



*faculté de*  
**Médecine et**  
*de* **Pharmacie**

Université de  
**POITIERS**



Université de Poitiers  
Faculté de Pharmacie

  
1431  
**Université**  
de Poitiers

Année 2019

Thèse numéro :

# LA MALADIE DE CHARCOT : RÔLE DU PHARMACIEN OFFICINAL

## Thèse

Pour le

**DIPLÔME D'ETAT DE DOCTEUR EN PHARMACIE**

**(arrêté du 17 juillet 1987)**

Présentée et soutenue publiquement le Lundi 29 Avril à 14 heures

Par Roulleau Valentin, né le 29 décembre 1992

Examineurs de la thèse :

- Président : Monsieur le professeur Bernard Fauconneau
- Directeur : Monsieur Clément Deloffre, maître de conférences associé, docteur en pharmacie
- Membre du jury : Monsieur Benjamin Rancher, docteur en pharmacie





## Faculté de Médecine et de Pharmacie

Année universitaire 2018-2019

**PHARMACIE****Professeurs**

- CARATO Pascal, Chimie Thérapeutique
- COUET William, Pharmacie Clinique
- DUPUIS Antoine, Pharmacie Clinique
- FAUCONNEAU Bernard, Toxicologie
- GUILLARD Jérôme, Pharmaco chimie
- IMBERT Christine, Parasitologie
- MARCHAND Sandrine, Pharmacocinétique
- OLIVIER Jean Christophe, Galénique
- PAGE Guylène, Biologie Cellulaire
- RABOUAN Sylvie, Chimie Physique, Chimie Analytique
- RAGOT Stéphanie, Santé Publique
- SARROUILHE Denis, Physiologie
- SEGUIN François, Biophysique, Biomathématiques

**Maîtres de Conférences**

- BARRA Anne, Immunologie-Hématologie
- BARRIER Laurence, Biochimie
- BODET Charles, Bactériologie (HDR)
- BON Delphine, Biophysique
- BRILLAULT Julien, Pharmacologie
- BUYCK Julien, Microbiologie
- CHARVET Caroline, Physiologie
- DEBORDE Marie, Sciences Physico-Chimiques
- DELAGE Jacques, Biomathématiques, Biophysique
- FAVOT Laure, Biologie Cellulaire et Moléculaire
- GIRARDOT Marion, pharmacognosie, botanique, biodiversité végétale
- GREGOIRE Nicolas, Pharmacologie (HDR)
- HUSSAIN Didja, Pharmacie Galénique (HDR)
- INGRAND Sabrina, Toxicologie

- MARIVINGT-MOUNIR Cécile, Pharmaco chimie
- PAIN Stéphanie, Toxicologie (HDR)
- RIOUX BILAN Agnès, Biochimie
- TEWES Frédéric, Chimie et Pharmaco chimie
- THEVENOT Sarah, Hygiène et Santé publique
- THOREAU Vincent, Biologie Cellulaire
- WAHL Anne, Pharmaco chimie, Produits naturels

**AHU**

- BINSON Guillaume

**PAST – Maître de Conférences Associé**

- DELOFFRE Clément, Pharmacien
- HOUNKANLIN Lydwin, Pharmacien

**Professeur 2<sup>nd</sup> degré**

- DEBAIL Didier
- GAY Julie

**Poste de Doctorant**

- FREYSSIN Aline

## Remerciements

**A notre Président de thèse,**

**Monsieur Fauconneau Bernard,**

Je suis très sensible à l'honneur que vous m'avez fait en acceptant de présider ce jury.

Soyez assuré de ma profonde gratitude pour les connaissances que vous m'avez apportées tout au long de mes études.

**A notre Directeur de Thèse**

**Monsieur le Pharmacien Deloffre Clément,**

Je suis très touché de l'honneur que vous me faites d'avoir bien voulu diriger cette thèse.

Je tiens à vous témoigner ma profonde gratitude pour vos conseils avisés, votre aide et la disponibilité dont vous avez fait preuve.

Veillez trouver ici tous mes remerciements les plus sincères.

**A notre juge, Monsieur Rancher Benjamin, pharmacien,**

Je tiens à vous remercier de votre présence et vous témoigne de toute ma reconnaissance et de mon profond respect.

**Je dédie ce travail à :**

**Mon Grand-Père**, qui nous a malheureusement quitté.

**Mes parents, ma sœur**, à qui je dois la réussite de mes études. Ils m'ont soutenu et encouragé. Ce travail est le fruit de leur dévouement.

**Pauline**, pour sa présence, sa disponibilité, qui m'a accompagné dans tout ce travail. Sa présence m'a apporté beaucoup de motivation.

**Mes amis**, qui m'ont supporté pendant toutes ces études, avec qui j'ai partagé de merveilleux moments.

# Table des matières

I-Introduction .....	10
II-Généralités .....	12
A. Historique .....	12
B.Epidémiologie .....	13
1-Incidence et prévalence.....	13
2-Répartition .....	13
3-Age de survenue .....	13
4-Evolution .....	14
5-Mortalité .....	14
C.Etiologie .....	15
1-Le stress Oxydatif.....	15
2-Les facteurs génétiques .....	16
3-Les facteurs environnementaux .....	16
4-L'hypothèse virale.....	18
5-Les autres causes possibles .....	18
D.La clinique .....	19
1-La forme spinale .....	19
2-La forme bulbaire.....	20
3-Autres formes .....	22
E.Diagnostic et perspectives .....	23
F.Les examens complémentaires .....	27
1-L'électroneuromyogramme (ENMG) .....	27
2-La biologie .....	29
3-L'examen du liquide céphalo-rachidien (LCR) .....	30
4-La biopsie .....	30
5-L'examen par imagerie .....	30
6-La ponction lombaire .....	31
7-L'examen de la fonction respiratoire.....	31
G.Les traitements et les perspectives .....	32
1-Le riluzole.....	32
2-Le Teglutik.....	35

3-L'edavarone .....	36
4-Les perspectives de traitement .....	37
III-Prise en charge et accompagnement des patients.....	40
A. Le pharmacien : acteur du parcours de soins et ses missions .....	40
B. Symptômes de la maladie et conseils associés .....	44
1-La spasticité .....	46
2-Les troubles de la déglutition .....	50
3-Les troubles de la parole.....	54
4-Les troubles du comportement .....	57
5-Les troubles de l'alimentation et du transit .....	60
6-Les troubles circulatoires.....	66
7-Les difficultés respiratoires.....	70
8-L'asthénie et les douleurs .....	76
9-La vaccination anti grippale .....	81
C. La place de l'orthopédie dans la prise en charge .....	85
1-Les aides techniques.....	85
2-Les dispositifs médicaux .....	95
IV-Les autres acteurs de la prise en charge.....	100
A. Le kinésithérapeute .....	100
B. L'orthophoniste .....	102
C. Le diététicien .....	105
D. L'ergothérapeute.....	108
E. Les infirmiers et les aides à domicile .....	111
Conclusion .....	113
Liste des figures et tableaux.....	114
Abréviations .....	116
Bibliographie .....	117
Le Serment de Galien .....	122
Résumé : La Sclérose Latérale Amyotrophique .....	123

## I-Introduction

La Maladie de Charcot ou sclérose latérale amyotrophique « SLA » est une maladie neurodégénérative décrite en 1874 par Charcot, neurologue français. (1)

L'appellation de « SLA » a été choisie pour décrire les anomalies microscopiques et macroscopiques :

-sclérose car la dégénérescence des motoneurones laisse place à un tissu cicatriciel et fibreux.

-latérale car l'atteinte des fibres provient du motoneurone central cheminant dans la partie latérale de la moelle.

-amyotrophique car la maladie provoque une fonte musculaire. (2)

Cette pathologie rare, invalidante, chronique, d'évolution fatale est une affection neuromusculaire incurable à l'heure actuelle qui se caractérise par un déficit moteur progressif pouvant toucher les membres supérieurs, inférieurs ainsi que les muscles linguo-pharyngo-laryngés.

Cette maladie est caractérisée par une double atteinte :

-atteinte des motoneurones périphériques situés dans la moelle épinière et le tronc cérébral (à l'origine du contrôle des muscles des membres, de la langue, du pharynx et du larynx).

-atteinte des motoneurones centraux situés dans le cortex moteur

(provoquant des spasmes, une augmentation du tonus musculaire notamment) (3)

La maladie se déclare en général entre 45 et 75 ans et évolue rapidement en 2 à 5 ans à un décès.

On la confond avec la sclérose en plaques, qui évolue par poussées irrégulières. Les personnes atteintes ont une espérance de vie quasi équivalente à une personne saine. (4)

La cause de la maladie est encore inconnue ce qui rend les démarches pour trouver un traitement ciblé efficace compliqué.

Étant donné le manque de traitements spécifiques, la prise en charge des patients repose pour l'heure sur l'accompagnement et l'amélioration du quotidien du malade.

Dans une première partie, nous parlerons de la découverte de la maladie puis nous décrirons la pathologie, son épidémiologie, ses différentes étiologies, sa clinique, son diagnostic, ses examens complémentaires et ses traitements.

Dans une deuxième partie, nous nous intéresserons aux rôles du pharmacien officinal dans la maladie de Charcot en abordant la prise en charge et l'accompagnement du pharmacien, comme acteur dans le parcours de soins, ainsi que de la prise en charge des différents et nombreux symptômes.

Le suivi du patient se fera aussi par une prise en charge multiple qui sera coordonnée et évolutive en fonction du stade de déficience du patient. Pour cela, différents intervenants assurent un accompagnement du patient : ce sont les kinésithérapeutes, les ergothérapeutes, les infirmiers, les aides-soignants, les aidants, les orthophonistes...

Pour conclure, nous ferons une synthèse afin d'en tirer les notions essentielles à retenir.

## II-Généralités

### A. Historique

La sclérose latérale amyotrophique aussi appelé maladie de Charcot, du nom du neurologue français Jean-Martin Charcot, fut décrite pour la première fois en 1865. (5)

Aux Etats-Unis, elle porte un autre nom, celui de maladie de Lou Gehrig, célèbre joueur de base ball américain des années 30. (6)

Dans les années 1840-1850, le professeur neurologue Charcot réalisa des recherches sur les pathologies affectant la moelle épinière. (5)

Ses travaux aboutiront à la description de la maladie à travers sa méthode anatomo clinique.

Le docteur Charcot reprit les études réalisées pendant les années 1850 par Aran et Duchenne sur les atrophies musculaires progressives.

Il note que les amyotrophies progressives sont dues à des lésions des grandes cellules motrices de la corne antérieure.

Il découvre ensuite la responsabilité d'une lésion du faisceau latéral qui serait à l'origine d'une paralysie avec contracture des membres.

L'association de ces deux lésions, atrophie musculaire et paralysie, sera publiée pour la première fois en 1869 dans les « Archives de physiologie ».

Dans les années 1870, il associera atrophie musculaire-paralysie glosso-laryngée et sclérose des cordons latéraux.

C'est ainsi qu'est née « la sclérose latérale amyotrophique ».

En 1883, Dejerine intègre la paralysie bulbaire dans le SLA.

En 1918, Patrikios décrit la forme pseudopolynévritique de la maladie à travers sa thèse.

Dans les années 50, il a été observé que le L-Glutamate, principal acide aminé exciteur du système nerveux central, peut exercer des effets toxiques sur le système nerveux et entraîner la mort cellulaire.

Cette notion sera reprise et étudiée dans les années 1970 par Olney et al. (5) (7) (8)

En 1995, le riluzole possédant une action inhibitrice sur le système glutamatergique, est approuvé par la FDA comme traitement standard de la sclérose latérale amyotrophique. Il prolonge la durée de vie du patient mais n'a pas d'action curative sur la pathologie.

Les aspects cliniques, anatomo-pathologiques décrites au XIXème siècle sont restés les mêmes.

## B.Epidémiologie

### 1-Incidence et prévalence

La maladie de Charcot est considérée comme une maladie rare.

Elle est la moins fréquente des maladies neurodégénératives, juste après la maladie d'Alzheimer et de Parkinson.

En France, son incidence (nombre de nouveaux cas survenant chaque année) varie de 1,5 à 4 nouveaux cas pour 100 000. (4)

Sa prévalence (nombre de cas observés à un moment donné) varie de 5 à 8 cas pour 100 000. Cette prévalence assez faible s'explique par le fait que les décès interviennent rapidement (entre 2 à 5 ans en moyenne).

On retrouve entre 6000 et 8000 personnes atteintes de SLA en France.

Dans le monde, la maladie touche 2 à 3 personnes pour 100 000 habitants.

Le gène qui code pour la superoxyde dismutase-1 (SOD1) se trouve muté chez 20% des cas des patients ayant la forme familiale. (9) (10) (11) (12) (13)

### 2-Répartition

On retrouve un sexe-ratio de 1,5/1 c'est à dire que la maladie se retrouve 1,5 fois plus chez les hommes que chez les femmes.

Cette prépondérance masculine pourrait s'expliquer par un effet cumulatif de différents facteurs tels que les traumatismes, l'activité physique ou encore certaines expositions professionnelles.

Retenons qu'il s'agit d'une maladie sporadique mais que certaines formes familiales existent (5-10%). (4) (14)

### 3-Age de survenue

La survenue de la pathologie intervient autour de 60 ans, fourchette d'âge comprise entre 45 et 75 ans.

La durée moyenne de survie est de 2-5 ans. (12)

## 4-Evolution

Cette affection s'aggrave progressivement, avec une issue rapide : la mort du patient.

Cette durée semble liée à la forme clinique de la maladie, aux signes initiaux, à l'âge de début des troubles, au temps écoulé entre le début des troubles et le diagnostic.

Le taux de survie est considérablement augmenté lorsque les patients sont jeunes, se comptant parfois en dizaine d'années.

On peut citer le cas du professeur Hawking qui a survécu des dizaines et des dizaines d'années avec un ralentissement de l'évolution de la maladie. (15)

## 5-Mortalité

On dénombre 1729 décès en 2012 survenant le plus souvent par une paralysie des muscles de la respiration (80%). (16)

Les principales causes de décès sont :

-L'insuffisance respiratoire restrictive chronique qui survient :

- Soit par majoration progressive des symptômes jusqu'au décès par coma hypercapnique,
- Soit par décompensation respiratoire par infection ou encombrement ou atelectasie (rétractions des alvéoles pulmonaires) ou œdème pulmonaire (dans 35% des cas).

-Les infections : leur gravité est favorisée par la dénutrition (perte de plus de 10% du poids corporel ou IMC < 18,5 kg/m<sup>2</sup> si moins de 75 ans ou < 21 kg/m<sup>2</sup> si plus de 75 ans).

-Troubles cardiaques neurovégétatifs.

-La détresse respiratoire aiguë (« l'asphyxie ») exceptionnelle (fausse route alimentaire, embolie pulmonaire massive). (40)

## C.Etiologie

L'origine de la maladie de Charcot est complexe et non encore déterminée.

Elle serait multifactorielle, soumise à l'influence de la génétique et de l'environnement.

De nombreux facteurs comme le sport intensif, les fractures, l'exposition au plomb, les antécédents de choc électrique, l'origine ethnique, ont fait l'objet d'études en lien avec la sclérose latérale amyotrophique. Les résultats y sont restés variables.

Certains facteurs comme l'âge : pic de fréquence entre 60-70 ans, ou le sexe masculin, ou encore les antécédents familiaux sont des facteurs de risques connus. (1) (14) (16) (17)

### 1-Le stress Oxydatif

La superoxydase dismutase à cuivre zinc 1 est une métallo-enzyme de 153 acides aminés.

Le cuivre possède une action sur l'activité de la SOD alors que le zinc stabilise la structure.

Cette SOD est abondante dans le système nerveux central.

Sa fonction est de catalyser la conversion des radicaux libres produits de la phosphorylation oxydative mitochondriale, en peroxyde d'hydrogène qui sont ensuite éliminés par d'autres enzymes.

Cette enzyme est importante pour le système de défense contre les radicaux libres en empêchant la toxicité du superoxyde de se manifester.

Les mutations de type substitution au niveau des acides aminés entraînent de sévères modification de la structure de la SOD ainsi que de sa fonction, ne lui permettant plus de lutter contre les radicaux libres générant un stress oxydatif.

Une perte de fonction de la SOD diminue l'élimination des radicaux libres entraînant un effet toxique.

De plus, cette mutation peut permettre à la SOD de se fixer à une structure insoluble perturbant les fonctions normales protéosomiques ainsi que les fonctions vitales de la cellule.

Le stress oxydatif serait en partie expliqué par ce gain de fonction de la SOD.

Les effets du stress oxydatif peuvent être cumulatifs et l'altération cellulaire par les radicaux livres entraineraient une détérioration liée à l'âge de la fonction neuronale dans les maladies neurodégénératives. (1) (2) (3) (16) (18) (19) (20) (21)

De plus, les neurones sont dépendants de la phosphorylation oxydative pour générer de l'ATP.

Ils consomment donc de grandes quantités d'oxygène par rapport aux autres cellules.

Ils sont plus vulnérables au stress oxydatif d'autant si les cellules sont riches en mitochondries (ex : synapses).

La détérioration liée à l'âge de la fonction mitochondriale est un facteur du début tardif des maladies neurodégénératives. (22)

En résumé, les mutations de la SOD1 entraînent une toxicité à la fois neuronale et gliale. On retrouve des dysfonctions sévères au niveau de la cellule, induisant une génération de radicaux libres, une dégradation du transport axonal, des perturbations de l'homéostasie du calcium ainsi que sur la fonction mitochondriale et du protéasome.

La présence de SOD mutée augmente la sensibilité des neurones à l'excitotoxicité.

L'ensemble entrainerait des activations de la microglie qui contribuerait à la mort des motoneurones en déclenchant l'apoptose. (1) (2) (3) (16) (18) (19) (20) (21)

## 2-Les facteurs génétiques

Environ 5-10% des patients atteints de la maladie de Charcot ont une forme héréditaire. Mais ce pourcentage est nuancé par la présence d'un biais de sélection puisque le dépistage du gène n'est pas fait de manière systématique lorsqu'un des parents a la maladie. De plus, ce gène est latent. L'environnement joue donc un rôle dans l'activation de la maladie.

Cette forme génétique résulte d'un mode de transmission nécessitant qu'un seul parent soit porteur du gène responsable de la maladie (non expressif systématiquement).

Environ 20% des cas résultant d'une transmission génétique résultent d'une modification de la SOD.

D'autres causes génétiques sont encore inconnues à ce jour. (1) (16) (20) (21)

## 3-Les facteurs environnementaux

Le rôle exact des facteurs de risques environnementaux dans l'étiologie de la maladie neurodégénérative Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA) est encore inconnu.

Cependant deux facteurs semblent identifiés : le tabagisme augmenterait le risque de sclérose latérale amyotrophique alors que la consommation de poisson gras le réduirait. (23)

-En effet, d'après une étude, on constate que les fumeurs ont un risque accru de développer la maladie. Provoquant un stress oxydatif, il est probable qu'un nombre important de matières toxiques contenues dans le tabac, joue un rôle dans le déclenchement de la SLA.

De plus, les fumeurs atteints de la SLA ont une espérance de vie plus réduite.

-La consommation de poisson gras comme le saumon, le hareng, le maquereau, riches en omega 3, réduit le risque de SLA sporadique. (25)

#### Autres pistes environnementales exploitées :

-Une consommation de caféine ou de magnésium plus importante n'a aucun effet sur la SLA.

-L'alcool semblerait être un facteur protecteur de la maladie à condition de respecter une consommation modérée. Il n'y a pas encore d'explication véritable sur ce facteur protecteur. (24)

-Les pesticides utilisés principalement dans les années 1940 de type insecticide augmentent le risque de SLA. Le mécanisme passe possiblement par des protéines, les paraoxonases, dont le rôle est de détoxifier l'organisme, tout particulièrement des organophosphates. (26)

-Concernant l'effort physique, aucun lien n'a encore été mis en évidence. Des hypothèses sont faites, notamment sur le fait qu'une pratique excessive et intense avec une tendance génétique pourrait être un facteur de la maladie. (27)

-Parmi les facteurs favorisants, on s'intéresse à l'hypothèse de la BMAA.

La cyanotoxine BMAA ( $\beta$ -N-méthylamino-L-alanine) est contenue dans l'alimentation des malades porteurs de la forme de Guam de SLA/parkinsonisme/démence.

On y retrouve des taux élevés dans le cerveau des patients.

La BMAA est potentiellement ubiquitaire et a été retrouvée dans l'alimentation de personnes décédées de SLA, en Europe et aux Etats-Unis.

Elle peut être intégrée dans les protéines durant la traduction des ARNm, à la place de la sérine, altérant la structure protéique. Cela peut engendrer une mort cellulaire.

-Les métaux lourds tels que le plomb ou le mercure altèrent le fonctionnement neuronal.

Des travaux ont suggéré un risque accru de SLA dans des conditions d'exposition à ces métaux. (28)

-A ce jour, aucune donnée scientifiquement valide ne permet de parler de risque accru de SLA lors d'une exposition à des champs électromagnétiques, car nous manquons de suivi de cohortes longitudinales.

Il faut se rendre compte que beaucoup d'éléments de facteurs de risques de la SLA restent inconnus.

Il est possible que ces facteurs exercent leur activité uniquement auprès de personnes génétiquement sensibles et seulement après exposition à long terme, ce qui empêche plus d'études épidémiologiques.

## 4-L'hypothèse virale

Les similitudes entre poliomyélite et SLA, notamment l'atteinte des motoneurones de la moelle épinière ont conduit à de nombreuses recherches pour savoir si un virus pouvait être responsable. En effet, jusqu'à présent aucune donnée convaincante n'a été fournie.

Une perturbation progressive des mécanismes cellulaires par persistance d'un virus dans les motoneurones entrainerait la mort cellulaire.

Une autre hypothèse est soulevée : celle d'un lien entre le virus du Sida et la SLA. (29)

## 5-Les autres causes possibles

Le glutamate est un neurotransmetteur exciteur libéré par un motoneurone pour activer le suivant. La durée du fonctionnement du glutamate doit être courte car sinon il y a un risque d'excitotoxicité.

Sa sécrétion se passe au niveau de la jonction de deux motoneurones donc au niveau de la synapse.

Lorsque la fonction d'activation a été réalisée, le surplus de glutamate est récupéré par les astrocytes.

Si ces cellules n'effectuent pas ce travail, le glutamate en excès détériore le motoneurone en cassant sa membrane, permettant l'entrée de calcium.

Le motoneurone ne possède pas de système de régulation du calcium.

Le glutamate n'est pas nocif lui-même mais par les conséquences qu'il entraîne avec un processus de stress oxydatif très toxique et d'apoptose induite, conduisent à la dégénérescence du motoneurone. (30)

## D. La clinique

Les muscles qui assurent les mouvements du corps sont appelés les muscles moteurs.

Ces derniers peuvent être touchés par la maladie notamment les muscles des bras, jambes, parole, déglutition et respiration.

Cependant, les fonctions sensorielles telles que le goût, la vue, le toucher, l'ouïe, ou encore les fonctions urinaires, sexuelles et intellectuelles ne sont pas altérées.

La dégénérescence des neurones n'entraîne pas de douleurs « physiques » mais certaines douleurs articulaires ou musculaires peuvent être rencontrées.

La SLA peut se présenter sous deux formes principales : la forme spinale débutant par l'atteinte des membres, et la forme bulbaire débutant par l'atteinte des muscles de la bouche.

La forme spinale représente deux tiers des cas et affecte davantage les hommes vers l'âge de 55 ans. Elle est due à la dégénérescence des motoneurones situés dans la moelle épinière.

La forme bulbaire concerne plutôt les femmes vers l'âge de 60-65 ans. Elle correspond à la dégénérescence des motoneurones situés dans la région du cerveau qui commande notamment les muscles du palais et de la langue.

Ces deux formes peuvent se développer successivement ou apparaître simultanément.

La maladie progresse quasiment toujours vers une forme complète c'est-à-dire spinale et bulbaire. (31) (35)

### 1-La forme spinale

Cette forme de la maladie est la plus fréquente (60%).

La maladie débute le plus souvent par une sensation de faiblesse d'une partie d'un membre, le plus souvent un membre supérieur.

Elle s'accompagne par de petites contractions ou secousses musculaires involontaires, appelées fasciculations. Non spécifiques de la maladie, ces fasciculations correspondent à des décharges asynchrones des fibres nerveuses motrices. On peut les voir au niveau des membres et du thorax. Elles sont indolores et sont favorisées par la percussion du muscle ou par le froid. Elles ont tendance à diminuer lorsque l'amyotrophie apparaît et se développe.

De plus, on retrouve des crampes, des contractures douloureuses ainsi qu'une sensation de raideur dans les articulations des membres.

Les crampes correspondent à la décharge synchrone à haute fréquence d'unités motrices (une unité motrice étant constituée par l'ensemble d'un motoneurone et des fibres musculaires qu'il innerve). Ces crampes se déclenchent au repos et tendent à disparaître lors de l'installation de l'amyotrophie.

Les mouvements deviennent de plus en plus difficiles.

Les premiers symptômes incluent des difficultés de coordination des mouvements, un manque de précision dans certains gestes, le lâcher involontaire d'un objet, une gêne à la marche, des troubles de l'équilibre, des chutes. Les mouvements volontaires des doigts et notamment du pouce sont les plus rapidement touchés.

L'atrophie des muscles intrinsèques de la main est le premier signe à apparaître. L'amyotrophie siège au sein du court abducteur du pouce et aux interosseux. Les espaces métacarpiens se creusent. L'atrophie se poursuit dans tous les muscles de la main. Le pouce se positionne dans le même plan que les autres doigts réalisant la « main de singe ». Cette main peut se déformer « en griffe » avec extension de la première phalange et flexion des autres.

L'atrophie gagne les muscles de l'avant-bras, touchant d'abord les fléchisseurs des doigts puis les extenseurs. Au bras, le biceps est atteint avant le triceps, puis les muscles de la scapula. L'atteinte se poursuit au niveau du tronc et du cou.

Assez rapidement, les deux membres supérieurs sont paralysés.

Ces troubles sont accentués par une fatigue générale.

Tous les membres finissent par être atteints mais de façon asymétrique : un côté sera plus atteint que l'autre.

La fonte musculaire (amyotrophie) survient plus ou moins rapidement mais suivent une évolution ascendante. Le malade s'amaigrit. (31) (35)

## 2-La forme bulbaire

Cette forme représente 25% des cas de SLA. On retrouve une paralysie labio-glosso-pharyngée.

Les premiers symptômes sont des difficultés à articuler ou à prononcer certains mots, des changements de voix (elle devient rauque, faible). On retrouve un voile sur le palais.

Le malade présente des difficultés à mâcher, à avaler, à bouger sa langue donc à manger et à boire. Une alimentation entérale est alors souhaitable et inévitable (gastrostomie).

Avaler la salive devient un problème car le malade avale de travers, avec risques de fausses routes. C'est le cas aussi des aliments qui passent dans les voies respiratoires.

Les problèmes de déglutition sont liés à l'affaiblissement des muscles de la gorge et de la bouche. Le malade est aussi gêné par une hypersalivation ou au contraire par une sécheresse excessive de la bouche.

Certaines personnes atteintes subissent des périodes de rires ou pleurs involontaires, assez déconcertantes pour la famille.

L'évolution se fait progressivement avec une fatigue s'installant au fil des années.

Dans des stades plus avancés de la maladie, des difficultés à respirer apparaissent par l'atteinte des neurones moteurs commandant la respiration.

Cette atteinte se manifeste par une dyspnée d'effort et une toux. Elle est responsable d'une hypoventilation nécessitant des mesures de suppléance.

On retrouve aussi une constipation, un amaigrissement important, des troubles de la circulation sanguine dus à l'immobilité, des paresthésies, et des troubles du sommeil.

