



Manuel pour les personnes vivant avec la SLA

Troisième édition

SOCIÉTÉ CANADIENNE DE LA SLA

1(800)267-4257
www.als.ca
alscanada@als.ca

Jane McCarthy, MSc, MPH
Éditrice

AMYOTROPHIC LATERAL SCLEROSIS
SOCIETY OF CANADA

SOCIÉTÉ CANADIENNE DE
LA SCLÉROSE LATÉRALE AMYOTROPHIQUE

© Tous droits réservés 2005

| | | |
|--------------------|---------------------------------------------------------------------------------|--------------|
| | Collaborateurs | p. vi |
| | Préface | p. viii |
| | Remerciements | p. ix |
| | Comment utiliser le manuel | p. 1 |
| | Un message d'espoir | p. 2 |
| SECTION 1 : | QU'EST-CE QUE LA SLA ? | p. 3 |
| SECTION 2 : | FAIRE FACE À LA SLA | p. 11 |
| SECTION 3 : | CONNAÎTRE LA SOCIÉTÉ DE LA SLA | p. 17 |
| SECTION 4 : | GESTION THÉRAPEUTIQUE DE LA SLA | p. 19 |
| | S'adapter à la mobilité réduite et conserver son autonomie | p. 31 |
| | S'adapter aux problèmes de déglutition et conserver une saine alimentation | p. 37 |
| | S'adapter aux problèmes d'élocution et maintenir une bonne communication | p. 45 |
| | S'adapter aux problèmes de respiration et conserver des poumons fonctionnels | p. 51 |
| | Maintenir une bonne hygiène buccale | p. 59 |
| | Les questions de fin de vie et les directives préalables de soins de santé | p. 63 |
| SECTION 5 : | LES APPAREILS D'AIDE | p. 69 |
| SECTION 6 : | CONSIDÉRATIONS JURIDIQUES ET FINANCIÈRES | p. 77 |
| | RESSOURCES | p. 87 |

Section

1: QU'EST-CE QUE LA SLA ?

- 3 - Description de la SLA
- 4 - Types de SLA
- 4 - Symptômes, signes et diagnostic
- 5 - Qu'est-ce qui cause la SLA ?
- 9 - Y a-t-il un traitement pour la SLA ?

Section

2: FAIRE FACE À LA SLA

- 11 - Apprendre le diagnostic
- 11 - Des stratégies pour y faire face
- 12 - Relever le défi
- 13 - Des outils pour vous aider
- 14 - Aider votre famille à accepter la maladie
- 15 - Aider les enfants à y faire face

Section

3: CONNAÎTRE LA SOCIÉTÉ DE LA SLA

- 17 - La Société canadienne de la SLA
- 17 - Offrir de l'information
- 17 - Offrir le soutien
- 17 - Soutenir la recherche
- 18 - Les sociétés provinciales

Section

4: GESTION THÉRAPEUTIQUE DE LA SLA

- 19 - Votre équipe de professionnels
- 23 - Vue d'ensemble de la gestion thérapeutique
- 23 - Problèmes de la bouche et de la gorge
- 24 - Symptômes qui affectent la vie quotidienne
- 26 - Mobilité
- 27 - Préoccupations sexuelles
- 27 - Soins de santé complémentaires et parallèles et Produits de santé naturels

SOUS-SECTIONS :

S'adapter à la mobilité réduite et conserver son autonomie

- 31 - L'exercice et la SLA
- 32 - Aides fonctionnelles de locomotion
- 36 - Conseils de voyage

S'adapter aux problèmes de déglutition et conserver une saine alimentation

- 37 - La mécanique de la déglutition
- 38 - Changer ce que vous mangez et comment
- 40 - Maintenir une saine alimentation
- 40 - Gavage

S'adapter aux problèmes d'élocution et maintenir une bonne communication

- 45 - Changements langagiers
- 46 - Stratégies de communication augmentative et alternative
- 47 - Stratégies non technologiques
- 47 - Stratégies traditionnelles
- 48 - Stratégies de haute technologie

S'adapter aux problèmes de respiration et conserver des poumons fonctionnels

- 51 - La mécanique de la respiration
- 53 - Surveillance de la fonction respiratoire
- 54 - Complications d'une infection respiratoire
- 55 - Rester en santé : mesures préventives pour les voies respiratoires

56 - Problèmes respiratoires : options de gestion avancées des voies respiratoires

Maintenir une bonne hygiène buccale

- 59 - Questions d'hygiène buccale
- 60 - Appareils d'hygiène buccale

Les questions de fin de vie et les directives préalables de soins de santé

- 63 - Pourquoi c'est important d'en parler
- 63 - Aborder le sujet de la fin de vie
- 64 - Planifier à l'avance
- 67 - Léguer ses souvenirs

Section

5: LES APPAREILS D'AIDE

- 69 - Avant d'acheter un appareil
- 69 - Types d'appareils
- 69 - Les appareils d'aide pour les activités journalières
- 70 - Les orthèses
- 71 - Appareils d'aide à la marche
- 71 - Fauteuils roulants
- 72 - Plates-formes et fauteuils élévateurs d'escaliers
- 73 - Équipement de salle de bain
- 73 - Lits et matelas
- 73 - Appareils de communication augmentative et alternative
- 73 - Équipement pour la sonde d'alimentation
- 74 - Modifications au domicile

Section

6: CONSIDÉRATIONS JURIDIQUES ET FINANCIÈRES

- 77 - Vivre avec la SLA peut coûter cher
- 77 - Annoncer le diagnostic à son patron
- 78 - Questions d'assurances
- 80 - Régimes de retraite
- 81 - Questions d'impôts
- 82 - Testament de vie et procurations
- 84 - Acte de dernière volonté

Section

RESSOURCES

Documentation

- 87 - Manuels médicaux sur la SLA
- 87 - Guides de gestion de la SLA et d'adaptation à la réalité des maladies chroniques
- 88 - Livres de recettes
- 89 - Livres et guides pour l'aidant
- 91 - Livres et guides de fin de vie
- 92 - Livres et guides sur le deuil
- 93 - Témoignages personnels sur la SLA
- 95 - Fiction
- 95 - Livres sur les enfants ou qui s'adressent aux enfants

Vidéos

- 97 - Vidéos

Ressources Internet

- 99 - Spécifiques à la SLA
- 100 - Technologies d'aide
- 100 - Site pour aidants
- 100 - Ressources générales en santé
- 101 - Ressources gouvernementales

Fiches de la Société canadienne de la SLA Fiches des progrès de recherche

COLLABORATEURS

Collaborateurs techniques :

Lisa C. Beaton
 Rédactrice scientifique/rédactrice en chef
 Société canadienne de la SLA

Kathleen Beggs, diététiste
 Diététiste, équipe de la SLA
 Vancouver Coastal ALS Centre
 Vancouver, BC

Denise Burdon, hygiéniste dentaire
 York Region Dental Hygienists Society
 Markham, ON

Pat Carey, infirmière autorisée
 Coordonnatrice clinique,
 Programme neuromusculaire / SLA
 Université de l'Alberta/MacKenzie Health Sciences
 Centre
 Edmonton, AB

Elaine Cawadias,
 Diététiste
 Centre de réadaptation
 Ottawa, ON

Marcia Choi, MSc
 Orthophoniste diplômée
 Vancouver Coastal ALS Centre
 Vancouver, BC

Sue Decker, MSc, R-SLP
 Orthophoniste - région nord
 Société de la SLA de l'Alberta (et des T.N.-O.)
 Edmonton, AB

Karen Findlater, physiothérapeute
 Clinique neuromusculaire
 Hôpital universitaire/London Health Sciences Centre
 London, ON

Marjorie L. Griffin
 Travailleuse sociale, équipe de la SLA
 Vancouver Coastal ALS Centre
 Vancouver, BC

Janice Hagel, ergothérapeute
 Coordonnatrice de clinique
 Clinique neuromusculaire et de SLA, Foothills Hospital
 Calgary, AB

Carole LeBlanc RRCP, inhalothérapeute
 Chef de l'équipe professionnelle
 Inhalothérapie
 Centre de réadaptation
 Filiale de l'Université d'Ottawa
 Ottawa, ON

Alayne MacDonald, MSc
 Orthophoniste
 Nova Scotia Hearing and Speech Centres
 Halifax, NS

Douglas A. McKim, MD, FRCPC, FCCP, ABSM
 Directeur médical, réhabilitation respiratoire
 Professeur associé, département de médecine
 Université d'Ottawa
 Ottawa, ON

Mikelle Meaden, MSW
 Clinique neuromusculaire
 Hôpital universitaire/London Health Sciences Centre
 London, ON

Leann Miela, ergothérapeute
 Clinique neuromusculaire
 Hôpital universitaire/London Health Sciences Centre
 London, ON

Patricia Ordynec
 Directrice - région nord
 Société de la SLA de l'Alberta (et des T.N.-O.)
 Edmonton, AB

Ann Rowe, infirmière autorisée
 Coordonnatrice de clinique
 Clinique neuromusculaire
 Hôpital universitaire/London Health Sciences Centre
 London, ON

Comité de révision :

Monique L. D'Amour, MD
Directrice médicale
CHUM - Hôpital Saint-Luc
Clinique SLA
Montréal, Québec

Wendy S. W. Johnston, MD, FRCPC
Professeure associée et directrice médicale,
Programme neuromusculaire et de SLA
Université de l'Alberta/Walter Mackenzie Health
Sciences Centre
Edmonton, AB

Ruth McFeat
Présidente, société de la SLA, section London
Ancienne aidante naturelle

Colleen O'Connell, MD, FRCPC
Centre de réadaptation Stan Cassidy
Fredericton, NB

Nigel Van Loan
Président, société de la SLA de l'Ontario
Aidant

Patricia Van Loan, MSW, MScEd
Personne vivant avec la SLA

William Weir
Personne vivant avec la SLA

PRÉFACE

La raison d'être de ce manuel est de véhiculer de l'information et de proposer des solutions pour les personnes atteintes de SLA et leur famille. Les lecteurs sont invités à utiliser ce manuel pour y inscrire des notes et des renseignements personnels, ainsi que pour amorcer des discussions avec les membres de leur famille et les professionnels du réseau de la santé.

Le manuel fait le tour d'horizon de la SLA, propose des outils et des solutions pour apprendre à vivre avec la maladie, offre des ressources pour trouver de l'aide et du soutien, et aborde des sujets que les personnes atteintes de la maladie devraient connaître le plus tôt possible, comme l'équipement d'aide à la mobilité et les questions financières et juridiques pour l'avenir. Du côté de la gestion des soins thérapeutiques, on retrouve de l'information au sujet des professionnels de la santé qui composent l'équipe de soins de la SLA. On retrouve également une liste des symptômes et des changements fonctionnels qui surviennent en cours de maladie, ainsi que de l'information détaillée sur un large éventail de sujets qui touchent la gestion des soins : la motricité, la respiration, la nutrition, l'hygiène buccale, la communication et la planification de fin de vie.

Bien entendu, l'information au sujet de certains aspects de la SLA peut changer à l'occasion, et les personnes atteintes de la maladie voudront à juste titre être informées des nouveautés. Toutefois, il arrive que l'information sorte à un débit tellement rapide que la Société canadienne de la SLA ne parvient pas à mettre à jour le manuel aussi rapidement. Pour que vous puissiez demeurer informés en tout temps, n'hésitez pas à vous brancher sur le site Internet de la société (www.als.ca), à communiquer avec votre société provinciale de la SLA et à vous informer auprès des spécialistes de la SLA.

Le manuel sera mis à jour de façon périodique. Ainsi, les lecteurs qui veulent formuler des suggestions sont invités à le faire en remplissant la section « Commentaires et évaluation du lecteur ».

Le but de ce manuel est de fournir au lecteur une source de force et de motivation, la force de mieux comprendre les défis auxquels il aura à faire face et la motivation de savoir que nombre d'autres personnes aux prises avec la maladie se sont accrochées à une détermination personnelle à mesure que la maladie affecte les capacités physiques, notamment grâce à l'amour que leur témoignent les personnes qui leur sont chères.

REMERCIEMENTS

Les éditions précédentes du manuel se sont avérées des outils importants et une source d'information indéniable pour les Canadiens et Canadiennes atteintes de SLA et leur famille.

Et c'était le cas de l'auteur du tout premier manuel, M. Bob Macdonald.

Bob avait un point de vue assez unique sur la SLA : sa grand-mère en était atteinte, ensuite son père, puis il a reçu lui-même le diagnostic. Lorsqu'on lui a annoncé qu'il était atteint de SLA familiale, il s'est mis au boulot sur-le-champ afin de préparer le tout premier manuel de la SLA.

La détermination qu'il avait pour trouver de nouveaux renseignements et améliorer ses connaissances au sujet de la maladie lui a permis de voyager dans le monde entier, grâce à son outil principal, l'Internet. Et le fruit de ses recherches figure, noir sur blanc, dans le présent document.

L'édition 2005 du manuel est en fait la troisième édition. Elle comprend beaucoup de nouveaux renseignements, qui sont présentés dans un tout nouveau format.

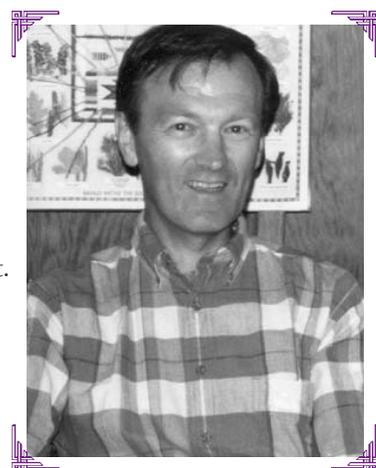
La Société canadienne de la SLA désire remercier :

- Les professionnels du réseau de la santé qui ont une expertise dans la gestion de la maladie de la SLA et qui ont prêté main forte dans l'édition du présent manuel afin d'en assurer l'exactitude du contenu.
- Les membres du Comité des services et de l'éducation de la Société canadienne de la SLA pour leur orientation et leur aide dans l'accomplissement de ce projet.

Et les derniers, mais surtout pas les moindres :

- Les personnes atteintes de SLA et les proches de personnes atteintes qui ont généreusement donné de leur temps pour valider les renseignements inclus au manuel et qui ont partagé leurs opinions.

Ce manuel est dédié à la mémoire de ceux et celles qui ont vécu avec la SLA, mais en particulier à Bob Macdonald, pour sa vision et sa détermination dans la rédaction du tout premier manuel, et pour son inspiration, qui a permis la poursuite de ses efforts.



Bob Macdonald

(Photo soumise et approuvée par Sandra Macdonald)

COMMENT UTILISER LE MANUEL

Il n'est pas facile de vivre avec la SLA. Il n'est pas facile non plus de lire sur ce sujet. Toutefois, le savoir est une ressource importante, et ce manuel pourrait être la première source d'information que vous consultiez au sujet de la SLA. Ainsi, pour en tirer avantage le plus possible, voici nos suggestions :

- Familiarisez-vous avec les sujets contenus dans le manuel. De cette façon, vous saurez où aller pour puiser vos renseignements. Ne vous sentez pas obligé de tout lire d'un seul coup !
- Utilisez les outils d'aide au lecteur à la fin de la section 2 afin de vous aider, ainsi que votre famille, à noter vos renseignements personnels, vos besoins, vos entretiens, vos communications avec les professionnels de la santé, la liste de vos équipements et de vos médicaments et les rendez-vous que vous prenez.
- Partagez les renseignements que vous trouverez dans le manuel avec vos amis et membres de la famille qui s'intéressent à la SLA.
- Considérez le manuel comme un outil complémentaire à votre source d'information principale, soit l'équipe de professionnels de la santé qui vous suit et qui a à coeur de vous aider à gérer et à vivre avec votre maladie.
- Consultez la section « Ressources » le plus tôt possible pour connaître les ressources éducatives et de soutien disponibles afin d'en connaître davantage au sujet de la SLA et de découvrir des conseils pour apprendre à faire face à la maladie.
- Utilisez l'information contenue au manuel pour initier des discussions avec votre médecin, notamment au sujet du suivi de la maladie et pour les questions de gestion des symptômes.
- Utilisez la page pochette à la fin du Manuel pour insérer les renseignements additionnels, comme les fiches techniques et les progrès de recherche.
- Utilisez les pochettes du cartable pour conserver tout autre document que vous jugez important de garder, tant ceux qui proviennent de la Société de la SLA que les documents provenant d'autres sources fiables.

L'information contenue dans ce manuel provient de sources que nous jugeons comme étant fiables et vous est offerte à des fins d'information seulement. Elle ne doit nullement être considérée comme un substitut aux soins médicaux appropriés.

La Société canadienne de la SLA se dissocie de toute responsabilité concernant l'exactitude des renseignements ci-inclus et ne prétend aucunement émettre d'avis médical ou juridique. À plusieurs endroits dans cette publication, on conseille aux personnes vivant avec la SLA de consulter des professionnels de la santé et du milieu juridique.

UN MESSAGE D'ESPOIR

Il ne fait aucun doute que vivre avec la SLA est un défi de taille. Toutefois, grâce à la technologie scientifique, qui atteint une nouvelle vitesse de croisière, l'espoir de trouver de meilleurs traitements, et ultimement un remède, est plus présent que jamais. Mais pour l'instant, sachez qu'il existe des organismes, des professionnels de la santé et des personnes qui vivent avec la SLA qui sont là pour vous aider. Vous qui êtes aux prises avec la SLA, souvenez-vous :

- La SLA peut peut-être vous priver de vos capacités physiques, mais elle ne peut atteindre votre âme.
- Vous vivez dans une société qui favorise l'autonomie du patient, et vous pouvez conserver la vôtre.
- Vous entamez un parcours difficile, certes, mais vous ne marcherez pas seul. Les membres de votre famille et vos amis peuvent devenir plus proches de vous que jamais, et en eux vous découvrirez la force de nouveaux liens qui vous uniront.
- D'autres personnes aux prises avec la SLA sont prêtes à se rendre disponibles et à vous prêter main forte pour vous aider à faire face aux hauts et aux bas, à mesure que la maladie évolue.
- Il existe plusieurs façons de faire face à la SLA, et de nombreux professionnels peuvent vous aider.
- Les ressources disponibles de nos jours sont sans précédent.
- Vous êtes et continuerez de demeurer un membre important de la société, et saurez contribuer à votre famille et à vos amis en leur transmettant vos valeurs humaines.
- Vous continuerez à jouer un rôle dans l'éducation de vos enfants et à offrir votre soutien à la famille.
- À cause d'un intérêt marqué pour les personnes atteintes de SLA de nos jours, les possibilités qui s'offrent à vous dépassent celles qui étaient disponibles aux générations précédentes, et on prévoit qu'elles seront appelées à augmenter encore.
- Bien que personne ne choisisse ce parcours, la plupart l'on emprunté avec beaucoup de courage et de dignité.



DESCRIPTION DE LA SLA

Sclérose latérale amyotrophique :

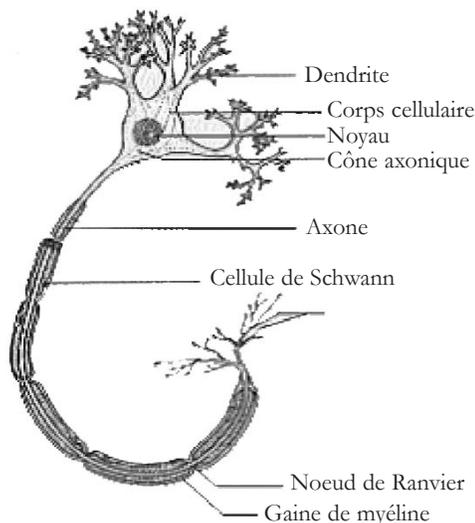
- Sclérose** = durcissement
- latérale** = côté (de la colonne rachidienne)
- a** = absence de
- myo** = muscle
- trophique** = nourris

Le docteur Jean-Martin Charcot, pathologiste français qui a fondé le domaine de la neurologie, a été le premier, en 1874, à décrire les symptômes de la maladie de la SLA. Également connue sous le nom de Maladie de Charcot et de Maladie de Lou Gehrig, la SLA est la forme la plus courante des maladies du motoneurone. Au Canada seulement, deux à trois personnes en meurent chaque jour.

Parmi les autres types de maladies du motoneurone moins connues, on retrouve la sclérose latérale primitive (SLP) et l'amyotrophie spino-bulbaire (Maladie de Kennedy). La SLP diffère de la SLA du fait qu'il n'y a pas d'atrophie du muscle dans la SLP, que cette maladie peut s'échelonner sur plusieurs décennies et que l'espérance de vie peut être normale. La Maladie de Kennedy, quant à elle, est une forme d'atrophie musculaire de la moelle épinière chez l'adulte. Elle diffère de la SLA par le fait qu'elle est une maladie récessive associée au chromosome X : seuls les hommes peuvent en être atteints. Cette maladie touche davantage les hommes âgés entre 20 et 40 ans et progresse très lentement, l'espérance de vie étant souvent normale.

Certaines personnes auxquelles ont pose le diagnostic de SLP peuvent voir leur diagnostic changer pour celui de la SLA si on constate qu'il y a atrophie du muscle. Parfois, on prononce un diagnostic erroné à des personnes atteintes de la Maladie de Kennedy, que l'on croit atteintes de SLA. Un diagnostic de la Maladie de Kennedy est possible grâce à des tests d'ADN <http://www.kennedysdisease.org>.

La SLA, quant à elle, détruit les neurones moteurs, qui sont un important lien au système nerveux. C'est par le biais des neurones moteurs que le cerveau envoie des messages aux muscles volontaires dans le corps (les muscles dont vous pouvez contrôler le mouvement, par opposition aux muscles que vous ne pouvez pas contrôler, comme le coeur, par exemple). Les muscles des jambes et des pieds sont contrôlés par les neurones moteurs situés dans le bas de la moelle épinière. Les muscles des bras, des mains et des doigts sont contrôlés



depuis les neurones moteurs situés dans le haut de la moelle épinière. Les capacités de parler, d'avalier et de mâcher sont contrôlées dans le tronc cérébral. Les muscles respiratoires sont contrôlés par les motoneurones au niveau thoracique (section médiane) et plus haut dans la moelle épinière.

Le diagramme ci-dessus montre les différentes parties d'un motoneurone.

La SLA n'affecte en rien les cinq sens, soit la vision, l'ouïe, le goût, l'odorat et le toucher. De la même façon, elle n'affecte généralement pas les muscles de l'oeil, du coeur, de la vessie, de l'intestin et des organes sexuels. Par ailleurs, la SLA n'est aucunement contagieuse.

La SLA frappe environ de six à huit personnes par 100 000 habitants chaque année. Avec une population d'environ 32 millions de personnes, le Canada compte environ 2 200 personnes atteintes de SLA. Toute année confondue, on calcule qu'il y a environ deux nouveaux diagnostics par 100 000 habitants. Les nouveaux cas de SLA augmentent avec l'âge (Strong et Shaw, 2003). La SLA se manifeste généralement entre 40 et 70 ans, mais elle peut également apparaître chez les adultes plus vieux ou plus jeunes et, dans de rares cas, chez les adolescents (Mitsumoto et Munsat, 2001).

TYPES DE SLA

La forme la plus courante de SLA se nomme **SLA sporadique**. Environ 5 % à 10 % des cas proviennent d'une forme héréditaire que l'on appelle **SLA familiale**. Jusqu'à récemment, on observait un nombre important de cas de SLA dans le Pacifique Ouest (île de Guam, Péninsule de Kii au Japon, Papouasie-Nouvelle-Guinée). Ainsi, on a mené une recherche approfondie sur la SLA guamienne, laquelle a révélé que le nombre anormalement élevé de SLA était dû à la présence de toxines alimentaires précises (p. ex. l'aluminium et la cycasine). Par la suite, avec l'occidentalisation de cette région et une plus faible dépendance à l'égard de la nourriture traditionnelle dans ces endroits, on a noté une forte baisse de la SLA dans cette région.

SYMPTÔMES, SIGNES ET DIAGNOSTIC

Les symptômes sont les choses que vous vivez, que vous ressentez tandis que les signes sont les choses que l'on peut voir, que l'on peut mesurer. Les premiers symptômes de SLA peuvent facilement passer inaperçus. Parmi ceux-ci, on note le fait de trébucher, d'échapper des objets, les troubles d'élocution, les crampes, l'affaiblissement des muscles et les secousses musculaires. Les personnes qui prennent conscience de ces symptômes les attribuent parfois à des signes normaux de vieillissement. Puis, à mesure que la maladie progresse, les muscles situés dans le tronc du corps sont touchés. Les muscles respiratoires commencent à s'affaiblir lentement, ce qui peut durer des mois ou des années.

Pour certaines personnes, ce sont les muscles de l'élocution, de la déglutition et de la respiration qui sont les premiers à être affectés. On qualifie cette forme de SLA comme étant la SLA bulbaire. Le terme « bulbaire » fait référence aux motoneurons dans la région bulbaire du tronc cérébral qui dirigent les muscles de la mastication, de la déglutition et de la parole. Les symptômes de la SLA, ainsi que l'ordre dans lequel ils apparaissent, varient donc d'une personne à l'autre.

La rapidité à laquelle les muscles se détériorent peut varier considérablement d'une personne à l'autre.

Certains patients ne voient qu'une très faible dégénérescence, qui s'étale sur une longue période de temps. Bien que l'espérance de vie moyenne à compter du diagnostic est de trois à cinq ans, on note que 20 % des personnes atteintes vivent plus de cinq ans, et 10 % vivent plus de 10 ans. La SLA étant une maladie progressive, elle peut se répandre dans tout l'organisme et, à un stade avancé, peut même attaquer les muscles de la respiration.

Il peut être difficile de poser un diagnostic tôt dans la maladie de la SLA, car les symptômes ressemblent à ceux d'autres maladies. Puisqu'il n'existe toujours pas un test de dépistage exclusif à la maladie de la SLA, il faut

d'abord effectuer des tests pour éliminer les autres maladies. Toutefois, il y a des signes cliniques qui peuvent indiquer l'atrophie des motoneurons dans la partie supérieure ou inférieure de l'épine dorsale.

Les médecins qui connaissent bien la SLA constatent normalement les conditions suivantes, qu'ils associent à une dégénérescence des neurones moteurs.

Dégénérescence des motoneurons inférieurs :

- Faiblesse et atrophie des muscles
- Secousses musculaires involontaires
- Crampes musculaires
- Affaiblissement des réflexes
- Flaccidité (diminution du tonus musculaire)
- Difficulté à avaler
- Incapacité à bien articuler
- Un souffle court, même au repos

Dégénérescence des motoneurons supérieurs :

- Raideur musculaire, rigidité
- Labilité émotionnelle (diminution de la capacité à contrôler les rires ou les pleurs)
- Augmentation des réflexes, ou réflexes hyperactifs

On pourrait penser qu'il s'agit de signes de vieillissement normaux. Au fil du temps, toutefois, les muscles continuent de s'affaiblir, et cet affaiblissement se répand partout dans le corps. C'est alors qu'on fait le lien avec la SLA.

En plus de soumettre le patient à un **examen physique**, on lui fait parfois passer une **électromyogramme (EMG)**, des **tests sanguins**, une **IRM (imagerie par résonance magnétique)** ou **autres tests** dans le but de chercher la présence d'autres maladies qui pourraient ressembler à la SLA.

Un bon nombre de médecins et de neurologues ont peu d'expérience dans le traitement de la SLA. Il est donc important de connaître ceux qui, dans votre province, connaissent bien cette maladie. Souvent, on envoie les patients chez des spécialistes de la SLA, et ce sont ces derniers qui prononcent le diagnostic au patient.

Lorsqu'un médecin informe une personne et sa famille qu'elle pourrait être atteinte de SLA, cela demande de ce dernier beaucoup de compassion, d'écoute et de compréhension. Les personnes qui reçoivent ce diagnostic doivent être bien entourées afin d'être bien informées sur la maladie, les traitements, les progrès de recherche, les médicaments à l'essai, les services de soutien et les coordonnées de la société provinciale de SLA.

Consultez la section **Ressources** à la fin du manuel pour en savoir davantage sur les livres, les vidéos et les sites Internet sur la SLA.

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

QU'EST-CE QUI CAUSE LA SLA ?

Il s'est écoulé plus d'un siècle depuis que le docteur Jean-Martin Charcot a avancé la toute première description complète de la SLA. À ce jour, il n'existe toujours pas de remède à la SLA, et sa progression est à la hausse. En dépit de cette triste réalité, les scientifiques font des progrès incontestables dans la compréhension de cette maladie complexe et dans la recherche de nouveaux traitements. Toutes les nouvelles découvertes relativement aux mécanismes de progression de la maladie, combinées à d'importants progrès technologiques, permettent de faire avancer plus vite la recherche sur la SLA. Qui plus est, on a réalisé plus de progrès dans les dix dernières années qu'au cours du dernier siècle en entier. De plus, les progrès entraînent un important sentiment d'anticipation et d'engagement de la part de la communauté scientifique.

Bien que l'on ait déjà cru que la SLA était une maladie à cause unique, on sait désormais qu'elle comporte **plusieurs causes interdépendantes qui jouent un rôle dans la destruction des motoneurones**. En parvenant à une meilleure compréhension des mécanismes de déclenchement, nous finirons par mieux comprendre la maladie. Et ces découvertes nous permettront de mettre au point des traitements qui font, pour le moment, cruellement défaut. Déjà, on en est à développer de nouveaux médicaments ainsi que des thérapies génétiques et de cellules souches. La SLA étant une maladie complexe, on croit qu'une combinaison de divers traitements, qui viseraient à combattre la maladie à tous les niveaux, pourrait être la clef pour en modifier l'évolution. Dans la présente section, nous traiterons des facteurs potentiels et des mécanismes qui pourraient jouer un rôle dans la SLA. On parlera également de leur importance dans la recherche de nouveaux traitements.

Facteurs environnementaux

S'il est vrai que la SLA est une maladie qui affecte les personnes d'un groupe d'âge donné, et que le nombre de personnes atteintes est en hausse à mesure que la population vieillit, il est également vrai que le rythme de nouveaux cas dépasse les prévisions, lesquelles sont basées sur le rythme de vieillissement de la population. Cette constatation laisse planer à nouveau l'hypothèse d'un facteur environnemental qu'on retrouverait dans certaines régions géographiques ou les collectivités plus durement touchées par la SLA.

Cependant, essayer d'isoler des facteurs environnementaux n'a pas encore donné de résultats concluants. Dans les années 40 et 50, on avait observé une forte présence de SLA dans trois régions du Pacifique Ouest : chez les

Chamorro des îles Mariannes, les Auyu et Jakai en Nouvelle-Guinée, et dans la péninsule de Kii au Japon. Plus particulièrement, une maladie qui ressemble à la SLA avait été diagnostiquée fréquemment dans l'île de Guam. Toutefois, la présence de cette maladie a diminué avec l'occidentalisation de ces régions, ce qui laisse croire à un facteur environnemental et à la possibilité de toxines alimentaires. Autre observation environnementale : on a détecté une légère hausse de cas de SLA dans le sud-ouest de l'Ontario, là où l'approvisionnement en eau provient d'une région où l'on retrouve une importante industrie chimique.

On a étudié l'influence de certains facteurs comme l'alimentation, la consommation d'alcool, l'exercice, le tabagisme, et d'autres facteurs environnementaux, comme vivre en région éloignée, l'exposition à certaines toxines au travail, un traumatisme physique et une affection préexistente à la maladie. À ce jour, toutefois, la recherche épidémiologique a pu relier seulement le tabagisme comme étant un facteur de risque considéré comme « probable », mais « non encore confirmé » (Shaw and Strong, 2003).

Par ailleurs, on observe une augmentation du risque chez les personnes ayant subi récemment un traumatisme mécanique, particulièrement en cas d'électrocution. On pense aussi que certains virus pourraient également causer certains cas de SLA.

Bien qu'on n'ait pu trouver une seule cause environnementale directe, les recherches épidémiologiques effectuées partout dans le monde démontrent d'une manière constante que les facteurs environnementaux peuvent jouer un rôle dans le déclenchement de la maladie, et on continue d'essayer de comprendre le lien qui les unit.

