

La sclérose en plaques : description, évaluation et perspectives thérapeutiques

Dossier réalisé par Joffrey Trauchessec, orthophoniste¹

Mots clés : SEP, troubles cognitifs, dénomination orale, réhabilitation, orthophonie.

© marilyn barbone - Fotolia



La sclérose en plaques est une affection inflammatoire chronique et démyélinisante du système nerveux central dont les premières descriptions précises remontent à 1842 avec le Dr JM Charcot, considéré comme le père de la neurologie moderne.

¹Montpellier, joffrey.trauchessec@gmail.com

La sclérose en plaques, une maladie géographique du sujet jeune

Les différentes données épidémiologiques rapportent une répartition inégale de la sclérose en plaques dans le monde. Un gradient Nord-Sud a été mis en évidence avec une détermination de 3 zones de prévalence. Une zone de forte prévalence située au dessus de 40° de latitude nord et de 30° de latitude sud qui présente une prévalence supérieure à 30 pour 100 000 habitants. Le sud de l'Europe, le pourtour méditerranéen, le sud des Etats-Unis et l'Australie composent une zone de prévalence moyenne avec 5 à 30 pour 100 000 habitants (Debouverie M. et coll. 2007). Enfin, une zone de prévalence faible est située plus au sud (Asie et Afrique) avec moins de 5 pour 100 000 habitants. Cette même disparité nord-sud s'observe sur le territoire national français.

Debouverie M. et coll. (2007) rapportent une étude de la MSA évaluant une prévalence sur le territoire national de 65,5 pour 100 000 habitants, plus élevée pour les femmes que pour les hommes. La maladie débute généralement chez le jeune adulte (20 à 40 ans) dans 70% des cas, mais rarement avant 16 ans (5%) ou après 40 ans (10%). L'âge moyen des malades est situé à 49,9 ans.

La sclérose en plaques, après les accidents de la voie publique, est la première cause de handicap du sujet jeune (Donze C. 2007). Les formes familiales sont rares (10 à 15%) mais « le risque relatif de SEP est augmenté de 20 à 40 fois chez les apparentés du premier degré de patients SEP par rapport à la population générale » précise Fontaine B. (2003).

La sclérose en plaques, une maladie du système immunitaire

Plusieurs arguments, histologique, biologique, génétique et thérapeutique (Vermersch P. et coll. 2003) témoignent en faveur d'une implication du système immunitaire dans cette atteinte inflammatoire diffuse et récidivante de la substance blanche. En effet, ce sont des cellules du sang, les lymphocytes T auto-réactifs qui, en interagissant avec d'autres cellules immunocompétentes et en traversant la barrière hémato-encéphalique, provoqueraient une réaction inflammatoire dans la substance blanche. Devant l'hétérogénéité des lésions d'un patient à l'autre, plusieurs mécanismes seraient à l'origine des symptômes : l'inflammation, la démyélinisation et la dégénérescence axonale (Clanet M. 2003). Ils sont responsables d'une atteinte de la gaine de myéline entourant les

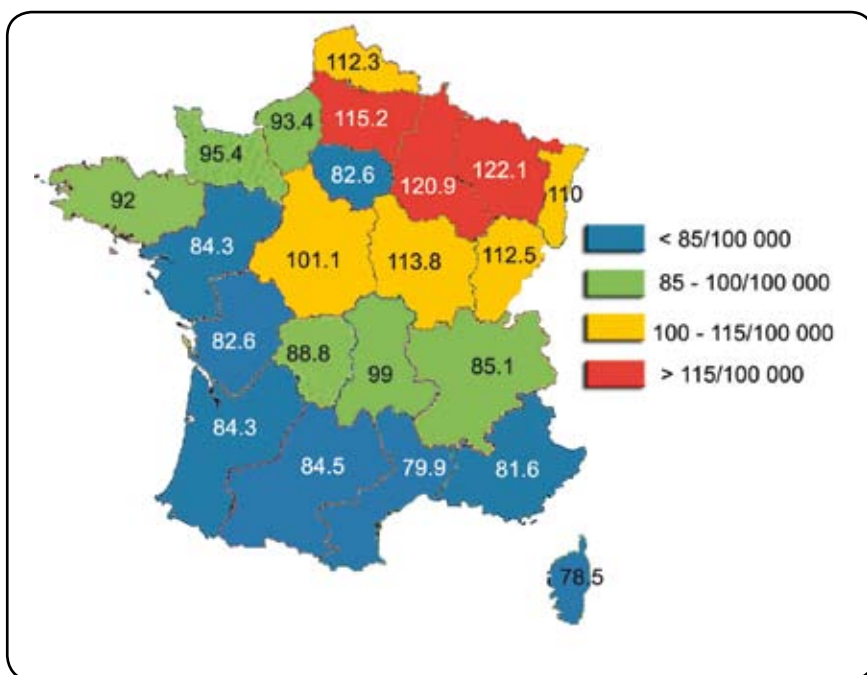
fibres nerveuses altérant alors la conduction de l'influx nerveux. Cette démyélinisation conduit donc à la présence de plaques au niveau cérébral, de la moelle ou du nerf optique d'où le terme de scléroses en plaques. Les lésions cérébrales sont situées dans la région périventriculaire, dans le corps calleux et dans la fosse postérieure (Vermersch P. et coll. 2003) et évolueront vers une sclérose ou vers une remyélinisation expliquant les différentes formes de SEP. Les lésions sont disséminées aussi bien dans le temps que dans l'espace.

