



HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ

GUIDE – AFFECTION DE LONGUE DURÉE

Sclérose latérale amyotrophique Protocole national de diagnostic et de soins pour une maladie rare

Janvier 2007

Ce guide médecin est téléchargeable sur
www.has-sante.fr

Haute Autorité de Santé
Service communication
2 avenue du Stade de France – F 93218 Saint-Denis La Plaine CEDEX
Tél. :+33 (0)1 55 93 70 00 – Fax :+33 (0)1 55 93 74 00

Sommaire

Synthèse pour le médecin traitant	2
1. Introduction	3
2. Diagnostic et bilan initial	4
3. Prise en charge thérapeutique	5
4. Suivi	11
Annexe 1. Références	14
Annexe 2. Participants	15
Annexe 3. Liste des 17 centres SLA	16

Le Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) pour la sclérose latérale amyotrophique (SLA) a été élaboré par les centres de référence labellisés avec le soutien méthodologique de la Haute Autorité de Santé (HAS), en application des dispositions du plan national maladies rares 2005-2008.

Dans le cadre de sa mission relative aux affections de longue durée, la HAS valide le PNDS. Ce dernier, ainsi que la liste des actes et prestations (LAP) qui en découle, est révisé tous les trois ans. Dans l'intervalle, la LAP est actualisée au minimum une fois par an et disponible sur le site internet de la HAS (www.has-sante.fr).

Synthèse pour le médecin traitant

- 1) Évoquer un diagnostic précocement sur des signes d'appel parfois trompeurs : fasciculations, crampes, perte de poids, fatigue anormale, dysphonie, troubles de la déglutition.
- 2) Le diagnostic de SLA, souvent fait de façon progressive, est essentiellement clinique et doit être validé par l'électroneuromyographie.
- 3) L'annonce du diagnostic doit faire partie intégrante du processus de prise en charge globale.
- 4) Le riluzole, traitement de fond, doit être instauré dès la suspicion et l'annonce du diagnostic.
- 5) La prise en charge est multidisciplinaire et continue, au mieux coordonnée par un centre SLA en articulation avec un réseau de santé dédié ou le médecin traitant, nécessitant des bilans réguliers tous les trois mois.
- 6) Les points clés de la surveillance sont les troubles moteurs, nutritionnels et respiratoires.
- 7) Les symptômes doivent être reconnus, évalués et traités régulièrement.
- 8) La rééducation (kinésithérapie et orthophonie) est indispensable. Elle ne vise pas à la récupération mais à l'adaptation aux fonctions perdues.
- 9) Le patient et sa famille doivent pouvoir avoir accès, de l'annonce de la maladie à la fin de vie, à un suivi psychologique parallèlement à la relation médicale telle qu'elle a été établie.
- 10) La suppléance des fonctions vitales nécessite une démarche collégiale qui doit être anticipée en concertation avec le patient et sa famille. Des directives anticipées de soins doivent être établies ou au moins discutées sans attendre les derniers moments. Il en va de même pour la désignation d'une personne de confiance.

1. Introduction

1.1 Objectif

L'objectif de ce protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est d'expliciter, pour les professionnels de santé, la prise en charge optimale et le parcours de soins d'un malade admis en affection de longue durée (ALD) au titre de l'ALD 9 : sclérose latérale amyotrophique (SLA).

Destiné à servir de socle commun de référence aux médecins traitants et médecins-conseils, un tel PNDS a vocation à constituer un outil opérationnel sans pour autant figer une norme.

En effet, le PNDS ne peut envisager tous les cas spécifiques, toutes les comorbidités, toutes les particularités thérapeutiques, protocoles de soins hospitaliers, etc. Il ne peut pas revendiquer l'exhaustivité des conduites de prise en charge possibles ni se substituer à la responsabilité individuelle du médecin à l'égard de son patient. Il reflète cependant la structure essentielle de prise en charge d'un patient atteint de SLA, celle-ci étant réalisée au mieux à partir d'un des 17 centres SLA répartis sur l'ensemble du territoire (cf. liste en annexe 3).

1.2 Épidémiologie

Appartenant au groupe des maladies rares, la SLA affecte aujourd'hui entre 4 500 et 6 000 patients en France, avec une incidence annuelle probable de 4 à 6 pour 100 000 habitants. Il s'agit d'une maladie neuro-dégénérative grave avec une évolution progressive létale, qui atteint les motoneurons centraux et périphériques du système nerveux par un mécanisme encore mal élucidé. La médiane de survie est actuellement de 48 mois avec des extrêmes à 6 mois et 15 ans.

