



GUIDE DE SUIVI DES PATIENTS
ATTEINTS DE LA SLA À
L'INTENTION DES MÉDECINS
DE PREMIER RECOURS

SOCIÉTÉ CANADIENNE DE LA SCLÉROSE
LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

265, boul. Yorkland, Bur. 300, Toronto (Ontario) M2J 1S5
Tél. : (416) 497-2267 / 1 800 267-4257 • Téléc. : (416) 497-1256
Site Web : www.als.ca • Courriel : alscanada@als.ca

PRÉFACE ET REMERCIEMENTS

P. i-ii

INTRODUCTION À LA SLA

P. 1-4

SOUTIEN PSYCHOLOGIQUE

P. 5-6

L'ÉQUIPE DE SOINS DE LA SLA

P. 7-9

DYSARTHRIE

P. 10

DYSPHAGIE ET NUTRITION

P. 11-12

DYSPNÉE

P. 13-15

SIALORRHÉE

P. 16

SYNDROME PSEUDOBULBAIRE

P. 17

DOULEUR

P. 18-19

SOINS PALLIATIFS

P. 20-21

ÉQUIPEMENT POUR LE MAINTIEN DE L'INDÉPENDANCE P. 22-24

BIBLIOGRAPHIE

P. 25

RECOMMANDATIONS DE LECTURE ET AUTRES RESSOURCES P. 26-30

SOCIÉTÉS VOUÉES À LA SLA ET CLINIQUES

P. 31

PRÉFACE

Destiné aux médecins et autres membres du personnel soignant de premier recours, le présent outil de référence électronique fait un tour d'horizon complet de la sclérose latérale amyotrophique (SLA). On y trouvera :

- la liste des signes et des symptômes cliniques de la maladie ;
- une description de l'évolution de la maladie, des méthodes de prise en charge des symptômes et des besoins des patients à mesure que la maladie progresse, ainsi que les raisons pour lesquelles les soins du patient exigent une approche interdisciplinaire ;
- des façons d'aider les malades et leurs aidants à composer avec cette maladie neuromusculaire dégénérative qui s'avère éminemment complexe.

Pour les malades et les aidants, la meilleure formule de suivi suppose une collaboration étroite entre une clinique spécialisée et le médecin traitant (médecin de famille ou omnipraticien). Les cliniques spécialisées dans le suivi des malades souffrant de la SLA comptent une équipe médicale interdisciplinaire travaillant sous la supervision d'un neurologue ayant fait de cette maladie sa spécialité. Les patients y sont généralement vus tous les trois ou quatre mois pour passer des examens de contrôle, faire réviser leur programme de soins et se faire conseiller des moyens d'améliorer leur qualité de vie. En plus des soins que leur prodigue normalement leur médecin de famille, les personnes souffrant de la SLA voudront peut-être apprendre auprès d'autres ressources des façons de se prendre en charge et de composer avec la maladie. Pour cela, elles devront avoir recours aux programmes de soins communautaires, d'où l'importance pour le praticien qui les suit d'être bien informé afin de pouvoir les diriger adéquatement. Il faut penser aussi aux malades qui, pour des motifs personnels ou en raison de l'éloignement géographique, ne seront pas suivis par une clinique spécialisée.

En fin de compte, il est essentiel pour tout professionnel du réseau de santé prodiguant des soins aux personnes vivant avec la SLA de connaître la maladie ainsi que ses répercussions sur tous les plans : physique, émotionnel, intellectuel et financier.

REMERCIEMENTS

La Société canadienne de la SLA souhaite remercier la Motor Neurone Disease Association du Royaume-Uni (MNDA UK), de même que la Motor Neurone Disease Association of Australia (MNDAA), pour lui avoir donné accès à leur *General Practitioner Booklet*, qui a inspiré la présente publication. La Société désire également souligner d'une manière particulière la collaboration de Wendy Johnston, MD, FRCPC, professeure agrégée et directrice médicale du programme neuromusculaire/SLA de l'Université de l'Alberta, qui a bien voulu lui prêter son expertise et passer en revue le contenu des présentes.

D'autres professionnels de la santé ont également collaboré à la rédaction du contenu du présent manuel : Lise Bleau, ergothérapeute, Centre de réadaptation Stan Cassidy (Fredericton, au N.-B.) ; Elaine Cawadias, diététiste, Centre de réadaptation (Ottawa) ; Marcia Choi, MSc, orthophoniste (c), Vancouver Coastal ALS Centre ; Karen Dickinson, ergothérapeute, Centre de réadaptation Stan Cassidy ; Douglas McKim, MD, FRCPC, FCCP, ABSM, professeur agrégé et directeur médical, Services de réadaptation respiratoire, Centre de réadaptation ; Valerie Schulz, MD, FRCPC anesthésie, MPH, médecine palliative, London Health Sciences Centre et Bill Wallace, MSc, orthophoniste (c), Centre de réadaptation Stan Cassidy. Merci à tous !

Enfin, la Société remercie M^{me} Véronique Pignatelli, travailleuse sociale, Société de la SLA du Québec, pour la correction d'épreuve de la version française du *Guide de suivi des patients atteints de la SLA à l'intention des médecins de premier recours*.

INTRODUCTION À LA SLA

La sclérose latérale amyotrophique (SLA), également appelée maladie de Lou Gehrig, maladie de Charcot en France et maladie du motoneurone, est une maladie neuromusculaire mortelle incurable. La SLA se caractérise par **une dégénérescence progressive et très sélective des motoneurons supérieurs et inférieurs situés dans le cerveau et la moelle épinière qui entraîne la paralysie des muscles volontaires et la perte des fonctions de déglutition, d'élocution et de respiration**. Jusqu'à tout récemment, on croyait que la SLA ne touchait pas les fonctions intellectuelles, mais des études récentes ont démontré que chez une proportion de sujets pouvant atteindre 50 % la maladie entraînait une atteinte légère de ces fonctions (fonctions exécutives et intuitives par exemple) ainsi que des changements de comportement (apparition de comportements compulsifs de type obsessionnel). Les cas de psychose floride sont cependant rares. Il faut poursuivre la recherche dans ce domaine pour mieux comprendre les processus pathologiques en cause dans la SLA et les façons de traiter cette maladie.


La région primaire d'atteinte (atteinte périphérique ou bulbaire) varie, mais dans la majorité des cas, c'est la forme périphérique qui survient. La progression de la maladie varie également d'un sujet à l'autre, mais elle est généralement constante. Soulignons au passage que la sclérose latérale amyotrophique n'est ni contagieuse ni infectieuse.

CLASSIFICATION

À partir des facteurs épidémiologiques et génétiques, on distingue deux formes de la SLA :


- La forme sporadique **classique**, qui représente 90 % des cas ;
- La forme **familiale**, qui représente de 5 % à 10 % des cas ; de ce nombre, 20 % mettent en cause une mutation du gène exprimant la superoxyde dismutase cuivre/zinc (SOD1) à l'intérieur du chromosome 21.

Ces syndromes sont associés à la destruction des neurones moteurs du cortex, de la corne antérieure de la moelle épinière et de la région bulbaire du tronc cérébral, ainsi qu'à la gliose secondaire dans le faisceau corticospinal.

 **NOTA** : D'autres maladies du motoneurone comme la maladie d'Aran–Duchenne, l'atrophie bulbo–spinale, la sclérose latérale primitive et la maladie de Kennedy présentent des symptômes et des indications cliniques similaires à ceux de la SLA.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic doit être posé par un neurologue. Tout cas présumé de SLA doit être évalué dans une clinique spécialisée où le diagnostic pourra être confirmé. Comme il n'existe pas encore de tests de dépistage en laboratoire, le diagnostic repose sur des examens neurologiques et cliniques. Les **trois principaux indicateurs diagnostiques** sont :

- La présence de signes et de symptômes de neurodégénérescence, comme un affaiblissement, la fonte de la masse musculaire, des raideurs, des fasciculations ou contractions involontaires des muscles, des crampes ; certains patients se plaindront d'insensibilité d'une région affaiblie ou parétique. **NOTA** : Même si ces symptômes ne sont pas fréquents dans les premiers stades de la maladie, certains patients peuvent présenter des troubles respiratoires aigus. 
- Les résultats d'examen par électromyographie, par IRM (imagerie par résonance magnétique) à la rigueur et de tests sanguins.
- L'exclusion hors de tout doute raisonnable de toute autre affection présentant des signes et des symptômes semblables à ceux de la SLA.

Au début, les symptômes insidieux de la SLA peuvent facilement ne pas être reconnus, et même lorsqu'on soupçonne l'existence de la maladie, il faut parfois plusieurs mois, voire une année complète avant de pouvoir confirmer le diagnostic. En revanche, comme il est fondé sur une démarche très structurée, il est rare qu'un diagnostic présumé ou confirmé livré par un spécialiste soit erroné. Pour annoncer à un patient qu'il est atteint de la SLA, il faut beaucoup d'empathie et de compassion. À cet égard, il sera plus facile pour le patient d'accepter la confirmation du diagnostic si on a commencé à lui en annoncer la couleur au cours des examens diagnostiques.

SIGNES ET SYMPTÔMES CLINIQUES

La SLA se manifeste au début par des symptômes **localisés** comme un léger affaiblissement accompagné d'amyotrophie ou de spasticité. L'atteinte est d'abord **asymétrique**, mais le processus d'affaiblissement et d'amyotrophie gagne graduellement les deux côtés du corps pour se généraliser. Les muscles de la main ou de la jambe peuvent être touchés en premier, ou le patient peut éprouver des troubles d'élocution ou de déglutition. Chez un petit nombre de malades, l'atteinte

INTRODUCTION À LA SLA

des fonctions motrices, qui est le signe distinctif de la maladie, s'accompagne parfois d'une diminution marquée des facultés de raisonnement et d'interaction sociale qui peut alourdir l'incapacité du patient et le fardeau pour la famille, qui vit déjà un stress énorme. Cependant, les atteintes comportementales restent souvent légères et sont parfois totalement absentes. Le patient conserve généralement le contrôle de ses intestins et de sa vessie, et son système sensoriel est rarement touché.

La **dégénérescence des motoneurons inférieurs** finit par se manifester dans tous les cas de SLA au fur et à mesure que la maladie évolue. Les signes sont les suivants :

- Faiblesse et atrophie musculaires (incluant le diaphragme)
- Fasciculations
- Crampes
- Hyporéflexie
- Flaccidité

Les signes de **dégénérescence des motoneurons supérieurs** (spasticité légère accompagnée d'hyperréflexie et du signe de Babinski) sont présents dans 85 % des cas. Les autres signes et symptômes sont les suivants :

- Contractures

- Dysarthrie (trouble de l'articulation de la parole causé par l'atteinte des muscles du langage)
- Dysphagie (difficulté à avaler)
- Dyspnée (souffle court au repos)
- Labilité émotionnelle (rires et pleurs spasmodiques souvent importuns)
- Fatigue excessive
- Ptyalisme ou sialorrhée (salivation excessive)
- Perte de poids

Pour poser un diagnostic de SLA, on doit observer des signes de dégénérescence des motoneurons supérieurs et inférieurs. Le patient peut présenter une atteinte plus grave des motoneurons supérieurs ou inférieurs, et celle-ci peut même varier d'une région à l'autre. Ainsi, un membre peut présenter des signes de spasticité accompagnés d'hyperréflexie, alors qu'un autre sera flasque et atrophié, avec hyporéflexie.

