Sclérose en plaques

Généralités							
Rappel anatomique	Le système nerveux central est composé du cerveau, du cervelet et du tronc cérébral.						
Physiopathologie	<p>= Démyélinisation d'origine auto-immune. Les lymphocytes sortent du sang, passent dans le système lymphatique et créent une inflammation au niveau de la myéline sur les neurones ce qui va la détruire. Ainsi les neurones vont moins bien transmettre l'influx nerveux.</p> <p>La maladie est composée de deux mécanismes parallèles :</p>						
	<table border="1"> <tr> <td>Inflammation</td> <td> Chaque foyer de lésion évolue séparément mais suivant ces 4 étapes : <ul style="list-style-type: none"> - Inflammation : poussée suivant la zone du cerveau atteinte. - Démyélinisation. - Sclérose (durcissement du tissu). - Remyélinisation. </td> </tr> <tr> <td>Dégénérescence</td> <td> Atrophie des neurones et finalement du cerveau. Évolution progressive mais handicap irréversible. </td> </tr> </table>	Inflammation	Chaque foyer de lésion évolue séparément mais suivant ces 4 étapes : <ul style="list-style-type: none"> - Inflammation : poussée suivant la zone du cerveau atteinte. - Démyélinisation. - Sclérose (durcissement du tissu). - Remyélinisation. 	Dégénérescence	Atrophie des neurones et finalement du cerveau. Évolution progressive mais handicap irréversible.		
	Inflammation	Chaque foyer de lésion évolue séparément mais suivant ces 4 étapes : <ul style="list-style-type: none"> - Inflammation : poussée suivant la zone du cerveau atteinte. - Démyélinisation. - Sclérose (durcissement du tissu). - Remyélinisation. 					
Dégénérescence	Atrophie des neurones et finalement du cerveau. Évolution progressive mais handicap irréversible.						
Causes	<ul style="list-style-type: none"> - Génétique : population caucasienne plus à risque – Facteur héréditaire. - Environnementale : carence en Vit D – Virus d'Epstein-Barr responsable de la mononucléose infectieuse. 						
Diagnostic	<p>Il n'existe pas de test diagnostic mais on peut se baser sur 4 notions fondamentales de la maladie :</p> <ul style="list-style-type: none"> - Dissémination dans le temps. - Dissémination dans l'espace. - Inflammation limitée au système nerveux central. - Absence de meilleure explication (recherche d'autres maladie apparentée, ex : lupus érythémateux disséminé). <p>Classe de diagnostic :</p>						
	<table border="1"> <tr> <td>Sclérose en plaques</td> <td>Plusieurs poussées par années, IRM mettant en valeur des plaques, profil oligoclonal (fabrication anormale d'anticorps) mis en valeur par ponction lombaire.</td> </tr> <tr> <td>Syndrome cliniquement isolé</td> <td>Première poussée isolée.</td> </tr> <tr> <td>Syndrome radiologiquement isolé</td> <td>Découverte de plaque sur IRM sans aucun symptôme.</td> </tr> </table>	Sclérose en plaques	Plusieurs poussées par années, IRM mettant en valeur des plaques, profil oligoclonal (fabrication anormale d'anticorps) mis en valeur par ponction lombaire.	Syndrome cliniquement isolé	Première poussée isolée.	Syndrome radiologiquement isolé	Découverte de plaque sur IRM sans aucun symptôme.
	Sclérose en plaques	Plusieurs poussées par années, IRM mettant en valeur des plaques, profil oligoclonal (fabrication anormale d'anticorps) mis en valeur par ponction lombaire.					
	Syndrome cliniquement isolé	Première poussée isolée.					
Syndrome radiologiquement isolé	Découverte de plaque sur IRM sans aucun symptôme.						
	<p><u>Autres examens :</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Potentiels évoqués : mise en évidence des troubles de conduction électriques dans les fibres nerveuses. 						

Symptômes et évolution		
Symptômes	Troubles visuels	<ul style="list-style-type: none"> - Baisse de la vue (névrite optique). - Vision double (diplopie).
	Trouble de la motricité	<ul style="list-style-type: none"> - Diminution de la force. - Raideur. - Spasticité. - Trouble de la coordination et de l'équilibre.
	Trouble de la sensibilité	<ul style="list-style-type: none"> - Fourmillements. - Engourdissements. - Douleurs. - Décharge électrique.
	Troubles vésicosphinctériens	<ul style="list-style-type: none"> - Urgence mictionnelle. - Miction fréquente.

