

**La sclérose en plaques de l'enfant, caractéristiques et évolution.
Résumé d'une revue parue dans le « LANCET NEUROLOGY » - Décembre 2007.**

De Rechdi Ahdhab pour SINDEFI-SEP

Dans le numéro d'octobre 2007 du Lancet Neurology, Banwell B et al¹ publient une revue sur la sclérose en plaques (SEP) pédiatrique. En voici les grandes lignes. La SEP pédiatrique constitue une proportion non négligeable des SEP. En effet, 3 à 10% des SEP commencent avant l'âge de 18 ans. La quasi-totalité des cas sont des formes rémittentes (96%) et seuls 3.7% sont progressives d'emblée. L'accumulation de handicaps et le développement de la phase secondairement progressive surviennent le plus souvent plus de 15 ans après la première poussée. Le risque de développer une forme secondairement progressive est proportionnel à la durée de la maladie et à la fréquence des poussées pendant les premières années d'évolution. Les délais moyens pour atteindre les scores EDSS 4 et 6 sont respectivement de 11 et 18 ans.

Un problème particulier à l'enfant est le risque de développer une SEP après un premier épisode neurologique typique d'encéphalomyélite aiguë disséminée (ADEM), fréquente chez l'enfant. De façon intéressante, un tiers des SEP pédiatriques reçoivent initialement le diagnostic d'ADEM lors de leur première poussée. Dans le cas particulier des présentations initiales de type ADEM, il est proposé que le diagnostic de SEP ne puisse être établi qu'après deux poussées supplémentaires typiques de SEP, soit trois poussées. Après un premier épisode démyélinisant, un facteur utile pour la différenciation entre les deux entités est la présence de bandes oligoclonales qui sont habituellement absentes dans l'ADEM. Certains autres facteurs sont associés à un risque plus élevé de développer une SEP (âge >10 ans, absence d'encéphalopathie et histoire familiale de névrite optique ou de SEP). En dehors de la présentation de type ADEM, la clinique de la SEP de l'enfant est similaire à celle de l'adulte. L'IRM est insuffisante pour distinguer une première poussée de SEP d'une ADEM.

Dans les SEP de l'enfant les lésions en IRM sont parfois différentes de celles classiquement observées chez l'adulte, avec des contours flous, une atteinte des noyaux gris centraux, un œdème important et une confluence lésionnelle. La sensibilité des critères de Barkhof pour le diagnostic de SEP chez l'enfant est de 52 à 54% lors de la première poussée et de 67% lors de la deuxième. La sensibilité est encore plus basse chez les enfants de moins de 10 ans (37%). Les facteurs prédictifs d'une SEP sont des lésions perpendiculaires au grand axe du corps calleux et la présence de lésions bien délimitées dans le tronc cérébral. La spectroscopie par résonance magnétique et l'IRM de diffusion du tissu cérébral apparemment sain ne révèlent que peu ou pas d'anomalies, contrairement aux SEP de l'adulte.

Les stratégies thérapeutiques sont les mêmes que chez l'adulte malgré l'absence d'études prospectives dans cette tranche d'âge. Les poussées sévères sont traitées par des perfusions de méthylprednisolone (10-30 mg/kg/dose). Un problème particulier est le risque, dans le cadre d'ADEM, de développer des épisodes particulièrement sévères avec encéphalopathie, tétraplégie et dépression respiratoire. Si les corticoïdes sont insuffisants, des échanges plasmatiques doivent être tentés (5-8 séances). Dans le cadre des traitements de fond, les interférons et l'acétate de glatiramère sont bien tolérés chez l'enfant et sont les traitements de première intention une fois le diagnostic posé. On ignore si les immunosuppresseurs sont bien tolérés et efficaces étant donné l'absence d'études. L'azathioprine, la mitoxantrone et le cyclophosphamide ont été utilisés dans des cas isolés. Quelques enfants ont bénéficié d'un traitement par natalizumab sous surveillance rigoureuse.

L'histoire naturelle de la SEP de l'enfant pourrait se résumer à la plus grande fréquence des épisodes multifocaux sévères initiaux, et à un décalage dans le temps des grands événements de la maladie (temps d'atteinte des EDSS 4 et 6, passage à la phase secondairement progressive). L'initiation d'un traitement de fond aura un objectif d'autant plus important qu'il tentera de retarder ces événements.

1. Banwell B, Ghezzi A, Bar-Or A, Mikaeloff, Tardieu M. Multiple sclerosis in children: clinical diagnosis, therapeutic strategies, and future directions. Lancet Neurology 2007;6:887-902 .