

Reconnaissance
Égalité
Espoir

Livre blanc de

LA SCLÉROSE EN PLAQUES



LEQUE FRANÇAISE CONTRE
LA SCLÉROSE EN PLAQUES



Livre blanc de la Sclérose en plaques



Avant-Propos

La Sclérose en plaques (SEP) est l'affection neurologique évolutive source de handicap la plus fréquente chez l'adulte jeune. Du fait de cet âge de survenue de la maladie, la SEP touche les personnes au début de leur vie familiale et professionnelle, ce qui explique le retentissement qu'elle peut avoir sur leur vie personnelle, familiale et professionnelle et son coût économique important du fait d'incapacités et de mises en inactivité (arrêts de travail, invalidités précoces).

Ces dernières années, la prise en charge de la maladie a évolué à plusieurs niveaux :

- le diagnostic est plus précoce et plus aisé grâce à l'utilisation de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) ;
- les traitements sont plus nombreux et plus efficaces du fait des progrès très importants de la **Recherche** mais parfois coûteux et contraignants ;
- le développement de nouvelles approches, de nouvelles manières d'évaluer et de prendre en charge les personnes ayant une SEP, en prenant en compte la personne dans sa globalité et les diverses sources d'incapacité induites par la maladie (incapacité motrice, sensorielle, cognitive ou sphinctériennes, douleur, fatigue, limitations sociales et familiales, etc.) et proposant des prises en charges coordonnées.

Cependant l'offre de soins reste très hétérogène et l'accès à ces évaluations globales et aux prises en charge coordonnées reste très inégal selon les régions, selon les organisations mises en place et leurs moyens encore souvent limités (réseaux, cliniques de la SEP).

Le Club Francophone de la SEP (CFSEP) qui réunit des professionnels impliqués dans la prise en charge de la SEP et l'UNISEP, qui réunit diverses associations de patients dont la NAFSEP (Nouvelle Association Française des patients atteints de SEP) et l'ARSEP (Association pour la Recherche contre la SEP), ont proposé la tenue d'**Etats Généraux de la SEP**. L'Association des Paralysés de France (APF) et la LFSEP (Ligue Française contre la SEP) qui réunit d'autres associations se sont associées à cette initiative, permettant que l'ensemble des associations concernées travaillent ensemble sur ce projet.

Les neurologues des différentes modalités d'exercice (hospitalo-universitaires, libéraux regroupés au sein de l'Association des Neurologues libéraux), hospitaliers des CHG (Collège des Neurologues des Hôpitaux Généraux) et les médecins de médecine physique et réadaptation (SOFMER) se sont tous associés à cette entreprise.

Ainsi l'ensemble des acteurs concernés par la SEP, associations de patients, d'aide à la recherche, professionnels, se sont réunis pour constituer le Comité de Pilotage des Etats Généraux de la SEP dont le bureau est constitué d'un président, monsieur **Michel Derbesse**, président de l'UNISEP, d'un vice-président, le professeur **Bruno Brochet**, neurologue au CHU de Bordeaux, président du Club Francophone de la SEP de 2003 à 2005, et d'un secrétaire, le professeur **Pierre Clavelou**, neurologue au CHU de Clermont-Ferrand.

Les objectifs des Etats Généraux

- Une prise de conscience des professionnels, des personnes vivant avec la SEP, de leurs familles, du public, des médias, des tutelles, des politiques, de ce qu'est la maladie en France aujourd'hui et de la nécessité d'une amélioration globale de la prise en charge et de l'accès aux soins.
- Susciter une dynamique nationale dans les différentes régions pour mobiliser patients, associations, professionnels, et les intégrer dans un débat avec les tutelles, les politiques et les médias.
- La finalité de cette dynamique est de permettre une meilleure connaissance de la maladie par le public, les médias et les politiques pour améliorer les moyens permettant un accès égal des patients aux évaluations pluridisciplinaires, à une prise en charge globale médicale, réadaptative, médico-sociale et sociale, et à un suivi régulier et de qualité pour une meilleure observance des prises en charge et une adaptation rapide de celles-ci à l'évolution.

Ces Etats Généraux ont comporté 3 phases

- La première phase a consisté à réaliser un constat, un état des lieux national de la maladie en France. Des groupes de travail réunissant patients, représentants des associations, et professionnels de santé, ont été constitués pour établir cet état des lieux. Le présent ouvrage, véritable **Livre blanc** de la SEP, constitue la synthèse de ces travaux.

- La seconde phase s'est déroulée à travers des réunions organisées dans différentes régions de France. Ces réunions ont été organisées pour débattre autour de ce constat, pour faire le point sur la maladie et pour discuter des **Propositions** à envisager.

- La troisième phase est constituée des Assises nationales organisées le vendredi 28 avril 2006 au Palais des Congrès de Paris. Elles clôturent ces **Etats Généraux**, afin de présenter le **Livre blanc** et les **Propositions** pour améliorer la prise en charge des personnes vivant avec une SEP.

Le Comité de Pilotage

Dr Florent Borgel (Grenoble), Pr Bruno Brochet (Bordeaux), Dr Frédérique Brudon (Lyon), Mr Arnaud Brunel (ARSEP), Mr Brunier (LFSEP), Pr William Camu (Montpellier), Pr Michel Clanet (Toulouse), Pr Pierre Clavelou (Clermont-Ferrand), Mr Jean-Marie Coll (APF), Pr Christian Confavreux (Lyon), Pr Alain Créange (Créteil), Dr Marc Debouverie (Nancy), Pr Gilles Defer (Caen), Dr Michel Delcey (APF), Dr Corinne Delmer (Evreux), Mr Michel Derbesse (UNISEP), Dr Cécile Donzé (Lille), Pr Gilles Edan (Rennes), Mr Jean-Marie Eral (LFSEP), Mr Goblot (LFSEP), Dr Jérôme Grimaud (Chartres), Pr Patrick Hautecoeur (Lille), Dr Olivier Joyeux (Valence), Pr Pierre Labauge (Nîmes), Pr Catherine Lubetzki (Paris), Pr Olivier Lyon-Caen (Paris), †Mme Brigitte Mallet (NAFSEP), Dr Pascal Menage (Tours), Pr Thibault Moreau (Dijon), Pr Jean Pelletier (Marseille), Mme Annick Raquidel (NAFSEP), Pr Lucien Rumbach (Besançon), Pr Patrick Vermersh (Lille), Dr Sandrine Wiertlewski (Nantes), Mme Nathalie Zacommer (APF).

Sommaire

LA MALADIE	1
Introduction : qu'est-ce que la Sclérose en plaques ?	3
La SEP en France : données épidémiologiques	7
I. La répartition mondiale de la SEP	7
II. Les données épidémiologiques en France	9
III. Autres données	19
IV. Discussion	22
Références bibliographiques	23
La SEP en France : données sur l'incapacité issues de l'observatoire de la SEP	27
I. Le logiciel et le réseau EDMUS	27
II. Synthèse des bases de données françaises	28
Le coût de la Sclérose en plaques	39
I. Les coûts directs	40
II. Les coûts indirects	44
Références bibliographiques	50
ATTENTES DES PERSONNES VIVANT AVEC UNE SEP	53
Introduction	55
Commentaires préalables	57
I. Spécificité	57
II. Evolutivité	57
Les quatre questions majeures	59
I. Question n°1 : l'augmentation de la recherche	59
II. Question n°2 : la prise en charge médicale	59
III. Question n°3 : une prise en charge globale	64
IV. Question n°4 : un autre regard	67
Références bibliographiques	70

VIVRE AVEC LA SEP	75
Qualité de vie liée à la maladie	77
I. Les méthodes de mesure de la qualité de vie	77
II. La qualité de vie liée à la Sclérose en plaques	78
III. Qualité de vie comme facteur pronostique	81
IV. Conclusion	81
Références bibliographiques	82
Vie quotidienne, travail	87
I. SEP et travail	87
II. Données sur la vie quotidienne issues des enquêtes émanant des réseaux	88
Les personnes SEP à domicile et en institution. Les « aidants »	91
I. Caractéristiques des personnes atteintes de SEP à domicile/en institution	92
II. Attentes et besoins	98
PRENDRE EN CHARGE LA SEP	109
L'offre de soins actuelle et ses limites	111
L'analyse de l'offre actuelle de soins en France	113
I. Prise en charge en neurologie de ville	113
II. Prise en charge par les neurologues des hôpitaux généraux	116
III. Les filières constituées	117
IV. La place des centres spécialisés	125
V. Conclusion	129
LA RECHERCHE SUR LA SEP EN FRANCE	131
Introduction	133
I. Les différents domaines de l'activité de recherche sur la SEP	133
II. Les lieux et les équipes de recherche	134
III. Les acteurs de la recherche sur la SEP	134
IV. Cette recherche est répartie sur l'hexagone	135
Evaluation des résultats de l'activité de recherche sur la SEP	137

Une recherche collaborative	139
I. Pour la recherche fondamentale	139
II. Pour la recherche clinique	140
Les organismes qui financent la recherche sur la SEP en France	143
I. Recherche fondamentale et recherche clinique	143
II. Les catégories de financement	143
Conclusion	147
CONCLUSIONS	149
La SEP est un problème de Santé publique	151
Propositions	155
I. Reconnaissance	155
II. Egalité	156
III. Espoir	159
<i>Remerciements</i>	161

LA MALADIE

Introduction

Qu'est-ce que la Sclérose en plaques ?

La SEP est une maladie inflammatoire touchant le système nerveux central (moelle épinière, cerveau). Elle est caractérisée par le développement d'une réaction inflammatoire développée contre la myéline du système nerveux central, qui constitue la gaine protégeant les fibres nerveuses dans le cerveau et la moelle épinière. Elle affecte également les prolongements des cellules nerveuses (axones) qui constituent ces fibres.

Sa fréquence est variable selon les régions du monde : elle est plus fréquente dans les régions tempérées. Sa fréquence en France était mal connue. Le chapitre suivant fait le point sur les données récentes montrant que sa fréquence était probablement sous-estimée dans notre pays.

La cause de la maladie reste inconnue. Des facteurs de prédisposition génétique existent dont plusieurs ont été identifiés mais il ne s'agit pas d'une maladie héréditaire.

Les infections peuvent contribuer à déclencher des poussées de la maladie mais il n'y a pas actuellement de données convaincantes permettant de suspecter qu'il s'agit d'une maladie infectieuse transmissible par un agent bactérien ou viral unique. Cependant, divers arguments montrent que l'environnement dans lequel la personne a vécu, en particulier dans l'enfance, peut augmenter ou diminuer le risque de développer la maladie, mais la nature de ces facteurs environnementaux n'est pas connue.

En revanche, ces dernières années, la recherche a accompli de très importants progrès dans nos connaissances des mécanismes en cause dans le développement de la maladie, en particulier grâce aux progrès de l'immunologie, de la neuropathologie et de l'imagerie cérébrale et médullaire (IRM). Les mécanismes par lesquels une inflammation développée au sein des globules blancs du sang périphérique pénètre dans le cerveau et la moelle épinière et les différents mécanismes mis en cause dans les lésions de la myéline et des axones ont été décrits. Les équipes françaises ont contribué largement à ces travaux de recherche (cf. « *La recherche sur la*

SEP en France »). On commence également à mieux comprendre les mécanismes différents intervenant dans les différentes formes de la maladie.

En effet, la SEP est caractérisée par l'existence d'une très grande diversité de manifestations et de modes évolutifs possibles. Très schématiquement on observe deux types d'évolution : des poussées caractérisées par l'apparition de nouveaux troubles en quelques jours et pouvant régresser complètement ou non, spontanément ou après des traitements spécifiques, et une évolution continue, insidieuse, qu'on appelle phase progressive. Ces deux types d'évolution peuvent survenir et s'associer ou se succéder chez une même personne, aboutissant à diverses formes cliniques. Parmi ces formes, on peut observer des formes dites « bénignes » caractérisées par l'absence d'incapacité importante après une longue évolution. Cependant ces formes moins actives ne sont pas exemptes d'une certaine évolutivité et de la présence de symptômes interférant avec la vie quotidienne (fatigue, douleurs etc.). A l'opposé, il existe des formes très sévères aboutissant à un handicap majeur en quelques années. Le troisième chapitre de cette première partie présente une évaluation des différents degrés d'incapacité dans un échantillon de plus de 18.000 patients suivis en France.

La SEP est une maladie qui débute le plus souvent chez des jeunes adultes et les différents symptômes et les différentes incapacités qui se développent vont interférer avec leur vie quotidienne, professionnelle et familiale. Ces troubles, par poussées ou continus, affectent la motricité (paralysies, troubles de l'équilibre ou de la coordination des mouvements), les fonctions sensorielles (vision, douleurs, autres troubles sensitifs...), les fonctions sphinctériennes (vésicales et digestives), la sexualité, les fonctions cognitives (attention, mémoire) et peuvent être associés à une fatigue importante et des troubles dépressifs. Différentes études ont mesuré l'impact de la maladie sur la qualité de vie, le travail et la vie sociale (cf. « *Vivre avec la SEP* »).

L'évaluation des déficiences et de l'incapacité provoquée par la maladie repose le plus souvent sur l'échelle EDSS qui va de 0 à 10. Le niveau 4 correspond à l'apparition d'une difficulté de marche, le niveau 6 à la nécessité d'un recours à une aide pour la marche (cane) et le niveau 7 au recours à un fauteuil roulant.

La prise en charge de la maladie a été bouleversée ces dernières années. La meilleure compréhension des mécanismes immunologiques a permis

le développement de nouveaux traitements de fond, en particulier d'agents immunomodulateurs. Mais certaines formes de la maladie échappent encore à ces traitements. Ce sont souvent des médicaments coûteux et contraignants qui nécessitent un suivi très attentif pour adapter le traitement en fonction de l'évolution, ce qui n'est pas toujours possible. La prise en charge de la maladie ne se limite pas aux seuls traitements de fond. La prise en compte des divers symptômes, et l'accompagnement psychologique et social, est indispensable. La deuxième partie de cet ouvrage présente les attentes des personnes atteintes de SEP. Nous confronterons ces attentes aux moyens actuellement disponibles. Depuis quelques années, les différents professionnels en charge de cette maladie ont développé des structures originales (Cliniques de la SEP, Réseaux de Santé) pour répondre aux défis posés par cette maladie. La quatrième partie du Livre blanc exposera l'existant et ouvrira le débat sur les évolutions à envisager.

La dernière partie fait la synthèse de ce bilan, en démontrant que la Sclérose en plaques est bien un problème de santé publique. Les propositions, élaborées par le Comité de Pilotage à partir de ce bilan et des débats qui ont eu lieu, sont présentées.

La SEP en France : données épidémiologiques

Bien que certains arguments démontrent que plusieurs facteurs interviennent dans l'apparition de la maladie, facteurs génétiques, immunitaires, viraux, ou d'environnement, la cause de la Sclérose en plaques n'est pas connue à ce jour. Cependant, la répartition inégale de la maladie dans le monde fait jouer un rôle important aux données épidémiologiques, même si celles-ci ne sont pas toujours bien évaluées. Pourtant, mieux connaître l'épidémiologie de la SEP permettrait de mieux comprendre son histoire naturelle, de mieux expliquer sa répartition géographique, de mieux évaluer les coûts et les besoins.

L'objectif de ce document est de faire le point sur nos connaissances de l'épidémiologie de la SEP, brièvement dans le monde, et en insistant surtout sur les données disponibles en France. L'évolution des connaissances au cours de ces vingt dernières années, fait distinguer trois périodes : des années 1960 jusqu'à la fin du XX^{ème} siècle où ont été rapportées quelques études ponctuelles ; autour de l'an 2000 grâce à deux enquêtes nationales ; et plus récemment du fait des résultats émanant des Réseaux de Santé régionaux. Cette évolution temporelle, à l'origine d'une connaissance de plus en plus précise des données épidémiologiques, fait remettre en question certaines données ou croyances initiales.

I. La répartition mondiale de la SEP

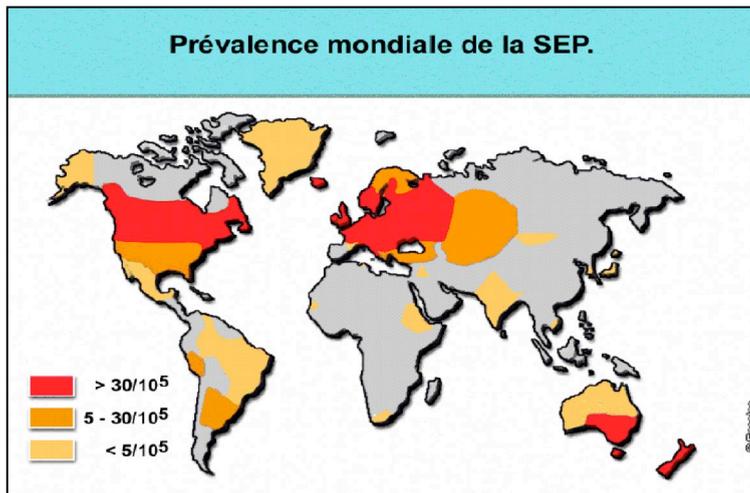
La répartition de la SEP à travers le monde n'est pas uniforme. La prévalence croît dans chaque hémisphère, lorsqu'on s'éloigne de l'équateur vers les pôles. En 1980, Kurtzke (1980) identifie trois zones (Figure 1) :

- Une zone de forte prévalence (dite aussi zone à haut risque), où les taux sont supérieurs à 30/100.000, et se situant au-dessus de 40° de latitude Nord et de 30° de latitude Sud. Sa limite supérieure, si elle existe, est mal connue, faute de données précises sur les populations vivant au-delà de 65° de latitude. Dans cette zone, certaines régions du Nord de l'Ecosse ou de la Suède ont des taux de prévalence très élevés qui atteignent 200/100.000.

- Des zones de moyenne prévalence (entre 5 et 30 pour 100.000) correspondent au Sud de l'Europe et au pourtour Méditerranéen, au Sud des Etats-Unis et de l'Australie.
- Des zones de faible prévalence, plus au Sud (Asie, Afrique), inférieure à 5/100.000.

Mais les différences de prévalence entre ces zones apparaissent moins nettes. Le développement de la médicalisation dans des pays de faible prévalence a permis de faire plus fréquemment le diagnostic de SEP où elle était classiquement absente (Tunisie ou Jordanie). Il existe aussi des disparités régionales, comme le montrent les études épidémiologiques en Sicile et en Sardaigne, montrant des chiffres supérieurs à ceux de la zone méditerranéenne. Ainsi, au sein d'une zone donnée, la prévalence n'est pas toujours homogène : faible prévalence chez les Japonais vivant au Japon ou aux Etats-Unis, faible prévalence chez les gitans en Hongrie, prévalence différente selon l'origine de la population en Afrique du Sud ou en Israël. Cette hétérogénéité conduit à s'interroger sur le rôle respectif des facteurs ethniques et des facteurs environnementaux dans l'étiologie de la SEP.

