

LA SCLEROSE EN PLAQUES CHEZ L'ENFANT

(à propos de 4 cas)

MULTIPLE SCLEROSIS WITHIN THE CHILD

(about 4 cases)

تصلب متعدد الصفيحات لدى الطفل

(بصدد 4 حالات)

B CHKIRATE, S EL HASSAR, F JABOURIK, H AIT OUAMAR, D EL OMARI, A ROUICHI, A MOUHID BELHADJ.

ملخص : من خلال تحليل استرجاعي لسلسلتنا المتواضعة في 4 حالات لتصلب متعدد الصفيحات لدى الطفل منتقاة بمصلحة طب الأطفال بمستشفى الأطفال بالرباط واستخلصنا الملاحظات التالية :
المرضى هم خصوصا الأطفال الكبار (حالة لها 11 سنة وحالتان لهما 12 سنة، وحالة رابعة عمرها 5 سنوات).
الأعراض السريرية الكاشفة كانت غنية ويسيطر عليها خلل محركي، بصري مخيخي وجدع الدماغ، علامات أخرى سريرية تم وجودها في 1/4 في الحالات أساسا : التهاب عصبي بصري ومشلول، خلل لحساسية عميق وخلل الوعي.
الرستكشافات القيصرية كانت لها فائدة كبيرة في التشخيص. دراسة السائل الراسي لسياسي. تم في 4 حالات مقرونة برحلان كهربائي للبروتينات (الدم) في حالتين كان ذات إشارة في 2/4 من الحالات 50٪ يصور تفرط الخلايا بسيطرة لمفاوي.
التصوير التقريسي (مخي/نخاعي) أو زائد تم إجراؤها لدى 40 مرضى وضحت في 2/4 حالات آفات منبهة بطبيعتها ومقرها لنقص الكثافة وتعدد المادة البيضاء، المصورات بالرنين المغناطيسي هو تحليل الاختيار بالنسبة لتشخيص آفات تصلب متعدد الصفيحات. هذا الفحص بين إصابة مخية ونخاعية ممددة والذي هو علامة سيئة للتخمين. هذه الآفات التي وجدت عند الرنين المغناطيسي هي فرط العلامات لـ 2 للمادة البيضاء وكل التخاع الشوكي. تجب الإشارة أن التنظير التقريسي كان عاديا لدى هذه المريضة. المخطط الكهربائي المعمول للمريضة الأخيرة صور إصابة مخيخية نوع موجات لـ 12 سكي مابضي خارجي.
حسب معايير بوزر (1983) لقد صنفنا مرضانا كالتالي : حالتان من تصلب متعدد الصفيحات سريري مؤكد وحالات من تصلب متعدد الصفيحات سريري محتمل.
التطور كان إيجابيا تحت العلاج المعتمد على البردنيوزولون مع تراجع كلي للخلل العصبي واسترجاع جيد للوظائف الماضية لدى 2/3 من الأطفال، والإصابة البصرية تفاقم وضعها من الجهة اليمنى ومن الجهة اليسرى بـ 2/10.

Résumé : A travers l'analyse rétrospective nous dégagons les constatations suivantes :
La maladie a intéressé surtout les grands enfants (moyenne d'âge 10 ans). La symptomatologie clinique révélatrice était riche, dominée par les troubles moteurs, visuels, cérébelleux et du tronc cérébral. D'autres signes cliniques sont retrouvés dans 1 cas/4 notamment : une névrite optique rétrobulbaire bilatérale et sévère, une dysarthrie cérébelleuse et paralytique, des troubles de la sensibilité profonde et des troubles de la conscience.
L'étude du liquide céphalo-rachidien couplée à une électrophorèse des protéines (sang et liquide céphalo-rachidien) dans 2 cas, a révélé dans 2/4 cas (50%) une hypercellularité modérée à prédominance lymphocytaire. Une tomodynamométrie (cérébrale et/ou médullaire), a montré dans 2/4 cas, des lésions évocatrices (hypodensités multiples de la substance blanche périventriculaire). L'imagerie par résonance magnétique est l'examen de choix pour le diagnostic des lésions de la SEP. Les lésions retrouvées sont des hypersignaux diffus en T2 de la substance blanche sustentoriale de la quasi-totalité de la moelle épinière. A noter que la TDM était normale chez la seule patiente qui a bénéficié de l'IRM. L'électromyogramme fait chez cette dernière patiente a objectivé une atteinte périphérique à type d'abolition des ondes F des 2 sciatiques poplitaires externes.
Les critères de Poser (1983) nous ont permis de retenir: 2 cas de SEP certaine cliniquement et 2 cas de SEP cliniquement probable. L'évolution était favorable sous traitement corticoïde avec régression totale des troubles neurologiques et une bonne récupération des fonctions affectées chez 3/4 des enfants, l'atteinte visuelle s'est progressivement aggravée dans un cas.

