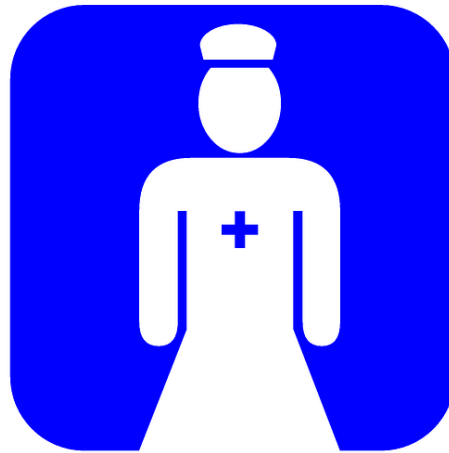


Soins infirmiers Sclérose Latérale Amyotrophique



Groupe Infirmières Coordinatrices
Filière de Santé Maladies Rares FILSLAN

Sommaire

| | |
|---|-----------|
| Introduction | 3 |
| Généralités sur la maladie | 4 |
| Le riluzole | 5 |
| Le rôle de l’infirmier.e | 6 |
| Missions de l’infirmier.e coordinateur.rice du centre SLA | 7 |
| La respiration | 8 |
| La ventilation non invasive | 9 |
| Les effets indésirables du traitement par VNI | 10 |
| Désencombrement bronchique et appareil d’insufflation-exsufflation mécanique | 11 |
| La nutrition | 12 |
| La fausse route F.R. | 13 |
| La gastrostomie | 15 |

| | |
|--|-----------|
| Elimination | 17 |
| Mobilité et activité | 18 |
| Hygiène et mobilisation | 19 |
| Dermite séborrhéique | 20 |
| Troubles de la salivation et soins de bouche | 21 |
| Quelques propositions de soins de bouche | 22 |
| Communication | 23 |
| Troubles cognitifs | 24 |
| Douleur | 25 |
| Étapes de la maladie et accompagnement | 26 |
| Conclusion | 29 |
| Bibliographie | 30 |
| Centres S.L.A en FRANCE | 31 |
| Coordonnées des infirmier.e.s Coordinateur.rice.s des Centres SLA | 32 |
| Groupe de travail | 35 |

Introduction

Ce livret est une deuxième édition. Il est le résultat d'un travail collégial réalisé par les Infirmières Coordinatrices des Centres SLA français regroupées au sein de la filière de santé FILSLAN. Il est destiné aux équipes soignantes qui prennent en soins des personnes atteintes d'une Sclérose Latérale Amyotrophique.

L'idée de cet ouvrage est de donner des informations simples permettant de mieux comprendre les besoins des personnes atteintes de cette pathologie. Il répond également à la nécessité d'assurer le transfert des connaissances et des compétences sur les lieux de vie, ceci afin de garantir une continuité dans le suivi et les soins.

L'infirmier.e est présent.e à toutes les étapes de la maladie. Son regard clinique et son domaine d'intervention est large. Nous avons voulu dans cet ouvrage en montrer l'étendue. Par ailleurs, il nous a semblé nécessaire de souligner le travail des autres professionnel.les investi.e.s dans cet accompagnement et de l'intérêt du travail interdisciplinaire. Pour ce faire, vous trouverez tout au long de ce livret le lien vers le site : <https://portail-sla.fr/> qui regroupe les fiches conseils et d'informations réalisées par ces équipes.

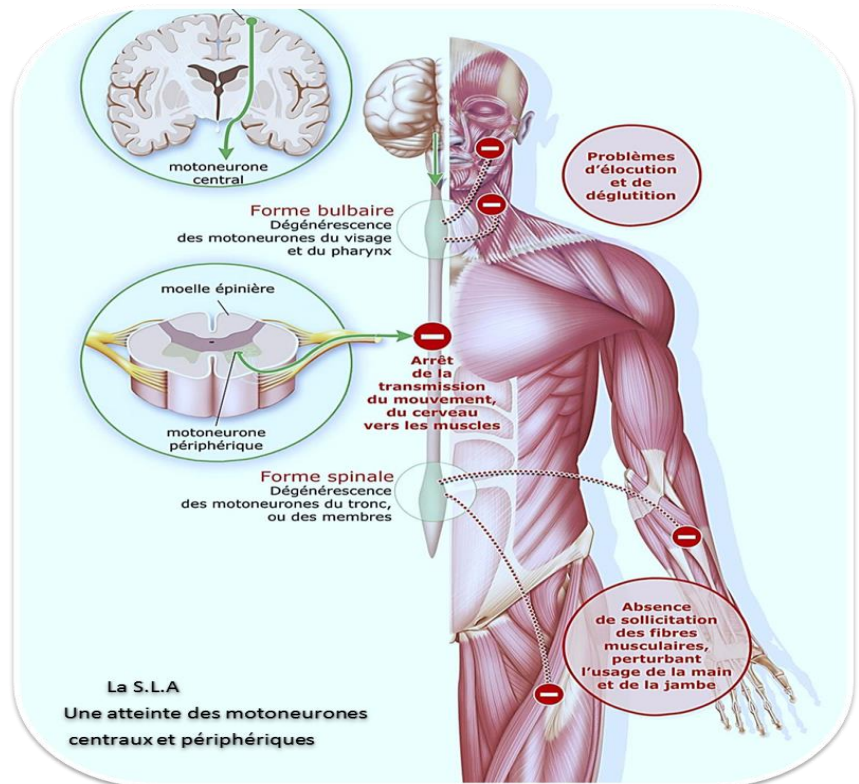


Généralités sur la maladie

La **Sclérose Latérale Amyotrophique S.L.A** est une maladie neurologique progressive touchant sélectivement les systèmes moteurs. La perte de motricité est la conséquence d'une dégénérescence c'est-à-dire d'une mort cellulaire des neurones moteurs centraux et médullaires qui commandent les muscles volontaires (motricité). On considère actuellement qu'elle est liée à l'accumulation toxique de protéines mal formées de type TDP43 dans les neurones. La forme générale est dite sporadique mais il existe aussi des formes d'origine génétique liées à des mutations transmissibles qui représentent 10 à 20% des cas. S'il existe des traitements prometteurs dans ces formes génétiques, ils ne sont pas disponibles à ce jour, la prise en charge des formes sporadiques et des formes génétiques relève des mêmes procédures.

Les manifestations de début peuvent être de topographie :

- **Spinale** (déficience motrice des membres, du tronc)
- **Bulbaire** (responsables de troubles de la phonation dysarthrie - dysphonie et/ou de la déglutition - dysphagie)
- **Et/ou diaphragmatique** (assez rare dans les formes débutantes mais généralement présente dans l'évolution et responsable d'une insuffisance respiratoire restrictive)
- **La forme complète**, après plusieurs mois d'évolution touche l'ensemble des régions mais il existe des formes restant localisées



Il n'y a pas de déficit sensitif et sensoriel

(capacité de goûter, voir, sentir, entendre et toucher) ni de troubles visuels.

Des **troubles cognitifs et comportementaux** de type démence fronto-temporale sont avérés dans 15% des cas de SLA, des troubles plus discrets sont présents dans plus de 50% des cas restants.

Il n'existe pas d'évolution type. Elle peut être lente, rapide, linéaire ou en « marche d'escaliers ».

Le pronostic fonctionnel est dominé par l'atteinte des membres et des fonctions bulbaire.

Le pronostic vital est surtout lié aux conséquences de l'atteinte respiratoire. La médiane de survie est de l'ordre de 3 à 5 ans bien que plus de 10% des cas aient une espérance de vie bien supérieure.

L'âge de survenue présente un pic de fréquence entre 60 et 65 ans, avec une incidence légèrement plus importante pour les hommes, mais la survenue chez des sujets jeunes est courante et doit faire suspecter une forme génétique. De l'ordre de 7000 personnes en France sont atteintes.

La prise en charge thérapeutique repose sur le Riluzole qui a démontré son efficacité en particulier sur la survie. D'autres thérapeutiques sont à l'essai. La prise en charge symptomatique pluridisciplinaire respiratoire, nutritionnelle, rééducative, psychologique et sociale a permis d'améliorer grandement la qualité de vie des patients mais également l'évolution de la pathologie et la survie.

Le RILUZOLE est le seul médicament ayant actuellement une autorisation d'utilisation (ou AMM) dans la Sclérose Latérale Amyotrophique. Il contrôle la neuromodulation excitatrice par le glutamate. Cette action permet un ralentissement ou une stabilisation de la maladie. Son administration nécessite un contrôle sanguin régulier des fonctions hépatiques et de la numération formule sanguine durant les premiers mois.

Ce médicament se présente sous différentes formes :



Riluzole ou Rilutek®
Comprimé



Téglutik®
Suspension
buvable

Pour une meilleure assimilation et confort, il est préconisé de prendre le Riluzole pendant le repas. Il est conseillé pour la forme buvable, de mélanger la suspension à une compote ou à un yaourt pour éviter la sensation de picotement dans la bouche. La forme buvable est adaptée lors des troubles de la déglutition ou en présence d'une sonde de gastrostomie mais peut être utilisée dans toutes les situations.

