

La sclérose en plaques et autres pathologies démyélinisantes du système nerveux central

Prof. V. van Pesch

24/03/2025

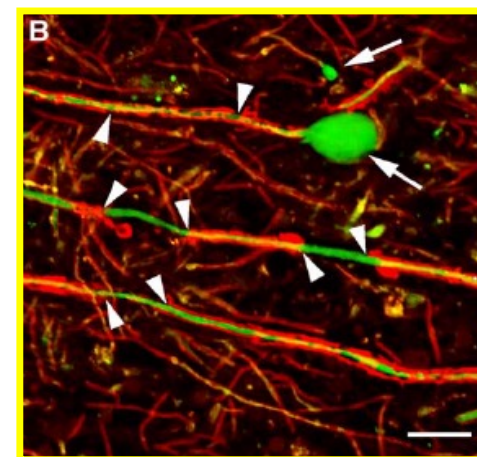
La Sclérose en plaques: Définition

Affection inflammatoire chronique du SNC, caractérisée par:

- des lésions démyélinisantes
- de la dégénérescence axonale
- ✓ Associée à une dérégulation immunitaire systémique
- ✓ Diagnostic basé sur des critères clinico-radiologiques : démonstration d'une dissémination spatio-temporelle

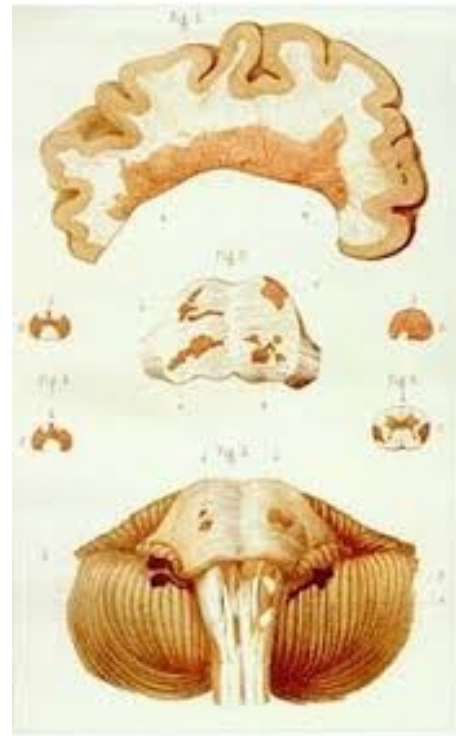
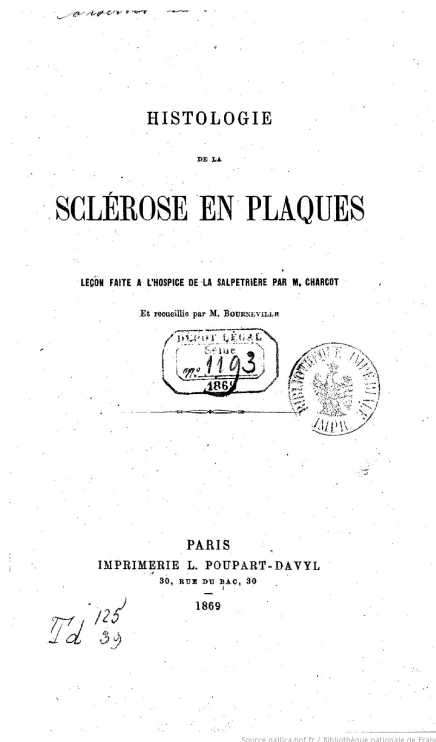
MBP= protéine de myéline

Neurofilaments = protéine neuronale

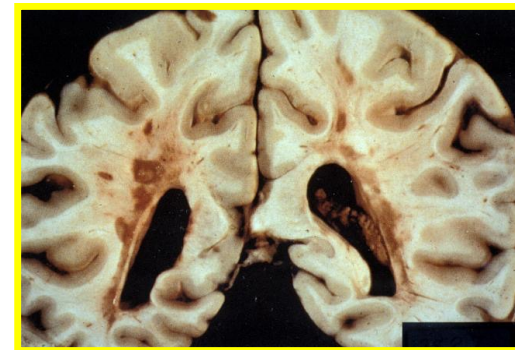


Trapp et al., NEJM, 1998

La Sclérose en plaques: premières descriptions anatomo-pathologiques



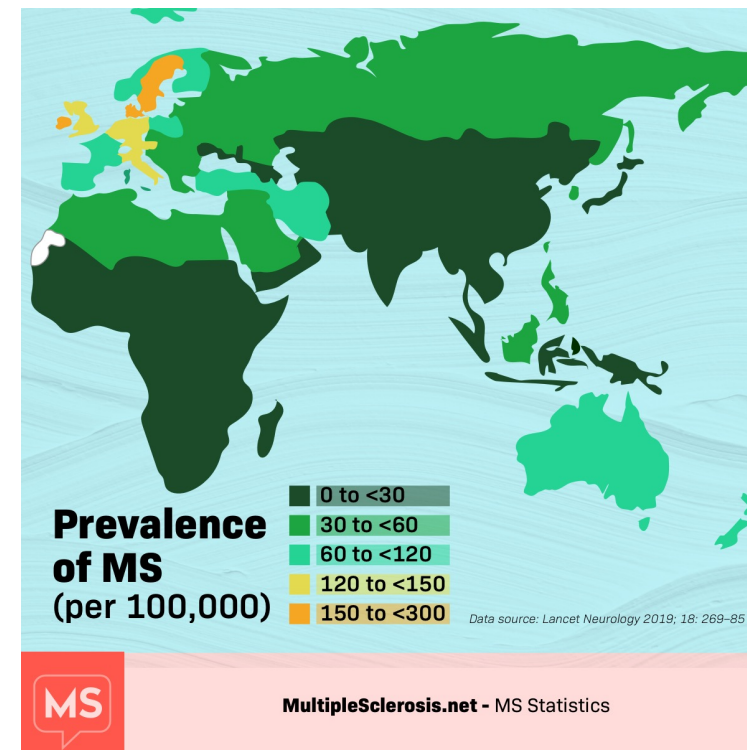
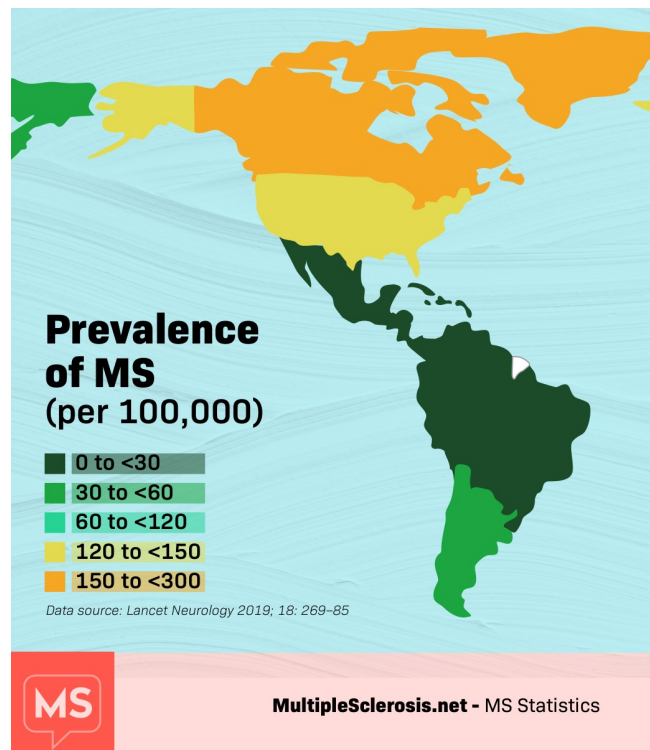
J.M. Charcot, 1868



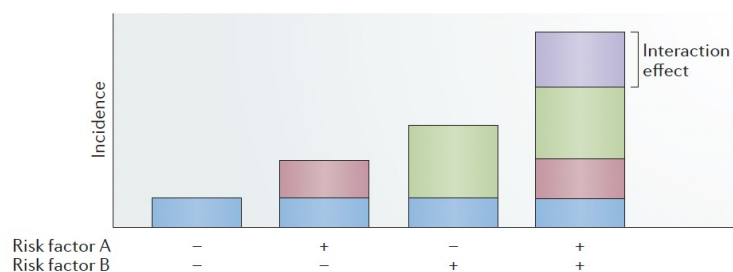
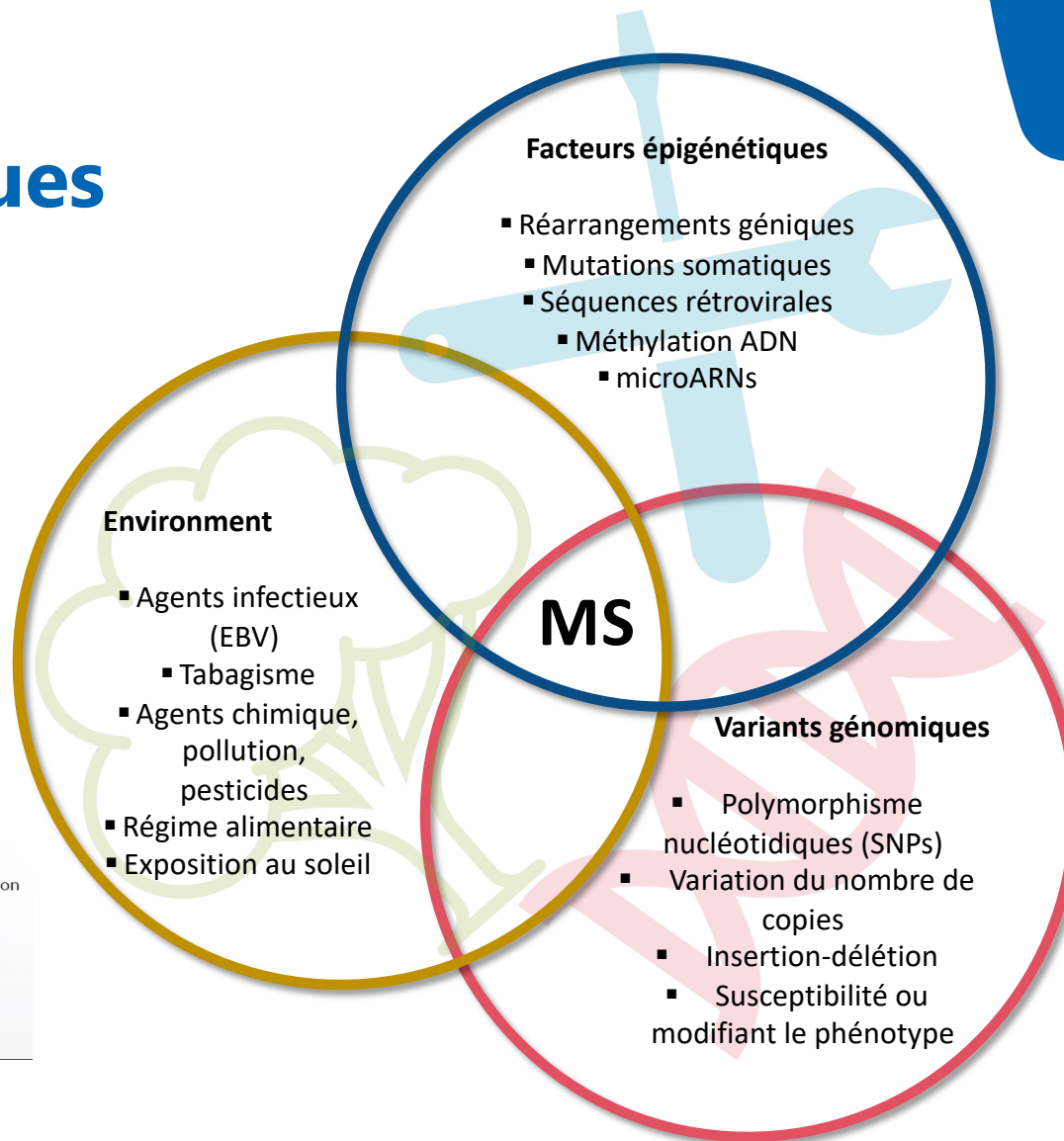
Epidémiologie de la SEP

- 2.5 millions de patients dans le monde:
 - 400.000 aux USA
 - 57.000 en France
 - 12.000- 14.000 en Belgique
- Gradient Nord-Sud dans l'hémisphère nord
- Ratio Femmes/Hommes: 2- 3:1
- Incidence annuelle en Europe: 4,3/100.000
 - 2600 nouveau cas/an en France
 - 430-470 nouveaux cas/an en Belgique
- Débute entre 20-40 ans dans 70% des cas
- Mais il existe des formes pédiatriques (3-5%) et survenant plus tardivement (5%)

Epidémiologie de la SEP



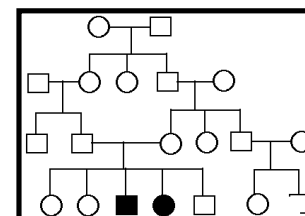
Facteurs de risques



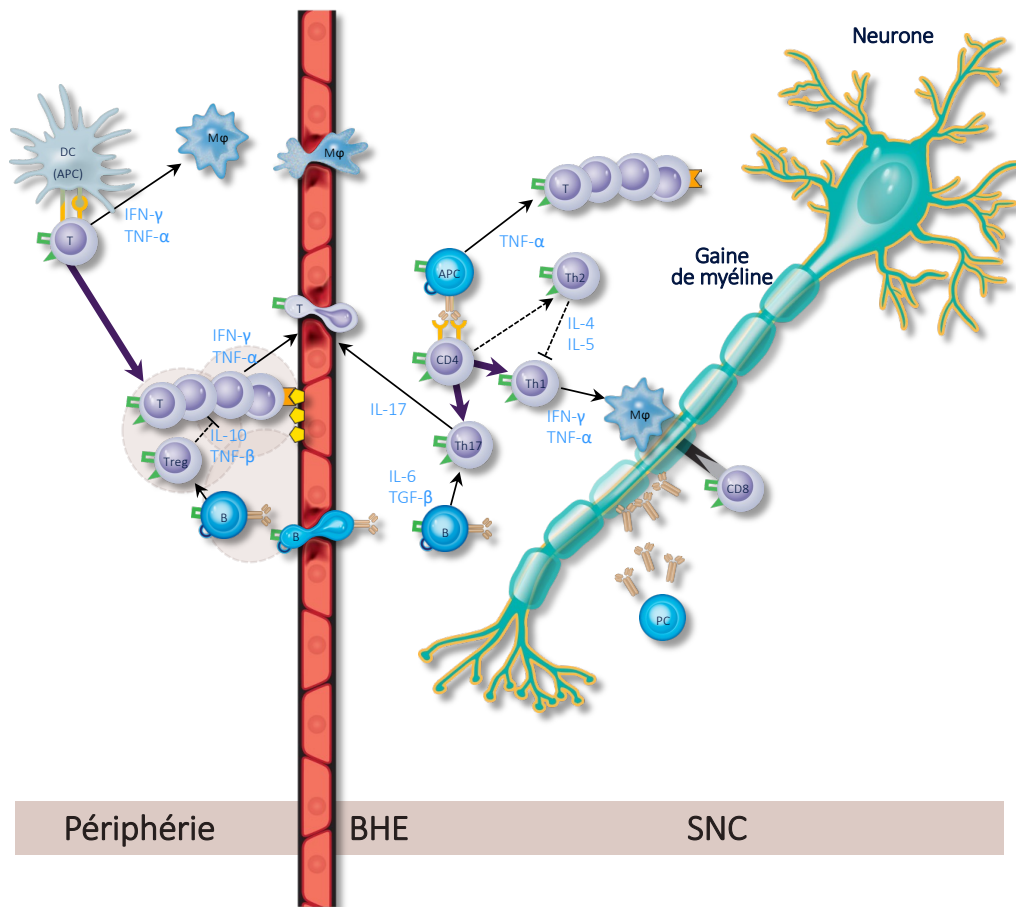
Based on Oksenberg JR, et al. Nat Rev Neurol. 2010 Aug;6(8):429-37. doi: 10.1038/nrneurol.2010.91.

Susceptibilité génétique et SEP

	Risque de SEP (%)
Population générale	0.1
Enfant de patient SEP	3-5
Fratrie de patient SEP	3
Jumeaux monozygotes	25-30



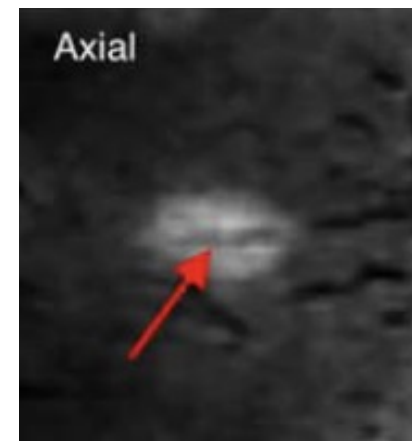
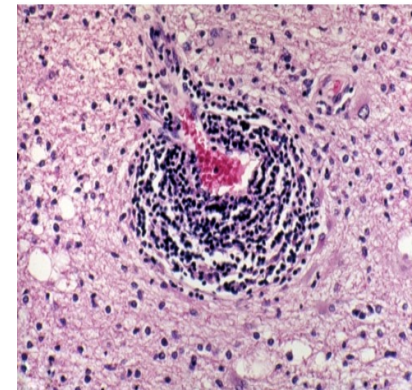
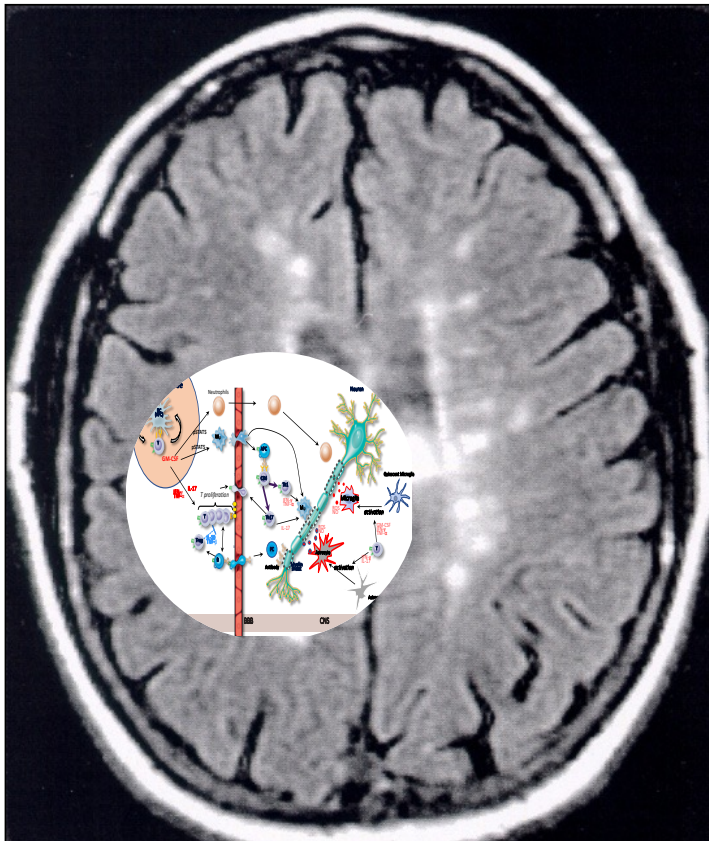
La SEP, une maladie inflammatoire



Activation des lymphocytes T mémoires:

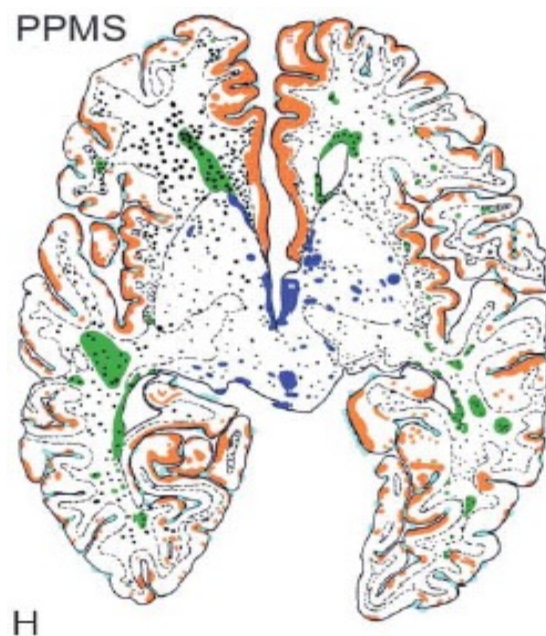
- Facteurs génétiques et environnementaux
- Migration à travers la BHE
- Réactivation en réponse aux antigènes du SNC
- Libération de cytokines pro-inflammatoires entraînant le recrutement et l'activité de lymphocytes T et B, de macrophages, et de cellules microgliales
- Libération de médiateurs cytotoxiques
- Démyélinisation et perte axonale

SEP: anatomopathologie



IRM FLAIR*

SEP: anatomopathologie



- focal inflammation

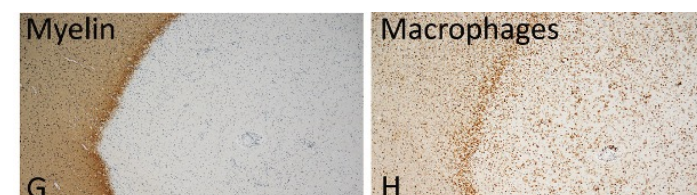
green (white matter demyelination)

orange & blue (grey matter demyelination)

- diffuse inflammation

black dots (no demyelination):
microglial nodules

Lésions de démyélinisation
“chroniques actives”



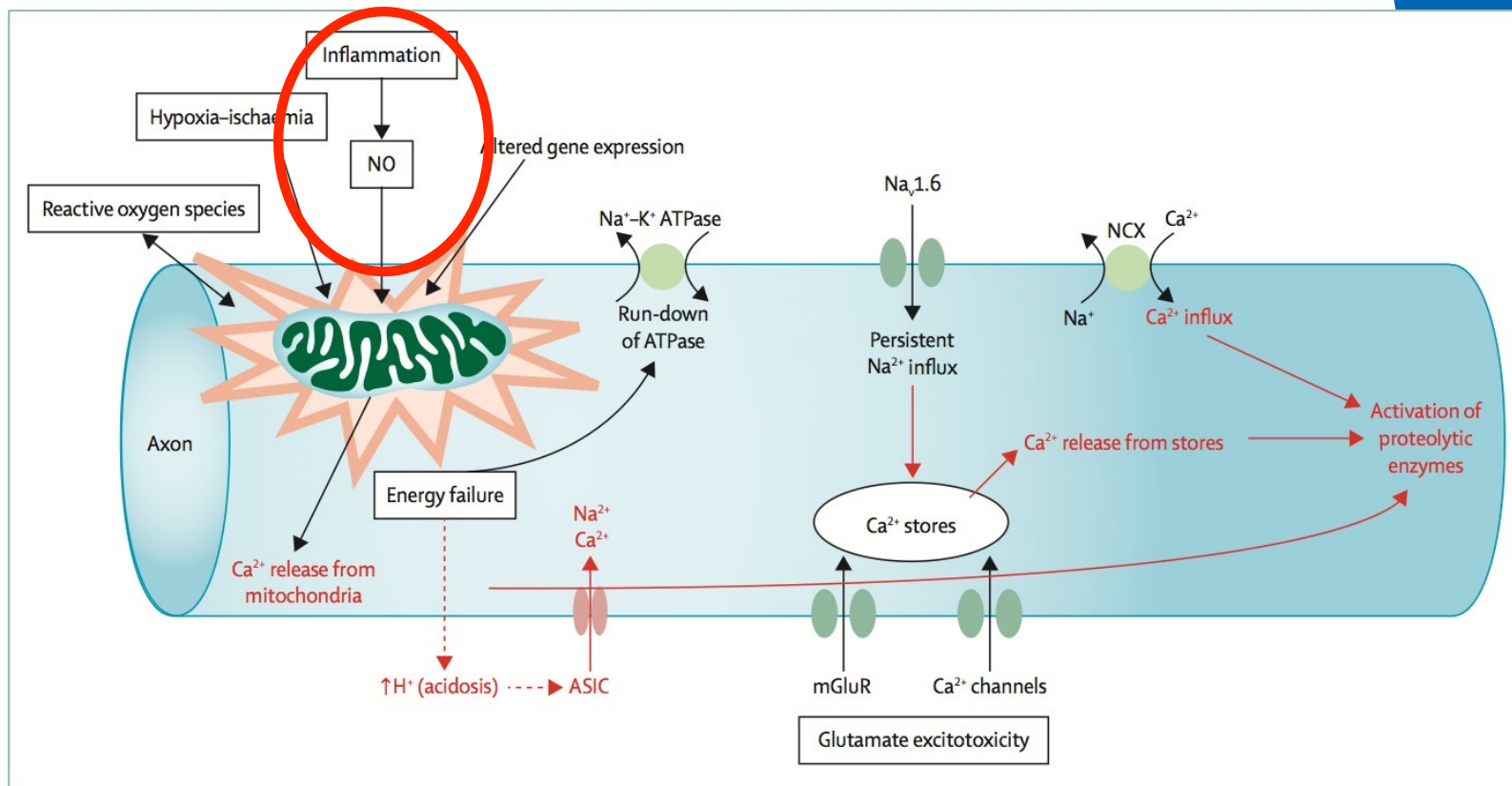
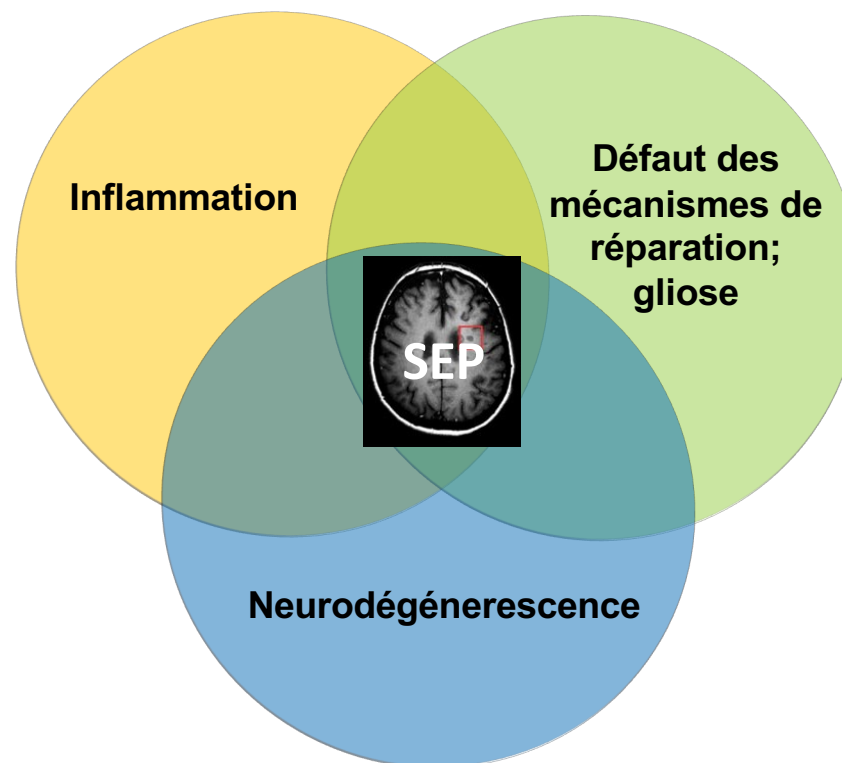


Figure 2: Mechanisms of axonal damage studied with molecular and metabolic imaging

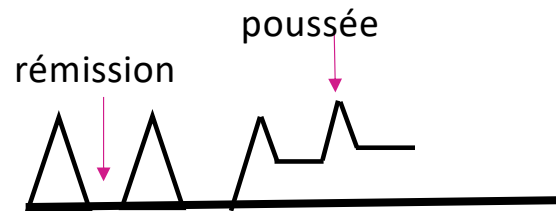
At the top of the proposed cascade of events that lead to axonal loss is the production of reactive-oxygen species (ROS) and nitric oxide (NO) from activated microglia and infiltrated macrophages. ROS and NO can induce neuronal mitochondrial dysfunction, which might contribute to demyelination, apoptosis of oligodendrocytes, and degeneration of axons. Specifically within axons, the reduced production of ATP caused by mitochondrial dysfunction might lead to increased calcium concentrations, with consequent neuronal death. Acidosis and glutamate-mediated excitotoxicity contribute to increased intracellular concentrations of calcium. mGluR=metabotropic glutamate receptor. NCX=sodium-calcium exchanger. ASIC=acid-sensing ion channel. Adapted from Waxman,⁷⁵ by permission of Nature Publishing Group.