ÂGE, INCIDENCE, PRÉVALENCE ET MORTALITÉ

L'âge moyen des malades chez qui on diagnostique la SLA est de 55 ans, **la plupart des cas étant diagnostiqués entre l'âge de 40 et 70 ans**. Cela étant dit, on a enregistré des cas chez des adolescents ainsi que chez des

LÉSIONS DES MOTONEURONES ET SYMPTÔMES CORRESPONDANTS

Région médullaire	Lésion des motoneurons supérieurs	Syndrome pseudo-bulbaire (de cause autre, notamment attribuable à un AVC)	Spasticité de la langue Élocution spastique et explosive, empâtement de la parole (dysarthrie) Hyperréflexie Labilité émotionnelle Incoordination des fonctions respiratoires et des mécanismes de déglutition
	Lésion des motoneurons supérieurs et inférieurs		Dysarthrie Dysphagie Amyotrophie de la langue Intensification du réflexe massétérin
	Lésion des motoneurons inférieurs	Syndrome bulbaire	Atrophie, fasciculations et gondolement de la langue Empâtement de la parole Dysphagie
Faisceau corticospinal	Lésion des motoneurons supérieurs		Faiblesse spastique Raideurs Hyperréflexie Signe de Babinski
Corne antérieure de la moelle	Lésion des motoneurons inférieurs		Faiblesse spastique Fonte musculaire Fasciculations Affaiblissement du diaphragme et des muscles intercostaux

INTRODUCTION À LA SLA

nonagénaires. L'incidence de la maladie dans la population en général est estimée en gros à **2 cas par 100 000 habitants par année**, tandis que la prévalence varie de **6 à 8 cas sur 100 000 en tout temps**. À partir de la vingtaine, l'incidence grimpe à 3 ou 4 cas par 100 000 habitants. L'incidence absolue par pays est également fonction de l'âge de la population : elle aura tendance à être plus basse chez les populations comptant beaucoup de jeunes. L'espérance de vie des malades est généralement de deux à cinq ans, certains mourrant avant et d'autres excédant de beaucoup ce pronostic : 20 % des malades survivent plus de cinq ans et 10 %, plus de 10 ans. Le taux de mortalité est très semblable au taux d'incidence en raison de la courte espérance de vie des malades.

La SLA frappe sans aucune distinction quant au statut social, à l'origine raciale et aux conditions économiques. L'incidence en fonction de l'âge s'accroît chez les hommes comme chez les femmes. L'incidence absolue et l'incidence par tranches d'âge des cas sporadiques sont plus élevées chez les hommes que chez les femmes (1,6:1 contre 1,3:1). L'augmentation de l'incidence observée tient en partie à l'alourdissement de la courbe dans les groupes d'âge à haut risque en raison du vieillissement de la population, mais le phénomène ne peut être entièrement expliqué par l'évolution démographique.

ÉTIOLOGIE ET TRAITEMENT

À ce jour, l'étiologie de la sclérose latérale amyotrophique demeure inconnue, bien que des théories causales soient à l'étude un peu partout dans le monde. C'est par la compréhension des causes, de la manière dont elles interagissent entre elles et du mécanisme commun entraînant la destruction des motoneurons qu'on en arrivera à mettre au point les options thérapeutiques qui, pour le moment, font cruellement défaut. C'est probablement une combinaison de stratégies thérapeutiques combattant la maladie à tous les niveaux qui finira par venir à bout de la SLA.

Les personnes atteintes de la SLA et les membres de leur famille peuvent manifester un intérêt très grand à l'égard des causes potentielles de la maladie. **Il importe de bien expliquer qu'aucune connaissance rationnelle ne permet de remonter à une cause dans un cas individuel.** On doit donc rassurer les patients et les personnes qui leur sont chères en leur expliquant que les choix de vie de la personne atteinte,

ses activités passées ou l'environnement avec lequel elle a été en contact ne peuvent expliquer l'apparition de la maladie. Celle-ci n'est pas contagieuse, et en l'absence d'antécédents familiaux, ne peut être transmises aux enfants.

Les facteurs potentiels rattachés aux mécanismes qui pourraient être impliqués dans la SLA et leur pertinence à l'égard de la mise au point d'un traitement s'établissent actuellement comme suit.

■ **Facteurs environnementaux.** – Même si la SLA est liée à l'âge, et que son incidence s'accroît lorsque l'âge moyen de la population augmente, le taux d'accroissement des cas se révèle plus grand que les prédictions fondées uniquement sur le vieillissement de la population. Cet écart suggère un facteur environnemental, une théorie que semble confirmer l'observation de groupes de cas dans une région géographique ou une situation environnementale précise. Bien qu'aucun agent environnemental n'ait encore été reconnu comme étant une cause directe de la SLA, les études épidémiologiques actuellement en cours dans le monde suggèrent d'une manière constante que des éléments déclencheurs dans l'environnement jouent un rôle suffisamment important pour que l'on continue à étudier ces relations, afin de mieux les comprendre.

■ **Facteurs génétiques et variations transmises de la maladie.** – Approximativement 90 % des cas de SLA se révèlent sporadiques, sans transmission héréditaire. Toutefois, les experts pensent que chez beaucoup de patients développant la maladie, une prédisposition génétique pourrait interagir avec d'autres facteurs, tels que des variables environnementales, pour produire la maladie. Dans une proportion inférieure à 10 % des personnes atteintes, la maladie est transmise génétiquement. Au niveau génique, sept loci ont été associés aux formes familiales de la SLA, chaque d'eux exprimant les différents aspects de la maladie dans les familles touchées. Chaque fois qu'il est possible d'identifier un gène associé à la SLA et de le localiser, les chercheurs disposent d'un indice supplémentaire en vue de résoudre l'énigme de la SLA. Il est alors possible de mettre au point de nouveaux modèles murins et de nouvelles lignées cellulaires simulant les anomalies génétiques associées à la SLA, afin d'éclaircir les mécanismes impliqués dans la maladie.

INTRODUCTION À LA SLA

- **Radicaux libres et stress oxydatif.** – Des chercheurs canadiens ont mis en évidence l'existence, au sein des neurones affectés par la SLA, d'un niveau anormalement élevé de protéines endommagées par des radicaux oxygénés libres, ce qui suggère deux possibilités : soit que les neurones produisent un niveau anormal de radicaux libres, soit qu'ils sont incapables d'éliminer ceux qui sont normalement produits. Des thérapeutiques visant à réduire le stress oxydatif sont actuellement en cours de développement. On parle notamment de thérapie génique et de nouvelles molécules.
- **Facteurs immunologiques.** – Au cours des dernières années, les chercheurs se sont penchés sur la manière dont les motoneurones lésés peuvent déclencher une réponse immunitaire susceptible de favoriser, et même d'entretenir, une réaction de mort cellulaire en cascade au sein du système nerveux. Les cellules immunitaires dites microglies et astrocytes peuvent en effet réagir à une lésion neurale d'une manière pouvant être bénéfique ou nuisible. La réponse microgliaire a été reconnue comme un élément déclencheur de l'apoptose (mort cellulaire programmée), un mécanisme utile à petite échelle pour éliminer les dommages cellulaires, mais qui se révèle dévastateur à grande échelle puisqu'il se répercute dans tout le système nerveux, entraînant l'apoptose des motoneurones.
- **Facteurs neurotrophiques.** – Même si l'on n'a pas encore élucidé la manière dont une déficience des facteurs neurotrophiques peut affecter les motoneurones humains, quelques tentatives ont été faites pour établir si ces facteurs neurotrophiques peuvent ralentir la progression de la maladie. À cette fin, on a testé ces facteurs chez les modèles animaux de la SLA. Les chercheurs étudient également la manière dont les facteurs neurotrophiques, dont notamment le facteur neurotrophique dérivé du cerveau (BDNF) et le facteur neurotrophique ciliaire (CNTF), interagissent avec les ions métalliques dans la cellule, et la manière dont ces ions métalliques peuvent conséquemment avoir un effet extrêmement toxique sur la cellule en fonction des facteurs neurotrophiques présents. Des thérapies géniques sont également en cours de développement afin de favoriser l'accroissement des facteurs neurotrophiques bénéfiques. Également digne de mention : on a réussi à administrer le gène codant le facteur de croissance insulino-mimétique 1 (IGF-1) au modèle murin de la maladie en utilisant un vecteur viral, ce qui s'est traduit par une survie prolongée.
- **Protéines modifiées et métabolisme des neurofilaments.** – L'accumulation des neurofilaments dans les motoneurones est l'un des traits caractéristiques de la SLA. On croit que ces protéines neuronales clés sont responsables du maintien de la structure et de la forme normale du neurone. Dans le cadre d'études fondées sur les modèles murins transgéniques, on a altéré l'expression des neurofilaments, ce qui a permis de révéler que les anomalies dans le métabolisme de ces derniers – c'est-à-dire la manière dont les neurofilaments interagissent entre eux ou avec d'autres protéines – pourraient jouer un rôle dans le développement de la SLA.
- **Excitotoxicité glutamatergique.** – Des anomalies dans le traitement des acides aminés excitateurs par le système nerveux, particulièrement en ce qui concerne le glutamate, pourrait jouer un rôle majeur dans l'apparition de la SLA. En raison de dommages atteignant les mécanismes de transport normaux grâce auxquels le glutamate est éliminé du système nerveux, des quantités excessives de glutamate peuvent s'accumuler. Lorsque les motoneurones reçoivent le glutamate à leurs récepteurs, il se produit un influx d'ions calcium dans la cellule. Or, les motoneurones peuvent ne pas être en mesure de gérer de tels influx de calcium, ce qui se traduit par des dommages cellulaires. Les chercheurs étudient des moyens d'aider le système nerveux à gérer de tels niveaux de calcium et de glutamate. En attendant, Riluzole, le seul médicament actuellement offert pour le traitement de la SLA, ne donne que des résultats très modestes. Son mode d'action n'est pas complètement élucidé mais on pense qu'il modifie les mécanismes glutamatergiques.

MISES À JOUR SUR LA RECHERCHE PORTANT SUR LA SLA

La recherche se poursuit dans le monde pour trouver les causes de la SLA et une cure pour cette maladie, ainsi que pour mettre au point des modalités de traitement. Afin d'obtenir de l'information à jour sur les recherches menées au Canada et pour **télécharger le bulletin Research Update**, visitez le site www.als.ca. De l'information supplémentaire de nature scientifique ou portant sur la recherche clinique est accessible par le biais des sites www.alsa.org, www.wfnals.org, <http://clinicaltrials.gov> et www.packardcenter.org

SOUTIEN PSYCHOLOGIQUE

Dans beaucoup de cas, les personnes atteintes de la SLA, les membres de leur famille et les soignants (le plus souvent un conjoint) subissent une souffrance psychologique et émotionnelle considérable. Cependant, de nombreux moyens existent pour soulager cette souffrance, pour aider les personnes à retrouver leur équilibre et à utiliser au mieux leurs facultés d'adaptation. Le traitement d'une personne atteinte de SLA nécessite une grande sensibilité, beaucoup de compassion, et des communications ouvertes. Lorsque vous sentez que le patient a besoin d'un soutien psychologique spécialisé, communiquez avec l'équipe de soins de la clinique spécialisée, un travailleur social ou une infirmière afin de diriger le patient vers la ressource appropriée. Informez également le patient et les membres de la famille de l'existence d'associations provinciales de la SLA afin qu'ils puissent en apprendre davantage sur les groupes de soutien et les autres programmes de soutien psychosociaux offerts.

extérieures. Les personnes formant le réseau de soutien le plus près du patient (soit le conjoint, le partenaire ou d'autres membres de la famille) devraient être invitées à se joindre au patient.

- **Quantité d'information fournie.** – Le choc initial limite souvent la capacité du patient à absorber l'information. Il faut lui laisser savoir qu'il a beaucoup à apprendre et que des ressources sont à sa disposition, mais aussi que l'apprentissage doit s'effectuer à son propre rythme, la réponse de chacun étant différente. Il faut éviter les déclarations à l'emporte-pièce de style « la SLA tue en deux ans » ou « malheureusement, il n'y a rien que l'on puisse faire ».
- **Dire la vérité.** – L'honnêteté est importante, mais il faut éviter de laisser la personne sentir qu'elle est laissée à elle-même, sans aucun soutien. Se rappeler qu'une incertitude prolongée peut exacerber la peur de l'inconnu. Il faut inviter le patient à réfléchir sur sa mortalité et à prendre les décisions importantes qui s'appliquent, ainsi que relever les préoccupations immédiates et mettre en place un plan d'action pour y remédier.

AVANT LE DIAGNOSTIC

Réalisez qu'il est probable que le patient et les membres de sa famille :

- s'inquiètent des symptômes,
- soient troublés en raison de la difficulté à trouver la cause de l'affection,
- soient nerveux en raison de la période d'investigation continue requise,
- soient en colère par rapport à ce qui est perçu comme étant des délais indus ou des incertitudes.

DONNER OU CONFIRMER LE DIAGNOSTIC

Qu'il s'agisse de donner un diagnostic possible devant être confirmé par un neurologue, ou encore de voir le patient pour la première fois après confirmation du diagnostic par le spécialiste, les suggestions suivantes devraient être observées. (Se rappeler que dans beaucoup de cas, en raison du stress subi, le patient peut ne pas se souvenir de tout ce qui lui a été expliqué.)

