

Conseils pratiques pour les soins à domicile avec la SLA pour soigneurs

Ceux qui travaillent dans les soins à domicile, ont au maximum quelque fois dans sa carrière à faire avec la maladie sclérose latérale amyotrophique (SLA). Beaucoup de gens dans les soins à domicile ont alors à peine de la connaissance ou de l'expérience avec cette maladie radicale. C'est à part compréhensible, mais un vrai problème quand quelqu'un avec la SLA fait appel aux soins à domicile. Cette brochure contient en court point de l'information pour les soigneurs dans les soins à domicile sur la SLA et sur l'attention spéciale que les soins de quelqu'un avec la SLA dans la situation domicile demandent. L'information sur la SLA vaut en grand lignes aussi pour la forme rapide de l'atrophie musculaire spinale progressive (AMSP). Les symptômes de maladie qui se présentent dans ce variant rapide de AMSP, ressemblent ceux de la SLA

La SLA est une maladie complexe du système nerveux et les muscles, qui se présente peu. Les soins pour quelqu'un avec la SLA reviennent en générale au même que les soins pour des gens avec d'autres maladies complexes, mais demande de l'attention spéciales pour quelques traitements et symptômes.

- La première partie de la brochure contient de l'information courte sur la maladie.
- Dans la deuxième partie il y a quelques conseils pratiques

Général

- Réaliser de la clarté sur la coordination

Avec la SLA c'est d'une grande importance qu'un seul soigneur opère comme coordinateur de soins et qu'il est responsable pour un bon réglage des soins à domicile à la situation de celui avec la SLA. Le soigneur occupe une fonction axe dans les soins. C'est important que tous les concernés savent qui est le soigneur avec la responsabilité primaire.

- Soyez au courant de tous les développements.

Dans la SLA les symptômes de la maladie peuvent changer vite. Faites attention à chaque visite que vous savez ce qui a changé éventuellement dans l'entre temps. Lisez bien le dossier des soins, et laissez vous informer par le client ou l'aidant sur les derniers développements et tenez-vous au courant du dossier vous-même.

- Faites attentions aux circonstances et désirs personnels

Le cours de la SLA est partiellement prévisible, mais pas chaque personne avec la SLA obtient les mêmes symptômes dans le même ordre. Aussi la vitesse dont laquelle la maladie se passe peut être remarquablement différent par personne. Soyez alors toujours alerte à circonstances personnelles et aux désirs de celui qui reçoit les soins.

1. C'est quoi la SLA?

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une maladie du système nerveux qui aggrave vite et conduit à ce que plus de muscles endurent et affaiblissent. Cela a des conséquences radicales pour les mouvements, la parole, l'avale et la respiration. La SLA se présente dans 4 à 6 personnes sur les cent milles, surtout dans l'âge entre les 40 et les 60 ans. Dans plus de 90 pourcent des cas, la SLA n'est pas héréditaire. Parce que la cause de la maladie n'est pas connue, le traitement existe surtout du combat des symptômes.

Cours de la maladie

Les conséquences de la SLA deviennent de plus en plus graves, sans une guérison possible. La maladie se passe souvent dans un taux très haut. Dans une période d'en moyenne 3 ans les muscles respiratoires sont assez affaiblis que les gens ne puissent plus respirer par soi-même et meurent. Environ 20 pourcent des gens avec la SLA vivent plus longues que 5 ans après les premiers symptômes de la maladie.

Deux formes

La séquence dans laquelle les muscles sont attaqués dans la SLA peut être différente. Globalement on fait la distinction entre la forme spinale et la forme bulbaire de la SLA. La forme spinale commence dans la moelle épinière et mène à la perte de force dans les bras, les jambes et le tronc. Ça cause des problèmes à bouger qui commencent souvent en trébuchant ou en tombant ou en laissant tomber des choses. A cause de la perte augmentant de force musculaire, toutes sortes d'actions deviennent plus difficile ou même impossible au bout de temps. A la longue la force de mâcher et des muscles à avaler diminue aussi et ça cause des problèmes à avaler, mâcher et parler. La forme spinale se présente à environ 65 pourcent des gens avec la SLA. La forme bulbaire cause dès le départ surtout la faiblesse des muscles dans les régions de la bouche et la gorge, ce qui complique gravement la parole, le manger et le boire. A la longue les symptômes de maladie se présentent aussi dans les bras et les jambes. Dans environ 35 pourcent des gens avec la SLA, la maladie commence avec des symptômes bulbaires.

