

## La sclérose latérale amyotrophique

SLA / Maladie de Charcot /

Maladie de Lou Gherig / Maladie du motoneurone

Cette fiche rassemble des informations susceptibles d'aider les professionnels du handicap dans leur travail d'évaluation et d'accompagnement des personnes atteintes de maladies rares. Elle ne se substitue pas à une évaluation individuelle.

### La sclérose latérale amyotrophique en bref

Adapté de l'Encyclopédie Orphanet pour les professionnels\*

- **Définition** : La sclérose latérale amyotrophique (SLA) est une **maladie rare neurodégénérative** due à la **mort progressive des motoneurons centraux** (du cortex moteur à la moelle épinière ou au tronc cérébral) et **périphériques** (de la moelle épinière ou du tronc cérébral au muscle). Elle se caractérise à des degrés divers par une **paralysie progressive des membres**, une **dysfonction de la fonction bulbaire (dysarthrie, dysphagie)** et une **insuffisance respiratoire restrictive** par atteinte des muscles respiratoires.
- **Épidémiologie** : L'incidence (environ 1/50 000 habitants/an) et la prévalence (environ 1/20 000 habitants) sont relativement uniformes dans les pays occidentaux, mais sont plus élevées dans certaines îles du Pacifique Ouest (complexe SLA/Parkinson/démence de l'île de Guam). La maladie concerne **4 500 à 6 000 personnes en France avec 1500 nouveaux cas par an**. L'âge moyen de début de la SLA sporadique se situe entre 60 et 65 ans. Il existe une légère prédominance masculine (ratio H/F d'environ 1,5/1).
- **Clinique** : Environ **2/3 des personnes** atteintes de la SLA classique ont une **forme de début spinal** caractérisée par le développement d'une **amyotrophie et d'une faiblesse des membres inférieurs et/ou supérieurs**. Les signes révélateurs les plus fréquents sont des **troubles de la dextérité manuelle et/ou de la marche**. Une **spasticité** se développe fréquemment. Les **personnes concernées par la forme de début bulbaire de la maladie ont initialement une dysarthrie et une dysphagie qui prédomine sur les liquides**. Les manifestations au niveau des membres peuvent apparaître simultanément ou après un délai variable. La **paralysie est progressive** et peut entraîner une **insuffisance respiratoire** par atteinte du diaphragme qui conditionne le pronostic vital. D'autres manifestations peuvent s'ajouter aux troubles moteurs : **constipation, amaigrissement, douleurs, troubles circulatoires** (risque de phlébite), **troubles du sommeil**. Environ 5 % des personnes ont des signes de **démence fronto-temporale (DFT)** associant des **troubles du comportement** à une **atteinte des fonctions exécutives** et du langage.
- **Étiologie** : Dans 90 % des cas, la maladie est **sporadique** et liée à une **mutation spontanée** d'un ou de plusieurs gènes. Pour **10 % des cas**, la SLA est **familiale** et 4 gènes (*SOD1*, *C9ORF72*, *TARDBP* et *FUS*) sont le plus souvent impliqués.
- **Prise en charge et pronostic** : La **prise en charge est symptomatique et multidisciplinaire**. L'atteinte respiratoire fait appel à la kinésithérapie respiratoire voire à la **ventilation non-invasive** qui **améliore la survie et la qualité de vie**. Le riluzole est le seul médicament neuroprotecteur disposant d'une autorisation de mise sur le marché

(AMM). Le pronostic est très difficile à déterminer compte tenu de la variabilité des formes de SLA dont certaines évoluent plus rapidement que d'autres.

La recherche sur la maladie est active avec des perspectives thérapeutiques encourageantes.

## Le handicap au cours de la sclérose latérale amyotrophique

### • Quelles situations de handicap découlent des manifestations de la maladie ?

**Les manifestations de la maladie ainsi que leur sévérité sont variables au cours du temps. Toutes les personnes atteintes ne sont pas confrontées à l'ensemble des manifestations en même temps, ni à toutes les situations de handicap mentionnées ci-dessous.**

- La **forme de début spinal de la SLA** débute en moyenne vers **55 ans** et est révélée par des **troubles de la motricité des membres inférieurs et/ou supérieurs**.

- La **forme de début bulbaire** débute plus tard (**60-65 ans**) et est révélée par des **troubles de la parole et de la déglutition**.

L'évolution habituelle se fait vers une **généralisation du déficit moteur**, entraînant une **atteinte des membres**, du **territoire bulbaire** et une **insuffisance respiratoire**.

#### Troubles de la motricité des membres inférieurs et/ou supérieurs

L'atrophie progressive des muscles striés volontaires (**amyotrophie**), due à la dégénérescence des cellules nerveuses (motoneurones), débute en général par une sensation de **faiblesse d'une partie d'un membre**, avec de **petites contractions ou secousses musculaires involontaires (fasciculations)**. Ces dernières s'accompagnent fréquemment de **crampes**. Des **contractures douloureuses**, une **sensation de raideur (spasticité)** dans les articulations et les membres peuvent se surajouter au déficit moteur et rendent **les mouvements difficiles**.

Il en résulte des **troubles de la marche avec des chutes imprévisibles** potentiellement à risque (traumatismes crâniens, fractures).

Des **troubles de l'équilibre** peuvent rendre la **montée et la descente des escaliers difficiles**.

La **perte progressive de la force musculaire des membres supérieurs** provoque des **difficultés pour l'écriture, la préhension, la coordination des mouvements** (par exemple : difficultés pour porter les couverts à la bouche, etc.).

#### Fatigue / fatigabilité et douleurs

La **fatigue générale**, présente chez la majorité des personnes, nécessite d'être gérée au quotidien.