- **Préparation.** – Prenez le temps d'expliquer le caractère potentiellement très sérieux du diagnostic et du pronostic.
- **Moment et lieu.** – On devrait discuter du diagnostic dans un endroit tranquille et privé, dans une atmosphère détendue, à l'abri des distractions

RÉACTIONS ÉMOTIONNELLES DU PATIENT

Parmi les réactions courantes à un diagnostic de SLA, on compte :

- **La peur.** – Peur de devenir de plus en plus dépendant et d'être un fardeau, mais aussi peur de l'inconnu, de la mort et de l'agonie.
- **Le déni.** – Il s'agit d'un mécanisme d'adaptation qui, parfois, s'installe parallèlement à un état de conscience par rapport à l'affection et à ses conséquences. Les professionnels de la santé doivent accepter cette réaction, à moins qu'elle ne fasse obstacle à un soutien approprié ou à la palliation.
- **La dépression.** – Le traitement d'un état dépressif aura probablement un effet positif sur la capacité d'adaptation du patient, mais cet état n'est pas toujours facile à diagnostiquer car il peut se confondre à un état de tristesse découlant du constat que beaucoup d'attentes par rapport à l'existence ne pourront plus se réaliser.
- **Acceptation et adaptation.** – L'acceptation du patient à l'égard de sa maladie est constamment remise en cause par la prolifération des handicaps et la sévérité croissante des symptômes. Il faut savoir qu'une perte, même anticipée, peut provoquer une nouvelle détresse.

FAMILLE ET AIDANTS

- Prenez en considération des stratégies permettant de mettre en équilibre les besoins du patient et des autres membres de la famille. Des aidants qui arrivent à bien s'adapter prodiguent de meilleurs soins.
- Combattez l'isolement individuel et favorisez la conscientisation à l'égard des besoins de chacun.
- Suscitez des occasions pour les aidants où ils peuvent exprimer des sentiments négatifs, sans culpabilité.
- Relevez les ressources à la disposition des aidants et des membres de leur famille grâce auxquelles ils pourront obtenir un meilleur soutien à l'égard de leurs besoins et de ceux du patient.

IMPACT SUR LES PROFESSIONNELS DE LA SANTÉ

La SLA suscite fréquemment des défis émotionnels et éthiques importants :

- Les attitudes de chacun à l'égard de questions telles que l'incapacité, la qualité perçue de l'existence, ainsi que les mesures pouvant être prises pour prolonger l'existence ou en hâter la fin peuvent donner lieu à des conflits par rapport aux soins à donner.
- Une frustration peut survenir, résultant d'une incapacité apparente à « régler le problème ».

Le maintien de communications ouvertes avec les autres membres de l'équipe de soins peut vous aider à vous sentir moins isolé ou démuné dans le traitement d'un patient atteint de SLA.

L'ÉQUIPE DE SOINS DE LA SLA

L'accès à des professionnels de soins de santé expérimentés, connaissant parfaitement la maladie, et en mesure de collaborer avec le patient, la famille et les dispensateurs de soins de premier recours dans le cadre d'une équipe se révèle un facteur très important dans une gestion efficace de la SLA. Il existe plusieurs cliniques au Canada spécialisées dans la SLA qui prennent en charge les patients grâce à une approche interdisciplinaire. Pour en obtenir la liste, [cliquez ici](#). Il est possible que votre patient ait été diagnostiqué par l'une de ces cliniques et qu'il soit suivi par une équipe de soins. Il est donc essentiel pour la qualité des soins et la qualité de vie du patient que vous communiquiez avec les experts faisant partie de l'équipe afin d'enrichir vos connaissances sur la maladie et la gestion appropriée des symptômes.

qui inclut les directives données à l'avance, ainsi que le plan de soins en phase terminale.

BESOINS GÉNÉRAUX D'UNE PERSONNE ATTEINTE DE LA SLA

- Techniques et interventions pour la gestion quotidienne des symptômes.
- Formation continue et encadrement psychologique.
- Renseignements simples et faciles à comprendre sur le processus lié à la maladie.
- Accès à de l'équipement et à des services favorisant l'autonomie et la qualité de la vie.
- Évaluations en temps opportun sur la progression de la maladie.
- Anticipation des besoins futurs et planification des soins.

OBJECTIFS GÉNÉRAUX DANS LA GESTION DE LA SLA

- Fournir de l'information sur le processus lié à la maladie, les options de traitement, et demeurer à l'affût des meilleures pratiques.
- Promouvoir l'autonomie et l'indépendance.
- Communiquer efficacement avec tous les autres dispensateurs de soins de santé engagés dans le plan de prise en charge du patient afin d'assurer une organisation et une coordination adéquates des soins.
- Prodiguer aux personnes atteintes de la SLA un soutien émotionnel, leur donner de l'espoir, leur fournir encouragement et attention (temps d'écoute) dans un contexte d'acceptation.
- Respecter les préférences en matière de traitement exprimées par le patient, de même que les priorités qu'il établit.
- Inclure les aidants de la famille : leur offrir du soutien ou les diriger, lorsque nécessaire.
- Se livrer à des évaluations continues afin de pouvoir diriger aux bonnes ressources en temps opportun.
- Suggérer des manières de gérer les activités de la vie quotidienne d'une manière sûre, efficace et confortable.
- Prêter son soutien dans le choix, l'acquisition et l'ajustement d'appareils fonctionnels.
- Faire la liaison avec les organismes communautaires qui offrent soutien et assistance pour l'accès à l'équipement nécessaire, au financement et aux services.
- Rester ouvert aux discussions portant sur la mort, ce

RÔLES DE L'ÉQUIPE DE SOINS DE LA SLA

L'équipe de soins inclut plusieurs disciplines médicales.

Dispensateur de soins de premier recours ou médecin de famille :

- Explique le diagnostic et la progression possible de la maladie.
- Assure la gestion continue des affections pré-existantes.
- Continue à prodiguer des soins médicaux généraux, incluant les mesures de prévention primaires (par ex., vaccination contre l'influenza).
- Traite les symptômes.
- Consulte les autres dispensateurs de soins de santé et des organismes communautaires pour assurer une gestion optimale des soins ; dirige au besoin les personnes vers ces ressources.
- Discute des questions touchant la mort, incluant les directives données à l'avance par rapport aux soins.
- Offre soutien et encouragement au patient et aux membres de la famille.
- Évalue le patient régulièrement afin de maintenir la continuité des soins.

NEUROLOGUE (SPÉCIALISÉ DANS LE TRAITEMENT DE LA SLA)

- Confirme le diagnostic de SLA.
- Décrit les types de traitement offerts.

L'ÉQUIPE DE SOINS DE LA SLA

- Encourage l'établissement d'objectifs à court terme.
- Aide le patient à maintenir une image de soi positive et à garder le moral.
- Travaille avec le patient à recenser les besoins particuliers et les préoccupations, pour ensuite le diriger à des thérapeutes qui peuvent trouver des solutions.
- Collabore avec le médecin de premier recours et tous les autres dispensateurs de soins relativement à la prise en charge du patient.
- Voit le patient à des fins de suivi tous les trois ou quatre mois.
- Effectue des évaluations de l'environnement de résidence et donne de l'information sur les modifications à y apporter afin de favoriser la mobilité et la sécurité.

PHYSIOTHÉRAPEUTE

- Fournit une analyse détaillée des mouvements anormaux.
- Maximise la force du patient, son autonomie et son confort.
- Conçoit et surveille l'exécution d'un programme d'exercices thérapeutiques, au besoin.
- Prête son soutien dans la gestion de la respiration et le maintien de voies respiratoires libres de toute obstruction.
- Donne de la formation sur les techniques de conservation de l'énergie et de gestion du temps.
- Prodigue des conseils à l'égard de l'équipement à même d'assurer une mobilité optimale.
- Effectue des évaluations de l'environnement de résidence.

INFIRMIER OU INFIRMIÈRE SPÉCIALISÉ(E) DANS LE TRAITEMENT DE LA SLA (SPÉCIALISATION NEUROMUSCULAIRE)

- Élabore un plan de prise en charge.
- Explique la terminologie et les techniques.
- Enseigne les techniques et les illustre par des démonstrations.
- Répond aux questions et aux préoccupations.
- S'assure du confort du patient.
- Limite le développement des complications.
- Facilite la prise de décisions pour les personnes atteintes de la maladie et les membres de leur famille.
- Collabore avec les autres membres de l'équipe de soins et les organismes communautaires.
- Fournit de l'information et du soutien aux membres de la famille et aux dispensateurs de soins incapables d'assister aux rencontres en clinique.

PHYSIATRE (SPÉCIALISTE DE LA MÉDECINE PHYSIQUE ET DE LA RÉADAPTATION)

- Recommande des traitements de soutien.
- Préviend les complications grâce à des traitements prodigués en temps opportun.
- Détermine quels tests diagnostiques sont nécessaires.
- Aide à maintenir une autonomie et une qualité de vie optimales.
- Consulte d'autres thérapeutes concernant les orthèses et autres équipements d'assistance.

ERGOTHÉRAPEUTE

- Évalue les capacités fonctionnelles relevant de la motricité fine.
- Évalue les besoins touchant le positionnement du patient, ainsi que la mise en position assise.
- Prête son soutien dans le choix et l'adoption des bons dispositifs d'assistance et de stratégies adéquates pour le maintien de l'autonomie fonctionnelle.
- Donne des instructions au patient, aux membres de la famille et aux dispensateurs de soins sur l'exercice, le positionnement correct du corps d'un point de vue biomécanique pour le soulèvement et le transfert, et l'utilisation des dispositifs d'assistance.
- Enseigne des techniques de conservation de l'énergie et de gestion du temps.

DIÉTÉTISTE

- Évalue les capacités fonctionnelles relativement à l'alimentation.
- Recommande les changements qu'il convient d'apporter à la texture et à la consistance des aliments.
- Suggère des méthodes de préparation des aliments.
- Recommande des solutions de substitution pour les aliments trop difficiles à absorber.
- Offre des stratégies visant à optimiser l'apport nutritionnel et l'hydratation.

L'ÉQUIPE DE SOINS DE LA SLA

GASTRO-ENTÉROLOGUE

- Supervise les soins aux patients du point de vue nutritionnel.
- Prend les dispositions nécessaires relativement à la pose d'une sonde d'alimentation.

INHALOTHÉRAPEUTE ET SPÉCIALISTE DES TROUBLES RESPIRATOIRES

- Évalue l'état de la fonction pulmonaire.
- Élabore des stratégies pour optimiser la fonction respiratoire restante et réduire l'inconfort.
- Offre de l'information sur les techniques de positionnement du corps, de conservation de l'énergie, de relaxation et de compensation afin d'améliorer la santé respiratoire à l'égard de la nutrition et de l'élocution.
- Montre aux dispensateurs de soins la manière de faire fonctionner les ventilateurs non invasifs.
- Donne des suggestions sur la marche à suivre en cas d'insuffisance respiratoire.
- Traite les infections respiratoires.

ORTHOPHONISTE (PHONIATRE)

- Évalue les capacités fonctionnelles telles que la fonction oro-motrice, les capacités linguistiques cognitives, les possibilités à l'égard de la suppléance à la communication et la déglutition.
- Évalue la motivation de la personne et le potentiel d'apprentissage de nouvelles techniques.
- Détermine la fonction de communication la plus efficace.
- Recommande la technologie appropriée pour la suppléance à la communication.
- Forme les personnes atteintes de la maladie et les membres de la famille à l'égard des techniques de communication efficace et de conservation de l'énergie.

TRAVAILLEUR SOCIAL

- Offre un soutien émotionnel et des conseils à la personne atteinte de la maladie et aux membres de la famille.
- Fournit de l'information sur les ressources disponibles dans la collectivité et agit comme porte-parole pour aider les gens à accéder à ces

ressources.

- Fournit de l'information sur les questions d'ordre juridique ou financier et aide les gens à accéder aux ressources requises dans leur collectivité.

PRÉPOSÉ À LA PASTORALE

- Écoute les personnes qui lui expriment leurs préoccupations et compatit avec elles.
- Prête son soutien dans la prise de décisions.
- Offre un soutien spirituel durant les crises émotionnelles et physiques.
- Fait la liaison avec les services de nature pastorale et spirituelle dans la collectivité.
- Agit comme porte-parole des personnes qui n'ont pas voix au chapitre.
- Encourage les personnes atteintes de SLA à découvrir leurs forces personnelles.
- Encourage les personnes atteintes de SLA à redécouvrir les expériences positives du passé par le biais de la mémoire ou de l'évocation.
- Écoute les préoccupations à l'égard de la mort et de l'agonie.
- Prend les dispositions pour la tenue de services religieux et y officie, selon les besoins.

