

# La prise en charge de la sclérose en plaques de l'enfant et de l'adolescent en neurologie pédiatrique

Docteur Y. Mikaeloff,  
Professeur G. Ponsot  
Service de  
Neuropédiatrie,  
Hôpital Saint-Vincent  
de Paul, Paris

## La sclérose en plaques de l'enfant : une maladie rare mais à prendre en compte

La maladie débute avant 16 ans dans 2,7 à 4,4 % des cas et avant 10 ans dans 0,2 à 0,7 % des cas. Un début avant 6 ans a été rapporté chez une cinquantaine de patients avec quelques cas de début autour d'un an. Les infections précoces de l'enfance et le rôle de la puberté sont des sujets d'étude importants pour mieux comprendre l'histoire naturelle de la SEP.

## La fréquence de la sclérose en plaques (SEP) chez l'enfant est de loin plus faible que chez l'adulte.

La SEP de l'enfant a des spécificités. Les présentations polysymptomatiques ou avec troubles de la conscience suggérant une encéphalopathie aiguë ou des signes généraux (asthénie, fièvre, anorexie) ne sont pas rares. Par rapport aux SEP de l'adulte, on note une prédominance de signes d'atteinte du tronc cérébral et une plus grande fréquence des formes rémittentes.

Lors de la première poussée, le principal diagnostic différentiel est celui d'une encéphalite post-infectieuse de la substance blanche. Celle-ci est associée à des troubles de la conscience, a

un pronostic globalement favorable et ne récidive pas. Son traitement comporte des corticoïdes intraveineux. La récurrence oriente vers le diagnostic de SEP. Des maladies métaboliques progressives, des infections virales ou bactériennes, des vascularites peuvent parfois être discutées devant une atteinte aiguë de la substance blanche. Excepté l'âge, les critères du diagnostic de SEP sont ceux établis chez l'adulte.

## La prise en charge en service de neurologie pédiatrique

Les hospitalisations concernent principalement le traitement des poussées. La première hospitalisation est souvent la plus longue. Elle permet de réaliser le bilan initial comportant une ponction lombaire et une IRM qui sera contrôlée à distance, d'éliminer certains diagnostics différentiels et d'initier le traitement. En dehors des poussées, le suivi se fait principalement en hôpital de jour et en consultation. Le score de handicap fonctionnel EDSS paraît parfaitement adapté à l'enfant, pour apprécier l'évolution de son déficit. La coordination avec le médecin traitant de ville est essentielle.

Comme pour d'autres maladies chroniques neuropédiatriques, la prise en charge

est avant tout multidisciplinaire et intégrée. L'examen neurologique de l'enfant est adapté à son âge. L'avis d'un neuro ophtalmologiste pédiatrique entraîné est indispensable pour suivre l'évolution des symptômes visuels de façon fiable, surtout chez les jeunes enfants. Les conséquences du syndrome pyramidal et/ou cérébelleux sont à prendre en compte. Le traitement médical de la spasticité doit être envisagé. La kinésithérapie et la prise en charge orthopédique interviennent précocement pour prévenir les déformations des membres ou du rachis. La douleur doit être évaluée selon ses spécificités d'expression chez l'enfant qui nécessitent un examen spécialisé pour déterminer la thérapie. Le traitement des troubles vésico-sphinctériens doit être considéré, de même que les répercussions éventuelles de la maladie sur le développement de la sexualité chez l'adolescent. L'annonce du diagnostic est une étape importante. Parfois, le terme de SEP est évoqué par les familles devant une première poussée aiguë d'atteinte de la substance blanche ou même une névrite optique isolée. Le neuropédiatre doit rester réservé, énoncer que cette maladie correspond à un ensemble de critères non réunis et avancer le fait que



l'atteinte a de très grandes chances de ne pas récidiver et de bien récupérer. L'annonce de la maladie ne doit être faite que lorsque des critères de certitude ou de probabilité diagnostique sont réunis. Une information adaptée à l'âge du patient, à sa capacité de compréhension et à celle de sa famille doit être délivrée. L'absence de gravité particulière de la maladie chez l'enfant ainsi que l'absence de critères prédictifs de rechute et de gravité de l'évolution doivent être clairement évoqués.

Il faut encourager l'enfant et sa famille à mener une vie la plus normale possible et à maintenir l'équilibre familial et social. Des rendez-vous sont planifiés à l'avance et donnent des repères à l'enfant et à sa famille quelle que soit l'évolution. En cas de poussée, le système de prise en charge est prêt à fonctionner avec une continuité des soins rassurante. Une prise en charge psychologique par un psychologue ou un pédopsychiatre, connaissant bien les particularités de la maladie, peut

être proposée dès l'entrée dans la maladie, si le patient et sa famille le souhaitent. Elle permet ensuite un accompagnement de l'enfant et de sa famille devant le diagnostic ou le doute diagnostique.

