

MODULE 2: **Tableau clinique**

Français Version



Module 2 : Tableau clinique



1 Introduction au module

Intro

Le tableau clinique de la SEP pose une série de défis diagnostiques. Il n'y a pas de signe ou symptôme spécifique à la SEP et pour compliquer encore la situation, les symptômes varient considérablement. Aux premiers stades de la maladie, les signes et symptômes de la SEP sont généralement de courte durée, si bien qu'ils ne sont pas toujours détectables au premier coup d'œil. Ce module passe en revue les différents types de SEP et leurs caractéristiques cliniques, notamment les manifestations atypiques de la maladie. Dans les lignes qui suivent, nous examinerons et définirons les symptômes courants de la SEP, ainsi que le pronostic des patients.

2 Les types de SEP et leurs symptômes cliniques



2.1 Objectifs d'apprentissage

Ce chapitre décrit les différents types de SEP et les caractéristiques qui les distinguent. Après avoir terminé cette partie du module, vous devriez être mieux en mesure :

- d'expliquer ce qu'on entend par « syndrome cliniquement isolé »
- d'identifier les différents types de SEP ainsi que leur histoire et progression naturelles
- de décrire la variabilité de l'évolution clinique de la SEP et de l'invalidité qui en découle

Intro

2.2 Introduction

L'évolution clinique de la SEP varie considérablement d'un individu à l'autre. Ce qui peut poser des problèmes pour l'identification du type de SEP, car il est rare que les individus correspondent parfaitement à une catégorie, mais peut aussi avoir des répercussions sur les patients eux-mêmes. Par exemple, il n'y a aucune garantie que la maladie évoluera de la même manière d'un malade à l'autre, même s'ils souffrent du même type de SEP : il peut y avoir de grandes différences entre les individus en termes d'invalidité et de difficultés fonctionnelles¹.

2.3 Signes précoces de SEP / Syndrome cliniquement isolé (SCI)

La majorité (85 %) des personnes qui finissent par développer une SEP présentent d'abord un épisode de trouble neurologique qui évolue généralement sur plusieurs jours ou plusieurs semaines². Cet épisode est connu sous le nom de « syndrome cliniquement isolé » (SCI) ou de « premier événement démyélinisant ». Il s'agit d'une phase neurologique aiguë ou subaiguë d'une durée minimale de 24 heures, provoquée par une inflammation/démyélinisation en un ou plusieurs endroits du SNC. Lors d'un SCI, le patient peut présenter un unique signe ou symptôme neurologique – par exemple, une poussée de névrite optique – provoqué par une seule lésion (monofocale), ou plusieurs signes ou symptômes – par exemple, une poussée de névrite optique s'accompagnant d'une faiblesse d'un côté du corps – provoqués par des lésions en de multiples endroits (multifocales)³.



La majorité (85 %) des personnes qui finissent par développer une SEP présentent d'abord un « syndrome cliniquement isolé » (SCI) ou « premier événement démyélinisant ».

Une enquête menée auprès de personnes atteintes de SEP a conclu que 21 % d'entre elles ont présenté un SCI de névrite optique, 46 % une longue liste de signes et symptômes (déficits moteurs ou sensoriels), 10 % un syndrome du tronc cérébral et 23 % des anomalies multifocales⁴⁻⁶.

Les patients qui connaissent un syndrome cliniquement isolé *peuvent, ou non*, finir par développer une SEP cliniquement diagnostiquée. Il faut noter qu'un SCI n'est pas un critère de diagnostic de la SEP. Toutefois, des études ont montré que si un SCI s'accompagne de lésions cérébrales détectées par IRM qui correspondent à des lésions typiques de SEP, le risque d'un deuxième événement neurologique est élevé. Par contre, les individus ne présentant pas de lésions détectables par IRM courent relativement peu de risques de développer une SEP sur le même laps de temps³.



Les patients qui connaissent un syndrome cliniquement isolé *peuvent, ou non*, finir par développer une SEP cliniquement diagnostiquée. Des études ont montré que si un SCI s'accompagne de lésions cérébrales détectées par IRM qui correspondent à des lésions typiques de SEP, le risque d'un deuxième événement est élevé.

2.4 Syndrome radiologiquement isolé (SRI)

Ces dix dernières années, l'utilisation accrue de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) comme outil diagnostic a contribué à la découverte des pathologies cérébrales asymptomatiques^{7,8}. Le terme « syndrome radiologiquement isolé » (SRI) a été proposé récemment pour décrire les individus asymptomatiques qui présentent des anomalies radiologiques suggérant fortement une SEP⁹ : un SRI est détecté lors d'un examen IRM du cerveau au cours duquel on observe des lésions évoquant la SEP alors que le patient ne présente aucun signe, symptôme ou poussée évoquant une SEP.

Plusieurs cohortes de patients présentant un SRI ont été étudiées, principalement de manière rétrospective, et une certaine proportion de ces patients finit par développer des symptômes cliniques de la SEP. Ce constat donne lieu à un questionnement clinique : faut-il ou non traiter les patients présentant des lésions détectées par IRM qui évoquent une SEP, sachant que les traitements modificateurs de la maladie donnent les meilleurs résultats lorsqu'elles sont administrées à un stade précoce de la maladie¹⁰ ?

2.5 Types de la SEP

Conformément à la terminologie acceptée au niveau international, l'évolution clinique de la SEP peut être qualifiée de récurrente-rémittente (SPRR), progressive secondaire (SPPS), progressive primaire (SPPP) et rémittente progressive (SPRP)¹¹. Une rechute est un épisode aigu de symptômes neurologiques qui s'aggravent pendant quelques jours avant de s'améliorer ou de disparaître complètement avec le temps. Une période de 30 jours doit séparer le début de deux événements pour qu'ils soient considérés comme des attaques distinctes¹².



L'évolution clinique de la SEP peut être qualifiée de récurrente-rémittente (SPRR), progressive secondaire (SPPS), progressive primaire (SPPP) et rémittente progressive (SPRP).

2.5.1 SEP récurrente-rémittente (SPRR)

La forme récurrente-rémittente (SPRR) est la plus courante. Chez 85 % des patients atteints de SEP, la maladie commence par suivre un modèle récurrent-rémittent, marqué par des rechutes survenant de façon aléatoire sur plusieurs années et une accumulation minimale d'invalidité ou de changement au fur et à mesure que la maladie progresse¹³.



Chez 85 % des patients atteints de SEP, la maladie commence par suivre un modèle récurrent-rémittent.

La SPRR se caractérise par des poussées aiguës de dysfonction neurologique qui évoluent généralement sur une période de quelques jours à quelques semaines et qui sont suivies par une récupération complète ou partielle (Figure 1)¹¹. Une récupération partielle témoigne d'une « aggravation progressive » de la maladie. Il y a un point important à retenir concernant la SPRR, c'est l'absence de changement important dans l'évolution de la maladie entre les rechutes. En d'autres termes, le niveau de fonctionnement enregistré à la fin d'une poussée ne change pas jusqu'à la poussée suivante¹⁴.

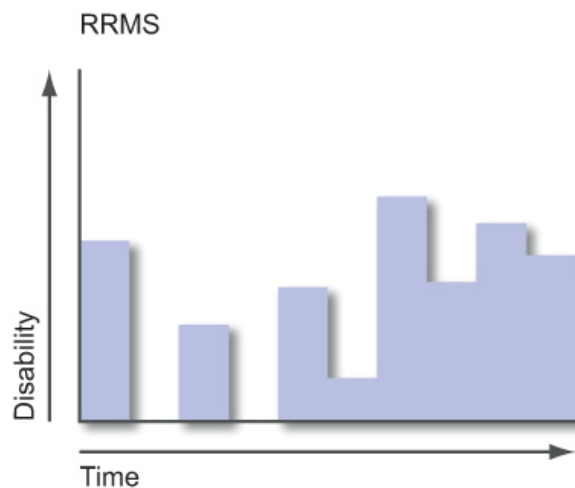


Figure 1. Représentation graphique de la SPRR

La gravité de la SPRR varie grandement d'un individu à l'autre. Au début de la maladie, le taux annuel de rechute chez les patients non traités est d'environ 2–2,5¹⁵, il décroîtra ensuite progressivement au fil des ans. On considère que des poussées fréquentes, surtout aux premiers stades de la maladie, sont l'indice d'un pronostic peu favorable¹⁶.



Au début de la maladie, le taux annuel de rechute chez les patients non traités est d'environ 2–2,5.

2.5.2 SEP progressive secondaire (SPPS)

La SEP progressive secondaire (SPPS) se caractérise par la progression d'une invalidité clinique (avec ou sans rechutes ou fluctuations mineures) après un début de type récurrent-rémittent¹⁷. Le patient ne récupère pas complètement après les rechutes/attaques et l'invalidité progresse même entre elles (Figure 2)¹⁸. Il peut souffrir de poussées additionnelles mais la principale différence est une aggravation progressive de la fonction entre les attaques.

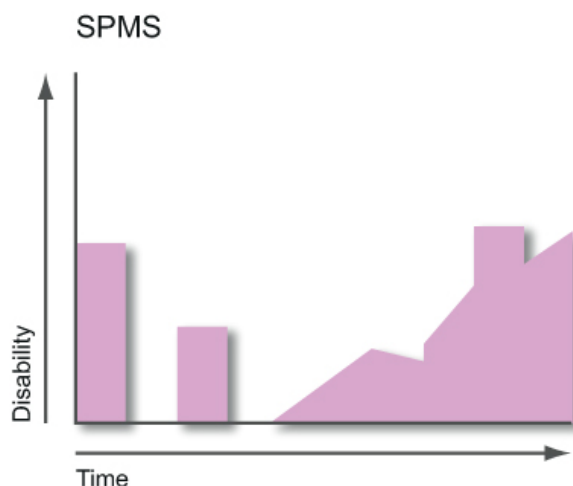


Figure 2. Représentation graphique de la SPPS

Chez un pourcentage significatif de patients, la SPRR évoluera en SPPS. Pour un individu atteint de SPRR, le risque de développer une SPPS est d'environ 2,5 % chaque année, ce qui signifie que la majorité des SPRR évoluent finalement en SPPS dans un intervalle de temps médian de 19 ans¹⁹. Dans 50 à 70 % des cas, l'évolution de la maladie acquiert régulièrement un caractère plus progressif au fil du temps. Ce modèle peut ou non inclure des rechutes, des plateaux et des rémissions épisodiques.



La majorité des SPRR évoluent finalement en SPPS dans un intervalle de temps médian de 19 ans.

Dans le cadre de l'évaluation des patients, il est parfois difficile de déterminer quand une SPRR se transforme en SPPS. L'échelle de Kurtzke (EDSS, pour Expanded Disability Status Scale, ou échelle étendue d'incapacité) fournit au neurologue un indicateur pour déterminer si le malade entre dans la phase progressive secondaire. Les patients qui se situent à un niveau compris entre 4,0 et 5,5 sur l'EDSS courent le plus de risque de développer une SPPS²⁰.

2.5.3 SEP progressive primaire (SPPP)

La SEP progressive primaire (SPPP) se caractérise par une détérioration continue de l'état du patient à partir de l'apparition des symptômes, interrompue épisodiquement par de rares plateaux ou améliorations temporaires (Figure 3). Dans cette forme de SEP, les symptômes se développent plus rapidement et la maladie connaît une évolution progressive dès le début, sans rechute ou rémission perceptible^{13,21}.

La SPPP est diagnostiquée chez environ 10 à 15 % de la population présentant une SEP et contrairement aux autres formes de SEP, les femmes ne présentent pas un risque accru de la contracter²². Les caractéristiques cliniques particulières de cette SEP compliquent et allongent le processus de diagnostic²³.



La SPPP est diagnostiquée chez environ 10 à 15 % de la population présentant une SEP et contrairement aux autres formes de SEP, les femmes ne présentent pas un risque accru de la

contracter.

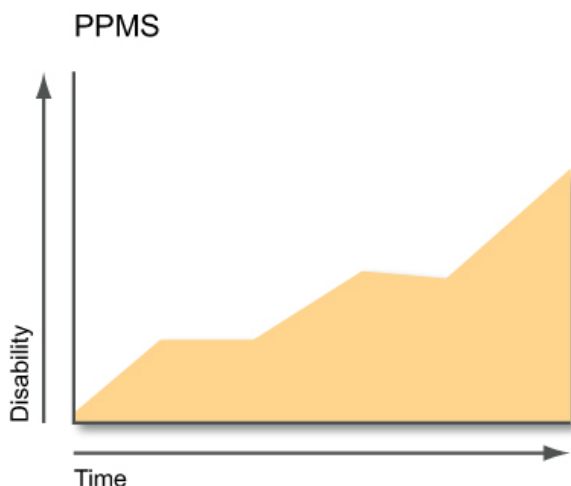


Figure 3. Représentation graphique de la SPPM

La SPPM débute généralement à un âge relativement avancé (par rapport à la SPRR) (âge moyen d'environ 40 ans), mais dans de rares cas, elle se déclare à un âge plus précoce. Elle se caractérise par une démarche de plus en plus spasmodique qui amoindrit d'emblée la capacité de marcher. Le pronostic est moins favorable que pour les autres formes de SEP : les malades atteignent le niveau 6,0 de l'EDSS en six ans environ²⁴. Parmi les critères de diagnostic définitif de la SPPM figure une progression clinique sur une durée minimale d'un an²⁴. Dans la SPPM, l'examen IRM du cerveau peut paraître normal, les plaques se formant typiquement dans la moelle épinière. Si bien que pour diagnostiquer une SPPM, il faut impérativement que le patient passe également une IRM de la moelle épinière.

2.5.4 SEP rémittente progressive (SPRP)

La SPRP est la forme la moins courante ; elle touche environ 5 % des personnes et se caractérise par une progression continue de la maladie dès son apparition, avec des rechutes additionnelles (Figure 4)²⁵. Chaque rechute est immédiatement suivie d'une rémission significative, mais on observe une aggravation progressive des symptômes entre les rechutes¹. L'identification de ce type de SEP a des implications importantes pour le traitement.

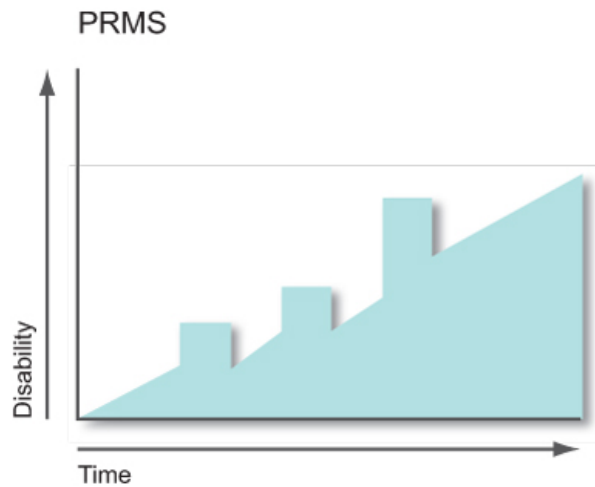


Figure 4. Représentation graphique de la SPRP



La SPRP est la forme la moins courante, elle touche environ 5 % des patients.