Il a été observé en début du traitement :

- Une fatigue liée aux propriétés du Riluzole (inhibiteur de la neurotransmission)
- Des troubles digestifs à type de nausées, sensation de mal être, accélération du transit.

La diminution de la posologie permet bien souvent de favoriser une meilleure assimilation et de permettre à l'organisme de s'adapter au traitement.

L'inclusion dans un essai thérapeutique peut être proposée aux personnes atteintes de SLA en fonction des protocoles en cours.

Nous vous invitons à consulter les informations concernant la pathologie sur le site FILSLAN (Filière de Santé SLA et autres Maladies Rares du Motoneurone) : <https://portail-sla.fr/qu-est-ce-qu-est-la-sla/>

Le rôle de l’infirmier.e

Les équipes pluridisciplinaires des Centres de Référence ou de Ressources et de Compétences de la SLA et des autres maladies rares du neurone moteur ont pour missions d’accompagner l’annonce du diagnostic, de proposer des soins qui visent à ralentir l’évolution de la maladie, d’anticiper et prévenir l’aggravation, d’évaluer et traiter les symptômes d’inconfort, d’accompagner l’adaptation physique et psychologique au handicap, de proposer toutes les solutions qui peuvent permettre de maintenir l’autonomie, d’accompagner la fin de vie.

L’équipe du centre SLA veille également à assurer le transfert des connaissances et des compétences sur les lieux de vie afin de garantir une continuité dans le suivi et les soins.

Les notions de qualité de vie, de projet personnalisé de soins et de projet de vie seront toujours au premier plan de leurs réflexions et de leurs propositions thérapeutiques afin de répondre aux souhaits et besoins des personnes atteintes par la maladie.

Que ce soit au domicile ou en institution, les soins infirmiers vont s’inscrire dans cette démarche et viser à une prise en soins globale et personnalisée des personnes malades.

Dans le cadre de leur rôle propre, les infirmier.e.s vont contribuer à :

- Garantir le bien-être de la personne malade et de son entourage
- Evaluer, analyser les besoins et attentes des personnes et des familles
- Identifier les dysfonctionnements et être force de proposition
- Participer au soulagement des symptômes d’inconfort
- Accompagner et soutenir la prise de décision
- Valoriser le travail d’adaptation à la maladie
- Participer à l’élaboration du plan personnalisé de soins
- Apporter leur expertise dans le domaine de l’éducation thérapeutique

La dimension relationnelle des soins infirmiers va être fondamentale pour définir et clarifier un projet de soins adapté, évolutif, réaliste et qui sera porteur de sens pour la personne malade et son entourage.

Missions infirmier.e coordinateur.rice du centre S.L.A.

L'**infirmier.e coordinateur.rice** intervient dès l'annonce du diagnostic dans le cadre de ses missions qui sont les suivantes :

Mission de programmation en lien avec le médecin et la secrétaire du centre SLA

- Organisation et Programmation des consultations « retour d'informations » suite à l'annonce du diagnostic ainsi que des consultations intermédiaires.
- Organisation et programmation des hospitalisations traditionnelles et des hospitalisations de jour. (en l'absence d'infirmier.e programmeur.rice en secteur traditionnel ou d'accueil de jour)
- Organisation et programmation des hospitalisations en urgence ou pour mise en place de suppléances vitales.

Mission de Coordination :

- Travailler en collaboration avec l'équipe médicale, paramédicale et administrative du centre SLA ainsi qu'avec les équipes de soins ville/hôpital et les réseaux de santé
- Participer à l'analyse des besoins et des attentes des patient.e.s, des familles et des professionnel.les de santé
- Identifier les points critiques du parcours de soins
- Élaborer des propositions de plans personnalisés de soins et d'accompagnement
- Réaliser des synthèses et comptes-rendus, les transmettre aux acteurs de santé
- Participer à la mise en place des intervenant.e.s de proximité et des aides logistiques en les intégrant dans le projet de vie des personnes malades. Leur offrir un accompagnement pour diminuer et apaiser leur sentiment d'isolement lors des prises de décisions complexes et souvent urgentes
- Réguler l'orientation des patient.e.s en situation de crise (urgence) et dans le quotidien (visites de spécialistes médicaux ou paramédicaux); contacter les professionnel.les des secteurs médicaux, sociaux ou autres; réguler les recours administratifs ou d'adaptation du lieu de vie
- Fluidifier les relations entre tous les intervenant.e.s en assurant le transfert et la compréhension de toutes les informations

Mission d'Expertise dans les soins :

Accueil - Orientation - Entretien d'aide - Ventilation - Éducation thérapeutique - Soins palliatifs - Situations complexes.

Mission de Recherche

Participer aux missions de recherche et à la gestion des bases de données.

Mission de Développement du Réseau Ville/Hôpital

- Participer à formaliser les partenariats professionnels (conventions, adhésions)
- Développer les outils de suivi permettant de favoriser la transmission d'informations ville/hôpital
- Sensibiliser l'opinion et les institutions aux problématiques spécifiques des malades et de leur famille
- Contribuer à la promotion et à la mise en œuvre d'action de formation auprès des professionnel.les
- Contribuer à la promotion et à la mise en œuvre d'action de formation auprès des personnes malades et des proches aidants

La respiration

Le risque élevé d'altération de la fonction respiratoire est lié à l'apparition d'un déficit des muscles respiratoires dont le diaphragme.

L'observation et l'entretien s'orienteront vers la recherche de signes de dyspnée, de désaturation en oxygène et/ou d'hypercapnie.

Notre attention doit toujours être attirée par l'apparition des signes suivants qui devront être signalés au médecin traitant :

- Une mauvaise qualité du sommeil
- Réveils fréquents la nuit
- Céphalées au réveil
- Cauchemars
- Sueurs nocturnes
- Fatigue dès le réveil ou d'une fatigabilité lors des efforts modérés
- Apparition d'une orthopnée (difficulté à rester à plat dos)
- Diminution de l'amplitude respiratoire
- Essoufflement lors de l'effort modéré (parole, marche, alimentation)
- Toux inefficace et encombrement
- Signes de tirage

En cas de difficultés respiratoires aiguës :

- Rester calme, ce qui a pour effet de rassurer la personne
- favoriser la respiration par un positionnement adapté
- Relever la tête du lit, utiliser des coussins
- Aérer la pièce
- Dégrafer les vêtements
- Pratiquer la respiration contrôlée pour apaiser la personne
- Mettre la Ventilation Non Invasive si la personne en a une
- Prévenir le médecin traitant

L'oxygène ne sera utilisé qu'après avis médical et examens complémentaires.



L'oxygénothérapie entraîne un risque majeur d'induire une hypercapnie (débit adapté, contrôle de la gazométrie ou de la saturation en oxygène SP02) cf. carte d'urgence FILSLAN.

La ventilation non invasive (V.N.I)

La surveillance régulière des paramètres respiratoires par des explorations fonctionnelles respiratoires (spirométrie, P_{imax}/P_Emax, peak flow ou débit expiratoire de pointe, snip) est indispensable. Si besoin, une oxy-capnographie nocturne réalisée le plus souvent au domicile par un prestataire agréé, permet de préciser l'indication de mise place d'une VNI (critères spécifiques définis).

Des études ont permis de pointer l'intérêt de ce mode de suppléance dans l'amélioration de la qualité et de l'espérance de vie. En revanche, ce traitement n'empêche pas la dégradation de la fonction respiratoire ni de la maladie elle-même. Aussi, les modalités et objectifs de l'assistance respiratoire doivent être expliqués en fonction de l'évolution des troubles respiratoires ou lors des questionnements du patient.



Un Appareil de VNI



Un Modèle Masque facial pour VNI

Le matériel de ventilation non-invasive est varié et tout à fait adapté pour le domicile après un temps d'essai pour s'assurer de l'adéquation du choix du masque à chaque situation individuelle. Le prestataire chargé de la mise en place de cet appareillage au domicile explique le maniement de la machine, les précautions à prendre ainsi que les recommandations concernant l'utilisation du masque.

Le prestataire peut également assurer une formation aux équipes soignantes au domicile et/ou en institution.

Les paramètres de ventilation et le temps de ventilation par 24h est à définir par le prescripteur (pneumologue ou médecin formé). Une adaptation progressive est à prévoir.

Ce traitement est très efficace dans l'amélioration des symptômes d'inconfort respiratoire. Il a une bonne incidence sur l'espérance de vie et sur la qualité de vie.