Les capacités intellectuelles sont conservées. Le malade reste lucide tout au long de sa maladie. (31) (35)

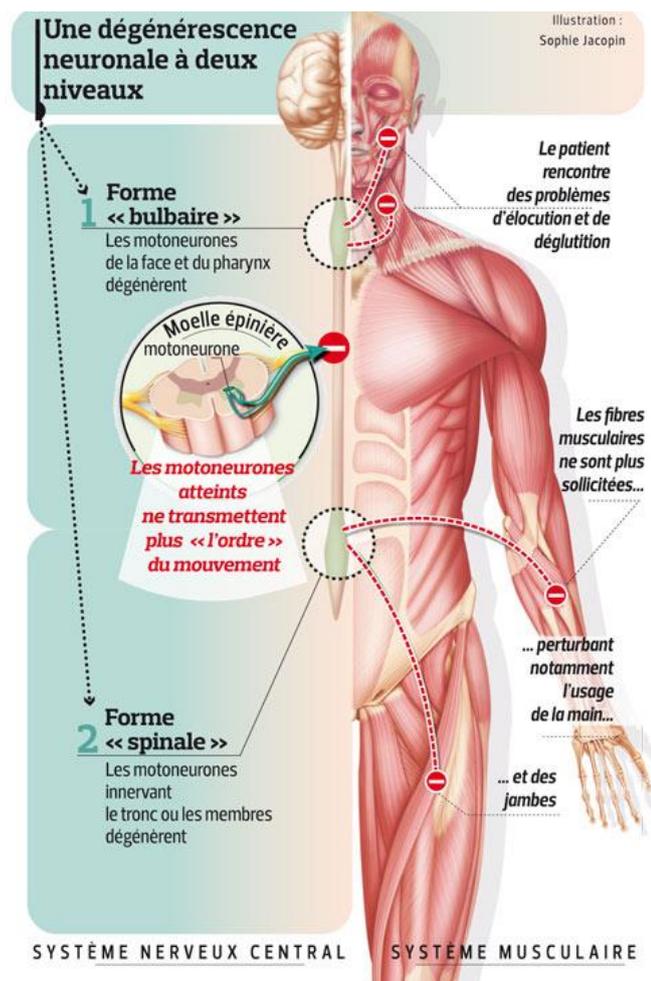


FIGURE 1 : LES FORMES DE LA MALADIE - SITE ARSLA

### 3-Autres formes

Des formes plus rares et particulières sont distinguées :

- « flail arm » : on retrouve un tableau de diplégie (paralysie symétrique) aux membres supérieurs sans atteinte des membres inférieurs ni d'atteinte bulbaire. (32) (33)
- « flail leg » : il s'agit d'un tableau de paraplégie. (33)
- Forme poly-névritique : elle se caractérise par une atteinte bilatérale. Le début est asynchrone avec un déficit moteur, une amyotrophie distale des membres inférieurs et une abolition des réflexes achilléens. L'évolution est lente avec apparition d'une atteinte des membres supérieurs et d'un syndrome extrapyramidal. (34) (35)
- Forme bulbaire partielle : La stase salivaire, la dysarthrie, la dysphonie isolées posent le problème du diagnostic différentiel avec une myasthénie ou une pathologie ORL. (34)
- Forme du sujet âgé : le diagnostic est difficile à poser car l'altération de l'état général, l'amaigrissement, la réduction de la marche et la faiblesse musculaire peuvent avoir de multiples causes liées au grand âge. (34)

## E. Diagnostics et perspectives

Les objectifs du diagnostic sont d'évaluer la gravité initiale et les principaux facteurs pronostiques tels que la nutrition ou la respiration. On recherche certaines complications pouvant être silencieuses.

Les objectifs vont aussi être dans l'annonce de la maladie, dans la mise en place d'une prise en charge adaptée, d'accompagner le patient et son entourage et de proposer un plan de suivi et d'évaluation.

La maladie de Charcot ne se déclare pas de manière brutale car les premiers symptômes de la maladie (trébuchement – maladresse – affaiblissement musculaire – secousses) peuvent tronquer le diagnostic du médecin.

Il n'existe pas de test exclusif de dépistage de la maladie.

Le diagnostic différentiel sera le diagnostic retenu pour établir si le malade est atteint de la maladie de Charcot.

La maladie se développe conjointement à la progression de l'atrophie musculaire et un affaiblissement musculaire. De plus, certains signes cliniques peuvent orienter le diagnostic : atrophie des motoneurones dans la partie supérieure ou inférieure de l'épine dorsale.

### **Signes de la dégénérescence des motoneurones inférieurs :**

- faiblesse et atrophie des muscles,
- secousses musculaires involontaires,
- crampes musculaires,
- affaiblissement des réflexes,
- flaccidité,
- difficulté à avaler,
- incapacité à bien articuler,
- souffle court même au repos.

### **Signes de la dégénérescence des motoneurones supérieurs :**

- raideur musculaire, rigidité,
- labilité émotionnelle,
- activité des réflexes disproportionnée.

La SLA ne présente aucune autre atteinte d'ordre neurologique pouvant atteindre les systèmes sensitifs, visuels et auditifs. On ne retrouve pas d'atteinte des sphincters ni d'atteinte cognitive.

La suspicion de SLA sera le plus souvent faite par le généraliste qui orientera le patient vers un neurologue pour établir le diagnostic.

L'évaluation initiale est donc réalisée en milieu neurologique avec d'autres spécialistes (ORL-pneumologues-nutritionnistes...).

D'autres professions sont aussi sollicitées telles que les kinésithérapeutes, les ergothérapeutes, les diététiciens, les orthophonistes...

Il sera indispensable de réaliser des tests complémentaires afin d'établir le diagnostic le plus juste : Electroneuromyographie (ENMG)-IRM-étude génétique pour les formes familiales.

Une étude génétique moléculaire n'est proposée qu'en présence d'une forme familiale de la maladie (au moins deux cas familiaux dans la généalogie quelque soit le degré de parenté). Lorsque cette étude est réalisée, la génétique et la clinique seront les deux éléments utilisés conjointement pour établir le diagnostic. (36)

D'autres tests peuvent aussi être effectués afin d'étayer le diagnostic : un examen sanguin, une ponction lombaire, des examens radiologiques, des biopsies.

En cas de doute sur le diagnostic, la réévaluation se fera entre 3 et 6 mois.

Si une détérioration de l'état du patient se produit durant ce laps de temps, alors le doute sur le diagnostic est levé.

Une fois le diagnostic établi, le patient sera suivi continuellement par des examens cliniques, mais aussi par une surveillance de sa fonction respiratoire.

Le diagnostic chez le patient âgé n'est pas toujours évident puisque les symptômes de la maladie et les symptômes retrouvés lors de la vieillesse se recoupent. (3) (36)

L'annonce du diagnostic se fera par le neurologue en lien avec le psychologue. L'entretien nécessite une écoute active de la part du clinicien ainsi qu'un accompagnement en tenant compte des caractéristiques personnelles, sociales du patient.

### **Les perspectives pour diagnostiquer la SLA : (3) (37)**

L'aspect important du diagnostic repose sur la rapidité à repérer la maladie. La recherche de biomarqueurs est un axe important de perspective.

Les biomarqueurs sont des molécules biologiques, présentes ou absentes, aux valeurs différentes de la normale, indicatrices des processus biologiques normaux.

Leurs mesures permettent de vérifier les fonctions physiologiques normales.

Ils sont essentiels lorsqu'ils détectent un processus pathologique et posent un diagnostic. Ils permettent de suivre l'évolution de la maladie ou encore d'apprécier le rôle d'un médicament.

Des travaux français réalisés par J.Ph. Loeffler et P.F.Pradat ont mis en évidence une protéine dans le muscle, appelé Nogo-A.

Cette protéine exerce une activité négative sur la repousse de l'axone.

Normalement indétectable, elle le devient lorsque le patient est atteint de la SLA.

Sa détection pourrait être une aide au diagnostic précoce surtout lors d'atteintes isolées.

Nogo-A est aussi un marqueur de la progression de la maladie.

Le laboratoire GSK a produit des anti corps anti Nogo A, appelés ozanezumab, afin de bloquer cette protéine. Des études cliniques sont actuellement en cours.

Le dépistage peut aussi intervenir chez les personnes qui présentent des antécédents de SLA dans leur famille. En effet, un faible pourcentage de SLA (familiale) est héréditaire. Le but va être d'étudier l'historique de la famille.

L'être humain possède 23 paires de chromosomes. Dans chacune de ces paires, l'un vient du père et l'autre de la mère. Dans la SLA familiale, la transmission se réalise sous le mode autosomique dominant. Les hommes et les femmes sont autant à risque de recevoir la maladie. On va retrouver un gène mutant. Le code génétique est alors erroné. Ainsi, l'enfant d'une personne atteinte de SLA familiale aura donc 50% des risques d'hériter de ce gène mutant. Les personnes qui pourraient être porteuses de ce gène mutant SOD1 pourraient être mieux prise en charge au début de la maladie.

Le test s'effectue par prélèvement d'un échantillon de sang analysé au laboratoire où l'ADN est isolé. (38)

Des critères ont été rédigés afin de diminuer l'errance diagnostique. Ainsi, un diagnostic précoce permet une prise en charge thérapeutique plus rapide. Ces critères permettent d'homogénéiser les résultats d'études cliniques. Nous allons nous intéresser aux critères d'Awaji.

Cette dernière classification met en avant le rôle de l'ENMG dans le diagnostic. Elle reprend les classifications précédentes d'El Escorial et d'Airlie House de 1998.

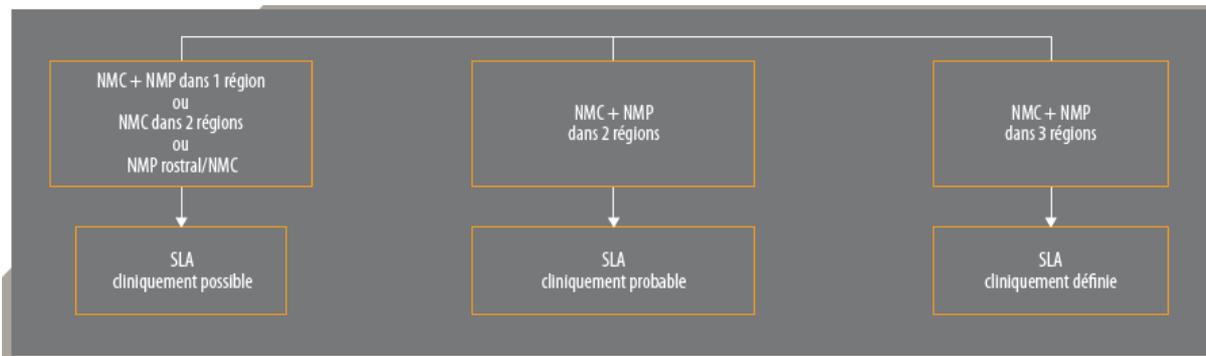
En effet, le diagnostic de SLA nécessite l'association de signes de dégénérescence du neurone moteur périphérique, du neurone moteur central et leur diffusion progressive. Cette classification réaffirme l'intérêt d'une étude complète de conduction ainsi que de la myographie.

Une modification majeure repose sur l'affirmation qu'une anomalie électrophysiologique dans des territoires cliniques non affectés équivaut à une anomalie clinique de ce territoire.

Ainsi l'ENMG devient une prolongation de la clinique.

Le deuxième point majeur repose sur les fasciculations. Mais la place diagnostique de ces dernières reste flou et critiquée.

Ces nouveaux points sont plus proches de la pratique clinique. Ils semblent permettre une amélioration de la précocité du diagnostic et de la prise en charge. (38)



**FIGURE 2 : CRITERES D'AWAJI - "LA LETTRE DU NEUROLOGUE, NERF ET MUSCLE, JANVIER 2012, NUMERO 1"**

## F. Les examens complémentaires

Il n'existe pas encore d'examen spécifique permettant d'affirmer le diagnostic de SLA. Ce diagnostic est essentiellement clinique. L'utilisation de biomarqueurs reste encore au stade d'étude mais prometteuse. Néanmoins il reste indispensable de pratiquer des examens qui permettent de juger du profil évolutif et de suivre les effets thérapeutiques.

Le diagnostic clinique repose sur :

-des critères positifs : présence de symptômes et de signes en faveur d'une atteinte du motoneurone central et périphérique.

-des critères négatifs : l'absence de troubles associés tels que des signes sensitifs, cérébelleux, vestibulaires ou encore végétatifs.

-des critères évolutifs : la progression des troubles sur 6 à 12 mois.

Pour affirmer un diagnostic de SLA, des tests complémentaires sont donc nécessaires.

### 1-L'électroneuromyogramme (ENMG)

L'électroneuromyogramme est l'examen de référence à condition qu'il soit réalisé selon un protocole standardisé et effectué par un neurologue.

Cet examen confirme l'existence d'une dénervation.

L'étude neurographique éliminera une neuropathie et une atteinte sensitive.

L'étude myographique montrera une dénervation dont une touchant des territoires cliniquement indemnes. (39)

L'ENMG confirme l'existence de l'atteinte du neurone moteur périphérique. Il montre l'extension à des zones cliniquement préservées. Il permet d'écarter certains diagnostics différentiels. (34)

Il comporte un électroneuromyogramme de détection à l'électrode aiguille, l'étude de la conduction motrice, l'étude des ondes F, la recherche des blocs de conduction moteurs, la stimulation répétitive et l'étude de la conduction sensitive périphérique.

#### **L'électroneuromyogramme de détection à l'électrode-aiguille :**

Il objective au repos des signes de dénervation active associés à des fasciculations et parfois des décharges complexes répétitives.

Lors de la contraction volontaire, on constate la diminution du nombre de potentiels d'unités motrices, ce qui montre la perte moto-neuronale.

Le caractère pathologique des potentiels (augmentation de l'amplitude et de la durée, instabilité) reflète les phénomènes de dénervation-réinnervation au sein des unités motrices (unités fonctionnelles neurone-moteur-fibres musculaires). Les modifications du rythme de fréquence des potentiels d'unités motrices lors de la contraction volontaire (fréquence de pulsation élevée dans les atteintes périphériques) sont inconstantes dans une affection associant une atteinte périphérique et centrale.

### **L'étude de la conduction motrice comporte deux étapes :**

-La mesure de l'amplitude du potentiel d'action musculaire résultant de la perte en axones moteurs et de la réinnervation compensatrice qui est normale au début de l'affection.

Puis la décroissance de l'amplitude est le témoin du degré de perte moto-neuronale. C'est une mesure simple, rapide, non invasive, standardisée dans les différents laboratoires, effectuée habituellement pour les muscles distaux, mais faisable pour les muscles proximaux.

-La mesure de la vitesse de conduction motrice et de la latence distale sont normales au début de la maladie.

Ensuite, la perte importante en axones moteurs peut avoir un effet sur la vitesse de conduction qui ne devient pas inférieure à 80 % de la limite inférieure des valeurs normales. Au-delà, la coexistence d'une neuropathie périphérique doit être évoquée. (34)

### **L'étude des ondes F :**

Elle met en évidence des anomalies variables incluant une augmentation de la latence, en général inférieure à 125 % de la limite supérieure de la normale. L'amplitude des ondes F varie suivant la prédominance de l'atteinte centrale (augmentée) et périphérique (diminuée).

### **La recherche des blocs de conduction moteurs :**

Elle a lieu lors de l'évaluation des vitesses de conduction motrice par des stimulations étagées comparant les amplitudes des aires proximales et distales.

On peut affirmer qu'il n'existe pas de vrai bloc de conduction au cours d'une SLA.

La constatation de blocs de conduction motrice multiples est essentielle afin d'évoquer le diagnostic de neuropathie motrice multifocale.

Il s'agit d'un diagnostic différentiel aux vues des possibilités thérapeutiques et d'un meilleur pronostic.

Des précautions techniques sont nécessaires : stimulations monopolaires proximales, stimulation sur de courts segments de nerf (limitant la cause d'erreur de faux blocs par phénomène d'annulation de phase au cours de pertes axonales sévères).

La présence de blocs de conduction doit aussi être différenciée d'anomalies de conduction compressives au niveau de sites de vulnérabilité nerveuse.

### **La stimulation répétitive :**

C'est un test diagnostique d'anomalie de la jonction neuromusculaire.

Il peut être altéré au cours de la SLA.

Le décrétement (valeur successivement diminuée) observé témoigne d'une instabilité de la conduction et de la transmission neuromusculaire dans les axones dénervés.

C'est un élément de mauvais pronostic. Cette technique est très utile au diagnostic différentiel avec la myasthénie dans les formes bulbaires : l'examen est alors en faveur d'une myasthénie si le décrétement s'accompagne de potentiels d'unités motrices de forme normale.

### **L'étude de la conduction sensitive périphérique :**

Elle nous indique que les vitesses de conduction sensitive et les amplitudes des potentiels sensitifs sont normales au cours de la SLA (même dans les territoires très déficitaires sur le plan moteur).

Des anomalies sensitives incitent à rechercher une plexopathie, une polyneuropathie ou une maladie de Kennedy. Si certaines études électrophysiologiques font état d'altérations sensitives discrètes, celles-ci restent stables alors que la dénervation motrice progresse.

Ainsi, les anomalies discrètes ne doivent pas remettre en cause la règle générale d'une absence de problème de la conduction des fibres sensitives périphériques au cours de la SLA. (34)

## **2-La biologie**

Elle est habituellement normale mais une élévation discrète de la créatine kinase sérique (CPK) est observée chez 35 à 100% des patients.

Cette augmentation est en lien avec l'atrophie musculaire à contrario de l'évolution ou de la durée de l'affection. (35)

L'hémogramme, la vitesse de sédimentation sont normaux.

Il y a absence de syndrome inflammatoire. L'immunofixation est normale. (34)

### 3-L'examen du liquide céphalo-rachidien (LCR)

Il est le plus souvent normal. Mais dans 39% des cas, on retrouve une hyperprotéinorachie supérieure à 0,75 g/l.

Aucune affection intercurrente n'explique cette anomalie chez ces patients.

L'hypothèse évoquée est la transsudation des protéines à travers la barrière sang/LCR.

Des anomalies de certains acides aminés ont été mises en évidence dans le LCR de patients atteints de SLA. (1) (35) (41)

### 4-La biopsie

Le prélèvement d'un fragment de muscle ou de nerf est un examen très informatif à condition que cet examen soit bien indiqué et qu'il soit réalisé dans un centre spécialisé qui a l'habitude d'interpréter les biopsies des maladies neuromusculaires.

Une fois prélevé, le fragment musculaire est conditionné dans des milieux spécifiques pour être étudié morphologiquement en microscopie avant de bénéficier d'analyses biochimiques voir génétiques.

Le choix du muscle à biopsier est orienté par l'examen clinique et peut nécessiter l'utilisation d'une IRM (imagerie par résonance magnétique) ou d'un scanner musculaire. Le muscle choisi doit présenter une atteinte symptomatique sans être trop dégradé pour obtenir suffisamment de tissu informatif.

La biopsie n'est que très rarement utilisée dans le cadre d'un diagnostic de SLA. Elle sert de diagnostic différentiel devant une suspicion de myopathie. (1) (3) (34)

### 5-L'examen par imagerie

Le scanner ou l'IRM (imagerie par résonance magnétique) sont utilisés pour vérifier que les symptômes ne sont pas dus à une blessure ou une anomalie de la moelle épinière (située dans la colonne vertébrale) ou du cerveau.

L'aspect à l'imagerie est le plus souvent normal dans la SLA.

Mais une atrophie cérébrale, prédominante souvent au niveau des lobes frontaux, peut se voir en tomodensitométrie et en imagerie par résonance magnétique.

L'IRM peut aussi mettre en évidence des anomalies de signal représentées par un hypersignal du faisceau pyramidal.

Cet hypersignal est dû à une dégénérescence du faisceau pyramidal. (41)

Mais il s'agit d'anomalies inconstantes et non quantifiables. (42)

L'examen spectroscopique quant à lui nous montre une baisse du N-acétyl-aspartate (NAA), chez des patients présentant une SLA.

L'apport diagnostique reste toutefois faible en raison des chevauchements importants entre les valeurs trouvées chez les sujets sains et les patients SLA.

Il a été proposé d'associer la mesure du pic de NAA à un marqueur de gliose astrocytaire, le myo-inositol mais sans pour autant atteindre une fiabilité suffisante pour l'utilisation de la spectroscopie comme outil diagnostique. (41)

## 6-La ponction lombaire

Une ponction lombaire peut être réalisée.

Elle consiste à prélever le liquide circulant autour de la moelle épinière (le liquide céphalo-rachidien) pour vérifier qu'il n'y a pas d'infection. La ponction lombaire se fait à l'aide d'une aiguille enfoncée à l'intérieur de la colonne vertébrale dans le bas du dos.

L'analyse du liquide est normale en cas de SLA. (1) (2) (3) (8) (24)

## 7-L'examen de la fonction respiratoire

Ce diagnostic joue un rôle dans l'évaluation de l'évolution de la maladie.

L'analyse des gaz du sang permet de détecter une hypoventilation alvéolaire diurne.

Avec la progression de la dysfonction des muscles respiratoires, l'hypercapnie, initialement présente au cours du sommeil, est également retrouvée le jour.

Il permettra de juger si la ventilation artificielle doit être proposée.

## G. Les traitements et les perspectives

Il n'existe aucun traitement curatif de la maladie actuellement. Mais certains traitements peuvent limiter la progression de la maladie.

### 1-Le riluzole

Il est le seul traitement commercialisé sous le nom de Rilutek (sous forme de comprimé pelliculé) ou Teglutik (sous forme de suspension buvable). (43) (44)

#### **Indication** : (44)

Le riluzole est indiqué pour prolonger la durée de vie des patients ou pour retarder le recours à la ventilation mécanique assistée chez des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique.

Les essais cliniques ont montré une augmentation de la survie des patients.

On définit la survie comme étant un patient vivant, non intubé pour ventilation mécanique assistée et non trachéotomisé.

Aucune action sur la motricité, la respiration, les fasciculations, la force musculaire n'a été démontrée.

Le riluzole n'a été étudié que dans la SLA (efficacité et sécurité). Le médicament n'a l'AMM que dans la SLA.

Le traitement ne peut être initié que par un spécialiste expérimenté dans les maladies du motoneurone.

#### **Posologie et mode d'administration** : (44)

La posologie quotidienne recommandée chez les adultes ou les personnes âgées est de 100mg soit un comprimé de 50mg toutes les 12 heures.

Aucun bénéfice supérieur ne peut être attendu à des posologies plus élevées.

#### **Contre-indications** : (44)

La présence d'une hypersensibilité à la substance active ou à un excipient est une contre-indication à la prise du traitement.

On retrouve aussi une contre-indication pour le patient atteint d'une maladie hépatique ou présentant un taux de transaminases supérieur à trois fois la limite supérieure de la normale avant la mise en route du traitement.

Il ne sera pas non plus souhaitable d'administrer le traitement chez la femme enceinte ou allaitante.

#### **Mise en garde et précautions particulières : (44)**

-Le dysfonctionnement hépatique : le riluzole doit être utilisé avec prudence chez les personnes présentant des antécédents de dysfonctionnement hépatique ou chez les personnes présentant un taux de transaminases sérique élevé. Une perturbation de plusieurs paramètres contre indique la prise du traitement.

Le contrôle de ces paramètres biologiques doit être effectué avant le traitement et pendant la durée du traitement.

-Neutropénie : Les patients doivent avertir le médecin devant tout symptôme fébrile. La survenue de toute maladie fébrile entraîne un contrôle de la numération formule sanguine ainsi qu'une interruption du traitement.

-Maladie interstitielle pulmonaire : Certains cas ont été rapportés. Devant l'apparition de symptômes respiratoires tels que toux sèche ou dyspnée, une radiographie pulmonaire doit être effectuée. En cas de signes évocateurs tels que les opacités pulmonaires diffuses bilatérales, le traitement doit être arrêté.

-Insuffisants rénaux : aucune étude à doses répétées n'a été effectuée.

#### **Interactions médicamenteuses : (44)**

Il n'y a pas d'études cliniques évaluant les interactions avec d'autres médicaments.

Il semblerait que le CYP 1A2 soit le principal iso-enzyme impliqué dans le métabolisme oxydatif initial du riluzole.

Les inhibiteurs du CYP 1A2 sont notamment la caféine, le diclofenac, le diazépam, la nicergoline, la clomipramine, l'imipramine, la fluvoxamine, la phénacétine, la théophylline, l'amitriptyline et les quinolones. Ces derniers peuvent potentiellement diminuer le taux d'élimination du riluzole.

Les inducteurs du CYP 1A2 (dont la fumée de cigarette, la nourriture fumée au charbon de bois, la rifampicine et l'oméprazole) pourraient augmenter le taux d'élimination du riluzole.

### Effets sur l'aptitude à conduire : (44)

Les patients doivent être informés du risque d'étourdissements ou de vertiges. La conduite de véhicule et l'utilisation de machines leur seront déconseillées en cas de survenue de ces effets.

### Les effets indésirables : (44)

Pendant les études cliniques de phase III, les effets indésirables majeurs rapportés sont asthénie, nausées et anomalies des paramètres biologiques hépatiques.

	Très fréquent	Fréquent	Peu fréquent	Fréquence indéterminée
Affections hématologiques et du système lymphatique			Anémie	Neutropénie sévère (voir rubrique 4.4)
Affections du système immunitaire			Réaction de type anaphylactique, angio-œdème	
Affections du système nerveux		Céphalées, étourdissements, paresthésie buccale, somnolence		
Affections cardiaques		Tachycardie		
Affections respiratoires, thoraciques et médiastinales			Maladie interstitielle pulmonaire (voir rubrique 4.4)	
Affections gastro-intestinales	Nausées	Diarrhée, douleur abdominale, vomissements	Pancréatite	
Affections hépatobiliaires	Anomalies des paramètres biologiques hépatiques			Hépatite
Troubles généraux et anomalies au site d'administration	Asthénie	Douleur		

**TABEAU 1 : LES EFFETS INDESIRABLES - RCP RILUTEK**

La déclaration des effets indésirables doit être effectuée auprès de la pharmacovigilance.

En cas de surdosage, un traitement symptomatique doit être instauré afin de pallier les symptômes psychiatriques, neurologiques ou encore une encéphalopathie toxique aigue.

### **La pharmacodynamie :** (44)

Le mécanisme consisterait à inhiber le processus glutamatergique impliqué dans la mort cellulaire. Le glutamate est le principal neurotransmetteur excitateur du système nerveux central.

Dans un essai randomisé de 155 patients, deux groupes (l'un recevant le traitement, l'autre recevant un placebo) ont été suivis pendant 12 à 21 mois. La médiane de survie dans le groupe recevant le traitement a été de 17,7 mois contre 14,9 pour le groupe placebo.

### **La pharmacocinétique :** (44)

L'absorption est rapide après administration orale. Les concentrations plasmatiques maximales sont atteintes en 60 à 90 minutes. Environ 90% de la dose est absorbé. La prise de nourriture riche en graisses réduit la vitesse et le niveau d'absorption du riluzole.

La distribution est assez large dans l'ensemble de l'organisme. Le médicament traverse la barrière hémato-encéphalique. La liaison aux protéines plasmatiques est de l'ordre de 97%, essentiellement à l'albumine sérique et aux lipoprotéines.

Concernant la biotransformation, le riluzole reste inchangé dans le plasma. Il est fortement métabolisé par le cytochrome P450, puis subit une glucuronidation.

A propos de l'élimination, la demi vie d'élimination est de 9 à 15 heures. Le riluzole est principalement éliminé par voie urinaire. L'excrétion urinaire totale représente environ 90% de la dose.

## 2-Le Teglutik

Le Teglutik est une nouvelle spécialité à base de riluzole, sous forme de suspension buvable, indiqué chez les patients atteints de la sclérose latérale amyotrophique. (43)

Il s'agit d'un médicament de type hybride dont le référent est le Rilutek. Il s'en différencie par sa formulation galénique.

Sa prescription initiale annuelle est réservée aux spécialistes en neurologie.

La posologie quotidienne de Teglutik correspond à 50mg de Rilutek, deux fois par jour, soit concrètement à 10mL de suspension buvable, deux fois par jour de Teglutik. Ce dernier est administré par une seringue graduée en mL.

Une surveillance hépatique est nécessaire avant et pendant le traitement.

Le Teglutik est remboursé à hauteur de 65%.

Selon la commission de transparence, le service médical rendu par Rilutek reste important dans son indication malgré une quantité d'effet faible, compte tenu de la gravité de la pathologie et de l'absence d'alternative thérapeutique.

La bioéquivalence entre le Rilutek et le Teglutik a été démontrée.

On peut signaler qu'une absorption du riluzole en suspension buvable est plus rapide qu'en comprimé (concentration maximale environ 20% plus élevée).

On ne peut donc exclure un nombre d'effets indésirables plus importants sous cette forme.

### 3-L'edavarone

Depuis juillet 2018, l'agence nationale de sécurité du médicament (ANSM) a autorisé ce nouveau médicament sous une autorisation temporaire d'utilisation (ATU). (45) (46)

Il s'agit d'un anti-oxydant développé au Japon qui a été approuvé par la FDA en mai 2017.

Ce médicament ne guérit pas la maladie de Charcot mais il tend à ralentir l'évolution chez certains patients en début de maladie. L'agence a alors défini quels étaient les malades pouvant prétendre au traitement.

L'edavarone est commercialisé sous le nom de Radicut.

Les radicaux libres jouent un rôle d'agent causal majeur dans le développement du trouble vasculaire cérébral résultant de l'ischémie. Ils ont également été impliqués dans le développement et la progression de la sclérose latérale amyotrophique (SLA).

