



# Tutorat 2024-2025



FORMATION EN SOINS  
INFIRMIERS  
PREFMS CHU DE TOULOUSE  
Rédaction 2023-2024

Semestre 3

## UECP 15 Neurologie et grands syndromes

*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 et de l'IFSI. Il est ainsi un outil supplémentaire, qui ne subsiste pas aux contenus diffusés par la faculté et l'institut en soins infirmiers.*

# La sclérose en plaques

<b>I.</b>	<b>RAPPELS ANATOMIQUES .....</b>	<b>3</b>
1.	LE SYSTEME NERVEUX CENTRAL.....	3
2.	LES NEURONES .....	3
3.	LES CELLULES GLIALES.....	3
a.	<i>Les astrocytes.....</i>	3
b.	<i>Les oligodendrocytes.....</i>	3
c.	<i>Les épendymocytes .....</i>	3
d.	<i>Les cellules de la microglie .....</i>	3
4.	ORGANISATION TISSULAIRE : SUBSTANCES GRISES ET BLANCHE .....	4
<b>II.</b>	<b>LA SCLEROSE EN PLAQUE : HISTORIQUEMENT PARLANT.....</b>	<b>4</b>
<b>III.</b>	<b>ÉPIDEMIOLOGIE DE LA SCLEROSE EN PLAQUE .....</b>	<b>4</b>
<b>IV.</b>	<b>PHYSIOPATHOLOGIE.....</b>	<b>5</b>
<b>V.</b>	<b>CLINIQUE : LOCALISATION DES LESIONS INFLAMMATOIRES.....</b>	<b>5</b>
1.	NEVRITE OPTIQUE RETRO-BULBAIRE (NORB) .....	5
2.	MYELITE .....	5
3.	ATTEINTE DU TRONC CEREBRAL.....	6
4.	ATTEINTE DE L'ENCEPHALE .....	6
<b>VI.</b>	<b>ÉVOLUTION ET FORMES.....</b>	<b>6</b>
<b>VII.</b>	<b>DIAGNOSTIC .....</b>	<b>6</b>
1.	IRM ENCEPHALIQUE ET MEDULLAIRE .....	7
2.	PONCTION LOMBAIRE.....	7
3.	BILAN BIOLOGIQUE SANGUIN .....	7
4.	CRITERE DE McDONALD (2017) : CRITERES DE DISSEMINATION SPATIALE ET TEMPORELLE .....	8
a.	<i>Forme rémittente-récurrente .....</i>	8
b.	<i>Forme primaire progressive.....</i>	8
<b>VIII.</b>	<b>PRISE EN CHARGE .....</b>	<b>8</b>
<b>IX.</b>	<b>ÉVALUATION ET PRONOSTIC.....</b>	<b>9</b>
<b>X.</b>	<b>CONCLUSION : CE QU'IL FAUT RETENIR .....</b>	<b>9</b>

## 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).

La **sclérose en plaque** touche uniquement le système nerveux central.

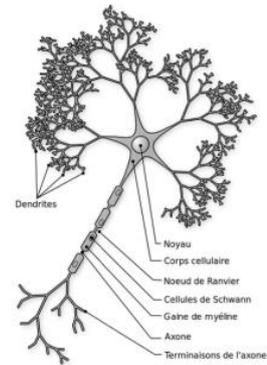
### 1. Le système nerveux central

Le SNC 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.

### 2. Les neurones

Le **neurone** 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 :

- Le **corps cellulaire** ou **péricaryon** ou **soma** : c'est la partie centrale (noyau), c'est le générateur de l'influx nerveux, de localisation, forme et rôle divers (moteur pour bouger, visuel pour voir...)
- Les **dendrites** : ce sont les récepteurs du potentiel d'action excitateur ou inhibiteur
- L'**axone** : émetteur du potentiel d'action à un autre neurone, il est recouvert par une gaine de myéline



### 3. Les cellules gliales

Les **cellules gliales** ont un rôle de soutien.

#### a. Les astrocytes

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

#### b. Les oligodendrocytes

Les **oligodendrocytes** 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).

#### c. Les épendymocytes

Les **épendymocytes** sécrètent le **liquide cérébro-spinal**, qui a pour rôle d'amortir les mouvements, d'évacuer les molécules « déchets » ainsi qu'un rôle immunologique.

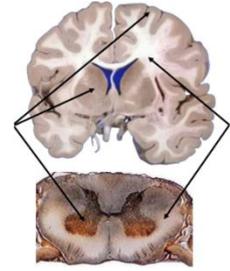
#### d. Les cellules de la microglie

Les **cellules de la microglie** sont les **macrophages** résidents du SNC. C'est la première ligne de défense immunitaire, ils sont impliqués également dans la réparation tissulaire.

