



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

GUIDE – AFFECTION DE LONGUE DURÉE

Sclérose en plaques

Septembre 2006

Ce guide médecin est téléchargeable sur
www.has-sante.fr

Haute Autorité de Santé
Service communication
2 avenue du Stade de France – F 93218 Saint-Denis La Plaine CEDEX
Tél. :+33 (0)1 55 93 70 00 – Fax :+33 (0)1 55 93 74 00

Sommaire

I - Guide	3
1. Introduction	3
2. Bilan initial	4
3. Prise en charge thérapeutique	6
4. Suivi	14
Parcours de soins SEP : schéma récapitulatif	17
Annexe. Échelle EDSS (Expanded Disability Status Scale)	18
Annexe. Références	20

Actualisation des guides et listes ALD

Les guides médecin et les listes des actes et prestations (LAP) élaborés par la Haute Autorité de Santé sont actualisés tous les 3 ans.

Dans l'intervalle, la LAP est actualisée au minimum une fois par an et disponible sur le site internet de la HAS (www.has-sante.fr)

I - Guide

1. Introduction

L'objectif de ce guide médecin est d'expliciter, pour les professionnels de santé, la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un malade admis en ALD au titre de l'ALD 25 : sclérose en plaques.

Destiné à servir de socle commun de référence aux médecins traitants et médecins conseils, un tel guide a vocation à constituer un outil opérationnel sans pour autant figer une norme.

En effet, un guide médecin ne peut envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités, toutes les particularités thérapeutiques, tous les protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin vis-à-vis de son patient.

► Épidémiologie

La sclérose en plaques (SEP) affecte aujourd'hui entre 70 000 et 90 000 patients en France, avec une incidence annuelle probable de 4 à 6 pour 100 000 habitants. Il s'agit d'une maladie chronique grave à évolution souvent progressive mais imprévisible, qui atteint la myéline du système nerveux central par un mécanisme encore mal élucidé.

Les études épidémiologiques indiquent que la SEP résulte probablement de l'interaction d'une susceptibilité génétique et d'un ou plusieurs facteurs environnementaux parmi lesquels des agents infectieux de type viral, dont le rôle est depuis longtemps suspecté mais non prouvé.

Débutant en moyenne à l'âge de 30 ans (20-40 ans) avec une prépondérance féminine (sexe ratio de 1,7/1), elle constitue la première cause non traumatique de handicap sévère acquis du sujet jeune. Le retentissement de l'incapacité et du handicap sur la vie quotidienne familiale et professionnelle est souvent majeur.

Au cours de la dernière décennie, d'importants progrès ont été réalisés dans les domaines du diagnostic, des traitements à visée tant étiologique que symptomatique, et de l'évaluation de la maladie.

► Méthode de travail

Pour élaborer un guide médecin, la Haute Autorité de Santé (HAS) se fonde sur les données scientifiques les plus récentes validées par les professionnels dans le cadre soit de recommandations pour la pratique clinique (RPC), soit de conférences de consensus (CDC). Lorsque de telles données sont indisponibles ou insuffisantes, elles sont complétées par des avis d'experts.

Pour la prise en charge de patients atteints de SEP, le guide médecin s'appuie essentiellement sur la CDC de la Fédération française de neurologie de 2001 et les recommandations anglaises du National Institute for Clinical Excellence (NICE) de 2004.

Le Livre Blanc édité à l'occasion des états généraux de la SEP tenus le 28 avril 2006 a également été pris en compte.

Une actualisation du guide médecin sera effectuée en fonction de la validation de données nouvelles.

2. Bilan initial

2.1 Objectifs

- Rechercher les arguments cliniques, paracliniques et évolutifs permettant d'établir le diagnostic.
- Éliminer une autre affection susceptible d'expliquer les signes observés.
- Préciser la forme évolutive de la maladie, en évaluer sa gravité initiale, et rechercher de façon systématique la présence des complications fréquentes ou habituelles pouvant être silencieuses.
- Annoncer le diagnostic, choisir une prise en charge adaptée et accompagner le patient et son entourage.

2.2 Professionnels impliqués

- La détection d'un patient atteint de SEP est du domaine du médecin généraliste et du neurologue, l'évaluation étant très habituellement réalisée en milieu neurologique. Selon son état clinique, le patient doit également bénéficier de consultations en médecine physique et réadaptation (MPR).
- La SEP constitue un prototype d'affection chronique nécessitant une prise en charge multidisciplinaire bien coordonnée entre les différents intervenants. D'où l'intérêt d'une prise en charge globale dans le cadre d'un réseau, dédié ou non, et en articulation avec des structures spécialisées.

2.3 Diagnostic

- En l'absence de marqueur diagnostique spécifique, c'est un faisceau d'arguments cliniques, paracliniques et évolutifs qui permet d'aboutir au diagnostic.
- Les recommandations de stratégie diagnostique ont été formalisées par McDonald et réactualisées en 2005 par Polman. Elles reposent sur la mise en rapport du nombre de poussées (dissémination temporelle) et du nombre de lésions (dissémination spatiale).
- Lors d'une 1^{re} poussée, les stratégies diagnostiques restent actuellement encore souvent difficiles, devant des tableaux qui comportent une symptomatologie bruyante ou discrète, variable d'un cas à l'autre.
- La nécessité d'observer le caractère multifocal (dissémination spatiale) et une évolution qui se prolonge ou se ranime dans le temps (dissémination temporelle) impose en général de disposer d'un certain recul.
- Le diagnostic suppose l'absence d'autre affection pouvant expliquer la symptomatologie.
- La difficulté varie selon les 3 formes de la maladie : SEP-RR (récurrente-rémittente), SEP-SP (secondairement progressive) et SEP-PP (progressive primaire).