La SLA étant une maladie complexe, on croit qu'une combinaison de divers traitements, qui viseraient à combattre la maladie à tous les niveaux, pourrait être la clef pour en modifier l'évolution.

Facteurs génétiques et formes héréditaires de la SLA

Environ 90 % des cas de SLA sont sporadiques et ne démontrent aucun facteur héréditaire. Toutefois, **les chercheurs sont d'avis que de nombreuses personnes qui développent la SLA pourraient avoir une prédisposition à la maladie qui, en entrant en interaction avec d'autres facteurs, comme des facteurs environnementaux, pourrait déclencher la maladie.** Une importante variété de mutations génétiques pourraient être à l'origine de la SLA. Des recherches récentes évoquent qu'une déficience génétique dans la dynéine, molécule protéique, pourrait être à l'origine d'un mécanisme de développement de la SLA et d'autres formes de maladies des motoneurones.

Moins de 10 % des cas de SLA sont de type héréditaire. On sait à ce jour que sept loci génétiques sont reliés à la forme familiale de la SLA. On a trouvé l'emplacement exact de trois de ces gènes et on a identifié la protéine correspondante (voir tableau). La forme de la SLA la plus commune est causée par le gène ALS1, qui est responsable d'une forme anormale de l'enzyme superoxyde dismutase de cuivre/zinc (SOD1) sur le chromosome 21. Les chercheurs ont démontré que cette mutation a un effet direct non seulement sur les motoneurones, mais également sur les cellules voisines. L'ALS2 est responsable d'une forme de SLA qui atteint les jeunes et qui est reliée

au chromosome 2. Le gène ALS3 est relié au chromosome 18 et est responsable d'une forme de SLA qui touche les adultes. Le gène ALS4, sur le chromosome 9, est responsable d'une forme rare de SLA familiale qui touche les garçons dans l'adolescence et les femmes dans la trentaine. Le gène ALS5 s'attaque principalement aux adultes et a été relié au chromosome 15 en 1998. Les gènes ALS6 et ALS7, quant à eux, ont été découverts en 2003 et reliés aux chromosomes 16 et 20 respectivement; les chercheurs travaillent à déterminer leur emplacement exact.

Chaque gène de la SLA nouvellement identifié et situé permet d'ajouter une autre pièce du casse-tête, ce qui permet de développer de nouveaux modèles murins et des lignées cellulaires pour simuler les anomalies génétiques et ainsi mieux comprendre les mécanismes qui surviennent dans la SLA.

Même si la forme héréditaire de la SLA ne représente qu'un faible pourcentage des patients atteints de la maladie, ces modèles génétiques aident à mieux comprendre les mécanismes de la maladie en général.

| Gène | Type | Chromosome | Année de découverte | Protéine affectée | Référence |
|------|--------------------------------------------------------|------------|---------------------|-----------------------------------------|--------------------------------------------|
| ALS1 | Dominant, déclenchement adultes | 21 | 1993 | Superoxyde dismutase cuivre/zinc (SOD1) | Nature. 362:59-62 |
| ALS2 | Récessif, déclenchement enfants | 2 | 2001 | Régulateur de GTPase « alsine » | Nature Genetics. 29(2):166-73 |
| ALS3 | Dominant, déclenchement adultes | 18 | pas encore | | Am J Hum Genet. 2002 Janv;70(1):251-6 |
| ALS4 | Dominant, déclenchement jeunes garçons, femmes adultes | 9 | 2004 | Hélicase ADN/ARN | Am J Hum Genet. Juin; 74(6). En impression |
| ALS5 | Récessif, déclenchement adultes | 15 | pas encore | | Neurogenetics. 1998 Déc; 2(1):55-60 |
| ALS6 | Dominant, déclenchement adultes | 16 | pas encore | | Am. J. Hum. Genet., 73:397-403, 2003 |
| ALS7 | Dominant, déclenchement adultes | 20 | pas encore | | Am. J. Hum. Genet., 73:397-403, 2003 |

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

Le dépistage génétique du gène SOD1 est actuellement disponible sur le plan clinique. Toutefois, le dépistage tel que nous le connaissons actuellement ne permet pas d'identifier les loci génétiques connus. Même si on a pu identifier des loci, la majorité des cas de SLA familiale demeurent inexplicables. Certains projets de recherche utilisent des échantillons de sang des personnes atteintes de SLA familiale afin d'approfondir les recherches pour découvrir d'autres loci génétiques, et ainsi mieux comprendre l'évolution de la maladie. Pour plus de renseignements au sujet de ces recherches, n'hésitez pas à consulter votre neurologue. Il est pertinent de soumettre au dépistage toutes les personnes atteintes de SLA qui ont ou qui ont eu dans leur famille une autre personne atteinte de SLA, ou encore qui ne connaissent pas les antécédents médicaux de leur famille.

Un dépistage génétique moléculaire pourrait clarifier le mode de transmission (c'est-à-dire autosomique dominante, autosomique récessive ou dominante liée au X et déterminée par les antécédents familiaux), modifier l'évaluation des risques pour la consultation génétique et peut-être même éclairer le pronostic de la maladie.

Le dépistage génétique devrait toujours être accompagné d'une consultation génétique formelle. La consultation génétique est le fait d'offrir aux familles de l'information, notamment sur la nature, le caractère héréditaire et l'implication des troubles génétiques, afin qu'elles puissent prendre les bonnes décisions médicales et personnelles.

Les conseillers génétiques sont des professionnels formés qui étudient les antécédents familiaux et les résultats des tests génétiques afin de dresser un portrait clair des risques génétiques des autres membres de la famille et d'exposer les avantages et les désavantages d'effectuer des tests génétiques.

Bien que cette pratique soit controversée, les adultes sans aucun symptôme de SLA mais dont les antécédents familiaux ont révélé des cas de SLA peuvent se soumettre à un **dépistage présymptomatique** de la mutation du SOD1. Ce dépistage est controversé à cause d'une pénétrance incomplète (le terme pénétrance est utilisé en génétique pour décrire la variation dans la manifestation du gène et de son expression) : impossibilité de prévoir l'âge auquel la maladie se déclenche, manque de mesures préventives, et absence de traitement curatif de la maladie. En tenant compte de ces facteurs, une personne qui reçoit un résultat positif (i.e. qu'elle porte le gène en question) à la suite d'un dépistage pourrait voir son niveau de stress et d'anxiété augmenter, se demandant à quel moment les symptômes feraient leur apparition. En ce qui concerne le **dépistage chez les enfants**, il est important de redoubler de sensibilité et de compréhension. Il existe une règle non écrite selon laquelle les enfants asymptomatiques ne devraient aucunement être soumis au dépistage, car un dépistage précoce pourrait avoir un effet sur les choix d'avenir, mener à la stigmatisation sociale et avoir un impact potentiellement négatif sur les décisions relativement à l'éducation et aux choix de carrière.

Si vous songez à vous soumettre à un dépistage génétique, consultez votre neurologue afin de savoir où et comment consulter, ou adressez-vous à un thérapeute génétique. Pour plus d'information, visitez le www.genetests.org

Radicaux libres et stress oxydatif

Toutes les cellules génèrent des métabolites toxiques (que l'on pourrait comparer aux gaz de l'échappement dans une voiture et aux conséquences pour vous et vos passagers si la voiture n'avait pas de ventilation adéquate). Dans chacune des toxines, ces métabolites (les « radicaux libres ») représentent une forme d'oxygène destructrice qui, sous des conditions normales, aide à combattre les maladies. Toutefois, une surproduction de radicaux libres peut entraîner la mort des cellules. Comme on pourrait l'imaginer, il existe différents mécanismes de défense contre un tel processus. L'un d'entre eux est l'enzyme superoxyde dismutase (SOD1) dont on a parlé plus tôt. Les mutations dans le gène SOD1 peuvent permettre la surproduction des radicaux libres, ce qui aurait pour effet d'endommager le neurone. Des chercheurs canadiens ont noté que dans le cas des patients atteints de SLA, il existe dans les neurones des niveaux excessifs de protéines endommagées par des radicaux d'oxygène libres. Cette constatation reflète l'une ou l'autre des situations suivantes : soit que le neurone synthétise l'excès de radicaux libres, soit qu'il est incapable de ventiler ceux qui sont normalement produits.

Des traitements visant à réduire le stress oxydatif sont actuellement en développement, notamment dans les domaines de la thérapie génétique et de la pharmacothérapie. Certains aliments et vitamines sont également à l'étude pour évaluer s'ils sont capables de réduire les radicaux libres. Par exemple, il y a 100 ans, on commençait à prescrire de la vitamine E aux personnes atteintes de SLA en vertu de ses propriétés antioxydantes; aujourd'hui, on continue de la prescrire et ce, même si on lui reconnaît peu d'effet sur l'évolution de la maladie.

Facteurs immunologiques

Au cours des dernières années, les chercheurs se sont interrogés sur la façon dont les motoneurons lésés semblent déclencher une réaction immunitaire qui ferait en sorte d'entraîner la mort de cellules dans le système nerveux. Ces cellules immunitaires, appelées cellules microgliales et astrocytes, peuvent répondre à la lésion des neurones de façon avantageuse ou désavantageuse. D'ailleurs, on a observé que ce phénomène pouvait jouer un rôle dans le déclenchement de la mort cellulaire programmée (MCP), mécanisme qui, à petite échelle, peut aider à limiter les dommages, mais qui, à plus grande échelle, est dévastateur, car il se répand dans le système nerveux, entraînant la destruction des motoneurons.

Facteurs neurotrophiques

Les facteurs neurotrophiques, déterminants dans la croissance et la conservation des motoneurones chez les humains, ont démontré leur capacité d'améliorer la survie des motoneurones chez les souris atteintes de troubles du motoneurone divers. Même si l'on ignore encore de quelle façon les déficiences des facteurs neurotrophiques peuvent affecter les motoneurones chez les humains, on a quand même effectué quelques études sur des modèles animaux afin d'essayer d'observer si les facteurs neurotrophiques pouvaient ralentir la progression de la SLA.

Les scientifiques étudient également comment les facteurs neurotrophiques, dont le facteur neurotrophique dérivé du cerveau (BDNF) et la cytokine (CNTF), interagissent avec les ions métalliques dans les cellules et, par conséquent, comment les ions métalliques peuvent avoir des effets très toxiques dans une cellule selon les facteurs neurotrophiques présents. En développant de nouveaux médicaments conçus pour pouvoir manipuler les interactions des facteurs neurotrophiques, les chercheurs espèrent en apprendre davantage, voire même maîtriser cet aspect potentiel présent dans la SLA.

Des thérapies génétiques sont également en développement afin de promouvoir les niveaux bénéfiques des facteurs neurotrophiques. Récemment, le gène associé au facteur de croissance insulino-mimétique de type 1 a été transféré avec succès dans des souris SLA à l'aide d'un vecteur viral, ce qui a eu pour effet de prolonger la vie de ces souris.

Protéines modifiées et métabolisme des neurofilaments

Les progrès technologiques dans la recherche sur les protéines ont permis d'aider à comprendre le mécanisme des protéines dans la maladie de la SLA. On a fait des progrès remarquables dans **la spectrométrie de masse**, qui permet aux scientifiques de détecter les types de protéines présentes dans un échantillon extrêmement petit. La spectrométrie de masse offre également les outils nécessaires pour développer enfin un **dépistage rapide et simple de la SLA** par l'identification des protéines générées dans le cours de l'évolution de la maladie. Une puissante microscopie électronique révèle la configuration et le comportement des protéines. Ces progrès technologiques apportent des connaissances sur les mécanismes des protéines et comment elles interagissent dans leur environnement.

Une caractéristique propre à la SLA est l'accumulation de neurofilaments dans les motoneurones. On croit que ces protéines neuronales clés sont responsables du maintien de la structure et de la forme normale des neurones. Les études pour lesquelles on utilise des modèles transgéniques pour modifier les neurofilaments démontrent que les anomalies présentes, soit dans le métabolisme des neurofilaments ou dans la façon avec laquelle ces derniers interagis-

sent entre eux ou avec d'autres protéines, pourraient jouer un rôle dans le développement de la SLA. On pense également que divers types de protéines cellulaires et d'enzymes ont un rôle à jouer dans la maladie. Par exemple, les protéines kinases sont des enzymes présentes dans le cerveau et la moelle épinière ayant de nombreuses fonctions cellulaires. Des études ont révélé que des taux de protéines kinases anormaux étaient présents dans les tissus nerveux des personnes qui sont décédées de la SLA. En comparant ces tissus à ceux des modèles murins, les chercheurs tentent de vérifier comment les taux irréguliers de ces enzymes peuvent causer la mort des cellules dans les neurones moteurs. Ce faisant, ils pourraient découvrir une façon de contrebalancer les ratios de protéines kinases afin d'empêcher que les cellules ne meurent.

Les protéosomes et les protéines chaperon sont des enzymes qui transportent les protéines et les divisent dans leur composantes de base afin de libérer les protéines endommagées dans les cellules. Les chercheurs sont à étudier ces enzymes chez les modèles murins et dans les lignées cellulaires afin de comprendre leur rôle dans la pathogénie de la SLA et comment elles peuvent être utilisées à des fins thérapeutiques.

En étudiant les protéines qui sont affectées par les mutations génétiques dans la SLA familiale, ainsi que le comportement et les interactions des protéines impliquées dans l'agglomération des neurofilaments cellulaires, **les chercheurs commencent à mieux comprendre le rôle des mécanismes des protéines anormales dans la maladie de la SLA.**

Excitotoxicité glutamatergique

Dans le système nerveux, un contrôle anormal des excitateurs d'acides aminés, particulièrement les glutamates, peut avoir des effets critiques dans la maladie de la SLA. L'irrégularité dans la façon dont le système nerveux décode les acides aminés, plus particulièrement le glutamate, pourrait être un facteur important dans l'apparition de la SLA. Si les mécanismes habituels d'élimination des acides aminés du système nerveux sont anormaux, on remarque une accumulation excessive de glutamate. Quand les motoneurones reçoivent le glutamate, il se produit un influx d'ions de calcium dans les cellules. Toutefois, il se peut que les motoneurones soient incapables de gérer ce niveau de calcium excessif, ce qui entraîne des dommages. Les chercheurs tentent de trouver des façons d'aider le système nerveux à gérer le calcium et le glutamate. Le Riluzole, seul médicament actuellement commercialisé dans le traitement de la SLA, ne démontre que des résultats très modestes. On ne comprend pas encore très bien comment il agit, mais on croit qu'il affecte les mécanismes du glutamate.

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

Y A-T-IL UN TRAITEMENT POUR LA SLA ?

Il existe un besoin pressant de trouver des traitements qui auront pour effet de ralentir la progression de la SLA ou, mieux encore, de l'enrayer complètement. Avec les progrès scientifiques que nous connaissons aujourd'hui, les chances de mettre au point des traitements efficaces sont meilleures que jamais.

Essais cliniques et médicaments

Les médicaments auxquels on a recours pour traiter une maladie sont basés sur les résultats d'études en laboratoire et d'essais cliniques. Les médicaments sont d'abord développés en laboratoire, en utilisant des méthodes technologiques de pointe et en effectuant des essais sur des modèles animaux afin de voir si le traitement produit un effet pour contrer l'évolution de la maladie. Un médicament qui démontre un résultat souhaitable doit ensuite être administré à des patients atteints de la maladie et suivi cliniquement afin de vérifier **l'efficacité de l'administration des médicaments** (i.e. quelle est la meilleure façon d'administrer le médicament ?), **la sécurité** (i.e. à quel point il y a une tolérance pour le médicament, quelle en est la bonne posologie ?), et **l'efficacité potentielle** (i.e. est-ce que le médicament agit sur le parcours prévu de la maladie chez les patients qui reçoivent la médication, en comparaison avec ceux qui ne reçoivent aucun traitement ? Quelle est l'ampleur de la différence ?). **Bien que ce ne sont pas tous les essais cliniques qui donnent lieu à un médicament acceptable, il n'en demeure pas moins que ces recherches offrent des réponses à des questions et aident à propulser les recherches sur de nouvelles pistes.**

Les essais cliniques sont sujets à des protocoles de recherche rigoureux pour assurer la sécurité des personnes. À un moment ou l'autre, il est possible que vous soyez invité à participer à des essais cliniques. Pour en connaître davantage sur les essais cliniques, consultez la fiche numéro 12 : *Vous songez à participer à des essais cliniques ? Connaître les faits peut vous aider à faire le bon choix*, que vous trouverez à la fin du présent manuel. Vous pouvez également télécharger cette fiche sur le site Web de la société, à l'adresse www.als.ca. Cette fiche explique pourquoi les essais cliniques sont importants, énumère les quatre phases des essais, explique le processus, décrit les personnes qui mènent l'étude, aborde les questions de sécurité, les risques et les avantages, le consentement informé, et les questions à poser à votre médecin.

Consultez votre neurologue pour avoir de l'information à jour au sujet des études cliniques en cours sur la SLA. Également, vous pouvez trouver une base de données sur les essais cliniques du monde entier à la World Federation of Neurology, à l'adresse www.wfnals.org.

Une dernière note au sujet de la nature de la SLA...

En résumé, la SLA est un trouble complexe, à savoir comment et pourquoi les motoneurons meurent, sans compter les multiples façons différentes avec lesquelles elle se manifeste chez les personnes atteintes. Étant donné la complexité de la maladie, la recherche sur la SLA peut parfois être décourageante. Toutefois, les scientifiques continuent de faire des progrès au niveau de la compréhension du parcours de la maladie. Également, les chercheurs poursuivent ces essais cliniques, ce qui leur permet d'approfondir leurs connaissances pour trouver les médicaments efficaces. Et avec la technologie scientifique qui évolue à un rythme impressionnant, il y a plus d'espoir que jamais de trouver un remède à la SLA.

À un moment où l'autre, il est possible que vous soyez invité à participer à des essais cliniques. Pour en connaître davantage sur les essais cliniques, consultez la fiche n° 12 que vous trouverez à la fin du présent manuel.

APPRENDRE LE DIAGNOSTIC

Les personnes qui apprennent qu'elles sont atteintes d'une maladie grave ont souvent des sentiments partagés. D'une part, elles veulent conserver une attitude positive afin d'empêcher la maladie de les envahir et, d'autre part, elles doivent apprendre à accepter la réalité de leur maladie grave. Certains auront le réflexe de se battre contre la maladie, tandis que d'autres préféreront ne pas prendre de mesures draconiennes, mais plutôt d'apprendre à gérer cette réalité un jour à la fois.

Un diagnostic de SLA peut avoir un effet rassembleur au sein d'une famille où les relations sont bonnes, comme il pourrait avoir un effet destructeur au sein d'une famille où les liens ne sont pas aussi forts. La SLA peut faire ressortir le meilleur d'une personne, tandis qu'elle peut faire surgir chez l'autre des émotions qu'elle aura peine à gérer. Afin de mieux vous aider, la Société de la SLA a prévu une section (**Section 3**) qui vous donnera des conseils afin d'apprendre à accepter la maladie et à aider les gens autour de vous qui subiront également des changements dans leur vie, en raison de votre maladie. De plus, dans la **Section 4**, sous-section *Les Questions de fin de vie et les directives préalables de soins de santé*, et dans la **Section 6** *Considérations juridiques et financières*, vous trouverez des renseignements utiles pour vous aider à planifier votre futur.

DES STRATÉGIES POUR Y FAIRE FACE

Les travailleurs sociaux, les psychologues, les conseillers et les groupes de soutien sont là pour vous aider. En effet, vous pourrez apprendre beaucoup de ceux et celles qui connaissent vos épreuves. Vous pourrez partager avec d'autres qui font face aux mêmes défis. Et vous pourrez comprendre également de quelle façon les personnes qui en sont à un stade plus avancé que vous affrontent les étapes que vous aurez à traverser. La Société de la SLA, les centres et les organismes impliqués proposent ce genre de service afin de vous offrir un soutien social et émotionnel tout au long de l'évolution de la maladie.

S'il est vrai qu'on peut voir la vie d'une personne atteinte de SLA comme une suite de pertes de fonctions, il est également vrai qu'on peut la voir comme une occasion unique d'enrichissement personnel. Le choix vous appartient. Si vous choisissez de vous enrichir, cet enrichissement peut aussi prendre diverses formes. Les choix sont très personnels.

Vous pouvez décider de vous investir dans des relations plus significatives avec vos proches et vos amis, de bâtir de nouvelles amitiés avec des personnes qui, comme vous, vivent avec la maladie ou qui travaillent dans ce domaine. Mais vous pouvez également choisir de prendre des cours d'informatique et apprendre à

LE CHANGEMENT

Chaque personne devra s'adapter aux changements. Les relations avec vos enfants, votre famille, vos amis, vos collègues traverseront une période de transition. Il est important d'informer vos proches, comme vos enfants, votre famille et vos amis de votre diagnostic de SLA. Pour la plupart des personnes, le fait de ne pas savoir est plus difficile à accepter que la vérité. Et cela est vrai particulièrement pour les enfants. Imaginez la peur qui s'empare d'eux s'ils voient quelqu'un qui leur est cher devenir malade, et que personne ne leur en parle. De plus, quand nos proches sont au courant, il leur est plus facile d'offrir leur aide et leur soutien. N'hésitez pas à demander de l'aide, même quand ça ne vous est pas offert : souvent, les gens ne savent pas quoi dire ou quoi faire pour aider. La plupart des personnes, particulièrement la parenté, sont heureux de pouvoir aider.

Par ailleurs, le fait de dévoiler votre état aux autres vous permet parfois de découvrir qui sont vos véritables amis. Certains éprouvent beaucoup de difficulté avec le fait de voir des gens malades tous les jours, et d'autres préfèrent ne pas s'engager dans une telle lutte. Il se peut même que votre amitié avec certaines personnes soit compromise. Souvenez-vous toutefois que même si ces situations sont pénibles à vivre, elles ne sont pas une attaque personnelle envers vous. D'ailleurs, la plupart des personnes voudront vous aider et vous offrir leur soutien.

- *ALS: Strategies for Living*
La Société de la SLA de Colombie-Britannique, 1993

communiquer avec les autres via l'Internet, ou encore apprendre à apprécier les choses qui sont importantes pour vous, les détails que vous teniez pour acquis auparavant. Il se peut que vous choisissiez de prendre davantage de temps pour lire ou pour écouter de la musique, ou pour développer votre côté spirituel. Les possibilités sont infinies. Même si cette liste ne pourra peut-être pas inclure tout ce que vous auriez voulu faire au cours de votre vie, il reste néanmoins que vous pouvez en inclure suffisamment pour vivre une vie qui vous comblera. Il n'en tient qu'à vous, à votre imagination et à l'attitude que vous adopterez face à la maladie.

L'espoir, la confiance, l'amour et un ardent désir de vivre, même s'ils ne garantissent pas l'immortalité, viennent témoigner du caractère unique de chacun et de la chance que nous avons tous de pouvoir grandir, même dans des circonstances aussi sombres. Une horloge ne fait que démontrer la mesure technique du temps qui passe. Ce qui est encore plus vrai que le temps déterminé par l'horloge, c'est notre façon de vivre chaque minute, notre façon de donner une signification au temps.

Relever le défi

Accepter la SLA ne veut pas dire baisser les bras. Accepter devrait représenter le premier pas vers une meilleure vie, malgré la SLA. Il y a tellement de possibilités qui s'offrent à vous afin de vous aider à vivre une vie comblée et agréable. Mais s'il faut certes rester positif, il ne faut surtout pas banaliser la gravité de la maladie. Il ne vous sera d'aucune aide de faire semblant que tout ira mieux ou que la SLA n'est pas une maladie grave.

D'un autre côté, rien de sert de se concentrer uniquement sur les aspects négatifs de la maladie. Vingt pour cent des personnes atteintes de SLA vivent plus de cinq ans, et 10 % vivent même plus de dix ans avec la maladie. Vous pourriez être l'une de ces personnes ! Et heureusement, la recherche en neurologie évolue rapidement, ce qui fait qu'on peut espérer une percée à tout moment. Ces données nous redonnent espoir. Et l'espoir, c'est un élément important de la vie. De fait, l'équilibre entre l'espoir et la réalité peut être difficile à atteindre parfois, mais c'est également quelque chose que chaque personne aura à apprendre dans sa vie.

Si vous êtes atteint de SLA et que vous avez choisi de prendre votre vie en main, **voici quelques suggestions auxquelles vous devriez vous attarder sans délai.**

1. Communiquez avec votre médecin de famille

Il y a toujours certains docteurs qui avouent leur impuissance face à un diagnostic de SLA. En fait, ils peuvent probablement aider, mais ils l'ignorent. Si votre médecin ne l'a pas déjà fait, demandez-lui de vous référer à la clinique de SLA ou le centre de réadaptation de SLA le plus près de chez vous. Votre médecin pourra également vous aider dans vos soins futurs. Notamment, il pourra signer votre formulaire de prestations d'assurance-invalidité, signer votre certificat pour le crédit d'impôt pour personnes handicapées de l'Agence de revenu du Canada (ARC) pour vos déclarations d'impôts, ou encore approuver votre admission à un centre de soins.

Vous pouvez également suggérer à votre médecin de se munir de documents au sujet de la SLA, par exemple en lui offrant ce manuel ou tout autre document produit par la Société de la SLA. Votre médecin pourra aussi consulter les spécialistes et thérapeutes associés à une clinique de SLA pour des conseils. Il vous faudra également discuter avec votre médecin de ses disponibilités à faire des visites à domicile aux stades plus avancés de la maladie.

2. Inscrivez-vous auprès de la Société

La Société de la SLA offre divers services pour aider les personnes atteintes de la maladie. Informez votre société provinciale que vous êtes une personne vivant avec la SLA et résidant dans la région desservie, et que vous désirez vous inscrire et recevoir de l'information.

3. Présentez une demande de permis de stationnement pour personne handicapée

Votre administration municipale ou le gouvernement provincial émet un permis de stationnement pour personnes handicapées aux personnes atteintes de SLA. Vous pouvez vous procurer le formulaire de demande à votre société provinciale ou à votre clinique de SLA.

4. Procurez-vous un bracelet MedicAlert

Un bracelet MedicAlert peut être utile si vous êtes incapable de parler et que vous devez aviser quelqu'un que vous souffrez de SLA. Ceci est particulièrement important pour les personnes qui ont des symptômes bulbaires et qui ne peuvent parler ou qui éprouvent des troubles d'élocution. Pour plus de renseignements ou pour commander un formulaire, communiquez avec la Fondation MedicAlert, au 1 800 668-1507.

5. Informez votre assureur automobile

Si vous ne déclarez pas votre état à votre assureur, il est possible que votre couverture ne soit plus valide. Conduire un véhicule requiert parfois des réflexes rapides du pied ou de la main; ainsi, il est préférable de passer un examen de conduite qui certifiera vos habiletés pour des fins d'assurances.

À FAIRE . . .

1. Communiquer avec votre médecin
2. Vous inscrire auprès de la Société de la SLA
3. Demander un permis de stationnement pour personnes handicapées
4. Vous procurer un bracelet MedicAlert
5. Communiquer avec votre assureur automobile

Des outils pour vous aider

Vous pouvez vous aider à gérer votre état en restant organisé, en tenant compte de vos besoins qui évoluent, en notant qui vous avez rencontré et pour quelles raisons, en notant vos rendez-vous, les médicaments que vous prenez, etc. Pour mieux vous aider, nous avons élaboré des **outils d'aide personnels**, dont nous avons annexé copie à la fin de cette section. Chaque formulaire est prêt à être utilisé. N'écrivez pas sur l'original. Faites plutôt des photocopies. Conservez vos formulaires dans un dossier à la maison afin que vous et vos aidants puissiez vous y référer facilement. Certaines personnes optent pour un classeur accordéon qu'elles consacrent exclusivement à la SLA afin de mieux s'y retrouver.

Les outils suivants figurent à cette section :

- **Détails personnels**

Pour noter vos renseignements personnels, votre date de naissance, vos conditions d'aménagement, les renseignements relatifs à vos aidants, et le type de SLA qu'on vous a diagnostiqué. Ceci est important afin de pouvoir communiquer l'information facilement aux professionnels que vous rencontrerez pour la première fois.

- **« À propos de moi »**

Cette page vous permet de décrire comment la SLA vous affecte et de noter vos besoins particuliers. Ceci peut s'avérer utile pour le personnel infirmier si vous êtes à l'hôpital ou pour les personnes qui viennent prendre soin de vous à la maison.

- **Registre des communications**

Voici un outil important pour noter ce que vous diront les professionnels de la santé qui viennent vous visiter ou que vous allez consulter. Si vous préférez qu'ils notent ces renseignements eux-mêmes, demandez-leur de les écrire directement sur votre fiche. C'est également une façon pour eux de voir quelles sont vos autres visites et quelles démarches ont été entreprises afin d'éviter un doublement de tâches.

- **Fiche de contacts professionnels et porte-cartes**

Vous pouvez utiliser l'un ou l'autre ou les deux outils afin de bien organiser votre dossier des professionnels du réseau de la santé. Conservez les renseignements de tous les professionnels avec qui vous entretenez en contact, que ce soit en clinique, à la maison, dans les CLSC, les hôpitaux, etc.

- **Registre de l'équipement**

Au fur et à mesure que la maladie progressera, il est probable que vous aurez besoin d'équipement divers. Ces pièces d'équipement proviendront vraisemblablement de plusieurs endroits différents. Cette fiche est destinée à conserver un registre de chaque article, organisé en ordre chronologique de la date de l'achat, le nom de la personne à contacter pour cette pièce, ainsi que son numéro de téléphone.

- **Liste des médicaments**

Ce formulaire vous permet de noter tous les médicaments, autant ceux sous ordonnance que ceux disponibles en vente libre. Il est recommandé d'apporter cette liste avec vous quand vous allez chez le médecin. De cette façon, vous pourrez prendre des notes quand le médecin vous donnera des conseils sur la prise de médicaments, s'il y a des effets secondaires, s'il existe de meilleures options, etc.

- **Registre des rendez-vous**

Il se peut que vous ayez déjà votre propre système de gestion des rendez-vous dans un agenda électronique ou autre. Si ce n'est pas le cas, nous avons prévu cette fiche, qui vous permettra d'écrire tous les renseignements pertinents au sujet des rendez-vous que vous prendrez pour votre suivi SLA.

Ces outils ont été adaptés du guide *Your Personal Guide to Motor Neuron Disease*, de la Motor Neuron Disease Association, Northampton, R.-U.
www.mndassociation.org

AIDER VOTRE FAMILLE À ACCEPTER LA MALADIE

Il est important de savoir que les membres de votre famille éprouvent aussi des émotions diverses relativement à votre état. Ils peuvent se sentir coupables d'être en santé

alors que vous êtes atteint de la SLA. Ils peuvent aussi avoir la mèche courte à l'occasion, car ils doivent désormais faire face à de nouvelles responsabilités quotidiennes, comme aller à la banque, s'occuper davantage des enfants, prendre une plus grande part de responsabilités dans la maison, etc. À tout cela, il faut ajouter les soins qu'ils vous donnent. Ils peuvent trouver à l'occasion que la vie est injuste, puis se sentir coupable de réagir de cette façon.

Trucs et conseils :

Consultez les fiches suivantes, disponibles à la fin du manuel, ou encore la section Ressources pour une liste de livres et sites Web :

Fiche n° 8 - Premiers pas pour les familles :
Pour les familles des personnes chez qui l'on a diagnostiqué la SLA

Fiche n° 9 - Comment aider :
Aider les familles aux prises avec la SLA

Miser sur la communication, c'est la meilleure façon d'évacuer vos sentiments. Exprimez clairement vos sentiments à vos proches. Encouragez-les à faire de même. Si cela s'avère difficile, vous pouvez consulter un travailleur social ou un membre de l'équipe de la Société de la SLA. Cette personne saura sans doute vous aider à résoudre vos difficultés de communication. Il est important de pouvoir vous confier à quelqu'un qui ne sera pas troublé par ce que vous aurez à dire. Cette personne peut être un professionnel, un ami, un membre de la famille.

