

brochure destinée au patient atteint de sclérose en plaques ou à son entourage

Pr. Marc Tardieu  
service de neuropédiatrie du CHU Bicêtre  
2009

# Sclérose en plaques de l'enfant





# Sclérose en plaques de l'enfant

Bien que la sclérose en plaques (SEP) de l'enfant soit beaucoup plus rare que celle de l'adulte (2 à 4% des SEP commencent avant l'âge de 16 ans, 0.5% avant 10 ans), elle peut être diagnostiquée dès les premières années de la vie. Même si elle a été observée chez des enfants de 2 ans, l'âge moyen de début est de 11-12 ans. Toutefois, 14% des enfants débute la maladie avant 6 ans et 30% avant 10 ans.

La sclérose en plaques de l'enfant est définie par les critères cliniques classiques : maladie inflammatoire du système nerveux central, comprenant le cerveau et la moelle épinière, (pour plus d'informations, voir la rubrique « SEP ») récidivante cliniquement dans le temps (les poussées doivent être séparées d'au moins 1 mois) avec des localisations anatomiques différentes (différentes zones du cerveau ou de la moelle sont touchées). C'est ce que nous appelons la dissémination dans le temps et dans l'espace.

Il faut ainsi 2 épisodes de démyélinisation inflammatoire, séparés par plus d'un mois pour poser le diagnostic de SEP.

La sclérose en plaques de l'enfant présente des différences importantes avec la maladie survenant chez l'adulte empêchant toute assimilation :

- sa sémiologie (symptômes et signes) différente et sa difficulté de diagnostic, son évolution,
- le choix des traitements,
- sa relative rareté,
- ses conséquences sur l'enfant et son entourage,
- sa prise en charge.

## Diagnostic initial de la SEP de l'enfant

Le suivi à long terme des enfants ayant fait un premier événement démyélinisant inflammatoire a montré qu'il est difficile de différencier avec certitude une future SEP d'une encéphalomyélite aiguë disséminée.

La sclérose en plaques de l'enfant débute en moyenne vers 11-12 ans, mais certains enfants peuvent avoir un début plus précoce. La fréquence des premières poussées survenant avant 16 ans est de 3% et celle avant 10 ans de 0.5%.

Le ratio fille/garçon est de 1/1 avant 10 ans mais de 2/1 (63%) après 12 ans, évoquant le rôle possible des hormones.

Les signes cliniques initiaux sont habituellement multiples. Ils peuvent associer des troubles de la conscience et une atteinte du tronc cérébral (une ataxie, par exemple, qui correspond à un défaut de coordination fine des mouvements des muscles). Chez l'enfant de moins de 10 ans, la 1ère manifestation clinique est souvent proche d'une encéphalite.

Dans ¼ des cas, une infection a eu lieu dans le mois précédent et ceci d'autant plus fréquemment que l'enfant est jeune. Chez l'adolescent, cette 1ère manifestation clinique est plus proche de celle observée chez le jeune adulte : troubles sensitifs, de l'équilibre, névrites optiques, ....

Toute la difficulté est de déterminer si la maladie est une future sclérose en plaques. Il existe aujourd'hui plusieurs facteurs pronostiques de risque de récurrence lors d'un 1er événement démyélinisant. Si l'enfant a plus de 10 ans et une atteinte des voies optiques, le risque est augmenté. Mais il est diminué s'il a des troubles de la conscience ou une atteinte de la moelle épinière (appelée myélite isolée correspondant à une paralysie des membres inférieurs ou une atteinte sensitive).

Une récurrence est moins probable si l'enfant a moins de 10 ans et des signes importants d'altération de la conscience. L'aspect IRM de l'atteinte de la myéline participe également à établir le risque de récurrence. L'étude du liquide céphalo-rachidien (LCR) peut contribuer, dans certains cas, au diagnostic de SEP.

Mais, le diagnostic de SEP ne pourra être établi que si l'enfant présente une nouvelle atteinte inflammatoire. L'intervalle de temps entre les 2 premières poussées est de 15 plus ou moins 20 mois en moyenne.