2.6 Résumé

- La sclérose en plaques (SEP) débute généralement par un épisode aigu de trouble neurologique.
- La maladie connaît quatre types d'évolution : récurrente-rémittente, progressive secondaire, progressive primaire et rémittente progressive.
- Un quart des patients atteints de SEP se porteront bien et géreront la maladie sans aucune aide.



Point de réflexion

Syndrome radiologiquement isolé (SRI), syndrome cliniquement isolé (SCI), sclérose en plaques : quel est à votre avis l'impact d'un de ces diagnostics sur une personne ? Quelle est l'information la plus importante à lui communiquer dans chacun de ces cas ?

Point de réflexion

Principaux types de SEP : résumez les différences clés entre chacun de ces types et expliquez comment vous feriez pour identifier ces variations dans votre pratique quotidienne.

3 Signes et symptômes caractéristiques



3.1 Objectifs d'apprentissage

La sclérose en plaques est une maladie complexe qui peut provoquer une grande variété de symptômes. Ce chapitre décrit quelques-uns des plus courants, ainsi qu'un certain nombre de leurs caractéristiques communes et facteurs distinctifs.

Après avoir terminé cette partie du module, vous devriez être mieux en mesure :

- de déterminer la nature et l'impact de certains des symptômes les plus répandus parmi les patients atteints de SEP
- d'exposer les grandes lignes des approches utilisées pour identifier certains de ces symptômes



Intro 3.2 Introduction

La SEP peut provoquer une grande variété de symptômes (résumés dans la Figure 5). Au début de la maladie, ces symptômes incluent souvent des troubles visuels. Ensuite, au fur et à mesure que la maladie progresse, une faiblesse, une perte partielle de motricité et une certaine spasticité (entre autres) peuvent également apparaître.



Au début de la maladie, ces symptômes incluent souvent des troubles visuels. Ensuite, au fur et à mesure que la maladie progresse, une faiblesse, une perte partielle de motricité et une certaine spasticité (entre autres) peuvent également apparaître.

Ces symptômes peuvent considérablement accentuer le degré d'invalidité et réduire la qualité de vie (QV) des patients atteints de SEP.

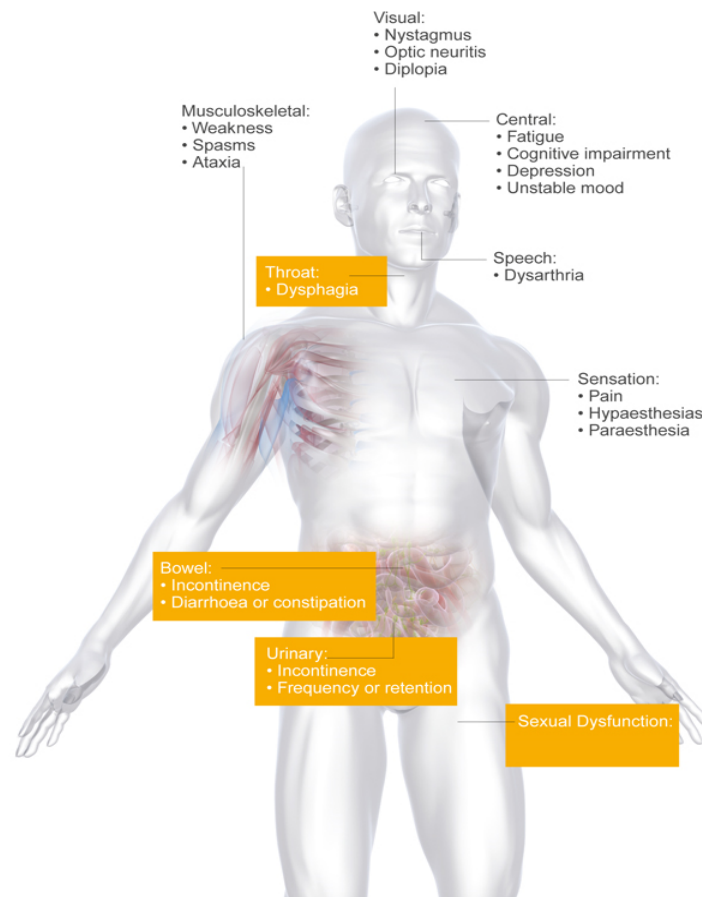


Figure 5. Résumé des symptômes de la SEP

Les symptômes de la SEP sont imprévisibles, ils peuvent être légers, modérés ou graves. Le type et l'intensité des symptômes ressentis par les patients diffèrent d'un cas à l'autre, en fonction des zones du SNC touchées par la maladie (Tableau 1). Les symptômes peuvent se combiner de multiples manières et varier en gravité. La maladie ne suit pas une trajectoire linéaire et il n'y a pas deux patients qui présenteront les mêmes symptômes. Des autopsies ont montré que certaines personnes ont vécu toute leur vie avec une SEP mais les symptômes étaient tellement discrets qu'ils n'ont pas été reconnus, tandis que d'autres patients ont atteint un niveau de handicap sévère très rapidement après le début de la maladie. Toutefois, pour la majeure partie des patients, l'invalidité provoquée par la SEP se situe quelque part entre ces deux extrêmes²⁶.

Premiers signes et symptômes	Manifestation
Faiblesse dans les membres	Perte de force
Spasticité	Spasmes musculaires douloureux induits par un mouvement
Dysfonction sexuelle	Baisse de la libido, impuissance pour les hommes, baisse de la lubrification vaginale
Troubles sensoriels	Paresthésie (sensation de picotements et de piqûres), hypoesthésie (perte de sensation, engourdissement), douleur (à n'importe quel endroit du corps, avec changement de localisation)
Troubles cognitifs	Perte de mémoire, trouble de l'attention, difficulté à assimiler des informations et à résoudre des problèmes
Troubles de l'humeur	Dépression, instabilité émotionnelle et, plus rarement, euphorie
Déficit visuel	Perte d'acuité visuelle, vision double, mauvaise perception des couleurs – évolution possible jusqu'à une perte de la vue
Dysfonction vésicale	Mictions fréquentes, urgences mictionnelles, nycturie, évacuation non contrôlée de l'urine, rétention, retard mictionnel
Dysfonction intestinale	Constipation, incontinence fécale

Table 1. Indicateurs des symptômes courants dans le cas d'une SEP

Une enquête menée auprès de 2 265 personnes atteintes de SEP a permis de calculer les taux de prévalence des symptômes courants de cette maladie²⁷. Les résultats sont présentés sur la Figure 6.

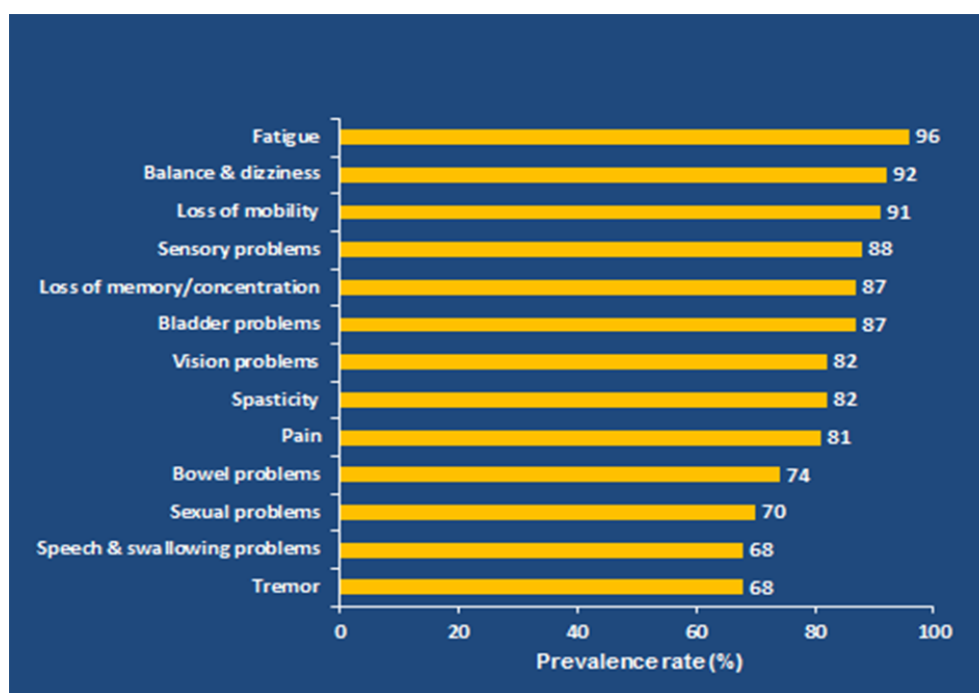


Figure 6. Prévalence des symptômes courants dans le cas d'une SEP²⁷

Pour le personnel infirmier spécialisé dans le traitement de la SEP, identifier et parler des symptômes d'un patient peut parfois poser des difficultés, et ce pour plusieurs raisons :

- Si certains changements se remarquent tout de suite — problèmes à la marche, troubles de l'élocution ou encore tremblements —, d'autres comme la fatigue, une modification du fonctionnement vésical et intestinal ou des altérations cognitives et émotionnelles sont moins visibles aux yeux de l'observateur.
- Si certains symptômes sont relativement faciles à aborder — par exemple, fatigue, vision double, raideur ou douleur —, d'autres s'avèrent plus embarrassants : symptômes cognitifs, dysfonction vésicale et intestinale, dysfonction sexuelle, voire dépression.
- Si dans l'esprit des patients, certains symptômes peuvent être facilement associés à une maladie touchant le système nerveux — notamment des troubles sensoriels, une faiblesse, une perte d'équilibre ou des symptômes visuels —, d'autres sont moins évidents et les personnes risquent d'oublier de les mentionner, dans l'idée qu'ils ne sont pas liés à la maladie : fatigue, modification du fonctionnement vésical et intestinal, dysfonction sexuelle, changements d'ordre cognitif ou douleur.

Pour toutes ces raisons, il est important que le personnel infirmier procède à une évaluation complète à chaque visite et pose des questions sur les symptômes et changements, même si le patient ne mentionne aucun problème. Il est tout aussi crucial de s'assurer que les personnes souffrant d'une SEP ont accès à des informations complètes et précises afin qu'elles deviennent des spécialistes capables de gérer personnellement leur maladie.



Par quoi entameriez-vous une évaluation visant à détecter d'éventuels problèmes ou symptômes chez un patient atteint de SEP ? Approche, questions, etc.

Les personnes atteintes de SEP peuvent être très différentes. À un stage précoce de la maladie, il est inutile de demander au patient s'il présente des symptômes de SEP car rien ne garantit qu'il sache ce qu'est un symptôme de SEP. Le soignant doit commencer par un examen des systèmes et poser des questions spécifiques sur divers éléments : réflexion, mémoire, vision, force, marche, fonction vésicale et intestinale, etc. Les questions ciblées (« Avez-vous des problèmes de vessie ? Par exemple, besoin trop fréquent, besoin urgent ou impression de ne pas avoir complètement vidé votre vessie ») sont les plus efficaces.



Il est important que le personnel infirmier procède à une évaluation complète à chaque visite et pose des questions sur les symptômes et changements, même si le patient ne mentionne aucun problème.

3.3 Symptômes courants

Nous allons maintenant définir et décrire plus en détail certains des symptômes les plus courants de la SEP. Dans les Modules 4 et 5, nous aborderons différentes stratégies applicables par le personnel infirmier spécialisé dans le traitement de la SEP pour gérer ces symptômes.

3.3.1 Fatigue

La fatigue de la SEP va au-delà de la simple fatigue, elle a été qualifiée d'« épuisement pathologique »²⁸. Les Centres for Disease Control and Prevention (CDC, ou Centres pour le contrôle et la prévention des maladies) définissent la « fatigue pathologique » comme suit : fatigue qui « n'est pas soulagée par l'alitement et qui est susceptible d'être aggravée par l'activité physique ou mentale ».

La fatigue est le symptôme de SEP le plus répandu, elle survient chez environ 75–95 % des patients de tous âges, indifféremment du type de SEP²⁹⁻³¹. De 50 à 60 % des patients citent la fatigue comme principal problème, quel que soit le degré de gravité de la maladie ou du handicap, et jusqu'à 69 % des patients estiment qu'il s'agit de l'un des **symptômes les plus invalidants** de la SEP^{32,33}. La fatigue est l'une des deux principales raisons du chômage des personnes atteintes de SEP³⁴.

symptômes les plus invalidants

Lors d'une enquête menée auprès de 2 265 personnes souffrant de SEP, 94 % des répondants ont fait état de fatigue, 87 % citant un impact allant de modéré à élevé sur leurs activités quotidiennes.



La fatigue est le symptôme de SEP le plus répandu, elle survient chez environ 75–95 % des patients de tous âges, indifféremment du type de SEP.

Dans le cadre de la SEP, la fatigue est un facteur déterminant majeur d'une mauvaise QV³⁵, elle touche les composantes tant physiques que mentales, quel que soit le degré d'invalidité³². Elle a également un impact négatif sur la fonction cognitive³⁶. Elle est souvent qualifiée de symptôme invisible vu l'absence d'indice externe ou de dommage interne. Cette fatigue peut susciter l'incompréhension ou la frustration de l'entourage, qui risque d'y voir de la paresse, ce qui débouche fréquemment sur un isolement social³¹ et une rupture des relations. Cette perception est parfois partagée par le patient lui-même, qui refuse de voir à quel point la fatigue l'affaiblit. La fatigue risque dès lors d'avoir un impact considérable sur le bien-être psychologique du malade.

La fatigue résulte d'un ensemble de facteurs provoqués partiellement par la SEP proprement dite (fatigue primaire) et partiellement par d'autres éléments (fatigue secondaire) qui touchent un malade de la SEP plus durement qu'une personne ne souffrant pas de cette maladie. La fatigue liée à une SEP peut survenir à tout moment, notamment le matin, après une bonne nuit de sommeil. Il s'agit généralement d'une fatigue plus sévère qu'une fatigue normale, accroissant d'autant le risque d'interférence avec les responsabilités quotidiennes. Cette fatigue peut se traduire par un abattement physique ou mental, une faible endurance, une faiblesse, ou des difficultés de concentration³⁷.

Plusieurs autres facteurs peuvent contribuer à cet aspect de la SEP, notamment un sommeil perturbé ou un manque de sommeil, l'effet des médicaments, un accroissement de l'effort musculaire pour effectuer les tâches quotidiennes, la dépression, les comorbidités, les infections et les poussées de SEP³⁶.

Il ne faut pas confondre fatigue et faiblesse des membres ou dépression, bien qu'il puisse y avoir une relation d'interdépendance entre la dépression et la fatigue. Cette dernière peut être effrayante, particulièrement lorsqu'elle se combine à des difficultés cognitives qui ressortent avec une plus grande acuité lorsque le sujet est fatigué. De même, la fatigue peut poser problème aux soignants, qui risquent de croire que des problèmes psychologiques se développent ou que l'inactivité est due à de la paresse^{38,39}.

La fatigue sensible à la chaleur est un fait attesté dans le cadre de la SEP ; elle est depuis longtemps considérée comme une dimension particulière de la fatigue due à la SEP, ce qui la différencie de la fatigue caractéristique d'autres maladies. Des changements de température peuvent provoquer de la fatigue chez certains patients atteints de SEP. Celle-ci peut survenir lorsque le temps se réchauffe, après un bain ou une douche chaude, une boisson ou un repas chaud, ou en cas de fièvre due à une infection. En général, elle disparaît rapidement lorsque des mesures sont prises pour rafraîchir le patient ou lorsque la température chute⁴⁰.

