

La sclérose en plaques (SEP)

Objectif : A la fin de la séance, l'élève AS doit être capable, de définir la pathologie, d'indiquer les causes et les signes, d'identifier les symptômes, connaître les traitements et le rôle AS, afin de mieux prendre en charge les patients atteints de cette maladie.

La SEP touche 110 000 personnes en France et plus de 2 millions dans le monde. Elle débute chez l'adulte entre 20 et 40 ans dans 70% des cas et évolue sur plusieurs dizaines d'années de manière progressive ou sous forme de poussées.

Performances	Conditions :	Niveau d'exigence
<p>Vous devez :</p> <p>D'après les documents, et vos connaissances :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Définir la sclérose en plaques et la physiopathologie 2. Identifier les causes et facteurs déclenchants 3. Indiquer les symptômes les plus fréquents, les formes et évolution de la maladie 4. Indiquer comment se fait le diagnostic et quel pronostic 5. Indiquer les traitements de fond, des poussées, symptomatiques, de la spasticité et votre rôle concernant la surveillance des médicaments 6. Décrire le rôle DEAS au quotidien dans la prise en charge global d'un patient atteint d'une sclérose en plaques 7. Indiquer ce qu'est l'ETP dans l'accompagnement possible d'un patient Mr M. atteint d'une SEP. 	<p>C'est un travail individuel à faire chez vous et me renvoyer soit sur mon mail :</p> <p>Corinne.lhaute1@ac-creteil.fr</p> <p>Ou dans l'item CASIER de l'ENT (logo en forme de casier couleur rouge) pour Mercredi 25 mars.</p> <p>Un document pour vous aider (L'infirmière magazine : N° 408 octobre 2019 : La sclérose en plaques). Aller sur des sites professionnels également. Infirmiers.com Association sclérose en plaques...</p>	<p>A partir de votre vécu professionnel et des documents, on exige une réponse aux différentes questions avec vos propres termes. Ne pas recopier le document. Je souhaite une synthèse.</p>

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) ou maladie de CHARCOT

Objectif : A la fin de la séance, l'élève AS doit être capable, de définir la pathologie, d'indiquer les causes et les signes, connaître les traitements et le rôle AS, afin de mieux prendre en charge les patients atteints de cette maladie.

Performances	Conditions :	Niveau d'exigence
<p>Vous devez :</p> <p>D'après les documents, et vos connaissances :</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Définir la SLA 2. Identifier les causes 3. Indiquer les symptômes les plus fréquents 4. Indiquer les traitements 5. Décrire le rôle DEAS 	<p>C'est un travail individuel à faire chez vous et me renvoyer soit sur mon mail :</p> <p>Corinne.lhaute1@ac-creteil.fr</p> <p>Ou dans l'item CASIER de l'ENT (logo en forme de casier couleur rouge) pour Mercredi 25 mars.</p> <p>Un document pour vous aider (L'infirmière magazine)</p> <p>Aller sur des sites professionnels également. Infirmiers.com Par exemple</p>	<p>A partir de votre vécu professionnel et des documents, on exige une réponse aux différentes questions avec vos propres termes. Ne pas recopier le document. Je souhaite une synthèse.</p>

**FORMATION
CONTINUE**

DOSSIER

LA SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

30

L'ESSENTIEL**Physiopathologie,
diagnostic
et évolution**

32

PRISE EN CHARGE**Ralentir
la dégénérescence
et assurer
un soutien psy**

39

SAVOIR PLUS

40

QUIZ

La SLA est une maladie neurodégénérative entraînant une paralysie progressive de tous les muscles squelettiques, touchant des individus dès l'âge adulte jusqu'au grand âge.

Son diagnostic repose sur un tableau clinique associé à des examens complémentaires. Les mécanismes d'évolution de la SLA ne sont pas encore connus, la dégénérescence des motoneurones évoluant différemment d'un patient à l'autre. Une prise en charge pluridisciplinaire permet de retarder l'apparition des symptômes et d'en atténuer les conséquences. Il s'agit de mettre en place, en parallèle des traitements à visée symptomatique et antidouleur, des séances de kinésithérapie et d'orthophonie, d'introduire des aides à la mobilité et de réaliser un suivi psychologique. L'objectif des équipes soignantes est de maintenir la meilleure qualité de vie possible pour le malade et ses proches.

