



**MODULE
CHARCOT**

**La Sclérose Latérale
Amyotrophique**

SLA

ou

Maladie de Charcot

Le Module Charcot

La SLA est-elle présente dans chacune des branches de l'enseignement médical et paramédical ? Le constat est, qu'aujourd'hui, de nombreux généralistes, soignants et aides-soignants, ignorent tout de cette maladie.

Ce module, sans prétendre être à caractère scientifique, est un condensé des bases nécessaires à la compréhension de la Sclérose Latérale Amyotrophique (SLA), ou maladie de Charcot, non pas rédigé sous la forme d'un cours théorique, mais exprimé par un vécu de sept années de lutte contre la dégénérescence musculaire et de la perte totale des fonctions vitales.

A 45 ans (juillet 2005), les premiers symptômes sont apparus. Très actif en cette période : Instructeur TPM, enseignant en stratégie de maintenance et biologiste marin, pour l'essentiel, j'ai vu ma vie s'arrêter pour laisser place à une nouvelle aventure, un combat permanent contre la perte progressive de mes fonctions vitales. Face à un tel changement, la loi naturelle « s'adapter ou mourir » prend tout son sens. Après avoir franchi l'ensemble des étapes des formes spinale et bulbaire, je vais tenter de retranscrire au mieux l'évolution de la maladie telle que je l'ai vécue.

Jean-Martin CHARCOT

(1825 – 1893)

Clinicien et neurologue français, professeur d'anatomie pathologique en 1860, il est l'un des fondateurs de la neurologie moderne. En 1868, il décrit la sclérose en plaques, avec son collègue et ami Alfred Vulpian et, l'année suivante, la sclérose latérale amyotrophique, une maladie dégénérative, à laquelle son nom restera attaché.

En 1882, la première chaire mondiale de neurologie est créée pour lui, et il fonde une école de neurologie à la Salpêtrière. Il met en évidence le rapport entre les lésions de certaines parties du cerveau et les atteintes motrices.



Au cours de la même année, il réhabilite l'hypnose dans ses travaux sur les paralysies hystériques : la léthargie, la catalepsie, le somnambulisme et l'amnésie. Sigmund Freud est l'un de ses élèves. Son fils Jean-Baptiste Charcot (1867-1936), médecin également, est explorateur et auteur de travaux océanographiques dans les régions polaires.

Sommaire

1. Qu'est-ce que la SLA ?
2. Un exemple d'évolution
3. La SLA vue de l'intérieur
4. Maladie et psychologie
5. Les conséquences physiologiques
6. L'assistance mécanique
7. La trachéotomie



Qu'est-ce que la SLA ?

La SLA est liée à une dégénérescence des neurones moteurs, entraînant une perte de motricité progressive des membres (atteinte spinale), pouvant aller jusqu'à entraîner une paralysie totale. Cette dégénérescence peut toucher également les muscles respiratoires et ceux de la déglutition (atteinte bulbaire), qui est susceptible de nécessiter l'assistance de machines qui se substituent alors aux fonctions vitales.

Le cas le plus fréquent débute par une atteinte spinale et avec un décalage de quelques mois à plusieurs années, s'en suit une atteinte bulbaire.

Les formes sporadiques :

Ce sont les formes les plus courantes, qui touchent 90 à 95% des cas de SLA. La tranche d'âge touchée par les formes sporadiques se situe entre 40 et 70 ans.

Deux types de SLA sporadique se distinguent :

- La forme de début spinale : compte 80% des cas de formes sporadiques. Elle débute par l'atteinte d'un membre, pouvant toucher une main, réduisant progressivement sa capacité à la préhension (pince pouce-index), mais elle peut aussi atteindre en premier les membres inférieurs, altérant la motricité jusqu'à rendre la marche impossible.
- La forme de début bulbaire : compte 20% des cas de formes sporadiques et affecte la parole et la déglutition.