SEP: mécanismes physiopathologiques

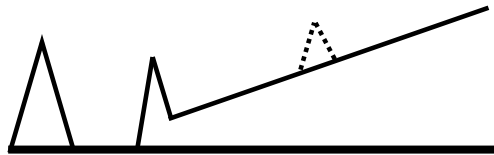
- Poussées: reflètent la destruction inflammatoire aiguë (multi)focale du SNC
- Invalidité: reflète la destruction chronique axonale ou myélinique
- Le SNC a des capacités endogènes de réparation, qui s'affaiblissent avec le temps



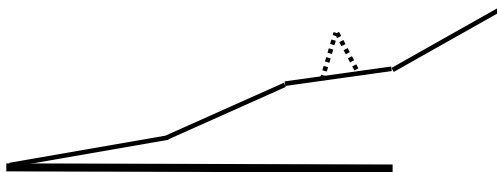
Hétérogénéité phénotypique de la SEP



Rémittente-Récurrente (RR)
ou Poussées-Rémission
85%



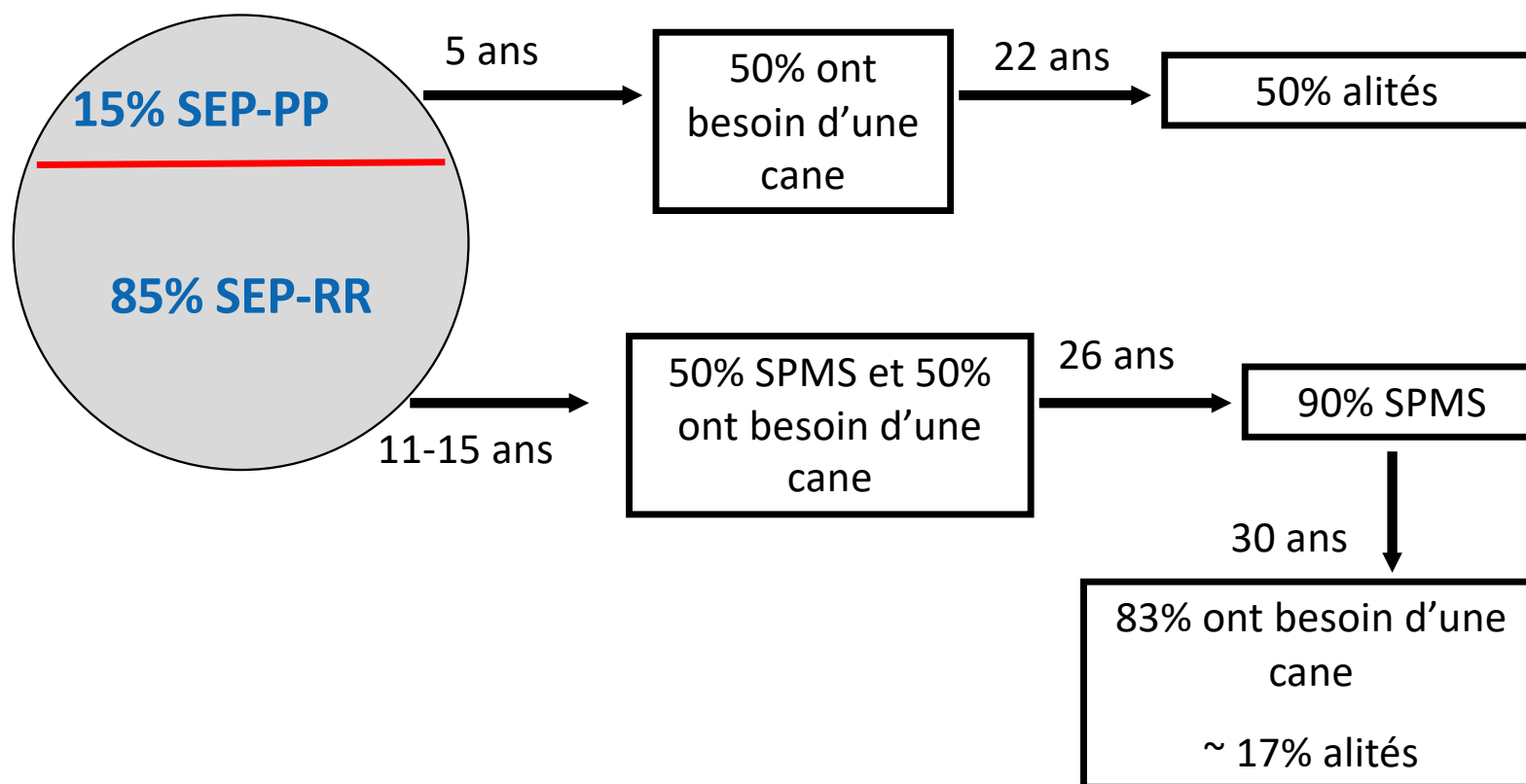
Secondaire progressive (SP)
Avec ou sans poussées
Après 10-15 ans



Primaire progressive (PP)
Avec ou sans poussées

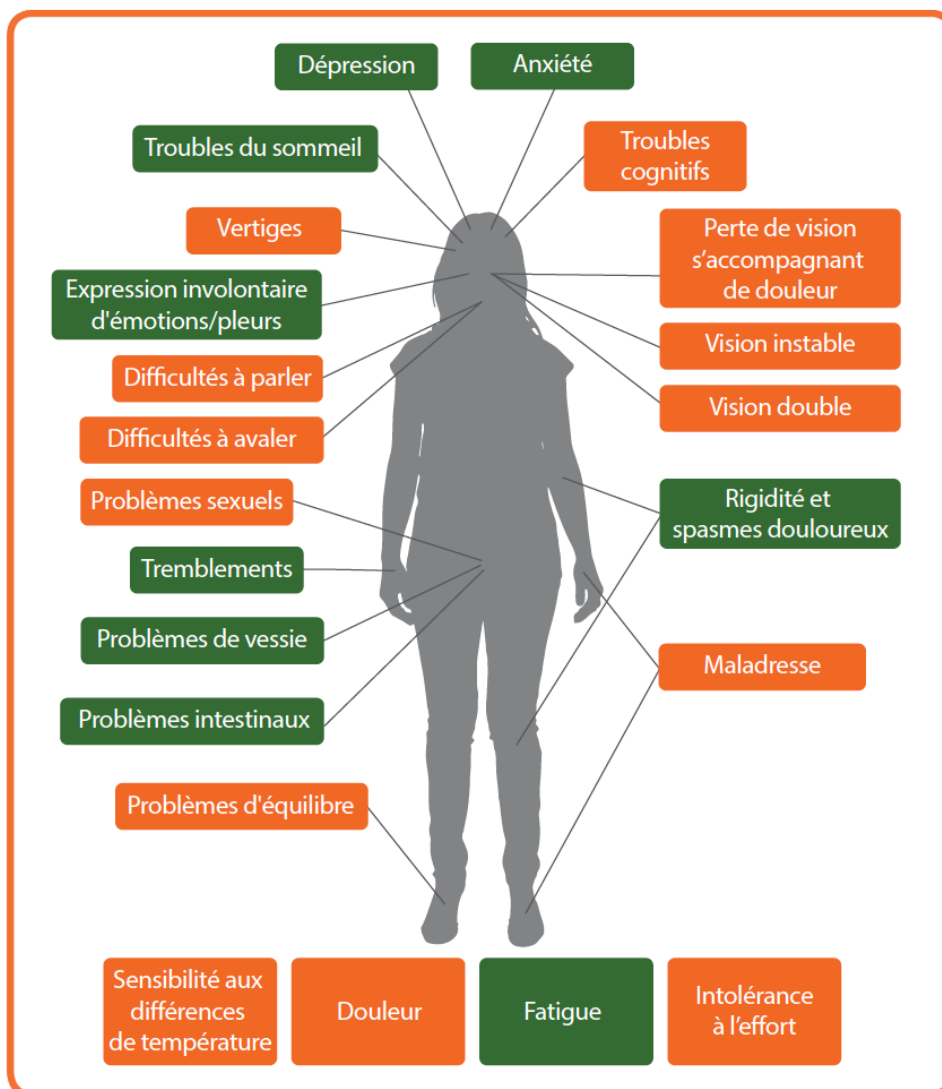
Histoire naturelle de la SEP

A l'ère pré-thérapeutique



Symptômes et signes cliniques





Giovannoni G et al. Brain health:
time matters in multiple sclerosis © 2015
Oxford PharmaGenesis Ltd.

SEP: Symptômes visibles et invisibles



Clinique

Au début de la maladie

Tb sensitifs	40 %
Tb de la marche	35 %
Tb visuels	15 %
Faiblesse d'un MI	15 %
Faiblesse d'un MS	10 %
Diplopie	10 %
Sd cérébelleux	5 %
Tb sphinctériens	5 %
Vertige	3 %
Lhermitte, impuissance, Tb cognitif, crise épilep	2 %

A 5 ans d'évolution

Sd pyramidal	80 %
Tb sensibilité	70 %
Sd cérébelleux	70 %
Atteinte du TC	60 %
Atteinte du n.optique	50 %
Tb sphinctériens	55 %
Tb cognitifs	35 %

Démarche clinique du neurologue

Anamnèse: symptômes

Examen clinique: signes

- Marche
 - Nerfs crâniens
 - Force
 - Sensibilité
 - Coordination équilibre
-
- Vision (tableau de Snellen)
 - troubles sphinctériens : anamnèse
 - Troubles cognitifs: tests de dépistage

Démarche clinique du neurologue

Examen complémentaires

- Au diagnostic
 - Ponction lombaire
 - IRM cérébrale et médullaire
 - Potentiels évoqués
- En suivi
 - IRM cérébrale et médullaire
 - Potentiels évoqués
- En dépistage
 - Tests cognitifs
 - Questionnaires-patients avec échelles

Potentiels évoqués: indications

Potentiels évoqués visuels à l'échiquier:

- Dépistage et suivi de neuropathie optique

Potentiels évoqués somesthésiques:

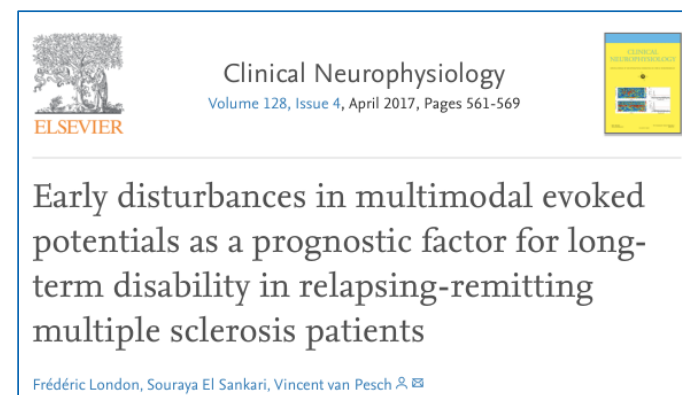
- Dépistage et suivi d'une atteinte de la conduction somesthésique centrale

Potentiels évoqués moteurs:

- Dépistage et suivi d'une atteinte de la voie cortico-spinale

Potentiels évoqués auditifs du tronc cérébral:

- Peu sensibles



Troubles cognitifs dans la SEP: DEPISTAGE

BICAMS (Langdon et al., 2012)

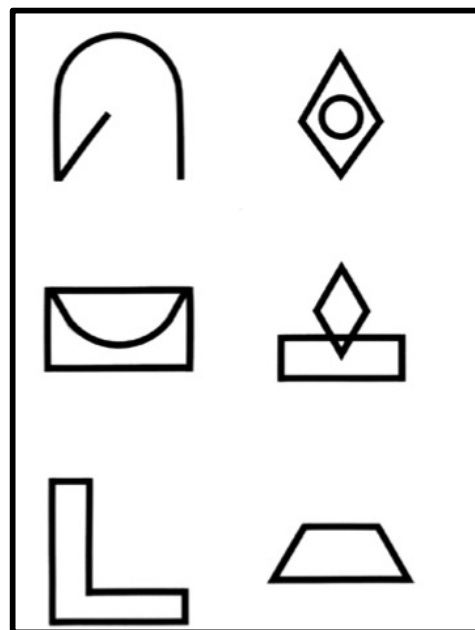
Passation: 15 min

Validée en anglais

En cours de validation en Français et Néerlandais

+	\$	□	~		H	r	≡	∫
1	2	3	4	5	6	7	8	9
∫	□	~	∫	+	\$	~	H	∫
+	□	~	∫	+	\$	~	H	∫
H	\$	∫	~	□	\$	+	H	∫
H	□	∫	~	□	\$	+	H	∫
~	H	□	∫	\$	H	∫	□	\$
~	H	□	∫	\$	H	∫	□	\$
≡	□	r	+	\$		H	□	~
≡	□	r	+	\$		H	□	~
\$	≡		~	+	\$	H	≡	∫
\$	≡		~	+	\$	H	≡	∫
~	r		≡	+		r	□	∫
~	r		≡	+		r	□	∫

SDMT



BVMT-R

Apple
Bear
Piano
Hammer
Banana
Chisel
Trumpet
Orange
Lion
Wrench
Peach
Saw
Drum
Tiger
Violin
Giraffe

CVLT-II

Clinique

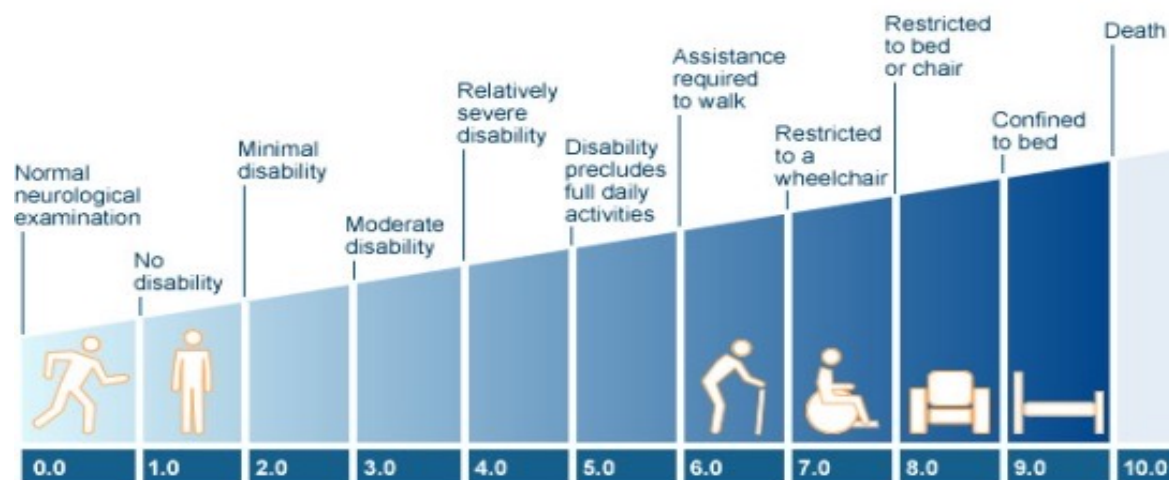
1. Signes pyramidaux
2. Atteinte sensitive
3. Atteinte cérébelleuse
4. Neuropathie optique
5. Signes particuliers
 - Ophtalmoplégie internucléaire
 - Signe de Lhermitte
 - Myélite transverse / Syndrome de Brown Sequard
 - Syndrome de la main inutile
 - Névralgie du trijumeau
 - Signes paroxystiques
 - Phénomène d'Uthoff
6. Signes urinaires et génitaux
7. Fatigue
8. Troubles cognitifs
9. Troubles de l'humeur, troubles anxio-dépressif

Le score EDSS

Subdivisé en scores fonctionnels récapitulant les fonctions neurologiques

Échelle de 0 à 10

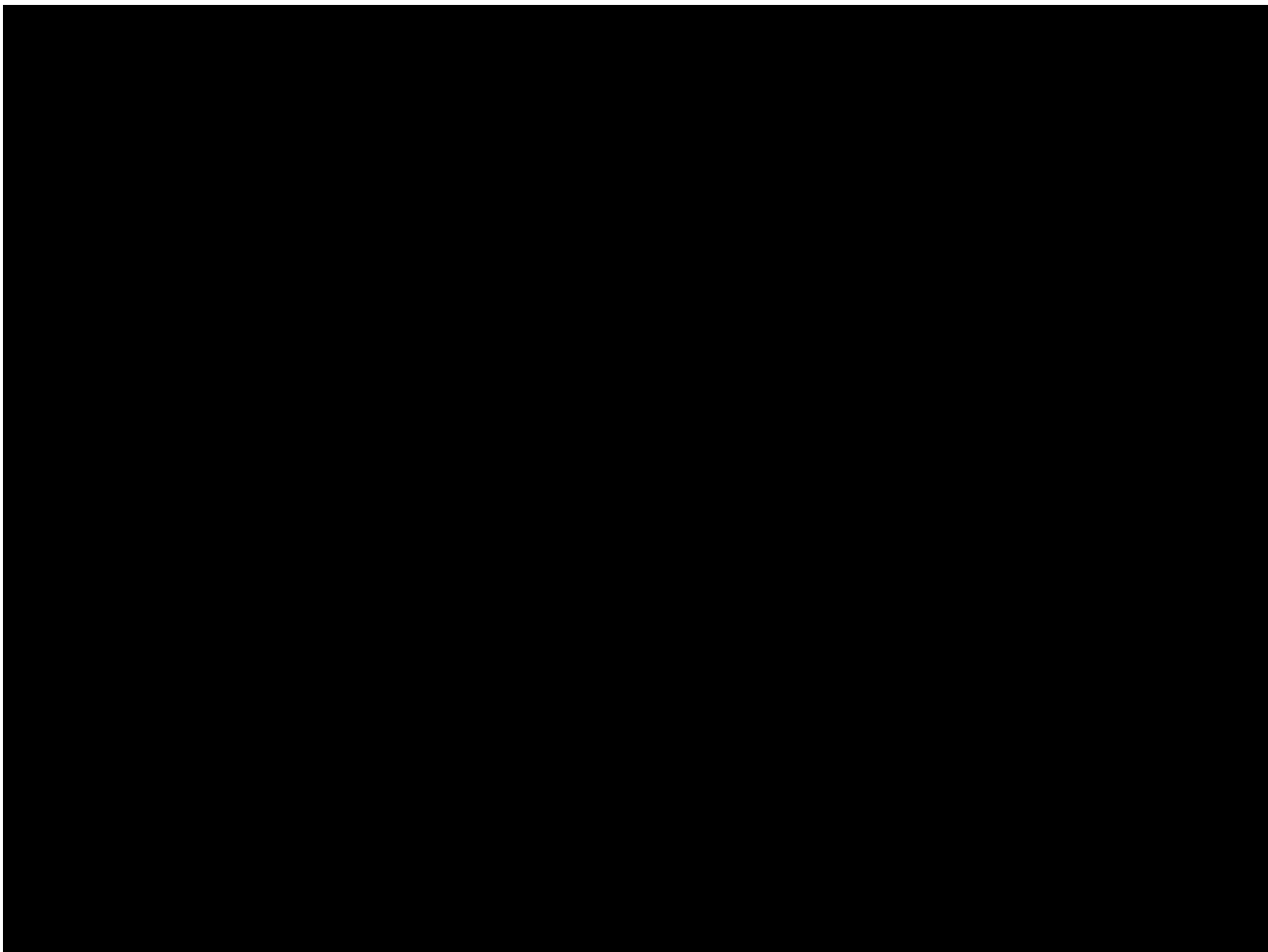
Avantages et inconvénients



Signes pyramidaux

- Révélateurs dans 30 à 40 % des cas
- 80% après 5 ans d'évolution
- Le + souvent atteinte médullaire
- Fatiguabilité motrice
- Faiblesse: hémiparésie, ou paraparésie... pouvant aller jusqu'à la plégie
- + rarement monoparésie ou englobant la face
- Hyperréflexie ostéo-tendineuse, signe de Babinski
- Clonus
- Spasticité, spasmes en extension





Atteinte sensitive

- Révélateurs ds 20 % des cas
probablement sous-estimés
- 70% après 5 ans d'évolution
- Symptômes:
 - Paresthésies, engourdissement, 'voile'
 - Dysesthésie, sensation de peau cartonnée, ruissellement
 - Douleurs neuropathiques: brûlure, décharge électrique, constriction
- Signes objectifs: le + souvent troubles de la sensibilité profonde: **⇒ Ataxie proprioceptive (trouble de l'équilibre à la marche)**
 - Hypopallesthésie
 - Troubles du sens de position
 - Alteration de la graphesthésie

Douleurs et SEP

Neurogénique

Liée à la location des lésions (Nerf optique, thalamus, moëlle épinière, nerf trijumeau, douleur pseudo-radiculaire)

- paroxystique (névralgie trijumeau, signe de Lhermitte, décharge électrique...)
- Persistante (brûlûres, dysesthésies....)
- Migraine, céphalées de tension

Non neurogénique

- Musculosquelettique, spasticité, escarre, retractions tendineuses, posture anormale, dystonie....

Les douleurs peuvent-elles être considérées comme une aggravation de la maladie ou une poussée ?

En cas de douleurs neuropathiques:

- Elles correspondent à des séquelles de poussées
- Elles peuvent être réveillées ou augmentées par une infection ou un stress.

Lors d'une poussée, il peut y avoir une augmentation de la douleur, surtout s'il s'agit d'une poussée médullaire. Mais la douleur seule ne peut pas être considérée comme un signe de poussée.