► Arguments cliniques

- Facteurs d'orientation et antécédents :
 - âge de début (20 à 40 ans, moyenne 30 ans dans 70 % des cas), prépondérance féminine (environ 3 femmes pour 2 hommes), antécédents familiaux de SEP (risque relatif 20 à 40 fois supérieur pour apparentés de 1^{er} degré) ;
 - interrogatoire soigneux recherchant un épisode neurologique antérieur éventuellement oublié.
- Symptômes et signes cliniques :
 - les signes cliniques traduisent une atteinte de topographie et de sévérité variables, souvent présente à un moment ou l'autre de l'évolution, les troubles moteurs apparaissant d'autant plus fréquents que l'âge de début est plus avancé ;
 - les lésions touchent avec prédilection le nerf optique (névrite optique rétrobulbaire révélatrice dans 20 à 50 % des cas), les voies sensitives, pyramidales, cérébelleuses, vestibulaires et oculomotrices.
- Les principales autres atteintes sont les suivantes :
 - troubles génito-sphinctériens, fréquents : dysurie, mictions impérieuses plus souvent que retard à la miction, incontinenances, constipation, impuissance ;
 - fatigue, très fréquente, d'abord lors des poussées puis ensuite de façon chronique ;
 - douleurs notamment faciales (névralgie du trijumeau), spasmes toniques ou autres algies liées à la spasticité, rachidiennes, neurogènes (médullaires) ;
 - syndrome anxio-dépressif, fréquent, non corrélé à la sévérité de la forme évolutive ;
 - troubles cognitifs (mémoire, attention) qui peuvent être précoces.

► Arguments paracliniques

- IRM :
 - recommandée, elle constitue l'examen complémentaire le plus sensible (> 90 % des IRM cérébrales, toutes formes de SEP confondues), mais elle reste non spécifique ;
 - à réaliser selon un protocole défini et à interpréter en utilisant les critères de McDonald ;
 - en cas de suspicion de myélopathie, l'IRM médullaire est nécessaire. Elle peut également être proposée en l'absence de lésion à l'IRM cérébrale, et lorsque les anomalies de la substance blanche ne sont pas d'interprétation univoque.
- Examens biologiques :
 - l'étude du LCR (à réaliser selon le standard de référence en isoélectrofocalisation) n'est plus obligatoire lorsque la dissémination spatiale et temporelle est démontrée ;
 - recherche d'un syndrome inflammatoire systémique : au début, d'autres examens biologiques sont nécessaires pour écarter d'autres affections pouvant simuler une SEP (des signes généraux inflammatoires permettent le plus souvent d'exclure cette maladie).

► Formes cliniques

- Diversité des formes symptomatiques de la SEP, certaines pouvant être atypiques ou peu habituelles, d'où la possibilité non rare de diagnostic par excès ou par défaut.

- Il existe des formes latentes, qui pourraient être au moins aussi fréquentes que les formes ayant une évolution ultérieure symptomatique.
- Formes évolutives :
 - *SEP-RR* (80-85 % des cas) : poussées bien individualisées, laissant ou non des séquelles, sans progression du handicap entre les poussées ;
 - *SEP-SP* (près de 50 % des patients après un délai variable de 5 à 20 ans) : après une phase rémittente initiale, progression sans poussées ou avec poussées suivies de rémissions minimales et de plateaux ;
 - *SEP-PP* (10-15 % des cas) : handicap évoluant sans poussée individualisables, souvent sous forme de myélopathie d'emblée progressive d'aggravation insidieuse, plus fréquente quand la maladie débute après 40 ans.
- Retenir l'extrême diversité des niveaux d'incapacité, bien différente de l'image univoque d'invalidité rapide habituellement attachée à la SEP (formes graves : 10 % des cas).
- Les formes bénignes ou quiescentes doivent être connues : elles peuvent ne pas justifier de traitement de fond (risques iatrogènes et effets délétères sur la qualité de vie supérieurs au bénéfice attendu).

2.4 Annonce du diagnostic

- Étape essentielle dont les modalités conditionnent la qualité de la prise en charge, au même titre que le suivi, l'accompagnement et le soutien tout au long de la maladie.
- Les recommandations portent sur 3 points clés : Qui ? (le neurologue traitant) Quand ? (dès que les éléments du diagnostic sont réunis) Comment ? (temps suffisant, écoute, 2^e entretien, information avec projet individuel de prise en charge et accompagnement).

3. Prise en charge thérapeutique

3.1 Objectifs généraux

- Réduire la durée et l'intensité des poussées.
- Proposer un traitement de fond à visée étiologique adapté aux formes cliniques.
- Traiter les symptômes existants.
- Instaurer une rééducation pour éviter les complications liées à l'immobilité et améliorer les incapacités.
- Soutenir, accompagner et offrir une éducation thérapeutique au patient et à ses aidants.

3.2 Professionnels impliqués

- La prescription initiale et le renouvellement d'un traitement de fond appartiennent au neurologue.
- Conjointement avec celui-ci, le médecin traitant en assure le suivi, le dépistage des effets indésirables, et intervient aussi pour les traitements à visée symptomatique.
- La prise en charge de la rééducation fonctionnelle est du domaine d'un médecin de MPR connaissant les spécificités de la maladie, en articulation avec les autres

intervenants paramédicaux appropriés (kinésithérapeutes, ergothérapeutes, orthophonistes, podologues, etc.).

- Pour la prise en charge psychologique à visée de soutien psychologique, il est recommandé de faire appel à un psychologue clinicien spécifiquement formé.
- Les infirmiers interviennent pour la réalisation des actes de soins selon prescription médicale et pour leur rôle propre selon la démarche clinique infirmière (DCI) : aide, accompagnement et éducation du patient et de ses aidants, en fonction des organisations locales.
- Les médecins spécialistes appropriés, les autres personnels paramédicaux ainsi que les autres professionnels du secteur médico-social interviennent selon les besoins.
- La SEP constitue un prototype d'affection chronique nécessitant une prise en charge multidisciplinaire bien coordonnée entre les différents intervenants. D'où l'intérêt d'un programme d'éducation et d'une prise en charge globale dans le cadre d'un réseau, dédié ou non, et en articulation avec des structures spécialisées.

