



Quelles sont les différentes formes de la sclérose en plaques ?

La sclérose en plaques est une maladie auto-immune caractérisée par des inflammations et des lésions du système nerveux central. Une cascade de réactions est déclenchée par des processus inflammatoires dans le cerveau et le système nerveux central, qui conduit au final à la destruction de neurones.

Formes de sclérose en plaques

La sclérose en plaques (SEP) se manifeste différemment d'un patient à l'autre. Par simplification, il est possible de définir quatre phénotypes de la SEP:

Le syndrome clinique isolé (SCI*):

- La survenue d'une sclérose en plaques est généralement caractérisée par un syndrome clinique isolé (SCI). Il représente le premier épisode de symptômes neurologiques causés par une inflammation ou démyélinisation dans le système nerveux central.^{1,2} Un SCI peut évoluer vers une sclérose en plaques récurrente-

rémittente (SEP-RR).

Sclérose en plaques récurrente-rémittente (SEP-RR):

- La sclérose en plaques est considérée comme un continuum de pathologies, et chez environ 85 % des patients, elle commence par la forme de sclérose en plaques récurrente-rémittente (SEP-RR) marquée par des poussées. Les conséquences de celles-ci régressent partiellement ou entièrement et aucune aggravation ne peut être observée entre les poussées.² Le diagnostic de la SEP-RR est clairement défini par les critères de McDonald.³

Sclérose en plaques secondaire progressive (SEP-SP):

- Chez environ 80 % des patients, la SEP-RR évolue en l'espace de dix à vingt ans vers une sclérose en plaques secondaire progressive (SEP-SP).²
- Également de nombreux patients avec une SEP-RR traités par un traitement de fond (Disease modifying treatment, DMT) développent une sclérose en plaques secondaire progressive (SEP-SP).^{4,†}
- Celle-ci est caractérisée par une aggravation continue des symptômes, indépendamment de l'activité des poussées.¹
- Dans une étude d'observation avec 793 patients diagnostiqués avec une SEP-RR, l'âge moyen lors de l'évolution vers une SEP-SP se situait à 38 ans.^{5,†}
- En raison de l'absence de critères cliniques définis ou de biomarqueurs de la progression, il est fréquent qu'une SEP-SP ne soit décelée que tardivement, et souvent, son diagnostic est établi rétrospectivement.⁶

Sclérose en plaques primaire progressive (SEP-PP):

- Environ 10 à 15 % des patients présentent une SEP primaire progressive (SEP-PP) caractérisée dès le début par une progression continue sans rémissions et indépendamment des poussées.¹

La sclérose en plaques: évolution

L'évolution d'une sclérose en plaques récurrente rémittente vers une sclérose en plaques secondaire progressive va de pair avec une réduction des cellules immunitaires et périphériques infiltrantes et une inflammation compartimentée prédominante.¹ Des cellules immunitaires périphériques et cérébrales renforcent les lésions neuro-axonales et la perte d'oligodendrocytes.

La SEP-SP se caractérise principalement par des lésions inactives, et des changements neurodégénératifs peuvent engendrer des lésions irréversibles.¹ L'atrophie cérébrale ainsi que celles des substances grises et blanches augmentent, tout comme le handicap.¹

Les premières lésions diffuses et focales sont compensées par la plasticité neuronale, de sorte que les activités inflammatoires ne sont souvent pas décelées. Toutefois, l'évolution d'une SEP-RR à une SEP-SP est parallèle à une réduction des capacités de plasticité neuronale, de sorte que des symptômes cliniquement décelables se manifestent.⁷

Découvrez dans les vidéos de patients ce que la maladie signifie pour les personnes concernées :



La SEP - une maladie complexe aux mille facettes

La SEP - une maladie complexe aux mille facettes

La sclérose en plaques (SEP) compte parmi les pathologies les plus fréquentes du système nerveux central¹ et constitue la première cause neurologique de handicap chez le...

