

Item 104

Sclérose en plaques

- I. Pour bien comprendre
- II. Indications et cibles thérapeutiques
- III. Modalités organisationnelles

Situations de départ

- 29 Contracture musculaire localisée ou généralisée.
- 66 Apparition d'une difficulté à la marche.
- 68 Boiterie.
- 74 Faiblesse musculaire.
- 121 Déficit neurologique sensitif et/ou moteur.
- 129 Troubles de l'attention.
- 130 Troubles de l'équilibre.
- 131 Troubles de mémoire/déclin cognitif.
- 134 Troubles du langage et/ou de la phonation.
- 138 Anomalies de la vision.
- 143 Diplopie.
- 245 Prescription d'un appareillage simple.
- 246 Prescription d'un soin ambulatoire.
- 247 Prescription d'une rééducation.
- 279 Consultation de suivi d'une pathologie chronique.
- 298 Consultation et suivi d'un patient ayant des troubles cognitifs.
- 316 Identifier les conséquences d'une pathologie/situation sur le maintien d'un emploi.
- 324 Modification thérapeutique du mode de vie (sommeil, activité physique, alimentation...).
- 328 Annonce d'une maladie chronique.
- 345 Situation de handicap.
- 353 Identifier une situation de déconditionnement à l'effort.

Hierarchisation des connaissances

Item 104 – Sclérose en plaques

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
B	Prévalence, épidémiologie	Connaître les principaux éléments épidémiologiques de la SEP*	Prévalence 130 000 patients en France, ratio H/F < 1, facteurs génétiques et environnementaux
B	Éléments physiopathologiques	Connaître les principaux éléments physiopathologiques de la sclérose en plaques*	Démyélinisation/remyélinisation, atteinte axonale
A	Diagnostic positif	Citer les principaux symptômes révélateurs de la SEP*	Sensitifs, visuels, plus rarement moteurs
A	Diagnostic positif	Connaître les signes de la névrite optique rétrobulbaire*	

Rang	Rubrique	Intitulé	Descriptif
A	Définition	Savoir définir une poussée de la maladie*	
A	Diagnostic positif	Connaître les principaux arguments du diagnostic de SEP*	Dissémination dans le temps et dans l'espace
B	Diagnostic positif	Connaître les principaux diagnostics différentiels de la SEP*	
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître les différents modes évolutifs de la SEP*	RR, SP, PP
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître le pronostic général de la SEP	
B	Examens complémentaires	Connaître l'intérêt de la PL et des potentiels évoqués pour le diagnostic de SEP*	
B	Prise en charge	Connaître le traitement d'une poussée de SEP*	
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître les principales complications de la SEP	Spasticité, troubles urinaires, troubles sexuels, douleurs, fatigue, syndrome dépressif
B	Examens complémentaires	Indication des examens d'imagerie devant une suspicion de SEP*	IRM crâne + moelle spinale
B	Examens complémentaires	Connaître les critères diagnostiques de dissémination spatiale et temporelle*	
B	Contenu multimédia	Exemple de SEP typique en IRM*	
A	Diagnostic positif	Connaître les signes ophtalmologiques d'atteinte de la SEP : neuropathie optique, paralysies oculomotrices, nystagmus*	
B	Examens complémentaires	Connaître le bilan ophtalmologique d'une NORB : acuité visuelle, champ visuel, PEV*	
A	Identifier une urgence	Savoir qu'une NORB menace le pronostic visuel et est une urgence diagnostique*	
B	Suivi et/ou pronostic	Connaître le potentiel évolutif d'une NORB*	
B	Diagnostic positif	Distinguer une NORB d'une autre atteinte de BAV à FO normal*	

Vignettes cliniques

Cas 1

Madame D., âgée de 45 ans, notaire, mariée, deux enfants, vient à votre consultation de MPR pour avis quant à une prise en charge en rééducation. Elle présente une SEP de forme secondairement progressive diagnostiquée à l'âge de 30 ans à la suite d'une névrite optique rétrobulbaire. Le score EDSS est actuellement à 5. Elle se plaint d'une fatigabilité à la marche, de troubles de la marche avec accrochage du pied gauche lors du passage du pas, de troubles de l'équilibre et de troubles vésico-sphinctériens à type d'urgenterie. Elle voudrait reprendre une activité physique et sportive pour pouvoir partir pour son prochain anniversaire avec son mari et ses deux enfants en voyage en randonnée au Pérou. Vous lui conseillez de reprendre progressivement une activité physique adaptée en tenant compte de la fatigabilité. Une randonnée en altitude semble risquée car elle présente déjà des symptômes à type de fatigabilité à l'effort.

