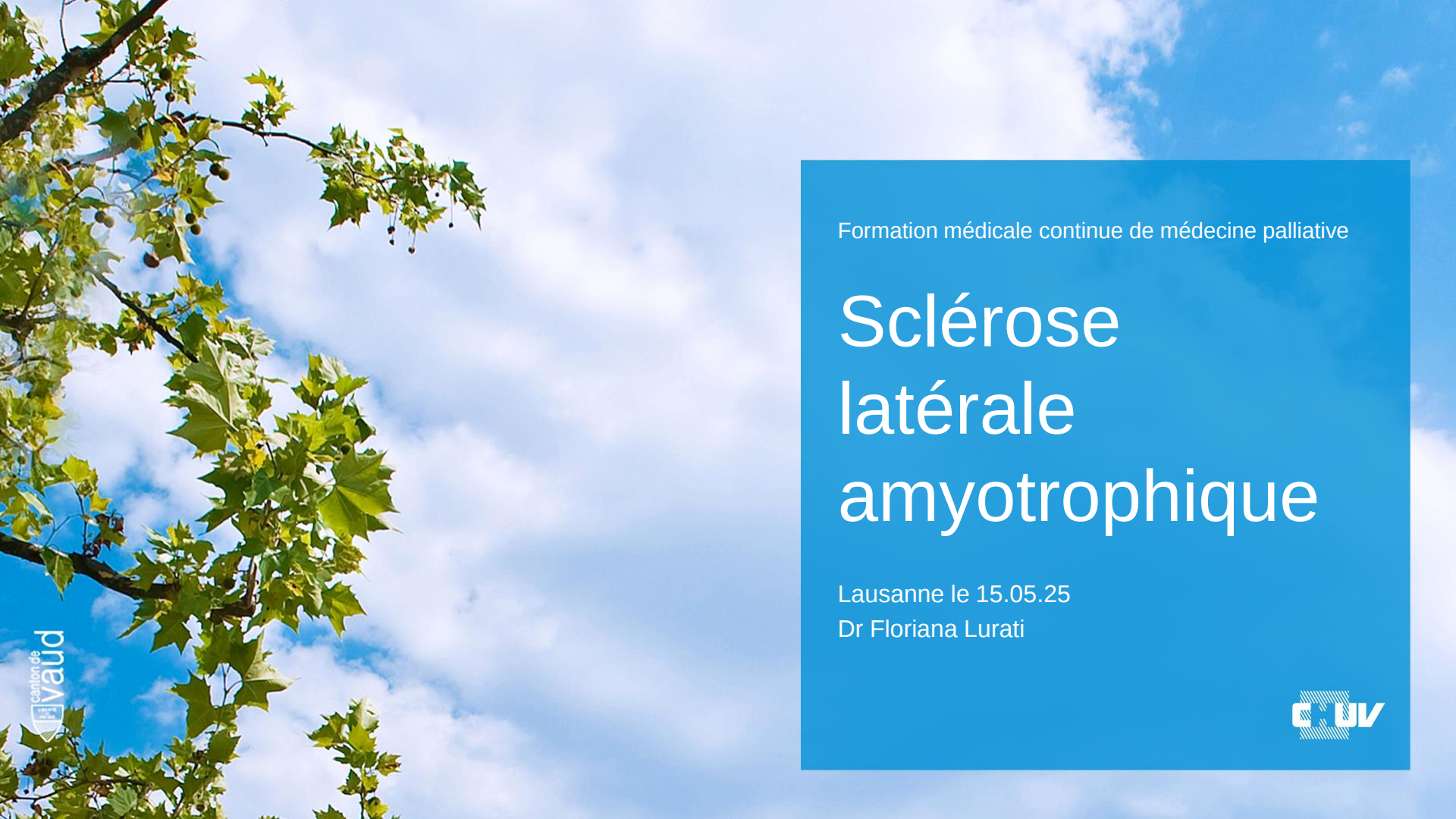




Formation médicale continue de médecine palliative

Sclérose latérale amyotrophique

Lausanne le 15.05.25

Dr Floriana Lurati



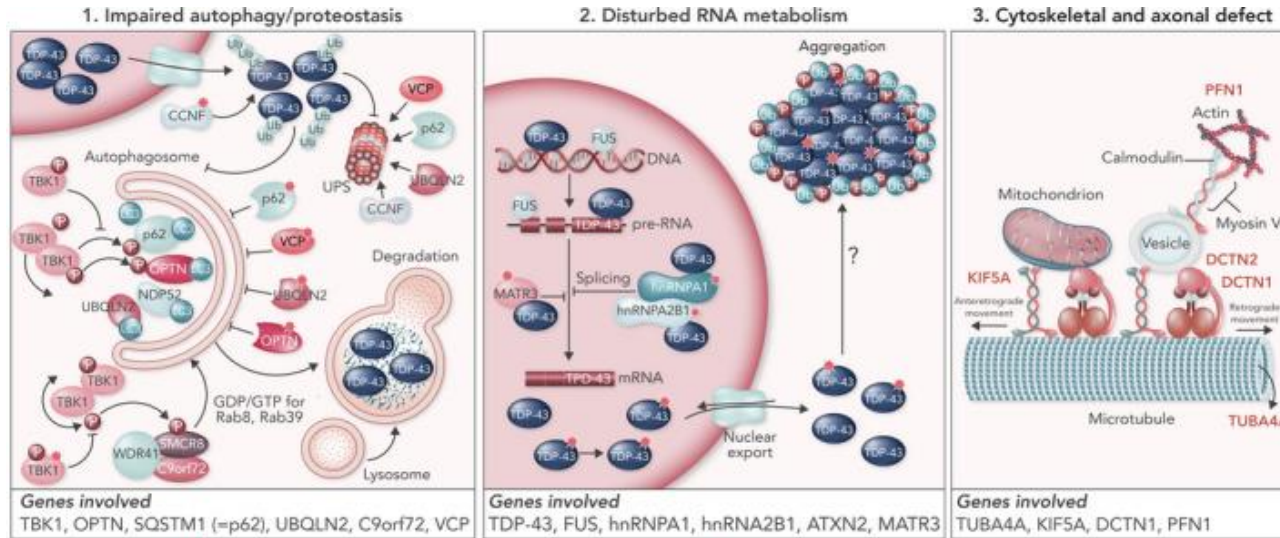
Progrès récents:

- identification de nouveaux facteurs génétiques
- mécanismes pathologiques
- ✓ *nouvel espoir pour le développement de thérapies géniques et nouvelles approches ciblées*

Reste d'actualité:

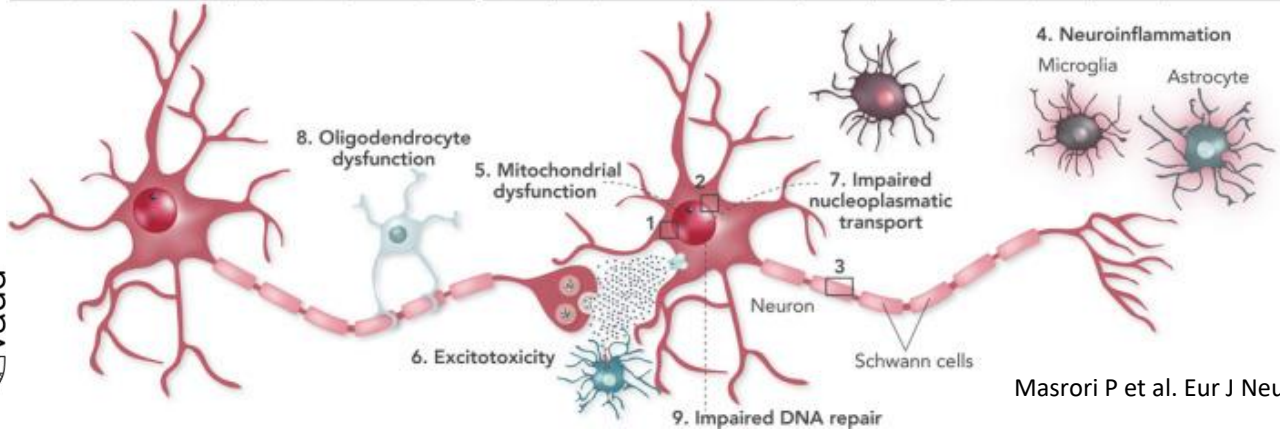
- maladie implacablement progressive et fatale
- ✓ *soins symptomatiques et palliatifs, dispensés dans un cadre multidisciplinaire, demeurent la pierre angulaire*

Physiopathologie



Facteurs génétiques
et
environnementaux

Non entièrement
élucidée



Manifestations cliniques hétérogènes:

- Formes familiales – sporadiques
- Phénotypes extrêmement hétérogènes et complexes
- Overlap avec d'autres maladies neurodégénératives
- Symptômes non moteurs
- Variabilité pronostique importante

Variabilité des manifestations – spectre phénotypique

Motor features

Subtypes by regional onset

Classic ALS

- Bulbar ALS
- Spinal ALS

Specific subtypes

- Pseudobulbar palsy
- Progressive bulbar palsy
- Mill's syndrome (hemiplegic)
- Respiratory ALS
- Axial ALS
- Flail arm syndrome
- Flail leg syndrome
- Pseudopolyneuritic ALS

Subtypes by UMN vs LMN involvement

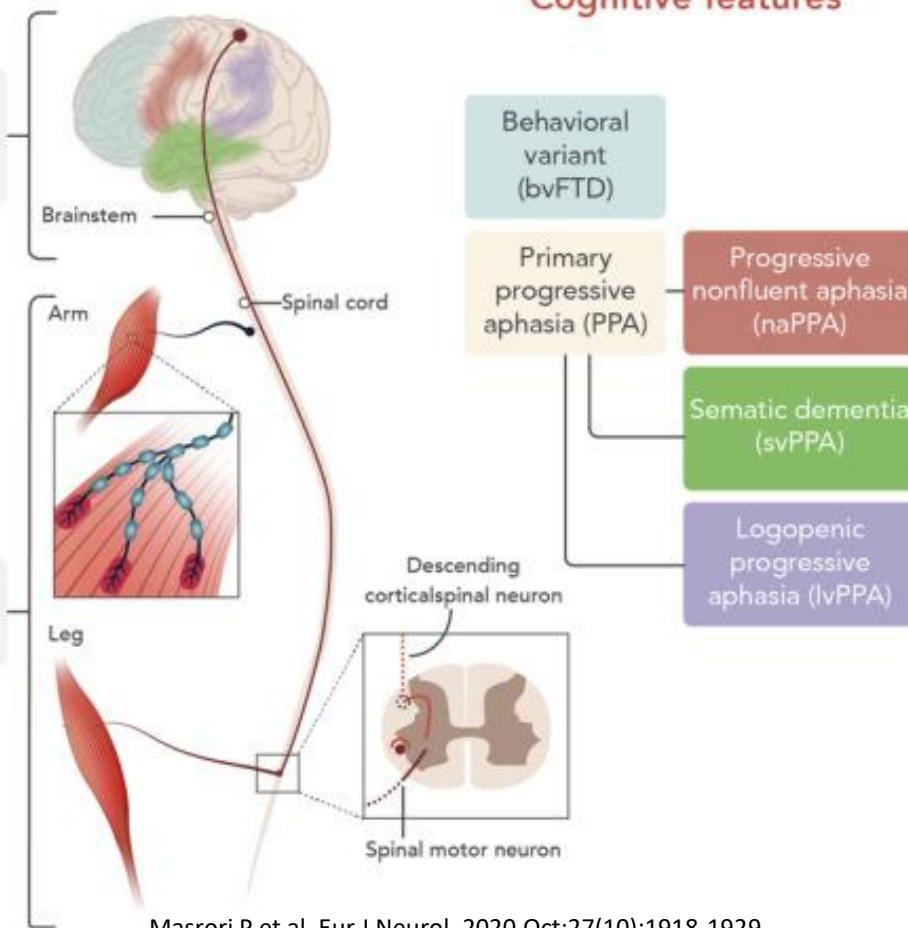
- Primary lateral sclerosis (PLS)
- UMN predominant ALS
- ALS
- LMN predominant ALS
- Progressive muscular atrophy (PMA)

UMN signs

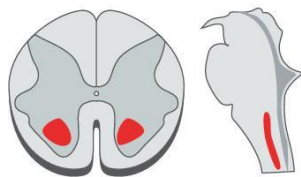
- Hyperreflexia
- Spasticity
- Slowing of movements

LMN signs

- Weakness
- Muscle atrophy
- Fasciculations



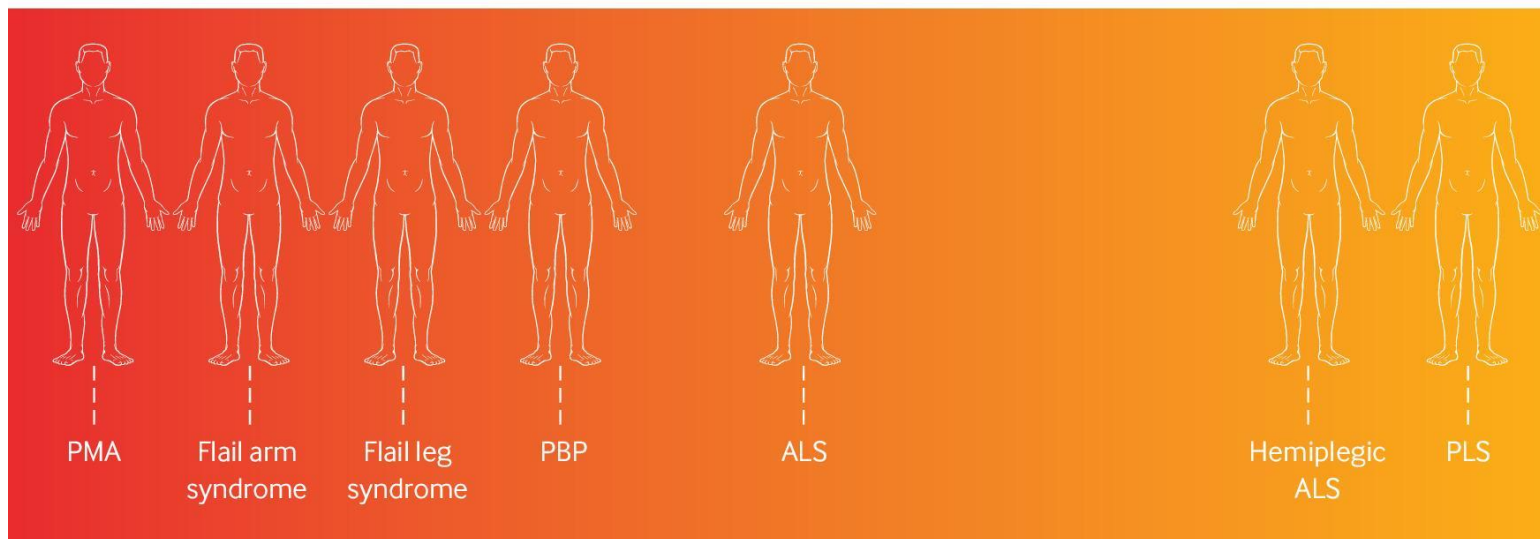
Variabilité des manifestations – spectre phénotypique



