

BROCHURE

SLA



Table de matière

1.	À propos de la SLA	4
1.1	Définition.....	4
1.2	Introduction.....	5
1.2.1	Incidence et hérédité.....	5
1.3	Symptômes.	5
1.3.1	Muscles affaiblis.....	5
1.3.2	Difficultés pour mâcher, avaler et parler	5
1.3.3	Perte de poids et diminution de l'appétit	6
1.3.4	Difficulté à respirer.....	6
1.3.5	Fatigue	6
1.3.6	Douleur aux articulations et aux muscles, contractions musculaires	6
1.3.7	Problèmes de constipation.....	7
1.3.8	Pleurs, rires et bâillements spasmodiques	7
1.4	Le diagnostic.....	7
2.	Qui sommes-nous ?	9
2.1	L'association	9
3.	Que faisons-nous ?	10
3.1	Informé.....	10
3.2	Week-end de contacts.....	10
3.3	Prêt d'outils d'aide.	10
4.	Vivre avec la SLA	12
4.1	Un guide pour la famille et les amis	12
4.1.1	Soutien psychologique	12
4.1.2	Aide pratique.....	13
4.2	Quelques conseils pour rester mobile	16
4.2.1	Modération lors des exercices	16
4.2.2	Activités récréatives	16
4.2.3	Exercices actifs, semi-actifs et passifs.....	16
4.2.4	Quelques conseils pour les exercices	17
4.2.5	La posture.....	17
4.2.6	Appareils d'aide pour effectuer des exercices difficiles.....	17
4.2.7	Comment assumer les problèmes ?	19
4.3	Conseils lors de problèmes pour manger, boire et avaler	20
4.3.1	Manger et boire	20
4.3.2	Tousser et avaler de travers	20
4.3.3	Adaptation de l'alimentation	21
4.3.4	Aliments recommandés.....	21
4.3.5	Les aliments pouvant poser problème.....	21
4.3.6	Les liquides	22
4.3.7	Contrôle de l'alimentation et du poids.....	22
4.3.8	Quelques conseils alimentaires	22
4.3.9	Hygiène buccale.....	22
4.3.10	Constipation	23

4.3.11	La sonde d'alimentation	23
4.3.12	La salive et les sécrétions	23
4.4	conseils de communication	24
4.4.1	La SLA et l'élocution	24
4.4.2	L'impact de la dégradation de la parole.....	24
4.4.3	Quelques méthodes simples pour favoriser la communication 24	
4.4.4	L'utilisation du téléphone	25
4.4.5	Outils d'aide à la communication.....	25
4.5	problèmes respiratoires.....	26
4.5.1	La SLA et la respiration.....	26
4.5.2	Deux méthodes simples.....	26
4.5.3	Tester la fonction pulmonaire	26
4.5.4	Symptômes de la dégradation respiratoire	27
4.5.5	Maladies respiratoires.....	28
4.5.6	Outils d'aide respiratoires directs	28
5.	Revalidation avec la SLA	29
5.1	Encadrement.....	29
5.2	Acceptation.....	29
5.3	Aspect au niveau de l'organisation	30
5.4	Parole et communication	30
5.5	Outils d'aide et équipements	31
5.6	Les différents aspects thérapeutiques des problèmes de déglutition	32
5.7	Traitement en cas de problèmes respiratoires	33
5.8	La physiothérapie dans la pratique.....	34
5.8.1	Au début.....	34
5.8.2	La première phase	34
5.8.3	La phase du lit.....	35
5.8.4	La respiration	35
5.8.5	La phase finale	36
5.9	Aspect ergothérapeutiques du traitement d'un patient SLA	36
	Coordonnées	38

1. À propos de la SLA

1.1 Définition

ALS est l'acronyme de Sclérose Latérale Amyotrophique

Amyotrophie signifie « perte du tissu musculaire » (myo=muscle). Sclérose latérale signifie « durcissement des cordons latéraux par lesquels descendent les faisceaux pyramidaux ».

SLA	: sclérose des neurones périphériques dans la moelle épinière accompagnée d'une atrophie musculaire
Atrophie	: diminution par défaut de nutrition
Myo-	: muscle
Amyotrophique	: atrophie du tissu musculaire
Sclérose	: durcissement

La SLA est une affection neuromusculaire non contagieuse qui peut débiter au niveau de n'importe quel groupe musculaire et dont la cause n'a pas encore pu être définie avec certitude. Aucun traitement efficace ou méthode préventive n'a encore été mis au point. L'espérance de vie et le rythme de l'évolution de la maladie diffèrent sensiblement d'un patient à l'autre, ce qui rend tout pronostic sûr difficile. Cette affection est généralement fatale dans les 3 à 5 années en raison de la paralysie des muscles de la respiration et de la déglutition. Mais l'espérance de vie d'une personne atteinte de la SLA varie fortement.

En 1862, Charcot Jean - Marie (né en 1825 à Paris) utilisait pour la première fois le terme « Sclérose latérale amyotrophique » pour désigner une affection tant du premier que du deuxième neurone moteur. En 1874, Charcot présente la première observation précise du syndrome SLA.

La SLA est une affection progressive des neurones moteurs centraux et périphériques dans le tronc cérébral et la moelle épinière. Les facultés intellectuelles, les capacités sensorielles et les fonctions sexuelles ne sont atteintes d'aucune manière.

La SLA génère un affaiblissement des extrémités, de la musculature respiratoire et du tronc, ainsi que des muscles de la déglutition et de la parole.

Dans certains pays, la SLA est également appelée la MND: motor (moteur), neuron (neurones), disease (maladie).

En Amérique, l'affection est également connue sous le nom de "Lou Gehrig disease", d'après le joueur de base-ball légendaire qui est décédé des suites de la SLA en 1941.

1.2 Introduction

1.2.1 Incidence et hérédité

La SLA n'est pas une maladie rare. En effet, elle touche entre six et sept personnes sur cent mille et sévit partout dans le monde. La plupart des patients atteints de SLA ont entre cinquante et septante ans mais des adolescents peuvent également en être victimes. Les hommes sont un peu plus fréquemment touchés par la maladie que les femmes. Le diagnostic ne peut être établi qu'une fois que d'autres affections neurologiques ont été exclues. L'évolution de la maladie est progressive mais varie d'une personne à l'autre. L'hérédité jouerait un rôle dans environ 5 à 10 % des cas de SLA. Lorsqu'il s'agit de la forme familiale, la SLA est une maladie héréditaire dominante, ce qui signifie qu'il y a 50 % de chance que chaque descendant d'un patient SLA attrape la maladie. Les symptômes de la SLA héréditaire sont les mêmes que ceux de la SLA non héréditaire. La seule différence réside dans le fait que les personnes atteintes de SLA héréditaire présentent généralement les premiers symptômes à un âge plus précoce. La SLA n'est pas contagieuse.

1.3 Symptômes.

Voici les symptômes les plus fréquents de la SLA :

1.3.1 Muscles affaiblis

Un des premiers symptômes est la perte de la force dans les mains qui peut être associée à l'atrophie d'un muscle ; la force dans les épaules et les bras peut toutefois également être touchée en premier.

Dans le cas de la « forme spinale », ce sont les jambes et les pieds qui sont touchés en premier, avec trébuchements et chutes comme conséquences.

1.3.2 Difficultés pour mâcher, avaler et parler

Manger est un processus complexe impliquant nombre de muscles : les muscles des mains et des bras, les muscles faciaux et de la mâchoire, les muscles de la langue, de la gorge et de l'œsophage. Une faiblesse d'un de ces muscles peut générer des problèmes de mastication et de déglutition.

En cas d'affaiblissement de ces muscles, on parle de SLA « bulbaire ». La parole devient plus imprécise et la voix plus faible. Le patient éprouve des difficultés à avaler et à mâcher ainsi qu'à manger et à boire, générant des problèmes de salive chez certains. Lorsque les muscles contrôlant la déglutition sont affaiblis, la salive et les sécrétions s'accumulent dans la bouche. La salive peut ainsi s'écouler de la bouche, voire passer dans les voies respiratoires. Le patient est alors susceptible d'avalier de travers. Ces symptômes sèment souvent la panique chez le patient et dans son entourage. Avaler de travers ne représente presque jamais une cause de décès dans le cas de la SLA. Ce problème est plus fréquent lorsque l'on boit que lorsqu'on consomme des aliments solides. Le risque d'avalier de travers s'accroît en cas de fatigue, d'émotions et lorsqu'on parle en mangeant et en buvant.

L'affaiblissement des groupes musculaires utilisés pour la parole peut générer des problèmes de communication. C'est ce qu'on appelle la « dysarthrie ». La dysarthrie est souvent couplée aux problèmes d'alimentation et de déglutition précités étant donné que les mêmes muscles sont utilisés pour mâcher, avaler et parler.

La SLA peut générer diverses sortes de troubles de la parole, selon les groupes musculaires affectés. Votre voix peut devenir rauque ou se changer en voix nasale. L'articulation peut devenir difficile tout comme la prononciation de certains sons. L'hygiène buccale peut également être atteinte : des muscles linguaux affaiblis et une mobilité réduite du palais rendent l'hygiène buccale plus difficile générant des caries dentaires et des infections. Une alimentation adaptée et la logopédie sont cruciales à cet égard.

1.3.3 Perte de poids et diminution de l'appétit

La perte de la masse musculaire, une diminution de l'alimentation en cas de difficultés à mâcher et à avaler en plus de la honte de manger en société peuvent rapidement provoquer une perte de poids.

1.3.4 Difficulté à respirer

En raison de la diminution de la force des muscles respiratoires, le dioxyde de carbone s'accumule dans le sang donnant naissance à des symptômes tels que des troubles du sommeil, des cauchemars, des maux de tête matinaux, des somnolences, des essoufflements, voire des pneumonies. Une résistance amoindrie et une fatigue accrue peuvent alors faire surface.

1.3.5 Fatigue

La fatigue est un des principaux symptômes de la SLA parce que les nombreux changements dans votre vie en tant que patient SLA peuvent résulter en un état de stress général qui, à son tour, peut s'exprimer par une dépression et la fatigue, notamment la « fatigue matinale ». Cette dernière est essentiellement due à un affaiblissement du diaphragme. Étant donné que la fonction pulmonaire s'affaiblit, la fatigue générale va s'accroître. Toutes les activités normales vont alors demander tout à coup énormément d'énergie dont votre corps fait toutefois défaut. Rien que le fait d'assumer le diagnostic peut être une telle charge psychologique qu'elle peut mener à l'apathie.

1.3.6 Douleur aux articulations et aux muscles, contractions musculaires

En fait, la SLA n'est pas une maladie douloureuse physiquement mais les crampes et les raideurs peuvent générer des douleurs dans les bras, les épaules et les jambes.

Les douleurs aux articulations proviennent essentiellement de la perte de la force musculaire et de la raideur dues à un manque d'exercice et au fait de garder la même position trop longtemps.

Les fibres musculaires, qui sont gérées de manière insuffisante par des influx nerveux, vont se contracter et provoquer des crampes.

La moitié des adultes en bonne santé ressentent toutefois également ces douleurs, surtout dans les jambes et les pieds.

1.3.7 Problèmes de constipation

La constipation peut être due au manque d'humidité, à la diminution de l'exercice physique et à la prise de certains médicaments. Les patients SLA ont souvent tendance à boire moins en raison des problèmes de déglutition et de l'aide nécessaire pour aller aux toilettes. Aller à la selle devient également plus difficile vu l'affaiblissement des abdominaux. Une alimentation adaptée et d'éventuels laxatifs peuvent aider à cet égard.

1.3.8 Pleurs, rires et bâillements spasmodiques

Il s'agit de symptômes de l'inactivité des centres cérébraux inférieurs. Au début, le patient réagit de manière normale à des événements joyeux ou tristes mais, par la suite, cette réaction devient souvent incontrôlée et ne peut être arrêtée.

Un tel comportement engendre souvent un sentiment de honte avec une isolation sociale comme conséquence.

