

UE 2.7 Défaillances organiques et processus dégénératifs

Sclérose Latérale Amyotrophique

Partie 2 : Prise en charge de la maladie

Dr Emilien BERNARD
CRC SLA de Lyon

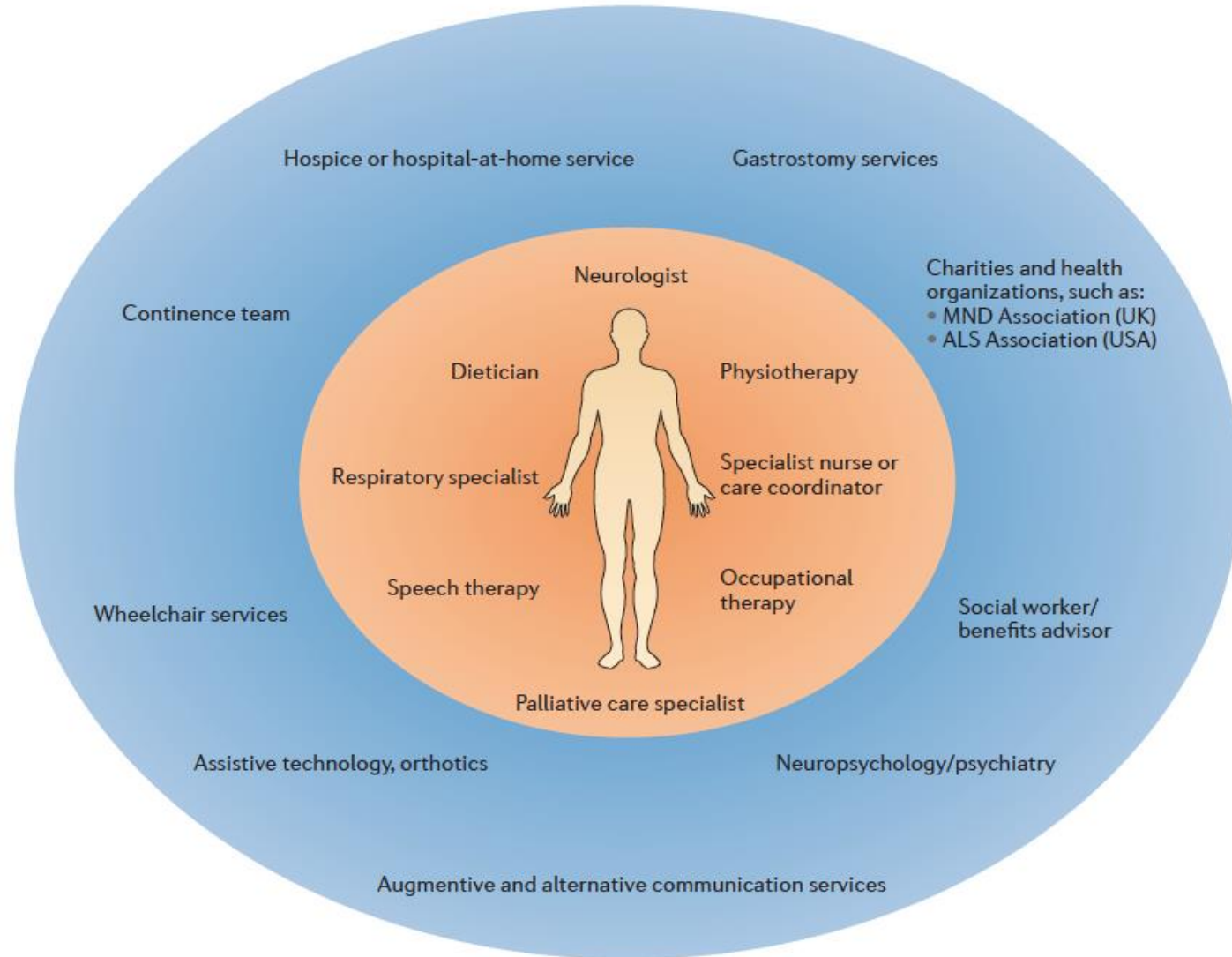
POINTS-CLÉS

- Le but de la prise en charge d'un patient atteint de SLA est de maximiser la qualité de vie et minimiser la morbidité.
- La prise en charge symptomatique s'appuie de plus en plus sur des recommandations basées sur des preuves scientifiques.
- La prise en charge par une équipe multidisciplinaire spécialisée est associée à une augmentation de la survie.
- L'état nutritionnel prédit indépendamment la survie. Si un patient accepte une alimentation entérale, il est recommandé de la mettre en place avant toute perte de poids significative.
- La prise en charge de la fin de vie s'appuie en France sur la loi Leonetti-Claeys (2016).