En cas de difficultés respiratoires chez une personne porteuse d'une VNI il faut :

- Rester calme, ce qui a pour effet de rassurer la personne
- Favoriser la respiration par un positionnement adapté
- Rechercher la cause des difficultés (encombrement/fuite au niveau du masque)
- Mobiliser la ventilation non-invasive
- Pratiquer la respiration contrôlée pour apaiser la personne
- Prévenir le médecin
- Un bilan respiratoire peut être organisé et les paramètres de l'appareil modifiés

Effets indésirables du traitement par VNI

| | CAUSES | ACTIONS | TRAITEMENT MEDICAL |
|---|--|--|---|
| LES PROBLEMES LIES AU MASQUE | | | |
| EROSION CUTANEE Essentiellement sur l'arête du nez, front | Fixation serrée. Masque inadapté à la morphologie | - Surveiller les points d'appui - Adapter la fixation - Changer la taille du masque - Régler la cale frontale - Changer de masque - Alternner 2 types de masque | Protection de la peau par des pansements hydrocolloïdes (DUODERM®, ASKINA®) |
| CONJONCTIVITE Surtout le matin au réveil avec rougeur des yeux, démangeaisons, sécrétions | Fuites d'air entre la peau et le masque vers les yeux | - Adapter le masque et sa fixation | - Soins des yeux au Dacryoserum® - Pommade oculaire (à la vitamine A) |
| REACTION ALLERGIQUE Se manifeste par un érythème cutané voire eczéma de la face | Due au matériau | - changer le masque | |
| LES PROBLEMES LIES A LA VENTILATION | | | |
| RHINITE VASOMOTRICE Se manifeste par un écoulement pendant la journée, des éternuements, nez sec pendant la ventilation | Due à l'inflammation de la muqueuse, souvent en rapport avec une humidification insuffisante et une absence de chauffage | - Adapter une humidification chauffante sur le circuit de ventilation | Si action inefficace : - ATROVENT® Nasal - RHINAAXIA® |
| SAIGNEMENT DE NEZ Rarement important | Due à la sécheresse de la muqueuse | - Ajouter une humidification chauffante sur le circuit de ventilation | |
| DISTENSION GASTRIQUE Responsable d'une gêne ou douleur au niveau de l'estomac, peut s'accompagner d'éruption et de flatulence | Due au passage d'une petite quantité d'air dans l'œsophage et l'estomac à chaque insufflation | - Modifier la position pendant le sommeil (se coucher sur le côté gauche plutôt que sur le dos) - Port d'une sangle abdominale | - Changement de réglage par le prescripteur - Charbon activé |
| SENSATION DE BOUCHE SECHE | Due à des fuites par la bouche pendant l'insufflation | - Ajouter un humidificateur - Adapter un masque bucco-nasal - Port d'une mentonnière - Boire pendant la ventilation | - Changement de réglage par le prescripteur |
| CONDENSATION FLEXIBLE TUYAU (masque-VNI) | Due à une humidification trop importante ou un mauvais positionnement de l'appareil | - Régler le thermostat de l'humidificateur - Positionner l'appareil VNI au même niveau que le lit | - Allo prestataire pour changer l'humidificateur si problème persiste |

Désencombrement bronchique et appareil d'insufflation-exsufflation mécanique

Dans la SLA, l'atteinte des muscles inspiratoires et expiratoires retentit sur les trois phases de la toux : réduction des volumes et diminution de la force induisant l'effondrement du débit expiratoire de pointe (DEP) à la toux. En cas d'atteinte bulbaire, la fermeture glottique n'est plus suffisante et aggrave le défaut d'efficacité de la toux. Les patient.e.s sont ainsi exposé.e.s à des risques majeurs d'encombrement et d'atélectasie. La détection précoce d'un encombrement chez ces patient.e.s est donc primordiale. Certains paramètres font état de ces risques : intensité faible du son émis à la toux, répétition des efforts restant inefficaces et existence de troubles bulbaires.

L'aide instrumentale à la toux et au désencombrement peut être réalisée avec un appareil utilisant un système mécanique d'insufflation et d'exsufflation.

En délivrant une inspiration profonde et une exsufflation rapide, il augmente le débit expiratoire de pointe à la toux, baisse le temps et le travail nécessaire au désencombrement et diminue le nombre d'inspirations. Cet appareil a clairement montré son efficacité chez les personnes atteintes de SLA.

Il peut être utilisé :

- En préventif, améliore l'hématose en évitant l'encombrement
- En curatif, améliore la respiration en éliminant les sécrétions
- Pour aider au désencombrement

Il permet une vidange trachéale à bas coût énergétique pour les patient.e.s et les thérapeutes.

L'apprentissage de cet appareil est aisé. En général, la mise en place se fait au sein des services hospitaliers ou parfois à domicile. La formation des kinésithérapeutes libéraux peut être assurée sur les lieux de vie. La technique peut aussi être maîtrisée par les patient.e.s, leurs proches, les professionnel.le.s formé.e.s.



La mise en place nécessite une prescription médicale.



Il est contre-indiqué en cas d'emphysème.

La Nutrition

L'**hypermétabolisme** fait partie de la maladie. Une perte de poids inexplicée peut être un des premiers signes de SLA. L'état nutritionnel est un paramètre pronostic important de la SLA.

Le risque de déficit nutritionnel est fréquent dans la SLA.

Il peut être lié à un déséquilibre de la balance énergétique (augmentation de la dépense énergétique de repos) que la prise alimentaire ne compense pas suffisamment, à l'apparition d'une atteinte bulbaire entraînant une incapacité partielle ou totale d'avaler (dysphagie/fausses routes), à une inappétence dans un contexte anxiodépressif ou encore à des troubles digestifs autres. Les diététicien.e.s sont chargé.e.s de faire des bilans réguliers.

Les infirmier.e.s dans le cadre de leur rôle propre vont :

- Apprécier le déficit nutritionnel par des critères simples comme le poids et sa variation par rapport au poids de forme
- S'informer sur les habitudes alimentaires, le temps du repas, le positionnement lors de la prise des repas et sur les difficultés rencontrées

Quels conseils donner en cas de perte de poids et de troubles de la déglutition ? *

- **Enrichir** l'alimentation par l'apport de crème fraîche, œufs, beurre et/ou lait en poudre
- **Demander un avis spécialisé** (médecin nutritionniste, diététicien-ne pour la mise en place d'une complémentation orale (remboursée à 100 % dans le cadre de la SLA)
- **Prendre** les repas dans un environnement calme, se concentrer sur la déglutition, éviter les distractions
- **Installer** la personne en position assise, dos bien droit, tête inclinée vers l'avant et menton légèrement rentré (posture de sécurité qui favorise la protection des voies aériennes et oriente le bol alimentaire vers l'œsophage)
- **Ne pas boire et manger** en même temps
- **Éviter** les aliments avec une double texture en bouche (ex : l'orange : jus + pulpe créé une double texture).
- **Diminuer** l'importance des bouchées (adaptation des couverts).
- **Préférer** des aliments tendres, en sauce, coupés fins, hachés, moulinsés, mixés en fonction du degré de difficulté
- **Éviter** les aliments dispersibles comme riz, semoule, pois, salade, etc.
- **Privilégier** les boissons stimulantes, opter pour des liquides froids et gazeux
- **Proposer** des textures adaptées. Épaissir les liquides avec des épaississants
- **Utiliser** des verres évasés ou des pailles, avec prudence, ou des verres à découpe nasale
- **Fractionner** les apports si le repas est trop laborieux
- **Si l'alimentation est distribuée par un tiers**, l'aidant doit-être assis à la même hauteur et en face pour éviter l'hyper extension de la tête et les risques de fausses routes
- **Vérifier l'état bucco-dentaire**
- **Rechercher une mycose buccale**

* CF: <https://portail-sla.fr/informations-fiches-conseils/diététique>
CF: Mixiton - www.arsla.org ou 01 43 38 99 11

La fausse route (F.R.)

Elle se manifeste au moment de la déglutition de liquides, de solides ou de la salive. Son évaluation fine se fait par des techniques ORL ou par examen avec orthophoniste :

- **FR avec obstruction totale** : avaler de travers, effort de toux, sensation de s'étouffer, blocage de la respiration
- **FR partielle** : petites toux à distance du repas, voix gargouillante ou mouillée après une prise alimentaire
- **FR Silencieuse** : seule l'observation vigilante des autres signes que la toux permet de prendre en charge précocement les troubles de la déglutition

Notre attention doit être attirée par l'observation des signes suivants :

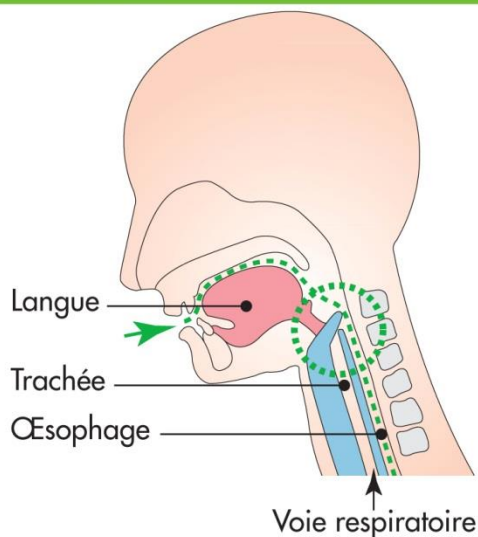
- Toux
- Raclements de gorge
- Voix mouillée
- Grimaces
- Montée légère de larmes
- Encombrement bronchique

Position de protection des fausses routes

La flexion cervicale antérieure :

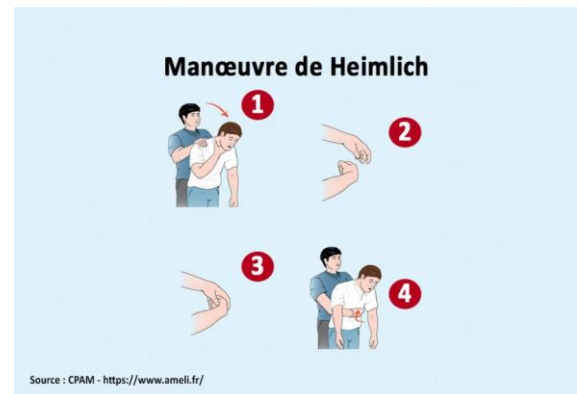
- Réduit la taille du pharynx
- Améliore le recul passif de la langue

FAIRE : BAISSER LA TÊTE



Que faire en cas de fausse route ?