3.3 Éducation thérapeutique et adaptation du mode de vie

- L'éducation thérapeutique constitue une des dimensions de l'activité de divers professionnels de santé. Elle doit s'assurer de l'implication active du patient ayant une sclérose en plaques : intelligibilité de sa maladie et adaptation du mode de vie.
- Elle commence dès l'annonce du diagnostic* qui s'assortit d'une information sur la maladie, ses conséquences et son retentissement sur la vie personnelle, familiale et socio-professionnelle.
- Elle va ensuite se poursuivre tout au long du parcours du patient vis-à-vis duquel accompagnement et soutien psychologique jouent un rôle essentiel dans la qualité de la prise en charge.
- L'information porte aussi sur les traitements disponibles, les effets indésirables possibles des traitements reçus par le patient, la planification des examens de routine ou de dépistage de complications éventuelles et leurs résultats.
- Elle s'accompagne d'un apprentissage de la gestion de la fatigue et de la vie au quotidien, de l'autorééducation et du renforcement musculaire ainsi que de conseils et d'une information sur les contre-indications.
- L'éducation thérapeutique comporte également un apprentissage des injections, des sondages et autres gestes techniques pour les patients qui en ont besoin et leurs aidants.

* Effectuée selon des modalités conformes aux recommandations de la Conférence de Consensus de 2001.

3.4 Traitements pharmacologiques¹

► Traitements à visée étiologique

Traitement des poussées

- Méthylprednisolone intraveineuse (MP-IV) habituellement 1 g/j pendant 3 à 5 jours :
 - effets secondaires si traitement *per os* plutôt que IV ;
 - réduit la durée et l'intensité des poussées ;
 - aucune étude ne valide le recours à un relais *per os*.
- Pas d'effet démontré des corticoïdes dans la prévention des poussées ni d'influence sur le pronostic à moyen et long termes.
- Les poussées paucisymptomatiques ou très rapidement régressives peuvent ne pas être traitées.

Traitements de fond

- C'est avant tout dans les formes de SEP-RR et au début des phases progressives de SEP-SP qu'un effet des traitements de fond a été mis en évidence.
- Les interférons (IFN) bêta et l'acétate de glatiramère bénéficient d'une AMM dans les SEP-RR.
- Aucune étude n'a montré qu'un traitement par IFN modifie le délai d'apparition de la phase secondairement progressive.

SEP-RR

- Le traitement doit être instauré et renouvelé par un neurologue dans le respect des conditions indiquées dans l'AMM et après vérification de l'absence de contre-indications.
- 3 *interférons bêta* disponibles, selon des modalités d'administration différentes.
- Résultats :
 - diminution d'environ 30 % de la fréquence des poussées ;
 - réduction de 50 à 70 % du nombre de lésions visibles à l'IRM ;
 - retard de quelques mois de la progression du handicap moteur lié aux poussées.
- *Acétate de glatiramère* (20 mg/j par voie sous-cutanée) :
 - dispose également d'une AMM en traitement de 1^{re} intention ;
 - traitement de choix pour des patients présentant une intolérance majeure à l'IFN ou des contre-indications à ce produit (épilepsie mal contrôlée, hypersensibilité aux IFN).
- *Azathioprine* : hors AMM, initialisation de traitement non indiquée mais poursuite d'un traitement déjà instauré, sous couvert d'une surveillance de l'hémogramme (au moins tous les 3 mois) chez des patients traités depuis plusieurs années dont la maladie est quiescente (effet oncogène).

1. Pour des raisons de simplicité, les guides médecins citent généralement les classes thérapeutiques sans détailler l'ensemble des médicaments indiqués dans la maladie concernée. Cependant, chaque médicament n'est concerné que dans le cadre précis de son autorisation de mise sur le marché (AMM). Si pour des raisons explicites tel n'est pas le cas, et plus généralement pour toute prescription d'un produit hors AMM, qui s'effectue sous la seule et entière responsabilité du prescripteur, celui-ci doit en informer spécifiquement le patient.

Formes agressives

- *Elsep® (mitoxantrone)* 12 mg/m² IV (sans dépasser 20 mg/perfusion) par mois pendant 6 mois.
- Réduit le nombre de poussées, le niveau de handicap résiduel et le nombre des lésions IRM, efficacité à moyen et long termes inconnue.
- Toxicité hématologique et cardiaque imposant une surveillance de l'hémogramme selon une périodicité précise au cours du traitement, 1 mois après son arrêt puis au minimum tous les 3 mois pendant 5 ans (cf. RCP) + surveillance cardiaque incluant ECG et échographie cardiaque systématiques avant le traitement, échographie systématiquement refaite à la fin du traitement puis tous les ans pendant 5 ans, complétée en cas d'anomalie par scintigraphie cardiaque avec mesure de la fraction d'éjection systolique (FEVG) au minimum en début et fin de traitement.
- Contraception nécessaire comme pour les autres traitements de fond, surveillance des bêta-HCG au démarrage du traitement et en cas de doute sur une grossesse au cours de celui-ci.
- Dose cumulative maximale autorisée : 72 mg/m² (toxicité à long terme inconnue).
- *Tysabri® (natalizumab)* a obtenu en juin 2006 une AMM en monothérapie limitée aux patients présentant une forme agressive malgré un traitement par interféron bêta ou dans les SEP-RR sévères d'évolution rapide, avec obligation de délivrer aux patients une carte d'alerte spéciale compte tenu des problèmes de sécurité (cf. RCP).

Formes progressives

- Essais thérapeutiques hétérogènes incluant le plus souvent les SEP-SP et les SEP-PP.
- En général, pas d'individualisation claire au sein des SEP-SP entre celles encore actives et celles qui ne le sont plus, distinction pourtant essentielle pour le traitement.