Les études épidémiologiques indiquent que la SLA résulte probablement de l'interaction d'une susceptibilité génétique et de facteurs environnementaux.

Débutant en moyenne à l'âge de 55 ans (20-80 ans) avec une prépondérance masculine (sex ratio de 2/1), elle constitue une cause importante de handicap sévère acquis non traumatique. L'incapacité et le handicap entraînent une dépendance rapide et majeure.

Au cours de la dernière décennie, d'importants progrès ont été réalisés dans le domaine de la prise en charge avec la création d'un maillage de 17 centres SLA et l'émergence de réseaux de santé dédiés.

1.3 Méthode de travail

- L'élaboration de ce PNDS résulte d'un travail conjoint des deux centres de référence labellisés et de la Haute Autorité de Santé (HAS), avec la participation de l'ensemble des centres SLA (cf. liste des centres en annexe 3).
- Ce PNDS s'appuie essentiellement sur la conférence de consensus de novembre 2005 de la Société française de neurologie et de l'Association des neurologues libéraux de langue française, ainsi que sur les recommandations de la coordination des centres SLA de septembre 2005 et septembre 2006.
- Une actualisation sera effectuée en fonction de la validation de données nouvelles.

2. Diagnostic et bilan initial

2.1 Objectifs principaux

- Rechercher les arguments cliniques, paracliniques et évolutifs permettant d'établir le diagnostic.
- Éliminer une autre affection susceptible d'expliquer les signes observés.
- Évaluer la gravité initiale et les principaux facteurs pronostiques (nutritionnel et respiratoire), et rechercher de façon systématisée la présence des complications fréquentes ou habituelles qui peuvent être silencieuses.
- Annoncer le diagnostic, choisir une prise en charge adaptée et accompagner le patient et son entourage.

2.2 Professionnels impliqués

- La détection d'une SLA chez un patient est du domaine du médecin généraliste et du neurologue, l'évaluation étant très habituellement réalisée en milieu neurologique avec le concours d'autres spécialistes [notamment médecin de médecine physique et réadaptation (MPR), ORL, pneumologue, rhumatologue].
- La SLA constitue un prototype d'affection chronique nécessitant une prise en charge multidisciplinaire coordonnée entre différents intervenants, au mieux à partir d'un centre SLA. Dans ce cadre, la prise en charge est globale, en articulation avec des structures spécialisées voire en lien direct avec un réseau de santé dédié.

2.3 Diagnostic

- En l'absence de marqueur diagnostique spécifique, c'est un faisceau d'arguments cliniques, paracliniques et évolutifs qui permet d'aboutir au diagnostic.

► Arguments cliniques

- 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.
- Le diagnostic de l'atteinte du NMC est essentiellement clinique : vivacité des réflexes ostéo-tendineux dans un territoire déficitaire et amyotrophique.
- Le diagnostic clinique de l'atteinte du NMP repose sur les éléments suivants : déficit moteur avec amyotrophie et fasciculations, s'étendant de façon progressive, mais respectant l'oculomotricité, la sensibilité objective et les sphincters.

► Arguments paracliniques

- Électroneuromyographie (ENMG)
 - Examen de référence à réaliser selon un protocole standardisé, par un neurologue garant d'une corrélation pertinente avec la clinique.
 - Il montre des signes de dénervation sur des muscles d'innervation bulbaires, cervicaux, thoraciques et lombaires, mais n'objective ni bloc de conduction motrice sur les racines ou les troncs nerveux ni trouble de la jonction neuro-musculaire.

- Autres examens
 - Hémogramme, VS, CRP et examen du liquide céphalo-rachidien (cellules, protéinorachie, bilan inflammatoire) : absence de syndrome inflammatoire.
 - IRM cérébrale et médullaire : absence de compression des racines nerveuses motrices ou de la moelle.
- Potentiels évoqués moteurs magnétiques
 - Ils aident au diagnostic clinique et différentiel (cf. *infra*).

► Diagnostic différentiel

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

2.4 Étude génétique

- L'étude génétique en biologie moléculaire 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.