Traitement et médecines

La cause de la SLA est inconnue. Dans la SLA les cellules nerveuses meurent et les signaux du cerveau sont passés malheureusement aux muscles. Un bon traitement de physiothérapie médicale apporte fortement à la qualité de vie. En Belgique il y a de tels centres de physiothérapie mais ceux-ci ne sont pas spécifiquement ciblés sur la SLA. A brève échéance un centre de soins sera fondé où on puisse offrir les mêmes soins spécifiquement pour des patients SLA. Maintenant les différents aides sont coordonnées par les centres de Référence Neuromusculaire (NMRC).

Tant qu'un on ne connaît pas la cause précise de la SLA, la maladie ne peut pas être combattue. Ce qu'on peut faire c'est de ralentir le cours de la maladie de 3 à 6 mois avec le médicament riluzole, connu sur le nom de marque Rilutek. Pour le moment c'est le seul médicament pour la SLA duquel le fonctionnement est confirmé. Riluzole est prescrit par le neurologue.

Quelqu'un avec la SLA peut aussi avoir un médicament SLA contre les symptômes de rire, pleurer ou bâiller de force ou contre les contractions des muscles.

Symptômes de maladie importants

Comme dit, la forme de la SLA détermine où les symptômes de la maladie se présentent d'abord. Ça ne signifie plus que tout le monde avec la SLA a immédiatement des problèmes de parole ou d'avalé ou des problèmes des muscles des bras ou jambes. A la longue durée il se fait presque toujours de faiblesse dans tous les muscles y inclus les muscles respiratoires. La mesure et la gravité des symptômes et de la vitesse dont laquelle ils aggravent sont différents de personne à personne.

Muscles

La faiblesse musculaire commençante peut causer quelqu'un de trébucher, d'avoir de la peine en tournant une clé ou de parler moins clair. Quand la perte de force dure plus longtemps, l'atrophie des muscles se présente ; ils deviennent plus fins. Puisque la force musculaire dans les jambes, les bras, la bouche et la gorge aggravent de plus en plus, ça devient plus difficile de bouger, manger ou parler indépendamment.

Finalement quelqu'un avec la SLA peut alors devenir dépendant de l'aide des autres pour toutes les activités dans la vie journalière.

Un autre symptôme dans la SLA c'est que des petits mouvements mènent déjà souvent à des contractions rares dans les muscles des mains, des pieds, des mollets et des muscles dans la bouche. Aussi les muscles puissent durcir et la spasticité peut se présenter la dedans. A cause de la dérégulation du système nerveux des gens avec la SLA ont des problèmes avec des fasciculations : des petits mouvements des muscles sous la peau qui puissent être très irritants.

Avaler

Dans la faiblesse musculaire dans la région de la bouche et de la gorge, l'avale devient de plus en plus difficile. A cause de cela, il se présente un risque de s'engloutir. En engloutissant de la nourriture peut se retrouver dans les poumons avec une infection de poumons comme cause. Des gens avec la SLA qui commencent à moins manger à cause de leurs problèmes à avaler, perdent souvent de poids. Dans beaucoup de cas on installe alors dans une étape tôt une sonde PEG, pour que la personne avec la SLA puisse brancher sur la nourriture de sonde à des moments où l'avale devient de plus en plus difficile. La nourriture de sonde est souvent combinée pendant une certaine période avec manger soi-même, avant que quelqu'un change complètement de la nourriture par la sonde. Dans le cas des problèmes à avaler, l'équipe de nourriture de l'hôpital ou de l'équipe de réadaptation SLA peut offrir de l'assistance. C'est aussi important pour le soigner dans les soins à domicile d'avoir une expertise dans ce champ. Parce qu'ils ne peuvent pas assez avaler leur salive et parce qu'ils ne puissent pas assez fermer les lèvres, beaucoup de gens avec la SLA ont des problèmes avec le fleuve de salive excessive. En autres mots, ils commencent à baver. Ca peut être subi comme déplaisant et peut mener à l'isolement social.