SEP-SP encore actives

- Les 3 mêmes interférons bêta disponibles, selon des modalités d'administration différentes.
- Dans les formes agressives de SEP-SP, *Elsep®* dispose également d'une AMM mais pas en traitement de 1^{re} intention, avec des modalités d'administration et de surveillance identiques à celles décrites *supra* (cf. RCP).

SEP-SP non actives et SEP-PP

- Aucun traitement n'a fait la preuve d'une efficacité dans ces formes (physiopathologie probablement différente).

► Traitements à visée symptomatique

Fatigue

- Symptôme fréquent indépendant de la forme clinique et différent de la fatigue liée à la dépression ou à la prise de médicaments neurotropes.
- Fatigue aiguë concomitante d'une poussée : traitement de la poussée.
- Fatigue chronique : ne contre-indique pas la prise en charge kinésithérapique ni l'effort physique mais peut être améliorée par le fractionnement des efforts et l'adaptation du rythme de vie (notamment l'activité professionnelle).

- Aucun traitement n'a fait actuellement la preuve de son efficacité :
 - *amantadine 200mg/lj* : souvent utilisée en 1^{re} intention (hors AMM) ;
 - *inhibiteurs de la recapture de sérotonine* : uniquement si troubles dépressifs.

Douleurs

- Névralgie du trijumeau :
 - *carbamazépine* en 1^{re} intention. Si efficacité insuffisante, adjonction de ou substitution par *gabapentine* ou *lamotrigine* (hors AMM pour les 2 produits) ;
 - *oxcarbazépine* (hors AMM).
- Algies neuropathiques : AMM pour *imipramine*, *amitryptiline*, *gabapentine* et *prégabaline*.
- Algies rebelles : AMM pour *tiapride*, *morphiniques* (douleurs intenses résistantes aux antalgiques de niveau plus faible).
- Douleurs de type cordonal postérieur/spinothalamique : *tricycliques* (risque de rétention ou décompensation urinaire) et *antiépileptiques* (hors AMM pour les 2 produits).
- Spasmes toniques : *carbamazépine*, *gabapentine*, *lamotrigine*, *clonazépam* (hors AMM pour les 4 produits).
- Douleurs liées à la spasticité : antispastiques (cf. *infra*).
- Douleurs rachidiennes : traitements symptomatiques éventuels des troubles posturaux et tassements ostéoporotiques liés à l'immobilisation et traitement corticoïde, intérêt de la kinésithérapie et de la rééducation.
- Les antalgiques *morphiniques* sont indiqués en cas de douleurs intenses ou résistantes aux antalgiques de niveau plus faible (en particulier douleurs liées aux escarres).

Troubles anxio-dépressifs

- Psychothérapie et/ou relaxation, en association avec un traitement antidépresseur si besoin.

Tremblements et mouvements anormaux

- *Clonazépam*, *primidone*, *isoniazide* (hors AMM).
- *Propranolol* : seul *avlocardyl®* 40 mg dispose d'une AMM pour tremblements en particulier essentiels (et algies de la face).

Spasticité

- Discrète : peut en partie compenser la gêne fonctionnelle du déficit moteur, à respecter.
- Plus marquée : peut majorer une incapacité motrice et causer douleurs, perte d'autonomie et difficultés de prise en charge.
- Traitements *per os* d'une spasticité diffuse : *baclofène*, *dantrolène*, *gabapentine* (hors AMM).
- Spasticité permanente et rebelle rendant difficile la rééducation et le nursing : *baclofène intrathécal* par pompe sc.
- Spasticité focale avec retentissement fonctionnel : *toxine botulinique* par voie IM.

Troubles génito-sphinctériens

- Leur prise en charge améliore la qualité de la vie.
- Troubles vésico-sphinctériens : conduite à tenir fonction de l'existence d'un résidu post-mictionnel (détermination échographique plutôt que par sondage), une évacuation vésicale correcte étant nécessaire pour prévenir les infections et protéger le haut appareil urinaire :
 - si absence de résidu : anticholinergiques oraux (traitement de 1^{re} intention de l'hyperactivité vésicale), *chlorure de trospium* (1^{re} ligne pour limiter les troubles cognitifs iatrogènes), *flavoxate* (sans effet anticholinergique, pour impériosité urinaire chez la femme), *oxybutinone* (peut induire des troubles cognitifs), éventuellement *imipraminiques* (AMM pour énurésie nocturne de l'enfant) ;
 - si présence de résidu, l'examen uro-dynamique permet de distinguer :
 - dysnergie vésico-sphinctérienne : *alpha-bloquants* (hors AMM), *toxine botulinique* dans le sphincter strié, si nécessaire auto/hétéro-sondage intermittent ;
 - hypoactivité vésicale avec dysurie : auto/hétéro-sondage à privilégier.
- Troubles ano-rectaux et du transit : incontinence, constipation : traitements usuels (laxatifs, etc.) et bénéfique des mesures hygiéno-diététiques, de la verticalisation et des dispositifs médicaux.
- Troubles génito-sexuels :
 - dysfonction érectile chez l'homme : *inhibiteurs de la phosphodiesterase type 5, prostaglandines E1* ;
 - dyspareunies : lubrifiants en cas de sécheresse vaginale.
- Infections :
 - médicaments anti-infectieux : *antibiotiques, antimycosiques, antiviraux* : pour la prévention et le traitement des complications infectieuses, notamment urinaires et cutanées ;
 - augmentation du risque de poussée au décours d'une infection virale commune intercurrente.
- Vaccinations :
 - en particulier antigrippale, anti-hépatite A et B, antipneumococcique ;
 - fragilité immunitaire des patients sous traitement de fond, pas de vaccins vivants atténués chez ces derniers ;
 - vaccinations proposées dans les mêmes indications (professions exposées, voyages, etc.) et avec les mêmes risques que dans la population générale (sauf vaccin antiamarile, contre-indiqué si traitement immunosuppresseur).
- Escarres :
 - prévention et traitement des escarres pour les patients alités ;
 - outre les traitements systémiques selon besoin, tous les traitements locaux des escarres sont susceptibles d'être prescrits : agents de détersion, antiseptiques et désinfectants, anti-infectieux à usage topique, dermocorticoïdes, cicatrisants, pansements médicamenteux, hydrocolloïdes, alginates, hydrofibres, etc.