1.4 Le diagnostic

La réaction d'une personne apprenant qu'elle est atteinte de la SLA varie en fonction de sa personnalité et de son expérience de vie ; certaines réactions reviennent toutefois assez fréquemment. Une des premières réponses est généralement la « déniégation ». Une seconde opinion est parfois indispensable avant de pouvoir accepter le diagnostic. La colère, tant envers le personnel médical que les membres de la famille, est une réaction fréquente. Un travail de deuil, comme on l'appelle, peut également avoir lieu. Le patient se rend compte qu'il va perdre des fonctions et le deuil pour assumer cette perte intervient souvent avant la perte effective. La manière par laquelle le diagnostic est annoncé est cruciale. La discussion relative au diagnostic requiert une bonne préparation et ne peut en aucun cas être brève et purement informative. La plupart des neurologues n'annoncent le diagnostic que quand ils en sont vraiment certains. Il est pourtant possible de se tromper étant donné que le diagnostic est basé sur des observations. Ici aussi, une seconde opinion peut s'avérer judicieuse. Il est préférable qu'un membre de la famille ou un ami proche soit présent lors de la discussion et que le médecin de famille soit informé du diagnostic. Le choc à l'annonce du diagnostic, la douleur, la colère et le désespoir sont souvent si intenses que repenser aux projets d'avenir de manière sereine peut prendre beaucoup de temps. Par ailleurs, une partie des patients SLA n'ont pas l'opportunité de trouver eux-mêmes des solutions parce que la maladie évolue bien trop vite.

La discussion commence toujours par une explication sur la nature de la maladie. En effet, vivre avec la SLA constitue une énorme pression psychologique pour le patient et son entourage. Le rythme et le contenu de la conversation dépendent des questions posées par le patient. Il faut être extrêmement prudent lorsque le pronostic est abordé. L'évolution de la maladie peut en effet fortement varier d'un patient à l'autre. On insiste toujours pour que le patient reste aussi actif que possible et qu'il continue à sortir en société le plus longtemps possible. La compréhension, le soutien et les conseils pratiques sont recommandés dans un stade plus avancé de la maladie parce que le patient est à chaque fois confronté à une nouvelle situation de perte. Le patient détermine lui-même quelles informations il désire entendre dans une certaine phase de la maladie. Le respect de ces désirs peut toutefois être contraire au programme de traitement.

Une fois le diagnostic enfin accepté, le patient SLA est susceptible de se replier sur soi-même et de devenir dépressif lorsqu'il pense à son avenir. Toutes ces émotions sont des réactions parfaitement normales dans une situation douloureuse. Ces émotions sont souvent passagères bien que des périodes de dépression et de ressentiment peuvent réapparaître.

2. Qui sommes-nous ?

2.1 L'association

L'asbl Ligue SLA Belgique fut officiellement fondée en février 1995 (Moniteur belge 15.06.1995) par un groupe de patients et de membres de leur famille. Ces personnes avaient réagi l'année précédente à un appel de Hugo Mees, le père d'un jeune patient SLA. Elles avaient toutes besoin d'informations pertinentes, d'aide et de coordination pour le traitement de la SLA.

L'association s'adresse à tous les patients belges atteints de la SLA. Le conseil est composé exclusivement de patients SLA et de leur famille. L'avantage est que ces personnes connaissent très bien la maladie ainsi que ses conséquences directes et indirectes. Leur devise :

Sur la brèche pour la SLA

L'asbl, dont le numéro d'identification est le 9897/95, est placée sous la haute protection de Sa Majesté la Reine et est affiliée à l'Alliance internationale des associations ALS/MND. Depuis le 01/06/2002, nous sommes reconnus comme organisation mandatée grâce à un arrêté ministériel du Gouvernement flamand « sous la direction de madame la Ministre Mieke Vogels du Bien-être et de la Politique d'égalité des chances ». Nous pouvons donc officiellement venir en aide à nos membres et les représenter lorsqu'ils adressent des requêtes au VAPH. Ces requêtes sont diverses, allant d'interventions aux frais à l'obtention d'une assistance matérielle individuelle (IMB), d'un emploi, de soins sur mesure (PAB & PGB - Budget personnel d'assistance & Budget lié à la personne), à domicile ou dans un home, etc..

Depuis, l'association est devenue une véritable organisation disponible 7 jours sur 7 pour les patients SLA et leur famille.

La Ligue dispose désormais d'un propre secrétariat occupé par des volontaires. Son siège est établi Campus Sint Rafaël, Bloc H, 4^e, étage Kapucijnenvoer 33 B/1, 3000 Leuven, Tel +32(0)16/23.95.82, Fax +32(0)16/29.98.65, e-mail info@alsliga.be ou secretariaat@alsliga.be, site web www.ALSLIGA.be

Nous disposons de nombreux outils d'aide tels que des fauteuils roulants, du plus simple au plus sophistiqué commandé par ordinateur.

Toutes les sortes d'appareils de communication, d'appareils destinés à faciliter la vie quotidienne, etc..

Les patients SLA membres de l'association peuvent bénéficier de ce service de prêts lorsque ces outils s'avèrent nécessaires.

Les patients et leur famille peuvent nous poser toutes leurs questions. Nous y répondrons dans la mesure du possible. Sinon, nous les redirigeons vers des médecins ou vers les instances compétentes.

3. Que faisons-nous ?

3.1 Informer.

Lorsque les patients apprennent qu'ils sont atteints de la SLA, ils recherchent de l'information. C'est ainsi qu'ils contactent généralement notre Ligue. La Ligue leur fournit alors un pack informatif comprenant nombre de brochures : consultez notre pack informatif [ou cliquez ici](#).

Ce pack peut être complété avec d'autres brochures relatives aux soins à domicile, aux remboursements, aux participations aux frais, aux adaptations de l'habitation, etc..

Des journées informatives sont régulièrement organisées en cas de progrès médicaux où des personnes compétentes (professeurs, fonctionnaires) donnent davantage d'explications.

Les membres sont tenus informés au moyen d'un magazine trimestriel, « la newsletter », envoyé gratuitement mais le site vous permet également de suivre toute l'actualité de près. Celui-ci est régulièrement mis à jour.

3.2 Week-end de contacts.

Chaque année, la Ligue organise un week-end de contacts où nous rassemblons des personnes pour se détendre ensemble. Des professeurs les informent par ailleurs sur les derniers progrès en matière de SLA. Des fonctionnaires du VAPH et de l'INAMI viennent y fournir de l'information relative aux remboursements et à la participation aux frais. Un salon est également organisé où des organisations et des sociétés viennent présenter et faire la démonstration des dernières évolutions en matière d'outils d'aide. Un accueil pour les enfants est chaque fois prévu. Pour plus d'informations, rendez-vous dans la rubrique Activités [ou cliquez ici](#).

3.3 Prêt d'outils d'aide.

En raison des tracasseries administratives dans les instances publiques, les patients SLA doivent souvent attendre trop longtemps pour obtenir leurs propres outils d'aide. Il n'est pas rare que des gens se procurent un outil d'aide qu'ils ne peuvent plus utiliser après quelque temps, qu'ils s'achètent un fauteuil roulant qui ne répond pas à tous leurs besoins, qu'ils ne considèrent l'achat d'appareils de communication qu'une fois que leur aptitude à parler a presque totalement disparu et ainsi de suite. La procédure de demande de ces outils d'aide est malheureusement trop lente pour les patients atteints de la forme très évolutive de la SLA. Les outils d'aide arrivent alors souvent trop tard. Les personnes qui contractent la maladie après 65 ans ne peuvent plus s'adresser aux instances compétentes pour obtenir de tels outils. Mais nous, nous ne tenons pas compte de l'âge. C'est pourquoi la Ligue a mis au point un propre service de prêts d'outils d'aide afin de pouvoir équiper les patients plus rapidement. Ce service a été élaboré grâce à quelques patients qui tenaient à nous offrir à leur décès les outils d'aide qu'ils utilisaient. Nos membres n'ont évidemment pas tardé à en faire usage et la demande est vite devenue plus importante que l'offre. Bien des personnes restaient donc démunies, ce qui nous a contraint à acheter quelques outils d'aide très demandés allant de fauteuils roulants très sophistiqués à des appareils destinés à faciliter la vie quotidienne, mais surtout

des appareils de communication. Entre-temps, bien des organisations, des associations philanthropiques, des sociétés privées et des sympathisants prévoient l'achat de ces outils d'aide. Ceux-ci sont par ailleurs entretenus et adaptés par des spécialistes de sorte que le service reste optimal. En raison de la demande importante en certains outils d'aide tels que les appareils de communication, nous travaillons également avec une liste d'attente. Pour obtenir plus d'informations sur le service de prêts d'outils d'aide et sur les outils d'aide qui sont à la disposition des patients SLA, rendez-vous dans la rubrique Outils d'aide [ou cliquez ici](#). Une caution de 30 € est demandée pour chaque outil d'aide prêté sauf pour les appareils de communication pour lesquels la caution s'élève à 70 € et les fauteuils roulants électriques pour lesquels elle s'élève à 120 €, caution remboursée lorsque l'outil prêté est rendu. Les outils d'aide restent de la propriété de la Ligue SLA et sont fournis en prêt à usage à l'emprunteur pendant la période d'attente de son propre outil d'aide pour une durée maximale de six mois. La Ligue peut décider de prolonger ce délai moyennant une demande écrite. L'emprunteur accepte de faire la demande le plus rapidement possible après l'emprunt pour obtenir son propre outil d'aide. En cas de non-respect des conditions, la Ligue SLA a le droit de réclamer ses outils d'aide. La règle des six mois ne s'applique pas aux plus de 65 ans ni aux non-indemnitaires.

Nous sommes toujours disposés à discuter avec les patients qui en éprouvent le besoin. Pour le prêt d'outils d'aide, nous désirons contacter le patient en personne auparavant. Si celui-ci ne peut pas se déplacer ou si se rendre au secrétariat est trop difficile pour des raisons de transport, une visite à domicile est possible. La Ligue est désormais également habilitée à assister officiellement ses membres dans leur démarche de demande au VAPH. Nous donnons par ailleurs des conseils pour obtenir l'outil d'aide le plus adapté. En bref, vous pouvez vous adresser à la Ligue pour toutes vos questions.

4. Vivre avec la SLA

4.1 Un guide pour la famille et les amis

Tant le soutien psychologique que l'aide pratique sont essentielles dans la vie d'une personne atteinte de la SLA.

4.1.1 Soutien psychologique

L'acceptation de la SLA n'est pas synonyme de désespoir. Elle doit au contraire correspondre à la première étape pour organiser sa vie du mieux qu'on peut. Beaucoup de moyens existent pour aider un patient SLA à continuer à vivre de manière productive et supportable. En tant que membre de la famille ou ami, l'essentiel est probablement le soutien psychologique. Vous devez toujours être positif, mais la situation ne peut en aucun cas être minimisée. Cela n'a pas de sens d'affirmer que tout rentrera dans l'ordre et que la SLA n'est pas une maladie grave. Le patient sait où il en est et sait donc que de telles réflexions sont fausses. Et le soutien que vous pouvez lui apporter en pâtira. Il est également inutile de s'attarder éternellement sur les aspects négatifs de la maladie. La recherche neurologique progresse continuellement et personne ne peut donc prédire quand il y aura une véritable percée. Ces faits donnent de l'espoir et l'espoir est crucial dans la vie. La famille et les amis d'un patient SLA doivent essayer de trouver un bon équilibre entre l'espoir et le réalisme. Cette tâche est ardue. Pour certaines personnes atteintes de la SLA et leur famille, un prêtre peut devenir une véritable source de courage, tout comme la Ligue SLA dont le but est d'aider les patients SLA et leur famille à vivre avec la maladie.

4.1.1.1 L'importance de la communication

La mise à disposition des lignes de communication constitue une partie essentielle du soutien à offrir. Les personnes atteintes de la SLA doivent savoir qu'ils peuvent à tout moment vider leur cœur et trouver des personnes sympathiques qui ne les jugeront pas. Si des tiers sont choqués à l'annonce de la maladie ou tentent de minimiser leurs angoisses, les patients vont vite se replier sur eux-mêmes. Le rôle essentiel de la famille ou des amis est probablement celui d'une bonne oreille. Toute la famille devrait essayer de créer une ambiance où tous les membres de la famille peuvent exprimer en toute honnêteté leurs propres sentiments concernant la SLA.