La forme familiale :

- Beaucoup plus rare, cette forme est héréditaire et considérée comme telle lorsque deux cas sont déclarés au sein d'une famille. Elle concerne de 5 à 10% des personnes atteintes de SLA; D'autre part, les patients atteints de cette forme sont fréquemment beaucoup plus jeunes, certains ayant à peine plus de 20 ans.

Le mécanisme de la SLA :

La SLA est une maladie neurologique progressive touchant sélectivement les systèmes moteurs. La perte de motricité est la conséquence d'une dégénérescence, c'est-à-dire d'une mort cellulaire des motoneurones, les cellules nerveuses (neurones) qui commandent les muscles volontaires.

L'atteinte concerne deux types de motoneurones qui sont situés à des niveaux différents du système nerveux : les motoneurones "centraux" et les motoneurones "périphériques" :

Les motoneurones centraux sont localisés dans le cerveau au niveau d'une région spécialisée dans la motricité appelée le cortex moteur : ils reçoivent l'ordre d'exécution du mouvement et le transmettent au tronc cérébral et à la moelle épinière.

Les motoneurones périphériques sont situés dans le tronc cérébral et la moelle épinière, directement connectés avec les muscles à qui ils transmettent l'ordre d'effectuer le mouvement.

Source : Réseau SLA Île-de-France – Rédaction Pierre-François Pradat

Un exemple d'évolution

L'évolution de la SLA ne suit pas un modèle bien défini. Bien au contraire, d'une progression lente à la forme foudroyante, de la forme respiratoire qui entraîne rapidement le patient en situation de détresse respiratoire à la forme spinale qui concerne la motricité des membres. C'est l'un des cas les plus fréquents que je vais vous décrire, mon cas depuis 7 ans.

Juillet 2005, tout a commencé par une gêne à la main droite, avec une faiblesse de la pince pouce-index au réveil. La pratique des jeux d'adresse, l'écriture, le bricolage, devenaient périlleux au fil des semaines et des mois, alors que l'atrophie musculaire gagnait la main, le bras, puis le côté gauche et, très progressivement, les jambes. La marche devenant difficile, incertaine, après une année passée et quelques mauvaises chutes, je devais accepter la fin de mon autonomie et l'assistance obligatoire d'une personne à mes côtés. Dans le même temps, j'ai dû abandonner mon véhicule et me faire transporter à mon entreprise en y réduisant progressivement le nombre de journées de présence.

Décembre 2006, la motricité des membres inférieurs devenant trop faible, le recours à un fauteuil électrique s'imposait pour mes sorties, puis en intérieur avec un plus petit modèle. L'approche et la position assise pour travailler au bureau était, jusque-là, relativement confortable. Le petit fauteuil (un Gochair), s'imbriquait parfaitement, légèrement en biais, devant l'ordinateur que je contrôlais par les mouvements de la tête, la main droite ne pouvant plus, depuis quelques temps, manipuler et utiliser le clic de la souris. Ce Gochair me permettait également de me mettre à table en famille et de me

laisser nourrir à la cuillère comme un bébé. Mais ô combien il était important de pouvoir encore partager ces instants d'intimité ! La forme bulbaire, succédant ou s'additionnant à la forme spinale, rendait de plus en plus difficile l'absorption d'aliments, mixés, puis liquéfiés, tout comme l'aspiration de liquides à la paille qui demandait tout de même un effort musculaire qu'une personne valide ne soupçonne pas.

Nous sommes fin 2008 et je me prépare à l'alitement quasi permanent, avec l'utilisation d'un verticalisateur pour aller encore quelques temps sur le fauteuil du salon, puis faire seulement les aller-venue aux toilettes

L'année 2009 a été celle de la descente vers la paralysie totale. Au mois de novembre, l'alimentation étant devenue insuffisante, au risque de causer une perte de poids importante et une carence en protéines, vitamines..., le recours à la sonde gastrique (gastrostomie) était inévitable, un choix vital pour continuer à lutter contre la maladie. La pose du bouton se réalise en deux étapes : une sonde provisoire que l'on garde environ deux mois, avant la pose du bouton, après cicatrisation de la stomie (déviation chirurgicale d'un conduit naturel).