Dans 85% à 90% des cas, les patients présenteront d'emblée des poussées caractérisant une SEP dite **rémittente** (SEP-R) (Ouallet J.-C. et coll. 2004). Ces poussées consistent en l'apparition de symptômes neurologiques ou en l'aggravation de signes préexistants. Elles vont persister pendant plusieurs heures voire plusieurs jours et réapparaîtront en moyenne tous les 18 mois (Castelnovo G. et coll. 2003). Dans les premiers temps de la maladie, les poussées vont régresser mais après plusieurs années, les séquelles s'installeront. Pour 50% des patients présentant une SEP rémittente, leur maladie prendra, au bout de 10 ans, une forme dite **secondairement progressive** (SEP-SP) et qui se caractérise par une aggravation progressive et continue des symptômes neurologiques pendant au moins 6 mois (Ouallet J.-C. et coll. 2004).

Pour 15% des malades et particulièrement ceux dont la maladie débute après 40 ans, la SEP prend une forme **primaire progressive** (SP-PP) caractérisée par une évolution progressive de l'état neurologique.

Les traitements chimiques proposés au patient sont de trois types. L'injection de corticoïdes va permettre de faciliter la récupération des poussées sans effet de prévention sur le long terme. Le traitement de fond agira sur le système immunitaire de façon immuno-modulatrice ou de façon immuno-suppressive (Clanet M. 2003). Il permettra de réduire la fréquence des poussées et de ralentir la progression du handicap. Enfin, un traitement spécifique des symptômes apparaissant au cours de la maladie pourra être proposé au patient.

Prévalence de la SEP en France en 2010



Source : Fondation ARSEP



La sclérose en plaques, une maladie à retentissement socioprofessionnel

Les premiers signes cliniques apparaissant au début d'une SEP sont variés et monosymptomatiques dans 60% des cas. Ce sont des signes moteurs de type monoparésie ou paraparésie, plus rarement hémiparésie qui se manifestent pour 40% des malades (Bertrand A. et coll., 2006). Le patient ressent une certaine lourdeur, une fatigabilité à l'effort ou une paralysie. La névrite optique rétrobulbaire est présente dans un tiers des cas. Il s'agit d'une atteinte du nerf optique qui consiste en une baisse sub-aigüe de l'acuité visuelle précédée ou accompagnée d'une douleur à la mobilisation du globe oculaire. Dans 20% des cas, le patient se plaint de troubles sensitifs tels que des picotements, des fourmillements, une hypoesthésie voire une anesthésie, des douleurs, des décharges, des sensations de striction ou d'étau, de ruissellement, de chaud ou de froid (Bertrand A. et coll., 2006).

Plus rarement, d'autres signes tels que l'atteinte des nerfs crâniens, l'atteinte cérébelleuse ou un syndrome vestibulaire peuvent apparaître. Avec l'évolution de la maladie, pendant et en dehors des phases de poussées, un ensemble de symptômes vont coexister pour aboutir à un handicap neurologique sévère. Aux troubles sphinctériens, vont s'ajouter des troubles de la marche nécessitant le recours à un fauteuil roulant, et plus rarement des troubles de la déglutition (Donze C. 2007) et de la phonation. Les troubles du langage sont plus rares et « peu de cas d'aphasie ont été rapportés dans la SEP, le plus souvent de survenue aiguë lors de poussées d'allure pseudovasculaire, après ou à l'occasion de crises comitiales partielles. La localisation de larges lésions sur les voies de connexion entre les centres du langage peut expliquer ces aphasies » selon Ouallet J.-C. et coll. (2004). Cependant, le langage a été relativement peu étudié, se limitant à la dénomination et à la fluence (Brochet B. 2007). La dépression est l'un des symptômes le plus fréquent et le plus gênant dans la sclérose en plaques (Montel S., 2007). Les études montrent une prévalence plus importante chez les patients SEP que dans la population normale ou dans une population de patients atteints d'une maladie chronique

(Even C. et coll. 2004). La fatigue constitue une plainte très fréquente (prévalence de 70 à 90%) dont le retentissement au niveau des activités socioprofessionnelle est considérable (Bethoux F., 2006). De même, des douleurs de différents types ont été étudiées et sont présents dans 40 à 50% des cas (Brochet B. et coll. 2003). Des troubles de l'humeur tels que le rire et pleurer spasmodiques, la labilité émotionnelle ou l'incontinence affective peuvent apparaître. Enfin, parmi l'ensemble de ces symptômes constituant un handicap neurologique sévère chez le patient atteint de SEP, des troubles cognitifs se manifestent, selon les études, dans 40 à 70% des cas (Ouallet J.-C. et coll. 2004). Nous tenterons de définir plus précisément la nature de ces troubles, les outils permettant leur évaluation et les possibilités de prise en charge rééducative.