Cas 2

Madame S., âgée de 55 ans, mariée, un enfant, est adressée en consultation de MPR par un collègue neurologue libéral pour évaluation et prise en charge dans un contexte de SEP secondairement progressive. Elle n'a plus eu de suivi en MPR depuis plus de 10 ans. Elle a un score EDSS à 7, ne fait que

quelques pas en intérieur en se tenant aux murs ou à l'aide de son déambulateur. Elle ne sort quasiment jamais de chez elle mais l'interrogatoire montre qu'elle n'a pas de fauteuil roulant. Elle porte une protection car elle ne peut contrôler ses mictions. Elle n'a pas eu d'évaluation vésico-sphinctérienne depuis plus de 10 ans. Elle a eu quelques infections urinaires non fébriles les 2 dernières années (trois par an) et une pyélonéphrite l'année précédente. Elle est très constipée et ne fait qu'une selle tous les 4 à 5 jours. Elle fait ses selles également dans sa protection. Elle a une spasticité gênante du membre inférieur droit en varus équin du pied qui la gêne pour les transferts et les pas qu'elle peut faire en intérieur. À l'interrogatoire, elle décrit des épisodes de quintes de toux fréquents pendant les repas lors de l'ingestion des liquides. Elle a du mal à se concentrer et à rester attentive. Elle se plaint d'une fatigue importante dès le matin au réveil. Elle a une aide d'une auxiliaire de vie qui passe deux fois par jour (deux fois 1 heure) pour la toilette, l'habillage. Elle prépare les repas avec l'aide de son mari.

I. Pour comprendre

- **A** La sclérose en plaques est une maladie évolutive inflammatoire du système nerveux central avec atteinte multifocale, responsable de situations de handicap chez le sujet jeune.
- Prise en charge globale, multidisciplinaire : médicale (neurologue, MPR, médecin traitant), paramédicale (kinésithérapeute, ergothérapeute, orthophoniste, psychomotricienne, APA, IDE, AS...) et par des psychologues/neuropsychologues.
- Symptomatologie avec un grand polymorphisme interindividuel, dont l'évolutivité n'est pas prévisible. Absence de traitement curatif, mais traitements symptomatiques permettant de réduire les déficiences, les limitations d'activité, les restrictions de participation avec l'objectif d'une amélioration de la qualité de vie et de la poursuite d'une activité socio-professionnelle dans les meilleures conditions.
- Les troubles de la marche sont l'atteinte la plus visible et au premier plan de la gêne fonctionnelle exprimée, avec recours aux aides techniques fréquemment nécessaire, même si difficiles à accepter.
- La fatigue est une plainte commune à la quasi-totalité des patients, responsable d'un retentissement fonctionnel important physique, cognitif, psychique, socio-économique.
- Les troubles de déglutition, cognitifs et vésico-sphinctériens sont à rechercher systématiquement : souvent sous-évalués, ils peuvent mettre en jeu le pronostic fonctionnel et parfois vital.
- Les douleurs et les troubles du sommeil sont également fréquents et nécessitent une évaluation et une prise en charge spécifiques.
- Une évaluation de l'état thymique du patient est également nécessaire.

II. Indications et cibles thérapeutiques

Devant une maladie évolutive, présentant un polymorphisme important en fonction de l'atteinte et variable d'un sujet à l'autre, l'examen neurologique des patients doit être complet pour explorer toutes les fonctions neurologiques, apprécier les éventuelles gênes fonctionnelles et les complications de la pathologie (tableau 12.1).

