

La sclérose en plaques

Quiz

1. La sclérose en plaques touche le plus souvent des adultes :

- a. entre 25 et 35 ans ;
- b. entre 35 et 50 ans ;
- c. entre 50 et 65 ans.

2. Le traitement de fond de la sclérose en plaques repose sur :

- a. des injections pluri-hebdomadaires d'interférons ;
- b. des injections quotidiennes d'acétate de glatiramère ;
- c. des perfusions de corticoïdes.

3. La sclérose en plaques évolue :

- a. de manière progressive ;
- b. par des poussées ou rechutes ;
- c. de manière progressive avec des poussées.

4. Les bolus de corticoïdes sont le seul traitement des poussées :

- a. vrai ;
- b. faux ;
- c. pas de réponse.

5. Les bolus de corticoïdes administrés à la phase aiguë d'une poussée permettent d'obtenir une amélioration de la fonction :

- a. vraie ;
- b. fautive ;
- c. pas de réponse.

Réponses du quiz : 1-a-2-a ou b-3-a-b-4-c-5-a-b-c

Sommaire

Savoir

La sclérose en plaques (SEP) est une maladie complexe dans ses manifestations et imprévisible dans son évolution.

Savoir faire

Administer les traitements de fond

Pas de traitement proprement curatif pour la sclérose en plaques, mais un traitement de fond pour freiner l'évolution de la maladie.

Administer le traitement des poussées

Les bolus de corticoïdes en intraveineux sont le seul traitement de la poussée de sclérose en plaques.

Traiter les symptômes de la SEP

La sclérose en plaques entraîne une symptomatologie variée et fluctuante. Il faut anticiper les conséquences cliniques et personnelles des poussées.

Prendre en charge les troubles urinaires

Les troubles urinaires sont fréquents, variés et évolutifs.

Savoir plus

CAHIER RÉDIGÉ PAR THIERRY PENNABLE, AVEC L'AIMABLE PARTICIPATION DU D^r GÉRALDINE ANDRODIAS, NEUROLOGUE À LA CLINIQUE DE LA SAUVEGARDE À LYON ET COORDINATRICE DU RÉSEAU RHÔNE-ALPES SCLÉROSE EN PLAQUES.

LE POINT SUR

PATHOLOGIE GÉNÉTIQUE **L'angioedème héréditaire** p.48

MÉTHODE THÉRAPEUTIQUE **L'oligothérapie catalytique** .. p.50

Savoir

La sclérose en plaques bouleverse la vie personnelle, familiale et professionnelle des patients, souvent jeunes. Son évolution, imprévisible et variable, rend parfois difficile l'adaptation de la prise en charge. Les Idels sont sollicitées dès le début de la maladie pour la mise en route des traitements de fond et, par la suite, pour des soins liés au handicap.

LA MALADIE Physiopathologie

La sclérose en plaques (SEP) est une maladie inflammatoire du système nerveux central (SNC) qui atteint avant tout la myéline (gaine qui entoure et protège les fibres nerveuses) et les cellules responsables de sa formation (les oligodendrocytes). La perte de myéline "par plaques" est parfois remplacée par un tissu cicatriciel (sclérose). La démyélinisation altère la conduction de l'influx nerveux, ce qui explique les signes cliniques "neurologiques".

■ Maladie auto-immune

La physiopathologie précise reste mal connue, mais la SEP est aujourd'hui considérée comme une maladie auto-immune. Le système de défense immunitaire du malade attaque la myéline du SNC et la neu-

tralise comme s'il s'agissait d'un corps étranger. Tandis que le système nerveux périphérique, comprenant les racines nerveuses, les plexus et les troncs nerveux, reste intact.

■ Démyélinisation et remyélinisation

La myéline augmente considérablement la vitesse de conduction de l'influx nerveux. Ainsi les fibres myélinisées sont-elles plus rapides que les autres. Dans le SNC, la myéline a un rôle fondamental dans la conduction des messages vers les zones de substance grise où s'effectue le traitement des informations. Dans la SEP, les plaques de démyélinisation sont réparties dans toutes les zones du SNC (cerveau, nerfs optiques et moelle épinière), ce qui explique la diversité des signes cliniques. Les plaques de démyélini-

En chiffres

- ➔ 80 000 personnes seraient atteintes de SEP.
- ➔ 2 500 nouveaux cas par an.
- ➔ Elle touche le plus souvent de jeunes adultes entre 25 et 35 ans.
- ➔ Avec une proportion de 3/4 de femmes et 1/4 d'hommes.

Chiffres de la Fondation de la sclérose en plaques sur la base des données françaises.

sation peuvent évoluer vers une remyélinisation ou une sclérose. La remyélinisation permet dans certains cas une récupération de la conduction et une amélioration des symptômes liés à l'atteinte.

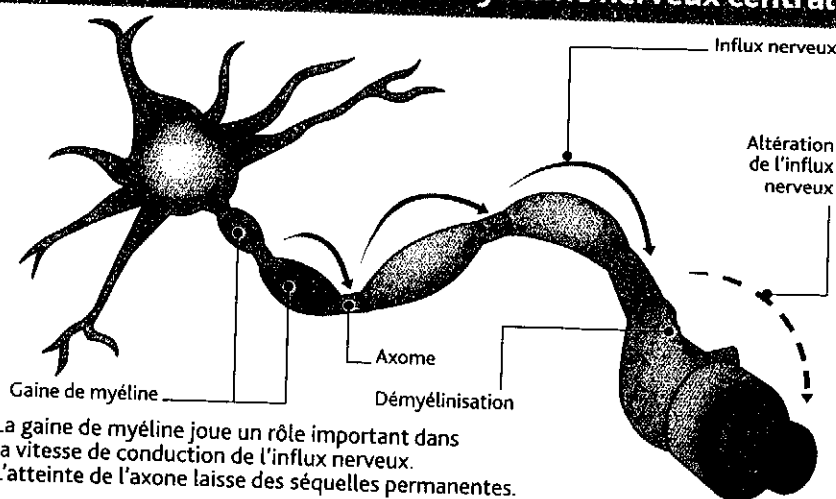
■ Atteinte axonale

L'axone est un long prolongement fibreux du neurone qui conduit l'influx nerveux (voir schéma ci-contre). L'atteinte axonale pourrait exister dès le début de la maladie ou secondairement à la destruction de la myéline, lorsque la remyélinisation est insuffisante. Sans conséquence clinique dans un premier temps, l'atteinte axonale est responsable par la suite d'un handicap permanent.

Une maladie multifactorielle

Bien que la maladie soit décrite depuis le XIX^e siècle, les causes exactes de la SEP restent inconnues à ce jour. Ainsi la SEP est-elle consi-

Atteinte de la myéline dans le système nerveux central



La gaine de myéline joue un rôle important dans la vitesse de conduction de l'influx nerveux. L'atteinte de l'axone laisse des séquelles permanentes.

© Thierry Penoble / Franck L'Hermitte

dérée comme une maladie multifactorielle qui combinerait des facteurs endogènes (terrain ou susceptibilité génétique) et exogènes d'environnement (infections, climat, latitude...). Le déclenchement de la maladie serait probablement induit à la fois par des facteurs génétiques propres à chaque individu, des facteurs environnementaux et des facteurs infectieux, notamment viraux. La différence de prévalence entre les sexes (plus importante chez les femmes) pourrait être liée à certains effets des hormones sexuelles sur le système immunitaire. La théorie admise actuellement est que la SEP est une maladie acquise chez une personne prédisposée génétiquement et dont les lésions seraient provoquées par une réaction immunitaire anormale.

environ 15 % des cas, avec un âge de début plus tardif et une prédominance féminine beaucoup moins nette.

disparaissent totalement pour céder la place à une progression continue des signes neurologiques. La "progression" est caractérisée par l'aggravation des signes neurologiques sur une période d'au moins 6 mois, sans retour à l'état antérieur.

■ **Formes secondairement progressives**

La plupart des patients débutant par une forme rémittente présentent une forme progressive en moyenne après 10 à 15 ans de maladie. Les poussées deviennent plus rares ou

Les poussées

■ **Caractéristiques**

Les poussées correspondent à une attaque localisée de la myéline. Elles

Trois grands types de SEP

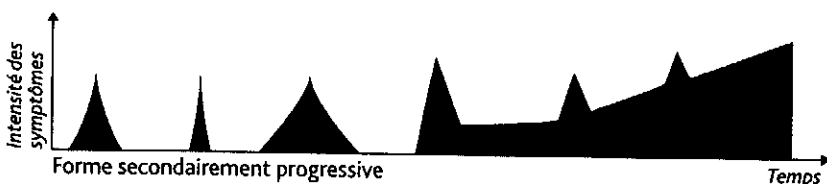
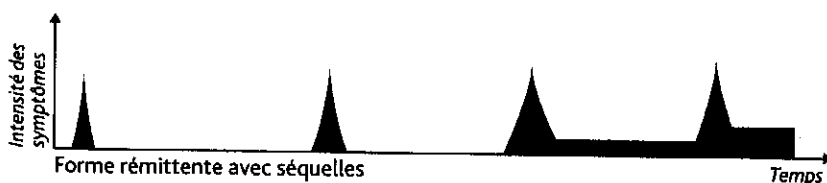
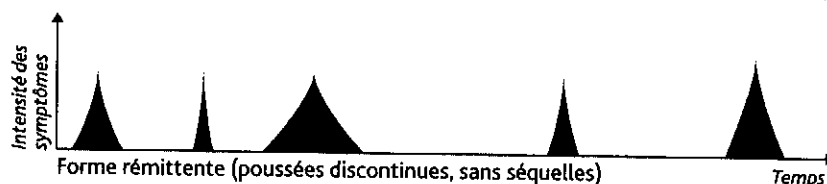
■ **Formes récurrentes-rémittentes**

Elles sont caractérisées dès le début par des poussées (rechutes) suivies de périodes de rémission complète ou incomplète (séquelles). Ces formes, de loin les plus fréquentes, concernent environ 80 % des cas. La fréquence moyenne des poussées est d'une tous les deux ans. La SEP évoluant par poussées commence en moyenne vers 30 ans avec une nette prédominance chez la femme.