2.5 Annonce du diagnostic

- L'annonce du diagnostic de SLA et de ses étapes évolutives peut être responsable de traumatismes psychologiques majeurs, dont la prise en compte fait partie intégrante de la prise en charge globale qui peuvent justifier l'intervention d'un psychologue clinicien.
- Au-delà de la transmission d'informations médicales, l'entretien d'annonce réclame une écoute active et un accompagnement tenant compte des caractéristiques personnelles, socio-professionnelles et environnementales du patient.
- Elle doit être organisée par un centre spécialisé, en concertation préalable avec le médecin traitant, lorsque suffisamment d'éléments de présomption ont été rassemblés. La présence du médecin traitant lors de cet entretien facilite son intervention ultérieure ; à défaut, l'envoi systématique d'un compte-rendu qui précise l'information délivrée apparaît essentiel.

3. Prise en charge thérapeutique

3.1 Objectifs généraux

- Proposer un traitement de fond et traiter les symptômes existants.
- Instaurer une rééducation pour éviter les complications liées à l'immobilité.
- Maintenir l'autonomie et compenser les incapacités, en adaptant au mieux la vie quotidienne.
- Suppléer les fonctions vitales notamment nutritionnelles et respiratoires.
- Soutenir, accompagner et offrir une éducation thérapeutique au patient et à son entourage.

3.2 Professionnels impliqués

- La prescription initiale du traitement de fond par le riluzole, médicament d'exception, doit obligatoirement être initialisée par un neurologue.
- En coordination avec les autres intervenants, le médecin traitant assure le suivi, le dépistage et le traitement des affections intercurrentes.
- La prise en charge est multidisciplinaire, faisant intervenir le neurologue et les médecins spécialistes appropriés (notamment pneumologue, gastro-entérologue, ORL, médecin de MPR), les professionnels paramédicaux (kinésithérapeute, ergothérapeute, orthophoniste, diététicien, psychomotricien) et d'autres professionnels du secteur médico-social selon les besoins.
- Pour la prise en charge psychologique à visée de soutien, non systématisée, dès le départ et tout au long du cheminement, il est recommandé de faire appel à un psychologue clinicien spécifiquement formé.
- Les infirmiers interviennent pour la réalisation des soins selon la prescription médicale, ainsi que dans la relation d'aide, d'accompagnement et d'éducation thérapeutique du patient et de son entourage, en fonction des organisations locales.
- La SLA constitue un prototype d'affection chronique grave nécessitant une prise en charge multidisciplinaire bien coordonnée entre les différents intervenants. D'où l'intérêt d'une prise en charge globale, au mieux coordonnée par un centre SLA en articulation avec des structures spécialisées et si possible en coordination avec un réseau dédié ou le médecin traitant.

3.3 Éducation thérapeutique et adaptation du mode de vie

- Divers professionnels de santé (médecins, infirmier, kinésithérapeute, ergothérapeute, orthophoniste, diététicien, psychologue clinicien) interviennent dans l'éducation thérapeutique, avec le concours de l'assistant socio-éducatif pour ce qui relève de son champ de compétence.
- Cette éducation thérapeutique doit s'assurer de l'implication active du patient. Elle commence dès l'annonce du diagnostic et tient compte de l'état psychologique, du chemin de vie et de l'environnement du patient.
- Elle va ensuite se poursuivre tout au long du parcours du patient pour lequel l'accompagnement et le soutien psychologique jouent un rôle essentiel dans la qualité de la prise en charge.
- L'information porte sur les traitements disponibles ou potentiels, les effets indésirables éventuels des traitements, la planification des bilans de routine ou de dépistage de complications éventuelles. Elle comprend aussi les modalités d'accès aux ressources disponibles pour la prise en charge et l'orientation vers les organismes (dont les associations) qui peuvent aider le malade et son entourage à faire valoir leurs droits.
- Elle s'accompagne d'un apprentissage de la gestion de la fatigue, du stress et de la vie au quotidien, de l'autoréducation et de l'entretien musculaire, ainsi que de conseils et d'une information sur les gestes et les techniques à réaliser et à éviter.
- L'éducation thérapeutique comporte un apprentissage des gestes techniques liés à la suppléance ventilatoire et nutritionnelle, pour les patients qui en ont besoin et leurs aidants.

- Les patients peuvent utilement bénéficier de l'aide, de l'accompagnement et du soutien proposés par une association de patients agréée, spécifique ou non de la SLA.

3.4 Traitements pharmacologiques¹

► Traitement de fond

- Le riluzole :
 - seul médicament actif disposant d'une AMM ;
 - recommandé dès le diagnostic suspecté.