Parler

Des gens avec la forme bulbaire de la SLA développent des problèmes à parler et ne peuvent finalement plus se rendre compréhensible. Ils sont réduits à d'autres formes de communication. Bien que les gens deviennent plus habiles dans l'emploi des dispositifs d'aide qui remplacent la parole, ils restent dépendants de la patience de leurs partenaires de parole pour communiquer avec eux.

Respiration

Des gens avec la SLA peuvent aussi obtenir des symptômes qui sont la cause de la faiblesse des muscles respiratoires. C'est un processus graduellement. Les premiers symptômes se présentent souvent la nuit parce que la respiration pendant le repos est moins efficient et les déchets ne peuvent pas bien être expirés. L'entassement de déchets dans le corps s'appelle hypoventilation. Au bout du temps ce phénomène se présente aussi dans la journée. Des plaintes qui puissent se présenter à cause de cela sont l'essoufflement, le sommeil agité et les rêves, ne pas être capable de se coucher plat, le mal de tête de matin, et l'assommant pendant la journée. Dans une hypoventilation commençante, on ne parle pas encore de manque d'oxygène. Dans ce cas c'est important de prendre contact avec le médecin pour qu'il puisse prendre une décision sur l'application d'oxygène. Pour combattre les symptômes d'hypoventilation, un Centre de Référence Neuromusculaire peut arranger une forme d'assistance de respiration. Pas tout le monde choisit cela ou peut s'y adapter. Souvent il faut un enregistrement pour le réglage de l'appareil de service. L'assistance respiratoire commence souvent la nuit avec la respiration par la coupole bouche / nez. Ca semble souvent mener à un soulagement des plaintes et semble ralentir le cours de la maladie quelque peu. Quand la respiration pendant la journée est aussi nécessaire, on peut éventuellement passer sur la respiration invasive chronique par une trachéostomie. Le centre SLA et les centres de Référence Neuromusculaires ne sont pas des promoteurs de la respiration invasive. Cette forme de respiration demande la présence continue de quelqu'un qui peut sucer la bave si nécessaire. Bien que cela apporte souvent une charge lourde sur le soigneur, des gens avec la SLA et leurs proches peuvent avoir de bonnes raisons pour choisir cette option.

Penser et sentir

Dans la SLA la personne continue dans la plupart des cas de sentir et penser normalement. Mais ça devient de plus en plus difficile de s'exprimer dans des mots ou des gestes. C'est pour ça qu'on dit parfois que quelqu'un avec la SLA est en effet fermé dans son propre corps.

Dans environ 5 à 10 pourcent des patients avec la SLA, la démence front temporelle se présente. Ce qui est particulier pour cette forme de démence sont les changements dans le comportement qui sont accompagnés de compréhension de la maladie insatisfaisante et une nivellement émotionnelle.

La SLA n'a aucun effet sur le muscle du cœur, les muscles des yeux et les sphincters. Quelqu'un avec la SLA continue de voir, entendre et sentir bien, en ne devient en générale pas incontinent. Les fonctions sexuelles restent intactes. Quelqu'un avec la SLA continue de sentir des attouchements et peut aussi avoir toujours des érections ou des orgasmes. Au même temps le contacte corporel intime devient de plus en plus une question de sens unique à cause des symptômes de paralysie.

Ce développement demande souvent une adaptation et une autre distribution des rôles dans la relation. Souvent le partenaire doit se procurer des tâches et doit exercer un rôle de plus en plus soignant. Aussi la personne avec la SLA peut avoir des difficultés si l'égalité dans la relation soit menacée.