■ **Formes d'emblée progressives**

La forme progressive correspond à une aggravation continue des symptômes pendant au moins 6 mois, avec ou sans poussée surajoutée. Le plus souvent, il s'agit de troubles de la marche associés à une faiblesse des membres inférieurs qui s'installent et s'aggravent de façon progressive dans le temps, accompagnés dans certains cas d'autres symptômes (troubles de l'équilibre, troubles urinaires...). Les formes d'emblée progressives concernent

Évolution par type de SEP



L'évolution de la maladie, la nature et la sévérité des symptômes, de même que l'éventuelle invalidité qui en résulte, sont imprévisibles.

© Thierry Fennelle / Franck L'Hermite

Question de patient

Le médecin parle de potentiel d'action, de quoi s'agit-il ?

C'est une autre façon de parler de l'influx nerveux. Au repos, les neurones sont chargés électriquement grâce aux ions présents à l'intérieur et à l'extérieur des cellules. Lorsque le neurone est excité par un signal, la variation rapide et brève de la charge électrique des neurones crée un "potentiel d'action". Celui-ci donne naissance à l'influx nerveux, qui se propage en véhiculant l'information de neurone en neurone.

provoquent l'aggravation de symptômes existants dans 80 % des cas et l'apparition de nouveaux symptômes neurologiques dans 20 % des cas. Une poussée est définie par une durée supérieure à 24 heures, et doit survenir à distance de tout épisode fébrile. En moyenne, les poussées se répètent tous les 18 à 24 mois et durent de 2 à 6 semaines. En fait, leur fréquence est très variable, de plusieurs poussées annuelles à une seule tous les 10 ans selon les patients. Pour être distinctes, deux poussées doivent être séparées par un intervalle d'au moins 30 jours.

■ Diagnostic

« Il est souhaitable que la poussée soit validée par un neurologue, précise le Dr Geraldine Androdias, neurologue à la clinique de la Sauvegarde à Lyon et coordinatrice du réseau Rhône-Alpes Sclérose en plaques. Le spécialiste prendra ainsi la décision d'engager un traitement, ce qui n'est pas systématique. Si la poussée n'est pas trop invalidante on peut se donner quelques jours de recul pour observer son évolution. » Car la poussée est limitée dans le temps et peut régresser d'elle-même. S'il est démontré que les corticoïdes permettent d'accélérer la récupération, il n'est pas prouvé qu'ils diminuent le risque de séquelles à long terme (lire Savoir faire p.36).

■ Rémissions

Elles sont possibles en cas de remyélinisation naturelle si les lésions ne se recouvrent pas d'un tissu cicatriciel. À partir du moment où les symptômes diminuent, la période de rémission est amorcée. La récupération s'étend le plus souvent sur quelques semaines, mais peut persister jusqu'à une année, voire davantage. Cela dépend de la gravité des lésions. Après 12 ou 18 mois, les symptômes encore présents seront très probablement permanents : ce sont les séquelles. Dans de nombreux cas, les poussées alternent avec les rémissions pendant des années.

MANIFESTATIONS CLINIQUES

Les symptômes sont extrêmement variables d'une personne à l'autre et d'une poussée à l'autre. Ils dépendent du siège des lésions. Les signes

cliniques, isolés ou associés, peuvent survenir en quelques heures ou en quelques jours, et disparaître totalement ou partiellement en quelques semaines. Toutes les grandes fonctions neurologiques peuvent être touchées, et, après quelques années d'évolution, toutes les atteintes peuvent coexister.

Troubles sensitifs

Ils révèlent la maladie dans environ 20 % des cas. Ils se manifestent par des fourmillements ou des picotements, une impression de froid ou une sensation d'étouffement, une hyposésie (diminution de la sensibilité du toucher), des douleurs. Ces symptômes peuvent toucher un bras, les deux jambes, le thorax, le ventre ou une partie du visage. Le signe de Lhermitte, dû à l'antéflexion de la tête (inclinaison vers l'avant), se caractérise par l'apparition de décharges électriques tout le long de la colonne vertébrale et/ou dans les membres.

Troubles moteurs

Les signes moteurs sous forme de lourdeur et de fatigabilité à l'effort sont les premiers signes de la maladie dans 40 % des cas. Ils se caractérisent par une faiblesse musculaire qui peut concerner un membre (monoparésie), les deux membres inférieurs (paraparésie) ou plus rarement un hémicorps (hémiparésie).

Question de patient

Pourquoi récupère-t-on après certaines poussées et pas d'autres ?

La poussée est le reflet d'une démyélinisation qui ralentit la conduction de l'influx nerveux et explique les symptômes neurologiques. Il existe des mécanismes de remyélinisation spontanée. Si l'axone, un prolongement du neurone, n'est pas touché, des mécanismes de remyélinisation spontanée améliorent les symptômes. Lorsque l'axone est atteint, la poussée laisse des séquelles permanentes.

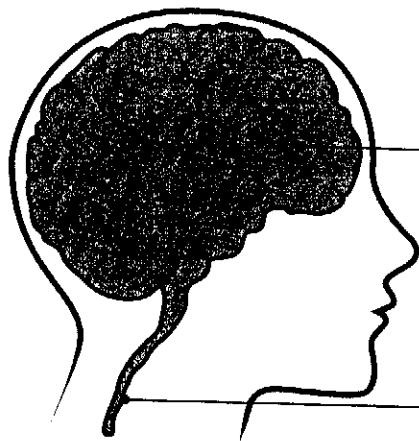
Troubles visuels

La névrite optique rétrobulbaire révèle la maladie dans un tiers des cas. La baisse de l'acuité visuelle sur quelques heures ou quelques jours est habituellement unilatérale. Typiquement, la névrite optique rétrobulbaire s'accompagne de douleurs aux mouvements du globe oculaire, d'un réflexe photomoteur diminué et d'un scotome. La récupération est complète en 6 mois dans 80 % des cas. Après quoi, une baisse transitoire de l'acuité visuelle, de quelques minutes, est possible lors d'un effort ou de l'augmentation de la température corporelle (phénomène d'Uhthoff). Dans les formes sévères, la baisse de l'acuité visuelle peut être définitive. Des atteintes des nerfs crâniens peuvent entraîner, entre autres, un inconfort visuel, une diplopie, une paralysie du regard, des mouvements oscillatoires et quelquefois rotatoires du globe oculaire (nystagmus).

Troubles urinaires

↳ Les signes "irritatifs" ou "syndrome clinique d'hyperactivité vésicale" sont rencontrés dans 80 % des cas. Ils sont caractérisés par des urgences mictionnelles comme un besoin soudain ou une envie irrépressible d'uriner. Ils sont accompagnés ou non de fuites urinaires, d'une pollakiurie et d'une nycturie avec un ou plusieurs levers nocturnes, avec ou sans fuites. Les signes irritatifs et l'incontinence sont plus fréquents chez les femmes. ↳ À ces troubles irritatifs peuvent s'associer des signes obstructifs occasionnant une mauvaise vidange vésicale (poussée abdominale, miction fractionnée en plusieurs jets, résidu post-mictionnel) avec, au stade ultime, une rétention urinaire plus ou moins complète. Ils sont liés à des difficultés de relâchement du sphincter de la vessie. Lire la partie Savoir faire p.43.

Symptomatologie corrélée aux zones atteintes



Les atteintes du cerveau entraînent des troubles visuels, sensitifs et/ou de l'équilibre.

Les atteintes de la moelle épinière entraînent des troubles moteurs, urinaires et/ou sexuels.

Les symptômes de la SEP sont aussi variés que les localisations de la démyélinisation dans tout le système nerveux central.

Autres symptômes

- ↳ Au fil du temps, la faiblesse musculaire peut s'accompagner de spasticité ou de raideur des membres.
- ↳ L'atteinte cérébelleuse provoque une marche "cérébello-spasmodique", démarche ébrieuse avec des difficultés de coordination, des tremblements d'action et une hypotonie.
- ↳ Troubles sexuels (impuissance, insensibilité vaginale).
- ↳ Constipation fréquente.
- ↳ Troubles cognitifs dans 50 % des cas après cinq ans de maladie : troubles de la concentration et de la mémoire. Alternance euphorie-syndrome dépressif. Possibilité de démence dans les formes très évoluées.
- ↳ Fatigue fréquente et constante (dès le début de la maladie) ;
- ↳ Douleurs dans les membres, chroniques, aiguës ou paroxystiques (décharges).
- ↳ Possibles manifestations paroxystiques brèves : névralgie faciale, signe de Lhermitte (spasmes).

DIAGNOSTIC

La difficulté du diagnostic repose sur la présence de symptômes communs à d'autres maladies, mais également sur l'existence des différentes formes de SEP.

Au moins 2 poussées

La survenue de 2 poussées distinctes à plus de 30 jours d'intervalle, accompagnées de symptômes différents montrant que 2 zones neurologiques différentes ont été atteintes, suffit à poser le diagnostic. Plus précisément, il n'existe pas de marqueur spécifique de la SEP, et le diagnostic repose sur quatre critères essentiels :

- ↳ une dissémination temporelle des lésions : succession d'atteintes neurologiques mises en évidence par l'examen clinique lors des poussées ;
- ↳ une dissémination spatiale des lésions : atteintes neurologiques dans plusieurs zones du SNC ;
- ↳ une inflammation du SNC ;
- ↳ une absence d'autres maladies évolutives comme les maladies inflammatoires systémiques (lupus érythémateux disséminé...) qui font partie des rares diagnostics différentiels.