Les troubles cognitifs dans la sclérose en plaques

Pendant de nombreuses années, l'intérêt des neurologues pour la sclérose en plaques s'est focalisé sur les déficits moteurs, sensitifs, sensoriels ou sphinctériens comme décrits précédemment. L'Expanded Disability Status Scale (EDSS) de Kurtzke (1983) est généralement utilisé pour quantifier le handicap neurologique et ne tient que très peu compte du déficit cognitif.

Dès 1924, Lhermitte s'est attaché à décrire les dysfonctionnements cognitifs et émotionnels rencontrés dans cette maladie mais face au manque de données neuropsychologiques, l'hétérogénéité des déficits et la difficulté pour les quantifier, les études dans le domaine ont été rares.

Avec l'amélioration de la psychométrie, le développement des sciences neuropsychologiques et l'apparition d'outils d'évaluation, l'intérêt pour les déficits cognitifs dans la SEP s'est accru (Bensa C. et coll. 2006). Le recours à des outils standardisés montre que 40 à 60% des patients présentent des troubles cognitifs (Brochet B. et coll. 2007). Il est généralement admis qu'au cours de sa vie, un patient sur deux atteint de SEP aura un déficit cognitif (Rao SM, 1995). Souvent sous-estimés, ils auraient des conséquences importantes sur la qualité de vie puisque 50

à 80% des patients sont sans emploi dix ans après le déclenchement de leur maladie sans que le handicap physique ne puisse expliquer la désinsertion professionnelle (Lyon-Caen et coll. 1997). De fait, les troubles cognitifs sont considérés comme la deuxième source d'altération de la qualité de vie après le handicap physique (Rouaud O. et coll. 2006). Leur retentissement sur la vie personnelle, l'autonomie et l'emploi sont considérables. Pouvant apparaître très précocement au cours de la maladie, ils sont indépendants de l'âge et du niveau socio-culturel (Rao SM, 1995). En revanche, il existerait une corrélation entre la sévérité du handicap cognitif et celle du handicap physique (Brochet B. et coll. 2007). De même, le déficit cognitif serait corrélé avec la durée d'évolution de la maladie (Bensa C. 2006). L'atteinte cognitive est très hétérogène dans la sclérose en plaques ce qui explique une certaine divergence entre les différentes études sur les troubles cognitifs (Marie et coll. 2001). Cette hétérogénéité peut s'expliquer par la variabilité d'un patient à l'autre mais est également liée au type de SEP, à la durée de la maladie, aux lésions du SNC, à l'atrophie et de leur évolution dans le temps (Defer G.L. 2006). Malgré tout, les auteurs s'accordent à dire que le profil neuropsychologique de l'atteinte constitue un tableau de dysfonctionnement fronto-sous-cortical (Bensa C. et coll. 2006 ; Magnie M.N. et coll. 2007). Reuter et coll. (2009) précisent que « le facteur déterminant à l'apparition des troubles cognitifs soit représenté par l'atteinte diffuse et précoce de la substance blanche qui pourrait avoir un impact fonctionnel majeur sur la réalisation de tâches cognitives complexes sollicitant les grandes voies d'association intra et inter hémisphériques. »

De nombreuses études ont tenté de classer les différentes formes de SEP selon la sévérité du déficit cognitif. L'atteinte serait moins fréquente et moins importante dans les formes rémittentes que dans les formes progressives. Parmi ces dernières, les formes secondairement progressives seraient plus atteintes que les formes primaires progressives (Potagas C. et coll. 2008 ; Brochet B. et coll. 2007 ; Defer G., 2001).

La mémoire, une plainte fréquente

Les troubles de la mémoire ont été très étudiés et objectivés depuis longtemps dans la sclérose en plaques (Marie, 2001 ; Barat M. et coll. 2003 ; Rao SM et coll., 1991), notamment parce qu'ils constituent la première plainte cognitive des patients.

Pour rappel, parmi les différents modèles de mémoire humaine, les chercheurs ont mis en évidence plusieurs types de mémoire. La première distinction concerne la mémoire à court terme, limitée en capacité et en temps, elle permet le maintien d'une information codée phonologiquement, et la mémoire à long terme qui stocke des informations codées sémantiquement sans limite théorique de temps ni de capacité. Cette dernière nécessite une action volontaire d'encodage notamment par le processus de contrôle d'autorépétition. Une autre distinction concerne la mémoire implicite et la mémoire explicite. La première implique des tâches pour lesquelles un acte conscient n'est pas nécessaire contrairement à la mémoire explicite où le sujet devra, de manière consciente, mettre en place des stratégies pour récupérer une information.

Dans le cadre d'activités perceptivo-motrices et cognitives, il convient de distinguer la mémoire procédurale et la mémoire déclarative. L'exemple de la conduite automobile est fréquemment utilisé pour illustrer le fonctionnement de la mémoire procédurale où le sujet fait appel sans recours conscient à un savoir-faire. Tandis que la mémoire déclarative, impliquant un recours conscient, s'exprime par le langage et concerne des connaissances sémantiques et des connaissances épisodiques. Ainsi, les informations concernant le monde

qui nous entoure sont regroupés au sein de la mémoire sémantique tandis que les épisodes ou les événements temporels, datés et localisés sont regroupés au sein de la mémoire épisodique. Cette organisation spatio-temporelle est d'ailleurs nécessaire au processus de récupération consciente.

