



Tutorat 2023-2024



FORMATION EN SOINS INFIRMIERS

PREFMS CHU DE TOULOUSE

Rédaction 2023-2024

UECP 15

Neurologie, grands syndromes et
pathologies

Sclérose en plaque

Ce cours vous est proposé bénévolement par le Tutorat Les Nuits Blanches qui en est sa propriété. Il n'a bénéficié d'aucune relecture par l'équipe pédagogique de la Licence Sciences pour la Santé ni de l'FSI. Il est ainsi un outil supplémentaire, qui ne se substitue pas aux contenus diffusés par la faculté et l'institut en soins infirmiers.

Rédigé par PERAL MARIE à partir du cours du Dr GIRARDIE présenté le 13 novembre 2023.

Sclérose en plaque

I. Rappels anatomiques

Le système nerveux est un organe du corps humain que l'on divise en 2 parties : le système nerveux central et le système nerveux périphérique. Dans le système nerveux central il y a l'encéphale et la moelle épinière et dans le système nerveux périphérique il y a les racines nerveuses et les nerfs. Entre les deux il y a les méninges (interface membranaire).

Dans ce cours, nous allons nous intéresser uniquement au système nerveux central car la sclérose en plaque ne touche que lui.

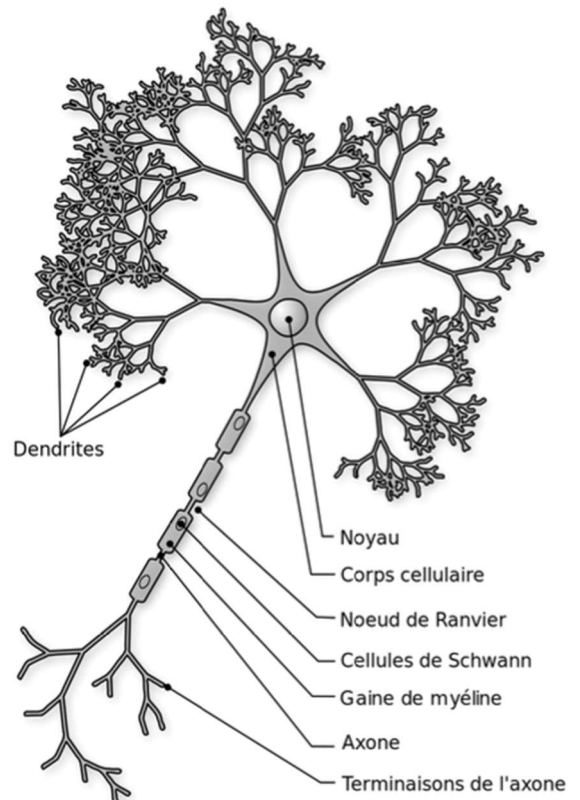
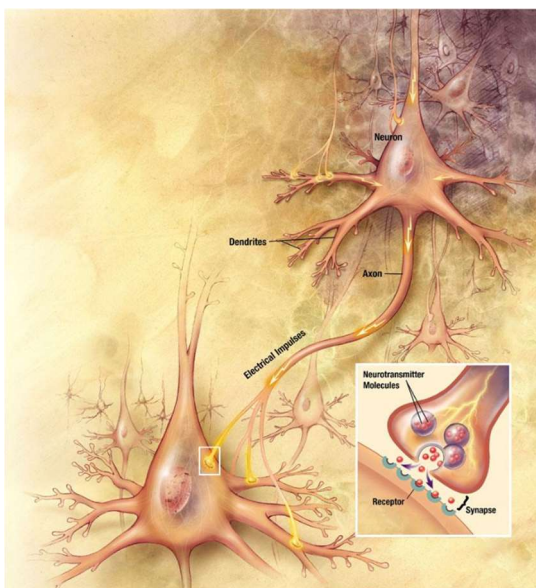
a. Le Système nerveux central (SNC)

C'est un organe que l'on peut diviser en différents niveaux d'organisation (moléculaire, cellulaire et tissulaire). Les deux principaux tissus du SNC sont l'encéphale et la moelle épinière.