DOSSIER RÉALISÉ PAR AURÉLIE ANGOT ET COORDONNÉ PAR THIERRY PENNABLE

N° 338 • 1^{er} février 2014 • L'INFIRMIÈRE MAGAZINE 29

FORMATION
CONTINUE

DOSSIER

L'ESSENTIEL

1. LA MALADIE

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie neurodégénérative qui entraîne une paralysie progressive de tous les muscles squelettiques. Elle est également connue sous les noms de maladie de Charcot, nom du médecin l'ayant caractérisée au XIX^e siècle, ou de maladie du motoneurone parce qu'elle représente 80 % des maladies du motoneurone (neurones moteurs), ou encore sous celui de maladie de Lou-Gehrig, en hommage à un célèbre joueur de baseball américain décédé de cette pathologie en 1941.

Manifestations

La SLA se traduit par une dégénérescence des neurones moteurs, les motoneurones, conducteurs de l'influx nerveux responsable de la production de la force par le muscle. Le patient atteint de SLA souffre progressivement d'un affaiblissement, puis d'une paralysie des muscles des jambes et des bras, des muscles respiratoires, ainsi que des muscles de la déglutition et de la parole. Il va perdre l'usage de ses membres et de la parole. Hormis dans 10 % des cas pour lesquels

on observe la survenue d'une atteinte cognitive (démence fronto-temporale), la conscience des personnes atteintes de SLA n'est pas affectée. Le malade se retrouve comme prisonnier dans son propre corps. Son pronostic vital est engagé par une insuffisance respiratoire et une dysphagie.

Étiologie

Dans 10 à 20 % des cas, les SLA sont héréditaires. Dans les autres cas, il s'agit d'une maladie sporadique dont les causes ne sont pas encore identifiées. Les recherches portent en particulier sur les facteurs de risques liés à l'alimentation (influence des vitamines E et D ou du glutamate), à des pathologies associées ou à des modes de vie (activité physique intense), mais aussi sur des facteurs de susceptibilité génétiques. Les formes héréditaires sont le plus souvent dues à une mutation dominante sur un gène porté par un autosome et non par un chromosome sexuel. La probabilité que l'enfant d'un parent malade soit touché par la maladie est donc de 50 %, qu'il soit fille ou garçon.

Population concernée

La SLA peut toucher tous les individus, hommes et femmes, dès l'âge adulte jusqu'au grand âge. Actuellement, la moyenne d'âge des patients est de 64 ans. « La médiane de survie dans la SLA est de trois ans environ, ce qui donne un nombre total de cas en France relativement faible comparé à d'autres pathologies neurodégénératives, remarque le Pr William Camu, neurologue à la Clinique du motoneurone, centre SLA du CHRU de Montpellier (34). Ce qui incite souvent à penser que la SLA est une maladie bien moins fréquente qu'elle ne l'est en réalité. »

2. PHYSIOPATHOLOGIE

Dégénérescence progressive

Les motoneurones ne sont pas tous affectés en même temps. « Les mécanismes de progression de la maladie ne sont pas encore connus, mais des pistes de recherche existent, notamment sur l'inflammation via la microglie, cellules immunes présentes dans le système nerveux central. Tout se passe comme si la maladie se propageait à la manière d'un prion dans tout le corps du patient, affectant petit à petit l'ensemble des motoneurones », explique le Pr Camu.

> **Atteinte centrale.** La dégénérescence des motoneurones centraux, ou atteinte centrale, entraîne une raideur des muscles (spasticité), un trouble des réflexes ostéo-tendineux et une labilité émotionnelle, se traduisant par des rires et des pleurs spasmodiques déconcertants pour le patient et son entourage.

> **Atteinte périphérique.** La dégénérescence des motoneurones périphériques entraîne une faiblesse,

REMERCIEMENTS

POUR LEUR
AIMABLE
RELECTURE
AU Pr WILLIAM
CAMU,
NEUROLOGUE,
AINSI QU'À
CAROLE
DROCOURT
(IDE), DIDIER
ACCARIES (IDE)
ET AGNÈS
GONZALEZ
(IDE), À
LA CLINIQUE DU
MOTO-NEURONE,
CENTRE SLA,
DU CHRU DE
MONTPELLIER.

SURVEILLANCE PLURIDISCIPLINAIRE
Les centres de suivi

Tout patient pour lequel une SLA est suspectée par le neurologue de ville ou par le médecin traitant peut être suivi dans l'un des 17 centres SLA répartis dans toute la France.

