

Constituée fin 2019, l'ERVMA est une équipe de coordination portée par le CHRU de Tours et missionnée par l'ARS Centre-Val de Loire. Elle est la deuxième équipe de ce type en France. Cette équipe pluridisciplinaire a vocation à apporter un appui aux professionnels, afin d'optimiser les parcours de soins, de promouvoir des actions de prévention, de diffuser les bonnes pratiques gériatriques et gérontologiques, de participer à la lutte contre l'âgisme et d'impulser une dynamique de recherche médicale et paramédicale.

Contexte des fiches pratiques

Les fiches pratiques sont issues d'une réflexion entre EHPAD de la région Centre-Val de Loire, supervisées par un expert et coordonnées par l'ERVMA. En effet, suite à la crise sanitaire, des professionnels pluridisciplinaires se réunissent mensuellement pour échanger autour d'une thématique gériatrique ou gérontologique.

Fiche pratique du téléstaff du mois de juin 2024

La Sclérose Latérale Amyotrophique

Experts : Dr Stéphane Beltran, neurologue- CHU Bretonneau (absence de conflit d'intérêt)

Madame Julie Catherine, directrice réseau Neuro Centre-Tours (absence de conflit d'intérêt)

Rédacteur : Vanessa Pouteau, IDEC-ERVMA- CHU Bretonneau (absence de conflit d'intérêt)

Approbateur : Dr. Jean Rouleau, Médecin coordonnateur à l'EHPAD Grand Mont-Le Controis en Sologne (absence de conflit d'intérêt)

Points clés :



contact@reseaueurocentre.fr

▶ 02.47.77.06.45

Missions : Accompagnement patient individualisé en lien avec les besoins exprimés et accompagnement des professionnels.

Associations d'aidants :



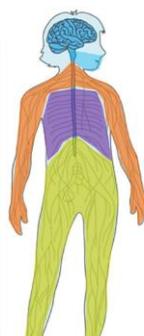
Résumé : Atteinte neurodégénérative de la fonction motrice en territoire bulbaire, cervical thoracique et lombo-sacré aboutissant à une lente perte de fonction inexorable, irréversible, incurable et mortelle. Dysfonctionnement du motoneurone et de la microglie. Causes inconnues : suspicion facteurs génétiques (5%-10%) et environnementaux. traitement étiologique par riluzole® n'apporte que + 3 mois de survie. Traitements symptomatiques : antalgiques, antispasmodiques (liorésal®) kinésithérapie et orthophonie

Médiane de survie : 50% des patients décèdent après 36 mois. 20% après 5 à 10 ans. Survie avec une VNI : 48 mois, avec une trachéotomie : 74 mois, avec gastrostomie 8à10 mois ?

Diagnostic

• Signes cliniques

- Motoneurone central :**
- Raideur
 - Réflexes vifs, polycinétiques, diffusés, augmentation de la zone réflexogène
 - Exagération du réflexe massétérin
 - Diminution de la motricité linguale
 - Raideur des masséter
 - Clonus de la mâchoire
 - Signe de Hoffman
 - Clonus de la cheville et/ou de la rotule
 - Signe de Babinski



Cortex frontal :

- Grasping
- Signe de l'applaudissement,
- Gloutonnerie pour le sucre
- Jovialité, calembour

Motoneurone périphérique :

- Amyotrophie
- Fasciculations
- Crampes
- ± Abolition des réflexes
- Déficit moteur
- Insuffisance respiratoire restrictive

Parcours patient :

1 : diagnostic en fonction du mode de début d'apparition des premiers symptômes.

2 : parcours diagnostic en neurologie au centre SLA

3 : Après l'annonce de la maladie : 1^{er} contact réseau Neuro Centre, 1^{ere} consultation multidisciplinaire (ergothérapeute, pneumologue, psychologue, IDEC) et rdv programme de suivi (évaluation de la progression du handicap, surveillance dénutrition, insuffisance respiratoire)

6 à 12 mois entre le début des symptômes et le diagnostic. Médecin traitant ou SAU puis consultation neurologique. 1 an à 3 ans après l'annonce du diagnostic : Proposition de séjour de répit, évolution du lieu de vie, suppléance vitale, mise en place HAD possible.

Accompagnement patient



▶ **Accompagnement en structure ou au domicile (patient et aidant)**

▶ Evaluation initiale/recueil des besoins du patient et des aidants suite au diagnostic et avant la première CMD au Centre SLA ou demandes extérieures | neurologues, médecins traitants, éq. médico-sociales etc.)

▶ Séances individuelles en structure ou à domicile (en lien avec les CMD)

Séance IDE

- Reprise d'annonce
- Symptômes
- Vie quotidienne/recommandations

Séance ergo

- Aménagement du domicile
- Conduite automobile
- Aides techniques
- Communication

Séance psy

- Communication avec l'entourage
- Gestion du stress/anxiété
- Fin de vie

Accompagnement individualisé en lien avec les besoins exprimés (ex : lien équipe de proximité)

Mots clés : Diagnostic difficile-Centre SLA- réseau Neuro Centre-Accompagnement pluridisciplinaire-fin de vie

Travail coordonné par ERVMA (Centre-Val de Loire) - contact@ervma.fr - 02.47.47.74.30