► Traitements à visée symptomatique

- Douleurs :
 - crampes :
 - ce sont les douleurs les plus fréquentes et les plus spécifiques, aux stades initiaux et intermédiaires,
 - les dérivés de la quinine disposent d'une AMM comme traitement d'appoint des crampes musculaires essentielles ;
 - douleurs secondaires à des rétractions musculo-tendineuses ou aux points de pression liés à l'immobilité :
 - elles relèvent de soins spécifiques de kinésithérapie et d'ergothérapie par la mobilisation et la recherche des différentes installations et aides techniques,
 - les molécules prescrites ne sont pas spécifiques, elles s'appuient sur les bonnes pratiques de la prise en charge de la douleur chronique, incluant le maniement ajusté des opiacés même en cas d'insuffisance respiratoire ;
 - algies rebelles : AMM pour tiapride et morphiniques (douleurs intenses résistantes aux antalgiques de niveau plus faible) ;
 - douleurs neuropathiques : AMM pour imipramine ;
 - douleurs neuropathiques périphériques : AMM pour amitriptyline, gabapentine et prégabaline ;
 - douleurs liées à la spasticité : antispastiques (cf. *infra*) et techniques d'inhibition ;
 - douleurs rachidiennes : traitements symptomatiques éventuels des troubles posturaux, intérêt de la kinésithérapie et de la rééducation.
- Troubles de l'humeur :
 - troubles anxio-dépressifs : une psychothérapie ou des séances de relaxation doivent pouvoir être proposées selon les cas, en association avec un traitement antidépresseur si besoin ;
 - labilité émotionnelle : tricycliques ou inhibiteurs de la recapture de la sérotonine.
- Troubles du sommeil :
 - rechercher des troubles respiratoires ou anxio-dépressifs ;
 - traitement : antihistaminiques sédatifs, éviter les benzodiazépines.

1. Pour des raisons de simplicité, les guides médecins citent généralement les classes thérapeutiques sans détailler l'ensemble des médicaments indiqués dans la maladie concernée. Cependant, chaque médicament n'est concerné que dans le cadre précis de son autorisation de mise sur le marché (AMM). Si pour des raisons explicites tel n'est pas le cas, et plus généralement pour toute prescription d'un produit hors AMM, qui s'effectue sous la seule et entière responsabilité du prescripteur, celui-ci doit en informer spécifiquement le patient.

- Spasticité :
 - baclofène, dantrolène, gabapentine (hors AMM, effet délétère possible sur la capacité vitale).
- Troubles salivaires :
 - stase : tricycliques, scopolamine, toxine botulique A (risque de diffusion pouvant provoquer ou majorer des troubles de la déglutition). Hors AMM pour ces trois produits. Une radiothérapie parotidienne peut éventuellement être proposée ;
 - modification de la consistance salivaire : bêtabloquants (hors AMM) ;
 - xérostomie nocturne associée à une stase diurne : salive artificielle, pilocarpine (hors AMM), en association à l'humidification et aux soins de bouche citronnés.
- Infections :
 - médicaments anti-infectieux : antibiotiques, antimycosiques, pour la prévention et le traitement des complications infectieuses, notamment respiratoires, digestives et cutanées.
- Troubles génito-sphinctériens :
 - troubles vésico-sphinctériens rares : anticholinergiques oraux, chlorure de trospium, flavoxate, oxybutynine, éventuellement imipraminiques (AMM pour énurésie nocturne de l'enfant, hors AMM dans la SLA) ; dyssynergie vésico-sphinctérienne : alphabloquants (hors AMM) ;
 - troubles ano-rectaux et constipation : bénéfice des mesures hygiéno-diététiques, sinon traitements usuels (laxatifs, microlavements).
- Troubles nutritionnels :
 - aliments diététiques hyperprotidiques et hypercaloriques (boissons, crèmes desserts, céréales, plats mixés, etc.) dès l'apparition d'une perte de poids ;
 - eau gélifiée et épaississants dès l'apparition de troubles de la déglutition ;
 - un état dentaire satisfaisant doit être maintenu grâce à des soins dentaires adaptés si besoin.

▶ **Traitements contre-indiqués**

- Certaines molécules pourraient avoir un effet aggravant sur l'évolution de la maladie.
- Leur prescription est déconseillée ou à réévaluer chez les patients atteints de SLA : anabolisants, statines, corticoïdes au long cours, anticholinestérasiques.