Radicut élimine les radicaux libres et inhibe la peroxydation lipidique. Il permettrait de supprimer la progression de la SLA en exerçant ses effets inhibiteurs sur le développement des effets oxydants néfastes sur les cellules nerveuses. (45) (46)

#### **Le protocole d'utilisation :** (46)

Radicut ne bénéficie pas d'AMM en France. Une surveillance particulière et étroite est donc mise en place notamment en matière de pharmacovigilance.

C'est pourquoi un protocole d'utilisation est mis en place. Ce dernier décrit des modalités de suivi et de surveillance des patients traités ainsi que toutes informations pertinentes sur l'utilisation du médicament. Le rôle des acteurs de santé est aussi mentionné.

## La prescription : (46)

Radicut est soumis à une prescription hospitalière.

La dose totale de 60 mg doit être administrée sous forme de deux poches intraveineuses à 30 mg/100 ml à un débit d'environ 1 mg/min (60 min par dose).

Lors du premier cycle, le traitement devra être administré pendant 14 jours consécutifs suivis de 14 jours consécutifs sans traitement (en milieu hospitalier).

Pour les cycles suivants, le traitement devra être administré pendant 10 jours consécutifs suivis de 14 jours consécutifs sans traitement (possible au domicile du patient).

Devant tout signe d'hypersensibilité, le traitement devra être interrompu.

## Dosage, administration et calendrier de perfusion de l'édaravone

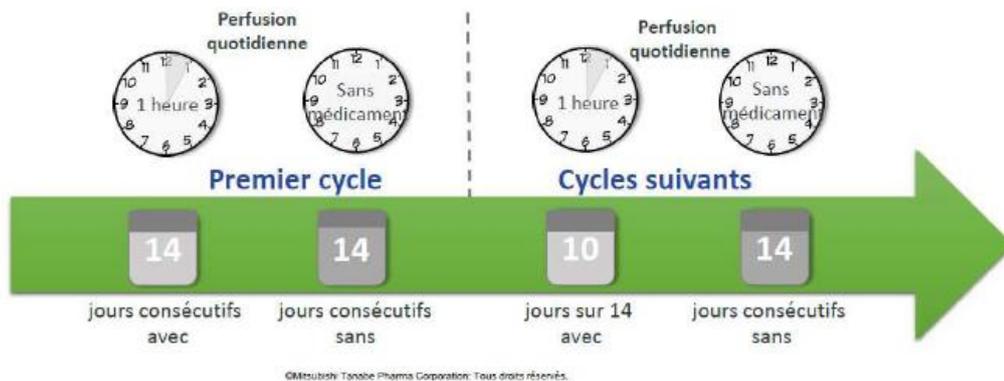
Dose totale de 60 mg administrée sous forme de deux poches intraveineuses à 30 mg/100 mL, à un débit d'environ 1 mg/min (60 min par dose)

Interrompre sans délai la perfusion lors de l'observation de tout signe ou symptôme compatible avec une réaction d'hypersensibilité

Peut être prescrit concomitamment avec du riluzole

Les autres médicaments ou préparations ne doivent pas être injectés dans la poche de perfusion ou être mélangés avec l'édaravone

Se reporter à l'encart informatif pour des informations de prescription complètes.



**FIGURE 3 : PROTOCOLE D'ADMINISTRATION RADICUT - ATU ANSM**

## 4-Les perspectives de traitement

Une première piste est étudiée à travers la lutte contre la toxicité de la protéine mutante SOD1. Des essais cliniques de phase I ont été conduits avec succès à partir d'oligonucléotides antisens qui empêchent la production de la protéine. C'est ainsi que les oligonucléotides antisens sont étudiés pour contrer la protéine mutante C9ORF72.

Une deuxième piste est étudiée. Il s'agit du microenvironnement des neurones. Une molécule expérimentale, le NP001, a fait l'objet de premières études cliniques pour contrer l'activité délétère des macrophages environnants.

Une troisième piste nous mène à émettre l'hypothèse que favoriser la régénération neuronale permettrait de pallier le mécanisme de mort cellulaire dans la SLA. Les études se sont portées sur la protéine Nogo-A, protéine inhibitrice de la repousse axonale. (17)

Dernièrement, une étude scientifique nous montre que la thérapie par cellules souches semblerait sûre pour les patients atteints de SLA. (47)

Des essais cliniques visant à évaluer son efficacité sont en cours, selon une récente étude.

L'étude, intitulée « Stem cell transplantation for amyotrophic lateral sclerosis » (« Transplantation de cellules souches dans le cadre de la sclérose latérale amyotrophique » ndr) a été publiée dans la revue « Current opinion in Neurology ».

L'évocation de possibles traitements thérapeutiques par transplantation de cellules souches suscite de l'espoir.

Les cellules souches ont le pouvoir de se développer dans une série de cellules différentes dans le corps et de se multiplier rapidement. Ces propriétés illustrent leur potentiel à remplacer les cellules mortes et à libérer des signaux de protection, qui sont soit immuno-modulateurs, soit de survie, aux cellules restantes.

Pour le moment, il n'existe aucun traitement autorisé pour la SLA par cellules souches.

Les études d'innocuité et d'efficacité n'en sont qu'au début.

La reconstruction complète des circuits nerveux dans le corps adulte étant très complexe, les approches thérapeutiques par cellules souches pour la SLA visent d'abord à améliorer les fonctions des cellules nerveuses motrices et à prolonger leur survie.

Cela se fait par la régulation de réponses immunitaires, la sécrétion de molécules importantes et la production des cellules cérébrales qui soutiennent les cellules nerveuses motrices.

Une étude clinique de phase III est actuellement en cours (sous le label NCT03280056) et vise à évaluer l'innocuité et l'efficacité de la thérapie à l'essai, NurOwn, développée par BrainStormCell Therapeutics, ce, tous les deux mois chez des patients atteints de SLA et en double-aveugle.

L'étude clinique recrute actuellement jusqu'à 200 participants sur six sites américains. BrainStorm prévoit de finaliser cette étude en juillet 2019.

De plus, les cellules pluripotentes induites (IPS), ou les cellules souches venant de tissus de patients adultes, présentent l'avantage de pouvoir générer des cellules progénitrices neuronales dérivant des IPS, à partir du patient, en évitant les problèmes d'éthique lorsque cependant il s'agit de tissus prélevés sur des fœtus ou des embryons.

Des études pré-cliniques, et cliniques ont mis en évidence l'importance de l'endroit d'injection des cellules souches dans le corps pour traiter la SLA.

Les résultats ont été observés selon qu'elles aient été injectées à divers endroits de la moelle épinière ou dans le muscle. Des études complémentaires sont nécessaires afin d'identifier la meilleure partie du corps pour l'administration de la thérapie.

Pour donner suite aux études cliniques récentes qui ont démontrées que la transplantation de cellules souches était sûre et bien tolérée dans la SLA, on peut s'orienter vers la mise en place d'études pivots (avec placebo). (47)

De nombreuses études pour lutter contre la SLA sont en cours. Des pistes sont étudiées. Mais il ne faut pas ôter l'aspect thérapeutique dont le patient a besoin actuellement pour vivre ou survivre.

Une bonne prise en charge du patient atteint de SLA va permettre de prolonger la durée de vie et améliorer le quotidien du malade.

Même si le malade est suivi dans des centres experts, la plupart des patients sont maintenus à leur domicile. Le pharmacien a un rôle très important dans la coordination et l'éducation de la prise en charge, en lien avec les autres acteurs de la santé.

Dans la deuxième partie, nous allons aborder le rôle du pharmacien dans la prévention de tous les effets et complications liés à la SLA afin d'avoir une prise en charge de qualité.

## III-Prise en charge et accompagnement des patients

### A. Le pharmacien : acteur du parcours de soins et ses missions

Centré sur la personne, l'exercice officinal s'accompagne du désir d'agir pour autrui, non seulement par l'acte de dispensation, mais aussi à travers l'écoute de l'autre.

L'écoute fait partie intégrante de la prise en charge thérapeutique.

La dispensation du médicament, son stockage, sa délivrance appartiennent au pharmacien à travers son monopole, par raison de son respect d'exigence de santé publique et de protection des malades.

Le pharmacien a donc la mission de veiller à la qualité de ses actes en respectant les règles de déontologie de la profession et de la bonne observance des traitements en proposant une médication officinale adaptée, en initiant aux règles hygiéno-diététiques.

Le pharmacien participe en coordination avec les autres professionnels de santé à limiter les risques iatrogènes et la surconsommation de médicaments. Ce travail est renforcé par le bilan de médication qui est une nouvelle mission instaurée en 2018.

Historiquement, l'acte pharmaceutique consistait à fabriquer le médicament, il est aujourd'hui circonscrit à sa dispensation. Il s'agit d'un acte de dispensation et non seulement de distribution du médicament. Le pharmacien engage sa responsabilité à travers cet acte de dispensation, comme garant d'un savoir être et d'un savoir-faire pharmaceutique.

La dispensation obéit à deux exigences qui sont le devoir d'analyser et le pouvoir de décider : c'est un acte intellectuel. La délivrance qui lui succède est la remise matérielle des médicaments et autres produits de santé.

Ainsi la demande de médicaments (prescrits ou conseillés) répond à :

-une analyse rigoureuse du contenu de la demande recouvrant des aspects réglementaires, pharmacologiques et économiques.

-une analyse du contexte personnel recouvrant les aspects physiopathologique et psychologique du patient.

Le pharmacien cherche au mieux à sécuriser l'acte afin d'optimiser le soin médicamenteux (sécurité, efficacité, qualité, économie et confort du soin).

Le Dossier Pharmaceutique « DP » participe à cette sécurisation. En effet, les produits délivrés, prescrits ou non, sont inscrits dans le dossier thérapeutique du patient après accord de ce dernier. La banque de données d'interactions médicamenteuses « BIM » est un outil d'aide à la dispensation.

D'autre part, le pharmacien a le devoir de refuser une délivrance de médicaments s'il a connaissance d'un danger pour le malade.

Si l'acte de dispensation représente une de ses principales activités, le pharmacien a de nombreuses autres missions, officialisées par la loi HPST (hôpital patient santé territoire) de 2009 : « On entend par officine l'établissement affecté à la dispensation au détail des médicaments produits et objets mentionnés à l'article L.4211-1 ainsi qu'à l'exécution des préparations magistrales ou officinales (...).

De plus, les pharmaciens d'officine :

1-Contribuent aux soins de premier recours,

2-Participent à la coopération entre professionnels de santé,

### 1. Un intérêt croissant des pharmaciens pour la démarche de coopération



**20%**

des pharmaciens sont engagés dans une démarche de coopération entre professionnels de santé.

### 2. Protocoles de coopération : d'abord avec les médecins et les infirmiers

Parmi les pharmaciens engagés dans un protocole de coopération :

**87%**   
le sont avec un médecin.

 **86%**  
le sont avec un infirmier.

**61%**   
le sont avec un autre professionnel de santé.

Source : enquête réalisée en avril 2016 par l'Ordre national des pharmaciens auprès de 870 pharmaciens (dont 56 % de titulaires de la section A, 32 % d'adjoints de la section D et 13 % de pharmaciens d'outre-mer).

**FIGURE 4 : COOPERATION INTERPROFESSIONNEL : "CAHIER 10 DE L'ORDRE DES PHARMACIENS"**

3-Participent à la mission de service public de la permanence des soins,

4-Concourent aux actions de veille et de protection sanitaire organisées par les autorités sanitaires,

5-Peuvent participer à l'éducation thérapeutique et aux actions d'accompagnement de patients,

**3. Plus de la moitié des pharmaciens participent à l'éducation thérapeutique ou à l'accompagnement du patient**

**61%**

des pharmaciens déclarent participer à l'éducation thérapeutique ou à des actions d'accompagnement du patient.



**10%**

des pharmaciens déclarent être pharmacien référent pour un établissement médico-social dépourvu de PUI (par exemple, un EHPAD).

Source : enquête réalisée en avril 2016 par l'Ordre national des pharmaciens auprès de 870 pharmaciens (dont 56 % de titulaires de la section A, 32 % d'adjoints de la section D et 13 % de pharmaciens d'outre-mer).

FIGURE 5 : EDUCATION THERAPEUTIQUE : CAHIER 10 DE L'ORDRE DES PHARMACIENS"

6-Peuvent proposer des conseils et prestations destinés à favoriser l'amélioration ou le maintien de l'état de santé des personnes. » (48)

## LES MISSIONS DU PHARMACIEN

**DÉLIVRE DES CONSEILS SUR LES MÉDICAMENTS**  
(leur action, les risques d'interaction et le bon suivi du traitement)

**EXPÉRIMENTE LA VACCINATION CONTRE LA GRIPPE**  
(dans deux régions – Auvergne-Rhône-Alpes et Nouvelle-Aquitaine – auprès des personnes à risque)

**PARTICIPE À DES ACTIONS PONCTUELLES DE PRÉVENTION**  
(promotion du calendrier vaccinal ou des dépistages organisés)

**SUIT LES PATIENTS DIABÉTIQUES, LES MALADES SOUS ANTICOAGULANTS ORAUX, LES PERSONNES EN ALD ÂGÉES DE PLUS DE 65 ANS ET LES PATIENTS POLYMÉDIQUÉS DE PLUS DE 75 ANS**  
(vérifie la bonne observance des traitements, s'assure que le patient effectue les analyses demandées et prévient le médecin en cas de problème)

**DÉPISTE LE DIABÈTE, LES ANGINES À STREPTOCOQUES A ET LA GRIPPE**  
(grâce aux tests d'orientation rapide au diagnostic [TroD])

FIGURE 6 : MISSIONS DU PHARMACIEN : "ESSENTIEL SANTE MAGAZINE"

Le pharmacien, par l'acte de dispensation, va au-delà de la simple délivrance. Acteur en termes de prévention, de logique de parcours de soin, il contribue à l'observance des traitements et mobilise ses compétences afin d'apporter tous les conseils adaptés au patient. Le pharmacien doit établir une écoute active et passive avec son patient, c'est-à-dire d'être présent au travers de conseils avisés afin de maintenir un état complet de bien-être physique, mental et social. Dans la SLA, nombreux sont les symptômes liés à la maladie. Nous allons aborder chacun d'entre eux et donner les conseils que le pharmacien peut prodiguer afin d'accompagner le malade et son entourage.

## B. Symptômes de la maladie et conseils associés

Pour chacun des symptômes décrits, nous apporterons des conseils pratiques mais aussi des conseils complémentaires en phytothérapie, en aromathérapie et en homéopathie.

### **L'aromathérapie :**

L'aromathérapie est l'utilisation des huiles essentielles pour l'harmonisation de la santé physique et mentale. Une huile essentielle est une substance odorante, volatile extraite de plantes aromatiques par la distillation par entraînement à la vapeur d'eau ou par hydrodistillation.

Il est rappelé au patient avant d'utiliser des huiles essentielles quelques principes d'usage et de recommandations.

Tout d'abord, il ne doit pas disposer de contre-indication particulière à l'usage de l'aromathérapie : épilepsie, asthme, grossesse, allaitement et hypersensibilité principalement. D'autres contre-indications spécifiques à certaines huiles existent. Il convient de se rapprocher de son pharmacien afin d'avoir une expertise scientifique.

De plus, il existe trois voies majeures d'utilisation des huiles essentielles : la voie orale, la voie cutanée et la diffusion sachant que toutes les huiles essentielles ne donnent pas accès à ces trois voies d'usage.

Les posologies sont différentes en fonction de la voie utilisée.

S'il s'agit de la voie orale, la posologie est d'une à deux gouttes sur un comprimé neutre ou une cuillère de miel, deux à trois fois par jour, en ne dépassant pas six à huit gouttes par jour. Cette voie permet une action de grande efficacité car elle permet un passage sanguin des huiles essentielles dans tout le corps. Cette voie est conseillée à partir de 7 ans mais certaines ne sont possibles qu'à 15 ans.

La voie cutanée permet une action locale mais aussi générale. Le massage effectué sur certaines zones comme la plante des pieds, les plis de flexions des poignets et des coudes et les parties latérales du cou permettent aux huiles essentielles de passer dans la circulation sanguine. Pour l'action locale, les huiles essentielles seront donc appliquées pures ou diluées en massage à la posologie de 1 à 10 gouttes, 3 à 4 fois par jour en fonction de l'huile et de l'âge, en dilution dans une huile végétale (1 pression d'huile végétale pour une à deux gouttes d'huile essentielle). Certaines peuvent être utilisées dès 30 mois et d'autres qu'à partir de 15 ans.

La troisième voie est la diffusion, soit dans un but de désinfection de l'air et de l'habitat, soit pour une action thérapeutique pour l'individu. La posologie est de 1 à 10 gouttes, 3 à 4 fois par jour, toujours en fonction de l'âge mais aussi de la durée de la diffusion.

Il est essentiel de bien se laver les mains après utilisation. Les huiles essentielles doivent être conservées à l'abri de la chaleur, de l'humidité et de la lumière.

### **La phytothérapie :**

La phytothérapie est l'emploi des plantes médicinales pour soigner ou prévenir naturellement les différents maux du corps humain. Les formes sont multiples : plantes en nature pour tisane, gélules ou comprimés de poudres de plantes, solutions en flacons ou ampoules, produits pour application locale.

La plante contient un ensemble de substances naturelles appelé le totum. Ce totum représente l'ensemble des substances actives agissant ensemble. Ce mode d'action synergique signifie que l'efficacité est plus importante que lorsque chacun des composés actifs est pris séparément.

De plus, il est intéressant d'associer plusieurs plantes entre elles pour avoir une efficacité d'action maximale sans effets secondaires.

Concernant les contre-indications, elles peuvent être nombreuses. Il est donc conseillé de se rapprocher de son pharmacien afin d'avoir un avis scientifique.

### **L'homéopathie :**

Son principe essentiel repose sur le principe de similitude. Pour guérir, on doit prendre à dose infinitésimale la substance capable de provoquer, expérimentalement sur des personnes en bonne santé et à dose allopathique, les mêmes symptômes que ceux dont on souffre.

La prise d'homéopathie s'effectue à jeun de préférence, à distance de substance mentholée, du tabac et de lait.

Pour apporter une plus-value aux conseils officinaux, le pharmacien se doit de proposer un accompagnement homéopathique face aux symptômes de la maladie.

Ces médecines alternatives sont des médecines complémentaires. Elles ne se substituent pas à un traitement médicamenteux en cours mais peuvent avantageusement le compléter.

## 1-La spasticité

L'atrophie progressive des muscles striés volontaires débute par une sensation de faiblesse d'un membre, accompagnée de petites contractions ou secousses musculaires involontaires. Ces dernières sont associées à des crampes, des contractures douloureuses et une sensation de raideur dite « spasticité ». Cette spasticité se retrouve au niveau des articulations et des membres rendant les mouvements plus difficiles.

Il en résulte des troubles de la marche avec des chutes imprévisibles engendrant des risques tels que des traumatismes, des fractures.

Des troubles de l'équilibre peuvent être associés ce qui rend par exemple la montée et la descente d'un escalier difficiles.

La perte progressive de la force musculaire des membres supérieurs provoque des difficultés pour l'écriture, la préhension d'objet, la coordination des mouvements. On peut citer par exemple la difficulté pour porter les couverts à la bouche. (50) (51) (52) (53) (54) (55) (56) (57)

**Les mesures physiques :** La kinésithérapie est le traitement de première intention afin d'atténuer les spasticités au long cours. Elle consiste en l'étirement passif plusieurs fois par jour du membre concerné et en l'utilisation de bains froids.

L'application de pack de froid permet de diminuer la sensibilité à l'étirement du fuseau musculaire entraînant ainsi une diminution de la spasticité de manière transitoire.

De plus, pour prévenir la spasticité, une installation du patient correcte doit être effectuée concernant le positionnement des membres :

- les chevilles doivent être positionnées en angles droits pour éviter l'équin (mousses et arceaux...),
- les genoux doivent se retrouver en extension,
- la position des hanches doit favoriser l'abduction et la rotation externe,
- les épaules se retrouvent en abduction modérée,
- les coudes sont semis fléchis,
- les poignets sont en légère extension.

On recherche à éviter l'installation d'une rétractation musculaire. La spasticité entraîne une modification des propriétés mécaniques du muscle, c'est-à-dire que l'on retrouve une augmentation de la viscosité et de l'élasticité du muscle ainsi qu'un enrichissement des fibres lentes et d'une diminution des sarcomères. Cela a pour conséquence le raccourcissement du muscle.

On cherche à restituer de la motricité volontaire. On utilisera les techniques dites classiques de « Bobath ». Le but est d'améliorer le contrôle postural, de faire diminuer le tonus musculaire anormalement élevé et d'inhiber les mouvements involontaires. Cela passe par des étirements spécifiques, des positions spécifiques de certaines parties du corps. On ne cherche pas à gagner en force musculaire.



FIGURE 7 : TECHNIQUE DE BOBATH ; COFEMER-SPASTICITE

Une autre technique est utilisée : il s'agit de la technique de Perfetti. Le principe est d'utiliser une information sensitive et, ou visuelle dans un but d'optimisation de la motricité et de réduction de la spasticité. (58)

**Traitements médicamenteux :** La spasticité sera traitée par des benzodiazépines, du baclofène ou encore du dantrolène. Le début du traitement se fera progressivement.

-Le diazépam : Il s'agit d'une benzodiazépine qui se fixe sur les récepteurs Gaba-A. La dose est de 2 mg, trois fois par jour, jusqu'à 15 mg, trois fois par jour. Le clonazépam est aussi une alternative thérapeutique mais sous forme buvable, ce qui facilite la prise en fonction des atteintes du patient (troubles de la déglutition).

-Le dantrolène : Il s'agit d'un myorelaxant qui agit directement sur la contraction des fibres musculaires striées. Il inhibe la libération de calcium du réticulum sarcoplasmique de la fibre musculaire. La posologie est de 25 mg, deux à trois fois par jour sans dépasser 400 mg par jour. Il existe un risque hépatotoxique qui nécessite une surveillance accrue des enzymes hépatiques (surtout si le dantrolène est pris en concomitance avec le riluzole).

-Le baclofène : C'est un agoniste du GABA, donc il possède une action centrale. Sa posologie est de 5 mg, trois fois par jour en augmentant les doses progressives jusqu'à 30 à 75 mg par jour. De nombreux effets indésirables sont retrouvés dont l'asthénie, la sédation, les troubles gastro-intestinaux, les tremblements, les insomnies, les céphalées. La dose maximale est de 120 mg/24H. Un arrêt progressif est effectué si les effets indésirables sont trop importants.

L'utilisation de baclofène intrathécale délivré par pompe implantée peut se montrer efficace dans les cas rebelles.

-La tizanidine est disponible en France sous forme d'une ATU (autorisation temporaire d'utilisation) de cohorte depuis 2014. Elle est recommandée en cas d'inefficacité, d'effets indésirables ou de contre-indication au baclofène. Elle développe une activité relaxante centrale par son action sur la moelle épinière. Elle diminue le tonus musculaire excessif. (59)

-L'utilisation de toxine botulique est possible lors de raideur spastique focale si la force musculaire sous-jacente reste utile à la fonction, ou pour faciliter les soins d'hygiène dans le cas de contractures difficiles à éradiquer. En effet, la toxine botulique de type A est recommandée car il existe une preuve scientifique établie sur la réduction locale de la spasticité après injection intra musculaire. On observe une amélioration des soins d'hygiène ainsi qu'une amélioration de la motricité active au membre inférieur et de la marche. Les deux médicaments disposant de l'AMM sont le Botox ou le Dysport. (60)

### **Les conseils officinaux :**

**-L'aromathérapie :** Le massage et l'étirement sont conseillés afin de lutter contre la douleur et la sensation de raideur. Pour cela, le pharmacien d'officine peut proposer au patient des huiles essentielles en massage local.

Le pharmacien peut conseiller une association d'huiles essentielles d'ylang ylang et d'hélichryse italienne (à condition que le patient ne soit pas sous anti coagulant). La voie d'administration est la voie cutanée à la posologie de 5 gouttes de chaque, diluées dans 5 pressions d'huile végétale d'arnica ou d'amande douce en application sur les zones concernées. On peut renouveler 3 à 4 fois par jour les massages afin de détendre la zone enraidie.

L'ylang ylang possède des propriétés anti inflammatoires prolongées et anti spasmodiques intéressantes.

L'hélichryse italienne possède des vertus cicatrisantes, anti œdémateuses et toniques circulatoires.

L'huile essentielle de menthe poivrée par son action antalgique mais aussi par son effet froid peut se montrer intéressante par voie locale afin de soulager cette spasticité. (61)

### **-La phytothérapie :**

L'utilisation d'harpagophytum peut se montrer intéressante. Les racines de cette plante sont riches en gluco-iridoïdes (harpagoside et procumbide) qui possèdent des propriétés anti-inflammatoires et analgésiques. Cette plante améliore sensiblement le confort des patients : mobilité et souplesse. L'avantage non négligeable est l'absence d'effets indésirables qui sont retrouvés lors de la prise d'AINS (anti inflammatoires non stéroïdiens) sur l'estomac. Cependant, par mesure de précautions, la prise est contre-indiquée chez les personnes présentant des antécédents d'ulcères gastriques ou duodénaux.

L'usage d'huile de krill pour ses propriétés anti inflammatoire et anti oxydante peut aussi être conseillée. L'huile de krill possède des acides gras oméga 3 (EPA et DHA). Elle permet d'apporter un soulagement articulaire et une souplesse. Elle renferme un puissant anti oxydant marin sous forme d'un complexe de bioflavonoïdes et d'astaxanthine (forme marine de vitamine A, 34 fois plus anti oxydante que le coenzyme Q10).

D'autres plantes alternatives peuvent se voir conseillées en fonction de l'état de santé du patient. On peut citer le cassis qui possède des propriétés anti inflammatoires et détoxifiantes pour l'organisme. Le curcuma possède lui aussi une action anti inflammatoire, mais celle-ci sera 20 fois plus importante que les autres grâce à la présence de pipérine. De plus, il possède une action anti oxydante en piégeant les radicaux libres, fortement présents dans la pathologie. (62)

### **-L'homéopathie :**

*Hypericum perforatum* est une souche homéopathique provenant du millepertuis comme substance de base. Ses actions principales sont au niveau des terminaisons nerveuses. L'usage conseillé est la dilution en 9 ou 15 CH, à la posologie de cinq granules, trois fois par jour.

L'association de cette souche avec le *Rhus toxicodendron* peut se voir conseillée. La substance de base est le sumac vénéneux. Son action porte essentiellement sur les troubles articulaires, musculaires et sur les douleurs. La posologie est de cinq granules, trois fois par jour, à la dilution de 9 ou 15 CH.

La souche *Agaricus muscarinus* provenant de l'amanite tue mouches possède une action sur les spasmes musculaires et les problèmes d'incoordination de mouvements. Son usage est intéressant dans la pathologie.

Si le patient présente une aggravation des douleurs par la chaleur ou des fourmillements, *Secale cornutum*, extrait de l'ergot de seigle, à la dilution de 7 CH semble indiqué à la posologie de trois granules, trois fois par jour. (63) (74)

## 2-Les troubles de la déglutition

La déglutition est un geste vital qui nous permet d'avaler notre salive et de nous nourrir. Outre l'inconfort qui en résulte, les troubles de la déglutition peuvent avoir des conséquences sur la santé et sur la qualité de vie du patient.

La déglutition est un processus à différentes étapes :

Tout d'abord, la nourriture est mise en bouche et mastiquée pour former une boule homogène appelée bol alimentaire. Ensuite, les muscles arrière de la langue et de la gorge resserrent pour propulser le bol vers l'arrière. Les voies respiratoires vont alors se fermer afin que les aliments ne suivent qu'une seule voie : l'œsophage qui conduira le bol alimentaire vers l'estomac.