Examens paracliniques

■ L'IRM

▶ Visualiser la démyélinisation

L'IRM encéphalique et médullaire est l'examen de référence pour le diagnostic de la SEP. Il met en évidence les lésions au sein de la subs-

tance blanche qui n'ont pas toutes des manifestations cliniques. L'IRM permet d'objectiver la dissémination spatiale alors que le patient ne présente qu'un seul signe d'atteinte neuronale. De même, la coexistence de lésions plus ou moins anciennes confirme la dissémination temporelle.

► Anticiper le diagnostic

« Jusqu'à il y a environ 10 ans, le diagnostic nécessitait au moins 2 poussées qui montraient une dissémination des lésions dans le temps. Lorsqu'une personne avait une poussée, on attendait la 2^e poussée pour affirmer le diagnostic. Aujourd'hui, l'IRM permet de visualiser une dissémination spatio-temporelle sans attendre une 2^e poussée », explique le Dr Androdias.

► Anticiper la stratégie thérapeutique

L'IRM permet aussi d'établir une stratégie thérapeutique plus précise et plus précoce, avant même la survenue de deux poussées cliniques, par la mise en place d'un traitement de fond (lire Savoir faire p.36). L'injection de gadolinium (chélate de gadolinium), produit de contraste utilisé en IRM, permet le repérage des atteintes inflammatoires datant de moins de 3 mois. La gravité des lésions à l'IRM n'est pas toujours corrélée à l'état clinique. Certains patients se portent cliniquement bien malgré de nombreuses lésions à l'IRM. L'inverse est aussi possible, laissant alors supposer l'existence d'un processus dégénératif axonal beaucoup moins visible à l'IRM.

■ La ponction lombaire

L'analyse du liquide céphalo-rachidien met en évidence l'inflammation du SNC présente dans 90 à 95 % des cas chez les patients atteints.

■ Les potentiels évoqués

Ils sont de moins en moins pratiqués et sont réservés aux cas où l'IRM et

Point de vue...



« Améliorer l'accompagnement non médical »

Marie-Laure van Obbergen, directrice générale de l'Association française des sclérosés en plaques (Afspe)

« Globalement, les patients estiment être bien pris en charge sur le plan médical; en revanche, il y a encore à faire pour l'accompagnement hors médical. C'est en partie dû à l'évolution variable et imprévisible de la maladie. Il y a beaucoup de points de rupture dans l'adaptation de la prise en charge à la situation. Sont aussi en cause des lourdeurs administratives et un manque de réactivité des acteurs à domicile. Il faut du temps pour mettre les aides en place. »

la ponction lombaire ne sont pas concluants malgré une clinique évoquant une SEP. Ce sont des potentiels électriques relevés après une brève stimulation visuelle, auditive, motrice ou des fibres sensitives.

PRISE EN CHARGE

La SEP est un prototype de maladie chronique nécessitant une prise en charge multidisciplinaire bien coordonnée. D'où l'intérêt d'un programme d'éducation et d'une prise en charge globale dans le cadre d'un réseau de santé dédié ou non. La prescription initiale et le renouvellement d'un traitement de fond relèvent du neurologue, souvent considéré comme le médecin traitant par les patients. « Le traitement de la SEP est autant médicamenteux que non médicamenteux, rappelle le Dr Géraldine Androdias. Il inclut la rééducation, la kinésithérapie, l'aide psychologique, auxquels les patients se plaignent parfois de ne pas avoir accès. Il y a pourtant une évolution des mentalités. Les neurologues sont de plus en plus tournés vers une prise en charge multidisciplinaire. Comme d'autres, le réseau Rhône-Alpes Sclérose en plaques œuvre dans ce sens, par la formation des professionnels et par les consultations pluridisciplinaires une fois par semaine où tous

les aspects de la prise en charge sont repris avec le patient. »

TRAITEMENTS

Actuellement, aucun traitement ne permet de guérir la maladie. Trois catégories de traitements sont possibles :

- ▷ ceux qui agissent sur la durée et la gravité des poussées;
- ▷ ceux qui réduisent la gêne quotidienne en traitant les symptômes;
- ▷ et les traitements dits "de fond" qui agissent plutôt sur le système immunitaire.

Objectifs

- ▷ Diminuer le nombre, la durée et l'intensité des poussées.
- ▷ Traiter les symptômes existants
- ▷ Éviter les complications liées à l'immobilité et favoriser la récupération fonctionnelle par une rééducation personnalisée.
- ▷ Faciliter l'adaptation à la vie familiale, sociale et professionnelle.

Traitement de la poussée

Seuls les corticoïdes à forte dose permettent d'accélérer la récupération de la poussée en atténuant l'inflammation du SNC. Lorsque la poussée est validée par le neurologue, son traitement consiste en l'administration de corticoïde:

forte dose en "bolus" ou en "flash" sur 3, 6 ou 9 jours (lire Savoir faire p.36). « Ce traitement n'est pas indispensable et doit être décidé en fonction de l'intensité de la poussée », souligne le Dr Androdias. Car les corticoïdes accélèrent la récupération en agissant sur l'inflammation, mais ne diminuent pas le risque d'atteinte axonale, et donc de séquelles.

Traitement de fond

■ Traitement précoce

Les médicaments prescrits agissent tous en modulant la réponse immunitaire. L'objectif est de réduire la fréquence des poussées et de ralentir l'évolution naturelle de la maladie et la progression du handicap. Les traitements de fond sont contraignants et requièrent l'adhésion du malade. Il peut s'écouler quelques mois avant que le patient ne comprenne l'enjeu du traitement et ne l'accepte. Alors que plus on traite tôt, plus les traitements sont efficaces, et plus il est probable de retarder une nouvelle poussée.

■ Traitement des formes progressives

Les traitements montrent une moindre efficacité. En cas de forme progressive avec des poussées, le traitement des poussées reste efficace et réduit leur fréquence. En revanche, les traitements de fond sont moins efficaces sur l'évolution progressive de la maladie, et apportent peu de résultats. Les traitements symptomatiques et la réadaptation physique conservent tout leur intérêt pour améliorer la fonctionnalité et les capacités des patients. La cortisone à la dose de 1 g par jour renouvelée à une fréquence définie par le médecin (tous les mois, par exemple) a un effet sur la fatigue, même s'il ne dure que quelques semaines : la cortisone ne peut être utilisée sur

le long terme, notamment à cause des risques osseux et infectieux.

Éducation thérapeutique du patient

Une enquête menée auprès de 20 neurologues en charge de 280 patients a montré que les questions des patients qui bénéficiaient d'un programme d'ETP étaient moins nombreuses dans 57 % des cas et plus pertinentes pour 87 %. La prise en charge s'est avérée plus facile dans 93 % des cas ("Évaluation de l'impact d'un programme d'éducation thérapeutique SEP sur la consultation des neurologues", enquête collective présentée aux Journées de neurologie de langue française de 2012 à Nice).

ÉVOLUTION DE LA MALADIE Pronostic imprévisible

Après l'apparition de la maladie, son évolution est imprévisible. C'est d'ailleurs un facteur de stress pour les patients. Lorsque la progression est entamée, il peut y avoir un ralentissement ou une stabilisation de l'évolution de la maladie, mais pas de guérison spontanée. Ainsi, on estime que la moitié des patients aura :

- ↳ une gêne à la marche après 8 ans d'évolution ;
- ↳ besoin d'une aide à la marche (cane, etc.) après 15 ans ;
- ↳ besoin d'un fauteuil roulant après 30 ans de maladie.

Éléments de pronostic

L'entrée dans la maladie jeune, une forme rémittente et un long délai entre les 2 premières poussées seraient des facteurs de meilleur pronostic. À l'inverse, les SEP débutant après 40 ans sur un mode progressif avec une atteinte motrice initiale sont de mauvais pronostic. La plupart des patients ont une espérance de vie normale ou proche de

la normale grâce aux progrès accomplis dans le traitement de la maladie.

Cas particuliers

Il existe des formes "bénignes", qui n'entraînent pas d'invalidité après 10 à 20 ans d'évolution, car les poussées régressent à chaque fois sans laisser de séquelles invalidantes. Elles concernent entre 15 et 25 % des patients.

L'expérience des spécialistes tend à montrer que, dans certains cas, après 60-65 ans, la maladie semble "s'éteindre", sans nouvelles poussées ni visualisations de nouvelles plaques de démyélinisation à l'IRM. Cela concernerait surtout les formes à début récurrent-rémittent. ❖

Je cote à la nomenclature

Ce rôle est indiqué dans la Nomenclature générale des actes professionnels dans le chapitre I.

Prélèvements et injections

↳ "Injection sous-cutanée" : par séance AMI 1 ou SFI (coefficient 1).

Soins portant sur l'appareil génito-urinaire

↳ "Éducation à l'autosondage comprenant le sondage éventuel avec un maximum de 10 séances" : AMI ou SFI (coefficient 3,5).

↳ "Pose isolée d'un étui pénien, une fois par 24 heures" : AMI ou SFI (coefficient 1).

Perfusion

↳ "Préparation, remplissage, programmation de matériel : infuseur, pompe, pousse-seringue" : AMI ou SFI (coefficient 3).

↳ "Pose ou changement d'un dispositif intraveineux" : AMI ou SFI (coefficient 3).

↳ "Arrêt et retrait du dispositif de la perfusion..." : AMI ou SFI (coefficient 1).

↳ "Organisation de la surveillance - moins de 8 heures" : AMI ou SFI (coefficient 2).

