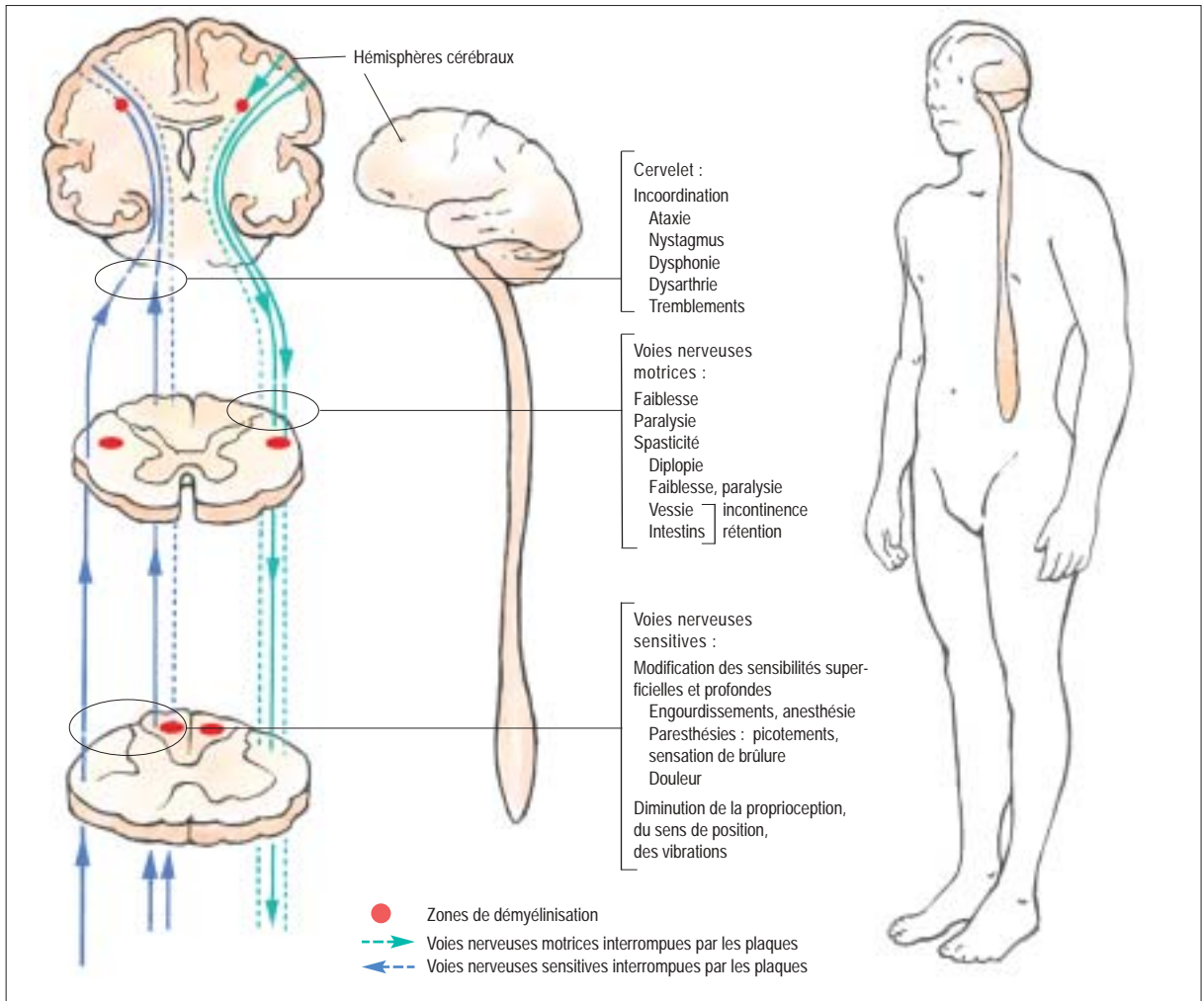
## COMMENT SE MANIFESTE-T-ELLE ?

### Début des premiers symptômes

Schématiquement, les premiers symptômes rapportés sont, dans un tiers des cas, des **troubles visuels**, dans un tiers d'un cas, il s'agit de **troubles sensitifs** et enfin dans un tiers des cas de **troubles de la motricité**. Puis ces signes peuvent disparaître après quelques semaines, qu'il y ait eu ou pas un traitement institué.

