La **sclérose en plaques**, une pathologie chronique handicapante

Philippe Mevel
Cadre de santé formateur

Ifas-Ifsi, hôpital Raymond-Poincaré, AP-HP, 104 boulevard Raymond-Poincaré, 92380 Garches, France

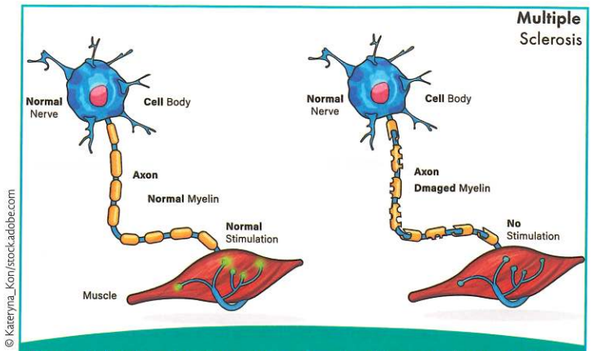
La sclérose en plaques est une maladie inflammatoire et neurodégénérative du système nerveux central. Elle se déclare en moyenne entre 20 et 40 ans. C'est une pathologie chronique, qui évolue lentement sur une longue durée. Elle s'exprime par des symptômes neurologiques variés, à l'origine de handicaps.

© 2022 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

***Mots clés* – handicap ; maladie neurodégénérative ; sclérose en plaques ; traitement immunosuppresseur**

La sclérose en plaques (SEP) est une maladie auto-immune : le système immunitaire dysfonctionne ; les lymphocytes défenseurs attaquent la gaine de myéline (qui recouvre les fibres nerveuses, les axones) qu'ils considèrent comme un agent externe (*figure 1*). C'est une maladie multifactorielle[1] [1]. Elle est liée à l'interaction entre des facteurs environnementaux (nombre de cas supérieur dans les pays industrialisés, en Europe du Nord) encore non identifiés, et à une prédisposition génétique des personnes, sans pour autant être une pathologie héréditaire [2].

La SEP est une maladie inflammatoire qui atteint la substance blanche du système nerveux central. Des lésions (plaques) apparaissent dans le cerveau et au niveau médullaire et détruisent la myéline, qui assure la transmission rapide des influx nerveux aux muscles. La SEP touche également les nerfs optiques. L'altération du réseau nerveux provoque un ralentissement, voire une abolition du message. C'est ce qui en fait une pathologie neurodégénérative ; les neurones moteurs finissent par mourir. Selon les zones où se situent les lésions, les symptômes de l'atteinte persistent et les handicaps fonctionnels s'installent.



© Kateryna_Kon/stock.adobe.com

Figure 1. Atteinte du motoneurone dans la sclérose en plaques. La gaine de myéline abîmée ne protège plus l'axone et perturbe la transmission de l'information (influx nerveux) du cerveau vers le muscle.

Adresse e-mail : philippe.mevel@aphp.fr (P. Mevel).

Épidémiologie

La SEP représente la deuxième affection de l'adulte jeune après les traumatismes. Le premier symptôme apparaît entre 25 et 35 ans pour 90 % des patients. Elle est trois fois plus fréquente chez les femmes.

En France, on compte environ 110 000 patients atteints, avec une incidence de 3 000 nouveaux cas annuels [2,3]. Il existe des formes pédiatriques (5,5 %), qui commencent avant 18 ans [4], et des formes tardives (6 %), qui débutent après 50 ans [5].

Diagnostic

Le diagnostic de la SEP repose sur l'examen clinique réalisé par le neurologue, le plus souvent à la deuxième poussée inflammatoire, et sur la présence à l'imagerie par résonance magnétique de deux lésions ou de symptômes disséminés dans le temps et à des endroits différents du cerveau ou de la moelle épinière.

Lorsque les éléments sont insuffisants, une analyse du liquide céphalo-rachidien, prélevé par ponction lombaire, permet d'éliminer les diagnostics différentiels.

© 2022 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés
http://dx.doi.org/10.1016/j.aidsoi.2022.02.007

Le plus souvent, c'est le neurologue qui effectue l'annonce. Le temps hospitalier est primordial pour amorcer l'alliance thérapeutique et mettre en place le plan de soins. L'infirmière référente SEP approfondit les informations délivrées par le médecin et déconstruit les représentations associées à la maladie [6].