Figure 1
Répartition Mondiale



II. Les données épidémiologiques en France

1- Des années 1960 à la fin des années 1990

Quelques études ponctuelles, conduites en Bretagne, dans les Pyrénées, dans la Vallée du Rhône, ont été réalisées entre les années 1968 et 1990 (Alperovitch et al., 1982 ; Berr et al., 1989 ; Confavreux et al., 1987 ; Gallou et al. 1983 ; Spieser-Stoecklin, 1987 ; Kurtzke et Delasnerie-Lauprêtre, 1996) à partir de registres hospitaliers, essentiellement CHU, et/ou de neurologues libéraux, d'où des biais de recrutement affectant la valeur scientifique de ces travaux. La prévalence était estimée autour de 40/100.000, celle-ci semblant augmenter du Sud-Ouest au Nord-Est.

Une des premières études nationales, menée à la suite d'une émission télévisée en mai 1986, les personnes atteintes de SEP étant invitées à compléter un questionnaire, estimait la prévalence française entre 30 et 40 pour 100.000 habitants. La seconde, publiée vers la même période (Fender et al., 1997), était fondée sur le registre de 128 bases de données des Caisses Primaires d'Assurance Maladie (CPAM), disponibles en 1994. Un échantillon, extrait des malades exonérés du ticket modérateur (ETM) au titre de l'inscription sur la liste des 30 affections dites de longue durée (ALD 30), a permis de chiffrer la prévalence de la maladie entre 37 et 47 pour 100.000 personnes protégées, d'où une prévalence de la morbidité de 0,4 pour 1.000 individus dans la population générale. Mais, il convient de rappeler qu'il s'agit là de chiffres à caractère « médico-social », reflet d'une morbidité incomplètement mesurée, tous les patients n'étant ni déclarés ni affiliés aux CPAM (70% de la population française était à l'époque affiliée au Régime général).

A cette période, le taux d'incidence n'a été, à notre connaissance, estimé que dans une seule étude (Moreau et al., 2000) concernant les 94.000 habitants de Dijon âgés de moins de 60 ans. Issue des fichiers des services du CHU et des cabinets des neurologues libéraux, cette incidence était évaluée à 4,3/100.000 habitants par an, ce qui apparaissait proche des taux rapportés dans d'autres villes d'Europe du Nord de même taille.

En conclusion, à la fin des années 1990, on estimait que la prévalence de la SEP en France se situait autour de 40 pour 100.000 habitants et l'incidence autour de 4 pour 100.000.

2- Vers les années 2000 : 2 enquêtes nationales

Deux études, concernant l'ensemble de la population française, ont été conduites par la Caisse Nationale d'Assurance Maladie (CNAM) (Assurance Maladie, 2004 ; Weill et al., 2005) et la Mutuelle Sociale Agricole (MSA) (Van Bockstael et al., 2004), sur la base de l'analyse des données médico-sociales recueillies lors de l'attribution de l'ETM dans le cadre de l'ADL 30. Cependant, les résultats correspondent au reflet d'une maladie comportant une prise en charge prolongée et coûteuse : il s'agit d'une morbidité « médico-sociale » et non de données épidémiologiques au sens strict du terme.

L'enquête de la CNAM (Direction du Service Médical) : incidence de la SEP

Les données exploitées ne concernent que les entrées en ETM au cours de l'année 1999, rapportées à la population protégée du Régime général au 31 décembre 1998, à savoir 50.286.333 personnes, soit 83,4% de la population INSEE 1999 (Tableau I).

Tableau I

**Nombre d'ETM et taux d'incidence (pour 100.000 personnes protégées)
des dix principaux libellés d'affections de longue durée (ALD 30)
- Année 1999 - (Source CNAM)**

Libellés	Nombre d'ETM	Pourcentage	Taux d'incidence
Affections cardiovasculaires (ALD 1, 3, 5, 12 et 13)	206 925	28,70%	411,5
Tumeurs malignes (ALD 30)	191 470	26,60%	380,8
Psychose, trouble de la personnalité, arriération mentale (ADL 23)	104 860	14,60%	208,5
Diabète (ALD 8)	95 985	13,30%	190,9
Insuffisance respiratoire chronique grave (ALD 14)	27 077	3,80%	53,8
Maladies chroniques actives du foie et cirrhoses (ALD 6)	18 253	2,50%	36,3
SEP (ALD 25)	3 979	0,55%	7,91
Autres ALD	75 833	10,50%	-
TOTAL	720 403	100%	1 432,60

Pour la SEP, 3.979 nouvelles ETM (âge moyen 41 ans) ont été attribuées en 1999, soit un taux d'incidence de 7,91 pour 100.000 personnes protégées. La prédominance féminine (71% de femmes) concerne toutes les tranches d'âges, avec un pic entre 30 et 49 ans (Figure 2). La répartition des taux est inégale en France, plus élevés dans le Nord-Est (13,9 en Alsace, 12,1 en Lorraine, 10,5 en Bourgogne, 10,3 en Nord Pas-de-Calais, 9,0 en Franche-Comté) et moindres dans le Sud et Sud-Ouest (Figure 3).

Figure 2

Répartition selon l'âge et le sexe

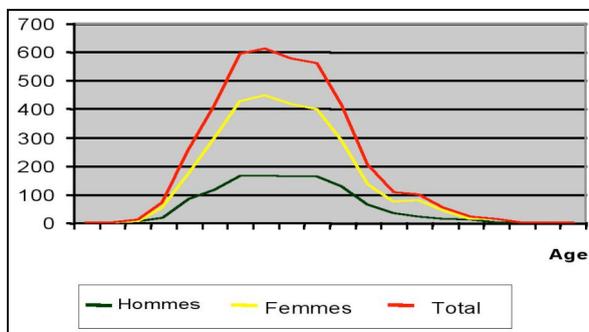
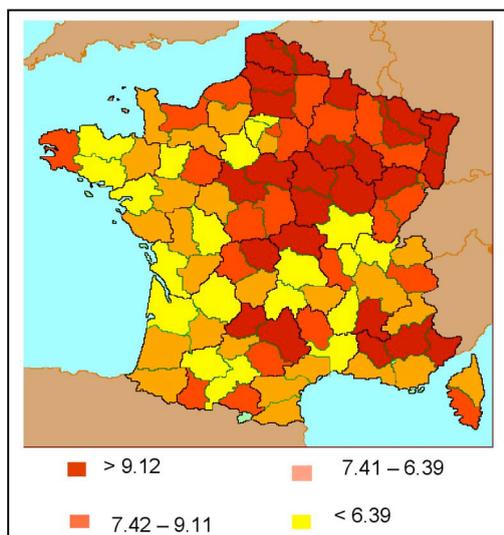


Figure 3

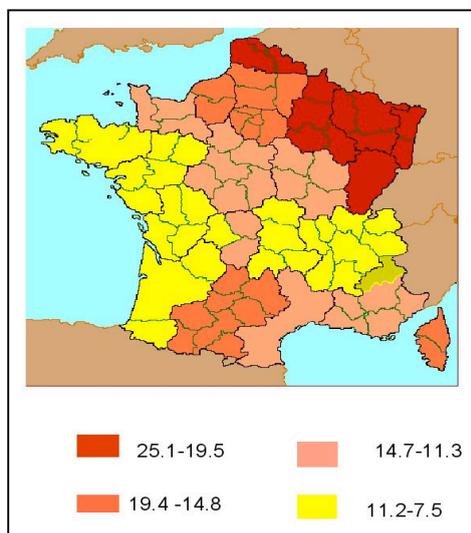
Taux d'incidence standardisés



Ce travail a été complété par une étude rétrospective de la prévalence et du coût de la SEP traitée par interféron Bêta (Kazaz et al., 2003 et 2005), au cours de l'année 2000. Des 6.151 patients répondant aux critères d'inclusion, les auteurs ont conclu que le taux de prévalence du traitement par interféron Bêta était de 14,8 pour 100.000 bénéficiaires (âge moyen de 41 ans et sex-ratio femme/homme de 2,5) en France (Figure 4).

Figure 4

Prévalence des traitements par Interféron



Enfin, le montant annuel moyen des dépenses de soins remboursées par patient était de 13.803 euros, les remboursements de pharmacie représentant 75,6% de l'ensemble (10.429 euros), ce qui représentait un montant total de dépenses de soins remboursées aux patients de la population de l'étude de 84.9 millions d'euros, auxquels s'ajoutaient 18 millions d'euros d'indemnités d'arrêt de travail ou d'invalidité.

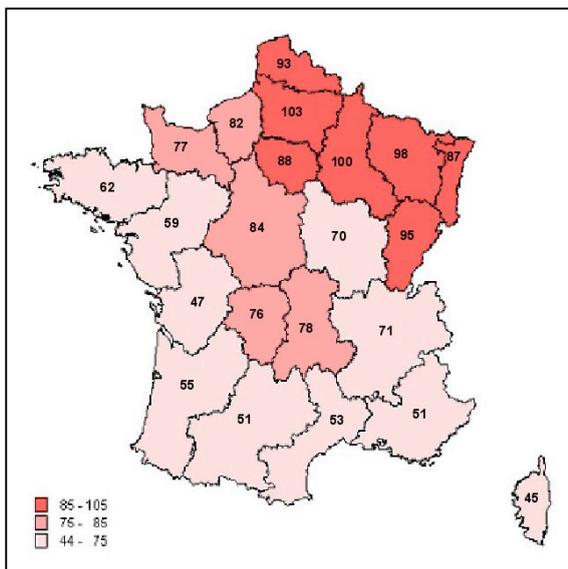
L'enquête de la MSA : prévalence de la SEP (Van Bockstael et al., 2004)

Ce travail, utilisant la même méthodologie de recueil des données à partir des ALD, a évalué la prévalence au 1^{er} janvier 2003. A cette date, 2.667 cas de SEP (âge moyen de 54,9 ± 14,5 ans ; 69% de femmes) ont pu être

comparés aux 4.098.477 personnes affiliées à la MSA (âge moyen de 49,9 ans dont 50% de femmes) alors que la population française était de 59.645.980 personnes (âge $39 \pm 23,2$ ans ; 51% de femmes ; source INSEE). Ceci a permis d'estimer la prévalence nationale de la SEP à 65,5/100.000 habitants (95% d'IC ; 62,5-67,5) dont 96,3 pour 100.000 femmes et 41,9 pour 100.000 hommes, avec un gradient du Nord-Est vers le Sud-Ouest (Figure 5).

Figure 5

Prévalence standardisée (pour 100 000 habitants)



3- Les enquêtes conduites au sein des Réseaux de Santé régionaux après 2000

Plusieurs Réseaux de Santé régionaux destinés à la prise en charge des personnes atteintes de SEP, progressivement mis en place à partir de 2001, permettent une meilleure connaissance de l'épidémiologie de la SEP. Les résultats de certaines régions sont résumés dans le Tableau II.

Tableau II

**Résultats des enquêtes conduites au sein des Réseaux
de santé régionaux après 2000**

	Basse-Normandie n = 128	Bretagne n= 440	Lorraine n= 2839	Auvergne n= 146
Sexe	Hommes	26,60%	23,25%	23,25%
	Femmes	73,40%	76,75%	76,75%
	Sex Ratio	2,76	3,2	3,2
Age de début	0 à 19 ans	10,90%		
	20 à 29 ans	26,60%	< 14ans	1,10%
	30 à 39	35,20%	Age moyen 34,9 ± 11,3 ans	Rémittente 36,8 ± 2,1 ans
	40 à 49	19,50%	Rémittente 34,3 ± 10,9 ans	Rémittente progressive 37,4 ± 2,9 ans
	50 à 59	7%	Progressive 44,9 ± 11,8 ans	progressive 51,1 ± 4,6 ans
	+ de 60	0,80%		
Age moyen de début	33,4 ans +/- 10,8			
Délai diagnostic		0,9 ans		
		3,1 ans		
Forme évolutive	Rémittente	85,20%	60,80%	65,07%
	Progressive Secondaire		27,70%	26,71%
	Progressive Primaire	14,80%	6,40%	8,22%
Incidence annualisée	4,45/100 000 hab (2002-2003)	3,64/100 000 hab (2000-2001)	5,6/100 000 hab. (1998-2002)	4,6/100 000 hab. (2003-2004)
Prévalence	--	160/100 000 hab	108,6 / 100 000 hab	--

Nous allons détailler certaines études.

• **Moselle-Est (Klein et al., 2003 ; Reis : communication personnelle)**

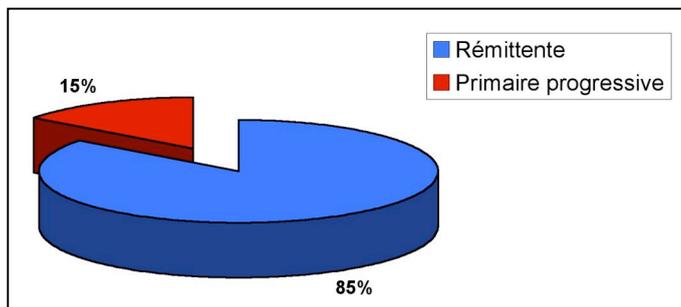
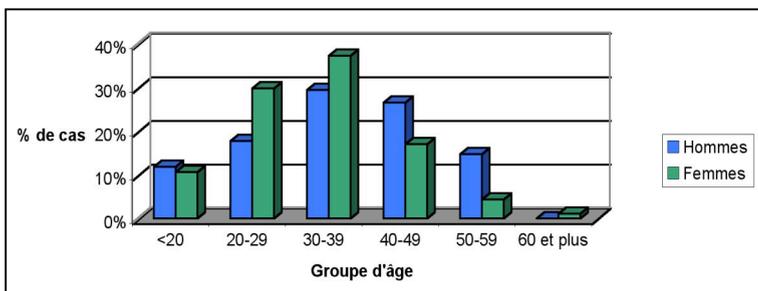
Utilisant aussi les données médico-sociales du Régime général recueillies lors de l'attribution de l'ADL 30, le nombre de cas recensés au 31 Août 2001 était de 315 pour 262.711 assurés. La prévalence était de 120/100.000 habitants (sex-ratio de 3 et âge moyen de 47 ans). La distribution est variable selon les cantons, les valeurs allant de 90 pour 100.000 à plus de 150 pour 100.000.

• **En Basse-Normandie (Defer : communication personnelle)**

Début 2005, 126 patients étaient inclus dans le Registre, dont 74,6% de femmes et 25,4% d'hommes. La répartition par classe d'âge, par sexe et selon la forme de SEP apparaît dans la Figure 6, ce qui permet d'estimer l'incidence à 60 nouveaux cas par an.

Figure 6

Répartition par classe d'âge et par sexe

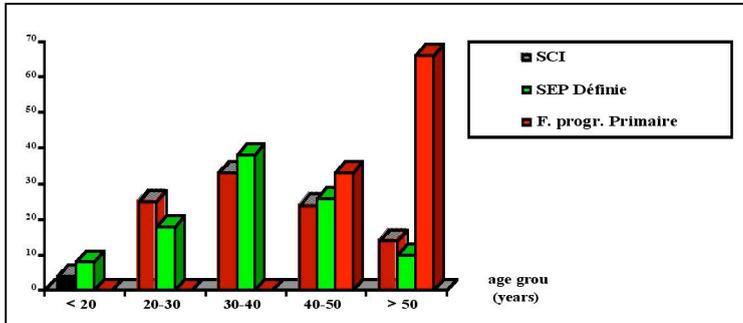


• En Auvergne (Taithe et al., 2005)

Une étude épidémiologique, conduite sur la région entre le 1^{er} janvier 2003 et le 31 décembre 2004 (population de 1.309.000 habitants) a permis de retenir 146 patients, ce qui correspond à une incidence annuelle de 4,5 pour 100.000 (sex-ratio 3,2 ; âge moyen au début de la maladie de 36,1 ± 1,9 ans). La Figure 7 représente l'âge des patients au début d'une des trois formes cliniques : syndrome cliniquement isolé (SCI), SEP définie, forme progressive primaire.

Figure 7

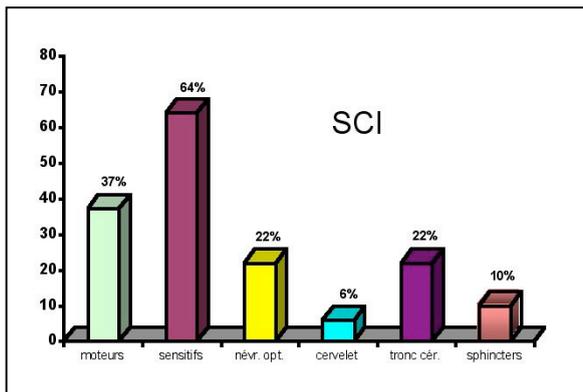
Age au début selon la forme SEP

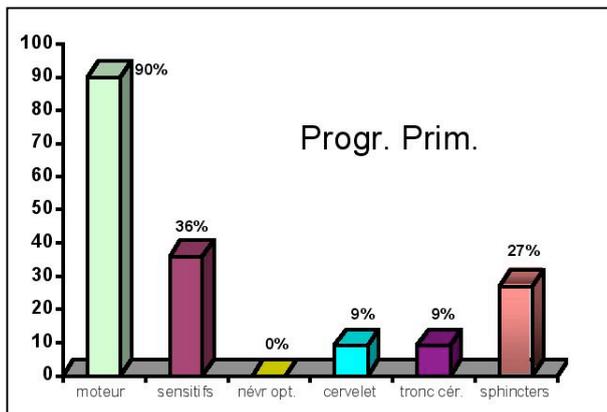
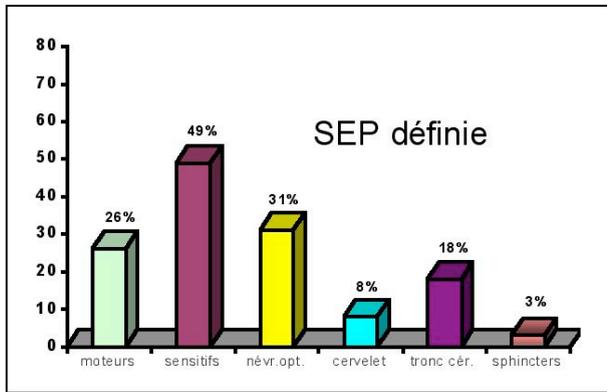


Le mode de début de la maladie est variable, selon la forme clinique (Figure 8).