Sans doute, les membres de votre famille immédiate seront impliqués dans vos soins quotidiens. En effet, la plupart des personnes atteintes de SLA demeurent à domicile le plus longtemps possible, donc les membres de la famille deviennent un soutien extraordinaire. Vos aidants « informels » principaux, comme votre conjoint(e) ou vos enfants d'âge adulte, peuvent parfois se sentir envahis, comme si les soins qu'ils vous donnent les accaparaient chaque instant de leur vie, particulièrement dans les stades avancés de la maladie. S'il est en effet naturel pour eux de s'occuper de vous, il est tout de même important pour eux de respecter leurs limites.

Les aidants naturels doivent continuer à avoir une vie à eux et à prendre soin d'eux. Ils doivent continuer à visiter les membres de la famille ou les amis qui ne sont pas malades, continuer à s'adonner à leurs passe-temps favoris ou à des activités qu'ils apprécient, ou encore à passer du temps seul pour se ressourcer. Ces périodes de répit permettent aux aidants d'évacuer leur stress, ce qui les rendra plus équilibrés, plus efficaces. N'hésitez pas à demander à d'autres membres de la famille de prendre le relais à l'occasion, question de permettre à votre aidant régulier de prendre une pause. Vous pou-

vez même, si votre situation vous le permet, payer pour avoir un aidant qui viendrait à l'occasion. Un travailleur social ou un employé de la société de la SLA peut vous aider à trouver de telles ressources dans votre communauté et vous informer si des subventions sont disponibles pour ce genre de service.

On a tendance à oublier les besoins des aidants, car on les compare aux besoins des personnes malades. Certes, il est difficile d'être atteint d'une maladie grave. Mais il est également très difficile de prendre soin d'une personne qui en est atteinte. La plupart des personnes, autant les malades que les aidants, éprouvent certaines ou même toutes les émotions suivantes à un moment ou l'autre au cours de l'évolution de la maladie. Toutefois, rappelez-vous qu'il ne faut pas se sentir coupable d'éprouver ces émotions. Elles sont toutes normales.

Les émotions les plus courantes, aux diverses étapes de la maladie, sont :

Émotions initiales :

- Curiosité
- Amour
- Rapprochement et ouverture face aux autres
- Espoir
- Incrédulité
- Perte
- Deuil anticipé
- Culpabilité
- Érosion de la confiance
- Négation
- Responsabilité

Émotions à long terme :

- Persistance
- Espoir
- Amour
- Appréciation de la valeur de la vie et des autres
- Tristesse
- Culpabilité
- Solitude
- Jalousie
- Irritabilité
- Sensation d'être coincé
- Sensation d'être accablé

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

Rappelez-vous, tout le monde a le droit :

- de se mettre au premier plan
- à l'erreur
- d'avoir ses propres opinions et convictions
- de changer d'idée
- de dénoncer une injustice ou formuler une critique

- Liste tirée de « *ALS: Strategies for Living* », de la Société de la SLA de Colombie-Britannique, 1993

AIDER LES ENFANTS À Y FAIRE FACE

Si la SLA n'est pas une maladie qui affecte principalement les enfants, il n'est pas rare que la personne atteinte soit le parent de jeunes enfants. Et il ne faut pas oublier que ces enfants doivent savoir comment la maladie vous affectera,

La SLA... en parler en famille

...Soyez le plus ouvert possible, même en compagnie des enfants, car les secrets rendent tout le monde mal à l'aise.

...Encouragez les enfants à exprimer leurs sentiments, dites-leur qu'ils ont le droit de pleurer s'ils en ressentent le besoin, qu'ils peuvent en parler aux personnes avec qui ils se sentent en confiance. Les enfants peuvent cacher leurs sentiments à l'occasion, mais cela ne veut pas dire qu'ils ne sont pas affectés ou qu'ils n'éprouvent pas de difficulté.

...Encouragez les enfants à aider s'ils expriment leur désir de le faire. Ils se sentiront valorisés s'ils peuvent faire une différence. Ils n'ont pas besoin d'aider avec les soins; toutefois, aider avec certaines tâches ménagères ou passer du temps avec la personne atteinte sont pour eux des façons d'aider.

...Assurez-vous que les enfants continuent une vie normale (et n'hésitez pas à demander aux autres de vous aider à faire en sorte que cela puisse être possible) : ils peuvent continuer de pratiquer leurs activités régulières, visiter leurs amis, sortir en famille.

...Permettre aux enfants de participer à la planification des activités en famille avec la personne atteinte de SLA. Ceci est une bonne façon de les aider à se sentir utile et à mieux comprendre les changements qui doivent être apportés.

Consultez les fiches suivantes, qui ont été insérées à la fin du manuel :

N° 4 - Le Stress chez l'aidant :

Dix signes de stress chez l'aidant

N° 5 - Diminuer le stress chez l'aidant :

Trouver des solutions pour se sentir bien

comment elle changera

vos rôle de parent ou de grand-parent, quel impact elle aura sur votre famille. Il est important que les membres de votre famille et les intervenants prennent le temps nécessaire pour offrir un bon soutien afin d'aider les enfants à surmonter les difficultés auxquelles ils font face. Il existe **deux publications pour les enfants** disponibles via la Société de la SLA. Il y a notamment le « Livret pour les jeunes », une publication de la Société de la SLA, et *Grandpa, What is ALS?*, publié par la Société canadienne de la SLA de l'Alberta. Communiquez avec votre société provinciale pour savoir comment vous procurer ces publications. Une troisième publication, *Someone You Know Has ALS*, est disponible au McMaster Medical Centre (905-521-2210, poste 76870).

Les sentiments éprouvés par les adultes et les enfants lors de situations difficiles se ressemblent. La colère, l'impuissance, la peur, l'espoir, le désespoir, voilà des émotions courantes dans ce genre de situation. Toutefois, les enfants ne disposent pas d'autant de moyens pour exprimer leurs émotions et pour les gérer. Les enfants très jeunes pourraient ne pas s'exprimer en mots, mais plutôt en gestes. Les enfants un peu plus âgés peuvent avoir de la difficulté à bien exprimer ce qu'ils ressentent. Et les adolescents, quant à eux, sont souvent dépourvus d'amis avec qui ils peuvent parler de sujets aussi sérieux.

Peu importe leur âge, les enfants expriment leurs sentiments, que ce soit par des changements émotifs ou dans leur comportement. Certains auront peur de poser des questions, car ils auront constaté que leurs proches sont bouleversés, et n'auront pas les moyens de trouver les réponses par eux-mêmes. Bien que certains croient qu'on devrait cacher la maladie aux enfants, cette façon de faire n'aide pas l'enfant. L'enfant est capable de détecter que quelque chose ne va pas bien, et il sera bouleversé quand même.

Parler aux enfants

Lorsque des enfants font face à la maladie et qu'il y a d'importants changements dans la famille et dans leur vie, il devient nécessaire d'expliquer le mieux possible cette situation. **Souvent, les adultes ont tendance à ne pas expliquer aux enfants ce qui est en train de se produire, et ces derniers se sentent parfois coupables pour l'atmosphère de tristesse qui règne dans la maison.** Les enfants veulent savoir ce qu'a la personne malade, si c'est contagieux, qu'est-ce qui lui arrivera, si elle mourra, etc. Il est important de répondre à l'enfant de la façon la plus positive possible. Par exemple, au lieu de dire à l'enfant que la personne est très malade ou même mourante, on peut dire « Tu sais, elle ne va pas très bien présentement, mais les docteurs nous ont dit qu'il y a des choses que l'on peut faire. Entre autres, nous pouvons... ». Ce genre de discours est rempli d'espoir et permet de ne pas mentir à l'enfant.

Les enfants doivent comprendre qu'ils peuvent poser des questions et qu'on leur répondra. Si les parents de l'enfant se sentent incapables de lui répondre, on peut mandater un ami, un parent, un médecin, etc., afin que l'enfant sache qu'il est écouté, qu'il y a toujours quelqu'un pour répondre à ses questions, que ce soit au sujet de la maladie ou pour tout autre chose qui pourrait le troubler.

L'une des principales préoccupations pour l'enfant est de savoir ce qui arrivera dans le cas où la personne devient très malade ou meurt. Les enfants veulent savoir s'ils auront à déménager, qui s'occupera d'eux, s'ils devront laisser tomber ce qu'ils aiment le plus ou changer d'école, etc. Comme les enfants peuvent avoir peur de poser ce type de questions, il importe de les rassurer et de les informer des changements planifiés avant qu'une situation de crise vienne modifier leur routine et leur sécurité.

Les jeunes enfants peuvent être très bouleversés par tous ces changements, mais ils ne réussiront peut-être pas à comprendre vos explications. Dans ce cas, il est important de leur témoigner beaucoup d'affection et d'attention jusqu'à ce qu'ils atteignent un âge où ils seront en mesure de mieux comprendre. **Peu importe ce qui arrive sur votre chemin, assurez-vous de toujours informer et sécuriser vos enfants.**

Comment aider les enfants à long terme...

...Donnez de l'attention à un enfant dont le parent est atteint de SLA. Vous pouvez demander à un grand-parent ou un autre membre de la famille ou même un ami proche de vous aider à ce sujet.

...Expliquez à l'enfant que même si la personne atteinte de SLA vivra des changements physiques, cela ne veut pas dire que ses sentiments face à lui auront changé. Assurez-vous que l'enfant ne souffre pas des changements dans l'humeur de la personne atteinte.

...Donnez-leur un répit. Tout comme les aidants, les enfants ont besoin de plaisir, de faire des choses qu'ils aiment.

...Continuez à encourager les enfants à exprimer leurs sentiments.

N'hésitez pas à demander de l'aide auprès de votre équipe médicale ou des membres de la société de la SLA. Le site Internet www.alsindependence.com regorge d'information pertinente sur la façon d'expliquer la SLA aux enfants de tous âges.

Une note finale sur les façons de faire face à la SLA ...

La SLA, comme un bon nombre de maladies chroniques, affecte la personne atteinte comme son entourage. Chaque personne a besoin de soutien et de ressources pour comprendre, accepter et gérer les changements. La section « Ressources éducatives » à la fin du manuel énumère divers livres, vidéos et sites Web qui pourraient vous aider. Et parce que la SLA est une maladie qui évolue, les changements sont fréquents. Ainsi, les outils peuvent vous être utiles à diverses étapes de la progression de la maladie.

LA SOCIÉTÉ CANADIENNE DE LA SLA

La Société canadienne de la SLA est un organisme à but non lucratif fondé en 1977 dans le but de fournir des services aux personnes atteintes de SLA et leur famille. La Société compte également des sociétés de SLA dans chacune des provinces. Il s'agit de la seule société au Canada entièrement dédiée aux personnes vivant avec la SLA.

La Société a comme mandat de vous aider aujourd'hui en vous donnant de l'information et du soutien, et de vous aider également demain en finançant la recherche sur la SLA, dans l'espoir d'aider le sort des personnes atteintes et de trouver un remède.

Offrir de l'information

La Société canadienne de la SLA offre de l'information **complète, précise et à jour** au sujet de la SLA, pour les personnes atteintes de SLA, les professionnels de la santé, la communauté scientifique, les médias, les donateurs et les bénévoles.

Nous diffusons l'information via les diverses publications, comme le journal d'un Océan à l'Autre, la revue *Le Neurone du Nord*, les brochures, les fiches d'information, ainsi que sur notre **site internet** : www.als.ca. Ce dernier, en plus d'être un outil éducatif en ligne, est un portail où vous saurez trouver de l'information à jour, complète et fiable au sujet de la SLA et des progrès de la recherche. Vous y trouverez aussi des nouvelles, le compte-rendu des efforts de sensibilisation ainsi que des liens vers les sociétés provinciales et d'autres renseignements judicieux afin d'être le mieux informé possible.

Notre mission :

« Financer la recherche dans le but de trouver un remède à la SLA et aider les sociétés de SLA provinciales à dispenser du soutien et des soins aux personnes atteintes de SLA. »

Offrir le soutien

La Société canadienne de la SLA et les 10 sociétés provinciales vous offrent soutien, information, références et ressources. **Les services varient d'une province à l'autre**; c'est pourquoi les services spécifiques à votre société provinciale ont été ajoutés en encart à la fin de la présente section.

La Société canadienne de la SLA joue un rôle déterminant dans la production de nombreuses **publications éducatives** telles que le présent *Manuel pour les personnes vivant avec la SLA*. À la fin du manuel figure une liste complète des publications et des ressources additionnelles, soit dans la section « Ressources éducatives ». Pour des commandes particulières, veuillez communiquer avec votre société provinciale de la SLA, ou encore rendez-vous à l'adresse www.als.ca où vous pourrez télécharger puis imprimer la plupart des publications.

Les sociétés provinciales de SLA et leurs bureaux régionaux sont là pour vous **informer** quant aux ressources offertes dans votre communauté, vous référer vers les **services** qui pourraient vous aider, et vous diriger vers des **programmes éducatifs** et des services divers, tels que des bibliothèques et des livres sur le sujet, des conférences, et vous aider à vous procurer de l'équipement médical et de soutien physique.

La Société canadienne et les partenaires provinciaux s'engagent dans la lutte en organisant des **événements spéciaux**, des **campagnes de sensibilisation** et des **efforts** auprès des gouvernements auxquels vous et votre famille pouvez vous joindre. Il y a notamment le *mois de sensibilisation à la SLA* en juin, des activités de financement, des démarches auprès des gouvernements dans le but de changer les lois actuelles pour mieux subvenir aux besoins des personnes atteintes de SLA. Ces démarches peuvent comprendre la rédaction de lettres aux gouvernements fédéral ou provincial. La participation dans ce type d'activités peut être très enrichissante. Communiquez avec votre société provinciale pour connaître les dates d'événements dans votre localité.

Soutenir la recherche

La Société canadienne de la SLA **s'engage à trouver la cause de la maladie et un remède à cette maladie** en contribuant financièrement à la recherche. La société utilise un processus d'allocation des subventions qui lui permet, à chaque année, d'octroyer une subvention aux projets les plus prometteurs présentés par des scientifiques canadiens. Depuis 2000, nous avons financé la recherche conjointement avec Dystrophie Musculaire Canada. Le Partenariat de recherche neuromusculaire (PRN) travaille avec les Instituts de recherche en santé du Canada (IRSC) afin de financer les meilleurs projets.

Nous ne finançons que les projets les plus prometteurs, élaborés par les scientifiques les plus réputés. Et le temps nous a donné raison, car la recherche nous aura permis de faire des progrès importants. Maintenant, avec l'accélération des progrès à partir de la recherche neurologique et des progrès technologiques, nous savons que de nouveaux traitements ou même un remède sont plus que jamais des rêves atteignables.

La Société de la SLA travaille à planifier de nouveaux projets de financement pour la recherche. En outre, elle a l'intention d'offrir de nouvelles subventions à des étudiants, des bourses de recherches post-doctorales, ainsi que des bourses de jeunes chercheurs. Attirer les jeunes chercheurs dans le domaine de la SLA est une stratégie qui s'inscrit dans la détermination de la société à trouver un remède à la SLA.

Vous êtes invités à lire les *Progrès de recherche* que vous trouverez dans la pochette, à la fin de la **section Ressources** du manuel pour connaître les projets de recherche financés par la Société canadienne de la SLA. N'hésitez pas à conserver toutes les nouvelles sur la recherche que vous trouverez. Gardez-les à portée de main afin de pouvoir vous y référer facilement.

Communiquer avec la Société

Voici les coordonnées pour communiquer avec la Société canadienne de la SLA :

Société canadienne de la SLA
265, boul. Yorkland, bureau 300
Toronto, Ontario
M2J 1S5
Tél. : (416) 497-2267
Télec. : (416) 497-1256
Sans frais : 1 800 267-4257
Site Internet : www.als.ca

Les sociétés provinciales

Société de la SLA de l'Alberta (et des T.N.-O.)
www.alsab.ca
(403) 228-3857
Sans frais : (888) 309-1111

Société de la SLA de la Colombie-Britannique (et Yukon)

www.alsbc.ca
(604) 685-0737
Sans frais : (800) 708-3228

Société de la SLA du Manitoba

www.alsmb.ca
(204) 831-1510 ou (204) 254-5337
Sans frais : (866) 718-1642

Société de la SLA du Nouveau-Brunswick

(506) 855-1239
Sans frais : (866) 722-7700

Société de la SLA de Terre-Neuve et Labrador

www.envision.ca/webs/alsnl
(709) 634-2435
Sans frais : (888) 364-9499

Société de la SLA de la Nouvelle-Écosse

(902) 454-3636
Sans frais : (866) 625-7257

Société de la SLA de l'Ontario (et Nunavut)

www.alsont.ca
(416) 497-2267
Sans frais : (800) 267-4257

Société de la SLA de l'Île-du-Prince-Édouard

(902) 892-7102

Société de la SLA de la Saskatchewan

(306) 949-4100

VOTRE SOCIÉTÉ PROVINCIALE DE SLA

Société de la SLA du Québec

www.sla-quebec.ca
(514) 725-2653
Sans frais : (877) 725-7725

Pour plus de renseignements au sujet de la SLA, des programmes et des services, communiquez avec votre société provinciale de la SLA ou consultez l'information à la fin de la présente section. N'hésitez pas à contacter votre société provinciale pour plus de renseignements.

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

Vivre avec la SLA est un défi de taille qui ne cesse d'évoluer. Bien que la SLA soit une maladie dégénérative, la vitesse à laquelle les neurones et les muscles se détérioreront est imprévisible et varie considérablement d'une personne à l'autre. Dans certains cas, on dirait que la maladie évolue rapidement, tandis que dans d'autres cas elle semble stagner pendant de longues périodes. En effet, la SLA peut progresser rapidement ou lentement. Mais peu importe la vitesse de dégradation, il est dans votre intérêt de demeurer actif le plus longtemps possible, sans toutefois en faire trop et risquer de fatiguer les muscles affectés. **Un bon conseil, c'est de vous concentrer sur ce que vous pouvez faire, au lieu de ce que vous n'êtes plus capable de faire.**

Pour conserver votre autonomie le plus longtemps possible, vous aurez besoin du soutien d'une équipe de professionnels de la santé qui comprennent la SLA et qui sont disposés à vous aider, qui connaissent votre situation personnelle et les options qui s'offrent à vous. À mesure que la maladie progressera, vous aurez à travailler avec divers professionnels de la santé pour traiter les divers symptômes et vous adapter aux nouvelles réalités. Cette section fait un survol des traitements disponibles; toutefois, pour plus de renseignements sur les questions plus précises de gestion des soins, veuillez consulter les sous-sections suivantes :

- *S'adapter à la mobilité réduite et conserver son autonomie*
- *S'adapter aux problèmes de déglutition et conserver une saine alimentation*
- *Maintenir une bonne hygiène buccale*
- *S'adapter aux changements d'élocution et conserver une bonne communication*
- *S'adapter aux changements respiratoires et conserver des poumons fonctionnels*
- *Les questions de fin de vie et les directives préalables de soins de santé*

VOTRE ÉQUIPE DE PROFESSIONNELS

Avoir accès à des professionnels chevronnés en matière de SLA qui travailleront avec vous est un facteur déterminant pour gérer efficacement la maladie.

Il existe plusieurs cliniques de SLA au Canada qui offrent des soins aux patients grâce à une équipe interdisciplinaire. Il se peut même que ce soit dans l'une de ces cliniques que vous ayez reçu votre diagnostic de SLA. Dans certaines communautés, les mêmes professionnels de la santé ont également une pratique privée ou voient des patients via un programme d'accès aux soins de santé à domicile. Pour tous les détails concernant les **cliniques et les centres spécialisés en SLA au Canada**, visitez notre site Web, à l'adresse www.als.ca, ou téléphonez à la Société canadienne de la SLA, au numéro 1 800 267-4257.

Même si vous allez à la clinique de la SLA pour des rencontres de suivi et d'évaluation, vous devrez quand même avoir recours aux professionnels de la santé dans votre communauté. L'équipe de SLA peut s'avérer une excellente ressource en matière d'éducation pour les médecins qui vous soigneront. Il est donc important que tous les aidants de votre famille consultent les membres de votre équipe de professionnels de la santé afin que ces derniers puissent offrir à vos proches une formation sur la façon de s'occuper de vous (p. ex. : pour vous lever, vous transférer).

Une communication efficace entre les professionnels de la santé et le patient est la clef pour recevoir les meilleurs soins qui soient. Pour vous aider à optimiser vos visites chez le docteur, lisez le document « C'est bon d'en parler » de Santé Canada, à l'adresse suivante :

http://www.phac-aspc.gc.ca/ccdpc-cpcmc/bc-cds/pdf/patient_f.pdf.

Médecin principal

Le rôle de votre médecin peut comprendre :

- Expliquer le diagnostic et la progression potentielle de la SLA;
- Vous référer vers les autres professionnels de la santé qui pourront vous aider au cours de l'évolution de la maladie;
- Discuter avec vous des options en cas d'arrêt respiratoire.

Neurologue

Votre médecin vous réfèrera à un neurologue, le spécialiste des maladies reliées au système nerveux. Ce dernier aura notamment la tâche de confirmer le diagnostic de SLA. Conjointement avec votre médecin, le neurologue :

- exposera les types de traitement disponibles;
- vous aidera à fixer des objectifs à court terme;
- vous aidera à conserver une image de vous qui soit positive et à garder un bon moral;
- travaillera avec vous pour identifier vos besoins et vos préoccupations, ainsi que pour vous référer à des thérapeutes qui chercheront pour vous un traitement adéquat.

Infirmier

Après avoir analysé votre dossier, un infirmier détermine généralement les objectifs de soins, puis il élabore et met en oeuvre un plan de soins. De plus, l'infirmier peut :

- expliquer certains termes, certaines techniques;
- enseigner certaines habiletés et démontrer par l'exemple;
- évaluer les niveaux d'habileté et réviser les procédures;
- répondre aux problèmes et aux préoccupations;
- assurer le confort des patients vivant avec la SLA;
- encourager et promouvoir la prise de décisions par les personnes atteintes de SLA et leur famille;
- faciliter les liens avec les divers organismes communautaires;
- référer les patients;
- éviter si possible le développement de complications;
- prodiguer les soins infirmiers adéquats lorsque nécessaire.

Ergothérapeute, physiothérapeute et physiatre

L'ergothérapeute et le physiothérapeute sont des professionnels qui développent des stratégies pour aider les personnes atteintes de SLA à continuer d'accomplir des activités quotidiennes de façon efficace et sécuritaire. Ils accomplissent leurs fonctions en :

- enseignant leurs techniques par l'exemple;
- effectuant des évaluations;
- commandant l'équipement nécessaire dans un délai raisonnable;
- prévenant les complications;
- puisant de l'aide au sein des ressources communautaires;
- offrant un soutien psychologique.

L'ergothérapeute se concentre généralement sur la motricité fine et la façon dont les mouvements affectent les capacités. Les tâches de l'ergothérapeute peuvent comprendre :

- évaluer la motricité fine (p. ex. : les capacités de la main);
- évaluer les besoins du patient quant à ses positions et au type de fauteuils roulants;
- aider le patient à choisir et à évaluer les stratégies efficaces pour augmenter la mobilité et les capacités de communication du patient, notamment par des appareils d'aide;
- expliquer à la personne atteinte de SLA, à sa famille et aux aidants quelles sont les instructions quant à l'exercice, les positions, la bonne posture pour lever le patient et le transférer, l'utilisation des appareils d'aide;
- fournir des conseils pour conserver son énergie et gérer son temps;
- transmettre de l'information au sujet des modifications qui devront être apportées à la maison et aux autres environnements afin d'accroître la mobilité et la sécurité.

Le physiothérapeute se concentre généralement sur la motricité globale et la détérioration physique associées aux mouvements anormaux. Les tâches du physiothérapeute peuvent comprendre :

- fournir une analyse détaillée des mouvements anormaux (p. ex. : analyse de démarche, i.e. la façon dont vous marchez);
- optimiser les forces, les capacités et le confort de la personne;
- élaborer un programme d'exercices au besoin et faire un suivi serré;
- aider avec la gestion de la respiration;
- fournir des conseils pour conserver son énergie et gérer son temps;
- prévenir l'achat inutile d'équipement inadéquat;
- effectuer une évaluation de la maison.

Avoir accès à des professionnels qui connaissent la SLA et qui travaillent avec vous est un facteur déterminant afin de gérer efficacement l'évolution de la SLA.

Le physiatre est un médecin spécialiste de la médecine de l'appareil locomoteur qui évalue le niveau des capacités et qui mesure le degré d'aptitude des fonctions musculaires restantes (niveau résiduel). À partir des résultats trouvés, il élabore un plan de traitements. Les tâches du physiatre peuvent également comprendre :

- recommander des traitements préventifs et symptomatiques;
- prévenir les complications;
- déterminer les bons examens paracliniques;
- aider à préserver le maximum de capacités et la qualité de vie;
- consulter avec le physiothérapeute et l'ergothérapeute au sujet des orthèses et des appareils d'aide.

Diététiste

L'objectif principal du diététiste est de vous aider à préserver votre qualité de vie le plus longtemps possible en assurant une alimentation et une hydratation adéquates, afin d'empêcher les carences nutritives. Le diététiste peut évaluer :

- les capacités fonctionnelles (si le patient peut manger seul ou s'il a besoin d'une sonde d'alimentation);
- le portrait nutritionnel et l'apport actuel.

Le diététiste peut effectuer les recommandations suivantes :

- modification dans la texture et la consistance des aliments;
- des méthodes pour la préparation des aliments;
- des substituts aux aliments difficiles à manger;
- des quantités acceptables pour les repas et un horaire de prise de repas;
- des trucs et conseils pour améliorer la nutrition.

Inhalothérapeute et spécialiste des troubles respiratoires

L'inhalothérapeute élabore des stratégies visant à optimiser les fonctions musculaires et à réduire le niveau d'inconfort. De plus, il prépare un programme de soins thoraciques au besoin. Dans certaines régions, il est possible que ce soit le physiothérapeute qui vous aide au niveau des exercices pour dégager les conduits par la toux. Les autres tâches de l'inhalothérapeute peuvent inclure :

- évaluer l'état de fonctionnement des poumons;
- conserver des poumons sains (des conduits respiratoires libres);
- donner des suggestions pour gérer les pertes de capacités respiratoires;
- offrir de l'information sur la posture, la conservation d'énergie, la relaxation et les techniques de compensation pour aider à la respiration;
- aider à se procurer des appareils de ventilation pour la maison si nécessaire;

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

- donner des suggestions au sujet des mesures à prendre si une défaillance respiratoire devait survenir.

Le spécialiste des troubles respiratoires est un médecin qui se spécialise dans le diagnostic et les traitements de l'appareil respiratoire. Au cours de l'évolution de la SLA, il se peut que vous soyez référé à un tel spécialiste (p. ex. : si vous contractez une infection respiratoire ou si vous évaluez la possibilité d'avoir recours à un appareil de ventilation artificielle).

Orthophoniste

L'orthophoniste offre des conseils sur les stratégies et les techniques afin de permettre à la personne atteinte de SLA de continuer à communiquer tout au long de sa vie. Les fonctions de l'orthophoniste peuvent inclure :

- évaluer la motivation et le potentiel du patient au sujet de l'intégration de nouvelles techniques;
- évaluer les capacités fonctionnelles, comme les fonctions reliées à l'expression orale, les fonctions reliées à la compréhension du langage, les fonctions de communication augmentative et les fonctions de déglutition;
- déterminer la méthode de communication la plus efficace;
- former les patients atteints de SLA et leur famille quant à la technique de communication, les techniques pour conserver l'énergie et les techniques pour manger, boire et avaler de façon sécuritaire.

Travailleur social

En plus des autres professionnels de la santé, vous pourriez être dirigé vers un travailleur social. Les tâches de ce dernier comprennent l'aide pratique et le soutien émotionnel afin de vous aider, ainsi que votre famille, à vivre avec la réalité quotidienne. Le travailleur social offre :

- du soutien émotionnel, de l'écoute, autant pour la personne atteinte que sa famille, ainsi qu'une orientation vers les ressources adéquates si nécessaire;
- une écoute du patient qui vient de recevoir un diagnostic de SLA et une aide au patient au niveau des émotions vécues à la suite de cette nouvelle;
- de l'information au sujet des ressources communautaires; il peut agir au nom du patient pour avoir accès à ces services;
- de l'information au sujet des aspects financiers et juridiques; il agit au nom du patient pour avoir accès à ces ressources;
- de l'aide pour établir des objectifs à court terme et d'autres à long terme, en s'assurant que ces objectifs répondent aux besoins dans le futur.

Conseiller pastoral

Le conseiller pastoral, qu'il soit prêtre, pasteur, rabbin, aumônier ou autre, peut occuper les fonctions suivantes :

- écouter et être empathique à ceux qui veulent exprimer

- leurs préoccupations;
- assister dans la prise de décision;
 - offrir un soutien spirituel dans les moments difficiles;
 - aider ceux qui ne peuvent plus parler;
 - faire comprendre aux personnes atteintes de SLA que leur vie a un sens et les aider dans leur réflexion spirituelle;
 - encourager les personnes atteintes de SLA à découvrir leur force intérieure;
 - encourager les personnes atteintes à aller chercher les souvenirs de leurs expériences les plus positives;
 - célébrer la valeur humaine de la personne;
 - écouter les craintes par rapport à la mort;
 - diriger les services religieux lorsque nécessaire.

Il peut y avoir d'autres professionnels dans votre équipe de SLA, comme un expert en appareils d'aide, un expert des fauteuils roulants, un psychologue ou un gastro-entérologue. Toutefois, les professionnels décrits ci-dessus constituent les membres principaux d'une équipe de professionnels de la SLA.

Nous avons inclus dans ce manuel un porte-cartes de visite. Ceci vous permettra d'avoir à portée de main l'information pour prendre vos rendez-vous ou pour contacter les personnes si vous avez des questions.

Associations professionnelles

Pour en connaître davantage au sujet de chacune des professions décrites ci-dessus, veuillez communiquer avec les associations suivantes :

L'Association canadienne des ergothérapeutes

Téléphone : (613) 523-CAOT (2268)
ou 1 800 434-CAOT (2268)
Télécopieur : (613) 523-2552

www.caot.ca

Association canadienne pour la pratique et l'éducation pastorale

Téléphone : (902) 820-3085 (Halifax), 1 866 442-2773
Télécopieur : (902) 820-3087
Courriel : office@cappe.org

L'Association canadienne des travailleuses et des travailleurs sociaux

Téléphone : (613) 729-6668
Télécopieur : (613) 729-9608
Courriel : casw@casw-acts.ca

L'Association canadienne des orthophonistes et audiologistes

Téléphone : (800) 259-8519
Télécopieur : (613) 567-2859
Courriel : caslpa@caslpa.ca

L'Association canadienne de physiothérapie

Téléphone : (416) 932-1888 or 1-800-387-8679
Télécopieur : (416) 932-9708
Courriel : information@physiotherapy.ca
www.physiothérapie.ca

La société canadienne des thérapeutes respiratoires

Téléphone : (613) 731-3164/ 1 800 267-3422
Télécopieur : (613) 521-4314
Courriel : csrt@csrt.com

Les Diététistes du Canada

Téléphone : (416) 596-0857
Télécopieur : (416) 596-0603
www.dietitians.ca

VUE D'ENSEMBLE DE LA GESTION THÉRAPEUTIQUE

Même s'il n'existe aucun remède à la SLA, il existe néanmoins des traitements médicaux, des thérapies et des appareils qui aident les gens à demeurer actifs et autonomes le plus longtemps possible. **Ces stratégies d'adaptation et de gestion thérapeutique encouragent votre bien-être et celui de votre famille.** Parlez de vos symptômes et de vos défis avec vos soignants, thérapeutes et médecins pour vous aider à trouver des solutions adaptées au bon moment.