En effet, une caractéristique de l'affection est la présence de **poussées**. Elles se définissent par la survenue de signes neurologiques ou l'aggravation de signes préexistants, en quelques heures voire en quelques jours, avant de se stabiliser. Une durée minimale pour parler de poussées est de vingt-quatre heures. Il n'y a pas de fièvre qui pourrait expliquer ces signes ni de contexte infectieux. Le plus souvent, on observe, après quelques semaines, une amélioration, qu'elle soit

Figure 4.  
Les atteintes de la sclérose en plaques.



partielle ou complète. Les traitements, en particulier corticoïdes, dont nous disposons, permettent un retour rapide à l'état antérieur dans la plupart des cas. La fréquence moyenne de ces poussées est de une par an.

Bien souvent, **les premières années d'évolution** sont marquées par la récurrence des poussées, avant que n'apparaissent des symptômes permanents qui sont responsables du handicap fonctionnel (fig. 4).

### **Tableau constitué, atteintes possibles en terme de déficiences, regroupements éventuels**

Les manifestations cliniques sont extrêmement variables et peuvent toucher toutes les grandes fonctions neurologiques :

– **Les « voies pyramidales »** responsables d'un enraidissement musculaire et d'une faiblesse motrice sont régulièrement atteintes. Tous les muscles peuvent être atteints, à l'origine de difficultés à la station debout, à la marche. Même s'il existe des médicaments luttant contre cette rigidité, c'est surtout les mesures de rééducation qui permettent d'aider les patients. Il s'agit d'une atteinte pratiquement constante, mais à un degré variable en fonction des individus.

– **Les troubles sensitifs**, tels que des sensations de ruissellement sur la peau, de douleurs avec sensation de membre serré dans un étau, d'une insensibilité d'un membre, ou bien des difficultés de coordination des mouvements sont les symptômes dont se plaignent souvent les patients.

– **L'atteinte des organes de l'équilibre, cervelet et vestibule**, occasionne une instabilité gênant la marche, des sensations vertigineuses qui, là encore s'améliorent avec des mesures rééducatives.

– **L'atteinte oculaire** est donc fréquente. Elle peut se traduire par une baisse de vision accompagnée de douleurs ; on note aussi des flous visuels, ou une vision dédoublée. Ces signes sont uni- ou bilatéraux, et contribuent à aggraver les difficultés lors de la marche.

– **Les troubles vésico-sphinctériens** ne sont pas rares et sont liés à l'atteinte des fibres nerveuses motrices qui contrôlent la vessie. Les patients se plaignent alors de mictions trop fréquentes, de dysurie ou de difficulté pour uriner. Une mauvaise vidange vésicale peut en résulter, source d'infections urinaires et de dommages rénaux.

– **C'est le cas aussi des troubles sexuels** dont les patients ne se plaignent pas forcément spontanément. dix ans après le début de la maladie, 70 à 90 % des hommes seraient concernés. Il s'agit surtout d'une instabilité de l'érection et de difficultés d'éjaculation. Chez les femmes, il n'existe pas d'étude permettant d'apprécier leur fréquence, mais il semble qu'ils soient tout aussi présents. Ils sont représentés par une baisse de lubrification vaginale, par une baisse de libido ou encore par des douleurs au cours des rapports.

– **L'atteinte de la cognition** qui concerne les difficultés de concentration et de mémorisation, n'est pas à négliger et concernerait 50 % des sujets.

– **La fatigue** est le symptôme le plus souvent rapporté par les patients, selon des études récentes, alors qu'elle est souvent méconnue. Son mécanisme exact n'est pas expliqué.

– **Enfin, la dépression** est fréquente. Il peut s'agir d'une dépression

réactionnelle, comme pour toute maladie chronique, mais aussi d'un véritable syndrome organique lié à la SEP par elle-même.

**Après plusieurs années**, les malades ont le plus souvent un enchevêtrement de plusieurs symptômes, ou signes, à des degrés de gravité variables.

### Procédure et évolution des possibilités diagnostiques, difficultés et délais

**Pour diagnostiquer la SEP, il faut montrer une dissémination lésionnelle dans le temps et dans l'espace.** Les éléments clefs reposent sur la mise en évidence d'une dissémination des sites lésionnels, par exemple, une atteinte des voies motrices et visuelles. Il faut aussi montrer le caractère évolutif de la maladie, devant la survenue d'au moins deux poussées. Une seule poussée ne permet pas de conclure au diagnostic de SEP.

**Certains examens complémentaires** aident le médecin à faire le diagnostic même si aucun d'entre eux ne donne de signe spécifique de la maladie.