# Evolution des SEP de l'enfant

La SEP de l'enfant débute toujours par une forme rémittente (succession de poussées). Seulement 5% des enfants évolueront vers une forme secondairement progressive. L'intervalle de temps entre la 1ère et la 2ème poussée (qui permet de poser le diagnostic) est de 15 plus ou moins 20 mois en moyenne. L'intervalle de temps entre les 2 premières poussées est un élément prédictif de la survenue des poussées ultérieures : plus l'intervalle est court, plus le risque de poussées ultérieures est important. Ce risque de récurrence est d'autant plus fort si l'enfant est une fille, si les troubles de la conscience initiaux sont faibles et si les images IRM caractéristiques sont observées.

L'évolution à long terme et la survenue de formes secondairement progressives nécessitent des études avec un plus long suivi. Cependant, les 1ères études montrent que la durée moyenne d'évolution pour parvenir à un handicap physique EDSS4 (capacité à marcher sans aide inférieure à 500m) est plus longue chez un enfant que chez un adulte. Malgré tout, le handicap surviendra à un âge plus jeune du fait de la précocité de début de la maladie. L'apparition d'un handicap dépend du nombre de poussées observées et de la brièveté des intervalles entre les poussées.

Toutefois, le handicap moteur n'est pas la seule conséquence possible de la maladie : une atteinte cognitive, une gêne visuelle, des troubles de l'attention peuvent être observés chez certains enfants.

## Possibilités thérapeutiques

Deux types de traitements sont utilisés chez l'enfant : le traitement des poussées et les traitements fond (immunomodulateurs).

Le traitement des poussées :

le traitement habituel des poussées se fait en milieu hospitalier par injection intraveineuse de corticoïdes, les Bolus de Solumédrol, sur une courte période. Ce traitement a probablement, comme chez l'adulte, un effet bénéfique sur la durée de la crise, mais n'a pas d'effet préventif sur un éventuel handicap ultérieur. Lorsque les poussées sont graves et prolongées, ces bolus peuvent être répétés et parfois associés à d'autres traitements (immunoglobulines intraveineuses, immunosuppresseurs). Cependant, les conséquences de ces traitements répétés sur la croissance de l'enfant doivent être prises en compte dans le cas où les poussées sont répétées et rapprochées.

Les traitements immunomodulateurs :

normalement, ces traitements n'ont pas d'autorisation de mise sur le marché (AMM) pour les moins de 16 ans concernant les 3 formes d'interféron disponibles, et 18 ans pour la Copaxone®.

Cependant, l'interféron est de plus en plus utilisé en pédiatrie. Ce traitement ne bénéficie pas de larges études, comme chez l'adulte, mais les données actuelles semblent montrer une bonne tolérance du produit. Les interférons sont utilisés principalement dans la phase précoce inflammatoire de la maladie pour réduire le nombre de poussées ultérieures et le nombre de lésions visibles en IRM sans pour autant diminuer le handicap final. Ces traitements se donnent par voie sous-cutanée ou intramusculaire, normalement sur une longue période.

La question est donc de savoir à quel stade utiliser ceux qui modifient le cours de la maladie : de façon précoce pour repousser au maximum une future gêne fonctionnelle ; plus tardivement pour ne pas limiter son efficacité ultérieurement lorsque la gêne deviendra plus importante. La mise en place d'un tel traitement nécessite aussi de tenir compte de l'impact psychologique que pourraient provoquer les injections parfois pluri-hebdomadaires. La décision concernant la prise de ces médicaments dépend d'une longue discussion entre l'équipe soignante, les parents et bien-sûr l'enfant ou l'adolescent.

## Les facteurs de risque

Les origines de la SEP restent encore inconnues. Il existe à la fois une composante familiale et une composante environnementale. Cependant, le facteur génétique est faible, puisque seulement 8% des enfants atteints de SEP ont un parent (ou beaucoup plus rarement un frère ou une sœur) également porteur de cette maladie. Le risque de « transmission » d'un père ou d'une mère à son enfant peut donc être considéré comme négligeable.