La SLA entraîne des **douleurs** liées aux crampes, à l'immobilité et aux raideurs articulaires.

**Fatigue et douleurs diminuent la qualité de vie et perturbent les activités de tous les jours** ainsi que la **capacité de travailler**.

#### Troubles de la parole (dysarthrie et dysphonie)

L'atteinte bulbaire et/ou pseudobulbaire provoque un dysfonctionnement des muscles nécessaires à la parole (mâchoire, lèvres, langue, voile du palais et cordes vocales) d'où des **troubles de l'articulation (dysarthrie) et de la voix (dysphonie)** pouvant conduire à une perte totale de la communication orale.

### Troubles de la déglutition (dysphagie)

L'atteinte bulbaire provoque également des **troubles de tous les stades de la déglutition** avec des difficultés 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 souvent des **fausses routes** susceptibles d'entraîner des **complications liées à l'inhalation d'aliments dans les voies respiratoires (pneumopathies d'inhalation) et un encombrement.**

### Troubles de l'alimentation et du transit, amaigrissement

La fonte musculaire, la dysphagie, et parfois la perte d'appétit liée à la dépression provoquent un **amaigrissement.**

La **dénutrition ou la déshydratation** doivent être particulièrement surveillées.

Une **constipation**, une **salivation excessive** sont possibles.

### Troubles respiratoires

L'atteinte des muscles respiratoires provoquent des **difficultés respiratoires** à l'origine d'un **essoufflement et d'une hypoventilation (troubles ventilatoires restrictifs)**, de **troubles du sommeil**, d'une **somnolence**, de **maux de tête**, d'une **fatigue**, altérant particulièrement la qualité de vie.

### Troubles cognitifs et / ou psycho comportementaux

**Anxiété et dépression** sont très fréquentes au cours de la SLA.

Ces manifestations sont à distinguer de la **labilité émotionnelle** (périodes de rires ou de pleurs involontaires), traduisant une atteinte pseudobulbaire.

Une **irritabilité**, parfois une **apathie**, ou au contraire une **désinhibition** peuvent se manifester, devant faire évoquer une démence temporo frontale associée (5 % des cas environ).

**Dans la très grande majorité des cas, la SLA n'affecte ni les fonctions intellectuelles ni les cinq sens.**

- **Quelles sont les aides mises en œuvre pour prévenir et limiter les situations de handicap ?**

Chaque situation est particulière et les aides / accompagnements mentionnés ci-dessous ne sont pas tous systématiquement indiqués, nécessaires ou accordés.

Le médecin traitant, les spécialistes du centre de référence (ou de compétence), et /ou l'équipe pluridisciplinaire de la maison départementale des personnes handicapées (MDPH) et la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH) décident du bien-fondé de l'attribution de chacun d'eux en fonction des besoins spécifiques de la personne.

Les aides et les accompagnements doivent être mis en place le plus tôt possible après une évaluation spécifique de la situation car les conséquences de la sclérose latérale amyotrophique varient selon les personnes, leurs besoins, leurs attentes, leurs projets de vie et l'évolution de la maladie. Le suivi doit se faire de préférence en lien avec un centre de référence ou de compétences des maladies neuromusculaires et de la sclérose latérale amyotrophique (voir la liste des centres sur [www.orphanet.fr](http://www.orphanet.fr)).

La prise en charge fait intervenir une **équipe multidisciplinaire médicale** (neurologue, ORL, pneumologue, nutritionniste, gastro-entérologue, rhumatologue, médecin de médecine physique et réadaptation, etc.). Le **rôle du neurologue** est **essentiel pour aider à mieux**

**cibler les difficultés et orienter les traitements en particulier la rééducation tout au long de l'évolution de la maladie.**

**Les professionnels paramédicaux et socio-éducatifs** (kinésithérapeute, ergothérapeute, psychomotricien, orthophoniste, diététicien, psychologue, etc.), les **aides à la personne** (auxiliaire de vie, etc.) et les **aides techniques** (aides pour les déplacements, etc.) complètent la prise en charge.

**L'accompagnement des familles et de l'entourage (aidants familiaux) est essentiel** pour améliorer l'environnement des personnes atteintes, maintenir leur autonomie et leur offrir la meilleure qualité de vie possible.

**Les professionnels paramédicaux, médico-sociaux, les aides à la personne et les aides techniques mentionnés ci-dessous permettent la prise en charge optimale des personnes atteintes de la SLA. Tous ne sont pas nécessaires au même moment. Les besoins évoluent et la prise en charge doit être adaptée à chaque personne, à chaque âge et chaque situation.**

### **Professionnels paramédicaux et médico-sociaux**

#### ○ **Kinésithérapeute**

L'intervention précoce du kinésithérapeute est essentielle pour le **maintien d'un bon état musculaire, de la mobilité et la souplesse des articulations** ainsi que pour le **soulagement des crampes et douleurs liées à l'immobilité**. Elle sera douce, consistant en une mobilisation passive ou active aidée à raison en moyenne de deux à trois séances par semaine. Les séances de kinésithérapie doivent être constamment ajustées en fonction de l'évolution de la maladie. Des exercices préconisés par le kinésithérapeute peuvent être poursuivis à domicile pour aider à maintenir la capacité musculaire.

La **kinésithérapie respiratoire** est **souvent nécessaire** pour évacuer les sécrétions bronchiques. Parfois des appareils « d'aide à la toux » sont utilisés.