Lower motor neuron



Upper motor neuron



Amyotrophic lateral sclerosis (ALS); PBP=progressive bulbar palsy;
PLS=primary lateral sclerosis; PMA=progressive muscular atrophy

SLA et Soins palliatifs

A life of unremitting loss and uncertainty



Traitement symptomatique

Projet de soins anticipé/Directives anticipées

Soutien psychologique

SLA: maladie incurable

Prolonger la vie

Bénéfice vs Fardeau

Préserver une qualité
de vie acceptable



Pronostic

Survie:

- Médiane env. 3 à 5 ans après le diagnostic, grande variabilité interindividuelle
- Progression constante, rapidité variable - Phases de stabilisation rares, pas de remissions, pas de péjorations abruptes
- Décès par insuffisance respiratoire

Pourquoi s'intéresser au pronostic dans la SLA ?

- Personnaliser la prise en charge selon les caractéristiques cliniques
- Permettre au patient de s'impliquer activement dans les décisions de soins
- Favoriser une communication claire avec l'équipe multidisciplinaire pour aligner les objectifs

1. Caractéristiques du patient

- A. Démographie
- B. Génétique

2. Présentation clinique

- A. Premiers symptômes
- B. Délai début des symptômes - diagnostic
- C. Cognition
- D. Echelles

3. Traitements

- A. Pharmacologiques
- B. Soutien respiratoire /nutritionnel
- C. Multidisciplinaire

1. Caractéristiques du patient - Démographie

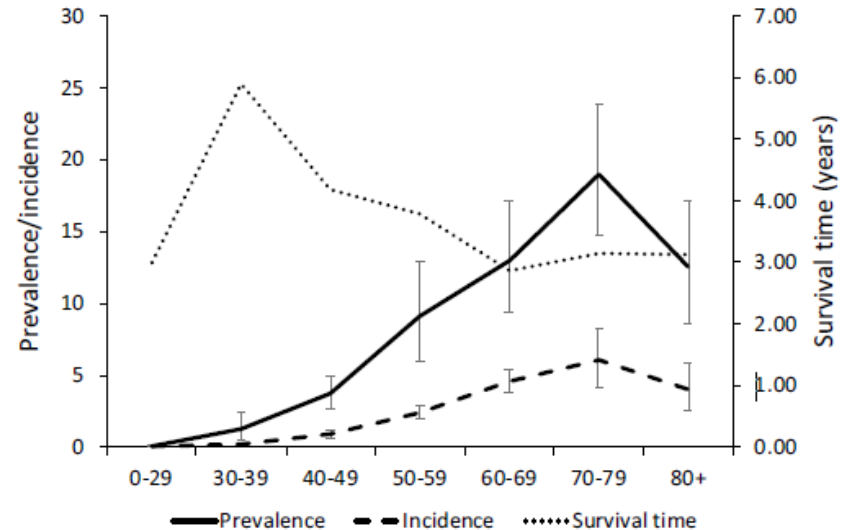
Incidence : 1.5-2.7 : 100'000/an **Prévalence** : 4-6 : 100'000

Europe/Amérique > Afrique/Asie

Homme > femme : 1.3/1

Âge médian diagnostic : 64 ans
(10% <40, 5% <30)

Meilleur pronostic:
âge de début plus jeune



1. Caractéristiques du patient - Génétique

- 10 % des cas de SLA sont familiaux (transmission héréditaire), 90 % sont sporadiques
- > 40 gènes ont été identifiés: 4 gènes principaux expliquent 60 % des formes familiales (fSLA) et 10 à 13 % des cas sporadiques (sSLA) -> développement de ttt ciblés
- Corrélations: phénotype de la SLA, vitesse progression, survie

Gène	Fréquence % familiale/sporadique	Mécanisme	Remarques
C9orf72	25-40/7	Expansion de répétitions GGGGCC → agrégats toxiques	Aussi impliqué dans la DFT. Effets variables (SLA seule, DFT seule ou les deux)
SOD1	10-30/1-2	Protéine mal repliée → agrégats SOD1 → stress oxydatif	Mutation A4V = forme rapide Traitement ciblé (tofersen)
TARDBP	4/1	TDP-43 mal localisé dans le cytoplasme → agrégats toxiques	TDP-43 retrouvé dans presque tous les cas de SLA et dans la DFT
FUS	3-6/1	Protéine FUS mal localisée → agrégats dans le cytoplasme	Fonction proche de TDP-43

2. Présentation clinique – Premiers symptômes

Extrême hétérogénéité dans la présentation et la progression

Au début les symptômes sont focaux - asymétriques (2/3)

20% Forme initiale bulbaire: troubles de la déglutition et de la parole

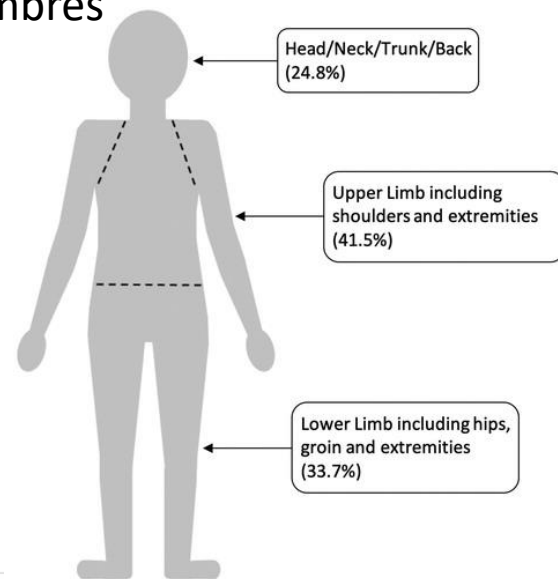
60% Forme initiale périphérique: faiblesse au niveau des membres

3-5% Autre (muscles respiratoire inclus)