Vous trouverez plus de détails sur les problèmes reliés à la SLA ainsi que les stratégies pour gérer ces problèmes dans les sections consacrées aux sujets spécifiques. Si vous constatez que vous avez certains de ces symptômes, ou simplement quand vous vous sentirez prêt à en savoir davantage, vous saurez où trouver l'information.

Problèmes de la bouche et de la gorge

- **L'élocution et la déglutition**

La SLA qui se manifeste par des difficultés d'élocution et de déglutition se nomme SLA bulbaire. Pour plusieurs, les problèmes d'élocution et de déglutition ne se produisent généralement que dans les stades avancés de la maladie.

Les gens souffrant de SLA bulbaire sont plus vulnérables à une perte de poids importante et devraient peut-être envisager l'insertion d'un tube de gavage dans les stades précoces de la maladie. En général, lorsque vous avez perdu de 10 à 15% de votre poids « normal », votre docteur devrait vous sensibiliser à la possibilité d'un tube de gavage pendant que votre santé est encore relativement bonne.

Pour ceux qui perdent la capacité de parler, de nombreux appareils d'aide à la communication sont maintenant disponibles et varient d'appareils traditionnels à des appareils de haute technologie.

Voir les sous-section S'adapter aux problèmes de déglutition et conserver une saine alimentation et S'adapter aux problèmes d'élocution et conserver une bonne communication.

- **Suffocation**

Les gens qui développent des problèmes de déglutition risquent la suffocation. Cette situation pouvant être dangereuse, il est important d'en parler à votre médecin et aux autres professionnels pour avoir des conseils sur la façon de gérer cette situation. Ce que vous mangez et comment vous mangez pourrait réduire le risque d'étouffement. Si vous commencez à remarquer des problèmes de déglutition, votre médecin pourra recommander une étude de déglutition.

La suffocation est un symptôme alarmant. On croit souvent que la suffocation est une cause majeure de mort chez les personnes atteintes de SLA, mais on a démontré que c'était faux. La suffocation est un symptôme que l'on peut contrôler et la plupart des gens souffrant de la SLA meurent paisiblement.

Voir S'adapter aux problèmes de déglutition et conserver une saine alimentation

- **Accumulation de salive et écoulement de bave**

Les personnes souffrant de SLA bulbaire développent souvent un problème d'écoulement de bave. Un des effets secondaires possible du gavage par tube est la production excessive de salive. Votre médecin pourra vous prescrire des médicaments qui réduiront l'ampleur du problème en aidant à diminuer la production de salive.

Voir la sous-section Maintenir une bonne hygiène buccale.

- **Salive et mucus dans les poumons**

Si les muscles impliqués dans la respiration (diaphragme) et la toux (muscles abdominaux et intercostaux) s'affaiblissent, il devient difficile d'éliminer le surplus de salive et de mucus dans les poumons par la toux. Si vous éprouvez ce problème, consultez votre médecin le plus rapidement possible. Il existe une technique pour dégager la salive et le mucus de la gorge et des poumons. Pour pratiquer cette technique, vous devez être en position couchée sur une pente où votre tête sera à la base de la pente de façon à ce que la salive s'écoule. Cette technique devrait être enseignée par un professionnel qui peut démontrer la position et les procédés appropriés. Ce procédé est particulièrement important si vous avez le souffle court. De plus, un appareil de succion peut aider à éliminer le surplus de salive dans la bouche et empêcher que la salive ne s'écoule dans les poumons.

Voir S'adapter aux changements respiratoires et conserver des poumons fonctionnels

- **Toux**

Plusieurs facteurs peuvent produire la toux. Par exemple, les poumons peuvent dégager un passage en expulsant l'air automatiquement et sans avertissement, alors qu'une irritation de la gorge due à un blocage peut aussi causer une toux inattendue. Chez les gens souffrant de la SLA, la toux peut être faible si les muscles responsables sont affaiblis, rendant le dégagement des voies respiratoires moins efficace. Consultez votre médecin ou votre inhalothérapeute pour apprendre des techniques qui produiront une toux plus efficace. Si vous n'avez pas d'inhalothérapeute, votre physiothérapeute pourrait vous aider.

Voir S'adapter aux changements respiratoires et conserver des poumons fonctionnels, ainsi que S'adapter aux problèmes de déglutition et conserver une saine alimentation.

Symptômes qui affectent la vie quotidienne

- **Manger**

Continuez à vous nourrir normalement le plus longtemps possible. Par contre, si vous vous sentez trop faible pour vous préparer un repas complet ou si des problèmes musculaires vous empêchent de manipuler couteau, fourchette et cuillère, demandez l'aide de votre soignant. Par exemple, ce dernier pourrait grandement vous aider simplement en coupant votre nourriture. Un ergothérapeute pourrait aussi vous montrer comment adapter vos ustensiles pour les rendre plus faciles à manipuler ou comment ajuster la hauteur de la surface où vous mangez pour réduire la distance entre l'assiette et votre bouche.

Lorsque vous éprouvez des problèmes de déglutition ou si les muscles de la mâchoire impliqués dans la mastication sont affaiblis ou raides, votre diététiste pourra vous aider en changeant les aliments que vous mangez ou comment vous mangez, et en modifiant les textures de votre nourriture pour que manger devienne plus facile et plus sécuritaire. Si les difficultés pour manger sont accompagnées d'une perte de poids, consultez votre médecin à propos de l'insertion d'un tube de gavage.

Voir S'adapter aux problèmes de déglutition et conserver une saine alimentation.

- **Constipation**

La constipation peut être le résultat d'un manque d'activité ou d'une déficience en fibres ou en eau dans votre alimentation. Pour ceux qui utilisent le gavage, il peut être particulièrement difficile d'incorporer assez de fibres et d'eau dans son alimentation. Peu importe le cas, si vous éprouvez de la constipation, votre diététiste pourra vous montrer des façons d'ajouter plus de fibres à votre alimentation. Si l'ajout de fibres ne règle pas le problème, consultez votre médecin, qui prescrira un médicament approprié.

- **Fatigue**

La fatigue est le résultat de l'affaiblissement des muscles, de l'augmentation soupçonnée du métabolisme chez les gens atteints de SLA et d'une diminution des fonctions respiratoires. Une des premières façons de combattre la fatigue est de conserver votre énergie pour les tâches importantes ou pour les activités qui vous tiennent à cœur. Un ergothérapeute pourra vous aider à planifier une routine quotidienne qui facilitera votre adaptation à la vie avec la SLA. Certaines tâches peuvent être effectuées différemment pour conserver votre énergie. Il existe de nombreux appareils d'aide qui vous aideront à accomplir les tâches qui vous sont maintenant plus difficiles. Il est essentiel de

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

consulter votre thérapeute avant d'acheter un appareil d'aide, afin d'éviter un mauvais investissement.

Consultez votre médecin rapidement si vous avez tendance à vous réveiller fatigué ou étourdi le matin car il est possible que votre respiration ne soit pas adéquate pendant la nuit. Si tel est le cas, il faudra vérifier les fonctions pulmonaires et explorer les stratégies de gestion des voies respiratoires.

- **Le sommeil et les problèmes de positions**

Certaines personnes souffrant de la SLA peuvent devenir immobiles. Une personne qui ne peut bouger par elle-même éprouvera de l'inconfort si elle reste couchée dans la même position des heures durant. Il existe certains lits spéciaux qui permettent à une personne immobile de mieux dormir sans devoir être déplacée durant la nuit. À noter également qu'un drap et des couvertures en satin facilitent la tâche pour tourner une personne.

S'endormir peut aussi devenir problématique pour certaines personnes. Votre médecin pourra vous enseigner des exercices de relaxation pour vous aider à vous endormir. Si la prise de médicaments devient nécessaire pour vous endormir, soyez conscients que l'usage de sédatifs et de tranquillisants ralentit la respiration et devrait être utilisé avec prudence pour les personnes dont la fonction pulmonaire est déjà faible.

Voir la section 5 *Équipement d'aide* et la sous-section *S'adapter aux changements respiratoires et conserver des poumons fonctionnels*

- **Consommation d'alcool et médicaments**

Si vous prenez des médicaments, soyez prudents concernant la consommation d'alcool. La combinaison d'alcool et de plusieurs médicaments peut causer de sérieux problèmes. Par exemple, l'alcool combiné à certains médicaments, tel qu'un simple remède contre la toux, même pris à plusieurs heures d'intervalle, peut rendre la respiration difficile et causer une quinte de toux pendant plusieurs heures. De plus, les problèmes de motricité peuvent être exacerbés par la consommation d'alcool. Si vous aimez consommer une boisson alcoolisée de temps à autres, consultez votre médecin pour connaître les risques spécifiques potentiels.

- **Explosions émotionnelles excessives**

Certaines personnes souffrant de SLA peuvent ressentir des émotions incontrôlables telles que rire ou pleurer de façon excessive. Cette condition, qui s'appelle labilité émotionnelle ou effet pseudo-bulbaire, peut être particulièrement frustrante car l'explosion est souvent causée par une banalité et peut être mal comprise par certaines personnes. Ce symptôme est souvent surprenant lorsqu'il survient pour la première fois; par contre, après un certain temps, plusieurs personnes apprennent à modifier cet éclatement d'émotions et à éviter les situations qui le déclenche. Si vous éprouvez ce symptôme, votre médecin pourrait vous prescrire des médicaments qui aideront à contrôler le problème. Les gens souffrant de labilité émotionnelle pourraient bénéficier de la prise de médicaments antidépresseurs.

- **Changements cognitifs et comportementaux**

On a longtemps cru que la SLA n'affectait pas la pensée. Par contre, des chercheurs ont récemment découvert que des changements dans la façon de penser, de percevoir et de traiter l'information (cognition) ainsi qu'une modification du comportement se produisent chez certaines personnes souffrant de la SLA, souvent dans les stades précoces, avant le diagnostic de la maladie. Ces changements ne se produisent pas nécessairement chez toutes les personnes atteintes de SLA, et la nature exacte de ces changements variera d'une personne à l'autre. Vous devrez identifier, avec votre famille, tout changement et en discuter avec les membres de votre équipe de traitement de la SLA pour appliquer des stratégies de gestion efficaces. Une gestion appropriée peut diminuer l'impact des changements cognitifs et des modifications du comportement sur votre vie quotidienne.

Les symptômes suivants peuvent être indicateurs de modifications de la pensée :

- Réduction du raisonnement et de la capacité à résoudre des problèmes
- Déficit dans la fluidité verbale (réduction dans la reconnaissance des mots et du vocabulaire)

Symptômes possibles de changements dans la personnalité et le comportement :

- Apathie
- Inhibition réduite
- Agitation ou hyperactivité
- Comportement social inapproprié
- Sautes d'humeur
- Rituels compulsifs tels que s'habiller ou aller à la toilette à répétition, manger, amassement pathologique, etc.

Pour plus de renseignements sur les changements cognitifs, de la personnalité ou du comportement dans la SLA, consultez un spécialiste de la SLA.

Mobilité

- **Douleurs articulaires et musculaires**

Lorsqu'une personne souffrant de la SLA perd une partie importante de ses fonctions musculaires au niveau des articulations, il arrive souvent qu'elle ne puisse utiliser ces articulations à leur capacité maximale. Puis, l'inactivité articulaire entraîne souvent de la raideur et de la douleur dans les articulations. **Des exercices d'amplitude des mouvements sont conçus pour prévenir ces problèmes articulaires.** Une attention particulière portée à votre programme d'exercices, qu'ils soient actifs (vous les faites vous-mêmes) ou passifs (exercices assistés) éliminera une bonne partie des douleurs potentielles aux articulations. Par contre, un certain nombre de douleurs communes peuvent se développer. Si vos bras sont faibles et vous les laissez pendre sans être supportés par les épaules, l'articulation de l'épaule risque de devenir douloureuse. Il est recommandé de soutenir les bras affaiblis sur un oreiller, des accoudoirs ou sur une table le plus souvent possible.

Une écharpe peut aussi aider à supporter le bras et à réduire le surmenage de l'articulation de l'épaule lorsque vous marchez. Par ailleurs, une douleur aux hanches peut être causée par le fait de demeurer assis trop longtemps dans une chaise qui n'est pas suffisamment ferme. Un siège ferme sur une chaise ordinaire ou dans un fauteuil roulant réduira le surmenage des articulations de la hanche.

- **Enflure de la jambe et du pied**

Si vous éprouvez une réduction de la mobilité au niveau de vos membres inférieurs, vous pourriez remarquer une enflure mineure de la jambe et du pied. La façon la plus efficace de réduire cette enflure est de bouger les orteils et la cheville si possible et d'élever les jambes et/ou d'utiliser un bas élastique. Consultez une infirmière pour plus de conseils à ce sujet.

- **Crampes**

Les crampes ne sont pas rares chez les gens atteints de la SLA. Elles peuvent être soulagées jusqu'à un certain point en gardant le muscle affecté au chaud et en l'étirant soi-même ou avec l'aide de son soignant, jusqu'à ce que la douleur ait diminué. Consultez votre médecin si les crampes sont très douloureuses ou si elles sont fréquentes. Il existe de nombreux médicaments pour réduire les crampes.

- **Changement à la posture**

Si les muscles qui maintiennent votre station verticale s'affaiblissent, vous pourriez ressentir un malaise dans le bas du dos, le cou et la région des omoplates. Des coussins spéciaux, des dossiers de chaise et des rouleaux lombaires (bas du dos) et cervicaux (cou) sont disponibles pour vous aider à maintenir une bonne posture lorsque vous êtes assis. Il pour-

rait être nécessaire de vous asseoir en position inclinée vers l'arrière ou d'utiliser un collet cervical pour maintenir une bonne position. Votre ergothérapeute peut vous aider à choisir l'appareil approprié.

- **Difficulté à marcher**

Si les muscles de vos jambes et de vos chevilles s'affaiblissent et vous souffrez de fatigue inattendue, vous aurez plus de risques de trébucher et de tomber. Pour diminuer les risques, vous devriez envisager l'usage d'attelles pour les jambes et les chevilles (**orthèse jambe-cheville**), qui aident à supporter les muscles affaiblis, ou d'une canne ou d'un cadre de marche aussitôt que vous risquez des chutes inattendues. Certaines personnes sont gênées d'utiliser des aides à la marche, ou considèrent que c'est un signe que leur état de santé s'aggrave. Ces réactions sont complètement normales. Par contre, vous devez penser à réduire le risque de blessure qui limiterait encore plus votre autonomie, ou même vous causer des problèmes plus graves, comme une blessure à la tête.

- **Problèmes de préhension**

Certaines personnes souffrant de la SLA voient les muscles de leurs mains et de leurs poignets s'affaiblir, ce qui réduit la capacité d'effectuer des petits mouvements de la main, tels que tenir un crayon pour écrire ou des ustensiles pour manger, tourner la clef pour démarrer une voiture ou tourner la poignée pour ouvrir une porte. Un grand nombre de produits sont conçus pour assister votre prise affaiblie.

Si cette faiblesse continue à évoluer, vous pourriez perdre la capacité de tenir des objets encore plus légers. S'habiller et se déshabiller devient de plus en plus difficile et éventuellement impossible à faire par soi-même. Lorsque cette situation survient, l'habillement peut être facilité par l'usage de fermetures Velcro, de ceintures élastiques, et d'autres caractéristiques qui rendent les vêtements plus faciles à mettre et à enlever.

Des mains froides ou chaudes peuvent affaiblir la prise chez la plupart des gens. Pour les personnes souffrant de SLA, cette réalité est encore plus présente. Si vos doigts sont froids, vous remarquerez sûrement une difficulté accrue pour effectuer des actions aussi simples que détacher un bouton ou tourner une poignée de porte. Un ergothérapeute pourra vous aider à développer des stratégies appropriées. Certains ergothérapeutes se spécialisent dans le mouvement des mains et les soins appropriés.

Avec la progression de la SLA, plusieurs types d'équipements pourront vous aider dans vos besoins de mobilité. Pour les déplacements, certaines personnes pourront commencer par une canne ou une marchette, suivies d'un fauteuil roulant manuel et enfin d'un fauteuil roulant électrique, pour maintenir un certain niveau d'autonomie. Des chaises et des sièges de toilettes surélevés sont aussi disponibles pour aider une personne à se relever plus facilement, et des lève-personnes portatifs pour aider à déplacer tout le corps.

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

Pour l'alimentation, des ustensiles spécifiques peuvent vous aider à augmenter votre autonomie - ustensiles à poignée large et à prise facile, napperons antidérapants et assiettes en plastique. **Plusieurs facteurs doivent être pris en considération pour choisir l'équipement d'aide approprié à votre situation, dont une compréhension des besoins à plus long terme.** Vous devriez consulter un professionnel de la santé tel qu'un ergothérapeute ou un physiothérapeute avant d'acheter de l'équipement d'aide.

Voir la section 5 *Appareils d'aide* et la section 4, à la sous-section *S'adapter aux changements de mobilité et conserver son autonomie.*

Préoccupations sexuelles

La sexualité et l'intimité sont des aspects de base de la vie. Le désir et les capacités sexuelles peuvent ne pas être affectés par la maladie, sauf les limites physiques imposées par l'inconfort, la faiblesse musculaire, la fatigue ou un faible niveau d'énergie, voire les effets secondaires de certains médicaments. Une personne souffrant de la SLA peut s'inquiéter d'être incapable de satisfaire un partenaire en santé. De plus, chez les hommes, l'anxiété peut causer l'impuissance.

D'autres facteurs qui peuvent contribuer aux relations sexuelles insatisfaisantes :

- Adaptation à l'usage d'appareils d'aide ou de systèmes de support
- Composer avec la survie quotidienne
- Image de soi négative
- Autonomie réduite pour aller à la toilette
- Capacités de communication réduites
- Mobilité réduite
- Changements dans l'apparence
- Rôle modifié
- État émotionnel
- Niveau fonctionnel

Vous et votre partenaire pourriez vouloir consulter un professionnel empathique pour parler ouvertement de vos préoccupations communes et de vos attentes. Si vous êtes d'accord, vous pourriez essayer des techniques sexuelles différentes, des rôles modifiés et des méthodes alternatives d'expression sexuelle.

Les suggestions suivantes pourraient être utiles pour composer avec les préoccupations d'ordre sexuel :

- Utiliser des techniques, des appareils d'aide et des positions différentes pour s'adapter à la faiblesse grandissante

des muscles et les autres symptômes de la SLA

- Identifier les techniques et les appareils d'aide qui vous aident à maintenir une bonne hygiène personnelle
- Entretenir la communication (l'expression ouverte d'affection et de désir est importante)
- Respecter les limites de son partenaire
- Modifier l'environnement pour assurer un maximum d'intimité et pour réduire la gêne
- Programmation de « plages horaires pour les adultes » si vous avez de jeunes enfants
- Porter des vêtements de jour durant la journée au lieu de vêtements de nuit pour rehausser la normalité et pour ne pas tomber dans le « rôle du malade »
- Tourner son intérêt et ses énergies vers d'autres activités

Les partenaires doivent prendre conscience que le toucher est aussi important que l'acte sexuel pour réduire la tension et pour préserver une intimité émotionnelle. La préservation de l'intégrité personnelle devrait être une préoccupation prédominante. Si vous avez des questions ou des inquiétudes, votre médecin pourra vous référer à un sexologue dans votre région.

Soins de santé complémentaires et parallèles (SSCP) et Produits de santé naturels (PSN)

Dans la quête de la santé et du bien-être, les personnes en santé comme celles atteintes d'une maladie incurable se tournent souvent vers les soins de santé complémentaires et parallèles (SSCP) et les produits de santé naturels (PSN).

Les soins de santé complémentaires et parallèles (SSCP) sont les pratiques qui s'ajoutent à la médecine primaire en contribuant à un ensemble commun, en satisfaisant

une demande qui n'est pas comblée par les approches conventionnelles. Le massage et la méditation sont des exemples de SSCP qui sont maintenant fréquemment utilisés dans la gestion des maladies chroniques. **Les produits de santé naturels (PSN) incluent les herbes, les vitamines, les minéraux, les acides gras essentiels et l'homéopathie.**

Vous et votre médecin êtes encouragés à lire :

Fiche n° 10 - La SLA :
Les dangers des thérapies non prouvées,
 écrite par le D^r Andrew Eisen et
Fiche n° 11 - Produits de santé naturels : comprendre la médecine complémentaire et alternative
 inclus à la dernière section du manuel.

Il y a peu de preuves scientifiques pour soutenir la sécurité et l'efficacité de plusieurs des affirmations faites à propos des SSCP et des PSN. De plus, dans certains cas, ils peuvent être nuisibles pour une personne atteinte d'une maladie comme la SLA, ou une personne faisant usage d'un médicament quelconque.

Par contre, certaines pratiques légitimes, telles que massages et usage de suppléments (par exemple, la vitamine E) pourraient avoir un effet bénéfique sur la sensation de bien-être. La Société de la SLA privilégie l'approche d'équipe entre vous et votre médecin pour déterminer le meilleur traitement possible. **Si vous consultez un praticien alternatif, avisez votre médecin pour vous assurer que rien n'interfère avec les médicaments que vous prenez pour gérer vos symptômes de la SLA.**

Même si vous ressentez une urgence de trouver une cure pour la SLA, soyez très prudent face à des traitements non conventionnels qui prétendent pouvoir « guérir » ou « ralentir la progression » de la SLA. Ceux qui offrent ces « cures » demandent généralement des milliers de dollars, laissant les familles sans l'argent nécessaire pour acheter les biens essentiels ou payer pour les traitements traditionnels de gestion des symptômes. Malheureusement, un grand nombre de personnes qui font la promotion de ces traitements profitent des gens qui cherchent un peu d'espoir.

L'information suivante donne un coup d'œil général sur le massage, la méditation et les produits de santé naturels.

- **Massages et thérapies par le toucher**

La massothérapie peut être très relaxante et réconfortante pour les personnes souffrant de SLA. Elle peut aider à réchauffer les membres, qui, à cause de l'inactivité, de la circulation inadéquate et de la diminution de la masse musculaire, sont souvent froids. Même si les thérapies par le toucher sont souvent données par un soignant ou un thérapeute, l'auto-massage peut aussi être très bénéfique. Il est important de consulter votre médecin avant d'administrer des traitements de massothérapie.

Attention : Bien que les massages ne soient pas contre-indiqués pour les patients souffrant de SLA, il se peut que les techniques soient appelées à changer. Il est primordial de consulter son médecin au préalable.

La thérapie par le toucher la plus facile à apprendre est le massage. Pour maximiser les effets bénéfiques du massage, de l'huile pour le corps est utilisée pour lubrifier la peau, ce qui aide à apaiser et à relaxer les muscles. Le massage implique caresser, pétrir et appuyer systématiquement sur les parties molles du corps avec les doigts et la paume de la main, en travaillant sur les muscles, les ligaments et les tendons. Un massage total couvre le corps au complet, causant un état général de chaleur et de relaxation. Néanmoins, un massage de certaines parties du corps, comme les bras, les jambes ou les épaules peut aussi être bénéfique et améliorer la circulation.

Shiatsu :

Le shiatsu est un système japonais de thérapie par le toucher et est appliqué par les doigts, les pouces et les mains. Les avant-bras, les genoux et les pieds peuvent aussi être utilisés pour appliquer une pression sur des points spécifiques du corps.

Réflexologie :

La réflexologie s'appuie sur la théorie voulant que la pression et le massage de certains points des pieds agira sur le corps au complet et favorisera la relaxation.

Aromathérapie :

L'aromathérapie est un massage qui implique l'utilisation d'huiles parfumées qui pénètrent la peau, ajoutant un autre sens au plaisir de la relaxation.

Craniosacral :

Un massage craniosacral est un massage très léger et délicat de l'arrière de la tête et du cou. Il est non effractif et apaisant.

Appareil NSTC :

Un neurostimulateur transcutané stimule les muscles en utilisant des impulsions électroniques et est souvent utilisé par les physiothérapeutes. Le coût d'un traitement varie généralement de 40 \$ à 75 \$ pour une séance d'une heure. La plupart de ces traitements ne sont pas couverts par les plans de soins de santé provinciaux, mais peuvent être couverts en tout ou en partie par un plan d'assurance privé ou de groupe s'ils sont prescrits et/ou administrés par un thérapeute autorisé.

- **Méditation**

La méditation est une façon de relaxer et de revitaliser le corps et l'esprit et peut être pratiquée de plusieurs façons. Par définition, la méditation est la recherche d'un état de silence intérieur et d'immobilité pendant une certaine période de temps, généralement 15 à 20 minutes. Plusieurs cultures différentes ont pratiqué la méditation de façons différentes à travers les siècles. Citant les résultats de la recherche sur la méditation dans son livre, *The Relaxation Response*, (Avon Books, N.Y.), le Dr Herbert Benson écrit que la méditation crée une conscience globale de la relaxation et un sentiment de bien-être. La respiration et la

fréquence cardiaque ralentissent, la tension artérielle baisse et il y a une augmentation bénéfique des ondes alpha provenant du cerveau. En d'autres mots, la méditation peut réduire le stress et relaxer les muscles.

Les techniques de méditation peuvent être divisées en deux catégories. Un type de méditation veut qu'on se concentre sur quelque chose, comme la respiration, la flamme d'une bougie, un objet religieux ou même le bruit des vagues, tout en récitant, de façon silencieuse et paisible, un mantra, un mot spécial ou un son. Tout mot qui contribue à la paix intérieure peut fonctionner. L'autre type de méditation implique aussi la répétition d'un mantra, mais l'objectif est de relaxer votre esprit entièrement. Lorsque des pensées traversent votre esprit, vous essayez de relaxer, observez ces pensées et les laissez s'écouler, sans participer au processus de la pensée. Pour la plupart des gens, cette méthode nécessite de la pratique.

Avant de commencer la méditation, il est recommandé d'avertir les autres personnes dans la maison que vous ne voulez pas être dérangé pendant 20 minutes. Plusieurs professeurs de méditation suggèrent que, pour atteindre les meilleurs résultats, la méditation doit être faite deux fois par jour, avec les yeux fermés. Lorsque vous croyez les 20 minutes écoulées, ouvrez les yeux doucement et regardez votre montre. On note deux problèmes fréquents chez les nouveaux pratiquants de la méditation, soit l'incapacité de relaxer, car leur esprit est rempli de pensées, ou le fait de s'endormir, lorsqu'ils parviennent finalement à relaxer.

Pour plus de renseignements, lisez la **Fiche n° 11 -- Produits de santé naturels.**

La pratique quotidienne est nécessaire pour développer l'aptitude à atteindre un état de relaxation consciente. Parfois, de la musique douce et paisible peut aider à calmer l'esprit mais, dans les stades avancés de la méditation, elle peut être trop distrayante.

Il existe plusieurs autres techniques pour aider à dégager l'esprit et atteindre un niveau de relaxation, incluant la thérapie par la musique et les thérapies de visualisation. Des livres sur ces sujets peuvent fournir des connaissances sur ces techniques, des consignes et des exercices pour plusieurs heures de plaisir dans la tranquillité. Votre infirmière, votre travailleur social ou autre spécialiste de la santé mentale peuvent être de bonnes sources d'information et d'instruction.

- **Produits de santé naturels (PSN)**

Parce que les vitamines, les herbes et autres médicaments soi-disant complémentaires ou alternatifs (produits de santé naturels) sont devenus si populaires ces dernières années, il est nécessaire de mentionner quelques faits sur ces remèdes potentiels dans un contexte de recherche. Les personnes atteintes de la SLA sont particulièrement attirées par ces

remèdes, soit parce que les essais de médicaments ont été infructueux jusqu'à maintenant ou à cause de la perception que ces médicaments alternatifs sont naturels.

Alors que des recherches rigoureuses et considérables sont faites sur les médicaments pharmaceutiques avant leur mise en marché, beaucoup, beaucoup moins de recherche est faite sur les PSN, sauf pour les vitamines qui ont fait l'objet de recherches exhaustives. Par contre, quelques PSN sont utilisés par certaines cultures depuis des centaines, et même des milliers d'années. Des histoires circulent sur la guérison de personnes ayant utilisés ces médicaments. Il est aussi bien connu que des sous-produits animaux et de plantes sont à la base de plusieurs médicaments reconnus. Malheureusement, les millions de dollars nécessaires pour tester de façon exhaustive les médicaments pharmaceutiques ne sont pas disponibles pour tester les médicaments alternatifs. Il y a peu de données scientifiques sur l'effet des médicaments alternatifs sur le corps humain.

Nouveaux règlements au Canada :

À partir de janvier 2004, de nouveaux règlements sur les PSN, sous Santé Canada, ont été conçus pour concilier le besoin de sécurité et d'efficacité avec le choix du consommateur. Ces nouveaux règlements stipulent qu'une licence doit être émise par Santé Canada pour chaque PSN vendu au Canada. Ce cadre réglementaire implique une approche basée sur la preuve qui évalue les produits pour leur sécurité et leur efficacité.

Les normes sur les données probantes qui ont été développées définissent clairement les critères requis concernant la quantité de preuves nécessaires pour soutenir chaque affirmation (cinq niveaux qui vont de « revue systématique bien conçue et méta-analyse d'essais cliniques aléatoires ou au moins un essai clinique aléatoire bien conçu » à « référence à l'usage traditionnel »). Plus l'affirmation est forte, plus la preuve doit l'être également. En tant que consommateur, vous pourrez maintenant savoir quel niveau de preuve est disponible, ce qui vous aidera à faire vos choix. Consultez votre médecin à propos des effets avancés au sujet d'un produit. Votre médecin peut vous aider à décider si un produit peut être néfaste ou s'il peut modifier ou annuler les effets d'autres médicaments. Considérez aussi le coût du produit. Si le coût est élevé et qu'il y a peu de preuves scientifiques soutenant les promesses, vous pourriez vouloir reconsidérer votre choix.

Si vous trouvez quelque chose qui vous aide à vous sentir mieux ou qui peut vous faciliter un peu la vie, parlez-en à votre médecin. Ce dernier pourrait demander une étude approfondie ou en parler à d'autres patients.

Les activités quotidiennes, comme sortir de son lit, s'asseoir pour manger, porter des sacs, sont souvent des activités que l'on tient pour acquises. À mesure que la SLA progresse, et que les motoneurons meurent, des activités aussi simples deviennent plus difficiles à faire et demandent davantage d'effort. Pour vous aider, il importe de travailler avec un ergothérapeute et un physiothérapeute afin de trouver des façon de demeurer le plus fonctionnel possible afin de pouvoir accomplir vos activités quotidiennes.

Les stratégies pour ce faire comprennent un plan d'exercice et des aides de locomotion. Ces stratégies visent à promouvoir le confort physique, réduire le risque de blessure et aider le patient à préserver son autonomie. Les aidants peuvent aussi profiter des aides de locomotion au niveau de la prévention des blessures.

L'EXERCICE ET LA SLA

À mesure que les neurones moteurs meurent, les muscles deviennent plus faibles et plus rigides. Ainsi, une personne atteinte de SLA finit par éprouver plus de difficulté à bouger la tête et les membres. Quand il devient difficile de bouger tête et bras, les articulations de ces membres deviennent raides, ce qui peut être très douloureux. Faire de l'exercice est une façon de soulager son mal. Des activités physiques récréatives peuvent également soulager les symptômes, en plus de permettre un peu de plaisir dans la vie de la personne atteinte.

Il est important de prendre conscience que l'exercice ne pourra pas fortifier les muscles atteints par la SLA. Une fois que les neurones qui contrôlent un muscle en particulier ont dégénéré, même l'exercice ne peut le régénérer.

Pour les personnes atteintes de SLA, le but de l'exercice est de :

- Conserver, voire même améliorer la flexibilité des muscles non affectés par la SLA
- Préserver la flexibilité au niveau des muscles qui ont été atteints
- Garder la flexibilité au niveau des articulations du cou, du bassin et des membres

L'amplitude articulaire

Une personne vivant avec la SLA doit bouger chaque articulation touchée à l'aide d'une série d'exercices d'am-

plitude articulaire. Ces exercices doivent être pratiqués chaque jour dans le but d'empêcher que les articulations ne deviennent raides. De plus, ceci vous aidera à conserver une plus grande flexibilité. Les exercices d'amplitude articulaire sont généralement faits de façon systématique, c'est-à-dire que les articulations d'un membre donné sont soumises à un exercice pratiqué dans un ordre particulier avant le prochain membre, etc.

