

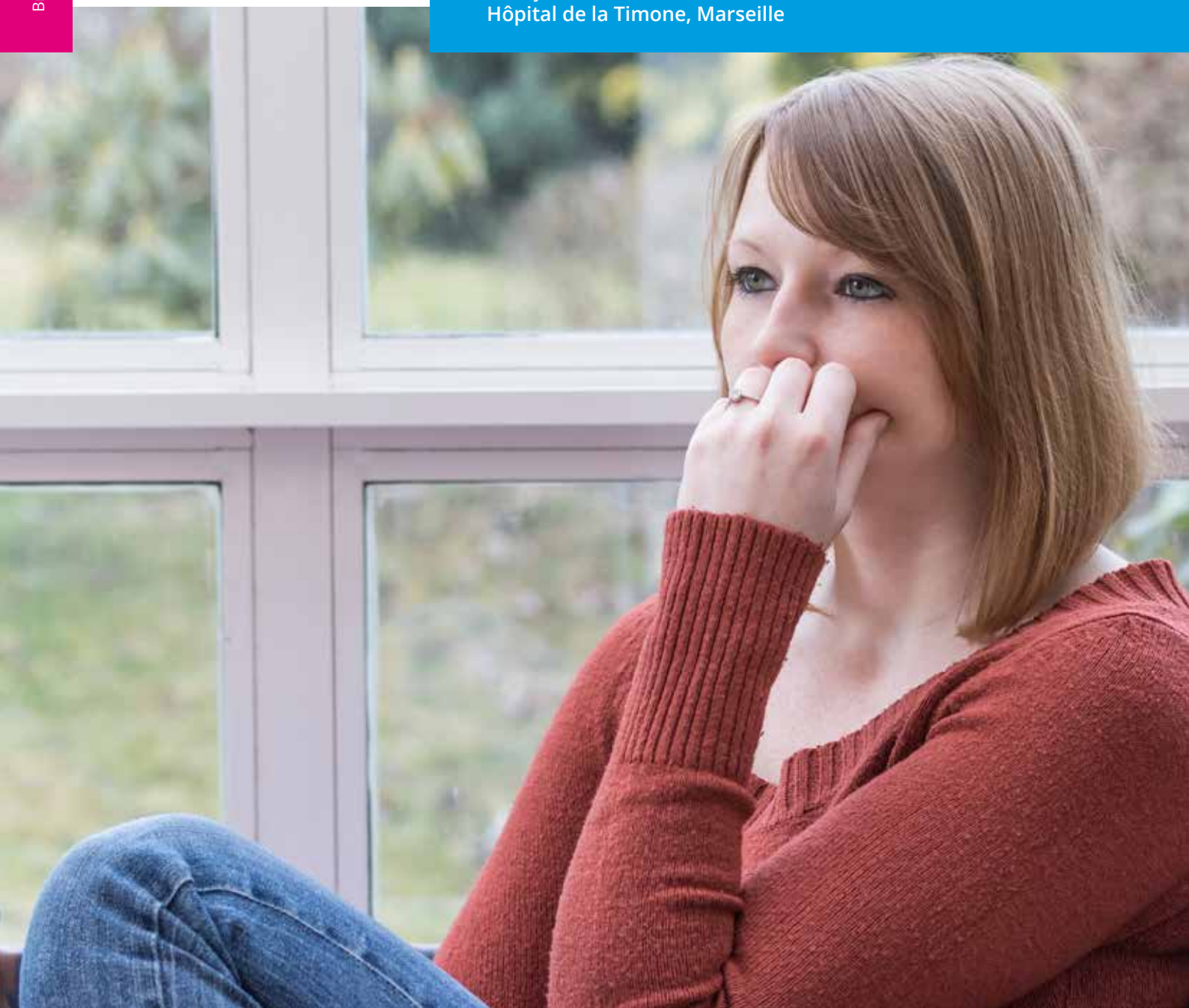


Fondation pour la recherche sur la sclérose en plaques

Troubles cognitifs

et sclérose en plaques

Françoise Reuter,
Hôpital de la Timone, Marseille





Bien que les "difficultés cognitives" liées à l'existence d'une sclérose en plaques (SEP) aient été décrites pour la première fois par Jean-Martin Charcot au milieu du 19^{ème} siècle, les recherches scientifiques sur le sujet se sont multipliées à partir des années 1990.

