



## **Conférence de consensus**

### **Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique**

**23 et 24 novembre 2005  
Centre universitaire méditerranéen - Nice**

**Texte des recommandations  
(Version courte)**

**Avec le partenariat méthodologique et le soutien financier de la**



## **PROMOTEURS**

Association des neurologues libéraux de langue française  
Société française de neurologie

## **COPROMOTEURS**

Association pour la recherche sur la sclérose latérale amyotrophique  
et autres maladies du motoneurone  
Collège national des neurologues des hôpitaux généraux  
Direction générale de la santé  
Fédération française de neurologie  
Fédération nationale des orthophonistes  
Groupe français d'étude des maladies du motoneurone  
Société de neurophysiologie clinique de langue française  
Société de pneumologie de langue française  
Société française d'accompagnement et de soins palliatifs  
Société française de médecine physique et de réadaptation  
Société française neuro-vasculaire  
Société francophone de nutrition entérale et parentérale

## **ASSOCIÉS**

Association française contre les myopathies  
Collège des enseignants de neurologie  
Groupe de réflexion sur les évaluations cognitives  
Groupe de travail des neurologues des hôpitaux d'instruction des armées  
Journées de neurologie de langue française  
Société de neuropsychologie de langue française  
Société d'électromyographie clinique  
Société française d'étude et de traitement de la douleur  
Société française d'oto-rhino-laryngologie et de chirurgie de la face et du cou  
Société francophone de médecine d'urgence  
Union nationale pour le développement de la recherche  
et de l'évaluation en orthophonie

## COMITÉ D'ORGANISATION

- C. DESNUELLE, président : neurologue, Nice
- R. AUBRY : médecin de soins palliatifs, Besançon
- M. BUSNEL : médecin de médecine physique et de réadaptation, Kerpape-Plœmeur
- W. CAMU : neurologue, Montpellier
- G. CHAUPLANNAZ : neurologue, Lyon
- T. DE BROUCKER : neurologue, Saint-Denis
- P. DOSQUET : méthodologie HAS, Saint-Denis La Plaine
- M. FUSSELLIER : Association pour la recherche sur la sclérose latérale amyotrophique et autres maladies du motoneurone (ARS), Lyon
- M. GIROUD : neurologue, Dijon
- M. GUGENHEIM : neurologue, Rambouillet
- X. HÉBUTERNE : hépato-gastro-entérologue, Nice
- C. HÉNAULT : orthophoniste, Dives-sur-Mer
- JM. LÉGER : neurologue, Paris
- V. MEININGER : neurologue, Paris
- C. PAINDAVOINE : méthodologie HAS, Saint-Denis La Plaine
- JL. PÉPIN : pneumologue, Grenoble
- J. PERRET : neurologue, Grenoble
- MD. TOUZÉ : méthodologie HAS, Saint-Denis La Plaine
- L. VALDÈS : Direction générale de la santé, Paris

## JURY

- M. GIROUD, président : neurologue, Dijon
- D. BECQUAERT : représentant de l'UNA (Union nationale des associations de soins et services à domicile), Dunkerque
- A. BIOY : psychologue clinicien, Le Kremlin-Bicêtre
- A. BONNET : présidente de l'Association pour la recherche sur l'atrophie multisystématisée, information, soutien en Europe (ARAMISE), Beauvais
- P. CARRELET : médecin de médecine physique et de réadaptation, Aix-en-Provence
- P. DECAVEL : neurologue, Dijon
- C. GABLE : cadre ergothérapeute, Dommartin-lès-Toul
- F. GAGNADOUX : pneumologue, Angers
- C. JEANMOUGIN : directrice des soins, Haguenau
- N. JOYEUX : orthophoniste, Avignon
- F. LAGNEAU : cadre de santé, masseur-kinésithérapeute, Mâcon
- V. LE CORVAISIER : caisse régionale d'assurance maladie d'Île-de-France, Paris
- D. MALLET : médecin interniste, soins palliatifs, Haubourdin
- JC. MELCHIOR : médecin interniste, réanimateur médical, maladies infectieuses, nutrition clinique, Garches
- P. NICOL : médecin généraliste, Bernardswiller
- C. NIFLE : neurologue, Le Chesnay
- H. OUTIN : réanimateur médical, neurologue, Poissy
- A. ROPERT : neurologue, Paris
- JD. TURC : neurologue, Martigues

