

# LA SEP CHEZ L'ENFANT ET L'ADOLESCENT – UNE MALADIE RARE

La SEP survient aussi parfois chez les enfants et les adolescents. Lorsque l'on compare l'évolution de la maladie chez l'adulte et chez les plus jeunes, on peut observer quelques différences.

La SEP de l'enfant et de l'adolescent n'est pas fondamentalement différente de celle de l'adulte. On suppose que les mêmes mécanismes sous-jacents sont à l'œuvre (quand bien même ceux-ci ne sont pas encore entièrement compris) et les approches thérapeutiques sont similaires. Pour diagnostiquer la maladie, il s'agit de prouver que des foyers inflammatoires sont bel et bien disséminés dans le temps et l'espace. Depuis la dernière révision des critères de McDonald (diagnostic standard de la SEP) en 2017, qui a donné lieu à la version actuelle, ceux-ci peuvent désormais être utilisés sans restriction d'âge chez l'enfant et l'adolescent afin de diagnostiquer la maladie. Toutefois, il existe des différences manifestes entre la SEP de l'enfant/adolescent et celle de l'adulte, notamment concernant la fréquence des poussées, la présentation clinique et l'évolution, tant d'éléments qui vont avoir une influence sur la prise en charge de ces jeunes patients.

## Quelles sont les particularités de la SEP chez l'enfant et l'adolescent

1. Avec une prévalence estimée à 1-3/100'000, la SEP de l'enfant et de l'adolescent est considérée comme une maladie rare. C'est la raison pour laquelle il est nécessaire de consulter en outre un pédiatre spécialisé, comme un neuropédiatre, qui a de l'expérience avec les maladies rares du cerveau en développement – plus concrètement avec la SEP – pour une prise en charge professionnelle.

2. Les enfants et les adolescents atteints de SEP ont plus de poussées et connaissent un accroissement plus rapide des lésions cérébrales inflammatoires. Si l'on se penche sur les premières années suivant le diagnostic, les enfants et les adolescents ont deux à trois fois plus de poussées que les adultes. On observe aussi sur les IRM de contrôle réalisées à intervalle régulier un plus grand nombre de nouvelles lésions sur une même période. Celles-ci sont notamment situées au niveau de la fosse crânienne postérieure. Les jeunes enfants (de manière générale avant la puberté) présentent des lésions de taille importante, partiellement mal délimitées. Les enfants et les adolescents atteints de SEP ont un excellent potentiel de récupération, c'est à dire que la grande majorité d'entre eux ont la capacité de se remettre entièrement des premières poussées.

3. Un tiers des enfants et des adolescents souffrant de SEP montrent très tôt des handicaps cognitifs perturbants au quotidien, soit dans les trois ans suivant le diagnostic. Ces déficits cognitifs précoces constituent la différence la plus marquée avec la SEP de l'adulte. Le processus inflammatoire chronique va toucher le cerveau alors qu'il est encore en train de se développer et donc qu'il est extrêmement vulnérable. Concrètement, cela signifie que le processus inflammatoire chronique survient sur un cerveau qui n'est pas encore arrivé à maturité. Cela va donner lieu à une croissance cérébrale amoindrie (en comparaison avec des personnes du même

âge), ainsi qu'à une myélinisation altérée (c'est-à-dire la synthétisation de myéline autour des fibres nerveuses afin de les protéger) et à une maturation différente des réseaux neuronaux. La vitesse de traitement s'en retrouve le plus souvent affectée. Ceci signifie que le traitement des informations prend plus de temps que chez les personnes en bonne santé. Dans les situations complexes telles que les examens scolaires, cela donne lieu à des difficultés potentiellement très frustrantes, notamment chez les adolescents. Grâce à de petits ajustements (p. ex. des



## TRIBUNE LIBRE

la pelouse. Il joue également de la batterie, notamment dans le groupe qu'il a créé avec des amis de l'école. Sur le plan professionnel, il a déjà des objectifs bien définis: après les vacances d'été, il commencera sa maturité professionnelle en informatique qui durera 4 ans et puis, qui sait, peut-être poursuivra-t-il ses études.

## Vivre au présent

Les camarades d'école de Jonas sont-ils au courant de sa maladie? «Mes amis les plus proches savent que je suis atteint de SEP et ils sont là pour moi. Mais ce n'est rien d'énorme, on ne remarque rien quand on ne le sait pas», assure Jonas. Il avoue être devenu plus prudent dans certaines situations. Lorsqu'ils réalisent des expériences en TP de chimie, il n'oublie jamais de se protéger les yeux par exemple. «Mieux vaut prévenir que guérir», comme le dit le proverbe, puisque son œil gauche n'a plus qu'une acuité visuelle de 10%.