RÉFÉRENCES :

- **Supportive and symptomatic management of amyotrophic lateral sclerosis.** Hobson and McDermott, Nature Reviews Neurology, 2016
- **EFNS guidelines on the Clinical Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis (MALS).** Andersen et al., European Journal of Neurology, 2012.
- **Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) Sclérose Latérale Amyotrophique (ALD9).** Haute Autorité de Santé (HAS), novembre 2015

COMPOSANTS DE L'ÉQUIPE MULTIDISCIPLINAIRE DÉDIÉS À LA PRISE EN CHARGE DE LA SLA



TRAITEMENTS « DE FOND »

- RILUZOLE cp de 50mg matin et soir

Surveillance mensuelle du bilan hépatique les 3 premiers mois,
puis trimestrielle

Forme buvable disponible (TEGLUTIK® 5mg/mL)

Effets indésirables : troubles digestifs, fatigue, paresthésies
buccales

- Associé souvent à de l'Alpha-tocophérol (TOCO®)

1 gélule matin et soir

PROPOSITION DE PARTICIPATION À UN ESSAI CLINIQUE

- Participe à la prise en charge: source d'espoir
- Essai thérapeutiques rares: disparités nationales
- Contraintes (surveillance plus lourde, effets secondaires potentiels)
- Groupe placebo

TRAITEMENTS SYMPTOMATIQUES

Problème	Traitements pharmacologiques	Grade de recommandation	Stratégies non pharmacologiques	Grade de recommandation
Crampes	Quinine Levetiracetam Mexiletine	B C B	kinésithérapie	D
Spasticité	Baclofène Benzodiazépines Baclofène intrathécal	D D C	Kinésithérapie Hydrothérapie Cryothérapie	B D D
douleur	Echelle OMS	D	NA	NA
Labilité émotionnelle	IRS/IRSNA Amitriptyline	C C	NA	NA
dépression	IRS/IRSNA	D	Soutien psychologique	D
anxiété	Benzodiazépines	D	Soutien psychologique	D
fatigue	Modafinil	B	NA	NA
Détresse respiratoire	NA	NA	VNI Aides mécaniques à la toux	A D
Sécrétions excessives (épaisses)	Fluimucill Nébulisation sérum salé		Humidification VNI Aspirateurs à mucosités Jus d'ananas	D D aucun
Sécrétions excessives (fluides)	Gouttes d'atropine Patch SCOPODERM Amitriptyline Toxine botulinique	D D D B	Radiothérapie Aspirateurs à mucosités	C D
Bouche sèche	Salive artificielle	aucun	Humidification VNI	D

AIDE PSYCHOLOGIQUE

- Le patient et sa famille doivent pouvoir accéder à un suivi psychologique, parallèlement à la relation médicale telle qu'elle a été établie, de l'annonce de la maladie à la fin de vie.
- Psychologue du centre SLA
- Psychologue de ville
- Réseau dédiés (exemple en Rhône-Alpes : APIC)
- Associations de Patient

KINÉSITHÉRAPIE (1/2)

- La kinésithérapie doit être prescrite dès le diagnostic de SLA, le plus précocement possible, afin de prévenir les complications liées au déficit musculaire telles que rétractions, limitations des amplitudes articulaires et attitudes vicieuses. **En aucun cas, il ne faudra travailler dans un but de renforcement musculaire.** La prise en charge sera adaptée aux résultats de l'évaluation clinique et pourra être réalisée à domicile, en cabinet libéral ou en centre spécialisé.
- La kinésithérapie comporte de façon schématique **deux volets** qui pourront être traités isolément ou de façon concomitante en fonction des déficiences et de l'évolution de la maladie :
 - **Prise en charge du système musculo-squelettique (membres et rachis) :**

Entretien des amplitudes articulaires par mobilisation passive qui doit rester infra douloureuse ;

Etirements musculaires si spasticité ;

Massages antalgiques et décontracturants ;

KINÉSITHÉRAPIE (2/2)

Respect des principes validés : pas de mécanothérapie ni de travail en charge ou en excentrique, pas d'électrostimulation excito-motrice, pauses fréquentes de récupération.