Figure 8

Mode de début de la maladie selon la forme clinique





- **En Corse (Pelletier : communication personnelle)**

La prévalence est estimée à 82 pour 100.000 habitants (la prévalence sur le continent est proche de 50 pour 100.000 habitants) alors que l'incidence annuelle est de 7,6 pour 100.000 habitants (sur le continent : 3/100.000). Mais, comme pour les autres études, ces chiffres seront modulés par la durée de cette étude prévue sur 3 ans.

- **En Bretagne (Yaouang et al, 2005)**

Ce travail prospectif a été conduit dans neuf départements de l'Ouest de la France soit une population totale de 6.042.694 habitants.

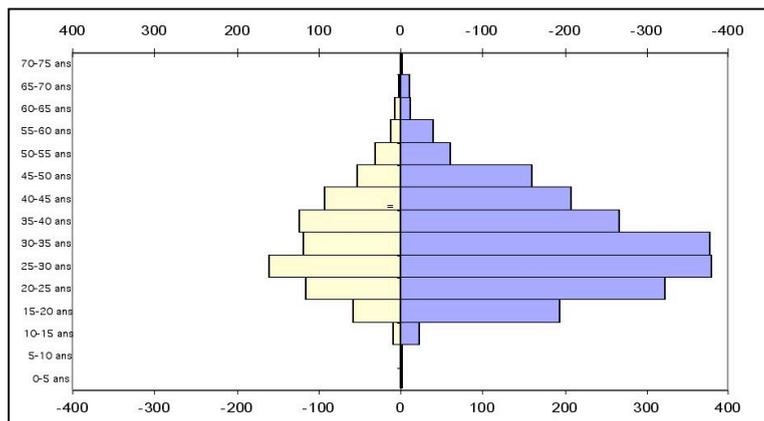
Sur la base d'un recensement effectué par l'ensemble des Neurologues de ces départements sur les années 2000 et 2001, l'incidence est estimée à 3,64

pour 100.000 habitants (4,56 pour les personnes de moins de 60 ans). Le rapport femme/homme est de 3,2, l'âge moyen au début de la maladie est de $34,9 \pm 11,3$ ans.

• **En Lorraine (Debouverie : communication personnelle)**

En Mai 2005, une base de 2.839 patients montre la répartition des patients suivante : sex-ratio femme/homme 2,64 ; 1.728 formes rémittentes (60,8%) ; 786 formes secondairement progressives (27,7%) ; 328 formes primaires progressives (11,6%). La pyramide des âges apparaît sur la Figure 9 (femmes : couleur foncée).

Figure 9
Pyramide des âges



A partir d'une population globale de 2.505.249 habitants, la prévalence est de 108,6 pour 100.000 habitants. L'incidence annualisée pour la décennie 1991-2000 de 3,69 pour 100.000 habitants (925 patients) alors qu'elle monte à 5,06 pour la période 1998-2002.

A partir de ces données, les auteurs ont extrapolé sur le territoire métropolitain, en avançant un chiffre de 63.608 patients atteints de SEP en France. En se basant sur des régions à forte prévalence (département de Meurthe-et-Moselle), on devrait dénombrer 84.623 patients en France (Tableaux III et IV).

Tableau III
**Nombre attendu de patients en France à l'âge
des premiers symptômes de la maladie**
*Sur la base des résultats actuels
et globaux (ensemble de la région...) selon LORSEP*

Age	Homme	Femme	TOTAL
0-14	136	555	691
15-24	3306	10573	13879
25-34	6349	17350	23699
35-44	5071	10849	15920
45-54	1851	5520	7371
55-64	513	1173	1686
65-74	45	317	363
> 74	0	0	0
Total	17271	46337	63608

Tableau IV
**Nombre attendu de patients en France à l'âge
des premiers symptômes de la maladie**
Sur la base des résultats actuels de Meurthe-et-Moselle

Age	Homme	Femme	TOTAL
0-14	179	729	908
15-24	4408	14023	18431
25-34	8464	23076	31540
35-44	6871	14437	21308
45-54	2478	7341	9819
55-64	669	1472	2141
65-74	56	420	476
> 74	0	0	0
Total	23125	61498	84623

III. Autres données

1- Les nouveaux cas d'ALD entre 1999 et 2002 (données CNAM)

Depuis 1990, il existe une augmentation croissante du nombre de demandes d'ALD 30 au titre de la SEP, l'augmentation étant surtout très nette en 1996, date d'arrivée des interférons (Tableau V).

Tableau V

**Nouveaux cas des affections de longue durée (ALD 30)
de 1990 à 2002 - France entière**

*Source : Caisse Nationale d'Assurance Maladie
des Travailleurs Salariés (CNAMTS)/Direction du Service Médical de
l'Assurance Maladie - Mise à jour au 10 juin 2004*

	1990	1991	1992	1993	1994	1995	
SEP	2 536	2 571	2 591	2 560	2 736	2 730	
	1996	1997	1998	1999	2000	2001	2002
SEP	3 337	3 399	3 876	3 979	3 892	4 234	4 327

2- La mortalité au cours de la Sclérose en plaques

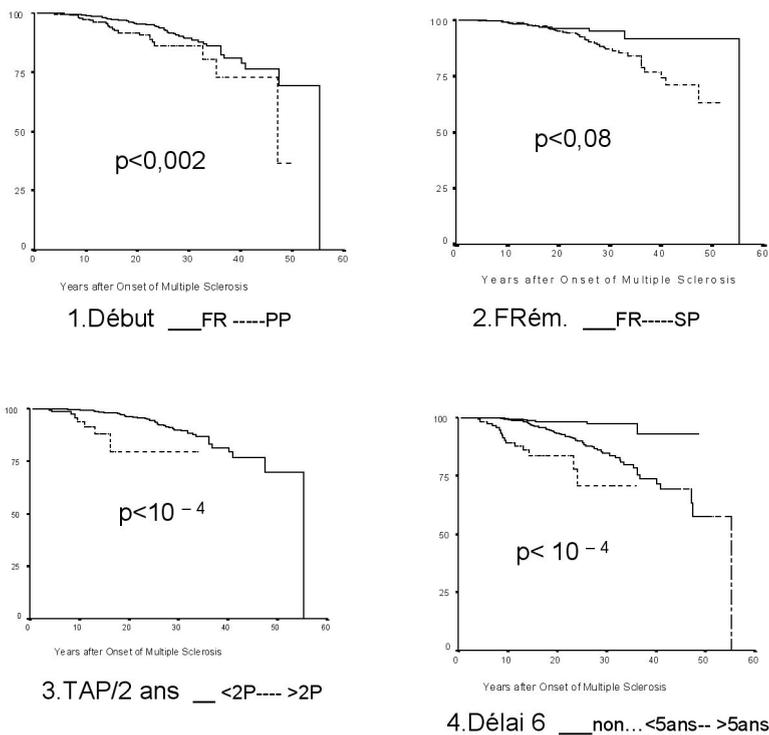
Une étude menée à Rennes en 2004-2005 avait pour objectif d'estimer la probabilité de survie à long terme des patients atteints de SEP dans l'Ouest de la France, de décrire les causes du décès, d'identifier les facteurs pronostiques et de comparer la durée de vie des patients à celle de la population française (Leray et al., 2005), en se basant sur l'ensemble des patients de la base de données EDMUS de Rennes, soit 1.935 patients (1.322 femmes et 613 hommes).

Au 1^{er} janvier 2004, 85 de ces patients étaient décédés : 64 de leur maladie, 10 d'un cancer, 9 se sont suicidés, 1 d'une infection sévère et 1 sans cause particulière à l'âge de 90 ans. Le sexe masculin, un âge de début tardif, supérieur à 40 ans, une forme progressive d'emblée, un début poly-symptomatique, un délai court pour atteindre un certain niveau de handicap (inférieur à 3 ans pour EDSS 3 et inférieur à 5 ans pour EDSS 6) étaient associés à une durée de vie plus courte. De plus, un taux annuel de poussées supérieur à 2 les deux premières années de la maladie et un passage en mode secondairement progressif, étaient également de mauvais pronostic. Par contre, la SEP ne modifiait pas globalement l'espérance de vie, excepté pour les patients très handicapés, un EDSS 8 ou 9 multipliant le risque de décès par 3 (Figure 10).

Ainsi, l'évolution progressive, qu'elle soit primaire ou secondaire, est un facteur de mauvais pronostic dans la SEP et qu'un niveau important d'incapacité est le facteur qui affecte le plus la durée de vie des patients.

Figure 10

Taux de survie (courbe de Kaplan-Meier)



1. Selon la forme de début

Plein : forme rémittente (FR) et pointillé : primaire progressive (PP)

2. Forme rémittente

Plein : forme rémittente (FR) et pointillé : secondairement progressive (SP)

3. Taux annuel de poussées des 2 premières années (TAP/2 ans)

Plein : < 2 et pointillé > 2

4. Délai pour atteindre l'EDSS 6

Plein : délai non atteint, petits points : < 5 ans et pointillé : > 5 ans

IV. Discussion

Dans cet exposé, nous nous sommes volontairement limités aux seules données épidémiologiques, sans évoquer les facteurs environnementaux et les facteurs propres à l'hôte (par exemple génétiques). Il nous paraît important d'insister sur trois points :

- De plus en plus de données sont disponibles tant sur le plan national que sur le plan régional. Les résultats devraient pouvoir être affinés grâce au développement des fichiers informatiques et des données informatisées.
- Il est difficile de comparer les études, les objectifs et les méthodologies de recueil des données étant différentes, et les conclusions hâtives. Ainsi, si elles ont l'avantage de nous fournir une image de la France entière, les enquêtes nationales conduites par la CNAM et la MSA ne permettent pas d'extrapoler à la France entière puisque toutes les personnes atteintes de SEP ne bénéficient pas d'une exonération du ticket modérateur et d'autres bénéficient d'une exonération pour une autre raison. Les études conduites par les Réseaux de Santé se basent essentiellement sur des fichiers de neurologues participant activement à ces Réseaux, mais certains patients sont sortis du suivi médical.
- Toutefois, la plupart des données disponibles laissent à penser que les chiffres disponibles fin 2005 sont nettement plus élevés que ceux dont nous disposons auparavant (Marrie et al., 2005). Il convient de rappeler que les études conduites avant les années 2000 (il s'agissait souvent d'études fragmentaires, régionales) suggéraient que l'incidence de la SEP était de l'ordre de 2 à 4 pour 100.000 pour une prévalence de l'ordre de 40 pour 100.000. Or les études plus récentes, du fait d'une meilleure accessibilité diagnostique et d'un meilleur suivi, montrent indiscutablement que ces taux sont à revoir. C'est ainsi que l'on peut penser que l'incidence se situe probablement entre 4 et 6 pour 100.000 habitants, avec des valeurs bien plus élevées pour la femme et une prévalence supérieure à 100 pour 100.000.

Le chiffre de 50.000 personnes atteintes de SEP en France habituellement cité doit être réévalué, des chiffres compris entre 70.000 et 90.000 personnes étant probablement plus réalistes.

En conclusion, les connaissances sur l'épidémiologie de la SEP en France sont déjà importantes. Mais cette épidémiologie reste imparfaitement connue, nécessitant d'être complétée par la poursuite des travaux prospectifs multicentriques et parfaitement coordonnés, et éventuellement aidée par les travaux de génétique moléculaire.

Références bibliographiques

Assurance Maladie. Incidences médico-sociales des 30 affections de longue durée de la liste (ALD 30) en 1999.

Nouvelles déclarations 1999. Avril 2004.

Changes in the ascertainment of multiple sclerosis

Neurology 2005 ; 65 : 1066-70. Marrie RA, Cutter G, Tyry T, Hadjimichael O, Campagnolo D, Vollmer T.

Costs involved in treating multiple sclerosis by interferon in France

Multiple Sclerosis 2005 ; 11 (suppl. 1) : P145 ; S33. Kazaz E, Grisouard R, Zanni J, Vallier N, Weill A, Fender P, Nollet S, Rumbach L, Allemand H.

Données épidémiologiques descriptives du Réseau LORSEP

Communication personnelle. Debouverie M.

Enquête sur la Sclérose en plaques lancée par la télévision Française

Rev Neurol 1988 ; 144 : 135-6. Lhermitte F, Alperovitch A, Lyon-Caen O.

Epidémiologie de la Sclérose en plaques

Rev Prat 1991 ; 41 : 1884-6. Delasnerie-Lauprêtre N, Alperovitch A.

Epidémiologie de la Sclérose en plaques en Bretagne

Presse Med 1983 ; 12 : 995-9. Gallou M, Madigand M, Masse L, Morel G, Oger J, Sabouraud O.

Epidémiologie et génétique de la Sclérose en plaques en Corse

Réseau EGSEEP Corse, Communication personnelle. Pelletier J.

Epidémiologie de la Sclérose en plaques en Alsace : résultats préliminaires

Thèse Médecine Strasbourg, 1987. Spieser-Stoecklin F.

Geographical pattern of death rates from multiple sclerosis in France

Acta Neurol Scand 1982 ; 66 : 454-61. Alperovitch A, Bouvier MH.

Geographic distribution of multiple sclerosis : an update with special reference to Europe and the Mediterranean region

Acta Neurol Scand 1980 ; 62 : 65-80. Kurtzke JF.

Incidence of multiple sclerosis in Western France, 2000-2001

Multiple Sclerosis 2005 ; 11 (suppl. 1) : P411 ; S106. Yaouanq J, Tron I, Leray E, Lucas C, Merienne M, Hinault P, Chaperon J, Edan G.

Incidence of multiple sclerosis in Dijon

Neurol Res 2000 ; 22 : 156-9. Moreau T, Manceau E, Lucas B, Lemesle M, Urbinelli R, Giroud M.

La Sclérose en plaques traitée par interféron Bêta : prévalence et coût en 2000

Rev Med Ass Maladie 2003 ; 34 : 147-56. Kazaz E, Grisouard R, Zanni J, Lemoine G, Weill A, Vallier N, Fender P, Allemand H et le groupe Médipath.

Le Sud-Est Français, zone à haut risque de SEP ?

Presse Med 1987 ; 16 : 622-3. Confavreux C, Darcy B, Alperovitch A, Aimard G, Devic M.

Mortality in multiple sclerosis : results from the Rennes's experience

Communication personnelle. Leray E, Coustans M, Le Page E, Chaperon J, Edan G.

Multiple sclerosis in France : incidence of the disease and prevalence on the treated patients. A study for the Public Health Fund

Multiple Sclerosis 2005 ; 11 (suppl. 1) : P414 ; S107. Weill A, Fender P, Vallier N, Kazaz E, Rumbach L, Allemand H.

On behalf of Réseau SEP Auvergne. Incidence of multiple sclerosis in Auvergne, France : a population-based study.

Multiple Sclerosis 2005 ; 11 (suppl. 1) : P412 ; S106-7. Taithe F, Tilignac C, Rieu L, Mulliez A, Cros-Murat C, Clavelou P.

Prévalence des trente affections de longue durée pour les affiliés au Régime Général de l'Assurance Maladie en 1994

Rev Epidém et Santé Publ 1997 ; 45 : 454-64. Fender P, Paita M, Ganay D, Benech JM.

Prévalence de la Sclérose en plaques en Moselle-Est

Rev Neurol 2003 ; 159 (suppl. n°3) : 2S70, F23. Klein JC, Reis J, Becker P, Rumbach L au nom du GESEME.

Prevalence of multiple sclerosis in french farmers

Multiple Sclerosis 2004 ; 10 : P156. Van Bockstael V, Gosselin S, Vukusic S, Confavreux C.

Reflection on the geographic distribution of multiple sclerosis in France.
Acta Neurol Scand 1996 ; 93 : 110-7. Kurtzke JF, Delasnerie-Lauprêtre N.

Réseau Bas-Normand de prise en charge des patients atteints de Sclérose en plaques : rapport d'incidence 2002-2005.
Communication personnelle. Defer G.

Risk factors in multiple sclerosis : a population-based case-control study in Hautes-Pyrénées, France
Acta Neurol Scand 1989 ; 80 : 46-50. Berr C, Puel J, Clanet M, Ruidavets JB, Mas JL, Alperovitch A.

La SEP en France : données sur l'incapacité issues de l'observatoire de la SEP (Bases EDMUS)

I. Le logiciel et le réseau EDMUS

L'adoption d'un langage commun pour la description médicale des patients atteints de SEP est d'une grande utilité. En mettant en exergue les informations décisives et pertinentes, elle facilite le suivi médical et l'échange des informations entre médecins. Au niveau des centres utilisant le même langage, elle rend aisée la sélection des dossiers selon des critères choisis, ainsi que l'échange, la comparaison et la mise en commun (*pooling*) de données et dossiers. La masse critique de malades à atteindre pour répondre à une question médicale devient ainsi plus accessible. Le recours complémentaire aux ressources de l'informatique facilite l'enregistrement, la conservation et l'extraction des données.

Concevoir et développer un tel système standardisé et informatisé est une chose, le voir adopté par la majorité de la communauté médicale en est une autre. Le succès d'une telle entreprise passe par la concertation entre un groupe d'experts représentatifs et reconnus dans leur domaine. Leur contribution permet d'aboutir à un consensus sur le langage commun à adopter (définitions, dénominations, classifications), la nature des données à incorporer et les caractéristiques techniques de base du programme à développer.

C'est dans cette perspective qu'a été initié, il y a 15 ans, **le projet EDMUS** (*European Database for MUltiple Sclerosis*) sur la Sclérose en plaques. Il a été choisi comme l'un des principaux thèmes de la première Action Concertée Européenne sur la SEP soutenue par la Commission des Communautés européennes dans le cadre du programme BIOMED de janvier 1990 à décembre 1992. La base de données lyonnaise sur la SEP, qui fonctionnait depuis 1976 et contenait à l'époque plus de 1.000 patients, a servi de modèle. Une concertation européenne a été animée pendant les trois ans de l'Action Concertée avec la création d'un Comité de Pilotage comportant au minimum un représentant de chacun des pays de la Communauté européenne. Le projet a ensuite bénéficié d'une Action Concertée Euro-

péenne Spécifique « *Establishment and Use of EDMUS as a database system for multiple sclerosis system in Europe* » de janvier 1994 à décembre 1996, puis d'une *European Centralized Facility* de janvier 1997 à décembre 1998. Différents laboratoires pharmaceutiques (Biogen, Schering, Serono, Sanofi-Aventis et Teva) et Associations nationales (LFSEP, ARSEP, NAFSEP), internationales (IFMSS) de lutte contre la SEP et d'autres (Bouygues Telecom, Les Compagnons du Beaujolais) ont soutenu ce projet.

