

Année académique
2016-2017

Approche neuropsychologique de la sclérose en plaques



Charlotte Ramelot

La sclérose en plaques

La sclérose en plaques (SEP) est une maladie démyélinisante assez fréquente : environ 15 000 cas ont été répertoriés en Belgique. On compte plus de 2 millions de cas dans le monde. Elle est observable dès le début de l'âge adulte par sa grande variété de symptômes. Il y a plus de femmes que d'hommes qui développent cette maladie. La sclérose en plaque est une maladie auto-immune et non-contagieuse.

1. Les causes

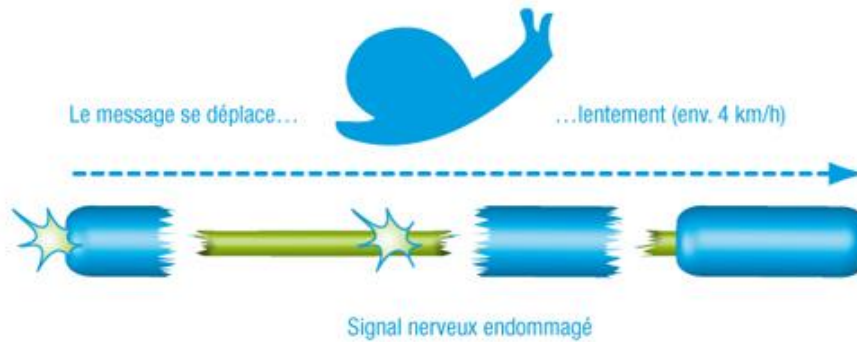
La SEP est une maladie auto-immune, c'est-à-dire que l'immunité du corps, les globules blancs s'attaquent aux tissus nerveux en libérant des anticorps. Dans ce cas, les nerfs du système nerveux central (moelle épinière et cerveau) sont touchés.

La sclérose en plaques atteint la myéline. La myéline est une enveloppe feuilletée (membranes gliales étroitement accolées) riche en lipide qui entoure certains axones. Deux types de cellules peuvent créer la myéline : dans le système nerveux central, ce sont les oligodendrocytes tandis que dans le système nerveux périphérique, la myéline est élaborée par les cellules de Schwann.

La myéline a des effets importants sur la vitesse de conduction du potentiel d'action (signal électrique fondamental qu'émettent les cellules nerveuses). Elle agit comme isolant électrique au niveau des nœuds de Ranvier qui interrompent la conduction dans les manchons de myéline (permettant au courant de s'échapper de l'axone).

La SEP est une maladie du système nerveux central qui se caractérise par un certain nombre de troubles cliniques ayant pour cause la présence, sur des fibres nerveuses, de multiples plaques de démyélinisation et un processus inflammatoire.





2. Anatomie pathologique

- Lésions

Les lésions peuvent être d'ordre macroscopiques : elles sont visibles à l'œil nu lorsque l'on réalise une coupe du cerveau ou de la moelle épinière¹. Ces lésions se disposent sous forme de plaques.

Les lésions peuvent être vues uniquement à l'examen microscopiques : les colorations spécifiques de la myéline n'imprègnent plus les plaques qui apparaissent blanchâtres à contours nets, sur le fond noir de la myéline normale.

Ces lésions peuvent siéger dans l'encéphale (substance blanche, nerfs optiques, chiasma, tronc cérébral, ...) et dans la moelle.

Il n'y aura pas de lésions au niveau des racines et des nerfs périphériques.

3. Sémiologie clinique

- Les signes sensitifs

Ces signes sont subjectifs, cela dépend du patient. Les malades ressentent des sensations anormales telles que des paresthésies ou des dysesthésies à certains moments de l'évolution de la maladie. La personne parlera d'engourdissements, de picotements, de fourmillements avec des impressions de courant électrique. Il ressent également des impressions d'eau, froide ou chaude, qui coule au niveau de la peau ou encore des sensations de corps étrangers dans l'œil, de toile d'araignée sur le visage, etc.

La topographie de ces sensations varie : sur un membre, la moitié du corps ou les deux membres supérieurs ou inférieurs.

¹ Une coupe sous forme de plages à contours nets, tranchant sur le fond blanc brillant de la substance blanche normale par leur aspect un peu grisâtre et mat.

La durée de ces troubles peut être longue : plusieurs jours voire plusieurs semaines. Le moment où ils surviennent est variable d'un patient à un autre.