La fatigue sensible à la chaleur

Un grand nombre de patients atteints de SEP constatent une aggravation temporaire de leurs symptômes dans les circonstances suivantes : temps particulièrement chaud ou humide, fièvre, bain de soleil, hausse de la température corporelle provoquée par une activité physique, douche ou bain chaud. Un symptôme irréfutable de « fatigue due à la chaleur » est le phénomène d'Uhthoff, qui décrit une vision trouble chez le patient dont la température corporelle augmente. Une hausse, même minime (0,5 °C suffisent), peut être à l'origine de ces changements temporaires. Une température élevée altère également la capacité d'un nerf démyélinisé à conduire les flux électriques. Pendant de nombreuses années, le test du « bain chaud » a été utilisé pour diagnostiquer une SEP : le sujet était immergé dans une baignoire remplie d'eau chaude et l'apparition ou l'aggravation de symptômes neurologiques devait attester qu'il souffrait de SEP.

Il faut retenir que la chaleur n'entraîne généralement qu'une exacerbation temporaire des symptômes et qu'elle ne dégrade pas les tissus (démýélinisation ou dégradation des axones proprement dits) ; cependant, ce test du « bain chaud » a été associé, tout à fait erronément, à une destruction permanente des tissus. Les symptômes conditionnés par la chaleur disparaissent pour la plupart rapidement lorsque la cause de l'augmentation de la température disparaît⁴¹. À l'instar de nombreux autres symptômes de la SEP, la fatigue peut être exacerbée par des symptômes cognitifs ou émotionnels, la spasticité, une épreuve d'effort, une faiblesse, une mauvaise alimentation ainsi que des problèmes d'élocution ou de déglutition, ou à l'inverse, accentuer ces manifestations.

3.3.2 Troubles du sommeil

Les troubles du sommeil sont fréquents chez les personnes atteintes de SEP, environ 50 % d'entre elles faisant état de problèmes dans ce domaine⁴². Dans le cadre de la SEP, il est important de traiter ce type de troubles, car une mauvaise qualité du sommeil ou sa faible quantité peut perturber la vie quotidienne : envie de dormir intempestive, altération de la concentration et de la mémoire, aggravation de la dépression et incapacité à travailler efficacement⁴³. Les troubles du sommeil sont susceptibles d'accentuer d'autres symptômes de la SEP (problèmes de santé mentale, fatigue)⁴⁴, et ont récemment été identifiés parmi les variables indépendants de la QV des patients SEP^{45,46}.



Les troubles du sommeil sont fréquents chez les personnes atteintes de SEP, environ 50 % d'entre elles faisant état de problèmes dans ce domaine.

Les troubles du sommeil les plus fréquemment observés chez les patients atteints de SEP comprennent l'insomnie, les mouvements périodiques nocturnes, les troubles respiratoires du sommeil, la narcolepsie, le syndrome des jambes sans repos et les troubles du comportement en sommeil paradoxal⁴⁷. Des questionnaires sur leur sommeil ont été envoyés à 473 personnes atteintes de SEP⁴⁸. Plus de 46 % des répondants souffraient de problèmes modérés à sévères du sommeil, mais la plupart ne prenaient pas de somnifères (en vente libre ou sur prescription). Parmi les facteurs contribuant aux troubles du sommeil, les chercheurs ont identifié l'anxiété, des crampes nocturnes dans les jambes, la fatigue et la nycturie.

Une bonne nuit de sommeil participe au soulagement de nombre de symptômes de la SEP, y compris la fatigue chronique ainsi que les troubles de l'humeur et de la mémoire. La qualité du sommeil peut être améliorée par l'adoption d'habitudes régulières ou une bonne « hygiène de sommeil ». Voici

quelques recommandations en la matière qui peuvent éventuellement être communiquées aux patients :

- La journée, restez actif autant que possible mais prévoyez suffisamment de temps le soir pour vous détendre avant d'aller dormir.
- Évitez de vous surmener en voulant trop en faire, car un état de trop grande fatigue peut retarder le sommeil.
- Veillez à vous exposer au soleil en journée et à éviter toute lumière vive en soirée.
- Évitez le stress ou les stimulants inutiles (caféine, chocolat, alcool, etc.) en fin d'après-midi et en soirée.
- Mettez en place une routine de pré-coucher, celle-ci peut inclure un peu de relaxation, une boisson chaude « lactée » ou un bain chaud.
- Suivez un rituel nocturne immuable tout au long de la semaine.
- Utilisez votre lit uniquement pour dormir et pas pour d'autres activités, comme regarder la télévision.
- Si vous ne dormez toujours pas 15 minutes après vous être couché, levez-vous et faites quelque chose d'apaisant ou d'ennuyeux, pas trop longtemps, puis retournez au lit.
- Faites en sorte de ne pas avoir trop chaud, maintenez une température agréable dans la chambre.

Le personnel infirmier doit interroger les patients sur la qualité de leur sommeil et si besoin, les adresser à des spécialistes du sommeil de manière à traiter les éventuels problèmes. Agir sur les causes d'une mauvaise qualité de sommeil et mettre en place de bonnes habitudes et une bonne hygiène de sommeil au quotidien permet aux patients de refaire le plein d'énergie et d'améliorer leur QV.

3.3.3 Déficience visuelle

Les troubles visuels comptent au nombre des symptômes de SEP les plus fréquemment cités (jusqu'à 80 %) ⁴⁹ et constituent le symptôme révélateur de la maladie dans 25 à 50 % des cas ⁵⁰. Les anomalies de la vision sont généralement dues à la formation de plaques le long du nerf optique. Elles peuvent se traduire par une perte de l'acuité visuelle, une vision double ou en tunnel (monoculaire ou binoculaire, en fonction des nerfs touchés) ou une photophobie ⁵¹.



Les troubles visuels comptent au nombre des symptômes de SEP les plus fréquemment cités et constituent le symptôme révélateur de la maladie dans 25 à 50 % des cas.

La névrite optique est le trouble visuel le plus fréquent dans un contexte de SEP. Elle entraîne une déficience visuelle et des douleurs oculaires. 70 % des patients atteints de SEP souffriront d'une névrite optique au cours de leur maladie. À l'instar de la SEP proprement dite, la névrite optique touche les personnes âgées de 20 à 40 ans, les femmes davantage que les hommes, et un seul œil plutôt que les deux ⁵². Toutes les personnes qui contractent une névrite optique ne développent pas nécessairement d'autres symptômes de SEP, même si c'est le cas d'une proportion significative d'entre elles ⁵³.

La névrite optique se caractérise par une baisse de la vue et une douleur aiguë à la mobilisation du globe oculaire, avec pour conséquence une vision floue, incomplète ou tremblée. Elle peut

s'accompagner d'un nystagmus (mouvements rapides de l'œil). Celui-ci est généralement horizontal, mais il peut également être rotatoire ou vertical (de haut en bas et de bas en haut).

La névrite optique est généralement passagère et donne lieu à une récupération complète. Elle se déclare soudainement, suit une évolution progressive et atteint généralement son pic au bout de deux semaines. Il faut de 4 à 6 semaines pour récupérer une vision normale, mais il s'ensuit parfois une grave altération de la perception des couleurs et d'autres anomalies mineures souvent persistantes. Une perte de la perception des couleurs est l'indice par excellence d'une SEP ; elle s'installe en cas d'inflammation du nerf optique dans la région entourant la partie centrale de la rétine, qui permet la vision en couleur¹.

3.3.4 Tremblements

Environ un tiers des personnes atteintes de SEP souffrent de tremblements. Il s'agit de l'un des symptômes les plus invalidants de la SEP, il pousse le malade dans une situation de dépendance en raison des difficultés qu'il rencontre pour mener à bien les activités les plus courantes : écrire, manger, s'habiller, assurer son hygiène personnelle, etc. Les patients souffrant de graves tremblements présentent un fort handicap et une perte d'autonomie dans leur vie quotidienne. Une enquête menée dans le cadre de l'étude européenne TREMOR montre que les personnes atteintes de SEP qui souffraient de tremblements modérés à sévères étaient incapables de garder leur emploi et qu'elles devaient abandonner ou adapter considérablement leurs activités récréatives. Généralement, les personnes tentent de gérer les tremblements en évitant de faire certains mouvements, en adoptant des stratégies de compensation ou en adaptant leur environnement externe.



Environ un tiers des personnes atteintes de SEP souffrent de tremblements. Les patients souffrant de graves tremblements présentent un fort handicap et une perte d'autonomie dans leur vie quotidienne.

Stratégies d'évitement des mouvements :

un tremblement risque de provoquer l'isolement social des personnes qui en souffrent. Celles-ci auront tendance à éviter les mouvements qui trahissent leurs difficultés. Par exemple, nombreuses sont celles qui évitent de boire ou de manger en public.

Stratégies de compensation :

Certains artifices, comme appuyer fermement le coude sur le côté, permettent aux patients de réduire le tremblement distal et d'améliorer leur capacité à effectuer certains mouvements de la main, même si l'amplitude de leurs mouvements s'en trouve réduite d'autant. En cas de tremblement de la tête (titubation), le sujet tente parfois de stabiliser sa tête avec son épaule pour le réduire. Rétracter la ceinture scapulaire et l'appuyer contre le dossier de la chaise ou bloquer le coude dans une position verticale fermée peut aussi améliorer le contrôle distal.

Dans le cadre d'une SEP, les tremblements peuvent toucher les membres, le tronc, la vision et l'élocution. Il s'agit de l'un des symptômes de la SEP les plus frustrants à traiter⁵⁴. Précisons encore que le stress et l'anxiété risquent de l'accentuer.

Dans le cadre de la SEP, les deux formes de tremblement les plus courantes sont le tremblement postural et le tremblement d'intention.

- Le *tremblement postural* apparaît lorsque le patient maintient volontairement une position en luttant contre la gravité. Ce type de tremblement est fréquent chez les personnes atteintes de SEP et peut toucher la tête comme la nuque.

- Le *tremblement d'intention* se déclenche dans le cadre d'un mouvement visant à atteindre une cible, les mouvements guidés visuellement en direction de la cible se faisant avec une amplitude accrue. Il s'observe lors de l'épreuve doigt-nez. Le sujet doit lever le bras tendu sur le côté puis le plier au niveau du coude pour se toucher le nez avec l'index⁵⁵ : l'amplitude du tremblement s'accroît quand l'index se rapproche du nez. Le tremblement d'intention est lié à des lésions au niveau du cervelet et/ou des voies connectées dans le tronc cérébral et le terme est souvent employé comme synonyme de « tremblement cérébelleux »⁵⁶.

Le tremblement de repos, qui s'observe lorsqu'une partie du corps n'est pas volontairement activée et est soutenue contre la gravité, est rare dans le cadre de la SEP⁵⁷.

3.3.5 Dysfonction vésicale

Environ 75 % des personnes atteintes de SEP souffrent d'une dysfonction vésicale au cours de leur maladie. L'impact de cette dysfonction peut être difficile à gérer pour les patients, le contrôle sur la vessie se détériorant parfois de concert avec la mobilité, si bien que le patient éprouve de plus en plus de difficultés à se rendre aux toilettes en cas d'urgence mictionnelle.



Environ 75 % des personnes atteintes de SEP souffrent d'une dysfonction vésicale au cours de leur maladie.

Trois types de dysfonction vésicale sont généralement associés à une SEP⁵⁸. En voici un résumé (Tableau 2).

Nature de la dysfonction	Cause	Symptômes courants
Problème de stockage	Hyperréflexie du détrusor	Urgence, fréquence, nycturie, incontinence
Problème d'évacuation	Réduction de la contractilité du détrusor Hypertonie sphinctérienne	Urgence, perte d'urine, fréquence, retard mictionnel, incontinence, infection
Combinaison de problèmes de stockage et d'évacuation	Dyssynergie vésico-sphinctérienne	Urgence, retard mictionnel, fréquence, perte d'urine, incontinence, infection

Table 2. Types de dysfonction vésicale

3.3.5.1 Incapacité à stocker l'urine (suractivité de la vessie)

Une suractivité de la vessie est généralement le problème dont les personnes atteintes de SEP ont le plus conscience. Il s'agit du type de dysfonction vésicale le plus courant dans le contexte de la SEP, son incidence variant de 26 à 50 %. Les symptômes de ce dysfonctionnement comprennent l'urgence, la fréquence, l'incontinence impérieuse et la nycturie⁵⁹.

Ce trouble se traduit par une tendance à des contractions imprévisibles et parfois incontrôlables de la vessie. Dans le pire des cas, la vessie semble mener « sa propre vie ».

Le sujet ressent un impérieux besoin d'uriner alors que la vessie n'est qu'incomplètement remplie. L'incontinence peut survenir si les contractions exercent une pression trop forte et le problème est encore aggravé par une mobilité défaillante qui empêche de gagner rapidement les toilettes.

Un autre symptôme d'une dégradation de l'innervation du muscle vésical est la réduction de la capacité normale de la vessie, ce qui provoque des mictions fréquentes. La fréquence à laquelle la vessie doit être vidée augmente : elle passe d'une fois toutes les 3 à 5 heures (en fonction de la quantité de liquide ingéré) à une fois par heure, voire plus souvent encore.

3.3.5.2 Incapacité à évacuer l'urine

Ce type de dysfonction vésicale est moins fréquent (incidence : 19-40 %), mais peut entraîner des complications plus sérieuses que l'incapacité à stocker l'urine. Parmi les symptômes de cette incapacité, citons la fréquence, la nycturie, la rétention, l'incontinence par regorgement et des infections des voies urinaires.

Si certains patients sont conscients que leur vessie ne se vide pas correctement, d'autres ne s'en rendent absolument pas compte. Pour nombre d'entre eux, ressentir le besoin de la vider peu de temps après l'avoir fait indique que l'évacuation de l'urine se fait mal. Des études ont montré que lorsque les malades de la SEP estimaient ne pas avoir correctement vidé leur vessie, ils avaient généralement raison. Cependant, parmi les patients qui pensaient l'avoir complètement vidée, la moitié se trompaient et étaient surpris de savoir quelle quantité d'urine contenait encore leur vessie⁶⁰.

l'avoir complètement vidée

Une évacuation incomplète de l'urine résulte du mauvais déroulement de deux processus, tous deux liés à un mauvais fonctionnement de la moelle épinière⁶¹ :

- **Dyssynergie vésico-sphinctérienne** : le muscle qui entoure le canal de sortie de la vessie (sphincter urétral) ne se détend pas lorsque le muscle vésical se contracte, il commence au contraire à se contracter à son tour, ce qui empêche le passage de l'urine.
- **Hyperréflexie du détrusor** avec contractions interrompues : les impulsions neuronales qui permettent au muscle vésical d'un sujet sain de rester contracté jusqu'à ce que la vessie soit vide ne descendent plus le long de la moelle épinière. Lorsque la vessie se contracte, les contractions, bien que fréquentes, ne durent pas assez longtemps.

