

La SEP débutant chez l'enfant (étude KIDMUS) histoire naturelle et facteurs associés à l'évolution vers le handicap

La sclérose en plaques touche essentiellement l'adulte jeune et débute très rarement dans l'enfance. Elle a ainsi été peu étudiée chez l'enfant et les études réalisées comportent un petit nombre de patients. Les données disponibles sont parfois contradictoires concernant notamment la présentation initiale de la maladie et son évolution. Or, connaître l'histoire naturelle d'une maladie et en préciser l'évolution sont indispensables au développement de pistes de recherche et notamment thérapeutiques. L'arrivée sur le marché de nouveaux traitements potentiellement actifs dans la SEP impose donc de bien connaître l'histoire de la maladie, chez l'enfant comme chez l'adulte, afin de sélectionner au mieux les patients qui pourraient bénéficier de ces traitements.

Une étude française novatrice

L'objectif de cette étude est de décrire l'évolution de la sclérose en plaques ayant débuté avant l'âge de

16 ans chez des patients suivis dans des services de neurologie adulte et de neuropédiatrie.

Les patients étudiés sont issus des centres de neurologie adulte appartenant au réseau EDMUS (European Database for Multiple Sclerosis) français ainsi que des principaux services de neuropédiatrie.

Une première étude a été réalisée, concernant uniquement les patients de la base de données lyonnaise sur la sclérose en plaques, créée en 1976. Cette base de données contient les informations concernant tous les patients atteints de sclérose en plaques examinés au moins une fois à l'hôpital de l'Antiquaille puis à l'hôpital Neurologique de Lyon depuis 1957. Depuis 1990 et la création du réseau EDMUS, ces données sont recueillies sous une forme informatisée et standardisée adaptée au logiciel EDMUS.

Pour mieux connaître la SEP

Les patients inclus dans l'étude étaient tous les patients dont la sclérose en

plaques avait débuté avant l'âge de 16 ans.

L'analyse a porté sur 111 patients, 80 femmes (72,1 %) et 31 hommes (27,9 %). Ils représentaient 3,2 % de l'ensemble de la base de données lyonnaise. La durée moyenne de la maladie était de 18 ans.

L'âge moyen au début de la maladie était de 13,5 ans sans différence selon le sexe. Vingt-trois patients (20,7 %) avaient débuté leur maladie avant l'âge de 12 ans. Le nombre de femmes atteintes par rapport au nombre d'hommes augmentait avec l'âge de début de la maladie. La SEP était initialement rémittente (évoluant par poussées) chez 95,5 % des patients et progressive d'emblée chez 4,5 % d'entre eux. Les symptômes initiaux étaient une névrite optique isolée chez 21 patients (18,9 %), une atteinte des voies longues chez 29 patients (26,1 %), une atteinte du tronc cérébral chez 22 patients (19,8 %) et une combinaison de symptômes chez 39 patients (35,1 %).

Dr Cristel Renoux
Service de Neurologie
du Pr Christian
Confavreux
Hôpital Neurologique,
Lyon.
Bourse 2001

➤ Des premiers symptômes

Le délai moyen entre les 2 premières poussées était de 5 ans. Il était de 8 ans chez les patients âgés de moins de 12 ans au début de la maladie et de 4 ans après 12 ans. Le nombre moyen de poussées était de 2,2 durant les 2 premières années et de 3,1 durant les 5 premières années. Les patients ayant débuté leur maladie avant l'âge de 12 ans avaient un nombre de poussées durant les 2 et 5 premières années significativement plus faible que les patients ayant débuté leur maladie après l'âge de 12 ans. Quarante-deux patients (39,6 %) rémittents ont présenté une forme secondairement progressive après une médiane de 23 ans.



Et de leur évolution dans le temps

Le délai médian entre le début de la maladie et l'atteinte du niveau 4 sur l'échelle de handicap DSS était de 19,5 ans. Ce délai était de 30 ans pour le niveau 6 et de 34 ans pour le niveau 7. Le délai entre le début de la maladie et l'atteinte du niveau de handicap 6 et 7 était significativement plus long chez les patients ayant débuté leur maladie avant l'âge de 12 ans.

L'âge au début de la maladie, le délai entre les 2 premières poussées et une évolution secondairement progressive étaient les facteurs associés à une évolution vers le handicap de niveau 6 sur l'échelle DSS.

A l'analyse d'un plus grand nombre de données

Le recueil et la validation des données dans les autres centres du réseau EDMUS français sont actuellement en cours et devraient être terminés dans les prochains mois, puis débutera l'analyse de ces données. Nous espérons recueillir des informations concernant environ 500 patients. Cette étude permettra de mieux préciser les caractéristiques de la SEP débutant chez l'enfant et de préciser les éventuelles différences existant avec la SEP débutant chez l'adulte.

Pour établir un diagnostic avisé

Elle permettra également de déterminer si certains facteurs sont associés à un risque plus important d'évolution vers le handicap ou au contraire sont plutôt en faveur d'une évolution bénigne de la maladie. Une meilleure connaissance de la SEP chez l'enfant est nécessaire à une prise en charge mieux adaptée de ces jeunes patients et non pas calquée sur celle des patients adultes. Les informations apportées par cette étude pourraient faciliter le diagnostic de cette maladie chez l'enfant, aider les médecins prenant en charge ces patients à mieux en prédire l'évolution et ainsi sélectionner les patients qui nécessitent un traitement précoce, avec une prise en charge bien adaptée à l'âge de l'enfant. ■

Caractéristiques et évolution initiale des 111 patients atteints de SEP, ayant débuté avant l'âge de 16 ans

| | |
|--|---------------|
| Sexe - nombre | (%) |
| Hommes | 31 (27.9) |
| Femme | 80 (72.1) |
| Durée de la maladie | années |
| Moyenne* | 18.3 (13.3) |
| Médiane | 15.5 |
| Rang | 0 - 58.9 |
| Age au début de la maladie | années |
| Moyenne* | 13.5 (2.42) |
| Médiane | 14.4 |
| Rang | 5.6 - 16 |
| Evolution au début de la SEP - nombre | (%) |
| Rémittente | 106 (95.5) |
| Progressive d'emblée | 5 (4.5) |
| Symptômes initiaux - nombre | (%) |
| Névrite optique isolée | 21 (18.9) |
| Atteinte isolée des voies longues | 29 (26.1) |
| Atteinte isolée du tronc cérébral | 22 (19.8) |
| Combinaison de symptômes ou autres | 39 (35.1) |
| *moyenne ± déviation standard | |