

## 10 Préface 10

## 13 Introduction et connaissances générales sur la maladie

### Principes des objectifs de prise en charge 15

### Il faut toujours évaluer les troubles du patient selon la classification internationale du handicap 15

### Les compétences transversales sont utiles en pratique quotidienne 16

### Que faut-il connaître de la physiopathologie de la sclérose en plaques? 17

#### *Introduction* 17

#### *Mécanismes associés aux formes rémittentes de la maladie* 18

- Mécanismes inflammatoires et immunitaires 18

- Conséquences sur la conduction nerveuse 19

- Génétique 20

- Facteurs environnementaux 20

#### *Mécanismes de la phase secondairement progressive* 21

### Que faut-il connaître de l'histoire naturelle de la sclérose en plaques? 22

#### *Phase rémittente* 23

- Durée de la phase rémittente 23

- Les poussées 23

#### *Phase secondairement progressive* 23

#### *Forme progressive primitive* 23

#### *Évolution naturelle* 22

## 27 Le diagnostic

### Des manifestations cliniques neurologiques et une IRM cérébrale anormale sont les deux modes de découverte les plus fréquents de la maladie 28

#### *Des troubles neurologiques s'aggravant sur quelques jours, dans un contexte de fatigue, sont évocateurs de la maladie chez une jeune femme* 28

- Les troubles sensitifs à type de striction sont évocateurs 28

#### *La spasmophilie n'existe pas pour le neurologue* 28

- Les troubles de l'équilibre sont fréquemment révélateurs 29

#### *Vertige vestibulaire* 29

#### *Syndrome cérébelleux* 29

#### *Ataxie proprioceptive* 29

- Troubles visuels 30

- Les troubles moteurs peuvent être visibles au repos, mais peuvent prendre l'aspect d'une simple fatigabilité à l'effort 30

• Les troubles sphinctériens sont rarement les premiers symptômes ..	31
• Il est exceptionnel que des troubles cognitifs soient révélateurs d'une sclérose en plaques ..	31
<i>L'IRM cérébrale est souvent la première confrontation avec la sclérose en plaques ..</i>	32
• Demander une IRM cérébrale nécessite d'anticiper des résultats anormaux ..	32
• Que faire et dire au patient en cas de découvertes de lésions sur l'IRM cérébrale? ..	32
• Tout hypersignal de la substance blanche n'est pas synonyme de sclérose en plaques ..	33
<i>Comment annoncer le diagnostic au patient?</i>	33
<i>Quel médecin doit donner le diagnostic? ..</i>	34
<i>Des critères précis, dits de McDonald, sont utilisés pour porter le diagnostic</i>	34
<i>La liste exhaustive des diagnostics différentiels est longue, mais ils sont plus rares que la sclérose en plaques</i>	36
• Est-ce si compliqué? ..	36
• Un interrogatoire simple de manifestations générales ..	36
<b>Des examens complémentaires simples sont le plus souvent suffisants lors d'une première approche</b>	37
<i>L'IRM cérébrale et le plus souvent médullaire sont indispensables ..</i>	37
<i>Exemples d'images cérébrales et médullaires caractéristiques</i>	39
• IRM cérébrale ..	39
• IRM médullaire ..	39
<i>Exemples d'images de la substance blanche de mécanisme vasculaire ..</i>	40
<i>Exemples d'images de leucopathies dysimmunitaires</i>	40
• Neurosarcoïdose ..	40
• Syndrome de Gougerot-Sjögren ..	41
• Neuromyéélite optique de Devic ..	41
• Encéphalomyélite aiguë disséminée ..	41
• Leucopathie héréditaire ..	41
<i>La ponction lombaire et les potentiels évoqués peuvent être discutés</i>	42
• Ponction lombaire ..	42
• Potentiels évoqués ..	42
<b>Les poussées</b>	44
• Ne pas répondre à un patient qui s'inquiète de l'avenir qu'il risque de perdre des fonctions actuellement indemnes ..	44
• Toute manifestation récente n'est pas une poussée ..	44
• Une poussée n'est pas une urgence médicale ..	45
• Les poussées surviennent plus souvent en phase rémittente qu'en phase progressive ..	45
• « Quel signe doit me faire craindre une poussée de sclérose en plaques? » ..	45
<b>Les complications</b>	46
• La douleur est plus fréquente qu'on ne le pense au cours de la sclérose en plaques ..	46
• Infections urinaires / Troubles sphinctériens ..	48
• Constipation et incontinence fécale ..	50