#### ○ **Ergothérapeute**

L'ergothérapie tient une place importante pour **préserver au maximum l'autonomie dans les activités de la vie quotidienne**. Il conseille des aides techniques, des matériels permettant de compenser les difficultés rencontrées lors de la toilette, des repas, des déplacements. Des visites à domicile peuvent être réalisées pour conseiller sur un aménagement du lieu de vie. L'ergothérapeute conseille du matériel orthopédique pour aider au positionnement (main, pied, tête) et lutter contre l'apparition de douleurs. L'ergothérapeute informe sur les moyens d'accès à l'informatique et en partenariat avec l'orthophoniste, il **accompagne la mise en place d'outils de communication technologiques**.

#### ○ **Orthésiste, podo-orthésiste ou orthoprothésiste**

Ils travaillent en collaboration avec le médecin rééducateur, le kinésithérapeute, l'ergothérapeute pour **confectionner du matériel orthopédique sur mesure : orthèses plantaires, releveur de pied, chaussures, etc.**

#### ○ **Orthophoniste**

Les séances d'orthophonie sont nécessaires **dès l'apparition de signes fonctionnels d'origine bulbaire et/ou pseudobulbaire**.

Les séances (de deux à trois par semaine) visent dans un premier temps à fournir des **stratégies de compensation pour maintenir au mieux la parole et la déglutition** avec efficacité et économie (exercices ciblés de parole, de voix, de coordination entre le souffle et la parole ainsi que le souffle et la déglutition, prévention de la survenue des fausses routes par un apprentissage de postures ad hoc et d'adaptation des textures alimentaires). Avec l'évolution de la maladie lorsque la communication orale n'est plus possible,

---

**La sclérose latérale amyotrophique – Encyclopédie Orphanet du Handicap**

[www.orpha.net/data/patho/Han/Int/fr/ScleroseLateraleAmyotrophique\\_FR\\_fr\\_HAN\\_ORPHA803.pdf](http://www.orpha.net/data/patho/Han/Int/fr/ScleroseLateraleAmyotrophique_FR_fr_HAN_ORPHA803.pdf) | août 2017

l'orthophoniste en collaboration avec l'ergothérapeute propose des **outils de communication augmentée puis alternative (CAA)**.

○ **Psychomotricien**

Le psychomotricien vise à **accompagner le fonctionnement moteur global tout en travaillant l'aspect psychologique**. Il travaille sur les troubles du schéma corporel en aidant à **développer la conscience corporelle, sensorielle et la connaissance du corps**.

Il **favorise l'apaisement psychique et corporel** par différents moyens : toucher thérapeutique, relaxation, gymnastique douce, etc. La fréquence des séances varie d'une à deux par semaine.

○ **Diététicien**

Le diététicien, si possible expérimenté dans la prise en charge des maladies neurologiques, intervient en complément d'un médecin nutritionniste et de l'orthophoniste pour **prévenir la perte de poids liée à la dysphagie et aux difficultés respiratoires, pour prendre en charge une vraie dénutrition, pour donner des conseils afin d'éviter les fausses routes** (mixer les repas, épaissir les boissons, positionner correctement la tête, la cuillère, la tasse, etc.). Il participe à la décision de la **mise en place d'une gastrostomie** en maintenant en parallèle une alimentation normale pour stimuler le sens gustatif. Il donne également des conseils en cas de constipation (liquides en quantité suffisante, fibres), propose un régime approprié ou des compléments / suppléments alimentaires en cas de perte de poids.

○ **Psychologue**

La place du psychologue dans le suivi des personnes atteintes de SLA est essentielle depuis l'annonce du diagnostic jusqu'à la fin de vie. L'**annonce diagnostique** correspond à une véritable **rupture avec la vie antérieure**. La possibilité de rencontrer la personne atteinte et sa famille au cours d'une **consultation de retour d'annonce** permet de mettre en place la base du suivi multidisciplinaire en accompagnant la personne dans son élaboration psychique de la situation et en l'aidant à **gérer l'incertitude autour de la maladie et son évolution**, l'hétérogénéité parmi les malades et l'absence de facteurs pronostiques. Tout au long du suivi, le psychologue **aide la personne à mobiliser ses ressources internes et soutient son entourage familial** afin de faire face le mieux possible aux différentes étapes de la maladie, dans un objectif de **maintien d'une qualité de vie agréable**, malgré les limitations fonctionnelles.

○ **Infirmier (ère) diplômé (e) d'État (IDE)**

L'IDE peut, suivant les besoins, passer à domicile sur prescription médicale pour réaliser des soins, pour aider à la délivrance des médicaments, pour l'accompagnement, l'information et l'éducation thérapeutique de la personne et son entourage.

○ **Assistant de service social (« assistant social »)**

Il **conseille sur l'accès aux droits administratifs** y compris en **favorisant le maintien dans l'emploi puis en orientant au mieux vers d'autres ressources** (pension d'invalidité, allocation adulte handicapé (AAH), etc.) et sur les **moyens de financement des aides techniques, humaines ou l'aménagement du domicile**. Il **aide à déposer un dossier de demande d'aides ou de prestations auprès de la maison départementale des personnes handicapées (MDPH)** et **accompagne les familles dans la constitution des demandes de répit et la recherche d'un établissement médico-social d'hébergement à titre temporaire ou permanent**.

○ **Autres professionnels**

- Le brossage des dents et les traitements dentaires peuvent être difficiles pour ces personnes d'où l'importance d'un **suivi dentaire régulier**.
- Un **pédicure** peut prendre en charge les soins des pieds.

## Aides à la personne

- **Auxiliaire de vie sociale (AVS) ou aide à domicile ou aide-ménagère ou auxiliaire familiale**

Elle accompagne les personnes dans les actes de la vie quotidienne par exemple pour la toilette, les repas, etc. Il est important pour les aidants familiaux d'avoir recours précocement aux AVS afin d'éviter leur épuisement et risquer une rupture dans la prise en charge de la personne atteinte.

