

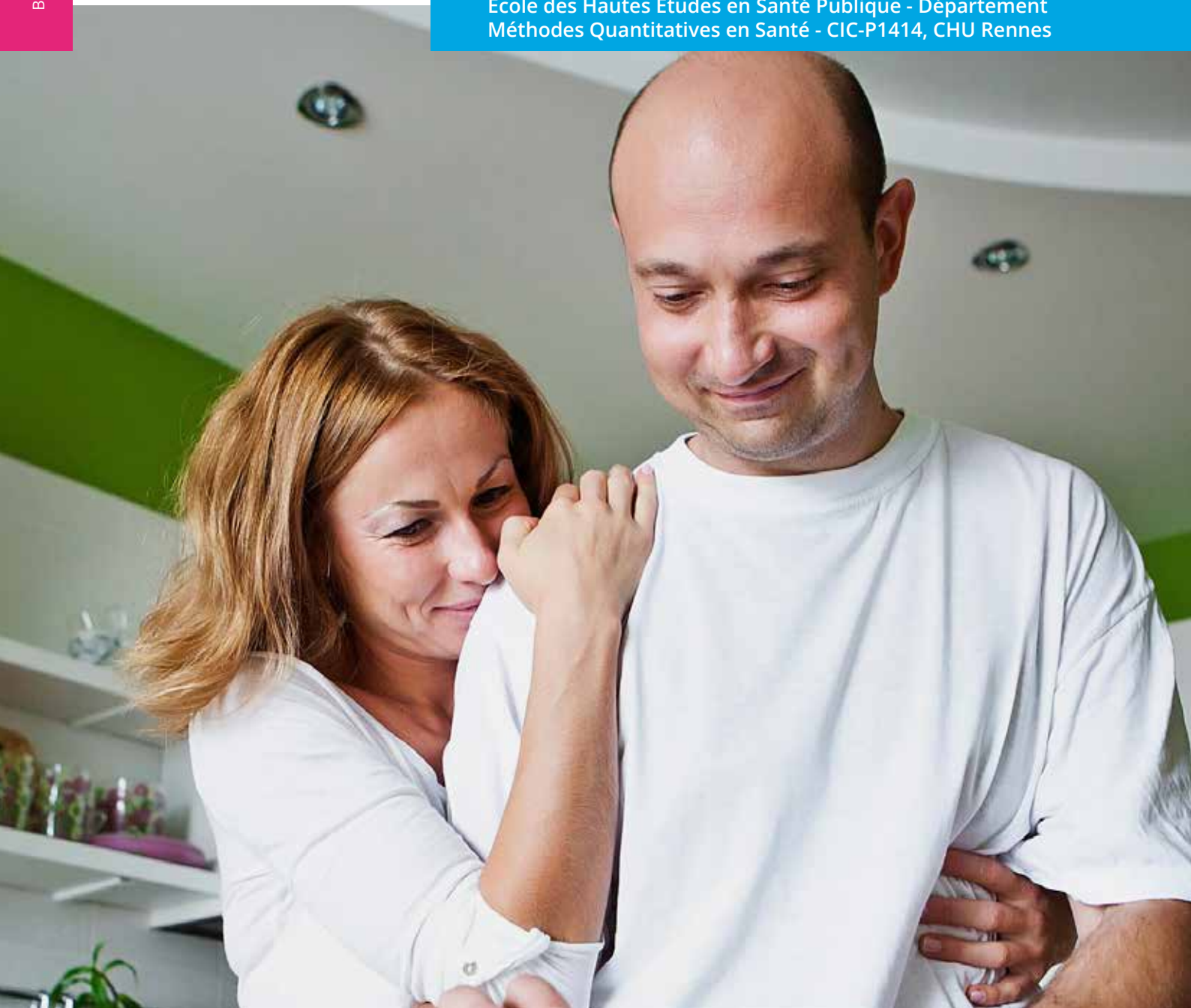


Fondation pour la recherche sur la sclérose en plaques

FORMES BÉNIGNES

de sclérose en plaques

Emmanuelle Leray
Ecole des Hautes Etudes en Santé Publique - Département
Méthodes Quantitatives en Santé - CIC-P1414, CHU Rennes





La Sclérose en Plaques (SEP) est une maladie neurologique chronique qui évolue au fil du temps. Plusieurs formes de cette pathologie ont été identifiées : elle peut débuter selon un mode rémittent ou d'emblée progressif.