3.5 Rééducation, réadaptation, dispositifs médicaux et autres éléments de compensation de déficience

▶ **Kinésithérapie**

- La kinésithérapie doit être systématiquement prescrite dès le diagnostic de SLA établi, le plus précocement possible en raison de son rôle préventif, afin d'essayer d'anticiper les problèmes tels que notamment rétractions, limitations articulaires et attitudes vicieuses :
 - objectifs individuels précis adaptés selon les résultats de l'évaluation clinique ;
 - prise en charge possible à domicile, en cabinet libéral ou en centre spécialisé ;
 - prise en charge globale et à visée fonctionnelle, ne recherchant en aucun cas un gain de force musculaire.

- La kinésithérapie comporte de façon schématique cinq volets principaux, isolés ou associés chez un même patient en fonction de leur importance et de l'évolution de la maladie :
 - prise en charge des membres et du rachis ;
 - entretien orthopédique ;
 - entretien de la fonction respiratoire ;
 - prise en charge des troubles de la déglutition ;
 - réadaptation fonctionnelle (autonomie).
- L'entretien des amplitudes articulaires justifie une mobilisation passive qui doit rester infradouloureuse.
- L'entretien musculaire repose sur des principes validés :
 - pas de mécanothérapie, travail en charge ou en excentrique, pauses fréquentes de récupération ;
 - pas d'indication à l'électrostimulation excito-motrice.
- Rééducation et kinésithérapie respiratoires : indiquées dans la prévention et le traitement de l'encombrement bronchique, dans les surinfections broncho-pulmonaires et les troubles respiratoires restrictifs.

► Orthophonie

- Rééducation orthophonique dès l'apparition des troubles de la déglutition ou de la phonation.
- L'objectif est de maintenir une communication, quel que soit son mode, ainsi que la déglutition le plus longtemps possible.
- Le bilan initial, répété trimestriellement en cas d'atteinte bulbaire, comporte un *testing* neuro-musculaire des muscles de la phonation et de la déglutition, avec évaluation objective et perceptive des troubles de la parole et de la déglutition.
- La rééducation comporte une mobilisation musculaire passive et active des muscles de la sphère oro-faciale et des exercices de coordination pneumo-phonique. Lorsque la communication orale n'est plus possible, l'orthophoniste aide le patient à définir le mode de communication le plus approprié : écriture, tableaux de désignation, logiciels de communication avec synthèse vocale.

► Ergothérapie

- Elle est indispensable :
 - dès qu'une gêne fonctionnelle apparaît ;
 - dès qu'il existe un retentissement sur l'autonomie quotidienne (toilette, habillage, alimentation mais aussi écriture, utilisation d'un clavier d'ordinateur, etc.) ;
 - pour les essais de matériel et d'aides techniques ;
 - pour aider les équipes de proximité à mettre en place le matériel : aide au choix et formation à l'utilisation ;
 - en prévision des difficultés d'accessibilité du logement et de l'environnement, importance des visites à domicile.

► Dispositifs médicaux et autres éléments de compensation de déficiences

- Atteinte motrice :
 - la place de l'appareillage se discute de plus en plus tôt : orthèses de repos et de fonction ;