Concernant les facteurs environnementaux, plusieurs points ont été abordés. Toutefois, nous ne nous intéresserons ici qu'à 2 d'entre eux : la vaccination contre l'hépatite B et les infections virales survenues dans l'enfance. Les récentes études ont confirmé que le risque de développer une SEP chez un enfant ayant fait une 1<sup>ère</sup> poussée démyélinisante n'est pas augmenté après la vaccination contre le virus de l'hépatite B. De même, la vaccination contre ce virus B n'augmente pas le risque de développer une SEP ultérieurement. Quant aux infections virales, des travaux récents suggèrent que les enfants atteints de SEP avaient eu, avant leur 1<sup>ère</sup> poussée, une infection par le virus Epstein Barr (EBV, conduisant à la mononucléose infectieuse) plus fréquemment que les autres enfants. Néanmoins, une étude épidémiologique approfondie demeure nécessaire pour confirmer ce résultat.

## Apprendre à vivre avec une SEP

Lorsque la maladie débute dans l'enfance ou dans l'adolescence, elle touche une personne encore en développement tant psychologique que biologique et notamment au niveau de son cerveau. L'annonce d'une maladie comme la SEP, avec un risque de handicap sévère et les contraintes sociales qu'elle peut entraîner, doit tenir compte de l'ensemble des informations reçues par l'enfant ou l'adolescent : celles issues des connaissances scientifiques actuelles et fournies par l'équipe médicale ; celles recueillies auprès des différentes sources accessibles ; et l'expérience personnelle. Cette annonce soulève encore plus de doutes, d'anxiété, de questions sur l'avenir que chez un jeune adulte. Quel est le risque de nouvelles poussées ? Quel sera le handicap futur ? Quelles sont les possibilités d'avenir professionnel et familial ? Le diagnostic doit être clairement énoncé, dès lors qu'il est certain, afin de favoriser l'autonomie de l'enfant ou de l'adolescent face à sa maladie et sa capacité à l'intégrer dans ses projets de vie.

Actuellement, il n'existe aucune donnée sur les troubles « non moteurs » associés à la SEP chez l'enfant : troubles cognitifs, fatigue, ... Pourtant, comme chez l'adulte, ils existent et doivent être pris en compte dans le suivi de l'enfant. Le sentiment de « menace » permanente qui accompagne l'enfant puis l'adolescent a probablement des conséquences émotionnelles sur lui et son entourage, sur sa vie sociale, scolaire et sportive. Les études en cours montrent qu'il est important de les analyser afin d'aider au mieux l'enfant et ses proches.

## Un centre de référence

Le diagnostic et l'évolution de la SEP sont très délicats à définir. Il existe des points communs entre les formes adultes et les formes de l'enfant, mais aussi de fortes divergences. Une approche spécifiquement pédiatrique est indispensable : accueil de l'enfant ou de l'adolescent, dialogue avec lui et sa famille... Le développement de structures spécialisées pédiatriques permettra de faciliter ces approches et de faire avancer significativement les connaissances sur la maladie. Ces centres sont particulièrement importants pour évaluer, notamment, les traitements existants ou à venir, mais également pour faciliter la transition des soins entre l'adolescence et l'âge adulte dans un souci de bénéfice thérapeutique et psychologique pour le patient. Ainsi le service de neuropédiatrie du CHU Bicêtre, à l'Assistance Publique – Hôpitaux de Paris, est devenu le Centre de Référence Français des maladies rares inflammatoires du cerveau. Il est en charge d'organiser et de coordonner les soins sur l'ensemble du territoire afin que chaque enfant soit pris en charge de la même manière partout en France.

Plus d'informations sur ce centre, contactez le Pr. Marc Tardieu par e-mail au : [marc.tardieu@bct.aphp.fr](mailto:marc.tardieu@bct.aphp.fr)



**Fondation pour l'aide à la recherche sur la sclérose en plaques**

14 rue Jules Vanzuppe  
94200 Ivry sur Seine  
01 43 90 39 39 - [www.arsep.org](http://www.arsep.org)