Ces aides peuvent être financées par la prestation de compensation du handicap (PCH) pour les moins de 60 ans et être effectuées par des services d'aide et de soins à domicile (SAAD : service d'Aide et d'Accompagnement à domicile, Spasad : service polyvalent d'Aide et de Soins à domicile, SSIAD : service de Soins infirmiers à domicile).

- **Accompagnant éducatif et social (AES)**

Au quotidien, il permet à la personne d'être actrice de son projet de vie que ce soit à son domicile (via des services d'aides et de soins à domicile type SAAD, SSIAD) ou dans des lieux de vie collectif, en participant à son bien-être physique et psychologique.

- **Autres professionnels**

Coiffeur, socio-esthéticienne pour les soins esthétiques, professionnels de la relaxation.

Les techniques de méditation de pleine conscience ont été proposées par certains auteurs et pourront être essayées chez des personnes réceptives à ce type d'approche.

## Autres accompagnements

- **Éducation thérapeutique du patient (ETP)**

L'éducation thérapeutique réalisée par une équipe multidisciplinaire (médecin, infirmière, assistante sociale, etc.) doit être proposée aux personnes atteintes et à leurs familles pour comprendre la maladie, sensibiliser à l'importance d'un suivi médical /paramédical, appréhender la gestion de la fatigue, l'auto entretien musculaire, les règles hygiéno-diététiques, etc.

- **Associations de malades**

Elles jouent un rôle important dans l'orientation et l'information sur la maladie, sur les aides existantes, les adaptations au quotidien, etc. Au travers de ces associations, les personnes peuvent partager leurs expériences, nouer des liens permettant de mieux évoluer dans la vie et de rompre l'isolement des familles. Elles peuvent mettre à disposition des services de prêt de matériel facilitant l'autonomie des personnes atteintes.

- **Service d'Accompagnement médico-social pour adultes handicapés (Samsah)**

Il permet une prise en charge médico-sociale avec un accompagnement à la vie sociale ainsi qu'un accompagnement médical et paramédical en milieu ouvert.

- **Service d'Accompagnement à la vie sociale (SAVS)**

Il permet le maintien de la personne en milieu ouvert en lui apportant des conseils et des aides pratiques pour la gestion de sa vie quotidienne (assistance, suivi éducatif et psychologique, aide dans la réalisation des actes quotidiens, accomplissement des activités de la vie domestique et sociale).

**SAVS et SAMSAH en participent activement au lien ville-hôpital, ont pour but d'apporter un soutien personnalisé pour favoriser l'autonomie des adultes et leur inclusion dans la vie sociale et professionnelle.** Ces services sont attribués sur décision de la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH), après demande auprès de la MDPH.

- **Hospitalisation à domicile (HAD)**

L'HAD permet de bénéficier de soins médicaux et paramédicaux à domicile pour une période donnée. Elle se fait sur prescription médicale et avec l'accord du médecin traitant.

- **Services de Soins infirmiers à domicile (SSIAD)**

Sur prescription médicale, des prestations de soins infirmiers peuvent être proposées au domicile de la personne ou dans les établissements pour personnes âgées (type établissements d'hébergement pour personnes âgées dépendantes (Ehpad) ou maisons de retraite).

- **Séjour en service de Soins de suite et de Réadaptation (SSR)**

Pour initier une prise en charge rééducative ou pour éviter une rupture de la prise en charge à domicile (par exemple : répit familial), la personne peut bénéficier sur prescription médicale, d'un séjour dans un **service de Soins de suite et de Réadaptation neurologique** avec une équipe pluridisciplinaire (professionnels médicaux, paramédicaux, médico-sociaux, etc.).

- **Services de soins palliatifs**

Dans les situations de fin de vie, des réseaux disposant d'équipes mobiles intervenant à domicile, des équipes de liaison en centre hospitalier, ou bien un accueil en unités de soins palliatifs (USP) peuvent s'avérer indispensables. Des accompagnements plus précoces par les équipes de soins palliatifs sollicitées pour des séjours de répit ou dans le cadre d'un accompagnement global, y compris psychologique, de longue durée sont également possibles. Ces traitements et ces soins d'accompagnement contribuent à une meilleure qualité de fin de vie et apportent un soutien pour les proches.

## Aides techniques

Les aides techniques destinées à la compensation du handicap comprennent :

- **Aides pour la respiration et l'alimentation**

**En cas d'atteinte sévère**, une **assistance respiratoire (ventilation non invasive** : appareil envoyant de l'air dans les voies respiratoires via des embouts ou un masque nasal/naso-buccal de durée variable selon la sévérité de l'atteinte respiratoire la nuit ou quelques heures dans la journée ou 24h/24) est souvent nécessaire. La lutte contre l'encombrement est essentielle et relève de la kinésithérapie et, si nécessaire, d'appareils de type « insufflateur-exsufflateur ».

Les antibiotiques sont utilisés en cas de suspicion de surinfection bactérienne. La vaccination antigrippale est indispensable en cas d'atteinte respiratoire et la vaccination anti-pneumococcique peut prévenir le risque d'infection bactérienne.

Lorsque les différents modes de ventilation non invasive ne sont plus assez efficaces ou lorsque les séances de ventilation sont de plus en plus longues, la **trachéotomie** doit être **discutée en concertation avec la personne, sa famille et l'équipe médicale**.

Un aspirateur de sécrétions peut éventuellement être employé pour nettoyer les résidus d'aliments et éliminer les excès de salive.

Une prise en charge par **gastrostomie (gastrostomie par voie endoscopique ou radiologique)** devient souvent nécessaire pour mieux s'alimenter, éviter le stress des repas interminables, la dénutrition et ne plus craindre les fausses routes

- **Aides pour les déplacements, la mobilité**

Cannes, déambulateurs, fauteuil roulant manuel ou électrique, dispositifs d'aide au transfert, lève-personne, etc.