Ces difficultés cognitives, vécues par de nombreux patients atteints de sclérose en plaques, correspondent principalement à une diminution des capacités de concentration et de mémoire. Ces problèmes cognitifs peuvent affecter tous les domaines de la vie des malades (vie familiale, professionnelle, relations amicales et sociales...) et peuvent avoir une incidence négative sur la qualité de vie des patients.

Les fonctions cognitives touchées

Dans cette maladie, il est probable que le premier domaine cognitif à être touché soit la **vitesse de traitement de l'information**. Cette diminution est responsable des difficultés à rester concentré dans un environnement bruyant par exemple. L'atteinte de la gaine de myéline qui entoure les fibres nerveuses est le processus pathologique responsable de la baisse de la vitesse du traitement de l'information. L'influx nerveux qui circule le long du fil électrique (l'axone) et qui transmet l'information dans le système nerveux central est moins bien acheminé et de façon moins efficace.

DÉFINITION :

Les fonctions cognitives sont les capacités de notre cerveau qui nous permettent de communiquer avec les autres, de percevoir notre environnement, de nous concentrer, de nous souvenir d'un événement ou d'accumuler des connaissances.

Comme les autres symptômes de la SEP, les troubles cognitifs varient beaucoup d'une personne à une autre. D'autres fonctions cognitives que celle décrite ci-dessus peuvent être

atteintes comme **la mémoire**. Il n'existe pas une mémoire mais différents sous systèmes de mémoire et de processus mnésiques. Dans cette maladie, ce n'est pas la mémoire dans sa globalité qui va être touchée. Le type de trouble de la mémoire le plus fréquent est la difficulté à apprendre une nouvelle information.

C'est le processus d'encodage de l'information qui peut être perturbé et nécessiter par exemple pour les patients d'utiliser des stratégies de mémorisation comme la répétition de l'information, la visualisation de l'information, etc.

Une fois cette information apprise ou encodée, les patients sont capables de se remémorer ou de reconnaître correctement cette information.

Un autre type de mémoire qui se nomme la **mémoire de travail** peut être perturbé dans la maladie. Cette fonction correspond à la capacité à maintenir et à manipuler une information dans le cerveau pendant une courte période et lors de la réalisation d'une activité.

Elle est très souvent sollicitée et sera très sensible aux difficultés de vitesse de traitement de l'information qui ont été évoquées précédemment.

La mémoire de travail a également un rôle lorsque nous participons à une conversation. C'est une situation complexe qui implique plusieurs actions simultanées : écouter attentivement les autres tout en gardant en tête ce que nous souhaitons dire, être capable de changer de conversation, faire appel à des fonctions langagières comme le choix des mots, maintenir le fil de nos idées etc. Les patients atteints de SEP se plaignent souvent d'avoir « **le mot sur le bout de la langue** ». Ce phénomène est lié à une perturbation de la mémoire de travail et aussi à la diminution de la vitesse de traitement de l'information.

Les **fonctions exécutives** correspondent aux capacités nécessaires à une personne pour s'adapter à des situations nouvelles c'est à dire non routinières, pour lesquelles il n'y a pas de solution toute faite. Ces fonctions sont multiples et ne sont pas toutes touchées dans la sclérose en plaques. Citons quelques exemples de situations où des personnes atteintes de SEP pourraient avoir des difficultés et voyons quelle fonction exécutive est en rapport avec ce trouble. Certaines personnes se plaignent de difficultés à réaliser plusieurs activités en même temps (*exemple ci-contre*).

Les altérations de la **planification** se manifestent par des difficultés à organiser une série d'actions en une séquence optimale visant à atteindre un but. Elles peuvent se retrouver à différents niveaux :

- **Le maintien du but.** Exemple : Gustave vient de ramasser le linge sec et s'apprête à le repasser. Il passe devant son bureau et constate qu'il n'a pas ouvert le courrier du jour. Il se met à trier ses papiers.
- **Planifier à l'avance et choisir les différents plans d'actions qui permettront d'atteindre le but.** Exemple : Sandrine doit emmener ses enfants chez leur grand-mère car elle a un RDV important tard dans la soirée. Elle a prévu qu'ils dormiraient là-bas pour éviter de les réveiller. Lorsqu'ils arrivent, Sandrine s'aperçoit qu'elle a oublié de préparer le sac des enfants et les papiers nécessaires à son RDV. Elle doit donc refaire une halte chez elle et perd du temps et sera contrainte de retourner chez la grand-mère pour y déposer le sac.