Mots-clés : sclérose en plaque, enfant.

Abstract : Through retrospective analysis we emit the following observations :
The disease has interested in particular the infant with 10 years on middle age. The revealing clinic symptomatology was rich. It's dominated by moteurs, visual, cerebellous and cerebral disorders. Others clinical signs are found in one case/4 : severe bilaterale retrobulbar optic neuritis, paralytic and cerebellous dysarthry, profound sensibility disorders and conscience troubles.
The study of cephalorachidien fluid associated at protein electrophoresis (blood and LCR) in 2 cases. It's suggestive in 50% showing moderated hypercellularity with lymphocytary predominance. Medular and/or cerebral scanner has showed in 50% of case suggestive abnormalities (multiple hypodensity of periventricular white substance).
The magnetic resonance imagery is the exam of choice for multiple sclerosis. It has be done only in one case. The anomalies founds are extensive subtentorial whit substance hypersignal in T2 in all of the epiniary moelle. This patient has had a normal scanner. The electromyography objectived peripheric damage type abolition of extern sciatic poplite onde F. The Poser criteria has permit to class our patients: 2 cases clinical certain and 2 probable multiple sclerosis. The evolution was favourable with corticosteroid treatment which has permit regression of neurologic troubles, but oculars damage were worsen progressive in one case.

Key-words : multiple sclerosis, child.

Tiré à part : B Chkirate. Pédiatrie IV, Hôpital d'Enfants, CHU, Ibn Sina Rabat, Maroc.

INTRODUCTION

La sclérose en plaques (SEP) est une maladie démyélinisante chronique sévère caractérisée par une évolution entrecoupée de poussées et de rémissions. Il s'agit d'une dissémination cérébrale des plaques de démyélinisation et de sclérose.

La SEP est une maladie fréquente dans les régions tempérées, touchant surtout l'adulte jeune (20-40 ans). Elle reste rare chez l'enfant comme chez le sujet âgé.

Nous proposons de faire une mise au point de la SEP chez l'enfant en insistant sur les aspects étiopathogéniques, cliniques, paracliniques et thérapeutiques, à partir de quatre observations de SEP.

MATERIEL ET METHODE D'ETUDE

Notre étude comporte l'analyse rétrospective de 4 cas d'enfants atteints d'une SEP, colligés entre 1994 et 2000.

OBSERVATION n°1 et 2 (Voir tableau n°1)

Tableau I.

PARAMÈTRE ÉTUDIÉ	OBSERVATION n°1	OBSERVATION n°2
Age de début/Sexe	11 ans/M	12 ans/F
Motif d'hospitalisation	Troubles de la conscience	Tétraparésie
Antécédents	RAS	Parotidite chronique
Tableau neurologique	Troubles de la conscience Monoparésie droite, Babinski et ROT vifs	Névrite optique rétrobulbaire, syndrome pyramidal, troubles sensitifs, incontinence urinaire.
Fond d'œil	Normal	Œdème papillaire bilatéral
Etude du LCR		
Aspect	Clair	Clair
Cellules (/mm ³)	48 (50% de lymphocyte)	5 (lymphocytes)
Albumine (g/l)	0,40	0,30
Sucre (g/l)	0,57	0,45
EPP	Non faite	Non faite
TDM cérébrale et/ou médullaire	Nb hypodensités Périventriculaires, prédominant aux lobes frontal et occipital.	Normale
IRM cérébrale et/ou médullaire	Non faite	Hypersignaux en T2 diffus, de la SB sustentoriale. Hypersignaux médullaire diffus punctiformes respectant le cône médullaire (fig. 3, 4)
Traitement	Symptomatique	Bolus de Méthylprédnisolone, relai par la corticothérapie orale
Evolution	Bonne	Séquelles de NORB
Durée de suivi	2 mois puis perdu de vue	28 mois
Nombre de poussées	1	3 puis évolution progressive
Catégorie diagnostique (Poser)	Cliniquement probable	Cliniquement certaine
Forme évolutive	Rémittente bénigne	Rémittente progressive