3.3.5.3 Combinaison de problèmes de stockage et d'évacuation

Ce trouble survient chez 24 à 46 % des personnes atteintes de dysfonction vésicale dans le contexte d'une SEP. Il est souvent associé à une dyssynergie vésico-sphinctérienne. Les symptômes de ce type de dysfonction vésicale regroupent ceux des deux troubles précités⁶². Si elle n'est pas traitée correctement, cette maladie peut entraîner des infections récurrentes des voies urinaires, un reflux d'urine, une hydronéphrose et, dans les cas extrêmes, une insuffisance rénale.

3.3.6 Dysfonction intestinale

Les personnes atteintes de SEP souffrent fréquemment de problèmes intestinaux, même si ceux-ci sont généralement sous-déclarés et négligés⁵⁹. Selon Wiesel et al.⁶³, la prévalence de la dysfonction intestinale parmi les patients atteints de SEP est plus élevée qu'au sein de la population générale (jusqu'à 70 %)⁶³.

La dysfonction intestinale ne semble pas être liée au degré d'invalidité ; elle est par contre associée à la durée de la SEP⁶⁴. Il s'agit d'une source de détresse durable pour de nombreux malades⁶³.

Pour contrôler les actions intestinales, il faut avoir conscience du besoin d'aller à la selle.

d'aller à la selle

Ce besoin se fait sentir lorsque les fèces arrivent dans le rectum, ce qui provoque sa dilatation et l'envoi de messages, via les voies sensorielles, avertissant du besoin de les évacuer. À ce stade, les terminaisons nerveuses très sensibles du rectum sont capables de distinguer si les selles sont solides, liquides ou gazeuses.

Mais dans un contexte de SEP, ces messages se perdent ou sont incomplets, si bien qu'il devient parfois difficile de les distinguer.

Les deux principaux types de dysfonction intestinale liés à la SEP sont la constipation et l'incontinence fécale, qui peuvent par ailleurs coexister.

3.3.6.1 Constipation

La constipation se caractérise par deux défécations, ou moins, sur une période d'une semaine et/ou par l'utilisation de suppositoires, de laxatifs ou de lavements plus d'une fois par semaine pour faciliter le transit. En Europe, la valeur moyenne des taux de constipation enregistrés au sein de la population générale est estimée à 17,1 %⁶⁵. Au sein de la population des malades de la SEP, ce taux varie de 36 à 53 %.

La constipation

Facteurs favorisant la constipation⁶⁴ :

- des changements neurologiques
- un manque de sensibilité dans la zone rectale
- une faiblesse des muscles abdominaux
- un manque de mobilité et d'exercice
- une absorption insuffisante de liquides
- des médicaments, et plus particulièrement les médicaments destinés à traiter les symptômes urinaires
- des habitudes défécatoires inappropriées, notamment l'absence d'un moment de relaxation régulièrement planifié et dévolu à l'élimination

3.3.6.2 Incontinence fécale

L'incontinence fécale se caractérise par le passage involontaire des selles. 25 % des personnes atteintes de SEP vivent un tel épisode une fois par semaine et 51 %, moins d'une fois par mois. Les facteurs contribuant à l'incontinence fécale sont la constipation, qui provoque une dilatation du rectum et son débordement, une baisse de la sensibilité rectale, une dysfonction du sphincter, ainsi que certains médicaments et régimes⁶⁴.

3.3.7 Dysfonctions sexuelles

La nature aussi privée qu'intime des questions liées à la sexualité constitue un challenge pour les personnes atteintes de SEP comme pour les professionnels de la santé qui s'occupent d'elles. Les patients qui rencontrent des problèmes d'ordre sexuel ne savent pas toujours dans quelle mesure ces problèmes peuvent être imputés à la SEP ; certains risquent aussi d'être préoccupés par l'impact que la SEP risque d'avoir sur leur sexualité. Il est dès lors très important que le personnel infirmier qui travaille avec des personnes qui ont reçu un diagnostic de SEP soit attentif aux besoins variables des patients en matière d'évaluation, d'information et de réconfort concernant la sexualité et les questions sexuelles.

L'incidence de la dysfonction sexuelle chez les personnes atteintes de SEP varie considérablement d'un rapport à l'autre. Une étude menée en 2009 indique qu'entre 50 et 90 % des hommes et 40 et 80 % des femmes sont concernés⁶⁶. Les symptômes les plus fréquemment signalés par les femmes

sont l'anorgasmie ou l'hypo-orgasmie ainsi qu'une baisse de la lubrification vaginale et de la libido ; les hommes souffrent souvent d'impuissance ou de dysfonction érectile (DE), de dysfonction éjaculatoire/orgasme et d'une baisse de la libido^{67,68}.

La prévalence de la dysfonction sexuelle est plus élevée dans le contexte de la SEP que dans celui d'autres maladies, et près de cinq fois plus élevée que dans la population générale^{69,70}. De telles études ont tendance à se concentrer sur les problèmes physiques et à faire l'impasse sur l'impact global d'un changement dans la sexualité d'un individu.



Des études de prévalence indiquent qu'environ 70 % des personnes atteintes de SEP observent des changements dans leur fonction sexuelle.

La dysfonction sexuelle est corrélée à la présence d'autres invalidités, en particulier des symptômes vésicaux et intestinaux, un trouble sensoriel au niveau des organes génitaux, une faiblesse du plancher pelvien et une certaine spasticité⁶⁷. Les facteurs associés peuvent être évalués comme étant des « facteurs de risque » et attirer l'attention du personnel infirmier sur la possibilité d'une dysfonction sexuelle. À l'instar d'autres symptômes de la SEP, les symptômes d'une dysfonction sexuelle peuvent connaître des épisodes de rechute et de rémission.

Les problèmes sexuels se répartissent en trois catégories : primaires, secondaires et tertiaires⁷¹. Les personnes atteintes de SEP peuvent ressentir des dysfonctions pour chacune de ces catégories.

3.3.7.1 Dysfonction sexuelle primaire

La dysfonction sexuelle primaire est la conséquence de lésions de démyélinisation dans la moelle épinière et le cerveau qui altèrent directement les sensations ou les réponses sexuelles. Exemples :

- baisse ou absence de libido
- altération des sensations génitales, ou paresthésie
- baisse ou absence de sensations génitales
- baisse de la fréquence ou de l'intensité des orgasmes
- dysfonction érectile
- baisse de la lubrification vaginale ou engorgement du clitoris
- baisse de tonus du muscle vaginal

3.3.7.2 Dysfonction sexuelle secondaire

Une dysfonction sexuelle secondaire qualifie des changements de la fonction sexuelle provoqués indirectement par d'autres symptômes de la SEP ou des interventions médicales/pharmacologiques.

Les symptômes de SEP cités ci-après peuvent interférer avec l'expression sexuelle :

- fatigue – interfère avec l'intérêt, le niveau d'activité et la spontanéité
- spasticité – touche le confort et le positionnement
- paresthésie sensorielle non génitale – réduit le confort et le plaisir
- faiblesse – interfère avec l'activité sexuelle
- douleur – réduit l'activité sexuelle et le plaisir
- dysfonction vésicale/intestinale – provoque de l'anxiété et de l'inconfort
- tremblement – interfère avec l'activité sexuelle
- troubles cognitifs – touchent l'attention et la stimulation psychogène

Les médicaments suivants peuvent interférer avec la réponse sexuelle :

- antidépresseurs tricycliques et inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine (ISRS) contre la dépression – inhibent la libido et l'orgasme
- anticholinergiques et antimuscariniques – réduisent la lubrification vaginale
- antispasmodiques – provoquent une fatigue importante
- antiépileptiques pour contrôler la douleur ou les tremblements – provoquent une fatigue importante

3.3.7.3 Dysfonction sexuelle tertiaire

Une dysfonction sexuelle tertiaire désigne tout problème psychologique, social et culturel qui interfère avec les sentiments ou les réponses sexuelles. Exemples :

- « Les personnes handicapées ne sont pas sexuellement attirantes. »
- « Je ne peux pas être à la fois la personne qui soigne et le partenaire sexuel. »
- « Je ne m'aime plus, comment pourrais-je plaire à quelqu'un ? »
- « Ce n'est plus la même personne que celle que j'ai épousée. »
- « Je ne lui plais plus depuis que je suis un fardeau. »
- « Avec tout ce qu'il se passe, le sexe est passé au dernier rang de mes préoccupations. »

Il est essentiel de vérifier de quelle catégorie relève le problème sexuel. Au nombre des interventions envisageables, il y a (entre autres) les interventions qui améliorent directement l'activité sexuelle, le traitement pharmacologique des symptômes de la SEP et l'aide psychologique visant à améliorer l'image de soi ou la communication.

Il faut également garder à l'esprit que la SEP est une maladie qui touche de jeunes adultes et que ceux-ci voudront peut-être être/rester sexuellement très actifs. Il faut aussi tenir compte du fait que le niveau de la fonction physique ou de la relation ne joue aucun rôle dans le désir de satisfaction sexuelle.



Quelle est la bonne méthode pour entamer une discussion sur les problèmes difficiles/personnels comme des troubles vésicaux ou sexuels avec un patient atteint de SEP ?

Informar le patient que des problèmes au niveau de la vessie, de l'intestin et de la fonction sexuelle sont l'un des aspects de la SEP constitue souvent une manière sécurisante d'entamer la discussion. Il est utile de décrire le rôle du système nerveux dans chacune des fonctions évoquées et si possible, de donner des diagrammes illustrant le propos. Rappeler au patient qu'il n'est pas le seul à être touché par ces problèmes et que, dans la majorité des cas, plusieurs approches sont envisageables pour gérer ces problèmes permet souvent de couper court à son angoisse. En tant que partenaire du patient et de sa famille, le personnel infirmier peut explorer plusieurs options pour gérer les symptômes de la SEP. Mais il doit aussi analyser d'autres questions en lien avec ces symptômes. Les patients de sexe féminin qui souffrent de dysfonction sexuelle peuvent avoir l'impression que le sujet ne mérite pas d'être abordé, alors que des changements simples, comme se vider la vessie avant un rapport ou adopter une autre position apporte souvent un certain soulagement. Le patient qui a tissé des liens solides avec le personnel infirmier est le mieux placé pour s'atteler, en partenariat avec les soignants, au problème parfois complexe que pose la prise en charge des symptômes.

3.3.8 Difficultés d'élocution

À un niveau physique, la SEP peut compromettre l'élocution, généralement en raison des retards qui se produisent lorsque les messages empruntent des voies neuronales dégradées pour parvenir jusqu'aux muscles impliqués dans l'élocution. Les symptômes varient et sont généralement conditionnés par la fatigue et le niveau de stress. Certaines personnes atteintes de SEP peuvent observer une légère réduction du volume lorsqu'elles sont fatiguées ou un léger bredouillement en fin de journée. D'autres ont l'impression que les mots prennent du retard sur leurs pensées⁴³.

Une corrélation a été établie entre les troubles de l'élocution et le degré de démyélinisation ainsi que le caractère progressif de la maladie, mais pas avec sa durée, l'âge du patient ou l'âge auquel il a contracté la maladie⁷². Ces troubles sont peu courants au premier stade de la SEP et se manifestent plutôt à une phase ultérieure. Au début, les difficultés d'élocution sont légères mais leur gravité augmente progressivement avec le degré d'atteinte neurologique ; elles sont plus prononcées chez les individus dont le processus pathologique touche un plus grand nombre de systèmes neurologiques.

Les symptômes

Principaux symptômes des troubles de l'élocution liés à la SEP :

Articulation imprécise (dysarthrie)

L'élocution paraît lente et brouillonne, avec des voyelles et des consonnes imprécises, des interruptions soudaines ou un allongement excessif de certains sons. Ces troubles sont provoqués par la lenteur et la faiblesse des mouvements de la langue ainsi que, dans une moindre mesure, par des difficultés liées aux mouvements des lèvres et de la mâchoire.

Déformation de la voix (dysphonie)

Il existe plusieurs types de perturbations de la voix : celle-ci peut être dure, voilée, enrrouée ou cassée-étranglée. L'intensité de la voix est parfois faible et baisse avec la fatigue. Dans certains cas, le sujet ne peut produire que de courtes phrases. Ces troubles sont provoqués par des anomalies au niveau de la respiration et du système du larynx. Un déficit respiratoire peut entraîner une altération du support offert par la respiration et du contrôle de la respiration affectée à l'élocution. Un déficit au niveau du larynx peut s'expliquer par une hyper- ou une hypofonction. Dans certains cas, la voix peut également avoir une résonance nasale excessive.

Trouble de l'intonation (dysprosodie)

Une personne qui souffre de SEP présente parfois des perturbations de la prosodie comme une lenteur ou au contraire une vélocité excessive, des variations de hauteur faibles ou excessives et des variations de volume. Ces perturbations sont provoquées par un contrôle réduit de la respiration, une dysfonction laryngienne et articulatoire ou une mauvaise coordination entre tous ces éléments.

Il est difficile de définir la proportion de patients qui connaîtront des difficultés d'élocution et de communication en raison de leur maladie. Diverses études publient des incidences variant de 44 à 77 %⁷³. Hartelius et al.⁷⁴ ont étudié un groupe relativement important de patients et calculé que 62 % d'entre eux faisaient état de troubles de l'élocution et de la voix. La variation de l'incidence de ces troubles dépend du degré de gravité, de la durée et du stade de la maladie.

Les dysarthries sont généralement associées à d'autres symptômes qui découlent de lésions du tronc cérébral, notamment des tremblements de la tête ou une incoordination du contrôle de la motricité fine. Les symptômes de troubles de l'élocution présentés ci-après sont classés par ordre de fréquence ou d'occurrence :

- mauvais contrôle du volume
- rudesse de la voix
- articulation déficiente
- mauvais contrôle de l'intensité
- mauvais contrôle de la hauteur

Des recherches concernant les effets de séances de logopédie sur des personnes atteintes de SEP indiquent qu'une telle thérapie peut s'avérer bénéfique. Quelques conseils généraux peuvent

également être donnés : réduire les bruits de fond avant de parler, prononcer un demi-mot sur chaque respiration, parler lentement et se placer face à ses interlocuteurs. Les traditionnels exercices phonatoires peuvent également être bénéfiques en cas de troubles mineurs (exercices d'aide au contrôle du souffle pour gérer le volume).

3.3.9 Difficultés de déglutition

La parole et la **déglutition** partagent les mêmes structures anatomiques ainsi que quelques mécanismes physiologiques, si bien que les troubles de l'élocution peuvent s'accompagner de troubles de la déglutition.

déglutition

La déglutition fait partie des fonctions biologiques les plus basiques, mais le processus en tant que tel n'a rien d'élémentaire. La déglutition se déroule en 3 phases :

- Phase orale
- Phase pharyngienne
- Phase œsophagienne

déglutition continue

Les phases oro-pharyngiennes ne durent pas plus de 1,5 seconde, mais requièrent la coordination de pas moins de 31 groupes de muscles appariés⁷³. Un amoindrissement du contrôle neurologique de la déglutition provoque une dysphagie et peut avoir un impact potentiellement grave sur la fonction respiratoire, la nutrition et la QV.

