

Évaluation et décision thérapeutique d'une suspicion de sclérose en plaques

Par A Créange

Diagnostic :

Le diagnostic de sclérose en plaques repose sur la mise en évidence d'une pathologie chronique, inflammatoire, démyélinisante, du système nerveux central.

Cela revient à démontrer une dissémination dans le temps et une dissémination dans l'espace au moyen des examens cliniques et les complémentaires d'épisodes inflammatoires. Il s'agit également de démontrer l'absence d'une autre pathologie susceptible d'expliquer les symptômes.

À la différence des anciens critères de Poser basés sur la clinique, les critères de McDonald établis en 2001 puis révisés en 2005 (tableau 1) utilisent les examens complémentaires, en particulier les IRM cérébrales et médullaires, pour démontrer la diffusion dans le temps ou dans l'espace.

Suivant l'existence d'une ou plusieurs poussées de la maladie touchant une ou plusieurs zones du système nerveux central, la démarche diagnostique et le recours aux examens complémentaires sera différent. *Dans le cas présent, l'existence d'une neuropathie optique rétro-bulbaire nécessite de mettre en évidence un deuxième épisode de localisation différente. L'utilisation de l'IRM cérébrale et de l'IRM médullaire (en cas d'insuffisance de données informatives par l'IRM cérébrale) et des critères de positivité de diffusion dans le temps et dans l'espace (selon le tableau 2) permettent de répondre à cette question.*

Les critères de diffusion dans l'espace sont doubles dans les critères de McDonald. Ils peuvent être portés soit par la positivité des critères de Barkhof (voir tableau 2), soit devant la présence de deux lésions évocatrices de démyélinisation cérébrales ou médullaire et un liquide céphalo-rachidien positif (voir tableau 1).

Ces critères diagnostiques ont une sensibilité et une spécificité après un seul épisode clinique de plus de 80 % de risque de transformation en sclérose en plaques définies dans les deux ans. La prise en charge thérapeutique d'une première poussée de sclérose en plaques est double et consiste à traiter la poussée et à décider éventuellement à la mise en route d'un traitement de fond.

Le traitement de la poussée :

Elle consiste à réaliser des perfusions de corticoïdes à la dose habituelle de 1 g/jour pendant trois jours.

Cette thérapeutique est généralement admise, même si les pratiques diffèrent suivant les prescripteurs concernant les doses et l'utilité d'une décroissance lente par des corticoïdes par voie orale.

Le traitement de fond :

L'attitude à adopter pour l'initiation d'un traitement de fond devient plus complexe : les interférons bêta ont montré leur efficacité pour réduire le risque de transformation en sclérose en plaques après un épisode clinique unique chez des patients ayant un risque élevé (IRM cérébrale évocatrice de SEP c'est-à-dire réunissant les critères de Barkhof).

On peut cependant proposer que l'attitude thérapeutique soit défini au cas par cas en se basant sur des éléments pronostiques. En effet, la charge lésionnelle initiale sur l'IRM et l'examen clinique lors de la poussée peuvent permettre de donner des indications (cependant imparfaites) sur le pronostic.

Un EDSS > 3,5 lors de la première poussée et une IRM cérébrale contenant de nombreuses zones d'hypersignal (plus de 10) sont des éléments de mauvais pronostic. Cela pourrait

encourager à initier un traitement de fond. Dans les autres cas, une attitude attentiste pourrait être préférée. D'autres données seront nécessaires pour faire un choix thérapeutique aisé.

Enfin, il est nécessaire de travailler l'annonce du diagnostic et de la situer dans le contexte socio-professionnel et familial du patient. En effet, la sclérose en plaques est une pathologie chronique, susceptible de modifier la vie de patients très jeunes. Une bonne connaissance par le patient, de l'histoire naturelle de la maladie, de l'intérêt des moyens diagnostiques, des thérapeutiques, du pronostic est nécessaire pour lui permettre de conserver une vie la plus normale possible. Cette annonce ne doit pas être retardée, elle prend du temps, un deuxième rendez-vous peut s'avérer nécessaire. L'entourage familial est important, un soutien psychologique peut être proposé.

Tableau 1 : Critères diagnostiques de sclérose en plaques d'après Polman et al. Diagnostic criteria for multiple sclerosis : 2005 revisions to the "McDonald Criteria". Ann Neurol 2005;58:840-846.

Poussées	Localisations	Conditions requises pour le diagnostic	Éléments du diagnostic
2 ou plus	2 ou plus	Aucune	Aucun nécessaire
2 ou plus	1	Dissémination dans l'espace	- IRM positive ou - 2 lésions IRM évocatrice de SEP et LCR positif ou - Seconde poussée localisation différente de la 1re
1	2 ou plus	Dissémination dans le temps	- IRM positive ou - Seconde poussée
1	1	Dissémination dans l'espace ET	- IRM positive ou - 2 lésions IRM évocatrice de SEP et LCR positif
		Dissémination dans le temps	- IRM positive ou - Seconde poussée
0	1	Dissémination dans le temps ET Deux des trois critères suivants sont réunis :	- Progression clinique sur plus d'un an (évaluée prospectivement ou rétrospectivement) 1 - IRM positive : neuf lésions cérébrales ou quatre lésions cérébrales minimum et potentiels évoqués positifs 2 - IRM médullaire positive (deux lésions T2 focales) 3 - LCR positif

Tableau 2 : Critères IRM de positivité diagnostique de sclérose en plaques.

Critères IRM de dissémination dans le temps

Il existe deux manières de démontrer une dissémination dans le temps par l'IRM :

- une lésion prenant le contraste sur une IRM faite 3 mois au moins du début de la poussée initiale, si elle est située dans une zone n'expliquant pas la clinique.
- détection d'une nouvelle lésion en T2 par rapport à une imagerie de référence, apparue après un minimum de 30 jours du début du premier épisode clinique.

Critères IRM de dissémination dans l'espace

Si 3 des 4 critères suivants sont réunis :

- Au moins une lésion prenant le contraste par gadolinium ou 9 images d'hypersignaux en T2 s'il n'existe pas de lésion prenant le contraste.
- Au moins une lésion sous-tentorielle
- Au moins une lésion juxtacorticale
- Au moins trois lésions périventriculaires

Note :

- une lésion spinale équivaut à une lésion sous-tentorielle ;
- une lésion spinale prenant le contraste est équivalente à une lésion cérébrale prenant le contraste,
- une lésion spinale peut s'ajouter aux lésions cérébrales pour atteindre le nombre requis de lésions T2 pour les critères de dissémination dans l'espace.

Tableau 3 : Critères de positivité du Liquide céphalo-rachidien et des Potentiels évoqués.

Liquide céphalo-rachidien positif

Présence de deux bandes oligoclonales IgG absentes dans le sérum par la technique d'isoélectrofocalisation ou Augmentation de l'index IgG

Potentiels évoqués positifs

Allongement de l'onde P100 des PE visuels avec conservation de la morphologie de l'onde.

Références

- McDonald et al. Recommended Diagnostic Criteria for MS. *Ann Neurol* 2001;50:121-127.
Polman et al. Diagnostic criteria for multiple sclerosis: 2005 revisions to the "McDonald Criteria". *Ann Neurol* 2005;58:840-846.