- Kinésithérapie respiratoire :

Prévention et traitement de l'encombrement bronchique, avec le cas échéant l'utilisation d'aide instrumentale à la toux, particulièrement dans le cas d'épisodes d'encombrements broncho-pulmonaires ;

Aide à la mise en œuvre et à l'adaptation de la ventilation.

ORTHOPHONIE

- Rééducation orthophonique dès l'apparition des troubles de la déglutition ou de la parole. L'objectif est de maintenir une communication, quel que soit son mode, ainsi que des capacités de déglutition le plus longtemps possible ;
- La prise en charge comporte une évaluation motrice et fonctionnelle des muscles de l'articulation, de la phonation et de la déglutition ;
- La rééducation comporte une mobilisation musculaire passive et active des muscles de la sphère oro-faciale et des exercices de coordination pneumophonique ;
- Lorsque la communication orale n'est plus possible, l'orthophoniste aide le patient à définir le mode de communication le plus approprié : écriture, tableaux de désignation, synthèse vocale, logiciels de communication. Ce dernier point doit faire l'objet d'une prise en charge conjointe avec l'ergothérapeute.

ERGOTHÉRAPIE (1/2)

Elle est indispensable dès qu'une gêne fonctionnelle apparaît :

- Pour évaluer les situations de handicap et le contexte environnemental
- Lorsqu'il existe un retentissement sur l'autonomie quotidienne (déplacement, toilette, habillage, alimentation, mais aussi écriture, utilisation d'un clavier d'ordinateur, etc.)
- Pour la réalisation d'appareillages adaptés et/ou sur mesure (orthèses moulées)
- Pour le choix des aides techniques et notamment des fauteuils roulants, manuels et/ou électriques, leur dimensionnement, leur destination d'utilisation et tout l'ensemble des équipements adaptatifs fonctionnels et de confort. Une attention particulière doit être portée au fait que les dossiers de financement des aides techniques coûteuses sont longs à mettre en œuvre et qu'une fois les financements obtenus, le remplacement du matériel ne peut être effectué qu'après plusieurs années. L'association ARSLA met à disposition des parcs de prêt de matériels disponibles sur l'ensemble du territoire et en Guadeloupe (<http://www.arsla.org>)

ERGOTHÉRAPIE (2/2)

- Pour les essais de matériel (centre agréé, médecin MPR), d'aides techniques et leurs mises en place
- Pour former les équipes de proximité (conjoint, soignant, aidant...) à l'utilisation du matériel
- En prévision des difficultés d'accessibilité du logement et de l'environnement, justifiant l'importance des visites à domicile pour évaluation des contraintes, de l'environnement et du mode de vie. Ces visites font l'objet d'un compte rendu avec préconisations.

SUPPLÉANCE NUTRITIONNELLE (1/2)

- La nutrition entérale est indiquée sur l'altération des critères nutritionnels (perte de poids supérieur à 5 à 10% du poids de forme) et/ou fonctionnels (allongement significatif du temps de repas, fausses routes graves et/ou répétées, risque d'inhalation démontré par les examens complémentaires, ou épisodes d'inhalation caractérisés).
- Elle permet de prévenir ou corriger la dénutrition et ses complications et d'améliorer le confort du patient.
- Elle est précédée d'une information précise au patient et à son entourage des conditions de réalisation de l'acte, de ses risques et conséquences sur la prise en charge.
- Son indication n'est confirmée qu'après contrôle des fonctions ventilatoires afin de s'assurer de la tolérance, en particulier si la pose se fait par voie endoscopique.

SUPPLÉANCE NUTRITIONNELLE (2/2)

- Sa mise en place se fait au sein d'équipes spécialisées et dans un contexte médical permettant d'agir en cas de défaillance ventilatoire survenant au cours ou au décours de l'acte ;
- L'utilisation systématique d'une pompe d'alimentation péristaltique pour éviter les reflux et le risque majeur d'inhalation est nécessaire. En cas d'alimentation nocturne, il est vivement conseillé d'utiliser un lit médicalisé permettant de respecter la position semi-assise ;
- Un suivi nutritionnel est indispensable
- La nutrition parentérale doit être discutée pour chaque cas afin de s'ajuster au vécu de la maladie par le patient et à sa volonté.
- Le suivi est assuré par des professionnels spécialisés (médecin nutritionniste, diététicien).

