

Objectif 125 : Sclérose en plaques

Module 8 : "Immunopathologie - réaction inflammatoire"

Objectifs généraux du module

L'étudiant doit connaître les grands mécanismes immunopathologiques et les principales affections mettant en jeu une réaction inflammatoire, allergique, dysimmunitaire ou fibrosante. Il doit maîtriser la prise en charge diagnostique et thérapeutique des affections les plus courantes. Il doit connaître les problèmes posés par les affections plus rares et participer à leur surveillance au long cours ainsi qu'à celle des transplantations d'organes.

O B J E C T I F S

de Médecine Physique et de Réadaptation

1 - Décrire les modalités du traitement symptomatique et de la réadaptation

2 - Connaître les éléments du suivi au long cours de la sclérose en plaques et de ses principales complications invalidantes.

1 - Ce qu'il faut comprendre

□ La Sclérose en Plaques (SEP) est une maladie chronique du système nerveux central caractérisée par une **atteinte inflammatoire multifocale et récidivante de la substance blanche** ; l'évolution ultime est la déperdition axonale et neuronale. Le handicap de la sclérose en plaques s'aggrave lorsque ce processus évolue.

□ Le **diagnostic clinique** est basé sur la coexistence d'une dissémination temporelle et spatiale des plaques. Les déficiences sont donc intriquées et variables selon les patients : troubles moteurs (déficit pyramidal et des nerfs crâniens, ataxie, spasticité, tremblement, fatigue) mais aussi sensitifs (douleurs et paresthésies), déficits sensoriels en particulier visuels, atteinte vésico-sphinctérienne et sexuelle, troubles des fonctions cognitives et de l'humeur.

□ La **classification du stade fonctionnel** par l'Expanded Disability Status Scale (EDSS)^{*}, proposée par Kurtzke il y a déjà près de 20 ans est à la base de l'évaluation des déficiences et incapacités du patient, de leur évolution dans le temps, et de l'efficacité des mesures thérapeutiques. Une déficience demeure cependant mal connue, et peu évaluée, la fatigue, qui est une plainte récurrente chez plus de la moitié des patients.

□ Les **objectifs de la rééducation** vont être fixés en fonction des différentes limitations fonctionnelles à la déambulation et dans les actes de vie quotidienne, et de l'évolutivité de la maladie. Chez ces sujets souvent jeunes la prise en charge médico-sociale comme celle du retentissement psycho-affectif sont des éléments importants.

□ **L'annonce de la maladie** doit être envisagée dès que les éléments du diagnostic sont réunis, dans des termes clairs et adaptés à la personnalité du patient et de son contexte socio-familial. Cette information doit être accompagnée d'un projet de suivi et de soins.

2 - Ce qu'il faut savoir

□ La conférence de consensus de la National Multiple Sclerosis Society (USA) a retenu **quatre différentes formes évolutives** qui font conditionner les choix thérapeutiques et le pronostic : rémittente, secondairement progressive, primaire progressive et progressive avec

poussées.

- la SEP **rémittente** évoluant par poussées au moins partiellement régressives est la forme la plus fréquente. La fréquence des poussées et l'évolution du handicap individuel sont imprévisibles. Ces formes évoluent généralement vers :

- la forme **secondairement progressive** après un délai variable ;

- la SEP **progressive primitive** est caractérisée par une évolution progressive d'emblée sans poussée surajoutée même si de minimes fluctuations sont admises ;

- la forme **progressive avec poussées** est une entité discutée. Elle se caractérise par une progression dès le début avec de vraies poussées superposées.

□ Le **suivi au long cours** du patient sclérosé en plaques doit tenir compte de ce profil évolutif, des déficiences, des capacités d'autonomie, des besoins et des contraintes de l'environnement. La collaboration d'équipes de référence multidisciplinaires (consultations spécialisées) et un suivi de proximité permis par les professionnels de terrain et pour les plus lourdement handicapés par des équipes mobiles de suivi est la meilleure réponse aux problèmes posés par ces sujets.