De plus, l'accompagnement et l'éducation du patient atteint d'une SEP peuvent faire l'objet d'une DSI.

Savoir faire

Dans la sclérose en plaques, les infirmières participent grandement à l'accompagnement des patients dès leur retour à domicile, notamment en les incitant à se tourner vers des associations pour être conseillés face à cette maladie chronique imprévisible.

Administrer les traitements de fond

Vous intervenez chez Mme S. pour la mise en route du traitement de fond par interféron. Après une première poussée qui n'a pas laissé de séquelle, on lui a récemment diagnostiqué une sclérose en plaques à l'IRM. Elle vous demande s'il est vraiment nécessaire d'instaurer un traitement aussi contraignant alors qu'on ne sait pas comment va évoluer la maladie.

Vous lui rappelez que le traitement mis en place rapidement peut permettre de retarder la survenue d'une nouvelle poussée qui risquerait d'être plus invalidante que la première, voire de laisser des séquelles. Cependant, il est nécessaire qu'elle soit convaincue de l'utilité d'un tel traitement et il ne faut pas hésiter à en reparler avec son neurologue. Vous lui conseillez également de contacter une association de patients afin de partager ses interrogations.

GÉNÉRALITÉS Quatre types de traitements

- ▷ Injection IM (intramusculaire) d'interféron une fois par semaine.
- ▷ Injection SC (sous-cutanée) d'interféron à l'aide d'un stylo auto-injecteur, un jour sur deux.
- ▷ Injection SC d'interféron trois fois par semaine.

▷ Injection quotidienne SC d'acétate de glatiramère.

Mécanismes d'action

La réaction auto-immune de la SEP repose sur une activation anormale des lymphocytes T qui traversent la barrière hémato-encéphalique et attaquent la gaine de myéline. Les traitements de fond actuels agissent principalement sur les lymphocytes T :

- ▷ par une action immunomodulatrice, en diminuant l'activité pro-inflammatoire des lymphocytes T ;
- ▷ par une action immunosuppressive en diminuant la prolifération des lymphocytes et leur passage dans le système nerveux (ne s'applique pas aux traitements injectables qui sont uniquement immunomodulateurs).

Efficacité

Les traitements de fond disponibles ont prouvé leur efficacité pour diminuer la fréquence des poussées, mais les résultats sont moins probants sur la progression du handicap. Ceci explique que seuls certains interférons bêta ont une AMM (autorisation de mise sur le marché) pour les formes secondairement progressives, mais aucun traitement de fond n'a d'AMM dans les formes primaires progressives.

Choix du traitement

Il est fait par le neurologue en fonction des symptômes et de leur évolution, de la fréquence des poussées, des résultats de l'IRM, et des effets secondaires potentiels de chaque médicament. Les traitements de 1^{re} intention comme l'interféron bêta ou l'acétate de glatiramère sont les mieux connus. Un recul de plus de 15 ans permet d'affirmer qu'ils ne sont pas nocifs à long terme.

LES IMMUNO-MODULATEURS Les interférons bêta

Les interférons sont des protéines d'origine naturelle produites en réponse à une infection virale et d'autres inducteurs biologiques. Ce sont des cytokines à activité antivirale, antiproliférative et immunomodulatrice. Les interférons bêta en sous-cutané sont choisis en première intention.

■ Mécanismes d'action

Le mécanisme d'action précis des interférons bêta utilisés dans la SEP n'est pas encore totalement élucidé. Ils auraient pour effet de modérer l'activité du système immunitaire et, de fait, de prévenir les poussées. Leur effet sur la progression du handicap est moins évident.

■ Indications

- ▷ Avonex est indiqué dans les formes de SEP évoluant par poussées.
- ▷ Rebif, Betaféron et Extavia sont indiqués dans les formes évoluan

Question de patient

Pourquoi les traitements de fond ne sont-ils pas efficaces dans les formes progressives de SEP ?

Dans les phases progressives de la SEP, d'autres acteurs d'immunité que les lymphocytes interviennent et les axones sont atteints, ce qui explique que les traitements actuels ciblant principalement les lymphocytes T ne sont pas suffisamment efficaces.

par poussées et dans les formes secondairement progressives avec poussées surajoutées de la SEP.

■ Posologies et administrations

▷ Avonex : 30 microgrammes (0,5 ml de solution) par voie intramusculaire une fois par semaine, si possible à la même heure et le même jour chaque semaine.

▷ Rebif : après 4 semaines de titration par augmentation progressive des doses, la posologie recommandée est de 44 microgrammes par voie sous-cutanée, trois fois par semaine. Posologie réduite à 22 microgrammes trois fois par semaine pour les patients qui, selon l'avis du médecin, ne peuvent tolérer la dose supérieure.

▷ Betaféron et Extavia : la dose recommandée est de 250 microgrammes (8 millions d'UI) contenus dans 1 ml de la solution reconstituée, en injection sous-cutanée tous les 2 jours.

■ Effets indésirables

▷ **Syndrome pseudo-grippal** 3 à 6 heures après injection. Très fréquent en début de traitement, il disparaît chez 90 % des patients après 3 mois. La prise de paracétamol (ou d'ibuprofène) avant et pendant les 3 à 24 heures suivant l'injection atténue ces symptômes.

▷ **Anxiété et dépression** sont possibles. L'apparition de signes dépressifs (perte de motivation,

idées suicidaires, troubles du sommeil et de l'appétit...) peut nécessiter l'arrêt du traitement par interféron et la mise en place d'un traitement antidépresseur et/ou d'un soutien psychologique.

▷ **Réactions au point d'injection** : rougeurs, induration ou démangeaisons sont fréquentes, notamment en sous-cutanée. Avonex semble mieux toléré.

▷ **Autres** : perturbations hépatiques, diminution des globules blancs ou des plaquettes, dysthyroïdie.

■ Grossesse et allaitement

▷ Grossesse

▷ Il est conseillé d'arrêter les interférons bêta dès que la grossesse est connue, ils peuvent même être poursuivis pendant la grossesse chez les patientes les plus à risque. Augmentation théorique du risque de fausse couche.

▷ Les femmes en âge de procréer doivent utiliser des mesures de contraception appropriées.

▷ Arrêter le traitement dès que la grossesse est connue.

▷ En cas de désir de grossesse, les interférons sont à arrêter de préférence 2 à 3 mois avant la conception d'un enfant. Chez les patientes à fort taux de poussées avant le début du traitement, l'arrêt du traitement est évalué en balance avec le risque d'avortement spontané dû à l'interféron.

▷ Allaitement

Le passage de l'interféron bêta dans le lait maternel n'est pas connu. Pour éviter tout risque d'effets indésirables graves chez le nourrisson, il faut faire un choix entre l'arrêt de l'allaitement et l'interruption du traitement.

■ États dépressifs

Les interférons bêta doivent être administrés avec précaution chez les patients présentant ou ayant présenté des troubles dépressifs, notamment chez ceux ayant des antécédents d'idées suicidaires, plus fréquentes chez les patients atteints de SEP, encore plus lors du traitement par interféron. Les Idels doivent inciter les patients à signaler immédiatement à leur médecin traitant tout symptôme de

Point de vue...

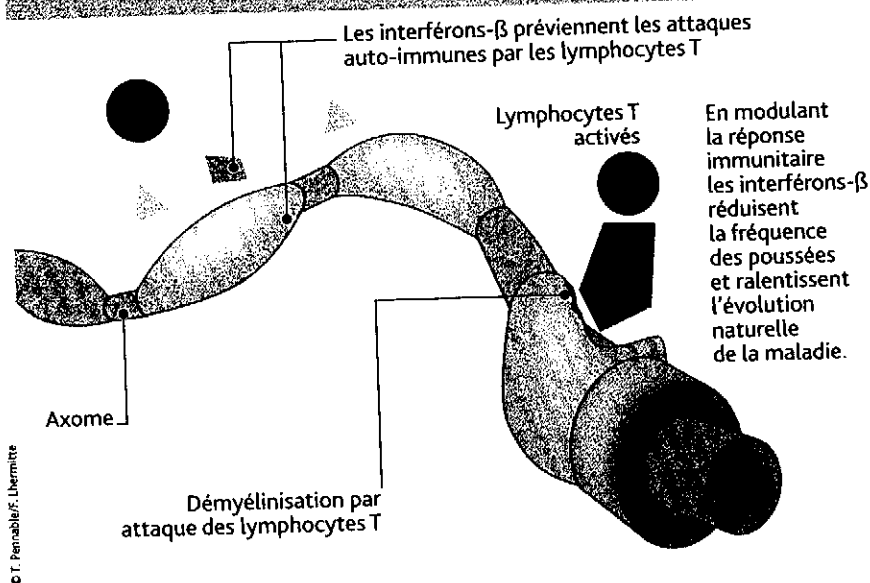


Prévenir et traiter le syndrome grippal

Nathalie Magro, infirmière coordinatrice du réseau Rhône-Alpes Sclérose en plaques

« Le principal effet indésirable de l'interféron est la survenue d'états pseudo-grippaux. En début de traitement, on conseille donc au patient de prendre 1 g de paracétamol avant l'injection, de façon systématique. Sachant que les effets secondaires se manifestent quelques heures après l'injection, le patient peut, si nécessaire, reprendre une 2^e prise de paracétamol ou d'ibuprofène, 4 à 6 heures après la précédente. »

Action des interférons bêta



dépression et/ou d'idées suicidaires pour mettre en place un traitement approprié ou envisager l'arrêt de l'interféron si nécessaire.

Le glatiramère

L'acétate de glatiramère (Copaxone) est une petite protéine modulant l'action du système immunitaire sur les voies nerveuses. Il permet une diminution d'environ 30 à 40 % de la fréquence des poussées. Il est indiqué chez le patient ayant fait au moins deux poussées au cours des deux dernières années. L'utilisation du glatiramère est déconseillée pendant la grossesse et l'allaitement.