4.1.1.2 Les enfants de patients SLA

Bien que la SLA ne touche pas les jeunes en première instance, il arrive que la famille d'un patient SLA ait de jeunes enfants. On oublie parfois comment la maladie sera assimilée par un parent cher et par l'ensemble de la famille. Il est essentiel que les membres de la famille et les conseillers qui aident la famille prennent le temps nécessaire pour discuter en profondeur des problèmes que les enfants pourraient rencontrer en vue d'accepter la SLA dans leur famille.

4.1.1.3 Ne vous oubliez pas.

La famille la plus proche sera probablement concernée par les soins et l'aide quotidiens apportés au patient SLA. La plupart des patients SLA restent chez eux, ce qui peut rendre la pression lourde pour les membres de la famille. Les personnes les plus proches qui soignent le patient, comme le conjoint ou les enfants plus âgés, peuvent penser que soigner quelqu'un atteint de la SLA prendra la plus grande partie de leur vie dans un stade plus avancé. Il est évident qu'en tant que famille proche, on désire faire de son mieux pour aider la personne chère mais il y a des limites.

Lorsqu'une forte personnalité habituée à avoir les choses bien en main est atteinte d'une maladie invalidante, elle peut réagir en répercutant ce désir de contrôle sur d'autres. Certains patients SLA peuvent devenir très exigeants et la famille tolère plus facilement être contrôlée de cette manière. Si tel est le cas, il est essentiel que la famille et le patient discutent de la situation et décident de fixer des limites mutuelles raisonnables par rapport à la disponibilité familiale. S'ils n'arrivent pas à trouver d'accord, discuter du problème avec un assistant social ou un psychologue peut s'avérer utile. Les personnes assurant les soins doivent pouvoir continuer à vivre. Passer du temps en compagnie d'amis et de membres de la famille qui ne sont pas malades, avoir du temps pour ses hobbies et d'autres activités que les soins, c'est essentiel pour se changer les idées. Ces activités leur permettent de se vider du stress, les personnes concernées deviennent alors plus efficaces et plus enthousiastes.

Il ne faut pas hésiter à demander à d'autres membres de la famille de s'occuper de temps à autre des soins. Ainsi, les personnes habituelles peuvent régulièrement faire une pause. Le cas échéant, de l'aide payante peut parfois remplacer ces personnes. L'assistant social, qui fait partie de l'équipe médicale SLA, pourra donner des informations sur les sortes d'aide et de modalités de paiement disponibles.

4.1.2 Aide pratique

4.1.2.1 L'équipe médicale.

Nombre d'assistants médicaux peuvent aider les patients SLA à faire face aux restrictions que leur impose la maladie. Le médecin généraliste renverra les patients à un **neurologue**, qui est spécialisé dans les maladies du système nerveux et qui peut confirmer le diagnostic de la SLA. A côté des médecins et du personnel infirmier, le patient SLA peut également être soutenu par un **assistant social**. Si le patient rencontre des problèmes émotionnels ou si un **membre de la famille** souffre de stress, on peut demander au médecin de famille de les renvoyer à un **assistant social, un psychiatre** ou un **psychologue**. Ces personnes sont en mesure d'offrir une assistance aux familles pouvant aider les membres de la famille à accepter cette difficile adaptation.

Un **ergothérapeute** peut donner des conseils concernant les techniques et l'équipement qui permettent au patient SLA de poursuivre ses activités quotidiennes. L'ergothérapeute est également en mesure de former comme il se doit le patient et ses soignants pour qu'ils puissent utiliser divers équipements pour la mobilité tout en préservant l'autonomie et le style de vie familiale. L'ergothérapeute peut par ailleurs se rendre à domicile pour vérifier si l'environnement du patient SLA doit être adapté. Il est essentiel de demander l'avis d'un ergothérapeute avant d'acheter l'un ou l'autre équipement. Un **kinésithérapeute** peut enseigner au patient des exercices d'amplitude de mouvement pour maintenir sa souplesse et pour renforcer les muscles non atteints.

Le kinésithérapeute est en mesure de former le patient et ses soignants pour une utilisation optimale des outils d'aide prescrits. Un **diététicien** aidera à maintenir une alimentation équilibrée lorsque certains aliments deviennent difficiles à manger en raison des problèmes de mastication et de déglutition.

Les **orthophonistes** peuvent à leur tour apprendre au patient SLA des façons pour préserver le plus longtemps possible la communication orale. Ils sont par ailleurs spécialisés dans les différents moyens de communication disponibles. L'intervention d'un ergothérapeute est importante dans le choix d'un moyen de communication ; le patient SLA doit être physiquement apte à l'utiliser de manière optimale. En cas de problèmes respiratoires, le patient peut faire appel à un **pneumologue**. Certaines équipes SLA disposent d'un thérapeute spécialisé pour aider le patient à développer et à entretenir des possibilités pour se détendre. Un **prêtre** peut éventuellement aussi faire partie de l'équipe.

Les assistants proches doivent également être en contact avec les membres de l'équipe soignante pour apprendre les diverses techniques d'aide. Vous pouvez par ailleurs faire appel à la **Ligue SLA** pour trouver des réponses à certaines questions relatives aux outils d'aide, aux demandes au VAPH, aux interventions aux frais ou tout simplement pour discuter lorsque vous en ressentez le besoin et que vous ne savez plus quoi faire.

4.1.2.2 Hygiène personnelle

Prendre un bain et se laver ne requiert guère d'adaptation au début de la maladie. Du ruban adhésif ou des autocollants spéciaux apposés sur le fond de la baignoire peuvent éviter de glisser, et une poignée à côté de la baignoire peut s'avérer pratique pour entrer et sortir de la baignoire. Dans un stade plus avancé, un siège dans la baignoire peut être utile et il est possible qu'il faille aider le patient à sortir du bain. Comme pour toutes les techniques d'aide pour soulever le patient, les soignants doivent recevoir la bonne formation du kinésithérapeute afin d'éviter toute surcharge. Dans un stade encore plus avancé de la maladie, des toilettes au lit constituent souvent la meilleure solution et il faut encourager le patient SLA à les utiliser tout seul autant que possible. Tant le soignant que le patient peuvent apprendre la bonne technique par un infirmier.

Il est préférable pour un patient SLA d'avoir les ongles et les cheveux courts. S'il se teint les cheveux, il n'y a aucune raison de ne plus le faire. Un pommeau de douche non fixé que l'on peut prendre en main peut s'avérer très pratique pour se laver les cheveux.

Etant donné que la SLA ne touche pas tous les muscles, le patient peut généralement continuer à contrôler ses intestins et sa vessie. Une poignée à côté des toilettes peut constituer une aide pour s'asseoir et se lever. Boire beaucoup permet d'éviter des infections des voies urinaires. A cet égard, une alimentation contrôlée constitue la meilleure mesure préventive. Le diététicien peut apporter son aide dans le choix des repas qui favorisent un bon transit intestinal.

La constipation est un problème fréquent chez les patients SLA.

Il est important de conserver l'hygiène personnelle et les habitudes pour la toilette autant que possible. Le fait de se mettre sur son trente et un peut avoir un effet positif sur son moral. Chaque patient SLA doit être encouragé en s'intéressant à lui et en lui faisant des compliments sur son aspect, tout comme auparavant. L'autonomie et la vie privée du patient ne peuvent pas en pâtir lorsque ce n'est pas nécessaire.

4.1.2.3 L'alimentation

Les problèmes de mastication et de déglutition sont courants chez la SLA et finiront par modifier les habitudes alimentaires du patient. L'aide d'un diététicien peut s'avérer précieuse pour s'assurer que le patient SLA continue à avoir une alimentation équilibrée. La personne qui prépare les repas du patient doit demander de l'aide au diététicien et à l'orthophoniste dès que le patient présente des problèmes de déglutition. Au début, la seule solution qui s'impose est de hacher finement les aliments solides, comme la viande. Par la suite, un mixeur et un robot pourront permettre la préparation de repas tendres de sorte que le patient puisse tout de même manger la même chose que le reste de la famille. Les aliments liquides doivent éventuellement être épaissis pour en faciliter la déglutition. Le repas peut constituer un processus lent et pénible pour un patient SLA mais la plupart d'entre eux peuvent tout simplement continuer à manger en compagnie du reste de la famille. Les repas doivent être un moment agréable, de détente, de sorte que le patient n'ait pas l'impression d'être forcé à manger. S'il se dépêche à manger, le risque d'avaler de travers s'accroît, ce qui pourrait le pousser à manger trop peu. Le patient SLA ne doit manger que s'il s'en sent capable. Le fait qu'une personne l'aide peut faire des miracles lorsque le patient se sent trop faible ou trop fatigué. La meilleure solution pour remédier à la « fatigue alimentaire » est de manger cinq à six repas légers par jour au lieu de trois repas lourds.

4.1.2.4 Activité et détente

L'activité et la détente sont essentielles pour les personnes atteintes de la SLA. Une routine quotidienne d'exercices d'amplitude de mouvement leur est prescrite. Un kinésithérapeute apprendra les bonnes techniques au patient mais également à son soignant. Cette routine doit être entretenue tous les jours afin de garder la souplesse des articulations et des muscles. Au cours de l'évolution de la maladie, les exercices seront adaptés et le rôle du soignant deviendra de plus en plus important. Au début, des exercices « actifs » seront principalement prescrits aux personnes atteintes de la SLA qui les effectueront seules. Par la suite, ces exercices céderont la place à des exercices « semi-actifs » et « passifs », où le soignant aide à exécuter le mouvement ou l'effectue à la place du patient. Le soignant doit être formé comme il se doit par un thérapeute et doit être disponible pour aider le patient tous les jours. Les patients SLA sont encouragés à rester actifs quand leurs forces le permettent mais ils ne peuvent pas être épuisés non plus. La fatigue puisera dans l'énergie dont le patient a besoin pour les activités qu'il aime ou qu'il doit vraiment faire. Une canne ou un déambulateur permettra de continuer à assurer la mobilité chez les personnes dont les jambes sont affaiblies. Finalement, un fauteuil roulant peut s'avérer utile. Il est important de prescrire le bon fauteuil roulant. Bien des modèles sont disponibles et certains sont équipés de nombre d'accessoires très utiles. Pour être certain qu'un fauteuil roulant puisse servir le patient SLA le plus longtemps possible, l'avis d'un ergothérapeute est fortement recommandé. Lui sait quel modèle constitue le meilleur achat. Ce thérapeute peut également apprendre comment aider au mieux le passage du fauteuil à la voiture, du fauteuil à un siège et du fauteuil au lit. Les sorties stimulent le moral ; tout le monde peut apprécier un changement d'environnement et du train-train quotidien. De nombreuses institutions publiques, telles que les galeries d'art, les musées et les théâtres, sont accessibles aux fauteuils roulants, tout comme de nombreux restaurants. Un patient SLA doit être encouragé à sortir de chez lui et a droit à une compagnie agréable.

Au début de la maladie, il n'est généralement pas nécessaire de changer les activités de détente habituelles.

Pour les patients à mobilité réduite et souffrant d'une faiblesse musculaire, bien des activités de détente restent possibles en compagnie de la famille ou des amis. Jouer aux cartes, aux échecs ou autres jeux de sociétés sont des activités sociales agréables et il existe des supports pour jeux de cartes destinés aux personnes ayant du mal à les tenir en mains. Les personnes atteintes de la SLA peuvent peindre, écrire des livres et jardiner avec l'aide d'appareils de soutien le cas échéant. Autres possibilités : regarder la télévision, écouter de la musique ou des livres parlants (disponibles dans les bibliothèques publiques). La lecture en groupe était très pratiquée par nos ancêtres et cela change de la télévision. Quelles que soit les activités choisies, le facteur essentiel est de pouvoir les effectuer en groupe. La SLA peut donner un sentiment d'isolement. La meilleure aide que la famille et les amis peuvent offrir est leur compagnie, leur écoute, leur capacité à associer le patient à la famille et à des activités en groupe qui le permettent, leur assistance quand c'est nécessaire et avoir le tact qu'il faut pour savoir quand ce n'est pas nécessaire.