L'objectif des exercices d'amplitude articulaire est de bouger chaque articulation dans toute son amplitude et ce, chaque jour. Toutefois, ce ne sont pas toutes les personnes aux prises avec la SLA qui sont en mesure d'accomplir une gamme complète d'exercices.

Un **exercice actif** est un exercice que vous pratiquez seul, et lors duquel vous réussissez à faire le mouvement complet. Lorsqu'il vous est impossible de pratiquer l'exercice seul, vous pouvez quand même compléter le mouvement grâce à l'**exercice actif aidé**. On aide le muscle tout au long du mouvement. Il est également possible que l'on vous montre une série d'exercices autoassistés. Les **exercices passifs** sont effectués

entièrement avec de l'aide quand les muscles ne sont plus capables d'exécuter le

Les stratégies de mobilité visent à améliorer le confort physique, prévenir les blessures et aider à conserver son autonomie.

mouvement. Ainsi, les articulations peuvent compléter le mouvement. Les exercices passifs, en fait, aident l'articulation, et non le muscle. Votre

thérapeute peut donner une formation à votre aidant afin que ce dernier puisse vous faire faire les exercices correctement.

Passer de l'exercice actif à l'exercice passif est rarement soudain. En fait, il se peut que vous réussissiez à faire certains types d'exercices seuls, alors que vous serez incapables pour d'autres.

Chaque personne atteinte de SLA doit avoir un programme d'exercices adapté à ses besoins individuels et à ses capacités. Votre médecin et physiothérapeute peuvent en tout temps vous prescrire une série d'exercices qui seront bénéfiques pour vous. Le physiothérapeute pourra vous montrer comment effectuer les exercices et s'assurer que vous les exécutez correctement. N'hésitez pas à demander des illustrations afin que vous puissiez vous rappeler des techniques.

Les exercices doivent être exécutés avec modération. Si vous ressentez de la fatigue, nous ne ferez que vous sentir plus faible encore et vous serez dépourvu de l'énergie dont vous avez besoin pour accomplir vos tâches quotidiennes et pour vous adonner à vos activités préférées. Si vous constatez que les exercices que l'on vous a prescrits vous rendent trop fatigués, parlez-en à votre physiothérapeute. Ce dernier pourra modifier votre

programme afin de diminuer votre niveau de fatigue. Pareillement, les exercices que vous pratiquez ne devraient pas vous entraîner de douleur. Si l'entraînement vous cause des douleurs, arrêtez vos exercices et parlez-en à votre thérapeute. Il se peut que vous n'exécutez pas les exercices correctement, ou encore il est possible qu'il faille modifier votre programme d'exercices.

L'exercice récréatif

Si vous vous adonnez avec plaisir à la marche, la bicyclette stationnaire et surtout à la natation, **continuez le plus longtemps possible, tant que vous pouvez pratiquer ce sport de façon sécuritaire**. Par contre, si vous avez des crampes ou si vous vous sentez fatigué, arrêtez cette activité jusqu'à votre prochain rendez-vous avec le médecin ou thérapeute. Le physiothérapeute et l'ergothérapeute vous aideront à effectuer les adaptations nécessaires, tant pour les activités que pour l'équipement requis. Ainsi, vous pourrez continuer vos activités préférées malgré les changements au niveau de vos capacités.

AIDES FONCTIONNELLES DE LOCOMOTION

On utilise les aides de locomotion pour :

- prévenir les blessures
- promouvoir l'autonomie

La prévention des blessures

À mesure que les membres s'affaiblissent, deviennent raides ou se fatiguent rapidement, il serait bon d'envisager les aides de locomotion. L'utilisation adéquate de ces appareils aura pour effet de **réduire le risque de chutes**. Ironiquement, le fait de chuter est parfois l'élément déclencheur qui fait que la personne consulte son médecin ou physiothérapeute et qu'on lui prescrive une aide de locomotion.

Si vous sentez que vous allez tomber, sachez qu'il est préférable de vous écrouler sur le sol plutôt que de tomber vers l'avant ou vers l'arrière et de risquer une blessure à la tête. Par la suite, la meilleure façon de vous relever dépend des muscles que vous êtes toujours capable d'utiliser. Si vos bras et vos mains sont assez forts, tenez-vous après un objet solide, comme un meuble, et tirez-vous jusqu'à une chaise.

Conseils pour l'exercice...

Consultez un physiothérapeute afin qu'il mette sur pied un programme d'activités. **L'exercice devrait être pratiqué sur une base quotidienne et faire partie des activités de base.** Vous pouvez diviser votre programme d'exercices pour les accomplir à différents moments afin de ne pas vous fatiguer. Si vous devenez fatigué, parlez-en à votre physiothérapeute.

Pratiquez autant d'activités que vous le pouvez. Il pourrait devenir nécessaire d'opter pour de l'exercice actif aidé, ou même pour de l'exercice passif. Votre physiothérapeute peut vous aider à prendre les bonnes décisions au sujet de vos limites quant à l'exercice physique.

Faites vos exercices en ordre de priorité selon leur niveau d'efficacité pour vous. Il s'agit d'identifier ceux qui sont bénéfiques pour prévenir les blessures et optimiser les fonctions les plus importantes dans votre cas. Demandez à votre physiothérapeute quels sont les plus importants à accomplir dans le cas où vous avez une journée remplie et que vous devez choisir parmi les exercices afin de ne pas trop vous fatiguer.

Vérifier la meilleure position pour faire vos exercices. Certains exercices peuvent être faits alors que vous êtes assis ou couché. Les exercices passifs sont généralement faits en position couchée. Votre physiothérapeute peut vous aider à ce chapitre.

Arrêtez tout exercice qui entraîne de la douleur et consultez votre physiothérapeute le cas échéant.

Si vous tombez, la priorité est d'obtenir de l'aide et de vous asseoir en position droite. Le degré d'aide dont vous aurez besoin dépend de votre tonus musculaire. Vous pourriez n'avoir besoin que de très peu de soutien, ou encore vous pourriez avoir besoin d'une personne ou deux pour vous relever et vous asseoir sur une chaise ou dans un fauteuil roulant. Il est important que les aidants ne s'épuisent pas, mais qu'ils puissent au moins vous placer dans une position confortable jusqu'à ce qu'ils puissent trouver de l'aide supplémentaire. **Demandez à votre thérapeute de vous enseigner et d'enseigner à vos aidants la meilleure méthode pour vous relever d'une chute.**

Une douleur aux articulations et une raideur musculaire surviennent quand vous n'arrivez pas à changer de position. Cette situation peut être très douloureuse, autant pour la peau que pour les articulations. Demandez à vos aidants de vous changer de position chaque deux heures environ pendant la journée, et de vous tourner la nuit. Certains patients apprécient l'utilisation d'une

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

basane, d'un coussin en mousse alvéolée, d'un drap contour en satin ou d'un matelas d'air vibrant. Ils affirment que leur niveau de confort est meilleur. Votre infirmière ou thérapeute peut discuter avec vous des différentes options et vous aider à prendre votre décision.

Si vous éprouvez une douleur aux articulations, discutez-en avec un médecin ou un physiothérapeute.

Pendant le transfert d'un patient, il y a des risques de blessures tant pour l'aidant que pour le patient.

C'est pourquoi tous les aidants doivent connaître les techniques de transfert sécuritaires, enseignées par un professionnel de la santé. L'aidant doit se faire enseigner la mécanique du corps humain afin de réduire le risque de blessures. De plus, sachez qu'il existe divers instruments, comme des panneaux et des élévateurs que l'on peut utiliser afin de prévenir les blessures.

Aides de locomotion

Les aides de locomotion comprennent les aides à la marche, les appareils de transfert et les ajouts à la maison, comme une rampe d'accès. Pour plus de renseignements, consultez notre section *Équipement d'aide*.

• Cannes et marchettes

La plupart des patients atteints de SLA auront besoin tôt ou tard d'une canne ou d'une marchette. Pour savoir ce qui est

le mieux, consultez votre médecin ou physiothérapeute. Les cannes et les marchettes vous procureront la stabilité nécessaire si vous êtes toujours apte à marcher sans trop vous fatiguer. À noter que les marchettes sont plus stables que les cannes.

Il existe divers types de cannes : la canne à pointe simple (canne droite avec une poignée); la canne à quatre points d'appui (le manche est soutenu par quatre pointes au sol); ainsi que les béquilles canadiennes (béquilles qui ne parviennent pas jusqu'à l'aisselle, mais qui ont un bracelet dans lequel on passe l'avant-bras et qui ont une poignée).

Les marchettes, quant à elles, sont disponibles dans plusieurs modèles. Certains modèles de base sont plus économiques, mais ils pourraient ne pas être le meilleur choix pour une personne atteinte de SLA. De plus, on doit éviter d'acheter une marchette sans support. **Les**

marchettes que votre thérapeute est susceptible de vous prescrire sont : à deux roues fixes (quatre pattes, dont les deux du devant ont des roues qui ne pivotent pas); à deux roues pivotantes (dont les deux roues avant pivotent, ce qui aide à tourner); deux roues et un frein (une poignée que l'on pousse vers le bas dans le cas d'une faiblesse aux mains) et à quatre roues avec frein (roues pivotantes à l'avant et des freins à main ou que l'on pousse).

• Orthèses

Les orthèses sont des appareils rattachés au corps dans le but de soutenir les articulations faibles et d'aider pour le positionnement et la prévention des blessures dans le cas de spasticités. Les orthèses aident tant au niveau du mouvement que du confort. Les orthèses les plus fréquemment recommandées chez les personnes atteintes de SLA sont les orthèses cheville-pied, le collet cervical (cou); le soutien lombaire et le soutien rigide des mains.

Si vous marchez et que vous avez subi un affaissement de l'arche du pied, on recommande les orthèses cheville-pied. Les muscles affaiblis des chevilles peuvent empêcher de lever le pied correctement en marchant, ce qui

pourrait vous faire trébucher. Il se peut que votre corps essaie de compenser en mettant à profit le muscle de la cuisse. Toutefois, ceci pourrait entraîner une fatigue prématurée.

L'utilisation d'appuis

réduira l'engagement des muscles de la cuisse, ce qui améliorera votre endurance et réduira le risque de chutes.

Le médecin prescrit normalement ce genre d'appareil, et c'est votre thérapeute qui s'assurera que vous ayez la bonne grandeur et qui vous montrera comment vous en servir.

• Fauteuils roulants

Nombreux sont les patients de SLA qui ont recours à un fauteuil roulant à un moment ou à un autre. Certains ne l'utiliseront que pour les plus longues sorties, tandis que d'autres s'en serviront tous les jours pendant une bonne partie de la journée. Le type de fauteuil et l'utilisation que vous en ferez peut varier au cours de l'évolution de la maladie.

« **Considérez vos appareils d'aide comme des amis, et non comme des obstacles. Pour ma part, j'ai nommé ma marchette « Mickey » et je songe à nommer mon fauteuil roulant « Boadicée », en l'honneur du chariot qui a mené la reine Boadicée à la guerre, lorsqu'elle a presque chassé les Romains de la Grande-Bretagne, en 62 après J.-C. »**

Bobbi Harris, 84 ans
Atteint de SLA

Décider du moment opportun pour acquérir un fauteuil roulant est une décision à prendre avec votre médecin ou votre ergothérapeute.

Voici quelques-unes des questions à vous poser :

- Ai-je toujours besoin d'une autre personne pour m'aider à me lever lorsque je suis en position assise ?
- Est-ce que je trébuche et tombe souvent ?
- Suis-je fatigué quand je marche ?
- Est-ce que j'évite les sorties de peur de me blesser ?

Il est bien évident que personne n'a hâte de se promener en fauteuil roulant. Toutefois, le fauteuil roulant doit être perçu comme une occasion d'augmenter votre autonomie et votre capacité à vous mouvoir. Il vous aidera également à ne pas dépenser toute votre énergie. Votre thérapeute peut vous conseiller sur le choix du fauteuil le plus approprié pour vous.

Choisir un fauteuil roulant est une décision qui dépend de vos besoins personnels, ces derniers étant déterminés par votre ergothérapeute et physiothérapeute, ou par un conseiller en réhabilitation. Ce sont eux qui évalueront vos besoins et détermineront le fauteuil et les accessoires adaptés à ces besoins. Et comme la SLA est une maladie progressive, il est possible que l'on vous recommande différents fauteuils à différentes étapes de la maladie. Au lieu d'acheter les fauteuils que vous n'aurez pas besoin sur une base régulière, essayez de les emprunter afin de conserver vos budgets pour les fauteuils plus coûteux.

Il existe plusieurs types de fauteuils, mais parmi ceux-ci on retrouve les catégories principales suivantes : fauteuils manuels et fauteuils électriques. Les fauteuils manuels sont moins chers et plus pratiques pour les personnes qui sont encore en mesure de se déplacer seules. Les fauteuils électriques, quant à eux, sont plutôt indiqués pour les personnes incapables de se déplacer seules. Avant d'acheter un fauteuil électrique, vous devez vous assurer que votre maison est adaptée à ce genre d'appareil et que le fauteuil que vous choisirez peut être démonté afin de pouvoir le ranger dans la voiture.

Un fauteuil manuel typique pour une personne atteinte de SLA comprend généralement les caractéristiques suivantes : un dossier haut inclinable et un appui-tête, un appui-jambes ajustable, un siège et un dossier coussinés, des appui-bras ajustables et amovibles afin de pouvoir transférer le patient, des roues arrière qui s'enlèvent rapidement pour permettre de démonter le fauteuil et le ranger dans le coffre de la voiture, une hauteur de siège suffisante pour permettre de transférer le patient, ainsi qu'une largeur raisonnable afin que le fauteuil puisse circuler dans les pièces et passer dans les embrasures de portes.

Un fauteuil électrique typique pour une personne atteinte de SLA comprend généralement les caractéristiques suivantes : des touches électroniques qui peuvent changer à mesure que vos besoins changent (p. ex. : si vos mains deviennent trop faibles, on peut changer les touches activées par les mains par des touches activées par le menton ou la tête, ou même par le souffle ou l'aspiration); un dossier inclinable avec soutien pour la tête, avec un moteur et une touche séparés pour un meilleur contrôle (certains modèles peuvent avoir un dossier inclinable seulement, ou une fonction d'inclinaison et de bascule, ce qui permet au siège en entier d'être basculé vers l'arrière comme une chaise berçante, mais ce modèle est plus cher) ainsi que des repose-pieds électriques.

Non seulement le fauteuil peut vous véhiculer, mais il peut vous servir pour accomplir de nombreuses tâches dans une journée, à condition qu'il soit adapté. Ceci élimine les nombreux transferts du patient, diminuant ainsi le risque de blessures. Par exemple, on peut ajouter des plateaux pour manger ou pour tenir un ordinateur portable. Il est même possible d'ajouter des commandes à votre ordinateur portable pour activer divers appareils dans la maison.

Les fauteuils roulants décrits plus haut sont des façons idéales de circuler. Votre plan d'assurances déterminera quelles sont les options possibles pour vous. **Peu importe le choix du fauteuil roulant, il est important de l'adapter à vos besoins.**

- **Transferts**

Les transferts assistés sont l'une des principales causes de **blessures chez l'aidant** quand ce dernier n'a pas la bonne technique. Une mauvaise technique de transfert risque également d'entraîner des blessures pour la personne qui se fait transférer. Les stratégies suivantes peuvent vous aider, mais il est très important de demander à un physiothérapeute de vous enseigner comment faire.

1. Transferts sans équipement

Transfert de position assise à position debout :

Lorsque vous vous levez à partir d'une position assise (seul ou avec aide) avancez jusqu'au bout de la chaise, penchez votre torse vers l'avant à environ 30 ou 40 degrés, puis levez-vous. Si quelqu'un vous aide, cette personne devrait vous faire face, fléchir les genoux et vous prendre par la taille ou sous votre fessier (ne tenez pas l'aidant pas le cou ni le dos), puis bloquez vos genoux grâce au genou de l'aidant. Ensuite, levez-vous ensemble. Lorsque vous êtes debout, l'aidant devrait tirer votre bassin vers lui. À noter que les aidants devraient plier au niveau des hanches et des genoux, mais pas à la taille.

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

Pivot debout : Quand on vous a aidé à vous lever, si vous désirez tourner, votre aidant doit vous faire face et tenir votre bassin proche au sien, puis pivoter de 90 degrés sans se tourner la colonne. Pour aider à pivoter, on peut exécuter de petits pas en transférant le poids d'un pied à l'autre. Pour vous asseoir à l'endroit vers lequel on vous pivote, il faut vous placer dos à ce siège. Ensuite, l'aidant doit mettre l'un de ses genoux devant votre genou, plier les hanches et les genoux à la fois tout en vous faisant descendre jusqu'à ce que vous soyez assis.

« Je ne voudrais plus me passer de draps de satin. Ces derniers me permettent de bouger le patient plus facilement, ce qui assure son autonomie plus longtemps. »

Terry Schultz,
aidant

Transferts assis : Si les transferts de position assise à debout deviennent trop difficiles à exécuter, on peut opter pour les transferts assis. Pour exécuter cette technique, posez une chaise (sans appui-bras) à côté de l'endroit où vous voulez être transféré. Avancez-vous vers le bout de la chaise. Votre aidant peut alors vous aider à pencher votre corps d'un bord puis tirer par l'autre côté du bassin. Lorsque vous êtes penché vers l'avant, l'aidant fléchit les genoux, bloque vos genoux avec l'un des siens, vous prend par la ceinture en arrière ou sous votre fessier, vous fait pencher davantage vers l'avant jusqu'à ce que vous vous leviez de la chaise, puis fait balancer le bas de votre corps jusqu'à l'endroit où vous voulez aller (chaise ou lit). Si cela s'avère trop difficile ou si l'aidant ne parvient pas à l'exécuter sans se tourner la colonne, il faudra utiliser une planche de transfert.

De la position couchée à la position assise :

Tournez-vous sur le côté, face au bord du lit où vous voulez vous asseoir. Si vous ne pouvez pas vous tourner seul, l'aidant vous aidera. Une fois en position, pliez vos genoux jusqu'à ce que vos jambes tombent sur le bord du lit, ensuite poussez à l'aide de votre coude, puis de vos mains. L'aidant peut offrir son aide pour vous assurer une stabilité si vous en avez besoin. Pour vous coucher en partant d'une position assise, faites l'inverse.

Se replacer un fois couché : Lorsqu'on vous transfère dans votre lit pour vous coucher, essayez de toujours placer votre fessier au bon endroit afin que, lorsque vous descendez votre tête, celle-ci se retrouve à la bonne place. Si vous devez vous replacer une fois couché sur le dos, pliez les deux genoux, en gardant les pieds sur le matelas, et levez le fessier un peu. Ainsi, vous pourrez vous placer dans la position désirée.

Si vous avez besoin d'aide, votre aidant peut soit tenir vos pieds sur le matelas, soit placer une serviette sous votre fessier et vous lever.

2. Transfert avec équipement

Planche de transfert : Une planche lisse agit comme un pont entre deux surfaces et est très pratique quand vous avez de la difficulté à rester debout. Avec un bout de la planche sous le fessier et l'autre sur la surface où vous voulez aller, vous glissez sur la planche avec l'aide de votre aidant. Cette technique peut s'avérer difficile si vous allez vers une surface plus élevée, car vous devrez glisser tout en montant.

Planche de transfert rotative : Il s'agit d'une planche avec plateau tournant qui vous aidera à tourner une fois que vous serez assis dessus. Cette technique demande de la pratique, mais ce peut être une très bonne méthode. Une marque courante que l'on utilise est la planche Beasy®.

Il existe d'autres appareils de transfert, comme un pivot debout. Demandez à votre physiothérapeute ou ergothérapeute au sujet des nouveaux appareils.

• Élévateurs

Les élévateurs sont très efficaces, surtout lorsqu'une personne plus petite doit aider une personne plus imposante. Un élévateur couramment utilisé est le Hoyer Lift. Cet appareil peut paraître gros et compliqué, mais il n'est pas compliqué du tout. Demandez conseil à un spécialiste si vous choisissez un élévateur, car il existe divers matériaux et certains sont recommandés pour le bain. D'autres sont munis d'un dispositif hygiénique.

Un autre élévateur que l'on voit souvent est le E-Z Pivot Lift qui n'utilise pas de courroie fessière, donc vous avez libre accès pour changer de vêtements ou pour aller à la toilette.

Il y a également un élévateur qui peut vous aider à vous changer de la position assise à la position debout. Il

s'agit d'un appareil nommé Easy Lift Chairs. Cet appareil peut être très utile si vous êtes encore capable de rester debout. C'est en fait une chaise rembourrée dans laquelle se trouve un élévateur électronique. Certains modèles sont inclinables. Assurez-vous de choisir un modèle avec des appuie-bras ajustables afin de vous aider à rester stable.

Il existe également des modèles adaptables pour la piscine, le bain, les véhicules. Votre physiothérapeute ou ergothérapeute peut vous renseigner à ce sujet.

CONSEILS DE VOYAGE

- **Services**

Si vous éprouvez de la difficulté à marcher ou si vous êtes en fauteuil roulant, téléphonez à l'endroit où vous allez pour vous informer des services et des équipements disponibles sur place et aux endroits que vous voulez visiter. Certains endroits sont facilement accessibles pour les personnes à mobilité réduite, mais d'autres ne le sont pas. Expliquez clairement quels sont vos besoins, car le fait de dire que l'endroit est « accessible pour handicapés » peut signifier quelque chose de différent pour chacun. N'hésitez pas à demander s'il y a des rampes d'accès, des ascenseurs, des chambres pour personnes handicapées, etc.

- **Prendre l'avion**

La plupart des aéroports ont des fauteuils roulants que vous pouvez emprunter pour accéder à l'avion et pour en sortir. Assurez-vous d'aviser la compagnie aérienne à l'avance si vous avez besoin d'un fauteuil roulant. Si vous devez être accompagné par une personne et que vous avez un billet médical qui le confirme, certaines compagnies aériennes offrent le tarif à moitié prix pour l'accompagnateur. Certaines compagnies offrent également d'autres services pour les personnes handicapées, comme des repas spéciaux. **Lorsque vous appelez pour effectuer une réservation de billet, prenez le temps de vous assurer que la compagnie aérienne peut répondre à vos besoins.**

- **Voyager en voiture**

Certaines familles font l'acquisition d'un véhicule adapté pour permettre l'accès aux fauteuils roulant ou un véhicule à commandes manuelles pour les personnes

dont le haut du corps est fonctionnel. Ce véhicule sert alors au transport quotidien et à de courts voyages. **Il existe des entreprises qui louent ce type de véhicule** pour vos déplacements, que ce soit pour vos vacances ou lors de votre arrivée à destination. La plupart de ces entreprises sont situées aux États-Unis (p. ex. : Wheelchair Getaways, (800) 642-2042, www.wheelchairgetaways.com). Pour vos déplacements au Canada, vous pouvez louer un véhicule adapté à Toronto, à l'entreprise Kino Mobility, au 1 888 495-4455. Vérifiez auprès de l'Association canadienne des automobilistes (CAA) ou du bureau touristique de votre point de destination afin de vous informer si d'autres ressources sont disponibles.

- **Un service de soutien à l'étranger**

Si vous voyagez dans une autre région ou province au Canada, assurez-vous de communiquer avec la société de la SLA la plus proche de votre destination afin de connaître les services qu'on peut vous offrir en cas de besoin. La même chose pour un voyage aux États-Unis, communiquez avec la ALS Association la plus proche de votre point de destination. Pour connaître la liste des associations régionales, visitez le www.alsa.org. Si vous voyagez à l'étranger, consultez d'abord le site de ALS/MND International Alliance pour les renseignements au sujet des associations, classées par pays (www.alsmndalliance.org).

Une dernière note sur la mobilité...

La fonction de mobilité et les besoins d'aide changeront à mesure que la maladie évoluera. Il est important de garder le contact avec un ergothérapeute et un physiothérapeute qui connaissent la SLA, car ils peuvent vous aider à planifier pour le futur. Une bonne planification de ce qui est à prévoir peut rendre la transition plus facile en plus d'être utile pour assurer votre confort, sécurité et autonomie.

Communiquez avec la société de la SLA la plus proche pour vous informer au sujet des programmes d'équipement qui peuvent vous aider à vous procurer les appareils nécessaires au moment où vous en aurez besoin. Vous, votre équipe de professionnels de la santé et votre société locale de la SLA pouvez travailler ensemble à l'adaptation aux changements et au maintien de l'autonomie le plus longtemps possible.

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

Certaines personnes souffrant de la SLA peuvent constater une diminution des fonctions de leur bouche et de leur gorge, causant des difficultés pour manger ou boire. La peur de s'étouffer combinée à la frustration et à la fatigue entraînées par le temps nécessaire pour manger son repas font que certains individus mangent moins, ce qui mène à des carences nutritionnelles (calories et nutriments), à une perte de poids, à l'augmentation de la fatigue et de la faiblesse.

La fatigue joue un rôle déterminant dans la baisse de la situation nutritionnelle d'une personne. Cette dernière subit une perte de poids à cause de l'énergie nécessaire pour effectuer les activités comme manger, ou encore à cause des simples besoins énergétiques du corps (métabolisme basal accru).

Donc, il devient crucial, dans la gestion de la SLA, de s'occuper de la mécanique du manger et du boire (contrôle des aliments et de la déglutition) et trouver des solutions diététiques différentes. L'orthophoniste et le diététiste de votre équipe de professionnels de la santé, en plus de votre médecin, seront les personnes clefs pour aider votre adaptation aux problèmes de déglutition et pour maintenir une saine nutrition.

LA MÉCANIQUE DE LA DÉGLUTITION

La déglutition est l'acte de déplacer la nourriture ou les liquides depuis les lèvres jusqu'à l'œsophage. Si vos muscles de déglutition sont affectés, les symptômes dépendront de quels muscles sont affaiblis. Par exemple, si votre langue et vos lèvres sont affaiblis, vous pourriez avoir des problèmes à garder les liquides dans votre bouche pour les avaler, ou vous pourriez avoir de la difficulté à déplacer adéquatement la nourriture dans votre bouche. Si les muscles de votre mâchoire sont affectés, la mastication pourrait être fatigante ou difficile.

Les quatre phases de la déglutition

Dans la **première phase**, la nourriture est mastiquée dans la bouche pour former une masse. Dans la **deuxième phase**, les muscles des joues, de la gorge supérieure et de la langue déplacent cette masse vers l'arrière de la bouche où la nourriture déclenche un réflexe qui force le voile du palais à se déplacer vers le haut pour empêcher la nourriture de s'introduire dans la cavité nasale (nez). Si ces muscles sont affaiblis, la nourriture pourrait ne pas se déplacer vers l'arrière de la bouche ou même être avalée prématurément.

Dans la **troisième phase**, le larynx s'élève alors que la

langue se déplace vers l'arrière, fermant l'accès aux voies respiratoires pour empêcher le passage de la nourriture dans la trachée.

Dans la **quatrième phase**, les muscles supérieurs de l'œsophage se contractent (les personnes souffrant de la SLA peuvent remarquer que les muscles inférieurs ne se relâchent pas, ce qui peut coincer la nourriture, donnant la sensation de nourriture coincée à l'arrière de la gorge). Une contraction finale des muscles déplace la nourriture dans l'œsophage, vers l'estomac.

Évaluation de la déglutition

L'évaluation de la déglutition implique généralement une inspection de votre bouche ainsi qu'une observation sur comment vous mangez et buvez de petits échantillons de nourriture et de liquide. Il est possible qu'on vous demande de manger ou de boire des aliments de consistances différentes dans le but de déterminer si l'un ou l'autre vous donne plus de facilité. Dans toutes ces évaluations, votre thérapeute sera intéressé par l'acte de déglutition et vous posera des questions détaillées sur les aliments ou liquides qui vous font tousser ou qui irritent votre gorge.

Il est aussi fréquent d'utiliser une procédure de radiologie appelée **vidéofluoroscopie de déglutition au sulfate de baryum**. Cet examen est prescrit avec la permission de votre médecin et est effectué en clinique externe. Vous devrez manger et boire de petites quantités de nourriture et de liquide contenant du sulfate de baryum qui est visible sur une radiographie. Cet examen est utile pour identifier les problèmes de déglutition et pour tester des « trucs » qui vous aideront à avaler de manière plus sécuritaire.

Parce qu'un grand nombre de muscles est utilisé pour parler et pour avaler, les problèmes causés par la dégénérescence dépendent de quels muscles sont affectés. **Si vous éprouvez ces problèmes, il est important de consulter votre médecin pour qu'il vous réfère à un orthophoniste qui connaît la SLA et qui a les compétences pour évaluer et gérer les problèmes de déglutition.** Il peut être utile pour vous, ainsi que pour votre soignant, de voir une copie de votre radiographie de déglutition pour vous donner une meilleure compréhension du mécanisme de la déglutition.

Problèmes communs de déglutition

Les problèmes de déglutition peuvent inclure :



- Toux
- Besoin de se racler la gorge après une bouchée ou une gorgée
- Nourriture s'écoulant de la bouche
- Difficulté à mastiquer
- Difficulté à déplacer la nourriture dans la bouche
- Difficulté à débiter la déglutition
- Nourriture ou liquide s'échappant de la région du nez
- Sensation de nourriture bloquée dans la gorge

Vous devriez également consulter un thérapeute si vous :

- vous fatiguez durant les repas
- nécessitez une longue période de temps pour manger un repas (plus de 30 minutes par repas)
- perdez du poids
- ne ressentez plus de plaisir à manger ou si vous vous en désintéressez

Adaptation à la prise de médicaments

Plusieurs personnes souffrant de SLA ont des problèmes particuliers pour avaler des médicaments. Si c'est votre cas, voici certaines solutions possibles :

1. Broyer les pilules avec un broyeur à pilules (disponible en pharmacie) et mélanger la poudre dans un pouding ou un autre aliment crémeux et facile à manger comme la compote de pommes ou le yogourt (consultez votre pharmacien pour savoir si vos pilules peuvent être broyées - cette méthode n'est pas recommandée pour les pilules à libération lente).
2. Demandez à votre pharmacien si le médicament qui vous a été prescrit est disponible sous forme liquide, ou s'il est possible de vous fabriquer une suspension personnalisée.

CHANGER CE QUE VOUS MANGEZ ET COMMENT

Comment rendre l'action de manger et de boire plus sécuritaire

Même si manger peut être un des plaisirs de la vie, ce peut être une activité problématique pour les gens atteints de la SLA qui ont les muscles bulbaires affaiblis. **Il y a un rapport bien documenté entre la déglutition sécuritaire et le maintien d'une bonne santé respiratoire.** Les gens qui ont des problèmes de déglutition sont plus sujets que la moyenne à développer une pneumonie appelée pneumonie par aspiration. Essayez de mieux connaître les limites de votre déglutition et assurez-vous d'adapter votre diète à vos capacités qui changent.

Voici quelques conseils pour manger de façon plus sécuritaire.

- **Prenez plus de temps**

L'acte de manger et de boire peut devenir lent et exigeant. Accordez-vous plus de temps pour manger vos repas et évitez de vous presser.

- **Soyez détendus lorsque vous mangez**

Une personne qui éprouve de la difficulté à manger et à boire peut ressentir un intense sentiment de gêne. L'anxiété et la détresse peuvent accompagner cette gêne, et l'anxiété elle-même peut empêcher de se détendre. Il est extrêmement bénéfique d'être détendu et confiant.

- **Concentrez-vous sur l'acte de manger**

Éliminez les distractions comme la télévision lorsque vous mangez. Si manger en groupe est aussi une distraction, envisagez des repas plus tranquilles avec une autre personne qui peut vous aider lorsque vous en ressentez le besoin. Vous pouvez ensuite utiliser le temps alloué au repas de groupe pour socialiser sans avoir à vous soucier de manger en même temps. N'essayez pas d'entretenir une conversation en mangeant.