• Il ne faut pas hésiter à évoquer les troubles sexuels	50
• Anxiété/Dépression	51
• Spasticité	52
• Déficit moteur	52
• Paresthésies	53
• Ataxie et troubles de l'équilibre sont d'origines variées et nécessitent une analyse sémiologique	54
• Le tremblement et le syndrome cérébelleux	54
• Les troubles cognitifs prédominent sur l'attention et la mémoire	55
• Troubles de la vision	56
• Troubles de l'audition	56
• La fatigue est une des complications les plus constantes de la phase précoce	56
• La sensibilité à la chaleur ou phénomène d'Uhthoff	56

## **Il faut cibler ses questions sur l'incapacité du patient** 57

• Parole	57
• Écriture	57
• Lecture	57
• Compréhension	57
• Habillage	57
• Soins de toilette	58
• Alimentation	58
• Marche, course, utilisation des escaliers	58
• Déplacement	58
• Handicap	58
• Travail	59
• Social (autonomie, liens amicaux, sexualité, famille)	59

*Il faudra ainsi toujours différencier déficit, incapacité, et handicap et y répondre* 59

*Le patient atteint de sclérose en plaques est exposé aux pathologies médicales fréquentes* 60

## **63 Le traitement**

**Quelle évaluation?** 64

**Les traitements de fond** 65

*La prescription et le renouvellement des traitements de fond sont réservés au neurologue* 65

- Une surveillance régulière de la tolérance et de l'adhérence au traitement est indispensable 65
- Suivi des patients traités par Natalizumab 65

*L'objectif des traitements de fond* 68

*L'avenir des traitements est prometteur et les essais thérapeutiques sont nombreux* 68

- Les traitements actuels nécessitent des injections. Le premier médicament par voie orale est disponible en 2012 69
- Le médecin généraliste est régulièrement questionné sur l'intérêt du patient à entrer dans un essai thérapeutique. 69

*L'utilisation par les patients des médecines alternatives est fréquente* 70

<b>Traitement des poussées</b>	<b>71</b>
<i>Généralités</i>	71
<i>Les bolus de corticoïdes n'accélèrent que la récupération du déficit</i>	71
<i>Certains drapeaux rouges doivent s'agiter avant de traiter une poussée</i>	71
<i>Les corticoïdes intraveineux à fortes doses sont la modalité la plus courante</i>	72
<i>Les bolus de corticoïdes peuvent être réalisés en hospitalisation ou en ville</i>	72
<i>Le neurologue doit rester le prescripteur du traitement des poussées</i>	72
<i>Il n'est pas actuellement recommandé de donner des corticoïdes per os</i>	73
<i>Il faut calculer la fréquence des flashes de corticoïdes</i>	73
<i>Les effets secondaires des flashes de corticoïdes sont rares</i>	73
<b>De nombreux traitements symptomatiques sont disponibles</b>	<b>74</b>
<i>Les troubles mictionnels (mictions impérieuses) ne doivent pas conduire le patient à réduire son hydratation</i>	74
<i>Il faut s'abstenir de traiter une simple colonisation vésicale asymptomatique</i>	74
<i>Les sondages intermittents doivent remplacer la sonde à demeure</i>	75
<i>Le traitement de la douleur doit être adapté à la cause</i>	75
• <i>La surcharge médicamenteuse antalgique peut avoir un retentissement général. Il conviendra d'alléger l'ordonnance</i>	75
• <i>L'amélioration des facteurs psychosociaux contribue à amoindrir le retentissement de la douleur</i>	76
<i>Jambes lourdes et douleurs des membres inférieurs</i>	76
<i>Troubles du transit intestinal</i>	76
• <i>Constipation et incontinence fécale</i>	76
• <i>Incontinence fécale</i>	76
<i>Fatigue</i>	77
<i>Plusieurs sources d'insomnie peuvent être corrigées</i>	77
<i>Troubles de la vision</i>	78
<i>Il faut toujours alléger au maximum l'ordonnance</i>	78