□ Le **traitement symptomatique s'adresse aux déficiences suivantes** :

- troubles moteurs : syndrome pyramidal,
- hypertonie spastique, syndrome cérébelleux,
- troubles d'équilibration,
- troubles sensitifs et douleurs,
- troubles vésico-sphinctériens,
- troubles cognitifs et affectifs,
- fatigue.

A) Prise en charge des troubles moteurs.

□ La **prise en charge kinésithérapique des troubles moteurs** utilise des techniques de facilitation neuromusculaire axées vers le contrôle moteur et le contrôle postural, l'entraînement à la marche, des exercices de coordination des deux membres supérieurs et d'entraînement des transferts et au relever après une chute.

□ La **spasticité** peut être traitée par des techniques d'inhibition, par les antispastiques oraux (baclofène, dantrolène, clonazepam) ou justifier dans ses formes locales l'utilisation d'injections de toxine botulique, d'appareillages ou de la chirurgie fonctionnelle. Le traitement par baclofène intra-thécal a également montré son efficacité dans la spasticité invalidante des membres inférieurs. La suppression des éléments nociceptifs (infections, fécéomes, escarres, complications urologiques,...) facteurs de renforcement de la spasticité doit être effectuée chaque fois que possible. La balnéothérapie chaude doit être évitée, mais l'utilisation du froid peut permettre la réduction de l'hypertonie et l'augmentation des performances motrices. De nombreuses techniques ont été proposées : immersion dans des bains froids ou douche froide, application de glace ou de substance réfrigérantes.

□ La **fatigabilité habituelle et la sensibilité à la chaleur** de ces patients doivent faire adapter les programmes rééducatifs. Les aides à la marche et les orthèses du membre inférieur, le fauteuil roulant manuel ou électrique permettent les déplacements en fonction du niveau de déficience motrice. Les fauteuils électriques légers peuvent être très utiles chez ces patients fatigables.

□ Dans les formes évoluées et lors de l'alitement en période de poussée la kinésithérapie contribue à la **prévention des attitudes vicieuses, des complications thrombo-emboliques, et au maintien de la fonction respiratoire.**

^{*} Voir à titre d'information en fin de document

B) Troubles d'équilibration

❑ Les **troubles de l'équilibre axial** sont habituels dans les scléroses en plaques évoluées. Ils expriment des déficiences souvent associées pyramidales, vestibulaires, cérébelleuses et proprioceptives, éventuellement majorées par d'autres troubles sensoriels. La démarche ataxo-spasmodique en est une manifestation. La rééducation se fait à partir du niveau postural le plus élevé que peut tenir le patient. Mais il est souvent nécessaire de débiter par un travail en décubitus dorsal sur table ou tapis à partir des niveaux moteurs élémentaires. L'acquisition d'un équilibre contrôlé est une condition majeure pour entreprendre toute rééducation motrice et a fortiori celle de la marche.

❑ Le **tremblement** est un autre symptôme invalidant fréquent, traduisant habituellement l'atteinte cérébelleuse avec une composante d'action et d'attitude, souvent associé à une dysarthrie. Il peut réaliser une hyperkinésie volitionnelle parasitant tout mouvement volontaire responsable d'un handicap majeur. Le tremblement est rarement réduit par la rééducation et peu accessible aux traitement médicamenteux.

❑ L'**ergothérapie** peut fournir des activités artisanales ou de la vie quotidienne visant à préserver la coordination motrice et le contrôle postural. Un travail de contrôle des mouvements volontaires des membres supérieurs orienté vers les activités de la vie domestique et l'écriture est souvent proposé. Les diverses aides techniques et appareillages sont utiles et l'accessibilité du logement sera adaptée aux atteintes locomotrices.