Des troubles de la déglutition (dysphagie) ont été identifiés chez 34 % des patients atteints de SEP, une corrélation significative ayant été établie avec le degré de **sévérité de la maladie**^{75,76}. Les troubles impliquent généralement les phases orales et pharyngiennes de la déglutition, même si une dysfonction du sphincter œsophagien supérieur a également été détectée⁷⁵. Ils peuvent se manifester par des difficultés à mâcher, une accumulation de nourriture dans la joue, un écoulement de liquide et des épisodes de toux ou de suffocation quand le sujet mange ou boit. Il n'est pas rare que des personnes atteintes de SEP nient éprouver une difficulté à déglutir, même si des membres de leur famille leur font part de leurs préoccupations.

sévérité de la maladie

Une étude récente⁷⁷ établit que les personnes atteintes de SEP qui souffrent de dysphagie présentent également une durée de maladie significativement plus longue ($p = 0,031$) ainsi qu'un nombre accru de troubles neurologiques au niveau du système fonctionnel cérébelleux ($p = 0,04$) par comparaison avec des patients non dysphagiques. La prévalence de la dysphagie est significativement plus élevée parmi les personnes présentant une invalidité neurologique accrue, mesurée par des scores EDSS ($p = 0,04$). Ces résultats soulignent l'importance de l'évaluation et de la gestion de la fonction de déglutition chez les patients atteints de SEP, et plus encore chez ceux qui enregistrent un score EDSS élevé, une dysfonction plus sévère du cervelet et une longue durée de maladie.

Le nombre de signalements spontanés de problèmes de mastication et de déglutition augmente généralement au fur et à mesure que la SEP progresse ; l'incidence de ces problèmes est de 65 % parmi les patients les plus sévèrement handicapés⁷⁸. À l'instar de la SEP proprement dite, les troubles de la déglutition peuvent connaître des épisodes de rechute et de rémission en fonction de l'emplacement et de l'étendue des zones de démyélinisation.

Un orthophoniste pourra analyser la qualité de la déglutition au moyen d'une évaluation manuelle et par vidéofluoroscopie. Au terme de cette évaluation, il donnera des conseils sur la posture, sur le volume et la consistance de la nourriture ainsi que sur l'environnement des repas. Si la déglutition est jugée dangereuse et que les patients contractent des infections pulmonaires récurrentes ou accusent une

perte de poids marquée, d'autres méthodes d'alimentation seront recommandées, par exemple une sonde nasogastrique ou une gastrostomie endoscopique percutanée (GEP).

3.3.10 Cognition

Les problèmes cognitifs peuvent survenir à un stade précoce de la SEP, bien que leur probabilité augmente avec la durée et la gravité de la maladie. Comme pour les symptômes physiques, la SEP peut toucher certaines fonctions cognitives et en épargner d'autres. Les symptômes cognitifs peuvent empirer pendant une rechute et s'améliorer en période de rémission, mais le plus souvent, ils évoluent lentement et graduellement.

Près de 50 % des personnes atteintes de SEP développent des déficiences cognitives mesurables⁷⁹⁻⁸¹. Dans 5 à 10 % des cas, la dégradation cognitive interfère considérablement avec les activités de tous les jours, mais il est rare qu'elle empire au point d'imposer une prise en charge en institution. Elle peut toucher des patients qui ne présentent qu'un faible handicap physique, et constitue une variable indépendante d'un futur dysfonctionnement au travail ou dans un contexte social⁸². Les troubles cognitifs risquent d'empêcher le patient de garder son emploi, d'effectuer des activités de tous les jours ou de suivre son traitement ; ils gênent les contacts sociaux, mettent à rude épreuve les relations avec la famille et provoquent une grande détresse émotionnelle⁸³.



Près de 50 % des personnes atteintes de SEP développent des déficiences cognitives mesurables.

Les troubles cognitifs sont généralement légers chez les personnes atteintes de SEP⁸⁴, mais une petite proportion d'entre elles (environ 10 %) voit ces troubles progresser jusqu'à provoquer ce qui ressemble à une forme de démence sous-corticale⁸⁵. Les troubles cognitifs ont tendance à s'aggraver imperceptiblement et très progressivement, à un rythme imprévisible, sur une période de plusieurs années. Le nombre de changements dépend pour une grande part du degré d'activité de la maladie au niveau du cerveau.

Dans le contexte de la SEP, certaines fonctions cognitives sont davantage que d'autres susceptibles d'être touchées. Citons notamment la mémoire à court terme, l'attention et la concentration, le traitement d'informations, les fonctions exécutives (comme la planification et la résolution de problèmes), les fonctions visuo-spatiales et la fluidité verbale^{86,87}. L'intellect général, la mémoire à long terme, la compétence conversationnelle et la compréhension écrite resteront très probablement intacts. Il est rare que les fonctions générales du langage, les compétences sociales faisant partie de la routine, ainsi que l'orientation par rapport aux personnes, à l'espace et au temps soient gravement atteintes dans un contexte de SEP (même si les troubles cognitifs s'aggravent globalement), bien qu'une légère difficulté à trouver ses mots soit ressentie par de nombreux patients⁸².

La perte de mémoire est probablement le problème cognitif le plus couramment observé chez les patients atteints de SEP. Indépendamment des évidentes difficultés que pose une certaine distraction, la perte de mémoire a également des implications pour l'apprentissage de nouvelles aptitudes.

Les baisses d'attention et de concentration peuvent également poser problème, surtout si le patient doit partager son attention entre plusieurs tâches.

Le raisonnement et le jugement, notamment l'acquisition de nouvelles connaissances, la résolution de problèmes et la régulation comportementale, peuvent également être touchés mais vu la nature subtile du raisonnement, ce problème est souvent moins évident.

La rapidité avec laquelle sont traitées les informations risque également de pâtir de la maladie. Ce problème se manifeste plus particulièrement lorsque les personnes doivent gérer des informations provenant de plusieurs directions.

La perception visuo-spatiale peut parfois s'altérer.

Les fonctions cognitives les *moins susceptibles* d'être amoindries par la SEP sont : le langage, les connaissances à distance, les connaissances acquises longtemps auparavant, les capacités motrices apprises avant la maladie (faire du vélo par exemple) et les compétences sociales automatiques à long terme.

Dans le domaine des troubles cognitifs, l'éventail des variations individuelles est très large. De nombreuses personnes atteintes de SEP n'en ressentent aucun. D'autres peuvent en présenter dans un seul domaine, tandis que d'autres encore observeront une combinaison des troubles les plus répandus. Or, même une déficience légère peut avoir un impact significatif sur la capacité du patient à **fonctionner au quotidien**.

fonctionner au quotidien

Un ralentissement important de la vitesse à laquelle les informations sont traitées a été associé à une hausse du risque d'avoir un accident de voiture ou de mal comprendre ce qui se dit, ce qui peut engendrer une multiplication des conflits interpersonnels.

Une diminution même anodine des capacités d'organisation et de résolution des problèmes peut avoir un impact considérable sur la capacité du patient à jongler avec les innombrables occupations conflictuelles qui requièrent son temps et son énergie jour après jour, par exemple garder son emploi, assurer les activités extrascolaires des enfants et gérer les programmes de traitement des symptômes de la SEP, ce qui peut exiger de planifier des pauses pour se reposer ou se rendre aux toilettes.

Partant, l'évaluation du fonctionnement cognitif doit faire partie de tout examen neurologique et infirmier de ces patients⁸⁸.

Les symptômes moteurs et sensoriels ainsi que la fatigue peuvent également altérer leur fonctionnement cognitif. Ils doivent donc être pris en compte lors de l'évaluation des troubles cognitifs. L'état émotionnel peut aussi jouer un rôle à cet égard⁸⁹.

3.3.11 Spasticité

La spasticité touche environ trois quarts des personnes atteintes de SEP⁹⁰. Un tiers des patients interrogés dans le cadre d'une enquête ont affirmé que la spasticité était soit un symptôme modéré soit le symptôme le plus grave qu'ils éprouvaient au quotidien⁹¹. La sévérité de ce trouble était associée à la durée de la maladie, au degré d'invalidité, au nombre de rechutes et à l'aggravation des symptômes au cours des derniers mois⁹¹. La spasticité a un impact négatif sur les activités quotidiennes chez 44 % des malades qui en souffrent³². Elle exacerbe les problèmes de marche, les composants physiques de la QV ainsi que la dysfonction vésicale ou intestinale^{32,92}.



La paralysie spasmodique touche environ trois quarts des personnes atteintes de SEP.

La spasticité fait partie du syndrome du neurone moteur supérieur qui survient à la suite d'une dégradation survenue dans n'importe quelle partie du SNC, notamment la moelle épinière. Elle a de nombreux effets, qui se répartissent entre symptômes positifs ou négatifs ; la plupart des personnes atteintes de SEP présenteront une combinaison des deux types⁹³.

La spasticité englobe les spasmes des muscles actifs, les contractions musculaires, la raideur, le manque d'élasticité et la faiblesse. La faiblesse musculaire est souvent un premier symptôme révélateur de SEP, et la spasticité aggrave généralement cette faiblesse. Les étourdissements, les vertiges et l'engourdissement peuvent également survenir dans le contexte d'une SEP, et interférer avec la mobilité³². La spasticité peut réduire l'amplitude des mouvements, gêner le déclenchement ou l'arrêt du mouvement, provoquer des douleurs, accentuer la fatigue et entraîner des chutes. Il s'agit

d'une source majeure d'invalidité au niveau des membres inférieurs⁹⁰. Les personnes atteintes de SEP remarqueront peut-être que certains mouvements s'accompagnent d'une rigidité accrue. Ce phénomène est fréquent le matin ou après avoir tenu une position assise pendant un certain temps ; les crampes s'estompent après plusieurs minutes. Des tressaillements ou des contractions des extrémités peuvent en outre survenir de manière spontanée¹.

Qu'est-ce qui provoque la spasticité ?

Le contrôle et la régulation de l'activité normale des muscles squelettiques impliquent un ensemble complexe de commandes motrices descendantes, de réflexes et de retours sensoriels, à partir du cerveau comme de la moelle épinière, mais aussi en provenance de la sensation périphérique. Dans le cas d'un mouvement normal, les influx du cortex cérébral, des noyaux gris centraux, du thalamus et du cervelet qui se déplacent le long des neurones moteurs supérieurs ajustent, renforcent et régulent le neurone moteur inférieur qui est directement connecté, à travers les nerfs périphériques, aux muscles de manière à garantir une activité musculaire fluide et coordonnée et à maintenir la position.

En d'autres termes, la spasticité survient lorsque les voies descendantes du neurone moteur supérieur sont endommagées (par une plaque de SEP). Les plaques interrompent la régulation de l'activité de la moelle épinière et du neurone moteur inférieur. Les conséquences en sont une augmentation de l'activité du neurone moteur inférieur, et donc de l'activité musculaire, en réponse aux stimuli périphériques (étirement du muscle, infection des voies urinaires ou escarres)⁹⁴.

3.3.11.1 Conséquences de la spasticité

La spasticité ne constitue pas systématiquement un inconfort ou une gêne pour les personnes atteintes de SEP. Dans certains cas, la raideur musculaire compense une certaine faiblesse et peut permettre une activité qui, à défaut, n'aurait pas été possible, voire certains aspects de la kinésithérapie⁹⁵. Cependant, dans la plupart des cas, la spasticité pose problème. La raideur accrue des muscles consomme une grande partie de l'énergie, peut entraver la coordination et exacerber d'autres symptômes de la SEP, la fatigue notamment.

La spasticité peut gêner l'activité physique : marcher, se déplacer, ramasser des objets, se laver, s'habiller ou avoir des rapports sexuels. Elle peut aussi avoir un impact émotionnel sur l'humeur, l'image de soi ou la motivation⁹⁶⁻⁹⁸. Elle peut également compromettre la sécurité d'une position assise ou couchée en raison des spasmes ou d'un mauvais positionnement durable, qui peut mener à l'apparition de contractures. En conséquence, le sujet risque de souffrir d'une mobilité moindre dans son environnement et d'isolement social. Le traitement de la spasticité doit donc être soigneusement sélectionné et réévalué au fil du temps afin de répondre aux objectifs de chaque patient, mais aussi de soutenir et de maintenir ses fonctions.

3.3.12 Douleur

La douleur est un symptôme fréquemment ressenti par les personnes atteintes de SEP. Des études font état d'une prévalence variant de 30 à 90 %⁹⁹⁻¹⁰¹, la douleur étant aussi l'un des symptômes révélateurs de la SEP². La douleur liée à la SEP présente des corrélations avec l'anxiété et la dépression ; elle peut toucher tous les domaines des fonctions ainsi que les aspects physique et mental de la QV³². Près de la moitié des patients qui souffrent de douleurs expliquent que celles-ci interfèrent avec leurs activités sociales, leur travail ou leur sommeil.



La douleur est un symptôme fréquemment ressenti par les personnes atteintes de SEP. Des études font état d'une prévalence variant de 30 à 90 %.

La douleur est parfois difficile à gérer, et les patients qui en souffrent sont également plus enclins à souffrir d'une moins bonne santé mentale. La douleur peut mener à la dépression, qui peut à son tour

contribuer au ressenti de la douleur. Dans un contexte de SEP, la douleur est dite primaire quand elle résulte directement d'une dégradation neuronale, ou secondaire quand elle est provoquée par une invalidité, par exemple les douleurs lombaires causées par une utilisation prolongée du fauteuil roulant ou une mauvaise position⁴³.

Un examen systématique de la douleur dans un contexte de SEP¹⁰⁰ a permis de distinguer quatre grandes catégories de douleur :

- douleur neuropathique centrale ininterrompue (douleur dysesthésique des extrémités)
- douleur neuropathique centrale intermittente (névralgie du trijumeau, signe de Lhermitte)
- douleur musculo-squelettique (douleurs lombaires, spasmes musculaires ou douleur liée à des spasmes toniques)
- mélange de douleur neuropathique et non neuropathique (maux de tête)

Une autre cause de douleur sont les thérapies médicamenteuses spécifiques à la SEP ; bien que peu sévère, elle peut entraîner une moins bonne observance du traitement¹⁰².

3.3.12.1 Douleur neuropathique

La douleur neuropathique ou « douleur nerveuse » est habituellement décrite comme une sensation de brûlure, des élancements, des picotements, une douleur lancinante ou une hypersensibilité. Les personnes atteintes de SEP ressentent fréquemment des douleurs neuropathiques provoquées par une démyélinisation des nerfs et par les plaques situées dans le cerveau et la moelle épinière. Un exemple en est donné par la *névralgie du trijumeau*, une douleur faciale très intense, dont la prévalence est 300 fois plus élevée chez les personnes atteintes de SEP que dans la population générale. Dans les cas extrêmes, une intervention chirurgicale peut être effectuée pour soulager cette douleur, au risque toutefois de provoquer une insensibilité au niveau du visage¹⁰³. Le signe de Lhermitte est un autre exemple de douleur neuropathique souvent déclenchée par un mouvement de la tête ; celle-ci est attribuée à une démyélinisation dans la zone cervicale.