Faiblesse généralisée

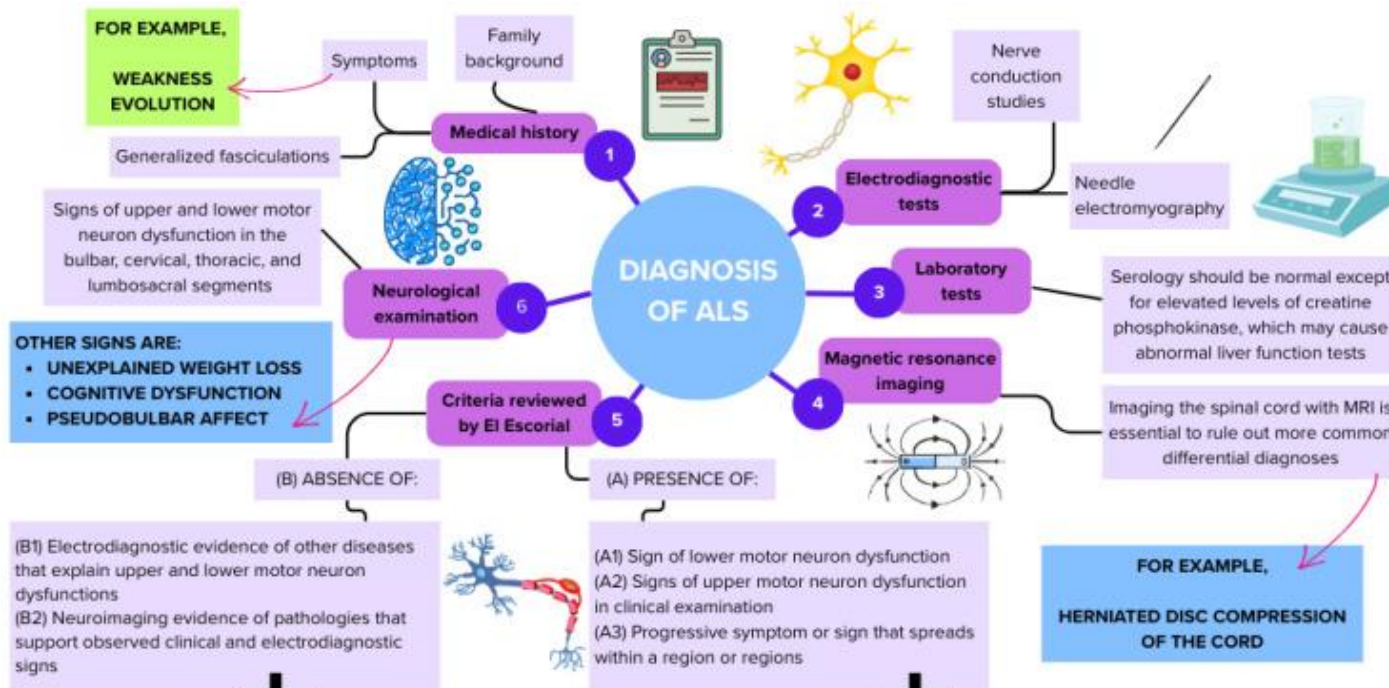
Troubles cognitifs

Area	Prognostic use
Limb-onset	• Best prognosis for survival from symptom-onset compared with alternative region-onset forms
Bulbar-onset	• Reduced survival from symptom-onset compared with limb-onset but longer than respiratory-onset
Respiratory-onset	• Worst prognosis for survival compared with bulbar- and limb-onset ALS
Cognition	• More prevalent in advanced ALS • Reduced survival when present



2. Présentation clinique - Délai début des symptômes - diagnostic

- **Délai moyen de diagnostic** : 9 à 13 mois après les premiers symptômes
- **Lien avec le pronostic** :
 - **Délai court (<6 mois) = Mauvais pronostic** :
 - Traduit une forme plus agressive de la maladie.
 - **Délai long = Parfois meilleur pronostic** :
 - Traduit une forme plus lente → Espérance de vie prolongée



Diagnostic categories

Clinically defined: signs of upper and lower motor neuron dysfunction and spread within two spinal regions or signs of upper and lower motor neuron dysfunction and spread within three spinal regions

Clinically probable: signs of upper and lower motor neuron dysfunction at least two regions with signs of upper motor neuron dysfunction rostral to the signs of lower motor neuron dysfunction

Clinically probable laboratory—supported: signs of upper and lower motor neuron dysfunction in one region or signs of upper motor neuron dysfunction in one region and lower motor neuron dysfunction by electrodiagnostic criteria in and at least two regions

Clinically possible: signs of upper and lower motor neuron dysfunction in one region or signs of upper motor neuron dysfunction in two or more regions or signs of lower motor neuron dysfunction rostral to signs of upper motor neuron dysfunction

González-Sánchez M, et al. Life.
2025 Apr 14;15(4):647.

Critères diagnostiques

	El Escorial criteria (1994)	Airlie criteria (2000)	Awaji criteria (2008)	Gold Coast criteria (2020)
Diagnostic categories	Including suspected ALS	Excluding suspected ALS Including probable ALS: laboratory-supported	Excluding suspected ALS & probable ALS: laboratory-supported	(Abolished)
Definite ALS	UMN and LMN signs in three spinal regions, OR Bulbar region and two spinal regions			Progressive motor impairment documented by history or repeated clinical assessment, preceded by normal motor function,
Probable ALS	UMN and LMN signs in at least two regions With some UMN signs necessarily rostral to (above) the LMN signs			AND
Probable ALS: laboratory-supported	None	UMN and LMN dysfunction in only one region, OR UMN signs alone in one region, AND LMN signs defined by EMG criteria present in at least two regions	(Abolished)	Presence of UMN and LMN dysfunction in at least one body region, OR LMN dysfunction in at least two body regions, AND Investigations excluding other disease processes
Possible ALS	UMN and LMN signs in one region, OR UMN signs in two or more regions; OR LMN signs are found rostral to UMN signs			
Suspected ALS	Only LMN signs in 2 or more regions	(Abolished)	(Abolished)	
Electrophysiology	Definite: Fibrillation + large MUAP + reduced recruitment	Acute + chronic denervation required	Fasciculation = Fibs/PSW	Acute + chronic denervation required including fasciculation potentials
Neuroimaging	Exclusionary			Exclusionary Inclusionary

ALS, amyotrophic lateral sclerosis; UMN, upper motor neuron; LMN, lower motor neuron; EMG, electromyography; MUAP, motor unit action potential; Fib, fibrillation; PSW, positive sharp wave.

Faible sensibilité (retarde le diagnostic)

Adapté à la pratique clinique, moins spécifique (faux positifs)

Critères diagnostiques

Table 1. Gold Coast Criteria for ALS Diagnosis (2020)

1. Progressive motor impairment documented by history or repeated clinical assessment, preceded by normal motor function, and
2. Presence of upper* and lower[†] motor neuron dysfunction in at least 1 body region[‡], (with upper and lower motor neuron dysfunction noted in the same body region if only one body region is involved) or lower motor neuron dysfunction in at least 2 body regions, and
3. Investigations[§] excluding other disease processes

ALS, amyotrophic lateral sclerosis.