Le rôle du médecin de MPR est de mettre en place une prise en charge globale, physique, cognitive, psychique et socioprofessionnelle. La proposition thérapeutique s'articule autour d'une équipe pluridisciplinaire, adaptée aux caractéristiques de la maladie (son caractère évolutif notamment) et du malade (ses déficiences, ses limitations d'activité, ses plaintes, sa fatigue). Les objectifs ne sont pas la récupération complète, mais le contrôle le plus longtemps possible du retentissement fonctionnel de la maladie, la prévention des complications et l'optimisation des traitements symptomatiques (médicamenteux comme non médicamenteux).

Tableau 12.1. B Sclérose en plaques : évaluation et prise en charge.

Symptômes	Évaluation	Propositions thérapeutiques
<p>Déficiences neuromotrices</p> <ul style="list-style-type: none"> – Déficit moteur des membres supérieurs et inférieurs, au niveau du tronc – Spasticité – Syndrome cérébelleux – Association variable de déficits – Influence de la fatigue, de la spasticité 	<p>Testing MRC</p> <p>Évaluation de l'équilibre et de la coordination</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Renforcement des contrôles moteurs existants (mobilisations actives aidées, rééducation neuromotrice, rééducation en position de fonction) – Réadaptation à l'effort (cardiovasculaire, musculaire, fonctionnelle)
<p>Spasticité</p>	<p>Échelle d'Ashworth</p> <p>Score de Penn</p> <p>Échelle de Tardieu</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Inhibition de l'hypertonie spastique (étirements passifs lents, postures d'inhibition) – Traitement local dans le cadre d'une symptomatologie ou de gêne focale avec des injections de toxine botulique – Traitement général dans le cadre d'une symptomatologie diffuse <p>Attention à la fatigue induite, à la tolérance cognitive</p>
<p>Troubles de la marche</p> <p>Multiplicité des déficiences pouvant rendre compte de troubles de la marche : figure 12.1</p>	<p>Examen neurologique complet et rigoureux</p> <p>Observation de la marche</p> <p>Utilisation d'aides techniques ?</p> <p>Évaluation du périmètre de marche, EDSS</p> <p>Test de marche des 25 pieds (T25FW)</p>	<p>Prise en charge rééducative multidisciplinaire :</p> <ul style="list-style-type: none"> – Travail spécifique de la marche – Prévention des chutes – Relevés du sol – Rééducation des troubles de l'équilibre – Psychomotricité – Activités physiques adaptées <p>Attention : en respectant la fatigabilité</p>
<p>Déficiences neuro-orthopédiques</p> <ul style="list-style-type: none"> – Rétractions capsulo-ligamentaires ou musculo-tendineuses – Répercussions sur le pronostic fonctionnel et le confort – Conséquences posturales et cutanées 	<p>Mesure des amplitudes articulaires (goniomètre)</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Entretien/récupération de la mobilité articulaire : étirements musculaires, postures, automobilisations
<p>Fatigue</p>	<p>Données d'entretien</p> <p>Qualité du sommeil</p> <p>Questionnaires spécifiques</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Reconnaître et identifier la fatigue et d'éventuels facteurs favorisants – Fractionner les activités – Favoriser un sommeil de qualité – Éducation comportementale – Activités physiques adaptées – Optimisation des aides techniques
<p>Troubles cognitifs</p> <ul style="list-style-type: none"> – Ralentissement – Troubles mnésiques – Troubles attentionnels et exécutifs 	<p>Données d'entretien (niveau de gêne)</p> <p>Tests de débrouillage</p>	<ul style="list-style-type: none"> – Prise en compte des facteurs associés – Sollicitation cognitive régulière – Rééducation cognitive – Stratégies de compensation

(Suite)

Tableau 12.1. B Suite.