3.3.12.2 Douleur nociceptive

La douleur musculo-squelettique ou nociceptive est ressentie lorsque les muscles, les tendons, les ligaments et les tissus mous sont attaqués. Les spasmes musculaires et la spasticité, deux symptômes de SEP très courants, peuvent également provoquer des douleurs nociceptives. De nombreux malades de la SEP ressentent des douleurs lombaires, a fortiori lorsque l'immobilité ou la fatigue les obligent à rester assis une grande partie du temps. La pression exercée sur les lombaires en position assise est plus grande qu'en position debout, et provoque fréquemment une compression ou un pincement des nerfs. De même, une altération de la marche risque d'imposer des efforts inhabituels aux disques intervertébraux. De tels efforts peuvent endommager les disques et coincer les nerfs, ce qui provoque une douleur dans la partie du corps correspondant au nerf atteint. Dans un contexte de SEP, les ligaments peuvent également s'abîmer en raison d'une hyperextension du genou à la marche, le gonflement consécutif du genou faisant naître une douleur non négligeable¹⁰¹.

3.3.13 Altération de la mobilité et de l'équilibre

La mobilité se définit comme la capacité à se déplacer librement : bouger dans son lit, se lever de son lit, s'asseoir sur une chaise et se relever, monter et descendre des escaliers et des pentes, aller faire ses courses et en revenir, prendre les transports en commun, etc. Elle peut également inclure l'endurance. Certaines personnes atteintes de SEP conserveront leur capacité à marcher mais ne pourront le faire que sur une courte distance.

Jusqu'à 90 % des personnes atteintes de SEP voient leur mobilité s'altérer³². Une mauvaise mobilité compromet l'activité fonctionnelle, l'emploi, l'autonomie ainsi que les aspects physique et mental de la QV³². Plusieurs études ont souligné l'importance de la mobilité pour la productivité et l'emploi. La mobilité et la fonction de la main sont les deux principales variables prédictives de l'arrêt du travail. Lors d'une étude menée auprès d'un groupe de patients, 65 % d'entre eux ont cité la mobilité comme priorité principale parmi les facteurs impactant la QV³². Lors d'une autre enquête, 70 % des personnes souffrant d'une SEP et d'une altération de la marche ont indiqué qu'il s'agissait de la principale difficulté posée par la SEP¹⁰⁴. La peur de **tomber** renforce l'isolement social des patients.



Jusqu'à 90 % des personnes atteintes de SEP voient leur mobilité s'altérer.

tomber

Les personnes atteintes de SEP qui craignent de tomber risquent de réduire leur activité physique, amoindissant de facto leur force, leur endurance et la portée de leurs mouvements¹⁰⁵. Ce qui entraîne à son tour une augmentation du risque de chute mais aussi, le cas échéant, des frais médicaux.

Des troubles de la marche risquent de survenir à tous les stades de la maladie. Quinze ans après le diagnostic, la probabilité de devoir faire appel à une aide pour marcher est estimée à 40 %, elle est de 25 % pour un fauteuil roulant³².

3.3.14 Dépression

La dépression majeure, ou clinique, est un trouble psychiatrique grave qui se distingue de la dépression mineure, du découragement et du chagrin par sa persistance, sa gravité et nombre d'autres symptômes¹⁰⁶.

Un diagnostic de dépression majeure repose sur plusieurs critères : humeur triste ou maussade la majeure partie de la journée et presque chaque jour pendant au moins deux semaines. Ces deux critères doivent s'accompagner d'au moins quatre autres **symptômes** concomitants, parmi lesquels :

- une perte d'intérêt pour des activités que le sujet apprécie et se sent d'habitude capable de faire
- sentiment d'inutilité ou de culpabilité excessive/inappropriée
- augmentation ou perte de l'appétit s'accompagnant d'une perte ou d'un gain de poids
- modification des habitudes liées au sommeil (réveil 2 ou 3 heures plus tôt que d'habitude ou augmentation du nombre quotidien d'heures de sommeil)
- pensées récurrentes de mort ou pensées et sentiments suicidaires, fatigue
- déficit d'attention
- dysfonction sexuelle

symptômes

Certains des symptômes liés à une dépression majeure sont également associés à la SEP. Il faut donc impérativement faire la différence entre le retrait social dans le cadre d'une dépression (par manque d'intérêt pour les activités sociales classiques) et l'incapacité à se sociabiliser selon le mode habituel du sujet en raison des symptômes de la SEP ou d'une déficience provoquée par la maladie. Si les changements persistants et sévères de l'humeur qui caractérisent la dépression majeure ne sont pas observés, ces symptômes sont très probablement imputables à une SEP.

La dépression majeure est plus fréquente chez les patients atteints de SEP qu'au sein de la population générale, et même plus fréquente que dans les groupes de patients atteints d'autres maladies chroniques invalidantes¹⁰⁷. La moitié des personnes souffrant de SEP connaissent également une dépression à un stade ou l'autre de leur maladie¹⁰⁸. La prévalence de la dépression majeure a été évaluée à 26 % dans la tranche d'âge des 18-45 ans¹⁰⁷. La dépression peut intervenir dans plusieurs cas de figure : réaction aux effets de la SEP, conséquence de lésions dans les zones du cerveau qui contrôlent les émotions, conséquence de processus immunologiques caractéristiques de la SEP, effet secondaire des médicaments contre la SEP (les corticostéroïdes et probablement l'interféron) ou comorbidité distincte.



La moitié des personnes souffrant de SEP connaissent également une dépression à un stade ou l'autre de leur maladie.

La dépression, qui passe souvent inaperçue et n'est donc pas traitée, n'entretient aucune corrélation avec le degré d'invalidité liée à la SEP^{109,110}. Il est toutefois prouvé qu'elle a un lien avec le degré de déficience neurologique ; les personnes qui souffrent de SEP et de dépression présentent généralement une charge lésionnelle au niveau du cortex orbitofrontal médian plus importante que les personnes atteintes de SEP ne souffrant pas de dépression¹¹¹. La dépression est également la principale variable prédictive d'une baisse de la qualité de vie des patients atteints de SEP¹¹².

Le manque de certitude quant à l'avenir, associé à l'impression de ne plus avoir une vie « normale », provoque, au moins occasionnellement, une dépression chez la plupart des personnes atteintes de SEP. Les chercheurs estiment que la dépression liée à la SEP découle d'une conjonction de plusieurs facteurs :

- réactions psychologiques au diagnostic d'une maladie chronique
- neuropathologie du processus pathologique
- anxiété due à l'incertitude que suscitent des événements futurs
- deuil en raison du sentiment de perte de l'ancien soi

Peu de maladies sont aussi sensibles au statut émotionnel que la SEP. Des recherches ont montré qu'une bonne santé émotionnelle améliore sensiblement les fonctions et performances, et inversement en cas de dépression ou d'anxiété¹¹³.

Le tableau de la dépression chez les personnes atteintes de SEP diffère généralement du tableau observé dans la population générale. Dans le contexte d'une SEP, des symptômes comme la tristesse, l'irritabilité et l'anxiété sont parfois les premiers indicateurs d'une dépression sous-jacente. Il convient de dresser une liste des facteurs contributifs potentiels (douleur chronique, isolement social, etc.) pour chaque patient. Des actions doivent être entreprises pour aider le patient à résoudre ces facteurs, dans la mesure du possible. Un traitement spécifique à base d'antidépresseurs ou des psychothérapies, notamment une thérapie cognitivo-comportementale, doivent être envisagés, mais uniquement dans le cadre d'un programme global de gestion de la dépression.



3.4 Résumé

- La SEP s'accompagne d'une série de symptômes, entre autres des problèmes de vision, d'élocution et de déglutition, une faiblesse, des douleurs, des tremblements, une dysfonction vésicale, intestinale et sexuelle, des problèmes de réflexion et de mémoire, de la dépression, de la fatigue et des symptômes épisodiques.
- Ces symptômes peuvent amoindrir le fonctionnement et le bien-être des patients.
- Le traitement des symptômes peut améliorer la QV des malades et leur capacité à fonctionner au quotidien.
- Les traitements symptomatiques ne ralentissent cependant pas la progression de la maladie.



Point de réflexion

En tenant compte de tous les symptômes présentés, quels sont à votre avis les signes les plus significatifs à rechercher pendant vos rencontres avec vos patients ?

Point de réflexion

Comment allez-vous évaluer l'état de vos patients pour vérifier si leurs symptômes évoluent ?

Point de réflexion

Pour le personnel infirmier spécialisé dans le traitement de la SEP, quel est l'intérêt de connaître les différents symptômes dont une personne atteinte de SEP risque de souffrir ?

4 Distinction entre un tableau clinique initial et une rechute



4.1 Objectifs d'apprentissage

Le personnel infirmier spécialisé dans le traitement de la SEP doit être capable d'identifier les symptômes d'une rechute. Ce chapitre décrit les caractéristiques d'une rechute et la manière de distinguer celle-ci d'un tableau clinique initial.

Après avoir terminé cette partie du module, vous devriez être mieux en mesure :

- de décrire les caractéristiques d'une rechute de SEP
- d'identifier les questions clés à poser à un patient chez lequel vous suspectez une rechute
- d'aider un patient atteint de SEP à faire la distinction entre une fluctuation de ses symptômes, une rechute et une éventuelle infection, et à comprendre les facteurs déclencheurs

4.2 Qu'est-ce qu'une rechute ?

Une rechute est un épisode aigu de symptômes neurologiques (provoqués par une inflammation ou une démyélinisation) qui se déclenche au moins 30 jours après le début de l'épisode précédent, dure au moins 24 heures et n'est pas imputable à une infection ou à une autre cause. Le terme rechute possède de nombreux synonymes : attaque, exacerbation, poussée, épisode aigu ou événement clinique¹¹⁴.



Une rechute est un épisode aigu de symptômes neurologiques (provoqués par une inflammation ou une démyélinisation) qui se déclenche au moins 30 jours après le début de l'épisode précédent, dure au moins 24 heures et n'est pas imputable à une infection ou à une autre cause.

Une rechute voit l'apparition de nouveaux symptômes ou la réapparition d'anciens symptômes, ces phénomènes se produisant graduellement ou soudainement. Les symptômes se déclarent en général sur un laps de temps relativement bref qui se compte en heures ou en jours. Ils persistent quelques semaines, le plus souvent de quatre à six, même si cette durée peut varier de quelques jours à peine à plusieurs mois. Parmi les symptômes caractéristiques d'une rechute de SEP, on retrouve la faiblesse, l'instabilité, des troubles vésicaux ou une vision double. D'autres symptômes comme la fatigue ou la douleur peuvent s'avérer plus difficiles à imputer à une rechute, car le moment où ils se déclarent et s'interrompent n'est pas toujours identifiable avec précision.

En règle générale, la fréquence des rechutes est plus élevée aux premiers stades de la maladie, mais elle peut varier énormément d'un patient à l'autre. Certains subiront plusieurs poussées par an, tandis que d'autres n'en subiront aucune pendant de nombreuses années. Lors d'une étude rétrospective portant sur une population de 2 477 patients atteints d'une SEP récurrente-rémittente, plus des trois quarts des répondants ont connu une période de cinq ans sans poussée¹¹⁵. Les personnes atteintes de SEP ont en moyenne 0,6 rechute par an, leur fréquence se réduisant progressivement au fur et à mesure que la maladie progresse¹¹⁶.

Une amélioration des symptômes ainsi que le degré de récupération après chaque rechute est impossible à déterminer. De 20 à 60 % des patients selon les études font état d'une récupération incomplète¹¹⁷. Les rechutes sont provoquées par une inflammation d'une partie du SNC ; à l'IRM, on

peut observer des lésions avec une inflammation active. Une récupération complète au terme de la rechute est plus fréquente au début de la maladie ; plus tard, la récupération peut n'être que partielle, ce qui donne lieu à une accumulation de facteurs invalidants.

4.3 Le rôle du personnel infirmier

Pour le personnel infirmier, il importe avant tout d'identifier les symptômes ayant changé ainsi que la période au cours de laquelle la dégradation est intervenue ; en effet, une rechute dure d'habitude de quelques jours à une ou deux semaines. Une aggravation des symptômes sur une période de quelques mois ou plus ne trahit pas une rechute, elle constitue plutôt un signe de progression de la maladie²⁶.



Pour le personnel infirmier, il importe avant tout d'identifier les symptômes ayant changé ainsi que la période au cours de laquelle la dégradation est intervenue. Une aggravation des symptômes sur une période de quelques mois ou plus constitue plutôt un signe de progression de la maladie.

Il faut garder à l'esprit qu'une aggravation des symptômes et une modification des fonctions n'indiquent pas nécessairement une rechute. D'autres facteurs peuvent contribuer à ces changements (humidité, hausse de la température corporelle, infection, stress ou détresse aigu ou chronique).

infection

Il n'est pas rare que des personnes s'adressent au personnel infirmier dans l'idée qu'elles sont en rechute, pour s'apercevoir au final, grâce à quelques questions ciblées, qu'elles souffrent d'une infection. Toute infection peut amplifier les symptômes de SEP, même si les infections des voies urinaires sont le plus souvent à l'origine de ces aggravations. Elles peuvent être en grande partie asymptomatiques mais provoquer malgré tout une exacerbation des symptômes de SEP, à moins que les symptômes dus à l'infection ne soient confondus avec ceux d'une poussée de SEP.

L'aggravation des symptômes peut « ressembler » à une rechute sans en être une. Ces épisodes sont appelés pseudo-exacerbations ou pseudo-rechutes. Une fois la cause première traitée, les pseudo-rechutes guérissent le plus souvent.

4.3.1 Questions que le personnel infirmier peut poser à un patient en cas de rechute potentielle

- **Historique de l'apparition des symptômes**

Les symptômes sont-ils apparus de manière aiguë/subaiguë ?

Quand sont-ils apparus ?

Ont-ils persisté pendant au moins 24 heures ?

Votre condition générale d'aujourd'hui est-elle différente de celle d'il y a 30 jours ?

Quels symptômes présentez-vous ?

Ces symptômes sont-ils nouveaux ou les avez-vous déjà eus ?

Y a-t-il quelque chose qui les aggrave ?

- **À quel point les symptômes sont-ils incapacitants ?**

Il est important de savoir dans quelle mesure ces « nouveaux » symptômes gênent le patient dans sa vie de tous les jours, ce qu'il ne peut plus faire et qu'il faisait quelques jours plus tôt.

Quel impact ces symptômes ont-ils sur vous lorsque vous êtes à la maison ou au travail ?

- **Élimination de la possibilité d'une pseudo-rechute**

Avant de confirmer une rechute, il convient d'écarter toute possibilité de pseudo-rechute, même de manière indirecte.

Il faut impérativement s'assurer que le patient ne souffre pas d'une infection avant toute administration de stéroïdes.

Dans certains centres, un ECBU est systématiquement pratiqué même si le patient est asymptomatique.

S'il y a une infection récente, il vaut mieux attendre qu'elle guérisse avant d'administrer des stéroïdes.

- ***L'aggravation des symptômes est-elle associée au cycle menstruel de la femme ?***

Il est établi que le cycle menstruel peut avoir une incidence sur les symptômes de SEP.

Certaines patientes font état d'une plus grande fatigue et d'autres symptômes environ 7 jours avant et 3 jours après le début de leurs menstruations.

Certaines observent le même phénomène à la ménopause.

- ***Le patient a-t-il pris un nouveau médicament ?***

Certains médicaments prescrits aux personnes atteintes de SEP ont des effets secondaires susceptibles d'évoquer une rechute.