- Rester calme
- Lorsque la fausse route est peu importante, les efforts de toux parviennent à éliminer les fragments alimentaires ou les liquides
- Si la fausse route est liée à des stases liquidiennes, demander à la personne de positionner sa tête en antéro flexion et de mobiliser sa tête d'un côté et de l'autre ex : gauche à droite et de droite à gauche calmement, l'apaiser par des paroles rassurantes
- Si la fausse route est liée à un aliment solide et que celui-ci entraîne un blocage de la respiration, il faut dans un premier temps pratiquer la technique des claques dans le dos afin de provoquer la toux et de favoriser l'expulsion du corps étranger. En cas d'échec, pratiquer la manœuvre de Heimlich qui peut se faire sur un patient debout, assis ou couché
- Si la personne dispose d'un insufflateur-exsufflateur et qu'un tiers présent sait l'utiliser, ce dernier peut réaliser une séance de désencombrement jusqu'à expulsion du corps étranger.



- Prévenir le médecin traitant en cas de fausse route partielle ou les pompiers si urgence vitale – Faire le « 15 »

L'évaluation d'un.e orthophoniste est fortement recommandée pour analyser les fausses routes. L'intervention d'un.e diététicien.ne est fortement recommandée pour adapter les textures alimentaires et le positionnement lors des repas en fonction du problème de déglutition.

<https://portail-sla.fr/informations-fiches-conseils-04> version2

La Gastrostomie

La nutrition entérale est indiquée sur l'altération d'un critère nutritionnel :

Perte de poids supérieure à 5 à 10% du poids de forme et/ou des critères fonctionnels :

- Allongement significatif du temps de repas
- Fausses routes graves et/ou répétées
- Risque d'inhalation démontré par les examens complémentaires, ou épisodes d'inhalation caractérisés
- Encombrement bronchique chronique voire infections respiratoires à répétition, associés à une dysphagie

Elle est proposée au patient sur indication médicale.

Une évaluation des fonctions respiratoires est indispensable avant toute prise de décision. Les résultats dicteront les choix techniques et le degré de surveillance pendant l'acte de mise en place de la sonde de gastrostomie et en post-opératoire.

L'infirmier.e va, dans son domaine de compétence participer, avec le médecin et l'équipe de diététique, à l'information et la formation des patient.e.s et des proches aidants.

- Des explications claires (si possible avec support écrit)
- Des techniques utilisées (voie endoscopique PEG- voie radiologique RIG)
- Des conséquences sur l'alimentation future et les conditions de vie post-gastrostomie, seront délivrées pour permettre un consentement libre et éclairé

Après l'intervention, une formation pratique par les équipes de soins sera assurée auprès de la personne porteuse d'une gastrostomie et de sa famille.

Une information écrite ainsi que les modalités d'administration au domicile seront délivrées pour permettre la continuité des soins.

Les prestataires de service chargés de la mise en place du matériel au domicile seront disponibles pour une formation des équipes de soins au domicile. Le protocole d'entretien de la stomie sera expliqué lors du retour au domicile.

Il est important de vérifier qu'un set d'urgence contenant une sonde de remplacement est disponible au domicile.

La sonde de gastrostomie n'empêche pas la poursuite d'une alimentation orale

En accord avec le médecin prescripteur, après information de l'équipe de diététique pour adaptation des apports par sonde.

Cette information est essentielle et permet bien souvent l'acceptation par le patient de ce geste invasif.

La Gastrostomie : Quelques recommandations *

A faire quotidiennement :

- **Mobiliser la sonde** « de haut en bas – de dehors en dedans, mouvements rotatoires »
- **Vérifier le bon positionnement de la sonde** : Il s'agit de maintenir la collerette ou l'embase de la sonde de gastrostomie au plus près de la peau afin de limiter les fuites et le risque de migration de la sonde. Cette technique vous sera expliquée par le prestataire en fonction du type de sonde utilisé



SONDE DE GASTROSTOMIE



BOUTON DE GASTROSTOMIE

Une peau saine est synonyme de stomie à l'air libre



Bonne conduite

« Recommandations Journées FILSLAN Marseille 2019 »

- **Pansement obstructif inutile** car il entraîne souvent de la macération et un risque d'allergie cutanée. Il empêche également la vérification du bon positionnement de la sonde
- **Vérification mensuelle** de l'inflation du ballonnet de la sonde
 La mobilisation et la vérification du positionnement de la sonde au quotidien suffisent

Informations complémentaires : <https://portail-sla.fr/formation-e-learning-sur-la-sla/> module 3
<https://portail-sla.fr/informations-fiches-conseils/alimentation-sur-sonde-de-gastrostomie-a-l-attention-des-aidants>

L'élimination

Dans la SLA, il n'y a pas d'atteinte des sphincters. En revanche, la constipation est extrêmement fréquente et donc nécessite une attention particulière. La perte de la mobilité, la diminution de l'hydratation et parfois l'utilisation de certains médicaments favorisent le ralentissement du transit.

L'apparition d'une constipation est source d'inconfort, de douleur et peut avoir des conséquences sur la fonction respiratoire des patients.

Quels conseils donner ?

- Augmenter l'hydratation (toujours difficile si présence de fausses routes)
- Consommer des fruits et des légumes riches en fibres
- Prendre des boissons très fraîches au réveil, jus de fruits (pruneaux, orange, ...)
- Pratiquer des massages du cadre colique ; voir le lien ci-dessous :
<https://www.youtube.com/watch?v=bJDLWBAs7mA>

En cas d'alimentation entérale une prescription de nutriments spécifiques à base de fibres peut permettre de régulariser le transit et faciliter l'exonération fécale.

Des traitements médicamenteux peuvent être prescrits si nécessaire.

Eviter d'une manière générale les laxatifs sauf les osmotiques à base de sucres et de polyols.

- L'apparition de douleurs abdominales et de vomissements alerte sur un syndrome sub-occlusif.
- La prévention et la surveillance du transit permettent d'éviter des douleurs et des hospitalisations très perturbantes pour le patient et sa famille.

Mobilité – Activité

L'altération de la mobilité physique liée à la progression du déficit musculaire peut entraîner une aggravation des difficultés motrices diminuant l'indépendance de la personne et de ce fait sa qualité de vie.

Il est important dans ce contexte d'avoir en équipe un regard global sur la notion que la personne a sur sa propre indépendance et comment elle peut s'investir dans cette recherche d'indépendance tout en tenant compte de ses ressources personnelles, familiales, sociales et environnementales.

L'ergothérapeute dans son domaine de compétence est là pour faire le point sur les difficultés du quotidien liées à l'altération des capacités. Cet entretien d'évaluation va permettre à la personne de conserver un engagement occupationnel à toutes les étapes de la pathologie. Ceci par l'accompagnement dans des processus de changements (faire autrement), par la préconisation et la mise en place d'outils de compensation (aides techniques, outils technologiques, aides humaines...) et par l'aménagement de l'environnement.

Des conseils d'économie musculaire sont donnés dès le début de la maladie :

- Éviter de porter des charges trop lourdes
- Être attentif à la fatigue
- Possibilité de continuer des activités physiques sans contre-résistance, la natation avec modération, le vélo sur le plat, le vélo d'appartement en roue libre ou avec une résistance minimale, la marche sans dénivelé
- Fractionner les activités (ménage, bricolage, jardinage)
- Se ménager des temps de repos

Restons attentifs :

L'activité musculaire ne doit pas fatiguer ou entraîner des crampes. Les crampes et l'augmentation des fasciculations sont le signe d'une d'activité musculaire trop importante.

Une prise en charge avec un.e kinésithérapeute est proposée très rapidement. Elle a pour but de garder l'amplitude de mobilisation des articulations, diminuer les contractures musculaires et entretenir les muscles sans jamais chercher à les renforcer. Ces soins permettent également de diminuer les douleurs induites par l'immobilité, la fonte musculaire, la spasticité et doit être poursuivie même quand le déficit est très important (tétraplégie).