## 81 Faire face à la vie quotidienne

<b>La grossesse</b>	<b>82</b>
<i>Les grossesses sont autorisées au cours de la sclérose en plaques</i>	82
<i>Il faut savoir aborder le sujet des grossesses avec les patientes</i>	82
<i>La sclérose en plaques est-elle héréditaire?</i>	82
<i>Le neurologue peut choisir de poursuivre le traitement par interféron bêta au cours de la grossesse</i>	83
<i>Le traitement par interféron bêta n'est pas une contre-indication formelle à l'allaitement maternel.</i>	83
<i>Il n'y a pas de contre-indication à la péridurale pour l'accouchement</i>	83
<i>L'allaitement est recommandé</i>	83
<i>Les traitements par stimulation ovarienne ne sont pas sans risques</i>	83

<b>La famille</b>	<b>84</b>
<i>Une place du patient au sein de la famille identique à celle qui précédait l'annonce de la maladie est un gage de stabilité familiale</i>	<b>84</b>
• Le conjoint peut aider à la compréhension de la maladie	<b>84</b>
• Il est bon de garder des amis	<b>84</b>
<i>Le couple peut souffrir de la pathologie d'un des conjoints</i>	<b>84</b>
• La sclérose en plaques peut conduire à la séparation	<b>85</b>
<i>Les enfants</i>	<b>85</b>
• Cas particulier de l'enfant atteint de sclérose en plaques	<b>85</b>
<i>La présentation clinique</i>	<b>85</b>
<i>L'évolution de la sclérose en plaques de l'enfant est décalée de dix ans par rapport à celle de l'adulte</i>	<b>85</b>
<i>Les traitements de la sclérose en plaques de l'enfant</i>	<b>86</b>
• Faut-il craindre la maladie pour les enfants de parents malades?	<b>86</b>
<i>Les formes familiales de sclérose en plaques représentent 10 à 15 % des cas</i>	<b>86</b>
• Le patient ne sait pas que l'expressivité est variable	<b>86</b>
<b>Le retentissement psychologique</b>	<b>87</b>
<i>Il faut savoir encourager le patient à poser les questions dont il n'a pas la réponse</i>	<b>87</b>
<i>Certaines étapes critiques nécessitent d'être vigilant quant au retentissement psychologique</i>	<b>87</b>
<i>Comment aborder le sujet de la maladie avec les enfants?</i>	<b>87</b>
<b>Activités quotidiennes</b>	<b>88</b>
<i>L'activité physique régulière est utile, voire nécessaire</i>	<b>88</b>
<i>Les voyages et les déplacements</i>	<b>88</b>
• Voiture et conduite automobile	<b>88</b>
• Vélo et deux roues motorisés	<b>89</b>
• Transports en commun	<b>89</b>
• Avion	<b>90</b>
<i>Ne pas hésiter à prévenir les phlébites avant un voyage prolongé</i>	<b>90</b>
<i>Prévoir des certificats pour le passage des frontières avec les médicaments injectables</i>	<b>90</b>
<i>Il ne faut pas attendre trop longtemps avant de proposer une adaptation de l'habitation du patient</i>	<b>90</b>
<i>Les vacances</i>	<b>91</b>
• Il n'y a pas de réponse quant au risque d'interruption de traitement pendant les vacances	<b>91</b>
• Les patients peuvent s'exposer au soleil	<b>91</b>
<b>Les dispositifs d'aide</b>	<b>92</b>
<i>Ergothérapie</i>	<b>92</b>
• Tremblement	<b>92</b>
• Alimentation	<b>92</b>
• Habillage	<b>92</b>
• Toilette	<b>93</b>
• Salle de bains	<b>93</b>