▪ Les troubles moteurs

Il est fréquent chez les personnes atteintes de la SEP d'avoir des troubles moteurs à des degrés divers : paralysie ou hypertonie pyramidale. Cette atteinte pyramidale est d'une grande importance fonctionnelle car elle entraîne des difficultés de la marche. La maladie peut évoluer jusqu'à la paraplégie ou la quadriplégie.

▪ Les troubles sphinctériens

Des troubles du contrôle sphinctérien peuvent apparaître : mictions impérieuses, un peu d'incontinence ou au contraire un retard à la miction.

▪ La névrite optique rétrobulbaire

La névrite apparaît après la démyélinisation des nerfs optiques, en arrière des globes oculaires. Cela entraîne des troubles de l'acuité visuelle et un trouble de la vision des couleurs.

La névrite régresse en quelques semaines ou quelques mois. La récupération est généralement complète.

▪ Les syndromes cérébelleux

Ces syndromes s'expriment sous forme de troubles de l'équilibre et de la marche. Le sujet devient instable avec démarche ébrieuse ou sensation de « flottements ».

▪ L'atteinte vestibulaire

Les lésions sur les voies vestibulaires du tronc cérébral sont fréquentes et se manifestent par de l'instabilité orthostatique. Il y a apparition d'un nystagmus dans le regard latéral et surtout dans le regard vertical qui a peu tendance à régresser.

▪ Les troubles de l'oculo-motricité

Les patients atteints de la sclérose en plaque ont très souvent des troubles de l'oculo-motricité. Ces troubles se manifestent par des paralysies isolées parfois évidentes comme le strabisme ou une diplopie.

▪ Les signes rares

Certaines personnes développent :

- Des crises d'épilepsie
- Des névralgies du trijumeau : névralgie faciale qui correspond à une irritation douloureuse des nerfs faciaux. La douleur est semblable à de fortes décharges électriques.
- Un affaiblissement cognitif.
- Troubles bipolaires.

▪ Les signes biologiques

Des anomalies du liquide céphalo-rachidien sont permanentes. Elles sont représentées par :

- Taux de gammaglobulines élevés
- Réaction lymphocytaire

4. Détection/ examens complémentaires

• Examen clinique

Le médecin établit des tests pour identifier les troubles de la vision, de la sensibilité : tests de chaud/froid-toucher-piqûre/réflexes et de la motricité des membres et la symétrie des muscles du visage.

Il va également reconstituer l'historique des symptômes qui ont pu apparaître ou disparaître.

• Scanner

Le scanner permet d'objectiver des plages hypodenses ou en contraste des plaques de démyélinisations.

• Imagerie en résonance magnétique

L'IRM apporte la confirmation du diagnostic car il visualise les lésions dans le SNC qu'elles soient récentes ou anciennes.

• Potentiels évoqués somesthésiques

Ce sont des réponses des voies nerveuses et du cerveau enregistrées à la suite d'une stimulation électrique. Les potentiels évoqués permettent de détecter des atteintes nerveuses qui ne sont pas exprimées.

5. Etiologie

Les causes de la SEP sont encore inconnues mais il ne fait aucun doute que le système immunitaire contribue aux altérations de la myéline. Certaines hypothèses parlent d'une affection auto-immune, c'est-à-dire une maladie dans laquelle le système immunitaire attaque les propres constituants du corps ou encore par cause d'un agent pathogène probablement viral (ou de micro-organismes) qui provoque au niveau du système immunitaire une réaction de rejet.

6. Traitement

Le traitement médical consiste en une prise d'immunosuppresseurs. Dans l'ensemble, les résultats sont décevants. D'autres traitements symptomatiques sont également prescrits :

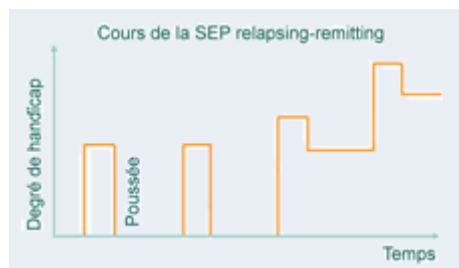
- Rééducation motrice, massages, mobilisation en kinésithérapie.
- Traitement de la contracture pyramidale (des contractures provoquées via le système pyramidal) par les myorelaxants.
- Prévention et traitement des complications infectieuses du décubitus et des troubles sphinctériens.
- Soutien moral, suivi psychologique et prescription d'antidépresseurs.