Noter que l'intervention d'un.e kinésithérapeute est également recommandée en kinésithérapie respiratoire : maintien des amplitudes thoraciques, manœuvres désencombrement manuelles ou avec aide mécanique (voir plus haut).



L'électrostimulation musculaire est contre-indiquée.

L'hygiène et la mobilisation

Les activités quotidiennes presque routinières que représentent les soins d'hygiène peuvent, pour les personnes atteintes d'une SLA à un stade avancé, exiger un effort physique très important source d'une grande fatigue. Recevoir l'aide d'un tiers peut-être très difficile à accepter sur le plan psychologique. Bien souvent, c'est le conjoint qui assure les soins de confort. Aussi, il est nécessaire lors de l'aggravation du handicap rendant les mobilisations difficiles, de proposer des aides humaines et/ou techniques afin de prévenir l'épuisement du proche aidant.

Quelques conseils :

Le bain et la douche ou un bon massage permettent de lutter contre « la spasticité » apportant détente et réconfort et favorisant ainsi le travail de l'aidant.

Les escarres sont rares dans cette maladie. Mais il faut tout de même les prévenir et pour ce faire, il faut :

- Utiliser matelas et coussins permettant un positionnement adapté s'il existe des zones d'appuis. Prendre contact avec un.e ergothérapeute et/ou avec votre revendeur de matériel médical pour la mise en place de supports adaptés
- Changer la personne de position toutes les 2 à 3 h (moins souvent la nuit pour préserver la qualité du sommeil)
- Éviter la dénutrition et la déshydratation
- Pratiquer l'effleurement des zones d'appui et éviter les massages appuyés

Les troubles circulatoires liés à l'immobilité et se manifestant par des jambes et des pieds rouge-violacé et froids peuvent inquiéter. Il s'agit le plus souvent d'acrodynie et d'acrocyanose qui peuvent apparaître au début de la maladie et ne sont pas spécifiques à la SLA. Il n'existe pas actuellement de traitement médicamenteux efficace pour traiter ces troubles. La rééducation et la mobilisation sont de bons moyens de prévention.



Œdèmes des mains et des pieds liés à la diminution de la mobilité, peuvent être contrôlés en :

- Surélevant les extrémités
- Utilisant des bas ou des chaussettes de contention mis en place avant chaque lever
- Prodiguant des massages circulatoires ou des drainages lymphatiques par le ou la kinésithérapeute

En prévention de phlébite, il faut être alerté par :

- L'apparition d'une douleur inhabituelle au mollet
- Des troubles circulatoires (œdèmes, rougeur, chaleur) qui apparaissent de façon brutale et qui ne concernent qu'un seul membre



En cas de suspicion de phlébite, le médecin traitant doit être appelé.

Dermites séborrhéiques

La dermite séborrhéique (ou eczéma séborrhéique) est une maladie de peau qui se manifeste par des rougeurs et des squames prédominantes sur le visage.

C'est une affection inflammatoire dont les lésions apparaissent par poussée et se développent dans les zones où la sécrétion de sébum est la plus importante. Elle est bénigne et non contagieuse mais chronique. Pour poser le diagnostic, un examen réalisé par votre médecin traitant ou dermatologue est suffisant, inutile de faire des analyses spécifiques, sauf si la dermite est très étendue.

De plus, les lésions étant apparentes, la dermite séborrhéique peut avoir une répercussion sur la qualité de vie de la personne qui en souffre.

Localisation

Les lésions sont situées en arrière des ailes du nez, sur les sourcils, dans le cuir chevelu, sur les paupières et sur le tronc. Ces plaques sont un peu rouges et recouvertes de petites pellicules blanches, souvent grasses. Au niveau du cuir chevelu, cela ressemble à des pellicules.

La dermite entraîne un prurit (démangeaison) et des sensations de brûlures (extrêmement gênantes pour des personnes qui ne peuvent se gratter).

Elle est aggravée par le stress, la fatigue, le lavage et le rinçage de la peau et du cuir chevelu à l'eau chaude et avec des savons ou des shampoings « décapants ».



Traitements médicamenteux

Il n'existe à l'heure actuelle aucun traitement curatif, mais il est néanmoins possible d'agir sur la symptomatologie de manière efficace, au moyen principalement de traitements topiques, et plus particulièrement d'antifongiques. Le rasage fait souvent disparaître les lésions au niveau de la barbe et de la moustache. Entre les poussées, il est recommandé d'utiliser des produits doux et adaptés à sa peau. Votre pharmacien.ne vous conseillera si besoin.

Troubles de la salivation et soins de bouche

L'atteinte des muscles de la face peut entraîner des phénomènes de « bavage ».
Ces troubles salivaires sont à l'origine d'inconfort. L'observation de l'état buccal est très importante pour éviter les mycoses et les bouches sales et/ou malodorantes : langue blanche et râpeuse (favorisant une hyper salivation), goût aigre dans la bouche (recherche d'un reflux gastrique).

Que proposer pour faciliter l'hygiène buccale ?

- Une brosse à dent électrique
- Un jet dentaire, un gratte langue
- Des bâtonnets imbibés si risque majeur de fausses routes.

La pratique régulière de soins de bouche avec du bicarbonate de soude permet de lutter contre l'acidité salivaire responsable de la survenue de mycoses buccales.

Recette maison :

1 cuillère à café (5 g) de bicarbonate de soude dans 1 verre d'eau.

Les solutions antiseptiques seront utilisées transitoirement sur prescription médicale.

Troubles de la salivation :

- Des traitements atropiniques (collyre sublingual, patches) peuvent être proposés par le médecin pour réduire la production de salive
- Des injections de toxine botulique dans les glandes salivaires peuvent être aussi envisagées dans des formes résistantes aux autres traitements
- Une radiothérapie sur les glandes salivaires peut être proposée (risque de mucite)
- Possibilité de mettre en place, en cas de résistance aux autres traitements, un aspirateur de mucosités avec sonde buccale Yankauer au domicile.



Sonde buccale Yankauer

Aspiration buccale : pas au-delà de la barrière buccale



Quelques propositions de soins de bouche

Bouche sèche ou xérostomie :

- Humidification fréquente de la bouche avec des compresses humides
- Utilisation de glaçons concassés nature ou aromatisés (ananas, jus d'agrumes)
- Salive artificielle - gomme à mâcher
- Pommade BIO XTRA®
- Eau pétillante

Bouche sale :

- Compresses plus ou moins essorées, imbibées de coca-cola ou de jus d'ananas (attention aux troubles de la déglutition). Dans le cas de croûte, remplacer ces liquides par de l'eau oxygénée ou appliquer une couche fine de Lansoyl® qui permet d'éliminer les croûtes et la sensation de langue sèche

Bouche malodorante (halitose) :

- Eau + eau oxygénée 10 %

Bouche mycosique :

- Solution bicarbonatée (les mycoses se développent en milieu acide), antifongique

Soin de bouche plaisir :

- Compresse imbibée de café, vin, jus d'orange

La communication

L'altération de la communication verbale liée à l'atteinte bulbaire est source d'une grande souffrance, dans les formes évoluées de la maladie. Ne plus pouvoir verbaliser ses besoins les plus élémentaires ni extérioriser ses angoisses face à la maladie, entraîne un grand isolement et un sentiment d'impuissance.

Dans ce contexte, il est important de s'enquérir des besoins de la personne en termes de communication, de vérifier l'existence de troubles cognitifs. L'entourage doit comprendre la nécessité de consacrer du temps au patient, lui laisser le temps de s'exprimer.

Un suivi régulier avec un.e orthophoniste pourra être proposé. Le travail de collaboration entre l'orthophoniste et l'ergothérapeute permet de proposer aux patient.e.s des solutions techniques de communication alternative même dans des formes évoluées de la maladie. Ecriture, mimiques, tableaux de communication, élaboration de pictogrammes personnalisés, utilisation de synthèse vocale ou de logiciels informatiques sont autant de moyens disponibles pour suppléer au handicap.

Le Centre SLA pourra proposer et/ou guider la personne, son entourage familial et professionnel dans cette problématique de communication.

| | | |
|---|---|--|
|  |  |  |
| <p>Tableau de lettres et tableaux de communication personnalisés</p> | <p>Pointeur laser KIKOZ et pictogrammes</p> | <p>Commande oculaire (Accès et contrôle de l'outil informatique pour utilisation d'un logiciel de communication)</p> |

Le syndrome de labilité émotionnelle (rire et pleurer spasmodiques) est un symptôme fréquent et très invalidant. Il doit être différencié des états dépressifs. Il a un retentissement social important et son traitement permet d'améliorer la qualité de vie de la personne soignée et de son entourage.

Des techniques de respiration contrôlée et de relaxation (pour mieux gérer les émotions) peuvent être utilisées en complément d'un traitement médicamenteux.