#### 4. Organisation tissulaire : substances grises et blanche

La **substance grise** contient les dendrites et les corps cellulaires des neurones. On la retrouve dans le cortex, les noyaux gris centraux, le cervelet, le noyau du tronc cérébral et la zone centrale de la moelle épinière.

La **substance blanche** contient les axones des neurones, elle a 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 chez 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 **n'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 récupèrent 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. Épidémiologie de la sclérose en plaque

On observe :

- **3000 nouveaux cas** par an en France
- **100 000 patients** en France
- La sclérose en plaque a un sex ratio de **3 femmes pour 1 homme**
- 80% des patients diagnostiqués ont entre 20 et 40 ans (les 20% restants sont des diagnostics pédiatriques ou 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)

L'origine de la sclérose en plaques est **mal connue**.

On retrouve des **facteurs génétiques** :

- 10% de formes familiales sans qu'il n'y ait jamais été identifié de gènes prédominants
- Il y a des variants de susceptibilité (HLA DR2)
- Concordance chez les vrais jumeaux : 30% (on ne peut pas parler de maladie génétique)

On retrouve également des **facteurs environnementaux** : la localisation géographique (gradient nord-sud ; ensoleillement, vitamine D), les infections EBV (mononucléose), le tabagisme et l'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 la zone 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, il n'y a **pas de signes corticaux** (car c'est une maladie qui touche la substance blanche) : aphasie, HLH, épilepsies.

### 1. Névrite optique rétro-bulbaire (NORB)

La **névrite optique rétro-bulbaire** provoque une baisse de l'acuité visuelle (unilatérale, flou à cécité complète, prédominance dans la vision centrale). Le fond d'œil 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 une dyschromatopsie (trouble de la vision des couleurs, rouge et vert plus particulièrement).

### 2. Myélite

La myélite provoque un **syndrome pyramidal** :

- **Déficit moteur** : souvent unilatéral ou asymétrique
- **Réflexes ostéotendineux vifs**, signe de Hoffmann, signe de Babinski, spasticité...

On retrouve également des **troubles sensitifs** :

- **Extra-lemnicaux** (voie de la sensibilité superficielle) : sensations subjectives partout (sensation d'eau qui ruisselle, peau cartonnée, engourdissement...)
- **Lemnicaux** (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).

### 3. Atteinte du tronc cérébral

L'**atteinte du tronc cérébral** provoque un déficit moteur ou sensitif, un syndrome cérébelleux (atteinte du cervelet ou des voies cérébelleuses), une atteinte des nerfs crâniens (oculomoteurs = diplopie, ophtalmoplégie internucléaire ; une névralgie du trijumeau = sensibilité de la face).

### 4. Atteinte de l'encéphale

L'**atteinte de l'encéphale** provoque un déficit moteur ou 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. Évolution 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 24h 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'Uhthoff = 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 est qu'on n'a **pas de marqueur diagnostique propre**. On a besoin d'un **faisceau d'arguments** regroupés sous forme de critères nommés les **critères McDonald**, le but est : de prouver que c'est une maladie du SNC évolutive avec des critères de dissémination temporelle et spatiale (à plusieurs endroits du SNC) mais également d'éliminer les diagnostics différentiels.

Le faisceau d'arguments 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**

### 1. IRM encéphalique et médullaire

L'IRM encéphalique et médullaire permet de réaliser une **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 (autour 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 une SEP. En revanche, ce n'est pas obligé que les 4 régions soient touchées.

### 2. Ponction lombaire

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

Les marqueurs de l'inflammation dans le liquide cérébro-spinal sont :

- Réaction cellulaire discrète (30% des cas) mais < 50 EN/mm<sup>3</sup> (lymphocytes)
- Isoélectrofocalisation : profil oligoclonal = présence d'anticorps qui n'ont rien à faire dans le LCR (90% des cas)
  - o Traduit une synthèse locale d'immunoglobulines
  - o Évocateur de SEP mais non spécifique
  - o Son absence n'élimine pas le diagnostic

L'analyse du liquide cérébro-spinal n'est **pas indispensable** pour poser le diagnostic, elle sert à **éliminer des diagnostics différentiels**.

### 3. Bilan biologique sanguin

Le **bilan biologique** sanguin 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**.

Il faut rechercher :

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

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

##### a. Forme rémittente-récurrente

- **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.

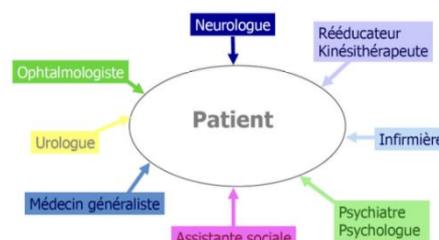
##### b. Forme primaire progressive

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

## 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 récurrences). 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 récurrences).

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. Évaluation et pronostic

Il est très **difficile de parler du 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 est **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**.

Le traitement de la poussée n'impacte 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.