*Upper motor neuron dysfunction implies at least one of the following: (1) Increased deep tendon reflexes, including the presence of a reflex in a clinically weak and wasted muscle, or spread to adjacent muscles; (2) Presence of pathological reflexes, including Hoffman sign, Babinski sign, crossed adductor reflex, or snout reflex; (3) Increase in velocity-dependent tone (spasticity); (4) Slowed, poorly coordinated voluntary movement, not attributable to weakness of lower motor neuron origin or Parkinsonian features.

[†]Lower motor neuron dysfunction in a given muscle requires either: Clinical examination evidence of muscle weakness, and muscle wasting or electromyography (EMG) abnormalities that must include: Both evidence of chronic neurogenic change, defined by large motor unit potentials of increased duration and/or increased amplitude, with polyphasia and motor unit instability regarded as supportive but not obligatory evidence. And evidence of ongoing denervation including fibrillation potentials or positive sharp waves, or fasciculation potentials.

[‡]Body regions are defined as bulbar, cervical, thoracic and lumbosacral. To be classified as an involved region with respect to lower motor neuron involvement, there must be abnormalities in two limb muscles innervated by different roots and nerves, or one bulbar muscle, or one thoracic muscle either by clinical examination or by EMG.

[§]The appropriate investigations depend on the clinical presentation, and may include nerve conduction studies and needle EMG, magnetic resonance imaging or other imaging, fluid studies of blood or cerebrospinal fluid, or other modalities as clinically necessary.

2. Présentation clinique - Cognition

- Environ 50% avec troubles cognitifs et/ou psycho-comportementaux, dont 5-15% avec démence frontotemporale (SLA-DFT)
- Peuvent précéder ou suivre l'apparition des sy. moteurs
- Cause : dégénération fronto-temporale
- Le plus souvent infra-cliniques (tests spécifiques)
- Conséquences:
 - Santé mentale du patient
 - Capacité de discernement
 - Alourdissement grave de la tâche des aidants
 - **Aggravation du pronostic**

Il est indispensable de les identifier précocement en vue d'une prise en charge individualisée

Mondou et al, Rev Neuropsychol 2010

Atteinte cognitive

Fonctions exécutives

- Langage (fluence verbale)
- Flexibilité mentale
- Planification
- Prise de décision

Peu ou pas de perte de mémoire

Troubles psycho-comportementaux

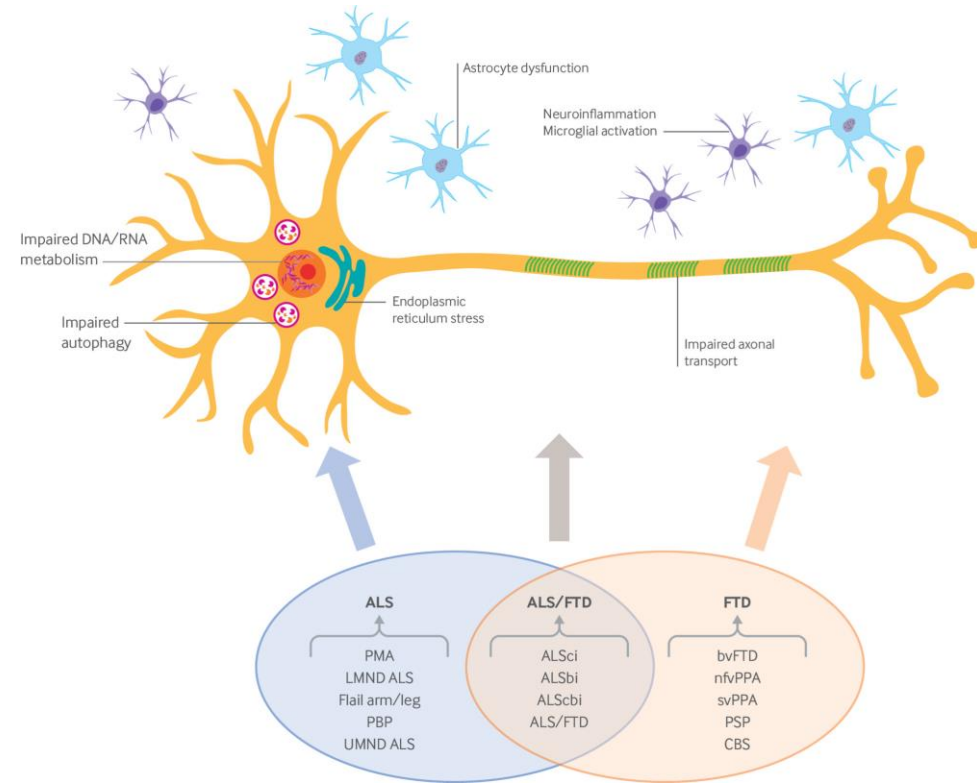
Régulation des conduites sociales et personnelles

- Apathie
- Irritabilité
- Désinhibition
- Manque d'empathie
- Impulsivité
- Rigidité
- Persévération

≠ Affect pseudobulbaire (labilité émotionnelle):

1/3 patient, atteintes de la substance grise et blanche dans le réseau cortico-cérébelleux

Mécanismes de neurodégénérescence et syndromes cliniques de la SLA-DFT



- SLA avec atteinte cognitive
- SLA avec atteinte comportementale
- SLA avec atteinte cognitive et comportementale combinée
- SLA avec démence fronto-temporale (SLA-DFT)
- Absence de troubles cognitifs ou comportementaux

ALSbi=ALS with behavioral impairment; ALScbi=ALS with combined cognitive and behavioral impairment; ALSci=ALS with cognitive impairment; bvFTD=behavioral variant FTD; CBS=corticobasal syndrome; FTD=frontotemporal dementia; LMND=lower motor neuron predominant; nfvPPA=non-fluent variant primary progressive aphasia; PBP=progressive bulbar palsy; PLS=primary lateral sclerosis; PMA=progressive muscular atrophy; PSP=progressive supranuclear palsy; svPPA=semantic variant primary progressive aphasia; UMND=upper motor neuron predominant

2. Présentation clinique - Echelles

ALSFRRS-R (ALS Functional Rating Scale)

Évalue : Fonction globale (mobilité, alimentation, respiration, communication)

Organisation : 12 items, score sur 48

Utilité : Suivi de la progression fonctionnelle ; vitesse de déclin = indicateur de pronostic

King's Staging (King's College Staging System)

Évalue : Extension anatomique (nombre de régions atteintes)

Organisation : 5 stades (1 à 5)

Utilité : Suivi simple de la dissémination de la maladie ; estimation du pronostic

MiToS (Milano-Torino Staging System)

Évalue : Perte d'autonomie fonctionnelle (alimentation, communication, mobilité, respiration)

Organisation : 6 stades (0 à 5)

Utilité : Prédiction de la perte d'indépendance et de la survie

Echelle fonctionnelle ALS Functional Rating Scale dans sa forme révisée

(Cedarbaum et al., 1999; traduction française Couratier et coll., 2006)