Ces modèles explicitant la mémoire humaine sont régulièrement remis en question notamment en ce qui concerne l'implication des processus attentionnels dans son fonctionnement.

Au sein de la symptomatologie cognitive de la SEP, la mémoire épisodique est fréquemment incriminée (Sartori E. et coll. 2006, Rao SM et coll. 1991, Marie et coll. 2001). En effet,

présentent, comme nous le verrons plus loin, des troubles des fonctions exécutives.

Defer et coll. (2006) ont mis en évidence dans une étude sur la mémoire épisodique dans la SEP une corrélation entre les épreuves d'évaluation des fonctions exécutives et le CVLT. D'autres auteurs incriminent le déficit de ressources attentionnelles et la Vitesse de Traitement de l'Information (VTI) dans les troubles d'encodage (Sartori E. et coll., 2006). Cependant, comme le montre l'étude de Defer et coll. (2006), les patients observent une même pente d'apprentissage que le groupe contrôle, ce qui témoigne d'une même vitesse d'apprentissage donc d'une même VTI. Par ailleurs, ils précisent qu'un lien entre la durée de la maladie et les résultats au CVLT

serait possible mais qu'aucune corrélation entre ces mêmes scores et la dépression n'a pu être mise en évidence. Enfin, si les performances moyennes des patients atteints de SEP-SP sont inférieures à celles des patients SEP-R, il n'existe pas de différence significative.

Devant le mécanisme de ces troubles mnésiques, il apparaît nécessaire de recourir à des évaluations structurées de la

mémoire épisodique telles qu'elles peuvent se réaliser au moyen du CVLT ou plus récemment de la RL-RI16 (Van Der Linden M. et coll. 2004). En effet, ces épreuves sensibles comportent des rappels libres et indicés, immédiat et différés ainsi que des épreuves de reconnaissance nécessaires à la compréhension du trouble chez le patient. Defer et coll. (2006) insiste sur le recours au CVLT car « *il permet de mesurer les capacités d'encodage spontané des patients, la procédure conduisant à un encodage profond notamment par indicage* ». De plus, dans de nombreuses études, les auteurs ont observé une grande hétérogénéité dans les différents sous-scores des tests utilisés. Il est donc nécessaire de réaliser une évaluation fine de



dans le cadre d'une évaluation recourant à des tests structurés comme le California Verbal Learning Test (CVLT) (Delis C. et coll. 2000) ou le Grober et Buschke (Buschke et coll. 1984 cités par Van Der Linden M. 2004), les patients présenteraient des difficultés à fournir des informations tant en rappel libre qu'en rappel indicé et lors de la phase de reconnaissance. L'ensemble des erreurs vont donc dans le sens d'un déficit d'encodage de l'information (Marie et coll. 2001). Lors de la phase d'apprentissage, il est nécessaire de procéder à un regroupement sémantique de l'information afin de constituer une trace mnésique solide. Cette stratégie ne serait pas mise en place chez des patients SEP qui



© Supertrooper - Fotolia



devant la difficulté d'évaluation de cette mémoire et malgré son implication dans les activités socio-professionnelles, les interprétations devront être prudentes (Marie RM. Et coll. 2001).

lobe frontal dans la gestion des ressources attentionnelles étant généralement admis, un déficit de cette composante peut être observé chez les patients et ce, à des stades précoces de la maladie. La réduction des performances peut affecter l'attention soutenue et l'attention sélective (Rao et coll. 1991) mais également l'inhibition des informations non pertinentes (Foong et coll. 1997). Dans une étude sur le dépistage des troubles cognitifs dans la SEP, Sartori et coll. (2006) suggèrent l'utilisation de la PASAT (Paced Auditory Serial Addition Test) pour évaluer un déficit des ressources attentionnelles et de la mémoire de travail. Ils soulignent sa forte sensibilité pour mettre en évidence un déficit cognitif et ce à tous les stades de la maladie.

La mémoire épisodique et les résultats à des épreuves mnésiques plus courtes comme on peut les retrouver dans le MMS (Folstein et coll. 1975) ou la DRS (Mattis S. 1988) sont donc à écarter.

Les différentes études sur un déficit de la mémoire à court terme dans la SEP sont divergentes. Généralement évaluée à partir d'une épreuve d'empan endroit, la MCT serait préservée chez des patients présentant un handicap modéré et ce, en dehors de poussées. En revanche, avec l'avancée de la maladie, la mémoire à court terme serait atteinte (Barat M. et coll. 2003 ; Rao SM., 1995 ; Marie RM., 2001).