- **Aides pour la communication**

Lorsqu'une communication orale intelligible et / ou une communication écrite ne sont pas possibles, des **aides à la communication « basse technologie » par tableaux de désignation** (figure 1) ou des **aides à la communication « haute technologie »** peuvent être proposés. Il s'agit d'appareils de synthèses vocales et des logiciels informatiques qui peuvent être pilotés par l'intermédiaire de contacteurs actionnés par une fonction active du corps : souffle, joue, doigt, etc. Des logiciels avec poursuite oculaire peuvent être

---

**La sclérose latérale amyotrophique – Encyclopédie Orphanet du Handicap**

[www.orpha.net/data/patho/Han/Int/fr/ScleroseLateraleAmyotrophique\\_FR\\_fr\\_HAN\\_ORPHA803.pdf](http://www.orpha.net/data/patho/Han/Int/fr/ScleroseLateraleAmyotrophique_FR_fr_HAN_ORPHA803.pdf) | août 2017

également utilisés. Tous ces systèmes nécessitent impérativement une mise en place en milieu spécialisé.

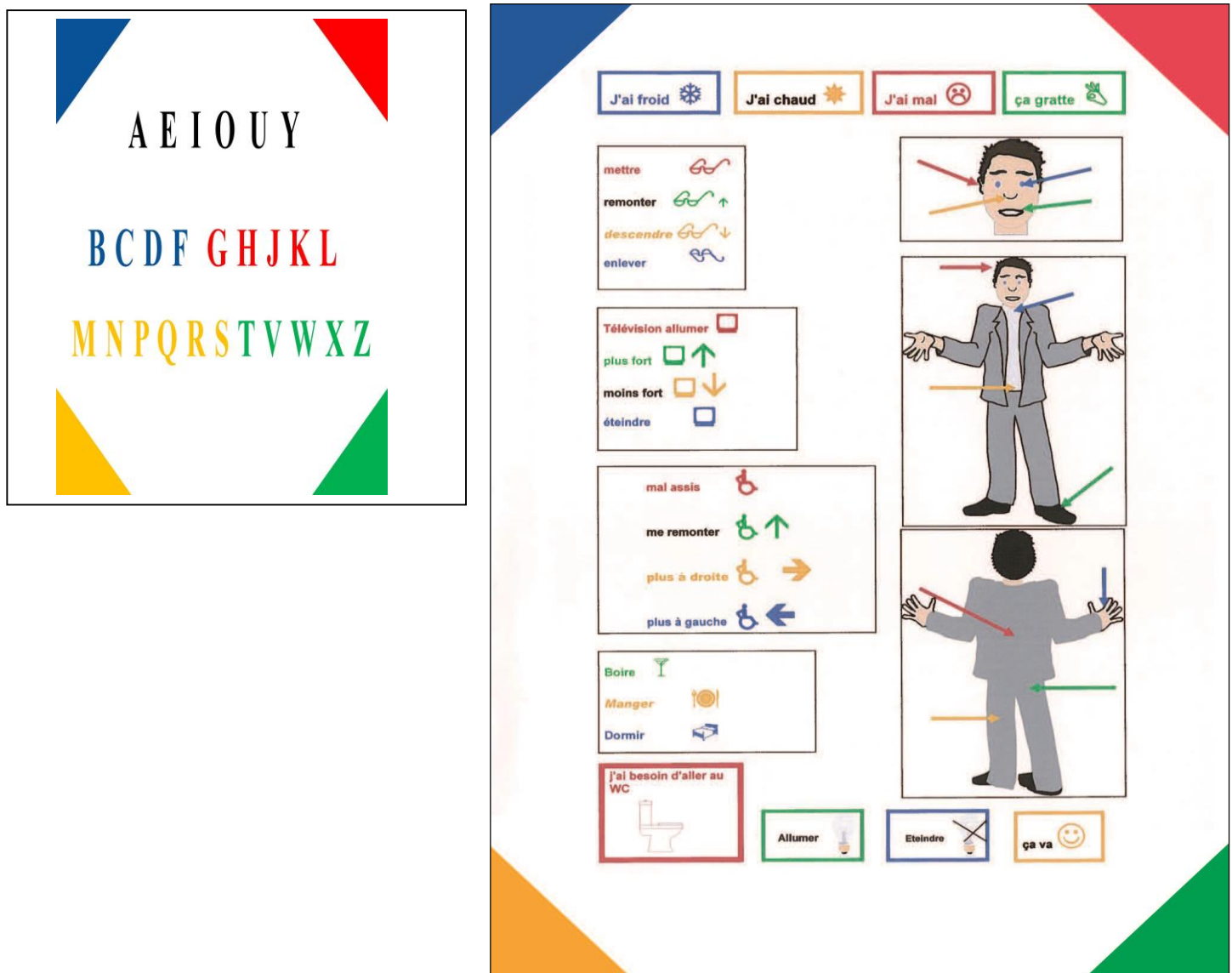


Figure 1 : Tableaux de désignation  
Avec l'autorisation de l'association Arsla (tableaux téléchargeables sur [arsla.org](http://arsla.org))

○ **Les aides pour la vie quotidienne, professionnelle**

Aménagement des lieux de vie (pour permettre l'utilisation d'un fauteuil roulant, barres d'appui murales, coussins de positionnement, lit et matelas adaptés, etc.), vêtements adaptés, couverts et verres adaptés, etc.