Une équipe pluridisciplinaire spécialisée (ergothérapeute, orthophoniste, psychologue, diététicienne, kinésithérapeute, assistante sociale) assure une prise en charge concertée avec les soignants de proximité. Le patient est suivi par un neurologue spécialisé à raison d'environ une consultation tous les trois mois (recommandation nationale). En cas de besoin, d'autres spécialistes peuvent intervenir (pneumologue, gastroentérologue). Le patient est suivi par son médecin traitant et par un neurologue de ville, qui le verra en alternance avec le neurologue du centre SLA. « Les patients qui souhaitent une consultation dans l'un de ces centres ne doivent pas hésiter à contacter directement l'équipe pour obtenir des renseignements sur les modalités de prise en charge, explique Agnès Gonzalez, infirmière à la clinique du motoneurone, centre du CHRU de Montpellier (34). Le transport jusqu'au centre SLA le plus proche est pris en charge par l'assurance maladie grâce à un bon de transport que peut établir, par exemple, le médecin traitant. Ensuite, si le centre SLA où ils sont suivis participe à l'essai clinique et seulement si les patients le souhaitent, ils pourront participer à des tests cliniques. Ceux-ci se déroulent selon des protocoles très encadrés. Le patient sera plus souvent vu par l'équipe du centre SLA, pour une surveillance accrue. »

LA SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

puis la paralysie progressive de tous les muscles squelettiques, une amyotrophie, et l'apparition de crampes et de contractions involontaires d'un ensemble de fibres musculaires (fasciculations). Les fasciculations se traduisent par une sensation que les malades décrivent parfois comme des « *vers grouillant sous la peau* », et ne doivent pas être confondues avec les myokimies, petits battements réguliers d'une partie musculaire, à l'œil, à la main ou à la cuisse (symptôme banal). L'atteinte périphérique affecte les muscles oropharyngés impliqués dans la parole, la déglutition, les mouvements du visage et de la langue, les muscles des membres inférieurs et supérieurs, de la respiration, du thorax et de l'abdomen.

► **Des atteintes variables.** La maladie ne touche pas initialement les mêmes motoneurons pour tous les patients. Lorsque les motoneurons périphériques allant du bulbe rachidien vers les muscles oropharyngés sont atteints (en plus de l'atteinte centrale), on parle de forme bulbaire de la maladie. Lorsque les motoneurons périphériques allant de la moelle épinière vers les muscles des membres inférieurs et supérieurs sont atteints en premier, on parle alors de forme spinale.

Symptômes associés

Outre les symptômes directement liés à la dégénérescence des motoneurons, les patients atteints de SLA sont confrontés à la dépression et à l'anxiété, à des troubles de la salivation, des mycoses et candidoses buccales, une constipation ou encore des douleurs causées par les crampes, contractures et raideurs articulaires.

3. DIAGNOSTIC ET ÉVOLUTION

Signes cliniques

Le diagnostic de la SLA n'est pas facile à établir, parce qu'il se base sur peu de signes cliniques positifs, et que certains symptômes peuvent évoquer d'autres pathologies. Il repose sur le tableau clinique associé à des examens complémentaires : électroneuromyographie (examen de référence pour le diagnostic), IRM et examens biologiques qui permettront d'exclure d'autres pathologies. La plupart du temps, le patient se plaint d'un trouble localisé comme une difficulté à tenir les objets ou à serrer, des problèmes pour marcher sur un terrain irrégulier, ou un trouble de la parole. Une faiblesse au niveau de la main peut évoquer un syndrome du canal carpien ou des rhumatismes. Des entorses à répétition de la cheville pourront orienter par erreur sur un problème purement orthopédique, et les rires et pleurs spasmodiques, vers des troubles psychologiques, ce qui retarde d'autant la prise en charge adéquate.

Maladie à deux vitesses

Au tout début de la maladie, il est difficile de prédire son évolution. Dans les formes les plus rapides, le décès peut survenir dans les trois mois. Environ 50 % des malades décèdent dans les trois ans qui suivent le diagnostic. Dans d'autres cas, la SLA peut évoluer très lentement, offrant au patient une espérance de vie pouvant aller, pour les cas les plus lents, jusqu'à trente ans. L'évolution de la maladie est habituellement linéaire : si elle a commencé de façon lente, les troubles vont s'intensifier progressivement. Une SLA qui débute à un âge précoce et/ou une atteinte centrale importante constituent de bons facteurs pronostiques. À l'inverse, un début par une forme bulbaire de la maladie, une atteinte respiratoire précoce et une perte de poids sont de mauvais facteurs pronostiques.