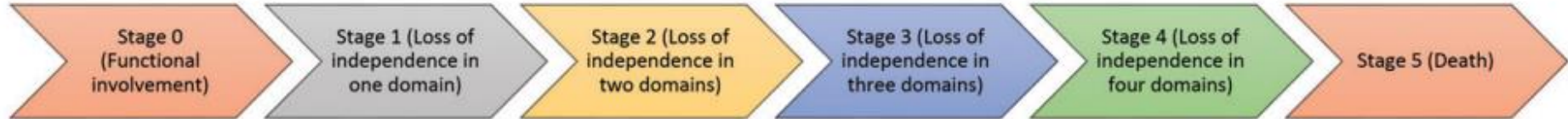
Date				
1 – Parole				
4. normale				
3. perturbations détectables				
2. intelligible avec répétition				
1. utilise occasionnellement une communication non verbale				
0. perte de la parole				
2 – Salivation				
4. normale				
3. hypersialorrhée discrète avec bavage nocturne				
2. hyper sialorrhée modérée mais permanente				
1. hypersialorrhée gênante				
0. bavage continu nécessitant l'utilisation d'un mouchoir				
3 – Déglutition				
4. alimentation normale				
3. quelques fausses routes				
2. consistance des aliments modifiée				
1. suppléments alimentaires				
0. alimentation entérale exclusive				
4 – Ecriture				
4. normale				
3. lente et imprécise mais compréhensible				
2. tous les mots ne sont pas compréhensibles				
1. tient un stylo mais incapable d'écrire				
0. incapable de tenir un stylo				
5a – Préparation des aliments				
4. normale				
3. lente et maladroite mais seul				
2. aide occasionnelle pour couper les aliments				
1. les aliments sont préparés, mais mange seul				
0. doit être nourri				
5b – en cas de gastrostomie				
4. utilisation normalement autonome				
3. maladroite mais toutes les manipulations sont effectuées seul				
2. aide nécessaire pour la mise en place				
1. fournit une aide minime aux soignants				
0. incapable de participation				
6 – Habillage et hygiène				
4. normal				
3. indépendant mais lent et avec effort				
2. a besoin d'une aide intermittente par un tiers ou un appareillage				
1. a besoin d'une aide permanente				
0. ne peut plus rien faire seul				

Date				
7 – Tourner dans le lit - Ajuster les draps				
4. normal				
3. lent et maladroit mais sans aide				
2. peut tourner seul ou ajuster les draps, mais avec difficulté				
1. peut débiter le geste mais doit être aidé pour le finir				
0. doit être aidé				
8 – Marche				
4. normale				
3. difficultés de déambulation				
2. marche avec assistance				
1. mouvements sans déambulation				
0. pas de mouvement des jambes				
9 – Montée d'escaliers				
4. normale				
3. lent				
2. fatigue				
1. aide nécessaire				
0. impossible				
10 – Dyspnée				
4. absente				
3. à la marche				
2. dans une ou plus des situations suivantes: repas, toilette, habillage				
1. au repos, difficultés respiratoires en position assise ou allongée				
0. difficulté importante, envisage l'utilisation d'un appareil de ventilation mécanique				
11 – Orthopnée				
4. absente				
3. quelques difficultés pour dormir la nuit en raison d'un souffle court, n'utilise habituellement pas plus de deux oreillers				
2. besoin de plus de deux oreillers pour dormir				
1. ne peut dormir qu'assis				
0. ne peut pas dormir				
12 – Insuffisance respiratoire				
4. absente				
3. utilisation intermittente d'une assistance ventilatoire non invasive				
2. utilisation continue d'une VNI la nuit				
1. utilisation continue d'une VNI jour et nuit				
0. ventilation mécanique invasive par intubation ou trachéotomie				
Total	/48	/48	/48	/48

King's clinical staging system



MiToS functional staging system



3. Traitements - Guidelines

- European Academy of Neurology (EAN): 2024
Van Damme P et al. Eur J Neurol. 2024 Jun;31(6)
- Canadian best practice recommendations: 2020
Shoesmith C et al. CMAJ. 2020 Nov 16;192(46)
- National Institute for Health and Care Excellence (NICE): 2019
<https://www.nice.org.uk/guidance/ng42>
- American Academy of Neurology (AAN): 2009 (2023)
R.G. Miller et al. Neurology 2009;73:1218-1226

3. Traitements - Pharmacologiques

Riluzole:

- Inhibe la libération présynaptique du glutamate
- Généralement bien toléré (fatigue, nausée, neutropénie, hépatopathie)
- Augmente la survie (3 mois, effet plus important si ttt précoce)
- Dose: 50 mg 2xj voie orale

Edaravone:

- Antioxydant
- Approuvé Japon, USA, Canada, Corée Sud, Suisse
- Résultats modestes dans un sous-groupe de patients à un stade précoce
- Bien toléré
- Pas d'effet documenté sur la survie

Tofersen:

- Oligonucléotide antisens se liant à l'ARNm de SOD1, réduisant ainsi la production de la protéine SOD1 mutée, toxique pour les motoneurones
- Indication : Patients atteints de SLA avec mutation confirmée du gène SOD
- Voie d'administration : Intrathécale
- Essais cliniques : effet clinique modeste mais prometteur chez les patients traités précocement

3. Traitements - Soutien respiratoire

Insuffisance respiratoire

Origine:

- faiblesse progressive des muscles bulbaires, thoraciques et abdominaux
- atteinte des motoneurones phréniques -> faiblesse du diaphragme et syndrome restrictif

Symptômes évocateurs :

- Dyspnée à l'effort puis au repos
- Orthopnée (dyspnée en position allongée)
- Troubles du sommeil, somnolence diurne, céphalée matinale, cauchemars

3. Traitements - Soutien respiratoire

Conséquences fonctionnelles :

- Diminution de la capacité vitale (CV)
- Hypoventilation, surtout nocturne (fatigue, maux de tête matinaux)
- Rétention de CO₂ (hypercapnie) et hypoxie progressive
- Infections pulmonaires fréquentes dues à une inefficacité de la toux

Georges M. et al.
Rev Mal Respir. 2024
Oct;41(8):620-637.

Tableau 1 Évaluation de la fonction respiratoire avant la mise en place de la VNI^a.

	Fréquence de la surveillance ^{b, c}
Spirométrie Capacité vitale forcée ou lente ^d Débit expiratoire de pointe à la toux Capacité vitale en position allongée Gaz du sang artériel ou capillaire	Première évaluation, puis tous les 3 mois Première évaluation, puis surveillance ultérieure en fonction de : CV < 80 % préd Atteinte bulbaire (valeur incertaine de la CV) Signes cliniques Dyspnée Orthopnée/antépnée Dyssomnie Somnolence diurne excessive Utilisation des muscles respiratoires accessoires Respiration abdominale paradoxale Pi _{max} ou SNIP < 60 % préd Taux veineux de bicarbonate > 28 mmol/L Anomalies à l'OPN
Force des muscles inspiratoires Pi _{max} et SNIP Oxymétrie de pouls nocturne Polysomnographie	Première évaluation, puis tous les 3 mois Première évaluation, puis tous les 3 mois Si un syndrome d'apnées obstructives du sommeil est suspecté

OPN : oxymétrie de pouls nocturne ; Pi_{max} : pression inspiratoire maximale ; préd : de la valeur prédite ; SNIP : pression inspiratoire nasale au cours du sniff test ; CV : capacité vitale.