On recommande aux dispensateurs de soins de santé de former un partenariat continu avec les patients atteints de la maladie et les membres de leur famille afin de mettre au point et d'assurer le maintien d'un plan de prise en charge axé sur la personne, et non sur la maladie.

L'équipe de soins inclut des professionnels de la santé, les membres de la famille, les amis et l'une des différentes sociétés de la SLA. L'équipe joue un rôle important dans la formation des fournisseurs de soins à la maison qui peuvent ne pas bien connaître les besoins uniques des personnes atteintes de la SLA.

DYSARTHRIE

La dysarthrie que l'on retrouve chez les patients atteints de la SLA est de type flacide-spastique mixte. L'élocution est affectée par une faiblesse, une lenteur et parfois une paralysie des muscles des lèvres, de la langue, de la mâchoire, du palais mou et du larynx. Les changements survenant dans la respiration peuvent également se traduire par des changements vocaux. Dans les cas sévères, une anarthrie se développe, avec perte complète de l'intelligibilité du langage. Par contre, la sensibilité est habituellement épargnée.

CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES

La dégradation de l'élocution (dysarthrie) peut commencer par :

- l'empâtement de la parole, surtout s'il y a fatigue,
- de l'enrouement,
- une voix haletante.

Parmi les réactions émotionnelles possibles du patient, on compte :

- **l'isolation** – communication inadéquate ou évitée ;
- **la frustration** – difficulté ou impossibilité à être compris, le malade requérant plus de temps que ce dont il dispose ;
- **une peur et une anxiété accrues** – comme les patients ne s'expriment pas comme la majorité des gens, ces derniers présument une déficience auditive ou intellectuelle, ce qui accroît l'anxiété à l'égard des ratés de communication ;
- **perte de contrôle** – le patient se sent incompris ; il souffre qu'on ne tienne pas compte de son opinion ou qu'on ne lui demande pas son avis ;
- **tristesse accrue** – isolation et frustration ressenties par le patient, les aidants et les membres de la famille.

GESTION

Tôt dans le processus, on doit diriger le patient vers un **phoniatre**, qui pourra :

- fournir des recommandations à l'égard de stratégies de clarification du langage, ainsi que de dispositifs de suppléance à la communication ou de remplacement de la parole,
- évaluer et fournir les aides à la communication, ainsi qu'assurer la formation à leur égard,
- assurer la formation et le soutien des patients, des membres de la famille et d'autres intervenants de la communication.

Le **phoniatre** travaillera de concert avec un **ergothérapeute** qui pourra donner des conseils sur le

positionnement et le soutien des poignets, ainsi que la bonne manière d'utiliser interrupteurs, outils de pointage, dispositifs de soutien et tables avec bras mobile, de même que tout autre mode d'utilisation des aides de communication.

CONSEILS POUR AMÉLIORER LA COMMUNICATION ENTRE LE DISPENSATEUR DE SOINS ET LE PATIENT

- Encouragez le patient à ralentir le débit et à accentuer avec soin la prononciation des sons.
- Si la personne ne peut plus s'exprimer d'une manière intelligible, mettez en place un système fiable et aisément reproductible de gestes ou de signaux pour dire oui ou non ; ne posez que des questions auxquelles on peut répondre par un simple oui ou non.
- Mettez-vous bien en face de la personne ; surveillez attentivement le mouvement des lèvres et des yeux, de même que les gestes.
- Prenez le temps de créer un environnement de communication détendu et calme.
- Évitez d'interrompre la personne ou de terminer ses phrases. Demandez-lui avant si elle veut que vous complétiez ce qu'elle dit ou que vous deviniez les mots. Certains apprécient les efforts qu'ils peuvent ainsi s'éviter, tandis que d'autres préfèrent ne pas être interrompus.

LA COMMUNICATION PEUT ÊTRE AMÉLIORÉE GRÂCE AUX MÉTHODES SUIVANTES :

- l'écriture, si les fonctions motrices de la main sont bonnes,
- tableau de lettres,
- dispositif de pointage Perspex eye (ex. : ETRAN BOARD),
- téléphone à mains libres,
- sonnettes d'appel,
- alarmes personnelles,
- aides informatiques à la communication (ex. : LIGHTWRITER^{MC}, qu'on utilise avec la main),
- appareil téléscripteur (TTY),
- logiciel informatique de communication.

NOTA – La société provinciale de la SLA, ainsi que les thérapeutes qui travaillent avec le patient, sont d'excellentes ressources pour obtenir des renseignements sur les aides à la communication, l'équipement et les programmes.

Retour à l'index

Visitez-nous

Recherche

Signet

Courriel

Impression

DYSPHAGIE ET NUTRITION

La **dysphagie**, incluant les problèmes de mastication et de déglutition, est causée par la faiblesse des muscles des lèvres, de la langue, de la mastication (masséter), du palais mou et de l'œsophage. Les phases orales, pharyngales et œsophagales de la déglutition peuvent être touchées, parfois en combinaison. Souvent, parmi les premiers symptômes, on voit le patient tousser à l'absorption de liquides clairs et d'aliments à la texture sèche et friable.

La **nutrition** est un facteur pronostique indépendant dans la survie des patients atteints de la SLA. La maladie et sa progression (dysphagie, fatigue, atteinte pulmonaire) affectent l'apport nutritionnel. À l'inverse, l'état nutritionnel peut influencer sur les fonctions musculaires et respiratoires, ainsi que sur la qualité de vie. Il n'existe pas de diète spéciale pour les patients atteints de SLA. On recommande simplement une alimentation bien équilibrée.

CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES DE LA DYSPHAGIE

- Capacité diminuée à l'égard de la mastication ; le bol alimentaire se forme et est poussé vers l'arrière avec la langue.
- La déglutition se déclenche avec du retard ou avec peine.
- Blocage des voies respiratoire réduit ou inconstant durant la déglutition.

La dysphagie peut mener à un écoulement de bave, à des spasmes musculaires, à la malnutrition, à la déshydratation et à l'aspiration de particules alimentaires, avec risque accru de pneumonie de déglutition.

GESTION

- Il faut rapidement mettre en branle une approche interdisciplinaire bien coordonnée au sein de l'équipe de soins.
 - ▶ Tôt dans le processus, dirigez le patient vers un **phoniatre** pour une évaluation de la déglutition et des recommandations en vue d'une déglutition sûre.
 - ▶ Dirigez le patient vers un(e) **diététiste professionnel(le)** pour des stratégies nutritionnelles supplémentaires couvrant les

modifications à apporter aux aliments et aux liquides, les aliments à éviter, les suppléments alimentaires et les aspects comportementaux à considérer, comme par exemple le fait de manger sans distraction.

- ▶ Dirigez le patient vers un **ergothérapeute** pour des conseils sur les outils d'aide à l'alimentation – assiettes et tasses adaptées, napperon antidérapant, appuie-bras, etc.
- Une évaluation et une gestion continues des changements survenant dans la fonction de déglutition sont nécessaires pour minimiser les risques de malnutrition, de déshydratation et d'aspiration d'aliments.
- Les services évoqués plus haut sont généralement offerts par le biais d'une clinique spécialisée dans la SLA.

CONSÉQUENCES SUR LE PLAN NUTRITIONNEL


- La SLA est une **affection de caractère hyper-métabolique** – la perte de poids que l'on constate chez les patients résulte d'une fonte musculaire, d'un apport nutritionnel réduit, ainsi que des coûts énergétiques liés aux activités.
 - ▶ Discutez avec le patient de stratégies visant à maximiser l'apport calorique et la conservation de l'énergie.
- Voyez si la digestion n'est pas marquée par une constipation résultant d'un transit intestinal lent ou du ralentissement des activités, d'un apport insuffisant en fibres, d'un apport liquidien trop faible ou de la prise de médicaments comme les analgésiques opioïdes et les anticholinergiques.
 - ▶ On peut contrôler la constipation par une hydratation suffisante, un apport adéquat en fibres, une alimentation à heures régulières, l'instauration d'une routine pour aller à la selle, la gestion des médicaments, de même que la prise d'un produit émollient et, au besoin, de laxatifs.
- Surveillez de près la perte de poids du patient et discutez de la pertinence de l'insertion d'une sonde d'alimentation. Aidez le patient dans la prise de décision à cet égard.
- Communiquez avec la clinique spécialisée dans la SLA en vue de diriger le patient vers un gastro-entérologue pour l'insertion de la sonde.

ALIMENTATION PAR SONDE

L'alimentation par voie orale peut devenir une activité périlleuse étant donné les risques accrus d'obstruction des voies respiratoires, d'aspiration d'aliments et d'incapacité à absorber les éléments nutritifs requis.

La **gastrostomie endoscopique percutanée** est devenue l'intervention de choix lorsque la prise d'aliments se révèle épuisante ou trop difficile, ou encore lorsque l'apport nutritionnel est insuffisant et que la prise orale d'aliments exige trop de ressources. Il est à noter que l'intervention n'élimine pas le risque aspiratoire. Dans certains centres spécialisés dans la SLA, la sonde est insérée dans le jéjunum au lieu de l'estomac <<J-tube >>.

L'insertion d'un tube n'exclut pas la prise orale d'aliments, au besoin. Même si l'intervention comporte des avantages évidents, la décision revient au patient. Le lien suivant donne des renseignements utiles sur la pertinence de l'insertion d'une sonde d'alimentation. Servez-vous de cet outil dans vos discussions avec le patient. Pour y accéder, _____ ✓ ✗

 **NOTA** – Le moment de procéder à l'intervention est fonction de l'état de la fonction respiratoire. Entretenez-vous à ce sujet avec le neurologue du patient ou le spécialiste des troubles respiratoires de l'équipe de soins.

DYSPNÉE

L'essoufflement (dyspnée) est un symptôme qui apparaît souvent dans l'évolution de la SLA.

Habituellement, la faiblesse des muscles respiratoires s'installe tard dans la maladie et contribue à la cause de décès la plus courante, soit la déficience respiratoire. Toutefois, des problèmes de ventilation peuvent se présenter à n'importe quelle étape et constituent quelquefois la manifestation initiale de la maladie. **Il est à noter que l'essoufflement peut ne pas être perçu ou signalé en tant que symptôme respiratoire : la fatigue, l'anxiété, la claustrophobie et l'insomnie peuvent toutes refléter une atteinte de la fonction respiratoire.**

CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES

- Le patient est à bout de souffle suite à un effort ; parfois, le simple effort de parler ou de manger l'essouffle.
- Sommeil troublé, anxiété, panique.
- Orthopnée – le patient manque de souffle en position horizontale. (La plupart des patients ressentent la position semi-couchée comme étant la plus confortable. Cette position permet aux muscles intercostaux et au diaphragme de travailler d'une manière optimale d'un point de vue mécanique et, de plus, facilite la déglutition.)
- L'hypoventilation est aggravée durant le sommeil (les voies respiratoires supérieures peuvent également être partiellement obstruées en raison de la faiblesse des muscles bulbaires et laryngés).
- Une augmentation du niveau de CO₂ dans le sang peut se traduire par des maux de tête, de la nausée, de la somnolence et une encéphalopathie, spécialement à l'éveil.
- Hypoxémie s'il existe une affection pulmonaire concomitante.

GESTION

- On doit engager la discussion sur la gestion respiratoire bien avant l'apparition des premiers symptômes (à moins qu'ils ne soient déjà présents au moment du diagnostic).
- Les options d'intervention respiratoire doivent être clairement expliquées :
 - ▶ intervention médicale seulement,
 - ▶ ventilation non invasive (souvent BiPAP^{MC}),
 - ▶ trachéostomie et ventilation mécanique invasive à long terme.
- Assurance d'une gestion médicale optimum – que

l'assistance soit de nature non invasive ou mécanique invasive – et de retrait sur demande dans les deux cas.

- Soulagement de l'anxiété – rassurer le patient ou lui prescrire des médicaments (ou les deux).
- Exercices respiratoires contrôlés et techniques de toux avec assistance, tels qu'enseignés par l'inhalothérapeute ou le physiothérapeute.
- Posture adéquate lorsque le patient est assis sur une chaise ou couché dans son lit (un lit avec support dorsal réglable et des fauteuils inclinables peuvent se révéler utiles).
- Contrôle des sécrétions (les sécrétions qui restent dans la bouche et le pharynx compromettent encore davantage l'ouverture des voies respiratoires et contribuent à l'inconfort et à l'anxiété du patient).
- Un dispositif d'aspiration peut se révéler utile.