4.2 Quelques conseils pour rester mobile

L'objectif des exercices est de préserver les forces d'un patient SLA ou de renforcer les muscles qui ne sont pas touchés, et de garder la souplesse des muscles. Il est important de comprendre que les exercices ne renforceront pas les muscles affaiblis. Une fois que les neurones moteurs qui contrôlent un muscle spécifique ont été détruits, ils ne peuvent plus être régénérés par les exercices ni par aucun autre moyen. Le programme d'exercices adaptés peut toutefois réduire à un minimum la raideur des articulations et des muscles.

Un patient SLA doit soumettre tous les jours chaque articulation affectée à une série d'exercices d'amplitude de mouvement pour éviter l'engourdissement. Ces exercices contribuent à maintenir autant que possible la souplesse du corps et la mobilité des articulations.

Les exercices d'amplitude de mouvement sont habituellement effectués de manière symétrique : on fait travailler les articulations d'un membre selon un ordre précis avant de passer à un autre membre et ainsi de suite.

Chaque patient SLA a besoin d'un programme d'exercices conçu en fonction de ses possibilités et besoins individuels.

4.2.1 Modération lors des exercices

Tous les exercices doivent être effectués avec modération. Il faut à tout moment éviter la fatigue et la douleur. Si elles apparaissent tout de même, il faut le signaler au thérapeute de sorte qu'il puisse faire les adaptations nécessaires.

4.2.2 Activités récréatives

Si le patient aime la marche, la bicyclette ou la natation, il doit continuer ces activités tant qu'il peut les faire en toute sécurité.

4.2.3 Exercices actifs, semi-actifs et passifs

Un exercice « actif » est un exercice que l'on peut effectuer tout seul, sans aide. Les muscles sont encore capables d'effectuer des mouvements complets.

Cependant, tous les patients SLA ne sont pas en mesure de suivre un programme entier d'exercices actifs.

Les muscles qui ne peuvent exécuter que des mouvements partiels de l'articulation ont besoin d'aide pour compléter l'exercice. Il s'agit des exercices « semi-actifs ». Une personne peut aider le muscle dans son mouvement ou peut montrer une manière pour tout de même réussir à faire le mouvement en s'aidant de son propre appui.

Les exercices « passifs » sont entièrement effectués par un soignant lorsque certains muscles ne sont plus en mesure d'effectuer de mouvement. Le soignant bouge les articulations en manipulant les membres. Les exercices passifs font travailler les articulations mais pas les muscles. L'aide d'un thérapeute peut également s'avérer utile à cet égard.

4.2.4 Quelques conseils pour les exercices

- Les exercices doivent devenir une routine quotidienne. La routine peut être scindée pour éviter la fatigue
- Il faut qu'un maximum d'exercices soit effectué de manière active. Dans un stade plus avancé, on peut passer à des exercices semi-actifs ou passifs. Le thérapeute peut apporter son aide pour établir les limites des exercices
- Si une journée chargée est en perspective, le thérapeute peut indiquer quels exercices sont les plus importants à effectuer.
- Certains exercices peuvent être effectués en position assise ou allongée. Les exercices passifs se font généralement en position allongée. Ici aussi, le thérapeute peut recommander les positions qui sont les plus adaptées à votre état.
- Chaque exercice douloureux ou fatiguant doit immédiatement être interrompu

4.2.5 La posture

Lorsque les muscles qui maintiennent la posture sont affaiblis, des gênes peuvent apparaître dans le bas du dos, la nuque et au niveau des épaules. Des coussins et des dossiers spéciaux, des coussins de soutien cervical (cou) et lombaire (bas du dos) sont disponibles pour aider à maintenir une bonne posture. Il est possible que le patient SLA doive se pencher un peu vers l'arrière lorsqu'il veut s'asseoir ou qu'il doive porter un collet cervical pour garder une bonne posture. Le thérapeute peut ici aussi apporter son aide dans le choix des bons outils d'aide.

4.2.6 Appareils d'aide pour effectuer des exercices difficiles

4.2.6.1 Equipements adaptés

Bien des personnes atteintes de la SLA éprouvent des difficultés à saisir des objets et à les manipuler. Il est souvent possible de modifier les articles indispensables à la vie quotidienne ou de leur substituer des versions conçues spécialement pour compenser la faiblesse des muscles des doigts, des mains et des poignets. Ainsi, des couverts à large manche peuvent faciliter le repas. Il existe également des ustensiles dotés de manches plus longs et plus larges qui compensent partiellement l'amplitude réduite des mouvements de l'épaule.

Des tasses à grande anse permettent aux patients SLA d'y glisser tous les doigts, ce qui réduit les risques de débordement. Une assiette à rebord munie d'une petite surface verticale permet de pousser les aliments sur une fourchette ou une cuillère. Saisir et tourner une poignée de porte est un mouvement double qui peut également poser problème. Une rallonge pour poignée de porte peut résoudre ce problème puisqu'elle permet d'ouvrir une porte en levant ou en abaissant ce levier. Un gros manche en bois ou en plastic attaché à la clé de la porte peut apporter une aide pour tourner la clé dans la serrure. Des stylos et des crayons de grosse taille sont plus faciles à tenir que ceux utilisés habituellement ; un petit bloc dans lequel le stylo ou le crayon peut être fixé est également un outil d'aide pour l'écriture.

Les fermetures de vêtements deviennent difficiles lorsque les mains et les doigts sont affaiblis. Ici aussi, des solutions simples peuvent venir en aide. Les fermetures Velcro sont un substitut très populaire pour les boutons et les fermetures à glissière. Il est encore mieux d'utiliser des pulls et des pantalons ou des jupes à taille élastique qui ne requiert aucune fermeture.

Adapter les interrupteurs de la radio, de la lumière et de la télévision permet à un patient SLA d'allumer et d'éteindre ces appareils avec la paume de la main, un mouvement de la tête voire un souffle d'air. Les téléphones mains libres sont eux aussi très pratiques.

Il est important de discuter de chaque outil d'aide avec l'ergothérapeute avant de l'acheter afin d'éviter toute déception et erreur onéreuse.

4.2.6.2 Les orthèses

Il s'agit d'outils d'aide qui s'attachent au corps.

Ils soutiennent les articulations dans une position spécifique lorsque les muscles n'y parviennent plus.

Les orthèses sont généralement prescrites par un médecin et le thérapeute fera les adaptations nécessaires et apprendra la bonne utilisation de celles-ci.

Le bracelet palmaire universel correspond probablement à l'orthèse la plus connue. Il s'attache à la main avec du Velcro permettant de tenir en mains les couverts, une brosse à cheveux et autres petits objets. Une orthèse du pouce aide à séparer les doigts du pouce. Le patient peut alors plus facilement tenir des objets en mains lorsque les muscles de la main sont affaiblis. Une orthèse plus longue peut stabiliser le poignet, en plus de séparer les doigts du pouce, pour prendre et tenir plus facilement un objet d'usage courant.

Bien des personnes atteintes de la SLA souffrent du « pied tombant », ce qui les font trébucher. La solution peut être tout simplement une orthèse pédi-jambière en plastic qui se dissimule facilement sous le pantalon. Celle-ci est prescrite par un médecin.

4.2.6.3 Cannes et déambulateurs

Un patient SLA souffrant d'une jambe affaiblie peut faire appel à différents types de cannes avec un seul ou plusieurs points d'appui. En soulageant un peu le côté affaibli, une canne peut aider à éviter de tomber. Le choix de la canne doit être fait en concertation avec le médecin et le physiothérapeute. Si les deux jambes du patient sont affaiblies mais que le buste possède encore suffisamment de force, un déambulateur sera alors probablement recommandé. De cette manière, le poids du corps est réparti sur une plus grande surface, ce qui assure une plus grande stabilité à son utilisateur.

4.2.6.4 Fauteuil roulant

De nombreuses personnes souffrant de la SLA auront un jour besoin d'un fauteuil roulant. Certaines ne l'utiliseront que pour de longs déplacements à l'extérieur de la maison, d'autres uniquement pour quelques activités et d'autres encore passeront la majeure partie de la journée dans leur fauteuil roulant.

Le médecin aidera à décider du meilleur moment pour se procurer un fauteuil roulant. Un tel outil doit être considéré comme une opportunité d'augmenter l'autonomie pour se rendre partout et surtout pour économiser de l'énergie.

Nombre de sortes et de modèles de fauteuils roulants existent sur le marché. Le patient doit se procurer un fauteuil adéquat, adapté à son mode de vie.

Il existe des fauteuils roulants à commande manuelle et électrique, des sièges avec des accoudoirs amovibles ou un plateau ainsi que des fauteuils roulants pliables à ranger dans le coffre d'une voiture. Il est donc essentiel de choisir le fauteuil adéquat. Nombre de facteurs doivent être pris en considération : la condition physique actuelle et future, la situation financière et les aides financières possibles, et l'aide éventuelle apportée au patient par la famille ou les amis. Acheter un fauteuil roulant est une acquisition importante pouvant améliorer l'existence du patient SLA au moment de l'achat et par la suite ; c'est pourquoi il faut faire son choix de manière judicieuse.

Des rampes d'accès doivent être installées à la place des escaliers dans la maison. Il est parfois également nécessaire de déplacer du mobilier.

Des tiers devront toujours aider le patient lorsqu'il veut passer du fauteuil roulant au bain, au lit, dans la voiture ou aux toilettes et inversement. Ces mouvements doivent se faire avec précaution afin d'éviter toute chute. Le thérapeute peut aider à apprendre les bonnes méthodes à cet égard.

Lorsque le patient s'installe dans le fauteuil ou s'en retire, il est essentiel d'actionner les freins et de retirer les repose-pieds.

4.2.6.5 Lève-personnes

Il s'agit d'appareils permettant de déplacer le patient du fauteuil au lit, aux toilettes ou au bain. Ils sont très utiles lorsque le patient est *corpulent ou lorsque le soignant n'est pas très fort*. Le lève-personne soulève le patient à l'aide d'une sangle de sorte que le soignant puisse le déplacer.

4.2.7 Comment assumer les problèmes ?

4.2.7.1 Chutes

En cas de chute, le patient SLA doit avant tout être relevé. L'aide nécessaire dans ce cas dépend du niveau de faiblesse des muscles. Certains n'ont besoin que d'un petit coup de pouce pour se relever. D'autres doivent être soulevés par derrière jusqu'à ce qu'ils puissent appuyer leurs jambes au sol. D'autres encore nécessiteront deux personnes pour pouvoir se rasseoir sur une chaise ou dans un fauteuil roulant. Il est important que les soignants ne se surmènent pas mais qu'ils aident le patient jusqu'au moment où celui-ci parvient à faire le reste.

4.2.7.2 Crampes musculaires

De telles crampes ne sont pas rares chez les patients SLA. Elles peuvent être quelque peu soulagées en gardant le muscle en question chaud, en l'étirant ou en

le faisant étirer jusqu'à ce que la douleur s'atténue (stretch). Les crampes intenses et fréquentes doivent être signalées au médecin pour que celui-ci puisse prescrire les médicaments adéquats.

4.2.7.3 Douleurs articulaires et musculaires

Les exercices d'amplitude de mouvement précités ont été mis au point dans le but de prévenir les douleurs articulaires provoquées par la raideur due au manque de mouvement. Suivre minutieusement le programme d'exercices, qu'ils soient actifs ou passifs, effacera bien des douleurs articulaires potentielles. Des bras affaiblis sans soutien peuvent générer des douleurs articulaires au niveau des épaules. Il est donc utile de poser les bras faibles sur des oreillers, des accoudoirs ou sur une table. Une sangle soutiendra également un peu le bras et minimisera la tension pendant la marche. Des douleurs dans les hanches peuvent provenir d'une période trop longue en position assise sur une chaise ou un fauteuil affaissé. Un siège ferme posé sur la chaise habituelle ou le fauteuil roulant soulagera la tension exercée sur les articulations de la hanche. Il est crucial que la position d'un patient SLA soit changée plusieurs fois par jour et par nuit. Certaines personnes atteintes de la SLA bénéficient d'un meilleur confort pour dormir grâce à une laine de mouton, une alèse en caoutchouc mousse, un drap en satin ou un matelas gonflable vibrant.