Expérience du client et ses proches

La diagnose de la SLA arrive pour la plupart des gens comme un coup de foudre dans un ciel clair. Ils sont souvent encore au milieu de la vie, avec une occupation active, beaucoup d'activités dans leurs temps libre et parfois encore des jeunes enfants. L'information sur le cours de la maladie vite et fatale a souvent un effet écrasant, et apporte la peur, la tristesse, la rage et l'incertitude. Ce que la maladie retient pour quelqu'un personnellement, n'est pas à nier. La SLA force les gens de s'adapter continuellement à des nouvelles situations, de faire des choix radicaux et d'adapter leurs attentes. Au bout du temps la plupart des gens trouve leur propre façon de le traiter.

Peur

Beaucoup de gens qui ont obtenu la diagnose de la SLA, ont peur de mourir par suffocation. La dyspnée mène alors souvent à la panique. D'une recherche semble que des gens avec la SLA ne suffoquent pas, mais que plus de 90 pourcent meurent paisiblement. A cause de l'augmentation de l'entassement de l'acide carbonique ils deviennent de plus en plus étourdis et enfin endormissent paisiblement. La dyspnée peut en effet être causée par l'engloutissement, ou par expectorer difficilement des baves ou par une pneumonie.

Perte

Au fur et à mesure que la maladie se développe les gens avec la SLA doivent laisser tomber de plus en plus de leur autonomie. Ceci peut provoquer des sentiments de tristesse et rage. Apprendre à vivre avec la SLA est alors souvent décrit comme un processus de deuil continu. Dans la forme bulbaire c'est une expérience frustrante de perdre la parole ou de ne plus pouvoir manger de sa propre main. C'est souvent aussi un grand pas de passer sur une sonde PEG. Ça demande aussi beaucoup de puissance à adapter pour apprendre à communiquer autrement. C'est aussi difficile de se fréquenter avec d'autres symptômes de la forme bulbaire qui sont nuisant dans la communication avec d'autres gens, comme la salive qui court de la bouche ou le pleurer, le rire ou le bayer non-contrôlé.

Décisions sur la fin de vie

Quelques gens qui reçoivent la diagnose de la SLA, ont le besoin d'enregistrer leur désir pour la dernière phase de la maladie dans une étape tôt et prennent eux-mêmes l'initiative. Au fur et à mesure que la maladie se développe, les soigneurs assomment en générale que les gens prennent une décision sur la politique de respiration. Ils veulent alors prévenir que quelqu'un soit connecté à la respiration dans une

situation de crise contre sa propre volonté. Dans la pratique beaucoup de gens avec la SLA enregistrent leurs désirs en écrit et ils ont parlé avec leurs médecins sur la réanimation, la respiration et souvent aussi sur l'euthanasie. Largement 20 pourcent des gens avec la SLA meurent par euthanasie.

Soins de proximité

Ceux qui offrent les soins à proximité aux gens avec la SLA, surtout les partenaires, sont souvent chargé lourdement à cause de l'augmentation des soins. Un partenaire doit souvent aider la nuit à aller à la toilette ou à tourner dans le lit. L'implication est un repos de nuit dérangé et enfin la surcharge. Aussi dans la journée les soins personnels deviennent de plus en plus lourds si les muscles ne coopèrent plus. Dans la forme bulbaire la communication coûte beaucoup la peine aux soins de proximité.

Au moment que l'aide de soins à domicile soit appelé, les soins sont souvent déjà complexes et exigeant. C'est pour ça que ça pourrait être une déception pour le soin de proximité si le soin à domicile ne centre pas immédiatement bien sur la situation et ne tient insuffisamment compte avec les besoins et les sentiments du client et son soin de proximité. N'importe le soigneusement tout le monde soit, la présence des étrangers va déjà vite à la dépense de la vie privée et la paix dans la maison.

Quelques soigneurs de proximité ont, après le décès de la personne avec la SLA, besoin de surveillance médicale d'un des soigneurs à domicile qui a été concerné dans les soins. Après le décès de quelqu'un avec la SLA il y a une grande chance que le soigneur de proximité tombe dans un trou profond. Pour convertir les années intensives que les gens ont passées, ça semble être important que le contact avec les soigneurs qui étaient concernés dans leur situation, ne soit pas interrompu d'un jour à l'autre.