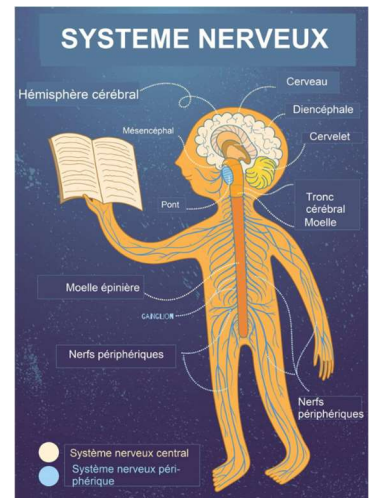
b. Les neurones

Le neurone c'est l'unité fonctionnelle de base du système nerveux. Il a un rôle de transmission de l'influx nerveux ou potentiel d'action via 2 propriétés : l'excitabilité et la conductivité. Il possède 3 grandes parties :

- Corps cellulaire = Péricaryon = Soma : partie centrale (noyau), générateur de l'influx nerveux, de localisation, forme et rôle divers (moteur pour bouger, visuel pour voir, sensitif pour sentir...).
- Dendrite : récepteur du potentiel d'action excitateur/inhibiteur.



- Axone : émetteur du potentiel d'action à un autre Neurone, recouvert d'une gaine de myéline.



b. Les cellules gliales

Les cellules gliales ont un rôle de soutien.

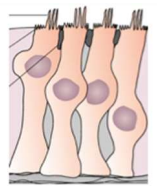
1) Les astrocytes

Ce sont des cellules de forme étoilée qui maintiennent la barrière hémato-encéphalique (isolement du SNC par le reste de l'organisme). Elles permettent l'apport en nutriment du système nerveux.



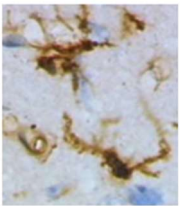
2) Les oligodendrocytes

Ce sont des cellules qui permettent la formation de la gaine de myéline du SNC. Le rôle de la myéline est d'augmenter la vitesse de propagation de l'influx nerveux (conduction).



3) Les épendymocytes

Ces cellules sécrètent le liquide cérébro-spinal (ou céphalo-rachidien). Ce liquide a pour rôles d'amortir les mouvements, d'évacuer les molécules « déchets » ainsi qu'un rôle immunologique.



4) Les microglies

Ce sont les macrophages résidents du SNC. C'est la première ligne de défense immunitaire, impliqués également dans la réparation tissulaire.

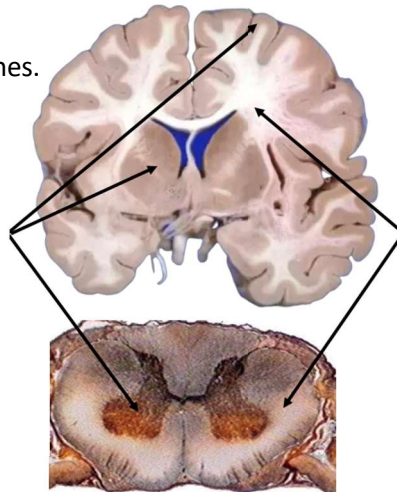
c. Organisation tissulaire : substances grise et blanche

Substance grise :

= Dendrites + corps cellulaires des neurones.

Localisation :

- Cortex
- Noyaux gris centraux
- Cervelet
- Noyaux du tronc cérébral
- Zone centrale moelle épinière



Substance blanche :

= axones des neurones

Ils ont un rôle de connexion entre les différentes aires de la substance grise.

II. La sclérose en plaque : historiquement parlant

La sclérose en plaque est une maladie auto-immune qui est diagnostiquée en particulier les jeunes adultes. Elle est chronique et touche de façon exclusive le SNC. Elle a la particularité d'être disséminée dans le temps et dans l'espace. On sait très bien la traiter mais on arrive pas à la guérir.

La sclérose en plaque est décrite depuis le moyen âge. Des écrits de différents moines décrivent des personnes atteintes d'épisodes d'hémiplégies ou de paraplégies transitoires qui récupéraient progressivement et qui touchaient parfois la vision. A l'époque, la sclérose en plaque était considérée comme une punition divine.