Les troubles cognitifs

La moitié des personnes atteintes de Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA) présente des troubles cognitifs et/ou psycho-comportementaux modérés, dominés par un syndrome dysexécutif, une apathie ainsi que des troubles de la cognition sociale et du traitement des émotions.

Les troubles cognitifs et comportementaux peuvent retentir sur la perception que les patient.e.s ont de leur maladie et sur les relations avec leur entourage, en particulier les proches aidants qui se retrouvent en grande difficulté.

Les caractéristiques des signes cognitifs traduisent une atteinte fronto-temporale. On retrouve souvent une atteinte de la mémoire de travail et des fonctions exécutives. Sur le plan comportemental, l'apathie est un signe souvent observé. Des troubles des conduites alimentaires (gloutonnerie) sont parfois présents.

Ces troubles peuvent aussi altérer les capacités de la personne à participer aux décisions de soins avec des conséquences sur la prise de décision, en particulier lorsque se posent les questions des suppléances vitales.

Le bilan initial des personnes atteintes de SLA doit comporter une évaluation cognitive et comportementale, au moyen d'échelles adaptées aux troubles moteurs. L'échelle ECAS, outil utilisé par les neuropsychologues des centres, a été développée en ce sens et doit être utilisée en première intention. Cette évaluation sera répétée au cours du suivi.

Dans 10 à 15 % des cas, les manifestations cliniques sont présentes et les critères de démence fronto-temporale sont réunis, chez 50% des autres cas, l'échelle ECAS est anormale.

La douleur

Les crampes sont les douleurs les plus fréquentes dans la SLA. Les douleurs articulaires, souvent scapulaires, sont liées à l'immobilité. Elles sont aussi une manifestation caractéristique de la SLA traduisant la souffrance du neurone moteur périphérique ou du neurone moteur central dans le cadre de la spasticité.

L'évaluation de la douleur fait partie du rôle propre infirmier.e et doit se faire régulièrement. Elle va tenir compte :

- De l'échelle Visuelle Analogique (EVA)
- Du siège de la douleur
- Des circonstances de son apparition
- Des conséquences sur les activités de la vie quotidienne
- Des termes employés par la personne pour la qualifier
- De l'observation clinique infirmière (mimique, position, etc.)

Une évaluation régulière permettra **d'administrer** un traitement adapté mais aussi **de le réajuster** afin de permettre le soulagement le plus efficace possible de ce symptôme d'inconfort.

Des traitements symptomatiques ciblés peuvent être utilisés selon les prescriptions médicales.

Lors de l'aggravation des capacités de mobilité physique, les soins spécifiques de kinésithérapie, une installation confortable et l'utilisation d'aides techniques permettent de réduire la sensation douloureuse.

L'équipe du Centre SLA peut vous conseiller, parfois vous former sur les techniques de transfert. Elle tient également à votre disposition plusieurs fiches techniques.

La douleur totale

La notion de douleur totale (concept développé par Dame Cicely Saunders, fondatrice du mouvement des hospices anglais) devra toujours être appréciée à mesure que le handicap s'aggravera. En effet, la SLA désorganise la personne tant sur les plans physique, psychologique, interpersonnel et existentiel que sur le plan social et le plan économique.

L'infirmier.e lors des interventions de soins, pourra, par une écoute attentive et empathique, comprendre les craintes exprimées par la personne (crainte de la douleur, peur de la mort, préoccupations vis à vis des proches...) autant de questions qui pourront être abordées avec elle pour comprendre la nature de sa douleur et proposer des interventions adaptées.

En cas de douleurs réfractaires, physiques ou morales, une équipe de soins palliatifs devra être contactée.

L'approche de l'équipe pluridisciplinaire travaillant en collaboration permettra de réaliser un accompagnement adapté au besoin de la personne soignée.

Etapes de la maladie et accompagnement

L'annonce du diagnostic et la relation aidante

Recevoir le diagnostic de SLA est un choc violent. Bien souvent, le symptôme qui amène la personne à consulter semble vague, banal, non alarmant (crampes, voix plus faible...). Au cours de la consultation, il prend la forme d'une pathologie grave, invalidante, sans traitement curatif. La présence d'un.e psychologue dans ces moments difficiles, bien qu'indispensable, n'est pas toujours possible et les infirmier.e.s doivent souvent faire face à la détresse de la personne et de sa famille.

Dans ces moments :

Même si l'on sait que le soignant n'est jamais neutre, il est important d'accueillir, d'écouter, d'observer, d'accepter sans jugement de valeur l'expression des émotions et des sentiments quels qu'ils soient de la personne et de son entourage, afin d'ouvrir des perspectives d'avenir et de soutenir la vie.

Cela demande de la part des soignant.e.s de développer des attitudes facilitant l'alliance thérapeutique grâce à l'authenticité, le respect chaleureux, l'humilité et l'écoute empathique.

Nous insisterons sur l'écoute empathique qui est cette capacité « à s'ouvrir à » et non « à se mettre à la place de l'autre » (écoute sympathique). « *Il ne s'agit pas d'être distant, mais distinct* » de cette tierce personne. « *Développer une capacité à percevoir de façon sensible plutôt que de façon émotionnelle. (...), [mais aussi percevoir] le sens caché sous les communications verbales [ou non verbales de la personne malade]* ». (1)

Développer « ce savoir être » permet d'ancrer avec la personne malade et sa famille une relation de confiance déterminante pour l'adhésion thérapeutique aux soins proposés.

Une dynamique de vie pour le patient

L'objectif principal des soins est de maintenir la meilleure qualité de vie malgré le processus dégénératif, maintenir l'autonomie, reconnaître, évaluer et traiter les symptômes d'inconfort, lutter contre la souffrance c'est à dire répondre à une notion de confort et de bien-être que seule la personne peut apprécier.

L'infirmier.e, dans le cadre de son évaluation clinique globale, pourra pointer les domaines de dépendance - indépendance, réajuster les besoins, en expliquer l'intérêt à la personne soignée et rechercher son accord.

Le suivi et l'observance des traitements proposés sont primordiaux. En ce qui concerne les traitements médicamenteux vous trouverez des renseignements complémentaires dans : « S.L.A Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare. » HAS -01-2007. www.has-santé.fr

1- Claudette Foucault, L'art de soigner en soins palliatifs. Perspectives infirmières, Les Presses de l'Université de Montréal, deuxième édition Mai 2007, p34

Etapas de la maladie et accompagnement

Ce rôle d'éducation et d'information est primordial pour que la personne atteinte de SLA puisse adhérer à un projet de soin cohérent. En effet à un moment donné, se poseront les difficiles questions du choix des suppléances des fonctions vitales :

- La nutrition (gastrostomie)
- La respiration (VNI –trachéotomie- sédation contrôlée)

Les directives anticipées :

Les directives anticipées permettent à la personne atteinte d'une maladie grave de fixer les limites des soins qu'elle souhaite dans le cas où elle ne pourrait plus s'exprimer. Dans des situations éthiques aussi graves, qui engagent l'avenir de la personne et de ses proches, il est important que la personne malade puisse comprendre les enjeux de la situation pour elle et son entourage. L'équipe de soin est là, pour l'aider dans ce travail émotionnellement difficile, en tenant compte de sa singularité, en lui laissant le temps de la réflexion et de l'élaboration psychique. Dans notre expérience, nous avons remarqué que la rédaction des directives anticipées, même si elle est fortement encouragée, est perçue comme une décision trop angoissante et définitive. Aussi, souvent, la personne préfère que son avis oral soit notifié dans le dossier médical par le soignant qui l'a recueilli.

Dans le cas où la personne malade rédige ses directives anticipées, il faut l'inciter à l'intégrer dans le dossier médical partagé D.M.P. de la personne (onglet spécifique) afin d'être consultable en cas de prise en charge en situation d'urgence.

La loi « Claeys-Leonetti » du 02-02-2016 précise les droits des patients et organise les pratiques à mettre en œuvre quand la question de fin de vie se pose. Dans ses principes la loi :

- **Précise et renforce** l'interdiction des actes « d'obstination déraisonnable » (respect de la volonté du patient, à défaut, procédure collégiale)
- **Réaffirme le droit** de la personne au refus ou à l'arrêt éclairé (informations sur les conséquences d'une telle décision par le médecin) du traitement
- **Consacre le droit** au soulagement de la souffrance avec la possibilité de recevoir un traitement à cet effet, même si celui-ci a pour conséquence d'abréger la vie
- **Améliore et revalorise** la rédaction des directives anticipées, désormais, révisable et valable à vie. Celles-ci l'emportent sur la personne de confiance ou les témoignages de proches. Et, un modèle de directives est disponible afin de faciliter, voire systématiser cette démarche
- **Renforce le rôle de la personne de confiance** son témoignage prime sur celui de la famille et des proches. Désormais, la possibilité de désigner une telle personne est ouverte aux personnes sous tutelle, sous condition
- **Introduit le droit à une sédation profonde et continue jusqu'au décès.** La mise en place de cette procédure correspond à des critères précis à prendre en compte avec une équipe de soins palliatifs. Noter que cette notion ne correspond pas à une euthanasie parfois réclamée par la personne malade car non disponible en France selon la législation

Il est essentiel de pouvoir informer la personne sur ses droits, mais cela ne peut pas rentrer dans le cadre « d'un protocole » et doit tenir compte de l'état psychologique, du chemin de vie et de l'environnement de la personne concernée. Aussi, dans ce contexte, **l'établissement de partenariats et de coalitions à l'interface hôpital-domicile est primordial et possible.**

Etapes de la maladie et accompagnement

Une dynamique de vie pour la famille

Les proches aidants ont eux aussi besoin d'échanger pour optimiser leurs ressources.