– **L'imagerie par résonance nucléaire (IRM (fig. 1))** est devenue indispensable. Il s'agit d'une imagerie de l'ensemble du système nerveux central, encéphale et moelle épinière. On peut ainsi déceler des lésions multifocales au niveau de la substance blanche, c'est-à-dire en plusieurs endroits différents, espacés par des zones d'apparence saine. Cet examen permet aussi de montrer le caractère évolutif des lésions, par la mise en évidence d'une prise de Gadolinium au niveau des zones actives ou inflammatoires. L'IRM est beaucoup plus précise que le scanner, qui peut ne rien montrer au début de la maladie. L'intérêt de l'IRM dans le diagnostic est donc majeur, par contre, il est moins évident pour le suivi évolutif, car la gravité des lésions visibles n'est pas toujours corrélée à l'état clinique.

– **La ponction lombaire** qui permet l'analyse du liquide céphalo-rachidien reste précieuse. En effet, elle montre des signes témoignant de l'inflammation du système nerveux : augmentation des protéines et des cellules. A l'opposé, le bilan sanguin ne montre aucun signe inflammatoire ni aucune perturbation métabolique, car le processus pathologique se limite au cerveau et à la moelle épinière. De même, il n'existe pas de marqueur biologique spécifique de la maladie.

**C'est par un faisceau d'arguments cliniques et paracliniques que se fait le diagnostic de SEP.**

### COMMENT ÉVOLUE LA SEP ?

#### Différents modes évolutif, aspects caractéristiques, variabilité

Il est **très difficile de prédire la gravité** de la symptomatologie pour un individu donné qui débute la maladie, et il faut attendre plusieurs mois, parfois de nombreuses années avant de pouvoir apprécier la forme évolutive (fig. 5).

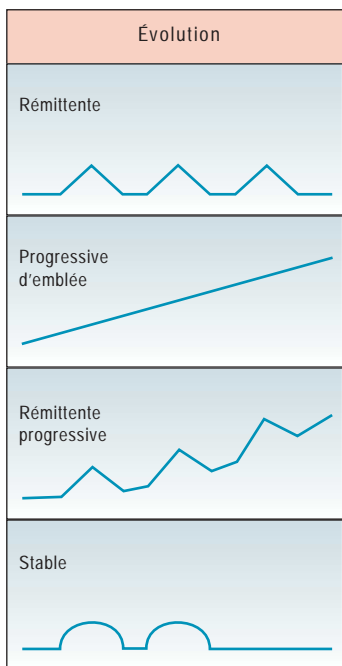


Figure 5. évolutions possibles de la SEP.

### Trois formes principales sont décrites :

– **Les formes rémittentes**, qui s'accompagnent de poussées avec récupération *ad integrum* (complète) de l'état clinique entre chacune d'elles. C'est la forme initiale la plus répandue, puisqu'elle concerne plus de 75% des formes débutantes. Plus tard, les poussées sont suivies de séquelles.

– **Les formes secondairement progressives**. Il s'agit de patients qui ont débuté leur maladie par une forme rémittente, puis une aggravation progressive de leur état neurologique s'est développée sur au moins six mois, qu'il y ait eu ou pas poussées. Sur les 75% de patients qui débutent par une forme rémittente, on constate, après dix ans d'évolution, que 50% développe une forme secondairement progressive et 90% après vingt-cinq ans.

– **Les formes progressives d'emblée** sont beaucoup plus rares (10%), le handicap s'accroît progressivement sans phase rémittente récessive. Elles concernent surtout les malades débutant leur maladie plus tardivement, après quarante ans.

### Devenir d'une personne atteinte de SEP : évolution en terme d'incapacités

Certaines formes sont dites **bénignes** lorsqu'elles n'entraînent pas d'invalidité après quinze ans, mais une aggravation ultérieure n'est pas impossible. D'autres, au contraire, conduisent à une rapide perte d'autonomie pouvant aller jusqu'au décès. Entre ces deux extrêmes, tous les intermédiaires sont possibles.

### QUELS TRAITEMENTS ET ACCOMPAGNEMENTS PEUT-ON PROPOSER ?

#### Types de traitements utilisés

Il n'existe à ce jour pas de traitement curatif de la sclérose en plaques. Cependant, une prise en charge précoce et multidisciplinaire (médecin, kinésithérapeute, infirmier...) permet d'**améliorer considérablement la qualité de vie** des patients et de lutter contre les complications de la maladie. **Récemment, sont apparus de nouveaux traitements de fond** de la maladie, qui permettent de lutter contre le processus de démyélinisation.

– **Les poussées** relèvent d'un traitement symptomatique, avec la plupart du temps la nécessité d'une hospitalisation de courte durée, afin de débiter une corticothérapie intraveineuse à forte dose. Celle-ci permet de diminuer la durée de la poussée et sa gravité, sans toutefois agir sur l'évolution générale de la maladie.