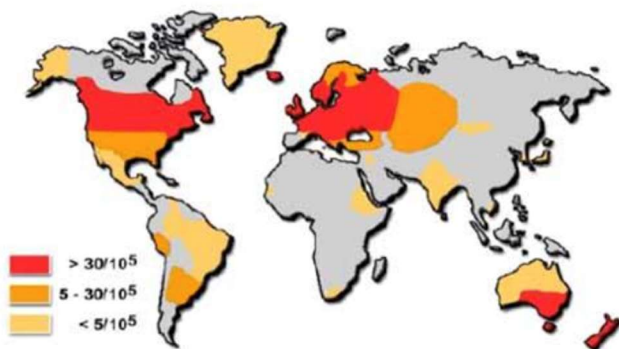
La première description claire et précise de la sclérose en plaque a été faite par Sir Auguste Frederick d'Este, qui était lui-même atteint de cette pathologie. Ce patient a décrit toutes les phases de la maladie dans son journal intime (les épisodes répétés de paraplégie, les épisodes de récupération puis sa fin dans un fauteuil roulant).

Aujourd'hui, on tient notre définition de la sclérose en plaque de deux grands neurologues français : Jean Cruveilhier et Jean-Marie Charcot (19ème siècle). C'est eux qui ont fait les premières analyses anatomiques, les premières descriptions et qui lui ont donné le nom de « sclérose en plaque ».

III. Epidémiologie de la sclérose en plaque

On observe :

- 3 000 nouveaux cas par an en France
- 100 000 patients en France
- La sclérose en plaque touche 3 femmes pour 1 homme
- 80% des patients diagnostiqués ont entre 20 et 40 ans (les 20% restants sont des diagnostics pédiatriques ou bien au contraire gériatriques)
- C'est la deuxième cause de handicap chez le sujet jeune
- La distribution est particulière au niveau mondial : cette maladie prédomine dans les régions lointaines de l'équateur (ex : il y en a plus en Scandinavie qu'en Espagne, il y en a plus à Lille qu'à Toulouse)



Carte 1 : prévalence mondiale (nombre de cas pour 100 000 habitants) de la SEP



Carte 2 : prévalence (nombre de cas pour 100 000 habitants) en France. Source ARSEP 2018

L'origine de la sclérose en plaque est mal comprise.

On observe des facteurs génétiques... :

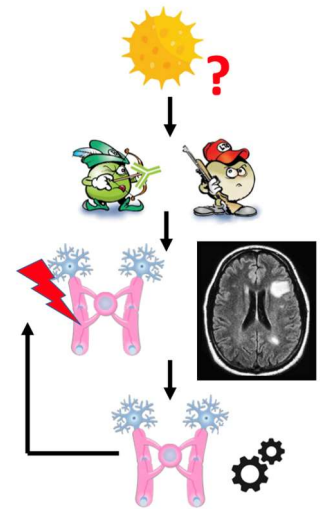
- 10% de formes familiales sans qu'il n'y ait jamais été identifié de gènes prédominants
- Variants de susceptibilité (HLA DR2)

- Concordance chez les vrais jumeaux : 30% (on ne peut pas parler de maladie génétique)
- ...Mais aussi des facteurs environnementaux :
- Localisation géographique : gradient nord-sud (ensoleillement / vitamine D)
- Infection EBV (mononucléose => les personnes ayant eu la mononucléose ont plus de risque d'être atteints de la SEP ?)
- Tabagisme
- Hygiénisme

IV. Physiopathologie

La SEP est une maladie qui, dans la majorité des cas, s'organise sous la forme de poussées d'activation du système immunitaire.

Le système immunitaire est divisé en plusieurs parties : l'immunité innée (macrophages ou polynucléaires) et l'immunité acquise (lymphocytes B et T) qui est celle qu'on utilise pour s'immuniser de différentes infections. C'est cette immunité acquise qui pose problème dans la sclérose en plaque : chez les patients atteints de SEP, le système immunitaire se réveille d'un coup et déclenche une inflammation qui va toucher les oligodendrocytes pour former des plaques aux endroits où se trouve la gaine de myéline (substance blanche). Dans un deuxième temps, l'inflammation disparaît, on cicatrise jusqu'à la prochaine poussée d'inflammation.