3.5 Rééducation

- Prise en charge rééducative indispensable en dehors des poussées pour prévenir rétractions, limitations articulaires, attitudes vicieuses.
- Indication d'une prise en charge en rééducation justifiée :
 - dès que la fatigue (parfois seul symptôme) devient invalidante ou dès qu'une gêne apparaît (boiterie, maladresse d'un membre supérieur, troubles de l'attention ou de la mémoire, troubles urinaires, visuels, de l'élocution) ;
 - ensuite à chaque stade de la maladie (par ex. : apprentissage de l'utilisation d'un fauteuil roulant).
- Objectifs *individuels* précis *adaptés* selon les demandes du patient et les résultats de l'examen clinique (contrat entre le patient et le professionnel qui le prend en charge).
- Selon les patients, leurs besoins et les objectifs individuels, la prise en charge se discute en kinésithérapie de ville, en hôpital de jour ou en centre de rééducation pour des hospitalisations temps plein.
- Elle ne doit pas être limitée aux patients très dépendants même si chez eux la phase d'adaptation de l'environnement et les aides techniques sont essentielles.
- Quel que soit le stade de la maladie, prise en charge de la *fatigue* avec :
 - conseils d'épargne rachidienne et pour se gérer au quotidien ;
 - protocoles de réentraînement à l'effort (vélo, cycloergomètre, tapis roulant, barres parallèles ou appareil modulaire de verticalisation).
- L'existence d'une *spasticité* justifie des étirements des chaînes spastiques quel que soit le niveau d'autonomie (éviter les exercices contre résistance) :
 - pour maintenir une marche autonome, faciliter une installation au fauteuil ;
 - pour prévenir des déformations orthopédiques y compris chez les patients les plus dépendants (faciliter les soins de nursing) ;
 - intérêt de la cryothérapie.
- Des troubles de la marche secondaires à des *troubles de l'équilibre* imposent :
 - un travail de rééducation de la proprioception ;
 - des stimulations des réactions « parachute » ;
 - un travail couché, assis ou debout en fonction du niveau neurologique ;
 - un apprentissage pour se relever du sol en cas de chutes.
- Le renforcement musculaire :
 - partie intégrante de tout programme de rééducation de la SEP pour les patients autonomes (avec ou sans fauteuil) ;
 - repose sur des principes validés : pas de mécanothérapie, travail en charge et/ou en excentrique, pauses fréquentes de récupération, sous contrôle du tonus musculaire ;
 - pas d'indication à l'électrostimulation excito-motrice.
- *Rééducation périnéale* : intérêt dans les troubles génito-sphinctériens (incontinences, facteurs mécaniques des dyspareunies).
- *Rééducation et kinésithérapie respiratoires* : indiquées dans les surinfections broncho-pulmonaires et les troubles respiratoires.
- Ergothérapie indispensable :
 - dès qu'une gêne des membres supérieurs apparaît ;

- dès qu'il existe un retentissement sur l'autonomie quotidienne (toilette, habillage, alimentation mais aussi écriture, utilisation d'un clavier d'ordinateur, etc.) ;
 - dès que des troubles de la stratégie d'adaptation situationnelle surviennent.
- *Rééducation orthophonique* dès que troubles cognitifs, de déglutition, du langage.

3.6 Dispositifs médicaux

- Aides mécaniques (cannes, béquilles, déambulateur) : selon besoin, dès que troubles de l'équilibre ou autre incapacité y compris la fatigue.
- La prescription d'un fauteuil roulant ne doit plus être limitée aux patients ne marchant plus mais effectuée comme une aide à la gestion de la fatigue et au maintien d'une insertion sociale ou professionnelle.
- Lève-personne, matériel d'aide aux transferts, etc. : dès qu'il existe une incapacité fonctionnelle.
- Lit médicalisé : si aide humaine ou technique et/ou soins infirmiers nécessaires ou formes évoluées.
- Appareil modulaire de verticalisation : selon besoin pour reconditionnement à l'effort, gestion de la fatigue, état orthopédique, transit, métabolisme calcique.
- La place de l'appareillage se discute de plus en plus tôt : orthèse releveur (pied tombant), genouillère ou orthèse cruro-pédieuse (recurvatum de genou).
- Coussins et matelas d'aide à la prévention des escarres et coussins de positionnement pour les patients alités.
- Neurostimulateur électrique transcutané (TENS) : électrothérapie antalgique par boîtier géré par le patient dans les douleurs chroniques rebelles aux traitements pharmacologiques, en l'absence de troubles de la sensibilité.
- Sonde urinaire :
 - auto/hétéro-sondage intermittent si nécessaire en cas de dysnergie vésico-sphinctérienne avec résidu post-mictionnel ;
 - auto/hétéro-sondage à privilégier si hypoactivité vésicale avec dysurie ;
 - sonde à demeure exceptionnellement dans les formes évoluées.
- Petit matériel (protections si incontinences sphinctériennes, poches à urine, matériel de perfusion, d'aspiration, chambre d'inhalation, nébuliseur, etc.) en fonction des besoins.
- Obturateur anal pour incontinence sphinctérienne.
- Endoprothèse urétrale en cas d'hyperactivité vésicale avec dysnergie vésico-sphinctérienne chez l'homme, si impossibilité de sondage.
- Oxygénothérapie et ventilation mécanique, petit matériel de stérilisation pour l'hygiène de la ventilation mécanique, chambre d'inhalation pour aérosols, nébuliseur : formes évoluées avec insuffisance respiratoire.