■ Posologie

La posologie recommandée chez l'adulte est de 20 mg, administrés par voie sous-cutanée une fois par jour (équivalent à une seringue préremplie de 1 ml). La première injection doit être réalisée sous la surveillance d'un personnel de santé pendant au moins 30 minutes. Le traitement est généralement bien toléré.

■ Effets indésirables

▷ Réactions locales à type d'inflammation ou d'indurations possibles,

rendant les injections insupportables. ▷ Rares cas de "malaise" dans les minutes suivant l'injection. Il s'agit de réactions transitoires avec sensation de bouffée vasomotrice, d'oppression thoracique, dyspnée, palpitations ou tachycardie, qui durent quelques minutes et disparaissent spontanément sans séquelle. En cas d'effet indésirable sévère, contacter le médecin.

EN 2^E INTENTION

Le natalizumab (Tysabri) et le fingolimod (Gilenya) sont prescrits en cas d'échec des immunomodulateurs, en raison de leurs effets secondaires potentiels dont les avantages et les inconvénients doivent être discutés pour chaque patient.

Le natalizumab (Tysabri)

Anticorps monoclonal (anti-alpha 4 intégrine), inhibe l'entrée des lymphocytes activés dans le système nerveux central, diminuant ainsi la formation ou l'extension des lésions de SEP.

■ Indications

▷ En cas de forme rémittente active, avec au moins une poussée dans l'année malgré un traitement immunomodulateur bien conduit. ▷ Parfois prescrit d'emblée si deux poussées invalidantes dans l'année avec des lésions actives rehaussées par le gadolinium et/ou une augmentation de la charge lésionnelle sur l'IRM.

■ Modalités

Injection intraveineuse une fois par mois en milieu hospitalier. Après dilution, la perfusion doit être administrée pendant environ 1 heure à un débit d'environ 2 ml/minute. Les patients doivent rester en observation pendant toute la durée de la perfusion et pendant 1 heure après la fin de la perfusion en particulier en raison du risque d'allergie.

■ Risque de LEMP

Le risque le plus grave est la leuco-encéphalopathie multifocale progressive (LEMP). Cette infection virale opportuniste du système nerveux central est due à la diminution

Question de patient

Dans quels cas arrête-t-on le traitement par interféron ou par Copaxone ?

En cas de poussées fréquentes témoignant d'une efficacité insuffisante du médicament, ou du passage en forme secondairement progressive. Il faut compter environ un an pour affirmer un échec thérapeutique. Les autres cas concernent la survenue d'effets indésirables ou un éventuel désir de grossesse.

Nouveau traitement oral

La tériflunomide (Aubagio) devrait être disponible d'ici environ un an. Le médicament, qui a déjà obtenu une autorisation de mise sur le marché européenne, sera le deuxième traitement per os de la sclérose en plaque (après le fingolimod). Il pourrait représenter une alternative intéressante aux traitements actuels injectables pour une partie des patients.

de la surveillance immunitaire dans le cerveau induite par le natalizumab. Le virus en cause est le polyomavirus JC (JC virus) qui infecte principalement les oligodendrocytes (responsables de la formation de myéline), avec pour conséquence de multiples foyers de démyélinisation. Il n'y a pas de traitement curatif, et la mortalité est estimée autour de 25 %.

■ Facteurs d'un risque accru

- ▷ Présence d'anticorps contre le virus JC.
- ▷ Durée du traitement, surtout au-delà de 2 ans.
- ▷ Autre traitement immunosuppresseur avant un traitement par natalizumab.

■ Avertissement aux patients

Les patients et leur entourage devront être informés des signes évocateurs de LEMP : ils peuvent ressembler à des symptômes de SEP. Mais certains symptômes, comme des troubles du langage ou des troubles comportementaux, sont atypiques et doivent les alerter : démence, ataxie, troubles

visuels et autres déficits neurologiques localisés.

Le fingolimod (Gilenya)

Le fingolimod entraîne une séquestration des lymphocytes dans les ganglions et la rate. Il diminue donc l'infiltration des lymphocytes pathogènes dans le système nerveux central. C'est actuellement le seul traitement de fond oral de la SEP.

■ Indications

Tout comme pour le natalizumab (Tysabri).

■ Modalités

- ▷ La première prise est faite à l'hôpital avec surveillance cardiaque et de la pression artérielle.
- ▷ Par la suite, le traitement est pris à domicile, à raison d'un comprimé de 0,5 mg par jour, le matin, au cours ou en dehors des repas.
- ▷ Des mesures de surveillance identiques à celles de l'administration de la première dose sont recommandées lorsque le traitement est interrompu pendant plusieurs jours (lire la notice).

■ Effets secondaires et surveillance

- ▷ Ralentissement du rythme cardiaque (bradycardie) à l'instauration du traitement.
- ▷ Augmentation de la tension artérielle.
- ▷ Diminution des lymphocytes : peut favoriser la survenue de certaines infections.
- ▷ Perturbations hépatiques : élévation des enzymes du foie possible, le plus souvent sans symptôme. Surveillance à 1, 3, 6, 9 et 12 mois du bilan hépatique et de la numération formule sanguine. Le traitement est arrêté en cas d'atteinte hépatique sévère.
- ▷ Œdème maculaire (au cours des

3 à 4 premiers mois de traitement), le plus souvent asymptomatique et réversible après l'arrêt du traitement. Toute modification de la vue pendant le traitement doit être signalée au médecin et un fond d'œil doit être réalisé.

EN 3^E INTENTION

La mitoxantrone (Novantrone, Elsep et génériques) est un immunosuppresseur de type chimiothérapie administré en perfusion à l'hôpital, une fois par mois pendant 6 mois. Traitement de troisième intention après échec des traitements précédents, la mitoxantrone diminue la fréquence des poussées d'environ 70 %.

Indications

Dans les formes agressives de sclérose en plaques de type récurrente-rémittente ou de type secondairement progressive :

- ▷ 2 poussées, l'une et l'autre avec séquelles au cours des 12 derniers mois et une nouvelle lésion rehaussée au gadolinium à une IRM datée de moins de 3 mois ;
- ▷ ou une progression de 2 points à l'EDSS (*Expanded Disability Status Scale*, échelle de cotation du handicap) au cours des 12 mois précédents et une nouvelle lésion rehaussée par le gadolinium à une IRM datée de moins de 3 mois.

Effets indésirables

Ce traitement est de moins en moins prescrit du fait du risque d'effets secondaires, avec principalement une cardiotoxicité dose dépendante et un risque de leucémie (comme avec d'autres agents anticancéreux altérant l'ADN). Le risque d'aménorrhée secondaire doit être expliqué aux patientes. Le risque d'infertilité pour les hommes doit éventuellement faire envisager une conservation de sperme avant traitement. ❖

Administrer le traitement des poussées

Vous intervenez chez M. G. pour une perfusion de corticoïdes à la suite d'une poussée de sclérose en plaques. C'est sa deuxième poussée, et il a déjà été traité par corticoïdes à l'hôpital pour sa première poussée. Il s'étonne d'être laissé seul avec le diffuseur portable pendant la perfusion. Vous lui expliquez que ce système de perfusion, de plus en plus employé dans différentes indications, est fiable et bien connu, et que le premier traitement fait à l'hôpital a montré qu'il supportait bien le bolus de cortisone. Ses constantes sont bonnes, il n'y a donc pas d'infection. Il ne doit donc pas y avoir de problème. Au cas où, vous serez joignable à tout moment pendant la perfusion.

CORTICOTHÉRAPIE

Administrée par voie intraveineuse, parfois prolongée par voie orale, la corticothérapie est le seul traitement efficace pour diminuer la durée et la gravité des poussées, et accélérer la récupération. La méthylprednisolone (Solumedrol et génériques), indiquée pour le traitement des poussées de la SEP, est utilisée pour ses effets immunomodulateurs et anti-inflammatoires.

Conditions à domicile

La première perfusion de corticoïdes se fait sous surveillance à l'hôpital en raison d'éventuelles complications : troubles cardiaques et métaboliques, ou réactions psychiatriques de type délire et agitation. Les injections suivantes peuvent se faire à domicile en l'absence de contre-indication (diabète, HTA mal contrôlée, infections, troubles psychiatriques).

Posologies

Classiquement, l'administration de méthylprednisolone se fait sous forme de "flash" ou "bolus" de 1 g par jour sur 3 jours. D'autres posologies sont possibles, remarque Nathalie Magro, infirmière coordinatrice du réseau Rhône-Alpes Sclérose en plaques : « Je suis sollicitée par les médecins pour réaliser, en fonction de l'intensité de la poussée, un flash de 1 g par jour sur 3 jours, ou une prescription sur 6 jours : 1 g par jour pendant 3 jours et 500 mg les 3 autres jours. Ou encore sur 9 jours avec 1 g par jour pendant 3 jours, 500 mg les 3 jours suivants et 240 mg les 3 derniers jours. Les doses sont dégressives, avec parfois un relais avec du Solupred per os. » Les perfusions se font généralement dans 400 à 500 ml de G5 %, sur 4 à 5 heures.

Précautions d'emploi

⊃ La méthylprednisolone est contre-indiquée en cas d'infection. Le patient peut contrôler sa température le matin avant chaque bolus (inférieure à 37,6 °C).
⊃ Avant le traitement, s'assurer que le bilan sanguin a été fait, ainsi qu'une bandelette urinaire pour dépister

une éventuelle infection urinaire.
⊃ Prendre la pression artérielle (max 16/10) et le pouls (inférieur à 100 e régulier).