C) Troubles sensitifs et douleurs

Les douleurs seront traitées selon leur mécanisme et si possible en corrigeant la cause : douleur oculaire de la névrite optique rétrobulbaire, névralgie faciale, douleurs de type cordonnal, contractures spastiques, douleurs musculaires ou posturales (rachialgies), douleurs ostéo-articulaires, douleurs de distension viscérale... Les douleurs neurogènes paroxystiques sont l'indication des anti-épileptiques, notamment de la gabapentine et de la carbamazépine. Les douleurs neurogènes continues sont plutôt traitées par les antidépresseurs tricycliques.

D) Troubles vésico-sphinctériens et sexuels

❑ Les **troubles vésico-sphinctériens** touchent 8 à 9 patients sur 10 durant l'évolution de la SEP. Ils sont dominés par l'incontinence, la rétention chronique et l'infection urinaire. La prise en charge doit favoriser la qualité de vie, l'intégration sociale et considérer les déficiences motrices et cognitives.

❑ L'**hyperactivité vésicale** est traitée en première intention par les anticholinergiques oraux. Le résidu post-mictionnel sera objectivé par échographie plutôt que par sondage. La rétention urinaire peut faire proposer des alpha bloquants ou des autosondages s'ils sont réalisables, voire une injection intra-sphinctérienne de toxine botulique. La pratique des autosondages peut être limitée par les troubles moteurs des membres supérieurs, un mauvais contrôle postural du tronc, ou du fait de l'atteinte cognitive.

❑ Toute **infection urinaire** symptomatique doit être traitée, mais l'antibiothérapie systématique des bactériuries asymptomatiques est déconseillée. Le traitement des infections récurrentes repose sur une bonne hydratation et une vidange vésicale périodique. La sonde vésicale à demeure doit être autant que possible évitée.

❑ Les **troubles génito-sexuels** doivent être pris en compte dans toutes leurs dimensions, physiques et psychologiques, chez l'homme comme chez la femme, d'autant que de nouvelles perspectives thérapeutiques se dessinent : chez l'homme sildenafil et injections intra-caverneuses (prostaglandines E1), chez la femme prise en compte des facteurs mécaniques et des altérations sensitives dans les dyspareunies.

E) Troubles cognitifs et affectifs

Les troubles cognitifs sont plus fréquents et plus marqués dans les formes progressives que dans les formes rémittentes. On les retrouve chez environ 60% des patients au stade précoce atteints depuis plus de deux ans, avec des troubles attentionnels, de la mémoire antérograde, un ralentissement de traitement de l'information. Il faudra faire la part d'une fréquente composante dépressive associée qui conduira à une prise en charge spécifique. L'évolution peut se faire vers une détérioration cognitive globale avec une démence de type sous cortical et des troubles mnésiques majeurs. L'aphasie est possible mais rare au cours de la sclérose en plaques. L'orthophonie a un intérêt particulier face aux troubles articulatoires ou aux troubles de déglutition.

F) Fatigue

La fatigue est une manifestation invalidante très fréquente au cours de la sclérose en plaques. Il faudra rechercher et traiter une cause spécifique : dépression, effet secondaire d'une thérapeutique comme les sédatifs ou l'interféron en début de traitement. L'adaptation des conditions de vie comme l'aménagement du poste de travail ou la réduction du temps de travail, une aide à domicile, peut être envisagée. Certains médicaments (en particulier amantadine, aminopyridine, modafinil, inhibiteurs de la recapture de la sérotonine) ont été proposés pour lutter contre ce symptôme. La fatigue peut être évitée par le fractionnement des efforts.

G) Réadaptation et suivi à long terme

❑ L'**adaptation** aux nouvelles conditions de vie créées par la maladie implique des interventions multiples : médicales, ergothérapeutiques et sociales. Elle est souvent remise en cause à chaque étape de l'évolution de la maladie.

❑ Le **suivi** repose sur :

- l'évolutivité des symptômes cliniques,
- le score EDSS,
- le statut neuro-urologique, une échographie vésico-rénale doit être pratiquée tous les ans.