**Ces aides paramédicales / médico-sociales, humaines et techniques peuvent être proposées soit :**

- Dans le cadre d'une prise en charge à 100 % par la Sécurité sociale avec un protocole d'affection longue durée (ALD) sur **prescription du médecin traitant, du neurologue ou du médecin du centre référence ou de compétence.**
- Après avoir sollicité la **maison départementale des personnes handicapées (MDPH)** : une évaluation de la situation et des besoins est alors effectuée par l'équipe pluridisciplinaire de la MDPH afin de déterminer si une aide est nécessaire ou pas et quels types d'aides (humaines, techniques, financières, relatives au travail...) peuvent être mises en place en fonction du projet de vie de la personne, de ses besoins et de la réglementation en vigueur.

L'équipe pluridisciplinaire (EP) de la MDPH évalue les besoins des personnes en situation de handicap et propose un **plan personnalisé de compensation** sur la base notamment d'un **projet de vie** complété par la personne atteinte et/ou sa famille et d'un **certificat médical** (du médecin du centre de référence ou de compétence, du médecin traitant). C'est la **commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH)** qui décide de l'orientation des personnes en situation de handicap et de l'attribution de l'ensemble des aides et prestations. Celles-ci peuvent comprendre entre autres :

- Des aides humaines, des aides techniques, des aménagements du logement ou du véhicule, la prise en charge des surcoûts liés aux transports, à des charges spécifiques ou exceptionnelles, des aides animalières, via la **prestation de compensation du handicap (PCH)**,
- D'autres aides financières : **l'allocation adulte handicapé (AAH)**, **l'allocation d'éducation pour l'enfant handicapé (AEEH)** et éventuellement l'un de ses compléments.

L'AEEH est versé par la Caisse d'allocations familiales (CAF). Elle s'ajoute aux prestations familiales de droit commun pour compenser les dépenses liées au handicap de l'enfant jusqu'à 20 ans comme **l'allocation journalière de présence parentale (AJPP)** versée par la CAF aux salariés ayant la charge d'un enfant de moins de 20 ans en situation de handicap, qui doivent cesser leur activité professionnelle de manière continue ou ponctuelle pour rester à ses côtés. L'AJPP est cumulable avec la PCH sauf l'élément aide humaine. Le complément de l'AEEH n'est pas cumulable avec l'AJPP.

Le financement des aides techniques pour les enfants peut être pris en charge sous conditions soit par le complément de l'AEEH, soit par la PCH.

- Des aides à la scolarité, inscrites dans un **plan personnalisé de scolarisation (PPS)**,
- Des aides pour l'insertion professionnelle.

Les personnes en situation de handicap peuvent bénéficier, dans certains cas, des cartes suivantes :

- **Carte d'invalidité** : délivrée sur demande auprès de la MDPH, à toute personne dont le taux de capacité permanente est au moins de 80 % ou bénéficiant d'une pension d'invalidité classée en 3<sup>e</sup> catégorie par l'assurance maladie. Elle donne droit à une priorité d'accès notamment dans les transports en commun, des avantages fiscaux, etc. La mention « besoin d'accompagnement » attestant de la nécessité pour la personne d'être accompagnée dans ses déplacements, peut être apposée sur la carte d'invalidité.
- **Carte européenne de stationnement** : délivrée sur demande auprès de la MDPH et attribuée par le préfet. Elle permet de bénéficier des places de stationnement réservées aux personnes handicapées, de bénéficier d'une certaine tolérance en matière de stationnement urbain.
- **Carte de priorité pour personne handicapée** : délivrée sur demande auprès de la MDPH à toute personne dont le handicap rend la station debout pénible mais dont le taux d'incapacité est inférieur à 80 %. Elle permet d'obtenir une priorité d'accès aux places assises dans les transports en commun, dans les espaces et salles d'attente, dans les établissements et manifestations accueillant du public, et dans les files d'attente.

Ces cartes seront prochainement remplacées par une **carte unique CMI (carte mobilité inclusion)** avec des mentions : invalidité, stationnement, priorité.

**Les mutuelles de santé, les communes, les conseils généraux, les caisses nationales d'assurance vieillesse, les autres caisses de retraite peuvent également aider pour la prise en charge de certaines aides et prestations.**

Vous pouvez retrouver toutes les informations relatives à ces aides et prestations dans le cahier Orphanet « [Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches \(aidants familiaux/aidants proches\)](#) », mis à jour annuellement.

- **Vivre avec les situations de handicap au quotidien**

### **Conséquences de la maladie sur la vie quotidienne**

La sclérose latérale amyotrophique provoque une **perte d'autonomie dans les actes essentiels de la vie quotidienne nécessitant une organisation importante de l'entourage**.

Certaines personnes aux stades avancés de la maladie ont besoin, à tout moment de la journée, d'être aidées pour se lever, s'habiller, se laver, manger, etc.

Les soins, dont certains sont lourds (toilette, entretien des appareils de ventilation, soins autour de la gastrostomie ou de la trachéotomie, aspiration des sécrétions dans la trachée, etc.), doivent être prodigués par des aides professionnelles expérimentées de jour comme de nuit, en prenant soin de respecter des règles d'hygiène strictes.

Cette adaptation permanente au rythme et aux besoins de la personne demande du temps et modifie considérablement le quotidien de la famille.

**Les déplacements difficiles nécessitent des aides à la personne (AVS) et des aides techniques** (fauteuil manuel ou électrique). Des aménagements du domicile sont alors nécessaires avec les conseils d'un ergothérapeute et d'une assistante sociale. Les sorties demandent une organisation préalable.

La prise des repas doit se faire dans un environnement calme en respectant certaines consignes (voir ci-dessus). Les **difficultés d'alimentation avec le risque de fausses routes** impactent particulièrement la qualité de vie des aidants familiaux et des personnes atteintes de la maladie au moment des prises alimentaires, en générant du stress émotionnel et en altérant la dynamique familiale.