Caractéristiques des 2 cas pédiatriques de SEP de notre série

OBSERVATION n°3

Enfant S.M. âgée de 5 ans, sans antécédents pathologiques notables. Elle est hospitalisée pour des troubles de la marche.

L'examen neurologique trouve une patiente consciente, ayant un syndrome cérébelleux statique et cinétique avec élargissement du polygone de sustentation, danse des tendons,

oscillations dans tous les sens, dysmétrie, assynergie, tremblement intentionnel et dyschronométrie. Le syndrome cérébelleux est associé à une diplopie et à un nystagmus vestibulaire. Le fond d'œil objective un œdème papillaire bilatéral.

L'étude du LCR est normale. Le scanner cérébral met en évidence des plages hypodenses de la substance blanche périventriculaire sans prise de contraste ni effet de masse (figure 1,2).

Fig.1

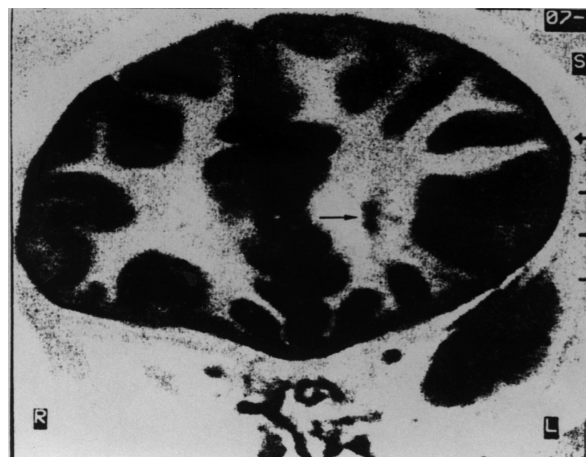
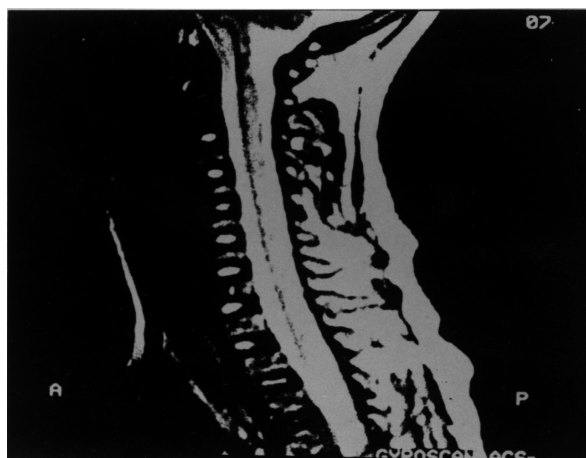


Fig.2



Scanner cérébral montrant des plages hypodenses de la substance blanche périventriculaire sans prise de contraste ni effet de masse.

Le diagnostic retenu est une sclérose en plaques cliniquement certaine selon les critères de Poser. La malade a reçu un traitement corticoïde sous forme de bolus de méthylprédnisolone relayé par une corticothérapie orale. Après une durée de suivi de 31 mois, l'évolution est considérée comme rémittente.