Raison pour demander les soins à domicile

Des gens avec la SLA reçoivent à temps l'avis ou l'indication des équipes de physiothérapie ou du centre de Référence Neuromusculaire, pour demander les soins à domicile. Néanmoins la situation peut se présenter qu'ils ne le font au moment que les soins deviennent trop exigeants, trop lourds ou trop technique pour les soins de proximité.

Les gens veulent passer le temps limité qu'ils ont encore ensemble, assez utile, intense ou digne que possible. Enclencher des soigneurs professionnels soulage véritablement les tâches des soigneurs de proximité, mais est aussi une infraction sur la vie privée précieuse et l'intimité. De cette raison ça se passe que des gens avec la SLA repoussent la demande pour les soins aussi longtemps que possible. Pour le moment ont expérimenté avec le Budget Lié à Personne (PGB)

2. Agir considéré dans une situation de soins complexe

Points d'attention et avis pratiques (en ordre alphabétique)

Habiller et déshabiller

- Parce que la fonction musculaire des gens avec la SLA détériore tout le temps, l'aide qu'ils faillent en habillant et déshabillant change. Quelqu'un qui pourrait aider une semaine par exemple en étirant un pull, ne le peut peut-être plus la semaine prochaine. Soyez alerte à cela.
- Quelqu'un qui ne peut plus utiliser ses muscles pour aider, ne peut pas non plus arrêter les mouvements qui font mal. Organisez en avant comment quelqu'un peut vous informer qu'un mouvement est désagréable.
- Entendez des conseils des membres de famille ou des soigneurs de proximité.

Traitement

A cause des difficultés à parler et la perte de salive, c'est possible parfois d'avoir une impression fautive de quelqu'un avec la SLA. Considérez que les capacités rationnelles ne sont en générale pas endommagées par la SLA. Traitez la personne avec la SLA avec respect et parlez à un volume normale, car rien ne manque à l'auditoire.

Manger, boire et problèmes à avaler

- Quand les muscles dans la bouche et la gorge affaiblissent, c'est possible qu'il aille se présenter des problèmes en mangeant et en buvant. Le mâcher et l'avaler se passent plus lentement. C'est important que la personne avec la SLA absorbe assez de substances alimentaires. Prenez le temps pour aider à manger et boire. Conférez sur l'attitude qui est le plus agréable en buvant ou mangeant.
- Quand vous hésitez que la personne avec la SLA absorbe assez de nourriture et boissons, avisez la personne avec la SLA de contacter un diététicien.
- Ne posez pas des questions en mangeant quand le client a besoin de toute l'attention pour mâcher ou avaler. Ne racontez alors pas des choses amusantes ou ennuyantes qui suscitent une réaction directe.
- A cause de la faiblesse musculaire dans la gorge et la bouche, la personne avec la SLA peut avoir des problèmes à s'avalier. Faites surtout attention à des aliments plus fins et des pièces forts. Le diététicien peut vous donner des avis pour adapter la nourriture et les boissons, par exemple le pain sans les croutes, des sortes de viandes douces comme la mince ou l'emploi d'épaississants.
- Le logopédiste de l'équipe de traitement SLA spécialisée peut être enclenché pour donner des conseils pour avaler et mâcher aussi sûr que possible.

Tousser

- A cause de la force à tousser diminué, les baves ou les salives peuvent mener à un étranglement et peuvent causer des grandes quintes de toux. Restez avec la personne avec la SLA et restez calme. Stimulez lui ou elle de bien tousser.
- Y-a-t'il par exemple une petite pièce de nourriture qui est fixé dans la trachée, appliquer alors la prise Heimlich.
- Le physiothérapeute peut vous donner des instructions sur le support dans le tousser.