EXEMPLE :

Joachim est invité chez ses cousins pour fêter l'anniversaire de sa grand-mère. L'un des invités vient d'avoir un bébé, Agathe. Les conversations sont animées en ce jour de fête et Joachim a beaucoup de mal à se souvenir du prénom de la petite fille. Sa sœur lui donne alors une idée : souviens-toi qu'une agate est aussi une pierre précieuse et que la boulangère a le même prénom.

EXEMPLE :

Martine fait ses courses et vérifie sur sa liste ce qu'elle doit acheter. En cherchant le rayon du café, elle est attirée par une pancarte qui annonce une promotion. Elle se demande ensuite dans quel rayon elle voulait se rendre.

EXEMPLE :

Marianne, secrétaire médicale, est au téléphone pour donner un RDV. Un médecin qui a fini sa consultation lui demande de programmer une prochaine consultation dans 2 mois.

Marianne raccroche et ne sait plus quel est le délai du RDV à donner au patient qui est en face d'elle.

Dans cet exemple, la fonction concernée est l'**attention divisée**.



- **Choisir le meilleur plan d'actions. Exemple :** Michel reçoit des amis et a décidé de préparer lui-même le dessert : un crumble aux fruits rouges et à la chantilly. Il commence par monter la crème et quelques temps plus tard, il sort les fruits du congélateur. Au moment de servir le dessert, la crème est retombée et les fruits sont encore glacés.

Fréquences des troubles cognitifs

Les difficultés cognitives sont fréquentes dans la SEP avec une prévalence (nombre de patients ayant des difficultés cognitives par rapport à l'ensemble des personnes malades qui ont une SEP) variant entre 40 et 70 % selon les études publiées. La plupart de ces patients ont des perturbations légères ou modérées alors qu'environ 10 % d'entre eux ont des difficultés plus importantes.

Substrats des troubles cognitifs

Dans la SEP, les troubles cognitifs sont associés aux lésions de la substance blanche et aux lésions de la substance grise. **En IRM** (imagerie par résonance magnétique), les chercheurs utilisent différentes techniques **pour comprendre les mécanismes pathologiques** responsables des troubles cognitifs. Les techniques d'IRM conventionnelle permettent de quantifier les lésions macroscopiques de la substance blanche et de mesurer l'atrophie cérébrale. Les techniques d'IRM non conventionnelle permettent d'étudier le tissu cérébral d'apparence normale au niveau microscopique.

Ces approches ont montré que **la plupart des perturbations cognitives** dans la SEP sont reliées à un phénomène de déconnexion **causé par les lésions de la substance blanche**. Ces lésions perturbent la communication entre différentes régions cérébrales qui ont besoin de travailler ensemble lorsque nous sommes investis dans une tâche cognitive.



D'autres études ont mis en évidence des phénomènes de compensation, autrement dit de **plasticité cérébrale**. Ainsi, le cerveau est capable d'utiliser des chemins annexes lorsque la route principale est bloquée ou endommagée. L'information va alors emprunter un réseau différent pour pouvoir accomplir une tâche cognitive correctement.

Evaluation des troubles cognitifs

Les difficultés cognitives doivent faire l'objet d'une évaluation au même titre que les autres symptômes de la maladie. Cette évaluation est parfois motivée par une plainte exprimée par le patient devant des difficultés à réaliser des tâches à la maison ou dans son travail. Elle permettra de mettre en évidence les problèmes mais aussi les capacités de la personne qui pourront être mobilisées dans la mise en place de stratégies de prise en charge.

L'**évaluation des perturbations cognitives** est effectuée par un **neuropsychologue**, on parlera ainsi d'un **bilan neuropsychologique**. Cette personne qualifiée est capable d'interpréter les résultats des tests en prenant en compte les caractéristiques du patient, le contexte et certains facteurs de confusion comme l'anxiété, la dépression et la fatigue qui sont fréquentes dans la SEP. Cet entretien prend du temps et il pourra être réalisé en plusieurs fois. Les neuropsychologues n'utilisent pas tous les mêmes outils mais ce qui est important ce sont les fonctions cognitives ciblées en rapport avec la maladie (voir paragraphe sur ce point). Les tests utilisés par les neuropsychologues sont des tests qui sont validés d'un point de vue scientifique, c'est-à-dire que leur sensibilité à détecter des troubles a été vérifiée. Pour établir leur validité, chacun de ces tests a été réalisé par un grand nombre de sujets qui n'ont pas d'atteintes neurologiques et qui sont répartis en différents groupes selon leur sexe, leur âge et leur niveau d'étude.