La mémoire procédurale semble relativement préservée dans la sclérose en plaques même si celle-ci a fait l'objet de peu d'études (Rao SM et coll. 1993). Marie et coll. (2001) présentent une batterie adaptée aux troubles de la mémoire et des fonctions exécutives dans laquelle ils utilisent une épreuve de lecture en miroir (Desgranges et coll. 1996 cités par Marie RM et coll. 2001). L'objectif est de lire 2 listes de 40 mots en miroir lors de 2 sessions espacées de 24h. Il apparaît que la mémoire procédurale est « discrètement perturbée le premier jour mais préservée le deuxième jour ».

Avec la lecture en miroir, le rotor test et la tour de Hanoi sont les tests généralement utilisés pour évaluer la mémoire procédurale (Beaunieux H. et coll. 1998). Cependant,

Mémoire de travail, ressources attentionnelles, vitesse de traitement de l'information et fonctions exécutives, des déficits multiples

L'atteinte de la mémoire de travail est régulièrement décrite chez les patients atteints de sclérose en plaques même à un stade précoce de la maladie ou lorsque le handicap physique n'est que très peu invalidant (Dujardin K. et coll. 2004). Les processus atteints responsables d'un déficit de la mémoire de travail sont variés. Pour certains auteurs, les perturbations seraient liées à une capacité limitée de la boucle phonologique (Ruchkin et coll., 1994). L'allocation des ressources attentionnelles et la manipulation de l'information en lien avec un déficit du système central exécutif sont également incriminés et ce, à tous les stades d'évolution de la maladie (Grisby et coll. 1994 cités par Reuter F. 2009, Rogers et coll. (2007). Comme pour l'atteinte des troubles d'encodage en mémoire épisodique, de nombreux auteurs attribuent une responsabilité du déficit de mémoire de travail à une réduction de la vitesse de traitement de l'information.

Ainsi que nous l'avons précisé plus haut, les auteurs s'accordent pour décrire un tableau fronto-sous-cortical chez les malades atteints de sclérose en plaques. L'implication du

De nombreux auteurs décrivent un ralentissement global de la vitesse de traitement de l'information chez les malades atteints de sclérose en plaques qui ne serait pas spécifique à une tâche cognitive ou à ses conditions d'application (Dujardin et coll. 2004). Pour Rogers et coll. (2007), une corrélation peut être observée entre le handicap physique et un net allongement des temps de réaction simples et complexes.

Le concept de fonctions exécutives regroupe un ensemble d'habiletés cognitives permettant la réalisation d'un comportement orienté vers un but. Ces compétences regroupent l'élaboration de stratégies, la planification de tâches, le contrôle ainsi que la résolution de problèmes et la flexibilité cognitive. Ces composantes exécutives sont sous-tendues par le fonctionnement de systèmes striato-frontaux, sites à forte prévalence lésionnelle chez les patients SEP (Defer G., 2001). Les fonctions exécutives sont donc fréquemment et largement touchées, et ce dans tous les domaines testés mais la flexibilité cognitive apparaît comme plus atteinte que d'autres (Foong et coll. 1997) (Rogers et coll. 2007). La plupart des études sur les troubles cognitifs dans la SEP intègrent deux épreuves pour l'évaluation des fonctions exécutives: le Winsconsin Card Sorting Test (WCST) et l'épreuve des fluences. (Godefroy et le Grefex 2008). Pour cette dernière, les deux types de fluence sont généralement atteints mais un déficit de fluence sémantique est plus fréquemment rencontré témoignant d'une atteinte des fonctions exécutives.



Dujardin et coll. (2004) ont procédé à l'élaboration d'une Batterie Courte d'évaluation des troubles cognitifs dans la SEP : la BCcogSEP. Il s'agit d'une adaptation et d'une validation en langue française de la Brief Repeatable Battery of Neuropsychology (BRBN). Les auteurs ont repris cinq épreuves de la BRBN et en ont ajouté trois autres afin de pouvoir évaluer l'ensemble des secteurs cognitifs : la mémoire épisodique, la mémoire visuo-spatiale, l'attention et la mémoire de travail ainsi que les fonctions exécutives. L'objectif est de disposer d'une batterie complète, suffisamment sensible et adaptée à la sclérose en plaques.

L'usage d'outils composites tels que la MATTIS ou le MMS est à proscrire devant leur manque de sensibilité et le manque de spécificité des tâches proposées.

Langage, parole et déglutition, des déficits peu étudiés

Contrairement aux troubles cognitifs, le langage a été très peu étudié et il est généralement admis que les patients atteints de sclérose en plaques ne présentent pas de troubles langagiers. De fait, les batteries évaluant les fonctions cognitives ne comportent pas d'épreuves langagières.

En 1996, Kuajal et coll. mettent en évidence de moins bonnes performances en dénomination orale chez les patients SEP versus groupe contrôle. Le temps de réponse semble allongé et des erreurs touchant l'aspect sémantique et l'aspect visuo-sémantique seraient présentes. Les patients avec troubles cognitifs auraient tendance à produire plus de paraphrasies sémantiques que le groupe contrôle et le groupe sans déficit cognitif.