Symptômes

Les symptômes sont différents d'un patient à l'autre ; ils évoluent tout au long de la vie et dépendent de la localisation des lésions.

✦ **Cliniquement, plusieurs catégories d'atteintes sont retrouvées,** isolées ou associées [7,8] :

• une atteinte motrice des faisceaux pyramidaux[2]. La faiblesse musculaire des membres supérieurs et/ou inférieurs limite les mouvements et entraîne des troubles moteurs. Les possibilités de marche se réduisent ;

• une atteinte sensitive, avec une hypoesthésie à type d'engourdissement, fourmillements ou douleurs propres à la maladie au dos, aux jambes, aux pieds ;

• une atteinte ophtalmique à l'origine d'une baisse de l'acuité visuelle ou d'une vision double (diplopie). Il peut y avoir un manque d'endurance oculaire (démangeaisons, larmes) et des troubles de la lecture ;

• une atteinte vestibulaire. Des vertiges, des troubles de l'équilibre et de la coordination (maladresse) apparaissent ;

• une atteinte vésico-sphinctérienne par hyperactivité vésicale. Une incontinence urinaire est présente dans 78 % des cas de SEP. La prise en charge contribue à maintenir une bonne qualité de vie ;

• des atteintes neuropsychologiques de type troubles cognitifs avec difficultés d'attention, de concentration et de mémoire. Des troubles de la parole pourront nécessiter une prise en charge orthophonique ;

• des troubles sexuels (dysfonctions érectiles, altération de la sensibilité, baisse de la libido, douleur lors des rapports) ;

• un essoufflement.

✦ **La fatigue, intense lors des poussées, est extrêmement fréquente.** Entre 75 et 90 % des patients atteints de SEP la rapportent à un moment ou à un autre de leur maladie, quelle qu'en soit la forme [9]. La fatigue est même souvent présente dès les premiers symptômes et pourrait être prédictive du risque d'évolution vers une SEP confirmée. Elle est l'une des manifestations les plus invalidantes, et son traitement est complexe.

✦ **D'autres symptômes invisibles,** comme les douleurs, les troubles de l'humeur de type dépression, anxiété ou irritabilité sont retrouvés chez près de la moitié des personnes. Ces symptômes peuvent affecter tous les domaines de la vie familiale, professionnelle et sociale et avoir une incidence négative sur la qualité de vie du malade et de ses proches.

L'exposition prolongée au soleil ou à la chaleur et l'effort physique provoquent le phénomène d'Uhthoff, c'est-à-dire, essentiellement, la baisse transitoire de l'acuité visuelle ou la présence d'un autre symptôme déjà apparu lors d'une poussée. Ces signes neurologiques disparaissent lorsque les efforts de thermorégulation cessent (température extérieure revenue à la normale).

Formes et évolution

Il existe plusieurs formes de SEP, ayant chacune des variabilités importantes d'un patient à l'autre.

✦ **La forme rémittente** (dite SEP-R [10]) s'exprime par poussées successives, imprévisibles, sans progression de la maladie. Pour 85 % des personnes atteintes, la SEP commence par cette forme. Les poussées sont d'intensité et de présentation variables, et différentes d'une fois à l'autre. Il doit y avoir un intervalle d'au moins trente jours entre deux manifestations pour parler de nouvelle poussée.

✦ **La forme progressive (SEP-P), ou seconde phase,** débute généralement dix à vingt ans après que la maladie s'est déclarée. Elle est caractérisée par l'installation continue de symptômes résiduels permanents responsables d'un handicap fonctionnel cognitif ou moteur.

✦ **Il existe également la forme primaire progressive,** qui concerne environ 15 % des SEP [11]. C'est la forme la plus grave car le handicap s'installe rapidement. L'âge moyen du début de la maladie est de 40 ans, dix ans plus tard que les formes rémittentes. Les hommes sont aussi touchés que les femmes. Parmi les symptômes cliniques sont retrouvés une paralysie plus ou moins complète des deux membres inférieurs (paraparésie spastique), des troubles de l'équilibre et de la coordination (ataxie cérébelleuse), une paralysie d'un membre supérieur et inférieur du même côté (hémiparésie). Plus de huit patients sur dix atteints de SEP ont une spasticité musculaire douloureuse, qui limite les mouvements du membre touché, parfois dans une mesure telle qu'il reste figé.

Il existe des formes bénignes, avec absence de réduction du périmètre de marche à quinze voire à vingt ans.