Pour savoir si les difficultés rencontrées par une personne atteinte de SEP sont significatives, on compare ses performances au test à son groupe de référence. Si son résultat dépasse un certain seuil alors le neuropsychologue conclura à un déficit dans le domaine évalué par le test. Néanmoins, un seul résultat n'est pas suffisant pour faire le diagnostic de perturbations cognitives liées à la pathologie. En effet, nous n'avons pas tous le même fonctionnement cognitif, nous avons tous des points forts et des points faibles sans parler de pathologie neurologique. Une personne non malade pourra présenter des déficits en mémoire spatiale par exemple, cependant on ne conclura pas à des performances pathologiques. A cette fin, les chercheurs ont défini des critères que le neuropsychologue utilise dans sa pratique pour interpréter les résultats du bilan.

Facteurs de confusion

L'entretien du neuropsychologue pourra débuter par l'examen de la plainte, soit en discutant avec le patient, soit à l'aide d'outils comme un questionnaire de plainte cognitive. Certaines études ont montré que l'importance de la plainte du patient n'était pas toujours liée au déficit cognitif réel mesuré par le bilan neuropsychologique. Ce résultat signifie que la gêne ressentie par le patient peut être liée à son état psychologique (anxiété, dépression causées par la SEP) ou à la présence d'une fatigue liée elle aussi à la maladie. Il est donc très important que le neuropsychologue évalue aussi l'anxiété, la dépression et la fatigue. Des outils sont à sa disposition afin de déterminer l'importance de ces symptômes et leur retentissement sur la qualité de vie du patient. Une consultation avec un psychiatre pourra éventuellement être nécessaire pour mettre en place une prise en charge adaptée.

Devant une plainte cognitive, le diagnostic de la dépression ou d'un syndrome dépressif sera nécessaire afin de différencier les perturbations cognitives liées à la dépression de celles qui sont liées à la maladie. En effet, les personnes qui sont déprimées présentent des troubles des fonctions

exécutives plus importants que les patients qui ne sont pas déprimés (difficultés en mémoire de travail ou à organiser des tâches). Ces perturbations sont liées à une diminution de la vitesse du traitement de l'information causée par la dépression.



La prise en charge de la dépression et de la fatigue est d'autant plus importante qu'elle améliorera d'une part la qualité de vie des patients et d'autre part sa capacité à s'investir dans une prise en charge cognitive. En effet, le patient aura une meilleure perception de ses capacités si il est moins anxieux, moins déprimé et moins fatigué et pourra mobiliser les ressources nécessaires pour s'adapter à ses difficultés cognitives ou à trouver des solutions efficaces.

Prise en charge des troubles cognitifs

Il existe différentes manières de prendre en charge les perturbations cognitives : les traitements pharmacologiques (traitements de fond, traitements symptomatiques) et les traitements non pharmacologiques (la réadaptation cognitive).

Les traitements de fond de la SEP ont pour objectif de diminuer le nombre et la fréquence des poussées et donc de limiter le risque de handicap causé par les séquelles relatives aux épisodes inflammatoires. Ces traitements pourraient ainsi limiter l'apparition de difficultés cognitives comme ils limitent l'apparition d'autres symptômes de la maladie tels que les troubles de la motricité par exemple. Cependant, les études cliniques qui permettent de démontrer l'efficacité de ces traitements n'ont pas pris en compte le facteur cognitif comme un critère principal mais secondaire voire tertiaire. Actuellement, il est donc impossible de démontrer l'effet de ces médicaments sur les symptômes cognitifs de la SEP. Les futures études devront inclure des évaluations neuropsychologiques de façon systématique pour mieux comprendre l'effet des thérapeutiques sur les perturbations cognitives.

A ce jour, il n'existe pas de traitement symptomatique pour la prise en charge des difficultés cognitives que se soit dans la SEP ou dans d'autres pathologies neurologiques.

La réadaptation cognitive est un moyen d'améliorer ou de maintenir un bon fonctionnement cognitif. Selon les difficultés du patient, le neuropsychologue choisira différentes modalités de prise en charge : exercices, entraînement et/ou mise en place de stratégies d'adaptation et de compensation.

Par exemple, il pourra utiliser des méthodes issues de la psychologie cognitive qui permettent d'améliorer l'apprentissage pour augmenter les capacités de la mémoire à court terme (auto-génération, apprentissage par répétitions espacées, pratique de la récupération).