Claudia ajoute: «Je trouve qu'il est extrêmement important de vivre au présent. Jonas va bien! C'est de là qu'on part. Qu'est-ce que cela peut bien nous apporter de penser à plus tard alors qu'on n'a aucune idée de ce qu'il pourra bien advenir?»

Elle avoue qu'elle aimerait bien qu'il y ait plus d'informations sur le sujet. Elle a cherché des conseils sur Internet, a parcouru le site de la Société SEP et a lu de nombreux livres. Elle n'en finissait plus de se poser des questions sur ce que le diagnostic signifiait pour l'avenir de son fils. Ce n'était pas une période facile. Et, même si Claudia a plusieurs personnes atteintes de SEP dans son entourage proche, la situation est différente: tous ont été diagnostiqués à l'âge adulte. En échangeant avec eux, elle a toutefois pu obtenir de nombreux conseils et des réponses aux questions qui la hantaient.

«Mais, à un moment, il faut que ça cesse si on ne veut pas devenir fou», explique-t-elle à voix basse. Et Jonas d'ajouter immédiatement: «C'est ça, Maman, je me suis dit la même chose. Tu as déjà lu BIEN TROP de trucs sur le sujet.» Il lui donne une tape affectueuse sur le bras et continue: «C'est MON problème.» Ils rient tous les deux.



## Savoir-vivre

Mes interactions récentes avec le monde des «gens normaux», sans handicap, m'ont fait prendre conscience que nous avons un souci de communication! Face à notre différence, beaucoup réagissent de manière inappropriée. J'ai donc décidé de vous livrer un petit guide des 10 phrases à ne pas dire à une personne en situation de handicap. Je vous invite bien sûr à la compléter et à la partager!

1. «C'est fou ça ne se voit pas, tu as tellement bonne mine.»
2. «Tu serais pas un peu paranoïaque là? Tu t'inquiètes pour un rien.»
3. «Aller, fais un effort, la fatigue c'est dans la tête.»
4. «Je suis sûr-e que ça va s'arranger. Tu sais, avant tout, ce qui compte c'est le mental.»
5. «Non mais toi c'est différent, tu n'as pas l'air handicapé-e.»
6. «Tu as essayé ... (insérer à votre guise: le jus de, la cure de, le marabout de, le cours de, etc)»
7. «Ah oui je vois tout à fait, je connais quelqu'un qui ... (insérer à votre guise: qui connaît quelqu'un qui a une SEP, a une maladie auto immune, etc)»
8. «Ah heureusement au moins ce n'est pas ... (insérer à votre guise: un cancer, une maladie grave, etc)»
9. «Mais sinon c'est contagieux?»
10. «Mais tu es trop jeune/beau/belle/intelligent-e pour être handicapé-e.»

Je reconnais que certaines de ces phrases partent d'une bonne intention, mais à la longue, elles ne font que renforcer notre sentiment de différence. Alors peut-être qu'en proposant, avec bienveillance, et surtout avec humour, de parler du handicap sous toutes ses formes, nous arriverons à un monde plus inclusif.

Floriane Legras



tiers-temps ou un allègement des exercices lors des examens), il est possible de remédier facilement à ces obstacles afin que les personnes atteintes de SEP puissent développer pleinement leurs capacités.

#### **Encourager la compréhension**

À plusieurs égards, les handicaps cognitifs représentent un défi qui doit être abordé et relevé de manière active. Les problèmes cognitifs étant invisibles pour le monde extérieur, il faut généralement du temps avant que les personnes

concernées reçoivent le soutien auquel elles peuvent prétendre. Il n'est pas rare qu'elles doivent tout d'abord faire face à des incompréhensions puisque la SEP de l'enfant et de l'adolescent n'est pas suffisamment connue. De ce fait, il est important de sensibiliser la population à ce tableau clinique. Les patients sont souvent touchés à des périodes clés de leur scolarité, pendant leur orientation professionnelle ou leurs premiers pas vers l'indépendance. Afin de prendre en charge et d'accompagner ces jeunes patients de manière optimale, une bonne

collaboration entre les patients, les médecins, les neuropsychologues et l'école est indispensable.