4.3 Conseils lors de problèmes pour manger, boire et avaler

4.3.1 Manger et boire

Manger est un processus complexe qui implique différents groupes musculaires. Les muscles dans les mains et les bras tiennent les couverts pour les amener à la bouche. Les muscles faciaux adaptent la bouche pour prendre la nourriture et grader la bouche fermée ensuite. Les muscles de la mâchoire contrôlent la mastication. La langue fait une boulette ou un « bol alimentaire » avec les aliments et la salive et le pousse vers le nez. Les muscles de la gorge assurent la déglutition faisant passer la nourriture dans la gorge. Ces muscles ferment par ailleurs les voies respiratoires pour éviter que la nourriture passe par là. Enfin, les muscles de l'œsophage font descendre les aliments vers l'estomac. Une faiblesse ou une mauvaise coordination d'un de ces muscles peut provoquer des problèmes de mastication et de déglutition.

Voici quelques manières pour assumer ces problèmes.

4.3.2 Tousser et avaler de travers

En cas de muscles de la gorge affaiblis, on peut avoir l'impression que la nourriture reste bloquée dans la gorge ou qu'elle passe par les voies respiratoires qui ne sont pas suffisamment fermées.

En toussant et en avalant de travers, le corps perd la nourriture et la boisson qui risquent d'être aspirées. Si on ne parvient plus à respirer lorsqu'on avale, la nourriture visible doit être retirée de la bouche avec le doigt. S'il n'y a pas de nourriture visible dans la bouche, vous ne pouvez pas aller jusqu'à la gorge ni frapper dans le dos. La meilleure chose à faire si le patient a avalé de travers est d'essayer qu'il reste calme, qu'il respire lentement et régulièrement par le nez et qu'il renforce la toux réflexe. Soutenir le ventre pendant la toux aide à faire remonter la nourriture bloquée. Pour soutenir soi-même le ventre, les bras doivent

être croisés sur le bas-ventre et il faut faire pression vers le bas au moment de tousser. Un soignant peut le faire en se plaçant derrière le patient et en poussant les mains du patient à plat sur son ventre au moment de tousser.

Cette technique importante doit certainement être exercée.

En cas de respiration bruyante ou de voix rauque après avoir mangé ou bu, il faut en informer le médecin parce que ces symptômes peuvent signifier que de la nourriture ou du liquide est entré dans les poumons.

Chaque patient ayant des problèmes de déglutition et d'élocution doit aller régulièrement en visite chez un orthophoniste.

4.3.3 Adaptation de l'alimentation

L'alimentation constitue une partie essentielle pour la santé de tous, donc également pour celle d'un patient SLA. Un diététicien doit être consulté pour avoir un régime adapté. Certains modifient trop rapidement la consistance de leur repas alors qu'ils devraient au contraire continuer à profiter d'un régime normal moyennant quelques petites adaptations tels que hacher la viande, etc..

4.3.4 Aliments recommandés

Les aliments les plus faciles pour un patient SLA avec des problèmes de déglutition sont ceux dont la consistance est réduite.

Les potées, la viande moulue, les œufs brouillés, les yaourts, les bananes, les poires, le poisson et la gelée sont suffisamment tendres pour être facilement avalés.

Le régime purée est une autre possibilité. Les plats ordinaires peuvent généralement être réduits en purée grâce à un robot ou un mixeur ; de cette manière, le patient peut manger le même menu que le reste de la famille mais sous forme de purée. Il est important de ne pas mouliner les aliments trop fins ou de ne pas ajouter trop de liquide pour éviter que le plat devienne trop inconsistant. La consistance idéale est celle d'un bol de flocons d'avoine épais. Si la nourriture est trop liquide, elle peut être épaissie à l'aide de farine ou de maïzena pendant la cuisson. Evitez à tout prix les grumeaux lorsque vous épaississez la nourriture. Il existe également des féculés instantanés. Le diététicien pourra vous informer davantage à ce sujet.

4.3.5 Les aliments pouvant poser problème

- Les aliments d'une texture mixte comme la soupe avec de gros morceaux de légume ou de viande.
- Les aliments qui deviennent filandreux comme le lard, la peau de la tomate ou le céleri.
- Les aliments qui deviennent compactes dans la bouche comme le pain blanc ou le chou bien cuit.
- Les aliments très consistants tels que les noix, les raisins, le pain grillé.
- Les aliments très épicés qui peuvent augmenter la salivation chez certains.
- Les aliments qui s'émiettent lorsqu'on les mange tels que les biscuits, le cake ou des toasts secs.

4.3.6 Les liquides

Normalement, il faut boire 1,5 à 2 litres par jour afin d'éviter les sécrétions et la constipation. L'alcool doit être consommé avec modération. L'effet de l'alcool avec les médicaments à prendre doit être soumis à discussion avec le médecin à l'avance.

4.3.7 Contrôle de l'alimentation et du poids

Les patients SLA perdent souvent du poids en raison de la diminution de la masse musculaire. Leur poids doit être vérifié une fois par mois et communiqué au médecin ou au diététicien. Un régime adapté peut aider à conserver un poids optimal. Les suppléments alimentaires prescrits et les friandises peuvent aider à entretenir l'apport en calories. Certains prennent du poids en raison du manque d'exercice. Ici aussi, un régime adapté peut apporter la solution. Dans tous les cas, il faut arriver à une alimentation « parfaite ».

4.3.8 Quelques conseils alimentaires

Pour les personnes souffrant de la SLA, manger peut constituer un processus lent et frustrant. Quoi qu'il en soit, il est important de ne pas s'énerver. Les repas doivent toujours être un moment de détente où il faut prendre son temps.

Si les repas en famille deviennent difficiles, le patient SLA peut manger seul avec son soignant et rejoindre le reste de la famille dès qu'il a terminé. Voici l'attitude à adopter lors des repas : se tenir droit sur une chaise solide avec un haut dossier, garder les pieds à plat sur le sol et les bras sur la table, tenir la tête bien droite et entrer le menton vers la poitrine. Ainsi, l'œsophage adopte la position idéale pour assimiler de la nourriture. Un éventuel collet cervical doit être retiré. Une bande velcro fixée au dossier de la chaise peut constituer une alternative utile.

Afin d'éviter que la nourriture ne glisse trop facilement dans la gorge, il est recommandé de manger par petites bouchées et de boire par petites gorgées.

Il faut toujours éviter de manger et de parler en même temps.

Si un repas complet est trop fatiguant, le patient peut essayer de manger des repas plus légers de manière plus fréquente.

Tout effort juste avant un repas est fortement déconseillé ; il faut se rendre à table de manière reposée et détendue. En effet, manger doit rester attirant et amusant, et le patient doit pouvoir profiter au maximum de l'arôme et du goût.

Il est recommandé de rester bien droit sur sa chaise pendant une demi-heure après le repas afin de favoriser la digestion.

4.3.9 Hygiène buccale

Après le repas, il faut contrôler la bouche et retirer tous les restes alimentaires entre les joues et les dents. Rincer la bouche avec de l'eau après le repas peut également s'avérer utile. Les dents doivent être soigneusement brossées au moins deux fois par jour. Les brosses à dents électriques, les cure-dents à pointe douce, le fil dentaire et une visite régulière chez le dentiste feront également leurs preuves.

4.3.10 Constipation

Boire moins en raison de problèmes de déglutition et supprimer les aliments riches en fibres de son alimentation peuvent être à l'origine de la constipation. En cas de constipation, il faut toutefois augmenter l'apport en fibres dans son alimentation en ajoutant du son bien humidifié à des aliments tels que les céréales cuites, du pain de veau et bien des sauces. Le jus de prunes et les prunes cuites peuvent faire office de laxatif naturel.

Les aliments plutôt liquides, tels que le pudding ou le sorbet, sont fortement recommandés.

4.3.11 La sonde d'alimentation

Les personnes souffrant de problèmes de déglutition graves peuvent éventuellement faire appel à la sonde d'alimentation. Il existe deux sortes de sondes habituelles :

- Une sonde qui va du nez vers l'estomac.
- Une sonde qui est directement implantée dans l'estomac.

La sonde d'alimentation est une méthode simple pour administrer des aliments adaptés (y compris des vitamines) sous forme liquide grâce à une sonde fine et souple. Toutes sortes de sondes ont prouvé leur utilité mais leur utilisation est souvent postposée en raison de craintes non fondées.

4.3.12 La salive et les sécrétions

Lorsque les muscles qui contrôlent la déglutition sont affaiblis, il arrive que la salive et les sécrétions ne soient plus avalées de manière suffisante et qu'elles s'amassent donc dans la bouche. La salive peut alors s'écouler de la bouche ou atterrir dans les voies respiratoires. Le patient risque alors de s'étouffer. Comme un excès de salive ou de sécrétions peut être incommodant, la plupart des patients utilisent des mouchoirs en papier pour essuyer la salive excessive. Toutefois, ce problème est généralement de nature passagère.

D'autres solutions peuvent remédier à ce problème. Tout d'abord, le patient doit être conscient du problème et faire l'effort d'avaler la salive et les sécrétions excédentaires environ toutes les minutes. Bien pincer les lèvres peut également faire son effet.

Des médicaments sont par ailleurs disponibles gardant la bouche sèche en freinant la production de salive, tout comme des appareils d'aspiration pour aspirer la salive excédentaire et les quantités incommodantes de sécrétions vers l'arrière de la bouche. Un appareil d'aspiration fonctionne en fait à l'instar d'une sonde aspirante chez le dentiste ; il est composé d'un moteur, d'un bocal collecteur, de tubulures et de cathéters.

En revanche, en cas de bouche sèche, il suffit de tremper ses lèvres dans de l'eau glacée, d'utiliser des cotons-tiges imbibés d'eau ou de faire un gargarisme.

Un niveau d'humidité adéquat dans la maison est capital.

4.4 conseils de communication

4.4.1 La SLA et l'élocution

Un affaiblissement des groupes musculaires utilisés pour l'élocution peut engendrer chez les patients SLA des problèmes de communication appelés la « dysarthrie ». Celle-ci est souvent associée à des problèmes de mastication et de déglutition. Certains muscles utilisés pour la déglutition assurent également la prononciation de certains sons. Etant donné que la parole est un processus complexe qui implique plusieurs groupes musculaires, la SLA peut provoquer plusieurs sortes de problèmes d'élocution selon les groupes musculaires atteints. Des cordes vocales affaiblies peuvent rendre la voix rauque ou la respiration bruyante. Une affection au palais mou peut générer de l'érailement ou une respiration bruyante ; celle du voile du palais peut, elle, générer une voix nasale. Des lèvres et une langue touchées peuvent gêner une bonne articulation et la prononciation de certains sons. Le patient peut alors commencer à bredouiller et à parler de manière indistincte. L'orthophoniste peut apporter son aide pour apprendre des techniques afin de compenser la faiblesse des muscles de la parole. Si ces techniques de compensation ne portent toutefois pas leurs fruits, l'orthophoniste peut fournir de l'information relative à divers moyens de communication disponibles.

4.4.2 L'impact de la dégradation de la parole

Etant donné que la SLA est une maladie progressive, la parole peut se détériorer d'une manière telle qu'elle devient impossible et que la communication dépend des moyens de communication. Tous les assistants et membres de la famille ont la lourde responsabilité d'apprendre les méthodes de communication choisies par le patient. Le fait que les amis et la famille collaborent volontiers peut aider à diminuer, voire éliminer tout sentiment d'isolement.