En 2001, Marie et Defer ont intégré à une batterie d'évaluation des troubles cognitifs des items de langage. Ceux-ci étaient issus des épreuves de compréhension orale et écrite, de dénomination orale et d'expression orale de la MT86, généralement utilisée pour l'évaluation des patients aphasiques. Les résultats n'ont pas permis de mettre en évidence une différence significative entre les malades et le groupe contrôle. Seul le discours narratif serait déficitaire mais les études statistiques ne le confirment pas. Dans cette étude, l'utilisation d'une batterie adaptée aux patients aphasiques ne semble pas pertinente.

Devant le manque d'études sur le langage dans le domaine de la sclérose en plaques, nous avons mis en place l'étude LangSEP au sein du service de neurologie du professeur Labauge au CHU de Nîmes afin d'explorer les performances en dénomination orale des patients atteints de SEP (Trauchessec et coll. 2010). Une cohorte de 20 malades, proche de l'épidémiologie de la SEP, a été

constituée. Tous les patients ont bénéficié d'une évaluation des troubles cognitifs au moyen de la MATTIS, d'une épreuve de fluence et de la PASAT. En ce qui concerne le langage, un questionnaire de plainte langagière a été administré ainsi que la Batterie Informatisée du Manque du Mot BIMM (Gatignol et coll. 2007). Les résultats mettent en évidence un trouble de la dénomination orale pour 15 malades sur 20. La dénomination orale de sons est plus touchée que la dénomination orale de verbe et la dénomination orale de substantifs. Les manques du mot et les paraphrasies sémantiques sont les principales erreurs rencontrées et le ralentissement de la vitesse de traitement de l'information généralement observé chez les patients SEP ne semble pas influencer les performances en dénomination orale. En revanche, un déficit d'attention soutenue pourrait avoir des effets sur les capacités des malades à dénommer des items longs. Plus la sévérité du handicap neurologique est importante plus les difficultés de dénomination orale sont importantes. Enfin, au niveau qualitatif, les items en noir et blanc, les items longs et les items de basse fréquence entraînent plus d'erreurs de production. L'étude LangSEP, prochainement complétée par une cohorte de 25 malades supplémentaires, montre l'importance d'une évaluation du langage chez les patients atteints de sclérose en plaques. D'autres études devront être réalisées pour investiguer d'autres domaines langagiers comme le discours.

Dans 50 à 60% des cas, la parole peut être atteinte. Les difficultés rencontrées par les patients peuvent aller d'un ralentissement de la parole en lien avec un déficit de la capacité vitale et des débits respiratoires à des troubles articulatoires ou des troubles du contrôle musculaire entraînant des modifications des paramètres de la voix. La dysarthrie généralement rencontrée est plutôt mixte, spastique et ataxique. Une corrélation est observée entre la sévérité du handicap neurologique et la présence d'une dysarthrie. Les troubles de la déglutition peuvent apparaître dans 30 à 60% des cas et associer des déficits moteurs, des troubles de la sensibilité et des réflexes. La prise en charge des troubles de la déglutition dans la SEP a tendance à se faire tardivement lorsque des épisodes graves de fausses routes ont eu



lieu. Un dépistage précoce devrait être mis en place afin d'accompagner les patients et d'effectuer une surveillance.

SEP et orthophonie, évaluation et perspectives thérapeutiques

Comme nous venons de le décrire plus haut, les patients atteints de sclérose en plaques peuvent présenter des déficits divers touchant les fonctions cognitives, le langage mais également la parole et la déglutition. Une évaluation pertinente de ces troubles ne doit pas se fonder sur l'utilisation d'une batterie longue et fastidieuse, en raison notamment de la fatigabilité des patients, mais sur le recours à des épreuves spécifiques portant sur les fonctions généralement altérées dans la SEP. Ainsi, les ressources attentionnelles pourront être évaluées au moyen de la PASAT et d'un empan envers, la mémoire épisodique au moyen de la RL RI 16 et les fonctions exécutives par une épreuve de fluences ou plus finement par le Winsconsin Card Sorting Test. En ce qui concerne le langage, l'étude LangSEP a pu démontrer l'intérêt de la BIMM dans l'évaluation des performances en dénomination orale.

Si la fatigue peut influencer les résultats des patients aux différentes épreuves, le rôle de la dépression reste quant à lui très discuté.

Au delà de l'évaluation, et du dépistage des troubles de la déglutition, de nombreuses études sont en cours sur la prise en charge des troubles cognitifs dans la sclérose en plaques. Comme nous l'avons précisé plus haut, les malades sont jeunes, en pleine activité, et les handicaps auxquels ils sont confrontés entraînent une désinsertion socio-professionnelle. Il apparaît donc nécessaire de s'intéresser de plus près à la prise en charge orthophonique des patients atteints de sclérose en plaques.

En 2009, Pelletier et coll. ont étudié en imagerie fonctionnelle les mécanismes de neuroplasticité chez des malades atteints de SEP. Ils ont pu mettre en évidence des processus de réorganisation et de compensation fonctionnelles qui avait lieu à des stades précoces de la maladie et qui limitait l'expression des symptômes. Si ces mécanismes compensatoires permettent au début de masquer les effets fonctionnels des lésions tissulaires, ils ne suffisent pas à compenser sur le long terme les effets de lésions plus graves. Cependant, ils préconisent la mise en place d'autres études en imagerie fonctionnelle afin de développer des méthodes

de rééducation spécifique à l'amélioration de ces processus de réorganisation et donc de retarder l'apparition des symptômes fonctionnels chez des patients souffrant de SEP.