Demandez au patient s'il a récemment pris un nouveau médicament.

Le style de vie joue parfois un rôle important dans la réduction du risque de rechute. Un régime équilibré et un exercice physique régulier favorisent une bonne santé et peuvent aider à réduire le risque de rechute. Il semble que les rechutes puissent être déclenchées par des infections survenant dans une période de trois mois après un accouchement et autres événements stressants¹¹⁸. Une intervention chirurgicale, une anesthésie générale ou épidurale et un traumatisme physique ne sont pas associés à un risque accru de rechute.

Une rechute est toujours un événement stressant pour les personnes atteintes de SEP et leur famille, elle peut générer un nouveau cycle de deuil et de perte^{88,119}. Pendant un tel épisode, de nombreux patients sont temporairement incapables de travailler ou de s'occuper de leurs enfants. Ils risquent également de ne plus être en mesure de se socialiser ou d'assister à des événements pourtant planifiés.

Les personnes atteintes de SEP posent énormément de questions auxquelles il est impossible de répondre, elles se demandent quand vont disparaître les symptômes, si elles s'en remettront complètement ou si la rechute marque le début d'une phase plus progressive. Il est impossible de faire l'impasse sur l'impact social d'une rechute et le personnel infirmier apporte un soutien particulièrement précieux aux patients pendant ces épisodes²⁶.



Il est impossible de faire l'impasse sur l'impact social d'une rechute et le personnel infirmier apporte un soutien particulièrement précieux aux patients pendant ces épisodes.



4.4 Résumé

- La SEP s'accompagne d'une série de symptômes, entre autres des problèmes de vision, d'élocution et de déglutition, une faiblesse, des douleurs, des tremblements, une dysfonction vésicale, intestinale et sexuelle, des problèmes de réflexion et de mémoire, de la dépression, de la fatigue et des symptômes épisodiques.
- Les rechutes sont courantes et provoquées par une activité inflammatoire au sein du système nerveux central.
- Les rechutes sont des épisodes relativement aigus, définis par une aggravation des symptômes qui dure au moins 24 à 48 heures et survient après une période de stabilité d'au moins 30 jours.
- Le degré de récupération après une rechute et la durée d'une rechute sont difficiles à prévoir, ce qui provoque naturellement une grande anxiété.
- Le personnel infirmier spécialisé dans le traitement de la SEP joue un rôle clé dans l'évaluation de la nature du problème, et apporte l'information et le soutien nécessaires aux patients et à leur famille.
- Il intervient également dans l'élimination de toute autre cause possible d'une exacerbation des symptômes, notamment une infection contre laquelle il faudra peut-être entreprendre un traitement spécifique.



Point de réflexion

Quels sont les éléments clés à vérifier pour étayer votre diagnostic de rechute ?

Point de réflexion

Comment expliqueriez-vous à un patient ce qui lui arrive pendant une rechute ?

5. Tableau atypique



5.1 Objectifs d'apprentissage

Nous avons évoqué les types de SEP les plus répandus, mais cette maladie peut également se présenter sous des formes moins caractéristiques, ce que le personnel infirmier doit garder à l'esprit. Ce chapitre présente les tableaux atypiques de la SEP, ainsi que leurs principaux caractères distinctifs. Après avoir terminé cette partie du module, vous devriez être mieux en mesure :

- d'expliquer les différences entre la SEP de l'adulte et la SEP à début précoce
- de définir une SEP à début tardif
- de décrire d'autres variations peu communes de la SEP

Intro

5.2 Introduction

La SEP peut être caractérisée par le stade auquel se trouve la maladie (SEP à début précoce) et par l'âge auquel elle se déclare (Tableau 3). La SEP est rare chez les enfants et les adolescents et ceux qui en souffrent voient la maladie évoluer plus lentement que chez les adultes.

SEP à début précoce (SPDP)

Le stade précoce se caractérise par l'occurrence d'une poussée clinique qui, conjuguée à des critères paracliniques, permet de poser un diagnostic de SEP. Il convient de noter qu'à ce stade de la maladie, une seconde poussée n'a pas encore eu lieu.

SEP à début tardif (SPDT)

La SEP à début tardif correspond à une première apparition de symptômes cliniques chez des patients âgés de plus de 50 ans. Sa prévalence varie de 4 à 9,6 %. La maladie se présente fréquemment sous une forme progressive primaire, elle évolue plus souvent et plus rapidement jusqu'à un handicap irréversible par comparaison avec la SEP qui touche les jeunes adultes.

SEP pédiatrique

La SEP est rare chez les enfants et les adolescents : de 2 à 5 % des patients en ressentent les premiers symptômes avant l'âge de 16 ans. Plus de 90 % de cette population pédiatrique souffre d'une SPRR. L'évolution de la maladie est généralement plus lente chez les enfants que chez les adultes, mais une incapacité significative peut toujours survenir au début de l'âge adulte.

Table 3. La SEP en fonction de l'âge auquel elle se déclare

5.3 Tableau de la SEP chez les enfants / SEP à début précoce

La SEP pédiatrique a longtemps pâti d'une faible reconnaissance et d'un traitement insuffisant. Toutefois, ces dix dernières années, nous avons appris à mieux comprendre les problèmes spécifiques posés par le diagnostic de cette maladie, son évolution clinique et les besoins particuliers des patients pédiatriques. Si certains aspects de la maladie clinique des enfants ressemblent à ceux de la SEP de l'adulte, ces deux types de maladie peuvent varier dans leurs caractéristiques cliniques, radiologiques et biologiques¹²⁰.

La proportion des malades de la SEP âgés de moins de 16 ans est estimée à 2,7–5 %¹²¹. Sa fréquence est beaucoup plus faible (0,2–0,7 %) parmi les jeunes enfants (âgés de 10 ans ou moins)^{122,123}. À l'instar de la SEP de l'adulte, la **SEP pédiatrique** affiche globalement une prépondérance féminine. Cependant, le rapport filles-garçons varie en fonction de l'âge auquel la SEP se déclare. Parmi les enfants qui ont contracté une SEP avant l'âge de 6 ans, le rapport filles-garçons est presque égal : 0,8 pour 1. Ce rapport se creuse et passe à 1,6 pour 1 chez les enfants qui contractent une SEP entre 6 et 10 ans et s'accroît davantage encore, 2 pour 1, chez les enfants qui la contractent après 10 ans¹²⁴.

SEP pédiatrique

D'autres aspects du profil démographique de la SEP pédiatrique diffèrent également de ceux de la SEP de l'adulte. Dans un hôpital de jour de Boston, la catégorie pédiatrique présente une proportion plus élevée d'Afro-Américains que le groupe de malades ayant contracté la maladie à l'âge adulte (7,4 contre 4,3 %)¹²³. D'autres ont observé que le groupe pédiatrique présente une plus grande diversité ethnique ainsi qu'une ascendance plus variée d'un point de vue ethnique que le groupe adulte¹²⁵. Des antécédents familiaux positifs en matière de SEP sont relevés chez 6 à 20 % des enfants atteints de SEP¹²⁶.

Par comparaison avec les adultes atteints de SEP, les enfants affichent un taux de rechute plus élevé lors des deux premières années de la maladie mais celle-ci évolue de manière plus progressive dans leur cas¹²⁷. Bien que l'évolution clinique de la maladie puisse être plus favorable à ses débuts, les patients atteints d'une SPDP risquent d'être atteints d'une invalidité plus marquée, et ce, à un âge plus précoce¹²⁸. Le risque d'une SEP progressive secondaire chez les enfants (comme chez les adultes) est associé à une accélération de la fréquence des rechutes et à un raccourcissement des intervalles entre deux attaques les premières années de la maladie.

Les enfants présentent souvent des symptômes systémiques, comme des malaises, de l'irritabilité et/ou une légère fièvre, qui ressemblent aux symptômes d'une encéphalomyélite ou d'une encéphalopathie métabolique. Les enfants risquent d'être sous-diagnostiqués pour les raisons suivantes :

- L'encéphalomyélite aiguë disséminée est plus courante que la SPDP.
- De nombreuses maladies du SNC ressemblent à la SEP.
- Le diagnostic est souvent retardé jusqu'à l'âge adulte.

Recevoir un diagnostic de SEP est traumatisant pour l'enfant ou l'adolescent et sa famille. Le pronostic incertain et la rareté de la maladie contribuent aux difficultés d'adaptation que rencontre la famille. Un certain nombre de considérations doivent être prises en compte dans le processus de communication du diagnostic. Il est indispensable de rappeler aux membres de la famille qu'ils ne sont pas seuls et qu'il existe des groupes sur les réseaux sociaux et des groupes de soutien, ainsi que la littérature consacrée spécifiquement à la SEP pédiatrique.

Tant les enfants que leurs parents sont confrontés à des difficultés lorsqu'il s'agit de gérer la nature imprévisible de la SEP, les changements comportementaux et le risque d'un handicap majeur¹²⁹. Choc et consternation sont des sentiments auxquels les parents et les soignants sont fréquemment confrontés lorsque le diagnostic de SEP frappe un enfant ou un adolescent¹³⁰. L'adolescence est la tranche d'âge la plus touchée par la SEP pédiatrique. Il faut faire preuve de sensibilité dans les rapports avec des adolescents, car ils montrent parfois une grande fragilité psychologique. La rareté des recherches disponibles sur cette maladie et sur sa prise en charge peut singulièrement compliquer l'accompagnement en cas de problèmes psychosociaux¹²⁹. À l'instar de ce qu'il se passe dans le cadre d'autres maladies chroniques, un sentiment d'isolement, une dépendance à long terme au traitement et la nécessité de s'autogérer risquent d'augmenter le risque de problèmes comportementaux au sein de ce groupe.



Pensez-vous que les besoins sont différents lorsque vous devez soutenir un adolescent qui a récemment reçu un diagnostic de SEP et sa famille ?

Les adolescents qui viennent de recevoir un diagnostic de SEP peuvent poser des difficultés particulières. Passer en revue leurs besoins spécifiques pendant leur croissance et leur développement revêt une importance cruciale. Ils ressentent fréquemment un grand désir d'indépendance et risquent de ne pas bien réagir aux restrictions imposées par la maladie pendant les rechutes. Entendre un diagnostic de SEP est traumatisant pour l'adolescent et sa famille. Le pronostic incertain et la rareté de la maladie contribuent aux difficultés d'adaptation que rencontre la famille. À l'instar de ce qu'il se passe dans le cadre d'autres maladies chroniques, un sentiment d'isolement, une dépendance à long terme au traitement et la nécessité de s'autogérer risquent d'augmenter le risque de problèmes comportementaux au sein de ce groupe. Il faut faire preuve de sensibilité dans les rapports avec les adolescents, car ils montrent parfois une grande fragilité psychologique.



L'adolescence est la tranche d'âge la plus touchée par la SEP pédiatrique. Il faut faire preuve de sensibilité dans les rapports avec les adolescents, car ils montrent parfois une grande fragilité psychologique.

5.4 SEP à début tardif

Bien qu'il n'y ait pas de consensus, la SEP est dite « à début tardif » (SPDT) lorsque les premiers symptômes se déclarent après 50 ans¹³¹. Le diagnostic et la prise en charge clinique de la SPDT prêtent à confusion étant donné que plusieurs maladies peuvent provoquer des symptômes similaires, parmi lesquelles la maladie cérébrovasculaire ischémique, dont la fréquence augmente avec l'âge, et la myélopathie cervicale d'origine spondylarthrosique, considérée comme la première cause de paresthésie après 50 ans¹³².



Bien qu'il n'y ait pas de consensus, la SEP est dite « à début tardif » lorsque les premiers symptômes se déclarent après 50 ans.

Un âge avancé n'est plus considéré comme un critère d'exclusion pour un diagnostic de SEP. La littérature fait état d'une femme qui a ressenti les premiers symptômes de SEP à 82 ans¹³³. Dans certaines publications, le terme « début très tardif » a été utilisé pour décrire les cas où la maladie apparaît dans la septième décennie de vie.

La SEP progressive primaire (SPPP) prédomine dans le contexte de la SPDT, elle touche de 55 à 80 % de cette population^{131,134}, mais sa progression est similaire à celle d'une SEP qui débute à l'âge adulte¹³⁴. Néanmoins, des données récentes indiquent que les femmes atteintes d'une SPDT suivent une trajectoire différente en termes de progression de la maladie par comparaison avec les femmes qui contractent une SEP à l'âge adulte¹³⁵. Vu son tableau clinique inhabituel, il est nécessaire de faire preuve de vigilance pour reconnaître la SEP au sein de cette population¹³¹.

5.5 Variation au sein de la SEP : « autres » formes de SEP

5.5.1 SEP bénigne

La controverse grandit autour de l'existence de cette catégorie de SEP. On pense qu'elle surviendrait dans 5 à 10 % des cas de SEP et qu'elle s'accompagnerait d'une récupération totale au terme d'attaques isolées, le cumul des handicaps étant faible, voire absent. Les poussées peuvent être espacées de 10 ans ou plus. Généralement, les personnes atteintes d'une SEP bénigne enregistrent un score inférieur à 3,0 au test EDSS de Kurtzke. Une note de 3,0 indique une invalidité modérée dans un système fonctionnel ou une invalidité légère dans trois ou quatre systèmes fonctionnels, mais le patient reste totalement ambulatoire¹. Ce type de SEP échappe souvent au diagnostic pendant des années et nombreux sont les cas où la maladie n'est diagnostiquée qu'à l'autopsie.

5.5.2 SEP maligne (sclérose de Marburg)

Outre les types de SEP précédemment mentionnés, il convient de citer également une variante connue sous le nom de SEP maligne. Il s'agit d'une forme rare et sévère de SEP caractérisée par de multiples lésions de grande taille éparpillées dans le SNC. La démyélinisation et la perte d'axones prennent une ampleur bien plus grande que dans toutes les autres formes de SEP et débouchent sur une accumulation rapide d'invalidités significatives. Cette forme est tellement atypique que son diagnostic se révèle souvent très compliqué¹³⁶. Précisons encore qu'elle connaît généralement une progression rapide sans rémission durable et qu'elle peut provoquer le décès du patient quelques mois après son apparition.

5.5.3 Neuromyéélite optique (NMO / maladie de Devic)

La neuromyéélite optique (NMO, également appelée syndrome ou maladie de Devic) est un trouble inflammatoire qui touche de préférence les nerfs optiques et la moelle épinière. La première manifestation en est le plus souvent une myélite transverse aiguë. Ses principaux symptômes sont une névrite et une myélite optiques, ainsi qu'une tendance à la récurrence, ce qui explique qu'elle soit considérée comme un des sous-types de la SEP, mais elle possède également plusieurs caractéristiques qui lui sont propres. Ces événements cliniques sont également courants dans le cadre d'une SEP classique, même si dans le contexte d'une NMO, ils sont généralement plus aigus et plus sévères. Ce sont ces caractéristiques qui peuvent amener à envisager d'emblée un diagnostic de NMO¹³⁷.