OBSERVATION n°4

Patient L.M. âgé de 12 ans, ayant dans ses antécédents la notion d'un traumatisme crânien. Il est hospitalisé pour impotence fonctionnelle. L'examen neurologique a permis d'objectiver un syndrome cérébelleux typique associé à une dysarthrie et à un syndrome pyramidal. Le fond d'œil est

normal ainsi que la ponction lombaire. Le scanner cérébral était normal à 2 reprises (effectué à un mois d'intervalle). Ce tableau clinique, paraclinique nous a permis de retenir le diagnostic de sclérose en plaque dans sa forme cliniquement probable selon les critères diagnostiques de Poser. L'évolution sous traitement corticoïdes (bolus puis corticoïdes per-os) était bonne. Après un recul de 15 mois l'enfant a fait une seule poussée. Il s'agit d'une forme rémittente bénigne.

DISCUSSION

La SEP est une affection neurologique chronique caractérisée par la dissémination dans le système nerveux central de multiples lésions d'âges différents (inflammation, démyélinisation et sclérose).

Sur le plan épidémiologique, la prévalence de la SEP varie en fonction des régions, elle est plus fréquente dans les régions nordiques tempérées que les régions tropicales. Le Maroc est situé dans une zone à risque moyen (5 à 30/100000) [1]. Elle est rare chez l'enfant où sa fréquence varie de 0,3 à 5 %. Cette dernière est estimée dans notre série à 0,57 cas/an ce qui rejoint la série de Sanchez [2]. La prédominance féminine est habituellement plus marquée chez l'enfant que chez l'adulte [3]. La SEP est une maladie multifactorielle, mais la prédisposition génétique jouerait un rôle prépondérant dans sa genèse. Cette prédisposition peut expliquer l'existence de formes familiales. La présence de ces cas est rare dans la littérature [2, 4]. De même, l'existence d'un facteur déclenchant (infection, traumatisme, émotion) précédant le début de la maladie ou d'une poussée est décrit [5]. Deux de nos cas ont présenté une parotidite et un traumatisme crânien qui pourrait être des facteurs déclenchant potentiels.

Sur le plan clinique, La dissémination des lésions démyélinisantes dans le système nerveux central entraîne un tableau neurologique très varié. Cependant, certains troubles restent plus fréquents au cours de la SEP [1].

Une altération de l'état général au début, qui est une des caractéristiques de la SEP de l'enfant est observée chez 1/4 cas de notre série (25%), alors que Cole l'a décrit dans 39% des cas [6].

Le début était monosymptomatique chez un seul de nos patients à type de monoparésie droite. Ceci témoigne de la difficulté d'évoquer le diagnostic devant un signe clinique isolé chez l'enfant surtout que la maladie est rare.

Les troubles visuels sont retrouvés chez 2 sur 4 cas de notre série, Sanders les décrit dans 30% des cas [29]. Une diplopie ayant duré 2 semaines est observée chez le patient n°1, Ghezzi l'a décrite aussi chez 2/7 enfants soit 28%. [8].

La névrite optique rétro-bulbaire, symptôme très important dans la SEP de l'enfant, est retrouvée chez une seule de nos 4 patients ; elle est bilatérale paradoxalement, elle s'est aggravée avec le temps alors qu'en général, la récupération de la vision est rapide.

Les troubles moteurs décrits dans 75% des cas dans la littérature [8] sont dominés par l'atteinte pyramidale (déficit moteur, réflexes ostéo-tendineux vifs, Babinski) pouvant intéresser un ou plusieurs membres. Cette atteinte a été retrouvée

chez 3/4 de nos patients : 1 cas de monoparésie droite et 2 cas de tétraparésie prédominant aux membres inférieurs.

Le syndrome cérébelleux statique et/ou kinétique (ataxie, troubles de la coordination et tremblement intentionnel) représente le signe initial habituel chez l'enfant. Sanders les a décrits dans 25% des cas. Dans notre série, 2/4 des patients ont présenté un ou plusieurs de ces signes (8,9).

L'atteinte du tronc cérébral sous forme d'atteinte des nerfs oculomoteurs (diplopie, nystagmus) est présente chez 2/4 de nos patients. Nous n'avons pas observé d'ophtalmoplégie internucléaire antérieure qui est un symptôme bien que rare mais caractéristique de la SEP [10]. Les vertiges sont retrouvés dans 1 cas/4 contre 2/28 cas pour Cole [6].

