

la sclérose en plaque

A. définition :

- ❖ MAI, chronique, neuro dégénérative, démyélinisante, inflammatoire atteignant la **substance blanche** du SNC ainsi que la **substance grise**.
- ❖ La **1ere cause** de **handicap moteur acquis** chez **l'adulte jeune**
- ❖ Age début **20 -40 ans** (elle peut atteindre l'enfant et >40ans)
- ❖ **Frqz chez la femme** et forte prévalence ds le nord
- ❖ La race noire est de fréquence basse

B. Physiopathologie

- Processus inflammatoire a médiation immunologique
- Rupture de la barrière hémato encéphalique a la phase aigue, LT passe et s'active → formation cytokines → formation autoAtg → destruction de la myéline
- Existence d'un facteur génétique et environnementaux (déficit vit D favorise)

C. Anato-pathologique

Plaque=zone de démyélinisation de la substance blanche

1. **Moelle** : cordons **antéro- latéraux** et **postérieur**

2. **Encéphale**

- **periventriculaire** : corps calleux, sous cortical, centre ovale, calotte du tronc cérébral, hémisphères cérébelleux
- **Nerf optique**
- Nerf périphérique indemne 'سالم'

*Tt de pend du siège de l'atteinte

*Atteinte de l'axone → signes cliniques irréversibles

D. Manifestations Cliniques :

- Motrices : **Sd pyramidal**
- **Sd cérébelleux** statique et/ou cinétique
- Atteinte visuelle : **NORB =névrite optique retro bulbaire(II), Pathognomonique**
Une baisse ou une perte **Brutale** de l'acuité visuelle unilatéral au début puis bi , +des DLrs lors de la mobilisation des globes oculaires
-Fond d'œil normal ou paleur papillaire temporale
-Dyschromatopsie rouge/vert
-Scotome central
- **Claudication intermittente médullaire indolore (limitation périmètre de la marche) +++**
- **Signe de Lhermitte +++** caractéristique de la SEP
- Trbles sensitives : subjectives (picotements, hypoesthésie+++ ...)
- Trbles objectifs : atteinte **sensibilité profonde** (pallesthésie) ou superficielle
- Trbles sphinctériens (incontinence, constipation..) et sexuels(impuissance)
- Trbles psychiques : tendance **euphorique** paradoxale, **dépression(début surt)**
Détérioration tardive 2/3 des cas (troubles de l'attention et de la mémoire)
- Atteinte du tronc cérébral :
 - Atteinte oculomoteurs : 6 et 3 rarement le 4
 - Sd vestibulaire
 - atteinte du trijumeau : névralgie faciale (N. chez sujet jeune → pense SEP)
 - **Ophthalmoplégie internucléaire ++++** : (atteinte III)

Atteinte de **bandelette longitudinale postérieure** (ds le sens horizontal)

-**parésie** ou paralysie de **l'adduction d'un coté**

- **nystagmus** à **l'abduction** du côté **opposé** à la lésion

• **Autres signes** Epilepsie, Fatigue, **Phénomène d'Uthoff** une aggravation des

signes neurologiques après exposition à la chaleur ou après un effort 'éviter le soleil'

E. Diagnostic positif :

- La **dissémination temporelle (dans le temps)** des lésions: évolution par poussées 'doit durer >24h'
- La **dissémination spatiale (dans l'espace)** des lésions : atteinte de plusieurs zones du SNC

1. **L'IRM encéphalique** : est l'examen de choix pour le diagnostic de SEP.

Lésions apparaissent sous la forme → des **hyper signaux** en T2 et FLAIR
*au niveau médullaire qd les hyper signaux dépassent 3 vertèbres c'est une autre maladie

2. ETUDE DU LCR

mettre en évidence l'inflammation du SNC

75%: distribution oligoclonale des gammaglobulines
synthèse intrathécale des immunoglobulines +++

3. POTENTIELS ÉVOQUÉS CÉRÉBRAUX

visuels : anormaux dans 80% des cas

auditifs : signalent l'atteinte du tronc cérébral

somesthésiques :

F. Evolution

- maladie chronique grave à évolution souvent progressive mais imprévisible
- **4 formes cliniques**

Forme récurrente-rémittente RR : par poussées rémission la plus frq

Forme secondairement-progressive SP : poussées /rémissions puis s'aggrave
Forme progressive-primaire PP : progressivement vers l'aggravation (la forme clinique c la tétraplégie)

Forme progressive avec rechutes PR : progressive et au cours ya des poussées

G. Diagnostic différentiel :

- la maladie de Behçet
- M.dégénérative : maladie de Friedreich
- MAI : le lupus érythémateux disséminé
- malformation de la charnière occipito-vertébrale

H. Traitement

1-Traitement des poussées

les corticoïdes : Méthylprednisolone (**Solumedrol**) intraveineuse (**MP-IV**) habituellement **1 g/j** pendant **3 à 5 jours**+ adjuvants (sans sel ,sans sucre, pansement gastrique ,supplémentation en potassium)

2-TRAITEMENT DE FOND

■ **Les interférons**

- **BETAFERON (SP)**
- **AVONEX (RR)**
- **REBIF (RR)**

Effets secondaires :sd pseudo grippal +++

■ **Acétate de Glatiramer ou Copolymer (COPAXONE)**

- Effet comparable aux interférons
Indication SEP RR
- Bien tolérés

■ **Les immunosuppresseurs**

- Azathioprine (imurel) (**SEP PS**)
- Cyclophosphamide(**SEP PS**)

- Mitoxantrone (**SEP agressive**)

■ **Natalizumab** (TYSABRI) (dans la forme agressive) **risque LEMP**

■ Et d'autres Nouveaux médicaments

3-Traitement symptomatique : Spasticité-**Douleurs-Troubles**
psychiques-incontinence urinaire -rééducation +++