- **Concentrez-vous sur votre posture en mangeant**

Lorsque vous avez **des problèmes de déglutition, vous devriez manger en position verticale.** Votre orthophoniste pourrait vous suggérer de pencher votre menton vers votre poitrine pour mieux protéger vos voies aériennes en mangeant. Votre ergothérapeute pourrait aussi recommander l'usage de tubes d'alimentation adaptés.

- **Prenez de petites bouchées**

Les petites bouchées nécessitent moins de mastication et moins d'efforts pour déplacer la nourriture dans la bouche. De plus, si vous éprouvez des problèmes avec les liquides, utilisez une paille de façon prudente car le liquide pourrait jaillir dans la bouche à un volume et une vitesse trop grands pour être avalé sans risque.

- **Consommez nourriture et liquides séparément**

Il peut être difficile pour les muscles responsables de la déglutition de modifier leur fonctionnement entre boire et manger, deux activités qui requièrent une mécanique musculaire légèrement différente. Si vous consommez un aliment comme une soupe, qui contient du bouillon et des matières solides, il pourrait être bénéfique de ne prendre que des aliments d'une seule consistance à la fois, comme par exemple, de prendre une cuillerée de bouillon, et ensuite une cuillerée de solides.

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

- **Plan d'intervention en cas d'urgence**

Sachez quoi faire avant qu'une urgence ne survienne. Lorsque la gorge devient irritée ou bloquée, elle peut se contracter autour de l'irritant, rendant la respiration ardue. Même votre salive peut vous étouffer ou vous faire tousser. Cette situation peut aussi se produire si de petites particules du repas précédent sont toujours présentes dans la gorge.

Il serait utile pour vous et vos soignants de suivre un cours de secourisme, en portant une attention particulière à l'identification des signes d'obstruction et à l'apprentissage des réponses appropriées. Vos soignants doivent absolument connaître la manœuvre de Heimlich. Consultez un des membres de votre équipe de soins de la SLA pour plus de détails, ou contactez votre unité régionale de la SLA, la Société de la Croix-Rouge ou la succursale locale de l'Ambulance St-Jean pour connaître la disponibilité des cours de réanimation cardio-respiratoire et de secourisme dans votre région.

Les suggestions d'interventions d'urgence suivantes ne sont pas nécessairement indiquées pour toutes les circonstances. La lecture de ces suggestions ne remplace pas une certification en secourisme. Elles sont incluses ici pour vous familiariser avec certaines suggestions utiles.

- **Essayez d'avaler deux ou trois fois pour dégager la gorge.** Les muscles sphincter de l'œsophage supérieur qui sont habituellement fermés, au fond de votre gorge, peuvent ne pas se relâcher et s'ouvrir assez activement pour permettre la déglutition normale.
- **Détendez-vous.** Penchez-vous vers l'avant, le plus loin possible, dépendant de la gravité de la situation. Si possible, levez-vous et penchez-vous comme si vous vouliez toucher vos orteils.
- **Prenez de petites respirations par le nez.** Expulsez la nourriture en inspirant lentement et en expirant ou toussant rapidement. Pour plus de puissance, croisez vos bras sur votre bas-ventre et exercez une pression vers le bas et l'intérieur au moment où vous toussiez. Demandez à une infirmière ou à un autre professionnel de la santé de vous enseigner cette technique, mieux connue sous le nom de manœuvre de Heimlich, et pratiquez-la avec vos soignants aussitôt que vous le pouvez pour être prêt à réagir si vous vous étouffez.

À ne pas faire en situation d'urgence :

- **N'utilisez jamais de liquides pour tenter de**

dégager de la nourriture. Si de la nourriture est prise dans la gorge et que vous ajoutez du liquide, ce liquide pourrait être acheminé vers vos voies aériennes et vous étouffer.

- **Ne frappez jamais dans le dos d'une personne qui s'étouffe.** Lorsqu'une personne s'étouffe avec de la nourriture, des coups dans le dos coinceront la nourriture encore plus dans la gorge.

Changements alimentaires qui peuvent vous aider

Si des problèmes de mastication et de déglutition se développent et progressent, il pourrait devenir nécessaire de modifier la texture des aliments que vous mangez pour vous aider à faire face à vos capacités diminuées. Consultez votre diététiste, votre thérapeute de la déglutition ou votre médecin pour en savoir plus sur les changements à apporter à votre alimentation. Avec le changement de vos capacités orales (usage de votre langue et vos lèvres), non seulement la mastication peut être difficile mais il peut aussi devenir ardu de contrôler la nourriture dans votre bouche. Vous pourriez éprouver de la difficulté à maintenir vos lèvres scellées lorsque vous mangez ou buvez. Ou encore, certains aliments ou liquides pourraient « vous échapper » avant que vous soyez prêts à les avaler.

Lorsque vous mangez ou buvez, souvenez-vous de :

- **Choisir des aliments plus petits et plus mous**

Les aliments devraient être plus mous et coupés en morceaux plus petits qui nécessitent moins de mastication.

- **Évitez les aliments très liquides**

Si les aliments ou les boissons sont trop liquides, ils seront plus difficiles à contrôler dans votre bouche et pourraient s'infiltrer dans vos voies respiratoires avant que vous ne soyez prêts à les avaler. Une partie du liquide pourrait se rendre jusqu'à vos poumons et causer une toux.

- **Évitez les aliments très secs**

Les aliments friables ou secs comme les muffins de la veille, les rôties, les craquelins, les pâtisseries, les croustilles, les poissons secs et la purée de pommes de terre trop sèche seront plus difficiles à contrôler car ils ont tendance à se défaire en miettes. Essayez d'humidifier ces matières solides avec des sauces, du beurre ou du bouillon pour les rendre plus faciles à manger.



- **Évitez les aliments à consistances mixtes**

Certaines personnes éprouvent plus de problèmes lorsqu'elles mangent des aliments qui comportent un liquide clair mélangé à des aliments solides, comme des céréales avec du lait ou un bouillon de soupe avec de la viande ou des légumes, car elles doivent composer avec deux textures complètement différentes en même temps. Essayez de prendre le liquide et les solides séparément. Le même conseil est valable pour les aliments solides qui ont une pelure et un centre mou et juteux, comme les pois, le maïs ou les oranges.

Un diététiste peut vous fournir des suggestions utiles à propos de :

- Méthodes de cuisson appropriées
- Aliments de substitution adéquats
- Façons d'épaissir les liquides trop clairs (par exemple, en utilisant des épaississants commerciaux ou naturels)
- Aliments semi-solides (par exemple pouding, crème aux œufs, fromage cottage, purée de fruits)

MAINTENIR UNE SAINE ALIMENTATION

Il est difficile de maintenir une alimentation équilibrée lorsque vous éprouvez des difficultés de mastication et de déglutition. Par contre, il est particulièrement important de maintenir une saine alimentation pour rehausser votre force et votre niveau d'énergie. **Vos besoins nutritionnels demeurent élevés, même si votre niveau d'activité est bas.**

Il existe de nombreuses façons d'ajouter des éléments nutritifs aux aliments. Ce n'est pas le moment de se soucier des matières grasses et du cholestérol. En plus des différents suppléments en magasin, on peut ajouter des produits naturels pour rehausser la valeur nutritive de vos aliments et boissons. **Consultez votre diététiste pour connaître les meilleures façons d'améliorer votre alimentation.** Le fait de boire suffisamment de liquides sans caféine est très important, autant pour votre condition générale que pour l'énergie que ça vous apportera.

Si ce n'est encore fait, vous devriez discuter avec votre médecin de la possibilité d'une sonde d'alimentation, qui permettrait d'assurer une alimentation suffisante en tout temps.

Gavage

- **Qu'est-ce que c'est ?**

L'insertion d'un tube de gavage vous permet de prendre de la nourriture et des liquides pour combler vos besoins énergétiques et nutritionnels sans avoir à le faire par la bouche. Lorsque la déglutition et la mastication sont ardues, vous serez incapable de subvenir à vos besoins nutritionnels et d'hydratation en utilisant seulement votre bouche.

Si vous choisissez l'utilisation d'un tube de gavage, il est recommandé de le faire le plus tôt possible, même avant que vous n'en ayez besoin. Le procédé est ainsi plus facile à tolérer, en plus de vous donner la chance de vous habituer au tube avant d'avoir à l'utiliser.

PROBLÈMES DE DÉGLUTITION :

ALIMENTS À ÉVITER...

- Les aliments épicés
- Les aliments acide comme les cornichons et certaines vinaigrettes
- Un pain trop mou
- Les biscuits, craquelins, céréales sèches, biscuits graham
- Muffins secs, gâteaux
- La viande ou le poisson sec ou fibreux
- Les fruits qui ont une pelure difficile à avaler
- Les fruits fibreux, comme l'ananas, les oranges, le melon d'eau, etc.
- Les légumes fibreux, comme la laitue, le céleri, etc.
- Les fruits et légumes avec une pelure, des grains, des pépins (p. ex. : pois, maïs, pommes, petits fruits)
- Les nouilles frites, le riz
- Le maïs soufflé, les croustilles, les noix
- Les aliments qui ont de petites particules, comme les noix, les graines, la noix de coco
- Les aliments qui collent au palais, comme le beurre d'arachide

LES SOLUTIONS : ALIMENTS À CHOISIR

- La costarde, la compote de pommes, les sorbets, les poudings, le yogourt nature
- Les viandes tendres qui sont accompagnées d'une sauce ou d'un bouillon
- Les fruits en conserve, les fruits mous (comme les bananes)
- Les oeufs (brouillés, pochés, les omelettes, mais PAS les oeufs frits)
- Les céréales cuites (avec du lait)
- Les plats casseroles (macaroni et fromage)
- Les laits frappés, les barres de crème glacée
- Les pommes de terre en purée avec de la sauce
- De la gelée de fruits avec du yogourt / fromage cottage
- De la salade de saumon/thon/oeufs à laquelle on a ajouté de la mayonnaise ou un autre type de sauce
- Des soupes en crème ou en purée
- Du nectar de fruits, du jus de tomate ou de légume
- Des pâtes avec de la sauce

Certaines personnes peuvent ne pas avoir à s'en servir immédiatement (par contre, il nécessitera un rinçage à l'eau quotidien); certaines personnes peuvent l'utiliser comme complément à une alimentation normale; et certaines personnes peuvent choisir de remplacer l'acte de manger complètement. **Vous devriez consulter votre diététiste pour savoir quel scénario correspond le mieux à votre situation et pour développer une stratégie pour atteindre vos besoins et vos objectifs nutritionnels.**

L'information suivante est conçue pour vous donner une meilleure compréhension de ce que signifie vivre avec un tube de gavage et pour vous aider dans votre processus décisionnel.

- **Le procédé**

Si vous prenez la décision d'avoir un tube de gavage, votre médecin vous enverra consulter un **gastro-entérologue ou un chirurgien gastro-intestinal ou général.**

L'insertion d'un tube de gavage gastrique, souvent appelé tube de **gastrostomie percutanée endoscopique (GPE)**, requiert une chirurgie simple de 30 minutes sous sédation faible. Un gastro-entérologue exécute cette opération. Le tube est inséré directement dans l'estomac à travers la paroi abdominale et vous procure une autre façon de recevoir la nourriture et les liquides.

Même si le tube de gavage le plus commun pour les personnes atteintes de la SLA est le GPE, votre médecin pourrait recommander un tube de gastro-jéjunostomie (GJ). Le procédé et les exigences respiratoires diffèrent. Consultez votre médecin pour plus d'information sur ces options.

Les tubes de gavage sont faits de matériaux différents. Votre médecin pourra vous expliquer les différences et choisir celui qui est le plus indiqué dans votre cas. Les tubes de GPE peuvent être un véritable tube fait de matières flexibles qui dépasse de votre estomac d'environ 15 centimètres, ou prendre la forme d'un bouton qui est plus petit et qui se trouve au ras de la peau de votre abdomen. Le tube de gavage reste en place et est couvert et découvert à chaque repas. Initialement, un pansement est nécessaire sur l'incision. Un faible écoulement autour de l'incision est normal. Lorsque l'incision guérit, la meilleure façon de la garder saine est de l'exposer à l'air libre.

- **Période d'ajustement postopératoire**

Après l'opération, vous pourriez devoir séjourner à l'hôpital pour que les professionnels de la santé évaluent la capacité de votre corps de s'adapter à une nouvelle façon de recevoir la nutrition requise. L'état de votre santé générale influencera la durée de votre séjour. Dans certaines régions, le procédé peut être une chirurgie en clinique externe suivie de soins à domicile immédiats. Les professionnels de la santé impliqués prescriront la quantité et le type de supplément alimentaire qui vous sera donné par le tube de gavage. Utilisez cette période de temps pour apprendre le fonctionnement de votre nouveau tube de gavage et comment gérer vos repas par gavage. Même si vous ne prévoyez pas utiliser le tube immédiatement, vous devrez quand même vous pratiquer à rincer le tube deux fois par jour pour le garder propre. Il est important que votre famille et vos soignants reçoivent aussi cette formation.

- **La pompe de gavage**

Le gavage par tube peut être effectué par gravité, en suspendant le sac à une tige à soluté sans utiliser de pompe. Par contre, le gavage assisté par une pompe peut être plus confortable et moins susceptible de causer des problèmes gastro-intestinaux (sensation de gonflement, gaz, régurgitation, vomissements et diarrhée).

Des pompes portatives sont disponibles pour une mobilité accrue. Consultez votre diététiste pour plus de détails sur les pompes de gavage et autres fournitures.

- **Une toux excessive peut se produire**

Il se pourrait que le gavage par tube vous cause une toux excessive. Plusieurs facteurs peuvent expliquer cette situation, comme l'excès de salive, ne pas s'asseoir assez, un débit de gavage trop rapide ou une variété de problèmes abdominaux.

Si ceci vous arrive, consultez votre diététiste, qui pourrait suggérer de réduire le débit de gavage ou de diminuer la quantité de liquide qui vous est donnée lors de chaque repas.

- **Évitez de vous coucher pendant et après le repas**

Vous devez demeurer en position verticale pendant le repas et pour les 45 minutes suivantes.

- **Demandez des conseils pour les soins à domicile**

Après l'insertion d'un tube de gavage mais avant de quitter l'hôpital, assurez-vous de prendre des dispositions pour des soins à domicile appropriés. Vous aurez probablement des questions à poser sur le gavage par tube, le procédé de nettoyage, les fournitures, les fournisseurs, les programmes d'aide gouvernementale, etc. De plus, il est important de connaître quelques trucs pour raccorder le tube afin d'éviter d'envoyer une quantité d'air dans votre estomac avant la nourriture.

- **Évitez la déshydratation**

C'est une erreur grave de croire que vous recevez une quantité suffisante de liquide parce que vous recevez une nutrition liquide. Les nutriments liquides concentrés que vous recevez ne contiennent pas beaucoup d'eau. Prenez beaucoup d'eau pour éviter la déshydratation. Votre diététiste pourra inclure les quantités d'eau requises dans votre programme de gavage.

- **Le choix de l'équipement de gavage**

Lors de votre visite à l'hôpital pour l'insertion d'un tube de gavage, renseignez-vous sur l'équipement qui sera nécessaire. Pendant les premières semaines, il est possible que vous puissiez vous servir d'équipement fourni par votre société locale de la SLA ou votre fournisseur de soins à domicile, mais vous devrez éventuellement vous procurer votre propre équipement. Vous aurez besoin d'un dispositif pour tenir le sac de nutriments, comme une tige à soluté, une quantité de récipients de gavage, quelques seringues de gavage et une provision de nutriments liquides.

- **Diète de gavage**

Un diététiste de l'hôpital calculera vos besoins de gavage selon ce que vous êtes encore capable de manger et vos besoins caloriques estimés. Parce que vos capacités alimentaires changeront, vos besoins de gavage augmenteront probablement. Un diététiste devra alors revoir vos besoins de gavage. Un suivi peut être donné par un diététiste communautaire ou à domicile.

Si vous n'êtes pas patient à une clinique de SLA, il est important que votre médecin et votre diététiste aient une bonne connaissance de la SLA.

Encouragez-les à contacter votre société locale de la SLA pour connaître le nom de spécialistes qu'ils pourraient consulter.

Vous devriez discuter des différentes préparations commerciales avec un diététiste. La disponibilité des produits peut varier selon la région où vous habitez. Voici une liste des produits fréquemment recommandés : Boost®, Jevity®, Jevity Plus®, Nutren®, Nutren® avec Fibre, Isosource®, Resource®, et Compleat®. Votre diététiste vous prescrira le produit le mieux adapté à vos besoins.

- **Prendre la décision d'utiliser un tube de gavage**

Prendre la décision d'utiliser un tube de gavage est une **décision majeure** lorsqu'on est atteint de SLA. Certaines

personnes optent pour le gavage, d'autres non. Chaque décision devrait être prise en considérant l'information disponible et en tenant compte des préférences personnelles. Peu importe votre choix, vous devriez le documenter dans vos directives préalables de soins de santé (Voir la section Testament de vie et la section 6 *Considérations juridiques et financières*), remettre un exemplaire de ces directives à votre médecin et en discuter avec les

IL FAUT ENVISAGER L'UTILISATION D'UN TUBE...

- Quand vous perdez entre 10 % et 15 % de votre poids normal, vous pouvez commencer à envisager la sonde d'alimentation. Demandez au médecin quel est le poids « normal » pour vous.
- Quand le fait de manger ou de boire provoque des étouffements fréquents.
- Quand manger votre repas est une activité qui vous demande plus d'une heure.
- Quand vous n'éprouvez plus de plaisir à manger.
- Quand la fonction respiratoire diminue et que le risque de pneumonie par aspiration augmente.

IL NE FAUT PAS DE TUBE...

- Quand votre respiration n'est plus adéquate (voir la sous-section *S'adapter aux changements respiratoires et conserver des poumons fonctionnels*).
- Quand l'idée d'avoir une incision ou un tube dans l'abdomen est inacceptable pour vous.
- Quand les coûts de la nourriture en formule est trop élevé.
- Quand les risques sont plus importants que les bienfaits.

membres de votre famille, en particulier la personne qui sera votre mandataire (représentant légal de votre choix) dans l'éventualité où vous seriez incapable de communiquer avec vos fournisseurs de soins de santé. Consultez le tableau en page 42 pour revoir les questions à considérer pour prendre une décision sur un tube de gavage.

Une dernière note sur la déglutition et l'alimentation...

Si vous constatez des changements dans votre déglutition, vous devrez modifier graduellement ce que vous mangez et buvez et également comment vous le faites. En travaillant étroitement avec votre médecin, votre diététiste et votre orthophoniste, vous pourrez gérer vos défis nutritionnels en maximisant les joies de manger et de goûter le plus longtemps possible.

Éventuellement, vous pourriez devoir prendre une décision majeure quant à l'insertion d'un tube de gavage. Utilisez l'information contenue dans cette publication comme outil pour vous aider, et impliquez votre médecin et les membres de votre famille afin de pouvoir prendre une décision réfléchie et au moment opportun.

Si vous subissez un affaiblissement des muscles au niveau du visage, de la gorge, du cou et de la langue, vous pourriez avoir de la difficulté à parler, à mastiquer, à avaler et à contrôler le mucus et la salive. Si le début de la SLA est associé avec ce type de symptômes, il s'agit de SLA « bulbaire ». Les gens chez qui la SLA se développe d'abord dans les membres peuvent quand même remarquer ces symptômes plus tard.

Si des troubles du langage se produisent, ils progresseront de façon graduelle. **Il est donc important de travailler avec un orthophoniste expérimenté dans la SLA et la communication alternative et augmentative dès le début**, même avant l'arrivée de problèmes du langage, pour évaluer le langage, le contrôler avec le temps et vous enseigner des stratégies pour maintenir votre langage naturel le plus longtemps possible, tout en introduisant graduellement d'autres formes de communication. Des ajustements peuvent et devraient être faits pour assurer que vous pouvez communiquer ce que vous désirez, lorsque vous le désirez.

CHANGEMENTS LANGAGIERS

L'évaluation d'un orthophoniste est utile pour déterminer quels muscles sont affaiblis et comment utiliser les autres muscles le plus efficacement possible pour parler. **Les troubles du langage sont généralement causés par la faiblesse d'un des groupes musculaires suivants :**

- Muscles respiratoires - si moins d'air est disponible pour votre voix, elle produira un son étouffé;
- Cordes vocales - menant à un ton plus bas et/ou des sons monotones;
- Voile du palais et muscles de la gorge - donnant un son plus nasal;
- Langue et muscles des lèvres - causant de la difficulté à former les sons des mots.

Les symptômes suivants pourraient être présents :

- Faiblesse, raideur et mouvements lents de la bouche, de la gorge et des muscles de la mâchoire;
- Atrophie des muscles et fasciculations (contractions) dans les muscles de la bouche et de la gorge;
- Changements dans la qualité de la voix (raucité, son étouffé, ton plus bas, voix nasale ou monotone, modification du volume);
- Modifications du langage (sons nasaux, langage plus lent, imprécis);
- Difficulté à vous faire comprendre;

- Difficulté accrue avec le langage plus tard dans la journée (fatigue).

La perte de la capacité de parler est un changement très important et est un des plus grands défis associés à la SLA. Elle peut être frustrante pour le communicateur et l'auditeur. Pour certains, cela peut signifier la fin de remarques à l'improviste et de la participation dans des échanges rapides. Pour l'auditeur, cela pourrait devenir un défi quant à l'interprétation de la parole. Certaines personnes y sont meilleures que d'autres.

Il est important de discuter ouvertement de la manière de s'ajuster aux changements du langage avec ses partenaires de communication pour entretenir le meilleur lien possible avec les membres de la famille, les amis et les soignants. Les soignants doivent aussi faire des ajustements en plus de donner à la personne souffrant de la SLA plus de temps pour parler, l'encourager et accepter les différentes formes que la communication peut prendre, et régler les problèmes ensemble lorsque la communication échoue.

Souvenez-vous que la perte du langage est graduelle et que de l'aide est disponible. En équipe avec vos soignants et votre orthophoniste, vous devriez explorer une vaste gamme de stratégies pour rehausser la communication. Même si on privilégie le langage parlé, lorsque possible, l'usage de méthodes de communication alternatives, telles que décrites dans la section suivante, devra être considéré si la capacité de parler est grandement réduite ou si ces méthodes rendent la communication plus facile dans certaines situations, même si vous conservez encore certaines facultés de parole.

L'usage d'une **prothèse orale** (orthèse palatine ou autre prothèse du palais) pourrait être une **solution à court terme** dans les cas où l'usage de la parole peut être amélioré. L'orthèse palatine réduit la fuite d'air par le nez (langage nasal) et augmente la pression d'air, ce qui est nécessaire pour la production de sons. Par contre, elle ne peut compenser pour l'affaiblissement des lèvres, de la respiration ou des cordes vocales. Une prothèse peut parfois être ajoutée à l'orthèse palatine pour baisser la voûte du palais. Ceci permet à la langue affaiblie de faire contact avec une surface dure pour produire des sons tels que « t, d, k, gu ».

Une prothèse peut améliorer la déglutition et réduire les problèmes associés à la salivation excessive. Par contre, cela pourrait ne pas être une solution réaliste si des changements rapides dans la fonction et le contrôle de la communication se produisent, ou en présence d'un réflexe laryngé puissant. Consultez un orthophoniste

ou un prosthodontiste (dentiste qui se spécialise dans l'emploi de prothèses) pour déterminer le meilleur choix.

L'usage d'un **appareil d'amplification** de la voix peut augmenter le volume de la voix. Cet appareil peut être une option si le langage est compréhensible mais la faiblesse respiratoire est la cause du volume trop bas.

Stratégies à utiliser plus tard, lorsque les muscles du langage continuent à s'affaiblir :

- Utilisez des mots plus faciles à prononcer, si former des mots devient un problème
- Ayez à portée de main du papier et un crayon pour écrire vos messages si vous avez encore l'usage de vos doigts
- Élaborez des signaux manuels pour les phrases fréquemment utilisées avec votre famille immédiate et autres soignants
- Utilisez des signaux non verbaux (par exemple, des clins d'œil pour oui ou non)

La modification de vos habitudes de langage peut être ardue et nécessiter des séances de pratique avec un orthophoniste.

STRATÉGIES DE COMMUNICATION AUGMENTATIVE ET ALTERNATIVE (CAA)

La CAA est un système qui vise soit à augmenter (améliorer) le langage existant, ou à servir d'alternative en l'absence de langage. La CAA ne réfère pas seulement à l'usage d'un appareil de communication informatisée. Les stratégies de CAA sont plutôt une gamme de méthodes qui facilitent l'échange d'information, l'expression individuelle, le fait d'attirer l'attention, maintenir le contact avec les autres et le fait de résoudre les problèmes.

Vous serez mieux préparé à composer avec les changements si vous vous occupez des stratégies de CAA tôt dans la progression de la maladie. Si vous prévoyez utiliser des techniques de pointe qui enregistrent la voix, vous pourrez enregistrer votre voix pour usage ultérieur. Cette solution peut s'avérer préférable si vous avez de jeunes enfants.

Le choix des meilleures stratégies de CAA dépend

FACTEURS POUVANT INFLUENCER LES DÉCISIONS CONCERNANT LA CAA

Soyez conscient de vos besoins présents et futurs. Par exemple :

- Aurez-vous besoin d'un appareil principalement pour les phrases fréquemment utilisées ?
- Êtes-vous capable d'écrire des messages ?
- Devrez-vous faire des présentations devant des groupes ?

Lorsque vous choisissez un appareil, certains des facteurs suivants peuvent être importants :

- Niveau de formation nécessaire et complexité du système
- Coût / couverture
- Portabilité
- Polyvalence
- Vitesse de communication
- Situations d'usage
- Quantité de suivi nécessaire

de votre capacité fonctionnelle et de la situation. Vous pourriez utiliser quotidiennement diverses façons de communiquer. Par exemple, vous pourriez utiliser le langage pour communiquer avec les membres de votre famille qui sont habitués de vous entendre et qui peuvent vous voir. Le courriel peut être préféré aux conversations téléphoniques. Vous pouvez écrire vos messages sur un tableau ou utiliser un appareil qui parle pour vous lorsque vous communiquez avec des gens qui ne sont pas familiers avec votre langage.

Certaines personnes préfèrent éviter l'utilisation d'appareils de CAA élec-

troniques et utiliser des techniques et outils traditionnels alors que d'autres veulent les appareils d'avant-garde les plus sophistiqués. Chaque appareil devrait être choisi en tenant compte des besoins spécifiques de l'individu. Vous devriez aussi être conscient de la durée utile de cet appareil dans votre situation. Vous devrez probablement utiliser plusieurs stratégies pendant l'évolution de la maladie.

Les gens qui utilisent une ventilation effractive doivent composer avec un tube de trachéostomie inséré dans leur gorge. Ils pourraient par contre pouvoir parler en utilisant une membrane vocale (par exemple : Passy-Muir). Un inhalothérapeute pourra vous enseigner l'utilisation de ce dispositif.

Avant d'acheter un appareil de CAA, obtenez des conseils d'une clinique de technologies d'aide, d'un orthophoniste ou d'une autre personne qualifiée, comme un spécialiste en réadaptation ou un professionnel des technologies d'aide. Ces experts peuvent vous aider à choisir les appareils appropriés et vous renseigner sur leur utilisation. Vous pouvez aussi rendre visite aux fournisseurs locaux et essayer les différents appareils après qu'un orthophoniste ou un spécialiste des dispositifs d'aide vous aura donné ses recommandations. Consultez votre société locale de la SLA pour connaître les appareils qu'on peut vous faire essayer.

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

Stratégies non technologiques

La clarification du langage et les stratégies d'ajustement du partenaire de communication ne nécessitent pas l'usage de technologie. Voici quelques **stratégies à utiliser lorsque les muscles du langage commencent à s'affaiblir** :

- Économisez votre énergie;
- Prenez une respiration profonde avant de parler;
- Parlez lentement en utilisant des phrases courtes, et des mots comprenant moins de syllabes;
- Prononcez chaque syllabe clairement (exagérez) et faites une pause entre chaque mot;
- Identifiez le sujet avant d'entrer dans les détails;
- Assurez-vous que votre environnement est propice à la communication : réduisez les bruits de fond (par exemple, fermez le téléviseur) et assurez-vous que votre interlocuteur peut vous voir;
- Si vous en êtes capable, utilisez des gestes qui aideront votre interlocuteur à vous comprendre.

« Je sais à quel point il peut être frustrant de ne plus pouvoir parler, mais j'ai appris à vivre avec ça. Mon meilleur ami est mon **TÉLÉCOPIEUR**. Ainsi, je peux au moins garder contact avec mes amis au Canada, aux États-Unis et en Angleterre. Dès que je veux dire quelque chose, je l'écris, je l'envoie par télécopieur et c'est immédiatement rendu là où je voulais l'envoyer ! »

Bobbi Harris, 84 ans
Calgary, AB, 2004

général. Plus il y a d'information, plus le tableau doit être grand. À la fin de cette section, vous retrouverez un exemple d'un tableau de communication qui intègre lettres, sujets et messages fréquemment utilisés (Beuleman et Miranda, 1998). Vous n'avez qu'à pointer vers un message fréquemment utilisé ou vers les lettres pour épeler un mot.

Si vous êtes incapable de pointer vers des lettres, le regard peut devenir une méthode fiable pour communiquer. Les tableaux de communication spécifiques à l'utilisation du regard sont transparents et sont généralement munis de lettres, de symboles, de mots et de phrases complètes. Pour utiliser ce tableau, vous n'avez qu'à regarder vers le message désiré ou vers la combinaison de lettres.

Quand seule la communication face à face est requise et que vous êtes encore capable de pointer vers un tableau ou utiliser votre regard,

un tableau de communication est un bon outil traditionnel de communication.

Stratégies traditionnelles

Les systèmes manuels simples sont souvent privilégiés car ils permettent un contact humain continu sans nécessiter un haut niveau de connaissances techniques ou l'adresse et la motivation requises pour faire fonctionner des appareils plus sophistiqués.

• Tableaux d'écriture

Les tableaux d'écriture, tels que les **tableaux blancs**, sont souvent le meilleur choix lorsque vous pouvez encore écrire. Les crayons et marqueurs peuvent être modifiés par un ergothérapeute lorsque votre force de préhension commence à diminuer. Quand votre prise devient trop faible pour tenir un marqueur, vous pourriez avoir recours à l'utilisation d'un tableau de communication.

• Tableau de communication

Les tableaux de communication peuvent inclure des **messages, des sujets et des lettres** fréquemment utilisés. Les mots généralement employés sur un tableau de communication sont, par exemple, des listes d'aliments, des objets pour le confort, des demandes de changement de position et des phrases d'usage social

Un orthophoniste peut vous aider à développer et à modifier un tableau de communication pour répondre à vos besoins. Vous pouvez avoir plusieurs tableaux de communication pour répondre à différentes situations. Par exemple, un tableau peut être réservé à l'hygiène quotidienne alors qu'un autre est utilisé pour regarder la télévision.

• Systèmes de signaux

En plus de ne rien vous coûter, ces systèmes relèvent d'une collaboration entre vous et vos interlocuteurs habituels. **Les signaux font usage d'expressions faciales, du contact visuel, de mouvements des yeux, de gestes, du toucher et du langage corporel.** Ce système comporte quelques inconvénients, tels que le nombre limité de réponses possibles et l'incapacité de communiquer avec les gens qui ne connaissent pas votre système. Les systèmes de signaux personnels sont une solution d'appoint utile face aux technologies de pointe qui sont sujettes aux pannes.

Une alarme de surveillance continue (par exemple, une cloche, un interphone ou une sonnerie) sera nécessaire pour attirer l'attention lorsque vos interlocuteurs ne vous voient pas.