Les formes évolutives de sclérose en plaques

La forme rémittente se caractérise par la survenue d'épisodes aigus, appelés poussées, plus ou moins fréquents et plus ou moins sévères.

Environ 80 à 85 % des personnes malades débutent la SEP selon un mode rémittent alors que les 15 à 20 % restants vont débuter selon une **forme progressive d'emblée**, c'est-à-dire par une aggravation lente et continue des symptômes neurologiques sur une période d'au moins 6 à 12 mois sans qu'il y ait forcément des poussées clairement authentifiées.

DÉFINITION "POUSSÉE" :

Une poussée est la survenue ou l'aggravation de symptômes pendant au moins 24 heures et en l'absence de fièvre.

Au cours de la maladie, une part des formes rémittentes va **évoluer vers** une forme **secondairement progressive**, ce qui signifie que les poussées deviennent moins nombreuses ou disparaissent et les symptômes progressent de façon plus continue. Identifier la forme initiale de la maladie et son éventuelle évolution au cours du temps permet aux neurologues de considérer les options thérapeutiques possibles et de prendre des décisions appropriées en matière de traitements.

Néanmoins, malgré cette classification, l'évolution de **la SEP reste imprévisible**. Il y a une grande diversité dans la progression du handicap d'un patient à l'autre, tant sur la vitesse de progression que sur les systèmes atteints (types de symptômes).

En effet, pour certains patients, les poussées vont être fréquentes, rapprochées et sévères laissant des séquelles dès les premiers épisodes, alors que pour d'autres, les poussées seront plus modérées et/ou rares et ne laisseront pas de séquelles. Dans ces **formes extrêmes**, on parle respectivement de formes agressives de SEP et de formes bénignes de sclérose en plaques.

Définition d'une forme bénigne

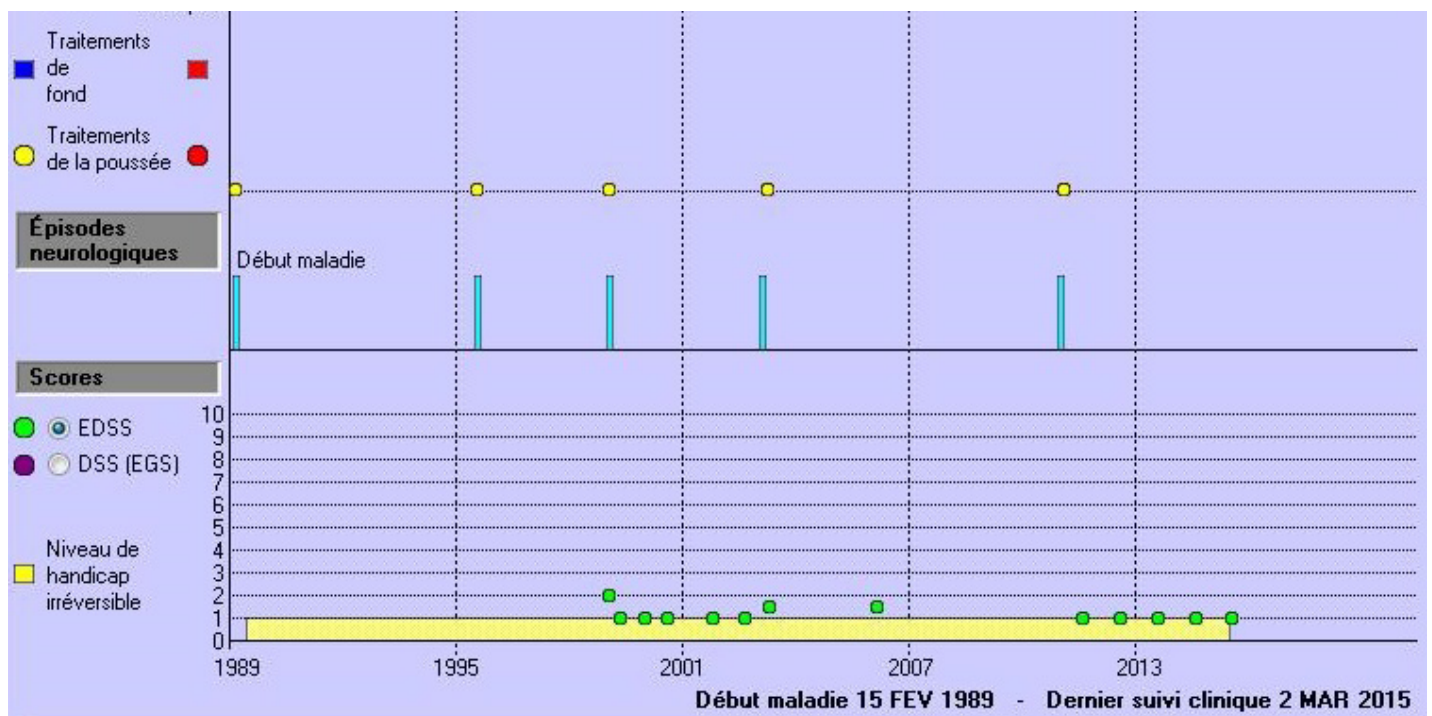
Les formes bénignes de SEP correspondent à la situation des personnes qui vivent avec **la SEP pendant de nombreuses années sans accumuler de handicap**. C'est la forme de SEP qui est la moins visible cliniquement ; en effet, les personnes dont la maladie est qualifiée de « bénigne » ont un degré minimal de handicap après dix ans ou plus de maladie. Leur maladie ne se « voit » pas et a peu de retentissement sur leur vie. Les patients peuvent avoir quelques poussées, mais les symptômes sont légers ou modérés et surtout ne laissent pas de séquelles.