L'infirmier.e se rendra donc disponible pour :

- Écouter les difficultés des familles
- Informer des possibilités de répit, d'aides sociales, psychologiques, associatives...
- Clarifier les informations reçues et répondre aux questions qui restent en suspens

Elle les encouragera à :

- Prendre soin d'eux, chercher des activités ressources
- Dormir davantage, se récréer, accepter la présence de personnes relais
- Solliciter les Centres SLA ou les Réseaux de Santé qui les aideront dans leurs démarches sociales

Certains Centres SLA organisent des réunions d'information et de formation ainsi que des groupes de paroles pour les proches aidants.

Des associations sont disponibles pour écouter les proches aidants et leur proposer un soutien psychologique.

Des fiches techniques ainsi que des modules e-learning pour les principales questions qui se posent au cours de la maladie sont disponibles sur le site internet <https://portail-sla.fr>

Conclusion

S’engager auprès des personnes atteintes de Sclérose Latérale Amyotrophique, c’est oser une rencontre et reconnaître le caractère unique de la relation qui se construit. C’est le cheminement d’un.e patient.e, d’une famille et de chaque membre de l’équipe pluridisciplinaire. C’est une logique de soins qui s’élabore au fil des mois depuis le diagnostic jusqu’à la fin de vie. Ce n’est pas une histoire simple, les acteurs y sont profondément humains, fragiles, ambivalents mais aussi remplis de ressources, d’énergie et de créativité.

En l’absence de traitement curatif et dans une perspective palliative, il sera essentiel de se centrer sur l’approche globale de la personne et de sa famille, de reconnaître leur souffrance, de soutenir la vie et d’ouvrir des perspectives d’avenir. Le côté unique de chaque personne, de chaque situation doit nous inviter, nous les soignants, à nous interroger sur nos valeurs profondes, à développer nos aptitudes relationnelles, à utiliser toute notre sensibilité, notre finesse pour capter la réalité globale, unique et subtile de l’autre et ainsi faciliter une délicate intrusion dans son univers personnel et privé.

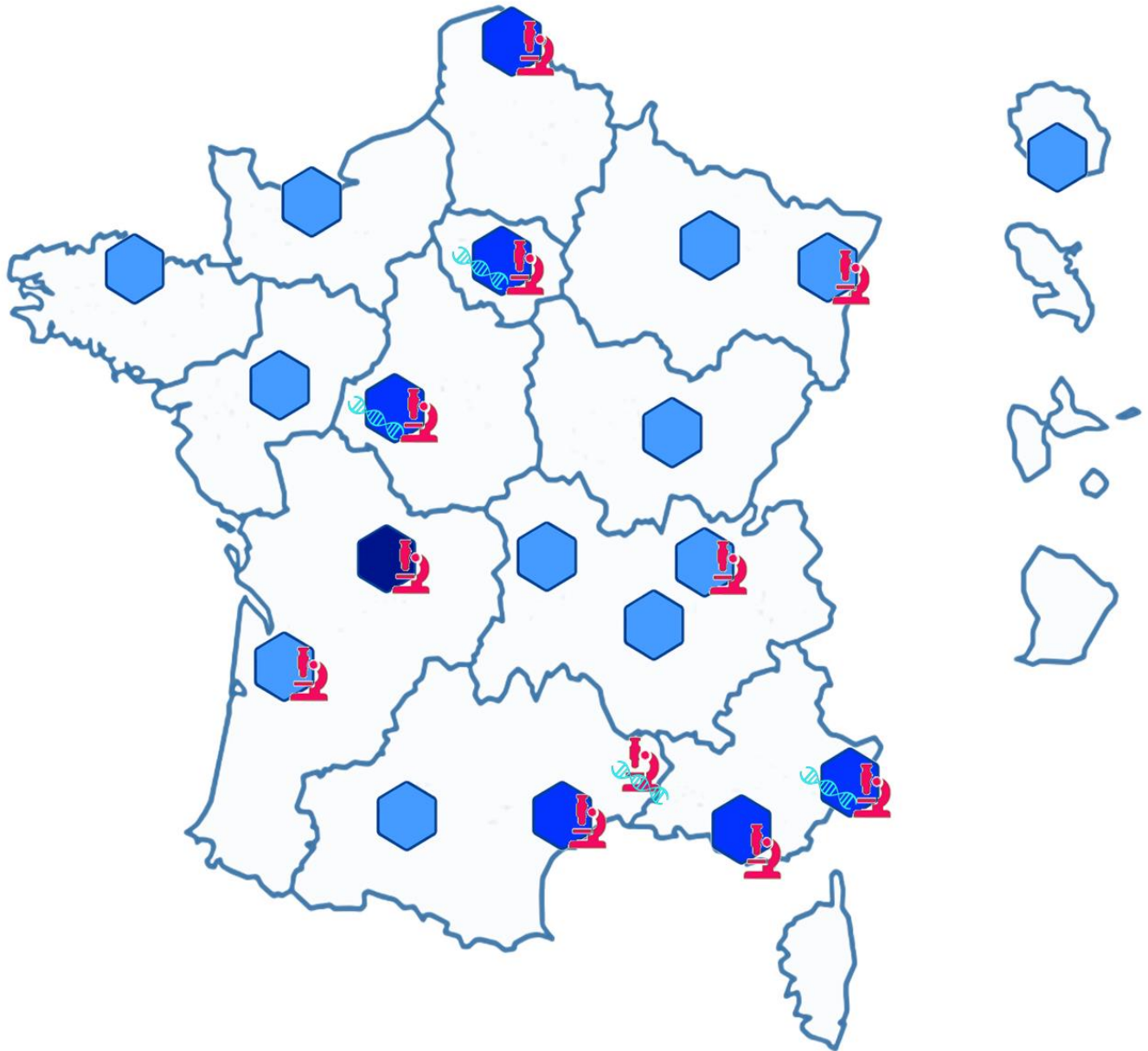
“ Souvent la confiance et l’espoir des malades et de leur famille se trouvant en grande difficulté se développent et se maintiennent grâce aux paroles, aux gestes, à la « présence de cœur » et même au silence de soignants authentiques“ (2)

(2) Claudette Foucault, L’art de soigner en soins palliatifs. Perspectives infirmières, Les Presses de l’Université de Montréal, deuxième édition Mai 2007, p34

Bibliographie

- **Conférence de consensus de novembre 2005.** Revue. Neurologue (Paris) 2006 : Hors-série 2,4S363 – IIIe de couv. Recommandations version longue. Prise en charge des personnes atteintes de Sclérose Latérale Amyotrophique.
- **Cahier de la coordination nationale des centres SLA Groupe Infirmier : 2012**
- **Loi Claeys-Leonetti SFAP :** <http://www.sfap.org/actualite/dossier-loi-claeys-leonetti>
- **Claudette Foucault,** L'art de soigner en soins palliatifs. Perspectives infirmières, Les Presses de l'Université de Montréal, deuxième édition Mai 2007
- **La Lettre du Neurologue** Vol. XIX – n 6 - juin 2015
- **La ventilation non invasive livret de formation à l'usage des patients et de leurs aidants**
APHP PITIE SALPETRIERE-CHARLES FOIX. Unité d'Appareillage Respiratoire à Domicile
- **CF : Mixiton -** www.arsla.org ou 01 43 38 99 11
- <https://portail-sla.fr>
- **Journées nationales FILSLAN 2019 « Ateliers Soins de sonde de gastrostomie »**
Philippe Fayemendy, Jean Claude DESPORT, Annie VERSCHUEREN, Marine BARRAUD-BLANC.