Symptômes	Évaluation	Propositions thérapeutiques
Troubles de la déglutition	Données d'entretien : toux lors de la prise alimentaire (solide, liquide), efficacité de la toux	<ul style="list-style-type: none"> – Consignes : contexte calme, antéflexion tête-cou – Adaptation de la texture des aliments et des boissons – Éviction de certains aliments à risque – Rééducation orthophonique (stimulation et exercices)
Troubles vésico-sphinctériens – Rechercher : constipation et troubles génito-sexuels	Cf. chapitre 17	Objectif : mode mictionnel sécurisé Selon résultats de l'évaluation : <ul style="list-style-type: none"> – Traitement médicamenteux (alphabloquants et/ou anticholinergiques) – Règles hygiéno-diététiques – Auto/hétéro-sondage endovésical
Troubles anxiodépressifs – Rechercher : troubles du sommeil, fatigue	Données d'entretien Questionnaires (échelle HAD, par exemple)	<ul style="list-style-type: none"> – Traitement médicamenteux – Suivi psychologique
Douleur nociceptive ou neuropathique	EVA, EN Score DN4 Schéma corporel	<ul style="list-style-type: none"> – Traitement médicamenteux adapté – Thérapeutiques non médicamenteuses
Déficiences neurosensorielles – Principalement troubles visuels (NORB, troubles oculomoteurs) – Syndrome vestibulaire	Examen clinique Acuité visuelle Bilan neuro-ophtalmologique	<ul style="list-style-type: none"> – Bilan et rééducation orthoptique – Kinésithérapie posturale et vestibulaire
Capacités fonctionnelles	Équilibre et posture Transferts Déplacements Autonomie (MIF)	<ul style="list-style-type: none"> – Rééducation appropriée – Choix et essais d'aides techniques – Aménagements et conseils
Aspect médico-social	Évaluation sociale	<ul style="list-style-type: none"> – Accessibilité du logement, environnement, véhicule – Adaptation de la scolarité ou de l'activité professionnelle – Dossier MDPH (PCH, aides humaines et aides techniques)

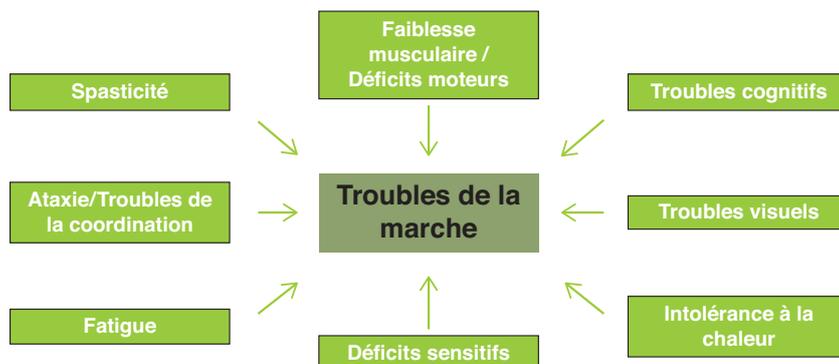


Fig. 12.1. B Multiplicité des déficiences pouvant rendre compte de troubles de la marche.

III. Modalités organisationnelles

Où ?

→ Libéral et/ou structure de rééducation.

La prise en charge libérale (kinésithérapique notamment) est à privilégier initialement.

Il existe un intérêt à la prise en charge en structure de rééducation pour une approche multidisciplinaire, permettant de maintenir et/ou améliorer à moyen et long termes les capacités fonctionnelles, la participation sociale, la qualité de vie et prévenir les complications. Elle est à proposer à visée d'entretien ou lors de la majoration d'incapacités et de dégradation fonctionnelle, avec des objectifs spécifiques préétablis, dès la phase précoce de la maladie.

À adapter en fonction de l'évolution, de la demande du patient, de son environnement.

Comment/Qui ?

→ Prise en charge kinésithérapique ambulatoire (deux à trois fois par semaine).

→ Prise en charge orthophonique proposée en cas de symptômes cognitifs, de troubles de la parole ou de la voix ou de troubles de déglutition.

→ Par une équipe multidisciplinaire : chaque thérapeute intervient en fonction des besoins du patient, de ses plaintes fonctionnelles. La prescription sera alors personnalisée.

Quand ?