Risques de décès

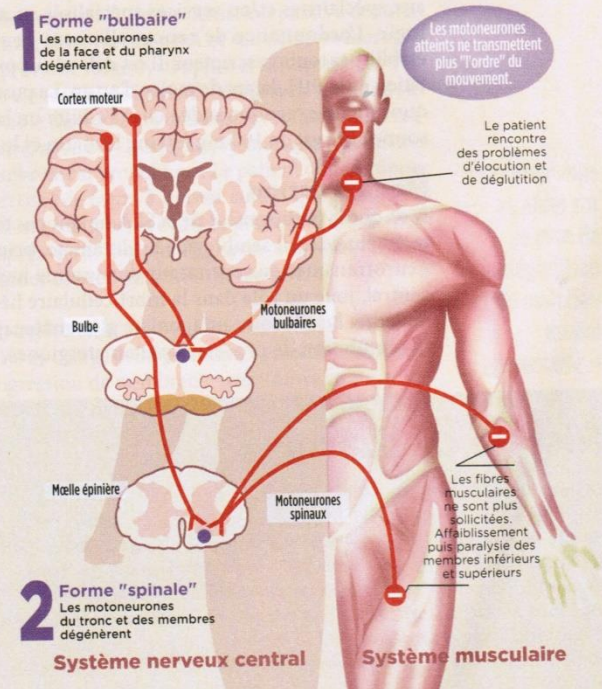
Le décès du patient atteint de SLA peut survenir brutalement, suite à une chute, à une embolie pulmonaire, à un AVC ou à une défaillance globale durant la nuit. Il sera, le plus souvent, progressif, causé par une infection pulmonaire, une dénutrition ou une carbonarcose. Dans la carbonarcose, une somnolence évolue vers le coma, puis le décès, en raison d'une hypercapnie secondaire à l'inefficacité progressive du diaphragme, principal muscle assurant la respiration. ✪

En chiffres

- Incidence de la SLA : 2/100 000.
- Prévalence : 7 à 8/100 000.
- Nombre de cas en France : 6 000 à 7 000.
- Nombre de nouveaux cas par an : 1 500.

Source : données fournies par le Pr Philippe Couratier, neurologue au centre SLA du CHU de Limoges et spécialiste d'épidémiologie neurologique.

UNE DÉGÉNÉRESCENCE NEURONALE À DEUX NIVEAUX



FORMATION
CONTINUE

DOSSIER

PRISE EN CHARGE

Une approche
multidisciplinaire

Outre la thérapie médicamenteuse freinant la dégénérescence des neurones moteurs et les traitements contre la douleur et les affections consécutives à la maladie, la rééducation du patient par le biais de la kinésithérapie et de l'orthophonie est essentielle.

1. TRAITEMENT ÉTIOLOGIQUE

Médicament

À ce jour, le riluzole (Rilutek ou génériques) est le seul médicament efficace pour ralentir la dégénérescence des neurones moteurs. C'est l'unique médicament ayant une autorisation de mise sur le marché (AMM) « pour prolonger la durée de vie ou pour retarder le recours à la ventilation mécanique assistée chez les patients atteints de SLA ». Il est soumis à une prescription initiale hospitalière (PIH) annuelle réservée aux spécialistes et/ou services spécialisés en neurologie. L'ordonnance de renouvellement peut être établie par tout prescripteur. Il est délivré sur présentation de la PIH datant de moins d'un an. La posologie quotidienne recommandée chez l'adulte ou la personne âgée est de 100 mg (50 mg le matin et le soir).

Mode d'action

Bien que la pathogenèse de la SLA ne soit pas totalement élucidée, il semble que le glutamate, principal neurotransmetteur exciteur du système nerveux central, joue un rôle dans la mort cellulaire liée à la maladie. Le riluzole, antagoniste glutamate, agirait par inhibition de processus glutamatergiques, mais

son mécanisme d'action est incertain. Le riluzole fonctionne d'autant mieux que la prise en charge du patient démarre tôt, et il n'a pas d'efficacité si son utilisation débute dans les phases avancées de la maladie. Le riluzole prolonge surtout la phase de la maladie durant laquelle le patient est autonome.