Une attention particulière a été apportée aux problèmes d'éthique et de bonne pratique posés par tout système standardisé et automatisé de recueil de données. Le respect de la confidentialité est assuré par un système de mots de passe hiérarchisé. Il est également possible de rendre anonyme de façon automatique l'ensemble des dossiers d'un même fichier. La Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés, auprès de laquelle le système EDMUS a été déclaré par les Hospices Civils de Lyon, a ainsi émis un avis favorable sur l'utilisation de celui-ci. Chaque fois que des données sont échangées ou mises en commun, la propriété intellectuelle de l'utilisateur d'origine est protégée par un « Code de Bonne Conduite » officiellement adopté à l'occasion de la seconde Assemblée générale des participants à l'Action Concertée Européenne EDMUS le 27 octobre 1995. Cette réunion a aussi permis d'adopter la « Charte EDMUS » qui régit les relations avec les organismes publics ou privés susceptibles d'être intéressés par le projet ou ses données. Les interlocuteurs sont ainsi clairement informés que le projet est le résultat d'un effort continu de cliniciens et de chercheurs universitaires soutenus par des organismes publics, dans le cadre d'une organisation sans but lucratif et dans un esprit d'indépendance et d'objectivité scientifique. La liberté d'action et de décision de chacun des participants est respectée.

II. Synthèse des bases de données françaises

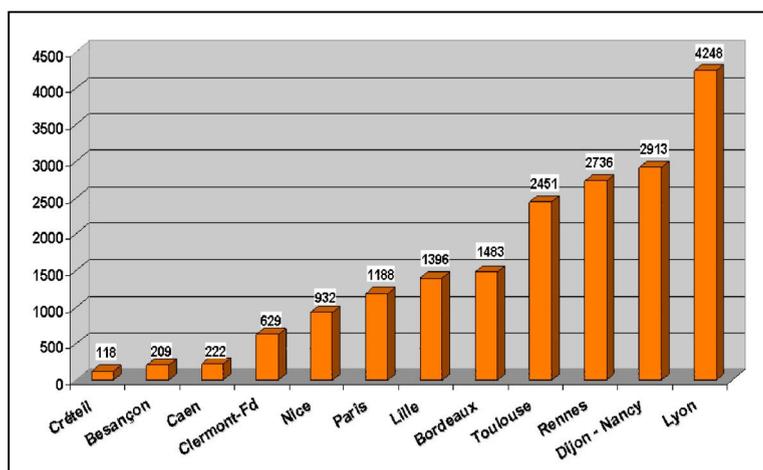
Au cours du troisième trimestre 2005, **13 centres français**, ayant une activité clinique spécialisée dans la SEP et utilisant le logiciel EDMUS, ont accepté de mettre en commun une partie des données issues de leurs bases locales. Avant d'être centralisées au niveau du Centre de Coordination EDMUS à Lyon, ces données ont été rendues anonymes. Cependant, chaque patient était identifié par un numéro international propre (24 caractères, chiffres et lettres), permettant d'identifier des doublons.

Cette première étape a permis de mettre en commun 18.674 dossiers au format EDMUS. Une recherche systématique de doublons a été effectuée. En effet, il est possible qu'un même patient ait consulté dans deux, voire plus, centres différents. Cent quarante neuf doublons ont ainsi été identifiés (0,8% des dossiers). Un seul des deux dossiers a été utilisé pour l'analyse finale. Enfin, 191 dossiers, incomplets pour des données indispensables (date de naissance, date de début de la maladie, sexe...) ont également été exclus de l'analyse. Un total de **18.334 dossiers a pu être exploité**.

1- Origine géographique

Sur les 13 centres français ayant transmis leurs dossiers, et pour faciliter la lecture des informations, les données des centres de Dijon et Nancy seront regroupées dans les tableaux suivants. La taille très hétérogène de ces différentes bases est avant tout le reflet de leur ancienneté. On peut aussi évoquer la surspécialisation du service, l'existence de réseaux de prise en charge des patients SEP dans les régions et/ou l'intérêt spécifique pour la recherche épidémiologique sur la SEP.

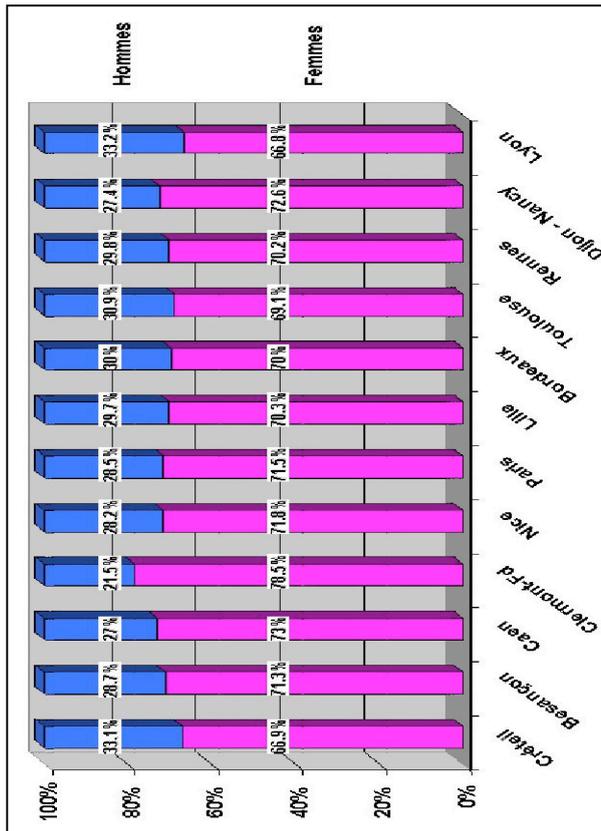
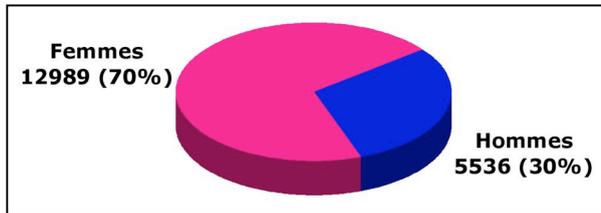
Origine géographique



2- Sexe

Parmi les 18.334 dossiers exploitables, 70% (n=12989) concernaient des femmes et 30% (n=5536) des hommes. Cette proportion était relativement homogène d'un centre à un autre.

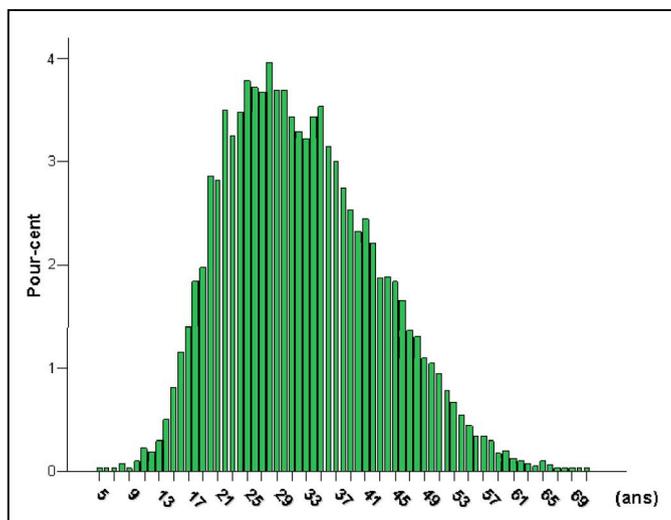
Distribution en fonction du sexe



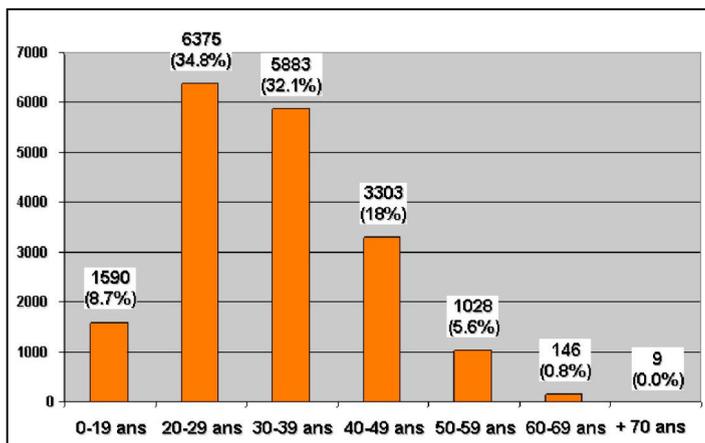
3- Age de début

L'âge de début moyen de la SEP était de 32,4 ans ($\pm 10,3$), dispersé entre 5 et 74 ans. La médiane était de 31 ans. La répartition par classes d'âge de 10 ans montrait que la maladie avait débuté entre 20 et 40 ans dans 67% des cas.

Distribution en fonction de l'âge de début



Distribution en fonction de l'âge de début

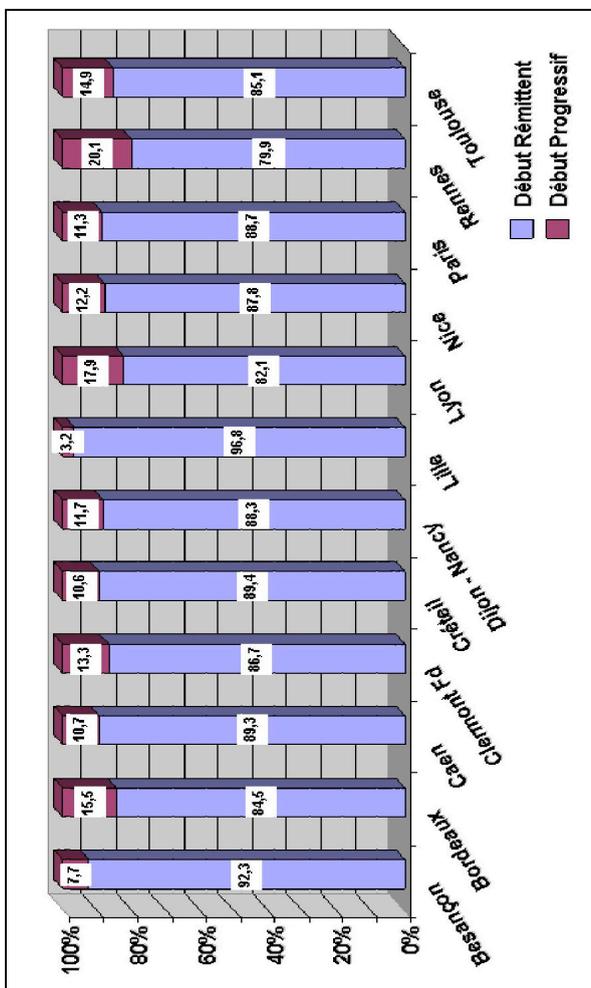


4- Mode de début

Le mode de début de la maladie était rémittent (par une poussée) dans 85,5% (n=15640) et progressif d’emblée dans 14,5% (n=2649) des 18.289 cas où cette information était disponible.

Il existait une certaine variabilité dans ce pourcentage en fonction des centres (entre 79,9 et 96,8% pour les formes de début rémittent, entre 3,2 et 20,1% pour les formes de début progressif).

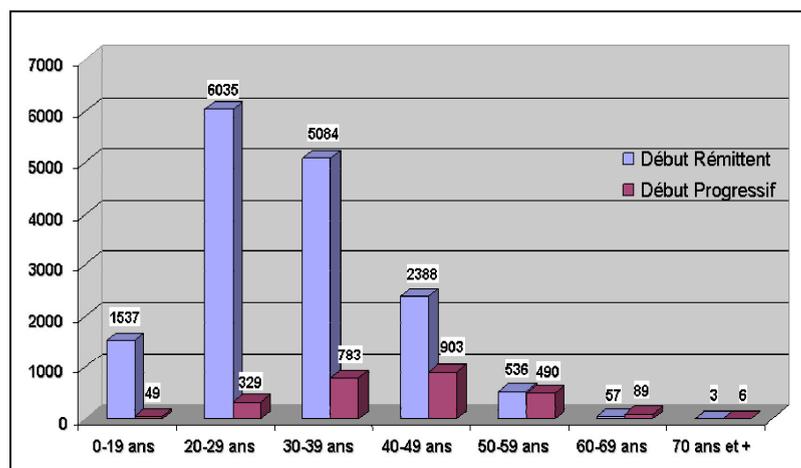
Distribution en fonction du mode de début



5- Age de début en fonction du mode de début

L'âge de début moyen était de 31 ans ($\pm 9,5$) pour les formes débutant par une poussée et 41 ans ($\pm 10,6$) pour les formes de début progressif. Les médianes étaient respectivement de 30 et 41 ans.

Distribution de l'âge de début en fonction du mode de début



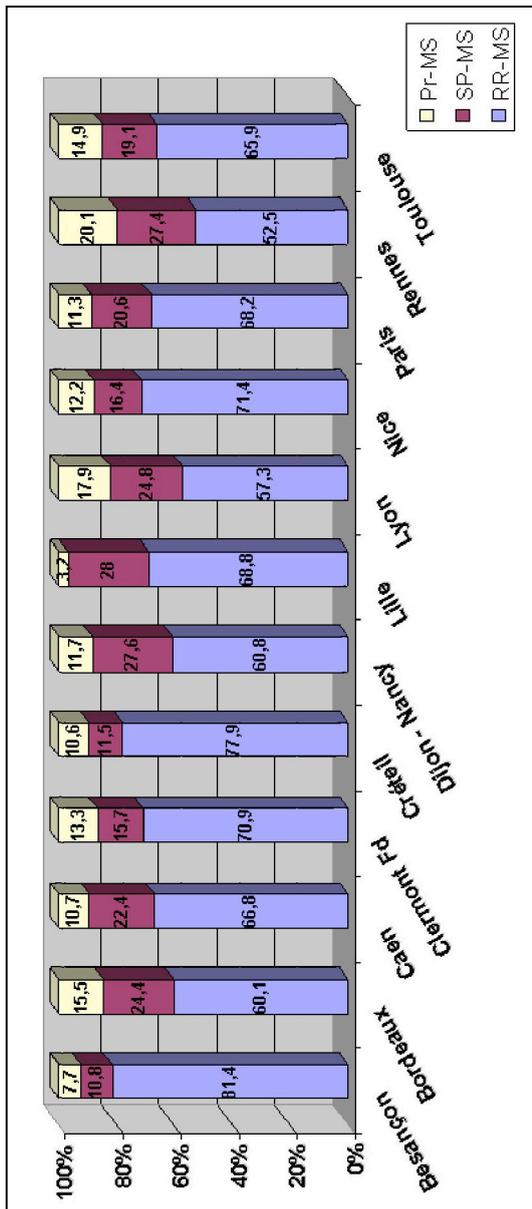
6- Mode évolutif

A la date des dernières nouvelles, la distribution des modes évolutifs de la maladie était la suivante :

- Formes rémittentes : 61,7% (n=11278)
- Formes secondairement progressives : 23,9% (n=4362)
- Formes progressives d'emblée : 14,5% (n=2649)

Le pourcentage de formes initialement rémittentes, évoluant vers une phase progressive, est fonction du temps. Il n'est donc pas surprenant de constater des disparités dans le pourcentage de formes secondairement progressives, la durée moyenne de suivi étant différente d'une base de données à l'autre, en fonction de son ancienneté en particulier.

Distribution en fonction du mode évolutif

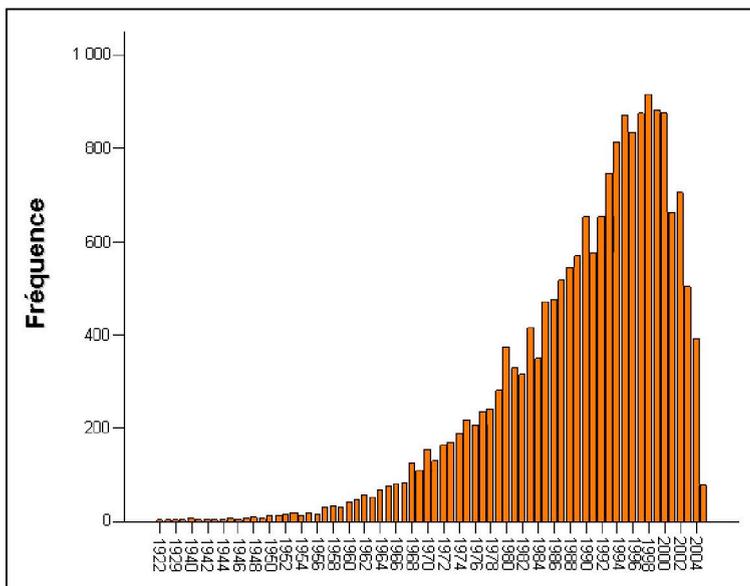


7- Durée moyenne de suivi de la maladie

La durée de suivi de la maladie (délai entre la date de début de la maladie et la date de la dernière information) était en moyenne de 12,3 ans ($\pm 10,1$) pour les 17.393 patients pour lesquels l'information était disponible (cette moyenne variait entre 8,6 et 15,1 ans en fonction des centres). Elle s'étendait de 0 à 81 ans. La médiane était de 10 ans.

8- Distribution en fonction de l'année de début de la maladie

Distribution en fonction de l'année de début de la SEP



9- Incapacité

Les données d'incapacité neurologique ne sont pas faciles à analyser, en raison de leur hétérogénéité. Elles font appel à la notion d'incapacité résiduelle ou irréversible, c'est-à-dire installée depuis au moins six mois, le plus souvent un an, sans poussée intercurrente interférant avec la mesure de celle-ci. On considère dans cette situation que le niveau d'incapacité atteinte est irréversible.

La difficulté dans l'analyse tient à deux faits :

- les dates de dernières nouvelles des patients sont très variables (1985 à 2005) ;
- les données d'incapacité irréversible ne sont pas systématiquement notées par les neurologues utilisateurs : certains centres, dont l'activité de recherche est axée sur l'épidémiologie de la SEP, font un effort systématique de mise à jour de cette donnée, alors que d'autres ne la saisissent qu'occasionnellement. Il est techniquement impossible de faire la différence entre un défaut de saisie (donnée manquante) et l'absence d'incapacité chez le patient concerné. Le retentissement fonctionnel de la maladie a donc tendance à être systématiquement sous-estimé par cette approche. L'analyse des données des mesures de l'EDSS ponctuel suggère qu'une grande partie des résultats « pas d'incapacité résiduelle » correspond à des données non renseignées.