Deux mois plus tard, l'atrophie des muscles respiratoires ne me permettait plus d'expectorer correctement les sécrétions bronchiques et, inévitablement, l'accident respiratoire devait survenir. Le 17 janvier 2010, un dimanche soir, j'ai fait un blocage respiratoire. Durant 3 à 4 minutes, très serein, Valérie me tenait la main, puis quelques secondes avant de perdre connaissance, j'ai accepté l'intervention des pompiers. Je me suis réveillé trois jours plus tard aux urgences de Martigues, trachéotomisé.

La SLA vue de l'intérieur

Le diagnostic de la SLA passe par une série d'examens dont l'électromyogramme (EMG) qui est la principale investigation permettant de confirmer une atteinte des motoneurones de la corne intérieure de la moelle épinière et qui permet d'en apprécier l'importance et l'étendue.

Dans la forme la plus courante, que je vis depuis 7 années, tout commence par le constat d'une perte de motricité. La préhension devient de plus en plus difficile et, jusqu'à ce que tombe le diagnostic, l'espoir de remédier à cette « gêne », reste intact. Entre le résultat du ou des premiers EMG et l'interprétation du neurologue, s'écoule un laps de temps qui, face à l'importance du résultat ne peut nous empêcher d'ouvrir le rapport de l'examen et de découvrir sur le web ce qui nous attend, la phrase la plus cruelle étant : « espérance de vie, 3 à 5 ans ». Là, abasourdi, on se prend un mur en pleine face !

L'évolution est très variable. Certains patients marchent, parlent, respirent ou mangent avec plus ou moins d'autonomie durant des années, mais on parle également de forme foudroyante, où la perte des fonctions vitales survient en quelque mois. La perte progressive de son emploi, de ses activités de loisir, puis des choses simples de la vie dont on n'en a jamais vraiment apprécié la valeur : marcher, respirer, boire, manger... disparaissent progressivement, nous laissant quelque part le temps de s'adapter par des moyens mécaniques : mixage des aliments pour l'alimentation, aide à la mobilité, à l'expression...

Mais tout n'est que temporaire et notre corps devient inerte, beaucoup le qualifient de « prison ».

Nombreuses sont les thérapies qui consistent à « retarder » la dégradation des fonctions musculaires : kinésithérapie, balnéothérapie, puis séances d'orthophonie... Sachant que seule une gymnastique passive (manipulations, mobilisations) est recommandée. Tout effort musculaire est à proscrire, ne faisant qu'accroître le stress et la dégradation des fibres contractiles qui constituent le muscle.

L'impossibilité de s'exprimer, lorsque survient une douleur ou une vive démangeaison, sans pouvoir intervenir, requiert une attention particulière de la part de l'entourage, proches, soignants, aides-soignants, car la communication ne passe plus que par le regard qui, par la force des choses, devient de plus en plus expressif. Dans notre cas, perdre l'usage de la parole sans pouvoir compenser par le moindre signe, si ce n'est par quelques mimiques, nécessite le recours à des technologies de substitution, à commencer par des panneaux d'icônes et de lettres, jusqu'aux systèmes de poursuite oculaire permettant d'utiliser un ordinateur par les mouvements et clignements des yeux. Même s'ils sont très onéreux, leur raison d'être est vitale tant il est important de pouvoir appeler ou simplement signaler un problème, une simple douleur ou une difficulté respiratoire.