<i>Aides à la marche</i>	93
• Cannes	93
• Orthèse	93
• Fauteuil roulant	94
<i>Tabou ?</i>	94
<i>Fauteuil mécanique ou électrique ?</i>	94
<i>Troubles des sphincters</i>	95
• Protection urinaire	95
• Sonde urinaire	95
• Protection anale	97
• Lavement	97
• Vie sexuelle	97

## 99 La consultation

<b>Les vaccins</b>	100
<i>Grippe</i>	100
<i>Hépatite B</i>	100
<i>Autres vaccins</i>	101
<b>Les facteurs de risque cardio-vasculaire</b>	101
<i>Hypertension artérielle</i>	101
<i>Tabac</i>	101
<i>Métabolisme glucidique</i>	101
<i>Obésité</i>	102
<i>Y a-t-il un régime à suivre ?</i>	102
<b>Les problèmes sociaux de la sclérose en plaques</b>	102
<i>Certificats</i>	102
• Sport et activité physique	102
• Carte de stationnement et carte de priorité (pour les transports)	102
• La Carte d'Invalidité de la MDPH	103
• La Reconnaissance Qualité Travailleur Handicapé de la MDPH	103
• La pension d'invalidité est déterminée par le médecin-conseil de la sécurité sociale	104
<i>Travail</i>	104
• Il faut favoriser le maintien dans le travail	104
• Mi-temps thérapeutique	105
• En parler ou ne pas en parler en milieu professionnel ?	105
• L'artisan et le petit entrepreneur sont souvent seuls face à la maladie	105

<b>La consultation du généraliste</b>	106
---------------------------------------	-----

▪ Les manifestations révélatrices de la sclérose en plaques	106
▪ La sclérose en plaques est connue	106
<i>La poussée</i>	106
<i>Le renouvellement des traitements</i>	106
<i>Les traitements sont considérés comme inefficaces</i>	106
<i>Autres domaines de consultation</i>	106
<i>Comment réaliser un examen neurologique rapide?</i>	107
<i>Quels points aborder suivant le stade de la maladie?</i>	107
▪ Stade initial	108
▪ Stade évolutif	108
▪ Stade de dépendance	109
<i>Quels points aborder suivant le temps disponible ?</i>	110
▪ En 5 minutes	110
▪ En 10 minutes	110
▪ En 20 minutes	110
<i>Quand passer la main?</i>	110
<i>Dois-je adresser le patient aux urgences?</i>	111
<i>Les mots qui font mal / Les mots qui font plaisir</i>	112
<b>Partenaires professionnels de santé</b>	<b>113</b>
▪ Le neurologue	113
▪ Le médecin rééducateur	113
▪ L'urologue	113
▪ L'ophtalmologiste	113
▪ Le radiologue	114
▪ Le médecin du travail	114
▪ Le travailleur social	114
▪ Le pharmacien	114
▪ L'infirmière	115
▪ Le ou la psychologue	115
▪ Le kinésithérapeute	116
▪ L'orthophoniste	116
<i>Le centre de recours spécialisé, la clinique de la sclérose en plaques et la consultation multidisciplinaire</i>	116
<i>Les réseaux de santé dédiés à la sclérose en plaques</i>	117
<i>Les centres de rééducation et réadaptation</i>	117
<i>Les structures médico-sociales</i>	118
<i>Les associations de patients</i>	118