NOTA – Oxygénothérapie dans le traitement de la SLA



- ▶ L'oxygénothérapie appliquée à l'apparition d'une rétention du CO₂ peut entraîner une hypercapnie accrue, le coma ou la mort. Par conséquent, l'oxygène doit être administré avec discernement. Ce gaz peut dessécher les membranes nasales. L'appareil peut être bruyant et rendre la communication encore plus difficile. De plus, le masque ou les branches de l'appareil peuvent gêner le patient.
- ▶ On a démontré qu'un débit d'air appliqué à la subdivision V2 du cinquième nerf crânien reconfortait les patients. Ce débit d'air peut être appliqué à l'aide d'un ventilateur, du masque de l'appareil respiratoire ou d'une de ses branches (air ambiant).
- ▶ Toutefois, si le patient est davantage soulagé par l'oxygène que par un débit d'air, il faut alors employer l'oxygénothérapie pour la palliation.
- ▶ Clarifiez les objectifs du traitement avant de faire toute recommandation à l'égard de l'oxygénothérapie.

ÉLÉMENTS À CONSIDÉRER

- Surveillance régulière de la fonction pulmonaire : capacité vitale, capacité à tousser.

Retour à l'index

Visitez-nous

Recherche

Signet

Courriel

Impression

- ▶ Ces rencontres avec le patient peuvent vous donner l'occasion de discuter d'autres questions touchant la fonction respiratoire et d'anticiper le déclin de cette fonction.
- Gazométrie des gaz artériels, soit la pression partielle d'oxygène et de l'anhydride carbonique (ceci permettra d'orienter le pronostic et de voir si l'oxygénothérapie serait utile).
- Dirigez le patient vers un spécialiste des troubles respiratoires si une forme quelconque de ventilation assistée pourrait aider la personne, et si elle y consent.
 - ▶ Ventilation non invasive, soit sous la forme d'un dispositif de ventilation à pression positive non invasive intermittente, soit d'un dispositif à pression positive bi-niveau (BiPAP^{MC}). S'utilisant avec un masque, ces appareils améliorent la qualité de la vie et peuvent prolonger la vie d'une manière non négligeable.
 - ▶ Ventilation mécanique invasive si le but du patient est la survie à long terme (et que le système de soutien approprié est en place), et non à court ou à moyen terme.

ASPECTS IMPORTANTS LIÉS À LA VENTILATION MÉCANIQUE


- Les questions liées à la qualité de la vie doivent être résolues.
- Dépendance accrue à l'égard des membres de la famille et des dispensateurs de soins, spécialement s'il y a ventilation mécanique invasive.
- Besoin accru à l'égard d'un soutien infirmier professionnel – des soins infirmiers adéquats sont-ils disponibles et abordables pour le patient qui choisit d'être ventilé mécaniquement chez lui ?
- La mort sera causée par une interruption volontaire ou accidentelle de la ventilation mécanique invasive, par des complications liées à la ventilation ou en raison d'une autre affection – ce n'est pas la maladie qui sera directement en cause.
- Directives médicales de haut niveau – à quel moment la ventilation doit-elle être interrompue ? Le patient et les membres de sa famille disposeront-ils d'un soutien personnel et spirituel lorsque le moment viendra ?


PALLIATION

Le manque de souffle est l'un des symptômes les plus effrayants de la SLA. Les patients qui envisagent le recours à une ventilation mécanique invasive sont peu nombreux **mais la décision d'opter pour ce genre de traitement ne doit pas attendre l'installation des symptômes respiratoires**. Pour ceux qui peuvent s'accommoder d'une ventilation non invasive, les symptômes de rétention du CO₂ et la dyspnée peuvent s'en trouver soulagés pendant des mois, et quelquefois, mais rarement, durant des années. La déficience bulbaire peut cependant limiter le recours à une ventilation non invasive, tout comme l'affaiblissement progressif des muscles respiratoires. Si la ventilation invasive est rejetée par le patient ou interrompue, les recommandations suivantes s'appliquent pour le soulagement de la dyspnée et de l'anxiété.

- On pallie au mieux la dyspnée par **l'utilisation des opioïdes, dans un contexte de consultation avec l'équipe de soins palliatifs ou les spécialistes de l'équipe de soins (ou les deux)**.
 - ▶ Une augmentation progressive des doses d'opioïdes (morphine ou hydromorphe) est souvent requise pour contrôler les symptômes de dyspnée. Habituellement, les patients tirent profit d'une dose au coucher, mais le médicament peut être administré d'une manière intermittente durant le jour. La durée d'action est de quatre heures au maximum. Augmentez graduellement les doses et la fréquence, au besoin.
 - ▶ Lorsque de l'anxiété ou de la détresse se manifeste en raison d'un manque de souffle ou de sécrétions présentes dans la gorge, une petite dose administrée de 4 à 5 minutes avant les repas permet d'améliorer les symptômes.
 - ▶ Des doses plus régulières de morphine peuvent être requises pour contrôler les symptômes à mesure qu'on se rapproche de la phase terminale. Ce sera le moment d'étudier la pertinence de l'utilisation de préparations de morphine à libération lente ou par voie sous-cutanée à l'aide d'un pousse-seringue, surtout si le patient choisit de mourir à la maison.
 - ▶ Une autre approche consiste à prescrire de la morphine en administration sous-cutanée (ou dilaudide) et ensuite de passer à des timbres de fantanyl si les doses sont équivalentes.

(Important – Communiquez avec un pharmacien pour obtenir de l'aide relativement à la conversion des doses d'opioïdes.)

 **NOTA** – La morphine peut être administrée par voie orale ou sous-cutanée, mais à doses équivalentes, la voie sous-cutanée est de deux à quatre fois plus efficace.

 **NOTA** – Avant de prescrire, il faut voir si la préparation d'opioïde à longue durée pourra être avalée sans problème. Par exemple, les médicaments de type « contins » ne peuvent être administrés par le biais d'un tube gastrique car ils ne peuvent être réduits en poudre.

- Autres médicaments :
 - ▶ Benzodiazépines – Des doses réduites de diazépam ou de clonazépam peuvent être ajoutées afin d'aider à réduire l'anxiété.
 - ▶ Anticholinergiques – L'hyoscine, l'atropine, l'amitryptiline et le glycopyrrolate réduisent les sécrétions dans les voies respiratoires des patients à l'agonie.

Lorsque vous parlez au patient, insistez sur le fait que **la mort par étouffement ne survient pratiquement jamais chez les malades de la SLA**, la phase terminale de la maladie se déroulant d'ordinaire dans une atmosphère paisible et digne.

SIALORRHÉE

La sialorrhée (**écoulement de bave**) n'a pas pour cause une production excessive de salive, mais plutôt une capacité réduite à gérer la production normale en raison d'un contrôle diminué des muscles de la langue et des lèvres, et des muscles participant à la déglutition. Une accumulation de salive et de mucosités épaisses peut interrompre le sommeil et accroître le risque d'étouffement.


CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES

- Accumulation antérieure des sécrétions, ce qui se traduit par une diminution du réflexe d'avalement pour éliminer la salive.
- Fermeture insuffisante des lèvres, alors qu'une fermeture normale permettrait d'éviter l'écoulement. Peut donner l'impression qu'il y a production excessive de salive.

GESTION

- Peut inclure la prescription de médicaments anticholinergiques dont l'atropine et l'amitriptyline, ou encore l'application de timbres de scopolamine (des effets secondaires comme une sécheresse excessive de la bouche et la constipation ont été constatés).
- Certains patients peuvent observer une amélioration des symptômes en réduisant leur consommation de produits laitiers.
- Une hygiène attentive et régulière de la cavité buccale est importante pour tous les patients (y compris ceux qui sont alimentés uniquement par sondes) afin de maintenir une bonne santé oro-dentaire, de contrôler la multiplication des bactéries buccales nuisibles, et de réduire le risque de pneumonie résultant de l'aspiration de sécrétions infectées.
- Un dispositif d'aspiration portatif peut se révéler utile dans certaines circonstances.
- Dans certains centres spécialisés dans la SLA, des injections de toxine botulinique dans la parotide (par un neurologue d'expérience) ou encore l'irradiation des glandes salivaires peuvent être pratiquées afin de soulager les patients avec sialorrhée rebelle.
- Dans de rares cas, le risque d'étouffement en raison de sécrétions épaisses est suffisamment menaçant pour justifier une trachéostomie, qui est parfois la

seule méthode pour pallier les symptômes. L'intervention devrait être suggérée même aux personnes qui ne souhaitent pas la ventilation mécanique invasive. La décision de recourir à la trachéostomie dans ce contexte vise à prévenir les souffrances causées par l'obstruction des voies respiratoires.

NOTA – Lorsque vous prescrivez un médicament, rappelez-vous de tenir compte des effets secondaires qui peuvent augmenter le risque de chute en raison de la somnolence ou du ralentissement de la respiration. 

NOTA – Même les patients édentés devraient faire l'objet d'examen réguliers de la cavité buccale. 

SYNDROME PSEUDOBULBAIRE

Le syndrome pseudobulbaire, ou **labilité émotionnelle**, se caractérise par des pleurs ou des rires incontrôlables, inadaptés au contexte. On pense que ce syndrome se développe suite à une perte d'inhibition des motoneurones limbiques du cerveau contrôlant les muscles qui participent aux processus de vocalisation primitive. La labilité émotionnelle **n'est pas un trouble de l'humeur, mais plutôt une expression affective anormale**. Les médecins doivent être à l'affût de ce syndrome puisqu'il n'est souvent pas reconnu chez les patients souffrant de SLA. En effet, on peut le confondre avec un état dépressif. De plus, dans beaucoup de cas, les patients ne signalent aucun symptôme, même si jusqu'à 50 % des patients souffrant de la SLA sont touchés par ce syndrome.

CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES

- Accès de rires ou de larmes incontrôlables qui peuvent être inadaptés au contexte ou sans rapport avec celui-ci.
- Les pleurs peuvent être prolongés et difficiles à arrêter.
- L'expression peut être spontanée ou sans motivation.
- La discussion de sujets au contenu émotif peut déclencher des rires ou des larmes dont l'ampleur est disproportionnée ; par exemple, le fait de discuter de l'anniversaire d'un enfant, un sujet à connotation émotive, peut déclencher des pleurs.
- Le syndrome se retrouve le plus souvent chez les patients qui ont de la difficulté à avaler et à parler.
- Des pleurs excessifs et incontrôlables sont plus courants que des rires.

NOTA – Le syndrome pseudobulbaire peut avoir un effet considérable sur les relations de la personne, ses interactions sociales et sa qualité de vie en général. S'il n'est pas géré efficacement, une frustration et une anxiété sociale intenses peuvent se développer, qui se traduisent par l'isolement de la personne.

GESTION:

- L'établissement d'un diagnostic distinguant bien le syndrome de la dépression est essentiel puisque les approches thérapeutiques, qui reposent sur la prise d'antidépresseurs, sont différentes. (Au besoin,

consultez un neurologue ; un outil d'évaluation du syndrome pseudobulbaire est également mis à la disposition des médecins.)

- Le fait de diagnostiquer le syndrome et de discuter de sa gestion sur le plan social peut suffire. Toutefois, considérez ce qui suit si une intervention plus poussée se révèle nécessaire.
 - ▶ Les antidépresseurs suivants peuvent être utiles :
 - ◆ antidépresseurs imipraminiques (tricycliques),
 - ◆ inhibiteurs de recaptage de la sérotonine sélectifs,
 - ◆ valproate,
 - ◆ lithium.

NOTA – Un médicament à l'étude, le **Neurodex^{MC}** – une combinaison de dextrométhorphanne et de quinidine – s'est révélé efficace dans les essais cliniques pourtant sur le traitement de la labilité émotionnelle chez les patients atteints de la SLA. Un essai ouvert pour évaluer sa sûreté à long terme est en cours aux États-Unis. Bien que ce médicament ne soit pas encore offert sur le marché, il s'agit d'un traitement à surveiller dans l'avenir.