^a La fonction respiratoire est régulièrement évaluée afin de détecter une faiblesse diaphragmatique et de mettre en place la VNI au moment le plus opportun. Chez les patients atteints de SLA sous VNI, des mesures spirométriques, de la Pi_{max} et de la SNIP ne sont pas nécessaires, excepté avant la pose d'une gastrostomie. Dans la mesure du possible, la force de la toux doit continuer à être surveillée. Pour plus d'informations sur l'évaluation respiratoire réalisée après la mise en place de la VNI, voir le paragraphe « surveillance de l'efficacité de la VNI ».

^b La fréquence des tests respiratoires doit être adaptée en fonction de l'évolution neurologique. Si les troubles neurologiques s'aggravent rapidement, la surveillance respiratoire doit être plus rapprochée. Si la progression est lente, l'évaluation respiratoire peut être réalisée tous les 6 mois.

^c Une évaluation respiratoire complète doit être réalisée avant la pose d'une gastrostomie.

^d Si possible, mesurer la CVF et la CVL et prendre en compte la meilleure pression pour mettre en place la VNI.

3. Traitements - Soutien respiratoire

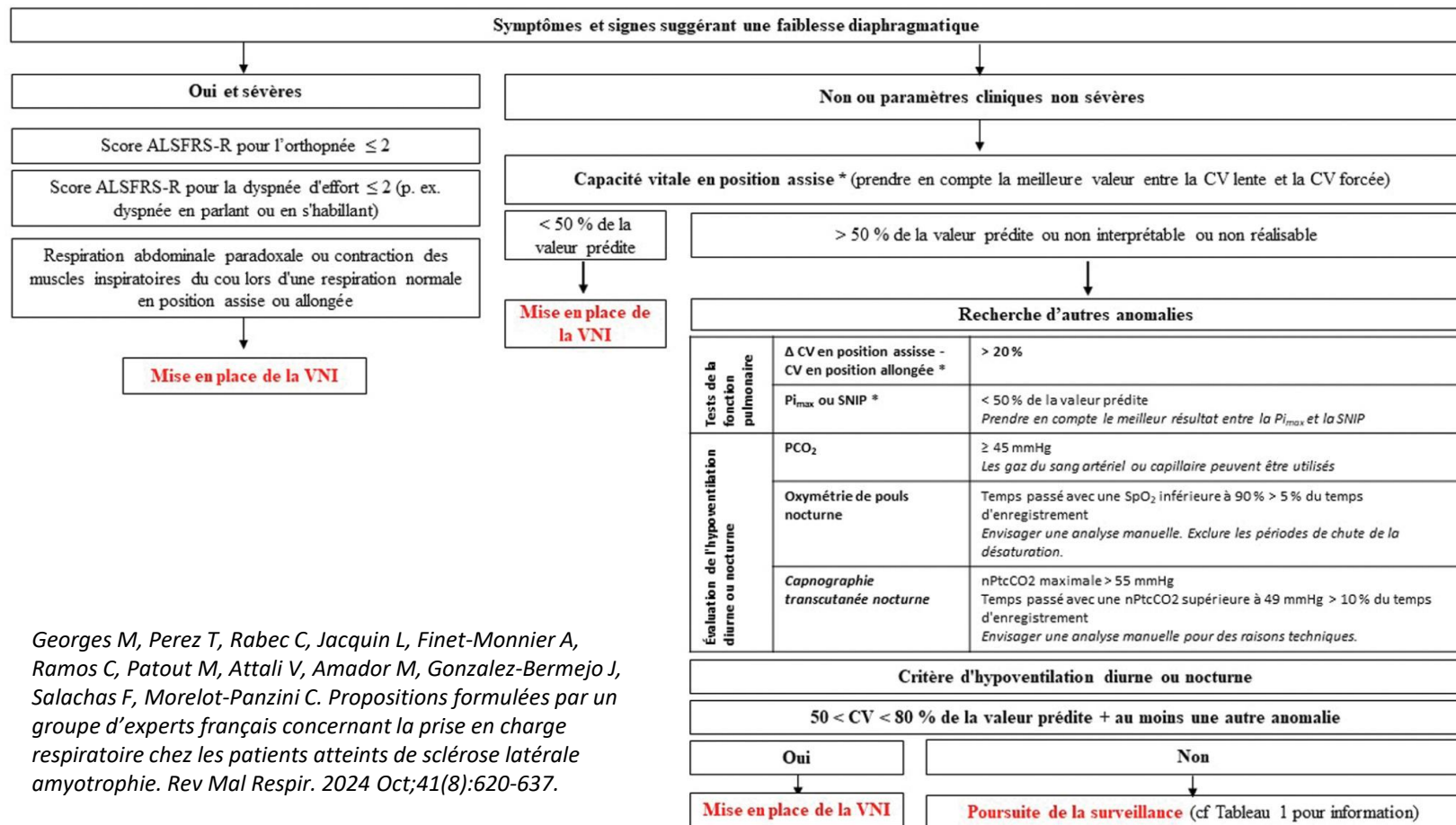
Ventilation non invasive (VNI):

- Bien tolérée
- Améliore les symptômes (dyspnée, fatigue, troubles du sommeil) et les performances cognitives
- Prolonge la vie
- Améliore la qualité de vie
- Limites de la VNI : Intervention complexe, influencée par les facteurs humains (patient, équipe médico-soignante) et l'équipement

Cough assist:

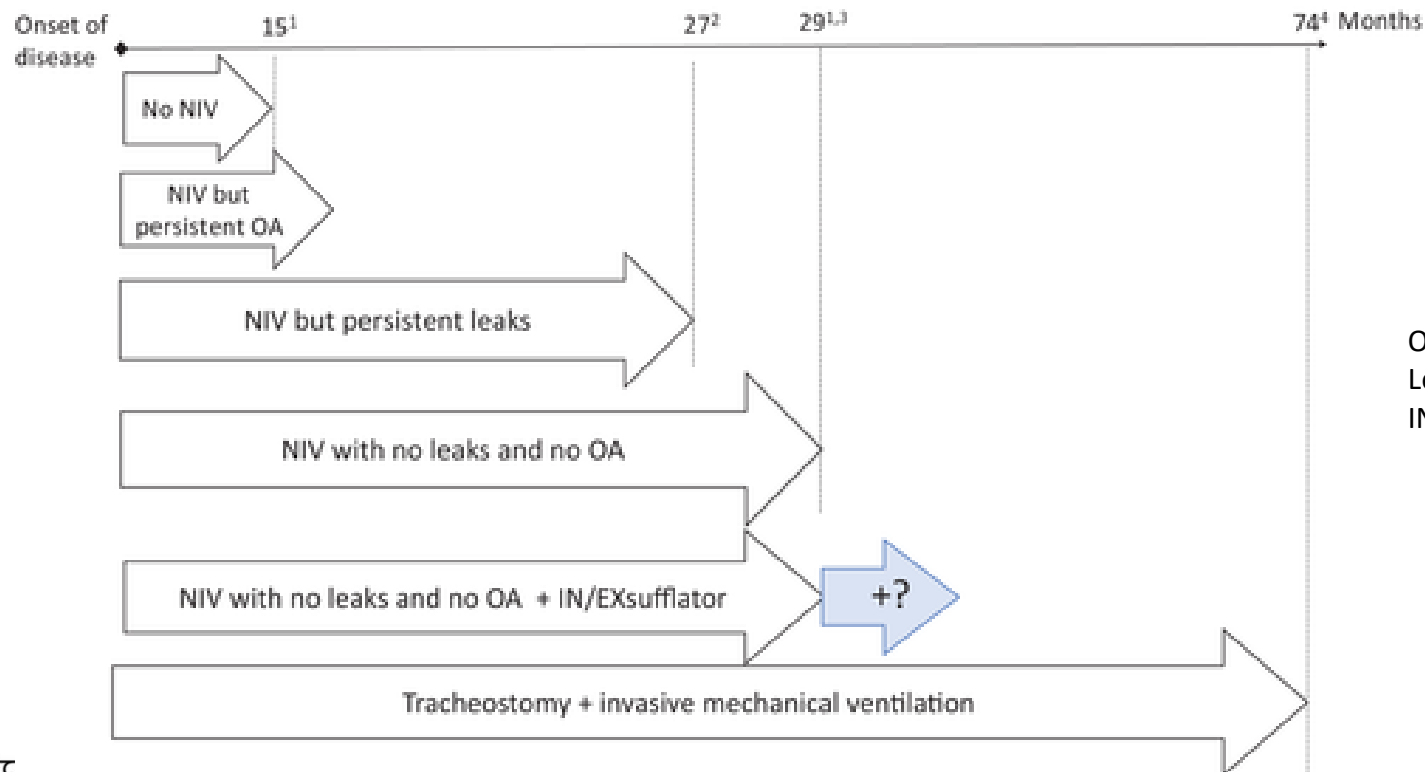
- Améliore le confort
- Limite les épisodes infectieux

3. Traitements - Soutien respiratoire



Georges M, Perez T, Rabec C, Jacquin L, Finet-Monnier A, Ramos C, Patout M, Attali V, Amador M, Gonzalez-Bermejo J, Salachas F, Morelot-Panzini C. Propositions formulées par un groupe d'experts français concernant la prise en charge respiratoire chez les patients atteints de sclérose latérale amyotrophie. Rev Mal Respir. 2024 Oct;41(8):620-637.

3. Traitements - Soutien respiratoire



OA = apnée obstructive
Leaks = fuites
IN/Exsufflator = cough assist

3. Traitements - Soutien nutritionnel

Perte de poids multifactorielle:

Dysphagie, perte de dextérité, fatigue, perte d'appétit, déclin cognitif, démotivation
hypermétabolisme

Perte de poids de 5% augmente le risque de décès de 30%

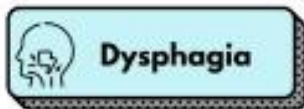
BMI extrême (<18 ou >40): survie plus courte

BMI entre 30 et 35: meilleure survie

Discuter la pose de gastrostomie:

- dysphagie symptomatique, un temps de repas prolongé
- un bilan calorique négatif, une perte de poids involontaire supérieure à 5–10 %,
- détérioration de la fonction respiratoire (CVF approchant les 50 %)

Patients malnutris recevant une sonde de gastrostomie percutanée: survie significativement plus longue



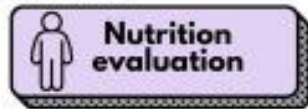
Dysphagia

- Divide and enrich meals to address energy or nutrient deficiencies.
- Monitor swallowing function regularly.
- Transition from a normal consistency diet to a soft diet.
- Have smaller, but frequent meals.
- Eat slowly.
- Adopt swallowing and feeding techniques (e.g., chin-tuck maneuver).
- For moderate to severe dysphagia, consider percutaneous endoscopic gastrostomy (PEG) as an alternative.



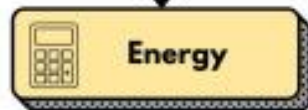
Gastrostomy

- Percutaneous Endoscopic Gastrostomy (PEG) is recommended for patients with severe dysphagia.
- PEG can be exclusively or in conjunction with oral feeding.
- PEG should be discussed early in the course of the disease. Early placement of PEG is advised.
- A decrease in Forced Vital Capacity (FVC) close to 50% may indicate the need for PEG.
- FVC < 50% is not a contraindication for PEG, as long as the respiratory status is carefully monitored during and after the procedure.



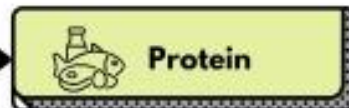
Nutrition evaluation

- Schedule a regular nutritional evaluation by a nutritionist every 3 months. This evaluation should include weight, BMI, food intake, and energy expenditure.
- If possible, body composition analysis (DEXA or BIA) should be performed.
- Nutritional status should be monitored over time.
- Identify the causes of weight loss and reduced food and fluid intake.



Energy

- Indirect Calorimetry (IC) is the gold standard method for evaluating Resting Energy Expenditure (REE).
- Patients without mechanical ventilation: 30-35kcal/kg or predictive equations (e.g., Harris-Benedict or Mifflin-St Jeor).
- Patients in non-invasive ventilation: 25-30kcal/kg.
- When estimating energy needs, consider physical activity and changes in nutritional status.
- High-calorie diet helps to maintain or restore nutritional status.
- Predictive equations for energy needs for Japanese population.



Protein

- There are no specific recommendations for daily protein intake.
- The suggested amounts of protein vary from 0.8 to 1.5g/kg/day.



Supplementation

- If oral intake is insufficient, dietary supplements should be considered.
- Before initiating supplements, the patient's nutritional status must be evaluated.
- Body mass index (BMI), anthropometric measurements, and biochemical tests should guide the prescription of supplements.
- Micronutrient recommendation should align with the Recommended Dietary Allowances (RDAs) for the general population.

Nutritional recommendations for ALS patients

3. Traitements - Multidisciplinaire

Suivi multidisciplinaire (3 mois) permet:

- ✓ Amélioration de la survie et de la qualité de vie
- ✓ Réduction du nombre et de la durée des hospitalisations
- ✓ Meilleure adhésion aux interventions adaptées grâce à une information claire et un accompagnement
- ✓ Prise en compte des dimensions psychologique, sociale et spirituelle, incluant également l'accompagnement des proches tout au long de la maladie
- ✓ Communication et planification anticipée des soins
- ✓ Continuité et Coordination des soins: point de coordination unique qui centralise les informations, facilite la communication entre les professionnels et assure un soutien continu tout au long de la maladie



«Même si la vie semble difficile, il y a toujours quelque chose que vous pouvez faire et réussir»