Dans le domaine de la réadaptation cognitive, les recherches scientifiques ne sont pas encore assez nombreuses pour établir clairement l'efficacité de cette prise en charge. Mais certains résultats sont positifs et les études se multiplient, notamment celles qui s'intéressent aux autres domaines que celui de la mémoire comme l'attention/concentration, les fonctions exécutives et la vitesse de traitement de l'information.

Les méthodes d'adaptation et de compensation utilisent des aides ou des techniques externes à la personne. C'est-à-dire que le neuropsychologue va aider le patient à modifier, à adapter son environnement en fonction de ses difficultés. Par exemple, il pourra mettre en place un agenda (en papier ou version électronique selon la personne) et conseiller le patient dans la façon d'organiser les

informations pour rendre son utilisation la plus efficace possible. Une autre façon d'aider le patient sera de faire le point sur les adaptations à faire à la maison pour lui faciliter la réalisation de ses tâches quotidiennes. De simples conseils comme ranger les clés de la voiture toujours au même endroit seront utiles.

La mise en place et l'efficacité de la réadaptation cognitive ne seront optimales qu'avec l'aide et le soutien de l'entourage du patient. Faire connaître et expliquer le symptôme cognitif est une étape importante et indispensable. En effet, les difficultés cognitives au même titre que la fatigue sont des symptômes "invisibles" qui peuvent être méconnus et mal compris. Si le patient se trouve en difficulté pour parler de ses symptômes ou si lui-même a besoin de mieux les connaître, il peut demander de l'aide. Il existe des programmes d'éducation thérapeutique qui ont pour objectif de donner les moyens aux patients qui ont une SEP de vivre au mieux avec leur maladie. L'éducation thérapeutique est dispensée par des équipes composées de neurologue, infirmier, kinésithérapeute, psychologue/neuropsychologue, assistante sociale. Ces programmes sont destinés aux patients mais aussi à leurs proches afin qu'ils soient informés et qu'ils puissent soutenir la prise en charge.

Une communication ouverte et des échanges d'informations augmenteront l'efficacité de toutes démarches mises en œuvre pour améliorer le quotidien du patient que se soient dans la prise en charge des difficultés cognitives ou d'autres symptômes comme la fatigue.

TRUCS ET ASTUCES (quelques suggestions)

Mémoire

- soyez organisés, placez les objets importants de la vie quotidienne toujours au même endroit
- utilisez l'imagerie mentale, visualisez ce que vous devez retenir
- faites des associations de mots ou d'idées, 'la voisine du premier a la même coiffure que tatie Michelle'
- utilisez un agenda papier ou électronique (le consulter le plus souvent possible, en avoir un seul, mettre des alarmes, le consulter à des moments clés soit la veille pour visualiser la journée du lendemain, soit le matin même ou les 2 et vérifier le soir, utiliser des mots indices qui vont vous aider à vous souvenir de ce que vous avez à faire, par exemple 'lunettes' si vous devez passer chez l'opticien)
- choisissez un endroit dans la maison pour centraliser les informations importantes qui concernent toute la famille : un calendrier, un tableau avec des codes partagés par tous (stylos de différentes couleurs, post-it de différentes couleurs avec des catégories), liste de courses commune, mettre en relief les événements les plus importants...

Attention/concentration

- faites une chose à la fois
- limitez le plus possible les distractions (environnement calme, prévenir les autres : 'ne pas déranger')
- planifiez les discussions importantes ou les activités les plus compliquées

Problèmes avec les mots

- si vous avez le mot sur le bout de la langue, pas de panique, le stress ne vous aidera pas au contraire, utilisez un autre mot si possible, sinon dites que vous le retrouverez un peu plus tard
- associez une image avec un mot et entraînez vous à utiliser cette association
- utilisez des phrases descriptives : l'hôpital, l'endroit où l'on vient se soigner

Problèmes pour organiser les tâches

- pour une tâche donnée, décomposez la en différentes étapes et notez en la chronologie, dès qu'une étape est terminée, vérifiez la liste et passez à l'étape suivante si cette étape est réalisée avec succès, barrez au fur et à mesure ce qui est déjà accompli pour savoir où vous en êtes
- utilisez des documents 'type' décrivant le déroulement des tâches (listes photocopiées, documents informatisés) par exemple pour préparer votre sac de voyage (liste des vêtements, des accessoires, papiers à emporter, traitements et ordonnances etc.), et utilisez des rubriques différentes 'voyage d'été', 'voyage d'hiver', 'voyage en avion'...