Surveillance

Le riluzole est généralement bien toléré. Les effets indésirables les plus fréquemment rapportés sont : asthénie, nausées et anomalies des paramètres biologiques hépatiques.

> **Risque d'hépatite médicamenteuse** : le taux de transaminases sériques, dont les ALAT (alanine aminotransférase ou sérum glutamate pyruvate transaminase, SGPT), doit être contrôlé avant la mise sous traitement et pendant la durée du traitement, tous les mois pendant les trois premiers mois, puis tous les trois mois pendant la première année, et périodiquement ensuite. Ce suivi devra être plus fréquent chez les patients dont le taux d'ALAT s'élève sous traitement.

> **Neutropénie** : les patients doivent informer leur médecin de toute maladie fébrile, qui implique un contrôle de la numération formule sanguine et une interruption du traitement par riluzole en cas de neutropénie.

> **Maladie interstitielle pulmonaire** : des cas, pour certains sévères, ont été rapportés chez des patients traités avec le riluzole. Devant l'apparition de symptômes respiratoires tels que toux sèche et/ou dyspnée, une radiographie pulmonaire doit être réalisée. En cas de signes évocateurs d'une maladie interstitielle pulmonaire (opacités pulmonaires diffuses bilatérales), le riluzole doit être immédiatement arrêté. Dans la majorité des cas rapportés, les symptômes ont disparu après l'arrêt du produit et sous traitement symptomatique.

Risque d'escarres

En règle générale, les malades atteints de SLA ne souffrent pas d'escarres, car la pathologie entraîne un léger épaissement du derme et le patient conserve toute sa sensibilité. « Néanmoins, même si le poids est régulièrement contrôlé, le patient connaît un risque de dénutrition et de déshydratation qui incite les soignants à une vigilance accrue sur son état nutritionnel et la survenue d'escarres », précisent Didier Accariès et Carole Drocourt, infirmier et aide-soignante à la clinique du motoneurone, CHRU de Montpellier (34).

LA SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

2. TRAITEMENT À VISÉE SYMPTOMATIQUE

Il est destiné à traiter les conséquences ou les complications de la SLA, et doit être instauré dès l'apparition des signes pour ne pas laisser s'installer des troubles trop sévères.

Hypersalivation

La scopolamine est utilisée sous forme de patch à changer tous les trois jours (Scopoderm). Le traitement peut entraîner des vertiges. Si besoin, le patch sera coupé. « *Le traitement de l'hypersalivation est souvent très ingrat, explique le Pr William Camu. C'est pourquoi deux autres stratégies ont été développées, la toxine botulique et l'irradiation des glandes salivaires. Ces stratégies ne doivent être proposées que dans les centres spécialisés car la toxine botulique peut aggraver les troubles de déglutition et l'irradiation peut donner une asialie définitive.* » Par ailleurs, des exercices d'orthophonie soulageront aussi l'hypersalivation (*lire ci-après*). En cas de besoin, on aura aussi recours à un appareil d'aspiration des mucosités.

Douleur

Si la douleur est trop importante, des dérivés morphiniques peuvent être utilisés. « *La douleur dans la SLA est presque exclusivement liée à la raideur des articulations qui sont en train de se bloquer* », indique William Camu. La spasticité peut être atténuée par une kinésithérapie adaptée, car les médicaments antispastiques sont souvent inopérants. « *En cas de douleurs liées aux crampes, le recours aux médicaments est à éviter, souligne le médecin. Ces crampes sont un signe que les patients ont une activité physique inappropriée et, généralement, quand ils la diminuent, elles disparaissent.* »

Autres traitements symptomatiques

> **Des médicaments** (héparines de bas poids moléculaires) sont aussi prescrits aux malades pour diminuer le risque thrombo-embolique dès l'apparition des troubles de la marche.

> **Anxiolytiques et antidépresseurs** seront proposés pour soulager la dépression et l'anxiété. Les antidépresseurs, soit tricycliques, soit inhibiteurs de la recapture de la sérotonine, apaisent, en règle générale, les rires et les pleurs spasmodiques.

> **Des bains de bouche** au bicarbonate de sodium seront recommandés en cas de mycose buccale.