Nous n'avons pas observé de paralysie faciale ou de névralgie du trijumeau chez nos malades.

Notre 4^{ème} patient a présenté une abolition du réflexe nauséux par atteinte du IX, ce qui est rarement décrit au cours de la SEP [4,5].

L'atteinte sensitive est fréquente chez l'enfant, 26,4% selon Duquette qui souligne qu'elle est plus habituelle chez la fille que chez le garçon. Elle s'associeraient aussi d'un meilleur pronostic, ce qui n'est pas le cas de notre patiente ayant des troubles sensitifs et qui a développé une forme de SEP assez sévère [9, 11].

Les troubles sphinctériens et surtout urinaires sont assez souvent retrouvés. Ils sont source d'infection et d'inconfort psychique et social pour l'enfant. Elle a été décrite dans 28% des cas dans la littérature [7].

Un fait remarquable est l'existence d'une incontinence anale chez le patient n°4, alors que ce symptôme ne survient en général qu'à un stade avancé de la maladie [5].

Les explorations paracliniques sont indispensables pour éliminer d'autres pathologies simulant la SEP mais surtout pour prouver la multifocalité des lésions cérébrales et l'évolution de la maladie dans le temps.

L'hypercellularité modérée à prédominance lymphocytaire ainsi que l'hyperprotéinorrachie sont habituelles dans la SEP [12]. L'importance de l'étude du liquide céphalo-rachidien est surtout la mise en évidence d'une augmentation de l'index Ig G et d'une distribution oligoclonale des γ globulines.

Les potentiels évoqués surtout visuels sont très utiles au cours de la SEP car ils permettent de détecter des lésions infracliniques surtout au niveau du nerf optique [7].

Le scanner cérébral était dans les années 80 un examen important pour mettre en évidence les lésions démyélinisantes dans le système nerveux central, ainsi elle a été positive dans 33% des cas selon Hauser et 80% selon Bye. Seulement, sa sensibilité est nettement inférieure à celle de l'imagerie par résonnance magnétique [5,8]. Cette dernière est aujourd'hui l'outil le plus performant et le plus fiable pour détecter la démyélinisation au cours de la SEP. Les plaques apparaissent sous forme d'hyposignaux en T1 mais surtout d'hyper signaux en T2, au niveau de la substance blanche. Golden a ainsi trouvé des anomalies à l'IRM chez les 3 patients de sa série alors que le scanner était positif dans 2 cas seulement. L'atteinte étendue de la moelle épinière est considérée en général de mauvais pronostic [8,12].

Fig.3

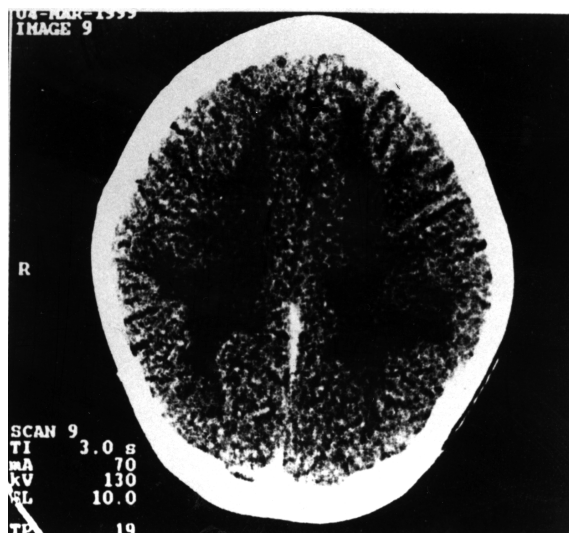


Fig.4



IRM objectivant des hypersignaux en T2 diffus de la substance blanche sustentorielle, avec des hypersignaux médullaires diffus punctiformes respectant le cône médullaire.

Le bilan sanguin trouve son intérêt dans l'élimination d'une autre pathologie pouvant simuler la SEP.