- ▶ dès les troubles de déambulation, ou autre incapacité, selon besoin : aides techniques et adaptations diverses (cannes, béquilles, déambulateur, fauteuil de douche, couverts adaptés, etc.) ;
- ▶ la prescription d'un fauteuil roulant ne doit pas être limitée aux patients ne marchant plus, mais effectuée comme une aide à la gestion de la fatigue et au maintien d'une insertion sociale ou professionnelle ;
- ▶ dès qu'il existe une incapacité fonctionnelle, ou si une aide humaine, technique ou des soins infirmiers sont nécessaires, ou en cas de forme évoluée : lève-personne, matériel d'aide aux transferts, lit médicalisé ;
- ▶ selon les besoins et l'état orthopédique, le transit, le métabolisme calcique, l'état psychologique : appareil modulaire de verticalisation ;
- ▶ pour améliorer le confort et prévenir les escarres : coussins d'aide à la prévention des escarres, coussins de positionnement, matelas d'aide à la prévention des escarres ;
- ▶ selon les besoins, en fonction de l'incapacité : adaptation du véhicule.
- Troubles de la communication :
 - ▶ aides à la communication par tableau de désignation ou logiciels informatiques permettant une communication alternative (synthèse vocale) ;
 - ▶ accès à la domotique à partir de capteurs divers (par exemple contacteur réagissant aux mouvements de la paupière supérieure).
- Patients gastrostomisés :
 - ▶ sonde de gastrostomie, pansements et matériel adaptatif.
- Troubles respiratoires :
 - ▶ aides instrumentales au désencombrement : *cough assist*, percussionnaire (selon forfait 7 de la LPP) ;
 - ▶ ventilation mécanique : traitement substitutif de l'insuffisance respiratoire (forfaits 4, 5 et 6 de la LPP) ;
 - ▶ oxygénothérapie : traitement palliatif de l'insuffisance respiratoire (forfaits 1, 2 ou 3 de la LPP) ;
 - ▶ pour les patients trachéotomisés (forfaits 4 et 8 de la LPP) : canule de trachéotomie, ventilateur, aspirateur de mucosités et sonde d'aspiration, pansements, petit matériel. Les aspirateurs de mucosités peuvent également être prescrits à des patients non trachéotomisés mais avec une hypersalivation gênante malgré les traitements médicamenteux.
- Autres :
 - ▶ en fonction des besoins : petit matériel (matériel de perfusion, d'aspiration, chambre d'inhalation, nébuliseur, matériel d'aspiration buccale et sonde, pansements et équipement nécessaire à l'hygiène) ;
 - ▶ dans les douleurs chroniques rebelles aux traitements pharmacologiques, en l'absence de troubles de la sensibilité : neurostimulateur électrique transcutané (TENS) : électrothérapie antalgique par boîtier géré par le patient ;
 - ▶ sonde urinaire, dispositifs de type Peniflow et poches à urine, sonde à demeure exceptionnellement dans les formes évoluées.

3.6 Suppléance des fonctions vitales

► Démarche décisionnelle collégiale

- Compte tenu du caractère inéluctable de l'évolution de la maladie, une démarche collégiale décisionnelle doit être anticipée en concertation avec le patient et sa famille.

► Nutrition entérale

- Nécessité d'une évaluation nutritionnelle et diététique trimestrielle.
- La nutrition entérale est assurée par une gastrostomie.
- Elle est proposée lorsque les difficultés alimentaires ne sont plus compensées par les mesures diététiques.
- Elle prévient les effets de la dénutrition, améliore le confort du patient, et pourrait allonger la survie.

► Assistance respiratoire

- L'assistance respiratoire est réalisée à domicile, soit de façon non invasive au masque (VNI), soit à l'aide d'une trachéotomie.
- Elle est proposée en présence de symptômes d'hypoventilation alvéolaire.
- Ses bénéfices en termes de confort de vie, de sommeil et de survie sont démontrés, mais elle n'empêche pas l'évolution de la maladie.
- 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, l'intubation sera réalisée ou non selon l'acceptation ou le refus préalablement décidé par le patient (directives anticipées) en fonction des préconisations médicales, de ses souhaits, de son histoire personnelle et familiale, et du contexte clinique.

► Soins palliatifs

La présentation de l'équipe de soins palliatifs doit être faite de manière précoce en respectant le cheminement du malade et de son entourage dans le soin, et en lui permettant de bénéficier d'un accompagnement jusqu'à une éventuelle demande d'aide de fin de vie. Des directives anticipées de soins doivent être établies ou au moins discutées sans attendre les derniers moments. Il en va de même pour la désignation d'une personne de confiance.

4. Suivi

4.1 Objectifs principaux

- Apprécier l'évolution, rechercher les complications.
- Surveiller et adapter le traitement et les modalités de prise en charge.
- Anticiper l'évolution du handicap et la décompensation des fonctions vitales.
- Répondre aux interrogations du patient et de son entourage, accompagner, soutenir et offrir une éducation thérapeutique.

- Permettre au patient de vivre aussi normalement que possible, en évitant l'isolement social et professionnel.

4.2 Professionnels impliqués

- Suivi essentiellement clinique, conjointement assuré par le médecin traitant et le neurologue, au mieux coordonné par un centre SLA en articulation avec des structures spécialisées, et si possible en coordination avec un réseau de santé dédié.
- La prise en charge est multidisciplinaire, faisant intervenir les médecins spécialistes appropriés (notamment pneumologue, gastro-entérologue, médecin de MPR, ORL), des professionnels paramédicaux (infirmier, kinésithérapeute, ergothérapeute, orthophoniste, diététicien, psychomotricien), des professionnels des relations humaines (psychologue clinicien) et d'autres professionnels du secteur médico-social (notamment assistant socio-éducatif) selon les besoins.