ASSISTANCE RESPIRATOIRE (1/2)

- Elle est proposée en présence de symptômes d'hypoventilation alvéolaire (voir après) et /ou de syndrome d'apnées du sommeil ;
- Ses bénéfices en termes de confort de vie, de sommeil et de survie sont démontrés, mais elle n'empêche pas l'évolution neurologique de la maladie ;
- L'augmentation progressive de la dépendance à l'assistance respiratoire doit être connue du malade et de son entourage ; ainsi que la nécessité éventuelle d'une gastrostomie quand la ventilation devient une nécessité continue ;
- Elle est mise en place sous contrôle pneumologique qui assurera ensuite le suivi et les adaptations nécessaires ;

ASSISTANCE RESPIRATOIRE (2/2)

- Le patient doit être informé de la possibilité d'arrêt d'assistance respiratoire dans le cadre du refus de l'obstination déraisonnable. Dans ce cas, le patient bénéficiera de traitements symptomatiques adaptés, voire d'une sédation, afin d'assurer le meilleur confort de vie possible ;
- En cas d'insuffisance respiratoire aiguë, l'intubation pour ventilation invasive ne doit pas être systématique. Elle sera réalisée ou non selon l'acceptation ou le refus du patient, exprimé par ses directives anticipées ou par sa personne de confiance le cas échéant, la décision de limitation ou d'arrêt de traitement étant encadrée par le dispositif législatif.

SIGNES ET SYMPTÔMES D'INSUFFISANCE RESPIRATOIRE DANS LA SLA

Signes	Symptômes
Dyspnée pour les efforts mineurs ou à la parole	Tachypnée
Orthopnée	Utilisation des muscles respiratoires accessoires
Réveils nocturnes fréquents	Mouvements paradoxaux de l'abdomen
Somnolence diurne	Diminution de l'ampliation thoracique
Fatigue	Toux faible
Céphalées matinales	Sueurs
Difficultés à évacuer les sécrétions	Tachycardie
Apathie	Confusion matinale, hallucinations
Anorexie	Perte de poids
Perte de mémoire, mauvaise concentration	Bouche sèche

DÉMARCHE DÉCISIONNELLE COLLÉGIALE

- Compte tenu du caractère inéluctable de l'évolution de la maladie, une démarche décisionnelle doit être anticipée en concertation avec le patient et sa famille.
- Le patient doit être informé de ses droits à donner des directives anticipées, à désigner une personne de confiance, à recevoir des soins palliatifs. Une rencontre avec une équipe de soins palliatifs et d'accompagnement peut être proposée au malade (recommandation HAS). Cette rencontre permet *de* délibérer avec le patient et son entourage sur les orientations de traitements et les scénarii de fin de vie possibles. Dans toutes les situations, une information sera faite sur la possibilité de sédation en cas de persistance de syndromes réfractaires ou en cas d'arrêt de traitements de suppléances des fonctions vitales.
- Loi Léonetti-Claeys 2016

SUIVI TOUS LES 3 À 6 MOIS (1/2)

Clinique

Entretien : situation familiale, professionnelle, sociale, lieu de vie, etc...

Evaluation des déficiences neurologiques, périphérique et bulbaire, et de la douleur ;

Evaluation orthopédique, bilan musculaire et fonctionnelle dans les territoires périphériques et bulbaire ;

Bilan kinésithérapique : amplitudes articulaires, testing musculaire, degré de spasticité ;

Evaluation des signes fonctionnels respiratoires, analyse de la qualité du sommeil, recherche de signes évocateurs d'évènements respiratoires nocturnes, vérification de l'efficacité de la toux et recherche d'un encombrement bronchique ;

Bilan orthophonique : dysarthrie, déglutition, communication ;

SUIVI TOUS LES 3 À 6 MOIS (2/2)

Evaluation ergothérapique : déficiences motrices, situations de handicap, besoins en aides techniques et humaines, moyens de compensations et adaptations environnementales ;

Evaluation de la sphère psychologique et neuropsychocomportementale ;

Suivi nutritionnel : poids, apports caloriques, protéiques et hydriques, fausses routes, textures, temps de repas, facteurs limitant la prise alimentaire (gêne à la mastication, salivation, problèmes digestifs, de transit, diminution de l'appétit, modification du goût, problèmes de préhension ou difficultés du patient à être nourri par un tiers) ;

Suivi médicosocial et adaptation des demandes de compensation selon évolution ;

Evocation au rythme du patient de l'évolution future, des attitudes thérapeutiques à adopter, du projet de soin, du lieu de vie ;

Ce bilan fait l'objet d'un compte rendu transmis au médecin traitant et aux médecins des spécialités complémentaires impliquées avec indication des soins et actions prescrits.