> **La constipation** est traitée, dans un premier temps, à l'aide de mesures diététiques : boire du jus de pruneau, augmenter les fibres dans l'alimentation per os ou dans les poches de nutrition, veiller à une hydratation atteignant 1,5 litre d'eau par 24 heures. Des

AIDES FINANCIÈRES

Une affection de longue durée

> **Aides techniques par l'assurance maladie.** La SLA, affection de longue durée, entraîne l'incapacité de poursuivre une activité professionnelle, d'où une perte de revenus. La pathologie est reconnue comme affection de longue durée (ALD), elle est donc prise en charge à 100 % par l'assurance maladie pour les soins médicaux, les traitements médicamenteux et certains soins paramédicaux (la kinésithérapie, notamment). L'assurance maladie finance également les aides techniques, certaines bénéficiant d'une prise en charge complémentaire par des dispositifs dédiés.

> **Les assistantes sociales** peuvent mettre en place l'évaluation sociale et médicale nécessaire pour ouvrir les droits du patient et l'aider à remplir les dossiers correspondants :

• **Diagnostic avant 60 ans :** les MDPH statuent sur les demandes en matière d'invalidité et de reconnaissance en tant que travailleur handicapé. Les patients en activité professionnelle peuvent bénéficier d'un « mi-temps thérapeutique ». La Sécurité sociale accepte cette solution, même si la guérison n'est pas attendue dans le cas de la SLA.

• **Diagnostic après 60 ans :** les personnes de plus de 60 ans doivent s'adresser au conseil général du département, qui peut intervenir pour favoriser leur maintien à domicile. Il va statuer sur l'attribution de l'Apa. Les caisses de retraite et les caisses d'assurance maladie peuvent aussi être sollicitées (les aides versées par la MDPH sont souvent plus importantes que celles liées à l'Apa).

massages abdominaux seront également utiles. Si cela ne suffit pas, le médecin pourra prescrire un traitement adapté (laxatifs).

3. RÉÉDUCATION

Kinésithérapie

Il s'agit d'une prise en charge musculaire de relaxation et de massage et d'une mobilisation passive des articulations, sans travail actif et sans électrothérapie, pour prévenir l'algodystrophie et la thrombose veineuse. Ce travail de kinésithérapie sera appliqué sur l'ensemble des secteurs déficitaires et, au niveau respiratoire, avec un drainage systématique pour éviter l'encombrement bronchique. Le patient doit diminuer son activité de façon à limiter autant que possible la sensation de fatigue, et éviter la pratique d'une activité inadaptée pour ne pas aggraver son état. Il doit demander conseil au kinésithérapeute.

Orthophonie

La prise en charge orthophonique permettra de ralentir la progression de nombreux symptômes comme une dysphonie, une dysarthrie, des difficultés de déglutition ou de respiration. Elle devra être proposée à tout patient connaissant une atteinte bulbaire initiale ou qui survient au cours de l'évolution. « *L'orthophonie va pouvoir aider sur le plan de la déglutition et du maintien du bol alimentaire* », précise Émilie Haon, orthophoniste au centre SLA du CHRU de Montpellier. Le patient peut être sujet à de la spasticité au niveau des muscles de la langue, des joues et des lèvres. La sollicitation des fibres musculaires permet d'éviter les raideurs. Les exercices soulageront aussi

« *L'orthophonie va aider sur le plan de la déglutition et du maintien du bol alimentaire* »

FORMATION
CONTINUE

DOSSIER

► l'hypersalivation. « En général, on conseillera deux séances par semaine. Ces dernières doivent être courtes et ne générer ni douleur, ni fatigue pour le patient. Il faut entraîner le cerveau petit à petit, sans à-coups. Les patients peuvent vivre difficilement le fait d'être stimulés au niveau musculaire pendant les séances de rééducation alors qu'ils constatent l'évolution négative de leur maladie », explique Émilie Haon.

> **L'évaluation** est indispensable pour élaborer un projet thérapeutique adapté. L'orthophoniste effectue un bilan de la parole, de la voix, des praxies bucco-faciales, de la respiration et de la déglutition. Ce bilan donne des indications sur le lieu et le degré de l'atteinte (langue, lèvres, larynx...) et sur son caractère spastique ou non.