La neuromyéélite optique suit une évolution qui est soit monophasique soit récurrente. Une NMO monophasique se traduit par une névrite optique (NO) unilatérale ou bilatérale et un unique épisode de myélite qui se succèdent généralement, bien que pas toujours, à des intervalles très rapprochés, mais

les patients ne subissent pas d'attaques ultérieures. Par contre, les patients qui souffrent de la forme récurrente de la maladie connaissent plusieurs exacerbations discrètes de NO et/ou de myélite après le diagnostic de NMO¹³⁷.



5.6 Résumé

- La SEP peut prendre plusieurs formes différentes que le personnel infirmier doit connaître même si elles sont moins répandues.
- La SEP peut toucher de jeunes enfants et des adultes âgés, si bien qu'il faut envisager ce diagnostic pour ces groupes de patients aussi.

6. Pronostic (évolution de la maladie)



6.1 Objectifs d'apprentissage

La SEP est imprévisible, qu'il s'agisse de son évolution générale, du type et de la sévérité des symptômes ressentis par chaque patient ou encore de son issue à long terme. Ce chapitre présente les facteurs susceptibles d'avoir un impact sur l'évolution de la maladie.

Après avoir terminé cette partie du module, vous devriez être mieux en mesure :

- de définir les facteurs de progression de la maladie et les symptômes annonciateurs de conséquences à long terme



6.2 Introduction

La SEP se caractérise par la grande variabilité du pronostic entre les malades. Moins de 5 % des patients développent une incapacité grave dans les 5 années qui suivent le déclenchement de la maladie, et de 10 à 20 % ne ressentent aucun symptôme sans prendre le moindre traitement pendant plus de 20 ans¹⁷. Avant l'arrivée des traitements modificateurs de la maladie (TMM), le délai moyen entre l'apparition de la maladie et l'utilisation d'une canne, l'alitement puis le décès était de respectivement 15, 26 et 41 ans¹⁷. Chez les personnes atteintes de SEP, le temps de survie médian se réduit d'environ 5–10 ans par rapport à la population générale du même âge¹³⁸⁻¹⁴⁰.



La SEP se caractérise par une grande variabilité du pronostic entre les malades. Moins de 5 % des patients développent une incapacité grave dans les 5 années qui suivent le déclenchement de la maladie, et de 10 à 20 % ne ressentent aucun symptôme sans prendre le moindre traitement pendant plus de 20 ans.

temps de survie médian

Une étude danoise portant sur des patients qui ont contracté la maladie entre 1949 et 1996 indique que les Danois atteints de SEP voient leur espérance de vie réduite d'environ 10 ans par rapport à la population danoise générale du même âge¹³⁸. Par comparaison avec cette population, les personnes atteintes de SEP présentent un risque accru de décès toutes causes confondues (exception faite du cancer). L'amélioration des taux de survie observée au cours des dernières décennies est imputable à une meilleure survie dans tous les principaux groupes de maladies, à l'exception du cancer et des maladies cardiovasculaires pour la femme, et des accidents et du suicide pour l'homme et la femme (pour lesquels le taux de mortalité n'a pratiquement pas évolué).

Même si la SEP est rarement mortelle, le décès peut survenir en raison de complications secondaires dues à l'immobilité, d'infections chroniques des voies urinaires ou de difficultés à déglutir et à respirer.

6.3 Facteurs de pronostic

Les personnes chez qui se manifestent les premiers symptômes d'une maladie démyélinisante veulent généralement savoir si elles ont une SEP¹⁴¹, tandis que les patients diagnostiqués s'interrogent le plus souvent sur ce qui les attend : progression de la maladie, invalidité future, etc.¹⁴². Souvent, la première question que les patients posent à leur soignant est : « Vais-je me retrouver dans un fauteuil roulant dans quelques années ? » Mais les professionnels de la santé ont généralement du mal à leur donner une réponse. Jusqu'au début des années 2000, la SEP était considérée comme une maladie à progression relativement rapide, 50 % des patients ayant besoin d'une canne, d'une béquille ou d'un appareil orthopédique pour parcourir 100 mètres 15 à 20 ans après le début de la maladie. Quelques études plus récentes de l'histoire naturelle de la SEP, qui ont appliqué des techniques comparables pour l'analyse de la survie, font état d'un allongement des délais avant l'apparition d'une invalidité¹⁴³.



Quelle réponse pourriez-vous donner à une personne qui se montre inquiète ou anxieuse quant à l'évolution de sa maladie et qui vous pose des questions sur les éventuelles invalidités qu'elle provoque ? Exemples de question : « Vais-je me retrouver dans un fauteuil roulant ? », « La maladie va-t-elle écourter ma vie ? »

La plupart des patients sont anxieux lorsqu'ils entendent leur diagnostic. Ils craignent l'éventualité d'un handicap et de leur décès. La plupart affirment ne pas vouloir être une charge pour leur famille. La SEP est imprévisible, qu'il s'agisse de son évolution générale, du type et de la sévérité des symptômes ressentis par chacun ou encore de son issue à long terme. Son pronostic incertain est difficile à gérer. De nombreux malades demandent s'il existe un moyen d'identifier les « déclencheurs » qui aggravent la maladie, mais les preuves permettant d'identifier un événement ou des circonstances spécifiques sont vraiment très rares. Certains éléments donnent à penser que les événements stressants, notamment un grave choc émotionnel, peuvent favoriser une détérioration de l'état du patient mais ils sont controversés.

Le personnel infirmier servira au mieux les besoins du patient en lui donnant des suggestions positives, notamment cultiver un mode de vie sain, suivre un régime équilibré, faire de l'exercice et s'abstenir de fumer, autant de facteurs qui conditionnent l'impact d'une invalidité. Entamer un traitement modificateur de la maladie à un stade précoce de la SEP et respecter le schéma de traitement sont deux autres éléments importants : des études ont montré un ralentissement de la progression du handicap chez les sujets qui suivaient correctement leur traitement. Par ailleurs, nous disposons aujourd'hui de nombreuses stratégies pour lutter contre les symptômes de la SEP et une attitude proactive permet de bloquer les effets d'une invalidité plus longtemps que jamais auparavant.



Les personnes qui reçoivent un diagnostic de SEP veulent généralement savoir ce qui les attend : progression de la maladie, future invalidité, etc.

Bien que nous ne possédions pas de « boule de cristal » pour prédire l'avenir d'une personne en particulier, les facteurs pronostiques identifiés dans le cadre d'études de cohortes de patients peuvent aider les cliniciens à évaluer la probabilité d'un pronostic moins favorable par rapport à une évolution plus modérée (Tableau 4).

Facteurs pronostiques	Favorable	Défavorable
Cliniques	Nombre peu élevé de rechutes les 5 premières années	Nombre élevé de rechutes les 5 premières années
	Bonne récupération après les rechutes	Mauvaise récupération après les rechutes
	Tableau initial : névrite optique ou poussée affectant les nerfs sensoriels	Tableau initial : épisode touchant le tronc cérébral ou déficits moteurs
	Rechutes légères qui ne touchent pas les fonctions	Rechutes graves qui touchent les fonctions et exigent un traitement stéroïdien
	Absence de changement à l'EDSS	Changement positif à l'EDSS
	Absence de changement au MSFC	Changement positif au MSFC
Démographiques	Sexe féminin	Sexe masculin
	Jeunesse	Vieillesse
IRM	Atteinte légère au cerveau et à la moelle cervicale	Atteinte majeure au cerveau et à la moelle cervicale
	Nombre peu élevé de lésions T2 représentant la charge lésionnelle	Nombre élevé de lésions T2
	Lésions rehaussées par gadolinium (lésions actives) rares, voire absentes	Lésions rehaussées par gadolinium en nombre élevé
	Lésions hypo-intenses en T1 (perte axonale) rares, voire absentes	Lésions hypo-intenses en T1 (trous noirs) en nombre élevé
	Atteinte minimale de la substance blanche et de la substance grise (cortex)	Atteinte majeure de la substance blanche et de la substance grise
	Atrophie minimale	Atrophie majeure
Liquide céphalo-rachidien	Absence de bandes oligoclonales ou index IgG et vitesse de synthèse des IgG normale	Bandes oligoclonales et index IgG élevé et vitesse de synthèse des IgG élevée
Tomographie par cohérence optique	Épaisseur normale de la couche rétinienne dans les deux yeux	Amoindrissement de l'épaisseur de la couche rétinienne
	Absence de perte axonale optique	Perte axonale optique

Table 4. Facteurs pronostiques dans le contexte de la SEP¹⁴

De manière générale, le sexe n'est pas un facteur de risque pour ce qui concerne l'invalidité à long terme dans un contexte de SEP lorsque d'autres variables influentes sont prises en compte, bien que certaines études de l'histoire naturelle suggèrent que le sexe masculin puisse constituer un facteur négatif dans le cas de la SPRR et de la SPSP¹⁴⁴. Les hommes sont davantage que les femmes susceptibles de connaître une progression rapide de la maladie, mais les femmes enregistrent un taux plus élevé de rechutes ; les taux d'incapacité cumulée sont comparables chez l'homme et chez la femme¹⁴².

L'âge au moment où la maladie se déclare a un effet sur l'évolution de l'incapacité liée à la SEP. Une SEP à début tardif est associée à une progression plus rapide dans certaines études, mais pas

toutes¹³⁴. Le temps moyen pour parvenir à un score EDSS de 6 diminue au fur et à mesure que l'âge auquel la maladie se déclare augmente dans une cohorte¹⁴⁵. Bien que les jeunes patients connaissent une progression plus lente de la maladie, l'invalidité s'installe à un âge plus précoce dans leur cas, si bien qu'ils la subissent une plus grande partie de leur vie¹⁴¹.

Les caractéristiques de l'attaque initiale et de l'évolution de la maladie à ses débuts ont été corrélées à l'issue à long terme de la SEP. Dans tous les sous-types de SEP, la probabilité que les patients connaissent un pronostic peu favorable augmente lorsque leurs symptômes initiaux englobent des atteintes à la motricité, au cervelet, au tronc cérébral, au sphincter ou à la cognition, tandis que les patients qui font état de symptômes sensoriels ou visuels (névrite optique) connaîtront selon toute probabilité une évolution bénigne¹³⁴.

La probabilité d'une invalidité liée à une SPRR/SPPS et à une SPPP est en corrélation avec le nombre de systèmes neurologiques touchés :

- Une récupération complète ou presque complète après une première attaque indique un bon pronostic ; par contre, une récupération incomplète est associée à un pronostic moins favorable^{145,146}.
- Un intervalle relativement long entre la première et la deuxième attaque est également associé à un pronostic plus favorable que si l'intervalle est court^{145,146}.
- Une accumulation précoce d'incapacités mesurées par des scores EDSS élevés au cours des 5 premières années de la maladie est une variable prédictive importante de pronostic très défavorable.
- Une invalidité modérée (EDSS de 4,0 en dehors d'une rechute) la première année après l'apparition d'une SPRR indique également une incapacité plus importante à long terme.

Le pronostic incertain de la maladie est difficile à gérer. De nombreux malades demandent s'il existe un moyen d'identifier les « déclencheurs » qui aggravent la maladie, mais les preuves permettant d'identifier un événement ou des circonstances spécifiques sont vraiment très rares. Certains éléments donnent à penser que les événements stressants, notamment un accident de voiture ou un grave choc émotionnel, peuvent renforcer la probabilité d'une détérioration de l'état du patient^{118,147,148}. Pourtant, même ces données sont controversées et généralement, il n'y a pas grand-chose à faire pour prévenir de tels stress.



Quel soutien pouvez-vous apporter à une personne en transition vers une SEP plus progressive ?

Les personnes qui voient leur maladie évoluer vers une forme plus progressive éprouvent souvent du découragement et lancent des affirmations de ce genre : « Il n'y a pas de médicaments pour le type de SEP dont je souffre. » Même si à l'heure actuelle, nous ne disposons pas de TMM ayant un réel impact sur les formes progressives de la SEP, il existe de nombreuses thérapies symptomatiques qui peuvent être testées pour aider le patient à préserver la meilleure qualité de vie possible. Dans ce type de cas, une approche globale de la SEP est essentielle. Kinésithérapie, ergothérapie, orthophonie, thérapie de la déglutition, rééducation neurocognitive, dispositifs d'aide, etc., ne sont que quelques-uns des éléments qui peuvent faire pencher la balance dans la vie d'une personne atteinte de SEP progressive.



6.4 Résumé

- Plusieurs facteurs pronostiques qui aident à calculer la probabilité d'une incapacité à long terme ont été identifiés.
- Aucun des facteurs décrits ne s'avère fiable pour prédire le cours de la maladie de chaque patient.
- Il est raisonnable de penser que plus le patient présente de facteurs pronostiques négatifs, plus il court le risque d'une issue peu favorable à long terme.
- Ces informations peuvent aider les praticiens à identifier les patients dont la maladie suivra sans doute un cours relativement incapacitant.



Point de réflexion :

Comment comprendre la manière dont la SEP progresse peut-il m'aider dans mon métier d'infirmier au quotidien ?



Résumé du module

- La sclérose en plaques (SEP) débute généralement par un épisode aigu de trouble neurologique.
- La maladie connaît quatre types d'évolution : récurrente-rémittente, progressive secondaire, progressive primaire et rémittente progressive.
- La SEP s'accompagne d'une série de symptômes, entre autres des problèmes de vision, d'élocution et de déglutition, une faiblesse, des douleurs, des tremblements, une dysfonction vésicale, intestinale et sexuelle, des problèmes de réflexion et de mémoire, de la dépression, de la fatigue et des symptômes épisodiques.
- Ces symptômes peuvent amoindrir le fonctionnement et le bien-être des patients.
- Le traitement des symptômes peut améliorer la qualité de vie des malades et leur capacité à fonctionner au quotidien.
- Les traitements symptomatiques ne ralentissent cependant pas la progression de la maladie.
- Les rechutes sont fréquentes et provoquées par une activité inflammatoire au sein du système nerveux central.
- Les rechutes sont des épisodes relativement aigus, définis par une aggravation des symptômes qui dure au moins 24 à 48 heures et survient après une période de stabilité d'au moins 30 jours.
- Le degré de récupération après une rechute et la durée d'une rechute sont difficiles à prévoir, ce qui provoque naturellement une grande anxiété.
- Le personnel infirmier spécialisé dans le traitement de la SEP joue un rôle clé dans l'évaluation de la nature du problème et apporte l'information et le soutien nécessaires aux patients et à leur famille.
- Il intervient également dans l'élimination de toute autre cause possible d'une exacerbation des symptômes, notamment une infection contre laquelle il faudra peut-être entreprendre un traitement spécifique.
- La SEP peut prendre plusieurs formes atypiques que le personnel infirmier doit connaître même si elles sont moins répandues.
- La SEP peut toucher de jeunes enfants et des adultes âgés, si bien qu'il faut envisager ce diagnostic pour ces groupes de patients aussi.
- Plusieurs facteurs pronostiques qui aident à calculer la probabilité d'une incapacité à long terme ont été identifiés.
- Aucun des facteurs décrits ne s'avère fiable pour prédire le cours de la maladie de chaque patient.
- Il est raisonnable de penser que plus le patient présente de facteurs pronostiques négatifs, plus il court le risque d'une issue peu favorable à long terme.
- Ces informations peuvent aider les praticiens à identifier les patients dont la maladie suivra sans doute un cours relativement incapacitant.



Lectures recommandées

<Selected references will follow>