Paraclinique

Biologie, EFR, oxymétrie nocturne, gaz du sang artériel

ORGANISATION DE LA PRISE EN CHARGE AU DOMICILE (1/2)

La qualité de prise en charge nécessite une coordination par le neurologue référent et l'équipe pluridisciplinaire des différents professionnels intervenant du domicile et le partage entre les soignants des informations utiles à la prise charge, d'ordre médical, social et psychologique, en accord avec le patient. Certaines informations doivent aussi être partagées avec les prestataires de services qui assurent l'intendance des matériels de ventilation et pour la nutrition, avec nécessité de retour des informations. La coordination au lieu de vie est exercée par le médecin traitant référent du malade conjointement avec le neurologue référent et les professionnels du Centre SLA qui assurent le suivi pluridisciplinaire et avec au mieux intervention d'un réseau SLA dédié ou d'un réseau ou service de soins au domicile. Un cahier de liaison est utile (programme personnalisé des soins, contacts téléphoniques, fiches d'informations aux aidants ...).

Les objectifs principaux de cette coordination sont la continuité du parcours de soins dans la prise en charge médicale, sociale, technique et psychologique, et l'anticipation des situations d'urgence.

ORGANISATION DE LA PRISE EN CHARGE AU DOMICILE (1/2)

Le coordinateur s'assure des contacts pris auprès des services d'appui tels que les MDPH, SAMSAH, SAVS, SSIAD, CLIC, réseau de soins palliatifs, équipe mobile de soins palliatifs, HAD etc...

Le soutien apporté concerne aussi les proches du malade (soutien psychologique, soutien social, formation aux gestes du quotidien, à l'utilisation des aides techniques et à l'autogestion des imprévus).

Le malade et les proches sont informés sur le dispositif associatif et la possibilité d'intervention de bénévoles d'accompagnement.

Les réseaux ou équipes mobiles de soins palliatifs doivent être sollicités, le cas échéant (se référer aux recommandations de l'HAS sur l'organisation du parcours de soins au domicile des malades relevant de soins palliatifs).

Une hospitalisation de répit doit être possible pour soulager temporairement la charge en soins des aidants.