Une **constipation**, une **salivation excessive** peuvent être responsables d'**inconfort** et de **mauvaise image de soi** ou de **perte d'estime de soi**.

Les difficultés pour communiquer participent à l'altération de la qualité de vie des personnes atteintes et de leur entourage.

**Le service d'Accompagnement à la vie sociale (SAVS) et le service d'Accompagnement médico-Social pour adultes handicapés (Samsah)** peuvent apporter des conseils et des aides pratiques pour aider à la gestion de la vie quotidienne (*voir « Quelles sont les aides mises en œuvre pour prévenir et limiter les situations de handicap ? »*).

Dans certains cas, des **mesures de protection juridique de type sauvegarde de justice, curatelle, tutelle, mandat de protection future** peuvent être nécessaires pour protéger la personne atteinte et lui proposer un soutien dans ses démarches administratives et financières : pour plus d'information voir [www.service-public.fr](http://www.service-public.fr)

La **fin de vie** peut nécessiter le recours aux services de soins palliatifs (résidentiels ou ambulatoires). Les mesures palliatives doivent être évoquées posément et examinées en détail par la famille, les soignants et la personne qui doit mesurer toutes les conséquences de son choix. Il est préférable d'anticiper les décisions avant une intervention d'urgence pour éviter de donner une réponse dans la précipitation afin de respecter si possible les souhaits de la personne atteinte.

Les personnes peuvent également être informées de la possibilité de rédiger leurs **directives anticipées (volontés exprimées par écrit sur les décisions médicales à prendre lorsque la personne est en fin de vie ou si elle est dans l'incapacité de s'exprimer)**.

## Conséquences de la maladie sur la vie familiale

L'annonce du diagnostic de la sclérose latérale amyotrophique est un **bouleversement pour toute la famille et l'entourage proche : parents, enfants, frères et sœurs, grands-parents, amis, etc.**

Une perte d'autonomie parfois rapide est extrêmement difficile à vivre pour la personne et s'accompagne du sentiment douloureux d'être une charge pour l'entourage.

Pour les proches, le sentiment d'impuissance et de détresse est également pesant.

L'entourage familial (conjoint, parents, fratrie) est très sollicité et doit s'organiser en conséquence, notamment pour permettre le suivi médical et la prise en charge paramédicale (kinésithérapie, psychomotricité, orthophonie, etc.). La vie de famille s'en trouve modifiée, et les membres de la famille doivent parfois aménager ou quitter leur activité professionnelle et parfois déménager pour se rapprocher des structures sanitaires et médico-sociales.

**Des préoccupations financières, techniques et administratives peuvent alors survenir. Des aides et des prestations peuvent être proposées aux familles.**

Il peut être nécessaire de faire reconnaître les heures passées par un proche à s'occuper de la personne atteinte afin de bien évaluer le besoin réel d'aide à domicile et d'avoir la possibilité de salarier ou dédommager l'aidant familial. Cette aide effective (par exemple pour la toilette, les repas) peut être financée par la prestation de compensation du handicap, PCH-Aides humaines, une fois qu'elle est reconnue et évaluée par la maison départementale des personnes handicapées (MDPH).

Il est important de tenir compte du degré d'épuisement des aidants familiaux. Ils doivent pouvoir bénéficier de l'organisation pour leurs proches malades de **séjours de répit** (séjours temporaires en milieu médical ou lieu de vie), d'aides humaines externes (aidants professionnels), de soutien psychothérapeutique, de groupes de paroles pour éviter leur isolement.

Cette prise en charge globale permet d'améliorer la qualité de vie de la personne atteinte et de ses proches.

La personne peut craindre que ses enfants développent également la maladie : il est conseillé de bénéficier d'une **consultation de neuro génétique**, avec un généticien et/ou un conseiller en génétique qui travaillent en équipe avec des psychologues et d'être suivi par un psychologue spécialisé.

D'autres réponses et un accompagnement, pour **soutenir les enfants, témoins des altérations physiques et psychologiques de leur parent atteint**, peuvent être offerts par les psychologues ainsi que par différentes structures et réseaux de professionnels tels que les services de la protection maternelle et infantile (PMI), l'action sociale enfance, jeunesse et parentalité de la Caisse d'allocations familiales (CAF), le service d'Accompagnement à la parentalité des personnes handicapée (SAPPH).

Les **associations de malades** sont également des soutiens précieux.

## Conséquences de la maladie sur la vie sociale

La personne est confrontée à ses propres limites, à l'éventuel rejet ou la peur de son entourage familial ou amical face à ses difficultés. Le **recours à des cannes, déambulateurs et au fauteuil roulant est souvent difficile à accepter psychologiquement mais il est**

**important de comprendre que leur utilisation peut** permettre « d'économiser » de l'énergie pour d'autres activités et rester ainsi plus autonome.

La **communication orale peut devenir difficile** avec la personne, ce qui est source d'angoisse pour elle. Il est donc **essentiel d'avoir recours à des aides techniques (synthèse vocale, commande oculaire, etc.)**.

En cas de troubles de la déglutition, les **repas en famille ou à l'extérieur peuvent devenir difficiles** (les repas doivent être mixés et la personne doit manger lentement pour éviter les fausses routes).

La **fatigue** peut nécessiter de faire des siestes régulières et limiter certaines activités.

Par ailleurs, la vie sociale de la famille peut être fortement impactée : les déplacements devenant difficiles, les sorties (musées, cinéma) et les vacances en famille peuvent devenir compliquées.