La fréquence des formes bénignes varie entre 5 % et 40 % dans les études. Cette grande diversité dans les chiffres peut venir de la définition utilisée mais elle est surtout liée à la durée de suivi des personnes, à 10 ans exactement, ou plus longtemps.

La définition est basée sur le **score EDSS** à 10 ans. La **forme bénigne** est définie par un score EDSS qui **n'excède pas 3.0** dix ans après la première manifestation de la maladie, témoignant d'un niveau d'incapacité modéré sans problème déambulatoire. Ainsi, si à 10 ans d'évolution, le patient n'est pas limité dans son périmètre de marche, on considérera qu'il s'agit d'une forme bénigne. Par contre, il se peut qu'il ne puisse plus courir (score 2 atteint). Un exemple d'une personne malade ayant une forme bénigne de SEP est donné ci-dessous :

DÉFINITION "EDSS" :

Cette échelle mesure le niveau d'incapacité physique et va du niveau 0 (pas de handicap) au niveau 10 (décès) avec 20 niveaux différents (demi-point).



Exemple d'une personne atteinte de SEP avec une forme bénigne :

début de la maladie en 1989, suivie cliniquement pendant 26 ans, 5 poussées au total, EDSS à 1, pas de traitement de fond.

Suivi à long terme des formes bénignes de SEP

Il serait idéal de pouvoir déterminer dès le début de la maladie les caractéristiques qui vont prédire s'il s'agit d'une forme bénigne de SEP qui ne nécessiterait alors peut-être pas de traitement de fond. Mais, par définition, il faut **attendre un minimum de 10 années d'évolution pour se faire une idée**. De plus, un suivi prolongé a permis de constater que de nombreuses personnes considérées comme ayant une SEP bénigne vont finalement voir leur maladie progresser.