Dernière mise à jour : 12/2005

A-SYSTÈME PYRAMIDAL

0= Normal

1= Signes anormaux sans handicap

2= Handicap minime

3= Paraparésie ou hémiparésie légère ou modérée ; ou monoparésie sévère.

4= Paraparésie ou hémiparésie marquées ; tétraparésie modérée;ou monoplégie.

5= Paraplégie, hémiplégie ou tétraparésie marquée.

6= Tétraplégie.

V= Inconnu.

B-SYSTÈME CÉRÉBELLEUX

0= Normal

1= Anormal sans handicap.

2= Légère ataxie.

3= Ataxie des membres ou du tronc modérée.

4= Ataxie sévère des quatre membres.

5= Impossibilité de réaliser des mouvements coordonnés en raison de l'ataxie.

V= Inconnu.

X= A rajouter après chaque chiffre quand le déficit moteur interfère avec l'examen(Grade 3 ou plus du score pyramidal).

C-FONCTIONS DU TRONC CÉRÉBRAL

0= Normal

1= Signes uniquement.

2= Nystagmus modéré ou autre handicap léger.

3= Nystagmus sévère, parésie oculo-motrice marquée ou handicap modéré résultant de l'atteinte d'autres nerfs crâniens.

4= Dysarthrie marquée ou autre handicap marqué.

5= Incapacité de déglutir ou parler.

V= Inconnu.

D- SENSIBILITÉ

0= Normal.

1= Diminution du sens vibratoire ou uniquement altération de la reproduction de figure, affectant un ou deux membres.

2= Légère diminution du sens tactile nociceptif ou du sens de positionnement et/ou diminution modérée du sens vibratoire de un ou deux membres;ou diminution du sens vibratoire dans trois ou quatre membres.

3= Diminution modérée du sens tactile nociceptif ou de positionnement et/ou perte du sens vibratoire dans un ou deux membres;ou légère diminution du sens tactile nociceptif et/ou diminution modérée de tous les tests proprioceptifs de trois ou quatre membres.

4= Diminution marquée du sens tactile ou nociceptif ou de positionnement et/ou perte essentiellement du sens vibratoire dans un ou deux membres;ou légère diminution du sens tactile nociceptif et/ou diminution sévère de la sensibilité proprioceptive dans plus de deux membres.

5= Perte essentiellement de la sensibilité dans un ou deux membres;ou baisse modérée du sens tactile nociceptif et/ou perte du sens proprioceptif de l'ensemble du corps sous la tête.

6= Toute sensation abolie sous la tête.

V= Inconnu.

E- FONCTION VÉSICO-SPHINCTÉRIENNE ET ANO-RECTALE.

0= Normal

1= Légère dysurie, impériosité ou rétention.

2= Dysurie, impériosité modérées, rétention urinaire ou anorectale, ou incontinence urinaire rare.

3= Incontinence urinaire fréquente.

4= Nécessite des sondages quasi-constants.

5= Perte du contrôle vésico-sphinctérien.

6= Perte du contrôle vésico-sphinctérien et ano-rectal.

V= Inconnu.

F- FONCTION VISUELLE.

Noter systématiquement V=Inconnu

G-FONCTIONS MENTALES

0= Normal.

Sinon coter V=Inconnu.

H-AUTRES FONCTIONS.

0= Aucune.

1= Toute autre anomalie neurologique attribuée à la maladie(spécifier)

V= Inconnu.

ECHELLE ETENDUE DE HANDICAP

0 = Examen neurologique normal(grade 0 de tous les systèmes fonctionnels, grade 1 Mental accepté)

1.0 = Pas de handicap, signes minimes dans un S.F(c.à.d grade 1 à l'exception de Mental 1)

1.5 = Pas de handicap, signes minimes dans plus d'un S.F(plus d'un grade 1 à l'exception de Mental 1).

2.0 = Handicap minime dans un S.F(un S.F coté 2,les autres à 0 ou 1).

2.5 = Handicap minime dans deux S.F(deux S.F cotés deux, les autres à 0 ou 1).