→ Le plus tôt possible, au début de la maladie, dès l'apparition d'une gêne fonctionnelle :

- en dehors des poussées pour maintenir les acquis et prévenir les complications ;
- au décours des poussées, ce qui peut permettre d'accélérer la récupération.

La prise en charge libérale, régulière, vise au maintien de l'état fonctionnel et permet de réaliser la rééducation. Il n'y a pas de notion de quota, ni de limites temporelles.

Points clés

- Maladie évolutive dont la prise en charge doit être la plus précoce possible.
- **B** Nombreux symptômes et cibles thérapeutiques : faiblesse, fatigue, spasticité et troubles neuro-orthopédiques, atteintes sensitives et sensorielles, troubles de la déglutition, troubles de la marche et de l'équilibre, déficiences cognitives, vésico-sphinctériennes.
- Prise en charge globale : physique, cognitive, psychique et socioprofessionnelle.
- Privilégier une prise en charge en libérale pluriprofessionnelle initialement.

► Entraînement

A QI 1

Vous recevez en consultation une patiente de 32 ans suivie pour une sclérose en plaques rémittente récurrente avec hémiparésie droite séquellaire, sans traitement de fond. Elle est mère de trois enfants en bas âge, actuellement en congé maternité. Elle marche sans aide et est parfaitement autonome pour tous les actes de la vie quotidienne. Vous notez à la marche un fauchage du membre inférieur droit et une discrète attitude en triple flexion du membre supérieur droit. L'examen met en évidence une spasticité modérée du membre inférieur droit, plus importante en distalité. Elle présente un déficit moteur distal quasi complet, une motricité proximale correcte aux membres inférieurs. Le pied est en discret varus équin. La patiente se plaint uniquement d'une fatigabilité à l'effort. Elle ne trébuche pas, ne tombe pas. Elle ne bénéficie d'aucun traitement ni prise en charge spécifiques.

Que lui proposez-vous comme objectif(s) de rééducation ?

- A un maintien des amplitudes articulaires
- B une lutte contre le varus équin
- C renforcement musculaire du membre inférieur droit
- D un gain d'endurance musculaire global
- E éducation à des auto-exercices à domicile

B QI 2

Comment évalue-t-on la spasticité chez un patient présentant une sclérose en plaques ?

- A l'échelle EDSS
- B l'échelle d'Ashworth modifiée
- C l'échelle de Québec
- D l'échelle de Tardieu
- E le score USP

B QI 3

Concernant la prise en charge rééducative des patients présentant une sclérose en plaques, quelle(s) est (sont) la (les) proposition(s) exacte(s) ?

- A il est important de privilégier une prise en charge libérale (kinésithérapeutique notamment) initialement
- B il est important de réaliser des séances de rééducation pendant une poussée pour maximiser la récupération motrice
- C les objectifs de la rééducation ne sont pas la récupération complète mais le contrôle le plus longtemps possible du retentissement fonctionnel de la maladie
- D lors d'une hospitalisation en centre de rééducation, il est primordial de rechercher les troubles de la déglutition, cognitifs et vésico-sphinctériens, le plus souvent sous-évalués
- E la prise en charge rééducative en libéral ne doit jamais avoir lieu plus d'une fois par semaine du fait de la grande fatigabilité de ces patients

B QI 4

Par quoi peuvent être majorés les troubles de la marche chez un patient présentant une sclérose en plaques ?

- A une intolérance à la chaleur
- B des troubles visuels
- C un déficit moteur
- D la fatigue
- E des troubles cognitifs

► Réponses

QI 1

Réponses : A, C, D.

Commentaire : C : lutte contre la spasticité, réentraînement à l'effort. E : pas de gêne pour la patiente, ne trébuche pas.

QI 2

Réponses : B, D.

Commentaire : A : score évaluant la sévérité clinique d'un patient présentant une SEP. C : score de lombalgie. E : le score USP évalue l'intensité et la fréquence des symptômes urinaires d'un patient au cours des 4 dernières semaines.

QI 3

Réponses : A, C, D.

Commentaire : E : cela dépend de la fatigabilité du patient.

QI 4

Réponses : A, B, C, D, E.