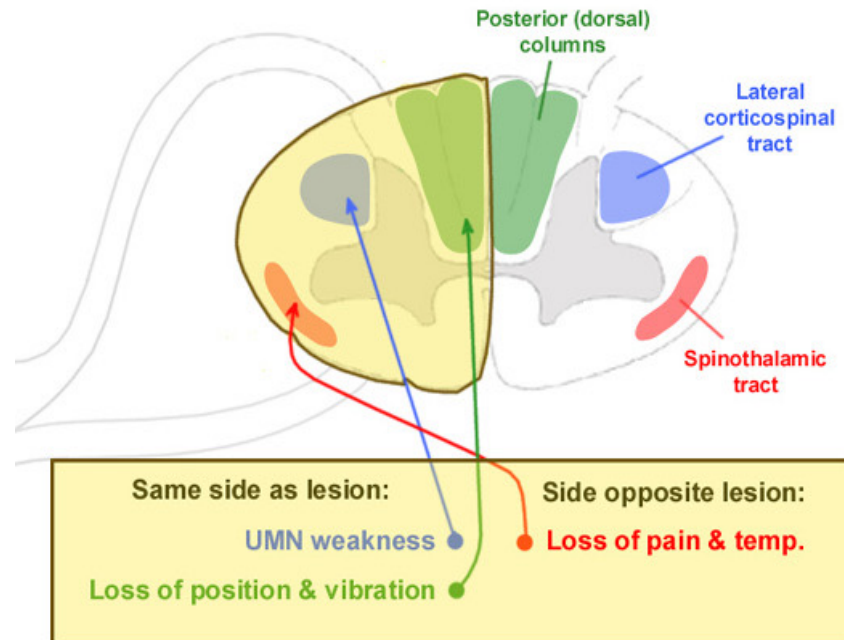
Atteinte sensitive

Signes spécifiques:

- Névralgie du trijumeau
- Signe de Lhermitte: 30%, lésion cervicale, oriente ++ → SEP
- Syndrome de la main inutile
- Myélite transverse: le + svt incomplète = Brown Sequard

Hémisection ou syndrome de Brown-Séquard

Brown-Sequard Syndrome of Spinal Cord Hemisection



Le syndrome de Brown-Séquard ou lésion d'une hémi-moëlle :

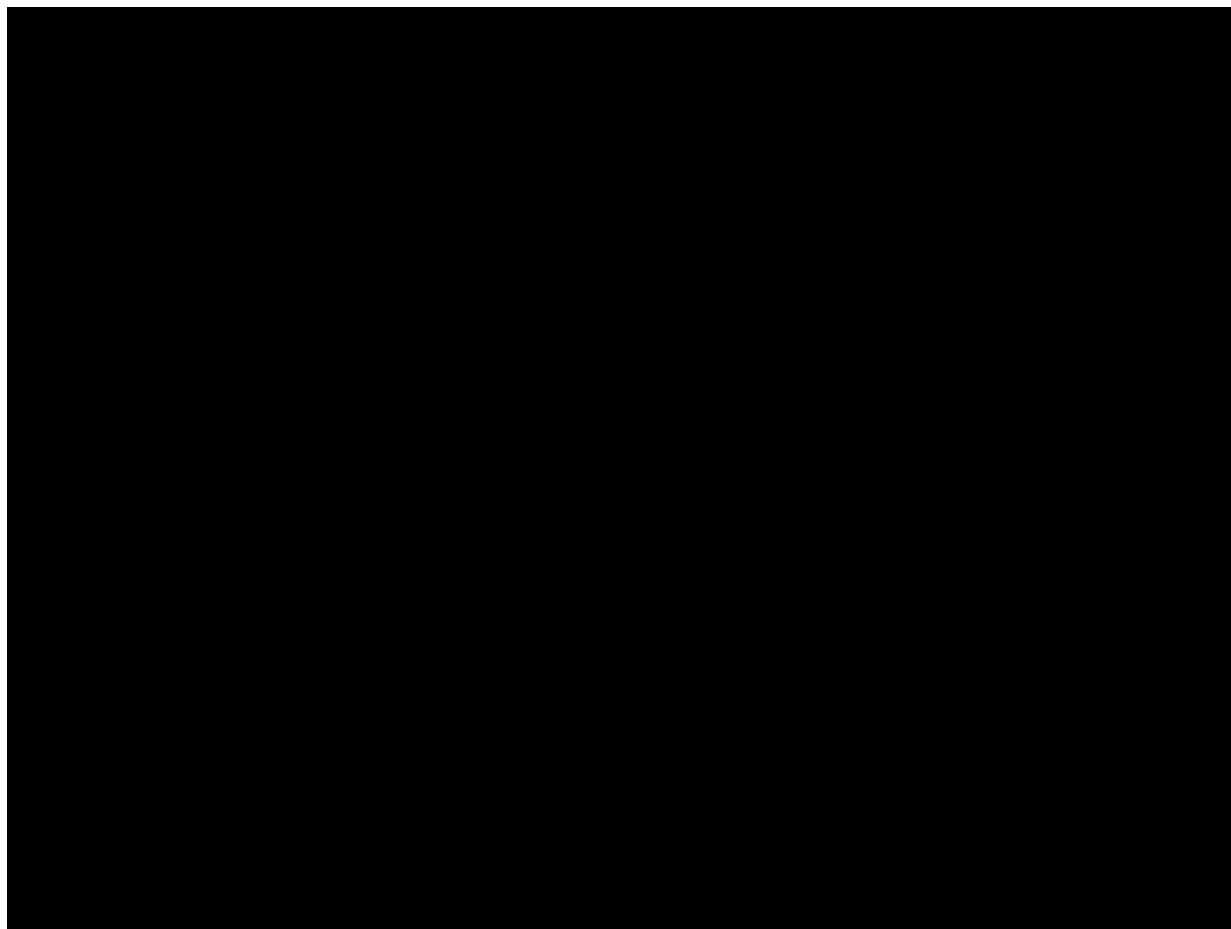
- trouble moteur du côté de la lésion
- hypoesthésie tactile et profonde du côté de la lésion
- hypo- ou anesthésie thermoalgique du côté opposé

Le syndrome complet est rarissime

Le syndrome incomplet (atteinte pyramidale homolatérale, atteinte thermoalgique hétérolatérale) est plus fréquent

Atteinte cérébelleuse

- Révélatrice dans 5 % des cas
- > 70% après 5 ans d'évolution
- Syndrome cérébelleux statique (démarche ébrieuse, élargissement du polygone de sustentation, talonnement, danse des tendons)
- Syndrome cérébelleux cinétique (dysmétrie, hypermétrie, adiadicocinésie, hypotonie, voix scandée)
- Tremblement cérébelleux intentionnel, d'attitude
- svt association à atteinte sensitive / vestibulaire / pyramidale





Neuropathie optique

- Révélatrice dans 20 % des cas
- Récupération > 75%, progressive
- Séquelles graves dans 10%

- Baisse d'acuité visuelle / Scotome / Trouble de la vision des couleurs
 - d'installation rapide
 - d'intensité variable
 - précédée et/ou accompagnée de douleurs rétro-orbitaires à la mobilisation oculaire extrême

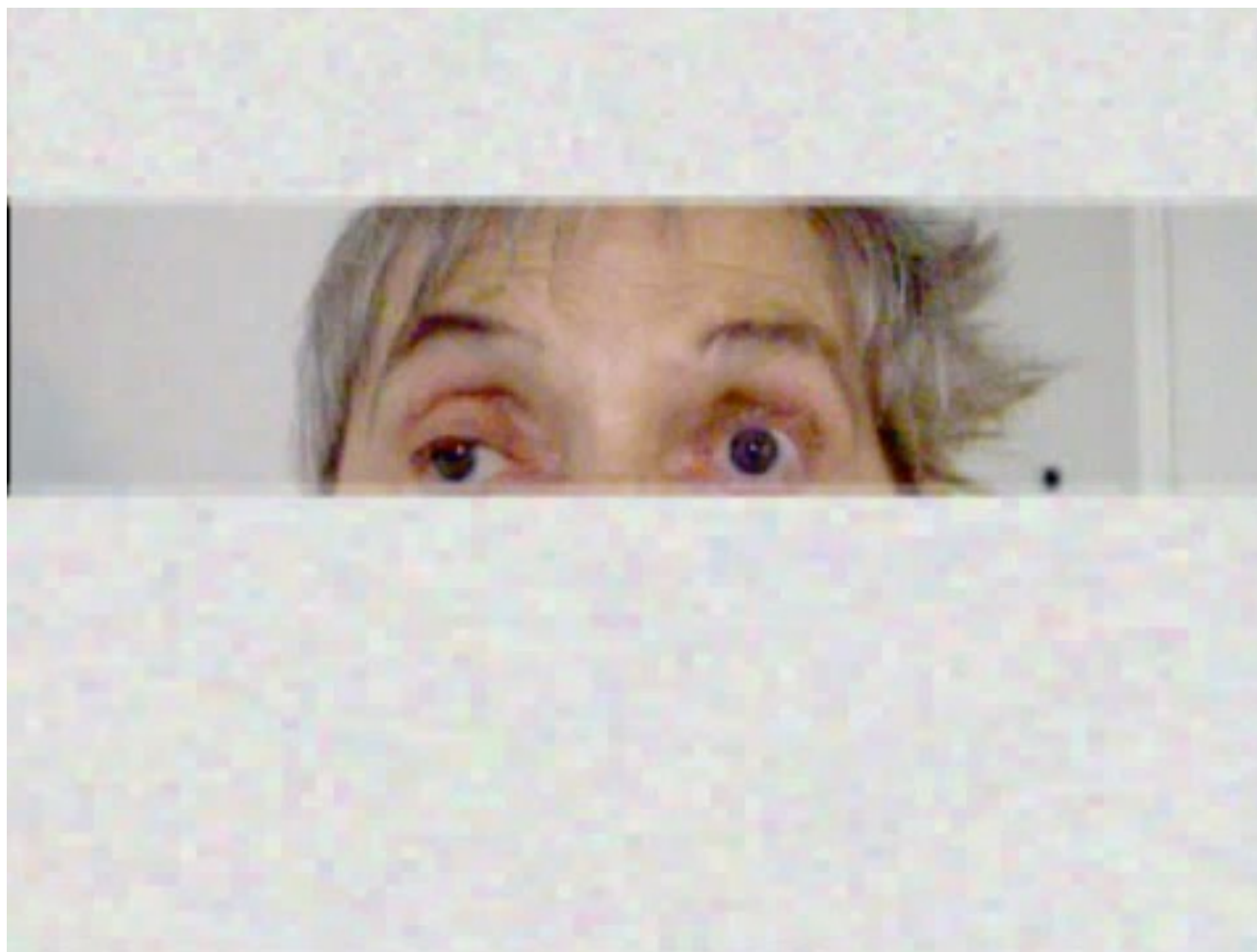
FO longtemps normal

champ visuel : scotome central

Potentiels évoqués visuels: retard de conduction électrique (démýélinisation)

Atteinte des nerfs crâniens

- Diplopie (VI>III)
- Nystagmus
- Ophtalmoplégie internucléaire (Parésie de l'adduction + nystagmus à l'abduction controlatérale)
- Atteinte sensorielle (V1,2,3)
- Atteinte motrice (VII)
- Dysarthrie
- Dysphagie



Signes paroxystiques

- Epilepsie: plaques corticales: 5%
- Autres symptômes transitoires (qq. secondes) mais pouvant se répéter plusieurs fois par jour:
 - Contractures toniques
 - Dystonies paroxystiques
 - Dysarthrie,
 - Phénomènes visuels

Signes sphinctériens

- Signes urinaires précoces (5-10% inauguraux), mais souvent méconnus
 - + autres signes d'atteinte médullaire
-
- pollakiurie / impériosités ou urgences / incontinence
 - dysurie rétention
-
- Mécanismes:
 - Hyperréflexie (hypercontractilité du muscle vésical)
 - Dyssynergie vésico-sphinctérienne

Bilan Uro-dynamique

■ Troubles sexuels

Peu abordés

2/3 des patients au cours de l'évolution

Modification de la libido plurifactorielle (dépression, fatigue)

Intrication avec troubles sensitifs, pyramidaux, et parfois urinaires

■ Troubles digestifs:

- constipation
- urgences fécales/ incontinence

Fatigue

- 50 à 80% (Krupp, 2006)
- symptôme le + chronique et invalidant (Giovannoni, 2006)
 - non récupératrice
 - arrive de manière imprévisible ('coup de pompe'), fluctuante
 - restreint les activités ou nécessite de fractionner les activités
 - parfois amélioration le soir
 -
- Définitions controversées dans la SEP

“Déficiency réversible, motrice et cognitive, avec baisse de la motivation, et besoin de repos, apparaissant spontanément ou induite par une activité physique ou mentale, l'humidité, une infection aiguë ou l'ingestion d'aliments.

Elle peut survenir à n'importe quel moment, mais s'aggrave en général dans l'après-midi. Dans la SEP, elle peut être quotidienne, est en général présente depuis des années, et s'exprime plus sévèrement qu'aucune sensation pré-morbide de fatigue” (Mills & Young, 2008)

Fatigue et sclérose en plaques

Prévalence estimée: jusque 80% dans certaines études

Jusque 50% des personnes atteintes la décrivent comme le symptôme le plus invalidant

Causes primaires

Causes secondaires:

- Troubles musculo-squelettiques
- Déconditionnement physique
- Troubles du sommeil
- Troubles de l'humeur
- endocriniennes
- Douleur
- Médicaments

Fatigue

- Physique/motrice: faiblesse musculaire, perte d'endurance, fatiguabilité à la marche ou dans les tâches motrices
- Cognitive: ralentissement des temps de réactions et des capacités attentionnelles durant la journées, troubles de la concentration, difficultés exécutives, troubles mnésiques

Fatigue

- Conséquences physiques / psychologiques
- Variable, subjective : peut-être mesurée par des auto-questionnaires
- Intrication avec dépression

- Mécanismes sous jacents suspectés:
 - Inflammatoires (cytokines)
 - Lésions cérébrales topographiques
 - Atrophie corticale
 - Dysfonction endocrine de l'axe hypothalamo-pituitaire
 - Activation circuits neuronaux
 - Dégâts axonaux

(Induruwa, 2012)

Troubles cognitifs

- Description dès Charcot (1868)
- Prévalence:
 - 43% des populations communautaires (Rao et al, 1991)
 - 54-70% des études hospitalières (Rao et al, 1991, Hutchinson et al, 1996)
- Précoces (Amato et al, 1995)
- Parfois dès la 1^{ère} poussée (Achiron et Barak, 2003)
- absence de corrélation à l'examen clinique (Amato et al, 2006)
- Liens avec handicap, forme, durée d'évolution, controversés

Troubles cognitifs

■ Domaines: : Mémoire, ++ de travail, fonctions exécutives, attention, vitesse de traitement de l'information, sensibilité à l'interférence, fatiguabilité

(Pelletier et al, 2000 / Bagert et al, 2002)

■ Impact socio-professionnel (Achiron et Barak, 2003):

- Désinsertion professionnelle (Hakim et al, 2000)
- Retrait des activités sociales, bénévoles et de loisir
- Dysfonctionnement psychologique (Rao et al, 1991)
- Détérioration qualité de vie directement liée (Benito-Leon et al, 2002/Glanz, 2010)

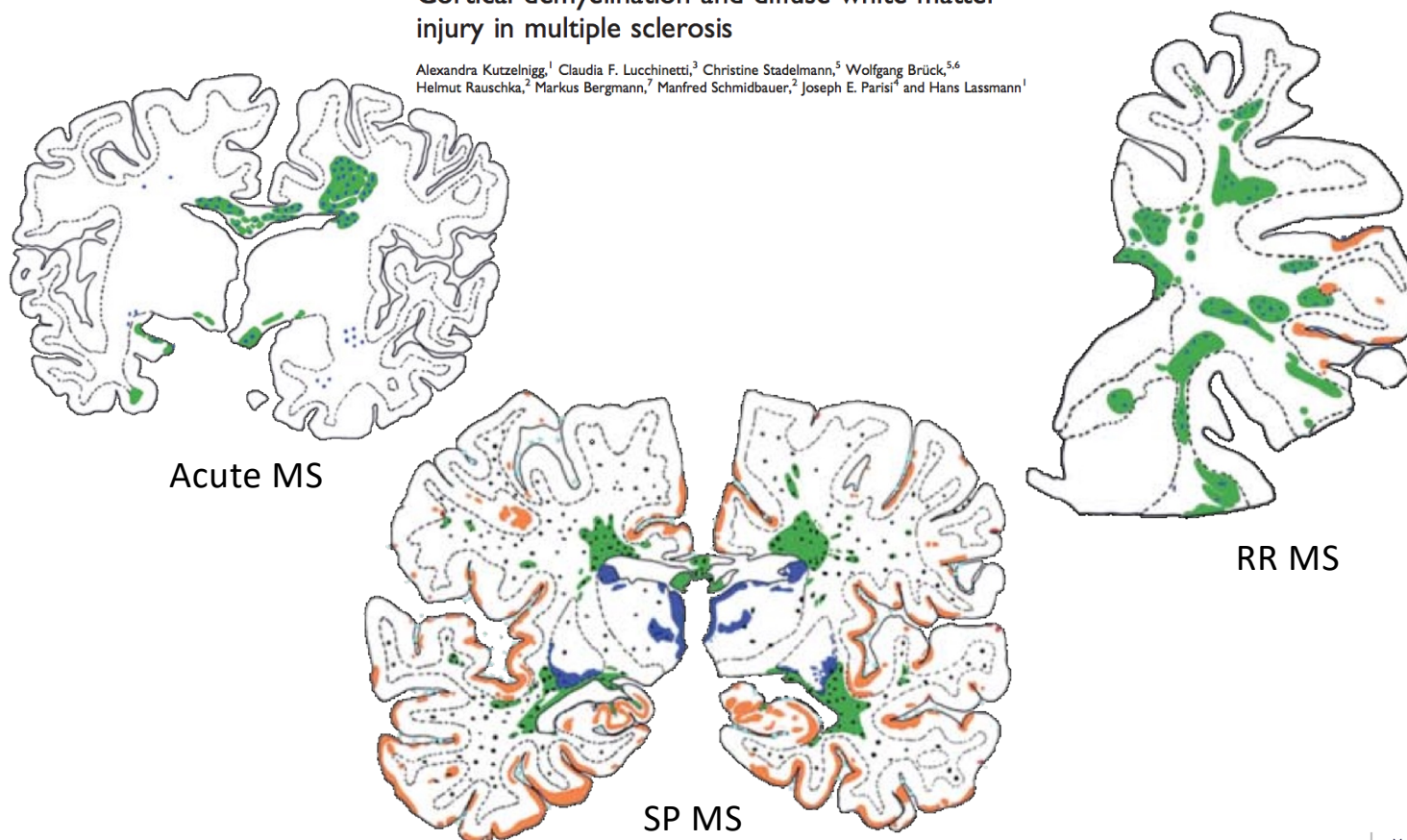
SEP = aussi une maladie de la substance grise

doi:10.1093/brain/awh641

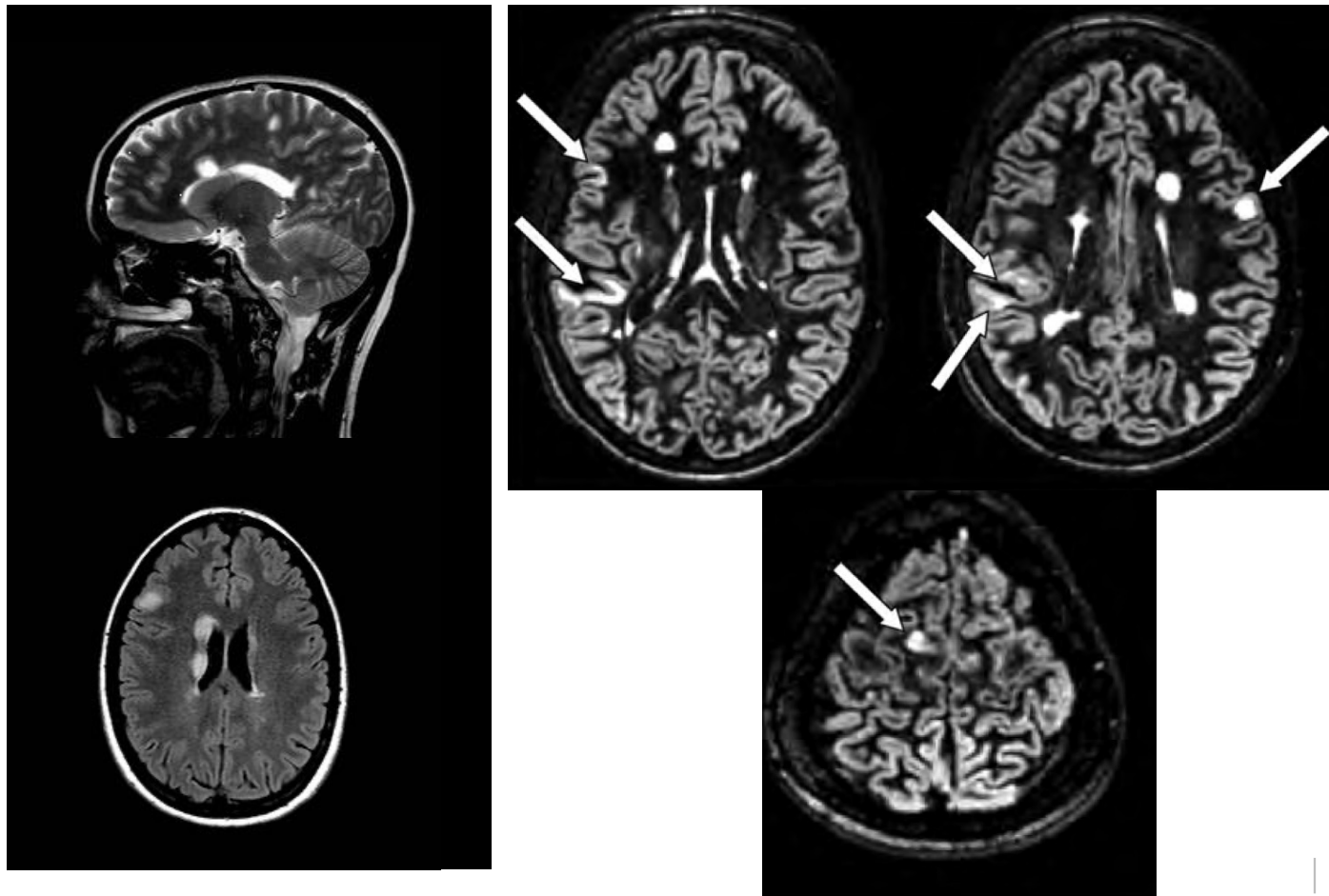
Brain (2005), 128, 2705–2712

Cortical demyelination and diffuse white matter injury in multiple sclerosis

Alexandra Kutzelnigg,¹ Claudia F. Lucchinetti,³ Christine Stadelmann,⁵ Wolfgang Brück,^{5,6}
Helmut Rauschka,² Markus Bergmann,⁷ Manfred Schmidbauer,² Joseph E. Parisi¹ and Hans Lassmann¹



SEP = Maladie de la substance grise



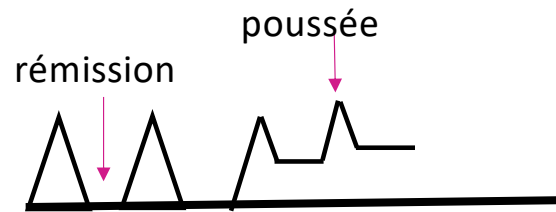
Troubles thymiques et émotionnels

- Dépression
- Suicide
- Anxiété
- Euphorie
- Labilité émotionnelle
- Rire-Pleurer Spasmodique
- Alexithymie

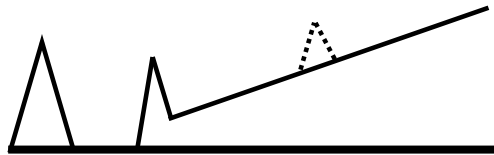


Diagnostic

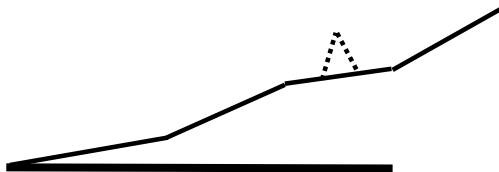
Hétérogénéité phénotypique de la SEP



Rémittente-Récurrente (RR)
ou Poussées-Rémission
85%

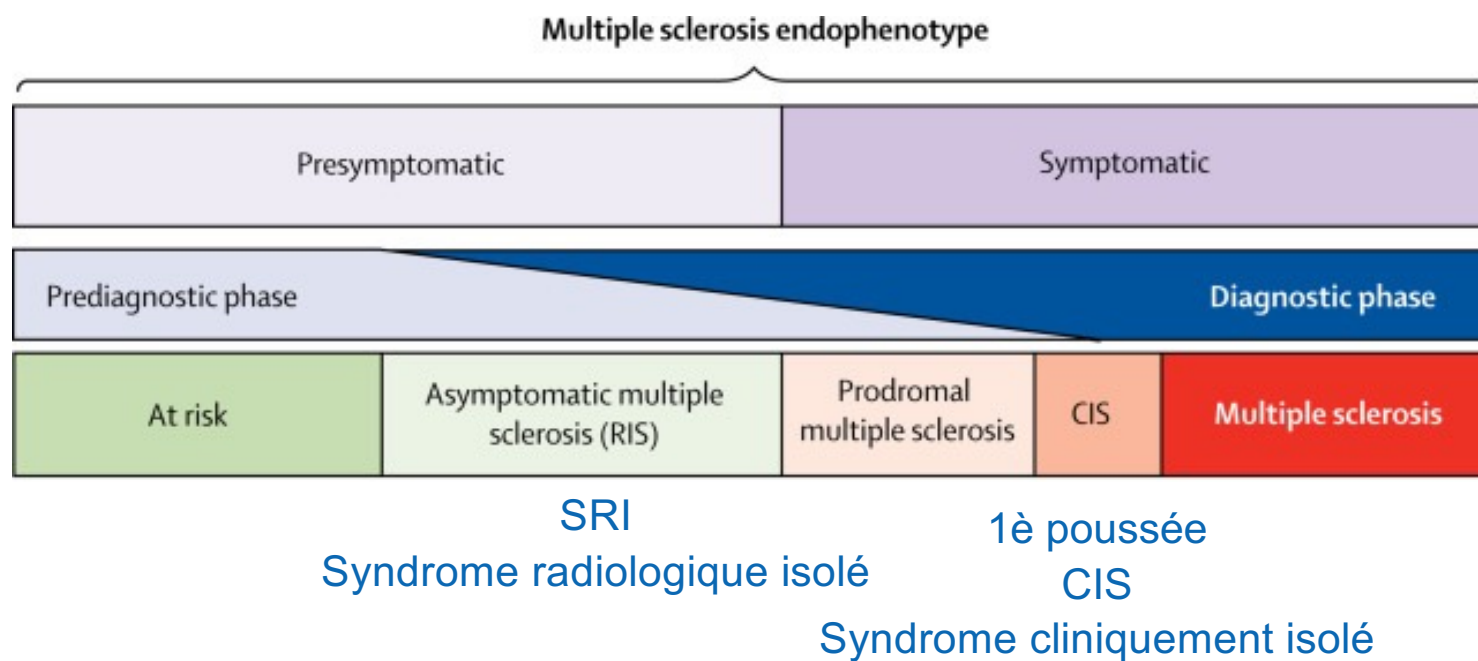


Secondaire progressive (SP)
Avec ou sans poussées
Après 10-15 ans

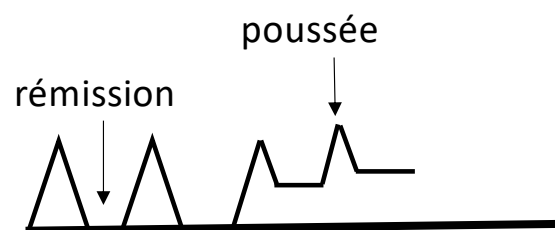


Primaire progressive (PP)
Avec ou sans poussées

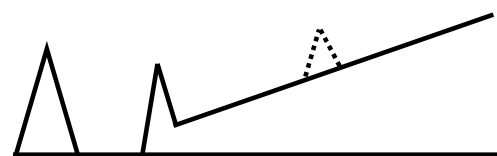
La SEP: un continuum



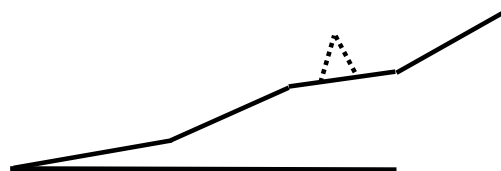
Phénotypes de SEP



**Rémittente-Récurrente (RR)
ou Poussées-Rémission**
85%



Secondaire progressive (SP)
Avec ou sans poussées
Après 10-15 ans



Primaire progressive (PP)
Avec ou sans poussées
15%



SCI
Syndrome cliniquement isolé

SRI
Syndrome radiologique isolé

Poussées: une définition pratique

- ✓ l'apparition **subaigüe**, en quelques heures ou jours, de signes neurologiques déficitaires nouveaux
- ✓ la **réapparition** de signes neurologiques qui avaient totalement disparu
- ✓ l'**aggravation** nette de signes neurologiques pré-existants pendant au moins 24 à 48 heures