Une équipe italienne (Flavia et coll. 2010) a proposé à 20 malades atteints de SEP rémittente de participer à une étude sur la réhabilitation des troubles cognitifs. Deux groupes ont été constitués dont un bénéficiant du programme et un groupe contrôle sans réhabilitation. A raison de 3 sessions d'une heure par semaine et pendant 3 mois consécutifs, les patients ont participé à un entraînement informatisé de l'attention, de la mémoire de travail et des fonctions exécutives. Les résultats ont montré une amélioration significative des secteurs cognitifs entraînés chez les patients du groupe réhabilité sans généralisation aux autres fonctions cognitives. De plus, chez ces mêmes patients, le score de dépression mesuré par la MADRS a significativement diminué entraînant une amélioration de l'état thymique des malades.

Ces deux études témoignent donc de l'intérêt que nous devons porter à la fois sur la prise en charge des patients atteints de sclérose en plaques mais également sur la nécessité de mettre en place d'autres études sur les déficits langagiers que pourraient rencontrer ces malades.

Le site de l'union pour la lutte contre la sclérose en plaques

UNISEP
Union pour la lutte contre la Sclérose en Plaques

Restez informés ! Ok
Pour recevoir et connaître les mises à jour UNISEP

unisep arsep afsep asepls Solidarité Espoir Partage SEP Drôme Ardèche apf



Bibliographie

- BARAT M., JOSEPH P.-A., MAZAUX J.-M.,** *Les troubles cognitifs dans la sclérose en plaques, La Sclérose en Plaques, Problèmes en médecine de rééducation*, 45, 66-74 ; Paris Masson 2003.
- BEAUNIEUX H., DESGRANGES B., EUSTACHE F.,** *La mémoire procédurale : validité du concept et des méthodes d'évaluation*, *Revue de neuropsychologie*, 8 : 2, 271-300. 1998.
- BERTRAND A., EPELBAUM S.,** *Neurologie*, Elsevier Masson, 399 pages Paris 2006.
- BENSA C., BERTOGLIATI C., CHANALET S., MALANDAIN G., BEDOUCHA P., LEBRUN C.,** *Troubles cognitifs et sclérose en plaques rémittente : intérêt de leur détection précoce*, *Revue Neurologique*, Paris, 162: 12, 1221-1231 2006.
- BETHOUX F.,** *Fatigue et sclérose en plaques*, *Annales de réadaptation et de médecine physique*, 49 265-271 2006.
- BROCHET B., OUALLET J.-C.,** *Les douleurs de la sclérose en plaques*, *La Sclérose en Plaques, Problèmes en médecine de rééducation*, 45, 55-65 2003.
- BROCHET B., BONNET M., DELOIRE M., HAMEL D., SALORT-CAMPANA E.,** *Les troubles cognitifs au cours de la sclérose en plaques*, *Revue Neurologique*, Paris ; 163 : 6-7, 697-702 2007.
- CASTELNOVO G., BOULY S., LE BAYON A., LABAUGE P.,** *Critères diagnostiques de la sclérose en plaques*, *La Sclérose en Plaques, Problèmes en médecine de rééducation*, 45, 32-38 ; Paris Masson 2003.
- GALETTI S., TAPIERO I.,** *Le rôle des inférences causales en compréhension. Rééducation orthophonique n° 234*, 63-74, 2008.
- CLANET M.,** *Le traitement immuno-modulateur dans le traitement de la sclérose en plaques*, *La Sclérose en Plaques, Problèmes en médecine de rééducation*, 45, 32-38 ; Paris Masson 2003.
- DEBOUVERIE M., RUMBACH L., CLAVELOU P.,** *Données épidémiologiques et analyse de l'offre de soins de la sclérose en plaques en France*, *Revue Neurologique* Paris 163: 6-7, 637-645.2007.
- DEFER G.L.,** *Etude de la mémoire épisodique dans la sclérose en plaques grâce au California Verbal Learning Test : données en faveur d'une altération de l'encodage*, *Revue Neurologique*, Paris 162 : 8-9, 852-857 2006.
- DELIS D.C., KAPLAN E., KRAMER J.H. OBER B.A.,** *CVLT : California Verbal Learning Test*, Pearson Education Ltd. 2000.
- DONZE C.,** *Rééducation fonctionnelle et sclérose en plaques : une vue d'ensemble*, *Revue Neurologique*, Paris 163 : 6-7, 711-719 2007.
- DUJARDIN K., SOCKEEL P., CABARET M., DE SEZE J., VERMERSCH P.,** *La BCcogSEP : une batterie courte d'évaluation des fonctions cognitives destinée aux patients souffrant de sclérose en plaques*, *Rev Neurol* Paris 2004 ; 160 : 1, 51-62 2004.