## EXPERTS

- L. BARDET : bénévole hospitalier, Association pour la recherche sur la sclérose latérale amyotrophique et autres maladies du motoneurone (ARS), Montpellier  
C. BENAÏM : médecin de médecine physique et de réadaptation, Nice  
C. BOUTELOUP : médecin nutritionniste, Clermont-Ferrand  
H. BROCCQ : psychologue clinicienne, Nice  
C. BUNGENER : psychologue, Boulogne-Billancourt  
W. CAMU : neurologue, Montpellier  
JF. CIAIS : anesthésiste-réanimateur, soins palliatifs, Nice  
P. CLAVELOU : neurologue, Clermont-Ferrand  
P. CORCIA : neurologue, Tours  
P. COURATIER : neurologue, Limoges  
V. DANIEL-BRUNAUD : neurologue, Lille  
C. DESNUELLE : neurologue, Nice  
JC. DESPORT : médecin nutritionniste, Limoges  
M. DIB : neurologue, Paris  
M. FUSSELLIER : Association pour la recherche sur la sclérose latérale amyotrophique et autres maladies du motoneurone (ARS), Lyon  
J. GONZALEZ-BERMEJO : pneumologue et réanimateur médical, Paris  
E. HIRSCH : philosophe, Espace éthique AP-HP, Paris  
L. LACOMBLEZ : neurologue, pharmacologue, Paris  
N. LÉVÊQUE : orthophoniste, Paris  
MR. MAGISTRIS : neurologue, Genève  
D. MAUGIN : neurologue, Angers  
V. MEININGER : neurologue, Paris  
F. MOUTET : médecin de médecine physique et de réadaptation, La Turballe  
T. PEREZ : pneumologue, Lille  
J. POUGET : neurologue, Marseille  
S. ROY-BELLINA : psychologue, Montpellier  
F. SALACHAS : neurologue, Paris  
C. TRANCHANT : neurologue, Strasbourg  
C. VIAL : neurologue, Lyon

## GROUPE BIBLIOGRAPHIQUE

- P. CINTAS : neurologue, Toulouse  
N. VANDENBERGHE : neurologue, Lyon  
E. CAMPANA-SALORT : neurologue, Pessac  
C. PERRIN : pneumologue, Cannes  
C. PINET : pneumologue, Marseille  
MA. PIQUET : hépato-gastro-entérologue, médecin nutritionniste, Caen  
PO. SANCHO : médecin de médecine physique et de réadaptation, Saint-Genis-Laval  
M. GUERRIER : médecin, Espace éthique AP-HP, Paris  
V. HAVET : psychologue, Angers  
PF. PRADAT : neurologue, Paris

## QUESTIONS POSÉES

- Question 1. Comment fait-on le diagnostic de SLA ?
- Question 2. Comment dit-on le diagnostic de SLA ?
- Question 3. Comment évalue-t-on l'évolution de la SLA et quels outils utiliser ?
- Question 4. Quelles thérapies et quel suivi pour le patient atteint de SLA et son entourage ?
- Question 5. Quelle est la place de la suppléance des fonctions vitales chez le patient atteint de SLA ?

L'organisation de cette conférence a été rendue possible grâce à l'aide financière apportée par : l'Association des neurologues libéraux de langue française, l'Association française contre les myopathies, l'Association pour la recherche sur la sclérose latérale amyotrophique et autres maladies du motoneurone, la Direction générale de la santé, la Haute Autorité de santé et la Société française de neurologie.

## AVANT-PROPOS

Cette conférence a été organisée et s'est déroulée conformément aux règles méthodologiques préconisées par la Haute Autorité de santé (HAS).

Les conclusions et recommandations présentées dans ce document ont été rédigées par le jury de la conférence, en toute indépendance. Leur teneur n'engage en aucune manière la responsabilité de la HAS.

La sclérose latérale amyotrophique (SLA) ou maladie de Charcot est une maladie neurodégénérative qui atteint les deux neurones de la voie motrice volontaire, aboutissant au décès à moyen terme en l'absence de traitement curatif à ce jour. Son pic de fréquence se situe aux environs de 50 ans. Elle se révèle par des déficits moteurs progressifs touchant les membres et les muscles labio-glosso-pharyngés. Cette atteinte motrice est à l'origine d'une perte d'autonomie nécessitant une prise en charge précoce, continue, graduée et pluridisciplinaire, dont l'objectif est de favoriser le maintien à domicile. Cette maladie, caractérisée par sa gravité et son évolution souvent chronique, constitue un appel pour notre société à réfléchir et mettre en œuvre de nouvelles modalités de soins, avec notamment une attention à la dimension soigné-soignant-entourage ainsi qu'à l'organisation du travail en interdisciplinarité.