4. PRISE EN CHARGE NUTRITIONNELLE ET RESPIRATOIRE

Risques de dénutrition

Plusieurs causes peuvent être à l'origine d'une dénutrition du patient, facteur pronostique péjoratif :

- les troubles de la déglutition avec risque de fausse route : le malade présentant une atteinte bulbaire est sujet à des troubles de la déglutition avec un risque de fausse route. Il mangera en moindres proportions par crainte de s'étouffer ;
- l'amyotrophie des muscles du visage engendre des difficultés pour la mastication ;
- les troubles de la salivation, comme la production d'une salive très épaisse et une hypersalivation, gênent aussi l'alimentation ;

- une perte d'appétit est liée à tous ces éléments qui rendent les repas longs et fatigants ;

- un hypermétabolisme associé à la SLA : « La dépense énergétique du patient est plus importante que pour une personne non malade, pouvant aller de 25 à 50 % de plus qu'à l'état antérieur. Cela va également contribuer à la perte de poids », souligne le P^r Camu.

Gastrostomie

Quand les processus paralytiques sont évolués, la déglutition trop altérée fait courir un risque très élevé de fausse route. Une gastrostomie doit être proposée et impérativement réalisée avant tout amaigrissement important et avant une atteinte respiratoire marquée (lire p. 38).

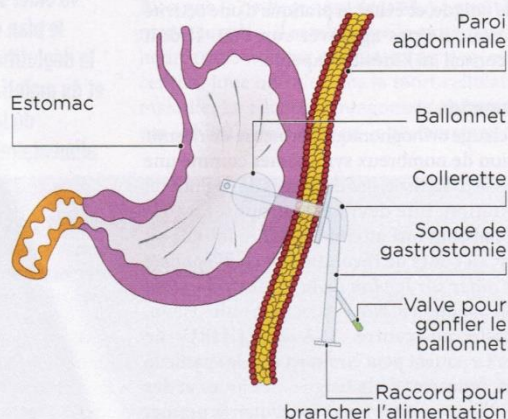
Atteinte respiratoire

L'atteinte respiratoire est une cause essentielle de la mise en jeu du pronostic vital. Elle impose une surveillance régulière et une kinésithérapie respiratoire bien réalisée. Lorsque le handicap respiratoire devient trop important, seront alors proposées une ventilation non invasive (lire p. 37) ou une ventilation artificielle avec trachéotomie. Cette dernière ne correspond plus à une prise en charge de la maladie *stricto sensu* mais à un maintien en vie artificiel, nécessitant alors une prise en charge extrêmement lourde.

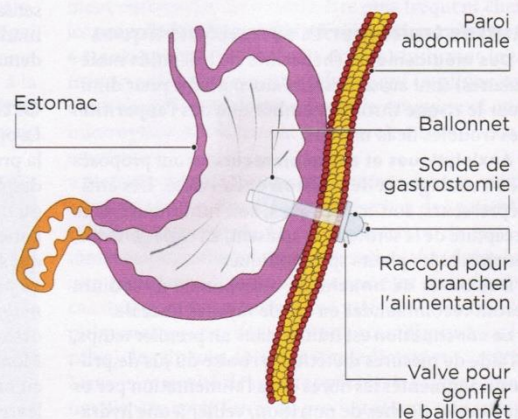
5. SOINS PALLIATIFS

Lorsque la situation devient trop difficile à domicile, ou dans le cadre d'une situation de fin de vie, une équipe spécialisée en soins palliatifs peut venir en

SONDE DE GASTROSTOMIE À BALLONNET EN PLACE DANS L'ESTOMAC



BOUTON DE GASTROSTOMIE À BALLONNET EN PLACE DANS L'ESTOMAC



LA SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

soutien des acteurs de la prise en charge du patient pour accompagner au mieux le malade et son entourage. Les soins palliatifs sont sollicités par le médecin traitant ou par l'équipe du centre SLA.

6. AIDES ET ACCOMPAGNEMENT

Les aides à la communication

Un handicap anxigène

> **La dysarthrie** est un trouble de la réalisation motrice de la parole secondaire à des lésions du système nerveux central, périphérique ou mixte. La dégradation de la parole débute souvent par des troubles de la phonation et des difficultés d'articulation. La dysarthrie de la SLA est caractérisée par une vocalisation spastique (affectée par des spasmes) et nasonnée, et par une diminution des mouvements de la langue.