4.4.3 Quelques méthodes simples pour favoriser la communication

- Chaque message doit être émis avec le minimum de mots de sorte à économiser la voix autant que possible.
- Des messages non verbaux peuvent également faire leur effet, comme faire un signe de la tête, hausser les épaules ou faire un geste de la main.
- Lorsque le patient parle, il est conseillé de diminuer le volume de la radio ou de la télévision, voire d'éteindre ces appareils. Il n'est pas rare que la famille et les amis apprennent rapidement à lire sur les lèvres s'ils arrivent à bien étudier le visage du patient. Pendant le repas, il est préférable que le patient écoute plutôt qu'il prenne la parole afin d'éviter qu'il avale de travers.
- Une articulation précise et lente de petites phrases courtes en répétant éventuellement certains mots peut compenser une faiblesse des lèvres.
- Si la parole et l'écriture deviennent impossibles, certains codes peuvent être adoptés pour exprimer le « oui et le non ». Les mouvements de la tête, des doigts et des expressions émises avec les yeux sont souvent utilisés avec succès. Dans ce cas, les questions doivent être formulées de telle manière que le patient puisse y répondre par « oui » ou par « non ».

- Un appareil d'aspiration peut rendre la voix moins rauque en cas de sécrétions et de salive excessives.
- Afin de donner davantage d'information à l'auditeur et d'améliorer la communication, l'utilisation d'un tableau de communication muni de l'alphabet peut s'avérer utile. Il indique les premières lettres des mots à dire.

4.4.4 L'utilisation du téléphone

La SLA peut rendre l'utilisation du téléphone difficile mais des solutions existent.

Des téléphones mains libres ainsi que des téléphones pour sourds ont été mis au point. Ces derniers sont constitués d'un petit écran d'ordinateur et d'un clavier permettant la communication écrite (Alto de Belgacom). Le désavantage est que le correspondant doit disposer du même appareil. Des possibilités similaires sont proposées avec un télécopieur ou un ordinateur équipé d'un modem.

Un amplificateur peut être installé sur un téléphone pour intensifier le volume d'une voix faible.

Les appels d'urgence sont possibles grâce à des systèmes qui peuvent former automatiquement différents numéros d'urgence et transmettre des messages enregistrés préalablement.

De tels messages enregistrés préalablement peuvent également être utilisés lors d'appels quotidiens. Par exemple, dès que quelqu'un répond au téléphone, il peut entendre un enregistrement qui explique le problème d'élocution du patient et propose un « code » pour le reste de la conversation. Une conversation à sens unique peut ainsi avoir lieu où le patient répond à des questions par « oui » ou par « non » en tapotant sur l'écouteur.

Un répondeur peut également être utilisé pour « sélectionner » les appels entrants et ne répondre qu'aux appels désirés.

4.4.5 Outils d'aide à la communication

Les outils d'aide à la communication varient de modèles simples à très sophistiqués. Pour certains patients, l'écriture peut remplacer la parole. Un petit tableau, une ardoise ou un tableau « magique » sont faciles à transporter et ne coûtent pas chers qui plus est. Si la perte de la dextérité rend l'écriture difficile, une machine à écrire peut être la solution. Les touches peuvent être enfoncées avec les doigts ou un pointeur lorsque les fonctions de la main et du bras ne permettent plus de taper. Un ergothérapeute peut déterminer quel clavier est le plus adapté. Etant donné qu'une machine à écrire ordinaire n'est pas facile à transporter, il existe également des systèmes comme le Canon Communicator qui ont environ le format d'une calculatrice de poche et impriment des messages sur de petites bandes de papier.

Des tableaux de communication avec l'alphabet peuvent être créés à la maison et constituent l'outil d'aide le plus fréquent. « L'orateur » et « l'auditeur » voient tous les deux le tableau et se voient mutuellement. Chacun d'eux peut indiquer des lettres pour épeler un message. Du papier et un crayon sont utiles pour noter. Les tableaux de communication ont l'avantage que les deux personnes sont activement impliquées dans une véritable communication à deux sens. Et ils sont bien moins chers que certains outils d'aide sophistiqués.

Les outils d'aide assistés par ordinateur peuvent être utilisés par presque tous les patients qui peuvent encore un peu bouger. Ces outils d'aide utilisent une mémoire

informatique pour enregistrer des mots, des phrases, voire des messages complets. L'expéditeur peut créer un texte au moyen d'un tableau indicatif. Ce texte peut être « lu » grâce à un synthétiseur de voix ou affiché sur un tableau ou un papier. Ces appareils peuvent être très efficaces mais tant le destinataire que le destinataire doivent être motivés à apprendre à s'en servir. Le commerce propose une grande variété de moyens de communication à des prix très divergents et d'une complexité variée. Par exemple : Lightwriter et Buddy, mais Lucy, Mudikom et Tellus sont des systèmes plus élaborés à fixer sur des fauteuils roulants. Lors du choix d'un outil d'aide, il est essentiel de faire appel à l'aide d'un ergothérapeute et d'un orthophoniste. L'ergothérapeute détermine généralement les possibilités physiques d'un patient SLA pour proposer divers appareils. Il travaille en collaboration avec l'orthophoniste pour recommander les appareils plus complexes et pour apprendre au patient à l'utiliser. Ces deux spécialistes aident le patient dans le choix d'un appareil adapté aux problèmes et difficultés individuels.

4.5 problèmes respiratoires

4.5.1 La SLA et la respiration

La respiration est en majeure partie une activité « instinctive » bien que son rythme et sa profondeur puissent être modifiées de manière consciente. Lorsque les muscles impliqués dans la respiration sont touchés, la résistance du patient se détériore et la fatigue se fait sentir plus rapidement. Mais ces changements apparaissent lentement. Un patient SLA ne connaît que rarement des problèmes aux poumons.

Plusieurs méthodes existent pour aider à vivre avec une respiration affaiblie.

4.5.2 Deux méthodes simples

- Des exercices de respirations profondes à effectuer deux fois par jours. On inspire lentement, on retient sa respiration deux secondes et on expire. Cet exercice simple ne renversera pas l'évolution de l'affaiblissement des muscles mais aidera à conserver la capacité des poumons et la souplesse des muscles. Certains médecins croient que les patients effectuant ces exercices sont moins vulnérables aux infections et collapsus pulmonaires. Le kinésithérapeute peut apporter son aide dans l'utilisation d'appareils pour les exercices.
- Arrêter de fumer.

4.5.3 Tester la fonction pulmonaire

La SLA détériore la respiration de manière progressive. Pour le médecin, tester la fonction pulmonaire est une manière de déterminer à quel niveau la respiration est atteinte. Une série de tests indolores mesurera l'efficacité de la respiration. Tester la pression de l'inspiration et de l'expiration mesure la force des muscles qui interviennent dans la respiration ; la spirométrie indique quelle quantité d'air passe par les voies respiratoires en un souffle ; la capacité maximale de la respiration indique quelle quantité d'air entre et sort rapidement des poumons dans un certain laps de temps.

4.5.4 Symptômes de la dégradation respiratoire

4.5.4.1 Fatigue

Ce symptôme est fréquent dans le cas de la SLA et est provoqué par plusieurs facteurs :

- Comme la SLA s'attaque aux neurones moteurs, ceux-ci deviennent incapables d'envoyer des ordres du cerveau aux muscles qu'ils contrôlent. Ainsi, un nombre inférieur de cellules musculaires tentent d'effectuer la tâche normalement accomplie par l'ensemble. Il en résulte une fatigue musculaire prématurée.
- Lorsque les muscles respiratoires sont atteints par la maladie, ils ne parviennent plus à acheminer autant d'air dans les poumons. En cas d'activités accrues, les poumons éprouvent plus de difficultés à fournir suffisamment d'oxygène pour le corps. D'autres changements métaboliques surviennent également, ce qui génère un état général de fatigue.
- La SLA engendre bien des changements dans la vie du patient, ce qui résulte souvent en un état général de stress qui peut s'exprimer sous la forme de la fatigue. Le repos est bien sûr essentiel dans le programme journalier d'un patient SLA. Les efforts doivent être dosés dans les limites imposées par le corps.

4.5.4.2 Fatigue matinale

Certains patients SLA se réveillent fatigués, parfois avec des maux de tête et le sentiment d'avoir mal dormi. La cause de ces symptômes peut être un affaiblissement du diaphragme. Lorsqu'on se couche, les organes contenus dans l'abdomen appuient contre le diaphragme qui doit alors lutter contre ce poids pour permettre la respiration. La respiration peut donc être moins efficace la nuit. Pour remédier à ce problème, il faut essayer de se coucher en surélevant la tête et les épaules notamment en plaçant deux ou plusieurs oreillers sous la tête et les épaules, en choisissant un coussin cunéiforme ou en relevant la tête du lit avec des blocs de 10 à 15 cm.

4.5.4.3 Essoufflement à l'effort

Il peut s'agir du premier symptôme de l'affaiblissement des muscles respiratoires. L'essoufflement peut être remarqué après avoir monté les escaliers, porté une charge lourde, etc.. L'essoufflement peut également apparaître sans avoir fait d'efforts particuliers et disparaître en cas de diminution des activités. Voici quelques exercices de relaxation :

- A table, se pencher vers l'avant en maintenant le dos droit et en posant la tête et les épaules sur un oreiller placé sur la table.
- Sur une chaise ou sur le bord du lit : se pencher vers l'avant en gardant le dos droit et en appuyant les coudes et les avant-bras sur les cuisses.
- S'appuyer contre un mur en plaçant les pieds environ à 30 cm du mur. Appuyer le bas du dos sur le mur et pencher le haut du dos vers l'intérieur de la pièce.

4.5.4.4 Une toux faible

Les personnes atteintes de la SLA possèdent des toux réflexes normales mais les muscles peuvent être affaiblis et ne plus avoir la force de provoquer une toux forte.

La toux peut toutefois être intensifiée grâce à une technique que l'on appelle « poussée abdominale ». Cette technique a déjà été décrite plus haut. Au moment de tousser, les bras doivent bien être serrés l'un contre l'autre de sorte que le ventre pousse vers le bas et vers l'intérieur. Il est important de synchroniser la flexion et la compression au moment où la personne tousse.

Il existe une variante à cette toux auto-assistée. Lorsqu'on est assis sur une surface rigide, on croise les bras sur le ventre et, juste au moment où on va tousser, on doit vite se pencher vers l'avant et pousser le ventre vers le bas et vers l'intérieur. Si les bras sont trop faibles pour ce mouvement, quelqu'un doit venir en aide au patient.

4.5.4.5 Mucosités et sécrétions excessives

Chez certains patients, les mucosités et les sécrétions excessives peuvent s'accumuler à un point tel qu'elles sont difficiles à éliminer en toussant.

Cette situation se produit en général tôt le matin lorsque les sécrétions se sont accumulées tout au long de la nuit. Le kinésithérapeute peut apporter son aide en apprenant des méthodes pour déloger ces sécrétions des voies respiratoires et les expulser.

Aspirer l'accumulation de mucosités et de salive peut également se faire au moyen d'un moteur, d'un bocal collecteur, de tubulures et de cathéters.

4.5.5 Maladies respiratoires

Les patients SLA doivent éviter autant que possible le contact avec des personnes enrhumées ou grippées parce qu'ils sont plus susceptibles de voir évoluer cette simple infection respiratoire en une pneumonie. En raison des problèmes de déglutition, la nourriture et la boisson peuvent atterrir dans les voies respiratoires pour arriver dans les poumons, ce qui peut endommager les poumons et résulter en une pneumonie.

En cas de fièvre, d'expectorations sanguinolentes ou jaunâtres, il faut immédiatement prévenir le médecin car ces symptômes peuvent dégénérer en une pneumonie.

4.5.6 Outils d'aide respiratoires directs

La SLA peut éventuellement générer une insuffisance des muscles respiratoires. La technologie médicale moderne peut proposer des appareils d'aide portables mais le choix d'utiliser ces appareils aura de lourdes conséquences sur le mode de vie du patient et de sa famille.

Les appareils de ventilation sont des dispositifs qui contrôlent la respiration. La décision d'acquérir un tel appareil ne devrait se prendre qu'après concertation avec la famille, le médecin et d'autres infirmiers. Il est important de savoir que la technologie récente a mis au point des appareils de ventilation portables légers qui permettent une mobilité considérable, y compris voyager. Pour autant que ce soit possible, la décision relative à un ventilateur devrait être prise après mûre réflexion et avant qu'une urgence respiratoire n'apparaisse.