### 1. Comment fait-on le diagnostic de SLA ?

#### ▪ *Quand évoquer le diagnostic ?*

Le diagnostic de SLA doit être évoqué devant la combinaison d'une atteinte du neurone moteur central (NMC) et du neurone moteur périphérique (NMP) associée à une diffusion progressive des symptômes. Il nécessite la réalisation d'un examen clinique et d'un électro-neuro-myogramme par un neurologue.

- ✓ Le diagnostic de l'atteinte du NMP repose sur des données :
  - cliniques : déficit moteur avec amyotrophie et fasciculations, s'étendant de façon progressive, mais respectant l'oculo-motricité, la sensibilité objective et les sphincters ;
  - et électro-neuro-myographiques : signes de dénervation sur des muscles bulbaires, cervicaux et lombaires, mais ne montrant ni blocs de conduction motrice sur les racines ou les troncs nerveux, ni troubles de la jonction neuromusculaire.
- ✓ Le diagnostic de l'atteinte du NMC est essentiellement clinique : vivacité des réflexes ostéotendineux dans un territoire déficitaire et amyotrophique.
- ✓ Il n'y a pas de syndrome inflammatoire dans le sang et le liquide cérébro-spinal.
- ✓ Il n'y a pas de compression des racines nerveuses motrices ou de la moelle à l'IRM.

#### ▪ *Diagnostic différentiel*

En fonction de la présentation de la maladie, d'autres maladies à expression motrice doivent être éliminées : myasthénie, neuropathie motrice à blocs de conduction, syringomyélie cervicale.

#### ▪ *Étude génétique*

L'étude génétique n'est proposée qu'en présence d'une forme familiale (au moins deux cas familiaux quel que soit le degré de parenté) ou en cas d'un phénotype atypique.

## **2. Comment dit-on le diagnostic de SLA ?**

L'annonce du diagnostic de SLA et de ses étapes évolutives est potentiellement responsable de traumatismes psychologiques majeurs et répétés auxquels le patient doit faire face (mécanismes de défense et d'adaptation).

La connaissance, le respect et l'accompagnement de ces processus sont indissociables de la prise en charge thérapeutique et justifient le plus souvent l'intervention d'un psychologue clinicien.

L'entretien d'annonce est avant tout un échange humain, qui réclame un équilibre entre transmission d'informations médicales et écoute active, et qui doit être fait dans la mesure du possible par le neurologue qui prendra en charge le malade.

Tout au long du suivi, un équilibre doit également être respecté entre, d'une part, l'anticipation de la survenue des handicaps et de la mise en place des thérapeutiques de suppléance et, d'autre part, le respect de l'état psychologique, du projet de vie et de l'environnement du patient.

## **3. Comment évalue-t-on l'évolution de la SLA et quels outils utiliser ?**

### **▪ Évaluation régulière**

Le caractère évolutif de la SLA nécessite une évaluation régulière de l'état et des demandes du patient et de son entourage, si possible au sein de leur lieu de vie. L'évaluation des déficiences et de leur retentissement sur les capacités permet d'anticiper l'évolution du handicap et la décompensation des fonctions vitales. Il est recommandé que cette évaluation soit coordonnée par les *centres SLA*, garants d'une consultation pluridisciplinaire sur un site unique pour une efficacité optimale.

### **▪ Bilan initial, puis trimestriel**

Le bilan comprend :

- entretien : situation familiale, professionnelle, sociale, lieu de vie, etc. ;
- incapacités : ALSFRS-R (MIF, Barthel), périmètre de marche, douleur ;
- testing musculaire manuel ;
- bilan orthophonique : dysarthrie, déglutition, communication ;
- évaluation psychologique ;
- état nutritionnel : poids, taille, index de masse corporelle (IMC), enquête alimentaire ;
- fonction ventilatoire :
  - signes de dyssomnie, dyspnée, orthopnée, encombrement bronchique,
  - capacité vitale, débit expiratoire de pointe (DEP) à la toux, pression inspiratoire maximale (PI max), pression sniff nasale (SNIP), oxymétrie nocturne (réalisation semestrielle), gazométrie.

## **4. Quelles thérapies et quel suivi pour le patient atteint de SLA et son entourage ?**

### **▪ Thérapeutiques médicamenteuses à visée étiologique**

Le riluzole (100 mg/jour) est le seul médicament actif et disposant d'une autorisation de mise sur la marché pour la SLA. Il est recommandé de le prescrire dès le diagnostic de SLA suspectée.