Vous et votre famille pourriez vouloir avoir recours à un service d'intervention d'urgence, spécialement si vous êtes parfois seul à la maison. Ceux qui s'y abonnent se voient remettre un petit émetteur (environ de la taille d'une petite boîte d'allumettes) muni d'un bouton d'urgence. Lorsque vous adhérez à un programme d'intervention d'urgence, vous devez aviser les responsables :

- des données à propos de votre maladie;
- des noms et numéros de téléphone des gens à rejoindre en cas d'urgence.

Lorsqu'on appuie sur le bouton d'urgence de l'émetteur, un signal est envoyé aux responsables du service d'intervention, les avertissant d'une urgence. Ils pourront identifier le patient et sa maladie et immédiatement contacter les personnes sur la liste. Consultez votre professionnel de la santé ou votre société locale de la SLA pour une liste des fournisseurs locaux de services d'intervention d'urgence.

• Aides à la communication manuelle

Les appareils d'aide à la communication manuelle (i.e. écriture, dactylographie, ou pointage vers un tableau de communication) incluent **bague porte-crayon, ardoise magique et autres tableaux portatifs, porte-livre, table à plateau escamotable, pointeur, tige de dactylographie (manipulée par la bouche, la main ou le pied), orthèse d'écriture, TTY (téléimprimeur), ATS (appareil de télécommunications pour personnes sourdes et muettes) et tourne-page**. Si vous devez quitter la maison sans être accompagné d'un soignant, il serait judicieux de porter un bracelet MedicAlert.

• Petits appareils de communication numériques

Ces appareils sont utiles lorsque vous avez besoin de **messages spécifiques pré-programmés**. Tous les modèles utilisent le langage numérisé, similaire au langage des répondeurs et des services de messagerie vocale. Ils sont une solution de rechange abordable aux appareils de pointe décrits plus bas mais n'offrent pas la même flexibilité. Ces appareils traditionnels peuvent n'offrir qu'un à quatre, ou encore jusqu'à 32 messages sur un affichage.

Certains appareils sont munis de six, huit ou douze « niveaux ». Cela veut dire qu'un affichage de message unique et différent est créé pour chaque niveau et que chaque niveau inclut un ensemble différent de messages. C'est utile pour les gens qui ont besoin de plus de huit ou 32 messages en tout, mais qui ont de la diffi-

culté à composer avec plus de huit ou 32 en même temps. Vous n'avez qu'à modifier l'affichage qui représente différents sujets de conversation, modifier le niveau sur l'appareil et vous avez maintenant d'autres choix de messages.

• Équipement téléphonique spécialisé

Plusieurs services téléphoniques spécialisés sont disponibles. Si vous êtes incapable de soulever un combiné téléphonique et de composer un numéro, il existe **des appareils main libre, activés en soufflant sur un commutateur, en plus de la composition assistée par opérateur**. Un poste téléphonique à haut-parleur peut aussi s'avérer utile. Consultez un ergothérapeute pour connaître les services disponibles dans votre région.

Stratégies de haute technologie

Si vous avez un intérêt pour les systèmes de communication de haute technologie, consultez un orthophoniste pour obtenir de l'information à propos des systèmes qui sont compatibles avec vos préférences, vos besoins et vos capacités fonctionnelles. Il existe une vaste gamme de ces systèmes, la plupart étant très dispendieux. Ils varient dans leurs dimensions, leur application et leur fonctionnement. Certains utilisent la synthèse de la parole à partir du texte : vous n'avez qu'à dactylographier un message et l'appareil le transformera en parole. D'autres entreposeront des phrases, des messages ou des mots couramment utilisés. Vous choisissez les messages que vous désirez entreposer avec l'aide de votre orthophoniste. Pour actionner l'appareil, vous choisissez les combinaisons et l'appareil les transformera en parole. Plusieurs systèmes offrent la synthèse de la parole à partir du texte et de messages pré-enregistrés.

Des caractéristiques d'amélioration de la vitesse sont communes sur la plupart de ces appareils de haute technologie. Les trois caractéristiques d'amélioration de la vitesse sont la prédiction des mots, le développement des abréviations et un menu des 100 mots les plus utilisés.

• **La prédiction des mots** : un logiciel spécialisé prédit le mot qu'on veut épeler en proposant une ou deux lettres, basées sur l'orthographe et les règles grammaticales du texte. De façon générale, de trois à huit mots sont affichés, prêts à être sélectionnés. Les choix changent chaque fois qu'on entre une autre lettre. Les systèmes qui prédisent aussi les mots par la grammaire offrent même des choix de mots avant l'enregistrement du mot suivant. Certains systèmes gardent en mémoire les mots que vous utilisez le plus souvent, ce qui

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

accélère grandement la communication.

- **Développement des abréviations** : permet à la personne qui utilise l'appareil d'utiliser des raccourcis pour transmettre de plus longs messages. Une des formes communes utilisée couramment est « ALP », voulant dire « à la prochaine ». Encore une fois, ceci accélère la communication.
- **Mot utilisés couramment** : ces mots sont toujours prêts à être utilisés sur le système, au lieu de les épeler chaque fois. Il est beaucoup plus rapide de choisir un mot fréquemment utilisé (par exemple, les 5 questions communes Qui ? Quoi ? Où ? Pourquoi ? Quand ?) que de l'épeler lettre par lettre.

La plupart de ces systèmes s'adaptent aux changements dans vos capacités physiques. Au début, la personne atteinte de la SLA peut actionner l'appareil avec ses mains. Ces appareils peuvent être programmés pour répondre au toucher le plus léger si les mains deviennent plus faibles. Plus tard, si les capacités physiques diminuent, l'appareil peut fonctionner au moyen d'un commutateur ou d'un rayon laser actionné par des mouvements de la tête, des mouvements des yeux, des clins d'œil ou des mouvements de toute autre partie du corps qui pourrait être utilisée pour faire fonctionner l'appareil.

Plusieurs de ces systèmes peuvent être reliés à des appareils domestiques, ce qui permet à la personne souffrant de SLA de faire fonctionner la télévision, le téléphone, les luminaires, etc. Les appareils de haute technologies peuvent être classés comme suit :

- **Appareil de communication spécialisé**

Il s'agit d'appareils de communication autonomes; ils sont conçus spécifiquement pour la communication. Ils sont généralement solides et portables. Ils produisent un langage synthétisé (artificiel). Certains offrent un langage synthétisé et numérisé (messages enregistrés). Ils peuvent être utilisés au téléphone, dans un groupe, ou dans des conversations face à face.

- **Ordinateurs**

Les ordinateurs peuvent être utilisés pour la communication face à face ainsi que pour la communication écrite. Un logiciel spécial est installé sur l'ordinateur pour permettre la parole numérisée et pour s'adapter aux changements dans les capacités physiques. Ils sont particulièrement utiles pour les personnes qui veulent continuer à travailler et sont plus flexibles que les appareils de communication spécialisés car en plus d'agir comme outil de com-

munication, ils agissent comme un ordinateur.

Ces ordinateurs ne sont pas aussi portatifs que les appareils conçus spécifiquement pour la communication. Même les ordinateurs portables ont tendance à être plus volumineux qu'un appareil de communication spécialisé. De plus, ils ne sont pas aussi solides et sont plus sensibles aux chocs et aux variations climatiques.

Une dernière note sur la communication...

Même si des changements dans le langage et la communication se produisent dans la SLA, quand et comment votre langage fonctionnel se modifiera est impossible à prédire de façon précise. Par contre, il est important de pouvoir reconnaître les signes et de s'ajuster aux changements qui se produiront. Demeurer communicatif aura un impact majeur sur votre qualité de vie.

Assurez-vous de discuter ouvertement des questions de communication et des stratégies d'adaptation avec les membres de votre équipe de professionnels de la santé et particulièrement avec votre orthophoniste, **avant d'avoir perdu une partie importante de votre capacité de langage**. Un orthophoniste ou un spécialiste des technologies d'aide avec une formation spécialisée dans l'évaluation de la CAA pourra vous aider à décider du choix de la meilleure stratégie de CAA pour vous et vos interlocuteurs. S'occuper des questions de CAA au début du processus vous aidera à vous sentir prêt et plus à l'aise lorsque les changements se manifesteront.

Si vous vivez avec la SLA, vous avez peut-être remarqué certains changements dans votre respiration. Même si la SLA n'affecte pas les poumons, les muscles nécessaires à la respiration et la toux seront éventuellement affectés. La respiration peut être altérée de manière significative mais la diminution de l'activité physique ou l'usage d'un fauteuil roulant réduit souvent la sensation d'avoir le souffle court. L'altération de la respiration peut ne pas être détectée jusqu'à l'infection d'un poumon, souvent causée par la diminution de l'activité respiratoire.

La diminution de l'activité respiratoire chez une personne atteinte de la SLA peut causer la fatigue, la sensation d'avoir le souffle court et peut rendre cette personne plus susceptible aux infections respiratoires et à une insuffisance respiratoire. **Il est donc crucial, dans le cadre d'un plan de gestion de la maladie, de surveiller l'activité respiratoire durant toute l'évolution de la maladie.** Par contre, le débat continue sur comment et quand s'occuper de l'activité respiratoire chez les personnes atteintes de la SLA, et les méthodes utilisées varient à travers le monde. Les méthodes utilisées pour surveiller l'activité pulmonaire varient même d'un médecin à l'autre dans le même pays ou encore la même ville. Néanmoins, la plupart des spécialistes cliniques de la SLA croient qu'une surveillance régulière facilite la détection précoce de problèmes respiratoires et la prévention d'urgences inutiles, en plus de mener à une prise de décision plus rapide sur les options thérapeutiques qui pourraient vous être offertes.

Cette publication vous expliquera le processus respiratoire et vous donnera une vue d'ensemble quant aux symptômes des changements de votre respiration, des tests qui peuvent être utilisés pour surveiller l'activité respiratoire, des infections respiratoires, des techniques de gestion des voies respiratoires ainsi que des options de ventilation mécanique et du processus de prise de décision.

LA MÉCANIQUE DE LA RESPIRATION

La respiration normale « facile » implique deux groupes de muscles. Lorsque vous inspirez, le diaphragme se déplace vers le bas; au même moment, les muscles intercostaux (situés entre vos côtes) se contractent pour tirer votre cage thoracique vers le haut et l'extérieur. Ces deux actions ont pour effet de créer un vide. L'air frais s'engouffre dans la trachée pour ensuite passer dans les bronches, qui sont les voies les plus larges des poumons, pour finalement atteindre les petites poches d'air (alvéoles) qui transmettent l'oxygène frais (O₂) au sang. Ce processus s'appelle inspiration. Lorsque vous expirez, le diaphragme et les muscles intercostaux se relâchent alors que les poumons se contractent, réduisant le volume de votre cage thoracique. L'air usé qui contient du gaz carbonique (CO₂) est expulsé de vos poumons. Ce processus s'appelle l'expiration.

Si vous respirez fortement, deux groupes de muscles additionnels se mettent en action : lorsque vous prenez une respiration profonde, les muscles du cou qui sont reliés à la clavicule et aux côtes supérieures aident à la respiration et, lorsque vous expirez, vos muscles abdominaux aident à pousser le diaphragme vers le haut.

Vous pouvez constater que la respiration implique l'usage de muscles volontaires. Étant donné que la SLA est une maladie qui cause l'atrophie des muscles et la fatigue, il est facile de comprendre que des changements dans la respiration se produiront, même si les tissus pulmonaires sont en parfaite santé. Les personnes atteintes de maladies pulmonaires préexistantes peuvent être plus affectées.

Signes et symptômes de l'affaiblissement des muscles de la respiration

- **Essoufflement lors d'activités**

L'essoufflement peut être le premier symptôme de l'affaiblissement des muscles liés à la respiration. Vous aurez cette sensation après avoir monté un escalier rapidement, avoir soulevé un poids, etc. Vous pouvez également avoir le souffle court sans avoir fait d'effort particulier; vous pourriez ne pas être capable de marcher ou de parler pour de longues périodes sans devenir essoufflé. Vous devriez aviser votre médecin de ces symptômes. Lorsque vous sentez un essoufflement, arrêtez ce que vous faisiez. L'essoufflement disparaîtra lorsque l'activité sera réduite. Si vous le pouvez, relaxez-vous dans une des positions suivantes et respirez lentement et profondément.

- Asseyez-vous à une table, penchez-vous vers l'avant avec le dos droit et déposez votre tête et vos épaules sur un oreiller sur la table.
- Asseyez-vous sur une chaise ou sur le bout du lit, penchez-vous vers l'avant avec le dos droit et reposez vos coudes et vos avant-bras sur vos cuisses.
- Adossez-vous sur un mur avec vos pieds à environ 30 centimètres du mur. Appuyez le bas de votre dos sur le mur et penchez le haut de votre dos vers l'avant.

- **Fatigue**

La fatigue est un symptôme fréquent de la SLA. Elle est causée par plusieurs facteurs. Étant donné que la SLA attaque vos neurones moteurs, ces derniers deviennent incapables d'envoyer les signaux de votre cerveau aux cellules musculaires qu'ils contrôlent. Un plus petit nombre de cellules musculaires doivent donc essayer d'accomplir des tâches généralement effectuées par la totalité des cellules. Le résultat est une fatigue hâtive des muscles.



Lorsque vos muscles respiratoires sont affectés par la SLA, votre capacité d'évacuer le CO₂ peut être diminuée, ce qui affecte l'absorption d'O₂. Lorsque l'activité augmente, il devient plus difficile pour les poumons de fournir le corps en oxygène. D'autres changements métaboliques surviennent et vous ressentez de la fatigue.

En plus des modifications physiologiques qui peuvent causer de la fatigue, la SLA entraîne plusieurs changements dans votre vie. Ces changements occasionnent un stress général qui se manifeste souvent comme de la fatigue. Faites ce que vous pouvez pour prévenir cette situation. Reposez-vous lorsque vous commencez à vous sentir fatigué. Essayez de limiter vos efforts à ce que votre corps vous impose dorénavant. Remarquez les signaux comme la fatigue. Il peut devenir nécessaire de changer vos priorités et de délaissier certaines activités moins importantes. Planifiez votre journée de façon à prévoir des périodes de repos fréquentes.

- **Fatigue matinale**

Certaines personnes vivant avec la SLA éprouvent de la fatigue matinale. Vous pourriez vous réveiller en étant toujours fatigué, parfois avec une céphalée et la sensation d'avoir mal dormi. Cette situation peut être causée par une apnée obstructive du sommeil ou une sous-ventilation.

Apnée obstructive du sommeil : Les muscles affaiblis de la gorge supérieure et du pharynx peuvent causer une respiration bruyante, le ronflement ou la fermeture des voies respiratoires supérieures durant le sommeil. L'apnée du sommeil se caractérise par l'arrêt ou la diminution de la respiration. Une chute du niveau de saturation d'oxygène (O₂) dans le sang peut s'ensuivre.

Hypoventilation : Le relâchement des fonctions musculaires et nerveuses pendant le sommeil peuvent mener à une sous-ventilation (hypoventilation), augmentant le niveau de gaz carbonique (CO₂). Par exemple, lorsque vous êtes debout, le diaphragme se déplace vers le haut lorsque vous inspirez. Lorsque vous êtes couché, les organes de votre abdomen exercent une pression sur le diaphragme et plus de force est requise pour déplacer le diaphragme vers le haut durant l'inspiration.

Pour aider à résoudre cette situation, vous pouvez essayer d'élever votre tête et vos épaules durant le sommeil. Idéalement, essayez d'élever le torse au complet en insérant des blocs de 10 à 15 centimètres sous le lit, un oreiller triangulaire de 15 à 20 centimètres à son point le plus élevé ou avec un lit mécanique. Si vous n'avez pas accès à ces solutions, glissez deux oreillers ou plus sous

vos épaules et votre tête jusqu'à ce que vous puissiez trouver une autre option.

L'apnée obstructive du sommeil et l'hypoventilation se manifestent souvent ensemble, une oxymétrie nocturne ou une étude du sommeil peut être nécessaire (voir surveillance de votre activité respiratoire).

- **Mucus et sécrétions excessives**

Chez certaines personnes, le mucus et les sécrétions peuvent s'accumuler au point qu'ils ne peuvent être facilement évacués par la toux. C'est particulièrement le cas tôt le matin, lorsque les sécrétions se sont accumulées durant la nuit. Si vous éprouvez ce problème, votre médecin pourra vous référer à un physiothérapeute ou à un inhalothérapeute qui pourra vous enseigner des méthodes pour libérer les sécrétions et les faire monter à la bouche pour permettre de les cracher.

Une des méthodes utilisées pour contrer l'excédent de mucus et de salive est la succion. L'équipement de succion agit comme le tube de succion d'un dentiste; il comprend un moteur, un récipient de collecte, des tubes et des cathéters. Par contre, certains professionnels de la santé considèrent que la succion est improductive pour les personnes atteintes de la SLA.

Consultez votre inhalothérapeute ou votre pneumologue pour savoir si la succion est indiquée dans votre cas et si d'autres techniques pourraient vous aider à réduire l'accumulation de mucus, telles que les techniques de toux assistée (d'autres renseignements à ce sujet dans cette publication) ou l'usage de médicaments tels que amitriptyline, Tranderm V, atropine, glycopyrrolate ou bêta-bloquants.

- **Toux faible**

Lors de la toux, le diaphragme et d'autres muscles remplissent les poumons à capacité. Ensuite, les muscles abdominaux et les muscles intercostaux se contractent rapidement, créant une pression contre la glotte (larynx), qui est fermée par cette force. La glotte s'ouvre ensuite soudainement pour laisser passer un haut débit d'air à grande vitesse qui est expulsé par les poumons. Le mucus ou la nourriture qui pourrait obstruer un des passages est évacué en même temps.

Les personnes atteintes de la SLA ont un réflexe

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

tussigène normal, mais les muscles impliqués peuvent être affaiblis et incapables de produire une toux assez puissante. Vous pouvez renforcer votre toux en utilisant des techniques décrites plus loin dans cette section et présentées en détail sur le site Web du Centre de Réadaptation à Ottawa au

Survol des signes et des symptômes de problèmes respiratoires

- Teint pâle
- Coloration bleuâtre au bout des doigts (cyanose)
- Contraction du cou et des muscles de la respiration
- Confusion
- Somnolence démesurée
- Mauvaise toux

www.rehab.on.ca/program/respiratory/neuromuscular.html.

Vous devrez consulter un professionnel qualifié qui vous enseignera, ainsi qu'à votre famille, les bonnes techniques.

SURVEILLANCE DE LA FONCTION RESPIRATOIRE

Il existe plusieurs méthodes pour suivre l'évolution de l'activité respiratoire d'une personne atteinte de la SLA. Souvenez-vous que les médecins peuvent avoir une approche différente. Si on n'a pas vérifié votre activité respiratoire, servez-vous du présent outil éducatif pour débiter un dialogue avec votre médecin.

La SLA étant une maladie évolutive, il est utile d'évaluer les fonctions pulmonaires à un stade précoce de la maladie pour effectuer une exploration fonctionnelle pulmonaire (EFP) de référence, ou un point de départ auquel les tests subséquents seront comparés. Sans suivi, une personne atteinte de la SLA pourrait subir une insuffisance respiratoire sans avoir bénéficié d'une planification des options de ventilation. De plus, une hausse de la qualité de vie est possible en utilisant des stratégies de gestion des voies respiratoires. Sans contrôle spécifique, les signes et symptômes souvent sub-

tils de l'affaiblissement des muscles respiratoires peuvent passer inaperçus.

Votre médecin peut recommander une EFP tous les trois à six mois pour l'aider à décider de l'application au bon moment de certaines interventions comme les techniques de gestion des voies respiratoires, ou la ventilation non effractive.

Voici certaines données utilisées pour mesurer les fonctions pulmonaires.

Capacité vitale forcée (CVF)

La CVF est le volume d'air maximal pouvant être expiré à la suite d'une inspiration maximale. Lors de ce test, vous êtes généralement assis avec votre tronc élevé entre 30 et 90 degrés. Un pince-narines est utilisé, vous forçant à respirer par un embout buccal relié à un spiromètre qui peut n'être qu'un instrument portatif ou un ordinateur. Après une inspiration aussi profonde que possible, vous devez expirer énergiquement et rapidement pendant une à deux secondes. Si vos lèvres sont faibles, un embout buccal étanche ou un masque seront utilisés pour permettre une mesure précise.

Débit expiratoire de pointe (DEP)

Le DEP (débit expiratoire de pointe) est une mesure du plus haut débit d'air que vous pouvez expirer à la suite d'une inspiration maximale. Ce débit peut être mesuré au même moment que la CVF en utilisant un spiromètre avec boucles flux-volume. Cette mesure s'apparente au débit de toux de pointe (DTP), qui tend à être légèrement plus élevé. Vous pouvez contrôler votre DTP à la maison en utilisant un débitmètre de pointe économique, souvent utilisé par les personnes souffrant d'asthme.

Les valeurs normales du DTP sont comprises entre 360 et 720 litres par minute (L/min). Le DTP efficace minimum est de 180 à 200 L/min (tenant compte que certaines personnes de plus petite stature peuvent fonctionner avec des valeurs inférieures). Le DTP dépend en grande partie du fonctionnement des muscles de la bouche, de la gorge et du larynx (muscles bulbaires / fonction bulbaire). Les valeurs de DTP diminueront en fonction de l'accroissement de la déficience bulbaire.

Puissance inspiratoire maximale (PIM)/ Puissance expiratoire maximale (PEM)

La puissance inspiratoire maximale (PIM) ou pression inspiratoire maximale est la plus grande force générée par les muscles responsables de l'inspiration, principalement le diaphragme, mais aussi d'autres muscles complémentaires. Le patient doit inspirer le plus vigoureusement possible sans utiliser les joues (les muscles des joues pouvant faussement indiquer une pression plus élevée) dans un embout buccal relié à un dispositif de mesure de la pression (manomètre).

La puissance expiratoire maximale (PEM) ou pression expiratoire maximale est la plus grande force générée par les muscles responsables de l'expiration, principalement les muscles abdominaux. Ceux-ci peuvent aussi être affaiblis par la SLA. Ces muscles et la mesure de leur pression sont importants dans la prédiction d'une toux adéquate. Il est important de retenir qu'une toux adéquate aide à dégager les voies respiratoires.

Une pression maximale inférieure à 40-50 centimètres de H₂O est préoccupante, car elle pourrait indiquer une réserve respiratoire diminuée ainsi qu'une ventilation ou capacité de tousser restreintes.

Saturation du sang en oxygène (SaO₂)

Une façon non effractive de mesurer la saturation en oxygène est l'installation de capteurs aux différents points de contrôle du pouls (ex. bout des doigts) afin de transmettre les données de saturation d'oxygène. Un taux normal de saturation d'oxygène sera supérieur à 95%. Un taux de saturation d'oxygène dans le sang moins élevé que prévu peut indiquer une perte de volume dans les poumons (atélectasie) ou, lorsque combiné à un état maladif, peut indiquer une pneumonie. Plus rarement, une saturation peu élevée peut indiquer qu'une quantité trop faible de CO₂ est évacuée (hypoventilation).

L'hypoventilation débute ou s'aggrave souvent durant le sommeil.

L'oxymétrie nocturne est une évaluation durant toute une nuit utilisée comme alternative à une étude complète du sommeil (polysomnogramme) lorsque des problèmes liés à l'apnée nocturne (courtes périodes sans respiration) ou à l'hypoventilation sont évidents. Une étude du sommeil, lors d'une nuit passée dans un laboratoire du sommeil, est rarement utilisée dans la gestion de la SLA sauf dans certains cas où l'on soupçonne l'hypoventilation ou l'apnée obstructive nocturne.

Note : La relation entre le contrôle de la respiration et l'insertion du tube de gavage

Une autre raison pour laquelle il est important de contrôler la respiration concerne l'ajout d'un tube de gastrostomie endoscopique percutanée (GEP). Environ 50 % des personnes atteintes de SLA choisissent d'avoir recours à un tube GEP. Il ne faut toutefois pas oublier qu'il est nécessaire d'avoir un **niveau minimal de fonctions respiratoires afin de pouvoir subir la chirurgie de façon sécuritaire et sans complication**. On peut envisager un tube PEG lorsque la CVF est d'environ 50 %. Certaines personnes peuvent être toujours capables d'avaler, mais étant donné qu'elles commencent à éprouver des difficultés respiratoires, même en l'absence d'un fort risque aspiratoire, elles auront besoin d'un tube GEP plus tôt que si ce n'était que pour les troubles de déglutition. Dans de tels cas, le tube peut être installé sans être utilisé (sauf pour le rinçage occasionnel) jusqu'à ce que son utilisation devienne nécessaire en raison de l'aggravation des problèmes de déglutition ou de nutrition. Les médicaments que les patients ne parviennent plus à avaler peuvent également être administrés via le tube.

COMPLICATIONS D'UNE INFECTION RESPIRATOIRE

Plusieurs maladies respiratoires communes peuvent causer des complications chez les personnes souffrant de la SLA. Pour réduire vos chances d'infection, essayez d'éviter le contact avec des gens qui ont un rhume ou la grippe et lavez-vous les mains régulièrement.

Bronchite

La bronchite est l'inflammation et l'irritation des bronches dans les poumons, caractérisée par une toux. Cette condition peut être causée par des virus, des bactéries, des irritants environnementaux comme la fumée de cigarette ou des allergies. En réaction à l'inflammation, les voies respiratoires sécrètent un mucus collant. Une pneumonie peut se développer si la personne est incapable de tousser pour dégager ses poumons.

Si vous avez une fièvre accompagnée de mucus épais et décoloré ou contenant du sang lorsque vous toussiez, ou si vous remarquez que le mucus a changé du blanc clair à jaunâtre, avisez votre médecin immédiatement. Ces symptômes peuvent indiquer une infection respiratoire qui

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

pourrait mener à une pneumonie.

Pneumonie

La pneumonie peut être causée par des bactéries ou des virus, et peut être le résultat d'une complication d'un rhume, de la grippe, d'une bronchite ou de l'aspiration. Lors d'une pneumonie, les petits sacs d'air à l'intérieur des poumons (alvéoles) ainsi que les tissus environnants se remplissent de cellules inflammatoires (pus) et de mucus, ce qui empêche l'échange normal d'oxygène et de gaz carbonique. Lorsque ceci survient, l'oxygène n'est pas transmis adéquatement des alvéoles au sang et le résultat est un niveau insuffisant d'oxygène.

Aspiration

L'aspiration se produit lorsque des substances liquides ou solides pénètrent les voies respiratoires et bloquent le débit d'air et les échanges gazeux (O_2/CO_2), causent une irritation ou transmettent une infection de la bouche ou des gencives. La toux peut permettre de rejeter de petites quantités de matières aspirées. Si l'aspiration est fréquente et implique de grandes quantités de matières, une évaluation par un spécialiste de la déglutition (un orthophoniste avec les compétences adéquates) et un conseiller respiratoire sera nécessaire. Des changements d'habitudes alimentaires et dans les techniques de déglutition peuvent également être recommandés.

RESTER EN SANTÉ : MESURES PRÉVENTIVES POUR LES VOIES RESPIRATOIRES

Les mesures de gestion préventives des voies respiratoires prises à un stade précoce peuvent prévenir des visites inutiles à l'urgence ou un séjour à l'unité de soins intensifs. Les stratégies de gestion des voies respiratoires sont utilisées soit pour augmenter votre capacité d'inhaler ou pour tousser efficacement. Ces stratégies vont des techniques d'autosoins à l'usage de dispositifs d'assistance. L'intégration des stratégies de gestion des voies respiratoires peut aider à préserver les fonctions pulmonaires et donc à augmenter la qualité de vie.

Recrutement du volume respiratoire (RVR) et stratégies de toux assistée

Avant d'essayer les différentes techniques de respiration ou de toux assistée, assurez-vous d'en discuter avec votre professionnel de la santé. Certains exercices ou techniques sont plus complexes et nécessitent une formation particulière et de la pratique.

Pour plus d'information sur certaines de ces techniques, consultez un inhalothérapeute, un pneumologue, un physiothérapeute ou visitez le site web du Centre de

Réhabilitation au

<http://www.rehab.on.ca/program/respiratory/neuromuscular.html>.

Une évaluation de référence des fonctions pulmonaires et de la respiration est recommandée.

- **Exercices de respiration profonde**

Des exercices ayant pour but d'utiliser le plein volume des poumons peuvent compenser pour des muscles affaiblis. Les exercices de respiration profonde suivants peuvent aider à atteindre ce but :

1. Asseyez-vous à une table, avec le tronc légèrement courbé en supportant votre poids avec vos mains ou vos coudes. Cette position augmente le volume de la cage thoracique en permettant aux muscles des épaules et du cou d'aider à la respiration.
2. Respirez le plus profondément possible, retenez votre souffle pendant quelques secondes et expirez.
3. Répétez plusieurs fois.

Certains médecins croient que les patients qui pratiquent des exercices de respiration profonde sont moins sujets aux infections pulmonaires et au collapsus partiel d'un poumon. Demandez à votre physiothérapeute de vous montrer une routine d'exercice et de vous conseiller à propos de l'usage d'appareils d'exercices.

- **Techniques de toux assistée sans l'usage d'appareils**

La toux assistée est une technique où un soignant applique une pression énergique à l'abdomen et parfois au thorax, combinée à l'effort de tousser. L'action du soignant aide les muscles affaiblis qui sont nécessaires à une toux efficace. **Ces techniques sont très utiles, efficaces et faciles à apprendre. Elles éliminent le sentiment d'impuissance si commun pour les soignants qui, sans ces techniques, ne peuvent aider l'être cher dans sa détresse respiratoire.**

1. **Poussée abdominale** : Immédiatement avant un effort de toux, le soignant applique une pression énergique rapide à l'abdomen supérieur dans un mouvement vers l'intérieur et le haut, entre le bas du sternum et le nombril.
2. **Compression latérale des côtes** : Technique parfois utilisée avec une poussée abdominale ou par elle-même lorsqu'une sonde gastrique a été insérée récemment. Une pression ferme sans être trop énergique est appliquée par chaque main sur la partie inférieure de la cage thoracique, sous la poitrine ou sur les côtés du thorax, combinée à un effort de toux.
3. **Auto-assistance** : Cette technique convient aux paraplégiques et est rarement utilisée par une personne atteinte de la SLA. L'individu, bien assis dans un fauteuil roulant

stable, prend une respiration profonde, croise les bras sur son abdomen et balance son tronc avec force sur ses bras croisés. Lorsqu'une pression substantielle a été générée dans l'abdomen et la poitrine, il relâche la glotte et tousse.

- **Techniques de toux assistée avec l'usage d'appareils**

1. **Sac de ressuscitation modifié** : Ce sac portable spécial est utilisé pour la ressuscitation lors d'un arrêt respiratoire ou cardiaque. Cet outil utile peut être modifié en ajoutant une valve unidirectionnelle et un embout buccal (ou un masque) pour permettre l'introduction passive (par le patient ou un soignant) de volumes d'air dans les poumons. Ceci permet d'atteindre des volumes qui avaient été perdus à cause de l'affaiblissement des muscles. Son efficacité dépend des fonctions bulbaires. Lorsqu'un volume plus important a été atteint, une poussée abdominale peut être ajoutée pour augmenter l'efficacité de la toux.

2. « **CoughAssist** » (appareil d'in-exsufflation mécanique) : Ce dispositif est très efficace pour les personnes dont les fonctions bulbaires sont encore suffisantes mais qui ont une toux faible. La machine crée un vide, permettant de relier un masque facial au côté ayant une pression positive (pour aider à gonfler les poumons) et au côté ayant une pression négative (pour remplir les poumons et ensuite les vider énergiquement pour imiter une toux efficace). Le débit expiratoire aide à dégager les sécrétions des voies respiratoires. Une expérience considérable est nécessaire pour l'évaluation et l'introduction de ce dispositif, assez dispendieux.