**Ces situations, souvent sources de colère, de honte et de tristesse, peuvent amener la personne et son entourage à s'isoler, à ne plus entretenir de relations familiales, amicales.**

Des aides existent pour faire face à ces difficultés et il est important de se faire conseiller par les assistantes sociales et les associations de malades pour y avoir accès : vacances accompagnées, vacances pour couple aidant-aidé, aménagements et organisation préalable pour les sorties, recours à une auxiliaire de vie sociale (AVS), etc.

**Une prise en charge psychologique est recommandée** pour faire face à ces situations.

### Conséquences de la maladie sur l'activité physique

La **pratique d'une activité physique** (ou sportive) doit être **encouragée pour l'équilibre qu'elle procure** : elle sera choisie selon les possibilités physiques après avis médical et adaptée à l'évolution de la maladie. Des petites marches répétées, par exemple, sont préférables à une longue marche fatigante. L'activité physique ne doit pas être intense et peut être encadrée par des professionnels des activités physiques adaptées (APA).

### Conséquences de la maladie sur la vie scolaire

La maladie se déclare habituellement à l'âge adulte et n'a pas d'impact sur la scolarité. Néanmoins, les enfants dont un des parents est touché par la sclérose latérale amyotrophique, peuvent avoir des difficultés liées à l'environnement familial. Un soutien peut être nécessaire.

Pour plus d'informations, voir le cahier Orphanet « [Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches \(aidants familiaux/aidants proches\)](#) ».

### Conséquences de la maladie sur la vie professionnelle

Si les capacités physiques le permettent, il est important que les personnes continuent d'exercer leur activité professionnelle. La conduite de véhicules à moteur doit être évaluée au cas par cas selon les conséquences de l'atteinte musculaire. La plupart des personnes peuvent travailler en milieu ordinaire.

**En cas de répercussion professionnelle avec des difficultés pour obtenir et se maintenir dans un emploi, il est possible de demander une reconnaissance de la qualité de travailleur handicapé (RQTH) auprès de la MDPH : le statut RQTH est attribué par la commission des droits et de l'autonomie des personnes handicapées (CDAPH).**

---

La sclérose latérale amyotrophique – Encyclopédie Orphanet du Handicap

[www.orpha.net/data/patho/Han/Int/fr/ScleroseLateraleAmyotrophique\\_FR\\_fr\\_HAN\\_ORPHA803.pdf](http://www.orpha.net/data/patho/Han/Int/fr/ScleroseLateraleAmyotrophique_FR_fr_HAN_ORPHA803.pdf) | août 2017

Il permet d'obtenir des aménagements du poste de travail : adaptation du véhicule, aides aux transports, mesures d'accompagnement, temps partiel, télétravail, reclassement, changement de poste ou une reconversion professionnelle.

En France, dans chaque département, des services sont prévus pour l'insertion professionnelle des personnes en situation de handicap : **l'Association de gestion du fonds pour l'insertion professionnelle des personnes handicapées (Agefiph)** est un organisme spécialisé qui aide les personnes en situation de handicap dans les entreprises du secteur privé et le **Fonds pour l'insertion des personnes handicapées dans la fonction publique (Fiphfp)** réalise les mêmes actions dans le secteur public.

Pour l'adaptation du **poste de travail, le médecin du travail et le service des ressources humaines** restent les interlocuteurs privilégiés : ils travaillent en **collaboration avec des ergothérapeutes, des ergonomes, Cap emploi (organisme de placement spécialisé pour l'insertion des personnes en situation de handicap), le Service d'appui au maintien dans l'emploi des travailleurs handicapés (Sameth), financé par l'Agefiph.**

Il est important que les employeurs soient informés des aides et des dispositifs accordés aux entreprises favorisant l'inclusion professionnelle des personnes en situation de handicap. De plus, la présence de ces personnes au sein d'une équipe est souvent source d'émulation et tend à enrichir les relations professionnelles.

Une personne adulte de moins de 60 ans, dont la capacité de travail ou de revenus est réduite d'au moins deux tiers du fait de la maladie, peut bénéficier d'une **pension d'invalidité** versée par la Caisse primaire d'assurance maladie (CPAM).

Pour plus d'informations sur les structures d'accueil des personnes en situation de handicap, voir le cahier Orphanet « [Vivre avec une maladie rare en France : aides et prestations pour les personnes atteintes de maladies rares et leurs proches \(aidants familiaux/aidants proches\)](#) ».

Note : Pour guider les médecins dans les soins à apporter aux personnes atteintes de la sclérose latérale amyotrophique, un protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) est disponible sur le site internet de la Haute Autorité de santé.

\*Sclérose latérale amyotrophique. Encyclopédie Orphanet pour professionnels, mai 2011. Pr Nigel Leigh et Dr Lokesh Wijesekera, éditeurs experts.

[www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease\\_Search.php?lng=FR&data\\_id=106&Disease](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=FR&data_id=106&Disease)

Avec la collaboration de :

- **Dr Pierre-François Pradat** et **Mme Sandrine Maniez** (ergothérapeute), **Mme Nathalie Lévêque** (orthophoniste), **M. Christophe Coupé** (psychologue) – **Centre Sclérose latérale amyotrophique**, Île-de-France, AP-HP hôpital de la Pitié-Salpêtrière, Paris ;

- **Arsla** (Association pour la recherche sur la sclérose latérale amyotrophique)

Document réalisé par Orphanet et édité avec le soutien de la CNSA, 7 août 2017



**La sclérose latérale amyotrophique – Encyclopédie Orphanet du Handicap**

[www.orpha.net/data/patho/Han/Int/fr/ScleroseLateraleAmyotrophique\\_FR\\_fr\\_HAN\\_ORPHA803.pdf](http://www.orpha.net/data/patho/Han/Int/fr/ScleroseLateraleAmyotrophique_FR_fr_HAN_ORPHA803.pdf) | août 2017