V. Clinique : localisation des lésions inflammatoires

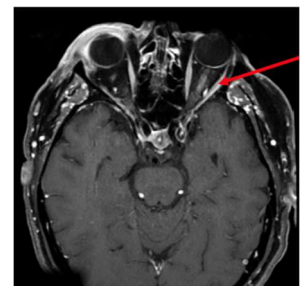
En fonction de l'endroit où se dépose l'inflammation, les symptômes sont très différents :

- Dans l'encéphale : troubles moteurs ou sensitifs, et troubles cognitifs.
- Dans le cervelet : troubles de l'équilibre.
- Dans la moelle épinière (myélite) : troubles moteurs ou sensitifs, troubles de l'équilibre, troubles sphinctériens.
- Nerf optique (NORB) : baisse d'acuité visuelle.
- Tronc cérébral : troubles moteurs ou sensitifs, dysarthrie, troubles de la déglutition, diplopie.

ATTENTION : Pas de signes corticaux (car c'est une maladie qui touche la substance blanche) : aphasie, HLH, épilepsie.

a. Névrite optique rétro-bulbaire (NORB)

Elle provoque une baisse de l'acuité visuelle (unilatérale, flou à cécité complète, prédominance dans la vision centrale). Le fond d'oeil est cependant normal (ce n'est pas détectable par l'ophtalmologue). Cette baisse d'acuité visuelle s'accompagne d'une



douleur péri-oculaire qui est majorée à la mobilisation et ud'ne dyschromatopsie (trouble de la vision des couleurs, rouge et vert plus particulièrement).

b. Myélite

Elle provoque un syndrome pyramidal (cf cours sémiologie neurologique) :

- déficit moteur : souvent unilatéral ou asymétrique.
- Réflexes ostéo-tendineux vifs, signe de Hoffmann, signe de Babinski, spasticité...

Il y a des troubles sensitifs (avec un niveau sensitif) :

- extra-lemnisciaux (voie de la sensibilité superficielle = toucher, douleur...) : sensations subjectives surtout (sensation d'eau qui ruisselle, de peau cartonnée, engourdissement...)
- Lemnisciaux (voie de la sensibilité profonde = équilibre) : troubles sensitifs objectifs (pallesthésie, ataxie).

Il y a également des troubles vésico-sphinctériens et sexuels ainsi que des signes de Lhermitte (inconstants).



c. Atteinte du tronc cérébral

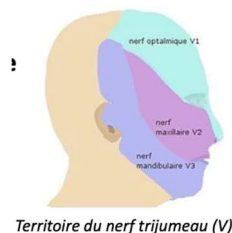
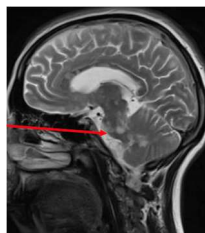
Elle provoque un déficit moteur/ sensitif, un syndrome cérébelleux (atteinte du cervelet ou des voies cérébelleuses), une atteinte des nerfs crâniens (oculomoteurs = diplopie, ophtalmoplégie internucléaire; névralgie



Ophthalmoplégie internucléaire droite

du

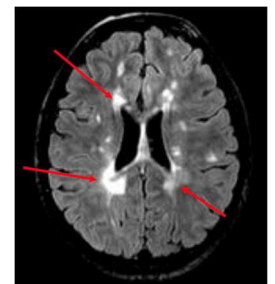
trijumeau = sensibilité de la face).



Territoire du nerf trijumeau (V)

d. Atteinte de l'encéphale

Elle provoque un déficit moteur/ sensitif à des degrés divers, des troubles cognitifs (troubles exécutifs : planification, attention, traitement de l'information), et de la fatigue (fréquente, sans rapport avec l'activité de la maladie).