- EVEN C., FRIEDMAN S., DARDENNES R., ZUBER M., GUELFY J.-D.,** *Prévalence de la dépression dans la sclérose en plaques*, *Revue et méta-analyse*, *Rev Neurol* Paris 160 : 10, 917-925 2004.
- FOLSTEIN M.F., FOLSTEIN S.E., McHUGH P. R.,** *Mini Mental State (MMS) A practical Method for grading the Cognitive State of patients for the clinician.* . *Journal of Psychiatric Research*, 12 : 3 ; 189-198 1975.
- FONTAINE B.,** *Y a-t-il des facteurs génétiques dans la sclérose en plaques (SEP) ?* *La Sclérose en Plaques, Problèmes en médecine de rééducation*, 45, 13-17 ; Paris Masson 2003.
- FOONG J., ROZEWICZ L., QUAGHEBEUR G.,** *Executive function in multiple sclerosis. The role of frontal lobe pathology*, *Brain*, 120; 15-26 1997.
- LHERMITTE J.,** *Les troubles psychiques de la sclérose en plaques*, *Paris Médical*, 53 : 307-316 1924.
- LYON-CAEN O., CLANET M.,** *La sclérose en plaques*, John Libbey Eurotext. 140p. Paris 1997.
- MAGNIE M.N., BENSA C., LALOUX L., BERTOGLIATI C., FAURE S., LEBRUN C.,** *Intérêt des potentiels évoqués cognitifs dans la détection des troubles cognitifs précoces dans la sclérose en plaques*, *Rev Neurol* Paris ; 163 : 11, 1065-1074 2007.
- MARIE RM, DEFER G.,** *Mémoire et fonctions exécutives dans la sclérose en plaques : propositions d'une batterie adaptée et résultats préliminaires*, *Rev Neurol*, Paris 157 : 4, 402-408 2001.
- MATTIS S.,** *Dementia Rating Scale : Professional manual*, FL : Psychological Assessment Resources. Odessa 1988.
- MONTEL S., C. BUNGENER,** *Les troubles de l'humeur et des émotions dans la sclérose en plaques : une revue de la littérature*, *Rev Neurol* Paris 163 : 1,27-37 2007.
- OUALLET J.-C., BROCHET B.,** *Aspects cliniques, physiopathologiques et thérapeutiques de la sclérose en plaques*, *EMC- Neurologie* 1 415-457 2004.
- POTAGAS C., GIOGKARAKI E., KOUTSIS G., MANDELLOS D., TSIREMPOLOU E., SFAGOS C., VASSILOPOULOS D.,** *Cognitive Impairment in different MS subtypes and clinically isolated syndromes*, *Journal of neurological sciences*, 267 : 100-106 2008.
- RAO SM., LEO G.J., BERNARDIN L., UNVERGATZ F.,** *Cognitive dysfunction in multiple sclerosis : Frequency, patterns and prediction*, *Neurology*, 41 : 685-691 1991.
- RAO SM.,** *Neuropsychology of multiple sclerosis. Current opinion in Neurology*, 8 : 216-220. 1995.
- REUTER F., AUDOINA B., RICOA A., MALKOVAA I., RANJEVAB J.-P., PELLETERIA J.,** *Les troubles cognitifs*, *Revue Neurologique* 165 S113-S122 2009.
- ROGERS J.M., PANEGYRES P.K.,** *Cognitive impairment in multiple sclerosis : Evidence-based analysis and recommendations*, *Journal of clinical neuroscience* 14 : 919-927. 2007.
- ROUAUD O., GRAULE-PETOT A., COUVREUR G., CONTEGAL F., OSSEBY G.V., BENATRU I., GIROUD M., MOREAU T.,** *Apport de l'évaluation écologique des troubles exécutifs dans la sclérose en plaques*, *Revue Neurol* Paris 162 :10, 964-969 2006.
- RUCHKIN D.S., GRAFMAN J., KRAUSS GL, JOHNSON R., CANOUNE H., RITTER W.,** *Event-related brain potential evidence for a verbal working memory deficit in multiple sclerosis*, *Brain*; 117:289-305. 1994.
- SARTORI E., BELLIARD S., CHEVRIER C., TREBON P., CHAPERON J., EDAN G.,** *De la psychométrie au handicap neuropsychologique dans la sclérose en plaques. Proposition d'une batterie de dépistage en langue française et facteurs de risque cognitifs*, *Rev Neurol* Paris 162 : 5, 603-615 2006.
- TRAUCHESSEC J., CASTELNOVO G., LABAUGE P.,** *Langsep : étude sur les troubles de la dénomination orale chez les patients atteints de sclérose en plaques. Xes rencontres d'orthophonie Unadréo*, *Le langage oral : données actuelles et perspectives en orthophonie* : 415-425. Ortho éditions 2010.
- VAN DER LINDEN M.,** et les membres du GREMEM, *L'évaluation des troubles de la mémoire*, Solal 101p Marseille 2004.
- VERMERSCH P., DUBUCQUOI S., DE SEZE J.,** *La sclérose en plaques : maladie de l'immunité* *La Sclérose en Plaques, Problèmes en médecine de rééducation* 45, 1-12 2003.