La douleur et l'inconfort dont souffrent les personnes atteintes de la SLA sont des complications découlant de la faiblesse, de la raideur et de l'immobilité musculaires.

CARACTÉRISTIQUES CLINIQUES

- Perte de contrôle musculaire dans la stabilisation des grosses articulations et le maintien de la posture spinale.
- Blessures passives aux articulations survenant en raison de la faiblesse des muscles contrôleurs. Par exemple, dommages à l'articulation de l'épaule survenant lors d'un transfert assisté.
- Douleur névropathique découlant de la compression ou du positionnement du corps (ex. : pied tombant). Certains patients se plaignent d'une sensation de brûlure ou de picotements dans les mains et les pieds.
- Exacerbation des douleurs présentes antérieurement, des douleurs lombaires, etc.
- Crampes musculaires.
- Spasticité (incluant des spasmes maxillaires).
- Pression au niveau de la peau.
- Constipation.
- Laryngospasmes.

GESTION DE LA DOULEUR

Positionnement et physiothérapie

Il est essentiel de coordonner vos efforts avec un physiothérapeute afin de déterminer la part du traitement antidouleur consacrée aux médicaments et la part consacrée à une physiothérapie régulière.

- Tôt dans le processus, tandis que la force musculaire est intacte, des programmes d'étirements actifs peuvent aider à prévenir le développement de douleurs articulaires et musculaires.
- Plus tard dans l'évolution de la maladie, une posture judicieuse en position couchée et assise permettra d'assurer un soutien adéquat de la tête, du tronc et du poids des membres.
- Repositionnement régulier des patients incapables de se mouvoir eux-mêmes.
- Il faut faire bouger les membres immobiles afin de prévenir la raideur des muscles et des articulations.
- Le physiothérapeute fournira des conseils sur l'exercice des membres immobiles, le positionnement et les techniques de transfert, ainsi

que sur l'équipement permettant de soulager la compression (ex. : coussins et matelas adaptés).

Pharmacothérapie

1. Analgésique –


- Anti-inflammatoires non stéroïdiques si la douleur comporte une composante arthritique ou inflammatoire.
- Injections intra-articulaires, spécialement dans l'articulation de l'épaule.
- De petites doses orales de morphine se révèlent souvent très utiles.
 - ▶ Commencez avec des doses très faibles, soit de 2 à 4 mg au coucher, et augmentez régulièrement le dosage au besoin. La dose peut être répétée aux quatre heures.
 - ▶ De plus, envisagez de prescrire des préparations de morphine à libération lente si une analgésie constante est requise
 - ▶ Toujours mettre en place une routine pour aller à la selle si ce n'est pas déjà fait
- Anticonvulsifs – Le gabapentine comporte le moins d'effets secondaires, mais son prix peut être un problème.
- Antidépresseurs – Les antidépresseurs imipraminiques, tels que l'amitriptyline et le désipramine, ont des effets secondaires anticholinergiques et peuvent réduire la production de sécrétions. Cela peut se révéler utile chez les patients souffrant de douleurs névropathiques et de salivation excessive.

2. Antispasmodique (anti-crampes) –

NOTA – Les crampes sont plus courantes au début de la maladie.

- Bisulfate de quinine : ~300 mg au coucher.
- Diazépam –
 - ▶ Voyez s'il n'y a pas lieu de revoir l'utilisation du diazépam étant donné que sa durée d'action est très longue, et qu'elle s'allonge encore davantage avec l'âge. Par contre, sa longue durée d'action peut justement représenter un avantage pour les patients qui le tolèrent bien.
- Baclofène (effets secondaires possibles : somnolence, faiblesse musculaire et rash) –
 - ▶ Pour le traitement des crampes, commencez avec de très petites doses, soit de 5 à 10 mg de baclofène deux fois par jour ou de 1 à 2 mg de diazépam. Il est possible qu'une dose au coucher suffise.

- ▶ Pour le traitement des spasmes musculaires, commencez à des doses de 5 à 10 mg deux fois par jour. Augmentez graduellement la dose au besoin. Il est rarement utile de dépasser une dose quotidienne totale de 75 mg.

 **NOTA** – La société de la SLA de votre province peut disposer d'équipements de soulagement de la compression qui sont offerts aux patients par le biais d'un programme d'équipement. Encouragez votre patient à s'inscrire auprès de la société pour bénéficier de ces équipements, ainsi que d'autres programmes et services.

La SLA est actuellement incurable, aucun traitement efficace n'étant connu. **Par conséquent, la palliation fait partie des différentes étapes de soins, dès l'établissement du diagnostic.** Dans le traitement de la SLA, le contrôle des symptômes et la promotion de la qualité de vie tout au long de la maladie sont considérés comme des soins palliatifs. Ces soins ne se limitent donc pas à ceux qu'on prodigue dans les hospices ou simplement pour assurer le confort des patients, comme c'est le plus souvent le cas avec les patients atteints d'un cancer en phase terminale. Les soins palliatifs sont axés sur la personne, et non sur la maladie. Ils visent à aider le patient à vivre le temps qui lui reste de la manière qu'il souhaite.

Un autre aspect unique que l'on retrouve dans une affection comme la SLA, c'est que le patient traverse une série de pertes fonctionnelles tout au long de la durée de la maladie, chacune de ces pertes causant de la peine et un deuil. Rappelez-vous que les sentiments de perte et de deuil ne sont pas uniquement associés à la mort et à l'agonie chez les patients atteints de la SLA et les membres de leur famille.

On devrait discuter avec le patient et les membres de sa famille des objectifs du traitement, ces discussions devant être reprises à mesure que l'état du patient se modifie. À mesure que la maladie progresse vers sa phase terminale, l'objectif des soins palliatifs n'est plus d'assurer une autonomie maximale, mais plutôt d'offrir des soins compassionnels comme ceux donnés en hospice afin d'assurer une mort paisible et digne, en fonction des croyances et des préférences du patient.

SOINS PALLIATIFS DANS LA PRATIQUE

■ Aspects particuliers à la SLA –

- ▶ Vous devez comprendre les différences qui existent entre les soins palliatifs prodigués dans le cadre de la SLA par opposition à ceux administrés chez un patient atteint de cancer.
- ▶ Rassurez le patient en lui rappelant que vous ne l'abandonnez pas, même si vous n'êtes pas en mesure de lui offrir un traitement curatif. Trop souvent, les patients atteints de SLA se sentent

abandonnés après l'établissement du diagnostic.

■ Soins interdisciplinaires –

- ▶ Dès le début du processus, tissez des liens avec les organismes de soins palliatifs et les professionnels de ce domaine. Ils vous donneront des conseils utiles et du soutien qui vous permettront de travailler avec le patient ou le dispensateur de soin qui a besoin de plus de temps pour accepter la nature mortelle de la maladie.
- ▶ Consultez l'équipe de soins palliatifs ou les spécialistes de ce domaine pour obtenir des conseils qui vous aideront au besoin à reconforter vos patients et à les aider à passer au travers du processus de peine et de deuil.
- ▶ Soyez à l'affût des signes que le patient peut donner afin d'exprimer un besoin ou un désir à l'égard d'un encadrement spirituel. Faites les suggestions qui s'appliquent et communiquez avec les personnes concernées.

■ Planification des soins terminaux –


- ▶ Favorisez la communication sur les questions touchant la fin de l'existence afin de relever le moment opportun pour discuter de la planification des soins terminaux, ainsi que pour recourir à d'autres spécialistes, lorsque nécessaire.
- ▶ Exercez une prise de décision partagée s'inspirant d'explications professionnelles non biaisées, des préférences personnelles, de même que des croyances religieuses et culturelles.
- ▶ Discutez de nouveau avec le patient et avec le dispensateur de soins qui agira en son nom des directives touchant les soins terminaux, et ce, à tous les six mois au minimum (puisque les choix peuvent changer durant l'évolution de la maladie).
- ▶ Gardez informés tous les membres concernés de l'équipe de soins des choix courants du patient en matière de soins terminaux.

■ Soins complémentaires –

- ▶ Explorez le recours à des thérapies complémentaires qui se sont révélées utiles pour aider certains patients : aromathérapie, réflexologie, massages, techniques de relaxation et acupuncture.

SOINS EN PHASE TERMINALE

Chez certains patients, la mort peut survenir très soudainement – dans beaucoup de cas, avant même qu'ils n'aient clairement atteint une phase terminale. Chez d'autres patients, la phase terminale se prolonge et peut durer de nombreuses semaines. L'insuffisance respiratoire faisant suite à une infection des voies respiratoires reste la cause de décès la plus courante chez les patients atteints de la SLA.

 **NOTA** – Il importe de rassurer les patients et les membres de la famille en leur confirmant que la mort par étouffement est rare.

Gestes à poser

- Contrôlez la gestion des symptômes à l'égard des aspects suivants :
 - ▶ douleur,
 - ▶ dyspnée,
 - ▶ dysphagie,
 - ▶ sialorrhée,
 - ▶ insomnie,
 - ▶ anxiété et dépression,
 - ▶ fonctions excrétoires (miction et défécation).
- Maintenez la communication avec le patient le plus longtemps possible.
 - ▶ Le patient peut continuer de communiquer en pointant des yeux ou par le biais de réponses à des questions fermées.
- Réévaluez les besoins émotionnels et pratiques de la famille et du dispensateur de soins en partageant l'information relative aux plans de prise en charge et en facilitant une assistance infirmière adéquate si le patient est hébergé à la maison.

Médicaments

- Une augmentation graduelle des doses d'opioïdes (morphine ou hydromorphone) est souvent nécessaire pour soulager la dyspnée et la douleur (voir la section traitant de la dyspnée pour des recommandations plus précises sur la palliation terminale de ce symptôme).
- Les opioïdes sont également utilisés pour réduire le réflexe tussigène.
- Des anticholinergiques tels que le bromhydrate d'hyoscine réduisent la production de salive et de sécrétions pulmonaires, tout en relaxant les muscles lisses.

- Des sédatifs comme le diazépam, le midazolam et la chlorpromazine réduisent l'anxiété.

Il est essentiel de voir à un bon contrôle des symptômes pour les patients qui vivent avec la SLA, tout comme pour ceux dont l'existence tire à sa fin, dans le but de leur assurer une mort paisible et digne.

ÉQUIPEMENT POUR LE MAINTIEN DE L'INDÉPENDANCE

L'équipement d'assistance joue un rôle très important dans la vie des personnes atteintes de SLA. En effet, puisque la SLA est une maladie évolutive, des changements physiques surviennent au fil du temps, qui nécessitent sans cesse l'adoption de différents dispositifs d'assistance pour le maintien d'une autonomie optimale. Les sociétés provinciales de la SLA prêtent leur soutien dans l'obtention de l'équipement par le biais de leur programme d'équipement, lorsque toutes les autres avenues se sont révélées infructueuses (régimes de soins de santé publics et privés).

Nous conseillons aux gens de ne pas acheter de l'équipement ou modifier leur résidence ou véhicule avant d'avoir discuté des options possibles avec les professionnels de la santé compétents. L'achat d'équipement et les rénovations sont des processus coûteux et qui prennent du temps. De plus, chaque pièce d'équipement est différente et possède des caractéristiques particulières qui peuvent ne pas convenir à toutes les personnes vivant avec la SLA. Les professionnels de la santé tels que les **ergothérapeutes** connaissent bien l'équipement en question et peuvent répondre aux questions suivantes :

- Quels sont les avantages et les inconvénients de l'achat d'équipement ou des rénovations ?
- Quelles sont les questions de sécurité qui doivent être étudiées ?
- Quels sont les besoins immédiats et à long terme ?
- Le recours à du financement ou à des options d'emprunt permettrait-il à la personne de choisir une solution qui servira au mieux ses besoins ?

OUTILS D'ASSISTANCE POUR LES ACTIVITÉS DE LA VIE QUOTIDIENNE

Beaucoup de personnes qui vivent avec la SLA développent des problèmes à saisir les objets. Il est toutefois possible de modifier les objets de la vie quotidienne ou d'acheter des outils adaptés afin de compenser la faiblesse des muscles des doigts, des mains et des poignets.