Chaque personne intervenant auprès d'un patient SLA doit adapter ses gestes, ses manipulations et la manière de le disposer dans un fauteuil ou un lit. Du fait de notre fonte musculaire, les appuis peuvent être douloureux, jusqu'à provoquer des escarres en cas de position prolongée. Soulever un membre en le serrant dans sa main peut être douloureux. En fin, le point le plus

délicat, est le positionnement et les déplacements de la tête. Lorsque les muscles du cou s'affaiblissent, la tête se balade dans tous les sens, ce qui provoque un sentiment d'insécurité qui ne peut être compensé que par une totale confiance à son entourage.

Maladie et psychologie

Le recours à un psychologue est systématiquement préconisé par le corps médical pour le patient ainsi que pour son entourage proche. Chacun réagit différemment face à la maladie, de la dépression totale, en passant par le refus du fauteuil ou des substitutions aux fonctions vitales, à l'acceptation et la volonté de combattre le destin. Cette aide est parfois bénéfique, accompagnée ou non d'antidépresseurs. Mais il est indéniable que l'amour et l'amitié de l'entourage joue un rôle primordial dans l'équilibre mental du malade. Malgré tout, la raison la plus importante de vouloir s'accrocher à la vie est de garder une activité. La technologie permet, même aux stades les plus avancés de la maladie, d'utiliser toutes les fonctionnalités d'un ordinateur (portable pour les personnes alitée), grâce aux systèmes de poursuite oculaire et autres adaptations plus simples pour ceux qui ne sont pas très à l'aise avec l'informatique. Certains écrivent des livres, d'autres créent des blogs, des sites Web pour partager leur passion, parler de la maladie...

« Se sentir utile c'est rester vivant »

S'occuper l'esprit, se réveiller au matin en sachant qu'on a quelque chose à faire, s'engager pour une cause...

Les conséquences physiologiques

Au-delà de la fonte musculaire, la perte des fonctions vitales entraîne le patient vers des choix vitaux. Il y a deux nouvelles étapes à franchir. Face à une carence alimentaire due à une dégénérescence des muscles de la déglutition et une alimentation insuffisante, se pose alors le choix d'une sonde gastrique, seul moyen d'apporter au corps les nutriments dont il a besoin. Un autre choix, beaucoup plus délicat, est celui qui se pose lorsque la capacité respiratoire devient insuffisante et met le patient en situation de détresse respiratoire. Le seul recours à un moyen de prolonger sa vie, est la mise en place d'une assistance respiratoire par ventilation au masque, ou par la pose d'une trachéotomie si cela est nécessaire.

Le patient qui refuse l'une ou l'autre des solutions sait que sa fin de vie est proche. Il perdra la vie, soit par une carence alimentaire, soit par un blocage respiratoire dû à l'impossibilité d'expectorer les sécrétions bronchiques.

Une fois l'organisme assisté par des machines pour les fonctions principales, l'espérance de vie n'a plus de limite pour autant que le suivi médical soit adapté et la surveillance sans faille. Il existe, pour cela des formations spécifiques pour chaque type de machine utilisée.

Les principaux effets indésirables de la maladie sont l'hypersalivation, les démangeaisons localisées, les infections trachéales, puis les œdèmes, phlyctènes, escarres...

L'hypersalivation est due principalement à l'atteinte bulbaire qui empêche la déglutition naturelle de la salive. Lorsque la production de salive dépasse le litre par jour, il n'est possible que d'en ralentir la quantité avec divers traitements testés et non sans effets secondaires avec, par exemple, les injections de scopolamine. Mais lorsqu'un effet indésirable devient insupportable, nous sommes prêts à tout essayer pour retrouver un équilibre acceptable.

Les démangeaisons, lorsqu'elles sont vives, localisées et actives en plusieurs endroits simultanément, sont une véritable torture pour le patient qui n'a aucune possibilité de se soulager. Lorsqu'une démangeaison est localisée, on parle de terrain favorable, qui peut perdurer plusieurs semaines, plusieurs mois, mais qui la plupart du temps change régulièrement de zone. Dans le cas de la SLA, le problème est souvent relatif aux contacts avec les cales des bras, des jambes ou du cou. Ce n'est ni de l'eczéma, ni de l'urticaire, ni une réaction allergène. Encore un des mystères de la SLA, forcément lié à la fonte musculaire ou à l'immobilité, mais aucun traitement n'a fait preuve d'efficacité.