Les Centres SLA en France




 Centre de Référence
 Maladies Rares
 (coordonnateur)


 Centre de Référence
 Maladies Rares
 (constitutif)


 Centre de Ressources
 et des Compétences


 Laboratoire de diagnostic
 moléculaire


 Laboratoires de recherche
 identifiés sur le thème des
 maladies du neurone moteur

Les Centres SLA en France

| VILLE | ADRESSE | SECRETARIAT | INFIRMIERE COORDINATRICE |
|-------------------------|---|--|---|
| ANGERS | CHU d'Angers Service de Neurologie Centre SLA 4, rue Larrey 49933 Angers Cedex 09 | Tel : 02.41.35.59.58 Fax : 02.41.35.51.18 | Muriel FOURNIER Tel : 02.41.35.59.31 ✉ mufournier@chu-angers.fr |
| BORDEAUX | CHU de Bordeaux Hôpital Pellegrin Bât Tripode Centre SLA Place Amélie Raba Léon 33076 Bordeaux Cedex | Tel : 05.57.82.13.70 Fax : 05.57.82.13.71 | Sarah BONABAUD Tel : 05.57.82.13.74 ✉ sarah.bonabaud@chu-bordeaux.fr |
| CAEN | CHU Côte-de-Nacre Service de Neurologie Centre SLA Avenue de la Côte-de- Nacre 14033 Caen | Tel : 02.31.06.46.24 | Nadia DEPOIX-FEZZANI Tel : 07.61.45.28.14 ✉ depoixfezzani-n@chu-caen.fr |
| CLERMONT-FERRAND | CHU Gabriel-Montpied Service de Neurologie B Centre SLA Place Henri Dunand 63000 Clermont-Ferrand | Tel : 04.73.75.20.43 Fax : 04.73.75.15.96 | Sandrine ROUVET ✉ centresla@chu-clermontferrand.fr |
| DIJON | CHU Service de Neurologie Centre SLA 2, bvd Maréchal de Lattre de Tassigny BP 77908 21079 Dijon cedex | Tel : 03.80.29.51.31 Fax : 03.80.29.33.15 | Michelle FEVRIER Tel : 03.80.29.51.31 ✉ michelle.fevrier@chu-dijon.fr |
| LILLE | Hôpital Roger-Salengro Clinique Neurologie Centre SLA 59037 Lille Cedex 9 | Tel : 03.20.44.67.52 Fax : 03.02.44.66.80 | Valérie TERMOTE ✉ valerie.termote@chru-lille.fr |
| LIMOGES | CHU Dupuytren Neurologie Centre SLA 2, avenue Martin Luther King 87042 Limoges Cedex | Tel : 05.55.05.65.59 Fax : 05.55.05.65.67 | Selma MACHAT Tel : 05 55 05 65 59 ✉ selma.machat@chu-limoges.fr |
| LYON | Hôpital Neurologie Pierre Wertheimer Centre SLA 59, bvd Pinel 69677 Bron Cedex | Tel : 04.72.11.90.65 Fax : 04.72.33.73.51 | Laila BENDAHMANE Tel : 04.72.35.69.67 ✉ lalia.bendahmane@chu-lyon.fr |

| VILLE | ADRESSE | SECRETARIAT | INFIRMIERE COORDINATRICE |
|--|--|---|--|
| MARSEILLE Réseau PACA | Hôpital de la Timone Service de Neurologie Centre SLA 264, rue Saint Pierre 13385 Marseille Cedex 05 | Tel : 04.91.49.67.11 Secrétariat Pr ATTARIAN Tel : 04 91 38 65 79 | Pascale REGINENSI Tel : 04 91 38 85 15 ✉ pascale.reginensi@ap-hm.fr |
| MONTPELLIER | CHU Gui-de-Chauliac Service de Neurologie Centre SLA 80, avenue Augustin Fliche 34295 Montpellier cedex 05 | Tel : 04.67.33.02.81 Fax : 04.67.33.61.00 | Agnès GONZALEZ Tel : 04.67.33.02.82 ✉ a-gonzalez@chu-montpellier.fr Agathe PEREIRA Tel : 04.67.33.02.82 ✉ a-sablons@chu-montpellier.fr |
| NANCY | CHU de Nancy Hôpital Central Service de Neurologie Centre SLA 29, avenue du Maréchal de Lattre de tassigny 54035 Nancy Cedex | Tel : 03.83.85.17.84 | Nathalie THIRIET ✉ nathiriet54@gmail.com |
| NICE | Hôpital Pasteur 2 Zone C-Niveau 4 30 Voie Romaine CS 51069 06001 Nice Cedex 1 | Tel : 04.92.03.55.04 | Céline DA CRUZ Tel : 04.92.03.57.42 ✉ dacruz.c@chu-nice.fr |
| Réseau SLA | Hôpital Pasteur 2 Zone C-Niveau 4 30 Voie Romaine CS 51069 06001 Nice Cedex 1 | Tel : 04.92.10.78.05 | Véronique BASSO Tel : 06.64.19.21.23 ✉ sla06@free.fr |
| PARIS | centre SLA de Paris / Département de Neurologie Hôpital Salpêtrière -Bâtiment Paul Castaigne 47/83 boulevard de l'Hôpital 75651 PARIS Cdx 13 | Tel : 01.42.16.24.71 Fax : 01.42.16.24.73. | Sophie GACHER Hélène ILLY Tel : 01.42.16.17.66 ✉ ide-cmd.pmarie.psl@aphp.fr |
| Réseau Ile De France | Hôpital de la Salpêtrière Bât Paul Castaigne 4è étage 47-83 bvd de l'Hôpital 75013 Paris | Tel : 01.53.61.28.78 | Valérie CORDESSE Tel : 01.53.61.28.78 ✉ valerie.cordesse-ext@aphp.fr |

| VILLE | ADRESSE | SECRETARIAT | INFIRMIERE COORDINATRICE |
|----------------------|--|--|--|
| RENNES | CHU de Rennes Hôpital Pontchaillou Service de Neurologie Centre SLA 2 rue Henri Le Guilloux 35033 Rennes Cedex 9 | Tel : 02.99.28.96.65 Fax : 02.99.28.41.32 | Elodie CHAUVET Anne-Béatrice THOMAS Tel : 02.99.28.42.10 ✉ ide_coordination_sla@chu-rennes.fr |
| SAINT BRIEUC | Service de Neurologie et de Neurophysiologie clinique 19 rue Marcel Proust 22027 Saint Brieuc cedex 1 | Tel : 02.96.01.71.93 Fax : 02.96.01.75.03 | Camille BRODZIAK Tel : 02.96.01.80.12 ✉ inf.sla@ch-stbrieuc.fr |
| STRASBOURG | Hôpitaux Universitaires Service de Neurologie Centre SLA 1, place de l'Hôpital BP 426 67091 Strasbourg cedex | Tel : 03.88.12.85.83 Fax : 03.88.12.85.86 | Elisabeth FIGUEIREDO Tel : 03.88.12. 85.83 ✉ elisabeth.figueiredo@chru-strasbourg.fr |
| TOULOUSE | CHU de TOULOUSE Service de Neurologie Centre SLA Hôpital Pierre-Paul Riquet Place du Dr Baylac TSA 40031 31059 TOULOUSE Cedex 9 | Tel : 05.61.77.94.81 Fax : 05.61.77.69.01 | Véronique HERMET-DOUARD Tel : 05.61.77. 57.11 ✉ hermet.v@chu-toulouse.fr |
| TOURS | CHU- Hôpital Bretonneau Service de Neurologie Centre SLA 2, bvd Tonnelé 37044 Tours Cedex 1 | Tel : 02.47.47.37.24 Fax : 02.47.47.38.08 | Sophie CHERPEAU Tel : 02.18.37.06.67 ✉ s.cherpeau@chu-tours.fr |
| SAINT ETIENNE | Hôpital Nord Neurologie Bât A 42055 Saint Etienne cedex 2 | Tel : 04.77.12.78.05 Fax : 04.77.12.05.43 | Nathalie DIMIER Tel : 04.77.82.91.29 ✉ nathalie.dimier@chu-st-etienne.fr |
| La REUNION | Centre Hospitalier Sud Réunion Pôle des Sciences Neurologiques et de la Chirurgie cervico-faciale Service des Maladies neurologiques rares Avenue du Président Mitterrand BP350 – 97448 Saint Pierre Cedex | Tel : 02 62 71 98 67 | Jacky CHANG-LENG Tel : 02 62 35 90 00 Poste: 9445 ✉ ide.maladies-rares.ghsr@chu-reunion.fr |

Groupe de Travail

Conception et Création graphique : Infirmières Coordinatrices des Centres SLA France

BENDAHDANE Lalia ; BONABAUD Sarah ; BRODZIAK Camille ; CHAUVET Elodie ;
CHERPEAU Sophie ; CORDESSE Valérie ; DA CRUZ Céline ; DEPOIX-FEZZANI Nadia ;
DIMIER Nathalie ; FIGUEIREDO Elisabeth ; FOURNIER Muriel ; GACHER Sophie ;
GONZALEZ Agnès ; HAMEL Sarah ; HENRY Dominique ; HERMET-DOUARD Véronique ;
ILLY Hélène ; MACHAT Selma ; MONTIER Marie-Frédérique ; REGINENSI Pascale ;
ROUVET Sandrine ; TERMOTE Valérie ; THOMAS Anne Béatrice.

Coordination du groupe de travail : HERMET-DOUARD Véronique - IDEC CENTRE SLA
TOULOUSE

Soutien de :

- Pr DESNUELLE animateur -Coordinateur filière Maladie Rare FILSLAN
- L'ARSL
- Laboratoire EFFIK

Livret Validé par : Le Pr DESNUELLE et la Filière Maladie Rare FILSLAN