Pleurer ou rire

Des gens avec la SLA peuvent parfois spontanément commencer à rire ou pleurer sans aucune raison. Ce pleurer ou rire de force ne peut pas être arrêté et est ressenti comme ennuyant pour eux aussi. Indiquez que vous savez que ça fait partie de la maladie et discutez comment vous pouvez le mieux traiter cela. Quand quelqu'un subit beaucoup de nuisance du rire ou pleurer de force, le médecin de revalidation ou le médecin de famille peut prescrire des médicaments, mais ceux-ci n'aident pas pour tout le monde.

Contractions

- Demandez la personne avec la SLA ce qui est le comportement ou le mouvement le plus agréable pour attaquer les contractions.
- Le physiothérapeute peut vous donner des instructions sur ce que vous pouvez faire pour diminuer les contractions.
- Quelques patients reçoivent des médicaments contre les contractions de leurs médecins de revalidation ou leurs médecins de famille. Ces médicaments peuvent diminuer la fréquence des contractions, mais pas la gravité.

Parler

- Prenez le temps d'essayer de comprendre quelqu'un qui a des difficultés à parler. Prenez soin à savoir ce que lui ou elle veut et que lui ou elle sait que vous allez faire.

- Faites du contact aux yeux et asseyez-vous à l'hauteur des yeux du client. Répétez ce que vous pensez avoir compris pour que le client ne doit pas répéter tout, mais justement le mot qui n'est pas correcte.
- Adressez la personne avec la SLA toujours vous-même.
- Posez autant de questions que possible qui peuvent être répondu courtement, par exemple avec oui ou non.
- Quand quelqu'un utilise des appareils de communication, laissez bien vous expliquer comment ils marchent, pour que vous puissiez effectivement communiquer avec la personne avec la SLA via ces appareils. Si ça coute trop de temps, discutez-le avec votre supérieure.
- Vous pouvez toujours contacter un logopédiste avec des questions sur le parler et les appareils de communication.

Douleur

- La douleur peut se présenter quand quelqu'un s'est couché ou assis dans le même comportement trop longtemps ce qui cause ses muscles et jointures de s'endurcir. Prenez soin de voir que la personne avec la SLA s'est assise ou couchée assez confortablement et soyez alerte sur les écrasements.
- La douleur peut aussi se présenter parce que les muscles sont sur affectés à cause de la faiblesse des autres muscles. Un conseil avec le thérapeute physio ou ergo pour voir s'il y a assez de dispositifs d'aide pour prévenir la surcharge.

Lever et déplacer

- Parce que la fonction musculaire des gens avec la SLA détériore de plus en plus, la mesure dans laquelle les gens puissent aider change par exemple dans le bien aller, dans l'être assis et l'avancer. Attendez-vous à cela et adaptez le support que vous donnez et le temps qu'il faut pour cela. Rapportez là-dessus dans le dossier des soins pour que lui qui est après vous soit au courant.
- Quand les gens avec la SLA ne puissent plus ou peu aider en levant ou déplaçant et quand la faiblesse musculaire augmente, ils puissent en effet glisser par vos mains et tomber. Estimez bien la situation et prenez soin d'avoir un pair supplémentaire de mains dans les environs.
- Utilisez les dispositifs d'aide présents comme l'ascenseur pour lever ou le drap pour glisser. Soyez sûr comment ils doivent être utilisés. Quand vous avez besoin de plus de temps pour cela, consulter votre chef.
- Avez-vous des questions sur lever, déplacer ou les dispositifs d'aide, contactez alors un thérapeute physio ou ergo. Consultez la *liste contacte assistants sociale* pour voir qui est déjà concerné avec le client.

Tomber

- A cause de la faiblesse musculaire, la chance de tomber est plus grande chez une personne avec la SLA. Quand tomber mène à des fractures ou éventuellement des opérations, ça peut causer une détérioration de l'image de la maladie. Stimulez la personne avec la SLA d'utiliser les dispositifs d'aide présents et des adaptations dans la maison.
- Prenez contact avec le coordinateur de soins quand vous avez le sentiment que le risque de tomber soit trop grand et si des dispositifs d'aide ou des adaptations doivent être demandées.

Site utile

www.alsliga.be

Auteur: dr Jolanda Keesom