3.7 Autres traitements

- Thermocoagulation sélective à titre antalgique en cas d'échec des traitements pharmacologiques.
- Neurotomie, radicotomie : interventions fonctionnelles dans certains cas de spasticité.
- Chirurgie urologique : dans des formes évoluées de troubles urinaires.
- Techniques neurochirurgicales : en cours d'évaluation pour le traitement des tremblements et mouvements anormaux.

4. Suivi

4.1 Objectifs principaux

- Apprécier l'évolution, rechercher des complications spontanées ou iatrogènes.
- Surveiller et adapter le traitement et les modalités de prise en charge.
- Répondre aux interrogations du patient, de son entourage, accompagner, soutenir et offrir une éducation thérapeutique.
- Permettre au patient de vivre aussi normalement que possible, en évitant l'isolement social et professionnel.

4.2 Professionnels impliqués

- Suivi essentiellement clinique conjointement assuré par le médecin généraliste et le neurologue.
- En outre, consultations en Médecine Physique et Réadaptation dès l'installation de symptômes non régressifs, ou lorsque l'état clinique ou la surveillance le justifie.
- Le recours à un psychologue et/ou un psychiatre peut être nécessaire tout au long de l'évolution.
- La SEP constitue un prototype d'affection chronique nécessitant une prise en charge multidisciplinaire bien coordonnée entre les différents intervenants. D'où l'intérêt d'un programme d'éducation et d'une prise en charge globale dans le cadre d'un réseau, dédié ou non, et en articulation avec des structures spécialisées.

4.3 Suivi clinique

- Suivi essentiellement clinique, au besoin à l'aide des échelles cliniques, conjointement assuré par le médecin généraliste et le neurologue dans le cadre d'une prise en charge globale multidisciplinaire avec consultation spécialisée au moins annuelle ou plus rapprochée selon l'état clinique et les choix thérapeutiques.
- Rôle essentiel du médecin de MPR pour la mise en place d'un projet individualisé de rééducation ainsi que pour l'évaluation et l'ajustement éventuels de celui-ci, en articulation avec kinésithérapeutes, ergothérapeutes et autres intervenants paramédicaux dans ce domaine.
- La principale échelle d'évaluation somatique utilisée est l'EDSS (*Expanded Disability Status Scale*) cotée de 0 (normal) à 10 (décès), la déambulation étant normale de 0 à 3,5, altérée à partir de 4 et le patient étant confiné au fauteuil à partir de 7,5.
- La MIF (Mesure de l'Indépendance Fonctionnelle) est surtout utilisée dans une perspective de rééducation.
- Recherche systématique des symptômes et complications spontanées ou iatrogènes, et en fonction de leur existence, consultations spécialisées appropriées : hématologue, psychiatre, cardiologue, endocrinologue, dermatologue, ophtalmologue, etc.).
- Les troubles anxio-dépressifs sont à dépister, analyser et traiter le plus tôt possible.
- Pour les femmes en âge de procréer, contraception proposée si traitement de fond, avec arrêt de celui-ci au moins 3 mois avant le début d'une grossesse souhaitée.

4.4 Suivi paraclinique

► Examens biologiques

- Dans les indications suivantes :
 - ▶ dans le cadre d'un traitement immunomodulateur ;
 - ▶ en cas d'événement intercurrent ;
 - ▶ en cas de décision de mise en œuvre d'un traitement immuno-suppresseur.
- Surveillance de traitement par IFN bêta (cf. RCP) :
 - ▶ hémogramme, ALAT, ASAT mensuels les 3 premiers mois puis trimestriels si pas d'anomalie ;
 - ▶ fonction rénale si risque d'insuffisance rénale (clairance de la créatinine) ;
 - ▶ autres selon les besoins (métabolisme calcique si déminéralisation, uricémie, fonction thyroïdienne tous les 6 à 12 mois avec TSH seule suffisante dans un 1^{er} temps, bêta-HCG avant mise en route de traitement de fond et si suspicion de grossesse en cours de celui-ci).
- Surveillance de traitement par *Elsep®* (cf. RCP) : hémogramme à l'initiation et au cours du traitement, 1 mois après son arrêt et tous les 3 mois pendant 5 ans ensuite, (TP, albuminémie, bilirubine, phosphatases alcalines à l'initiation).
- Gaz du sang : surveillance d'une insuffisance respiratoire.

► Imagerie

- IRM :
 - ▶ il n'y a pas lieu de répéter l'IRM en dehors des objectifs suivants :
 - éliminer une affection associée en cas de symptôme inhabituel,
 - rechercher des lésions actives avant instauration d'un traitement immunosuppresseur.
- Radiographies du squelette, ostéodensitométrie :
 - ▶ recherche d'ostéoporose post-corticothérapie ou post-immobilisation prolongée.
- Radiographies des sinus et panorex : lors de l'initiation d'un traitement immunosuppresseur et si besoin, au cours de la surveillance de celui-ci.
- Radiographies pulmonaires, abdominales : selon complications respiratoires ou digestives.

► Autres examens

- Ophtalmologique : FO initial systématique et selon besoin ensuite, champ visuel en périmétrie automatique.
- ECG :
 - ▶ avant mitoxantrone, complété par échographie cardiaque systématique et/ou scintigraphie cardiaque avec mesure de la fraction d'éjection ventriculaire (également en fin de traitement) si anomalie à l'échographie cardiaque ;
 - ▶ échographie systématique à l'initiation et à la fin du traitement par mitoxantrone, puis tous les ans pendant 5 ans après son arrêt.
- Échographie vésicale : recherche et quantification d'un éventuel résidu post-mictionnel.

- Examen uro-dynamique, bilan urologique.
- Autres : ECBU (non systématiques), champs visuels en périmétrie automatique, explorations neuro-ophtalmiques si nécessaire.
- Épreuves fonctionnelles respiratoires : si insuffisance respiratoire.