– **Les traitements de fond** visent à réduire le processus inflammatoire et démyélinisant : l'interféron beta est actif sur le nombre de poussées (il réduit le nombre de poussées d'environ 37%) et les lésions IRM. Par contre, son efficacité sur la survenue et la gravité du handicap à long terme est moins probante. Il se présente sous forme injectable, sous-cutanée ou intramusculaire. Sa tolérance est excellente hormis la survenue, en début de traitement, d'un syndrome pseudo-grippal après les injections, qui peut être prévenu par prescription concomitante d'antipyrétique.

– **D'autres traitements, essentiellement immunosuppresseurs** (cyclophosphamide, mitoxantrone...), sont utilisés dans les formes d'évolution rapide ou sévère.

– **Les traitements symptomatiques** sont toujours primordiaux dans la prise en charge de la maladie. Ils ont pour but de traiter les complications urinaires, la spasticité, les douleurs, la fatigue, ou la dépression. **La rééducation, le soutien psychologique**, les associations de malades sont fondamentales pour la vie quotidienne des malades.

## VIVRE AVEC LA SEP

### Conséquences de la révélation du diagnostic

Il existe inmanquablement une atteinte de la qualité de vie du sujet atteint de SEP dès l'annonce du diagnostic. Celle-ci est altérée dans ces trois domaines : physique, psychologique et social, étant donné les intrications étroites qui peuvent exister entre elles. En effet, l'intégration sociale est dépendante du handicap physique et du retentissement psychologique de la maladie.

### Retentissement sur la vie personnelle et sociale

Si certains symptômes physiques sont clairement reconnus, de par leur retentissement sur l'équilibre, la marche, la vue, l'écriture, la réalisation de mouvements fins, ce n'est par contre pas toujours le cas pour d'autres symptômes qui peuvent aussi entraver le quotidien des patients.

C'est le cas de la **fatigue**, qui est le symptôme subjectif dont se plaignent le plus souvent les patients. Il fait d'ailleurs parti des causes les plus couramment rapportées d'arrêt de travail.

**Les troubles cognitifs**, qu'ils touchent l'attention ou les capacités d'apprentissage, altèrent bien sûr la vie professionnelle et sociale. Ils peuvent être méconnus car évoluent indépendamment des autres signes de l'affection.

**L'atteinte sphinctérienne** (vésicale ou anale) peut être source de contraintes non négligeables et peut obliger le patient à une réduction de ses sorties à l'extérieur. Les troubles sexuels sont invalidants, d'autant qu'ils surviennent chez des sujets jeunes. Leur banalisation par le patient et le manque de communication avec le conjoint ou le soignant sont courants.

**Des modifications psychologiques** du sujet mais aussi de son entourage sont constatées. Les relations intra-familiales sont obligatoirement perturbées. Un travail de deuil est à faire et à reproduire à chaque aggravation du handicap et c'est pourquoi un soutien psychologique est indispensable au moment de l'annonce du diagnostic, mais aussi tout au long de l'évolution de la maladie.

**Le maintien d'une insertion professionnelle** peut être difficile. Seuls 20 à 30 % des patients travaillent, quelque soit le stade de la maladie et dans la grande majorité des cas, on constate une perte de l'emploi quelques années après la découverte de la maladie. Cependant la poursuite d'une activité professionnelle est un élément majeur de la qualité de vie et doit être encouragée, avec nécessité d'aménagement ou de réhabilitation. L'objectif est sûrement de lutter contre l'isolement social des patients.

## Pour en savoir plus

### Associations

APF Mission SEP, Association des Paralysés de France,  
17, boulevard Auguste Blanqui, 75013 PARIS

NAFSEP, Nouvelle association française des sclérosés en plaques,  
Aéropole 1-5 avenue Albert Durand, 31700 BLAGNAC

ARSEP, Association pour la recherche sur la sclérose en plaques,  
4, rue du Chéreau, 75013 PARIS

LFSEP, Ligue française contre la sclérose en plaques,  
40, rue Duranton, 75015 PARIS

### Ouvrages

Revue APF-SEP, diffusé par l'APF :

*Sclérose en plaques, le point sur la maladie*, hors série n°1, APF-SEP, avril 2000.

*Vivre sa vie avec la SEP : la prise en charge médico-sociale des personnes atteintes de SEP à l'APF*, hors série n° 2, APF-SEP, 2001.

Conférence de consensus : *la sclérose en plaques*, jeudi 7 et vendredi 8 juin 2001, Hôpital de la Salpêtrière, Paris, ANAES-Fédération française de neurologie.

Marteau René, *La sclérose en plaques*, Odile Jacob, coll. *Santé au quotidien* (pour tous).  
Lyon-Caen Olivier, Clanet Michel, *Sclérose en plaques : pathologie, science*. éditions Libbey John (médecins et paramédicaux)