Les infections bactériennes, pour certaines issues d'un séjour aux urgences suite à la pose d'une canule (trachéotomie): staphylocoques, pyocyanique... dont on ne se défait jamais ou très difficilement. Il est nécessaire d'effectuer des prélèvements à chaque changement de canule (mensuel) et de traiter en fonction de l'antibiogramme. Les désagréments qui accompagnent les infections sont essentiellement fatigue, remontées acides et goût désagréable en bouche, surtout au réveil.

Pour éviter les lésions cutanées, il est nécessaire de varier le plus souvent possible la position du corps, des membres et d'être

attentif au cours des toilettes à tout départ de lésion, œdème ou poche de liquide sous-cutanée (phlyctène), pour prévenir de toute aggravation.

L'assistance mécanique

Mes fonctions vitales sont maintenant assurées par des machines. Ma vie ne dépend que de leur fiabilité à remplir leur fonction première, mais aussi à signaler tout dysfonctionnement.

Les différentes fonctions assurées par les machines :

- L'alimentation : est assurée par une pompe volumétrique qui régule le débit. Celui-ci doit être adapté à l'équilibre du transit, les valeurs se situant en moyenne entre 200 et 300 ml/h. L'aliment se présente sous la forme d'une pâte contenant calories, protéines, vitamines... nécessaires à l'organisme et elle est directement injectée dans l'estomac par la sonde gastrique.
- Le respirateur assure l'inspiration et l'expiration. Le paramétrage est réalisé par un spécialiste : durée de cycle, volume ... et doit être parfaitement adapté pour le confort du patient. Il se peut que l'appareil se dérègle suite à un encombrement prolongé ou pour un dysfonctionnement quelconque. Le rythme respiratoire peut s'accélérer et devenir incontrôlable. Il est indispensable d'avoir toujours deux machines à disposition en cas de dysfonctionnement.
- L'humidificateur, également nommé « cascade », a pour rôle d'injecter dans le conduit du respirateur une quantité

d'eau ppi (pour préparation injectable) paramétrable. Il n'est pas nécessaire de mettre en service la résistance de réchauffement de l'air qui peut causer un désagrément. Il faut veiller à ce que le niveau d'eau soit toujours correct.

- Le cough assist, qui se traduit par « assistance à la toux », s'utilise lorsque l'encombrement trachéal est important et lorsqu'une simple aspiration n'est pas suffisamment efficace. La machine simule une toux et permet d'expectorer les sécrétions.
- L'aspirateur buccal ou trachéal est une machine qui permet d'aspirer la salive ou les glaires de la bouche et, pour les patients trachéotomisés, les sécrétions bronchiques qui apparaissent avec la forme bulbaire et s'accroissent avec l'évolution de la maladie. Lorsque les sécrétions sont trop épaisses ou collantes, l'aspiration peut être facilitée en la précédant d'un cough assist.
- L'insufflateur manuel (ballon, ambu...) doit toujours être à proximité en cas de panne des respirateurs (hé oui, ça arrive !), ou un gros problème d'alimentation électrique prolongé. Cet appareil est très simple d'utilisation et ne tombe jamais en panne. Pressez simplement le ballon à votre rythme respiratoire, ou toutes les 4 secondes (16/17 cycles par minutes), puis ajustez.
- Le groupe électrogène est l'ultime sécurité contre les coupures de courant prolongées. Même si les machines ont une autonomie d'au moins 3 heures sur batterie. Il existe également un service EDF qui place en priorité d'intervention les personnes dépendantes d'assistance par appareils électriques, mais en termes d'efficacité... !