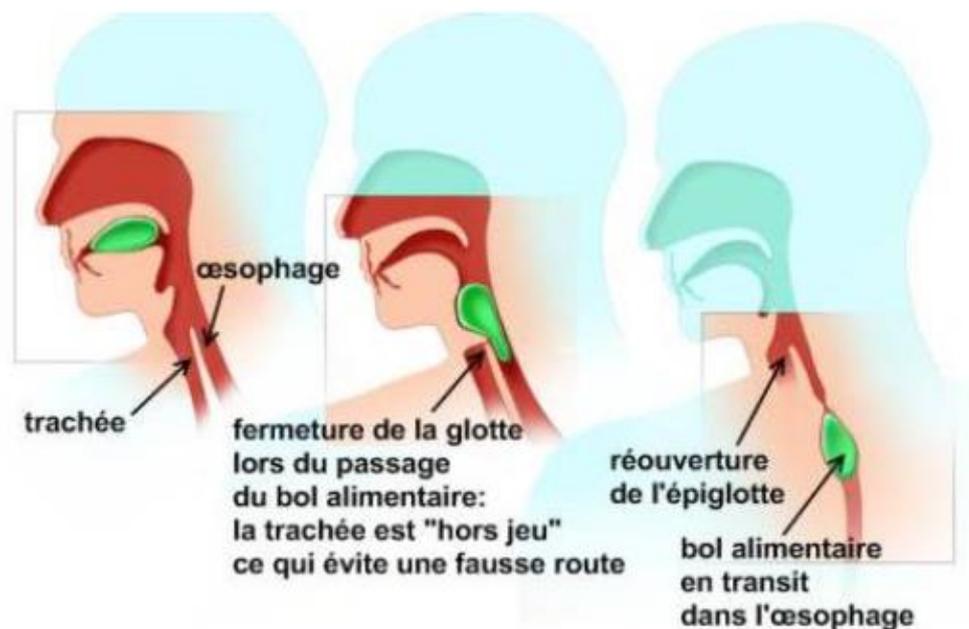


FIGURE 8 : LA DEGLUTITION ; SITE FILSAN, PORTAIL-SLA.FR

Les troubles de la déglutition sont appelés dysphagies et proviennent de l'atteinte bulbaire de la maladie. Les muscles de la déglutition sont déficients si bien que le déroulement habituel de la déglutition est perturbé. Un réflexe de toux peut se produire au moment d'avaler ce qui traduit des fausses routes.

Ces troubles débutent par une dysphagie aux liquides avec des fausses routes salivaires causées par une stase dans le sinus au niveau du pharynx.

On retrouve une difficulté de préhension buccale des aliments, de maintien, de manipulation du bol alimentaire en bouche et de son acheminement jusqu'à l'œsophage.

Ces troubles de la déglutition provoquent alors des fausses routes responsables de complications liées à l'inhalation des aliments dans les voies respiratoires (exemple : pneumopathies d'inhalation) et un encombrement.

Également, l'excès de salive ou la présence excessive de salive est un symptôme précoce en cas d'atteinte bulbaire. Elle est liée à une accumulation des sécrétions oropharyngées responsables de toux et de laryngospasmes. Il s'agit d'une stase salivaire et non pas d'une hyperproduction de salive. Le patient a des difficultés à déglutir d'où cette stase salivaire. (52) (53) (54) (55) (56) (57) (64) (65) (66) (67) (68)

**Les mesures diététiques** : Elles vont être d'éviter les aliments acides : fruits type agrumes, les légumes tels que les épinards ou les tomates, les produits laitiers.

**Traitement symptomatique** : L'hypersalivation sera traitée par de l'amotriptyline, ou de la scopolamine, du sulfate d'atropine ou encore par des injections de toxine botulique dans les glandes salivaires. On recherche une action anti cholinergique.

L'amotriptyline est un anti dépresseur agissant par inhibition non sélectif de la recapture de la noradrénaline et de la sérotonine. On retrouve un effet sédatif mais aussi anticholinergique central et périphérique.

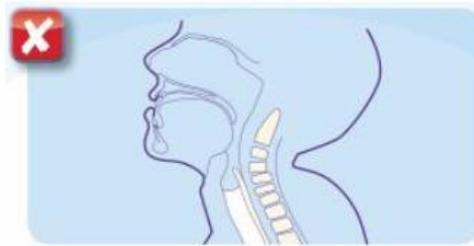
La scopolamine est un parasympatholytique de type atropinique qui agit comme antagoniste compétitif de l'acétylcholine et des autres agonistes muscariniques. L'administration de scopolamine entraîne une diminution des sécrétions salivaires. Son effet sur la diminution des sécrétions bronchiques est beaucoup moins marqué. Aux doses préconisées, il peut être observé une diminution de leur viscosité rendant plus difficile l'expectoration. (69) (70)

En cas de sécrétions trop importantes, le recours à un appareil aspirateur de sécrétions reste possible.

A contrario, s'il s'agit de xérostomie, c'est-à-dire d'une hyposalivation, des sprays de substituts de salive ou de la pilocarpine seront prescrits. Cette xérostomie peut être provoquée par les effets indésirables des anticholinergiques ou encore par une respiration bouche ouverte. On peut aussi conseiller des tampons de glycérine citronnée.

### **Les conseils pour limiter les troubles de la déglutition :**

- Prise alimentaire au rythme souhaité (fractionnement) en respectant le temps de repas.
- Supprimer les distractions qui peuvent perturber la concentration.
- Prise du repas en position assise en adaptant les bouchées en fonction des possibilités.
- Au cours de la mastication, il faut privilégier le côté qui fonctionne mieux que l'autre en y plaçant l'aliment.
- La tête doit être droite mais elle ne doit pas être penchée en arrière. Un coussin peut être installé pour soutenir la tête.



Cette position favorise l'ouverture des voies respiratoires et peut donc créer des fausses routes.



Cette position favorise la fermeture des voies aériennes et ralentit le passage des aliments.

**FIGURE 9 : POSITION AFIN D'ÉVITER LES FAUSSES ROUTES ; SITE FILSLAN, PORTAIL-SLA.FR**

-Concernant les lèvres et la bouche, il est important de prendre conscience de leurs positions et du contrôle que possède le patient dessus. Il faut garder la bouche fermée après avoir pris une bouchée ou une gorgée.

-Modifier la texture des aliments : couper la viande finement, et associer des sauces.

-Préférer les légumes tendres très cuits (courgette, brocolis, chou-fleur, carotte).

La prise de collations est conseillée si le temps du repas a tendance à être trop long (fruits, compotes).

Afin d'éviter les fausses routes liquides, il est conseillé de boire assis, d'utiliser des contenants à ouverture très large comme des bols et de privilégier des boissons bien fraîches ou bien chaudes, ou encore gazeuses ou épaisses (nectars de fruits) pour stimuler le réflexe de déglutition.

Si malgré ces précautions, le patient se retrouve avec un aliment pénétrant les voies respiratoires, l'entourage devra aider à rétablir la respiration. Il faut pratiquer une manœuvre permettant l'expulsion de l'aliment. Il s'agit de la manœuvre d'Heimlich. Le malade est assis. La personne qui l'aide se place derrière lui en passant ses bras sous les siens. Le poing est positionné au niveau du creux de l'estomac, sous le sternum. Il faut appuyer énergiquement avec le poing et l'autre main recouvrant le sternum et le nombril, en tirant vers l'arrière et le haut pour provoquer un mouvement respiratoire permettant l'expulsion de l'aliment.

Dans le cas où l'on retrouve chez le patient une difficulté à déglutir mais aussi à parler, des séances chez l'orthophoniste et chez le diététicien seront nécessaires. (64) (65) (66) (67) (68)

**Les conseils homéopathiques contre les troubles de la déglutition :**

L'Hyoscyamus niger provient de la jusquiame noire. Il traite les symptômes de type spasmes musculaires ainsi que la déglutition difficile. La dilution est de l'ordre du 9 CH, à la posologie de trois granules, trois fois par jour.

L'excès salivaire est traité par Mercurius solubilis en 9 CH, à la posologie de trois granules, trois fois par jour.

S'il s'agit d'une absence de salive, alors Nux moschata en 9 CH, est conseillé à la posologie de trois granules, trois fois par jour. (63) (74)

### 3-Les troubles de la parole

L'atteinte bulbaire provoque un dysfonctionnement des muscles nécessaires à la parole : mâchoire, lèvres, langue, voile du palais et cordes vocales. On retrouve des troubles de l'articulation dits dysarthries et des troubles de la voix appelés dysphonies, pouvant engendrer une perte totale de la parole donc de la communication.

La perte de mobilité des lèvres, l'impossibilité à organiser son souffle, à synchroniser les différents temps nécessaires à une bonne verbalisation, conduisent à une expression hachée, lente et monotone.

La dysphonie est en lien à la dysarthrie avec une modification de la hauteur de la voix, devenant instable, chevrotante, et nasonnée.

La perte totale de la communication orale et écrite est fortement anxiogène. Le patient ne peut plus verbaliser de simples besoins quotidiens et se retrouve angoissé par rapport à sa maladie et la mort inéluctable.

Des systèmes permettent de lutter face à cette déficience. Le choix sera fonction de :

- l'état du patient et de son désir de communiquer,
- ses affinités ou non pour une démarche informatique,
- ses capacités d'écriture tout en anticipant son futur en se familiarisant avec des appareils.

Des séances d'orthophoniste aideront le patient à conserver au mieux l'usage de la parole. L'orthophoniste a le souci de préserver cette communication.

Si le patient possède encore l'usage de ses mains, il s'aidera de tablette, d'ardoise, de courriels, de sms lui permettant de se projeter dans une autre forme de communication.

Avec la dégradation inéluctable dans le temps de la parole, le patient pourra se simplifier la communication à travers un échange de « oui-non », plus facile et plus confortable.

La mise en place d'une communication alternative nécessite de prendre en compte la capacité du patient et sa fatigabilité. (52) (53) (54) (55) (56) (57)

#### **Amplification et synthèse vocale :**

Des synthétiseurs de la parole à partir d'un texte offrent aussi une alternative à la parole. Ils permettent un bénéfice au patient présentant une voix faible ou des difficultés à la hausser à cause de troubles respiratoires. Pour ces patients, la frustration d'utiliser un téléphone peut se réduire en utilisant un logiciel qui énonce le texte écrit dit « text to speech ».

Cela permet de maintenir un lien, un contact avec l'entourage et les soignants. (71)

### **La banque de voix :**

Avant d'avoir des troubles de la parole, certains patients utilisent des services banque de voix. Ils stockent leur voix dans un ordinateur pour être utilisée avec un système de synthèse vocale. L'une des méthodes est l'enregistrement de phrases et d'expressions comme : « comment vas-tu aujourd'hui ? ».

Une autre méthode consiste à enregistrer une série de phrases et de sons pour créer une synthèse vocale à l'image du patient. Pour communiquer, les patients peuvent montrer des images et des lettres avec leurs doigts. Dans le cas d'une mobilité réduite, le patient pointe avec un laser fixé sur la tête. (71)

### **La commande oculaire :**

La commande oculaire présente une utilité lorsque le patient présente une perte de mobilité. Une caméra spéciale utilisant un signal proche infrarouge suit les mouvements des yeux, permettant aux patients d'utiliser leurs yeux à la manière d'une souris d'ordinateur. La technologie est facile d'utilisation. La communication devient plus fluide et plus naturelle.

Ce système de CAA (communication augmentative et alternative) intègre une commande oculaire permettant aux personnes atteintes d'une SLA de communiquer efficacement malgré la perte complète de mobilité et de parole.

Il existe de plus des ordinateurs configurés pour ces malades, avec des contacteurs adaptés aux capacités de chacun (actionnés par l'endroit ou la fonction du corps qui peut être encore mobilisé : souffle, joue, doigt...). (71)



**FIGURE 10 : TERMINAL DE COMMUNICATION AVEC UNE COMMANDE OCULAIRE ; SITE : TOBIIDYNAVOX**

Les contextes familial, culturel et social sont des paramètres influençant le choix de l'outil. L'entourage joue un rôle important. Les proches sont demandeurs de facilité de communication. Mais d'autres expriment leur réticence justifiant le fait que le patient reste compréhensible. Cela correspond à une attitude protectrice ne favorisant pas l'expression du patient. La personne privée de parole doit pouvoir conserver une certaine autonomie de communication en dehors du cercle familial.

Sur le plan personnel, le patient doit pouvoir anticiper sa perte de parole mais cela est fonction de la psychologie de chacun. Certains prennent le temps d'étudier les différents systèmes alternatifs de communication, d'autres ne les acceptent pas.

Les besoins et les désirs sont différents d'un patient à un autre. Plusieurs systèmes peuvent être choisis par les malades. Par exemple, certains utilisent un tableau de communication au lit et une synthèse vocale au fauteuil. Cela représente un coût important mais ce sont des aides indispensables afin d'améliorer sa qualité de vie. (72) (73)

## 4-Les troubles du comportement

L'anxiété et la dépression sont courants chez le patient atteint de la maladie de Charcot. Le patient est conscient de son état de santé qui se dégrade.

Ces troubles du comportement sont à distinguer de la labilité émotionnelle (périodes de rires ou de pleurs involontaires) causée par une atteinte pseudo bulbaire.

De plus, on ne retrouve pas d'atteinte des fonctions intellectuelles, ni des sens au cours de cette pathologie.

Le traitement de la dépression et de l'anxiété fera intervenir des benzodiazépines, des IRS (inhibiteurs de la recapture de la sérotonine), des anti dépresseurs tricycliques ainsi qu'un soutien psychologique.

Face à la labilité émotionnelle, des tricycliques comme l'amotriptyline, ou des IRS comme la fluoxétine seront prescrits.

Une psychothérapie ou des séances de relaxation doivent pouvoir être proposées selon les cas, en association avec un traitement antidépresseur si besoin. (52) (53) (54) (55) (56) (57)

**Conseils au comptoir :** Le pharmacien d'officine se doit d'être à l'écoute du patient. Le patient traverse une étape difficile et importante de sa vie. Il se retrouve dans une situation sans repère. Les conseils et l'écoute du pharmacien sont essentiels pour l'aider à surmonter la maladie.

Face à son anxiété, le pharmacien peut conseiller diverses formes de thérapeutiques.

**L'aromathérapie :** En rappelant les conseils d'usage et les contre-indications majeures énumérés précédemment, le pharmacien peut conseiller de l'huile essentielle de nérouli ou bigaradier. Son action est relaxante, sédative, apaisante et réconfortante. Le nérouli présente une indication comme relaxant psychique (anxiété, fragilité émotionnelle, déprime, trouble du sommeil et dyspepsie nerveuse).

On peut la conseiller soit sous forme orale sur un comprimé neutre ou sur une cuillère de miel à la posologie de deux gouttes, trois à quatre fois par jour, soit par voie cutanée en application pure aux plis de flexion des coudes et des poignets, trois à quatre fois par jour.

L'usage de laurier noble par voie orale ou cutanée est possible. Son action comme tonique psychique permet de lutter contre la fatigue ou la baisse de moral. La posologie est d'une à deux gouttes, deux à trois fois par jour.

D'autres alternatives concernant les huiles essentielles existent pour lutter contre ces troubles anxiogènes. On peut citer l'huile essentielle de camomille romaine qui présente des vertus anxiolytiques et apaisantes notamment dans les insomnies. Sa posologie est de deux gouttes sur un comprimé neutre, trois à quatre fois par jour.

Elle peut être associée à l'huile essentielle de basilic tropical pour les insomnies. La posologie est de deux gouttes sur un comprimé neutre 15 minutes avant de se coucher. On peut renouveler la prise en cas de réveil nocturne. On évitera l'usage continu de cette huile essentielle. (61)

**La phytothérapie :** On peut conseiller des produits à base de plantes contenant de la valériane, de la passiflore, de l'eschsoltzia, de l'aubépine ou encore de la ballote. Ces plantes ont une action sur le stress, les troubles de l'humeur ou encore sur l'endormissement. En l'associant avec de la mélatonine, le patient verra son temps d'endormissement réduit et une diminution sur ses réveils nocturnes. Il est important de noter qu'à l'instauration du traitement, le risque de dépression est augmenté.

La passiflore possède en effet des propriétés sédatives, et hypnotiques conduisant à l'apaisement. Elle est utilisée afin de préparer à l'endormissement et restaure un sommeil réparateur. Elle réduit les spasmes nerveux et supprime l'anxiété et la nervosité. Il existe des complexes phytothérapeutiques qui permettent une prise dans le temps.

L'eschsoltzia joue un rôle dans les insomnies et les cauchemars. Il possède des actions anxiolytique et sédative principalement. Son action anti spasmodique permet d'atténuer les crampes accompagnant les troubles du sommeil.

Concernant l'aubépine, ses propriétés tonocardiaques dues à deux flavonoïdes qui sont l'hyperoside et la vitexine permettent de diminuer la perception exagérée des battements cardiaques. Elle est sédative du système nerveux et ne provoque ni dépendance ni accoutumance.

L'avoine peut montrer aussi son intérêt grâce aux propriétés énergétiques et sédatives, mais aussi anxiolytiques et anti-oxydantes (présence de tocophérols et d'AGE).

Le griffonia possède des vertus régulatrices de l'humeur, de l'anxiété, et joue un rôle important sur la déprime. Ces graines sont riches en vitamines et minéraux et surtout en 5-HTP qui est un dérivé du tryptophane se transformant en sérotonine au niveau du cerveau. La sérotonine joue un rôle majeur dans la régulation de l'humeur et du sommeil. Cette plante est déconseillée chez les personnes prenant des anti-dépresseurs.

Le rhodiola possède quant à lui des propriétés adaptogènes (permet à l'organisme de s'adapter plus facilement aux situations émotionnelles stressantes) et régulatrices de l'humeur. Ses utilisations sont le surmenage, la déprime, les angoisses et les insomnies. Cette plante augmente le seuil de stress, favorise la relaxation et améliore le bien être. (62)

**L'homéopathie** : Certaines souches homéopathiques peuvent être conseillées à l'officine.

On retrouve Ignatia amara utilisée pour les spasmes, l'excitation et lorsque ces troubles anxigènes s'installent brutalement et repartent rapidement. Ils sont déclenchés par l'émotion et sont améliorés par la distraction. La dilution sera de l'ordre du 15 CH à la posologie de cinq granules, une à deux fois par jour.

Le Gelsemium joue un rôle dans la levée d'inhibition, c'est-à-dire dans les tremblements, la fatigue musculaire. Ces symptômes sont aggravés par la chaleur. La dilution est 15 CH à la posologie de cinq granules, une à deux fois par jour.

L'Argentum nitricum possède une action sur l'anxiété, le trac et sur les troubles de la coordination. La dilution est 15 CH à la posologie de cinq granules, une à deux fois par jour.

L'Arsenicum album possède une action sur les insomnies et l'anxiété (peur de mourir). On l'utilise à la dilution de 15 CH, à la posologie de cinq granules pour débiter, une fois par jour.

Le Causticum quant à lui se verra conseillé lorsque le patient présentera une certaine labilité émotionnelle. La posologie est de cinq granules pour débiter une fois par jour à la dilution de 15 CH.

Le Sepia officinalis, extrait de l'encre de seiche, est utilisé dans les cas de dépression nerveuse, de frigidité et de spasmophilie. Cinq granules, deux fois par jour, à la dilution de 15 CH sont préconisés. (63) (74)

## 5-Les troubles de l'alimentation et du transit

Concernant l'état nutritionnel du patient, un déséquilibre énergétique par hypercatabolisme de repos non compensé par la prise alimentaire peut se rencontrer. Cet état nutritionnel est altéré par les troubles de la déglutition, conduisant à la dénutrition et donc à la diminution de la survie.

Pour assurer la couverture de ses besoins nutritionnels, une personne en bonne santé doit consommer au quotidien :

- pour une femme : entre 1800 et 2600 kcal par jour,
- pour un homme : entre 2250 et 3400 kcal par jour.

Cela équivaut à un besoin en calories et protéines :

- entre 20 et 30 kcal/kg de poids/jour,
- d'environ 1g de protéines/kg de poids/jour.

Les sujets dénutris ont des besoins accrus. Chez le sujet âgé dénutri, on recommande un apport supérieur :

- de 30 à 40 kcal/kg de poids/jour,
- de 1,2 à 1,5 g de protéines/kg de poids/jour.

En effet, le patient atteint de la maladie de Charcot est hyperspastique d'où des besoins accrus.

L'état nutritionnel est un facteur pronostic. D'après une étude sur 92 patients de 1997 à 2007, on constate une augmentation du risque de décès de 30% pour chaque perte de poids de 5%. On remarque une augmentation du risque de décès de 24% pour chaque perte d'unité d'IMC. (49)

Si la déglutition semble être le facteur principal de la dénutrition, d'autres éléments peuvent aussi y participer : la perte de l'autonomie motrice, les troubles salivaires, les troubles digestifs, psychologiques, respiratoires, voir un état infectieux.

De plus, l'amyotrophie, la dysphagie, et la perte d'appétit associées à la dépression provoquent un amaigrissement. La dénutrition et la déshydratation devront être surveillées.

La prise en charge nutritionnelle s'évalue par différents critères, indispensable tout au long de l'accompagnement du patient :

- les troubles de la déglutition,
- les troubles digestifs,

- les troubles salivaires,
- l'état dépressif,
- l'autonomie dans la prise alimentaire,
- l'évolution du poids avec perte de poids de 5% à 10% en 6 mois,
- la durée des repas supérieure à 45 minutes est un élément indicatif prédictif de la réduction de la prise alimentaire,
- l'IMC (indice de masse corporelle) inférieur à 18 pour les patients âgés de 18 à 65 ans, et inférieur à 20 pour les patients âgés de plus de 65 ans,
- le pli cutané tricipital.

En fonction de ces critères diagnostics, une consultation diététique ainsi qu'une gastrostomie seront proposées. (52) (53) (54) (5) (56) (57)

A côté de ces problèmes de dénutrition, un symptôme courant retrouvé chez le patient SLA est la constipation. En effet, la diminution des apports alimentaires en fibres et en liquides, causée par la dysphagie est responsable des troubles du transit. D'autres causes sont aussi responsables de cette constipation : une activité sportive diminuée, une activité péristaltique intestinale diminuée.

Le traitement de la constipation associe des mesures hygiéno-diététiques avec des apports en fibres tels que les légumes verts, les fruits frais, les fruits secs, et en liquides suffisants. De l'eau riche en magnésium comme l'Hepar peut améliorer le transit du patient. (75)

On retrouve aussi des médicaments qui devront être le moins agressif possible pour le tube digestif :

- Les laxatifs de lest (mucilage) : psyllium, sterculia et ispaghul agissent en augmentant la masse fécale.
- Les laxatifs osmotiques : lactulose, lactitol, polyéthylène glycol (PEG) et hydroxyde de magnésium attirent l'eau vers les selles en favorisant ainsi leur hydratation. La masse devient plus importante et plus liquide.
- Les laxatifs irritants : bisacodyl, les molécules anthracéniques comme le séné ou l'aloë vera stimulent le plexus nerveux entérique et irritent la muqueuse. Ils seront à éviter.
- Les lubrifiants-émollients comme l'huile de paraffine enrobent les selles et permettent leur évacuation.
- Les laxatifs par voie rectale comme les suppositoires à la glycérine ou les lavements ont une action rapide en stimulant la muqueuse par leur effet osmotique ou par dégagement de gaz.

Des massages abdominaux peuvent aussi être effectués afin d'augmenter le péristaltisme intestinal.

### **Les conseils alimentaires :**

Les repas doivent être pris dans une ambiance calme et détendue pour favoriser la prise alimentaire. Il est conseillé de manger doucement, en petites quantités et de ne pas parler pendant le repas. Les aliments peuvent être mixés et l'eau peut être épaissie avec un gélifiant pour être plus facile à avaler.

Au fur et à mesure de l'évolution de la maladie, les patients auront de plus en plus de mal à prendre leur repas « normalement ».

Il faut expliquer au patient qu'il doit avaler systématiquement les aliments avant de faire une inspiration. La tête doit être droite. On cherche à éviter les fausses routes. Si certains patients présentent une amyotrophie linguale, il faut placer les aliments du bon côté de la bouche afin de favoriser la mastication.

### **Les conseils nutritionnels :**

En dehors de tout problème de dysphagie et de perte de poids, il est important d'avoir une alimentation équilibrée. On entend par équilibrée, variété. L'organisme a besoin de nutriments pour vivre donc d'aliments. Pour rappel, les aliments sont constitués de protides, de lipides et de glucides. Il faut manger de tout, chaque jour en quantité raisonnable, au cours des trois principaux repas de la journée.

En outre, une bonne hydratation est nécessaire et souhaitable. On préconise 1,5L d'eau par jour. En raison des problèmes de déglutition, il sera conseillé de prendre des eaux gélifiées.

Il faut préférer une alimentation semi liquide et donc sélectionner des aliments de consistances plus souples et éviter les aliments qui se fragmentent comme le riz, les lentilles, le couscous.

En outre, des compléments alimentaires peuvent être conseillés. Ces compléments alimentaires hypercaloriques oraux (boissons, crèmes, desserts...) permettent d'apporter une quantité importante de protéines. Une alimentation enrichie a pour but d'augmenter l'apport énergétique et protéique d'une ration sans en augmenter le volume. Ainsi l'alimentation traditionnelle des patients peut être enrichie avec différents produits tels que de la poudre de lait, du lait concentré entier, du fromage râpé, des œufs, de la crème fraîche, du beurre fondu, de l'huile, des poudres de protéines industrielles. Si cela ne suffit pas, une complémentation nutritionnelle orale est envisagée. Ces produits sont riches en calories, en protéines et en certains micronutriments, ce qui permet de pallier de manière temporaire un apport alimentaire insuffisant.

L'HAS conseille la prescription de produits hyper-énergétiques (supérieur ou égale à 1,5 kcal/ml ou g) et hyperprotidiques (protéines supérieures ou égales à 7g/100mL ou 100g) pour atteindre un apport alimentaire supplémentaire de 400 kcal/jour et 30g de protéines par jour. Pour répondre aux différents besoins et exigences des patients, il existe des compléments nutritionnels oraux aux goûts et aux textures variés (salés, sucrés, texture liquide, crèmes...) et plusieurs types de produits sont disponibles : desserts lactés, potages, repas complets, jus de fruits... (76)

Ces produits sont pris en charge à 100% par la sécurité sociale dans le cadre de la SLA.

### **La gastrostomie :**

La gastrostomie est une intervention qui consiste à poser un petit tuyau plastique reliant directement l'estomac à la paroi extérieure du ventre. Elle a pour but de mettre en place une sonde qui permettra d'introduire des aliments liquides directement dans l'estomac. Il s'agit de la nutrition entérale.

Elle est indiquée lors de dysphagie symptomatique, de perte de poids, d'altération de la qualité de vie, de déshydratation et d'arrêt prématuré des repas à cause d'épisode de toux, de dysphagie ou d'angoisse.

Elle a pour but d'améliorer la qualité de vie ainsi que la survie du patient.

L'instauration de la renutrition s'effectuera progressivement avec une surveillance biologique deux fois par semaine. Une supplémentation en vitamines, phosphore et magnésium sera effectuée.

Les soins de l'orifice de gastrostomie doivent être effectués quotidiennement afin d'éviter des complications.

Ces mesures invasives permettent de s'alimenter mieux et sans risque. Les bénéfices sont importants et immédiats. Elles permettent de limiter les fausses routes et de diminuer le risque d'infection respiratoire.

Cette aide à l'alimentation a pour but de prévenir ou de limiter la dénutrition ou de limiter l'amaigrissement. Elle permet de s'assurer que les apports nutritionnels sont adaptés et suffisants. (52) (53) (54) (55) (56) (57)

### **L'aromathérapie :**

L'huile essentielle de cardamome possède des propriétés digestives, stomachiques et anti-spasmodiques. Son utilisation intervient dans le manque d'appétit, la lenteur digestive et la constipation. La posologie est de deux gouttes, deux à trois par jour, 10 minutes avant les principaux repas afin d'augmenter l'appétit. Pour lutter contre la constipation, une goutte trois à quatre fois par jour, maximum sur une durée de 10 jours montre une certaine efficacité.

Cette huile essentielle peut être associée avec l'huile essentielle de citron jaune qui possède des propriétés anti oxydantes et protectrices hépatiques intéressantes. La posologie est de deux gouttes sur un comprimé neutre, trois à quatre fois par jour. Cette huile essentielle ne doit pas être appliquée sur la peau à cause de sa photosensibilité.

Comme cité précédemment comme tonique psychique, le laurier noble possède aussi des vertus sur la constipation. Son usage est donc d'autant plus intéressant pour résoudre un problème de baisse de moral et de constipation associés.

D'autres huiles essentielles peuvent être utilisées comme le romarin ABV ou officinale. Ce dernier est un protecteur hépatique au même titre que le citron jaune mais possède des propriétés comme tonique biliaire. Son usage par voie orale est limité à une semaine. Sa posologie est d'une goutte sur un comprimé neutre, trois fois par jour. (61)

### **La phytothérapie :**

Le fenugrec possède des propriétés eupeptiques. Il est utilisé dans le manque d'appétit et dans les amaigrissements d'origine métabolique en régulant la sécrétion pancréatique d'insuline. Il contient 30% de protéines, des lipides et des sapogénines qui stimulent l'appétit.

Il peut être associé au curcuma. Cité précédemment comme anti inflammatoire puissant et anti oxydant, il joue aussi un rôle dans le syndrome du côlon irritable en tapissant la paroi intestinale et en favorisant ainsi le bon transit.