⊃ Durant la perfusion, l'infirmière doit être joignable par le patient qu'elle observe le bon déroulement de la perfusion (lire point de vue ci-dessous).
⊃ Après la perfusion : reprendre la tension.

⊃ La perfusion se fait le matin pour éviter l'excitation nocturne.

Délai d'action

Les premiers effets du traitement sont généralement ressentis après 8 à 10 jours, mais le rétablissement après un flash de corticoïdes est très variable d'un patient à l'autre et peut prendre plusieurs semaines. Dans tous les cas, la récupération ou la non-récupération n'est évaluée que 12 mois après la poussée.

Conseils aux patients

Avec l'expérience, le patient repère la poussée qui s'installe progressivement. Il faut dans tous les cas prévoir les conditions pour se reposer, car c'est le premier traitement de la poussée. D'autant plus quand elle est aiguë. Il est possible de reprendre des activités lorsque la personne se sent mieux. Si les symptômes s'aggravent ou s'ils empêchent les activités, il faut consulter le neurologue. ❖

Point de vue...



« Je contacte le patient pendant la perfusion »

Nguyen Trong Thai, infirmier libéral à Lyon (69)

« Lorsque j'ai mis en route la perfusion par diffuseur portable, je demande au patient de vérifier que le volume du diffuseur diminue régulièrement, qu'il n'y a pas d'écoulement à l'extérieur et que la veine ne gonfle pas au niveau du cathéter. Je lui rappelle de m'appeler en cas de problème, mais je le contacte moi-même au bout de deux heures environ, à la moitié du temps de perfusion, pour m'assurer que tout se déroule bien. »

Traiter les symptômes de la SEP

Vous intervenez chez M. G. pour une injection de Solumédrol en traitement d'une poussée. Il espère que la fatigue déjà ressentie ne va pas augmenter après cette poussée. D'autant qu'elle n'est pas toujours bien comprise par son entourage.

Vous lui dites que c'est d'ailleurs pour cette raison que la fatigue induite par la sclérose en plaques est un symptôme dit "invisible", parce qu'il peut être confondu avec la fatigue ressentie par tout le monde, souvent considérée comme subjective. Si cette incompréhension touche ses proches, conseillez-lui de se faire accompagner par un membre de la famille lors de sa prochaine consultation chez le neurologue. En abordant la question de la fatigue, ce dernier confirmera par un avis médical que votre fatigue n'est pas un simple abattement.

LES SYMPTÔMES DE LA SEP Des symptômes rémittents

Dans la forme progressive de la SEP, les symptômes s'installent d'emblée sur un mode progressif, avec une aggravation des signes neurologiques sur quelques mois, sans retour à l'état neurologique antérieur.

Dans les formes évoluant par poussées, l'apparition ou l'aggravation des symptômes se fait en quelques heures ou quelques jours, puis ceux-ci régressent totalement ou partiellement. La poussée place le patient dans une situation de handicap temporaire. « Un patient peut avoir besoin d'une aide pour marcher à la suite d'une poussée, pendant 6 à 8 mois, jusqu'à ce qu'il y ait peut-être

une récupération et qu'il n'ait plus besoin de cette aide », illustre Marie-Laure van Obbergen, directrice générale de l'Association française des sclérosés en plaques (Afsep).

Des symptômes invisibles

À côté des symptômes facilement perçus comme anormaux, tels les troubles de la marche et les troubles urinaires (lire p.43), la SEP entraîne d'autres symptômes moins visibles et moins bien compris par l'entourage professionnel ou familial. Ces symptômes "invisibles" comme la fatigue, le ralentissement des fonctions cognitives ou les symptômes dépressifs sont pourtant parfois ressentis de manière très intense par le patient. Ils sont dits "invisibles" car ce sont des symptômes retrouvés chez des personnes sans signe extérieur de handicap.

LES SYMPTÔMES MOTEURS Caractéristiques

Les signes moteurs s'expriment le plus souvent sous forme d'une fai-

blesse musculaire d'intensité variable, entraînant une légère paralysie et un affaiblissement de la contractilité d'un membre ou d'un segment de membre (monoparésie), des deux membres inférieurs (paraparésie) ou d'un hémicorps (hémiparésie). L'atteinte du tronc cérébral et du cervelet provoque des troubles localisés au niveau de la tête comme des mouvements saccadés, des difficultés d'élocution (dysarthrie), une diplopie, des névralgies du trijumeau paroxystiques...

Aides à la marche

Les cannes anglaises sont conseillées pour des personnes qui peuvent toujours marcher sans fatigue excessive. Aider la marche est toujours bénéfique pour le patient afin de préserver ses capacités et son autonomie.

Les personnes qui ne peuvent plus marcher ou qui ont besoin de pauses fréquentes auront intérêt à s'équiper d'un fauteuil roulant (électrique si nécessaire). Le fauteuil doit être perçu comme un outil pour lutter contre la maladie, un moyen supplémentaire pour préserver au mieux ses habitudes de vie.

LA SPASTICITÉ

La spasticité est une augmentation involontaire du tonus musculaire ■ ■ ■

Point de vue...



« Accepter d'abord la maladie »

Marie-Laure van Obbergen, directrice générale de l'Association française des sclérosés en plaques (Afsep)

« Pour entrer dans une association de patients, il faut d'abord avoir accepté la maladie, ce qui demande du temps.

Entre le dépistage de la maladie et le handicap physique, il se passe en moyenne dix à quinze ans pendant lesquels il faut gérer les troubles dits invisibles comme la fatigue ou les difficultés psychologiques. On souhaiterait interpellier les patients dès le début de leur maladie. Car il s'agit notamment de ne pas faire d'erreur en termes de maintien dans l'emploi, de permis de conduire, ou autres. Notre rôle est de prévenir les éventuels problèmes à venir et permettre aux gens de mieux vivre avec la SEP. »

caractérisée par une raideur et une difficulté à la mobilisation des articulations. Elle est due à une baisse du contrôle du cerveau sur la moelle épinière qui envoie un nombre important d'influx nerveux vers les muscles qui se contractent. Elle peut aggraver une incapacité motrice et être responsable de douleurs, de perte d'autonomie et de difficultés de prise en charge, notamment chez les patients alités.

Traiter selon l'intensité

Lorsqu'elle est discrète et non douloureuse, la spasticité doit être respectée, car elle compense la faiblesse de la commande motrice et sert de "béquille" à la marche. En revanche, lorsque les spasmes et les contractions sont intenses et douloureux et qu'ils entraînent de plus grandes difficultés à la marche ou à la mobilisation, un traitement est nécessaire.

Repérer les facteurs aggravants

Dans tous les cas, il est nécessaire de dépister et de traiter les facteurs susceptibles d'aggraver ponctuellement la spasticité : chaleur, infections, lésions, fécaldomes et escarres doivent être systématiquement dépistés.

Traitements médicamenteux

En fonction du type de spasticité :

- ↳ **diffuse** : baclofène (Lioresal, 30 à 75 mg/j aux repas), dantrolène (Dantrium, 100 à 400 mg/j), antiépileptique (gabapentine). Une posologie trop élevée peut aggraver le handicap lié au déficit moteur ;

- ↳ **permanente et rebelle**, rendant difficile la rééducation et le nursing : baclofène intrathécal par pompe sous-cutanée ;

- ↳ **localisée** à un groupe musculaire avec retentissement fonctionnel important : toxine botulique par voie IM ;

Point de vue...



« Anticiper les pépins »

Marie-Laure van Obbergen, directrice générale de l'Association française des sclérosés en plaques (Afsep)

« On conseille de constituer un dossier MDPH (Maison départementale des personnes handicapées) dès le diagnostic de SEP, pendant qu'il n'y a pas d'urgence. Car ce n'est pas quand le patient sort de l'hôpital après un bolus de cortisone à la suite d'une poussée, avec éventuellement une difficulté à la marche qui peut nécessiter une aide pour aller travailler, même provisoire, qu'il faudra faire le dossier. Il y a là un risque de perdre son emploi pour inaptitude à cause des absences. Si le dossier est déjà constitué, il n'y a plus qu'à le réactiver en cas de besoin. D'autant que la reconnaissance de travailleur handicapé est intéressante pour la retraite. »

↳ en cas d'une **spasticité sévère, permanente et rebelle** aux traitements médicamenteux par voie orale chez les patients ne marchant plus, il est possible de recourir à une injection de baclofène intrathécal qui entraîne une diminution massive de la spasticité. Les interventions chirurgicales fonctionnelles (neurotomies et radicotomies) sont plus rares depuis l'utilisation du baclofène intrathécal.

Kinésithérapie

Elle est indispensable pour prévenir les rétractions musculaires, les limitations articulaires et les attitudes vicieuses. La prise en charge associe la mobilisation passive des membres, des séances d'étirement et des postures d'inhibition de la spasticité.

LA FATIGUE

Elle est très fréquente dans la maladie et perturbe souvent l'activité professionnelle, la vie quotidienne, les relations sociales et familiales.

Caractéristiques

Il peut s'agir d'une fatigabilité disproportionnée par rapport à un effort fourni, permanente ou d'apparition brutale, ou d'une fatigue chronique

constituant un symptôme à part entière. Son mécanisme physiopathologique est mal connu. Les patients reconnaissent une fatigue très différente de celle ressentie avant la maladie.

Prise en charge

Elle commence par la reconnaissance de la fatigue qui, comme pour la douleur, est une donnée subjective. Il convient ensuite de rechercher d'éventuels facteurs aggravant la fatigue, comme la dépression, les troubles du sommeil, les troubles urinaires nocturnes, les douleurs nocturnes, une nouvelle poussée et certains médicaments (la fatigue induite par les interférons est transitoire).