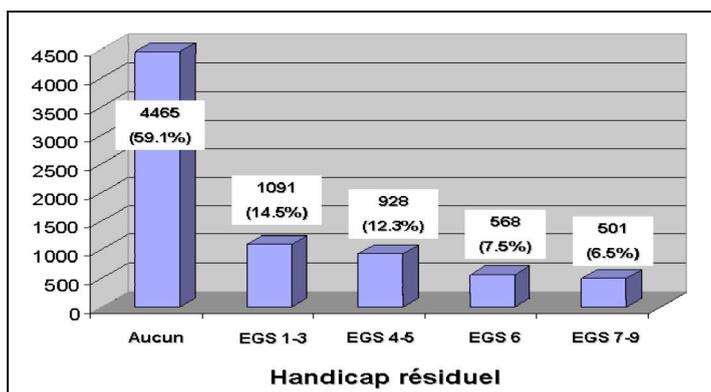
Nous présenterons cependant la distribution des niveaux d'incapacité résiduelle selon deux modalités :

- pour tous les patients vus après le 1^{er} janvier 2004 (n=7553) ;
- centre par centre, avec le niveau maximal atteint à la date des dernières nouvelles.

Les niveaux d'EDSS ont été classés selon l'échelle EGS (*EDMUS Grading Scale*), qui est une adaptation simplifiée de l'échelle DSS (*Disability Status Scale*) de Kurtzke, de la manière suivante :

- pas d'incapacité ou donnée absente (EGS résiduel = 0) ;
- incapacité minime (EGS résiduel = 1-3, ce qui correspond à une marche normale) ;
- incapacité modérée (EGS résiduel = 4-5, ce qui équivaut à des difficultés de marche) ;
- incapacité importante (EGS résiduel = 6, ce qui témoigne de la nécessité d'une aide à la marche) ;
- incapacité sévère (EGS résiduel = 7-9, les patients ne pouvant plus se déplacer).

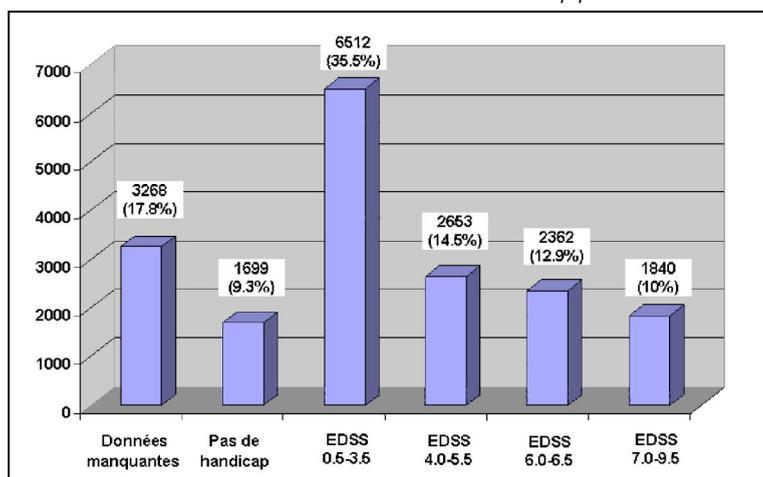
**Distribution du handicap résiduel pour les patients
vus en consultation après le 01/01/04**



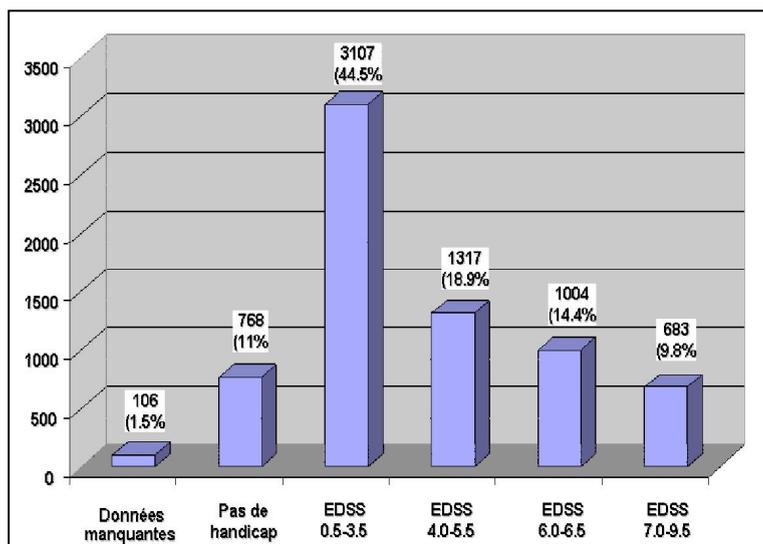
On peut aussi évaluer le degré d'incapacité de manière ponctuelle, par le score sur l'échelle EDSS à un moment donné. Cela a l'avantage de diminuer le nombre de données manquantes, mais avec pour inconvénient de probablement surestimer le niveau d'incapacité « habituelle », puisqu'une partie de ces mesures aura été faite au moment d'une poussée évolutive.

**Distribution du dernier score de handicap ponctuel pour les patients
vus en consultation après le 01/01/2004**

Distribution de la dernière mesure du handicap ponctuel



*Distribution du dernier score de handicap ponctuel pour les patients
vus en consultation après le 01/01/2004*



Le coût de la Sclérose en plaques

La Sclérose en plaques génère des handicaps physiques et sociaux, dont la lourdeur dépend de la forme clinique, du mode évolutif et du degré de sévérité de l'atteinte. Son coût est très variable du fait de l'hétérogénéité des formes cliniques, de l'évolution particulière à chaque patient et des degrés de handicap qui en découlent.

Si, au cours de ces dix dernières années, les innovations thérapeutiques ont nettement augmenté les coûts pharmaceutiques, elles ont réduit les hospitalisations, notamment pour poussée, qui comptent dans les dépenses médicales sans oublier les arrêts de travail et les mises en incapacité de travail ou en invalidité précoce. La SEP touche en effet avec prédilection **les sujets jeunes en pleine activité professionnelle**. Le handicap est rapidement générateur d'un handicap social, entraînant une incapacité de travail plus ou moins longue, source de perte financière pour le malade, sa famille et la collectivité. Ceci est responsable d'une exclusion de la vie sociale et d'un repli sur soi, à une phase de la maladie où la qualité de vie est grevée par la multitude des symptômes présentés par le patient.

L'évaluation des conséquences économiques de la maladie repose sur **l'analyse des coûts directs** (liés au diagnostic, aux traitements, aux hospitalisations et aux prises en charge en ambulatoire) et **des coûts indirects** (manque à gagner, prise en charge par la famille et la société), ces derniers étant classés en coûts **indirects tangibles** (mesurables par l'impact budgétaire dû aux modifications d'activité comme arrêt de travail, perte d'emploi, aménagement du domicile...) et en **coûts indirects intangibles** théoriquement difficilement mesurables (coûts psychologiques inhérents à la douleur, aux troubles sphinctériens, à la fatigue supportés par le patient et son entourage) uniquement approchés par les échelles de qualité de vie.

La diversité des approches méthodologiques est illustrée par l'opposition apparente entre études macro-économiques (Jönsson et al. 1995, Henrikson et al. 1998, Blumhardt et Wood 1996, Fender et al. 2000) ou études sur échantillons (Sloan et al. 1998, Carton et al. 1998, Murphy et al. 1998), par les différences de techniques comparatives, entre individus atteints de

SEP (Carton et al. 1998, Murphy et 1998) ou entre individus atteints de SEP et groupe contrôle (Sloan et al. 1998, Murphy et al. 1998), ou fonction des critères de sévérité retenus (Carton et al. 1998, Murphy et al. 1998, Marissal et Hautecoeur 2000).

I. Les coûts directs

Plus facilement mesurables, qu'il s'agisse des médicaments, consultations médicales, hospitalisations, soins paramédicaux, biologie, matériel médical, transport, les coûts sont variables d'un pays à l'autre en fonction des prises en charge. Ainsi la prescription des immunomodulateurs engendre une inflation de ces coûts directs, même si la diminution de la fréquence des poussées qui en découle a des conséquences sur les coûts liés aux hospitalisations et les coûts indirects engendrés par le handicap. De 16% du coût total pour Blumhardt (1995) et 22% pour Jönsson et Henrikson (1994), ces coûts directs représentent 57,5% du coût total pour Milten-berger et Kobelt (2002).

1- Les coûts médicamenteux

Dans une enquête transversale rétrospective réalisée en France dans le dernier trimestre 2000, le taux induit par les traitements par interférons était de 14,8% (6.151 patients traités par Interférons dans 128 CPAM, âge moyen 41,9 ans, 2,5 femmes pour 1 homme) (Kazaz et al., 2003), pourcentage proche des 15% retrouvés en Suède (Andersson et al., 1999). Il existe des diversités régionales, couverture plus forte dans le Nord et l'Est de la France (26,1% en Alsace, 25,8 % en Lorraine, 20,3% en Nord-Pas de Calais) que dans le Sud et l'Ouest (11,3% en région PACA, 11,2% en Aquitaine, 10,4% en Bretagne).

Le remboursement des médicaments représentait 75,6% de l'ensemble des dépenses de l'assurance maladie, soit 10.429 euros par patient, en 2000. Le montant total des dépenses de soins remboursés aux patients de cette étude était de 84,9 millions d'euros auxquels s'ajoutaient 18 millions d'euros d'indemnités (1.228 euros pour les indemnités journalières, 1.685 euros pour les invalidités par patient) ce qui représente 13.800 euros par patient et par an.

Un travail plus récent, réalisé à Besançon, retrouve une répartition de 55% pour les coûts directs et 45% pour les coûts indirects (indemnités jour-

nalières et invalidités). Les coûts directs se répartissent en 72% pour les médicaments (soit 32,2% des coûts totaux dont 97,5% pour les interférons), 12% pour les soins kinésithérapiques et infirmiers (soit 5,47% des coûts totaux) et seulement 2% pour la consultation du neurologue (De Conto, 2002). Ces travaux n'ont toutefois pas évalué l'impact des immunomodulateurs sur le coût hospitalier engendré par la réduction des hospitalisations pour poussées.

2- Les coûts hospitaliers

Ces hospitalisations représentaient 82,7% des dépenses directes en Suède en 1994 et 73,8% en Grande-Bretagne en 1996. La comparaison faite en Suède avant l'arrivée des traitements de fond, entre 1991 et 1994, montre un accroissement de 14,8% des dépenses totales en trois ans, dû essentiellement à une hausse de 26% des arrêts de travail et mises en invalidité, alors qu'une baisse de 13,5% du coût hospitalier est mise en évidence (Henrikson et Jönsson, 1998).

En France, le coût annuel moyen des recours aux soins excluant les coûts médicamenteux, était de 5.230 euros par patient (Marissal et Hauteceur, 1999) dont 75,4% pour le coût hospitalier. La forme clinique, le niveau de handicap et la fréquence des poussées apparaissaient comme les éléments ayant le plus d'impact sur ce coût. Ces données ont été confirmées par Malkoun (2002).

Ce facteur « poussée » apparaît même indépendant du niveau de handicap, cet événement multipliant par 2 les coûts au Royaume-Uni (Parkin, 2000) et par 1,13 en Italie (Amato 2002), du fait des hospitalisations, consultations, médicaments et des coûts indirects (Grima, 2000) qui en résultent.

3- Les coûts ambulatoires

Une étude prospective, menée par Carton et al. en 1998 sur 190 patients en Belgique, a permis de noter que 92,7% des actes relevaient de la kinésithérapie, 4,8% de l'ergothérapie et 1,1% de l'orthophonie. Le coût par patient dépendait beaucoup du handicap, puisqu'il était multiplié par 10 entre les patients autonomes pour la marche et ceux nécessitant une aide. Toutefois la kinésithérapie représentait déjà 42% des dépenses de soins ambulatoires dans le groupe à faible handicap. Pour les stades les plus dépendants, les dépenses de soins infirmiers étaient significativement plus importantes que les soins de kinésithérapie. Les coûts ambulatoires

représentaient 24,6% des recours en soins dans l'étude française de Marissal et Hautecoeur dont 15,2% du coût de kinésithérapie, avec un coût d'autant plus élevé pour les formes les plus dépendantes et les plus spastiques.

4- Les facteurs de variabilité des coûts directs

Les coûts directs sont très variables d'un pays à l'autre (Murphy 1998) : ils apparaissent ainsi les plus faibles en Grande-Bretagne, par comparaison à la France et à l'Allemagne. Il convient de signaler que les coûts totaux (directs et indirects) sont les plus élevés en Grande-Bretagne. Cette étude a permis de comparer, dans chacun des 3 pays, 90 patients atteints de SEP à 30 patients témoins appariés en âge et sexe. Le Tableau I montre la répartition des dépenses en fonction de la sévérité cotée par l'EDSS. La réduction de certains coûts directs en Grande-Bretagne s'explique par le fait que les traitements de fond sont moins prescrits et que la fréquence des hospitalisations et le nombre de journées d'hospitalisation sont plus faibles, quelle que soit la sévérité.

Tableau I
Coûts rétrospectifs sur 3 mois

Coût rétrospectif sur 3 mois (Murphy et al. 1998)		EDSS: 1-3.5	EDSS: 4-6	EDSS: 6.5-8
Allemagne	Coûts directs			
	% hospi	<u>74%</u>	<u>37%</u>	<u>66%</u>
	% médecin	6%	14%	5%
	Coûts indirects			
	% soins patient	7%	21%	51%
% arrêt travail	<u>52%</u>	<u>9%</u>	<u>4%</u>	
Coût total (FF 1995)	13832	10259	28448	
France	Coûts directs			
	% hospi	<u>58%</u>	<u>52%</u>	<u>26%</u>
	% médecin	9%	5%	2%
	Coûts indirects			
	% soins patient	<u>24%</u>	23%	55%
% arrêt travail	<u>5%</u>	<u>12%</u>	<u>17%</u>	
Coût total (FF 1995)	9621	19666	28333	
Royaume-Uni	Coûts directs			
	% hospi	<u>5%</u>	<u>20%</u>	<u>41%</u>
	% médecin	<u>66%</u>	<u>47%</u>	<u>20%</u>
	Coûts indirects			
	% soins patient	<u>71%</u>	<u>70%</u>	<u>64%</u>
% arrêt travail	5%	1%	1%	
Coût total (FF 1995)	25574	33687	72964	

La comparaison des études européennes et américaines montre un accroissement exponentiel des dépenses avec le niveau d'EDSS aussi bien pour les coûts indirects que les coûts directs quel que soit le continent (Patwardhan et al., 2005). Le coût total est augmenté de 240% entre le groupe EDSS entre 4 et 7 et le groupe EDSS à 7 dans l'étude de Parkin.

L'étude française de Marissal et Hauteceur a concerné 157 patients suivis dans quatre hôpitaux du Nord de la France en 2000. Ecartant les coûts médicamenteux, les auteurs ont pu montrer que la forme clinique (4.690 euros pour la forme secondairement progressive, 3.070 euros pour la forme rémittente initiale et 1.920 euros pour la forme progressive primaire), le nombre de poussées sur l'année, et le score de handicap, notamment à partir d'un score EDSS 6 (score EDSS égal à 6 : 8.070 euros pour le groupe 3 contre 3.320 euros pour le groupe 1 et 3.460 euros pour le groupe 2) notamment pour la part des actes de kinésithérapie dans le coût médical total (7,2% dans le groupe 1, 14,4% dans le groupe 2 et 17,2% dans le groupe 3) étaient les variables les plus sensibles (Tableau 2 ; Figure 1).

Tableau II

EDSS et Consommation de soins (mesure rétrospective sur 12 mois en francs 1996) (Marissal et Hauteceur)

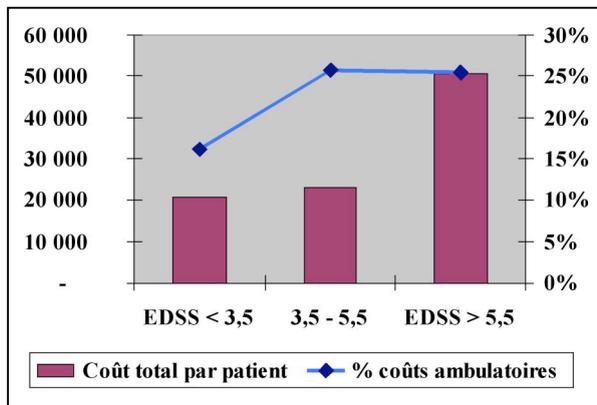
EDSS	Groupe 1 < 3,5	Groupe 2 3,5-5,5	Groupe 3 >5,5	
Coût total hospitalier	18297 (83,8%)	16882 (74,2%)	39337 (74,7%)	Neurologie
Coûts ambulatoires (NGAP)	3537	5858	13358	Kiné (7,2% à 17,2%)
Coût médical total	21834	22740	52695	

Une étude plus récente, menée par Miltenberger et Kabelt en Suède, en Allemagne et au Royaume-Uni, retrouve la même corrélation entre le coût et le handicap mesuré par l'EDSS dans ces trois pays. Ainsi, quels que soient les études et les pays concernés, la variable la plus discriminative est la sévérité du handicap générée par la maladie. Les dépenses s'accroissent avec le score EDSS quelles que soient les études et singulièrement lorsque le niveau 6,5 est atteint (Bourdette et al. 1993, Murphi et al. 1998, Marissal et al. 2000). Ceci souligne l'importance d'une prise en charge

optimale de la maladie pour limiter les coûts en limitant l'accentuation du handicap.

Figure 1

Coût total et coûts ambulatoires par patient (mesure rétrospective sur 12 mois en Francs 1996) (Marissal et Hautecoeur)



Il convient de souligner que la structuration des soins en réseaux et/ou en consultations pluridisciplinaires a probablement un impact sur les coûts, en réduisant la répétition abusive de certains examens complémentaires, en harmonisant et en optimisant la prise en charge thérapeutique. Le rapport coût/efficacité/bénéfices de ces réseaux et approches pluridisciplinaires n'a toutefois jusqu'à présent pas été évalué en France. Une étude contrôlée réalisée en Italie a montré qu'une coordination de la prise en charge effectuée à domicile par une équipe pluridisciplinaire permettait de réduire les coûts (Pozzilli et al., 2002).

II. Les coûts indirects

Les coûts indirects tangibles (arrêts de travail, perte d'emploi, mises en invalidité, incapacité de travail, aménagement du domicile et de la voiture...) constituent l'expression économique du désavantage social pour les malades et du coût social pour la nation, en rapport avec la maladie. Celle-ci réduit la contribution de l'individu à l'effort productif avec un impact budgétaire, des modifications d'activité de la personne

atteinte mais aussi de son entourage. Les soins pris en charge par la famille sont appelés soins informels.