L'ispaghul est utilisé dans la constipation comme laxatif naturel. L'enveloppe de sa graine est riche en mucilages, ce qui accroît le bol fécal en stimulant le péristaltisme intestinal. Le contenu intestinal passe ainsi en douceur.

Il peut être associé à l'artichaut qui possède des propriétés cholérétiques, laxatives et hépatoprotectrices. La bile sécrétée permet d'activer les mouvements intestinaux et favorise l'évacuation des matières fécales. (62)

**Conseils homéopathiques :** Pour lutter contre le manque d'appétit, deux souches homéopathiques peuvent se voir conseiller à l'officine. On retrouve China en 3 DH associé à Gentiana lutea en 3 DH, à la posologie de trois granules, trois fois par jour.

Pour remédier à la constipation, les conseils hygiéno-diététiques sont primordiaux. On peut conseiller en plus :

-Alumina 9 CH à la posologie de trois granules, trois fois par jour pour les difficultés importantes à expulser les selles,

-Nux vomica 9 CH à la posologie de trois granules, trois fois par jour pour lutter contre la constipation après un usage excessif en laxatif,

-Opium en 9 CH à la posologie de trois granules, trois fois par jour pour lutter contre une constipation sans besoin,

-Platina en 9 CH à la posologie de trois granules, trois fois par jour pour lutter contre les crampes, les spasmes et la constipation. (63)

**La micronutrition :** Elle consiste à satisfaire les besoins en micronutriments de l'individu, par une alimentation diversifiée, associée si nécessaire à une complémentation personnalisée.

Ces micronutriments jouent un rôle dans le fonctionnement de l'ensemble des métabolismes. On retrouve les vitamines, les minéraux, les oligo-éléments, les acides gras essentiels, les acides aminés, les probiotiques, les flavonoïdes, les polyphénols...

Les vitamines regroupent des molécules liposolubles (vitamines A, D, E, K) et des hydrosolubles (vitamines B et C). Elles sont indispensables à de nombreuses réactions chimiques et enzymatiques de l'organisme.

Les oligo-éléments (chrome, fer, iode, cuivre, zinc...) sont présents en très petites quantités dans l'organisme. Ils se distinguent des minéraux (sodium, potassium, magnésium, calcium, phosphore) présents en quantité plus importante.

Les flavonoïdes, polyphénols, caroténoïdes sont à l'origine de la couleur des fruits et des légumes mais possèdent une activité antioxydante. En luttant contre les radicaux libres et l'inflammation, ces molécules protègent les cellules et luttent contre le stress oxydatif.

Les radicaux libres qui sont des déchets agressifs pour l'organisme lorsqu'ils sont présents en excès, sont à l'origine de réactions en chaîne provoquant de nombreux dégâts dans les tissus et organes. La première défense de l'organisme est constituée par les enzymes qui ont besoin de cofacteurs comme le cuivre, le zinc, le manganèse, le sélénium ou encore le fer pour fonctionner. La deuxième défense se constitue de molécules antioxydantes apportées par l'alimentation. Ces molécules antioxydantes sont les polyphénols (curcumine, resvératrol, quercétine...), des caroténoïdes, de la vitamine C et E, le coenzyme Q10...

## 6-Les troubles circulatoires

Le fonctionnement du système veineux est assuré par le cœur, une série de pompes musculaires (mollet, plante du pied, cuisse...) et le diaphragme (rôle annexe d'aspiration).

Le retour veineux à la marche fonctionne en trois temps : écrasement de la voûte plantaire puis contraction des muscles des mollets et relâchement musculaire.

Chez le patient atteint de SLA, la station assise prolongée est un des facteurs favorisant l'apparition des troubles circulatoires.

Les œdèmes et troubles vasomoteurs sont fréquents, ainsi que des difficultés à réchauffer les extrémités des membres. Les œdèmes peuvent toucher les mains et les membres inférieurs. Ils sont augmentés du fait de l'usage du fauteuil roulant. (1) (52) (53) (54) (55) (56) (57) (77)

### Traitements de première intention :

L'utilisation de la compression médicale est le traitement mécanique efficace pour lutter contre les troubles veineux. On applique autour de la jambe un tricot élastique spécifique qui exerce une pression définie. La compression est dégressive : forte à la cheville et de moins en moins importante en remontant le long de la cuisse.

Cela permet une action antalgique mais aussi une action sur la prévention des œdèmes et une augmentation de la circulation sanguine. On retrouve aussi un renforcement de la pompe musculaire du mollet. (77)

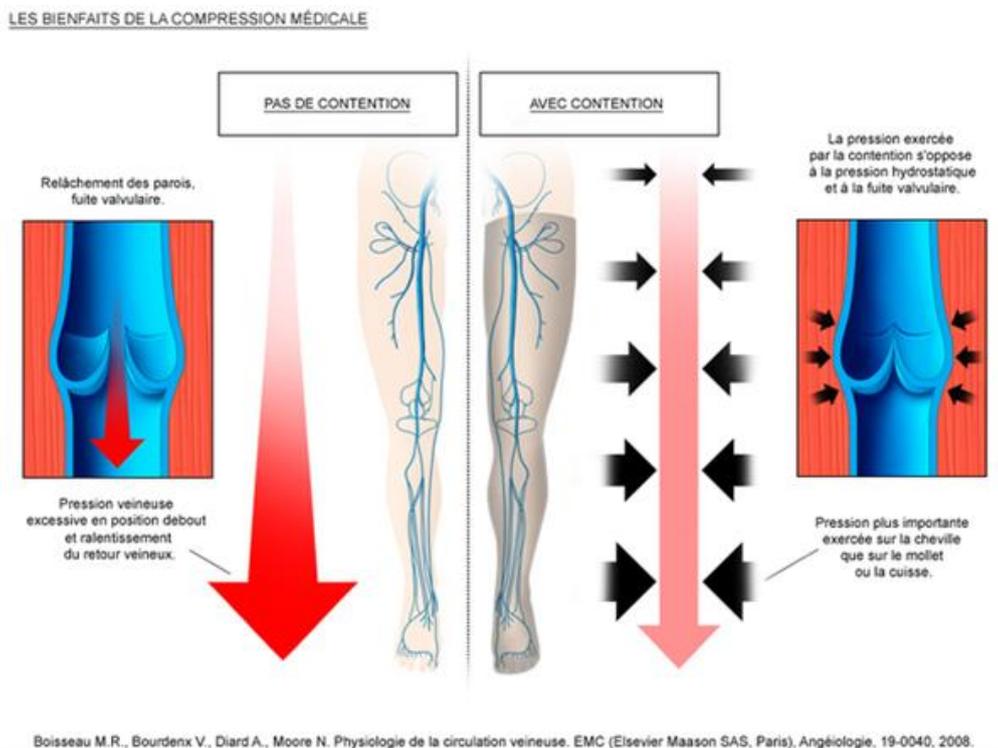


FIGURE 11 : EFFETS BENEFIQUES DE LA COMPRESSION

L'enfilage du bas peut être facilité par un enfile bas.



FIGURE 12 : ENFILE BAS ; PAR SIGVARIS

### **Conseils à l'officine :**

Il est conseillé de masser régulièrement les pieds et les mains.

Pour éviter la stase veineuse, plusieurs conseils sont à donner :

- Masser de bas au haut avec des gels veinotoniques pour augmenter le retour veineux, ou avec des douches froides,
- Etendre les jambes,
- Eviter de croiser les jambes,
- Surélever les pieds du lit avec des cales de 10 à 15 cm,
- Surélever les mains pendant la nuit,
- Effectuer si possible des mouvements de flexion du pied en guise d'étirement,
- Eviter les sources de chaleur comme les bains trop chauds,
- Verticaliser régulièrement, à l'aide d'un fauteuil verticalisateur si nécessaire,
- Utiliser des chaussures adaptées si la marche est possible,
- Ne pas porter des vêtements trop serrés.

### **-L'aromathérapie :**

L'huile essentielle de cyprès possède des vertus comme tonique circulatoire au même titre que le pin sylvestre ou le sapin de Sibérie. Chacune de ces huiles essentielles peut s'associer avec le romarin 1,8 cinéole qui est un tonique veineux et musculaire utilisé dans les jambes lourdes et les problèmes de circulation sanguine. Les massages cutanés de l'association de ces huiles avec une huile végétale comme le macadamia, possédant des propriétés favorisant la circulation sanguine, sont préconisés. La posologie est de 10 pressions d'huile végétale de macadamia avec 5 gouttes d'huile essentielle de pin sylvestre et 5 gouttes de romarin 1,8 cinéole, à appliquer sur les jambes en massage de bas en haut pour favoriser le retour veineux, trois à quatre fois par jour.

L'huile essentielle d'hélichryse italienne est préconisée comme tonique microcirculatoire. Cette huile essentielle est contre-indiquée chez les personnes sous anti-coagulant. La posologie est de 1 à 5 gouttes, trois à quatre fois par jour dans une à deux pressions d'huile végétale de macadamia. (61)

### **-La phytothérapie :**

La vigne rouge est utilisée dans le cadre de jambes lourdes, de fragilité capillaire cutanée et de varices. Ses propriétés sont dues à l'activité vitaminique P des anthocyanosides qui combattent l'insuffisance veineuse par augmentation de la résistance des vaisseaux et par diminution de leur perméabilité. Les tanins favorisent la contraction des cellules musculaires des vaisseaux facilitant le retour vers le cœur du sang accumulé dans les membres inférieurs. Les proanthocyanosides combattent les radicaux libres et stabilisent le collagène des membranes des vaisseaux. La vigne rouge tonifie les veines.

Le marronnier d'Inde possède une activité veinotonique. Son écorce est riche en flavonoïdes et en esculosides. Ces derniers sont actifs sur le tonus veineux grâce à leur effet vitaminique P. Les flavonoïdes possèdent une action anti-inflammatoire et vasoconstrictrice, améliorant la circulation sanguine. Ces composés actifs sont appréciés pour traiter les symptômes liés à l'insuffisance veineuse (jambes lourdes et douloureuses).

L'hamamélis possède des propriétés veinotoniques et antioxydantes. Elle contient de nombreux flavonoïdes. Sa synergie d'action conduit à une amélioration des jambes lourdes.

Le fragon ou petit houx contient des saponosides stéroïdiques. Ils permettent d'améliorer le fonctionnement veino-lymphatique et de soulager les troubles veineux des membres inférieurs. Leurs actions vasoconstrictrice, anti-inflammatoire et anti-œdémateuse luttent contre les jambes lourdes. La présence du rutoside quant à lui améliore la résistance des capillaires. (62)

**-L'homéopathie :** L'homéopathie peut être utilisée pour soulager les symptômes et limiter l'évolution des troubles de la circulation sanguine.

La souche Hamamélis composé est indiquée dans les symptômes des jambes lourdes. La posologie est de trois à cinq granules, deux à trois fois par jour.

La souche Vipera redi est utilisée pour lutter contre l'inflammation veineuse, les œdèmes et les douleurs engendrés par les jambes lourdes. La posologie est de trois à cinq granules, deux à trois fois par jour, en dilution basse autour de 5 à 7 CH.

Une autre souche est l'Aesculus hippocastanum. Il convient de préférence aux états de congestion veineuse chez des sujets sédentaires. On l'utilise en dilution basse 5CH ou 7CH à la posologie de trois granules, deux fois par jour. (63)

## 7-Les difficultés respiratoires

L'atteinte respiratoire est constante et évolue rapidement et progressivement.

L'atteinte des muscles de la respiration provoque des difficultés respiratoires à l'origine d'un essoufflement, d'une hypoventilation, de troubles du sommeil, d'une somnolence, de céphalée, et d'une asthénie, altérant la qualité de vie du patient.

Cela s'explique par des échanges gazeux de mauvaise qualité. L'absorption de l'oxygène par les différents organes est altérée. Tout le gaz carbonique ne peut être évacué. En outre, cette accumulation de gaz carbonique contribue aux troubles du sommeil, à des migraines, à des infections, à la fatigue, et à des problèmes d'apnée du sommeil.

De plus, les muscles du pharynx sont affaiblis et sont responsables des ronflements, de la respiration bruyante et de la pause respiratoire. Cette dernière se caractérise par une diminution ou l'arrêt temporaire de la respiration, ce qui a pour conséquence une diminution de la saturation en oxygène appelée désaturation. (78) (79) (80) (81) (82)

Pour ces raisons, la prise en charge pneumologique est évaluée selon un bilan trimestriel. On utilise différents critères diagnostics qui sont :

- les symptômes respiratoires comme la dyspnée, la dyssomnie (troubles du sommeil quantitatif et qualitatif), les céphalées matinales et la somnolence diurne.

- la recherche d'une respiration paradoxale abdominale, des signes d'encombrement, un effort de toux.

- L'EFR (examen de la fonction respiratoire) qui consiste à obturer les narines par une pince permettant de forcer la respiration par un embout buccal, relié à un appareil appelé le spiromètre. Pour que l'examen soit le plus juste possible, il est important que les lèvres entourent parfaitement l'embout buccal ce qui n'est pas toujours possible avec l'affaiblissement des muscles des lèvres. On peut remédier à cette difficulté grâce à un masque. Le suivi régulier, tous les 3 à 6 mois, facilite la détection des problèmes précoces liés à la fonction et à la décision rapide dans le choix de la thérapeutique.

- L'analyse des gaz du sang est incontournable dans la prise en charge respiratoire d'un patient atteint d'une maladie neuromusculaire. Elle permet de détecter une hypoventilation alvéolaire diurne. Avec la progression de la dysfonction des muscles respiratoires, l'hypercapnie, initialement présente au cours du sommeil, est également retrouvée le jour.

- Des mesures spécifiques de la force des muscles :

  - la mesure de la pression inspiration-expiration indique la force des muscles qui interviennent dans la respiration.

  - Le test de valeur/seconde indique la quantité d'air qui traverse les voies aériennes dans un souffle.

-Le test de la capacité respiratoire maximale mesure la quantité d'air inspirée ou expirée rapidement dans un certain délai.

-Les tests de débit d'air examinent la facilité de l'air à traverser les voies respiratoires.

-La PI-max ou pression inspiratoire maximale mesurée à la bouche à la capacité résiduelle fonctionnelle et SNIP ou sniff nasal inspiratory pressure sont des mesures de la force globale des muscles inspiratoires. La PI-max est inadaptée aux patients SLA à prédominance bulbaire. On préfère le SNIP qui est une manœuvre naturelle et plus facile à réaliser avec une sonde de pression nasale.

-Oxymétrie nocturne et polysomnographie.

La surveillance respiratoire a pour objectif de déterminer la vitesse de dégradation du patient. Ce critère reste soumis à une forte variabilité inter-individuelle. Elle permet de plus de déterminer le moment optimal de prise en charge par une ventilation non invasive (VNI) ou par désencombrement. Pour finir, elle permet de discuter et de délibérer sur la prise en charge respiratoire terminale par trachéotomie.

	Résultats en faveur d'une dysfonction diaphragmatique	Commentaires
<b>Capacité vitale</b>	< à 50% de la valeur prédite	
<b>Capacité vitale en décubitus</b>	< à 75% de la valeur prédite ou diminution de 25% par rapport à la capacité vitale assise	Examen sensible et spécifique
<b>PI-max</b>	< à 80 cm d'H <sub>2</sub> O	Réalisation souvent difficile chez les patients bulbaires
<b>Sniff-test</b>	< à 60 cm d'H <sub>2</sub> O pour une femme < à 70 cm d'H <sub>2</sub> O pour un homme	Réalisation simple
<b>Gazométrie</b>	> à 6 KPa ou augmentation du HCO <sub>3</sub> <sup>-</sup>	Une augmentation des bicarbonates peut être un signe précoce d'hypoventilation nocturne
<b>Oxymétrie</b>	SaO <sub>2</sub> < à 88% pendant 5 minutes consécutives	Un plateau de désaturation fait évoquer une hypoventilation pendant le sommeil

**FIGURE 13 : EXAMENS DE LA FONCTION DIAPHRAGMATIQUE ; SITE REVMD : LA PNEUMOLOGIE DANS LA PRISE EN CHARGE DE LA SLA**

Pour lutter contre les troubles respiratoires, certaines mesures et traitements sont mis en place :

-Installation assise et couchée ainsi qu'une verticalisation,

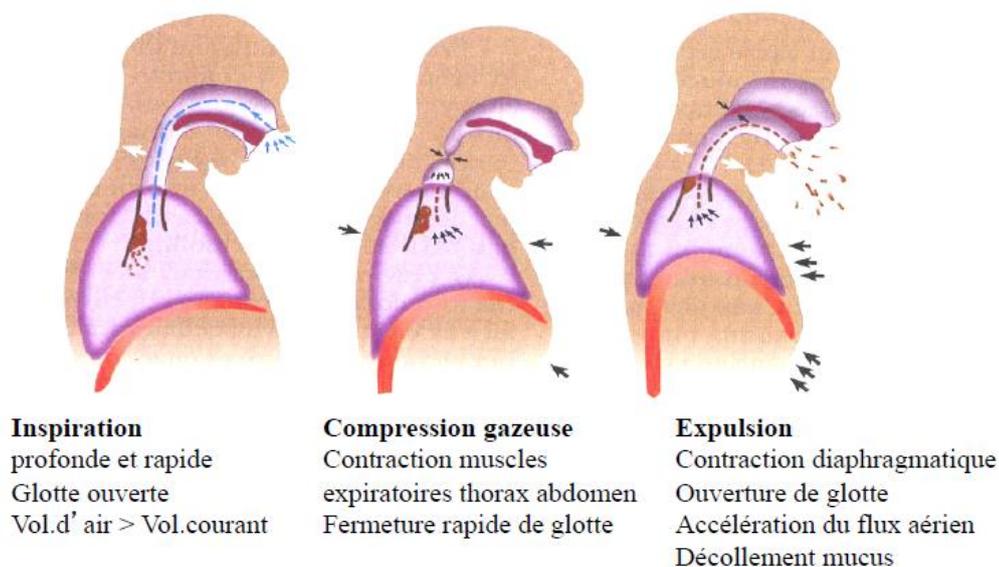
-Hygiène et soins de la bouche tous les jours,

-Education et prévention des fausses routes,

-Nutrition,

-Suppléance ventilatoire par VNI : la ventilation non invasive fait appel à un appareil qui envoie de l'air par l'intermédiaire d'embouts placés dans les narines, ou par un masque nasal ou naso buccal. Elle est indiquée lorsque des symptômes liés à l'hypoventilation alvéolaire nocturne et diurne même discrets ou des symptômes de dysfonction diaphragmatique sont retrouvés. Plus la VNI est instaurée précocement et plus la tolérance sera élevée. Malgré le masque et la machine, la VNI apportera un certain confort au patient. L'efficacité sera fonction de la durée. On considère une durée supérieure de 4 heures.

-Désencombrement kiné et, ou mécanique de type cough assist :



**FIGURE 14 : DESENCOMBREMENT ; SCHEMA DE RESPIRONICS**

Concernant la toux, l'affaiblissement des muscles respiratoires (diaphragme et muscles intercostaux) entraîne des difficultés à éliminer le surplus de salive et de mucus. Cela provoque une toux, qui peut aussi dépendre d'une irritation de la gorge.

Le débit de pointe à la toux est un examen simple qui permet de mettre en évidence une toux efficace ou non. Un peak-flow à la toux inférieur à 170 l/minutes ne permet pas une toux efficace alors qu'un peak-flow supérieur à 270 l/minutes s'associe à un risque d'encombrement minime.

Si la toux devient difficile et de puissance insuffisante, des appareils comme le cough assist existent. Il permet d'assister les temps d'insufflation-exsufflation donc de remplir les poumons et de les vider efficacement. Cela aidera à dégager les sécrétions des voies respiratoires et d'améliorer la qualité du sommeil.

Le meilleur bénéfice du cough assist intervient sur la qualité du sommeil.

Des traitements médicamenteux sont préconisés :

- Utilisation de mucolytiques à base de N-acétyl-cystéine mais pouvant aggraver les sécrétions donc plus ou moins conseillés,
- Aérosol avec Pulmicort (non remboursé),
- Beta bloquants,
- Anti cholinergique,
- Oxygénothérapie.

En cas d'infection pulmonaire, aggravant les difficultés respiratoires, une intubation (tube glissé dans la trachée) reliée à un aspirateur peut être utilisée provisoirement.

Mais lorsque les modes de ventilations ci-dessus ne sont plus assez efficaces, il faut envisager la trachéotomie. Il s'agit d'une ouverture faite chirurgicalement dans la trachée, au niveau du cou, permettant le passage d'un tube dit canule qui sera relié au respirateur. Il s'agit ici d'assistance respiratoire. Cette décision prise en concertation entre l'équipe soignante, la famille et la personne concernée a pour objectif de prolonger la vie du patient. (40) (52) (53) (54) (55) (56) (57) (78) (79) (80) (81) (82)

La vie quotidienne du malade sera bouleversée par cette affection du système respiratoire, et des soins à domicile devront être prodigués par les aides à domicile, notamment la toilette, l'entretien des appareils de ventilation, les déplacements...

Si une trachéotomie est réalisée, l'adaptation du malade et son entourage peut nécessiter du temps. Certaines règles d'hygiène doivent être respectées. Il s'agit de l'aspiration des sécrétions ou mucosités qui se forment dans la trachée du malade. Une garde est indispensable en permanence pour réaliser ces aspirations.

### **Conseils officinaux :**

La prise en charge respiratoire des patients atteints de sclérose latérale amyotrophique ne peut se concevoir sans prise en charge du désencombrement et de la toux. Sa mise en œuvre doit être précoce et systématique. L'utilisation des techniques actuelles diminue l'incidence des complications respiratoires et favorise les effets de la ventilation. Elle participe à l'amélioration de la qualité de vie de ces patients.

Un exercice peut faciliter la respiration lorsque celle-ci devient difficile. En position assise, le patient doit maintenir le dos bien droit et doit basculer vers l'avant en posant les coudes et les avant-bras sur les cuisses. Il ne faut pas arrondir le dos qui doit rester bien droit. Cette posture doit être maintenue quelques instants et recommencée plusieurs fois.

Un autre exercice consiste à effectuer deux fois par jour des respirations profondes. Le patient inspire lentement et retient sa respiration pendant deux secondes, puis expire. Cet exercice simple n'empêchera pas la progression de l'affaiblissement musculaire mais aidera à maintenir la capacité pulmonaire.

De plus, dans le lit, le torse ne doit pas être à plat mais surélevé grâce à deux oreillers glissés sous la tête et les épaules.

Pour lutter contre les problèmes d'essoufflement apparaissant lors de la montée d'un escalier par exemple, des mesures peuvent aider :

-s'appuyer en avant sur une table avec le dos bien droit et la tête et les épaules reposant sur un oreiller sur la table,

-se pencher vers l'avant, sur une chaise ou au bord du lit, avec le dos bien droit, en s'appuyant avec ses coudes et ses avant bras sur ses cuisses,

-s'appuyer contre un mur avec les pieds à environ 30 cm du mur, le bas du dos contre le mur et le haut du dos détaché du mur.

Également, les patients gardent des réflexes normaux de la toux mais cette dernière est peu à peu difficile à générer par affaiblissement des muscles. Mais la toux peut être renforcée par une technique manuelle. Lors de la toux, il faut fermer fermement les bras pour pousser l'abdomen vers le bas et l'intérieur. Il est important de synchroniser la flexion et la fermeture avec la phase expectorante de la toux. Une variation de cette technique existe en position assise sur une surface dure. On croise les bras sur le ventre et au moment de tousser, on se penche rapidement vers l'avant en pressant l'abdomen vers l'intérieur et le bas. Si les bras sont trop faibles pour ce mouvement, une aide doit être fournie.

Concernant les problèmes de mucus, une attention particulière doit être accordée. Si le patient devient jaunâtre ou s'il a de la fièvre, une consultation médicale s'impose d'urgence. Il peut s'agir d'une pneumonie avec des alvéoles pulmonaires remplies de mucus infecté. Les échanges se font mal, en particulier l'oxygène.

En position assise, il est conseillé de se courber en supportant le poids avec les avant-bras. Cela augmente le volume de la cage thoracique en sollicitant les muscles des épaules et du cou. Il faut alors respirer profondément et retenir le souffle.

Il est conseillé de ne pas s'exposer aux poussières et à la fumée.

Pendant l'hiver, le terrain aux bactéries et aux virus est encore plus favorable à leur développement. Il convient de se protéger du froid avec une écharpe autour du cou. Des vêtements en Gore-Tex ou néoprène sont adaptés au froid hivernal.

### **Perspectives :**

Le diaphragme est commandé par le nerf phrénique. La stimulation par une électrode implantée de ce nerf fait l'objet d'une étude multicentrique chez les malades atteints de SLA. Ces stimulateurs visent à ralentir la dégradation du diaphragme qui comme tout muscle peu sollicité se dégrade. L'implantation précoce d'électrode permettrait de différer la mise en place d'une VNI. (78) (79) (80) (81) (82)

## 8-L'asthénie et les douleurs

La fatigue générale présente chez la majorité des malades, nécessite d'être gérée au quotidien. La maladie de Charcot provoque des douleurs liées aux crampes, à l'immobilité et aux raideurs articulaires. La fatigue et les douleurs diminuent la qualité de vie et perturbent les activités quotidiennes ainsi que la capacité au travail.

Cette fatigue peut aussi avoir comme point d'appel un problème pulmonaire. La SLA affecte les motoneurons qui deviennent incapables de transmettre les commandes du cerveau aux muscles qu'ils contrôlent. Un plus petit nombre de cellules musculaires doivent dès lors effectuer le travail assumé par la totalité, de sorte que les muscles se fatiguent plus vite. Lorsque les muscles respiratoires sont touchés par la maladie, ils aspirent moins d'air dans les poumons. Lorsque l'activité augmente, les poumons parviennent plus difficilement à fournir de l'oxygène.

La fatigue se manifeste aussi au réveil. Les patients se réveillent fatigués, parfois avec un mal de tête et le sentiment d'une mauvaise nuit. Cela est potentiellement attribuable à un affaiblissement du diaphragme. En position couchée, les organes du ventre exercent une pression sur le diaphragme, qui a besoin de plus de puissance pour s'abaisser lors de la respiration. Il peut donc y avoir une perte d'efficacité de la respiration nocturne. Il faut alors adopter des positions plus élevées de la tête et des épaules lors du sommeil. On place un ou deux oreillers sous la tête et les épaules ou en plaçant des blocs de 10 à 15 cm sous la tête de lit.

De plus, le patient ressent des changements dans sa vie quotidienne aboutissant à un stress généralisé s'exprimant par une fatigue. Les efforts doivent être dosés dans les limites imposées par le corps. (52) (53) (54) (55) (56) (57) (79)

A propos des douleurs, celles-ci peuvent être causées par des rétractations myotendineuses, des capsulites articulaires, des points de compression nécessitant des antalgiques mais pas seulement.

Les douleurs articulaires sont liées à la diminution du tonus musculaire autour des articulations, surtout au niveau de la ceinture scapulaire, entraînant une usure plus importante des ligaments ainsi qu'un enraidissement.

Des massages, l'utilisation de phytothérapie, d'orthèses, d'infiltration ou encore une mobilisation passive seront aussi des traitements pour lutter contre la douleur et la raideur.

L'antalgique prescrit ou conseillé en première intention reste le paracétamol à une posologie de 15mg/kg toutes les 4-6 heures en ne dépassant pas 4g par jour pour les patients de plus de 50 kg.

On conseillera des AINS (anti inflammatoire non stéroïdiens) comme l'ibuprofène en deuxième intention en fonction des symptômes.

Dans les douleurs plus importantes, un palier 2 sera envisagé avec l'association du tramadol au paracétamol.

Plus l'intensité des douleurs sera importante et non gérée par les paliers 1 et 2, plus l'usage des morphiniques se fera afin de maintenir une douleur soutenable par le patient en veillant à trouver le bon rapport efficacité/effets indésirables des morphiniques (surtout sur le plan respiratoire) afin de maintenir une qualité de vie pour le malade.

Les douleurs survenant chez le patient alité sont des douleurs de type musculo squelettiques. Un individu normal change 25 à 35 fois de position par nuit sans se réveiller. Sans force pour se changer de position, le patient reste des heures dans la même position jusqu'à ce que la douleur le réveille. L'utilisation de matelas visco élastique sera utile pour limiter les pressions permanentes douloureuses. Ces sources de douleurs sont aussi à l'origine de problème d'insomnie et donc de fatigue chronique.

Les douleurs neuropathiques seront traitées par des molécules tels que la carbamazépine, le clonazépam, l'amitriptyline ou encore la nortriptyline.