		<ul style="list-style-type: none"> - Difficulté à uriner. - Incontinence. - Infection urinaire
	Troubles digestifs	<ul style="list-style-type: none"> - Constipation. - Incontinence.
	Troubles sexuels	<ul style="list-style-type: none"> - Difficultés sexuelles.
	Troubles de la parole et de la déglutition	<ul style="list-style-type: none"> - Dysarthrie. - Fausses routes alimentaires.
	Troubles cognitifs	<ul style="list-style-type: none"> - Difficultés attentionnelles. - Trouble de la mémoire récente. - Ralentissement.
Fatigue conséquente à ne pas oublier.		
Évolution	<u>Deux évènements de base :</u>	
	La poussée	Apparition de nouveaux symptômes neurologiques, réapparition ou aggravation d'ancien symptômes, de manière subaiguë, pendant plus de 24h. En moyenne, un patient présente une poussée tous les 2 ans.
	La progression	Aggravation continue des symptômes sur une période d'au moins 6 mois, indépendamment des poussées.
Formes évolutives	Forme à poussées (85% des cas)	Les poussées vont se succéder sans séquelles initiales puis, installation de ces séquelles.
	Forme progressive d'emblée (15% des cas)	Phase de progression dès le début de la maladie.
Pronostic	<p>Seulement 30% des patients auront besoin d'un fauteuil roulant, la maladie n'évolue pas toujours de manière si drastique.</p> <p>La limitation des capacités de marche intervient après environ 10 ans de maladie. La nécessité de marcher avec une canne apparaît après 20 ans et le fauteuil roulant peut être essentiel entre 25 et 30 ans de maladie.</p> <p>Ne pas oublier que la variabilité inter-individuelle est très importante.</p>	

Traitements et prise en charge			
Traitements	Traitement des poussées	<p>Bolus de Méthylprednisolone (Solumedrol) 1 à 1,5g /j pendant 3 à 5j.</p> <p>Permet une récupération rapide en diminuant la réaction inflammatoire, mais pas meilleure sur le long terme, n'est donc pas une urgence thérapeutique.</p>	
	Traitement de fond	<p>Seulement chez les personnes présentant des formes à poussées. Prévenir la survenue de nouvelles poussées.</p>	
		1 ^{ère} ligne	<p>= immunomodulateur.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Interferon β (Avonex, Rebif) : sous forme IV avec un EI important le syndrome grippal. - Diméthylfumarate (Tecfidera), sous forme per os mieux utiliser de nos jours.
		2 ^{ème} intention (échec de traitement par 1 ^{ère} ligne)	<p>= immunosupresseur entraînant un risque infectieux.</p> <ul style="list-style-type: none"> - Natalizumab (Tysabri) : excellente efficacité en empêchant les lymphocytes de rentrer dans le SNC mais EI important : LEMP. - Figolimod (Gilenya) : mieux utiliser car EI moins important. - Alemtuzumab (Lemprada) : tuer tous les lymphocytes lors de la cure = remise à niveau.
	3 ^{ème} ligne : chimiothérapie	<ul style="list-style-type: none"> - Mitoxantrone. 	
Traitement des symptômes	Améliorer la qualité de vie en améliorant les symptômes résiduels.		
	Troubles de la marche	<ul style="list-style-type: none"> - Fampridine (Fampyra). 	
	Spasticité	<ul style="list-style-type: none"> - Kinésithérapie : étirements. - Anti-spastique : Baclofène.

		Tremblements	- Antiépileptique, β -bloquants.
		Troubles sensitifs	- Antalgiques, antidépresseurs, antiépileptiques.
		Troubles urinaires	- Hyperactivité du détrusor (muscle de la vessie) : anticholinergique. - Hyperactivité du sphincter lisse : α - bloquant, auto-sondage, dérivation urinaire : Bricker. - Traitement des infections urinaires seulement si symptôme.
		Constipation	- Règles hygiéno-diététiques. - Laxatifs.
		Troubles sexuels	- Viagra. - Injection intra-caverneuse : Edex.
		Fatigue	- Amantadine.
		Symptôme paroxystique	- Antiépileptique : Carbamazépine, Gabapentine.
Prise en charge globale	<ul style="list-style-type: none">- Annonce du diagnostic et ETP.- Prise en charge multidisciplinaire : neurologue, IDE, kiné, psy, assistante sociale.- Affection de longue durée : prise en charge à 100% par l'assurance maladie.- Prise en charge sociale : reconnaissance de la qualité de travailleur en situation de handicap, invalidité, aides à domicile.