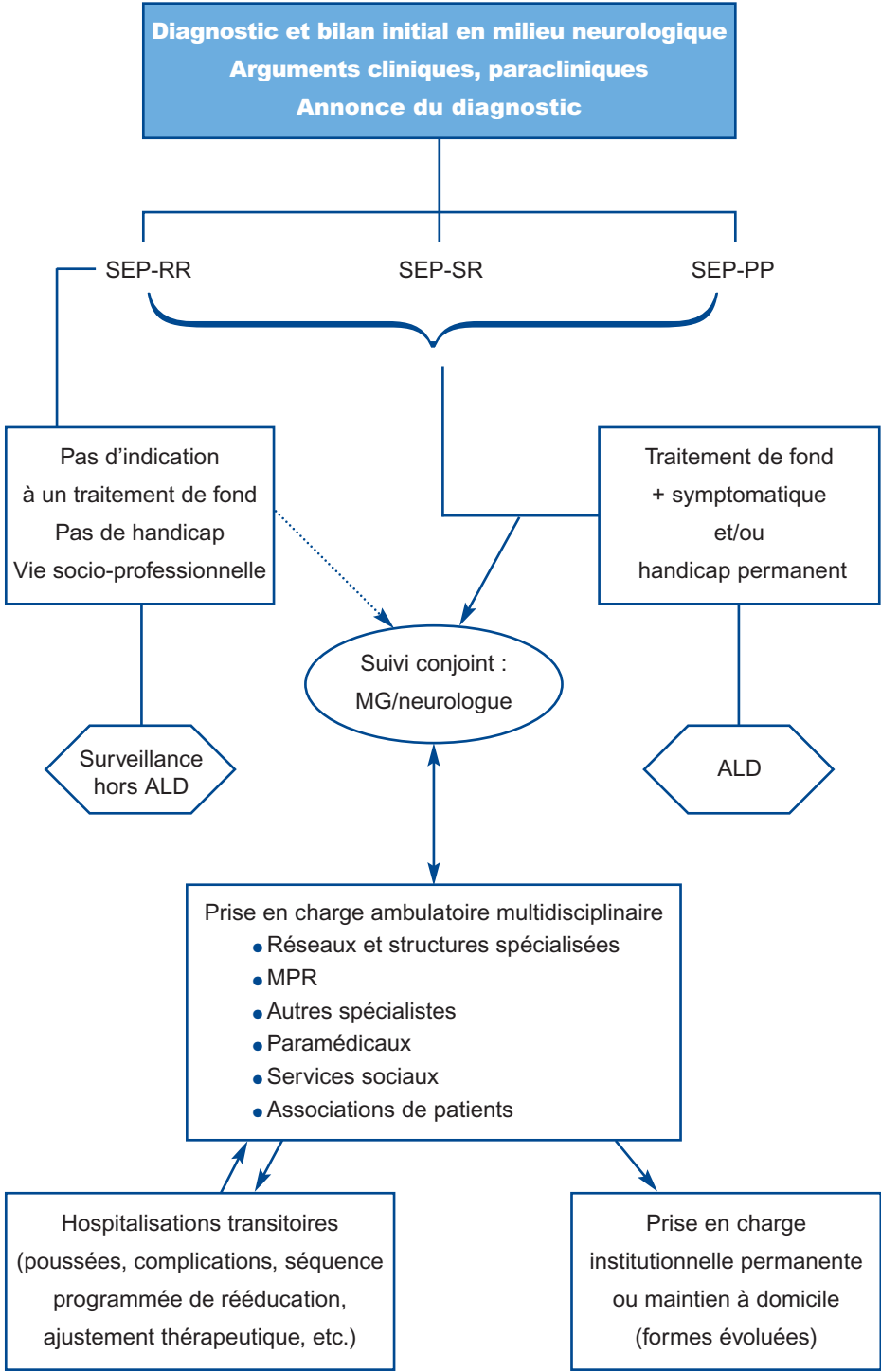
4.5 Hospitalisations

- Transitoire : poussée, complication, séquence programmée de rééducation, autres motifs (ajustement thérapeutique, au décours d'une tentative d'autolyse, etc.).
- Permanente (formes évoluées) : prise en charge institutionnelle ou maintien à domicile.

4.6 Prise en charge médico-sociale et sociale

- Nécessité d'une approche multidisciplinaire bien coordonnée entre les différents intervenants : intérêt d'une prise en charge globale dans le cadre de réseaux, dédiés ou non, et en articulation avec des structures spécialisées.
- L'éducation du patient et de ses aidants, leur accompagnement et leur soutien sont à envisager dès le début de la maladie.
- Survenue de troubles cognitifs et/ou modifications de l'humeur et du caractère parfois précoces, sans relation avec le handicap locomoteur : leur identification, qui peut être difficile, doit conduire à une prise en charge multidisciplinaire neuropsychiatrique, neuropsychologique et médico-sociale.
- Maintien du patient le plus longtemps possible dans son activité professionnelle, avec adaptation du poste de travail si besoin et si possible (en lien avec le médecin du travail, avec l'accord du patient).
- Maisons départementales pour les personnes handicapées créées par la loi Handicap du 11/02/05 : guichet unique ayant mission d'information, d'accueil, de conseil, évaluant les besoins et proposant un plan personnalisé de compensation, accompagnement et suivi par le biais d'une commission des droits et de l'autonomie, intégrant à compter du 01/01/06 les attributions antérieures de la Cotorep.