> **La perte totale de la communication** orale et écrite empêche le patient de verbaliser de simples besoins quotidiens, d'extérioriser son angoisse par rapport à la maladie et à la mort, et le prive de son pouvoir de décision. La situation est très anxigène pour lui comme pour ses proches. La Haute Autorité de santé recommande qu'il bénéficie de séances d'orthophonie dès l'apparition des premiers troubles.

Rôle de l'orthophoniste

> **L'orthophoniste évalue** le type et la sévérité de la dysarthrie et son impact sur la communication, mais aussi la motivation et le désir de communiquer du patient et de son entourage (nécessaire pour engager une rééducation efficace). L'autoévaluation du trouble par le patient informe sur son ressenti par rapport à son handicap et permet d'adapter la prise en charge à sa demande. À sévérité égale, le trouble sera, ou non, perçu comme un handicap par le patient.

> **La prise en charge vise à préserver** une communication, même réduite, par de la rééducation et des aides techniques. La rééducation orthophonique repose sur des exercices sur la coordination pneumophonique et le souffle, les mouvements linguaux et labiaux et des exercices articulatoires. En cas de capacités motrices et verbales totalement déficientes, le recours à l'orthophoniste, en lien avec l'ergothérapeute, permet de mettre en place des aides techniques de communication alternative adaptées au patient (écrit, utilisation des SMS, tableaux de communication...).

Aides à la mobilité

Aides techniques

Il faut proposer le plus tôt possible des aides techniques au patient atteint de SLA, dès qu'une gêne fonctionnelle apparaît, car elles vont lui permettre de limiter ses efforts et de gérer sa fatigue. Il faut, si possible, qu'un ergothérapeute les choisissent afin qu'elles

soient adaptées aux difficultés motrices du patient, qui doit aussi pouvoir les tester. Une adaptation de son véhicule est également envisageable. Les aides techniques listées ci-dessous bénéficient d'une prise en charge par l'assurance maladie :

> **Les orthèses**, appareillages externes et amovibles, facilitent le geste ou maintiennent une posture défaillante. Il s'agit d'orthèses de prévention des déformations ou de confort. Pourront être utilisées des orthèses de posture statique, stabilisatrices du poignet et de la main, des orthèses anti-équins, ou des orthèses de fonction pour positionner poignet et pouce.

> **Aides au déplacement** : le patient se verra proposer des cannes, des béquilles, un déambulateur fixe ou avec roues (rollator), un fauteuil roulant. Ce dernier apporte une aide à la gestion de la fatigue et au maintien de l'insertion socioprofessionnelle quand la marche est encore possible.

> **Différents meubles et équipements** sont utiles pour le maintien de la mobilité et de la vie sociale du patient : appareil modulaire de verticalisation, lit médicalisé, lève-personne, matériel d'aide au transfert, siège de baignoire ou de douche, coussins et matelas d'aide à la prévention des escarres, coussins de positionnement, couverts adaptés.

Modification de l'environnement

Des travaux de réaménagement du domicile facilitent le quotidien du patient. « *La grande majorité des obstacles vont concerner la salle de bain et les toilettes* », explique Georges Couci, ergothérapeute. « *À l'extérieur, il faudra remédier aux obstacles que constituent les marches et les pentes* », ajoute-t-il. La domotique et l'automatisation seront également utiles. Des aides peuvent être obtenues pour le financement des travaux (voir encadré p. 33).

Soutien psychologique

En plus d'un traitement médicamenteux de l'anxiété ou de la dépression du patient, une prise en charge psychothérapeutique peut être bénéfique pour le patient et ses proches, notamment à l'annonce du diagnostic et des conséquences de la maladie. « *Les patients les plus demandeurs d'un soutien psychologique sont ceux dont la maladie évolue lentement. Ils la vivent comme une épée de Damoclès qui les fragilise psychologiquement. Pour ceux dont l'évolution de la pathologie est rapide, ce sont les aidants qui perdent le plus pied. Avec le malade et ses proches, s'ils le souhaitent, nous travaillons sur les aspects identitaires, la perte d'estime de soi, le sentiment de culpabilité, d'injustice. Nous essayons d'accompagner le patient dans son travail de deuil de ce qu'il était avant la maladie, afin de l'aider, lui et son entourage, à construire une nouvelle vie* », détaille Sandra Roy-Bellina, neuropsychologue à la Clinique du motoneurone de Montpellier. ✪

Des aides techniques doivent être proposées au patient dès l'apparition d'une gêne fonctionnelle