L'électromyogramme permet de déceler une atteinte des nerfs périphériques qui reste cependant très rare dans la SEP où la démyélinisation est de type centrale.

En général, la confrontation des données cliniques et paracliniques permet d'évoquer le diagnostic de SEP suivant les critères de Poser (tableau II). En appliquant ces critères à nos patients, nous constatons une SEP cliniquement certaine dans la moitié des cas, et probable dans la moitié des cas. Ce qui concorde avec les données de la littérature [5].

Le traitement symptomatique englobe la rééducation avec ses diverses méthodes et la prise en charge symptomatique

de certains troubles affectant la vie courante du patient.

Tableau II

- Nombre de poussées cliniques présentées par le malade. La poussée est définie comme la période d'apparition ou d'aggravation de signes neurologiques de > de 24 H, séparée de la précédente d'au moins 1 mois ;
- Mise en évidence clinique et paraclinique d'une dissémination dans le temps et dans l'espace des lésions démyélinisantes du SNC non expliquées par d'autres étiologies ;
- Présence d'une inflammation au niveau du LCR.

Critères diagnostiques de Poser utilisés actuellement dans la SEP

Le traitement des poussées aiguës est basé sur les corticoïdes, surtout les bolus de Méthylprédnisolone en cure courte de 3 à 5 jours. Le relais doit être fait par la corticothérapie orale à la dose de 1-2mg/kg/j jusqu'à la disparition des signes cliniques [2]. Le traitement de fond (Azathioprine, cyclophosphamide) est assez rarement entrepris chez l'enfant en raison des effets secondaires importants. Aucun de nos malades n'a reçu ce traitement à cause de l'absence d'une évolutivité rapide de la maladie.

L'utilisation de l'interféron, qui a récemment prouvé son efficacité dans les formes rémittentes parfois aussi progressives de l'adulte, n'a été rapporté chez l'enfant que par Adams avec une bonne évolution [2, 3, 13].

L'évolution de la SEP est imprévisible, mais le plus souvent elle se fait chez l'enfant en poussées et rémissions dans 74,5 à 90% des cas.

Dans notre série, 75% des enfants ont présenté des formes rémittentes (1 ou 2 poussées à 1 mois d'intervalle). Malgré le recul accumulé, 2/3 de nos patients ayant des formes rémittentes n'ont présenté qu'une seule poussée, alors qu'en général la 2^{ème} poussée au cours de la SEP survient dans la première année. Il s'agirait donc de formes bénignes potentielles à poussées rares et à rémission prolongée. Ceci n'écarte pas la possibilité d'apparition de nouvelles lésions à la neuro-imagerie témoignant de l'évolutivité de la maladie et pouvant conforter encore plus le diagnostic de SEP [2].

La récupération neurologique sous traitement était complète chez 3/4 des patients, ceci est habituel chez l'enfant comme le souligne Selcen et Ruggieri (2, 14).

Après un recul de 15 à 31 mois le pronostic paraît favorable chez 3/4 de nos patients qui n'ont gardé aucune séquelle neurologique. Ceci est rapporté également par Duquette pour qui 76% des enfants gardent leur autonomie pendant une longue durée après l'installation de la maladie. Dans notre série seule une patiente a présenté une forme de mauvais pronostic, vu l'existence de certains facteurs tels la présence d'une atteinte étendue à la quasi totalité de la moelle épinière sur l'IRM, l'aggravation de la névrite optique rétro-bulbaire malgré le traitement par les bolus de corticoïde et l'évolution progressive de la maladie. Ces facteurs sont reconnus comme prédictifs d'une mauvaise évolution au cours de la SEP [12].