Permanente pendant 48 heures au moins

Précédée par un minimum de 30 jours de stabilité clinique

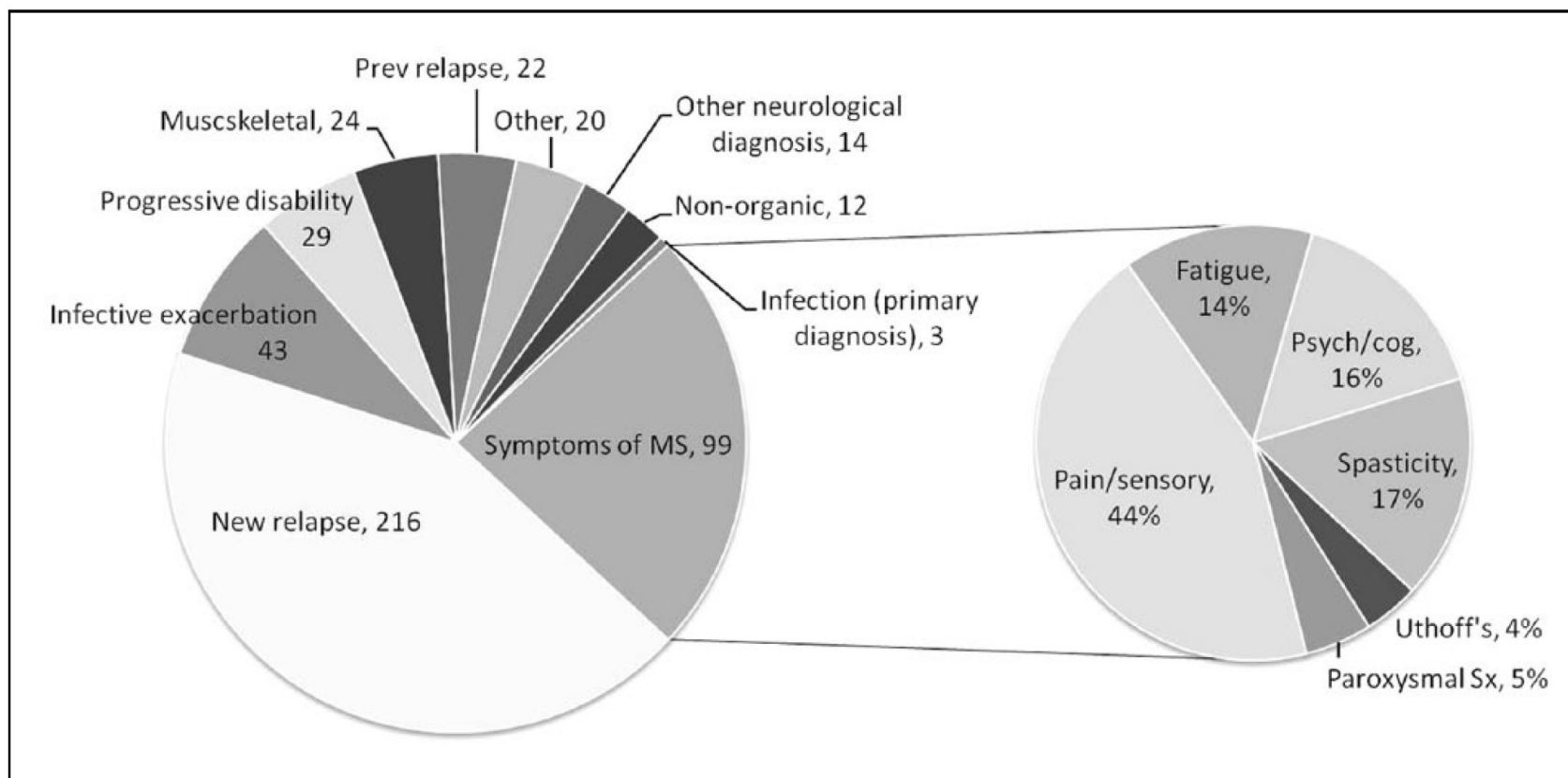
Confirmée par des signes déficitaires à l'examen

En l'absence de fièvre ou d'infection concomitante

Poussées: une définition pratique

- ✓ Une poussée doit être différenciée de la fluctuation des symptômes pré-existants par un état de fatigue, un manque de sommeil, des efforts excessifs, des tensions psychiques, des fortes chaleurs
- ✓ Une poussée n'est pas brutale

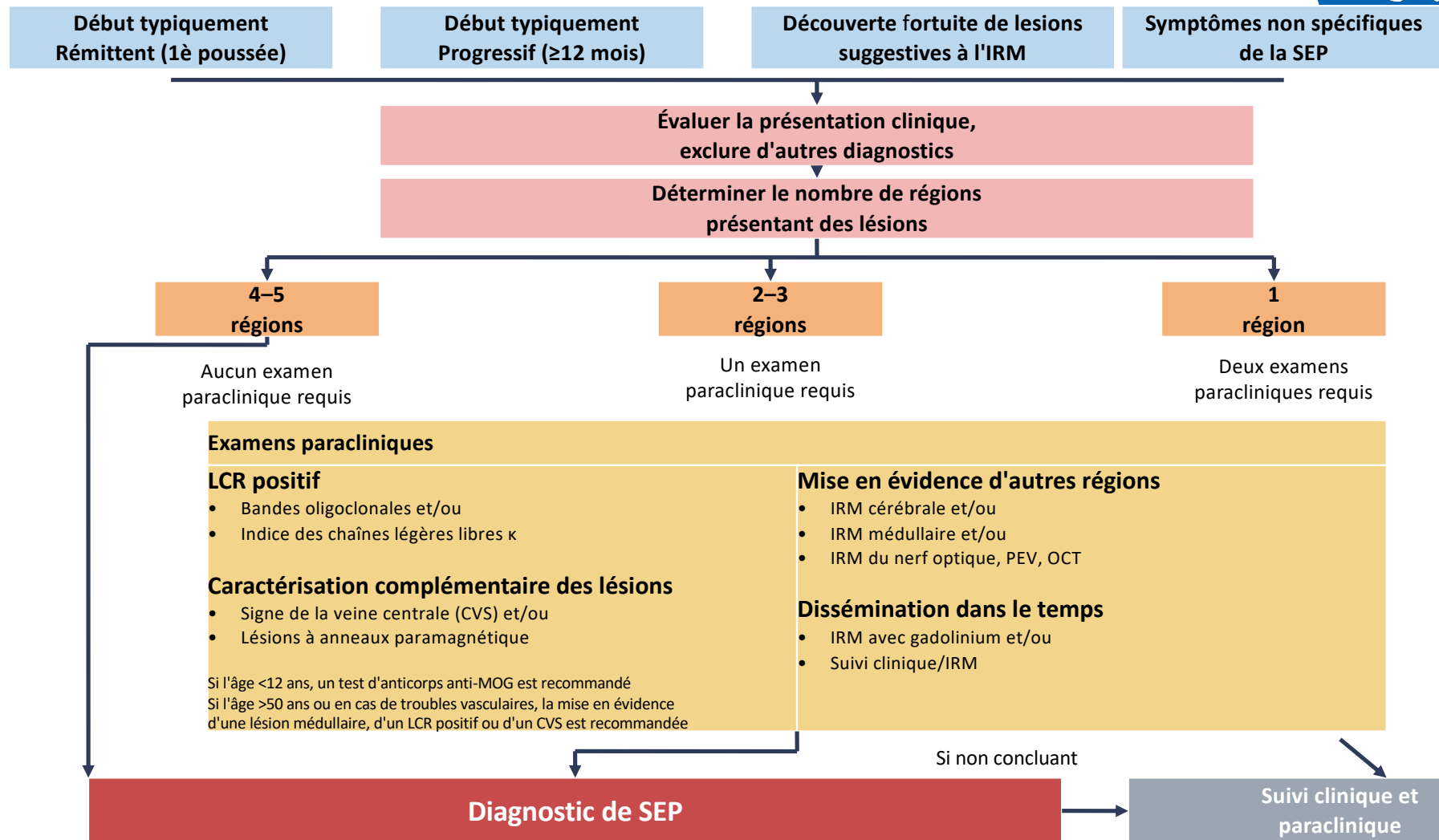
Tout nouveau symptôme ne correspond pas nécessairement à une poussée



Clinique

En début de maladie

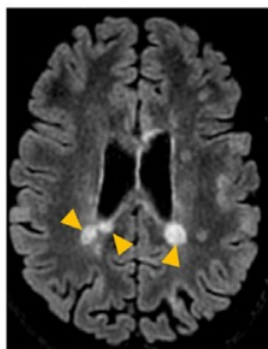
Tb sensitifs	40 %
Tb de la marche	35 %
Tb visuels	15 %
Faiblesse d'un MI	15 %
Faiblesse d'un MS	10 %
Diplopie	10 %
Sd cérébelleux	5 %
Tb sphinctériens	5 %
Vertige	3 %
Lhermitte, impuissance, Tb cognitif, crise épilep	2 %



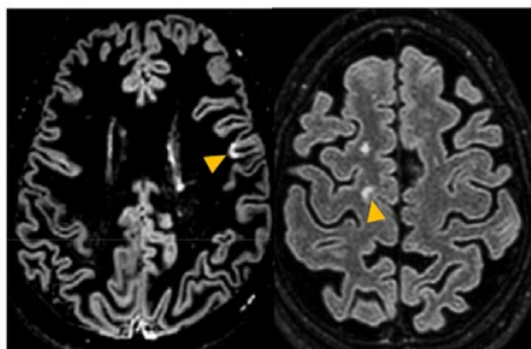
Critères diagnostiques SEP

Révision 2024 - Régions caractéristiques – Dissémination spatiale

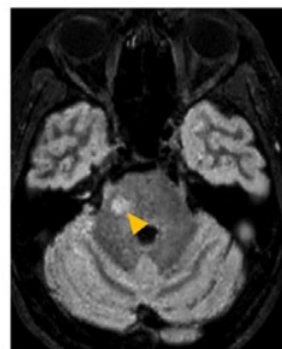
a Periventricular



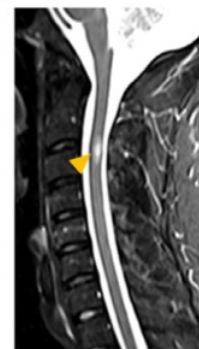
b Cortical/juxtacortical



c Infratentorial



d Spinal cord



Optic nerve



Nouveauté 2025

4–5 régions^a

Aucun examen
paraclinique requis

2–3 régions

Un examen
paraclinique requis

1 région^a

Deux examens
paracliniques requis

Lésions atypiques pour une SEP

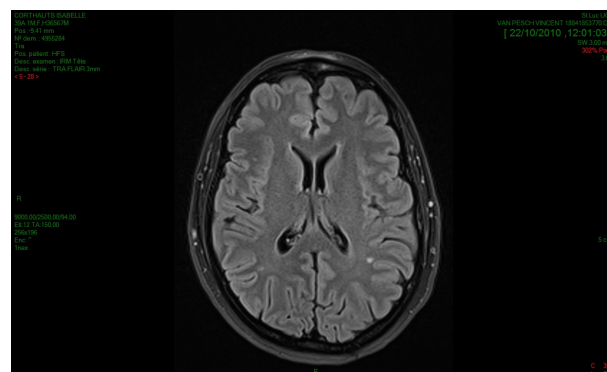
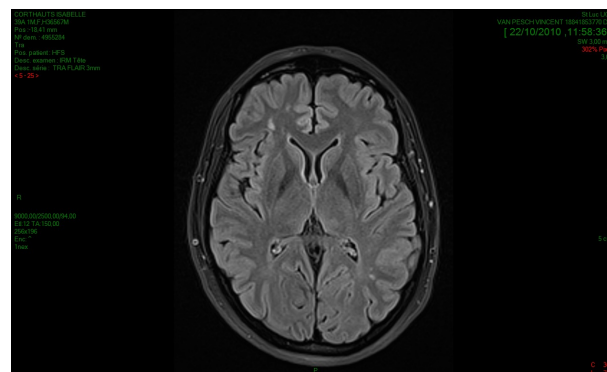
Toute lésion de la substance blanche cérébrale n'est pas = SEP !!

- Normal
- Lésions < 3 mm
- Localisations périphériques, sous-corticales ou dans la capsule interne
- Prédominance infratentorielle
- Atteinte prédominante de la substance grise
- Lésions bilatérales symétriques et confluentes
- Hydrocéphalie
- Atrophie marquée du cervelet et du tronc cérébral
- Absence de lésions périventriculaires/callosales



Migraine
FR Cardio-vasc surtout > 50 ans !

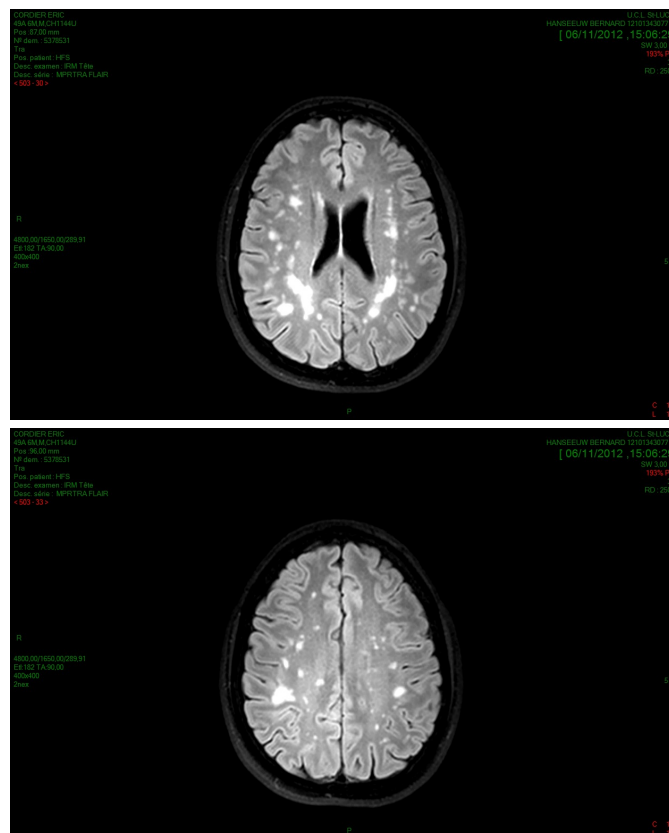
Femme, 45 ans
FRCV +
Migraines



Femme 40 ans
Vertiges
Db+



Homme 45 ans
 FRCV +



Critères diagnostiques SEP

Révision 2024

4–5 régions

Aucun examen
paraclinique requis

2–3 régions

Un examen
paraclinique requis

1 région

Deux examens
paracliniques requis

Examens paracliniques

LCR avec signes d'inflammation chronique:

- Bandes oligoclonales et/ou
- Index des chaînes légères κ libres > 6.1

Meilleure caractérisation des lésions :

- Signe de la veine centrale (CVS) et/ou
- ≥ 1 lésion paramagnétique

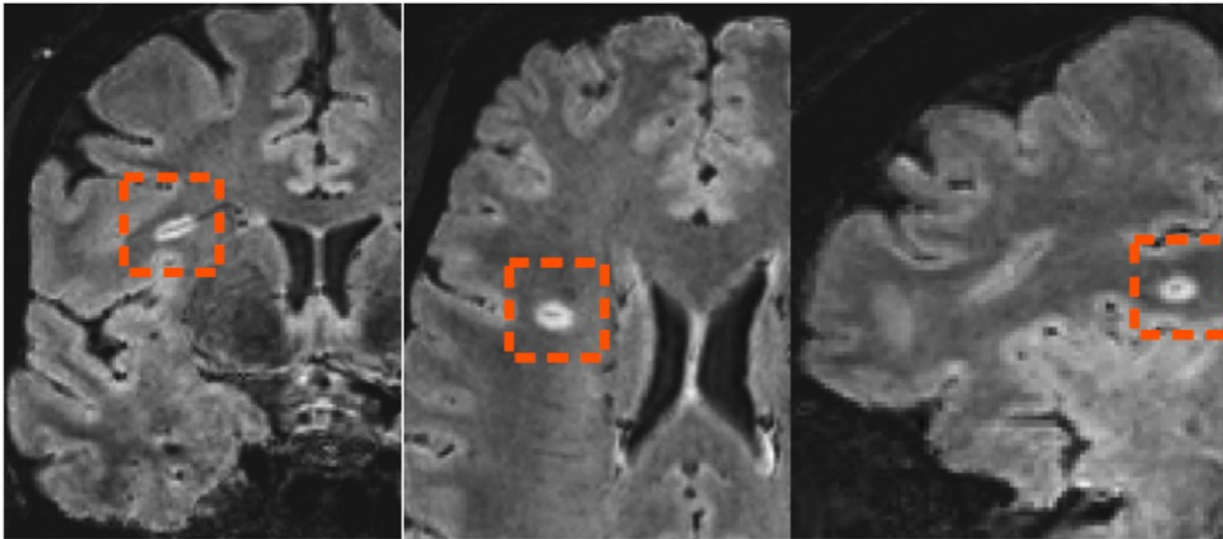
Dissémination dans le temps :

- IRM avec gadolinium et/ou
- Suivi clinique et/ou IRM

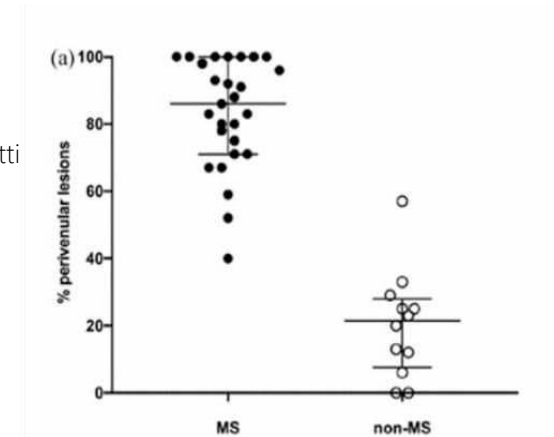
Nouveautés 2025

Montalban et al. Lancet Neurol 2025

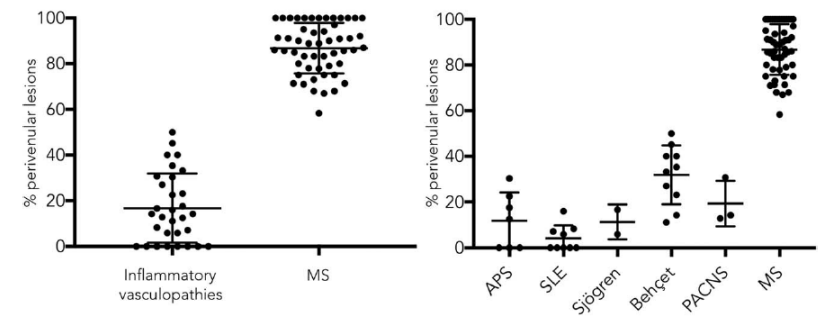
Le signe de la veine centrale



S, 2020; Ciotti



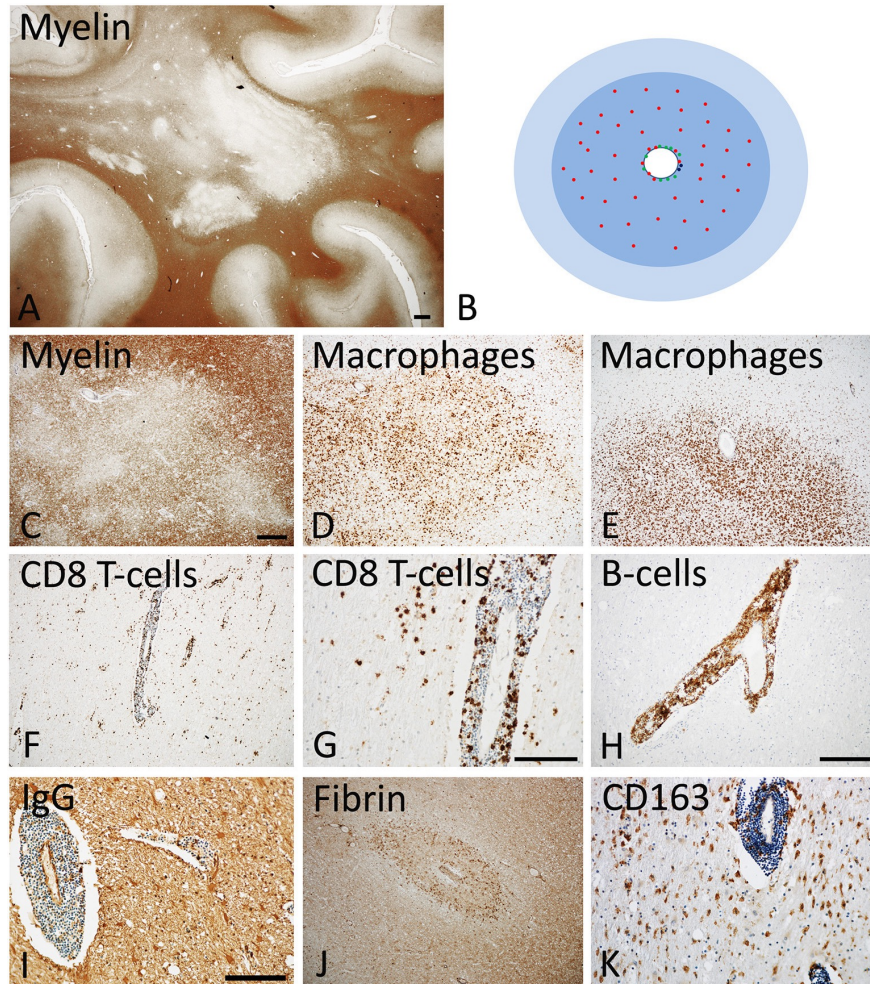
6;



Diagnostic différentiel des lésions de la substance blanche !

Rocca et al, Lancet Neurol, 2024; Mistry et al., MSJ, 2015; Jurynczyk et al., J Neurol, 2021; Maggi et al, MS, 2020; Ciotti et al., MS, 2021, Sati et al., Nat Rev Neurol, 2016; Guisset et al., MS, 2020

La plaque active de SEP



Lassmann et al., Front Immunol, 2019

Détection de l'inflammation chronique

Lésions avec anneaux de phase paramagnétique

- Certaines lésions de SEP gardent, à leur bordure, une activité inflammatoire lente mais persistante, médiée par la microglie.
- Les études montrent que ces lésions sont plus fréquentes chez les personnes dont la maladie est plus sévère ou progresse plus vite.