Une étude a été réalisée sur ce sujet avec les données du service de neurologie du CHU de Rennes en 2012. Il a ainsi été montré que :

- **10 ans après le début de la maladie**, 73,9 % (646/874) des personnes malades répondaient à la définition de SEP bénigne.
- **10 ans plus tard, soit 20 ans après le début de la maladie**, seulement la moitié des patients suivis (162/301 soit 53,8 %) répondaient encore à la définition de SEP bénigne. Les autres malades avaient donc présenté une progression de leur niveau de handicap (atteignant un score EDSS supérieur à 3.0).
- **Encore 10 ans plus tard, donc à 30 ans d'évolution de la SEP**, la moitié des personnes malades avait toujours une forme bénigne (44/74 soit 59,5 %), alors que l'autre moitié avait progressé sur l'échelle EDSS.

Ces chiffres obtenus à Rennes ont été retrouvés dans d'autres centres, en France (Lyon par exemple) et également dans le monde (notamment en Norvège, en Suède ou au Canada) et remettent en cause le concept de forme bénigne qui resterait bénigne tout le temps.

Ces données illustrent bien le fait que sur un suivi à long terme des malades, **seule une petite partie considérée comme ayant une forme bénigne à 10 ans restera dans cette catégorie toute la vie.**

Facteurs prédictifs des formes bénignes de SEP

Les **facteurs prédictifs cliniques** d'une forme bénigne varient mais plusieurs études ont constaté que le sexe féminin, un âge plus jeune au début de la maladie, une faible activité de la maladie (peu de poussées) et un faible niveau de handicap les premières années de la maladie, sont prédictifs d'une forme bénigne à long terme. Cela implique que les formes bénignes seront plus fréquemment rencontrées chez les personnes malades ayant ces caractéristiques, mais cela ne signifie pas pour autant que leur maladie restera stable et bénigne pour toujours.

A-t-on la bonne définition d'une forme bénigne ?

La définition communément admise dans le monde pour définir une SEP bénigne est basée sur le score EDSS. Or cette échelle ne tient pas compte de toutes les dimensions, ainsi les troubles cognitifs ou la fatigue ne sont pas très bien intégrés. On peut donc penser que certains patients pourraient être considérés comme ayant une SEP bénigne sur cette échelle, mais néanmoins avoir des troubles ou une gêne qui ont un certain retentissement dans leur vie.

De plus, la **définition est basée** uniquement **sur la clinique, les symptômes**, et ne tient pas compte des données de l'imagerie. Or on sait que des personnes malades de SEP peuvent avoir des lésions à l'IRM qui ne s'expriment pas cliniquement mais qui témoignent cependant d'une activité de la maladie. Il y a donc un risque de classer à tort certains patients dans la catégorie des formes bénignes de SEP.

La définition actuellement utilisée n'est donc pas optimale pour définir les formes bénignes de sclérose en plaques. L'espoir est de **pouvoir identifier des biomarqueurs** qui dès le début de la maladie **permettraient de savoir** quels patients auront une forme bénigne de la maladie à 10 ans, 20 ans, 30 ans ou plus, afin de **mieux cibler** à l'échelle individuelle **la nécessité de débiter un traitement de fond**.

Et enfin, ne pas devoir attendre ce délai de 10 ans pour qualifier les sclérose en plaques de formes bénignes (ou non) permettrait probablement une meilleure prise en charge des malades.

A l'heure actuelle, il est encore difficile de définir et de prédire les formes bénignes de sclérose en plaques. Leur identification ne peut pas se faire dès le début de la maladie, mais seulement au bout de 10 ans d'évolution. De plus des études ont montré que les formes dites « bénignes » peuvent finalement progresser quelques années plus vers une autre forme de la maladie.

Enfin, il manque une définition qui prenne en compte tous les paramètres du malade et pas seulement l'absence de handicap moteur.

En conclusion, les formes bénignes existent mais sont peu fréquentes. Il est probable que seulement 5 à 10 % des personnes malades aient une maladie qui n'évoluera pas au cours du temps. Ces personnes ne nécessiteraient donc probablement pas une prise en charge par un traitement de fond au long cours.

Fondation pour la recherche sur la sclérose en plaques
Service communication - ©Fondation ARSEP, Fotolia.com - mai 2016
14 rue Jules Vanzuppe - 94200 Ivry sur Seine
Tél : 01 43 90 39 39 - www.arsep.org - www.facebook.com/ARSEFondation