CONCLUSION

La SEP est une pathologie neurologique démyélinisante qui atteint surtout l'adulte jeune. Sa fréquence chez l'enfant varie de 0,3 à 5%. Son étiopathogénie est multifactorielle. Elle résulterait d'un trouble immunitaire déclenché par l'exposition tardive à une infection habituelle de l'enfance chez un sujet génétiquement prédisposé. Le tableau clinique est polymorphe avec prédominance des signes visuels, cérébelleux, moteurs et sensitifs. La névrite optique rétro-bulbaire constitue un symptôme très fréquent au cours de la SEP de l'enfant. Les examens paracliniques prennent une grande importance surtout au début de la maladie qui est souvent aiguë, parfois monosymptomatique. Les critères de Poser sont utilisés pour le diagnostic positif. Ils sont basés sur la mise en évidence de la dissémination clinique et paraclinique des lésions dans

l'espace, le nombre des poussées et l'inflammation du système nerveux central. L'évolution se fait par poussées et rémissions. Le pronostic est en général plus favorable chez l'enfant que chez l'adulte. Le traitement englobe une prise en charge symptomatique associée à un traitement des poussées par les bolus des corticoïdes suivi d'une corticothérapie orale et un traitement de fond à base d'immunosuppresseurs. Les recherches se multiplient pour trouver des substances capables d'enrayer l'évolution de la maladie et de préserver l'autonomie du patient. L'interféron est aujourd'hui le plus prometteur dans ce domaine.

En conclusion, la SEP est une pathologie que les pédiatres et les neurologues doivent évoquer chez tout enfant présentant des troubles neurologiques évolutifs dans le temps (poussées) et disséminés dans l'espace (sémiologie multifocale clinique ou paraclinique).

REFERENCES

- 1- **Brochet B.** Aspects physiopathologiques, cliniques, thérapeutiques et actuels de la SEP. EMC (Paris-France), Neurologie, 17-074-B-10, 1995, 19p.
- 2- **Sanchez-Calderon M, De Santos T, Maartin S, Angulo T and al.** Multiple sclerosis in childhood : our experience and review of literature. Rev. Neurol 1998 Aug ; 27 (156) ; 237-41.
- 3- **Hanfeld F, Bauer HJ, Christen HJ, Kruse B and al.** Multiple sclerosis in childhood : report of 15 cases. Brain and development : (Tokyo. 1979) 1991 ; Vol. 13 ; n°6 : PP. 410-416 ; Bibl. 47 ref.
- 4- **Cole GF, Stuart CA.** A long perspective on childhood multiple sclerosis. Developmental medicine and child neurology 1995 ; Vol.37 n° 8 ; PP.661-666.
- 5- **Bauer HJ, Hanfeld F.** Multiple sclerosis : its impact from childhood to old age. Major problems in neurology ; 1993 ; 26 ; 177 ; Bibl. dissem.
- 6- **Cole GF, Auchterlonie LA, Best PV.** Very early onset multiple sclerosis. Developmental medicine and child neurology 1995, 37, 8, 667-672.
- 7- **Ghezzi A, Zaffaroni M, Primi D, Zibetti A.** Multiple sclerosis in childhood : basal and follow-up clinical of 7 cases. Nuova rivista di neurologia 1996, 6, 5, 180-183.
- 8- **Lieshout Van HBM, Van Engelen BGM, Sanders EACM.** Diagnosing multiple sclerosis in childhood. Acta neurologica scandinavica 1993, 88, 5, 339-343.
- 9- **Duquette P, Murray TJ, Pleines J.** Multiple sclerosis in childhood / Clinical profile in 125 patients. Journal pediatric 1987, 111, 359-363.
- 10- **Steinlin MI, Sawaishi Y, Blaser SI, Macgrego DL, Buncic JR.** Eye problems in children with multiple sclerosis. Pediatric neurology 1995, 12, 3, 207-212. Bibl. 20 ref.
- 11- **Glasier CM, Robbins MB, Davis PC, Ceballos E, Bates SR.** Clinical, neurodiagnostic and MR findings in children with spinal and brain stem multiple sclerosis. American journal of neuroradiology 1995, 16, 1, 87-95.
- 12- **Adams AB, Tyor WR, Holden KR.** Interferon beta-1 and childhood multiple sclerosis. Pediatr Neurol 1999, Jul, 21, 1, 481-3.
- 13- **Ruggieri M, Polizzi PA, Pavone L, Grimaldi LME.** Multiple sclerosis in children under 6 years of age. Neurology, 1999, 53 ; 3 ; 478-484.