VI. Evolution et formes

Il y a deux modes évolutifs :

- Les poussées : survenue d'une inflammation. Épisode neurologique aigu qui s'installe sur quelques heures/ jours (à la différence d'un AVC ou les symptômes sont brutaux). Une poussée dure au moins 24 voire 48h et peut laisser des

séquelles. Entre 2 poussées, les patients récupèrent ou bien gardent de séquelles mais il n'y a pas d'aggravation. Pour retenir qu'il y a eu 2 poussées différentes, il faut un intervalle d'un mois minimum pour dire qu'il y a 2 poussées différentes, sinon on considère que c'est une seule poussée qui a provoqué des symptômes différents. Une poussée survient en dehors de tout épisode intercurrent (chaleur, fièvre => phénomène d'Uthoff = réactivation des séquelles de démyélinisation).

- La progression : progression du handicap sur au moins un an sans que ça s'arrête.

L'organisation dans le temps de ces deux phénomènes caractérise la forme évolutive de la maladie :

- La forme rémittente (85% des cas, sur 15-20 ans en moyenne) : concerne les patients qui ont des poussées et qui récupèrent entre chaque épisode.
- Forme secondairement progressive (suite de la forme rémittente) : après de nombreux épisodes de poussées, les symptômes s'aggravent sans pour autant qu'il y ait une nouvelle poussée. C'est cette forme progressive que les traitements essaient de limiter.
- Forme progressive d'emblée (rare, 15% des cas, débute après 40 ans) : Il y a peu ou pas de poussées dans le système nerveux, peu ou pas d'inflammation et malgré tout les neurones dégénérés meurent. Cette forme concerne les personnes qui commencent leur maladie après 40 ans et ce sont souvent des hommes. Il y a actuellement un échec thérapeutique pour cette forme de la maladie.

VII. Diagnostic

Le problème de la SEP, c'est qu'on n'a pas de marqueur diagnostique propre. On a besoin d'un faisceau d'argument regroupés sous forme de critères nommés les critères Mc Donald, le but c'est :

- De prouver que c'est une maladie du SNC évolutive avec des critères de dissémination temporelle et spatiale (à plusieurs endroits du SNC)
- D'éliminer les diagnostics différentiels

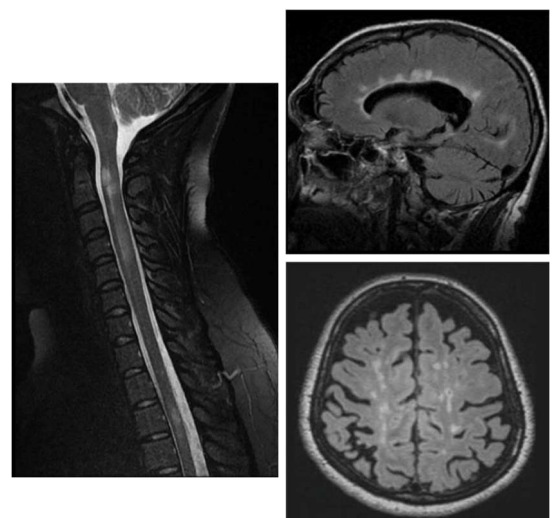
Le faisceau d'argument pour les diagnostics de la SEP repose sur :

- L'examen clinique : avec les symptômes qui montrent une sclérose en plaque (ex : atteinte du nerf optique...)
- Les résultats de l'IRM encéphalique et médullaire
- Les résultats de la ponction lombaire
- Les résultats de la biologie

a. IRM encéphalique et médullaire

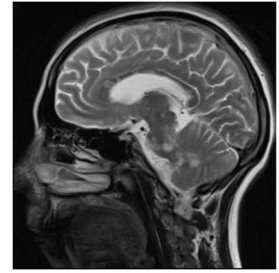
Coupe sagittale du cerveau dans laquelle on recherche :

- Une lésion de la substance blanche ovoïde > 3 mm
- En hypersignal T2 / FLAIR (lésions qui apparaissent blanches)
- On s'aide d'une prise de contraste en T1 gadolinium si les lésions sont récentes/ hyposignal T1 si ancienne (trous noirs)



- Dissémination spatiale obligatoire (différentes zones du SNC qui sont touchées) :

