

# Palliative FLASH <sup>©</sup>

Soins palliatifs au quotidien

## La sclérose latérale amyotrophique Partie 1 : généralités

### Quiz

1. La sclérose latérale amyotrophique est une maladie extrêmement rare.
2. La cause de décès la plus fréquente dans cette maladie est l'étouffement.
3. Les directives anticipées sont à aborder précocement avec le patient et ses proches.
4. Les soins palliatifs doivent intervenir seulement au moment de l'insuffisance respiratoire.
5. La majorité des patients décèdent dans les 2 ans après le début des symptômes.
6. Les troubles cognitifs sont fréquents dans les stades avancés de la SLA.

La pneumologie, l'oto-rhino-laryngologie et les soins palliatifs, qui doivent être intégrés précocement dans le suivi de ces patients. Malgré le nombre important d'intervenants, la collaboration avec le médecin traitant est essentielle à préserver et ce d'autant plus si les patients souhaitent mourir à la maison.

#### Qu'en est-il des proches ?

Les proches sont extrêmement impliqués dans les soins et le soutien de la personne malade. Ils sont également affectés émotionnellement par l'évolution de la maladie. Une évaluation de leurs besoins et un accompagnement personnalisé sont absolument nécessaires et font partie des priorités dans l'accompagnement offert par les équipes de soins palliatifs.

#### Quelles sont les ressources de prises en soins et de soutien ?

Il existe des centres de compétences multidisciplinaires dans les différentes régions de Suisse Romande qui sont rattachés aux services de neurologie, pneumologie ou soins palliatifs des hôpitaux universitaires et/ou cantonaux.

Les équipes mobiles de soins palliatifs peuvent intervenir dans tous milieux de soins et lieux de vie.

Les associations de patients sont des soutiens précieux tant pour les patients que pour leurs proches. En Suisse, il existe deux associations : SLA-Suisse (<http://www.sla-suisse.ch/>) et ASRIMM (<https://www.asrimm.ch/>), qui peuvent aider les personnes pour créer des liens dans le réseau mais également au niveau financier ou pour l'accès à des moyens auxiliaires.

Les traitements symptomatiques, l'approche multiprofessionnelle et la planification anticipée du projet thérapeutique dans la SLA seront approfondis dans d'autres numéros de Palliative flash.

#### Références:

Oliver, D., Borasio, G. D., & Johnston, W. (2014). *Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis. From diagnosis to bereavement.* (3<sup>th</sup>). Oxford : Oxford University Press.

Bede, P., et al. (2011). Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: a review of current international guidelines and initiatives. *BMJ Supportive and Palliative Care*, 1(3), 343-348.

Schweikert, K. (2015). Sclérose latérale amyotrophique. *Swiss Medical Forum*, 15(46), 1068-1073.

#### Informations et ressources en soins palliatifs pour les différents cantons romands

VAUD : <http://www.soins-palliatifs-vaud.ch/organisation/>  
 GENEVE : <http://www.palliativegeneve.ch/>  
 FRIBOURG : <http://www.palliative-fr.ch/fr>  
 VALAIS : <http://www.palliative-vs.ch/>  
 Arc Jurassien (BE JU NE) : <http://www.palliativebejune.ch/accueil/>

Veuillez plier le long de cette ligne

Centre de Diffusion – Service de Soins Palliatifs – CHUV ; Tél.: 021 314 51 67  
 E-mail : [sp.diffusion-soinspalliatifs@chuv.ch](mailto:sp.diffusion-soinspalliatifs@chuv.ch)

Accessible sur : <http://www.soins-palliatifs-vaud.ch/professionnels/documentation>



Programme cantonal  
de soins palliatifs

## La sclérose latérale amyotrophique (1) : les généralités

### La SLA c'est quoi ?

La sclérose latérale amyotrophique (SLA), appelée aussi maladie de Charcot, est la forme la plus fréquente des maladies du motoneurone chez les adultes. Décrite pour la première fois dans les années 1860, elle fait partie des maladies neuro-dégénératives.

- Elle touche 6-8 personnes pour 100'000 habitants (env. 2 nouveaux cas pour 100'000 habitants/an), soit environ 600 personnes en Suisse.
- Elle se développe le plus souvent entre 50 et 70 ans et atteint légèrement plus les hommes que les femmes.
- La cause exacte reste inconnue. Elle est héréditaire dans 5-10% des cas.
- La survie moyenne est estimée entre 3 et 5 ans.