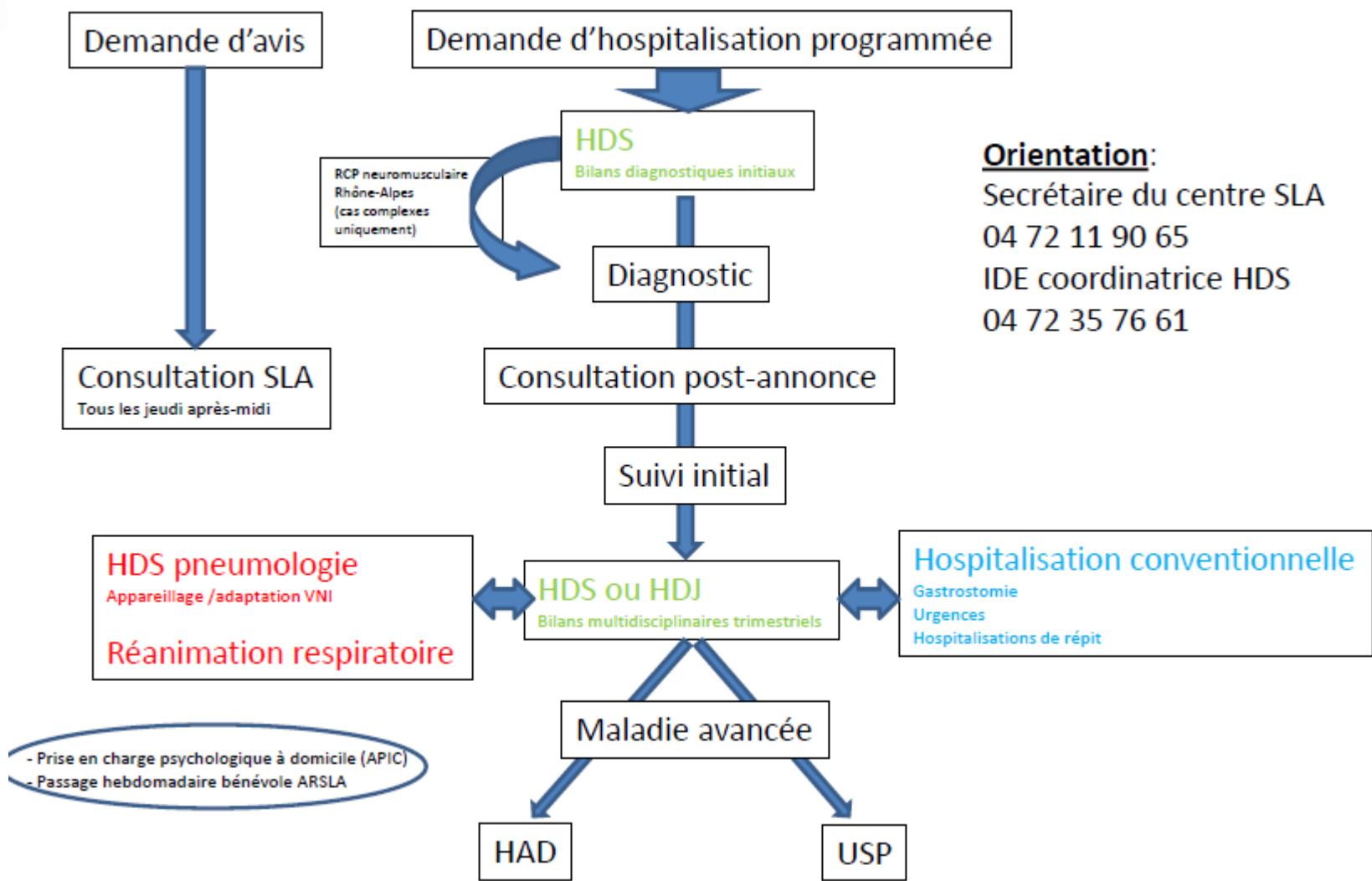


Schéma simplifié d'organisation des soins au CRC SLA de Lyon

RÔLES DES ASSOCIATIONS DE PATIENTS

- Financement de la recherche
- Prêt de matériel
- Soutien
-

Depuis plus de 30 ans, l'Arsla accompagne la vie. Cette année, l'association organise un concours pour redonner le goût des bonnes choses aux personnes atteintes de SLA.

Mixiton

Le plaisir de la table retrouvé

A vos fourneaux !
Envoyez-nous vos recettes mixées pour être publiées dans un livret et une application numérique accessible à tous.

mixez, mixez, jouez !
PROLONGATION
Jusqu'au 16 mars 2017
Concours de cuisine hâp

Pour participer : www.arsla.org

www.facebook.com/ARSLA.asso

Un concours organisé par
ARSLA
Association pour la Recherche sur la Sclérose Latérale Amyotrophique et autres Maladies du Motoneurone

en partenariat avec
Fondation SIMPLY
LE BOUT DU PORTAGE

Application
bientôt
disponible sur iOS
et Android

DÉVELOPPEMENT EUROPÉEN DE LA RECHERCHE EN SOINS INFIRMIERS ET DE L'UNIFORMISATION DES PRATIQUES

ENCALS European Network to Cure ALS

REGISTER USER

SIGN IN

ABOUT
ENCALS

CENTRES

NEWS

MEETINGS

EUROPEAN COLLABORATIVE
PROJECTS

OUTCOME
MEASURES

CONTACT

NEXT MEETING ENCALS satellite meeting 2017, Boston

JOIN MEETING

[Don't show this anymore](#) ×

ALS Health Practitioners Forum – 1st meeting – May 19th, Ljubljana

19 MAY 2017

The ENCALS Health Practitioners Forum invites all nurses and other health care practitioners to the 1st inaugural meeting for nurses working and researching people living with MND across Europe.

The aim of the forum – **“To share good practice across Europe”**

All nurses, speech therapists, physiotherapists and occupational therapists providing ALS care in one of the ENCALS centres are very welcome to attend. You are warmly invited to join us on Friday 19th May to discuss practical care of people living with ALS/MND.

Université Claude Bernard Lyon 1



Réalisation technique : **Service ICAP - Université Claude Bernard Lyon 1**
Soutien financier : **Région Auvergne Rhône-Alpes** dans le cadre de l'**UNR-RA**