3.0 = Handicap modéré dans un S.F(un S.F coté 3,les autres à 0 ou 1), ou léger handicap dans trois ou quatre S.F(trois/quatre S.F cotés 2,les autres à 0 ou 1) alors que la déambulation est normale.

3.5 = Déambulation complète mais avec handicap modéré dans un S.F(grade 3) et ou deux S.F grade 2;ou deux S.F grade 3;ou cinq S.F grade 2(les autres à 0 ou 1).

4.0 = Déambulation complète sans aide, auto-suffisant, à l'ouvrage durant 12 heures par jour malgré un handicap assez sévère constitué d'un S.F grade 4(les autres à 0 ou 1),ou des combinaisons de grade inférieur dépassant les niveaux de cotation précités.

4.5 = Déambulation complète sans aide, à l'ouvrage durant la plus grande part de la journée, capable de travailler un jour entier, peut par ailleurs présenter quelques limitations à une activité complète ou nécessiter une assistance minime ; caractérisé par un handicap relativement sévère consistant en un S.F grade 4(les autres à 0 ou 1) ou des combinaisons de grade inférieur dépassant les niveaux de cotation pré-cités.

5.0 = Déambulation sans aide ou repos sur environ 200M;handicap assez sévère pour perturber la réalisation d'activités quotidiennes complètes(par exemple, travailler une journée complète sans aménagements spéciaux).Les équivalents en F.S sont un S.F grade 5,les autres à 0 ou 1;ou des combinaisons de grade inférieurs dépassant les niveaux de cotation pré-cités.

5.5 = Déambulation sans aide ou repos sur environ 100M ; handicap suffisamment sévère pour exclure la réalisation d'activités quotidiennes complètes. Equivaut habituellement à un S.F grade 5,les autres à 0 ou 1;ou des combinaisons de grade inférieur dépassant le niveau de cotation 4.0)

6.0 = Soutien intermittent ou unilatéral nécessaire pour parcourir 100M avec ou sans repos. Equivaut habituellement à une combinaison de S.F comprenant plus de deux grade 3).

6.5 = Soutien bilatéral permanent nécessaire pour parcourir 20M avec ou sans repos. Equivaut habituellement à une combinaison de S.F comprenant plus de deux grade 3).

7.0 = Incapable de marcher au-delà de 5M même avec aide, utilisation essentielle du fauteuil roulant;manipule seul un F.R standard et effectue ses transferts seul;à l'ouvrage avec F.R environ 12 heures par jour. Equivaut habituellement à une combinaison de S.F avec plus de un grade 4;très rarement Pyramidal grade 5 seul).

7.5 = Incapable d'emprunter plus de quelques marches;utilise essentiellement le F.R;nécessite une aide pour les transferts;manipule seul un F.R mais ne peut se déplacer seul une journée entière avec un F.R standard;nécessite un fauteuil motorisé. Equivaut habituellement à une combinaison de S.F comprenant plus de un grade 4).

8.0 = Installé essentiellement au lit ou au fauteuil ou déplacé par tiers au F.R mais peut rester en dehors du lit la plus grande part de la journée;conserve plusieurs fonctions de soins personnels;conserve une utilisation des membres supérieurs. Equivaut habituellement à une combinaison de grades 4 dans plusieurs systèmes.

8.5 = Installé essentiellement au lit la plus grande part de la journée ;conserve parfois une utilisation de ses membres supérieurs, conserve quelques fonctions de soins personnels. Equivaut habituellement à une combinaison de S.F grade 4 dans plusieurs systèmes.

9.0 = Patient dépendant au lit;peut communiquer et s'alimenter. Equivaut à une combinaison de S.F de grade 4 dans la plupart des systèmes.

9.5 = Patient totalement dépendant au lit;incapable de communiquer ou de s'alimenter/déglutir. Equivaut à une combinaison de S.F de grade 4 dans presque tous les systèmes.

10 = Décès consécutif à la S.E.P.