Les coûts indirects intangibles rassemblent les coûts psychologiques inhérents à la survenue d'une maladie et supportés par le patient et son entourage. Il s'agit du coût psychologique lié à la fatigue, aux douleurs, aux troubles sphinctériens, reflet d'une qualité de vie très altérée dans la SEP mais difficilement mesurable. Cette dimension n'est étudiée que depuis les travaux du Canadian Burden of Illness Group (Grenier et al, 1997) et de l'interféron Beta MS Study Group (1995).

Avant les interférons, ces coûts indirects représentaient 2/3 des dépenses. En Suède, en 1994, la SEP était à l'origine d'un coût annuel de 1.736,4 millions de couronnes suédoises, notamment du fait des coûts liés aux sorties prématurées du marché du travail (68,2% dans l'étude de Jönsson 1994). L'étude réalisée par la Stockholm School of Economics (Henriksson et Jonsson 1998), comparant les dépenses de 1991 et 1994, montre un accroissement de 14,8% des dépenses sur ces 3 années dû à une hausse de 26% des arrêts de travail et mises en invalidité, les coûts indirects représentant 66,6% du coût total en 1991 et 68,2% en 1994. En Angleterre et en Ecosse, toujours avant les traitements immunomodulateurs, le coût annuel de la maladie était de 250,12 millions de livres pour les coûts indirects, soit 83,9% du coût total évalué à 298,21 millions de livres (Blumhardt et Wood).

En revanche, en 2002, la part des coûts indirects a diminué mais représentent encore plus que 42,5% du total, dont 12,1% pour les soins informels (soins et aides apportés par l'entourage, dont la charge se fait au détriment d'autres activités professionnelles ou de loisirs) pour Miltenberger et Kabelt. Le poids des soins informels dans cette étude internationale variait néanmoins d'un pays à l'autre : 5% en Suède, 12% en Allemagne, 26% en Grande-Bretagne, reflet de systèmes de protection différents.

Les coûts indirects sont les plus élevés dans l'étude canadienne de Grima et al. (2000), sans doute parce qu'elle intègre les soins informels, alors qu'ils sont les plus bas dans le travail du Canadian Burden of Illness (1999) qui ne les prenait pas en compte.

Parmi ces coûts, il nous paraît essentiel d'individualiser ceux liés à l'activité professionnelle. L'impact de la maladie, sur la vie profession-

nelle de personnes jeunes, est lié aux pertes de salaire résultant d'une incapacité temporaire de travail dans les premières années. Il s'agit des indemnités journalières versées par les caisses d'assurance maladie. Après plusieurs années, le handicap se traduit de manière significative par une mise en invalidité.

Une étude française des coûts indirects, liés aux incapacités de travail au regard des indemnités journalières et de l'invalidité (Kazaz, 2003) a permis de noter que près d'1/4 des patients (24,3%) percevait une pension d'invalidité et 35,5% des indemnités journalières (6,3% avait reçu les 2 prestations au cours de l'année 2000). Parmi les patients de cette étude, 95,4% étaient sous ALD dont 50% depuis au moins 3 ans, 6,5% bénéficiaient de la couverture maladie universelle avec des disparités régionales (3% en Alsace et 12,9% en Aquitaine). Ce pourcentage apparaît inférieur à celui de la population générale de même âge (8,5%), mais il s'explique par le fait que si les patients perçoivent des allocations compensatrices comme l'AAH, ils ne peuvent bénéficier de la CMU.

Enfin, en 2000, sur les 102,9 millions d'euros remboursés par le régime général d'assurance maladie, 18 millions étaient consacrés aux pensions d'invalidité et indemnités journalières. Le coût total des indemnités journalières payées par le régime général pendant l'année 2000 était de 7,6 millions d'euros soit un coût moyen rapporté à l'ensemble des patients traités de 1.228 euros par patient. Le coût moyen des indemnités par patient ayant bénéficié de cette prestation était de 3.455 euros et de 1.695 euros pour les pensions d'invalidité.

Dans l'étude de Marissal et Hautecoeur (2000) (Tableau III), 83% des actifs eurent au moins 1 arrêt de travail durant l'année. Les pertes cumulées de salaire s'élevaient en moyenne à 482.029 francs sur 7 ans, 425.949 francs dans la forme secondairement progressive et 431.193 francs dans la forme rémittente du fait de l'instabilité professionnelle due aux arrêts de travail et du reclassement consécutif aux hospitalisations. Concernant les mises en invalidité, ces auteurs montrent que près de la moitié des patients, d'un âge moyen de 42 ans, étaient inactifs dont 27% en invalidité et 11% en longue maladie.

Tableau III

**Score EDSS et conséquences de la maladie sur la vie professionnelle
(Marissal et Hautecoeur, données en francs, 2000)**

Score EDSS				
	<3.5 (n= 42)	3.5 à 5.5 (n=48)	>5.5 (n=66)	P
Mise en invalidité (%)	2,5	19,6	35,4	0,003
Aucune conséquence (%)	30,0	23,9	10,8	0,040
Estimation pertes de salaire	563180 FF	138661	381646	0,001
Age à l'inclusion	35,7	41,0	44,6	0,0001
Sexe féminin	77,5	65,2	60,0	
Actifs à temps plein (%)	40,0	26,1	10,8	0,002
Inactifs en invalidité (%)	5,0	23,9	43,1	0,0001
Salaire mensuel (francs)				
Sur l'ensemble de l'échantillon	4947	3904	1888	0,0001
Sur l'ensemble des actifs	8174	9247	9438	
Sur les actifs à temps plein	9179	12318	13271	
Sur les actifs à temps partiels	6300	6125	2560	

Pour les patients français étudiés (sur la base d'un petit échantillon) par Murphy et al. (1998), le nombre de journées de travail perdues à cause de la Sclérose en plaques était en moyenne de 18,8/patient/trimestre (pour les patients dont le score EDSS était compris entre 1 et 3,5 (min = 0 ; max = 90) et de 44,3 pour les patients dont le score EDSS était compris entre 4,0 et 6,0 (min = 0 ; max = 91).

Dans une étude multicentrique française récente, réalisée chez des patients dont la SEP évoluait depuis moins de 3 ans (Grimaud, 2005), les trois quarts des patients s'étaient absentés à cause de leur maladie, avec une

moyenne de 64 jours/an pour les patients actifs (médiane = 26). Plus du tiers des patients déclarait avoir vu leurs revenus diminuer à cause de leur maladie, en particulier ceux dont le score d'incapacité EDSS était le plus élevé.

En Norvège, 35% des patients avaient perdu leur emploi 5 ans après le début de leur Sclérose en plaques et 51% avant l'âge de la retraite (fixée à 67 ans). La forme progressive, un travail très physique (marin, pêcheur, artisan, ouvrier dans l'industrie) et un début de la maladie après 30 ans se révélaient être des facteurs de risque quant à la perte d'emploi (Gronning et al., 1990).

Dans une étude californienne portant sur 171 patients âgés de 45 ans et malades depuis 9,4 ans, seuls 39% des patients travaillaient à temps complet ou partiel. Au cours du mois précédant l'étude, 44% n'avaient pas d'absentéisme professionnel ou scolaire, 19% avaient manqué de 1 à 15 jours et 36% de 16 à 30 jours.

Une étude suédoise (Isaksson et al., 2005), portant sur 58 patients, avec un âge moyen de 42 ans, une durée moyenne de la maladie de 5 ans et un score EDSS médian à 3,0, montrait que l'absence de travail était corrélée avec la fatigue, les difficultés de concentration et les troubles amnésiques. Dans une autre étude suédoise (Henriksson et al., 2001) portant sur 413 patients âgés de 49 ans, malades depuis 17 ans et avec un score EDSS de 4,9, l'absentéisme professionnel était de 23 jours en moyenne par an (14 jours temps plein), pour les patients qui avaient un emploi. Le coût était estimé à 949 euros/patient/an et 17.518 euros/patient/an, en ajoutant les congés longue durée et les retraites anticipées (valeurs 1998).

L'incapacité physique est la première cause de chômage pour environ la moitié des patients. Toutefois, il n'est pas le seul paramètre en cause. Le risque de perte d'emploi augmente également avec l'âge et le sexe, l'âge de début de la Sclérose en plaques et l'existence de troubles cognitifs. L'étude de Rocca et al. (1985) a montré que les variables « incapacité » et « socio-démographie » ne comptent que pour moins de 14% dans la variance statistique pour prédire si un patient atteint de Sclérose en plaques a ou n'a pas d'emploi. Dans la récente étude de Benedict et al. (2005), les troubles cognitifs expliquaient l'essentiel de la variance statistique, mieux que l'incapacité EDSS.

La vie quotidienne

Très peu d'études ont été réalisées, montrant là encore l'impact très fort du niveau de handicap mesuré par le score EDSS. En effet, 97,8% des patients à EDSS compris entre 3,5 et 5,5 habitent leur propre domicile, alors qu'ils ne sont plus que 81,5% avec EDSS supérieur ou égal à 6. Les aides à domicile sont également proportionnelles au score EDSS ; 12,5% des patients à EDSS inférieur ou égal à 3 déclarent avoir besoin d'une aide dans la réalisation des actes de la vie quotidienne, contre 30,4% si l'EDSS est compris entre 3,5 et 5,5 et 64,6% des patients à EDSS supérieur à 5,5.

Concernant l'aménagement du véhicule automobile, la stratification est identique. Pour les aides à domicile, la maladie génère non seulement des éventuelles réductions de l'activité professionnelle des proches, dans l'objectif de subvenir aux besoins ou aux déplacements des patients mais aussi des modifications dans l'allocation du temps des proches au détriment des activités de loisir. La description prospective durant une semaine de l'activité de « l'aidant » principal, défini comme la personne de l'entourage aidant le plus le patient, montre l'ampleur du temps passé chaque semaine par ce dernier, 9,4 h en moyenne pour le groupe I (EDSS inférieur ou égal à 3), 18,2h pour le groupe II (EDSS compris entre 3,5 et 5,5) et 18,9h pour le groupe III (EDSS supérieur ou égal à 6).

Chez des patients dont la SEP évolue depuis moins de 3 ans, 13% des patients ont recours à une aide ménagère (salarisée) et 51% à une aide informelle pour les actes de la vie quotidienne du fait de la maladie (Grimaud, 2005). Le coût médian des soins informels et des aides informelles était estimé à 271,10 euros/mois pour les seuls patients qui en avaient bénéficié, avec des extrêmes allant de 16,15 à 1.938 euros/mois/patient. Il participait pour 28% au coût (médiane) de la Sclérose en plaques. Le nombre d'heures d'aide informelle n'était pas corrélé au niveau de handicap. Par contre, il était en moyenne de 4,4 heures hebdomadaires pour les femmes contre 1,2 heures hebdomadaires pour les hommes.

Pondérations de ces données par la qualité de vie

La qualité de vie est très altérée dans la SEP, comparativement à d'autres maladies chroniques, et ce quel que soit le degré de handicap. Cette qualité de vie pondère l'espérance de vie des patients. Les coûts indirects intangibles peuvent ainsi être évalués sur le plan socio-économique par l'approche des QALYs ou « équivalent bonne santé du temps à vivre avec le handicap ». Dans l'étude de Parkin et al. (2000), 5 années passées avec

un EDSS à 2 équivalait pour les patients à 4 années en bonne santé, alors que 5 années passées avec un EDSS à 6 équivalait à seulement une année en bonne santé. La valorisation des années qui restent à vivre en terme de bien-être ou niveau d'utilité est corrélée nettement dans cette étude au niveau d'EDSS.

En conclusion

Ces études soulignent le poids économique important de la SEP, en partie lié aux coûts médicaux directs, en particuliers médicamenteux, qui seront difficiles à réduire dans l'objectif d'une meilleure prise en charge, mais aussi de très importants coût indirects en particulier du fait du retentissement de la maladie sur la vie professionnelle, du fait de l'âge habituel de la maladie et sur l'autonomie. Ces coûts indirects et les coûts médicaux non médicamenteux (hospitalisations, rééducations, ...) sont étroitement corrélés à la sévérité des déficiences neurologiques (EDSS). Une prise en charge de la maladie mieux coordonnée, permettant une limitation de l'aggravation du handicap et une utilisation plus rationnelle des ressources médicales et sociales ne peut que tendre à réduire ces dépenses.

Références bibliographiques

Alternative approaches to evaluating intangible health losses : evidence for MS
J Health Economics 1998, 17 : 475-97. Sloan FA, Viscusi Wk, Chesson HW, Conover CJ, Whetten-Golstein K.

A cost-utility analysis of mitoxantrone hydrochloride and interferon beta-1b in the treatment of patients with secondary progressive or progressive relapsing MS
Clin Ther 2003 ; 25 : 611-634.2. Touchette DR, Durgin TL, Wancke LA, Goodkin DE.

Cost and health related quality of life consequences of MS
Mult scler 2000 ; 6 : 91-98. Grima DT, Torrance GW, Francis G, Rice G, Rosner AJ, Lafortune L.

Cost of MS by level of disability : a review of literature
2005 ; 11 : 232-239. Patwardhan MB, Matchar DB, Samsa GP, Mc Crory DC, Williams RG, Li TT.

Dépenses du régime général de l'assurance maladie en 1994 pour 30 affections de longue durée

Santé publique. 2000 ; 12 : 5-19. Fender P, Paita M, Salanave B, Ganay D, Allemand H.

Factors associated with unemployment of patients

J Chron Dis 1985 ; 38 : 203-210. La Rocca N, Kalb RC, Scheinberg L, Kendall R.

Home based management in multiple sclerosis : results of a randomised controlled trial

J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2002 ; 73 : 250-5. Pozzilli C et al.

La SEP traitée par l'interféron beta : prévalence et coût pour l'assurance maladie en 2000

Revue médicale de l'assurance maladie 2003 ; 34 : 147-780. Kazaz ES, Grisouard R, Zanni JL, Lemoine G, Weill A, Vallier N, Fender P, Allemand H et le groupe medipath.

Les répercussions économiques de la Sclérose en plaques

Pathol Biol 2000 ; 48 : 139-150. Marissal JP, Hauteceur P.

Multivariate analyses of factors associated with unemployment in people with MS

J Neurol Neurosurg Psychiatry 1990 ; 53 : 388-390. Gronning M, Hannisdal E, Mellgren SI.

Multiple sclerosis : evaluation of the burden of illness in Canada

Neurology 1997 ; 48-424. Grenier and the Canadian Burden of Illness Study group.

Predicting quality of life in MS : accounting for physical disability, fatigue, cognition, mood disorder, personality and behavior change

J Neurol Sci 2005 ; 25 : 29-34. Benedict RH, Wahlig E, Hakshi R, Fishman I, Munschauer F, Zivadinov R, Weinstock-Guttman B.

Quality of life and impairment in patients with MS

J Neurol Neurosurg Psychiatry 2005 ; 76 : 64-69. Isaksson AK, Ahlstrom G, Gunnarsson LG.

Quality of life and cost of multiple sclerosis Clin

J Neurol Neurosurg 2002 ; 104 : 272-5. Miltenburger C, Kobelt G.

The costs of MS : a cross-sectional, multicenter cost-of-illness study in Italy

For the Mu.S.I.C study group. 2002 J neurol 249 : 152-163. Amato MP, Battaglia MA, Caputo D, Fattore G, Gerzeli S, Pitaro M, Reggio A, Trojano M.

The cost of MS Study group

Pharmacoeconomics 1998 ; 13 : 607-22. Murphy N, Confavreux C, Haas J, Konig N, Rouillet E, Sailer M, Swash M, Young C, Merot JL

The economic cost of MS in Sweden in 1994
Pharmacoeconomics 1998 ; 13 : 597-606. Henriksson F, Jönsson B.

The economic cost of MS in Sweden
School of Economics ; 1995. Jönsson B.

The economics of MS : a cost-of-illness study
British Journal of Medical Economics 1996 ; 10 : 99-118. Blumhardt LD, Wood C.

Treatment of MS with interferon beta : a appraisal of cost-effectiveness and quality of live
J Neurol Neurosurg Psychiatry 2000 ; 68 : 144-149. Parkin D, Jacoby A, Mc Namee P, Miller P, Thomas S, Bates D.

Utilisation and cost of professional care and assistance according to disability of patients with MS in Flanders
J Neurol Neurosurg Psychiatry 1998 ; 64 : 444-450. Carton H, Loos R, Pacolet J, Versieck K, Vlietinck R.

**ATTENTES DES PERSONNES VIVANT
AVEC UNE SEP**

Introduction

A l'occasion de la mise en place de différents réseaux de santé, des enquêtes ont été menées auprès des personnes atteintes de SEP. Ce travail synthétise les données de ces enquêtes et d'études issues de la littérature médicale sur le ressenti des patients face à leur maladie et sur ce qui serait pour eux le plus important à promouvoir et/ou modifier.

Neuf points forts ont été identifiés qui peuvent être réunis en 4 questions majeures (sans hiérarchie entre elles) :

1. La recherche : développer la recherche et les nouveaux traitements

2. Une prise en charge médicale

- Développer la prise en charge des douleurs, de la spasticité (raideurs), des troubles urinaires et sexuels, des troubles de l'équilibre, des troubles cognitifs, de la fatigue pour améliorer l'état des santé des personnes vivant avec la SEP.
- Disposer d'une meilleure information : information de la part des professionnels vers les patients, l'entourage et les personnes-ressources ; Nécessité d'une meilleure disponibilité et d'une meilleure qualité d'écoute de la part des professionnels.
- Nécessité d'une meilleure formation des professionnels de la santé de proximité sur la prise en charge de la Sclérose en plaques.

3. Une prise en charge globale

- Nécessité d'améliorer et de faciliter et la vie au quotidien (aides de vie, soutien social et administratif ...).
- Besoin de soutien psychologique, familial, social et de la mise en place de groupes de parole.
- Nécessité d'un prise en charge globale et coordonnée.

4. Un autre regard

- Améliorer l'information vers le grand public pour que la maladie soit mieux connue (améliorer le regard des autres).

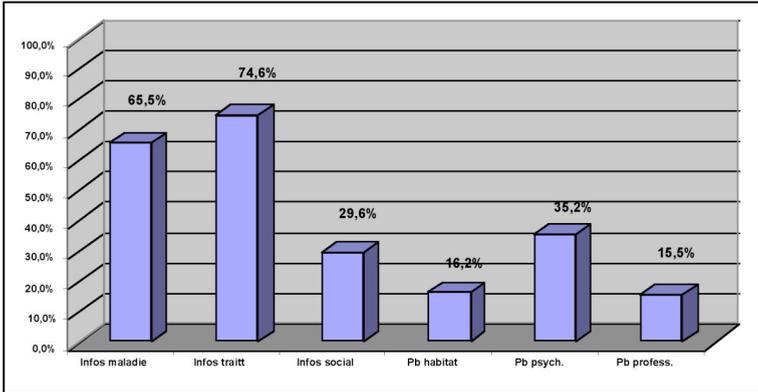
- Nécessité d'un changement de comportement du milieu du travail pour faciliter le maintien au travail des personnes vivant avec la SEP.