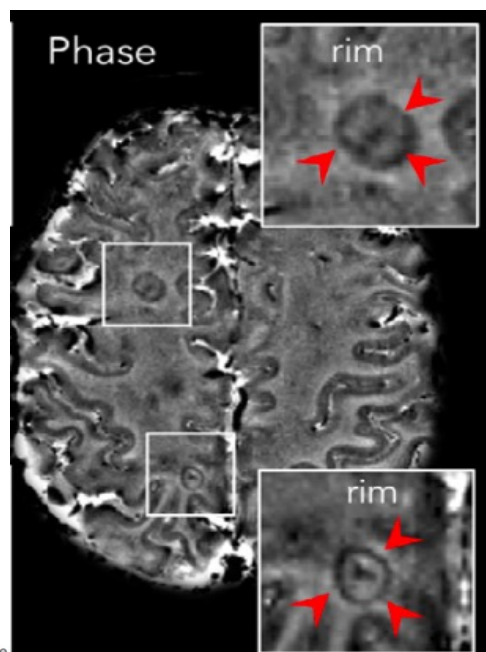
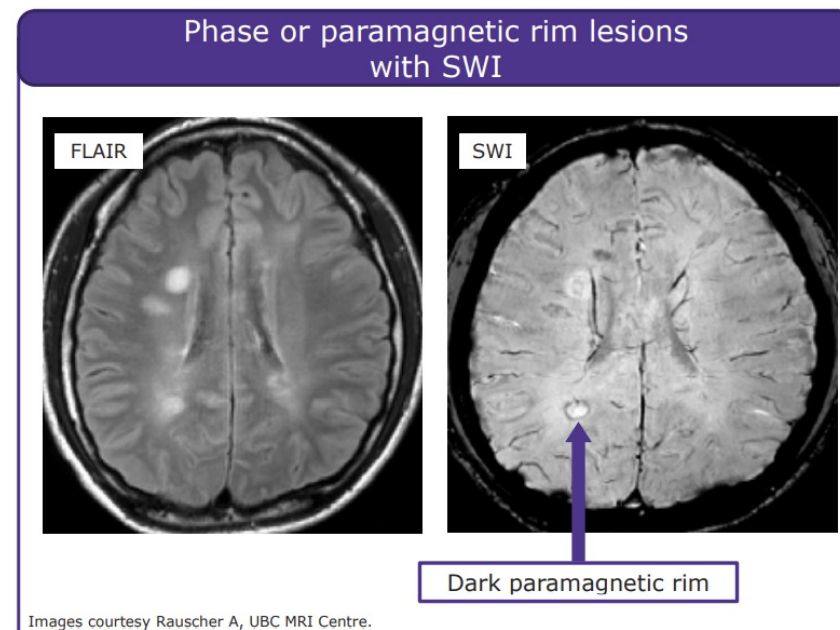
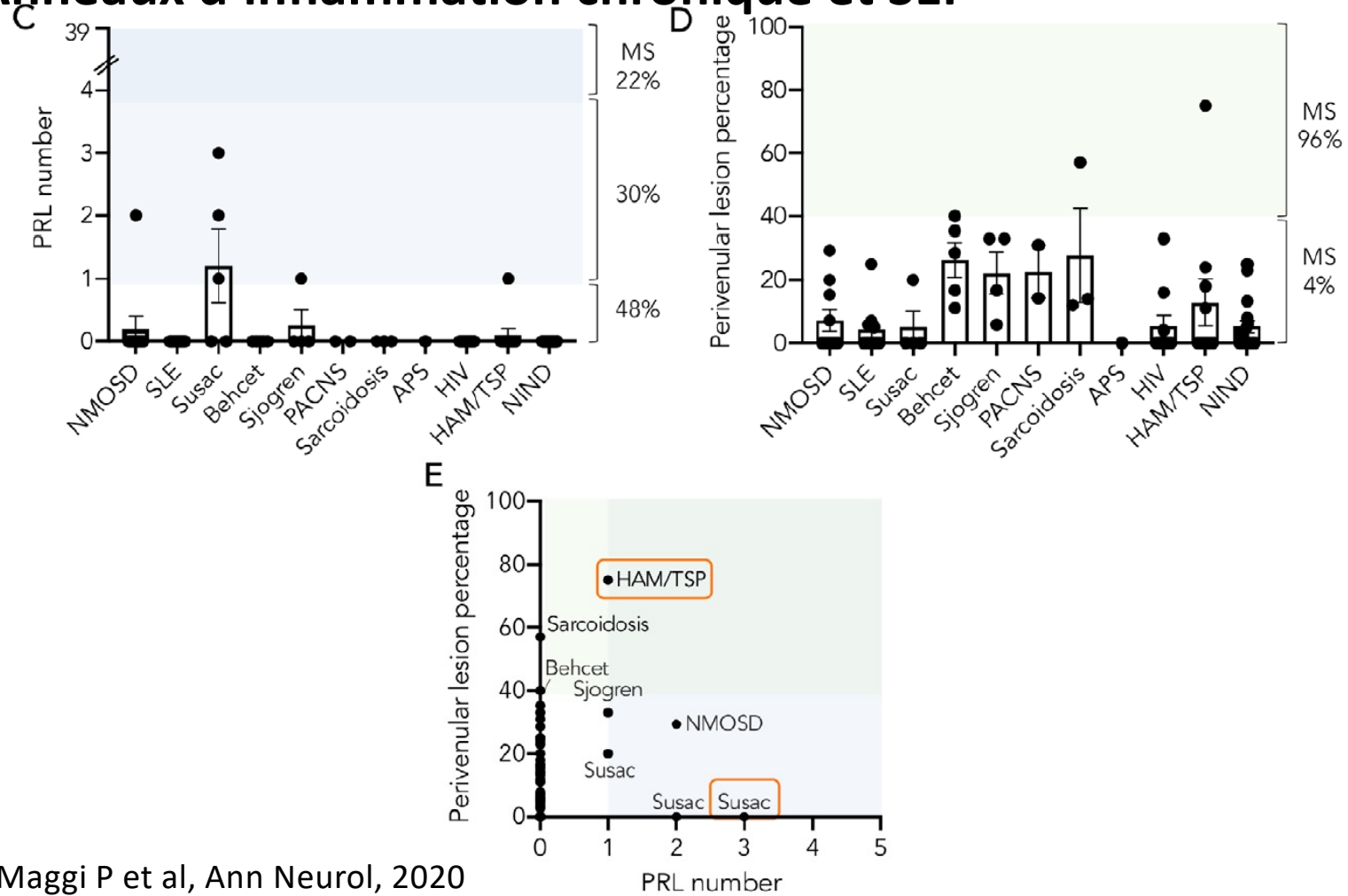


Figure
FLAIR, fluid-attenuated inversion recovery; SWI, susceptibility-weighted imaging.
Guero BL, Sicotte NL. Front Immunol 2020;11:374.



Images courtesy Rauscher A, UBC MRI Centre.

Anneaux d'inflammation chronique et SEP



Maggi P et al, Ann Neurol, 2020

Dissémination temporelle

‘Wait and see’



Survenue d'une 2^e poussée

Dissémination temporelle

1^{ère} poussée



+

Dissémination spatiale à l'IRM

Diagnostic précoce

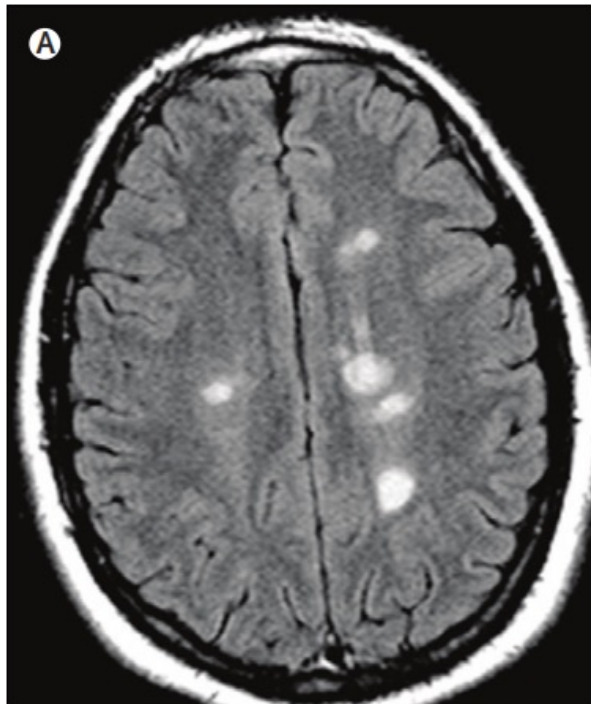
1. Dissémination temporelle à l'imagerie

- Apparition d'une nouvelle lésion T2/FLAIR à l'IRM de suivi
- si lésion rehaussante après injection de gadolinium à l'IRM

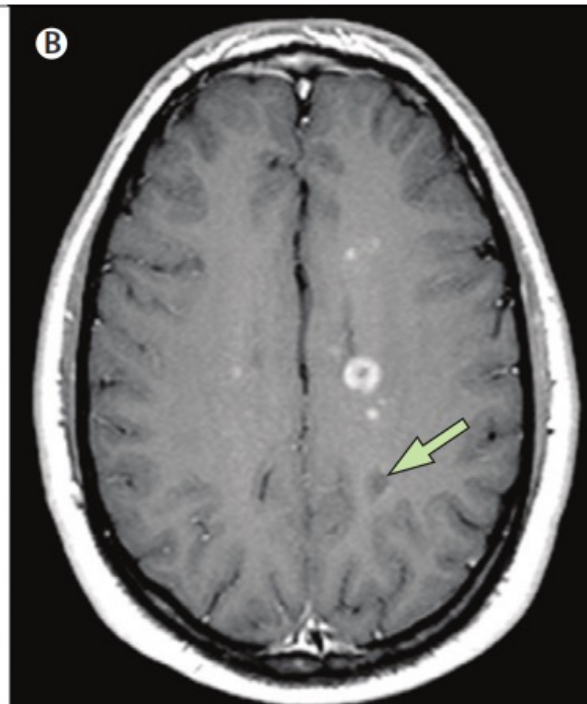
Nouveautés 2025

Lésion rehaussante après injection de produit de contraste (gadolinium)

= rupture de la barrière hémato-encéphalique



T2/FLAIR



T1 + Gd

Corrélée à une
symptomatoLOGIE clinique en
fonction de la localisation de la
lésion

Ou

Asymptomatique

Cas clinique 1

Patiente 34 ans

1^{er} épisode déficitaire clinique: Neuropathie optique rétro-bulbaire unilatérale subaigüe

IRMc: Prise de contraste ou et hypersignal STIR du segment intra-orbitaire du nerf optique gauche. Présence de plusieurs lésions hyperFLAIR de la substance blanche majoritairement péri-ventriculaires.

Présence de plusieurs lésions rehaussantes dont deux volumineuses en frontal droit et occipital gauche.

Cas clinique 1

Patiente 34 ans

1^{er} épisode déficitaire clinique: Neuropathie optique rétro-bulbaire unilatérale subaigüe

IRMc: Prise de contraste ou et hypersignal STIR du segment intra-orbitaire du nerf optique gauche. Présence de plusieurs lésions hyperFLAIR de la substance blanche majoritairement péri-ventriculaires.

= 2 régions atteintes

Présence de plusieurs lésions rehaussantes dont deux volumineuses en frontal droit et occipital gauche.

= Dissémination temporelle

Cas clinique 1

Patiente 34 ans

1^{er} épisode déficitaire clinique: Neuropathie optique rétro-bulbaire unilatérale subaigüe

IRMc: Prise de contraste ou et hypersignal STIR du segment intra-orbitaire du nerf optique gauche. Présence de multiples lésions hyperFLAIR de la substance blanche majoritairement péri-ventriculaires, supra et infratentorielles, dont la topographie et l'aspect évoque des lésions démyélinisantes de type SEP.

IRM médullaire: multiples lésions disséminées du cordon médullaire

Cas clinique 1

Patiente 34 ans

1^{er} épisode déficitaire clinique: Neuropathie optique rétro-bulbaire unilatérale subaigüe

IRMc: Prise de contraste ou et hypersignal STIR du segment intra-orbitaire du nerf optique gauche. Présence de multiples lésions hyperFLAIR de la substance blanche majoritairement péri-ventriculaires, supra et infratentorielles.

IRM médullaire: multiples lésions disséminées du cordon médullaire

= 4 régions atteintes

Cas clinique 1

Patiente 34 ans

1^{er} épisode déficitaire clinique: Neuropathie optique rétro-bulbaire unilatérale subaigüe

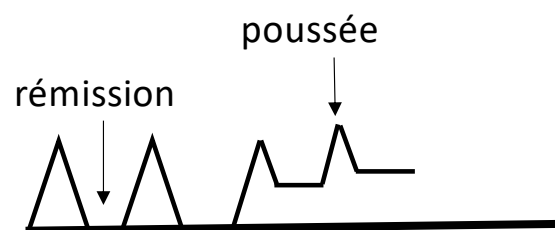
IRMc: Prise de contraste ou et hypersignal STIR du segment intra-orbitaire du nerf optique gauche.
Présence de multiples lésions hyperFLAIR de la substance blanche majoritairement péri-ventriculaires, supra et infratentorielles

= 3 régions atteintes

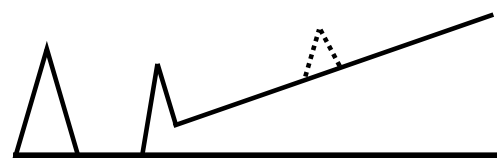
PL: 24 éléments, lymphocytaires, chimie normale, présence de bandes oligoclonales IgG spécifiques du LCR

= inflammation du LCR

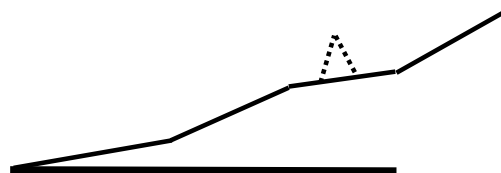
Phénotypes de SEP



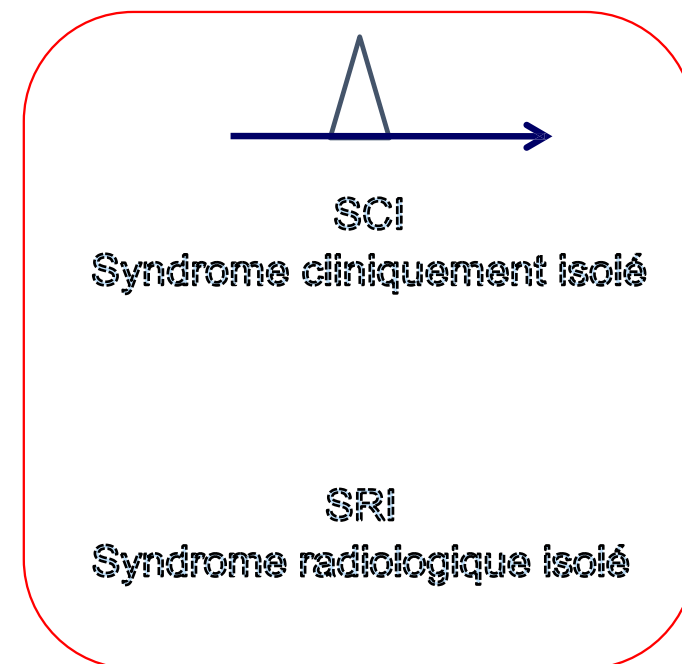
**Rémittente-Récurrente (RR)
ou Poussées-Rémission**
85%



Secondaire progressive (SP)
Avec ou sans poussées
Après 10-15 ans

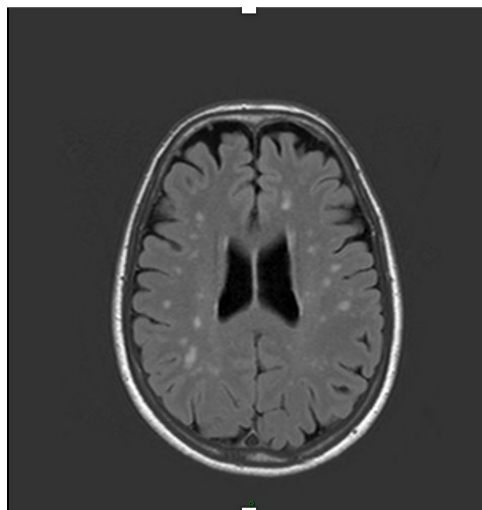


Primaire progressive (PP)
Avec ou sans poussées
15%

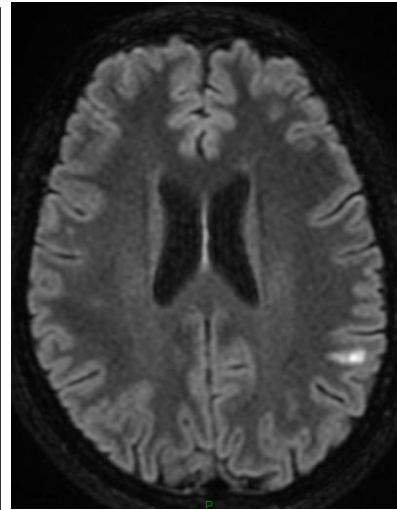


La SEP au stade pré-clinique (anciennement syndrome radiologique isolé)

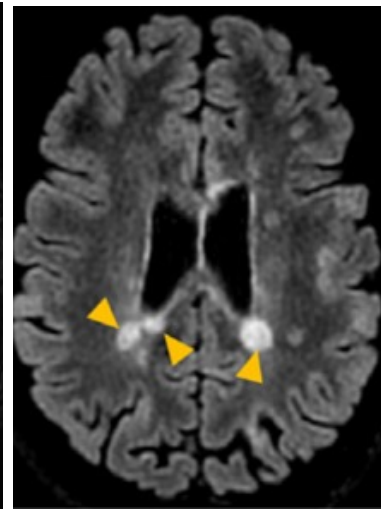
Critères diagnostiques



Aspécifique



Sous-corticale

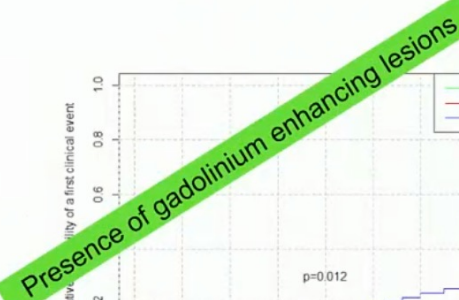
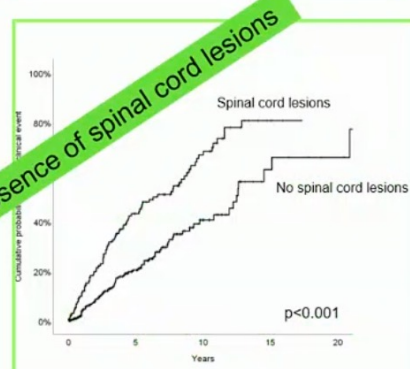
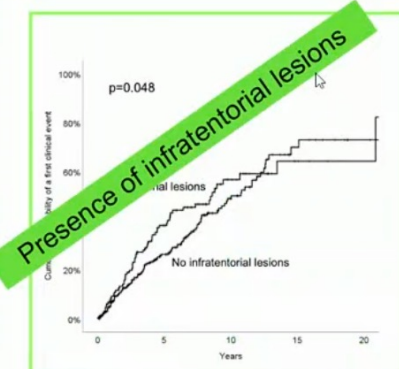
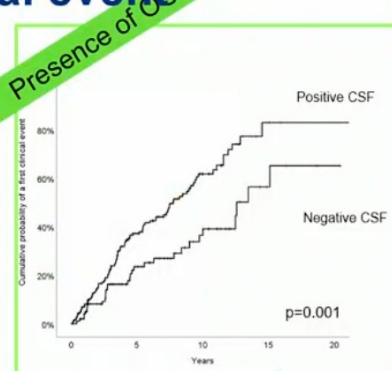
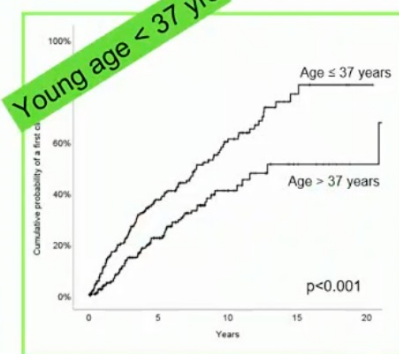


Périventriculaire

To treat or not to treat ?

Facteurs de risque de développer une poussée en cas de SRI

Risk factors for a clinical event



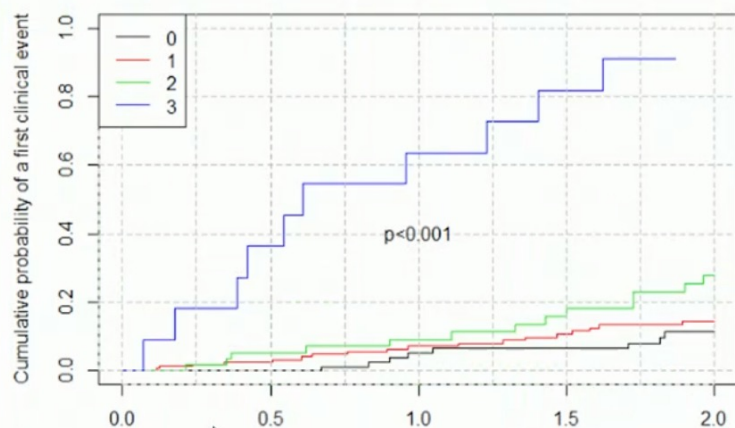
RISQ
RADIOLOGICALLY ISOLATED SYNDROME
CONSORTIUM

Lebrun et al 2020, 2021
Okuda et al, 2009, 2014
Kantarci et al, 2016

Christine Lebrun Frenay, ECTRIMS 2022

Facteurs de risque de développer une poussée en cas de SRI

Risk Stratification



Nb risk factors	0	0.5	1.0	1.5	2.0
0	109	89	71	60	53
1	164	135	112	99	84
2	69	51	42	37	29
3	12	7	4	2	0

3 factors: 90.9% converted

2 factors: 27.9% converted

1 factor: 14.5% converted

No factor: 11.3% converted

2 years & all the risk factors
91% OF PATIENTS EVOLVE TO MS

6 - High Risk patients are very few

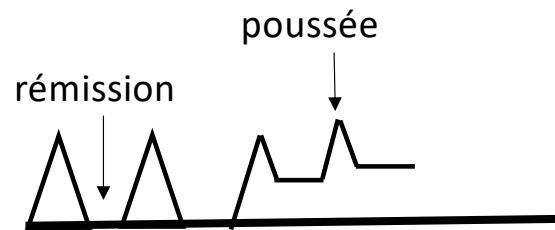
For others, disease activity in MS is highly unpredictable

RISQ
RISKOLOGICALLY ISOLATED SYNDROME
CONSORTIUM

SFSEP

OFSEP
Observatoire Français
de la Sclérose en Plaques

Phénotypes de SEP



**Rémittente-Récurrente (RR)
ou Poussées-Rémission**
85%

Démarche clinique du neurologue

Anamnèse: symptômes

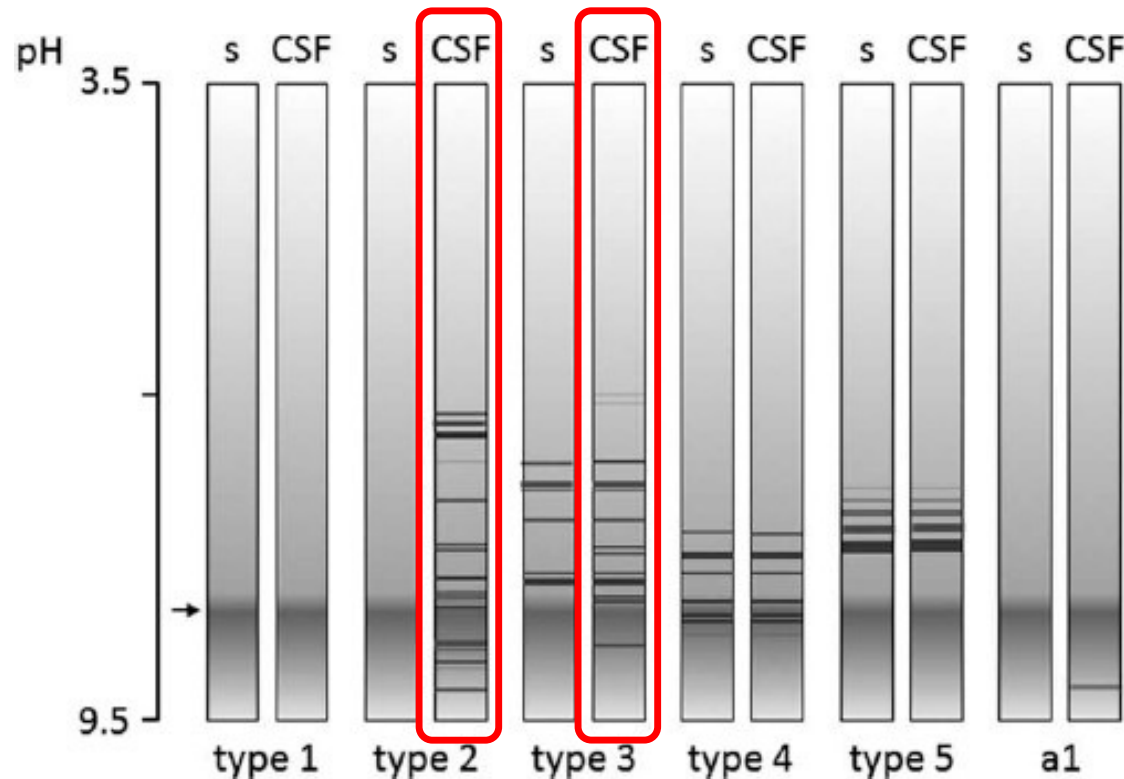
Examen clinique: signes

- Marche
 - Nerfs crâniens
 - Force
 - Sensibilité
 - Coordination équilibre
-
- Vision (tableau de Snellen)
 - troubles sphinctériens : anamnèse
 - Troubles cognitifs: tests de dépistage

Analyse cellulaire du LCR

- Valeur normale : < 5 cellules/ml
- **Pléocytose**: en cas de processus inflammatoire aiguë:
 - SEP: pléocytose modérée (< 50/ μ l): retrouvée dans 61% des cas
 - Si composante méningée > 100/ μ l:
 - ADEM
 - Sarcoidose
 - Neurobehçet
 - Autres diagnostics différentiels:
 - ✓ Méningite (bactérienne si >1000/ μ l)
 - ✓ Encéphalite
 - ✓ Hémorragie SA
 - ✓ Carcinomatose méningée

La présence de bandes oligoclonales IgG spécifiques du LCR peut indiquer:



✓ une pathologie inflammatoire/infectieuse aiguë

ou

✓ une pathologie inflammatoire/infectieuse antérieure

ou

✓ un processus inflammatoire chronique

Gastaldi et al., Exp Rev Mol Diagn, 2016

Bandes oligoclonales IgG

Pathologies inflammatoires du SNC

- ✓ sclérose en plaques (> 95 %)
- ✓ syndromes paranéoplasiques du SNC (> 95 %)
- ✓ encéphalites auto-immunes
- ✓ plus rarement (< 25 %):
 - neurolupus
 - neurosarcoïdose
 - NeuroBehçet
 - angéite granulomateuse

Pathologie neuro-infectieuse

Pathologie tumorale

- ✓ méningite carcinomateuse ou lymphomateuse
- ✓ lymphome primitif du SNC

Absence de bandes oligoclonales IgG spécifiques en cas de:

- Encéphalomyélite aigüe disséminée (ADEM)
- Neuromyéélite optique (syndrome de Devic)
- Syndrome de Guillain-Barré
- En cas d'atteinte vasculaire, toxique, métabolique, traumatique ou psychiatrique
- En cas de pathologie neurodégénérative (sauf ALD)
- Atteinte radiculaire mécanique
- En cas de neuropathie périphérique

Critères diagnostiques de SEP 2025

1^{ère} poussée



+

Dissémination spatiale à l'IRM

Diagnostic précoce

1. Dissémination temporelle à l'imagerie

- Apparition d'une nouvelle lésion T2/FLAIR à l'IRM de suivi
- si lésion rehaussante après injection de gadolinium à l'IRM