4.3 Suivi clinique

- À la suite du bilan initial, le suivi trimestriel comprend les points suivants :
 - entretien : situation familiale, professionnelle, sociale, lieu de vie, etc. ;
 - évaluation des incapacités : ALSFRS-R (MIF, Barthel), périmètre de marche, douleur ;
 - évaluation orthopédique, musculaire, fonctionnelle et respiratoire ;
 - bilan orthophonique : dysarthrie, déglutition, communication ;
 - évaluation psychologique ;
 - état nutritionnel : poids, taille, index de masse corporelle (IMC), enquête alimentaire ;
 - évaluation de la fonction ventilatoire : signes de dyssomnie (céphalées matinales), dyspnée, orthopnée, efficacité de la toux, encombrement bronchique ;
 - évaluations et conseils ergothérapeutiques : propositions adaptées en fonction de la demande du patient et de son entourage, et des besoins fonctionnels.

4.4 Suivi paraclinique

► Examens biologiques

- Dans les indications suivantes :
 - dans le cadre du suivi du traitement par le riluzole ;
 - en cas d'événement intercurrent ;
 - dans la prévention des complications respiratoires.
- Surveillance de traitement par riluzole, conformément à la fiche de RCP :
 - hémogramme, ALAT, ASAT ;
 - mensuelle les 3 premiers mois puis trimestrielle si pas d'anomalie.
- Surveillance de l'apparition d'une insuffisance respiratoire tous les 3 mois :
 - gazométrie ;
 - réserve alcaline.

► **Autres examens**

- Tous les 3 mois : épreuves fonctionnelles respiratoires (EFR) comprenant la capacité vitale, le débit expiratoire de pointe (DEP) à la toux, la pression inspiratoire maximale (PI max), la pression sniff nasale (SNIP).
- Tous les 6 mois : oxymétrie nocturne.
- Polysomnographie en cas de suspicion de syndrome d'apnées du sommeil.

4.5 Hospitalisation

- Transitoire : complication, pose de gastrostomie, mise en place d'une ventilation non invasive ou invasive, séquence programmée de rééducation, autres motifs (ajustement thérapeutique...).
- Permanente (formes évoluées) : prise en charge institutionnelle (SSR), maintien à domicile (HAD, SIAD, autres).

Annexe 1. Références

1. Coordination des centres SLA. Association pour la recherche sur la sclérose latérale amyotrophique et autres maladies du motoneurone. Prise en charge au sein des centres SLA [dossier]. Neurologies 2005 ; 8 : Suppl (Cah 1).
2. Coordination des centres SLA. Association pour la recherche sur la sclérose latérale amyotrophique et autres maladies du motoneurone. Prise en charge au sein des centres SLA [dossier]. Neurologies 2007 ; *in press*.
3. Société française de neurologie, Association des neurologues libéraux de langue française, Haute Autorité de Santé. Prise en charge des personnes atteintes de sclérose latérale amyotrophique. Conférence de consensus des 23 et 24 novembre 2005. Saint-Denis La Plaine : HAS ; 2006.

Annexe 2. Participants

Ce travail a été coordonné par le Pr Vincent Meininger, Fédération des maladies du système nerveux, groupe hospitalier Pitié-Salpêtrière, Paris, et le Pr Claude Desnuelle, Pôle neurosciences cliniques, CHU de Nice, en liaison avec le Dr André Morin, chef de projet dans le service affections de longue durée et accords conventionnels.

Il a été réalisé avec les participants des 17 centres SLA regroupés au sein de la coordination nationale des centres SLA dans les 12 ateliers suivants :

- Annonces éthiques et soins palliatifs, coordination N. Vandenberghe (Lyon) et N. Le Forestier (Paris)
- Assistantes sociales, coordination C. Furelaud (Limoges)
- Bénévoles, coordination D. Treppoz (ARS Nice) et M. Fradin (ARS Bordeaux)
- Dossier de soins/évaluation, coordination G. Nicolas (Angers)
- Infirmières, secrétaires et prestataires de services, coordination V. Hermet (Toulouse) et C. Léonard (Limoges)
- Kinésithérapeutes et ergothérapeutes, coordination V. Tanant (Nice)
- Orthophonistes et diététiciennes, coordination D. Robert (Marseille) et N. Guy (Clermont-Ferrand)
- Outils de formation et de communication, coordination C. Vial (Lyon)
- Psychologues, coordination S. Roy (Montpellier) et V. Havet (Angers)
- Réseau ville/hôpital, coordination D. Lardillier (Marseille) et M. Dib (Paris)
- Respiratoire, coordination T. Perez (Lille) et J. Gonzales (Paris)
- Soins de suite et réadaptation, coordination M. F. Maugourd (Paris)