Conseils aux patients

Adapter la vie quotidienne par le réaménagement du travail (mitemps thérapeutiques ou adaptation du poste), aide d'une tierce personne, etc. L'effort et la kinésithérapie ne sont pas contre-indiqués. Le fractionnement des efforts atténue la fatigue. « *L'activité physique et son maintien sont des éléments fondamentaux de la prise en charge.* »

La kinésithérapie, soit en ville, soit en séjour temporaire en centre de réadaptation, est bénéfique en termes de gestion de la fatigue, de maintien de la marche et de mobilité des membres », souligne la directrice de l'Afsep.

Médicaments

↳ **L'amantadine** (Symmetrel, Mantadix), un antiparkinsonien, est bien toléré, avec des effets secondaires rares et réversibles, notamment des vertiges.

↳ **L'amifampridine** (= 3.4 diaminopyridine), préparation hospitalière, est utilisable à une posologie n'excédant pas 100 mg par jour. Les effets secondaires sont nombreux,

notamment paresthésies, troubles gastro-intestinaux, insomnie et troubles musculo-squelettiques. En 2011, s'appuyant sur une étude, l'Afssaps considérait que la 3.4 diaminopyridine ne montrait pas d'efficacité significative ni sur l'amélioration des symptômes de fatigue, ni sur la qualité de vie, et recommandait de ne pas l'utiliser dans cette indication*.

TRAITEMENTS DES DOULEURS

Selon le type de douleurs, le traitement est le plus souvent prescrit hors AMM, semblable à celui appliqué aux pathologies entraînant les mêmes types de douleurs. Les anti-

épileptiques sont privilégiés dans les douleurs paroxystiques, les antidépresseurs tricycliques dans les douleurs chroniques.

TROUBLES GÉNITO-SEXUELS

Chez l'homme, diminution de l'érection ou maintien de celle-ci peuvent être traités par inhibiteurs de la phosphodiesterase type 5 (sildenafil-Viagra ; tadalafil-Cialis ; vardénafil-Levitra) ou injection intracaverneuse d'alprostadil (Caverject, Edex). Des lubrifiants contre la sécheresse vaginale sont nécessaires en cas de dyspareunies chez la femme. ♦

* "Information destinée aux pharmaciens hospitaliers et d'officine", Afssaps, janvier 2011.

Prendre en charge les troubles urinaires

Vous passez chez Mme Y., 32 ans, pour la mise en route d'un sondage urinaire intermittent. Elle est très déprimée : on lui a diagnostiqué une SEP l'année dernière et elle est déjà obligée d'être sondée. La maladie progresse rapidement et elle redoute de basculer très vite dans le handicap. Les troubles urinaires sont fréquents avec la SEP, mais ils ne sont pas un signe d'aggravation de la maladie. Le handicap peut être géré par le sondage intermittent, réalisé tout d'abord avec votre aide. Par la suite, quand elle se sentira prête, il sera intéressant de passer à l'autosondage pour plus de liberté.

CONTEXTE

Les troubles urinaires, ou troubles vésico-sphinctériens, apparaissent en moyenne entre 6 et 10 ans d'évolution de la maladie, parfois dès le

début. Ils sont liés à un trouble de la commande neurologique de la vessie et des sphincters urétraux. Les troubles urinaires altèrent significativement la qualité de vie, et leur installation progressive, "à bas bruit", justifie une attention particulière. Leur prévalence augmente avec l'évolution de la maladie, mais ils ne sont pas corrélés à l'atteinte du système nerveux central constatée à l'IRM, tant pour sa localisation que son intensité. Ils ne sont donc pas un signe d'aggravation de la maladie.

MANIFESTATIONS CLINIQUES

Dans la SEP, l'atteinte neurologique a un impact important sur le fonctionnement vésico-sphinctérien, et les troubles urinaires sont fréquents. Ils sont aussi très variés, les plus fréquents étant une pollakiurie, des impériosités et une incontinence urinaire

par impériosités. Les troubles urinaires évoluent de manière imprévisible.

BILAN URODYNAMIQUE

Ce bilan permet d'identifier l'origine des troubles urinaires et de déterminer le traitement adapté. Il ne peut être réalisé qu'en l'absence d'infection urinaire confirmée par un Examen cyto bactériologique des urines (ECBU) une semaine avant l'examen.

Diagnostic

Les signes cliniques ne sont pas spécifiques et ne renseignent ni sur le type de trouble urinaire, ni sur le degré de sévérité du problème urologique. Seul le bilan urodynamique permet de connaître l'origine des troubles :

- ↳ dès le bilan initial (pas systématique);
- ↳ en cas d'inefficacité d'un traitement des troubles urinaires;
- ↳ ou à l'apparition de nouveaux symptômes urinaires chez un patient suivi de longue date.

Déroulement

L'ensemble de l'examen dure environ 1 heure. Il ne nécessite pas d'être hos-

pitalisé ni d'être anesthésié. Le patient peut reprendre ses activités après l'examen qui se déroule généralement en trois parties :

- ↳ la débimétrie, qui consiste à enregistrer la vitesse et la manière dont le patient urine ;
- ↳ la cystomanométrie, qui enregistre des pressions dans la vessie vide et au cours de son remplissage ;
- ↳ la profilométrie, qui enregistre des pressions dans l'urètre en retirant progressivement la sonde mise en place pour la cystomanométrie.

TRAITEMENTS Objectifs

■ Améliorer la qualité de vie

Le traitement doit améliorer le confort des patients en corrigeant les symptômes et en limitant leurs conséquences sur les activités de la vie quotidienne. Il doit être régulièrement adapté en fonction de l'évolution des troubles, après avoir éliminé les facteurs aggravants (traitement, dépendance, habitudes mictionnelles...).

■ Prévenir les complications

Sans traitement, les troubles urinaires peuvent entraîner des complications du bas appareil urinaire (calculs, diverticules, vessie de lutte et infectieuses), et du haut appareil urinaire (pyélonéphrite, calcul rénal, reflux vésico-urétéral et insuffisance rénale). L'insuffisance rénale étant la complication qui peut altérer le plus le pronostic vital. Assurer une vidange vésicale correcte permet de prévenir ces complications.

Traitement de la rétention urinaire

- ↳ Si résistances urétrales élevées : alpha-bloquants en première intention ; toxine botulique sphinctérienne, endoprothèse urétrale, sphinctérotomie ; drainage artificiel des urines et autosondages en troisième intention.
- ↳ Si contractilité vésicale diminuée : la prise en charge repose sur l'ap-

prentissage des autosondages intermittents.

Hyperactivité vésicale

La vessie se contracte de façon incontrôlable, provoquant des envies pressantes et soudaines d'uriner (impériosités) et une grande difficulté à se retenir occasionnant des fuites, ainsi que des fuites urinaires nocturnes. Après éviction de facteurs favorisants (infection, escarre, médicaments...), le traitement sera pharmacologique, fonctionnel ou chirurgical.

■ Choix du traitement

Le traitement médical dépend de l'existence ou pas d'un résidu post-mictionnel défini par la quantité d'urine restant dans la vessie après la miction. Le résidu post-mictionnel est mesuré par une échographie de la vessie. Il est considéré comme significatif au-delà de 100 ml.

► En l'absence de résidu post-mictionnel

Anticholinergiques oraux tels l'oxybutynine (Ditropan, 2,5 à 5 mg 3 fois/j), le trospium (Ceris, 20 mg 2 fois/j avant les repas) et la toltérodine (Detrusitol, 1 à 2 mg 2 fois/j).

► En présence de résidu mictionnel

L'examen uro-dynamique permet de distinguer deux situations :

- ↳ en cas de dyssynergie vésico-sphinctérienne⁽¹⁾ : alpha-bloquant tel l'alfuzosine (Xatral hors AM 5 à 10 mg/j), toxine botulique. recours à l'autosondage intermittent est parfois nécessaire ;
- ↳ en cas d'hypoactivité vésicale avec dysurie⁽²⁾ : l'autosondage est la solution à privilégier.

■ Dans les formes évoluées

Lorsque les troubles urinaires entraînent l'impossibilité de vider la vessie, des complications graves ou une incontinence urinaire sévère, la mise en place d'une sonde à demeure (ou la réalisation d'une cystostomie consistant à aboucher directement la vessie) sont parfois nécessaires. L'intervention est justifiée par le risque d'évolution et de survenue d'une insuffisance rénale terminale ou de décès secondaire à une infection grave.

SONDAGES INTERMITTENTS En pratique

Le sondage urinaire intermittent est le mode mictionnel de référence en cas de rétention urinaire ou de vidange vésicale incomplète, quelle qu'en soit l'étiologie. Il consiste à insérer temporairement par le méat urinaire, de

Point de vue...



« Tenir compte des capacités de chacun »

Nathalie Magro, infirmière coordinatrice du réseau Rhône-Alpes Sclérose en plaques

« Il est important d'encourager l'autosondage en tenant compte de la capacité de chacun. Certains patients ont une dextérité des mains insuffisante à cause des symptômes de la SEP. La spasticité peut provoquer une raideur ou des paresthésies au niveau des mains. Au moment de la prescription, le neurologue propose le passage d'une infirmière à domicile pour réaliser les sondages. Le patient a le choix, mais, au départ, même chez les patients qui envisagent l'autosondage, la présence de l'infirmière est rassurante. »

Point de vue...



« Favoriser l'hydratation »

Nguyen Trong Thai, infirmier libéral à Lyon (69)

« Les patients qui ont des difficultés urinaires ont parfois tendance à réduire les boissons pour ne pas aller aux toilettes trop souvent. Il faut leur rappeler que l'apport hydrique quotidien est d'au moins 1,5 litre. Pour les patients qui ont des difficultés à boire, on doit penser à l'eau gélifiée et aux sirops. »

L'AUTOSONDAGE INTERMITTENT

Ce geste est relativement simple à réaliser. Néanmoins, ce soin nécessite un investissement personnel et un temps d'adaptation qui sont propres à chacun. L'apprentissage des autosondages se fait en général sur 2 à 5 jours, de préférence en milieu hospitalier.