- Ustensiles avec poignée très épaisse
- Tasses avec anse très épaisse
- Crayons ou stylos épais
- Dispositifs pour tourner les poignées de porte
- Le velcro ou les élastiques sont souvent utilisés pour remplacer les boutons et les fermetures éclair des vêtements
- Téléphone à mains libres
- Porte-cartes pour jouer aux cartes

- Contrôles environnementaux permettant à une personne atteinte de SLA d'éteindre et de fermer les lumières, la radio, la télévision ; d'ouvrir et de fermer les portes, de démarrer la cafetière, etc., à l'aide de la paume de la main, par un mouvement de tête ou même, simplement, un souffle

DISPOSITIFS DE SOUTIEN POUR LE CORPS (ORTHÈSES IMPORTANTES)

Les différents dispositifs de soutien offerts par le biais des hôpitaux et des cliniques sont utilisés pour maintenir les articulations dans certaines positions lorsque les muscles s'affaiblissent, tout en prévenant les contractures si la spasticité est un problème. De plus, ces dispositifs peuvent accroître le confort et prévenir la fatigue, ainsi qu'améliorer la capacité de la personne à vaquer à ses activités quotidiennes.

- Orthèses pour les chevilles et les pieds
- Supports pour les mains et les poignets
- Écharpe (soutien des épaules) et collier cervical (soutien du cou)

MOBILITÉ

La capacité de se déplacer d'une manière indépendante et sûre est un aspect important dans le maintien du niveau d'activité d'une personne dans sa résidence et dans la collectivité. De plus, la conservation de l'énergie par l'utilisation de différents équipements d'aide à la mobilité permet à la personne de continuer à participer aux activités qu'elle aime. Par exemple, une personne peut utiliser une cane lorsqu'elle est chez elle, mais recourir à une chaise roulante électrique pour parcourir de plus longues distances. Certaines précautions doivent être prises toutefois à l'égard des lieux physiques où évolue une personne utilisant de l'équipement d'aide à la mobilité (par ex., il faut enlever les tapis qui augmentent les risques de chute et dans lesquels un fauteuil roulant peut s'empêtrer). Il importe de pas attendre un stage où la personne ne peut plus se mouvoir sans assistance et de consulter un professionnel de la santé aussitôt que possible puisque l'acquisition de l'équipement de mobilité prend du temps.

- Canes et ambulateurs
- Fauteuils roulants manuels

ÉQUIPEMENT POUR LE MAINTIEN DE L'INDÉPENDANCE

- Fauteuils roulants électriques
- Réglages d'inclinaison verticale et horizontale du fauteuil
- Les coussins doivent être choisis pour le confort et le soulagement de la compression
- Scooters

NOTA – Afin d'assurer confort, sécurité et mobilité optimale, il est essentiel qu'une évaluation en bonne et due forme de l'ergonomie en fauteuil soit effectuée par un spécialiste.

LÈVE-PERSONNES ET MONTE-ESCALIERS

Il existe différentes options d'équipement pour transporter une personne d'un niveau à l'autre ou d'un endroit à l'autre dans son lieu de résidence.

- **Chaise de levée inclinable** – Chaise automatique et inclinable faisant passer la personne de la position assise à la position debout.
- **Lève-personne fixé au plafond** – Un petit appareil est fixé à un rail au plafond afin de transporter la personne de sa chambre à sa baignoire, à son fauteuil roulant, à la toilette.
- **Lève-personne portable** – Des lève-personnes portables, tels que le Hoyer Lift, utilisent une courroie pour soulever la personne. Ce type d'appareil peut être utilisé partout dans la maison.
- **Monte-escalier** – Il s'agit d'une chaise automatisée montée sur un rail qui permet de se déplacer d'un étage à l'autre.
- **Lève-fauteuil** – Permet le déplacement d'une personne d'un niveau à l'autre, soit à l'intérieur, soit à l'extérieur de la résidence. S'emploie lorsque les autres solutions comme les rampes sont inutilisables.

ÉQUIPEMENT POUR LA SALLE DE BAIN

- Sièges surélevés ou chaises d'aisance
- Ajout d'un dispositif de bidet à la toilette afin de maintenir l'autonomie dans l'hygiène intime
- Sièges ou dispositifs de soulèvement pour la baignoire
- Tringles solidifiées (« superpole ») pour soutenir la personne à déplacer en position debout

DISPOSITIFS DE SUPPLÉANCE À LA COMMUNICATION OU DE REMPLACEMENT DE LA PAROLE

La perte fonctionnelle de la parole en raison de la SLA peut être une expérience dévastatrice menant à l'isolement de la personne, à moins que des mesures ne soient prises tôt dans le processus pour pallier les problèmes de communication. Ainsi, **la formation à l'égard des techniques offertes et l'évaluation des capacités doivent commencer bien avant que les techniques d'orthophonie et les amplificateurs microphoniques ne suffisent plus à la tâche.** Il peut être rassurant de savoir qu'il existe de nombreux dispositifs de suppléance à la communication ou de remplacement de la parole, qui vont du système le plus élémentaire (ex. : tableaux de lettres pour l'épellation des mots) au plus complexe (aides à la communication avec sortie vocale perfectionnée).

Plus souvent qu'autrement, au lieu d'un dispositif ou d'une méthode de communication unique, c'est à un système de communication auquel on aura recours, ce système intégrant des méthodes de communication simples à l'utilisation d'un ou de plusieurs dispositifs électroniques. L'utilisation d'un **système** s'impose souvent puisque aucune méthode de communication unique ne peut convenir à tous les types d'échanges, dans tous les contextes (ex.: on ne peut utiliser un ordinateur dans une baignoire). De plus, les besoins peuvent évoluer avec le temps (ex. : quelqu'un qui peut écrire maintenant risque de ne plus pouvoir le faire dans quelques semaines ou quelques mois).


Une fois qu'un système exhaustif a été dûment recommandé, si les régimes publics ou privés ne peuvent en assurer le financement, ou encore s'ils ne permettent pas de se procurer toute la technologie requise, la société provinciale de la SLA peut prêter son soutien dans l'acquisition de l'équipement.

Voici quelques exemples de dispositifs et de techniques à votre portée (parmi une multitude d'autres).

- Un tableau de communication en plastique transparent – une solution peu compliquée – peut être utilisé par les patients n'ayant plus l'usage de leurs bras. Ils peuvent en effet s'en servir pour pointer des yeux les lettres à épeler, ou encore pour sélectionner des messages.

ÉQUIPEMENT POUR LE MAINTIEN DE L'INDÉPENDANCE

- Des tableaux d'écriture ou des ardoises effaçables peuvent être employés par les patients qui peuvent encore écrire mais qui ne veulent pas s'encombrer de papier.
- Certains patients ventilés mécaniquement par le biais d'un orifice respiratoire mais qui possèdent encore une bonne qualité d'élocution peuvent recourir à une membrane vocale pour parler.
- S'ils sont munis d'un synthétiseur de parole, les aides à la communication portables avec sortie vocale, aussi appelés générateurs de parole, permettent la vocalisation de séquences épelées ou de messages stockés en appuyant sur un bouton.
- Des systèmes d'aide à la communication avec sortie vocale ou générateurs de parole peuvent être créés grâce à des logiciels de communication spéciaux, le tout fonctionnant à l'aide d'un ordinateur portable ou de bureau.

 **NOTA** – Il est capital que les patients soient évalués par un spécialiste en technologies d'assistance, cette personne étant, dans la plupart des provinces, soit un **phoniatre**, soit un **ergothérapeute**. Ce spécialiste doit disposer d'une formation spéciale et de l'expérience nécessaire pour prescrire l'utilisation d'un dispositif de suppléance à la communication et pour enseigner aux utilisateurs la manière de s'en servir. Une évaluation et une recommandation judicieuses permettront d'éviter l'achat d'équipement coûteux ne convenant pas aux besoins, tout en favorisant l'utilisation optimale d'un dispositif adéquat.

BIBLIOGRAPHIE

- ALS Society of Canada. (1994). *Resources for ALS Healthcare Providers*. Toronto.
- Armon, C. (2003). Epidemiology of ALS/Motor Neuron Disease, dans *Motor Neuron Disorders* (Shaw PJ and Strong, MJ eds). Elsevier, Inc. Philadelphie.
- Cochrane, G et Donacghy, M. (1993). *Motor Neuron Disease, Neurological Rehabilitation*. Churchill Livingstone.
- Evaluation of Palliative Care in General Practice Facilitators Report 1992–94*. (1995). RCGP & MacMillan Fund. Londres.
- Goonetilleke, A. (1995). Current therapies in motor neuron disease. *British Journal of Hospital Medicine*, 53 (7) : 314–317.
- Hussain, A, Geddes, A, Woolfrey, S, Massey, J et Cox, J. (1995). The team approach to percutaneous endoscopic gastrostomy feeding. *British Journal of Medicine*, 54 (7) : 308–312.
- Leigh, PN et Ray–Chauduri, K. (1994). Motor Neuron Disease. *Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry*, 57 : 866–896.
- McCarthy, J (Ed). (2005). *Manuel pour les personnes vivant avec la SLA*. Société canadienne de la SLA. Toronto.
- Miller, RG, Rosenberg, JA, Gelinas, DF, et al (ALS Practice Parameter Task Force). (1999). Practice Parameter: The Care of the Patient with Amyotrophic Lateral Sclerosis (An Evidence–Based Review). *Neurology*, 52 : 1311–1323.
- Mitsumoto, H, Bromberg M, Johnston, W, et al. (2005). Promoting excellence in end-of-life care in ALS. *Amyotrophic Lateral Sclerosis*. 6 (3): 145-154
- Mitsumoto, H et Munsat, TL. (2001). *Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Guide for Patients and Families* (deuxième édition), Demos. New York.
- O'Brien, T, Kelly, M et Saunders, C. (1992). Motor Neuron Disease – A hospice perspective. *British Medical Journal*, 304 : 471–473.
- Oliver, D. (1994). *Motor Neuron Disease* (deuxième édition), RCGP : Londres.
- Oliver, DJ. (1998). Syringe drivers in palliative care. *Palliative Medicine*, 2 : 21–26.
- Robinson, L et Stacy, R. (1994). Palliative care in the community: setting practice guidelines for primary care teams. *British Journal of General Practice*, 44 : 461–464.
- Shaw, PJ et Strong, MJ (Eds). (2003). *Motor Neuron Disorders*. Butterworth–Heinemann: Philadelphie.
- Skelton, J. (1994). Dysphagia in Motor Neuron Disease. *Nursing Standard*, 8 (37) : 57–64.

RECOMMANDATIONS DE LECTURE ET AUTRES RESSOURCES

La présente liste vise à vous présenter un certain nombre de textes et de ressources qui vous aideront, en tant que professionnel de la santé, à mieux comprendre la SLA et les besoins des patients atteints de cette maladie. Une liste de ressources plus étoffée à recommander à vos patients se trouve dans le *Manuel pour les personnes vivant avec la SLA*. Demandez à vos patients s'ils ont ce manuel en main. Si ce n'est pas le cas, dites-leur de s'adresser à la société de la SLA de leur province afin de l'obtenir, ou téléchargez-le à partir du site www.als.ca.