A titre d'exemple, les données issues de l'évaluation du réseau MIPSEP montrent les principales demandes des patients lors d'un premier contact (dominées par les demandes d'information) puis lors de visites suivantes de l'équipe du réseau (dominées par les demandes sociales et psychologiques).

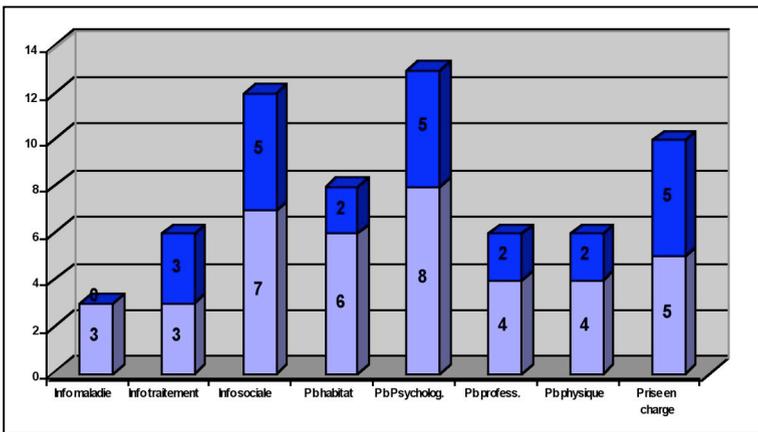
Données issues de l'évaluation du réseau MIPSEP

Principales attentes des personnes ayant une SEP lors de leur premier contact avec le réseau et lors des visites suivantes

Demandes lors d'un premier contact



Demande déjà formulée, nouvelle demande



Commentaires préalables

I. Spécificité

Les besoins des personnes atteintes de Sclérose en plaques ont des points communs avec ceux des patients présentant un handicap neurologique d'autre origine voire un handicap chronique non neurologique. Cependant un certain nombre de particularités sont spécifiques à la SEP dont le jeune âge au début de la maladie (32 ans en moyenne), la fréquence d'atteinte des femmes (autour de 72%), l'évolutivité sur la vie entière et l'absence d'éléments pronostiques fiables.

II. Evolutivité

Ces besoins et attentes sont variables dans le temps en fonction de l'évolution et selon les patients.

On peut distinguer quatre grandes phases évolutives (possibles mais non obligatoires pour tous les patients) lors d'une SEP et les besoins des patients seront très différents en fonction de ces périodes :

- La première phase concerne la période du diagnostic avec la survenue des symptômes initiaux, la reconnaissance de la pathologie, l'annonce du diagnostic et la prise en charge thérapeutique initiale.
- La deuxième phase concerne l'incapacité minimale au cours de laquelle il y aura des épisodes de poussées avec récupération complète ou partielle de la symptomatologie ou de l'apparition d'une certaine incapacité. A ce stade sont posées les questions de l'orientation et de la modification des activités professionnelles, de la place de la personne au sein de la famille et de la prise en charge des symptômes liés à la maladie.
- La troisième phase est celle d'une incapacité plus importante avec une diminution progressive du périmètre de marche et une augmentation progressive des gênes dans la vie quotidienne avec l'utilisation de matériel orthopédique, l'apparition d'une dépendance par rapport aux activités de

la vie quotidienne. Les activités professionnelles sont généralement interrompues de façon définitive à ce stade.

- La quatrième phase est celle d'une incapacité grave avec une dépendance plus ou moins totale.

Il faut noter que les services de santé ont un rôle important à jouer dans chacune de ces quatre phases avec des rôles spécifiques. Les services sociaux deviendront de plus en plus impliqués au fur et à mesure et notamment avec un rôle fondamental au cours des troisième et quatrième phases.

Les quatre questions majeures

I. Question n°1 : l'augmentation de la recherche

Toutes les enquêtes montrent l'importance de l'attente des personnes vivant avec une SEP concernant les progrès de la recherche, pour le développement de nouveaux traitements et en particuliers de traitements réparateurs et neuro-protecteurs. La cinquième partie de ce Livre blanc expose l'état des lieux de la recherche sur la SEP en France

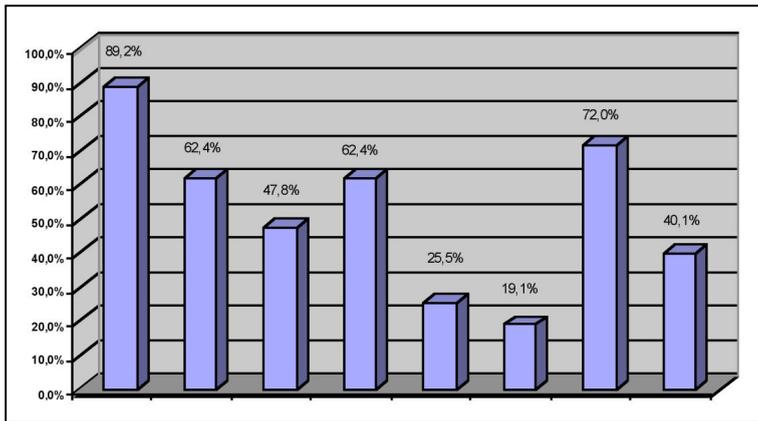
Il faut souligner que les patients sont demandeurs certes d'une recherche très fondamentale qui pourrait, à terme, faire espérer une amélioration de l'état de santé des personnes atteintes mais aussi d'une recherche clinique très appliquée qui, selon eux, pourrait être destinée à découvrir des stratégies thérapeutiques nouvelles permettant d'atténuer les conséquences de la maladie. Cet engouement pour des recherches cliniques à visée symptomatique a été confirmé par le débat médiatique autour de la question des dérivées du cannabis.

II. Question n°2 : la prise en charge médicale

1- Développer la prise en charge des douleurs, de la spasticité (raideurs), des troubles urinaires et sexuels, des troubles de l'équilibre, des troubles cognitifs, de la fatigue pour améliorer l'état de santé des personnes vivant avec la SEP.

Les attentes des patients pour améliorer leur état de santé concernent le développement de nouveaux traitements innovants pour contrôler la maladie mais aussi de traitements plus efficaces pour les différents symptômes dont ils souffrent au quotidien. L'histogramme suivant souligne la fréquence de ces symptômes.

Fréquence des symptômes exprimés par les personnes atteintes de SEP (enquête réseau)



Des moyens existent déjà pour prendre en charge ces symptômes mais si la demande est si forte c'est qu'ils sont d'efficacité inconstante ou insuffisamment employés.

Les résultats suivants issus de ces enquêtes patients soulignent la fréquence et l'importance de ces symptômes :

La fatigue

Pour 36% des patients, la fatigue complique leur vie au travail souvent, voire très souvent et près d'un patient sur deux (49,7%) estime que la fatigue complique souvent sa vie de famille. Pour plus de deux patients sur cinq (42,2%) la fatigue les empêche tous les jours ou 3 à 4 fois par semaine ou plus de sortir pour des loisirs et pour près d'un quart (23,8%) pour faire des courses.

Les troubles cognitifs

54% des patients rapportent des problèmes de concentration et 47% des problèmes de mémoire et 20% des patients décrivent de mauvaises (voire intolérables) capacités de concentration et de mémoire.

Les troubles sexuels

Environ 50% rapportent des problèmes sexuels. Plus d'un quart des patients (28,5%) rapportent des tensions avec le conjoint/partenaire

vécues comme stressantes et « affaiblissantes ». Plutôt que les difficultés purement liées à la fonction sexuelle, il apparaît que les thèmes récurrents concernant la vie amoureuse sont essentiellement l'angoisse de refaire sa vie amoureuse (de couple ou non) suite à une rupture ou dans un contexte de vie célibataire, et l'angoisse de ne pas savoir comment préserver son couple.

Les traitements symptomatiques nécessaires

Plus de la moitié des patients (52,4%) affirment avoir actuellement au moins un traitement symptomatique lié aux effets secondaires de la maladie pour les douleurs (55,9% des patients concernés), les troubles génito-urinaires (29,7% des patients concernés), la spasticité, les raideurs (28,8% des patients concernés), la fatigue (22,9% des patients concernés), les tremblements (9,3% des patients concernés), les troubles de mémoire (3,4 % des patients concernés), d'autres troubles principalement l'anxiété et la dépression (27,1% des patients concernés).

Les médecines dites « douces » ou thérapies alternatives

Plus d'un cinquième des patients (22,7%) ont déjà essayé ces thérapies alternatives. Parmi les patients ayant déjà eu recours aux thérapies alternatives, 41,2% affirment avoir essayé les plantes médicinales, 33,3% affirment avoir essayé le magnétisme, 21,6% affirment avoir essayé le yoga ou la méditation, 17,7% affirment avoir essayé l'acupuncture et 11,8% affirment avoir essayé la sophrologie.

2- Disposer d'une meilleure information : information de la part des professionnels vers les patients, l'entourage et les personnes-ressources, améliorer la transparence. Nécessité d'une meilleure disponibilité et d'une meilleure qualité d'écoute de la part des professionnels.

Les données, recueillies par le réseau bourguignon de la SEP, ont montré que ces demandes d'information dépendent du stade de la maladie.

- L'annonce du diagnostic suit parfois une période d'errance médicale durant laquelle les personnes recherchent une identification de leur mal, la possibilité de mettre un nom sur les atteintes qu'ils ressentent. Certains ont parfois le sentiment de rencontrer une incompréhension et une résistance de leur médecin traitant. Le temps parfois nécessaire pour con-

firmer le diagnostic (qui a été réduit ces dernières années avec l'apport des nouveaux moyens et critères diagnostiques) accentue cela.

- Ensuite, lors de la phase de la maladie comportant pas ou peu de séquelles, dominant l'incertitude du lendemain, l'absence d'explication satisfaisante quant à l'origine et au déclenchement de la maladie, l'impossibilité d'établir avec certitude un pronostic d'évolution de la maladie, l'absence d'éléments prédictifs à la survenue des poussées, l'absence de représentation personnelle de la maladie. Il peut s'agir d'une période de repli du patient à l'égard des personnels médicaux et paramédicaux investis dans la SEP. Les personnes ont le sentiment d'avoir à lutter contre une mauvaise connaissance de la maladie et une perception inadaptée, dépréciative que leur porte leur entourage. Les difficultés personnelles et familiales restent présentes avec un sentiment d'incompréhension de la part de leur entourage. Les personnes se culpabilisent de ne plus pouvoir remplir les fonctions qu'elles s'étaient données au sein du couple et de la famille. Les problèmes de sexualité ne font que renforcer ce « mal-vivre ».

Il existe une demande de personnalisation de l'information en raison de l'accès possible à de nombreuses informations faciles d'accès mais de qualité variable et que la personne malade a du mal à trier (Internet, ouvrages). La bonne qualité de l'information peut améliorer directement la qualité de bien-être du patient en réduisant les notions d'incertitude ou de doute concernant le diagnostic, la qualité de prise en charge et l'adaptation de celle-ci en fonction de l'évolution de la maladie.

La demande d'information va de pair avec une demande de disponibilité de la part des professionnels avec des possibilités de visites et de soins plus fréquents et réguliers et une bonne qualité d'écoute et de communication, souvent rendue problématique par leur nombre limité. Ainsi, 41,1% des patients à incapacité faible signalent un manque de transparence, un manque de communication et un manque d'écoute des médecins. Il est demandé au neurologue non seulement la compétence scientifique et médicale mais aussi de l'empathie, de la délicatesse, de l'humanité, de la franchise. Ce n'est pas tant la compétence technique du médecin qui est mise en avant que ses qualités humaines.

3- Nécessité d'une meilleure formation des professionnels de la santé de proximité sur la prise en charge de la Sclérose en plaques.

Les personnes vivant avec la SEP demandent d'une part une relation centrale avec le neurologue et d'autre part une prise en charge qui soit plus globale englobant des aspects moins strictement médicaux (psychologique et sociale en particulier).

Lorsque les patients sortent de la description de leur relation avec le neurologue, ils déplorent souvent l'insuffisance d'un réseau d'intervenants (infirmières, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, assistantes sociales, psychologues, aides à domicile,) qui connaissent bien la maladie. Beaucoup demandent une ouverture, une prise en charge globale intégrant la rééducation, le travail corporel autour de l'équilibre, du sommeil, des difficultés génito-sphinctériennes, la lutte contre la douleur, des difficultés cognitives. La demande d'aide sociale est quasiment unanime. Les patients expriment leur désarroi devant cette nouvelle situation qui est la leur : bouleversement professionnel et cessation d'activité, chute des revenus, mise en place d'un nouveau statut, logement inadapté, besoin d'aide ménagère, frais multiples et diverses...). L'accès à l'information est encore crucial et les patients sont agacés par le silence ou l'approximation des interlocuteurs habituels. Ils recherchent une coordination, une personne qui pourrait s'occuper de l'ensemble des démarches et les conseiller au mieux de leurs besoins et de leurs droits.

La demande concerne une meilleure formation des professionnels de la santé tels que les médecins de médecine générale et les paramédicaux sur la prise en charge de la Sclérose en plaques ; la compétence avec, entre autres, un diagnostic plus précoce de la SEP. En moyenne, le diagnostic est posé 3,1 ans après le début des symptômes (étude RBN-SEP).

Le degré d'implication du médecin généraliste dans la SEP est variable mais d'une façon générale tout ce qui concerne spécifiquement la maladie SEP reste avant tout le fait du neurologue, qui pose le diagnostic, instaure les traitements spécifiques, et assure un suivi neurologique, tout en informant le médecin généraliste par courrier. Le généraliste est néanmoins très présent au moment du diagnostic, et dans la gestion de moments critiques comme les poussées. Il joue également un rôle essentiel de coordination et d'écoute. La demande de formation concerne en particulier cette gestion des poussées. La poussée apparaît comme un événement mal connu par les médecins généralistes, tant au niveau des critères diagnostiques que

des principes de traitement. Selon l'étude effectuée dans le réseau G-SEP (Nord-Pas-de-Calais), seuls 2,8% d'entre eux en connaissent la définition exacte. Les notions de délai par rapport à la poussée antérieure et de durée minimale ne sont pas connues : 43,5% des généralistes ne considèrent pas que la présence d'un état infectieux puisse remettre en question le diagnostic de poussée de la maladie. Des formations des médecins de médecine générale sur la gestion des poussées et de divers symptômes (spasticité, douleur, infections, complications des traitements) sont demandées par les patients.

Si le neurologue est actuellement le coordinateur principal des différents professionnels de santé chargés des soins des patients atteints de Sclérose en plaques, le médecin généraliste, de par sa nature même, de son intérêt à une approche multidisciplinaire, doit être au mieux impliqué dans la prise en charge de ces patients, par l'intermédiaire de contacts étroits avec le neurologue traitant, les paramédicaux, les réseaux de santé, les centres de référence ou de recours, et les formations qui leur sont proposées.

III. Question n°3 : une prise en charge globale

1- Nécessité d'améliorer et de faciliter et la vie au quotidien (aides de vie, soutien social et administratif ...).

Les besoins d'amélioration de la vie au quotidien concernent les aides à domicile (aide ménagère, visite à domicile, amélioration de l'habitat) et les améliorations du domaine public (trottoirs, voiries, toilettes publiques, facilité de parking, droit au macaron, priorités en caisse, etc.). Ces demandes rejoignent celles des autres handicapés moteurs.

Les demandes concernent des facilités administratives (facilités d'accès aux logements, acquisition d'un logement dans une résidence spécialisée, aide financière pour l'aménagement de l'habitat, du véhicule et aussi de meilleurs remboursements pour les matériels médicaux tels que les fauteuils roulants afin de garder leur mobilité et autonomie). Enfin, il s'agit d'une levée des obstacles des assureurs concernant les possibilités notamment de prêts bancaires.

Les données économiques (cf. « *Vivre avec la SEP* ») montrent que de nombreux patients ont subi des pertes financières du fait de la maladie et demandent des aides à ce niveau.

2- Besoin de soutien psychologique, familial, social et de la mise en place de groupes de parole.

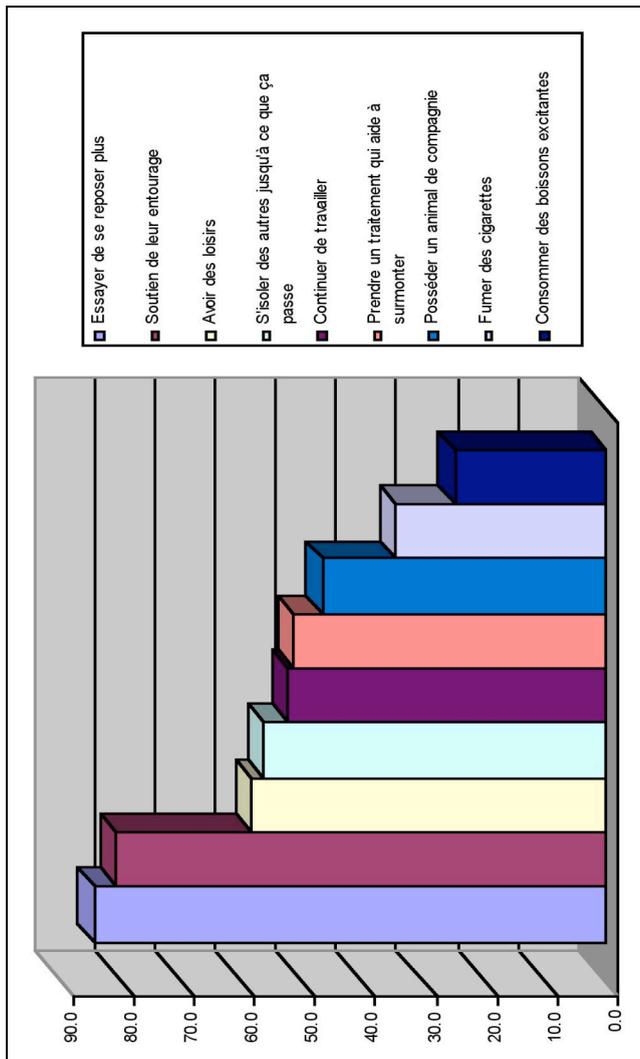
Cette demande, constante, a de multiples facettes : médicales, sociales et psychologiques. Sur le plan psychologique, près de 60% des patients se disent découragés à cause de leur maladie ; 56% ont une appréhension négative du futur. Les patients évoquent alors la notion de solitude face à ces difficultés et à l'isolement.