Intérêts

Avec les mêmes objectifs thérapeutiques que l'hétérosondage intermittent, l'autosondage permet de :

- ▷ améliorer le confort et l'autonomie;
- ▷ faciliter la vie sociale et professionnelle, l'activité sexuelle, les loisirs, les voyages, la pratique du sport.

L'autosondage doit être privilégié, car il présente moins de risques d'infection urinaire que l'hétérosondage.

■ Technique

L'autosondage est réalisé selon le principe de la "technique propre", avec un simple respect des règles d'hygiène : lavage des mains à l'eau et au savon doux, toilette intime à l'eau et au savon doux ou avec une lingette sans alcool. « L'autosondage ne doit pas être douloureux, rappelle Nathalie Magro, infirmière coordinatrice du réseau Rhône-Alpes Sclérose en plaques. Si un patient fait part d'une douleur au moment de l'autosondage, il faut refaire le point. Cela peut être dû à une mauvaise utilisation du matériel, une maîtrise insuffisante du geste

ou un geste trop brutal. La sonde n'est peut-être pas adaptée à l'anatomie. »

■ En pratique

La vidange de la vessie doit être régulière et complète, en moyenne 5 à 7 fois par 24 heures toutes les 4 heures en moyenne, ajustée en fonction du mode de vie. Une diurèse de 1,5 à 2 litres par jour doit être assurée grâce à des apports hydriques répartis dans la journée. L'utilisation d'un calendrier mictionnel permet de contrôler le volume fonctionnel de la vessie. La quantité évacuée à chaque sondage doit être comprise entre 300 et 400 ml pour éviter la distension vésicale qui favorise les infections urinaires.

■ Principales complications

Elles sont rares :

- ▷ infections : infection urinaire basse (modification des signes urinaires avec apparition d'urgences, de fuites), orchio-épididymite chez l'homme (fièvre, frissons, augmentation de volume et douleurs des bourses);
- ▷ traumatisme : brèche urétrale pouvant être responsable de saignements à l'occasion d'une fausse route.

En général, les autosondages entraînent moins de complications que celles des drainages urinaires permanents (sondage à demeure, drainage sus-pubien) ou des hétérosondages. ✚

(1) Dyssynergie vesico-sphinctérienne : contraction détusorienne associée à une contraction involontaire concomitante des muscles striés urétraux et péri-urétraux, le débit peut être altéré.

(2) Hypoactivité détusorienne : contraction détusorienne réduite en force ou en durée entraînant une vidange vésicale prolongée ou un défaut de vidange complète durant le temps habituel.

façon pluriquotidienne, une sonde sans ballonnet dans la vessie pour permettre l'évacuation de l'urine. Les urines sont soit collectées dans une poche à urines reliée à la sonde, soit vont directement dans la cuvette des toilettes. L'objectif est de reproduire le phénomène naturel de la miction. Le sondage urinaire intermittent est effectué à un rythme de 4 par jour au minimum, habituellement de 5 à 6 par jour (toutes les quatre heures), avec une diurèse de 1,5 litre régulièrement répartie sur les 24 heures, pour obtenir des volumes de sondages ne dépassant pas 400 ml.

Les sondes

Les plus utilisées sont les sondes auto-lubrifiées, pré-enduites d'un film hydrophile, dont le pouvoir lubrifiant est révélé après adjonction d'eau (liquide ou vapeur comme dans VaPro de Hollister) ou de sérum physiologique. Le revêtement hydrophile, qui diminue fortement le frottement de la sonde, limite les risques de traumatismes de l'urètre et améliore la tolérance sur le long terme.

Infections urinaires

■ Prévention

des infections urinaires

- ▷ Boire régulièrement et au minimum 1,5 litre d'eau par jour.
- ▷ Effectuer un lavage minutieux des mains ainsi qu'une petite toilette intime avant chaque sondage.
- ▷ Utiliser uniquement des sondes stériles et changer la poche ainsi que la sonde à chaque sondage.
- ▷ Changer impérativement de sonde si elle tombe à terre ou si elle glisse dans le vagin.

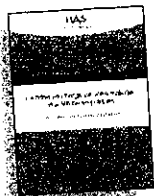
■ Signes de l'infection urinaire

- ▷ Brûlures.
- ▷ Urines troubles et malodorantes.
- ▷ Hyperthermie.
- ▷ Fuites urinaires inhabituelles (entre les sondages).

Savoir plus

DOCUMENTS

↳ La prise en charge de votre maladie, la sclérose en plaques

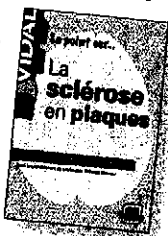


Ce guide de la Haute Autorité de santé informe de manière synthétique sur la maladie, son suivi et son traitement. Il permettra aux infirmières de se mettre à jour rapidement sur la prise en charge de la SEP.

Haute Autorité de santé, novembre 2007.

↳ Le point sur... La sclérose en plaques

Rédigé par des neurologues membres de la Fondation pour l'Aide à la recherche sur la sclérose en plaques (Arsep), cet ouvrage complet et très accessible permet de bien comprendre la maladie et les stratégies thérapeutiques proposées par le neurologue. À recommander aux patients, mais aussi aux infirmières qui prennent en charge des patients atteints de SEP (environ 15 €).



Coordonné par le P^r Thibault Moreau, chef de service de neurologie au CHU de Dijon, édition Vidal, 2009.

↳ Les brochures de l'Arsep (Fondation pour l'Aide à la recherche sur la sclérose en plaques)

Destinées aux patients atteints de SEP et/ou à leur entourage, ces brochures traitent de manière accessible et très concrète des différentes problématiques rencontrées avec la maladie et de leurs traitements. Elles seront très utiles pour les infirmières qui accompagnent des patients atteints de SEP.

↳ Traitement symptomatique de la sclérose en plaques

La brochure présente de manière claire les principaux traitements de symptômes associés à la SEP : spasticité, douleurs, fatigue, troubles urinaires, digestifs, et de la sexualité. D' Audrey Rico-Lamy, neurologue à l'Hôpital de La Timone à Marseille.

↳ Activité physique, Pratique sportive dans la SEP

Aucun sport n'est interdit avec la SEP et plusieurs peuvent se pratiquer de différentes façons (debout, assis...), mais ils nécessitent un suivi médical.



L'activité physique améliore souvent la mobilité, l'endurance et l'autonomie. Bien souvent, la fatigue, la fatigabilité et le stress diminuent.

D' Cécile Donzé et Marc Alexandre Guyot, éducateur médico-sportif, de l'hôpital Saint-Philibert de Lille.

INTERNET/ASSOCIATIONS

↳ Fondation Arsep

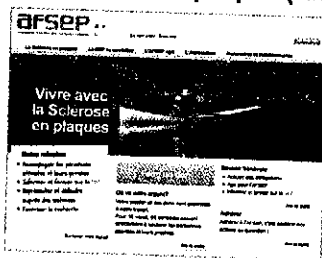
Une mine d'informations pour les Idels qui veulent en savoir plus sur la SEP. Régulièrement actualisé, le site informe sur les derniers et les futurs traitements. Depuis quarante ans, l'Arsep, devenue Fondation Arsep en 2010, a pour objectifs de :

- financer des unités de recherche travaillant sur la sclérose en plaques (SEP),
- d'informer les malades, leur famille et le public sur la maladie.

Fondation Arsep, 14 rue Jules-Vanzuppe, 94200 Ivry-sur-Seine, tél. : 01 43 90 39 39, fondation@arsep.org



↳ L'Association française des sclérosés en plaques (Afsep)



Soutien indispensable pour les personnes atteintes et pour les infirmières qui souhaitent les conseiller, l'Afsep dispose d'un service social pour faire valoir les droits des patients, les aider dans leurs démarches administratives, apporter conseils et aide pour le maintien à domicile, et aides financières grâce à son budget social. Des permanences téléphoniques sont assurées par un conseiller juridique pour les adhérents : consultation juridique élémentaire ou orientation vers les organismes judiciaires ou administratifs compétents pour une consultation plus complexe. Beaucoup d'informations sur la maladie et son traitement sont disponibles sur le site.

Afsep, rue Benjamin-Franklin ZAC "Triasis", 31140 Launaguet, tél. : 05 34 55 77 00, afsep.fr

• Pour retrouver toutes nos informations

• Pour venir discuter sur nos forums

cliquez

www.espaceinfirmier.com

COMITÉ SCIENTIFIQUE

- ↳ Geneviève Bridier, infirmière libérale à Villejuif (94)
- ↳ Ève-Marie Cabaret, infirmière libérale à Ligny-Le-Ribault (45)
- ↳ Marie-Claude Daydé, infirmière libérale à Colomiers (31)
- ↳ Catherine Hurtaud, directrice d'institut de formation en travail social de Brest-Quimper (29)
- ↳ Christine Julien, pharmacienne et journaliste
- ↳ Brigitte Lecointre, infirmière libérale à Nice (06)
- ↳ Évelyne Ribal, infirmière libérale à Grabels (34)
- ↳ Geneviève Beltran, avocate au barreau des Hauts-de-Seine (92)

↳ Chaque dossier de formation est coordonné par Candice Moors, rédactrice en chef de L'Infirmière libérale magazine, édité et monté par Julie Verdure et Laure Cartigny, validé systématiquement par un spécialiste du thème choisi et relu avant parution par l'un des membres du comité scientifique.

✓ Envoyez vos suggestions : candice.moors@espaceinfirmier.fr