Parcours de soins SEP : schéma récapitulatif



Annexe. Échelle EDSS (*Expanded Disability Status Scale*)

Cotation	Caractéristiques
0.0	Examen neurologique normal (tous scores à 0).
1.0	Absence de handicap fonctionnel, signes minimes (score 1) d'atteinte d'une des fonctions (cf. la définition des fonctions).
1.5	Absence de handicap fonctionnel, signes minimes (score 1) d'atteinte d'au moins 2 fonctions.
2.0	Handicap fonctionnel minime dans une des fonctions (1 fonction, score 2 ; les autres 0 ou 1).
2.5	Handicap fonctionnel minime dans 2 fonctions (2 fonctions score 2 ; les autres 0 ou 1).
3.0	Handicap fonctionnel modéré dans une fonction ou atteinte minime de 3 ou 4 fonctions, mais malade totalement ambulateur (1 fonction score 3, les autres 0 ou 1 ; ou 3 ou 4 fonctions score 2 ; les autres 0 ou 1).
3.5	Totalement ambulateur ; comme 3.0, mais atteintes combinées différentes (1 fonction score 3 et 1 ou 2 score 2, ou 2 fonctions score 3 ; ou 5 fonctions score 2 ; les autres 0 ou 1).
4.0	Malade totalement autonome pour la marche, vaquant à ses occupations 12 h par jour malgré une gêne fonctionnelle relativement importante : 1 fonction à 4, les autres 0 ou 1, ou atteinte combinée de plusieurs fonctions à des scores inférieurs à 4, mais supérieurs à ceux notés en 3.5. Le patient peut marcher 500 m environ sans aide ni repos.
4.5	Malade autonome pour la marche, vaquant à ses occupations la majeure partie de la journée, capable de travailler une journée entière, mais pouvant parfois être limité dans ses activités ou avoir besoin d'une aide minime, handicap relativement sévère : 1 fonction à 4, les autres à 0 ou 1, ou atteinte combinée de plusieurs fonctions à des scores inférieurs à 4, mais supérieurs à ceux notés en 3.5. Le patient peut marcher sans aide ni repos 300 m environ.
5.0	Peut marcher seul 200 m sans aide ni repos, handicap fonctionnel suffisamment sévère pour entraver l'activité d'une journée normale ; en général une fonction à 5, les autres 0 ou 1, ou combinaisons diverses supérieures à 4.5.

Cotation	Caractéristiques
5.5	Peut marcher 100 m seul, sans aide ni repos ; handicap fonctionnel suffisamment sévère pour empêcher l'activité d'une journée normale.
6.0	Aide unilatérale (cane, canne anglaise, béquille) constante ou intermittente nécessaire pour parcourir environ 100 m avec ou sans repos intermédiaire.
6.5	Aide permanente et bilatérale (cannes, cannes anglaises, béquilles) pour marcher 20 m sans s'arrêter.
7.0	Ne peut marcher plus de 5 m avec aide ; essentiellement confiné au fauteuil roulant ; fait avancer lui-même son fauteuil et effectue seul le transfert, est en fauteuil roulant au moins 12 h par jour.
7.5	Incapable de faire plus de quelques pas ; strictement confiné au fauteuil roulant ; a parfois besoin d'une aide pour le transfert ; peut faire avancer lui-même son fauteuil ; ne peut y rester toute la journée ; peut avoir besoin d'un fauteuil électrique.
8.0	Essentiellement confiné au lit ou au fauteuil, ou promené en fauteuil par une autre personne ; peut rester hors du lit la majeure partie de la journée ; conserve la plupart des fonctions élémentaires ; conserve en général l'usage effectif des bras.
8.5	Confiné au lit la majeure partie de la journée ; garde un usage partiel des bras ; conserve quelques fonctions élémentaires.
9.0	Patient grabataire ; peut communiquer et manger.
9.5	Patient totalement impotent ; ne peut plus manger ou avaler, ni communiquer.
10.0	Décès lié à la SEP.

Annexe. Références

Fédération française de neurologie, avec la participation et selon la méthodologie de l'Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé. La sclérose en plaques. Conférence de consensus - 7 et 8 juin 2001. Rev Neurol 2001 ; 157(8-9 cahier 2) : 902-1192.

The National Collaborating Centre for Chronic Conditions with joint leadership from The Royal College of Physicians and The Chartered Society of Physiotherapy. Multiple Sclerosis. National clinical guideline for diagnosis and management in primary and secondary care. RCP of London; 2004.

McDonald WI, Compston A, Edan G, Goodkin D, Hartung HP, *et al.* Recommended diagnostic criteria for multiple sclerosis: guidelines from the International Panel on the diagnosis of multiple sclerosis. Ann Neurol 2001; 50(1):121-7.

Polman CH, Reingold SC, Edan G, Filippi M, Hartung HP, *et al.* Diagnostic criteria for multiple sclerosis: 2005 revisions to the "McDonald criteria". Ann Neurol 2005; 58:840-6.

Goodin DS, Frohman EM, Garmany GP, Jr., Halper J, Likosky WH, *et al.* Disease modifying therapies in multiple sclerosis: report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology and the MS Council for Clinical Practice Guidelines. Neurology 2002; 58(2):169-78.

Freedman MS, Blumhardt LD, Brochet B, Comi G, Noseworthy JH, *et al.* International consensus statement on the use of disease-modifying agents in multiple sclerosis. Mult Scler 2002; 8(1):19-23

Goodin DS, Arnason BG, Coyle PK, Frohman EM, Paty DW. The use of mitoxantrone (Novantrone) for the treatment of multiple sclerosis: report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. Neurology 2003; 61(10):1332-8

Filippini G, Munari L, Incorvaia B, Ebers GC, Polman CH, *et al.* Interferons in relapsing remitting multiple sclerosis: a systematic review. Lancet 2003; 361:545-52

Clanet M, Cucherat M. Interferons in relapsing remitting multiple sclerosis: a systematic review - Comments on a meta-analysis. Int MS J 2003; 10:134-5

Achévé d'imprimer en mai 2007
Imprimerie Moderne de l'Est
Dépôt légal mai 2007





Toutes les publications de la HAS sont téléchargeables
sur www.has-sante.fr