[See more details](#)

Hide details

Pathophysiologie de la sclérose en plaques

La sclérose en plaques (SEP) est une maladie auto-immune due à une réponse immunitaire agissant contre le système nerveux central (SNC). L'activité de la SEP est induite par deux processus inflammatoires cumulatifs:

- l'inflammation d'origine périphérique et
- les lésions neurodégénératives du système nerveux central.^{1,2,7,8}

Au début de la maladie, l'inflammation prédomine à cause des cellules auto-immunes périphériques du système immunitaire acquis. Des lymphocytes autoréactifs pénètrent dans le système circulatoire et franchissent la barrière hématoencéphalique.^{1,2,7,8}

Des inflammations ainsi que des lésions sur les axones et les gaines de myéline surviennent dans le système nerveux central. Des lésions démyélinisantes actives et des lésions focales surviennent.¹

Inflammation chronique et lésions neurodégénératives

Au début de la maladie, les cellules immunitaires périphériques (cellules B et T) sont les principaux moteurs de la sclérose en plaques (SEP). D'origine périphérique, elles pénètrent dans le système nerveux central (SNC) et sont responsables des poussées de la maladie (qui peuvent être comparées à des foyers d'incendie). Au fur et à mesure de l'évolution de la maladie, de plus en plus de cellules immunitaires cérébrales contribuent à l'inflammation. Celle-ci passe donc dans le système nerveux central (ce qui peut être comparé à un feu couvant qui ne s'éteint pas).⁷

Dans la sclérose en plaques secondaire progressive, des inflammations dans le SNC dues aux cellules microgliales, aux astrocytes et aux cellules B causent des lésions neurodégénératives.^{7,9} L'inflammation chronique du SNC cause également la perte d'oligodendrocytes. La démyélinisation et la présence d'un déficit énergétique induisent une redistribution et d'un dysfonctionnement de différents canaux ioniques, d'où il s'ensuit un déséquilibre ionique.⁹ Des enzymes protéolytiques sont activées et finalement, d'autres lésions neuro-axonales causent la mort du neurone et donc la neurodégénération.⁹

Vous trouverez ici la brochure pour une meilleure compréhension de la SPMS pour les personnes concernées :

Image



Brochure pour les patients du SPMS

PDF

[Télécharger](#)

Références:

1. Filippi M *et al.* Multiple sclerosis. Nat Rev Dis Primers. 4(1):43 (2018).
2. Dendrou CA *et al.* Immunopathology of multiple sclerosis. Nat Rev Immunol. 15(9):545-558 (2015).
3. Thompson AJ *et al.* Diagnosis of multiple sclerosis: 2017 revisions of the McDonald criteria. Lancet Neurol. 17(2):162-173 (2018).
4. Bergamaschi R *et al.* BREMSO: a simple score to predict early the natural course of multiple sclerosis. Eur J Neurol. 22(6): 981-989 (2015).
5. Bsteh G *et al.* Long term clinical prognostic factors in relapsing-remitting multiple

sclerosis: insights from a 10-year observational study. PloS One. 11(7):e0158978 (2016).

6. Inojosa H *et al.* A focus on secondary progressive multiple sclerosis (SPMS): challenges in diagnosis and definition. J Neurol. doi:10.1007/s00415-019-09489-5 (2019).
7. Baecher-Allan C *et al.* Multiple Sclerosis: Mechanisms and Immunotherapy. Neuron. 97(4):742–768 (2018).
8. Hemmer B *et al.* Role of the innate and adaptive immune responses in the course of multiple sclerosis. Lancet Neurol. 14(4):406–419 (2015).
9. Friese MA *et al.* Mechanisms of neurodegeneration and axonal dysfunction in multiple sclerosis. Nat Rev Neurol. 10(4):225–238 (2014).

Source URL:

<https://www.pro.novartis.com/ch-de/therapiegebiete/neurologie/multiple-sklerose/pathophysiologie-et-evolution>