5. Revalidation avec la SLA

5.1 Encadrement

Soigner un patient SLA est physiquement et mentalement très difficile. Si le patient nécessite énormément de soins, le partenaire a à peine la possibilité de le laisser seul en journée. Si le patient se réveille souvent la nuit et qu'il a besoin d'aide pour se rendre aux toilettes ou pour se retourner dans son lit, cela peut rapidement énerver et épuiser le partenaire après quelques semaines. En phase terminale de la maladie, le patient peut devenir angoissé, demander énormément d'attention et exprimer ses frustrations aux assistants directs. Il est souvent indispensable d'impliquer davantage de membres de la famille ou d'amis pour de l'aide. Un support professionnel est souvent inévitable. Lorsque les patients sont malades depuis plus de cinq ans, continuer à donner des soins à domicile devient une charge très lourde d'un point de vue émotionnel, surtout pour le partenaire. Des traitements de revalidation ou des traitements de jour peuvent soulager quelque peu les proches. La plupart des membres de la famille veulent garder le patient le plus longtemps à la maison, mais n'ont pas d'expérience en matière de soins à administrer à un malade atteint d'une maladie rapidement invalidante et fatale. Une aide professionnelle pour les soins à domicile, une attention apportée aux problèmes des soins, une bonne coordination et répartition des tâches permettent aux membres de la famille d'être une aide précieuse.

5.2 Acceptation

Le processus normal d'acceptation comprend 7 phases : ignorance, insécurité, déni, révolte, marchandage, dépression et acceptation. Ces phases ne peuvent être négligées ni par le patient ni par l'assistant.

L'aide nécessite une bonne approche psychologique pour savoir quel genre de personne est le patient, dans quelle mesure il est capable d'assimiler une crise et s'il connaît la phase dans laquelle il se trouve lui et son partenaire.

Voici quelques points prioritaires :

- Proposer un accompagnement anticipatif.
- Soutenir les mécanismes d'assimilation existants chez le patient.
- Aider le patient à exprimer ses sentiments lorsqu'il en ressent le besoin.
- Stimuler le patient pour qu'il mange normalement autant que possible.
- Entretenir les sources d'aide dont bénéficie le patient et l'impliquer dans ces aides.
- Assurer une communication émotionnelle ouverte entre le patient et son entourage.
- Signaler toute anomalie dans le processus d'acceptation.

L'acceptation dépend de plusieurs facteurs, tout comme d'autres événements dans la vie : l'âge, la situation familiale, les expériences antérieures. Le plus frappant dans une maladie telle que la SLA, c'est la perte continue en peu de temps. Par ailleurs, la SLA est une maladie contre laquelle on ne peut se battre que dans une mesure limitée.

Toute personne souffrant de la SLA ou étant concerné par la maladie doit constamment faire face :

- à la détérioration du fonctionnement du corps.
- à une perte de son autonomie, le patient devient de plus en plus dépendant.
- à un déménagement, un changement d'environnement, de voisins,...
- à une détérioration de sa situation financière.
- à l'utilisation d'équipements.
- à l'acceptation d'aide de tiers.

5.3 Aspect au niveau de l'organisation

Proposer un accompagnement optimal nécessite une approche spéciale au niveau de l'organisation.

Les conditions nécessaires pour assurer une aide optimale :

- une approche symptomatique des problèmes est indispensable.
- la rapidité est de mise quoi qu'il arrive.
- la flexibilité dans l'organisation est indispensable.
- la problématique d'acceptation requiert une attention permanente.

Priorité à une construction à l'image d'une commode :

La commode correspond à l'ensemble des plaintes d'un patient SLA. Chaque tiroir représente une plainte spécifique. Le contenu de chaque tiroir est composé de possibles solutions au problème signalé, d'une explication écrite, de l'information pour le patient et d'accords explicites conclus entre les personnes et les instances concernées par le traitement.

5.4 Parole et communication

Dans un centre de réhabilitation, les patients atteints d'une maladie neuromusculaire sont traités par une équipe spéciale. Dans ce groupe, les patients SLA occupent une place à part en raison de l'évolution souvent rapide et dramatique de la maladie.

Une équipe neuromusculaire est composée d'un médecin rééducateur, un psychologue, un assistant social, un physiothérapeute, un ergothérapeute, un orthophoniste et un neurologue.

L'accompagnement des personnes atteintes de la SLA requiert une approche spécifique. La détérioration souvent rapide et le pronostic défavorable demandent un accompagnement dans de nombreux domaines. La fatigue accrue nécessite des contacts brefs, tout en tenant compte de la charge tant du patient que de son entourage. Il faut toujours mettre tout en œuvre pour que les personnes puissent rester chez elles jusqu'au bout de manière acceptable. Le niveau de l'accompagnement dépend de la demande d'aide du patient et peut être très intensive mais finira souvent par diminuer parce que le patient recherchera davantage de soutien dans son propre entourage. Si un traitement à long terme est désiré, on explorera les possibilités les plus proches du domicile, voire à domicile.

5.5 Outils d'aide et équipements

Des procédures spécifiques s'appliquent pour la fourniture d'outils d'aide. Celles-ci peuvent durer plusieurs mois étant donné que le VAPH applique la même procédure pour les patients SLA que pour tout autre personne. Il n'est pas rare que le temps d'attente pour les patients SLA soit trop long. Si le diagnostic intervient après l'âge de 65 ans, ces personnes n'entrent plus en ligne de compte pour une telle intervention.

Voici les facteurs qui déterminent le choix d'un outil d'aide à la communication :

- l'énergie limitée d'un patient SLA.
- le temps nécessaire pour apprendre à quelqu'un d'utiliser l'outil d'aide à la communication.
- l'âge de l'utilisateur. Les personnes plus âgées sont souvent plus réticentes à utiliser un ordinateur ou une machine à écrire.
- la vitesse de l'évolution de la maladie.
- les possibilités de l'entourage. Ainsi, la parole s'avère essentielle. Certains considèrent une communication écrite comme menaçante parce que tout ce qu'ils disent est consigné sur papier. D'autres estiment que la voix de robot de l'outil d'aide attire trop l'attention parce que l'appareil ne peut pas chuchoter.
- la compréhensibilité de l'outil, jugée différemment par chacun.
- la situation dans laquelle est utilisée l'outil d'aide. La position de la tête est très importante pour la compréhensibilité de la parole éventuellement encore présente, pour éviter d'avaloir de travers, pour l'utilisation de l'appareil et pour les possibilités motrices. Trouver une bonne solution au problème d'un mauvais équilibre de la tête est une tâche ardue. Un collet cervical fourni pour compenser le mauvais équilibre de la tête peut influencer la visibilité de l'appareil d'une manière telle que celui-ci ne peut plus être utilisé.

Les exigences relatives à l'appareil de communication pour une personne qui peut encore marcher et qui doit emmener cet appareil seront différentes de celles d'un patient qui se déplace en fauteuil roulant électrique. L'appareil de communication est plus facile à transporter dans un fauteuil roulant en cas de fonction limitée du bras/de la main. Un outil d'aide est souvent difficile à utiliser dans le lit parce qu'on ne peut pas voir ses mains. Pour le premier appareil de communication, on vérifie de quelle manière le patient SLA peut attirer l'attention au moyen d'une alarme auditive. Une possibilité fiable pour attirer l'attention est très rassurante tant pour le patient que pour la famille. Un patient SLA veut lui-aussi avoir des moments seuls.

Pour pouvoir écrire aussi longtemps que possible, voici quelques conseils pouvant s'avérer utiles :

- des stylos spéciaux tels que des feutres ou des modèles avec un manche plus épais pour pouvoir les tenir plus facilement
- une tablette à poser sur les genoux pour pouvoir changer la position de la feuille plus facilement.
- une tablette thérapeutique sur le fauteuil roulant.
- un petit tapis anti-dérapant.
- des accoudoirs à la table ou au fauteuil roulant.

- un tableau de communication qui peut également servir à un stade plus précoce de la maladie pour soutenir la parole encore présente mais difficilement compréhensible.

Un thérapeute ne peut pas appliquer de solutions standard chez les personnes souffrant de la SLA. Les personnes, leurs problèmes et les circonstances diffèrent tellement que chaque cas nécessite des choix individuels. Il est essentiel que le thérapeute soit bien informé de toutes les possibilités et des problèmes que celles-ci pourraient engendrer. Une approche multidisciplinaire des problèmes est donc cruciale.

5.6 Les différents aspects thérapeutiques des problèmes de déglutition

Le patient doit recevoir, surtout au début de la maladie, de bonnes instructions par rapport à sa posture et une formation relative à la fréquence de déglutition. Voici les principes de base :

- Avaler de manière consciente et se concentrer sur ce processus.
- se tenir droit lorsqu'on est assis en tendant la nuque autant que possible et en penchant légèrement la tête vers l'avant pour manger ; lors de l'initiation à la déglutition, lever légèrement la tête au bon moment et ne pas la pencher vers l'avant.

Si les aliments liquides ne peuvent plus être assimilés de manière suffisante, ils peuvent être épaissis au moyen de fécule pour obtenir une pâte homogène. En cas d'insuffisance du système masticateur, la nourriture doit être finement hachée, voire réduite en purée. Les aliments qui font saliver tels que le chocolat et les produits laitiers doivent être évités. Il est préférable de ne pas boire entre la prise d'aliments solides.

Les exercices destinés à renforcer les muscles bulbaires semblent très relatifs, tels que l'amélioration de la posture et l'attention accrue au moment de la déglutition.

L'excès de salive peut être réduit comme suit :

- par des médicaments. Les principaux sont les antidépresseurs tricycliques (amitriptyline) et la scopolamine.
- en sectionnant la corde du tympan.
- avec un appareil d'aspiration.

Si la déglutition devient tellement difficile que des complications risquent d'apparaître, on peut opter pour une sonde d'alimentation. La sonde nasale peut être prise en considération dans les situations où on estime que celle-ci ne devra être utilisée que quelques semaines.

Une approche adéquate de la problématique de la déglutition est possible grâce à une fistule gastrique de sorte qu'une sonde puisse assurer l'alimentation. Celle-ci peut être placée lors d'une gastroscopie sous anesthésie locale. Dans la pratique, cela signifie que la fistule est placée alors que la déglutition est encore relativement bonne.

La trachéostomie, où la continuité des voies respiratoires avec le pharynx est interrompue, est encore signalée dans les manuels plus anciens mais plus dans les ouvrages récents.

Le poids doit être contrôlé avec précision. Des repas fréquents et légers sont conseillés, tout comme un régime enrichi en calories et en protéines, accompagnés d'une alimentation par sonde nasale temporaire le cas échéant. Dans le cas d'une

sonde, l'alimentation pourra dans la plupart des cas être standard, surtout lorsque le choix d'une fistule gastrique se fait à un stade précoce. Si des pertes importantes de poids sont déjà constatées, l'alimentation enrichie par sonde peut également être administrée temporairement.

Si le patient a tendance à être constipé, une alimentation par sonde enrichie en fibre est possible.

Pour améliorer l'hygiène buccale, on peut conseiller dans un stade précoce de la maladie une brosse à dents électrique ou des gargarismes spécifiques, pour autant que le liquide puisse rester dans la bouche, si les mains sont affaiblies. Dans un stade plus avancé, la muqueuse buccale souvent vulnérable peut être traitée grâce à un pansement de gaze autour du doigt. L'hygiène dentaire est alors plus efficace qu'en utilisant une brosse à dents électrique. En cas de soins dentaires indispensables, le dentiste doit être bien informé des capacités du patient.

5.7 Traitement en cas de problèmes respiratoires

L'insuffisance respiratoire peut être causée par des troubles de l'échange de l'oxygène et du gaz carbonique qui est déterminé par la qualité du tissu pulmonaire et/ou par des troubles de ventilation, de la pompe respiratoire.

En cas de troubles de l'échange de l'oxygène et du gaz carbonique, les patients SLA peuvent recevoir un traitement préventif grâce à la physiothérapie respiratoire (exercices respiratoires) et à des conseils pour adopter une posture adéquate (se tenir droit, bien positionner ses bras, être à moitié assis dans son lit, être couché sur le côté dans le lit). En cas d'excès de salive, la physiothérapie respiratoire et les conseils de posture peuvent être accompagnés de conseils alimentaires (éviter les aliments qui provoquent la salivation). Du point de vue médical, il est important de traiter les embolies pulmonaires tout comme les infections (si le patient le désire).