- Périventriculaire (atour des ventricules latéraux)
- Juxta-corticale (à proximité du cortex)
- Fosse postérieure
- Médullaire



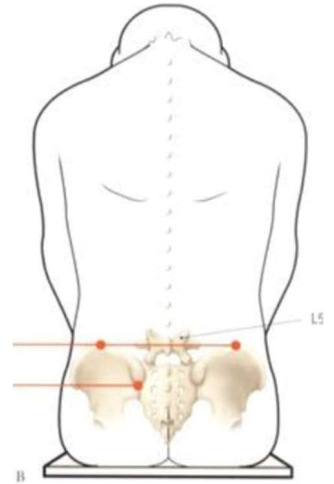
Si on suspecte une sclérose en plaque chez un patient mais qu'aucune de ces régions n'est touchée, ce n'est pas un SEP. En revanche, ce n'est pas obligé que les 4 régions soient touchées.

b. Ponction lombaire

On insère une aiguille au niveau L3-L4 pour recueillir du liquide cébro spinal ou céphalo rachidien qui permet de véhiculer les réactions immunitaires de l'organisme. En analysant ce liquide, on recherche une méningite (inflammation).

- Marqueur de l'inflammation dans le LCS

- Réaction cellulaire discrète (30% des cas) mais <50 EN/mm³ (lymphocytes)
- Iso-électrofocalisation : profil oligoclonal = présence d'anticorps qui n'ont rien à faire dans le LCS (90% des cas)
 - Traduit une synthèse locale d'immunoglobulines
 - Évocateur de SEP mais non spécifique
 - Son absence n'élimine pas le diagnostic



- L'analyse du LCS n'est pas indispensable pour poser le diagnostic (elle sert à éliminer des diagnostics différentiels)

c. Bilan biologique sanguin

Il ne permet pas de poser le diagnostic de la SEP (pas de marqueurs spécifiques de la SEP) mais il est utile pour le diagnostic différentiel.

On recherche :

- Des maladies infectieuses : VIH, Lyme, Syphilis...
- D'autres maladies inflammatoires du SNC : sarcoïdose, lupus, syndrome des anti-phospholipides, maladie de Behçet, maladie de Devic (NeuroMyélite optique), maladie de Gougerot-Sjogren...
- Des maladies métaboliques/ carencielles (car certaines carences en vitamines, notamment B9 et B12, peuvent donner les mêmes symptômes qu'une SEP)

d. Critère de McDonald (2017) : critères de dissémination spatiale et temporelle

1) Forme rémittente-récurrente (RR)

- dissémination spatiale : examen clinique, IRM (au moins une lésion T2 dans au moins 2 des 4 sites typiques)
- Dissémination temporelle : 2 poussées séparées d'un mois, 1 nouvelle lésion T2 et/ ou une nouvelle prise de contraste après Gado, présence simultanée à l'IRM de lésion Gado + et Gado -, le profil oligoclonal peut remplacer ce critère.

2) Forme primaire progressive (PP) (pas à savoir)

- Progression clinique sur au moins 1 an
- Et 2/3 critères suivants :
 - Dissémination spatiale encéphalique : au moins une lésion T2 dans au moins 2 des 3 sites encéphaliques
 - Dissémination spatiale médullaire : au moins deux lésions médullaires focales
 - Profil oligoclonal

En l'absence de diagnostic différentiel !

VIII. Prise en charge

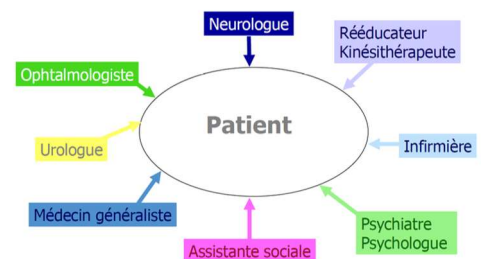
La SEP à une forte connotation sociale. L'annonce du diagnostic doit se faire lors d'un entretien dédié, par le neurologue, avec à l'issue la proposition d'un projet de soin (pas d'annonce aux urgences).