Notes

[1] Selon les dernières recherches, l'infection par le virus d'Epstein-Barr, pourtant très répandue, pourrait être le déclencheur de la sclérose en plaques [1].

[2] Voies de la motricité volontaire, tout au long du système nerveux central (du cortex à la moelle épinière).

[3] « *Les manifestations psychiatriques cortico-induites sont d'intensité variable, allant de simples manifestations d'imprégnation (réduction du temps de sommeil et humeur euphorique) à des épisodes psychotiques aigus, où prédomine une symptomatologie thymique : hypomanie et manie semblent plus précoces à apparaître, puis les états mixtes et dépressifs* » [14].

Références

[1] Bjornevik K, Cortese M, Healy BC, et al. Longitudinal analysis reveals high prevalence of Epstein-Barr virus associated with multiple sclerosis. Science 2022;375(6578):296-301.

[2] Fondation pour l'aide à la recherche sur la sclérose en plaques. Définition et chiffres. www.arsep.org/fr/168-définition%20et%20chiffres.html.

[3] Moreau T. Le point sur la sclérose en plaques. Paris: Edimark; 2020.

Références

[4] Haute Autorité de santé. Sclérose en plaques de l'enfant. Guide maladie chronique. Avril 2019. www.has-sante.fr/jcms/c_2656983/fr/sclerose-en-plaque-de-l-enfant.
[5] Institut du cerveau. La sclérose en plaques : causes, mécanismes, symptômes et traitements. https://institutducerveau-icm.org/fr/sclerose-en-plaques.
[6] Chazot-Balcon M, Bouchard JP. Accompagner l'adaptation à l'annonce d'une sclérose en plaques (2/2). Rev Infirm 2021;70(275):37-9.
[7] Institut national de la santé et de la recherche médicale. Sclérose en plaques. Une recherche active pour améliorer la prise en charge des patients. Septembre 2020. www.inserm.fr/dossier/sclerose-en-plaques-sep.
[8] Cramet S. Prise en charge hospitalière précoce du patient atteint de sclérose en plaques. Rev Infirm 2015;64(211):20-2.
[9] Kwiatkowski A. Fatigue et sclérose en plaques. Ivry-sur-Seine: Fondation pour l'aide à la recherche sur la sclérose en plaques; 2017. www.arsep.org/library/media/other/docs_patients/Fatigue-et-SEP-web-oct-2017.pdf.
[10] Haute Autorité de santé. Sclérose en plaques – Le point sur la stratégie thérapeutique. Juillet 2019. www.has-sante.fr/jcms/p_3077218/fr/sclerose-en-plaques-le-point-sur-la-strategie-therapeutique.
[11] Fondation pour l'aide à la recherche sur la sclérose en plaques. Mars 2022. Diagnostic et évolution. www.arsep.org/fr/171-diagnostic%20et%20%C3%A9volution.html.
[12] Compston A, Coles A. Multiple sclerosis. Lancet 2008;372(9648):1502-17.
[13] Vidal Recos. Sclérose en plaques. Novembre 2021. www.vidal.fr/maladies/recommandations/sclerose-en-plaques-2712.html#prise-en-charge.
[14] Ricoux A, Guitteny-Collas M, Sauvaget A, et al. Troubles psychiatriques induits par la corticothérapie orale : mise au point sur la nature, l'incidence, les facteurs de risque et le traitement. Rev Med Interne 2013;34(5):293-302.
[15] Ministère des Solidarités et de la Santé. La sclérose en plaques. Décembre 2021. https://solidarites-sante.gouv.fr/soins-et-maladies/maladies/maladies-neurodegeneratives/article/la-sclerose-en-plaques.
[16] Direction de l'information légale et administrative. Comment être reconnu travailleur handicapé ? Octobre 2021. www.service-public.fr/particuliers/vosdroits/F1650.

Déclaration de liens d'intérêts
L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts.

✦ **Le handicap dans la SEP** est évalué grâce au score *expanded disability status scale* (EDSS), qui va de 0 (état normal) à 10 (handicap maximal). L'atteinte fonctionnelle évolue le plus souvent en deux temps [12] :
• du début de la maladie jusqu'à l'apparition – après huit ans en moyenne – d'une limitation du périmètre de marche (EDSS 4.0) ;
• le score EDSS 6.0 (aide unilatérale pour marcher en continu sur 100 mètres) est atteint après vingt ans en moyenne ; le score EDSS 7.0 (utilisation du fauteuil roulant), après trente ans.