Le PNDS a aussi été relu par des représentants de la Caisse nationale d'assurance maladie des travailleurs salariés (CNAMTS), de la Mutualité sociale agricole (MSA) et du Régime social des indépendants (RSI).

Annexe 3. Liste des 17 centres SLA

Centres	Adresse	Téléphone
Alsace	CHU Hôpital Civil, département de neurologie, 1 place de l'Hôpital, BP 426, 67091 Strasbourg Cedex	03 88 11 52 57
Aquitaine	Hôpital Haut-Lévêque, 1 av. Magellan, bâtiment USN, 33604 Pessac Cedex	05 57 65 66 41
Auvergne	CHU Gabriel Montpied, 38 rue Montalembert, BP 69, 63003 Clermont-Ferrand Cedex 1	04 73 75 07 50
Bourgogne	CHU de Dijon, 1 bd Jeanne d'Arc, BP 77908, 21079 Dijon Cedex	03 80 29 37 53
Centre	CHU Hôpital Bretonneau, 2 bd Tonnelé, 37044 Tours Cedex 01	02 47 47 37 24
Île-de-France	Hôpital de la Salpêtrière, fédération des maladies du système nerveux, bâtiment Paul-Castaigne, 47/83 bd de l'Hôpital, 75651 Paris Cedex 13	01 42 16 24 75
Languedoc- Roussillon	CHU Gui-de-Chauliac, service explorations neurologiques, 80 av. A. Fliche, 34295 Montpellier Cedex 05	04 67 33 74 13
Limousin	CHU Dupuytren, 4 place Winston Churchill, 87031 Limoges Cedex	05 55 05 65 61
Lorraine	CHRU Hôpital de Neurologie, 29 av. du Maréchal de Lattre de Tassigny, 54035 Nancy Cedex	03 83 85 12 75
Midi-Pyrénées	CHU Ranguel, 1 av. J. Poulhès, 31054 Toulouse Cedex	05 61 32 26 76
Nord	CHU Hôpital Roger Salengro, Neurologie A, 2 av. Oscar Lambret, 59037 Lille Cedex	03 20 44 66 80
Normandie	CHU, av. Côte de Nacre, Neurologie Vastel, 14033 Caen Cedex 5	02 31 06 46 24
Pays de Loire	CHU Hôtel-Dieu, 4 rue Larrey, 49033 Angers Cedex 01	02 41 35 35 88
Provence-Alpes- Côte d'Azur	CHU Hôpital La Timone, Neurologie, 264 rue Saint-Pierre, 13385 Marseille Cedex 05	04 91 38 65 79
Provence-Alpes- Côte d'Azur	CHU Hôpital l'Archet 1, 151 route de St-Antoine- de-Ginestère, BP 3079, 06202 Nice Cedex 3	04 92 03 55 07
Rhône-Alpes	HCL Hôpital neurologique Pierre-Wertheimer, 59 bd Pinel, 69677 BRON Cedex	04 72 11 90 65
Rhône-Alpes	CHU Bellevue, 25 bd Pasteur, 42055 Saint-Étienne Cedex 2	04 77 12 78 05

POUR TOUTES INFORMATIONS COMPLÉMENTAIRES :

- PNDS disponible sur www.has-sante.fr (rubrique ALD)
- Associations de patients :
 - ▶ Association pour la recherche sur la sclérose latérale amyotrophique et les maladies du motoneurone (ARS) : Tél. : 01 43 38 99 89
<http://www.ars.asso.fr>
 - ▶ Association des paralysés de France (APF) :
Tél. écoute handicap moteur : 0 800 500 597
<http://www.apf.asso.fr>
- Informations générales : <http://www.orphanet.net>

Achévé d'imprimer en décembre 2007
Imprimerie Moderne de l'Est
Dépôt légal décembre 2007





Toutes les publications de la HAS sont téléchargeables
sur www.has-sante.fr