OU

2. Présence de signes d'inflammation chronique du LCR

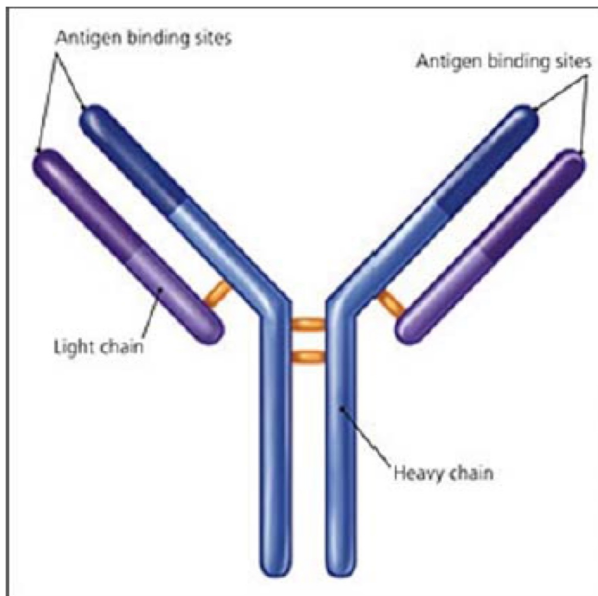
(bandes oligoclonales IgG spécifiques du LCR ou **Index des chaînes Kappa libres élevés**)

OU

3. **Signe de la veine centrale**

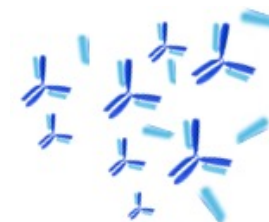
Nouveautés 2025

Chaînes Kappa libres

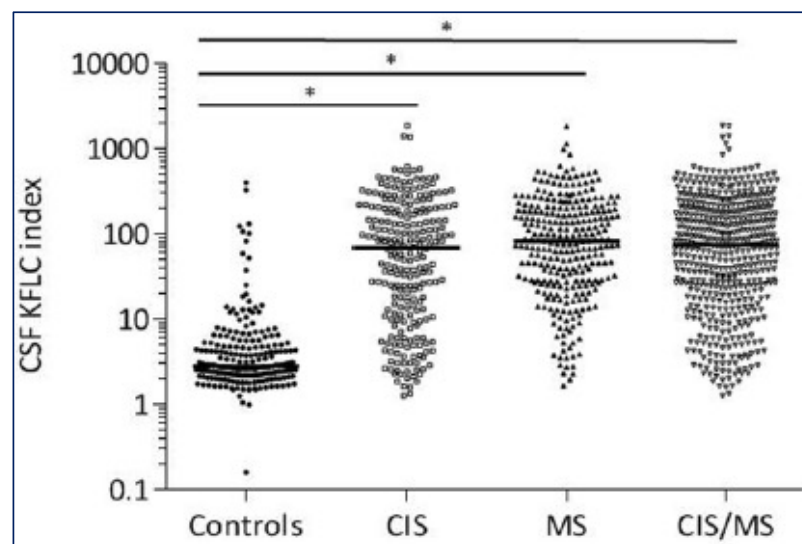


FLC as indicator for Ig synthesis via
activated B lymphocytes

KFLC : other significant studies



- Leurs et al: 745 patients from 18 centers, of which 526 CIS/MS patients
- Optimal cutoff was set at **6.6**, leading to a sensitivity of 88% (vs 82% for OCB) and a specificity of 83% (vs 92% for OCB)



- KFLC seem to be a powerful tool to exclude MS while OCB detection is still useful to rule in MS diagnosis or to confirm high KFLC values

Critères diagnostiques de SEP 2025

1^{ère} poussée



+

Dissémination spatiale à l'IRM

Diagnostic précoce

1. Dissémination temporelle à l'imagerie

- Apparition d'une nouvelle lésion T2/FLAIR à l'IRM de suivi
- si lésion rehaussante après injection de gadolinium à l'IRM

OU

2. Présence de signes d'inflammation chronique du LCR

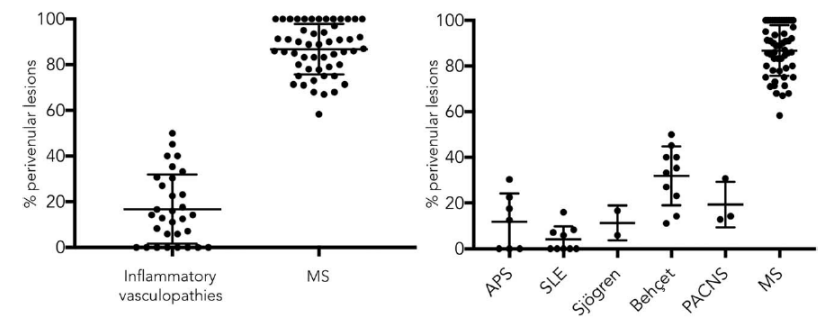
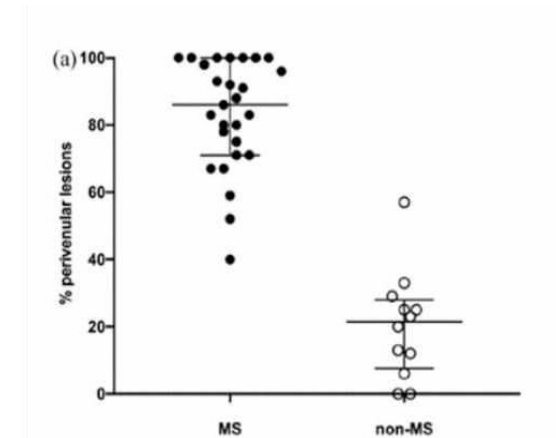
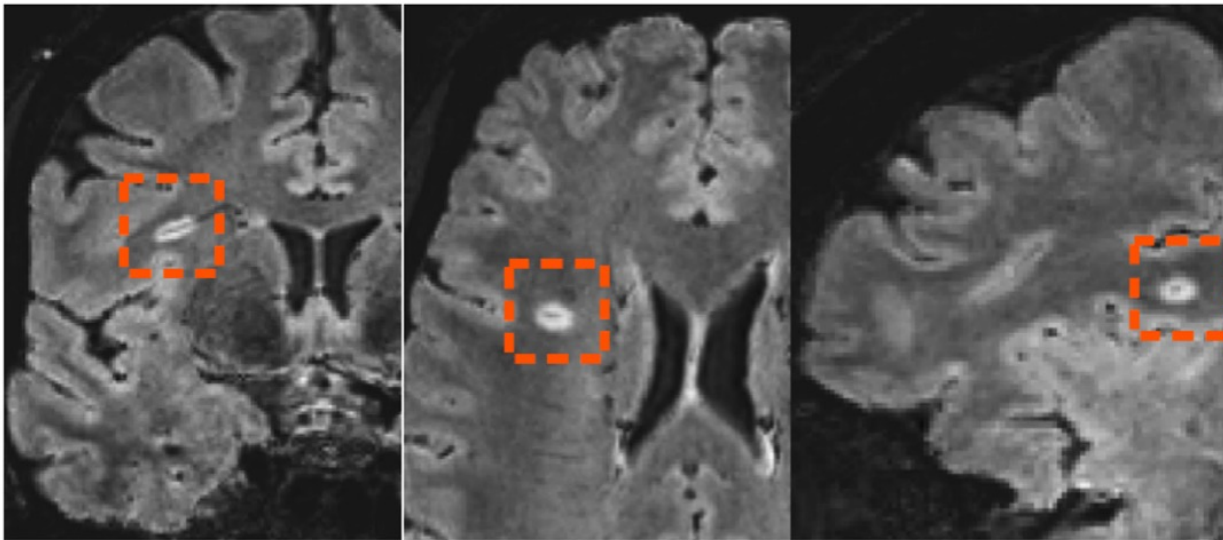
(bandes oligoclonales IgG spécifiques du LCR ou **Index des chaînes Kappa libres élevés**)

OU

3. **Signe de la veine centrale**

Nouveautés 2025

Le signe de la veine centrale



Rocca et al, Lancet Neurol, 2024; Mistry et al., MSJ, 2015; Jurynczyk et al., J Neurol, 2021; Maggi et al, MS, 2020; Ciotti et al., MS, 2021; Sati et al., Nat Rev Neurol, 2016; Guisset et al., MS, 2020

2024 revisions of the McDonald criteria

Central Vein Sign

General Principles and Recommendations

- Demonstration of CVS by MRI may be used in the diagnosis of MS.
- Demonstration of CVS by MRI can increase specificity of diagnosis in MS.
- Demonstration of CVS is not required for diagnosis of MS.
- In patients with typical symptoms and DIS the presence of rule of 6 CVS lesions is sufficient for diagnosis of MS.
- In patients with typical symptoms and typical lesions in one topography, the presence of 6CVS plus DIT or CSF positive is sufficient to diagnose MS

Le diagnostic de la SEP repose sur

Mise en évidence de symptômes et signes compatible avec une atteinte
démyélinisante du SNC,

Disséminée dans le temps et l'espace

Confirmée par l'IRM

Après exclusion d'autres diagnostics

Diagnostic différentiel

1. ADEM (acute demyelinating encephalo-myelitis)
2. NMOSD (neuro-myelitis spectrum disorders)
 - Anticorps anti-Aquaporine 4
 - Anticorps anti-MOG
 - NMOSD séronégatifs
3. Syndrome de Sjögren's
4. Neurolupus and syndrome antiphospholipide
5. Neurosarcoïdose
6. Neuro-Behçet
7. Syndrome de Susac
8. Syndrome de Clipper's

Drapeaux rouges contre un diagnostic de SEP

Modifications de l'IRM sans corrélation clinique

Maladie psychiatrique connue

Examen neurologique normal

Caractéristiques cliniques atypiques:

- Début de la maladie aux âges extrêmes
- Maladie systémique extra-neurologique
- Symptômes marqués de la substance grise

Le syndrome radiologique isolé (SRI)

Découverte fortuite de lésions de la substance blanche sans symptômes suggérant une SEP

Critères diagnostiques ?

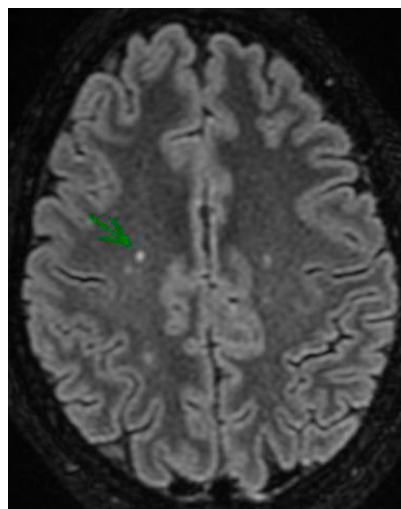
- Dissémination spatiale ?
✓ 2 régions spécifiques atteintes

ET

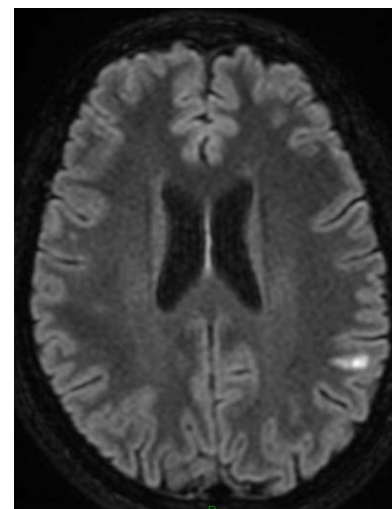
- Dissémination temporelle ?
✓ 2 nouvelles lésions après 2 ans de suivi

OU

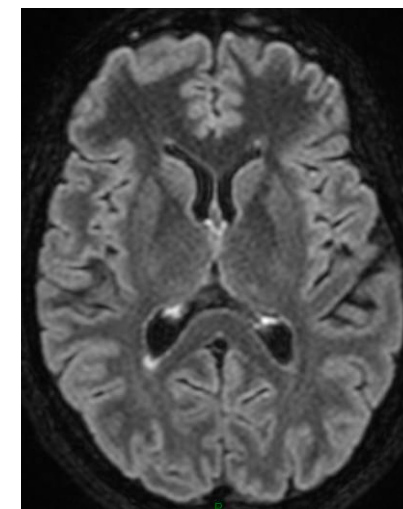
- Inflammation chronique du LCR ?
✓ Présence de bandes IgG du LCR



Aspécifique



Sous-corticale



Périventriculaire

To treat or not to treat ?

Le syndrome radiologique isolé

2024 revisions of the McDonald criteria

Radiologically Isolated Syndrome

General Principle

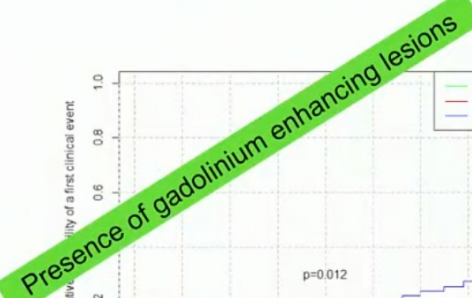
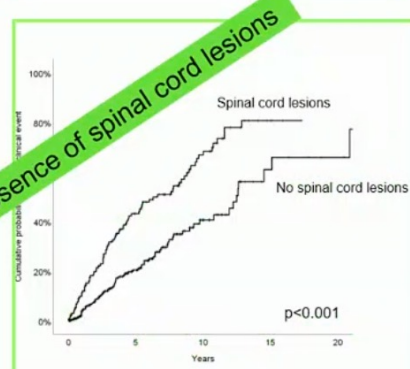
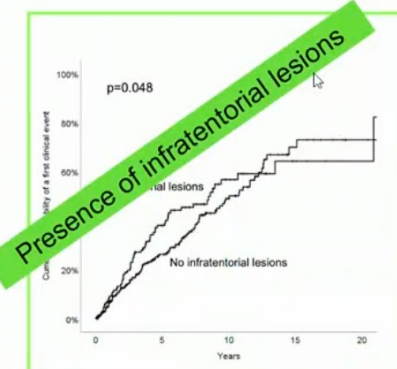
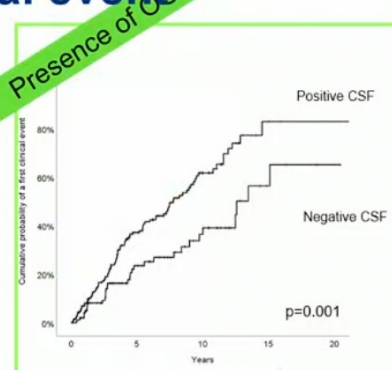
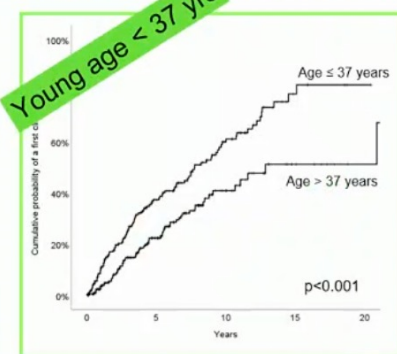
- RIS is identified by the incidental discovery of CNS white matter T2-weighted hyperintense foci on MRI highly typical of MS but without clinical symptomatology related to inflammatory demyelination or findings on clinical examination.

Recommendations

- In patients with RIS, fulfilling DIS and DIT is sufficient for diagnosing MS.
- In patients with RIS, fulfilling DIS and OCB is sufficient for diagnosing MS.
- In patients with RIS fulfilling DIS, the presence of ≥ 6 CVS is sufficient for diagnosing MS.

Facteurs de risque de développer une poussée en cas de SRI

Risk factors for a clinical event



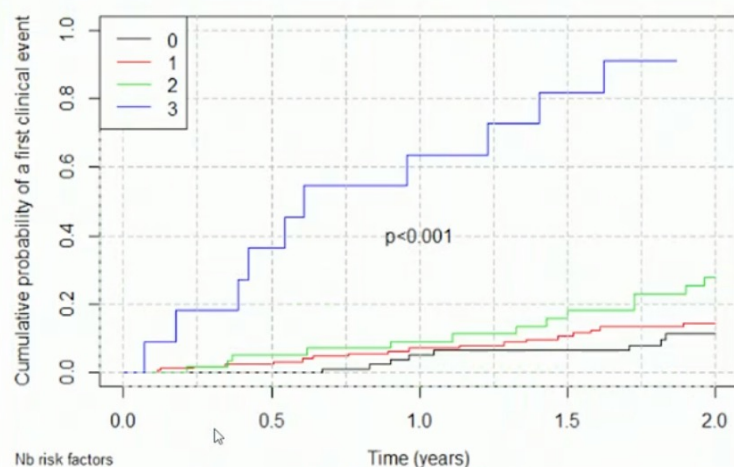
RISQ
RADIOLOGICALLY ISOLATED SYNDROME
CONSORTIUM

Lebrun et al 2020, 2021
Okuda et al, 2009, 2014
Kantarci et al, 2016

Christine Lebrun Frenay, ECTRIMS 2022

Facteurs de risque de développer une poussée en cas de SRI

Risk Stratification



Nb risk factors

Time (years)
Number of at-risk patients

0	109	89	71	60	53
1	164	135	112	99	84
2	69	51	42	37	29
3	12	7	4	2	0

3 factors: 90.9% converted

2 factors: 27.9% converted

1 factor: 14.5% converted

No factor: 11.3% converted

2 years & all the risk factors
91% OF PATIENTS EVOLVE TO MS

6 - High Risk patients are very few

For others, disease activity in MS is highly unpredictable

RISQ
RADIOLOGICALLY ISOLATED SYNDROME
CONSORTIUM

SFSEP

OFSEP
Observational Prospective
Study of the Evolution of Patients

Christine Lebrun Frenay, ECTRIMS 2022

Lebrun et al 2021

Traitement de la SEP

Thérapies immunomodulatrices ou immunosuppressives pour la SEP-RR

1^{ère} ligne: Injectables IM/SC versus oraux

2^{ème} ligne: oral/SC/IV

- Mécanisme d'action
- Mode d'administration
- Profil d'effets secondaires

Principes généraux du choix du traitement

- Caractéristiques de la maladie
 - sous-type, durée, évolution, évolution de l'IRM
- Caractéristiques de la molécule
 - efficacité, tolérance, sécurité court et long terme, dosage/ fréquence et facilité d'administration, ratio bénéfice/risque favorable, coût
- Critères individuels
 - comorbidité, style de vie, attentes/appréhensions du patient, projets de vie: grossesse ..., compliance

Facteurs pronostiques

- Âge < au début
- Sexe féminin
- Début monofocal
- Poussée sensitive ou névrite optique
- Récupération complète
- Intervalle > entre poussées
- Absence d'invalidité à 5 ans
- Faible charge lésionnelle à l'IRM
- Absence de lésions de la fosse postérieure
- Absence d'atrophie cérébrale
- Absence de bandes oligoclonales



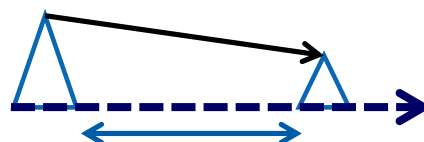
- Âge > au début
- Sexe masculin
- Début multifocal
- Poussée motrice, ataxiante
- Récupération partielle ou incomplète
- Taux de poussée élevée durant les 2 premières années de maladie
- Invalidité à 5 ans
- Charge lésionnelle élevée à l'IRM
- Lésions de fosse postérieure
- Atrophie cérébrale
- Présence de bandes oligoclonales



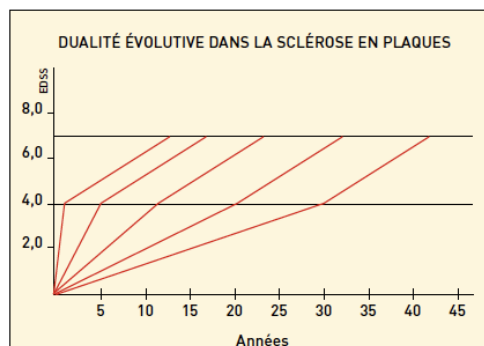
Objectifs du traitement immunomodulateur



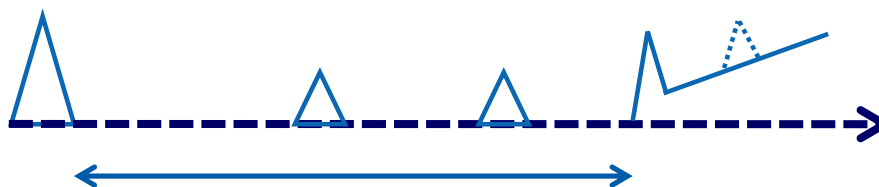
Réduire la fréquence et
l'intensité des poussées



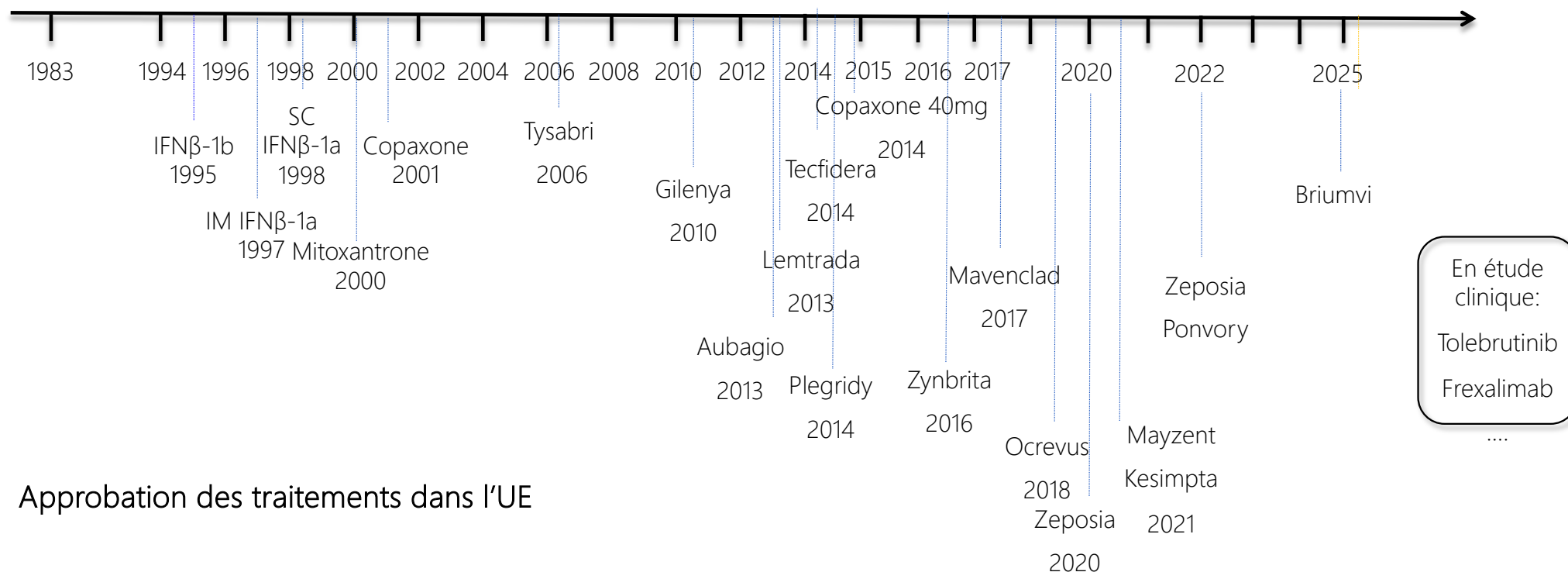
Objectifs du traitement immunomodulateur