### ▪ **Prise en charge multiprofessionnelle**

La prise en charge doit être coordonnée, évolutive et adaptée au stade de déficience du patient par différents intervenants : kinésithérapeute, ergothérapeute, orthophoniste, infirmier, aide soignant, auxiliaire de vie sociale, aide médico-psychologique, assistant du service social, psychologue, diététicien, socio-esthéticienne, aidants (famille, bénévoles), prestataires de services.

Chacun a son rôle propre dans le but d'assurer au patient la meilleure compensation de son handicap sur son lieu de vie et dans les meilleures conditions de confort.

### ▪ **Thérapies médicamenteuses symptomatiques**

— *Symptômes non spécifiques* (fatigue, dépression-anxiété, constipation, douleurs, crampes)

Leur traitement médicamenteux n'a pas de spécificité dans la SLA et répond aux bonnes pratiques cliniques.

— *Symptômes spécifiques ou bénéficiant d'un traitement spécifique du fait de leur survenue au cours de la SLA*

- ✓ Troubles salivaires :
  - stase : tricycliques ou scopolamine ou toxine botulique A ou radiothérapie ;
  - modification de la consistance salivaire :  $\beta$ -bloquants ;
  - xérostomie nocturne associée à une stase diurne : traitement difficile.
- ✓ Spasticité : baclofène ou tizanidine ou dantrolène ou benzodiazépines.
- ✓ Labilité émotionnelle : tricycliques ou inhibiteurs de la recapture de la sérotonine.
- ✓ Troubles du sommeil :
  - rechercher des troubles respiratoires ou anxio-dépressifs ;
  - traitement : antihistaminiques ou hypnotiques plutôt non benzodiazépiniques.

### ▪ **Centres SLA**

La création des centres SLA a apporté une indiscutable avancée dans la prise en charge des malades en formalisant l'organisation des soins. Sur le terrain, les soins interdisciplinaires s'articulent autour d'un coordonnateur de proximité. Le dossier, propriété du patient, est partagé par tous les intervenants.

## **5. Quelle est la place de la suppléance des fonctions vitales chez le patient atteints de SLA ?**

### ▪ **Démarche décisionnelle collégiale**

Compte tenu du caractère inéluctable de l'évolution de la maladie, une démarche collégiale décisionnelle sur une éventuelle assistance nutritionnelle et/ou respiratoire doit être anticipée assez tôt dans l'évolution. L'objectif serait d'associer le malade au processus décisionnel, dans un climat de confiance et dans un contexte médico-psycho-social préparé aux conséquences de la suppléance définitive des fonctions vitales à domicile.

### ▪ **Soins palliatifs**

La présentation des soins palliatifs doit être faite de manière anticipée en respectant les souhaits du malade et en lui permettant de bénéficier d'un accompagnement jusqu'à une éventuelle demande d'aide en fin de vie.



### ▪ **Nutrition entérale**

La nutrition entérale est réalisée par une gastrostomie. Ce traitement prévient les effets de la dénutrition, améliore le confort du patient et pourrait allonger la survie. Elle est mise en route sur les critères cliniques de difficultés alimentaires.

### ▪ **Assistance respiratoire**

L'assistance respiratoire est réalisée à domicile, soit de façon non invasive au masque (VNI), soit à l'aide d'une trachéotomie. Ses bénéfices sur le confort de vie, le sommeil et sur la survie sont clairement démontrés, mais elle n'empêche pas l'évolution de la maladie. Elle est mise en route en présence de symptômes d'hypoventilation alvéolaire.

L'augmentation progressive de la dépendance à l'assistance respiratoire doit être connue du malade et de l'entourage.

### ▪ **Insuffisance respiratoire aiguë**

En cas d'insuffisance respiratoire aiguë, la décision de ventilation (VNI, voire intubation), de soins palliatifs ou de sédation en phase terminale est prise en fonction de nombreux éléments de l'histoire du patient, de ses souhaits exprimés, de son histoire personnelle et familiale, des incertitudes sur le caractère réversible de l'insuffisance respiratoire aiguë.

La recherche du confort du patient, son accompagnement ainsi que celui de ses proches sont pris en compte pour les divers choix thérapeutiques.

**Les versions longue et courte des recommandations sont disponibles sur demande écrite auprès de :**

**Haute Autorité de santé  
Service communication  
2, avenue du Stade de France – 93218 Saint-Denis La Plaine CEDEX**

**ou consultables sur le site de la HAS : [www.has-sante.fr](http://www.has-sante.fr) - rubrique « Publications »**