Le rendez-vous avec l'assistante sociale est une étape incontournable du séjour à l'hôpital. En dehors de la prise en charge à 100 %, elle pourra renseigner sur les aides matérielles concrètes. Les données socio-économiques et de qualité de vie sont fondamentales à envisager pour des familles où des parents souvent jeunes et actifs doivent s'adapter à la maladie chronique de leur enfant, et parfois limiter leur engagement professionnel, au moins pour l'un d'entre eux. L'existence des associations de malades doit être évoquée quand le diagnostic est certain.

La scolarité continue à l'hôpital pendant le bilan et le traitement de la poussée. Après la sortie, elle doit tenir compte de l'asthénie fréquente. Des projets d'accueil adaptés peuvent parfois être prévus avec l'école pour tenir compte d'un handicap temporaire ou persistant. Des centres de prise en charge adaptés au déficit peuvent parfois être envisagés. Les choix professionnels de l'adolescent devront tenir compte du handicap.

**L'annonce de la maladie ne doit être faite que lorsque des critères de certitude ou de probabilité diagnostique sont réunis.**

### ➤ La place des nouveaux traitements

Le traitement des poussées est principalement constitué, comme chez l'adulte, par les corticoïdes intraveineux suivis par un traitement oral de courte durée. Les conséquences sur la croissance des traitements corticoïdes répétés doivent être envisagées dans les cas où les poussées sont fréquentes et rapprochées. Des immunosuppresseurs (ImurelR, EndoxanR) ou les immunoglobulines intraveineuses ont pu être utilisés chez l'enfant dans des formes à poussées fréquentes. Comme pour d'autres domaines de la pédiatrie et de la neuropédiatrie, les nouveaux médicaments sont longuement évalués chez l'adulte avant d'être mis à la disposition de l'enfant. Ainsi, l'interféron bêta n'a l'autorisation de mise sur le marché qu'à partir de 16 ans. Son efficacité dans les formes rémittentes et secondairement progressives de la maladie a été démontrée chez l'adulte. Son intérêt chez l'enfant est probable même s'il n'y a pas encore d'études publiées. Le faible nombre de cas pédiatriques rend difficile la réalisation d'études thérapeutiques prospectives randomisées comme chez l'adulte. Quelques enfants ayant des poussées fréquentes ont été traités par interféron bêta avant 16 ans, selon des pro-

cédures d'exception. Cependant, les résultats et les effets secondaires à long terme du traitement sont à envisager et un recueil systématique des cas traités est en cours. Il n'y a pour le moment aucune donnée sur les traitements par mitoxantrone ou copoly-mère-1 chez l'enfant.

### Les vaccinations

Il est important de clarifier la question des vaccinations. Toute stimulation immunitaire comporte le risque d'induire une poussée chez les patients atteints de SEP. Dans les études concernant les vaccinations, quelques cas de SEP ont eu leur première poussée dans les suites d'une vaccination, notamment par le vaccin contre l'hépatite B, sans qu'un lien certain de causalité ait pu être établi entre vaccination et survenue d'une SEP, chez l'adulte comme chez l'enfant.

La vaccination contre l'hépatite B tend à être déconseillée chez les patients atteints de SEP. Si les examens sérologiques spécifiques montrent une absence d'immunisation contre le virus de l'hépatite B, le bénéfice de la vaccination doit être évalué en fonction des risques d'exposition au virus et du risque de poussée.

Il est par ailleurs recommandé, chez les patients atteints de SEP, de ne pas proposer de vaccination au cours d'une

poussée, ni de vacciner par un virus vivant pendant un traitement corticoïde ou immunosuppresseur et d'attendre 3 mois après leur arrêt.

### L'importance de la collaboration entre neuropédiatres et neurologues d'adultes spécialistes de la sclérose en plaques

Le relais de la prise en charge neuropédiatrique par des neurologues d'adultes spécialistes de la SEP doit s'envisager progressivement à l'approche de la majorité, avec une période de suivi conjoint, en maintenant un lien d'information étroit entre les médecins.

Les travaux collaboratifs entre neuropédiatres et neurologues d'adultes spécialistes de la SEP doivent permettre une meilleure connaissance de l'évolution et une meilleure prise en charge de la SEP débutant chez l'enfant et l'adolescent, dans le cadre d'études prospectives. Des réseaux informatisés, comme le réseau européen EDMUS, pourraient profiter à de larges études collaboratives.

Si, globalement, le diagnostic de SEP chez l'enfant reste rare, sa prise en charge, de type multidisciplinaire, doit tenir compte des spécificités pédiatriques de la maladie et des avancées obtenues chez l'adulte. ■

## Les consultations SEP

Le service Neurologie du Professeur Chatel, à l'hôpital Pasteur à Nice, possède un hôpital de jour et une consultation SEP. Cet hôpital de jour est sous la responsabilité du Docteur Lebrun-Frenay. Vous trouverez ci-dessous ses coordonnées complètes :

Hôpital Pasteur - Service de Neurologie - Hôpital de Jour : Docteur Lebrun-Frenay

30, Voie Romaine - 06002 Nice - Tél. : 04 92 03 77 44 - Fax : 04 92 03 79 07