Connaissance de la maladie

Le personnel soignant, infirmiers, médecins généralistes pour qui la SLA, comme bien d'autres maladies rares, ne sont que de vagues définitions jusqu'au jour où la confrontation force l'apprentissage. Les réseaux SLA participent à une formation plus adaptée des professionnels de santé et organisent des sessions à l'utilisation de certains appareils comme le cough assist et des actes plus invasifs comme l'aspiration trachéale. Il est également souhaitable que les proches puissent intervenir en situation d'urgence, car le recours à une aide extérieure ne permet pas toujours une intervention en des délais suffisants.

La trachéotomie

La trachéotomie nécessite des soins particuliers et des actes infirmiers tel que le remplacement de la chemise interne ou, plus délicat, celui de la canule. Trachéotomisé depuis janvier 2010, j'ai pu connaître différentes approches du changement de canule. Tout d'abord, il faut savoir qu'il existe différents types de canule. Mais dans le cas de la SLA, la perte totale de la parole et de l'autonomie respiratoire ne laissent que le choix d'une canule non fenêtrée, avec ou sans chemise interne. Le remplacement de l'ensemble se fait une fois par mois et l'avantage d'avoir une chemise interne est, qu'en la remplaçant quotidiennement, le risque d'encrassement ou de créer un foyer à germes est de ce fait très limité.

Le remplacement de la chemise, ou chambre interne est un acte banal réalisé lors des soins quotidiens. Par précaution, il est conseillé de désinfecter la chemise de remplacement au dakin et de prendre les précautions d'usage, sans exagérer non plus avec un équipement ridicule de bloc opératoire ! (se référer aux manuels et cours relatifs à cette pratique).

Le remplacement de la canule peut être réalisé en milieu hospitalier, au bloc ou en chambre, mais également au domicile pour les patients « hospitalisés à domicile ». Le minimum nécessaire est d'avoir à disposition une alimentation en oxygène, un insufflateur manuel et un set stérile. Par précaution, une canule d'un diamètre inférieur. Tout comme pour le remplacement de la chemise interne, les précautions d'usage, sans exagérer non plus, visent à éviter toute infection et l'introduction de nouveaux germes.

La pratique d'une trachéotomie et la pose d'une canule permanente avec ballonnet, privent définitivement le patient de l'usage de la parole et de l'absorption d'aliments, même mixés ou liquides. C'est une décision très difficile à prendre, qui, d'un premier abord, se solde le plus souvent d'un refus. Personnellement, j'ai pris la décision quelques secondes avant de perdre connaissance suite à un blocage respiratoire. Je me suis réveillé trois jours plus tard pour commencer une nouvelle étape. Toutefois, mes paroles étaient déjà inaudibles et j'étais, depuis deux mois, alimenté par sonde gastrique. L'adaptation n'est pas fastidieuse et la sécurité apportée par l'assurance respiratoire prolonge considérablement l'espérance de vie du patient.



L'Association SLA aide et soutien

C'est après avoir pris la mesure de l'isolement et de la détresse de nombreuses personnes atteintes de la SLA sur les réseaux sociaux que j'ai naturellement pris la décision de créer une association pour leur venir en aide et contribuer à faire connaître cette pathologie.

Carte d'identité de l'Association au 1^{er} septembre 2012

Date de création : 18 avril 2012

SIRET : 751 470 808 00013

Nombre de bénévoles : 18

Nombre d'adhérents : 220

Programmes de l'Association

- Apporter un soutien moral et combattre la détresse et l'isolement
- Organiser ou participer à des manifestations caritatives médiatisées au profit de la recherche
- Apporter une aide matérielle aux personnes atteintes de la SLA (matériel de communication, d'aide à la mobilité...)
- Edition d'un livret de vulgarisation sur la SLA, destiné à l'enseignement médical et paramédical

sla-aideetsoutien.fr

christian.coudre@sla-aideetsoutien.fr