Des répercussions sur les possibilités de recherche scientifique se font sentir en cas de maladie rare. La recherche clinique est essentielle pour mieux comprendre la SEP de l'enfant et de l'adolescent et pour optimiser les traitements. Il faut un vaste réseau afin de rendre possible une recherche méthodologiquement solide et de nombreuses collaborations afin de collecter des chiffres véritablement révélateurs. À ce

titre, les registres jouent un rôle crucial, puisqu'ils permettent d'apprendre de chaque patient. Les neuropédiatres traitants aimeraient comprendre les besoins des jeunes patients et de leurs familles et savoir comment traiter chacun d'entre eux de manière optimale. C'est pourquoi la Suisse établit un Registre national de la SEP, spécifique aux enfants et adolescents atteints de SEP et d'autres maladies cérébrales inflammatoires.

### Approches thérapeutiques

Alors que l'on pensait que la SEP de l'enfant et de l'adolescent était moins grave que celle de l'adulte puisque les patients plus jeunes sont capables de mieux se remettre des poussées, des découvertes scientifiques récentes montrent le contraire. Comme évoqué précédemment, la SEP de l'enfant et de l'adolescent se caractérise par une fréquence plus élevée des poussées et un accroissement rapide des lésions cérébrales inflammatoires, elle touche le cerveau alors qu'il est en train de se développer et entraîne des handicaps cognitifs, ainsi qu'une atrophie cérébrale perturbante au quotidien. Il n'y a donc aucune bonne raison de ne pas traiter les enfants et les adolescents atteints de SEP.

**À l'heure actuelle, deux approches thérapeutiques font l'objet de discussions dans la littérature scientifique internationale:**

#### – «On commence doucement et on augmente»

Il s'agit généralement de commencer par un immunomodulateur (qui agit légèrement ou moyennement sur le système immunitaire, p. ex. interféron ou acétate de glatiramère) avant de passer à quelque chose de plus fort dès que la réponse au premier médicament devient insuffisante. Cette approche thérapeutique a pour avantage de pouvoir être poursuivie pendant des années sans qu'il n'y ait de risque d'effets secondaires graves. Malheureusement, elle ne suffit souvent pas à garder l'activité pathogène sous contrôle. Par ailleurs, les définitions de la «réponse insuffisante» ou de l'«échec thérapeutique» ne font pas consensus.



Dre Sandra Bigi, privat-docent, cheffe de la clinique de neurologie et de neuropédiatrie, Hôpital de l'Île de Berne.

#### – «On commence fort et on maintient la rémission»

Cette approche thérapeutique se fonde sur l'activité pathogène élevée, qui s'accompagne très tôt de handicaps cognitifs et d'une atrophie cérébrale. La stratégie thérapeutique consiste à «calmer» aussi rapidement que possible la SEP – concrètement: éviter que l'activité pathogène ne se poursuive. Un agent thérapeutique très puissant, en règle générale un immunosuppresseur contre la SEP, est utilisé dès le début. En cas de stabilité durable, il est possible de revenir à un traitement moins fort. Il est souhaitable que cela s'accompagne d'un contrôle rapide de l'activité de la maladie ainsi que d'une bonne tolérance au médicament. Les véritables défis de cette approche sont de bien mesurer le rapport utilité-risque et de trouver le bon moment pour atténuer le traitement.

Pour savoir quelle approche privilégier, il convient d'étudier le cas de chaque patient de manière individuelle. Nous savons des «études de l'évolution naturelle» – c'est-à-dire des travaux réali-

sés à une époque où la SEP de l'enfant et de l'adolescent n'était quasiment jamais diagnostiquée ou traitée et que la maladie suivait son évolution naturelle – que la phase secondaire progressive se manifeste plus rapidement chez les jeunes adultes et va dépendre de l'activité pathologique initiale. Et l'on sait également que la substance blanche qui semble «normale» sur les IRM est tout sauf normale. En d'autres termes: ne pas traiter est une mauvaise décision. C'est la raison pour laquelle un traitement à long terme qui soit immunomodulateur ou immunosuppresseur est recommandé pour les enfants et adolescents diagnostiqués de SEP. Grâce au diagnostic et aux traitements modernes, la SEP de l'enfant et de l'adolescent est aujourd'hui bien prise en charge. Les jeunes patients devraient être en mesure de voir leurs projets de vie se concrétiser malgré la maladie.

*Texte: Dre Sandra Bigi, privat-docent, cheffe de la clinique de neurologie et de neuropédiatrie, Hôpital de l'Île de Berne.*