Concernant les crampes douloureuses causées par l'atteinte bulbaire, des dérivés de la quinine sont utilisés : l'hexaquine.

Un traitement contre la fatigue afin de maintenir l'éveil par modafinil peut être envisagé mais hors AMM.

Concernant les troubles du sommeil, la fatigue générale, la baisse de motivation, la diminution de la concentration, le déficit de la respiration, le malaise général, la perte de poids vont être des causes associées affectant le sommeil du malade. Les réveils nocturnes peuvent survenir à cause de difficultés respiratoires : le patient a le sentiment de s'étouffer ou de manquer de souffle.

Le traitement spécifique repose en première intention sur les antihistaminiques pour leur faible pouvoir dépresseur respiratoire. Les hypnotiques comme le zolpidem ou le zopiclone sont prescrits de préférence aux benzodiazépines. (52) (53) (54) (55) (56) (57)

### **Conseils pour lutter contre la fatigue :**

- Conseiller au patient de marcher au même rythme, sans excès et d'effectuer des pauses lorsque la fatigue s'installe,
- Effectuer ces tâches au moment de la journée où il se sent le plus fort énergétiquement,
- Alterner des périodes d'activité et de repos,
- Limiter les bains chauds qui auront tendance à ramollir les muscles et entrainer une lassitude,
- Limiter les situations stressantes et adapter son environnement.

### **Règles d'hygiène du sommeil :**

- Dormir selon les besoins, mais pas plus ; éviter les siestes trop longues (> 1 h) ou trop tardives (après 16 h).
- Adopter un horaire régulier de lever et de coucher. Pour les personnes âgées, il est conseillé de retarder le coucher autour de 20 heures.
- Limiter le bruit, la lumière et une température excessive dans la chambre à coucher.
- Éviter la caféine, l'alcool et la nicotine.
- Pratiquer un exercice physique dans la journée si cela est encore possible, mais en général cette activité ne doit pas être effectuée après 17 heures.
- Éviter les repas trop copieux, trop gras le soir.
- Eviter d'utiliser les tablettes, ordinateurs, portables, le soir avant d'aller se coucher.

Pour pallier les problèmes de sommeil, le patient peut utiliser un matelas confortable et adapté. La chambre ne doit pas être trop chaude et doit être aérée suffisamment chaque jour. Un rituel avant de dormir comme se brosser les dents, aller aux toilettes peuvent permettre de trouver un sommeil plus rapidement. Des exercices de détente et de respiration avant de se coucher peuvent aider à trouver le sommeil. (83)

### **Conseils officinaux :**

#### **-L'aromathérapie :**

Afin de lutter contre la fatigue, l'huile essentielle de cannelle de Ceylan peut être conseillée. Elle présente des propriétés toniques psychiques qui permettent de lutter contre la fatigue intense et les efforts physiques.

Cette huile essentielle se doit d'être associée avec une huile essentielle de citron jaune hépato-protectrice. La prise se réalise par voie orale à la posologie d'une goutte de chaque huile essentielle matin, midi et soir pendant quelques jours. Cette huile essentielle de cannelle de Ceylan ne doit pas être utilisée en continu à cause de ses effets hépatiques délétères, ni chez les patients souffrant de gastrites, d'ulcères, de colons irritables, de maladie de Crohn ou encore d'insuffisance hépatique.

Une huile essentielle de laurier noble précédemment citée comme tonique psychique pour la baisse de moral peut être utilisée comme tonique psychique face à un problème de fatigue.

Pour lutter contre les douleurs musculaires, articulaires, l'huile essentielle de menthe poivrée possède des propriétés antalgique, anti-migraineuse et un effet froid local. Son usage dans les migraines est conseillé à la posologie d'une à deux gouttes, à appliquer pure sur chaque temple, trois à quatre fois par jour.

Elle possède aussi une indication comme tonique psychique, ce qui en fait un choix de premier ordre afin de pallier les problèmes douloureux, de fatigues, et de migraines. Son usage cutané est d'une à cinq gouttes, trois à quatre fois par jour dans une à deux pressions d'huile végétale.

L'application sur des surfaces étendues procurent un effet froid assez saisissant. Il est conseillé de commencer par de petites surfaces afin d'évaluer son efficacité et sa tolérance sur le patient.

Face à des problèmes d'insomnie, l'huile essentielle de basilic tropical peut suppléer la prise d'hypnotique. Sa prise par voie orale s'effectue à la posologie de deux gouttes sur un comprimé neutre 15 minutes avant d'aller se coucher. La prise peut être renouvelée en cas de réveils nocturnes. Son usage en continu est déconseillé. (61)

### **-La phytothérapie :**

Pour retrouver une certaine tonicité et re-vitalité, l'usage de ginseng semble conseillé. Cette plante possède des propriétés adaptogènes, stimulantes et toniques. Elle permet de lutter contre le stress, la fatigue physique et intellectuelle grâce à ses vertus tonifiantes en stimulant les corticosurrénales. Le ginseng stimule le système immunitaire et améliore les performances physiques et intellectuelles. Il diminue la sensation de fatigue, les douleurs musculaires, le taux d'acide lactique dans le sang et augmente l'utilisation de l'oxygène par les muscles. Sa prise est déconseillée chez les patients sous anticoagulants.

La spiruline provient d'une cyanobactérie, algue bleue d'eau douce, très riche en protéines (40 à 70%) ainsi qu'en acides aminés essentiels, en fer, en vitamines (B12, E et pro A) et en l'acide gammalinoléique. Elle présente des vertus rééquilibrantes avec un effet anti carences naturel, énergisantes, tonifiantes, vitalisantes et anti fatigue.

Concernant les douleurs, on conseillera l'harpagophytum ou le curcuma précédemment cités.

Pour lutter contre les problèmes de sommeil, l'eschschooltzia, la passiflore ou la valériane seront les plantes à conseiller au même titre que pour lutter contre l'anxiété. (62)

### -L'homéopathie :

Pour pallier la fatigue, on peut conseiller diverses souches comme :

-L'Arnica montana qui possède des propriétés anti-fatigue et antalgique. Son utilisation à la dilution de 9 CH se voit conseillée à la posologie de cinq granules, trois à quatre fois par jour.

-La souche Viscum album qui possède des propriétés comme hypotenseur, anti-vertigineux et anti-fatigue. On la conseille à la dilution de 9 CH à la posologie de cinq granules, deux à trois fois par jour.

-L'utilisation d'Avena sativa en teinture mère peut se voir conseillée lorsque l'asthénie s'accompagne de perte d'appétit. La posologie est de 10 gouttes buvables diluées dans un peu d'eau trois fois par jour pendant 15 jours.

Concernant les problèmes de sommeil, le pharmacien peut trouver quelques solutions alternatives.

-Lorsque le patient dort la bouche ouverte, on conseillera la souche Opium à la dilution de 9 CH, à la posologie de cinq granules au coucher.

-Si le patient a tendance à suffoquer et à se réveiller, la souche Grindella en 9 CH, à la posologie de cinq granules au coucher sera conseillée.

-Si le patient a des terreurs nocturnes ou des cauchemars associés à une nuit agitée, on conseillera le Stramonium en 9 CH à la posologie de cinq granules au coucher.

-Concernant les problèmes d'endormissement causés par un excès d'activité cérébrale (le patient ne cesse de penser), la souche Coffea tosta à la dilution 9 CH se verra conseillée, à la posologie de cinq granules au coucher. (63)

## 9-La vaccination anti grippale

La grippe est une infection respiratoire aiguë contagieuse, cosmopolite, due à un virus non spécifique de l'homme, Myxovirus influenzae.

Il existe trois types, A, B et C, tous pathogènes, sans immunogénicité croisée entre eux.

Le type A est le plus dangereux car il peut se modifier radicalement. Il engendre, trois ou quatre fois par siècle, une pandémie.

Le type B est le plus fréquent. Il est responsable d'épidémies.

Le type C provoque des symptômes proches du rhume. Il n'est pas source d'épidémie.

La transmission suit toujours le même processus :

-une personne contaminée est très contagieuse. L'épidémie de grippe se propage rapidement à travers les gouttelettes de salive porteuses du virus et émises dans l'air lorsque les personnes parlent, toussent ou éternuent. Il est donc dans l'intérêt d'utiliser des protections barrières.

-la contamination peut aussi se faire par le biais des mains et d'objets souillés par des gouttelettes de salive.

Après la contamination par le virus de la grippe, la maladie se déclare sous 48 heures en moyenne. Les personnes infectées restent contagieuses jusqu'à cinq jours après le début des premiers symptômes.

Ensuite, la grippe apparaît brutalement sous la forme d'une forte fièvre, de courbatures, de maux de tête, de fatigue intense, d'un malaise général et de symptômes respiratoires : toux sèche, nez qui coule. La maladie dure environ une semaine. La fatigue peut durer quelques semaines.

L'évolution peut être compliquée en raison d'une virulence particulière du virus ou à cause de la fragilité des personnes infectées.

Les souches de virus de la grippe en circulation ne sont pas les mêmes d'une année sur l'autre. Il faut donc renouveler le vaccin contre la grippe annuellement.

La vaccination est la principale mesure de prévention de la grippe. La politique vaccinale vise à protéger les personnes à risque de forme grave. L'objectif est de réduire le risque de décès et de complications en cas de grippe.

Le vaccin contre la grippe a été élaboré en vue d'apporter une protection contre les quatre souches de virus grippaux les plus susceptibles de circuler :

-les deux souches de virus A (H1N1) et (H3N2),

-les deux souches de virus B.

Les patients atteints de la maladie de Charcot au même titre que les patients atteints de myopathie, ou de poliomyélite, sont éligibles par l'assurance maladie à la vaccination anti grippale. Ces maladies représentent un facteur de risque vis-à-vis de la grippe car elles entraînent une insuffisance respiratoire chronique. La grippe peut déclencher une exacerbation de la myasthénie avec une insuffisance respiratoire aiguë nécessitant une ventilation mécanique.

La loi de financement de la sécurité sociale dit LFSS a autorisé l'expérimentation de la vaccination anti grippale par les pharmaciens dans les officines de certaines régions afin de répondre à un besoin de la population en termes de couverture vaccinale. Les pharmaciens réalisent depuis 2017 la vaccination dans les officines.

L'article 66 de la LFSS pour 2017 prévoit ainsi que : « Le directeur général de l'agence régionale de santé peut autoriser, à titre expérimental et pour une durée de trois ans, l'administration par les pharmaciens du vaccin contre la grippe saisonnière aux personnes adultes ».

Les vaccins tétravalents sont désormais délivrés lors de la campagne de prévention contre la grippe en 2018-2019. Il s'agit du Fluarixtetra, du Vaxigriptetra (adultes et enfants de plus de 3 ans) et de l'Influvac tetra (que chez l'adulte).

Cette vaccination sera recommandée chaque année pour le patient atteint de la maladie de Charcot.

La protection contre la grippe est atteinte dans les deux semaines après la vaccination. Le vaccin doit être pratiqué à l'automne pour se protéger contre l'épidémie hivernale qui suit. Il est important de faire vacciner le patient mais aussi l'entourage du patient : les protections individuelle et collective sont tout aussi importantes.

Quelques effets indésirables sont à surveiller à la suite de l'injection du vaccin :

-réaction au site d'injection telle que douleur, rougeur, gonflement (très fréquent > 10 cas sur 100 vaccinés),

-des effets généraux comme de la fièvre, des douleurs musculaires ou articulaires fréquents (1 à 10 cas sur 100 vaccinés),

-des réactions allergiques (plutôt rare : 1 cas sur 450 000 vaccinés).

D'autres effets plus graves nécessiteront une prise en charge en urgence :

-une éruption cutanée avec des démangeaisons ou des bulles,

-gonflement des yeux et du visage,

-difficulté à respirer ou à avaler,

-chute soudaine de la pression artérielle ou perte de connaissance. (84) (85) (86) (87) (88) (89)

## Conseils officinaux :

### Les mesures préventives :

Certaines mesures d'hygiène peuvent limiter les risques de contagion par le virus de la grippe. En période d'épidémie de grippe, il est nécessaire de :

-Se laver les mains, si possible avec du savon liquide en les frottant pendant 30 secondes, puis bien se rincer les mains à l'eau courante et bien les sécher avec une serviette propre ou à l'air libre. Le lavage des mains doit être un réflexe avant d'aller manger, après s'être mouché, après avoir éternué ou toussé, après être passé aux toilettes, après avoir pris les transports en commun.

-Se servir de mouchoir jetable pour se moucher, tousser, éternuer ou cracher et les jeter après usage aussitôt.

-Utiliser un masque si on est porteur du virus d'autant plus si c'est pour rendre visite ou côtoyer une personne fragile (jeunes enfants, personnes âgées ou malades).

-Ouvrir les fenêtres régulièrement pour aérer et diminuer la concentration en microbes et en particulier en virus de la grippe.

-Eviter de serrer les mains ou d'embrasser pour dire bonjour.



FIGURE 15 : LES GESTES BARRIÈRES ; SITE SOLIDARITES-SANTE-GOUV, MODULE GRIPPE

Le traitement de la grippe associe le repos, la réhydratation et la prise de médicaments contre la fièvre et les douleurs (antipyrétiques).

### **-L'aromathérapie :**

L'huile essentielle de ravintsara possède des propriétés antivirales et est notamment utilisée en prévention de la grippe et des maladies hivernales. Son usage est soit la voie orale à la posologie de deux gouttes sur un comprimé neutre, trois à quatre fois par jour pendant 7 à 10 jours, soit par voie cutanée en association avec une huile végétale de macadamia. La posologie est de 10 gouttes d'huile essentielle en application pure ou diluée avec 10 pressions d'huile végétale de macadamia, en application sur les parties latérales du cou et derrière la nuque, trois à quatre fois par jour, pendant 7 à 10 jours.

L'huile essentielle de tea tree ou d'arbre à thé possède des vertus antibactérienne et antivirale. Il s'agit de l'anti infectieux de référence en aromathérapie. Ses indications sont la grippe et les maladies hivernales notamment. Sa posologie est de deux gouttes, trois à quatre fois par jour pendant 7 jours sur un comprimé neutre. On peut l'associer par voie cutanée à l'huile essentielle de ravintsara pour une synergie d'action antibactérienne et antivirale.

La diffusion de ces huiles essentielles est possible afin d'assainir l'air des pièces. (61)

### **-L'homéopathie :**

Le vaccin homéopathique n'existe pas, c'est une ineptie. En revanche, le pharmacien peut conseiller en complément du vaccin antigrippal, un complément homéopathique. Il peut s'agir d'une cure d'Oscillococinum 200 ou encore de dose d'Influenzinum 9 CH ou 15 CH toutes les semaines en débutant début octobre jusqu'à fin mars. (63)

## C. La place de l'orthopédie dans la prise en charge

Afin de compléter la prise en charge du patient atteint de SLA, le pharmacien peut conseiller un certain nombre de matériel qui va apporter une aide considérable au malade, à son entourage et aux soignants.

### 1-Les aides techniques

#### Les aides au déplacement :

Des aides techniques et des adaptations diverses comme des cannes, des béquilles, des déambulateurs, des rollators et des cadres de marche sont prescrits et pris en charge afin d'améliorer les problèmes de déambulation ou de déplacement.



FIGURE 16 : CANNE - CANNE TRIPODE - CANNE ANGLAISE ;

SITE [MON-MATERIEL-MEDICAL-EN-PHARMACIE](http://MON-MATERIEL-MEDICAL-EN-PHARMACIE)



FIGURE 17 : ROLLATOR 2 ROUES - 4 ROUES ; SITE [MON-MATERIEL-MEDICAL-EN-PHARMACIE](http://MON-MATERIEL-MEDICAL-EN-PHARMACIE)

Les rollators permettent de garder une certaine autonomie à la marche lorsque le déplacement reste encore possible.

Si le déplacement devient impossible, la prescription d'un fauteuil roulant manuel ou à propulsion par moteur électrique devient essentiel afin de maintenir une forme d'autonomie du patient. Mais cela ne se limite pas à l'incapacité de se déplacer. Ces aides peuvent aussi intervenir lorsque le patient présente une fatigue importante ou encore favoriser le maintien de l'insertion socio-professionnelle.



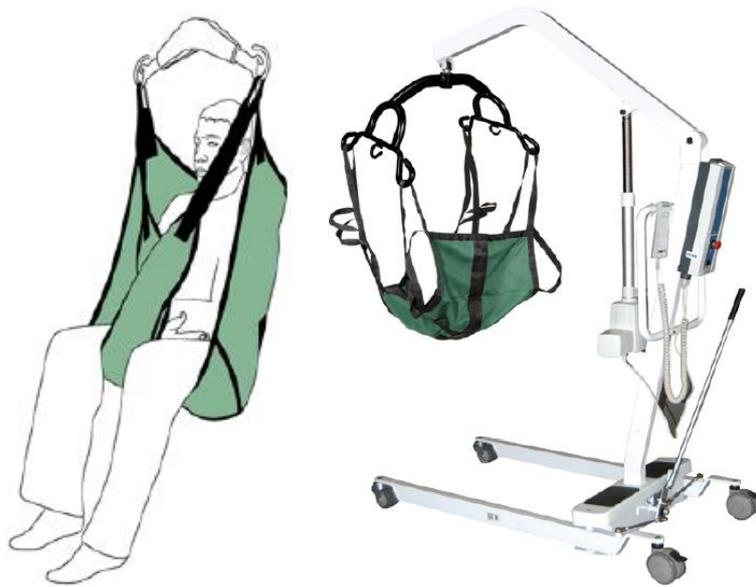
**FIGURE 18 : FAUTEUIL ROULANT MANUEL ET ELECTRIQUE ;**

**SITE MON-MATERIEL-MEDICAL-EN-PHARMACIE**

De plus, fournir des soins à une personne atteinte de SLA demande une certaine force musculaire. C'est pourquoi, l'utilisation d'un lève-personne assurant le transfert du patient du lit au fauteuil et inversement est recommandé. Les systèmes de levage ayant pour but de préserver le dos des personnes intervenantes.

Ils peuvent être installés à domicile. Leur but est de repositionner et d'augmenter le confort. Ces dispositifs peuvent mieux sécuriser les déplacements du patient qui n'ont pas toujours la force musculaire nécessaire ou sont devenus incapables par eux-mêmes de tenir debout.

Il est primordial d'installer le patient correctement afin d'éviter des blessures lors des déplacements. (90) (91)



**FIGURE 19 : LEVE-PERSONNE ; SITE ASL.BE**

Il existe aussi des verticalisateurs. Ils permettent pour les personnes possédant encore un bon tonus du tronc de se transférer dans une position semi debout à partir d'une position assise et inversement. (90) (91)



**FIGURE 20 : VERTICALISATEUR ; SITE MON-MATERIEL-MEDICAL-EN-PHARMACIE**

### **Les aides à la toilette :**

Vivre avec la SLA peut devenir un défi pour réaliser les tâches quotidiennes qui, auparavant, demandaient peu de réflexion ou d'énergie. Des activités simples d'hygiène de salle de bain comme se laver, se peigner les cheveux, se brosser les dents et des activités similaires demandent une aide et un soutien complémentaire afin de sécuriser le patient et d'assurer un certain confort. Le maintien de l'indépendance du patient est de plus en plus difficile au fil de l'évolution de la maladie.

Des aides à la toilette comme des sièges de baignoire et de douche permettent d'améliorer le quotidien du patient.

On peut conseiller dans un premier temps de rendre plus accessible la salle de bains en plaçant des poignées à côté des toilettes et de la douche pour assurer l'équilibre et un soutien supplémentaire.

Concernant les toilettes, des aides matériels existent comme le réhausse WC et sa barre d'appui. (90) (91)



**FIGURE 21 : REHAUSSE WC ; SITE : MON-MATERIEL-MEDICAL-EN-PHARMACIE**

Pour faciliter la toilette et le bain, on peut conseiller en pharmacie un siège de bains ajustable à la baignoire facilitant ainsi le passage et le lever des jambes lors de l'installation.



**FIGURE 22 : SIEGE DE BAINS ; SITE MON-MATERIEL-MEDICAL-EN-PHARMACIE**

Néanmoins, dans une salle de bain, on peut glisser facilement. La limitation d'humidité autour de la baignoire et de la douche permet de limiter les risques de chute. Il est important d'avoir un échappement d'air dans la salle de bain.

De plus, on peut installer un tapis anti-dérapant dans la baignoire ou dans la douche. Il faut prévoir si possible un revêtement de sol anti-dérapant ou des bandes adhésives anti-dérapantes sur les surfaces importantes autour de l'évier et des autres voies utilisées couramment. Les bords pointus doivent être aplatis afin d'éviter les blessures en cas de chute.

S'il s'agit d'une douche, on peut conseiller des tabourets de douche adaptés ou encore des sièges de douche muraux.

Si la personne n'est plus en capacité de se lever, on peut employer des gants de toilette jetables ou un bain de lit.

Pour l'hygiène dentaire, on conseillera une brosse à dent électrique pour pallier la baisse de la force des mains. (90) (91)

### Les aides de la vie courante :

Les personnes atteintes de SLA présentent des difficultés à boire et à manger. Les muscles buccaux et masticateurs sont potentiellement atteints ainsi que les muscles de la main, des épaules et les muscles brachiaux. Le patient est affaibli. Des solutions s'offrent à lui afin de pallier ces problèmes.

-Des couverts existent de différents types avec des manches épaissis. Le patient aura plus de facilité à les tenir.

-L'assiette sera de préférence en plastique afin d'éviter de la casser si elle chute. Il existe des assiettes avec un bord relativement haut ce qui peut être utile. A l'aide la fourchette, on glisse la nourriture contre le bord puis sur la fourchette avec une meilleure aisance.

-Les gobelets doivent présenter deux anses de préhension ainsi qu'un bouchon.

-Une petite tablette peut être utilisée dans la voiture, sur le lit ou dans un fauteuil roulant. Sous la tablette, on retrouve un coussin antidérapant.

-Pour lutter contre les problèmes d'habillage, la famille et les services d'aide à domicile fourniront l'aide adéquate. Pour lutter contre des problèmes de laçage de chaussures, des lacets extensibles existent. Des chausse pieds et des enfile-boutons contribuent au maintien de l'autonomie du patient. (90) (91)



**FIGURE 23 : AIDES A LA VIE COURANTE ; SITE [MON-MATERIEL-MEDICAL-EN-PHARMACIE](http://MON-MATERIEL-MEDICAL-EN-PHARMACIE)**

Pour faciliter la communication pendant le repas, des aides sous forme de petits tracts ou fiches contenant l'information adéquate peuvent être utilisées par le patient afin de verbaliser son message. Cette forme de communication est très utile lorsque le patient a perdu en autonomie.

MOINS VITE	PLUS VITE	C'EST TRÈS BON
PAS ASSEZ	TROP	C'EST FADE
FROID	CHAUD	JE VEUX BOIRE
JE N'EN VEUX PLUS	J'EN VEUX ENCORE	

OUI	NON
J'AIME	JE N'AIME PAS
JE VEUX	JE NE VEUX PAS
PEU M'IMPORTE	
VOUS NE M'AVEZ PAS COMPRIS	

JE SUIS MAL INSTALLÉ(E)	JE N'AI PAS TRÈS FAIM
JE PEINE Á AVALER	JE SUIS FATIGUÉ(E)

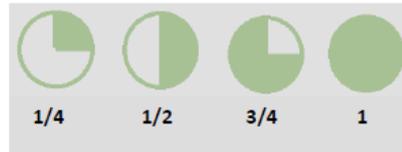
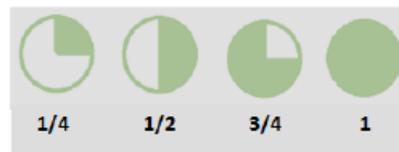


FIGURE 24 : COMMUNICATION PENDANT LE REPAS ; SITE FILSLAN – PORTAIL-SLA.FR

TEXTURES	ALIMENTS	LISSE / MIXÉ	HACHÉ/MOU /ÉCRASÉ	COUPÉ FIN	NORMALE
	BOISSONS	EAU ÉPAISSIE		GAZEUX	LIQUIDE

OUI	NON
J'AIME	JE N'AIME PAS
JE VEUX	JE NE VEUX PAS
PEU M'IMPORTE	
VOUS NE M'AVEZ PAS COMPRIS	

ENTRÉE
VIANDE, POISSON, ŒUFS
ACCOMPAGNEMENT
PRODUIT(S) LAITIER(S)
DESSERT
COLLATION
COMPLÉMENT NUTRITIONNEL ORAL



↗	↘	=
---	---	---



Durée du repas	< 15 min	15 min	30 min	45 min	1h	> 1h
----------------	----------	--------	--------	--------	----	------

BALLONNEMENTS	CONSTIPATION	DOULEUR	J'AVALE DE TRAVERS
PESANTEUR GASTRIQUE	DIARRHÉE	FATIGABILITÉ	JE PEINE Á AVALER
NAUSÉES /REFLUX	VOMISSEMENT	MANQUE D'APPÉTIT	J'AI PEUR D'AVALER

PLAISIR DE MANGER	SALIVE IMPORTANTE
ANGOISSE LIÉ AUX REPAS	MANQUE DE SALIVE
J'AI FAIM	MODIFICATION / PERTE DES GOÛTS

FIGURE 25 : AIDES PENDANT LE REPAS ; SITE FILSLAN – PORTAIL-SLA.FR

## La domotique :

La domotique regroupe les technologies permettant de piloter des éléments à distance de la maison, sans fil ni distance. Cela permet d'assurer un meilleur confort au patient mais aussi une sécurité accrue. Elle requiert une préparation minutieuse car elle doit répondre aux attentes et besoins du patient en tenant compte de ses capacités et de l'évolution de la maladie.

L'action repose sur un émetteur qui permet de contrôler l'environnement comme par exemple une tablette, un ordinateur ou un smartphone, couplés à un récepteur. L'émetteur envoie un message infra rouge ou par radio-bluetooth. Cet émetteur peut prendre une forme plus appréciable pour l'usage au patient.

De nombreux effecteurs peuvent être commandés à distance. Il peut s'agir de dispositifs à l'équipement du bâtiment comme le volet roulant, la porte, le portail, les fenêtres, l'ascenseur, mais aussi les dispositifs branchés sur le courant porteur comme l'éclairage, les prises électriques ou le chauffage. D'autres dispositifs peuvent être commandés à distance comme la télévision, les chaînes hi-fi, le téléphone.

En fonction des capacités du patient, l'émetteur sera adapté. Les télécommandes universelles peuvent centraliser plusieurs appareils nécessitant une force d'appui suffisante sur les touches. Concernant les smartphones ou tablettes, ces derniers proposent un écran tactile. Mais l'appui du doigt ou du stylet peut rendre leurs utilisations compliquées. On peut alors associer une application et un boîtier spécifique au smartphone ou à la tablette. De plus, lorsque l'amplitude des mouvements est réduite, on peut solliciter un contacteur ou des boutons poussoirs pour déclencher le défilement des icônes à l'écran. Le contacteur peut se placer à côté de la main, du pied ou de la tête.



FIGURE 26 : EMETTEURS ; SITE FILSLAN - PORTAIL-SLA.FR

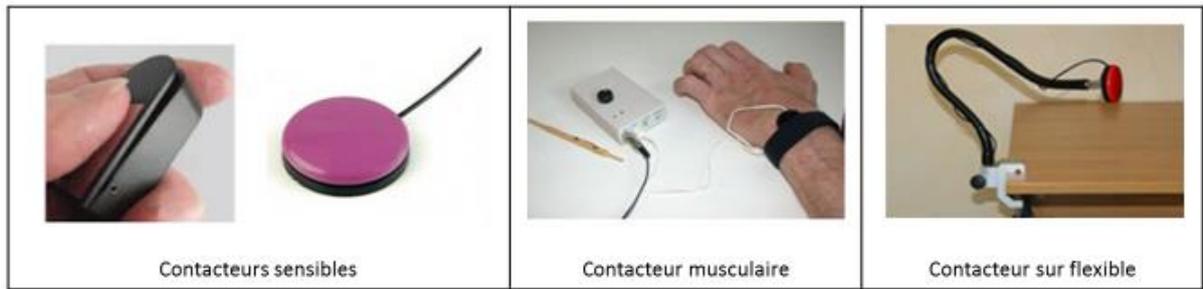


FIGURE 27 : CONTACTEURS ; SITE FILSLAN - PORTAIL-SLA.FR

Mais selon les situations d'utilisation, le type d'accès peut varier (fauteuil, lit, intérieur, extérieur). Au niveau du fauteuil roulant, on peut joindre un joystick.