Trois causes peuvent être à l'origine de la dégradation de la fonction de la pompe respiratoire :

- la commande.
- l'élément mécanique.
- le métabolisme.

Dans le cas de la « commande », la prise de médicaments pour la respiration doit être limitée parce que les patients en phase terminale peuvent avoir un sentiment oppressé intense avec de l'anxiété et un besoin accru d'oxygène comme conséquence. Administrer de faibles doses de morphine peut soulager à cet égard mais cette mesure ne s'applique qu'en phase terminale. En ce qui concerne « l'élément mécanique », la physiothérapie respiratoire a une fonction de soutien importante : les exercices respiratoires (soupirer en bougeant les articulations des côtes, du sternum et des vertèbres) et l'apprentissage d'une technique de toux plus efficace ou de la toux assistée. La position à moitié assise dans le lit aide le diaphragme dans son fonctionnement.

En ce qui concerne le « métabolisme », des conseils et une sonde d'alimentation permettent de maintenir longtemps un régime alimentaire approprié. En phase terminale, on peut administrer de l'oxygène bien que cette solution augmente le risque d'hypercapnie.

La ventilation à domicile se pratique en Belgique ainsi qu'aux Pays-Bas. Le choix de la ventilation à domicile doit être négocié et décidé bien avant qu'une urgence respiratoire se manifeste. Il doit également être signalé aux médecins concernés

afin d'éviter une situation de panique en cas d'infection ou d'étouffement où le patient utilise la ventilation sans le vouloir.

Il faut toutefois souligner que la ventilation à domicile n'est pas toujours très recommandée dans le cas de la SLA. Mais les disparités qui peuvent apparaître entre les différents patients, ainsi que la motivation par rapport au prolongement de la durée de vie et le caractère de la personne, peuvent jouer un rôle important dans la concertation entre le patient et le médecin concerné. L'environnement (y a-t-il suffisamment de personnes pour assurer les soins à domicile ?) ne peut pas prévaloir dans la prise de décision mais peut signifier que le patient n'est plus en mesure de rester chez lui. La manière dont évoluent la maladie et les formes des nouvelles applications acquises doit être prise en considération dans les avis du médecin et dans la décision du patient.

5.8 La physiothérapie dans la pratique

5.8.1 Au début

Généralement, les patients sont déjà en traitement chez un physiothérapeute bien avant le diagnostic de la SLA en raison de plaintes à la nuque, aux épaules ou dans le bas du dos, à la hanche et aux muscles des jambes ainsi que d'affaiblissement des bras.

Au début, le patient réagit relativement bien aux massages, à la gymnastique médicale et à l'application physiothérapeutique telle que la chaleur ou le courant diadynamique. Après quelques traitements, l'effet semble moins efficace que ce que l'on espérait ou attendait. On cherche alors en concertation avec le médecin traitant la cause de plaintes accrues telles que la diminution des forces et on renvoie le patient chez un neurologue.

5.8.2 La première phase

Quand le diagnostic finit par tomber, il faut reprendre la physiothérapie depuis le début étant donné que le constat est différent et que le but du traitement doit donc être adapté.

Il est conseillé d'expliquer au patient qu'il faut recommencer le traitement en tenant bien sûr compte des données récoltées auparavant. La concertation mutuelle dans l'équipe avec le patient concernant l'évolution attendue est cruciale : le patient ne se rend probablement pas encore compte de toutes les conséquences de ce qui lui a été annoncé récemment mais ressent sans aucun doute les complications qui le menacent. Le rôle du physiothérapeute change complètement. Selon le premier domaine affecté, il essaiera de préserver la force musculaire encore existante de sorte que le patient reste le plus longtemps possible mobile ou du moins en mesure d'effectuer les activités quotidiennes. La fréquence de traitement à cet égard dépend des capacités du patient mais s'élèvera souvent à 2 à 3 fois par semaine. En ce qui concerne le besoin de doser les efforts et donc de prévoir (relativement beaucoup) de repos, la session prendra facilement 1 heure. Le lieu du traitement dépendra des possibilités du patient. Si la pression du traitement dans un centre de révalidation est supérieure aux effets bénéfiques, il faut immédiatement passer au traitement à domicile.

La thérapie en soi consiste à ce stade à préserver la force musculaire existante, une forme de traitement plutôt monotone étant donné qu'il s'agit d'intégrer des périodes de repos. Outre les exercices isolés destinés à renforcer les muscles, des

mouvements simples seront effectués pour donner la priorité à la fonctionnalité des mouvements. Les périodes de repos sont des moments où on essaie de fixer les limites : le patient pose des questions, s'exprime plus ouvertement, signale son état désespéré et ses angoisses. Le physiothérapeute devra en tenir compte tout en respectant les accords mutuels au sein de l'équipe SLA.

Au fil du temps, la force musculaire s'affaiblira inévitablement : cela se remarquera certainement à la façon de marcher, à la posture en position assise et à l'exécution d'activités pour les extrémités supérieures. En cas de démarche difficile (plus vite fatigué qu'auparavant, un pied plus difficile à lever, une démarche moins sûre, etc.), il faut rapidement intervenir pour se procurer des aides à la marche telles qu'une canne, des béquilles ou un rollator. Le choix d'un tel outil dépend de la vitesse à laquelle le niveau d'activités du patient régresse.

Si la position assise pose problème, il faut intervenir au niveau du siège : l'angle d'inclinaison du siège et du dossier, la hauteur, etc.. A ce moment-là, il faut également se rendre compte que la respiration doit attirer toute l'attention et se demander si l'aide de la logopédie devient souhaitable.

La perte de la force dans les extrémités supérieures doit être compensée en plaçant les objets souvent utilisés à proximité du patient, en créant la possibilité de glisser ces objets au lieu de les soulever ou de les déplacer.

Par ailleurs, dans cette phase, une collaboration avec l'ergothérapeute est fortement recommandée.

Malgré les outils d'aide et les soins, il arrive un moment où il n'est plus possible d'assurer sa propre mobilité et ses propres soins. C'est là que commence la phase du fauteuil roulant.

Dans cette phase de transition, il importe d'utiliser ce qu'il reste comme force musculaire pour les activités quotidiennes qui doivent normalement être effectuées avec le partenaire ou les soignants, comme le passage du fauteuil aux toilettes ou au lit. Il faut donc économiser ses forces, doser ses efforts et répartir les moments d'activités au cours de la journée. Le partenaire et la famille auront déjà été formés pour lever et déplacer le patient. L'objectif est double : prévenir les maux de dos et administrer des soins de manière efficace pour diminuer autant que possible la charge pour le patient.

5.8.3 La phase du lit

Dans cette phase, le patient devra de plus en plus se reposer dans son lit. Apprendre à se lever et se coucher seul fera donc partie de la thérapie, tout comme apprendre à changer de position pour éviter le décubitus. Pour ce faire, il faut éventuellement aménager temporairement le lit ou l'environnement et il faut contrôler comment le partenaire soulève le patient.

5.8.4 La respiration

Chez les patients où la musculature respiratoire est affectée au cours de la maladie, il faut prendre en considération un inhalateur d'oxygène pour la nuit. C'est un choix difficile pour le patient : il est d'une part dépendant de la bouteille d'oxygène et ressent la phase terminale ; d'autre part l'angoisse de s'étouffer apparaît pendant les moments de solitude qui plus est. Le patient peut se faire assister par le médecin de famille dans ce choix.

A ce stade, l'exercice devient une activité moins primaire ; l'essentiel ici est d'écouter et de compatir. Des mouvements passifs peuvent avoir un effet relaxant et aider à stimuler la circulation.

5.8.5 La phase finale

Lorsque la maladie a gagné, ceux qui restent doivent se soutenir mutuellement, processus qui est souvent évité en raison de la charge de travail ou d'autres prétextes. Ce point ne devrait pourtant pas être négligé au sein de l'équipe SLA. Les parents proches doivent montrer qu'ils ont remarqué et qu'ils apprécient les efforts des soignants. Cela les aide à se calmer et à relativiser.

Il est par ailleurs recommandé de travailler avec une équipe composée de soignants fixes. Une telle équipe offre plusieurs avantages : acquérir de l'expérience, échanger des données, adopter une même approche avec une utilisation de la langue reconnaissable par le patient et son entourage,...

5.9 Aspect ergothérapeutiques du traitement d'un patient SLA

Voici les objectifs de l'ergothérapie :

- Préserver aussi longtemps que possible l'autonomie et la dignité du patient, avec ou sans outils d'aide
- rendre la charge des soins le plus acceptable possible pour l'entourage
- informer le patient et son entourage sur l'évolution de la maladie

Le traitement ergothérapeutique commence directement après que le patient s'est rendu chez le médecin rééducateur. Le premier contact se fait généralement à domicile. Ainsi, l'ergothérapeute peut avoir une image complète du patient, de son environnement, de son partenaire et/ou de ses soignants. Il analyse le niveau de fonctionnement, les problèmes et désirs du patient et de son entourage. A la suite de cette analyse et de l'observation des activités quotidiennes, il opte pour certains équipements. Voici les éléments essentiels pour arriver à un choix optimal :

- La mesure dans laquelle le patient a accepté la maladie et les possibilités physiques et psychiques du partenaire jouent un rôle important dans le choix d'équipements
- Le désir du patient et du partenaire par rapport :
 - ✓ aux soins à domicile ou non
 - ✓ aux aménagements dans la maison
 - ✓ au choix d'activités
 - ✓ à la communication
 - ✓ à la mobilité à l'intérieur et à l'extérieur
 - ✓ à l'appel d'aide externe

Un patient avec peu d'aménagements peut avoir un même sentiment de qualité de vie qu'un autre avec bien plus d'aménagements.

- La progression et le stade de la maladie. Chaque équipement doit être évalué au niveau de son utilité future en tenant compte des longues procédures de demande.
- Les mesures anthropométriques. Les membres du corps et le poids du patient et du soignant sont primordiaux dans le choix d'un équipement
- Les circonstances sociales du patient. En cas d'absence de soins la journée ou la nuit, le patient nécessite généralement davantage d'équipements.

- Situation financière. Les patients de moins de 65 ans entrent en compte au VAPH pour le prêt à usage d'équipements. Les patients âgés de plus de 65 ans dépendent de leurs propres ressources financières, de fonds et/ou de l'INAMI.
- Disponibilité de l'ergothérapie. La situation familiale doit être régulièrement réévaluée. Etant donné que le patient a souvent du mal à se rendre au département ergothérapie, on choisit souvent la visite à domicile.
- La mesure dans laquelle la commune intervient dans les aménagements d'habitations ou dans les déménagements influence la vitesse à laquelle la procédure peut être clôturée.
- La mesure dans laquelle les instances financières interviennent. Il n'y a pas de politique univoque au sein des assurances soins de santé concernant ce qui peut et ce qui doit être fourni.
- Le dévouement des fournisseurs d'outils d'aide à la revalidation. En raison de la détérioration rapide du patient, les équipements déjà fournis doivent souvent être adaptés. Ces adaptations se font de préférence à domicile puisque le patient dépend de ces équipements.
- La possibilité de concerter le médecin traitant. Des contrôles réguliers et une politique claire favorisent la qualité des soins.
- Les contacts avec les soignants de première ligne tels que le médecin traitant et les personnes assurant les soins à domicile sont essentiels pour que la politique d'application à l'hôpital puisse également être appliquée à domicile et que les problèmes éventuels puissent être signalés et traités à temps.

Coordonnées

ALS Liga België vzw

Secrétariat National

Campus Sint Rafaël, Blok H, 4ième étage
Kapucijnenvoer 33 B/1
B-3000 Leuven

Tel.: +32(0)16/23.95.82

Fax.: +32(0)16/29.98.65

info@alsliga.be

www.ALSLIGA.be

Ouvertures:

lu, ma, je & vr de 09.00h à 16.00h

mercredi: fermé

Nous recevons uniquement sur rendez-vous

Coordinateur:

0496/46 28 02