L'isolement psychologique est répandu. Ainsi, presque 31% des patients se sentent régulièrement isolés sans personne à qui s'ouvrir et se confier. Il n'est que très partiellement compensé par le soutien des proches. Près de 40% des personnes affirment avoir souvent besoin de se confier/parler de la maladie sans oser s'ouvrir à ses proches. Les hommes sont plus préoccupés de ne plus pouvoir assumer leur rôle de chef de famille, en particulier sur le plan financier. Les femmes expriment leurs inquiétudes sur le stress que peuvent subir les proches par rapport à la maladie, les relations tendues avec leurs proches ainsi que leurs relations sociales, le manque de soutien psychologique et l'hospitalisation loin de leur domicile et de leurs proches. Il existe clairement une demande d'aide aux professionnels concernant cet isolement affectif et psychologique.

A cet isolement psychologique, s'ajoute l'isolement social : en situation de difficultés, les patients réduisent la vie en dehors du foyer. Les activités de travail et de loisirs sont sacrifiées en premier lieu. Les patients demeurent très dévoués à leur famille et à leurs obligations face aux tâches domestiques et celles liées à l'éducation des enfants ; la vie à l'intérieur de l'habitat est en priorité le lien qui demeure avec l'environnement familial et personnel.

Les patients mettent spontanément en évidence quelques moyens pour lutter contre cet isolement. En tout premier, il faut noter le besoin de prendre du repos et le besoin du soutien de leur entourage. Ensuite, on note les notions renvoyant à une vie la plus normale possible (loisirs, maintien de l'emploi), puis à l'inverse, aux notions de retraits et d'isolement volontaire ou subi (s'isoler des autres, animal de compagnie) qui peut prendre un aspect pathologique d'utilisation de toxiques (cigarettes, boissons excitantes) ou médicamenteuse (prendre un traitement...).

Éléments qui aident les patients à se ressourcer



La possibilité d'une aide psychologique par les professionnels connaissant bien la pathologie neurologique devrait pouvoir être disponible sans que celle-ci soit obligatoire dès le stade du diagnostic. Les informations vers les personnes-ressources peuvent être essentielles.

3- Nécessité d'une prise en charge globale et coordonnée.

Dans ces enquêtes des différents réseaux, les attentes exprimées par les personnes vivant avec la SEP font aussi apparaître le besoin d'une prise en charge par des professionnels couvrant les différents champs médicaux (compétence sur la maladie, les traitements de fond, la gestion des complications, des poussées, des différents symptômes), psychologiques (soutien, information, etc.), sociaux (aides, explications, informations, etc.).

On peut relever :

- une coordination entre ces professionnels,
- un niveau élevé de formation de tous ces professionnels sur la maladie,
- une disponibilité et des filières lisibles,
- une écoute de bonne qualité.

Les points cruciaux qui ressortent des besoins exprimés par les patients renvoient à la notion de coordination des soins. Ainsi la communication entre les différents intervenants doit être le socle commun aux réflexions sur l'amélioration des offres de soins. Un des éléments indispensables est donc la communication entre les différentes structures sanitaires et sociales et le principal mécontentement des patients vis-à-vis de ces structures renvoie aux problèmes d'organisation, de disponibilité et de communication entre celles-ci.

IV. Question n°4 : un autre regard

1- Améliorer l'information vers le grand public pour que la maladie soit mieux connue (améliorer le regard des autres).

Le regard des autres, l'indifférence, les attitudes méprisantes, le rejet reviennent fréquemment dans ces enquêtes. Une meilleure information du public sur la maladie est souhaitée pour changer ces attitudes et les clichés tels que SEP équivaut à « fauteuil roulant, handicap ».

Au cours d'études de qualité de vie, ce sentiment de rejet que les patients ressentent est majeur et il s'agit même de la dimension qui apparaît comme la plus perturbée. Ce sentiment très négatif est retrouvé chez 59,7% des patients ayant un EDSS faible (de 0 à 3,5) en Lorraine. Ce sentiment négatif renvoie aux questions concernant la crainte de se montrer

en public ou aux « regards des autres ». Les rôles des professionnels et des associations sont complémentaires à cet égard.

2- Nécessité d'un changement de comportement du milieu du travail pour faciliter le maintien au travail des personnes vivant avec la SEP.

Les enquêtes effectuées dans les différents réseaux en France révèlent que près de 75% des patients avaient une activité professionnelle avant la maladie (91,7% pour les hommes en Basse-Normandie et 77,4% en Lorraine et 68,5% pour les femmes en Basse-Normandie et 73,8% en Lorraine). Plus de 43% des patients ont un niveau Bac ou plus. La moitié (51%) seulement des patients ayant une activité professionnelle avant la maladie ont conservé un emploi au moment de ces enquêtes dont plus du tiers avaient une activité professionnelle restreinte ou étaient en arrêt. Près des deux tiers (63%) de ceux en activité avaient bénéficié d'au moins un arrêt de travail au cours des 12 derniers mois, et sa durée moyenne était de 47 jours. L'impact socioprofessionnel de la maladie semble être en partie lié à la difficulté d'adapter les conditions de travail à la maladie, à la difficulté de trouver un emploi compatible avec sa maladie. En effet, 51,7% considèrent ne pas avoir la possibilité d'opter pour une réduction de temps de travail afin de garder leur emploi et 60,5% considèrent ne pas avoir la possibilité de changer de travail pour un poste ou une fonction plus adaptée (données RBN-SEP).

Les demandes exprimées concernent des aides pour l'orientation professionnelle, les reconversions et des informations dans le milieu du travail sur la maladie.

Un des obstacles les plus importants est la fatigue (79,1% des patients ayant une activité professionnelle considèrent que la fatigue perturbe ou limite cette activité). La reconnaissance de la fatigue comme cause d'incapacité au travail est considérée comme insuffisante. Une demande de flexibilité de la part des employeurs, mieux informés sur la maladie, et un accès plus facile aux aménagements du temps de travail, aux temps partiels, au télétravail ou aux reclassements, sont souhaités.

En effet, la fatigue est une plainte très fréquente au cours de la Sclérose en plaques. Elle est rapportée par les patients dans 50 à 90% des cas. Elle apparaît parfois comme étant le symptôme le plus invalidant (14 à 40%). 55% des patients la considèrent comme l'un des trois symptômes les plus

sévères de leur maladie. Elle peut enfin être responsable d'une accentuation des autres symptômes. Elle apparaît, parfois, chez les malades avant les premiers signes cliniques neurologiques déficitaires. Elle est souvent responsable d'un arrêt précoce de l'activité professionnelle.

La fatigue dans la Sclérose en plaques est une sensation subjective exprimée de façon différente par les patients. Ses caractéristiques comparées à la fatigue normale sont les suivantes : elle apparaît rapidement après un effort minimal et le temps de récupération est plus long. Elle est plus fréquente et plus sévère que la fatigue normale. Il s'agit d'une fatigue chronique exacerbant les autres symptômes de la maladie. Sa sévérité n'est pas (toujours) en relation avec le stade neurologique même si certaines études tendent à prouver le contraire. La chaleur est un facteur influençant l'état de fatigue.

Les quatre types de fatigue rapportés par les patients atteints de Sclérose en plaques sont :

- La fatigue normale liée à l'exercice physique c'est-à-dire celle apparaissant après une journée de travail. Elle apparaît rapidement et régresse avec le repos et la sieste.
- La fatigue épisodique est une sensation d'épuisement retrouvée dans la dépression accompagnée alors d'autres signes de la lignée dépressive tels que les troubles d'appétit, du sommeil et de l'humeur.
- La fatigabilité : faiblesse musculaire apparaissant rapidement chez les patients SEP au cours de l'exercice physique (on pourrait par analogie, l'adapter aussi à l'effort intellectuel).
- La lassitude idiopathique ou les patients décrivent un décalage important entre l'effort fourni et la sensation de fatigue ou de lassitude ou de manque d'énergie.

Dans une étape de validation d'une échelle de fatigue de référence internationale en français, (Fatigue Impact Scale) effectuée chez 237 patients (âge moyen $42,5 \pm 10,9$ ans, évoluant depuis $9,8 \pm 7,4$ ans), les résultats mettaient en évidence :

- La très grande fréquence de la fatigue et sa sévérité ;
- La corrélation avec le handicap, essentiellement pour sa dimension physique ;

- La corrélation avec la dépression ;
- La corrélation avec la qualité de vie.

En résumé, la fatigue est extrêmement fréquente et durement ressentie par les personnes atteintes de SEP. Ils l'analysent parfois, de façon surprenante pour l'entourage, comme le symptôme le plus invalidant. Les professionnels de santé doivent s'efforcer de déculpabiliser les patients qui ressentent ce symptôme de façon très négative, d'expliquer à l'entourage l'expression de la fatigue dans la vie quotidienne. Ils doivent aussi définir avec les patients une prise en charge qu'elle soit médicamenteuse ou non. Des progrès dans ce domaine sont apparus ces dernières années et de nombreuses études en cours aboutiront, à n'en point douter, à des progrès dans les propositions aux patients.

Références bibliographiques

- A controlled study of potential risk factors preceding exacerbation in multiple sclerosis*
Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry 1995 ; 59 : 303–5. Gasperini C, Grasso MG, Fiorelli M et al.
- A double-blind, randomized, placebo-controlled trial of cranberry supplements in multiple sclerosis*
Journal of Neuroscience Nursing 2002 ; 34 : 4–7. McGuinness SD, Krone R, Metz LM.
- Are non-pharmacological nursing interventions for the management of pain effective: a metaanalysis*
Nursing 1996 ; 24 : 1152–9. Sindhu F.
- A randomised controlled trial comparing rehabilitation against standard therapy in multiple sclerosis patients receiving intravenous steroid treatment*
Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry 2003. Craig J, Young CA, Ennis M et al.
- Cognitive remediation as treatment for new learning deficits in multiple sclerosis*
International Journal of MS Care 2002 ; June : 11. Chiaravalloti ND.
- Cognitive dysfunction in multiple sclerosis. I. Frequency, patterns, and prediction*
Neurology 1991 ; 41 : 685–91. Rao SM, Leo GJ, Bernardin L, Unverzagt F.

Community services in multiple sclerosis: still a matter of chance
Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry 2000 ; 69 : 728–32. Freeman JA, Thompson AJ.

Community based rehabilitation after severe traumatic brain injury : a randomised controlled trial
Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry. 2002 ; 72 : 193–202. Powell J, Heslin J, Greenwood R.

Controlled randomised crossover trial of the effects of physiotherapy on mobility in chronic multiple sclerosis
Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry 2001 ; 70 : 174–9. Wiles CM, Newcombe RG, Fuller KJ et al.

Disability, disease duration, and rehabilitation service needs in multiple sclerosis : patient perspectives
Archives of Physical Medicine & Rehabilitation 1986 ; 67(3) : 164–168. Kraft GH, Freal JE, Coryell JK.

Effects of neuropsychological treatment in patients with multiple sclerosis
Acta Neurologica Scandinavica 1993 ; 88 : 394–400. Jonsson A, Korfitzen EM, Heltberg A et al.

Effects of a short-term exercise training program on aerobic fitness, fatigue, health perception and activity level of subjects with multiple sclerosis
Multiple Sclerosis 2002 ; 8 : 161–8. Mosert S, Kesselring J.

Effect of diagnostic testing for multiple sclerosis on patient health perceptions
Archives of Neurology 1994 ; 51(1) : 46–51. O'Connor P, Detsky AS, Tansey C, Kucharczyk W.

Evaluation of the effectiveness of professionally guided selfcare for people with multiple sclerosis living in the community: a randomized controlled trial
Clinical Rehabilitation 2002 ; 16 : 119–28. O'Hara L, Cadbury H, De Souza LH, Ide L.

Extended outpatient rehabilitation : its influence on symptom frequency, fatigue, and functional status for persons with progressive multiple sclerosis
Archives of Physical Medicine and Rehabilitation 1998 ; 79(2) : 141–6. Di Fabio RP, Soderberg J, Choi T et al.

Home based management in multiple sclerosis : results of a randomised controlled trial
Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry 2002 ; 73 : 250–5. Pozzoli C, Brunetti M, Amicosante A et al.

Neuropsychological counseling improves social behavior in cognitively-impaired multiple sclerosis patients
Multiple Sclerosis 2000 ; 6 : 391–6. Benedict RHB, Shapiro A, Priore R et al.

- Physiotherapy in chronic multiple sclerosis : a controlled trial*
Clinical Rehabilitation 1996 ; 10 : 195–204. Fuller KJ, Dawson K, Wiles CM.
- Physical rehabilitation has a positive effect on disability in multiple sclerosis patients*
Neurology 1999 ; 52 : 57–62. Solari A, Filippini G, Gasco P et al.
- Psychological stress as risk factor for exacerbations in multiple sclerosis*
Neurology 1993 ; 43 : 1311–2. Nisipeanu P, Korczyn AD.
- Rapport d'activité. Réseau LORSEP-Société Amelys. Décembre 2004.
- Rapport d'activité. Réseau LORSEP-Société Amelys. Septembre 2005.
- Rapport d'activité. Réseau Bas Normand-Société Amelys. Décembre 2004.
- Rapport de synthèse. Réseau Bourguignon de la Sclérose en plaques. 2003.
- Rapport d'activité. Réseau SEP Auvergne-Société Amelys. Septembre 2005.
- Rapport de synthèse. Réseau MIDSEP, 2005.
- Rôle du médecin généraliste dans la prise en charge d'un patient souffrant de Sclérose en plaques*
Thèse pour le diplôme de docteur en médecine. Université Lille2. Décembre 2000. Jamart V.
- Recent advances in rehabilitation*
British Medical Journal 2000 ; 320 : 1385–8. Wade DT, de Jong B.
- Safety, tolerability, and efficacy of orally administered cannabinoids in MS*
Neurology 2002 ; 58 : 1404–7. Killestein J, Hoogervorst EL, Reif M et al.
- Stress management for multiple sclerosis patients*
Psychological Reports 1987 ; 61 : 423–9. Crawford JD, McIvor GP.
- The cost-effectiveness of multiple sclerosis rehabilitation : a model*
Neurology 1981 ; 31 : 1316–22. Feigensohn J.
- The effects of anxiety on psychiatric morbidity in patients with multiple sclerosis*
Multiple Sclerosis 1997 ; 5 : 323–6. Feinstein A, Feinstein K, Gray T, O'Connor P.
- The effectiveness of occupational therapy and physiotherapy in multiple sclerosis patients with ataxia of the upper limb and trunk*
Clinical Rehabilitation 1996 ; 10 : 277–82. Jones L, Lewis Y, Harrison J et al.
- The journey to multiple sclerosis : a qualitative study*
Journal of Neuroscience Nursing 1999 ; 31 : 17–26. Koopman W, Schweitzer A.

The impact of inpatient rehabilitation on progressive multiple sclerosis
Annals of Neurology 1997 ; 42 : 236-44. Freeman JA, Langdon DW, Hobart JC, Thompson AJ.

The impact of outpatient rehabilitation quality of life in multiple sclerosis
Journal of Neurology 2002 ; 249 : 1027-33. Patti F, Ciancio MR, Reggio E et al.

To tell or not to tell the diagnosis of multiple sclerosis
Lancet 1985 ; 2 : 27-8. Elian M, Dean G.

The value of diagnostic information to patients with suspected multiple sclerosis
Archives of Neurology 1994 ; 51 : 67-72. Mushlin AI, Mooney C, Grow V, Phelps CE.

Unit management of depression of patients with multiple sclerosis using cognitive remediation strategies: a preliminary study
Journal of Neurologic Rehabilitation 2001 ; 15 : 9-14. Mendoza RJ, Pittenger DJ, Weinstein CS.

Urinary, faecal and sexual dysfunction in patients with multiple sclerosis
Journal of Neurology 1999 ; 246 : 1027-32. Hennessy A, Robertson NP, Swingler R, Compston DA.

Références bibliographiques (Fatigue)

A multidimensional assessment of multiple sclerosis : relationships between disability domains
Acta Neurol Scand 1999 ; 100 : 156-62. Provinciali L, Ceravolo MG, Bartolini M, Logullo F, Danni M.

Amantadine therapy for fatigue in multiple sclerosis
Can J Neurol Sci 1985 ; 12 : 251-4. Murray TJ.

A survey of multiple sclerosis : II Determinants of employment status
Can J Rehabil 1991 ; 4 : 127-32. Edgley K, Sullivan M, Dehoux E.

Clinical aspects of fatigue in multiple sclerosis
Funct Neurol 1997 ; 12 : 247-51. Bergamaschi R, Romani A, Versino M, Poli R, Cosi V.

Fatigue in MS is associated with specific clinical features
Acta Neurol Scand 1995 ; 92 : 353-5. Colosimo C, Millefiorini E, Grasso MG, Vinci F, Fiorelli M, Koudriavtseva T, Pozzolli C.

Fatigue in multiple sclerosis : guidelines for nursing care
Rehabil Nurs 1992 ; 17 : 176-80. Hubsy EP, Sears JH.

Fatigue in multiple sclerosis
Arch Neurol 1988 ; 45 : 435-7. Krupp LB, Alvarez LA, LaRocca NG, Scheinberg LC.

Fatigue in multiple sclerosis and its relationship to depression and neurologic disability
Mult Scler 2000 ; 6 : 181-5. Bakshi R, Shaikh ZA, Miletich RS, Czarnecki D, Dmochowski J, Henschel K, Janardhan V, Dubey N, Kinkel PR.

Fatigue in multiple sclerosis : relationship to depression, disability, and disease pattern
Mult Scler 2000 ; 6 : 131-6. Kroencke DC, Lynch SG, Denney DR.

Fatigue scales used in multiple sclerosis
Rev Neurol (Paris) 2002 ; 158 : 1139-43. Debouverie M, Pittion S, Guillemin F, Vespignani H.

Symptomatic fatigue in multiple sclerosis
Arch Neurol 1984 ; 53 : 185-8. Freal JE, Kraft GH, Coryell JK.

Symptom management in multiple sclerosis
New York : Demos Publications, 1987. Schapiro RT., Harris L., Lenling M., Metelak J. In Schapiro RT, editor

The impact of fatigue on patients with multiple sclerosis
Can J Neurol Sci 1994 ; 21 : 9-14. Fisk JD, Pontefract A, Ritvo PG, Archibald CJ, Murray TJ.

The influence of multiple sclerosis on fatigue levels and physical activity levels
Mult Scler 1999 ; 5 (suppl 1) : S37. Heron R, McCann G, O'Leary CP.