La domotique apporte donc un certain confort, une certaine sécurité mais aussi un maintien d'une certaine autonomie du patient. L'entourage sera moins sollicité. (97)

**Les aides au couchage :**

Le lit médicalisé est prescrit afin de favoriser la qualité de vie du patient. On peut y associer des matelas et coussins d'aide à la prévention d'escarre ainsi que du petit matériel de prévention.

L'installation d'une potence est préconisée lorsque la force musculaire est encore présente en début de maladie. Des barrières de lit permettent de sécuriser le patient.



FIGURE 28 : LIT MEDICALISE ; SITE MON-MATERIEL-MEDICAL-EN-PHARMACIE

Différents types de matelas existent afin de lutter contre l'apparition d'escarre.

<p><b>0 - RISQUE NUL À FAIBLE</b> Usage transitoire. Pas de facteur d'altération de l'état général, situation d'alitement de quelques jours, le patient se mobilise seul sans problème</p>	<p><b>MATELAS CLINIQUE</b></p>	
<p><b>1 - RISQUE FAIBLE À MOYEN</b> Patient alité de 10 à 15h, qui se mobilise seul ou avec difficulté, sans trouble neurologique important, sans artériopathie, état général bon à moyen</p>	<p><b>MATELAS GAUFFRIER</b> Classe IA Renouvelable tous les ans</p>	
<p><b>2 - RISQUE MOYEN À ÉLEVÉ</b> Patient levé dans la journée, alité plus de 15h</p>	<p><b>MATELAS VISCO MONOBLOC</b> Classe II Renouvelable tous les 3 ans</p>	
<p><b>3 - RISQUE ÉLEVÉ</b> Patient non levé dans la journée, en mauvais état général et/ou ayant une artériopathie et/ou un trouble neurologique sévère récent</p>	<p><b>MATELAS VISCO AIR OU AIR + AIR</b> Classe II Renouvelable tous les 3 ans</p>	
	<p><b>MATELAS ET SURMATELAS À AIR</b></p>	
	<p><b>MATELAS PHARMA DUO</b> Classe III Renouvelable tous les 5 ans</p>	

**FIGURE 29 : LES DIFFERENTS MATELAS ; SITE MON-MATERIEL-MEDICAL-EN-PHARMACIE**

Pour les patients alités, plusieurs facteurs sont à prendre en compte dans la prévention anti-escarre en position allongée, comme la qualité du linge de lit, les dispositifs d'aide au positionnement...

Le matelas doit être adapté au risque d'escarre. Les positions doivent être changées régulièrement pour limiter les points de compression. Le changement de position allège la pression au niveau des zones à risque du fait de l'augmentation des points de pression et donc apporte une aide à la prévention contre les escarres. De plus, le linge de lit enveloppant le support participe lui aussi à la prévention.

Les draps doivent être propres et aérés quotidiennement. On ne doit pas retrouver de plis, ni de miettes de pain qui risqueraient de provoquer des points de surpression ou des lésions cutanées. Il faut éviter l'effet « hamac » avec des draps trop tendus car cela empêche la bonne pénétration du corps dans le support. Cela entraîne en effet des contraintes de cisaillement de la peau et des zones de surpression au niveau des parties pénétrant le plus dans le drap. Il est préférable d'avoir un linge de lit résistant, imperméable aux liquides mais perméable à la vapeur d'eau, lavable. Aucun produit allergène ne doit être contenu. En outre, il faut limiter les épaisseurs supplémentaires entre la peau et le support. (90) (91)

## 2-Les dispositifs médicaux

### **-Les aides à la respiration :**

Concernant les problèmes de l'arbre respiratoire, on retrouve des aides instrumentales au désencombrement mais aussi la ventilation mécanique et l'oxygénothérapie.

Pour les patients trachéotomisés ou non, les aspirateurs de mucosités peuvent également être prescrits lorsqu'ils présentent une hypersalivation gênante malgré les traitements médicamenteux mis en place.

### **-Les aides aux douleurs :**

Le TENS (neurostimulateur électrique transcutané) est un dispositif médical d'électrothérapie permettant de soulager la douleur lors d'algies rebelles.

Les appareils de neurostimulation électrique transcutanée sont des dispositifs médicaux conçus pour délivrer une stimulation électrique par l'intermédiaire d'électrodes adhésives appliquées sur la peau. Différents territoires cutanés et nerveux peuvent être stimulés.

Il existe deux modes principaux :

-le mode haute fréquence ou TENS conventionnelle (C-TENS) associe une stimulation continue en haute fréquence (80 à 100 Hz), des largeurs d'onde de 50 à 200  $\mu$ s et des basses intensités. Ce mode permet de réaliser des paresthésies non douloureuses dans le territoire concerné. L'effet analgésique ne persiste pas après la stimulation.

-le mode de stimulation discontinue ou « acupuncture like » (AL-TENS) ou « endorphinique » associe des basses fréquences (1 à 4 Hz), des largeurs d'onde comprises entre 100 et 400  $\mu$ s et des hautes intensités. Ce mode provoque de faibles secousses musculaires. Il procure une analgésie rapide qui augmente durant la stimulation et persiste après l'arrêt de celle-ci. (92)

### **-Les aides face à l'incontinence :**

L'une des caractéristiques de la maladie, c'est qu'elle n'affecte pas la fonction urinaire mais dans la vie quotidienne de nombreux patients rencontrent des problèmes avec la toilette. La diminution de la fonction motrice au niveau des membres et du tronc entraîne des difficultés à maintenir les habitudes urinaires normales. La gestion des soins urinaires est un problème pour les patients atteints de la SLA.

Quand le patient développe la maladie et qu'il commence à présenter certaines difficultés avec les mouvements nécessaires à la miction normale, certaines options existent :

- les couches,
- l'urinal,
- les sondes vésicales,
- la protection des draps de lit avec des alèses jetables.

### **-Les aides face aux difficultés de coordination, de mouvements de position :**

Ces aides sont principalement orthopédiques.

#### ***-Syndrome de la tête tombante : Les colliers cervicaux***

C'est un problème fréquent dû à une amyotrophie des muscles du cou, ce qui entraîne des douleurs et des modifications de positionnement.

Les colliers cervicaux sont de 4 types différents allant du plus souple au plus contraignant visant à limiter la tête tombante et les douleurs cervicales.

Le collier C1 est un collier de soutien léger en mousse, ayant surtout un effet thermique décontracturant et assurant un rappel de posture.

Le collier C2 est un collier non réglable en hauteur pour un soutien moyen. Il assure au même titre que le C3 une bonne contention de la colonne cervicale en limitant l'amplitude des mouvements assurant ainsi une immobilisation plus ou moins importante.

Le collier C3 est un collier C2 mais réglable en hauteur.

Le collier C4 est un collier cervical dit « mini minerve ». C'est un collier de soutien renforcé avec un appui occipital, mentonnier et sternal, pour les pathologies nécessitant une quasi immobilisation. (90) (94) (97)



**FIGURE 30 : LES DIFFERENTS COLLIERS CERVICAUX ; SITE FILSLAN – PORTAIL-SLA.FR**



**FIGURE 31 : SYNDROME DE LA TETE TOMBANTE ; COURS DES DES MPR DE LILLE 2012**

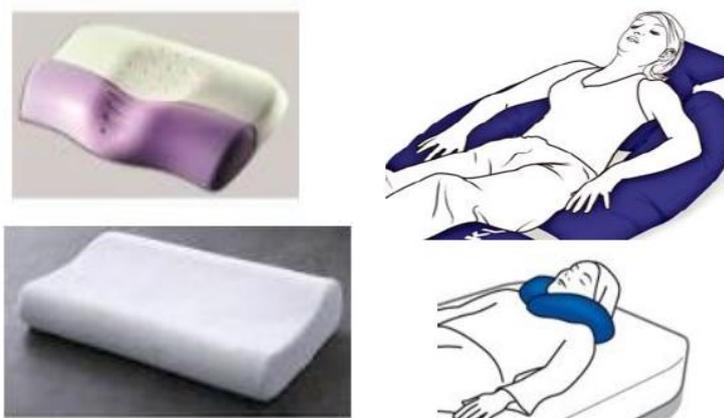
### Les coussins et appuis tête

D'autres soutiens existent comme les coussins pour le lit, les appuis tête pour fauteuil roulant ou encore les appuis tête pour chaise de douche.

Les coussins pour le lit regroupent deux grandes catégories : les oreillers dit « ergonomiques » et les coussins de positionnement, appelés « cales de positionnement ».

Les coussins ergonomiques sont conçus pour épouser la forme de la nuque et soulager les muscles dorsaux. Il en existe de diverses formes et densités. Ils sont en mousse à mémoire de forme ce qui permet de soulager les points d'appui au niveau de la tête.

Les cales de positionnement permettent de positionner et maintenir la nuque et la tête dans une position donnée. Elles peuvent être composées de mousse à mémoire de forme, de microbilles ou de fibres. Leurs formes sont variées et leurs textures s'adaptent à la morphologie de la personne. (97)



**FIGURE 32 : LES COUSSINS DE LIT : SITE FILSLAN – PORTAIL-SLA.FR**

D'autre part, les appuis tête existent sous diverses formes et différents niveaux de confort. Ils peuvent être réglables en hauteur, profondeur et en orientation afin de s'adapter à la posture de la tête et apporter un maximum de confort.

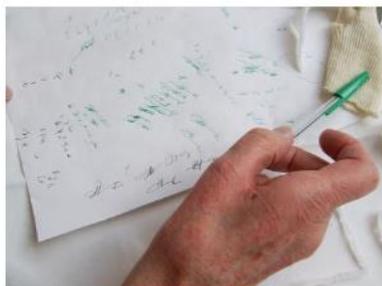
Les appuis tête de série possèdent en général un soutien au niveau occipital, c'est-à-dire derrière la tête. On peut y adjoindre un soutien temporal, mais aussi sous occipital et frontal.



**FIGURE 33 : LES DIFFERENTS APPUIS TETE ; SITE FILSLAN**

*-Les problèmes locomoteurs :*

Les orthèses visent à aider une fonction (la pince pouce-index ou encore la flexion des doigts), soit à limiter des douleurs (orthèse pour rhizarthrose), soit à assurer une posture d'une ou plusieurs articulations afin d'éviter des déformations qui deviendront douloureuses. (91)



**FIGURE 34 : PROBLEMES LOCOMOTEURS ; COURS DES DES MPR DE LILLE 2012**



## IV-Les autres acteurs de la prise en charge

Le suivi du patient est essentiellement clinique et est assuré conjointement par le médecin traitant et le neurologue, au mieux par un centre SLA en lien avec des structures spécialisées, et si possible en coordination avec un réseau de santé.

La prise en charge est multidisciplinaire. Elle fait intervenir des médecins spécialistes appropriés (pneumologue, gastro-entérologue, médecin de soins palliatifs, médecin de MPR, nutritionniste, ORL), ainsi que des professionnels paramédicaux (infirmiers, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, orthophonistes, diététiciens, psychomotriciens), des professionnels des relations humaines (neuropsychologues, psychologues cliniciens) et d'autres professionnels du secteur médico-social comme les assistants socio-éducatifs.

### A. Le kinésithérapeute

En fonction des symptômes présentés par le patient, une prise en charge kinésithérapeutique est mise en place sur prescription médicale.

En revanche, dans tous les cas, il n'y aura pas de renforcement musculaire, ni de travail contre la résistance, ni de pouliothérapie, ni d'électrothérapie sauf les TENS à visée antalgique, ni de mobilisation douloureuse des articulations.

La séance doit être douce, relaxante, non fatigante, ludique et déstressante. Leurs nombres sont fonction de l'appréciation du kinésithérapeute. La durée dépend de la fatigabilité. Des pauses de 5 minutes sont souvent nécessaires lorsque la fatigue arrive.

Elle a pour but dans la rééducation motrice :

- De soulager les douleurs de type articulaire et musculaire,
- D'entretenir la souplesse des articulations en évitant l'enraidissement et les rétractions,
- D'aider à la conservation le plus longtemps possible de la marche et de la verticalisation,
- De diminuer la spasticité.

Concernant la rééducation respiratoire, les séances doivent permettre :

- D'entretenir la capacité respiratoire en respectant la fatigue,
- D'entretenir l'amplitude des diamètres antéropostérieur et transverse de la cage thoracique,
- De prévenir et traiter l'encombrement.

Différentes techniques sont employées (massages, mobilisations, étirements...) et sont dépendantes de l'évolution de la maladie. Elles tiennent compte de la douleur, de l'état orthopédique, du tonus musculaire et de la capacité respiratoire.

Pour lutter contre la spasticité, le kinésithérapeute emploiera des techniques douces et spécifiques afin de pallier l'exagération du tonus musculaire (étirements, postures, chaleur...). Des conseils de posture et d'auto-postures seront prodigués.

Lorsque le patient présente des troubles trophiques comme des œdèmes des membres inférieurs (pied, cheville) et des membres supérieurs (main, poignet), il est souhaitable de surélever les parties œdématiées afin de provoquer un drainage naturel et pratiquer un massage circulatoire doux.

De plus, pour lutter contre la perte de la force musculaire, les séances porteront sur la mise en mouvement et la souplesse. Tout ce travail s'effectue en douceur. Il est cependant interdit d'effectuer un travail kinésithérapeute contre résistance à l'aide de poids ou d'un système de poulie. (95) (96)

## B. L'orthophoniste

Le bilan de la parole, de la voix, des praxies bucco-faciales, de la respiration et de la déglutition est pratiqué par l'orthophoniste.

Le bilan de parole est à la fois qualitatif et quantitatif. Il mesure le degré d'intelligibilité, le type de la sévérité et la dysarthrie ainsi que l'impact sur la communication.

L'étude permet de donner des indications sur le lieu et le degré de l'atteinte (langue, voile, lèvre, larynx...).

Le bilan de la voix et celui des praxies bucco faciales permettent d'évaluer le caractère spastique ou non de l'atteinte.

L'examen de la respiration évalue le couplage pneumo-phonique.

Le bilan de la déglutition permet d'anticiper les complications respiratoires causées par les fausses routes alimentaires.

Il permet de connaître la texture des aliments responsables de ces fausses routes ainsi que de la durée des repas et des différents temps de la déglutition.

Dès les premiers signes d'atteinte bulbaire, une consultation chez l'orthophoniste est fortement recommandée.

### **La communication :**

Elle peut se faire de différentes façons. Le discours oral n'est qu'un des moyens. Les expressions faciales et les mouvements peuvent indiquer des choses. Le travail de l'orthophoniste consiste à optimiser les possibilités en fonction des problèmes spécifiques d'élocution, en trouvant d'autres moyens pour exprimer ce dont le patient a besoin ou ressent pendant l'évolution de la maladie. Lorsque l'élocution se dégrade au fil de la maladie, les fonctions musculaires empêchent de produire correctement les sons. Le patient marmonne et éprouve des difficultés à articuler certains sons ou mots. La voix change aussi parce que le système respiratoire est affecté et ne peut produire le volume nécessaire. Le patient devra effectuer plus d'effort pour parler et se retrouvera plus fatigué.

Le premier objectif de l'orthophoniste est d'accentuer les aptitudes de communication verbale lorsque le patient peut encore s'exprimer. Il utilisera par la suite d'autres méthodes de communication.

L'orthophoniste commence par un programme de sensibilisation à la recherche de muscles qui ne sont pas encore affectés et qui pourraient assurer le travail des muscles concernés. L'exposition au tabac doit être réduite et supprimée tout comme l'exposition à la poussière.

L'environnement doit être adapté afin d'éviter d'hausser la voix et de faciliter la respiration. De plus, la personne aidante peut s'aider de l'expression faciale et deviner des mots à l'aide des mouvements sur les lèvres.

### **Le confort :**

Le patient doit pouvoir s'exprimer facilement sans que son environnement personnel le nuise. Le bruit de fond doit être réduit (télévision, radio). L'orthophoniste aide le patient à s'exprimer en quelques mots ce qu'il ne peut articuler de façon intelligible. Ce qui compte, c'est le message. De plus, la fatigue est fonction de la position adoptée. Il est donc important de s'assurer que les discussions ne soient pas trop longues. Les aides à la communication peuvent être employées lorsque la communication n'est plus interprétable. Des dispositifs d'aide seront alors recommandés.

### **Les problèmes de déglutition :**

Ils proviennent de changements musculaires qui rendent plus difficiles de bouger la langue et les lèvres. La tension musculaire diminue dans les joues. Les mâchoires deviennent plus raides. Le voile du palais ne peut plus bouger convenablement. On retrouve alors des difficultés à boire et à manger. Mâcher ou déplacer des aliments sur la langue dans la bouche, vers la gorge deviennent difficiles. Cela engendre de la fatigue, un risque de malnutrition et de déshydratation. La pose d'une canule alimentaire est donc envisagée à la suite de l'information de l'orthophoniste. En outre, l'orthophoniste doit vérifier la sécurité de la position du patient : boire et manger en position bien droite, la tête relevée, la bouche dans la même position. Une autre astuce est d'avaler une seconde fois après chaque bouchée. Si les lèvres peuvent être encore fermées, il est conseillé de rentrer le menton. Cela diminue l'ouverture à l'arrière de la bouche, et augmente un peu la pression musculaire pour avaler la nourriture ou la boisson, et libérer la gorge. L'orthophoniste peut aider à la maîtrise de la sécrétion salivaire pour éviter la production d'un mucus épais qui rend l'ingestion des aliments difficiles, ou au contraire une bouche trop sèche rendant le déplacement de la nourriture tout aussi compliqué.

### **La maîtrise des sécrétions :**

Trop de salive ou de mucus ou de glaires dans la gorge peuvent entraîner un certain stress pour le patient. Il lui devient difficile de le supporter car cela lui donne l'impression d'être emprisonné dans un cycle de toux permanent. Les patients présentent aussi des problèmes avec un frottement de leur langue parce que l'articulation de leur mâchoire s'affaiblit. La respiration se fait par la bouche et un flux d'air baigne constamment leur langue. La langue frotte alors avec d'autres parties de la bouche qui sont utiles pour manger et boire. La prise alimentaire est encore plus difficile.

Des exercices respiratoires et de relaxations sont recommandés. Il est conseillé de déglutir avant de s'exprimer ou de prévoir un verre d'eau avec une boisson à côté du téléphone ou à table. D'autres conseils naturels comme le jus de raisin noir, des extraits de papaye, de la glace pillée ou l'inhalation de vapeur peuvent aider à améliorer la lubrification en fluidifiant les sécrétions trop épaisses pour les rendre plus faciles à être déplacées dans la gorge et avalées ou crachées.

### **L'hydratation :**

Pour éviter la déshydratation, boire n'est pas la seule solution. On peut proposer au patient de manger des laitages, de la soupe épaisse, d'humidifier la nourriture solide. De l'huile de pépin de raisin autour de la bouche la nuit évite aussi la sensation de sécheresse. Des gels humidifiant et des substituts de salive sont aussi disponibles. (98)

## C. Le diététicien

La consultation diététique est mise en place dès l'annonce du diagnostic et ensuite souvent tous les trois mois. La prise en charge est personnalisée. Les différents buts sont :

- De maintenir le meilleur état nutritionnel du patient en lui conservant des apports protéino-énergétiques adaptés à l'évolution de la maladie,
- D'assurer une prise des repas la plus confortable possible.

Le diététicien doit déterminer tous les facteurs impactant la prise des repas. L'objectif est d'éviter une dénutrition qui est un facteur défavorable majeur pour cette maladie. L'existence d'un hyper catabolisme en relation avec la SLA est à vérifier pour un certain nombre de patients.

### **La consultation diététique :**

A cours de cette consultation, le diététicien doit s'adapter à la communication du patient. En fonction de la sévérité de la maladie, le patient présentera des difficultés d'élocution et de communication. Tout d'abord, le diagnostic diététique est élaboré grâce à des mesures anthropométriques, à l'enquête alimentaire et à un interrogatoire. Cela permet de déterminer les facteurs contribuant à une diminution de la prise alimentaire.

### **Le diagnostic diététique :**

Les mesures anthropométriques regroupent la mesure du poids, de la taille, du calcul de l'IMC et de la variation de poids depuis la précédente consultation.

De plus, l'enquête alimentaire permet une évaluation qualitative et semi-quantitative au minimum des apports protéino-énergétiques et de l'hydratation.

Concernant l'interrogatoire, ce dernier reprend l'existence de troubles de la déglutition, des difficultés à la mastication, des troubles salivaires, digestifs, des difficultés à prendre les repas, des troubles respiratoires et des pertes d'appétit.

### **Les préconisations :**

Des conseils sont dispensés par le diététicien par suite du diagnostic.

Des conseils d'enrichissement, de collations et de prescription de compléments nutritionnels oraux adaptés au poids seront préconisés dans un premier temps. (97)

Comment enrichir les potages ?	<p>Ajoutez aux potages :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>o du beurre ou de la crème fraîche, de la béchamel,</li> <li>o du fromage (râpé, crème de gruyère), du lait en poudre ou du lait concentré non sucré, du jambon ou de la viande hachée...</li> <li>o des pâtes à potage, du vermicelle, du tapioca, des croûtons...</li> </ul> <p>Pensez aux soupes de poissons avec fromage et croûtons...</p>
Comment enrichir les entrées ?	<p>Ajoutez aux crudités et salades composées en vinaigrette :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>o mayonnaise, olives*, noix*...</li> <li>o œufs durs, dés de jambon ou fromage, lardons, thon, crevettes, moules...</li> <li>o maïs*, riz* ou petites pâtes*, blé précuit*, raisins secs*, croûtons*...</li> </ul> <p>Altermuez avec charcuterie, poisson froid (sardines...), pâtisseries salées (quiche,...).</p>
Comment enrichir les légumes ?	<p>Cuisinez-les :</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>o avec de la crème et/ou du gruyère ou bien en béchamel (au lait concentré),</li> <li>o farcis avec du jambon, de la viande hachée ou des œufs durs...</li> <li>o en flans de légumes avec œuf, crème et fromage,</li> <li>o en tarte (tartes aux poireaux ...) avec de la crème et du fromage râpé.</li> </ul>
Comment enrichir les féculents ?	<ul style="list-style-type: none"> <li>o Ajoutez aux pâtes et au riz : beurre, jambon, gruyère,</li> <li>o cuisinez les pâtes à la Bolognaise ou à la Carbonara, faites des Risotto...</li> <li>o Ajoutez aux purées : beurre ou crème fraîche, œuf et fromage.</li> </ul>
Comment choisir les produits laitiers et les entremets ?	<ul style="list-style-type: none"> <li>o Choisissez de préférence des produits au lait entier, des yaourts aux fruits ou aromatisés, du fromage blanc à 40 %, des petits suisses de 30 à 60%, de la faisselle, du fromage «non allégé».</li> <li>o Ajoutez sucre, crème, miel, confiture, fruits frais ou au sirop, crème de marron...</li> <li>o Pensez à varier avec des riz au lait, des gâteaux de semoule, des flans aux œufs, des crèmes brûlées, des îles flottantes...</li> </ul>
Comment enrichir les desserts ?	<ul style="list-style-type: none"> <li>o En alternance avec les fruits, pensez aux pâtisseries, compotes meringuées, mousses de fruits, fruits à la chantilly, sorbets, glaces, milk-shakes...</li> <li>o Si les desserts sont faits maison, enrichissez les avec crème fraîche, lait en poudre, des fruits secs* (raisins secs, abricots secs, amandes, noix, noisettes...).</li> </ul>
Quelles boissons ?	<p>Buvez régulièrement en alternance avec l'eau des boissons plus caloriques : jus et nectars de fruits, boissons lactées, eau avec sirop, sodas...</p>

*\* En l'absence de troubles de déglutition et sous réserve de vos possibilités de mastication*

**TABLEAU 2 : ENRICHISSEMENT DES PLATS ; SITE FILSLAN – PORTAIL-SLA.FR**

En outre, le diététicien propose une modification des textures des solides en cas de troubles de la déglutition (textures et sauces).

Le diététicien évalue la diminution de l'appétit, l'hypercatabolisme si existant et l'apparition de troubles de la déglutition.

Il propose divers choix de liquides adaptés en cas de troubles de la déglutition aux liquides (température, gazeux, liquides épaissis, verres à encoche nasale...).

D'autre part, le diététicien joue aussi un rôle de liaison avec d'autres professionnels de santé pouvant également aider aux bénéfices du patient. (97)

### **La nutrition artificielle :**

La nutrition artificielle et la gastrostomie sont des indications médicales. Le diététicien peut intervenir pour compléter les informations et collaborer avec les autres professionnels de santé.

NUTRITION	HYDRATATION	COMPLÉMENT NUTRITIONNEL ORAL
-----------	-------------	------------------------------

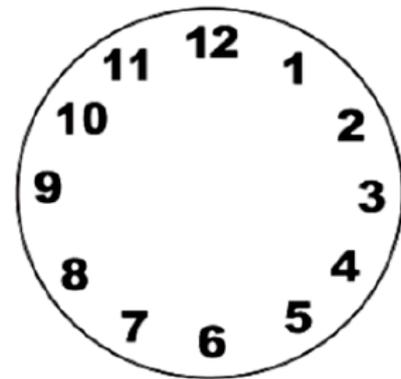
250 ml	500 ml	750 ml	1 litre	1,5 litre	2 litres
--------	--------	--------	---------	-----------	----------

HORAIRES	VOLUME	POCHE	POMPE
DÉBIT	SONDE	SERINGUE	TUBULURE

BALLONNEMENTS	CONSTIPATION	NAUSÉES	« J'AI FAIM »
PESANTEUR GASTRIQUE	DIARRHÉE	VOMISSEMENT	REFLUX

DOULEUR	FATIGABILITÉ
---------	--------------

OUI	NON
↑ PLUS +	↓ MOINS -
JE VEUX	JE NE VEUX PAS
PEU M'IMPORTE	



**FIGURE 36 : AIDES A LA COMMUNICATION SUR L'ALIMENTATION ENTERALE ; SITE FILSLAN – PORTAIL-SLA.FR**

De surcroît, le rôle du diététicien est d'identifier et de prendre en compte les multiples facteurs convergeant à la dénutrition. Les consultations doivent être plus adaptées à la fatigabilité du patient. Le meilleur état nutritionnel possible du patient doit être maintenu en limitant les retentissements des troubles nutritionnels et la dénutrition. (97) (99)

## D. L'ergothérapeute

Les objectifs sont d'essayer de préserver l'indépendance et la dignité du patient avec ou sans aide matériel et de rendre la charge des soins acceptable par l'entourage. De plus, des informations sur l'évolution de la maladie au patient et à son entourage devront être fournies.

Au début du traitement, le traitement d'ergothérapie se déroule en plusieurs étapes. Tout d'abord, le premier contact se passe au domicile du patient afin de réaliser un instantané de son environnement, de sa famille, des soignants...

Les modes de fonctionnement sont alors énumérés ainsi que des besoins du patient et de ses désirs. C'est alors qu'après une étude et une observation des activités de la vie quotidienne du patient que le choix de l'équipement est réalisé.

### **Ce qu'il faut prendre en compte pour le choix de l'équipement :**

Le patient doit accepter les mesures et les modalités qui peuvent être mises en place. Sa motivation joue un rôle important. Ces choix sont fonction de plusieurs critères :

- être à domicile au moment des soins,
- des changements dans la situation de vie,
- des activités pratiquées,
- de la communication,
- de l'aide ambulatoire.

Ces mesures doivent être régulièrement revues afin de vérifier de leurs nécessités et de leurs importances. Etant donné l'évolution de la maladie très rapide, de nouveaux dispositifs doivent être mis en place régulièrement.

### **Les domaines d'action de l'ergothérapeute :**

L'un des aspects importants est l'indépendance du patient. Cela passe par l'analyse des activités quotidiennes qui peuvent se réaliser sans aide. Il est parfois préférable de concentrer les actions sur le changement de techniques ou de certaines pratiques dans l'environnement du patient. Lorsque le patient éprouve des difficultés dans ses tâches quotidiennes, l'ergothérapeute doit apporter une ou des solutions.

En premier lieu, le choix des vêtements est un aspect important notamment avec la taille des boutons, des vêtements sans boutons, des vêtements avec un velcro...

Aussi, lorsque le patient se trouve trop fatigué pour se raser, il pourra s'asseoir dans une chaise qui soutient ses coudes afin qu'il puisse se raser plus facilement.

Un équilibre entre les actions que le patient souhaite faire seul et l'énergie restant pour faire des choses agréables comme passer du temps en famille doit être trouvé.

### **L'environnement :**

La maladie évoluant rapidement, des actions d'anticipation concernant les besoins du patient sont mises en place. Il est notamment important de vérifier l'accessibilité du fauteuil roulant même si le patient est encore apte à marcher. Les escaliers, les couloirs, la salle de bain, les toilettes, l'emplacement de la douche sont des sujets qui doivent être abordés en aval. Des options sont à voir afin d'améliorer l'environnement du patient et ainsi réduire sa fatigabilité.