**Ralentir la progression de
l'invalidité et retarder le passage
en phase secondairement
progressive**

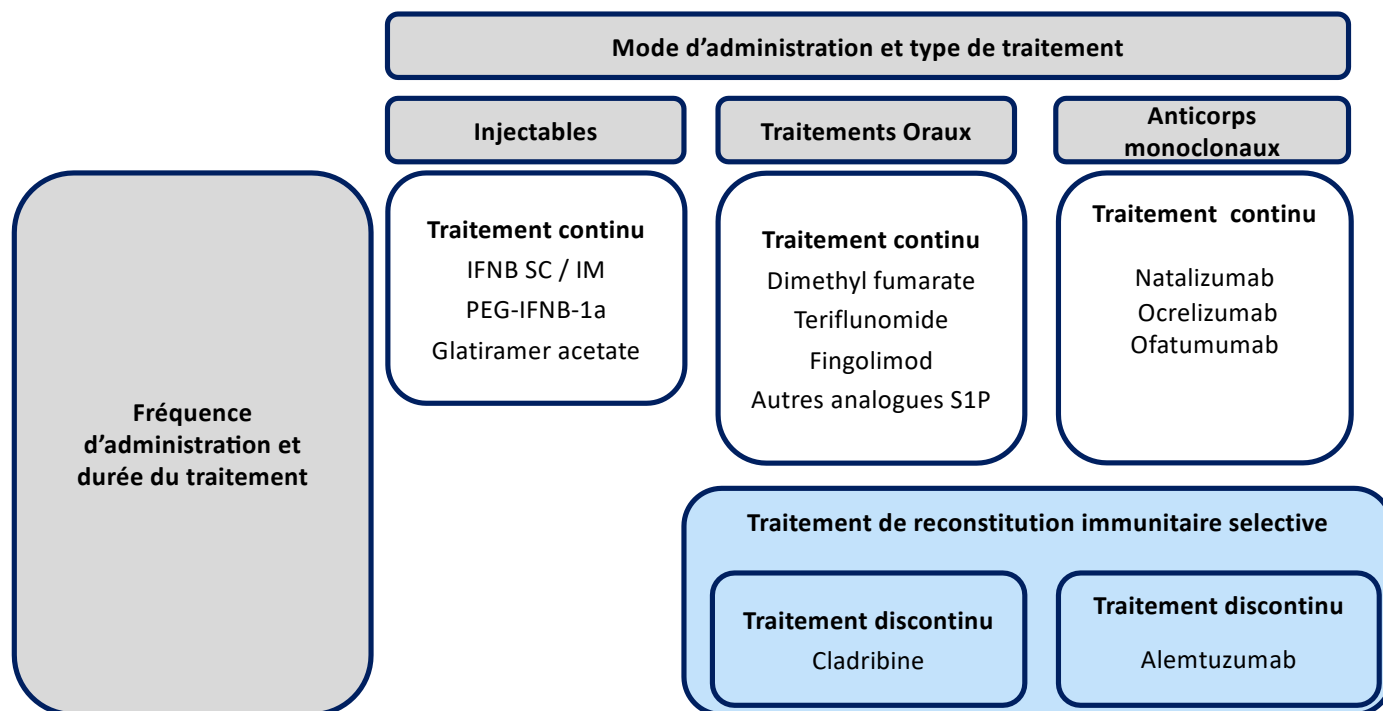


Progrès thérapeutiques dans la SEP



Approbation des traitements dans l'UE

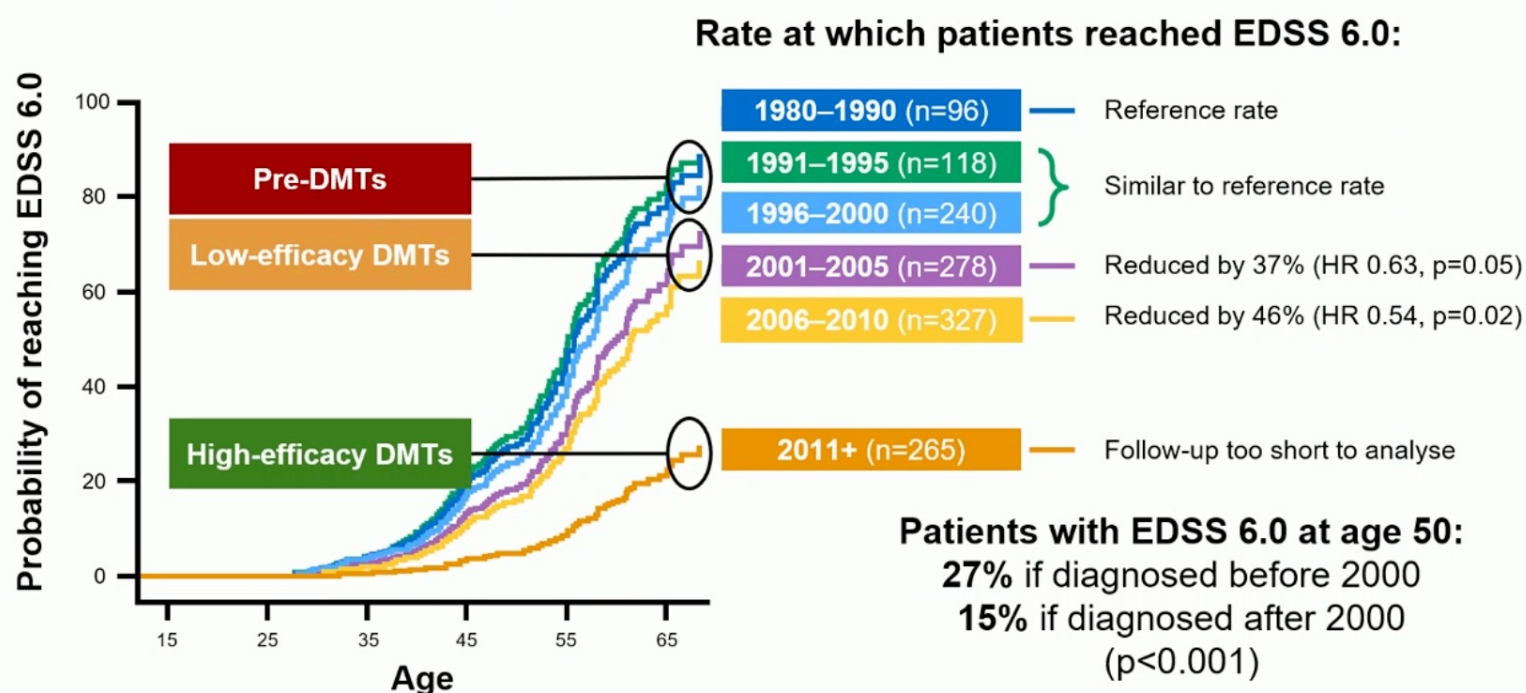
Classification des traitements de la SEP



Traitement	Cible	SEP-R	SEP-P		
		SEP-RR	SEP-SP avec poussées	SEP-SP	SEP-PP
Interféron-beta	IFNAR1&2	Etude clinique +	Etude clinique +	Etude clinique -	Etude clinique -
Acétate de glatiramer	T, B cells and APCs	Etude clinique +	Etude clinique -	Etude clinique -	Etude clinique -
Natalizumab	VLA-4	Etude clinique +	Etude clinique -	Etude clinique -	
Mitoxantrone	Nuclear	Etude clinique +	Etude clinique +	Etude clinique -	Etude clinique -
Fingolimod	S1P1R1,3,4,5	Etude clinique +			Etude clinique -
Teriflunomide	DHODH	Etude clinique +			
Dimethyl Fumarate	Nrf2 + ?	Etude clinique +			
Alemtuzumab	CD52	Etude clinique +		Etude clinique -	
Ocrelizumab	CD20	Etude clinique +			Etude clinique +
Ofatumumab	CD20	Etude clinique +			
Ublituximab	CD20	Etude clinique +			
Cladribine		Etude clinique +			
Siponimod	S1P1		Etude clinique +		
Ozanimod, Ponesimod	S1P1	Etude clinique +			

Etude clinique +
Etude clinique -

The course of MS been improved by earlier diagnosis and the increased availability of disease-modifying therapies

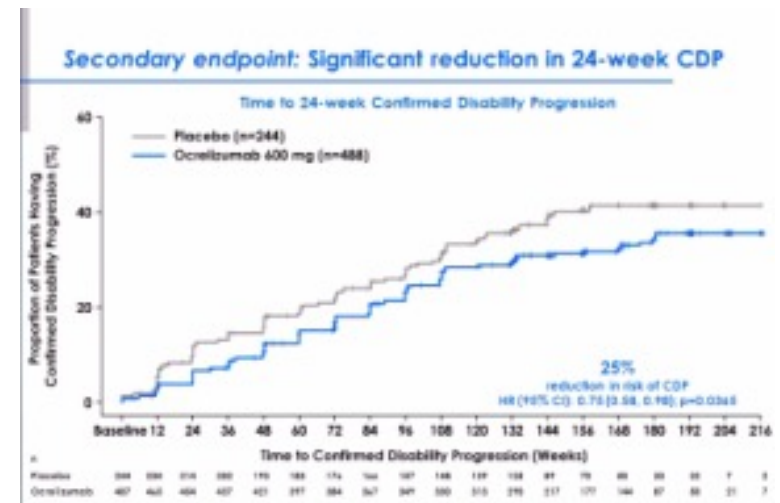


Cox estimates of the cumulative probability of reaching EDSS=6 according to age and the period of diagnosis after adjusting for age of diagnosis and the frequency of EDSS visits.
EDSS, Expanded Disability Status Scale; HR, hazard ratio.

Capra R, et al. *Mult Scler* 2017;23:1757–1761.

Traitement de la SEP PP avec signes d'activité

1. **Ocrélizumab** dans les formes primaires progressives de SEP
 - Anticorps monoclonal anti-CD20
 - 700 patients
 - Durée 3 ans
 - Diminution de 25% du risque de progression de l'EDSS
 - Ralentissement de la progression de l'atrophie (17%) et des lésions T2 à l'IRM



Montalban et al., ECTRIMS 2015

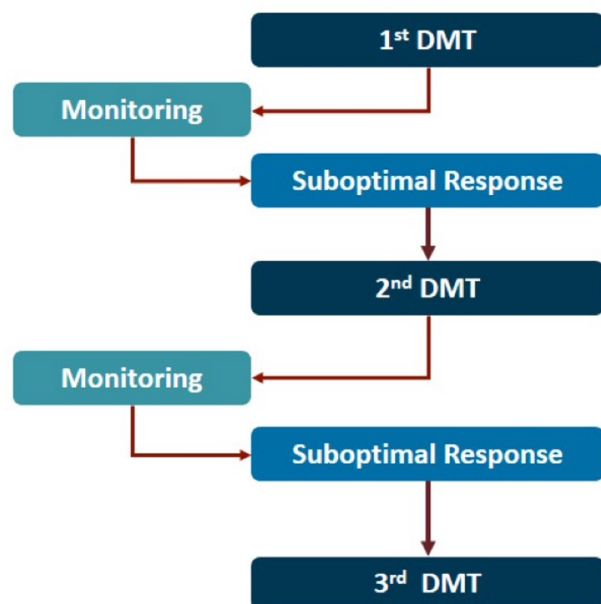
Traitement des formes progressives de SEP

2. **Siponimod** dans les formes secondaires progressives de SEP

- Modulateur S1P1R et S1P5R
- 1600 patients
- EDSS 3-6.5
- >50% avaient un score EDSS ≥ 6
- Seulement 30% avec poussée endéans 2 ans et 20% avec lésions « actives » à l'IRM
- Diminution de 26% du risque de progression de l'EDSS
- Diminution de 23% la progression de l'atrophie cérébrale à l'IRM

Stratégies thérapeutiques

Escalade thérapeutique



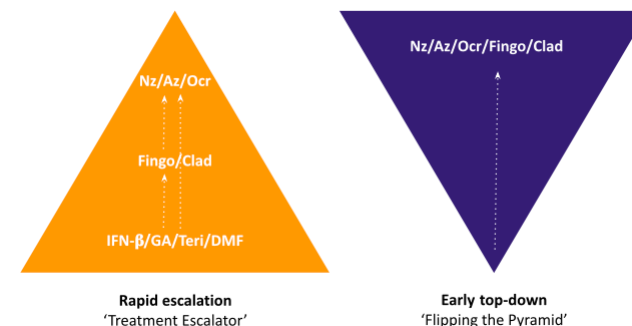
Un shift dans les paradigmes de traitement ?

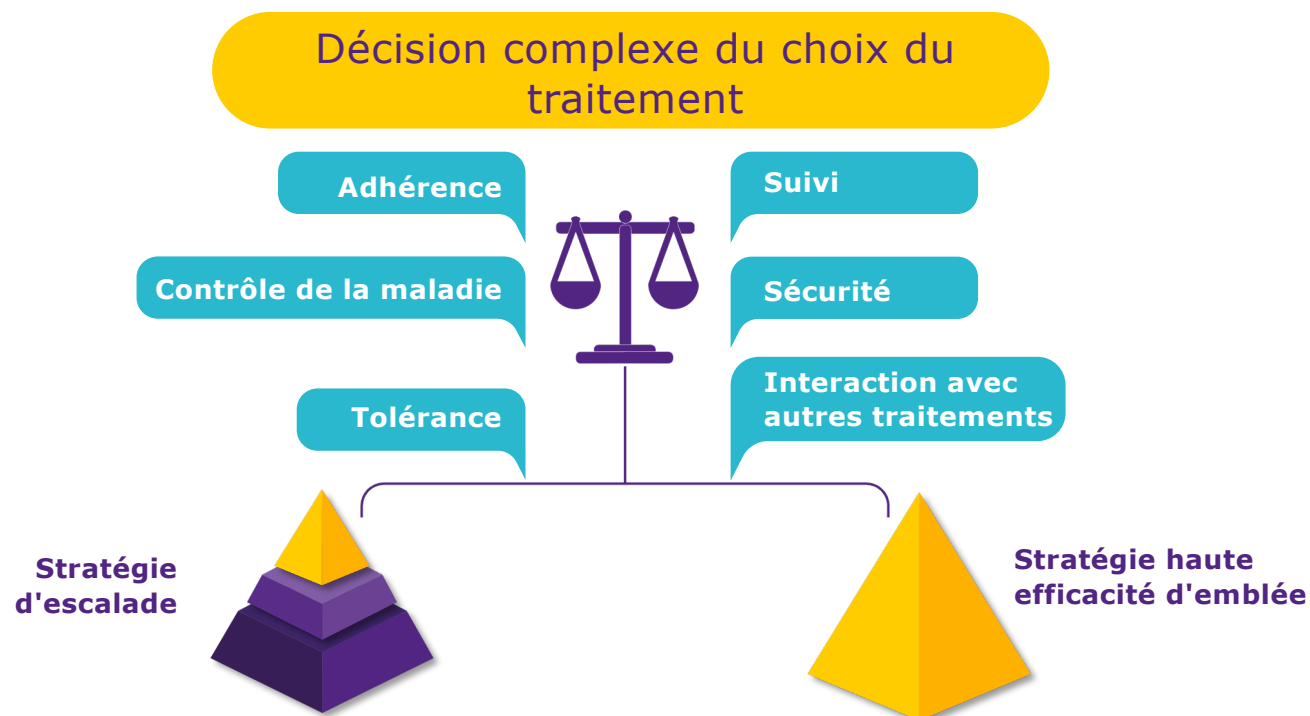
Traitement intensif initial = induction

Classiquement, la stratégie d'escalade thérapeutique est privilégiée

Mais certaines données montrent que un traitement plus intensif initial peut être bénéfique:

- Meilleur contrôle de l'activité inflammatoire à court terme
- Moins de progression de l'invalidité à moyen et long terme
- Moins de transition vers la phase secondaire progressive de la maladie

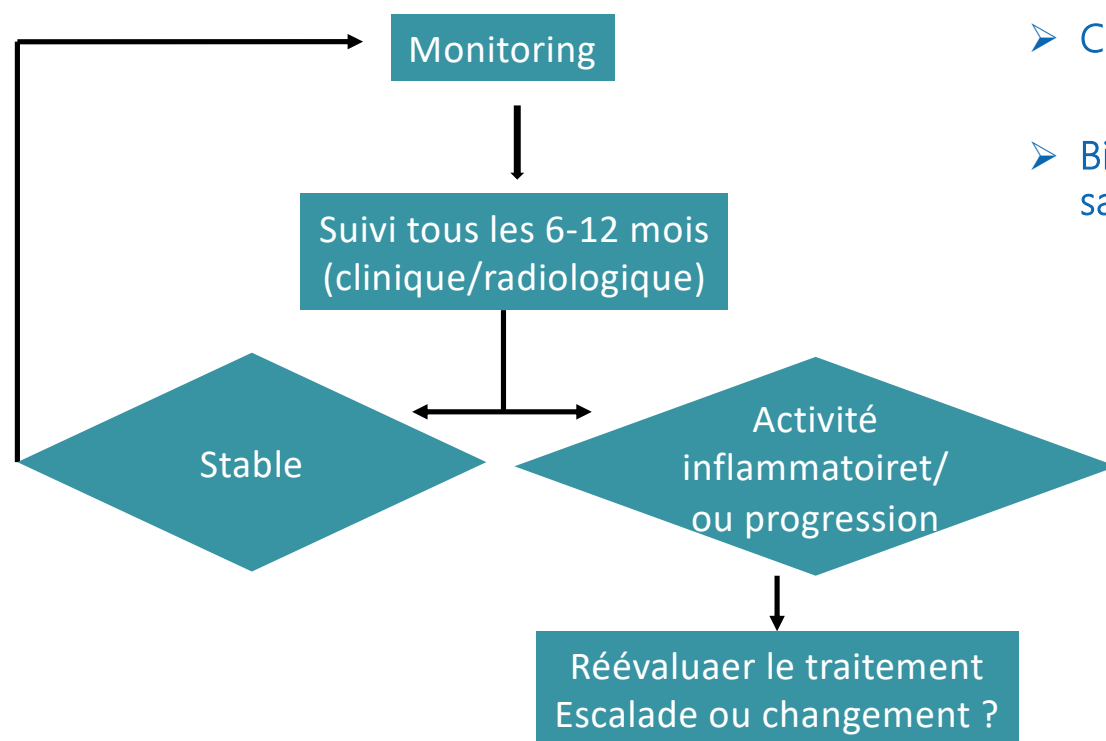




Suivi du traitement

Suivi du traitement

Suivi de l'efficacité du traitement de fond



Suivi des effets secondaires potentiels

- Cliniques (épisodes infectieux, autres....)
- Biologiques (fonction hépatique, formule sanguine, hypogammaglobulinémie....)

Place de l'IRM dans le suivi

- 1x/ an en règle générale (avec ou sans traitement)
- Plus si doute par rapport à l'organicité d'une poussée ou si cela va modifier l'attitude thérapeutique

OPEN

CONSENSUS STATEMENTS

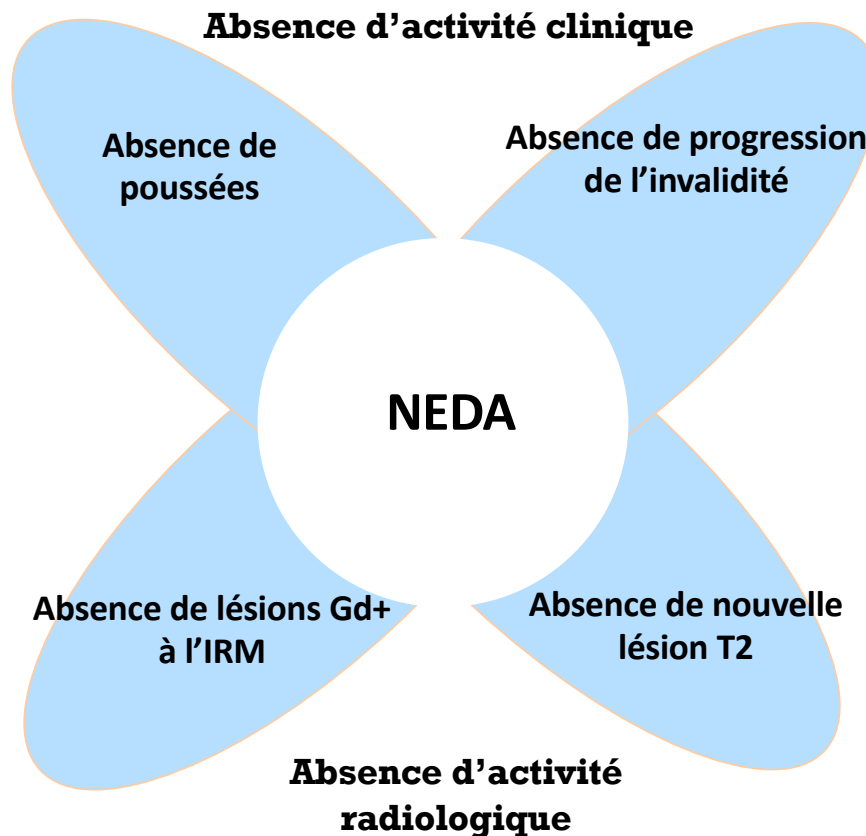
EVIDENCE-BASED GUIDELINES

MAGNIMS consensus guidelines on the use of MRI in multiple sclerosis—clinical implementation in the diagnostic process

Àlex Rovira, Mike P. Wattjes, Mar Tintoré, Carmen Tur, Tarek A. Yousry, Maria P. Sormani, Nicola De Stefano, Massimo Filippi, Cristina Auger, Maria A. Rocca, Frederik Barkhof, Franz Fazekas, Ludwig Kappos, Chris Polman, David Miller and Xavier Montalban on behalf of the MAGNIMS study group

Nat Rev Neurol, 2015

Objectif thérapeutique : NEDA (No Evidence of Disease Activity)



Idéalement:

+ stabilisation/amélioration des troubles cognitifs (symptômes invisibles)

+ stabilisation de la progression de l'atrophie cérébrale

+ réduction du taux de neurofilaments sanguins

+ action sur l'inflammation chronique compartimentalisée (PRLs/SEL)

+ amélioration de la qualité de vie

+ retarder la transition vers la phase secondaire progressive

Traitements symptomatiques et qualité de vie

SEP : traitements symptomatiques

1. kinésithérapie
2. ergothérapie et logopédie
3. Troubles sphinctériens et du transit intestinal
4. Spasticité
5. Douleurs
6. Fatigue et fatiguabilité motrice
7. Troubles thymiques et psychologiques
8. Troubles cognitifs
9. Troubles sexuels
10. Troubles paroxystiques

Prise en charge non-médicamenteuse: Encourager l'adoption d'un mode de vie sain

1. Activité physique
2. Maintien/Entraînement des fonctions cognitives
3. Suppression du tabagisme
4. Compenser une carence en vitamine D
5. Traiter les comorbidités

Traitements symptomatiques de la spasticité

à respecter en principe sauf si elle est douloureuse

si crampes et spasmes en extension:

- Kinésithérapie: prévention des rétractions articulaires...
- Liorésal (baclofen) (3 x 5 à 3 x 25 mg/j), Sirdalud
- Gabapentine, prégabaline
- (Rivotril)
- Botox si spasticité focale
- Baclofen en pompe intrathécale

SEP : traitements symptomatiques (2)

➤ Troubles sphinctériens :

vessie : hyperréflexie : oxybutinine, solifénacine....

hypocontractibilité détrusorienne : tamsulosine (α -1 bloquant)

sondage intermittent ou auto-sondage en cas de résidus

> 100 ml

intestin : urgence défécatoire : oxybutinine

constipation

➤ Troubles sexuels : impuissance : tadalafil, sildenafil....

SEP : traitements symptomatiques (3)

- Douleurs névralgiques : chez 50 % des patients environ
Tégréto^l, Neurontin, Lyrica, tricycliques anti-dépresseurs,
Contramal, Valtran, Durogésic en patch
- Dépression : anti-dépresseurs et soutien psychologique
- Fatigue : lutte contre l'insomnie, activités fractionnées, sieste, suppléments vitaminiques, ...

Conclusions

**Décision de traitement informée et partagée
→ engagement du patient**

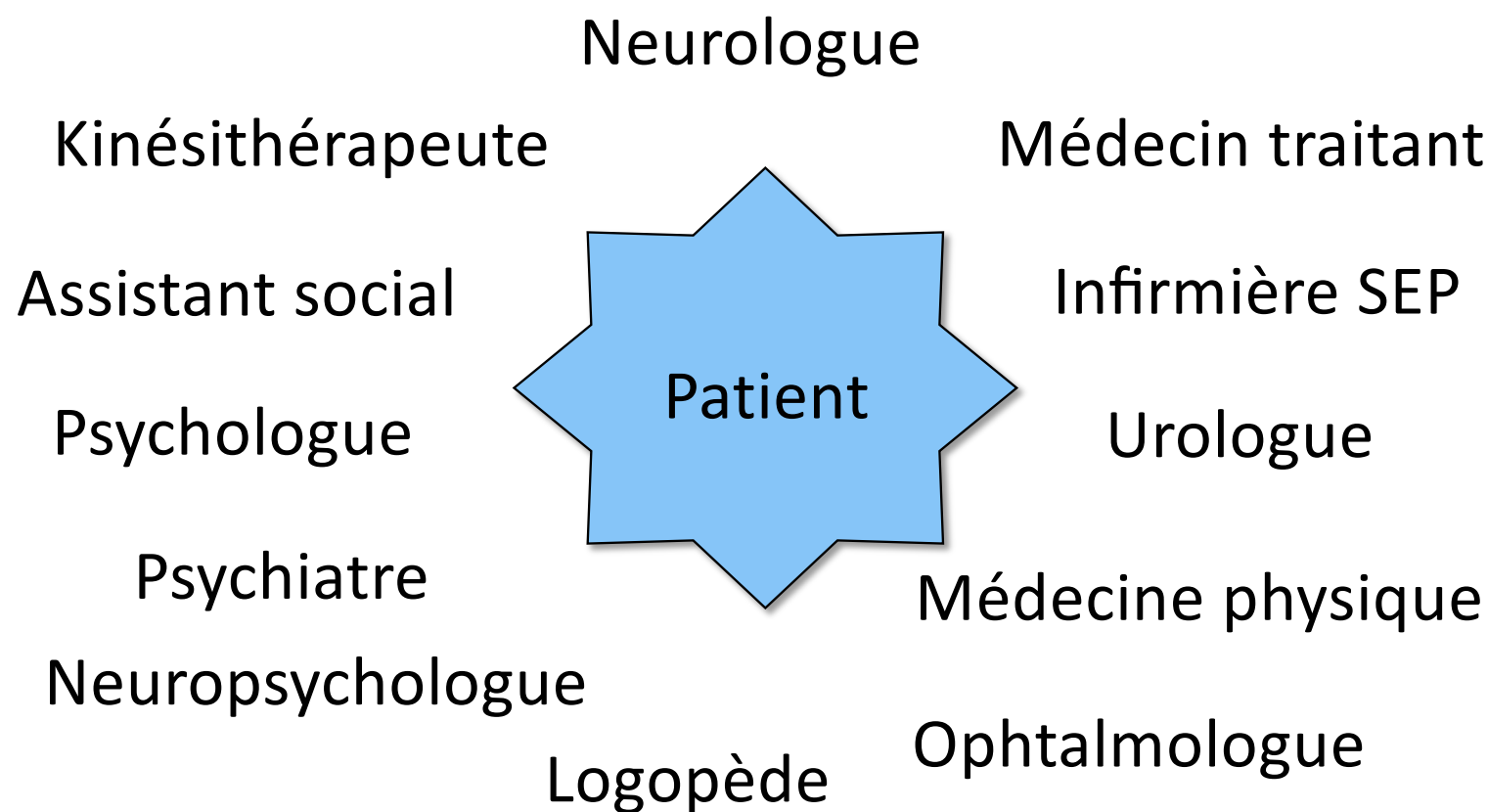
**Instaurer le traitement le plus approprié
à temps**