7. Evolution

Il existe 3 formes d'évolution à la SEP :

- **Forme rémittente ou récurrente- récidivante**

Ce sont des alternances de poussées et de récupérations. Cette récupération peut être partielle ou complète. La sclérose en plaque bénigne n'est reconnaissable que lorsque la personne a un degré d'infirmité de plus de 10 ou 15 ans après les premiers symptômes. Les symptômes sont peu sévères et généralement sensitifs. Environ 20% de la population atteinte de SEP a la forme récurrente.



- **Forme secondaire progressive**

Le malade présente une forme rémittente suivie d'aggravations progressives de la maladie sans déficit brutal. Le patient est atteint d'une infirmité progressive qui se développe tardivement et indépendamment des poussées. Cette forme présente souvent des récives surajoutées. Environ 40% de la population SEP a la forme secondaire.



- **Forme progressive d'emblée ou primaire progressive**

Le patient présente des déficits qui s'installent progressivement et insidieusement. Difficile à détecter au début de la maladie. Il y a une accumulation des infirmités et des déficits. Cela peut parfois se stabiliser ou s'aggraver au cours des semaines, mois ou années. 15% des bénéficiaires ont cette forme d'évolution de la SEP.



8. SEP et orthopédagogie

L'orthopédagogue peut aider la personne atteinte de SEP à accepter sa maladie tout particulièrement si c'est une forme dégénérative qui crée des lésions aux niveaux cognitif et moteur. La collaboration avec un médecin et un psychologue est indispensable.

L'orthopédagogue peut amener des aménagements à la personne pour l'aider à rester en autonomie malgré ses difficultés motrices. En collaboration avec l'ergothérapeute.

Si le sujet atteint de SEP est un adolescent et qu'il présente des difficultés motrices, l'orthopédagogue peut faire des aménagements dans une classe en concertation avec l'enseignant et les élèves.

Aider le patient à garder une autonomie du langage en collaboration avec l'équipe de logopédie.

En collaboration avec un kinésithérapeute, préparation aux conséquences des problèmes moteurs et du suivi lors de l'apparition des symptômes.

Suivi avec la famille : préparation de la famille aux atteintes éventuelles du malade : difficulté à articuler, à marcher, à prendre des objets. L'orthopédagogue peut aider la famille à appréhender la maladie. En effet, la personne peut par période avoir des poussées et avoir des difficultés motrices tandis qu'à d'autres moments être parfaitement bien. Cela peut être déroutant et amener des doutes :

- Fait-il semblant d'être mal ?
- Il n'a plus de poussées depuis plusieurs mois, donc il est guéri !

D'où l'importance de comprendre l'évolution de cette maladie.

9. Conclusion

L'orthopédagogue peut être un médiateur qui met en place une cohérence entre les thérapeutes et le patient afin de mettre en place une stratégie.

ETP : éducation thérapeutique pour le patient. Cela consiste à préparer le patient aux futures aggravations. Le patient prend conscience de sa maladie et de ses conséquences. Il peut alors anticiper et déjà préparer des outils afin de garder une certaine autonomie. Cette ETP peut être préparée et organisée avec l'orthopédagogue en collaboration avec :

- Le médecin qui pose les diagnostics et suit l'évolution de la maladie
- Le psychologue pour un suivi moral
- Les kinésithérapeutes pour les rééducations aux niveaux moteur et vestibulaire
- L'aide d'un ergothérapeute est indispensable à l'autonomie grâce à des adaptations à domicile.

La SEP est une maladie démyélinisante qui peut évoluer de plusieurs façons : soit par poussées, ce qui peut être déroutant pour le patient, soit progressivement. Des associations informatives pour les personnes atteintes de la sclérose en plaques existent.

En Belgique, nous avons l'ASBL Ligue Belge de la Sclérose en plaque : <http://www.liguesep.be/index.php>

Des informations peuvent également être fournies aux enfants pour appréhender la maladie si un des proches en est atteint : <http://www.sep-pas-sorcier.be/>

10. Sources

E. Christian Laterre et al. (2008). « Sémiologie des maladies nerveuses », Bruxelles : de boeck.
Purves, D., Augustine, G. J., Fitzpatrick, D., Hall, W. C., Lamantia, A.-S., McNamara, J.O., et al. (2011). « Neurosciences » (J.-M. Coquery, Trans. 4^{ème} ed.) Bruxelles : de boeck Université
Jacob. (2007-2008). « Cours de pathologies neurologiques », Charleroi : IPKN