Traitements

Pharmacologie

À ce jour, les traitements soulagent les symptômes ou retardent la progression de la maladie [10,13], mais il n'existe aucune thérapeutique curative pour la SEP.

✦ **Les corticoïdes à fortes doses** (bolus) ont pour but de réduire rapidement l'inflammation lors des poussées. Ils permettent de diminuer la durée et l'intensité des nouveaux symptômes. Ils agissent sur la vitesse de récupération de la poussée en cours, mais pas sur les séquelles ni sur la prévention des poussées futures. Les cures sont courtes sous peine d'effets secondaires, tels que les troubles psychiatriques[3] [14] ou du sommeil et les risques infectieux.

✦ **Les traitements de fond** sont prescrits dès le début de la maladie et poursuivis pendant plusieurs années. Ils agissent sur le système immunitaire pour limiter l'inflammation et ainsi diminuer la fréquence des poussées et retarder la progression du handicap.
Les traitements pour les SEP-R ciblent la composante inflammatoire de la maladie :
• les immunomodulateurs agissent sur l'activité des cellules immunitaires, en favorisant les cellules anti-inflammatoires et en diminuant celles pro-inflammatoires ;
• les immunosuppresseurs, pour les formes plus graves, contrent les actions des lymphocytes T et B, notamment.
Ce sont des traitements non ciblés, sous forme injectable ou par voie orale, qui déclenchent une réaction systémique et exposent le malade à des complications infectieuses, car le système immunitaire est très atténué. Le patient doit être éduqué à la prise de son traitement auto-injectable.

Prise en charge des séquelles

Les centres de ressources et de compétences SEP dans les centres hospitalo-universitaires et les réseaux de santé SEP ont pour objectif d'harmoniser et d'améliorer les prises en charge [15]. Néanmoins, celles-ci sont pluridisciplinaires et personnalisées.

✦ **La prise en charge non médicamenteuse** repose sur une rééducation multidisciplinaire paraclinique qui vise à atténuer les symptômes associés à la maladie, à réduire la gêne quotidienne et ainsi à apporter une meilleure qualité de vie à la personne. Cette rééducation s'établit sur une collaboration étroite entre masseur-kinésithérapeute, ergothérapeute, orthophoniste, psychomotricien, psychologue, assistant social et ce, quelle que soit la gravité de l'atteinte [6].

✦ **La prise en charge kinésithérapique** est indispensable en dehors des poussées pour prévenir les rétractions musculaires, les limitations articulaires et les attitudes vicieuses. Elle est associée à des séances d'étirements musculaires prolongés et à l'apprentissage de postures contre la résistance des muscles spastiques. Elle favorise la récupération sensori-motrice et préserve, autant que possible, l'indépendance de la personne dans les actes de la vie quotidienne.

✦ **Le pédicure-podologue** intervient pour résoudre les problématiques de chaussage et améliorer la marche (confection de semelles orthopédiques).

✦ **La pratique d'une activité physique** pour les patients qui souffrent de la SEP est autorisée, même recommandée. Commencer ou poursuivre une activité physique ou sportive préserve, voire améliore la force, l'endurance, la mobilité, l'équilibre et la coordination.

✦ **Le recours aux médecines complémentaires** dans la SEP est fréquent, mais cela reste controversé. La sophrologie ou l'ostéopathie peuvent apporter un bien-être aux personnes, toutefois, elles ne se substituent pas aux traitements classiques.

✦ **Un suivi social peut être sollicité.** L'assistante sociale évalue la situation (vie privée et professionnelle) de la personne atteinte de SEP : répercussions sur l'autonomie au quotidien, environnement, présence d'aidants. Elle accompagne le malade dans ses démarches, qui peut demander la reconnaissance en qualité de travailleur handicapé pour bénéficier d'aides spécifiques et d'une adaptation de son poste de travail le cas échéant [8,16].

Conclusion

Le diagnostic d'une SEP représente un véritable bouleversement dans la vie personnelle, familiale, sociale et professionnelle. C'est une pathologie qui s'aggrave de manière progressive et lente. La forme de la maladie, la fatigue qu'elle entraîne, les handicaps qui s'installent obligent la personne et ses proches à procéder à des adaptations dans la vie quotidienne. ●

La **certification** des établissements de santé pour la qualité des soins

Les établissements de santé doivent se soumettre à une démarche qualité afin de correspondre aux critères de certification. La dernière version du référentiel date de 2020 ; elle se veut plus simple, plus proche du terrain, mais aussi plus exigeante. Les experts-visiteurs évaluent la pratique quotidienne des soignants. La parole du patient pèse dans ce processus.