### La SLA se manifeste comment ?

La SLA engendre une atrophie musculaire et une paralysie progressive par la dégénérescence des motoneurons périphériques dans la moelle épinière et le tronc cérébral, ainsi qu'une spasticité diffuse par la dégénérescence des motoneurons centraux (voie pyramidale).

Dans 2/3 des cas, la maladie se manifeste initialement au niveau des membres (forme spinale), le plus souvent de manière focale et asymétrique, p.ex. : pied tombant, diminution de la dextérité d'une main, faiblesse d'un bras. Les premiers signes de la forme bulbaire sont la dysarthrie, suivie d'une dysphagie. A savoir que l'enrouement, des crampes ou des fasciculations sont des signes initiaux qui passent souvent inaperçus.

Symptômes les plus fréquents dans la SLA :

Symptômes directs :

- faiblesse et amyotrophie
- fasciculations et crampes musculaires
- spasticité
- dysarthrie
- dysphagie
- dyspnée
- labilité émotionnelle

Symptômes indirects :

- troubles psychologiques
- troubles du sommeil
- constipation
- sialorrhée
- encombrement
- symptômes liés à l'hypoventilation chronique (fatigue, céphalées matinales,...)
- douleurs

Veuillez plier le long de cette ligne

Des troubles cognitifs et comportementaux se remarquent aussi fréquemment et environ 5% des patients développent une démence fronto-temporale. Le décès survient dans la majorité des cas à cause d'une insuffisance respiratoire.

De ce fait, bon nombre de patients craignent de mourir en étouffant. Il s'agit là d'une fausse croyance. En effet, si les patients atteints de SLA présentent une insuffisance respiratoire en fin de vie, celle-ci engendre généralement un coma lié à l'augmentation du CO2 dans le sang, n'entraînant pas de détresse respiratoire. Si un épisode de détresse respiratoire devait malgré tout survenir pour d'autres raisons, celui-ci peut être soulagé par des traitements palliatifs adaptés (morphine et benzodiazépines).

### Quel traitement ?

- Aucun traitement curatif n'existe à l'heure actuelle.
- Traitement de riluzole possible : rallonge la vie d'environ 3 mois.
- Traitements symptomatiques afin de maintenir l'autonomie et la qualité de vie

### Quel accompagnement ?

Au vu de l'atteinte multi systémique, une approche multiprofessionnelle, voire interprofessionnelle, est nécessaire pour :

- Anticiper puis compenser les incapacités de la vie quotidienne.
- Soutenir les prises de décision importantes concernant par exemple l'introduction d'une assistance ventilatoire (non invasive ou invasive), la pose d'une sonde d'alimentation ou les choix d'attitude en cas de complications (planification anticipée du projet thérapeutique).
- Aider à élaborer les directives anticipées.

Physiothérapeutes, ergothérapeutes, logopédistes, nutritionnistes, assistants sociaux, psychologues et infirmières de coordination prennent une part importante dans la prise en soin des patients, en complémentarité avec la neurologie,

**Rédigé par :** F. Teike Lüthi, infirmière clinicienne spécialisée & F. Lurati, médecin agréée, service de soins palliatifs, CHUV  
Relecteur : G.D : Borasio, CHUV

### **Comité de rédaction**

- Gian Domenico	BORASIO	Professeur – Service soins palliatifs CHUV
- Valérie	CHAMPIER	CHUV - Service de Soins Palliatifs
- Yves	GREMION	EMSP Voltigo - FR
- Axelle	LEUBA	Centre de Diffusion, CHUV
- Nicolas	LONG	EHC – Aubonne et Morges
- Floriana	LURATI RUIZ	EMSP RSHL
- Claudia	MAZZOCATO	CHUV – Service de Soins Palliatifs
- Morgan	OLDONAY	Permed - Genève
- Josiane	PRALONG	Fondation Rive-Neuve
- Geneviève	SPRING	CHUV - Aumônerie
- Anne	VACANTI ROBERT	Réseau Santé Valais

### **Réponses Quiz p 1:**

- |         |         |
|---------|---------|
| 1. faux | 4. faux |
| 2. faux | 5. faux |
| 3. vrai | 6. vrai |