La prise en charge est multidisciplinaire : neurologue, kiné (rééducation et lutte contre les séquelles), infirmier (médicaments, aider pour la gestion des effets indésirables), psychiatre et psychologue (impact sur le moral très fort), assistante sociale (aides à mettre en place si il y a un handicap), médecin généraliste, urologue (si troubles vésico-sphinctériens), ophtalmologue (si baisse d'acuité visuelle)...

Le traitement des poussées se fait par corticoïdes à forte dose (methylprednisolone 1g/j IV pendant 3 à 5 jours). Son objectif est de réduire la durée de la poussée (sans prévenir les récives).

Le traitement de fond a pour objectif de réduire le nombre et l'intensité des poussées, de ralentir la progression des lésions et de réduire le handicap secondaire aux poussées (prévention des récives). En première ligne (immunomodulateurs) : injectables (interférons, glatiramère) ou oraux (dimethylfumarate, teriflunomide). En deuxième ligne (immunosuppresseurs) : natalizumab, fingolimod, ocrelizumab. En troisième ligne : mitoxantrone (toxicité cardiaque +++), rituximab (hors AMM).

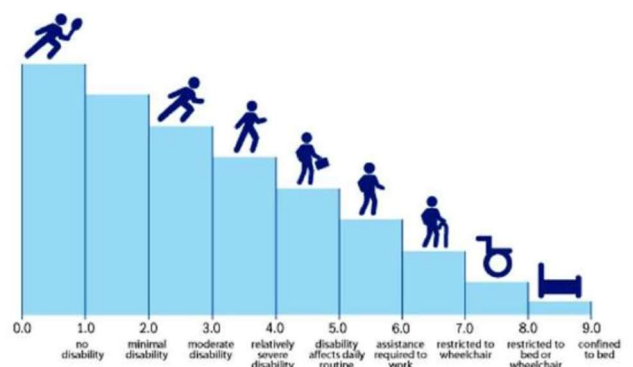
Les traitements symptomatiques : kinésithérapie +++, lutter contre la spasticité (baclofène, toxine botulique), lutter contre les troubles vésicaux selon le bilan pro-dynamique (anticholinergiques ou alpha bloquant), lutter contre les douleurs (antiépileptiques/antidépresseurs, prise en charge non médicamenteuse).



IX. Evaluation et pronostic

Il est très difficile de parler de pronostic aux patients. On utilise pour cela une échelle, qui s'appelle l'échelle EDSS et qui permet d'évaluer le handicap grâce à différents paramètres comme la marche (lorsque les patients commencent à la perdre, c'est qu'il y a une forme sévère).

Le pronostic d'un patient à l'autre est hétérogène et imprévisible (25% bénignes, 10% sévères) : mauvais pronostic = homme, récupération incomplète, poussées fréquentes...



L'espérance de vie est peu réduite (- 5 ans, du fait des complications).

X. Conclusion : ce qu'il faut retenir

La SEP est une maladie inflammatoire/démyélinisante (touche la gaine de myéline dans la substance blanche) du SNC du sujet jeune.

Il n'y a pas de critères de diagnostic spécifiques : faisceau d'argument (McDonald) pour montrer qu'il y a une dissémination temporo-spatiale (importance de l'IRM).

C'est une maladie dont l'évolution imprévisible et hétérogène : on ne peut pas deviner ce qu'il va arriver grâce au cas d'un autre patient.

La SEP nécessite une prise en charge multidisciplinaire.

Traitement de la poussée n'impact pas le devenir à long terme (pas de prévention sur les récurrences). Tandis que le traitement de fond permet de prévenir une nouvelle poussée et la forme secondairement progressive. Le traitement symptomatique est très important.

Attention : il n'y a pas de lien entre SEP et vaccination contre l'hépatite B.

QCM : La SEP est :

- A. Une maladie avec un pronostic sombre systématique, réduisant l'espérance de vie et source d'un lourd handicap.
- B. Une maladie héréditaire, transmissible à sa descendance.
- C. Une maladie auto-immune, dont les mécanismes sont parfaitement connus.
- D. Une maladie ne touchant que les femmes.
- E. Une maladie que l'on sait guérir.
- F. Une maladie spécifique du système nerveux central.

ABCDE : faux

F : Vrai