**Suivre la réponse clinique et subclinique
Et la tolérance/effets secondaires**

**Changer de traitement si la réponse est
suboptimale**

**Prise en charge globale
Encourager l'adoption d'un mode de vie sain**

Prise en charge multidisciplinaire



Prise en charge holistique de la SEP

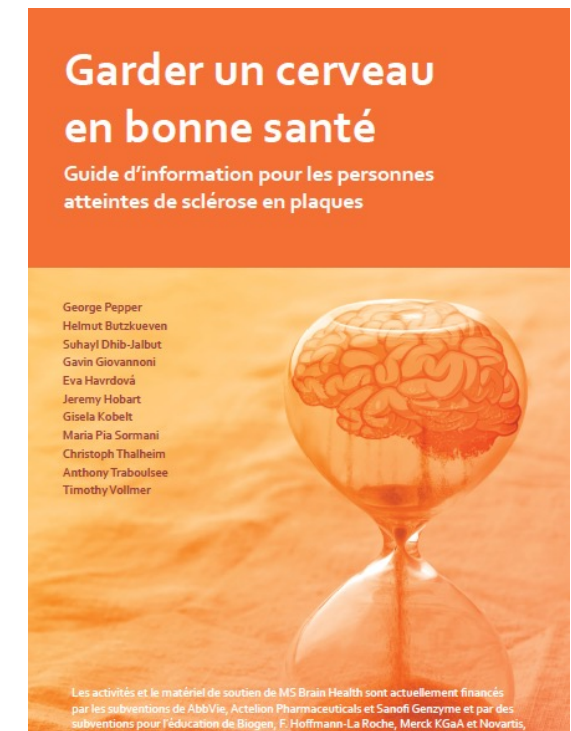
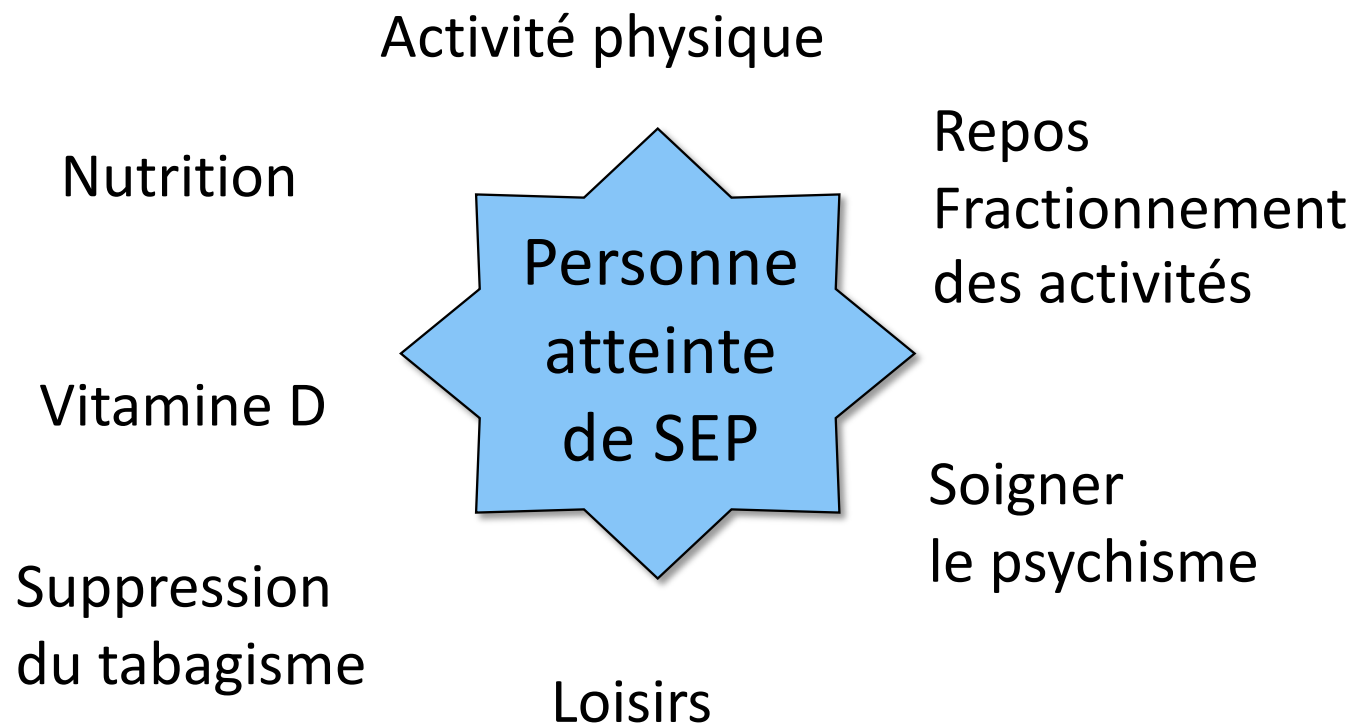
Education à la maladie



Approche non-médicamenteuse
Hygiène de vie

Adoption d'un style de vie adapté

Approche holistique



Fenêtre d'opportunité pour traiter la SEP

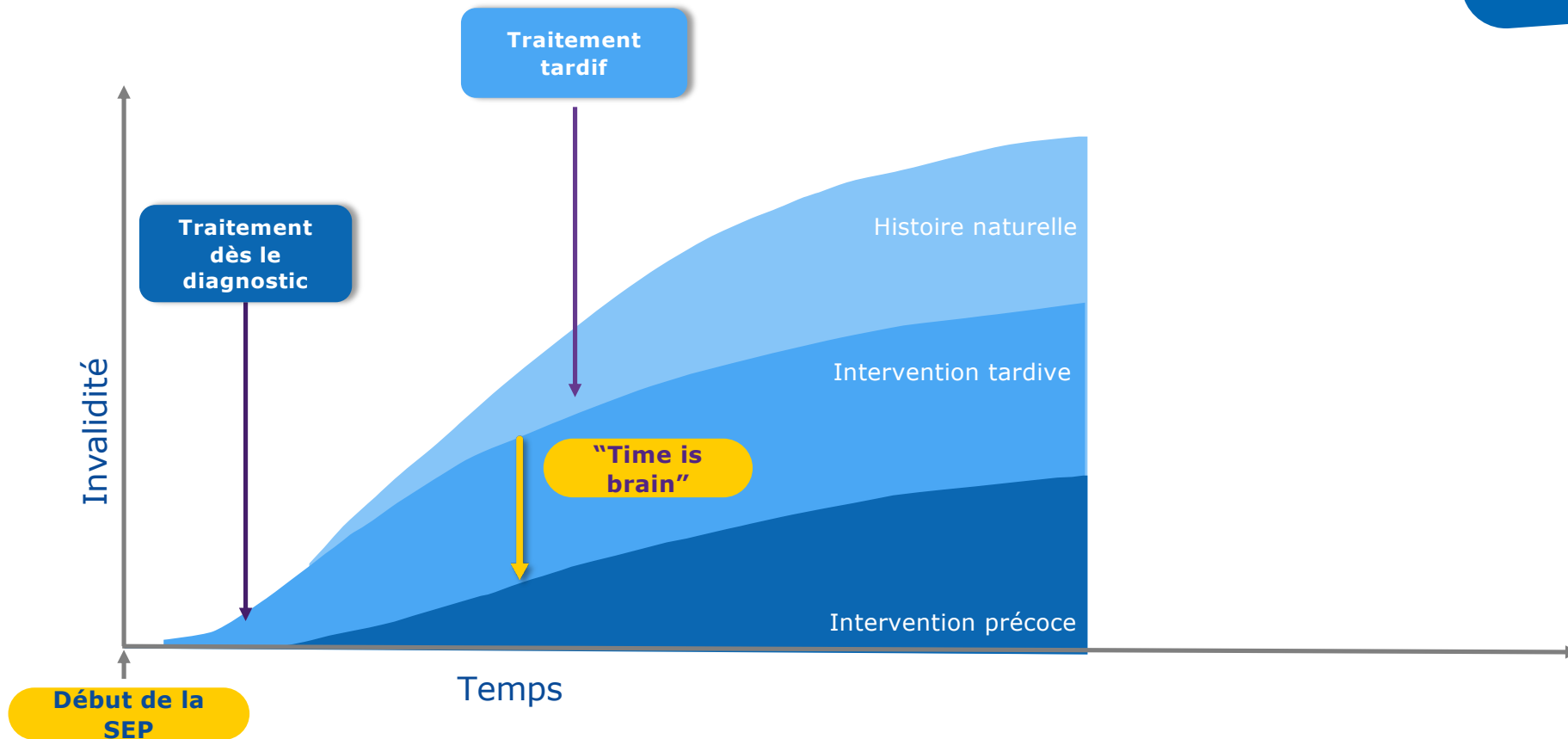


Figure adapted from Ziemssen T et al. J Neurol 2016;263:1053–65x

Coban, MSARD, 2021

Membre du réseau
Lid van het netwerk

Huni

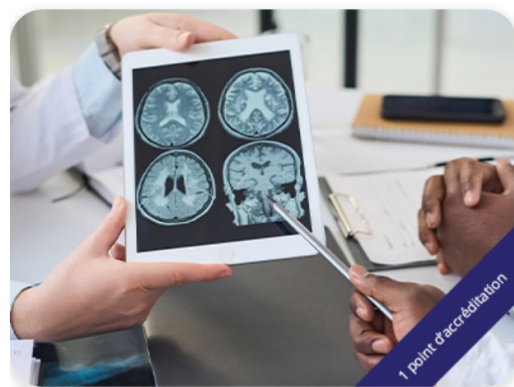
132



Menu Aires thérapeutiques

Home > Webinars > e-learning accrédité

e-learning accrédité



La sclérose en plaques pour les
médecins généralistes - Prof. El
Sankari

Références bibliographiques

Multiple sclerosis

Dejan Jakimovski, Stefan Bittner, Robert Zivadinov, Sarah A Morrow, Ralph HB Benedict, Frauke Zipp*, Bianca Weinstock-Guttman*



Multiple sclerosis remains one of the most common causes of neurological disability in the young adult population (aged 18–40 years). Novel pathophysiological findings underline the importance of the interaction between genetics and environment. Improvements in diagnostic criteria, harmonised guidelines for MRI, and globalised treatment recommendations have led to more accurate diagnosis and an earlier start of effective immunomodulatory treatment than previously. Understanding and capturing the long prodromal multiple sclerosis period would further improve diagnostic abilities and thus treatment initiation, eventually improving long-term disease outcomes. The large portfolio of currently available medications paved the way for personalised therapeutic strategies that will balance safety and effectiveness. Incorporation of cognitive interventions, lifestyle recommendations, and management of non-neurological comorbidities could further improve quality of life and outcomes. Future challenges include the development of medications that successfully target the neurodegenerative aspect of the disease and creation of sensitive imaging and fluid biomarkers that can effectively predict and monitor disease changes.

Lancet 2024; 403: 183–202

Published Online
November 7, 2023
[https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(23\)01473-3](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(23)01473-3)

*Contributed equally

Buffalo Neuroimaging Analysis Center, Department of Neurology (D Jakimovski MD, Prof R Zivadinov MD) and Jacobs Comprehensive MS Treatment and Research Center, Department of Neurology (D Jakimovski,

[https://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736\(23\)01473-3/abstract](https://www.thelancet.com/journals/lancet/article/PIIS0140-6736(23)01473-3/abstract)

Multiple Sclerosis 2024

Current and future role of MRI in the diagnosis and prognosis of multiple sclerosis

Maria A. Rocca,^{a,b,c,*} Paolo Preziosa,^{a,b,c} Frederik Barkhof,^{d,e} Wallace Brownlee,^f Massimiliano Calabrese,^g Nicola De Stefano,^h Cristina Granziere,^{i,j,k} Stefan Ropele,^l Ahmed T. Toosy,^f Ángela Vidal-Jordana,^m Massimiliano Di Filippo,ⁿ and Massimo Filippi^{a,b,c,o,p}



<https://www.thelancet.com/journals/lanepi/article/PIIS2666-7762%2824%2900145-5/fulltext>



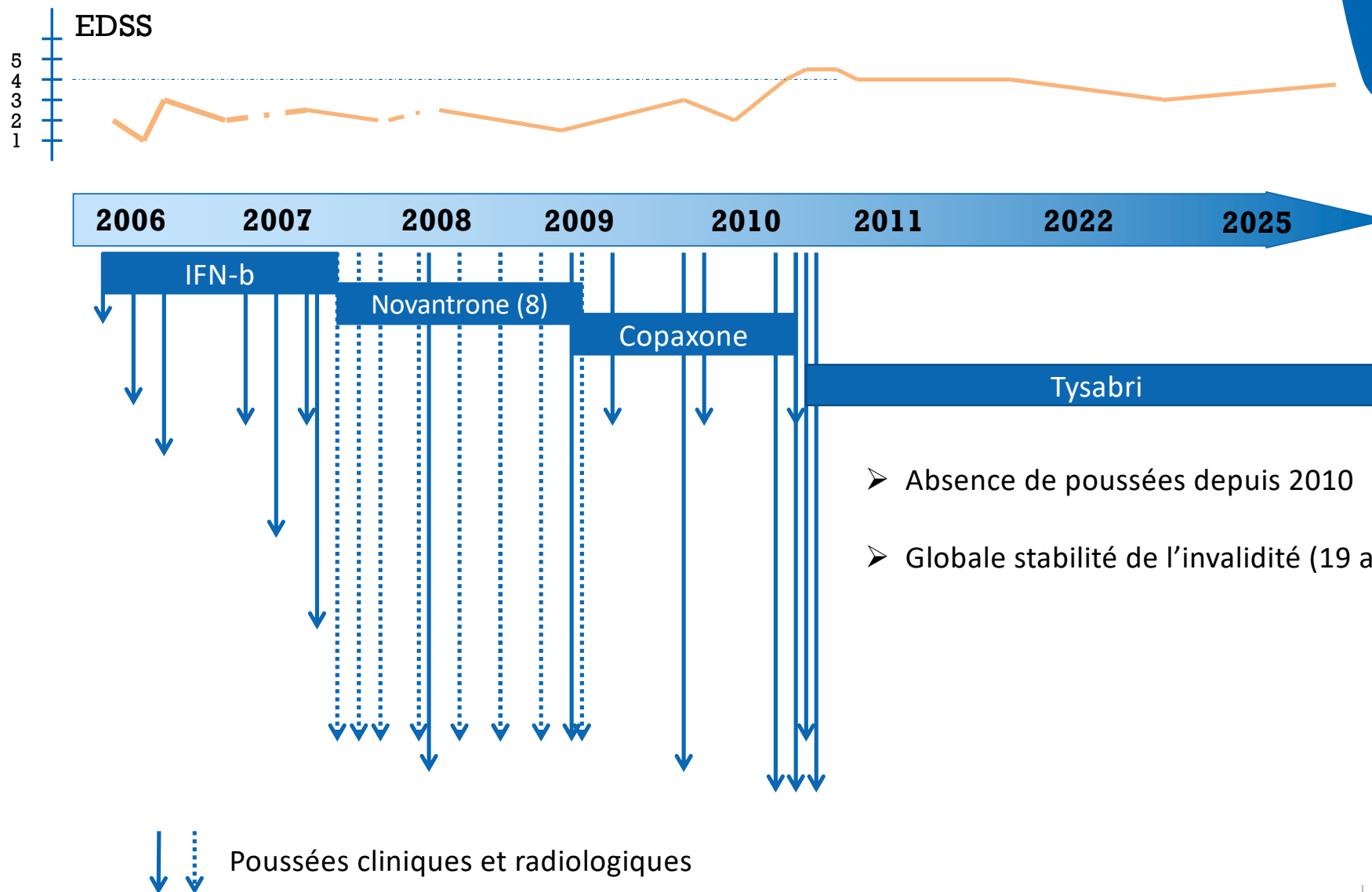
Cas clinique 2

D.N: 10/1988

ATCD méd: -

1^{ère} poussée en mars 2006: poussée sensitive spinale

après le bilan: initiation d'un traitement par IFN-bêta hautement dosé



Cas clinique 3

Patiente âgée de 41 ans.

Aucune comorbidité pertinente

Traitement : aucun

La maladie débute par une phase récurrente-rémittente en 2010 : rechute multifocale avec névrite optique droite et paresthésies dans les extrémités des 4 membres.

IRM cérébrale : charge lésionnelle élevée, lésions infratentorielles, 2 lésions rehaussées par Gad.

IRM de la moelle épinière : 2 lésions (C3 et D8), troubles de l'équilibre, fatigue motrice, fatigue générale.

EDSS= 2,5

Cas clinique 3

		Relapses
Glatiramer acetate	2010-2011	2
IFN-b1a	2011-2014 Grossesse	2 1 post-partum
Fingolimod	2014-2016	0
Glatiramer acetate	2017	2
Natalizumab	2017-2022 Grossesse	0 1 post-partum (2020) 1 à l'arrêt
Ofatumumab	2022-2025	0

Cas clinique 3

Évolution du handicap :

Fatigue motrice croissante, limitation des distances de marche, commence à être gênée par la chute du pied gauche après 5 minutes, doit s'arrêter après 300 m.

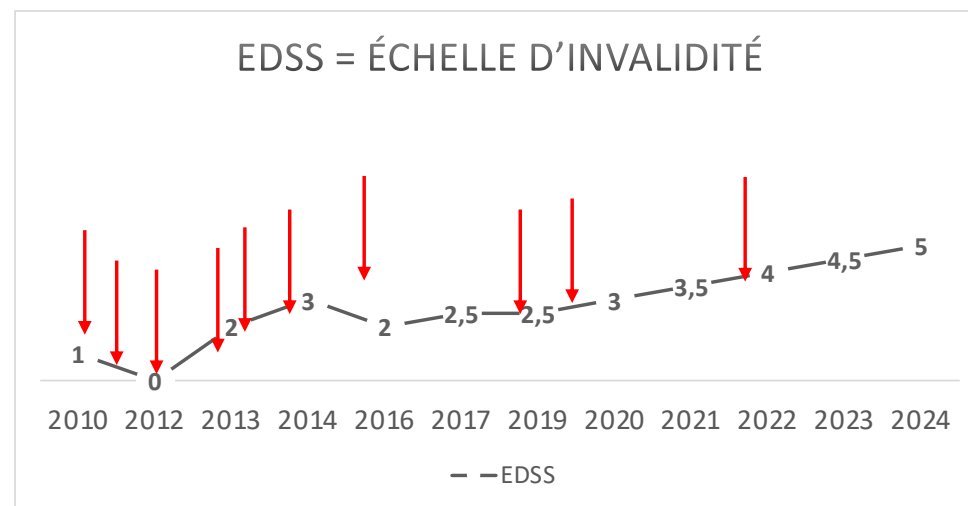
Ataxie croissante : doit parfois tenir le landau sur de plus longues distances.

Aggravation de la fatigue

Aggravation du dysfonctionnement de la vessie avec augmentation des urgences mictionnelles et parfois de l'incontinence

Aggravation des difficultés cognitives

Augmentation de la fatigue générale



Poussées



Grossesse

Cas clinique 4

Patient de sexe masculin, âgé de 52 ans

Aucune comorbidité pertinente

Diagnostic de SEP-PP en 2016

Depuis 2015, fatigue motrice dans les membres inférieurs (gauche > droite), jogging de 8 km réduit à 3 km en 1 an, dysfonctionnement de la vessie et de la sexualité.

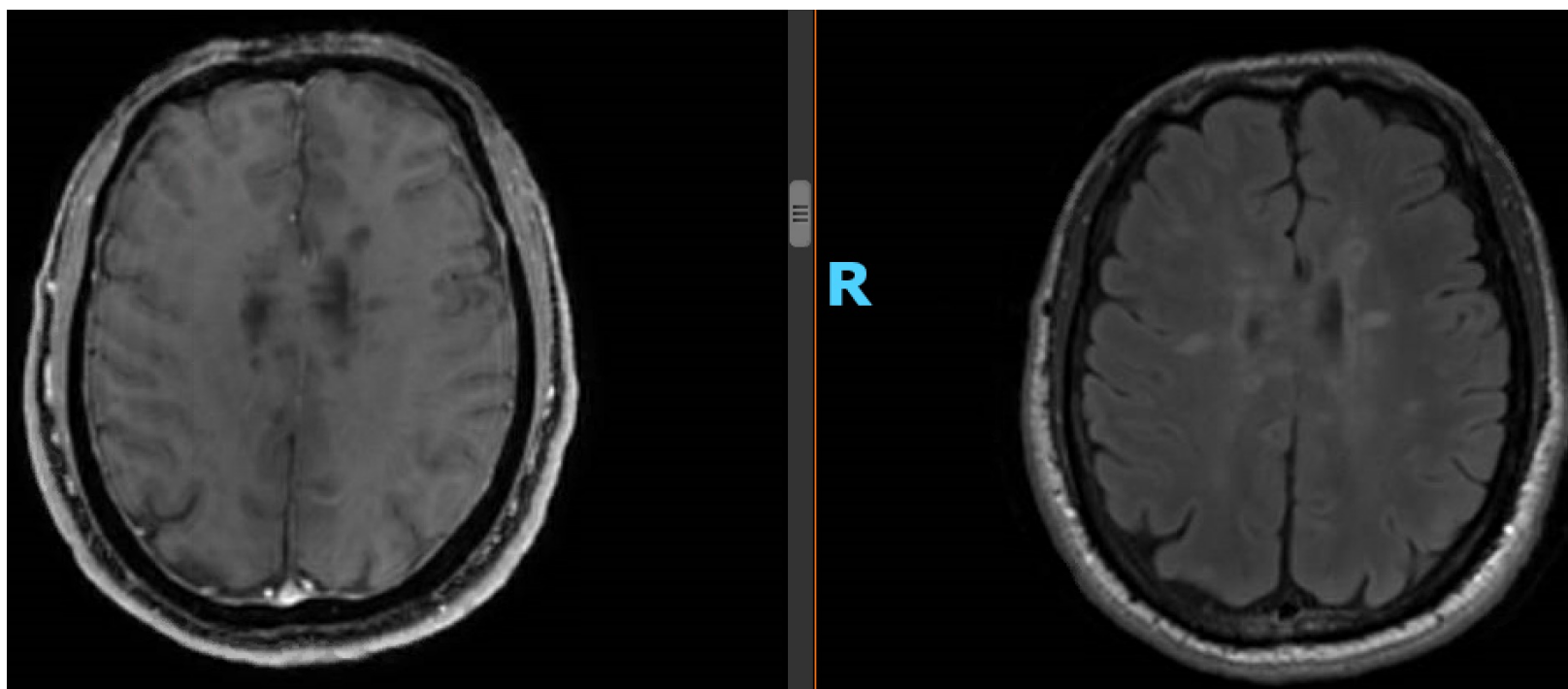
EDSS en 2016 : 2,5

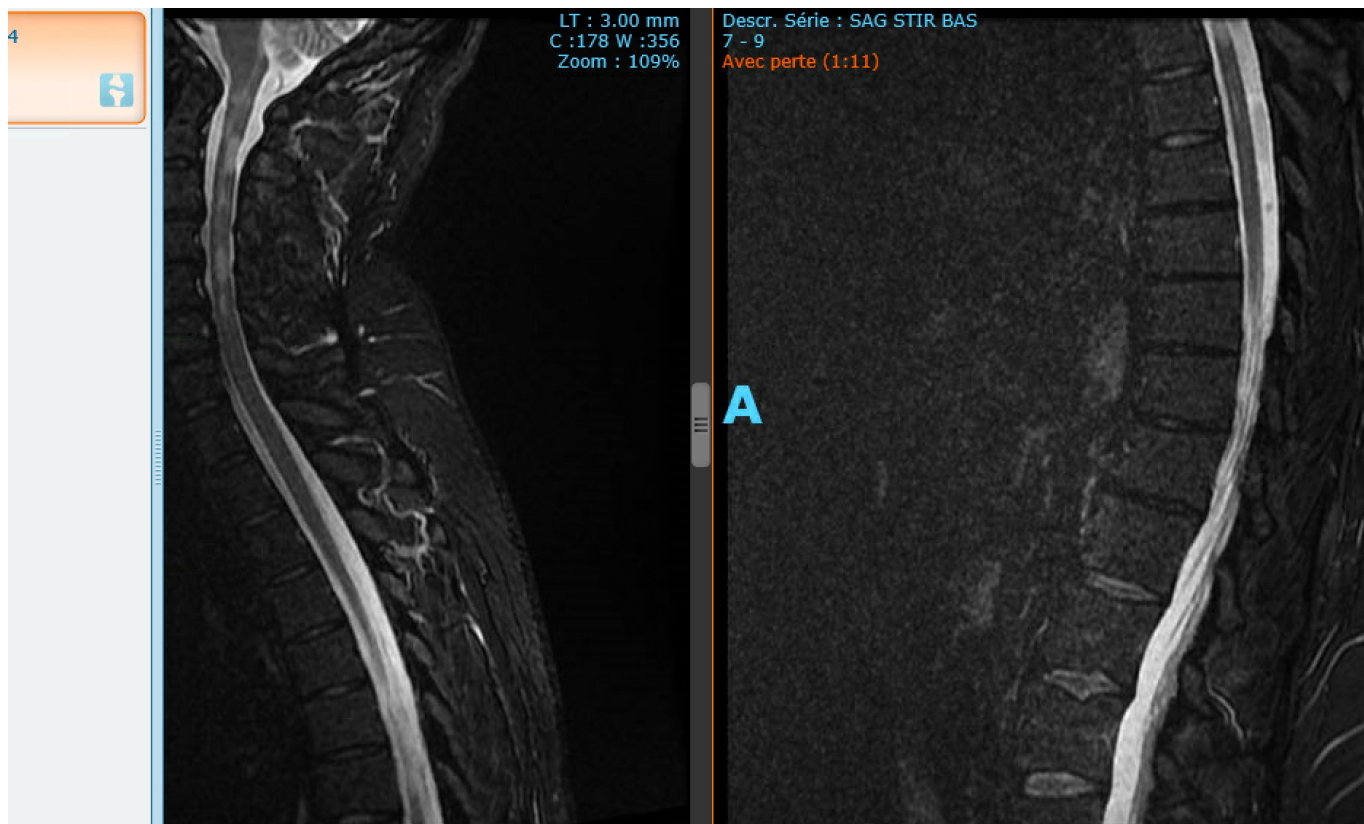
Bilan diagnostique :

IRM : charge lésionnelle significative au niveau de la moelle épinière et du cerveau

LCR : présence de BOC

Potentiels évoqués : moteurs, sensitifs et visuels : pathologiques





Cas clinique 4

2017 : ne peut plus courir ; marche 1 km. EDSS 2,5 - IRM cérébrale : nouvelle lésion infratentorielle

2018 : EDSS 3,0 - début de l'ocrelizumab

2019 : EDSS 4.0 (marche 500m) - IRM stable – ne travaille plus

2020 : EDSS 4,5 (300-500m) - IRM stable - introduction d'une aide à la marche pour le steppage du pied gauche

2021 : EDSS 5,5 (100m sans aide) - en raison d'une détérioration évidente, décision d'arrêter l'ocrelizumab après 6 cycles de traitement

Evolution :

2023 : EDSS 6.0 (100m avec aide unilatérale)

2025 : EDSS 6.5 (Marche avec soutien bilatéral)

Mesure la progression de l'invalidité