TEXTES MÉDICAUX TRAITANT DE LA SLA

Amyotrophic Lateral Sclerosis

Auteurs : Hiroshi Mitsumoto, MD, et al
Oxford University Press
2001 Evans Road
Gary, NC 27513
(800) 451-7556
ISBN : 0803602693

Amyotrophic Lateral Sclerosis: Diagnosis and Management for the Clinician

Publié sous la direction de : Jerry M. Belsh, MD et Philip L. Schiffman, MD
Futura Publishing Company, Inc.
135 Bedford Road
P.O. Box 418
Armonk, NY 10504-0418
(914) 273-1014
ISBN : 0879936282

Completing the Continuum of ALS Care: A Consensus Report

Auteurs : Hiroshi Mitsumoto, MD, D.Med.Sc., ALS Peer Workgroup Chair et The ALS Peer Workgroup Members
Cette publication a vu le jour grâce au programme national Promoting Excellence in End-of-Life Care, qui relève de la Robert Wood Johnson Foundation, sous la direction de Ira Byock, MD
www.promotingexcellence.org/als

Motor Neuron Disorders

Publié sous la direction de :
Pamela J. Shaw, MD
Michael J. Strong, MD
Butterworth-Heinemann/Elsevier, Inc.
Independence Square West
Philadelphia, PA 19106
(215) 238-2239
ISBN : 0750674423

Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Motor Neuron Disease

Auteurs : David Oliver, MD, Gian Domenico Borasio MD, et Declan Walsh, MD
Oxford University Press
ISBN : 0192637667

GÉRER LA SLA ET VIVRE AVEC UNE MALADIE CHRONIQUE

A Manual for People Living with ALS / Manuel pour les personnes vivant avec la SLA

Produit par la Société canadienne de la SLA
Publié sous la direction de : Jane McCarthy, M.Sc., MPH
Cet ouvrage exhaustif donne des renseignements généraux sur la SLA, incluant les théories causatives, la gestion des symptômes, des conseils pour s'accommoder de la maladie, les questions liées à la fin de l'existence, les aspects financiers et juridiques, de même qu'une liste exhaustive et descriptive de ressources éducationnelles et informationnelles. On y trouve aussi des outils pour la tenue d'un journal et pour l'aide à la communication. Il est possible de télécharger le manuel ou de commander une copie imprimée à l'intention des patients, des membres de la famille ou des dispensateurs de soins par le biais de la société de la SLA de la province de résidence, et ce, sans aucuns frais. Veuillez cependant noter que les commandes de copies imprimées pour d'autres usages sont facturables.
www.als.ca
1 800 267-4257
1 416 497-2267 (agglomération torontoise)

Amyotrophic Lateral Sclerosis

Auteurs : Robert Miller, MD, Deborah Gelinas, MD et Patricia O'Connor, RN

Cet ouvrage, l'un des premiers d'une série commanditée par la American Academy of Neurology, vise à aider les personnes atteintes de maladies neurologiques et les membres de leur famille. Il constitue une excellente source d'information pour les personnes à qui l'on vient de diagnostiquer la SLA et qui doivent composer avec cette réalité. Les auteurs ont prévu des chapitres expliquant la maladie, les symptômes et la manière dont ils peuvent être atténués. On y traite également du fonctionnement des centres multidisciplinaires spécialisés dans le traitement de la SLA, ainsi que de la manière dont les organismes bénévoles, l'informatique et Internet peuvent aider. Enfin, on y traite des questions touchant l'assurance-maladie.

AAN Press

Demos Medical Publishing, Inc.

386 Park Avenue South

New York, NY 10016

ISBN : 1932603069

www.demosmedpub.com

Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Guide For Patients and Families (deuxième édition)

Auteurs : Hiroshi Mitsumoto, MD et Theodore L, Munstat, MD

Ce guide exhaustif couvre tous les aspects de la gestion de la SLA, en commençant par les caractéristiques cliniques, le diagnostic et un survol de la gestion des symptômes. On aborde amplement l'aspect médical, la réhabilitation, la réalité de vivre avec la SLA, ainsi que la manière de gérer le stade avancé de la maladie et les questions touchant la fin de l'existence. Enfin, on y propose une série de ressources qui peuvent aider les personnes atteintes et leur famille.

Demos Medical Publishing, Inc.

386 Park Avenue South

New York, NY 10016

ISBN : 1888799285

www.demosmedpub.com

ALS: Maintaining Mobility

Ce guide traite de la physiothérapie et de l'ergothérapie dans le traitement de la SLA. Il offre des solutions de conservation de l'énergie, montre comment optimiser les lieux physiques et décrit l'utilisation des dispositifs d'adaptation.

ALS Neurosensory Center

6501 Fannin Street, Room B310

Houston, TX 77030

Caregiving: The Spiritual Journey of Love, Loss and Renewal

Auteure : Beth Witrogen McLeod

Cet ouvrage a été rédigé par une journaliste ayant elle-même acquis beaucoup d'expérience dans la prise en charge d'un proche. M^{me} McLeod a en effet accompagné ses deux parents dans la maladie, l'un étant atteint de cancer et l'autre, de la SLA. La lecture de cet ouvrage donnera aux professionnels de la santé une vue de l'intérieur des besoins éprouvés par les dispensateurs de soins qui s'occupent d'un proche.

Wiley and Sons Publishing

ISBN : 0471254088

Communication and Swallowing Solutions for the ALS/MND Community

Publié sous la direction de : Marta S. Kazandjian, SLP, CCC

Ce manuel de ressources inestimable habilite les personnes atteintes de SLA, les dispensateurs de soins et les membres de la famille à prendre des décisions informées à l'égard d'une gestion optimale des problèmes de communication et de déglutition à mesure qu'ils surviennent. Le manuel illustre également comment les solutions proposées peuvent être utilisées pour la prise en charge et la résolution des besoins de la personne.

Singular Publishing Corp.

San Diego, CA

(800) 347-7707

ISBN : 1565938089

RECOMMANDATIONS DE LECTURE ET AUTRES RESSOURCES

Learning to Fall: The Blessings of an Imperfect Life

Auteur : Philip E. Simmons, PhD

Pour lire un extrait : www.learningtofall.com

Xlibris : www.xlibris.com , ou par téléphone au 1 888 795-4274 (durant les heures d'affaires, heure de l'Est) Dans son livre Learning to Fall, un professeur d'anglais du Lake Forest College, Philip Simmons, raconte l'histoire de son parcours spirituel, qui a débuté quand on lui a diagnostiqué la SLA, une affection mortelle, à l'âge de 35 ans. Avec sagesse et humour, il donne ses réponses aux plus grandes questions de la vie et nous montre comment vivre, malgré tous les obstacles, une vie remplie de sens, de compassion et de courage.

ISBN : 073884022

Living with ALS Manuals

Collection de six manuels sur la gestion de la SLA à l'usage des patients, de leur famille et des dispensateurs de soins de santé.

1. What's it all About?
2. Coping with Change
3. Managing Your Symptoms and Treatment
4. Functioning When Your Mobility is Affected
5. Adjusting to Swallowing and Speaking Difficulties
6. Adapting to Breathing Changes

The ALS Association

27001 Agoura Road, Suite 150

Calabasas Hills, CA 91301-5104

(800) 782-4747

(Ces manuels sont offerts gratuitement aux familles des personnes atteintes de la SLA et aux professionnels de la santé qui s'occupent d'eux.)

What If It's Not Alzheimer's? A Caregiver's Guide to Dementia

Publié sous la direction de : Lisa et Gary Radin

Préface : Murray Grossman, MD, EdD

Même si, dans la notion populaire, on associe trop souvent les symptômes de démence à la maladie d'Alzheimer, le corps médical sait maintenant distinguer différents types de démence qui minent les capacités cognitives et qui, souvent, se déclenchent à un jeune âge. Ce livre est le premier ouvrage exhaustif qui traite

de la démence frontotemporale, soit l'une des démences non Alzheimer les plus répandues. Les collaborateurs ayant participé à cet ouvrage sont soit des spécialistes de leur domaine, soit des personnes qui ont acquis une expérience exceptionnelle dans l'encadrement de personnes souffrant de démence frontotemporale. Premier ouvrage paraissant sur le sujet, ce guide, qui répond à un besoin criant, représente une mine d'information pratique s'adressant aux professionnels de la santé comme aux dispensateurs de soins aux personnes souffrant de ce type de démence.

Prometheus Books

ISBN : 1591020875

LIVRES DE CUISINE

The Dysphagia Cookbook: Great Tasting and Nutritious Recipes for People with Swallowing Difficulties

Auteure : Elaine Achilles, EdD

Cumberland House Publishing

431 Harding Industrial Drive

Nashville, TN 37211

ISBN : 1581823487

VIDÉOS

Collection Living with ALS de la ALS Association

1. Clinical Care Management Discussion with ALS Experts
 2. Mobility, Activities of Daily Living, and Home Adaptations
 3. Adapting to Breathing Changes and Non-Invasive Ventilation
 4. Adjusting to Swallowing Difficulties and
 5. Maintaining Good Nutrition
 6. Communication Solutions and Symptom Management
- (La ALSA met gratuitement ces vidéos à la disposition des personnes vivant avec la SLA, des membres de leur famille et des professionnels de la santé qui s'occupent d'eux. Consultez le site www.alsa.org.)**

Retour à l'index

Visitez-nous

Recherche

Signet

Courriel

Impression

RECOMMANDATIONS DE LECTURE ET AUTRES RESSOURCES

ALS Lou Gehrig's Disease

Ce vidéo est une émission de 30 minutes de la série *The Doctor is In*, produite par le Dartmouth–Hitchcock Medical Center. On observe la vie de deux personnes atteintes de SLA et d'un aidant. Les commentaires de nature médicale et scientifique sont donnés par Lucie Bruijn, PhD, directrice de la recherche et vice-présidente de la ALS Association, ainsi que par Jeffrey Cohen, médecin neurologue au Dartmouth–Hitchcock Medical Center.

Aussi offert en DVD

(800) 257–5126

www.films.com

Making Hard Decisions

Deux vidéos à la mémoire du Dr Barry Smith, décédé en juin 2001 de la SLA. L'un des vidéos a été conçu à l'intention des aidants et convient autant à un visionnement individuel qu'en groupe. Le second vidéo est destiné aux professionnels de la santé.

Les deux vidéos sont accompagnés d'un guide afin d'aider les animateurs de conférence à les utiliser.

Pour commander, visitez le site

<http://www.lm-media.com/videos/>

Ventilation: The Decision Making Process

Vidéo de 20 minutes à l'intention des personnes atteintes de la SLA, des membres de leur famille et des professionnels de la santé. On y présente des entrevues avec trois patients qui ont recours à la ventilation assistée, avec des membres de leur famille et les professionnels qui s'occupent d'eux au Lois Insolia ALS Center du Northwestern University Medical School. (Offert par le biais de l'organisme Les Turner ALS Foundation : www.lesturnerals.org.)

RESSOURCES INTERNET

Autres organismes voués à la SLA

- www.alsmndalliance.org **International Alliance of ALS/MND Associations** – Ce site comprend un répertoire de tous les organismes voués à la SLA dans le monde, ainsi que des rapports de recherche des plus récents symposiums internationaux.

- www.alsa.org **The ALS Association** (É.–U.)
- www.als.net **The ALS Therapy Development Foundation** (basée à Cambridge, au Massachusetts)
- www.lesturnerals.org **The Les Turner ALS Foundation** (organisme voué à la SLA basé à Chicago)
- www.march-of-faces.org **March of Faces** – Il s'agit d'un projet de sensibilisation
- www.mdausa.org/disease/als.html **La Muscular Dystrophy Association** (MDA) (É.–U.) soutient également les personnes vivant avec la SLA, tout en finançant la recherche.
- www.mnda.org **Motor Neuron Disease Association** (R.–U.)

Recherche sur la SLA

- **ALS Society of Canada / Société canadienne de la SLA** www.als.ca
 - ▶ Mises à jour sur la recherche (Société canadienne de la SLA) [Cliquez ici](#)
 - ▶ Synopses de recherche (Société canadienne de la SLA) [Cliquez ici](#)
- **The ALS Association** (É.–U.) www.alsa.org
- **The ALS C.A.R.E. Program** est une initiative bénévole sous la direction de médecins, qui vise à améliorer la situation clinique des patients atteints de la SLA. www.outcomes-umassmed.org/als
- **The ALS Therapy Development Foundation** www.als.net
- **The Eleanor and Lou Gehrig MDA/ALS Research Centre** <http://www.columbiaals.org/>
- **The Robert Packard Centre for ALS Research at Johns Hopkins** <http://www.hopkinsmedicine.org/alscenter/index.cfm>
- **The World Federation of Neurology ALS Site** www.wfnals.org
- **Clinical Studies** <http://clinicaltrials.gov> (la recherche s'effectue par [maladie](#))

RECOMMANDATIONS DE LECTURE ET AUTRES RESSOURCES

Médicament traitant la SLA : Rilutek^{MC}

- Site du fabricant : www.alsinfo.com/index.jsp

Soins palliatifs

- Association canadienne de soins palliatifs
www.chpca.net
- Conseil des Soins Palliatifs
www.med.mcgill.ca/orgs/palcare/copchome.htm
- End-of-Life Physician Education Resource Center
www.eperc.mcw.edu
- Promoting Excellence in End-of-Life Care
www.promotingexcellence.org

SOCIÉTÉS VOUÉES À LA SLA ET CLINIQUES

ALS Society of Canada /

Société canadienne de la SLA

265, boul. Yorkland, bur. 300,

Toronto (Ontario) M2J 1S5

Téléphone : (416) 497-2267 / Sans frais :

(800) 267-4257

Télécopieur : (416) 497-1256

Site Web : www.als.ca

Sociétés provinciales de la SLA ([Cliquez sur le lien pour obtenir les coordonnées par province.](#))

Cliniques et centres voués à la SLA au Canada ([Cliquez sur le lien pour obtenir les coordonnées par province.](#))