### **Le matériel :**

Certains outils seront effectifs à un instant « t » mais peuvent ne plus montrer leur utilité rapidement. Une adaptation en continu est nécessaire. L'aspect psychologique est à prendre en compte. Le patient voit son état se détériorer et de nouveaux outils lui sont proposés régulièrement. Le patient doit accepter ses nouveaux outils mais parfois ce n'est pas toujours facile. Les ajustements de l'ergothérapeute doivent être revus en permanence.

### **La technologie :**

De nombreuses options sont disponibles pour aider des personnes ayant un handicap physique. Il s'agit de simples systèmes d'alerte, jusqu'à des méthodes complexes pour faciliter l'utilisation d'un ordinateur. Mais toutes ces options doivent dépendre de ce que souhaite le patient, de son acceptabilité et ses capacités.

### **Les attelles :**

Après avoir analysé l'environnement du patient et de ses capacités, l'ergothérapeute pourra se poser la question d'une certaine utilité d'une orthèse. Le but est l'amélioration de la fonction manuelle en apportant un soutien face à la perte musculaire. Une orthèse peut aussi permettre d'assurer un confort au patient et une certaine autonomie dans certaines activités.

### **Posture, confort et détente :**

Certains ergothérapeutes créent des coussins sur mesure afin de pallier le problème de posture. Ils élaborent des stratégies afin de faciliter la vie du patient tout en réduisant sa fatigue. Le patient cherche à maintenir une certaine routine afin de maintenir son indépendance. Un entraînement à la relaxation peut également être fourni. La tension musculaire serait ainsi réduite. Le sommeil retrouverait une certaine qualité. L'état général du patient serait de meilleure qualité. (100)

L'ergothérapeute est celui qui fait la demande d'entente préalable auprès de l'assurance maladie pour un fauteuil roulant motorisé.

## E. Les infirmiers et les aides à domicile

L'annonce du diagnostic de la maladie est difficile à accepter. Le patient a un sentiment d'injustice, d'impuissance et de désespoir. Le patient se retrouve bouleversé tout comme son entourage. L'infirmier devra développer une relation d'aide en écoutant, informant le patient. Le soutien du patient est primordial. Mais le rôle de l'infirmier ne s'arrête pas là.

### **Les soins d'hygiène :**

L'infirmier devra mettre en avant les capacités du patient et instaurer un climat de confiance. La toilette doit favoriser son bien-être et son confort. L'hypersalivation peut générer un inconfort ainsi qu'une altération de son image. Il est important d'évaluer la fatigabilité du patient.

### **Les mobilisations :**

Les troubles du sommeil sont à l'origine de la fatigue matinale. Les crampes et la spasticité sont des symptômes retrouvés fréquemment. Le patient devra être mobilisé tous les jours. Les changements de position préservent l'intégrité de la peau. Surélever les membres supérieurs et inférieurs permet de limiter les oedèmes de stase.

### **L'alimentation orale :**

Les troubles de la déglutition rendent les repas angoissants pour le patient. L'objectif est de prévenir les fausses routes d'inhalation qui sont responsables des infections respiratoires. L'installation du patient est primordial au cours des repas. Les textures des repas, le fractionnement, l'eau gazeuse ou gélifiée sont autant d'astuces permettant de favoriser l'alimentation du patient.

### **Les troubles respiratoires :**

Le rôle de l'infirmier lors des séances de ventilation non invasive est d'informer, d'installer, de préparer le visage et de réaliser si nécessaire un soin de bouche.

Il est important de s'assurer de la bonne tolérance de la VNI et de dépister les fuites éventuelles en restant à côté du patient quelques minutes. L'humidification doit être fonctionnelle. (101)

Pour parachever cette partie, la prise en charge des patients atteints de SLA est pluridisciplinaire. Chaque intervenant joue un rôle important en s'adaptant à l'évolution de la maladie. Une coordination entre professionnels de santé hospitaliers et extra hospitaliers est primordiale afin d'assurer une prise en charge exhaustive du patient. Nous sommes en tant que professionnels de santé, les garants de la qualité des soins et du bien-être du patient.

## Conclusion

La maladie de Charcot est tout sauf une maladie anodine mais cette dernière reste encore assez méconnue du public.

Cette maladie rare nécessite une prise en charge pluridisciplinaire. C'est la raison pour laquelle le pharmacien joue un rôle primordial dans la pathologie. Il est le garant d'une dispensation de médicaments dans les règles de son art mais aussi d'une information et de conseils appropriés afin d'accompagner le patient et les aidants.

Le patient va se retrouver dans une période de sa vie où des changements radicaux dans sa manière de vivre vont apparaître. Le pharmacien a pour missions de le conseiller, de l'écouter, d'analyser et de veiller à contribuer à son bien-être physique et mental. De par la dispensation de médicaments, d'aromathérapie, de phytothérapie, d'homéopathie, de dispositifs médicaux, d'orthopédie, le pharmacien est au cœur de la santé et de l'accompagnement du patient. Celui-ci va voir sa qualité de vie diminuée de manière drastique. L'évolution de sa pathologie est si rapide qu'il aura besoin d'une aide attentive et adaptée. Cette aide, c'est le pharmacien qui aura le devoir de la fournir en travaillant aussi de manière disciplinée et coordonnée avec les autres professionnels de santé.

Il est important de noter qu'en l'absence de thérapeutique viable et efficace, des astuces et conseils sont la meilleure des manières d'améliorer la qualité de vie du patient. Ce patient a le droit de prétendre à une fin de vie décente et nous pharmaciens, et autres professionnels de santé avons le devoir de répondre à cette attente.

Cette souffrance occasionnée par son état se détériorant sans pouvoir irrémédiablement l'empêcher de croître et de voir la fin inéluctable approcher, pose la question de l'euthanasie. Notons que cette dernière est interdite en France mais autorisée dans certains pays frontaliers.

Le pharmacien et autres professionnels de santé sont les protecteurs de la vie humaine et c'est dans cette perspective qu'il est important de tout mettre en œuvre pour maintenir une qualité de vie, et une fin de vie décente aux patients.

Pour conclure, des perspectives de traitement sont actuellement étudiées afin de trouver un traitement curatif à la maladie. Mais il est difficile de trouver des solutions sans avoir résolu le problème de l'étiologie.

## Liste des figures et tableaux

Figure 1 : Les formes de la maladie - SITE ARSLA

Figure 2 : Critères d'Awaji - "La lettre du neurologue, nerf et muscle, janvier 2012, numéro 1"

Figure 3 : Protocole d'administration Radicut - ATU ANSM

Figure 4 : Coopération interprofessionnel : "cahier 10 de l'ordre des pharmaciens"

Figure 5 : Education thérapeutique : Cahier 10 de l'ordre des pharmaciens"7

Figure 6 : missions du pharmacien : "essentiel santé magazine"

Figure 7 : Technique de Bobath ; cofemer-spasticité

Figure 8 : La déglutition ; site FILSAN, portail-sla.fr

Figure 9 : Position afin d'éviter les fausses routes ; site FILSLAN, portail-sla.fr

Figure 10 : Terminal de communication avec une commande oculaire ; site : tobiidynavox

Figure 11 : Effets bénéfiques de la compression

Figure 12 : Enfile bas ; par Sigvaris

Figure 13 : Examens de la fonction diaphragmatique ; site revmed : La pneumologie dans la prise en charge de la SLA

Figure 14 : Désencombrement ; schéma de respironics

Figure 15 : Les gestes barrières ; site solidarités-santé-gouv, module grippe

Figure 16 : Canne - Canne tripode - Canne anglaise ; site MON-MATERIEL-MEDICAL-EN-PHARMACIE

Figure 17 : Rollator 2 roues - 4 roues ; site MON-MATERIEL-MEDICAL-EN-PHARMACIE

Figure 18 : Fauteuil roulant manuel et électrique ; site MON-MATERIEL-MEDICAL-EN-PHARMACIE

Figure 19 : Lève-personne ; Site ASL.BE

Figure 20 : Verticalisateur ; Site MON-MATERIEL-MEDICAL-EN-PHARMACIE

Figure 21 : Réhausse WC ; site : MON-MATERIEL-MEDICAL-EN-PHARMACIE

Figure 22 : Siège de bains ; site MON-MATERIEL-MEDICAL-EN-PHARMACIE

Figure 23 : Aides à la vie courante ; site MON-MATERIEL-MEDICAL-EN-PHARMACIE

Figure 24 : Communication pendant le repas ; Site FILSLAN – portail-sla.fr

Figure 25 : Aides pendant le repas ; site FILSLAN – portail-sla.fr

Figure 26 : Emetteurs ; site FILSLAN - portail-sla.fr

Figure 27 : Contacteurs ; site FILSLAN - portail-sla.fr

Figure 28 : Lit médicalisé ; site MON-MATERIEL-MEDICAL-EN-PHARMACIE

Figure 29 : Les différents matelas ; site MON-MATERIEL-MEDICAL-EN-PHARMACIE

Figure 30 : Les différents colliers cervicaux ; site FILSLAN – portail-sla.fr

Figure 31 : Syndrome de la Tête TOMBANTE ; Cours DES des MPR de Lille 2012

Figure 32 : Les coussins de lit : site FILSLAN – portail-sla.fr

Figure 33 : Les différents appuis tête ; site FILSLAN

Figure 34 : Problèmes locomoteurs ; Cours DES des MPR de Lille 2012

Figure 35 : RELEVEURS DE PIED ET CHAUSSAGE ; COURS DES DES MPR DE LILLE 2012

Figure 36 : Aides à la communication sur l'alimentation entérale ; site FILSLAN – portail-sla.fr

Tableau 1 : Les effets indésirables - RCP Rilutek

Tableau 2 : Enrichissement des plats ; site FILSLAN – portail-sla.fr

## Abréviations

SLA : Sclérose latérale amyotrophique

SOD : Superoxyde dismutase

BMAA :  $\beta$ -N-méthylamino-L-alanine

IMC : Indice de masse corporel

ATP : Adénosine triphosphate

ARNm : Acide ribonucléique messenger

EMG : Electromyogramme

IRM : Imagerie par résonance magnétique

ENMG : Electroneuromyogramme

CPK : Créatine Kinase

LCR : Liquide céphalo rachidien

AMM : Autorisation de mise sur le marché

ANSM : Agence nationale de sécurité du médicament

ATU : Autorisation temporaire d'utilisation

FDA : Food and Drug Administration

IPS : Cellules pluripotentes induites

IRS : Inhibiteurs de la recapture de la sérotonine

HAS : Haute autorité de santé

EFR : Examen de la fonction respiratoire

VNI : Ventilation non invasive

AINS : Anti-inflammatoires non stéroïdiens

LFSS : Loi de financement de la sécurité sociale

TENS : Neurostimulation électrique transcutanée

MPR : Médecine physique et de réadaptation

## Bibliographie

- (1) <https://maladiedecharcot.org/>
- (2) <http://www.ffn-neurologie.fr/grand-public/maladies/la-scl%C3%A9rose-lat%C3%A9rale-amyotrophique-sla>
- (3) <https://www.arsla.org/la-sla-cest-quoi/>
- (4) Cours sur les Maladies neuromusculaires de Madame Rioux-Bilan Agnès de 2015
- (5) Thèse « Vie et œuvre de Jean-Martin Charcot » par Monsieur Corniou Olivier, de 2002
- (6) <https://als.be/fr/La-SLA-un-traitement-de-guerison-en-vue>
- (7) <http://www.fondation-thierry-latran.org/maladie-de-charcot/sla-dite-maladie-de-charcot/>
- (8) <https://als.be/fr/Cest-quoi-la-SLA>
- (9) <http://www.sla-suisse.ch/fr/quicklinks/medias/sla/>
- (10) <https://icm-institute.org/fr/sla/>
- (11) <https://tel.archives-ouvertes.fr/tel-01227811/document>
- (12) <http://invs.santepubliquefrance.fr/Dossiers-thematiques/Maladies-chroniques-et-traumatismes/Maladies-neurodegeneratives/La-sclerose-laterale-amyotrophique>
- (13) [http://opac.invs.sante.fr/doc\\_num.php?explnum\\_id=6904](http://opac.invs.sante.fr/doc_num.php?explnum_id=6904)
- (14) [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=FR&Expert=803](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=803)
- (15) [https://www.sciencesetavenir.fr/sante/os-et-muscles/la-longevite-de-l-astrophysicien-stephen-hawking-un-mystere-pour-la-science\\_122031](https://www.sciencesetavenir.fr/sante/os-et-muscles/la-longevite-de-l-astrophysicien-stephen-hawking-un-mystere-pour-la-science_122031)
- (16) Thèse « Epidémiologie de la sclérose latérale amyotrophique » par Hamidou Bello, en 2015.
- (17) <https://www.inserm.fr/information-en-sante/dossiers-information/sclerose-laterale-amyotrophique-sla-maladie-charcot>
- (18) <http://www.slapratique.fr/les-axes-de-recherche>
- (19) <http://www.frcneurodon.org/comprendre-le-cerveau/le-cerveau-malade-et-ses-maladies-neurologiques/la-maladie-de-charcot-ou-sclerose-laterale-amyotrophique-sla/>
- (20) [http://www.ipubli.inserm.fr/bitstream/handle/10608/6346/MS\\_2008\\_12\\_1077.pdf](http://www.ipubli.inserm.fr/bitstream/handle/10608/6346/MS_2008_12_1077.pdf)

- (21) Thèse « Sclérose latérale amyotrophique – Etude de suivi sous traitement par Riluzole » par Bermont Sophie en 2000
- (22) Mark P. Mattson Pathogenesis of Neurodegenerative Disorders, National Institute on Aging, Baltimore, MD - 2001 Humana Press Inc
- (23) <https://academic.oup.com/aje/article/176/3/233/100264>
- (24) <https://als.be/fr/l%E2%80%99alcool-diminue-le-risque-de-la-sla>
- (25) <https://www.als-centrum.nl/het-eten-van-vette-vis-verkleint-risico-op-als/>
- (26) <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0161813X12000770>
- (27) <https://jnnp.bmj.com/content/84/9/976.short>
- (28) <http://www.bdsp.ehesp.fr/Base/482291/>
- (29) <http://www.cofemer.fr/UserFiles/File/SNP9sla.pdf>
- (30) <https://als.be/fr/le-r%C3%B4le-du-glutamate-dans-la-sla>
- (31) <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/ScleroseLateraleAmyotrophique-FRfrPub106v01.pdf>
- (32) <https://als.be/fr/variantes-slp-et-amp>
- (33) [https://www.reseauneurocentre.fr/15E138B0-BDA5-4509-908E-7EA48D866C11\\_files/CRBirminghamcomplet.pdf](https://www.reseauneurocentre.fr/15E138B0-BDA5-4509-908E-7EA48D866C11_files/CRBirminghamcomplet.pdf)
- (34) site HAS-SLA
- (35) Thèse « SLA : prise en charge thérapeutique » par Carine Dupuis en 2000 à Limoges.
- (36) [https://www.arsla.org/wp-content/uploads/2015/11/pnds-sclerose\\_laterale\\_amyotrophique\\_sla.pdf](https://www.arsla.org/wp-content/uploads/2015/11/pnds-sclerose_laterale_amyotrophique_sla.pdf)
- (37) <http://www.sla-pratique.fr/les-axes-de-recherche/a-visee-diagnostique>
- (38) <http://sla-quebec.ca/images/finder/files/PDFS%20AND%20ATTACHMENTS%20-%20Phil/ABOUT%20ALS/Resources/Fact%20sheets%20-%20English%20and%20french/Tests%20g%C3%A9n%C3%A9tiques%20pour%20la%20SLA.pdf>
- (38) <http://www.edimark.fr/Front/frontpost/getfiles/18174.pdf> ; critères D'Awaji
- (39) [http://www.medecine.ups-tlse.fr/dcem3/module15/neurologie/hp/Sclerose\\_laterale\\_amyotrophique.pdf](http://www.medecine.ups-tlse.fr/dcem3/module15/neurologie/hp/Sclerose_laterale_amyotrophique.pdf)
- (40) [https://cdn.uclouvain.be/public/Exports%20reddot/ebim/documents/SLA\\_.pdf](https://cdn.uclouvain.be/public/Exports%20reddot/ebim/documents/SLA_.pdf)
- (41) <http://www.academie-medecine.fr/wp-content/uploads/2018/01/2016.7.pdf>

- (41) <http://www.em-consulte.com/en/module/displayarticle/article/102540/impression/vue4>
- (42) [https://www.jle.com/download/nro-280632-les\\_outils\\_de\\_neuroradiologie\\_dans\\_la\\_sclerose\\_laterale\\_amyotrophique--XBEp5H8AAQEAAAz7PVgAAAAR-a.pdf](https://www.jle.com/download/nro-280632-les_outils_de_neuroradiologie_dans_la_sclerose_laterale_amyotrophique--XBEp5H8AAQEAAAz7PVgAAAAR-a.pdf)
- (43) [https://www.vidal.fr/actualites/19507/teglutik\\_5\\_mg\\_ml\\_nouvelle\\_specialite\\_de\\_riluzole\\_en\\_suspension\\_buvable/](https://www.vidal.fr/actualites/19507/teglutik_5_mg_ml_nouvelle_specialite_de_riluzole_en_suspension_buvable/)
- (44) [http://ec.europa.eu/health/documents/community-register/2014/20141219130559/anx\\_130559\\_fr.pdf](http://ec.europa.eu/health/documents/community-register/2014/20141219130559/anx_130559_fr.pdf)
- (45) <http://www.fondation-thierry-latran.org/maladie-de-charcot/traitement-de-la-sla/>
- (46) [https://www.an-sm.sante.fr/var/an-sm\\_site/storage/original/application/69245704e85c1b9aec9e94992aed4d77.pdf](https://www.ansm.sante.fr/var/an-sm_site/storage/original/application/69245704e85c1b9aec9e94992aed4d77.pdf)
- (47) <https://als.be/fr/Therapie-par-cellules-souches-est-sure-pour-les-patients-SLA>
- (48) Articles L 5125- et L 5125-1-1A du CSP
- (49) Marin et al. JNNP 2010 ; Limousin et al. J Neurol Sci 2010 ; Dorst et al, 2011.  
[https://cdn.uclouvain.be/public/Exports%20reddot/ebim/documents/SLA\\_.pdf](https://cdn.uclouvain.be/public/Exports%20reddot/ebim/documents/SLA_.pdf)
- (50) [https://ansm.sante.fr/var/an-sm\\_site/storage/original/application/9771c86bf98d7af854c30b202846ab35.pdf](https://ansm.sante.fr/var/an-sm_site/storage/original/application/9771c86bf98d7af854c30b202846ab35.pdf)
- (51) <http://www.cofemer.fr/UserFiles/File/SNP9sla.pdf>
- (52) <https://www.orpha.net/data/patho/Pub/fr/ScleroseLateraleAmyotrophique-FRfrPub106.pdf>
- (53) [https://www.orpha.net/data/patho/Han/Int/fr/ScleroseLateraleAmyotrophique\\_FR\\_fr\\_HAN\\_ORPHA803.pdf](https://www.orpha.net/data/patho/Han/Int/fr/ScleroseLateraleAmyotrophique_FR_fr_HAN_ORPHA803.pdf)
- (54) [https://cdn.uclouvain.be/public/Exports%20reddot/ebim/documents/SLA\\_\\_.pdf](https://cdn.uclouvain.be/public/Exports%20reddot/ebim/documents/SLA__.pdf)
- (55) [https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/07-036\\_sla-guide\\_sans\\_lap.pdf](https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/07-036_sla-guide_sans_lap.pdf)
- (56) [http://www.medecine.ups-tlse.fr/dcem3/module15/neurologie/hp/Sclerose\\_laterale\\_amyotrophique.pdf](http://www.medecine.ups-tlse.fr/dcem3/module15/neurologie/hp/Sclerose_laterale_amyotrophique.pdf)
- (57) [https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/Sclerose\\_laterale\\_amyotrophique\\_long.pdf](https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/Sclerose_laterale_amyotrophique_long.pdf)
- (58) <http://www.cofemer.fr/UserFiles/File/2cSpasROMred.pdf>
- (59) <https://www.vidal.fr/substances/23038/tizanidine/>

- (60) <https://www.em-consulte.com/en/article/750087>
- (61) Livre des Huiles essentielles : le Mag' de Didier Pesoni, pharmacien, Editions Terres d'essences de 2018
- (62) Livre « Précis de phyto-Aroma thérapie » par Danielle Roux et le Docteur Daniel Sciméca, Editions Alpen, 2018
- (63) Livre d'Homéopathie : « Guide familial de l'homéopathie » par le Docteur Alain Horvilleur
- (64) [http://www.chu-limoges.fr/IMG/pdf/deglutition\\_2010w.pdf](http://www.chu-limoges.fr/IMG/pdf/deglutition_2010w.pdf)
- (65) [http://fr.ap-hm.fr/sites/default/files/centremnmsla\\_rub14\\_28\\_1.pdf](http://fr.ap-hm.fr/sites/default/files/centremnmsla_rub14_28_1.pdf)
- (66) <https://pepitem-depot.univ-lille2.fr/nuxeo/site/esupversions/b0b28bcc-4e76-47ca-9ae7-1b4ad219e124>
- (67) <http://www.centre-sla-paris.fr/wp-content/uploads/2016/12/Synth%C3%A8se-Les-troubles-de-d%C3%A9glutition-dans-la-SLA.pdf>
- (68) [http://www.myobase.org/doc\\_num.php?explnum\\_id=8558](http://www.myobase.org/doc_num.php?explnum_id=8558)
- (69) <https://www.vidal.fr/substances/3966/scopolamine/>
- (70) [https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Urgences\\_ScleroseLateraleAmyotrophique-frPro106.pdf](https://www.orpha.net/data/patho/Pro/fr/Urgences_ScleroseLateraleAmyotrophique-frPro106.pdf)
- (71) <https://www.tobiidynavox.com/fr/apprendre/indications/amyotrophic-lateral-sclerosis-als/supporting-communication/>
- (72) <http://www.andrecontrelasla.be/spip.php?article429>
- (73) <https://alfournet.wordpress.com/2009/12/09/communication-alternative-dans-la-sclerose-laterale-amyotrophique/>
- (74) Site CEDH -> Fiches thérapeutiques : Homéopathie
- (75) [http://www.farm.ucl.ac.be/FARM2133/2010-2011/VanBambeke/dossier\\_laxatifs\\_actualites-pharmaceutiques-2010.pdf](http://www.farm.ucl.ac.be/FARM2133/2010-2011/VanBambeke/dossier_laxatifs_actualites-pharmaceutiques-2010.pdf)
- (76) <https://www.nutricia.fr>
- (77) Catalogue Sigvaris
- (78) <http://www.sla-pratique.fr/les-traitements/toux-et-troubles-respiratoires>
- (79) <https://als.be/fr/probl%C3%A8mes-respiratoires>
- (80) <https://www.revmed.ch/RMS/2009/RMS-226/Le-pneumologue-dans-la-prise-en-charge-de-la-sclerose-laterale-amyotrophique-vers-moins-de-pessimisme>

- (81) [https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c\\_1517778/fr/l-assistance-respiratoire-dans-la-sclerose-laterale-amyotrophique](https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_1517778/fr/l-assistance-respiratoire-dans-la-sclerose-laterale-amyotrophique)
- (82) <https://www.srlf.org/wp-content/uploads/2015/11/1101-Reanimation-Vol20-N1S2-pS510-S511.pdf>
- (83) [https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2015-03/bzd\\_insomnie\\_v2.pdf](https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2015-03/bzd_insomnie_v2.pdf)
- (84) <https://www.vaccination-info-service.fr> -> module grippe
- (85) <https://www.ameli.fr> -> grippe
- (86) [https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c\\_2867511/en/utilisation-du-vaccin-contre-la-grippe-saisonniere-fluarixtetra-chez-les-nourrissons-et-enfants-ages-de-6-mois-a-3-ans](https://www.has-sante.fr/portail/jcms/c_2867511/en/utilisation-du-vaccin-contre-la-grippe-saisonniere-fluarixtetra-chez-les-nourrissons-et-enfants-ages-de-6-mois-a-3-ans)
- (87) [https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/aide-memoire\\_vaccination\\_grippe\\_2015-2016\\_v2.pdf](https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/aide-memoire_vaccination_grippe_2015-2016_v2.pdf)
- (88) [https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2018-08/recommandation\\_vaccinale\\_extension\\_des\\_competences\\_des\\_professionnels\\_de\\_sant\\_e\\_en\\_matiere\\_de\\_vaccin\\_2018-08-08\\_14-46-16\\_310.pdf](https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2018-08/recommandation_vaccinale_extension_des_competences_des_professionnels_de_sant_e_en_matiere_de_vaccin_2018-08-08_14-46-16_310.pdf)
- (89) [http://inpes.santepubliquefrance.fr/10000/themes/vaccination/guide-vaccination-2012/pdf/GuideVaccinations2012\\_Vaccination\\_contre\\_la\\_grippe\\_saisonniere.pdf](http://inpes.santepubliquefrance.fr/10000/themes/vaccination/guide-vaccination-2012/pdf/GuideVaccinations2012_Vaccination_contre_la_grippe_saisonniere.pdf)
- (90) <https://mon-materiel-medical-en-pharmacie.fr/>
- (91) <https://als.be/fr/conseils>
- (92) [https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2009-10/evaluation\\_tens.pdf](https://www.has-sante.fr/portail/upload/docs/application/pdf/2009-10/evaluation_tens.pdf)
- (93) <http://www.cliniquedumotoneurone.fr/fr/prise-en-charge-de-la-sla/ergotherapeute/65-le-steppage-ou-pied-tombant.html>
- (94) Cours d'orthopédie par Lydwin Hounkanlin
- (95) [http://www.centre-sla-paris.fr/?page\\_id=99](http://www.centre-sla-paris.fr/?page_id=99)
- (96) <https://als.be/fr/node/801>
- (97) site FILSLAN ; [www.portail-sla.fr](http://www.portail-sla.fr)
- (98) <https://als.be/fr/node/805>
- (99) <https://portail-sla.fr/informations-fiches-conseils/>
- (100) <https://als.be/fr/node/802>
- (101) <http://splf.fr/wp-content/uploads/2015/03/Power-point-SLA-25-01-12.pdf>

## Le Serment de Galien

Je jure, en présence des maîtres de la faculté et de mes condisciples :

**D'**honorer ceux qui m'ont instruit dans les préceptes de mon art et de leur témoigner ma reconnaissance en restant fidèle à leur enseignement.

**D'**exercer, dans l'intérêt de la santé publique, ma profession avec conscience et de respecter non seulement la législation en vigueur, mais aussi les règles de l'honneur, de la probité et du désintéressement.

**De** ne jamais oublier ma responsabilité, mes devoirs envers le malade et sa dignité humaine, de respecter le secret professionnel.

**En** aucun cas, je ne consentirai à utiliser mes connaissances et mon état pour corrompre les mœurs et favoriser des actes criminels.

**Que** les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

**Que** je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

## Résumé : La Sclérose Latérale Amyotrophique

La maladie Charcot est une maladie neuro-dégénérative rare, d'évolution fatale et incurable. De nombreuses hypothèses sont proposées et encore étudiées afin d'expliquer les causes de développement de la Sclérose latérale amyotrophique. De ce fait, il n'existe qu'un traitement pourvu d'une AMM : il s'agit du riluzole qui prolonge la survie du patient de quelques mois. D'autres traitements sont encore au stade d'étude clinique.

La SLA est à l'origine d'une atteinte des fibres nerveuses du système nerveux moteur engendrant en fonction de la forme de la pathologie (forme spinale ou forme bulbaire) des symptômes très handicapants pour le patient. Spasticité, faiblesse musculaire, troubles de la déglutition, troubles respiratoires, troubles de la circulation sanguine, troubles de la parole, troubles de l'alimentation, asthénie et douleurs sont autant de symptômes que le patient aura à affronter au cours de la maladie. Ses activités quotidiennes seront totalement chamboulées. Son autonomie sera remise en cause.

Le pharmacien joue un rôle primordial dans la prise en charge du patient afin d'améliorer sa qualité de vie. Elle consiste à prolonger la vie du malade mais aussi à associer d'autres thérapeutiques, aides techniques, dispositifs médicaux et soutiens psychologies afin de pallier les symptômes de la maladie. Le pharmacien est en étroite collaboration avec les autres professionnels de santé afin de mettre en place tous les services pouvant aider le patient à surmonter cette terrible maladie.

### **Mots clés :**

Sclérose Latérale Amyotrophique

Dégénérescence neuromusculaire

Riluzole

Symptômes

Conseils

Accompagnement