© 2022 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

***Mots clés* – certification ; critère ; établissement de santé ; évaluation ; patient ; qualité des soins**

© stockadobe.com/VectorMachine

Julie Jacquet[a,*,b,c]
Sage-femme, référente qualité et sécurité des soins, titulaire d'un DU qualité en établissements de santé

[a]Clinique de la Compassion Elsan, 8 rue de la Charité, 52200 Langres, France
[b]Centre médico-chirurgical Chaumont-le-Bois Elsan, 17 avenue des États-Unis, 52001 Chaumont cedex, France
[c]GCS Pôle de santé du Sud Haut-Marnais, 2 rue Jeanne-d'Arc, 52000 Chaumont, France

La qualité suppose, pour s'en prévaloir, de tout mettre en œuvre en vue d'obtenir la satisfaction du patient, tout en lui prodiguant des soins qui assurent sa sécurité.
La démarche de certification existe depuis de nombreuses années ; au fil de ses évolutions, la satisfaction du patient et la sécurité des soins sont de plus en plus importantes. En 1996, l'accréditation des établissements de santé (ES) naît avec l'ordonnance Juppé [1]. Son objectif initial était de s'assurer que ces structures développent une démarche d'amélioration continue de la qualité et de la sécurité des soins. Les ES sont alors audités par des experts indépendants, et le tout est coordonné par l'Agence nationale d'accréditation et d'évaluation en santé. En 2004, celle-ci devient la Haute Autorité de santé (HAS) et l'accréditation, la certification. Les versions s'enchaînent, les exigences sont de plus en plus élevées.
En novembre 2020, la HAS a publié la dernière version de la certification [2].

Nouvelles orientations

Recentrer sur le soin

Il ne suffit plus de tout mettre en œuvre pour le patient. Il faut du résultat tout en développant de la pertinence pour la personne prise en charge. Autrement dit, chaque soin doit être pertinent pour l'évolution de sa santé et apporter les résultats souhaités. Le patient est d'ailleurs très engagé dans cette démarche puisque son expérience est pleinement recherchée et pèse dans la décision finale du niveau de certification.

Simplifier

Les outils et le vocabulaire utilisés sont plus simples que dans les versions précédentes. La préparation de la visite et la visite en elle-même sont, selon la HAS, simplifiées. En effet, la qualité et la sécurité des soins s'appliquent dans le travail du soignant au quotidien pour l'ensemble des prises en charge du patient, et pas seulement à l'approche de la certification. De ce fait, la HAS audite les pratiques courantes et de terrain. Le délai de rendu du rapport de visite est également plus court et le rapport, plus facile à comprendre et à lire.

S'adapter

Les équipes doivent être force de proposition d'actions d'amélioration au sein de leur service afin d'optimiser la qualité et la sécurité des soins. Ce travail collectif doit être valorisé lors des visites de certification.

En outre, le manuel de certification regroupe un certain nombre de critères [3] (*annexe A*), qui sont adaptés à la structure selon ses activités et spécialités.
Afin de répondre à toutes ces orientations et d'être au plus près du terrain, les experts-visiteurs[1] médecins (désignés par la HAS) seront plus nombreux pour effectuer les évaluations, en lien direct avec le cœur de métier des soignants et donc des missions de l'ES.

Critères 2020

Le dernier référentiel est divisé en trois chapitres (le patient, les équipes de soin, l'établissement). Quinze objectifs sont définis ; 90 critères génériques et 41 critères spécifiques permettent d'auditer ces objectifs au travers de 465 éléments d'évaluation. Les critères génériques s'appliquent à l'ensemble des ES. Pour s'adapter au profil de chacun selon ses activités, les critères spécifiques varient. Ainsi, il existe des critères :
• **impératifs,** avec une exigence renforcée. L'ES doit répondre obligatoirement à ces critères au risque d'être sanctionné d'une non-certification ;
• **standard,** qui sont les critères attendus ;
• **avancés**, qui sont les potentiels critères standard de demain.

Adresse e-mail : julie.jacquet@elsan.care (J. Jacquet).

© 2022 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés
http://dx.doi.org/10.1016/j.aidsoi.2022.02.008