3. **Ventilateur de volume** : Pour les gens qui utilisent déjà un ventilateur de volume pour ventilation par embout buccal, le volume d'une respiration assistée peut être gardée par la glotte et ajoutée à la prochaine respiration fournie par la machine, ce qui a pour effet d'augmenter les respirations. Ceci améliore le volume (amplitude des mouvements) des poumons (et du thorax) et l'efficacité de la toux. Encore une fois, cette technique est plus efficace lorsque les fonctions bulbaires sont maintenues.

Stratégies de mode de vie

- **Ne fumez pas**

En plus de tous les autres problèmes causés par le tabagisme, celui-ci réduit la capacité pulmonaire. Il peut aussi accroître le flegme que certains patients auront de la difficulté à évacuer de leurs voies respiratoires.

- **Soyez prudents avec l'alcool et les sédatifs**

L'alcool et les sédatifs peuvent augmenter le risque d'aspiration ou d'hypoventilation durant le sommeil.

- **Évitez les substances allergènes**

Si vous êtes allergique aux produits de la desquamation des animaux ou aux acariens, assurez-vous que votre maison est libre des animaux domestiques qui vous causent problèmes et qu'on y époussette régulièrement. Investissez dans un filtre HEPA pour vous aider à garder l'air libre de particules qui pourraient irriter vos voies respiratoires.

PROBLÈMES RESPIRATOIRES : OPTIONS DE GESTION AVANCÉES DES VOIES RESPIRATOIRES

La défaillance des muscles respiratoires est un résultat éventuel de la SLA. Les muscles respiratoires deviennent trop faibles pour aider à gonfler les poumons et pour produire une toux efficace, rendant nécessaire la respiration assistée. Vous devez décider si vous voulez utiliser la respiration assistée ou non, mais c'est une décision que vous ne devriez prendre qu'après avoir consulté votre famille, votre médecin et les autres membres de votre équipe de professionnels de la santé. Le choix d'utiliser la respiration assistée aura des conséquences sur votre mode de vie, ainsi que celui des membres de votre famille et des soignants. **Vous devrez décider si vous et votre famille êtes prêts à adapter votre vie à la dépendance potentielle à ces appareils de respiration assistée.** Cette décision doit être prise longtemps avant d'avoir besoin d'utiliser un système de respiration de soutien. Il est également important de comprendre ce qui est couvert par votre plan d'assurance-maladie. **La respiration assistée peut être efficace ou non.**

La ventilation non efficace

La ventilation non efficace est possible grâce à un appareil bi-niveau, un respirateur à pression-volume positive ou, de façon moins courante, un respirateur à pression-volume négative. **L'appareil le plus souvent utilisé est le bi-niveau (l'un des produits les plus utilisés est commercialisé sous le nom BiPap^{MC}).** L'appareil bi-niveau vous aide à respirer en offrant deux niveaux de pression de l'air. Une pression supérieure quand vous inspirez, ce qui aide vos muscles plus faibles, et une pression plus basse lorsque vous expirez. On utilise des tubes pour faire circuler l'air du respirateur jusqu'à votre appareil (un masque qui couvre le nez ou le nez et la bouche).

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

| La ventilation assistée : le pour et le contre | | |
|------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Types de ventilation | Ventilation non efficace | Ventilation efficace (avec trachéostomie) |
| Avantages | <ul style="list-style-type: none"> • Le nez et la bouche conviennent pour passer le tube de soutien, ce qui élimine le besoin de recourir à une intervention chirurgicale • Plus facile à mettre en place qu'une ventilation efficace • Plus confortable • Les soins sont moins complexes, et il y a moins de risques de complications • L'utilisation d'un appareil pour la bouche sera plus efficace pour la toux • Meilleure longévité • Coûte moins cher • Peu ou pas de problèmes d'aspiration • Avec une hygiène adéquate, les infections aux poumons sont moins fréquentes • Traitement le plus facile à arrêter | <ul style="list-style-type: none"> • Système plus sécuritaire si le patient dépend de la ventilation assistée • Il est prouvé qu'elle prolonge la vie • Aucune interface requise, donc pas d'appareil, de dispositif dans le visage, ni de bande, et pas de problème de pression sur la peau • Les médecins, les infirmières et les inhalothérapeutes sont plus familiers avec les soins de trachéostomie et de ventilation efficace |
| Inconvénients | <ul style="list-style-type: none"> • Au début, trouver la bonne interface peut être difficile, particulièrement dans le cas de paralysie des membres supérieurs • Les masques moulés en silicone faits sur mesure, bien qu'ils soient plus étanches, demandent plus de temps et d'expertise à poser • Certains patients atteints de SLA trouvent qu'il est difficile de s'y adapter • Si les troubles bulbaires sont sévères, il se peut qu'il soit plus difficile d'avoir recours à des appareils non efficaces • Il peut y avoir de la distension gastrique • La plupart des centres connaissent les moyens traditionnels de ventilation efficace. Toutefois, peu d'employés sont expérimentés avec ce genre d'appareils | <ul style="list-style-type: none"> • Certaines personnes trouvent que cette méthode est trop invasive et qu'elle les rend encore plus invalides et dépendants • Le tube de trachéostomie est un corps étranger, ce qui accroît la production de sécrétions et le risque d'infections • Les sécrétions doivent être aspirées à l'aide d'un cathéter dans la trachéostomie, autant pendant le jour que pendant la nuit, ce qui nuit au confort • Il est difficile de tousser pour débloquer les voies • Il peut y avoir infection, saignements, ou granulations là où passe la trachéostomie (stomie), ce qui demande une attention particulière • Les soins sont plus complexes que dans le cas de la ventilation non efficace, ce qui requiert un personnel mieux formé • Certaines personnes ont de la difficulté à parler et à avaler • Coûte plus cher |



La ventilation non effractive est souvent effectuée la nuit seulement. Il est nécessaire d'avoir recours à des techniques d'hygiène des poumons comme la toux assistée lorsqu'on choisit la ventilation non effractive. À mesure que la maladie progresse, on aura de plus en plus recours aux méthodes de ventilation assistée. Cette dernière peut être réalisée à l'aide d'un dispositif sur la bouche durant le jour et une interface différente la nuit. Votre inhalothérapeute vous aidera à trouver les bonnes interfaces.

Les personnes qui ont recours à la ventilation non effractive peuvent finir par en avoir besoin jour et nuit, ce qui devient très problématique sur de longues périodes. En fait, lorsqu'une personne doit être sous ventilation assistée pendant plus de 16 heures par jour, il est préférable de considérer un traitement de ventilation assistée nécessitant une trachéostomie.

La ventilation effractive

La ventilation effractive nécessite une intervention appelée **trachéostomie**. Le chirurgien fait une ouverture depuis le cou jusqu'à la trachée. Dans cette ouverture, on insère un tube de plastique, qui est branché à un petit tube relié au respirateur. Ce dernier aide le patient à respirer. Au besoin, on insère un cathéter d'aspiration dans le tube vers la trachée et on aspire les sécrétions. La plupart des patients qui ont une trachéostomie ont également une sonde gastrique pour gavage.

Avant de prendre votre décision au sujet de la ventilation effractive, vous et votre famille devriez consulter votre médecin pour connaître toutes les implications de cette méthode. La ventilation effractive implique entre autres des soins jour et nuit de la part d'aidants formés. Pouvez-vous compter sur l'aide des membres de votre famille ? Cela représente un engagement à temps complet pour trois personnes, considérant que chacun soit présent pour des blocs de huit heures chaque jour. Une personne qui n'a pas de conséquences bulbaires importantes peut continuer de parler, grâce à une membrane vocale, comme celle de marque Passy-Muir®.

La prise de décision

En résumé, il est judicieux de vous informer le plus tôt possible après le diagnostic, afin d'être mieux informé

sur la ventilation et les options qui s'offrent à vous et ne pas attendre que la situation vous force à prendre une décision rapide. **Exprimez vos désirs au sujet des respirateurs dans un registre personnel de soins de santé (procuration)** et assurez-vous que vos proches fassent respecter vos décisions. Remettez une copie de ce registre à votre médecin et informez les membres de votre famille à quel endroit de la maison ils peuvent en trouver une copie. Si vous n'écrivez pas vos désirs et qu'un problème de respiration urgent devait survenir, on aurait probablement recours à la ventilation effractive avec trachéostomie. À n'importe quel moment, si vous exprimez le désir de recourir à un respirateur, on doit vous référer à un spécialiste des troubles respiratoires.

Une dernière note au sujet des changements respiratoires...

Si vous l'ignoriez avant, vous savez désormais que la respiration joue un rôle majeur dans la gestion de la maladie de la SLA et la qualité de vie. Bien contrôler votre capacité de respirer est déterminant afin de détecter les problèmes le plus tôt possible. Une détection rapide est cruciale, car il y a des précautions à prendre pour réduire le risque d'infection et améliorer la respiration le plus longtemps possible et même allonger votre vie. Il se peut que vous ayez à prendre de nombreuses décisions en cours de route, et le fait d'être informé et d'en discuter avec votre médecin vous aidera à prendre celles qui sont les plus avantageuses pour vous.

Des muscles affaiblis au niveau de la bouche et de la gorge, les mains et les bras affaiblis, et un tube de gavage : voilà une série de changements qui demandent des soins particuliers pour une bonne hygiène buccale. La nourriture peut facilement se loger entre les dents et dans les cavités. Des restes de nourriture et du mucus dans la bouche, combinés à une diminution de la salive, entraînent une mauvaise hygiène buccale : plaque dentaire, tartre, halitose (mauvaise haleine), gingivite et carie dentaire peuvent survenir. Il est important que vous preniez bien soin de votre hygiène buccale pour empêcher la formation de bactéries. Ces dernières peuvent entraîner un saignement des gencives, une dégradation des os et des infections des dents ou de la bouche.

Il existe divers produits pour vous aider. Conserver une bonne hygiène buccale vous aidera à conserver votre estime personnelle et votre dignité.

QUESTIONS D'HYGIÈNE BUCCALE

Voici des points à considérer et des conseils pour vous aider à conserver une bonne santé buccale.

Aller chez le dentiste

Peu de dentistes connaissent la SLA et ses effets sur vous, sur vos capacités à garder vos dents propres, sur le niveau de salive, et sur les précautions qu'ils doivent prendre avec un patient qui a des problèmes de déglutition. Informez-les de cette réalité. Continuez vos visites et vos nettoyages chez le dentiste le plus longtemps possible. Discutez avec l'hygiéniste dentaire au sujet des soins que vous pouvez faire à domicile.

Haleine fraîche

À l'aide d'un applicateur, mettez de l'eau et du citron pour garder votre bouche fraîche. Vous pouvez également utiliser un rinse-bouche sans alcool, comme Biotene.

Langue chargée

Certaines personnes atteintes de SLA et qui ont des symptômes bulbaires se retrouvent avec une langue chargée. Pour nettoyer la langue, utiliser de l'eau et un applicateur ou une débarbouillette. Si la langue est blanche pendant un certain temps, consultez votre médecin. Une infection au champignon appelée « muguet » peut se développer à l'occasion, mais elle peut être traitée facilement.

Excès de salive

L'excès de salive est un problème courant chez les personnes atteintes de SLA, car les muscles de la langue et de la gorge sont affaiblis et ils ne peuvent donc pas avaler la salive normalement. Un mucus épais peut également se développer dans la bouche, ce qui aggrave encore plus le problème. Cet excès de salive peut causer des étouffements et interrompre le sommeil.

Il y a des remèdes maison, des médicaments en vente libre et des médicaments d'ordonnance qui peuvent aider à soulager ce problème. Dans des cas extrêmes, on peut également avoir recours à une chirurgie. N'hésitez pas à consulter votre médecin et votre pharmacien, car l'un des effets secondaires de la prise de médicaments est une bouche sèche. Il s'agit de trouver la meilleure formule pour vous.

Par ailleurs, les éléments suivants se sont avérés efficaces pour contrôler la salive :

- Un aspirateur de mucosités portatif (consultez votre médecin avant l'achat, car l'aspiration des mucosités peut parfois être improductif dans le traitement de la SLA)
- Des décongestionnants et des médicaments contre les rhumes et les allergies disponibles en vente libre
- Des antidépresseurs - l'amitriptyline peut réduire le niveau de salive et aider à dormir
- Des anticholinergiques pour réduire les spasmes des muscles lisses dans les bronches et pour réduire les sécrétions gastriques, bronchiques et salivaires
- Des timbres transdermiques, généralement utilisés pour soulager la cinétose, aident à réduire la salive.

Les éléments suivants se sont avérés efficaces pour traiter le mucus :

- Le jus de pomme ou de raisin, le thé chaud avec du citron
- SSK1 (iodure de potassim), 10 gouttes dans un verre d'eau, deux à trois fois par jour. Il faut compter une ou deux semaines avant la prise d'effet. Une ordonnance du médecin est nécessaire
- Un sirop expectorant
- Un attendrisseur de viande auquel on ajoute un peu d'eau, que l'on applique sur la langue ou sous la langue
- De l'extrait de papaye déposé sur la langue

Précautions : Certaines des suggestions pour contrôler la salive requièrent l'utilisation de médicaments. Voici des points importants à considérer quand vous achetez des produits en vente libre :

- Consultez toujours votre médecin ou infirmière pour connaître leurs recommandations au sujet de la prise de médicaments
- La somnolence est un effet secondaire souvent associé à la prise de médicaments
- Soyez prudent, car tout ce qui contient de l'alcool contribuera à l'affaiblissement des muscles, à tout le moins temporairement
- Faites attention à tout ce qui ralentit la respiration
- Avant d'insérer des médicaments, écrasés ou autre, dans le tube de gavage, vérifiez auprès du pharmacien pour vous assurer que le médicament ne bloquera pas le tube
- Les produits génériques sont généralement moins chers

L'excès de salive a tout de même un avantage ! En effet, si vous pouvez toujours manger et que vous avez beaucoup de salive, cette dernière se mélangera aux aliments, ce qui les rendra plus facile à avaler et à digérer.

Bouche sèche

Bien que l'afflux de salive soit un problème chez de nombreux patients atteints de SLA, particulièrement ceux qui ont des troubles de déglutition, certains sont aux prises avec un problème de bouche extrêmement sèche. Une bouche sèche peut causer la formation de mucus, ce qui peut ensuite entraîner un étouffement.

Une bouche trop sèche est souvent causée par l'un ou plusieurs des situations suivantes :

- Une respiration par la bouche, au lieu de par le nez, ce qui assèche les parois de votre bouche. Si vous vous réveillez constamment avec la bouche sèche, du mucus épais ou un mal de gorge, il se peut que vous respiriez par la bouche pendant la nuit
- Un effet secondaire postopératoire
- Le stress provenant de l'anxiété chronique ou la dépression
- Un effet secondaire de certains médicaments
- Le vieillissement naturel
- Le tabagisme

Voici des conseils qui vous aideront si vous avez la bouche sèche :

- Faites un effort conscient de respirer par le nez
- Si vous souffrez de congestion nasale, demandez conseil à votre médecin (une congestion nasale qui entraîne la bouche sèche peut causer du mucus, ce qui pourrait provoquer des étouffements)
- Prendre davantage de liquides (demandez conseil à

- votre orthophoniste et votre diététiste pour connaître la bonne consistance d'aliments pour votre cas)
- Utilisez un évaporateur (nettoyez-le une fois par semaine avec du vinaigre et de l'eau)
- Informez-vous auprès de votre pharmacien au sujet des rince-bouche, des vaporisateurs de salive artificielle et des comprimés

APPAREILS D'HYGIÈNE BUCCALE

Brosses à dents et soie dentaire

Si vos bras et vos mains sont faibles, une **brosse à dents électrique** est la solution idéale pour vous. Il en existe plusieurs sortes et les prix varient : il y a des brosses rotatives par Oral B, Philips Sensonic, Colgate et Crest. On rapporte aussi que la brosse à dents est particulièrement utile après le gavage. Comme il en existe une grande variété, souvenez-vous que les brosses à poils souple sont recommandées afin de réduire le risque d'abîmer les tissus. De plus, il y a de nouveaux produits sur le marché, comme **des dispositifs de soie dentaire manuels et électriques** (par Reach, Butler et Oral B).

- **Technique de brossage :**

1. Placez la brosse à dents à un angle de 45 degrés à partir du bord de la gencive.
2. Faites de petits ronds plusieurs fois au même endroit.
3. Terminez avec des mouvements verticaux depuis la gencive jusqu'au bout de la dent.
4. Répétez cette méthode en parcourant la bouche de droite à gauche.

Assurez-vous également de brosser les faces intérieures des dents. Si votre aidant vous brosse les dents, il peut se servir du manche d'une brosse à dents pour faciliter l'accès.

Appareil d'aspiration

Une autre méthode pour enlever la nourriture prise dans les cavités de la bouche est l'appareil d'aspiration, qui servira aussi à aspirer l'excès de salive.

Une dernière note sur l'hygiène buccale...

Comme il est mentionné plus haut, nombreux sont les dentistes qui ne connaissent pas vraiment la SLA ni les symptômes qui ont un impact sur les traitements dentaires.

C'est pourquoi nous vous encourageons à apporter cette section du manuel à votre dentiste ou hygiéniste. Plus vous les aidez à comprendre la maladie, mieux ils seront placés pour vous aider à promouvoir une bonne hygiène dentaire et traiter les problèmes à mesure qu'ils surviennent.

Sites Internet en référence :

www.cdha.ca

www.colgate.com

www.crest.com

www.dentalresourcenet.ca

www.prodhelpp.com/ca/oral.shtml

www.jbutler.com

www.oralb.com

www.oral-care.com

www.jnj.com/hom.html

Lorsqu'on parle d'une maladie mortelle ou incurable comme la SLA, il serait peut-être plus opportun de parler d'une maladie qui « raccourcit la vie ». La condition fatale, dans un cas comme celui-ci, est la vie en soi. Ainsi, toute personne, peu importe son état de santé, doit à un moment où l'autre se poser des questions sur la fin de vie, comme le genre de soins qu'elle aimerait recevoir ou encore la planification testamentaire et successorale. Pourtant, à moins de savoir que l'on approche de la dernière phase de notre vie, la plupart d'entre nous préférons ignorer la question, et encore moins penser à la planification.

Il va sans dire, notre façon de faire face à la mort est grandement influencée par nos valeurs morales et culturelles. Certaines communautés accueillent la mort comme étant une transition spirituelle. D'autres croient que la mort et la résurrection forment une suite continue. Tout au long de notre vie, les cellules de notre corps meurent à un rythme progressif alors que notre faculté intellectuelle et notre conscience spirituelle continuent de croître.

Pour plusieurs, la dernière phase de la vie peut s'avérer une période de croissance personnelle importante, une expérience jamais vécue auparavant. Le seul fait de reconnaître que le temps devant soi est limité peut motiver une personne à entreprendre des actions qui feront une différence dans sa vie et dans la vie de son entourage. Cette période peut même devenir un véritable cadeau de la vie. En effet, elle peut permettre d'aborder la fin de vie de façon positive et réfléchie, et ainsi aider à accueillir la mort, tout en apportant un soutien incontestable pour les proches qui survivent.

L'information contenue dans cette brochure traite des concepts de fin de vie et de la planification anticipée des soins, et propose des idées pour raconter l'histoire de sa vie.

POURQUOI C'EST IMPORTANT D'EN PARLER

Au fur et à mesure que la SLA progressera, plusieurs questions devront être abordées et il y aura des choix à faire. Bien qu'il soit souvent difficile pour une famille d'aborder des sujets aussi pénibles, il deviendra important, à un moment ou à un autre, que quelqu'un s'occupe des aspects financiers, des questions d'impôts, des assurances, des soins médicaux et personnels, du testament, des arrangements funéraires, ainsi que de la répartition de l'actif et des biens.

Il est préférable de discuter de ces sujets et de planifier la fin de vie avant l'approche de la mort.

Malheureusement, le fait de ne pas en parler ou de faire une mauvaise planification pourrait faire en sorte que les membres de la famille soient forcés de prendre des décisions sans savoir ce que vous désirez. Cela pourrait même compromettre vos relations, causer des difficultés financières inutiles et occasionner

une fin de vie moins paisible, moins sereine.

ABORDER LE SUJET DE LA FIN DE VIE

Que signifie la fin de vie ?

Dans le domaine de la santé, on qualifie de fin de vie l'étape dans la vie d'une personne où la mort est imminente (p. ex. dans les six mois) à moins d'intervenir en utilisant un moyen artificiel pour maintenir la personne en vie.

Sous un angle plus personnel, la fin de vie peut débiter dès le diagnostic pour certains, ou pas avant le dernier jour pour d'autres. **Quelle que soit votre position sur ce qu'est la fin de vie, il est important de prendre le plus tôt possible les décisions quant aux soins que vous désirez recevoir durant cette étape et aux dispositions à prendre à l'égard de vos proches.**

Envisager la phase de fin de vie

- **L'acceptation**

Accepter que la vie arrive à une fin physique peut s'avérer moins difficile lorsque la personne a vécu avec la maladie pendant une longue période. Dans le cas de la SLA, la perte de certaines capacités et le changement de rôle donnent lieu à un rythme de vie beaucoup plus lent, permettant ainsi davantage de temps de réflexion. Lorsqu'elles reçoivent leur diagnostic, les personnes atteintes de la SLA font face à une nouvelle réalité : une réalité de changements et de pertes accablantes, déclenchant ainsi un processus de deuil continu. L'acceptation fait partie des étapes de ce deuil. Et malgré le fait que l'on puisse accepter cette réalité, il nous arrive parfois d'éprouver à nouveau de la négation et de la colère, pour ensuite revenir à un sentiment d'acceptation. Puisque le processus de deuil demande un certain temps pour la plupart, il y a suffisamment de temps pour penser à ce qui s'en vient.

Au lieu de se voir comme une personne mourante, il est peut-être plus facile de se voir entrer dans la dernière phase de sa vie. De cette façon, on met l'accent sur la vie, et non la mort. Lorsque la personne accepte le fait que la maladie abrègera sa vie, elle peut alors mieux se préparer et même reconforter ceux qui l'entourent. Parvenir à un sentiment de paix face à la mort peut conduire à une communication profonde avec ses proches et à une meilleure planification de ce qui s'en vient.

- **Les attentes face à la mort**

L'une des situations les plus effrayantes pour les personnes qui font face à la mort, comme pour leurs proches, c'est d'envisager ce qui se produira, concrètement, durant les derniers jours et les dernières heures précédant le décès. Afin de réduire ces peurs, n'hésitez pas à en parler à

vosre médecin ou votre infirmière; ces derniers sauront vous informer afin que vous sachiez à quoi vous attendre. Ils sauront vous dire également si vous devez avoir des attentes particulières étant donné que vous êtes atteint de SLA, par opposition aux personnes qui ne le sont pas.

Si vous êtes en contact avec un médecin ou une infirmière en soins palliatifs, ou encore si vous connaissez un conseiller pastoral, demandez-leur de vous expliquer ce que sont les derniers instants et de vous informer des ressources disponibles pour vous et vos proches. N'hésitez pas à intégrer aux discussions les personnes qui vous sont chères, surtout celles qui vous accompagneront jusqu'à la fin. Ces personnes pourraient également avoir certaines craintes et questions à poser. Sachez qu'il existe également un vidéo intitulé « Surmonter les craintes avant d'entreprendre le grand voyage » qui pourrait vous aider. Il est disponible par l'entremise de l'Association canadienne de soins palliatifs (<http://www.acsp.net>).

Vous pouvez aussi demander à votre médecin ou infirmière quels sont les facteurs qui pourraient affecter votre confort durant vos derniers moments.

À partir des réponses qu'ils vous donneront, vous serez mieux informé pour prendre les bonnes décisions et pourrez noter vos souhaits pour assurer une fin de vie paisible.

- **Une mort paisible**

Nous avons tous déjà entendu l'expression : « il est mort paisiblement ». Malheureusement, nous avons aussi entendu le contraire. Avec la généralisation des soins palliatifs et des hospices dans notre société, il est à souhaiter que les « morts paisibles » deviennent la norme. Le but des soins palliatifs, c'est d'offrir le confort et le soutien aux personnes en fin de vie, afin que ces dernières puissent vivre une belle mort. Une belle mort, cela sous-entend une mort empreinte de dignité et du respect des dernières volontés de la personne, tant au niveau des soins de santé que de ses désirs personnels.

Il est possible de prévoir à l'avance afin de planifier une fin de vie paisible. Voici quelques idées pour vous aider :

- Faire la paix avec la famille et les amis si nécessaire
- Explorer la spiritualité et la foi
- Rédiger un testament et les directives à suivre de son vivant et les communiquer à la famille, au médecin et au clergé
- Exprimer clairement aux proches quel est l'endroit où vous désirez passer vos derniers jours, vos dernières heures

PLANIFIER À L'AVANCE

Une telle planification peut éviter des situations potentiellement difficiles pour la famille. En effet, la personne atteinte de SLA peut réduire considérablement le stress potentiel et les tensions en planifiant, ce qui limitera le nombre et le type de décisions que les autres devront

prendre à sa place. Toutefois, une fois que les plans sont faits, les décisions devraient être révisées régulièrement afin de s'ajuster à de nouvelles réalités ou de nouveaux désirs.

Une planification anticipée peut débuter dès que vous en êtes prêt et peut inclure des choix qui ne seront pas différents de ceux que vous auriez faits avant d'être atteint de la SLA. N'hésitez pas à réviser cette liste régulièrement afin de refléter vos besoins qui évoluent. Ceci vous permettra, ainsi qu'à votre mandataire et votre équipe de soins, de vous familiariser et de devenir à l'aise avec vos choix.

L'information concernant la planification légale et financière est élaborée en détail à la section 6 intitulée : « Considérations légales et financières ». Les deux aspects de planification anticipée abordés dans les paragraphes qui suivent sont : choix des soins de fin de vie et prévision du deuil.

Le choix des soins de fin de vie

Une personne qui s'efforce d'inclure des directives claires dans son testament de vie (directives préalables sur les soins de santé) devrait être assurée qu'elle sera traitée selon ses volontés et qu'elle aura une fin de vie honorable, une fin de vie qu'elle aura choisie. Afin de prévoir l'éventualité où vous seriez dans l'impossibilité de prendre des décisions ou de les communiquer, il est essentiel de faire un testament de vie et de nommer une personne pour prendre les décisions en votre nom (mandataire). Pour ce faire, vous n'avez qu'à remplir un document légal, que l'on appelle souvent « procuration permanente pour soins de santé ».

Les volontés que vous exprimerez dans votre testament de vie peuvent être aussi précises que vous le voulez. Lorsque vous déciderez des soins que vous désirez dans la dernière phase de votre vie, **pensez non seulement aux soins médicaux que vous souhaitez recevoir, mais également à l'endroit où vous voulez mourir, aux personnes et aux choses que vous voulez à vos côtés.** Il s'agit de votre vie et de votre mort, et vous avez tout à fait le droit de choisir de le faire dans la dignité. Consultez la section « *Considérations légales et financières* » à la section 6 pour plus de renseignements à ce sujet.

En résumé, il existe quatre étapes pour la planification des soins

1. **Recueillir** l'information.
2. **Parler** des décisions.
3. **Préparer** et signer les directives à l'avance.
4. **Inform**er les personnes qui devraient être au courant et leur fournir un exemplaire.

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

• Le choix des soins médicaux

Le choix des soins médicaux que vous désirez recevoir au cours de votre maladie et à la fin de votre vie relèvent de nul autre que vous. Si vous avez le droit de décider d'accepter d'avoir un tube de gavage ou un respirateur à l'étape de votre choix, vous avez également le droit de décider à quel moment vous voulez qu'on vous les retire. En effet, les décisions quant aux soins médicaux visant à prolonger la vie relèvent de choix très personnels. Ces décisions doivent être prises en tenant compte de l'information médicale, des ressources financières, des ressources et des soins de l'aidant, ainsi que de votre perception de ce qu'est la qualité de vie.

Il est important de réviser régulièrement les directives préalables sur les soins de santé. Si nous avons tous compris que le concept de qualité de vie diffère d'une personne à l'autre, ce concept peut également changer au fil du temps aux yeux d'une même personne. Par exemple, une personne atteinte de la SLA pourrait dire initialement qu'elle ne désire pas être branchée à un respirateur advenant une défaillance respiratoire. Par contre, si cette même personne apprendait que sa fille était sur le point de donner naissance et qu'un respirateur pouvait lui assurer d'être en vie pour la venue de l'enfant, elle pourrait changer d'idée. Le contraire est également vrai. Par exemple, une personne qui a recours à un tube de gavage ou à un respirateur pourrait vouloir être débranchée de l'appareil lors d'une situation donnée.

Lorsque vous préparez les directives préalables de soins de santé, rappelez-vous :

1. Discutez de vos décisions avec vos proches et votre médecin.
2. Conservez un exemplaire dans un endroit sécuritaire et facilement accessible à la maison, et avisez vos aidants.
3. Remettez un exemplaire à votre médecin et au(x) mandataire(s) que vous aurez nommé(s).
4. Ayez dans votre portefeuille en cas d'urgence une carte avec le nom de votre mandataire et ses coordonnées.
5. Révisez vos décisions régulièrement. Apportez les modifications nécessaires.

Il est important que les soignants révisent régulièrement les directives préalables sur les soins de santé avec leurs patients et qu'ils ouvrent la discussion afin de savoir comment le patient se sent par rapport à ses choix.

Voici les trois interventions majeures à inclure aux directives préalables sur les soins de santé :

Réanimation : demandez-vous si vous préférez être ressuscité ou non advenant un arrêt respiratoire. Vous pouvez toujours demander à votre médecin comment vous procurer une ordonnance de ne pas réanimer (DNR) si vous optez pour ce choix.

Interventions qui visent à prolonger la vie, telles que les sondes gastriques pour gavage et les systèmes de ventilation artificielle : vous trouverez à la Section 6, « Considérations légales et financières », un exemple de directives préalables sur les soins de santé conçu par l'Université de Washington pour les patients atteints de SLA et qui se concentre notamment sur le tube PEG et la ventilation artificielle. Ce document pourrait vous aider dans votre prise de décision et vous guider dans la formulation d'usage si vous devez utiliser un formulaire particulier reconnu dans votre province.

Gestion de la douleur : il est important de pouvoir exprimer ses désirs relativement au contrôle et au traitement de la douleur. Cela devrait en fait être l'essence même des soins. Toutefois, on rapporte que nombreux sont ceux qui souffrent inutilement jusqu'à leur mort, et particulièrement les personnes qui ne bénéficient pas de soins palliatifs.

Si vous choisissez de ne pas avoir recours aux interventions conventionnelles (ex. : la ventilation assistée), il sera primordial, lorsque vous discuterez avec les médecins au sujet de vos directives préalables, de voir avec eux quels seront les soins médicaux et les stratégies de traitement des symptômes qui seront envisageables dans votre cas. En particulier, si vous choisissez de ne pas utiliser un appareil respiratoire, il sera important d'avoir des stratégies claires afin de gérer les situations où vous vous sentez essoufflé ou, dans des cas plus rares, si vous souffrez d'une affection respiratoire aiguë. Si vous deviez avoir une affection respiratoire aiguë et que vos directives indiquent que vous ne désirez pas un tube de trachéostomie, il pourrait être raisonnable d'accepter un soutien respiratoire temporaire afin de pouvoir au moins contrôler les symptômes. À noter qu'une ventilation artificielle peut être retirée en tout temps, l'équipe de soutien médical faisant en sorte que ce soit accompli dans le plus grand confort pour vous. Au Canada, il est légalement et moralement acceptable de demander le retrait d'appareils visant à prolonger la vie, incluant les appareils de ventilation artificielle.

Cependant, cette décision devrait faire l'objet d'une discussion avec votre accompagnateur spirituel, car certaines religions interdisent ce genre de débranchement.

- **Choisir où vous voulez mourir**

Plusieurs personnes atteintes de la SLA préfèrent finir leurs jours dans le confort et la paix de leur foyer. D'autres préfèrent se retrouver dans une institution médicale. Quel que soit votre désir, il est important de le communiquer aux membres de votre famille alors que vous êtes encore apte à le faire. Certaines circonstances, incluant l'incapacité d'obtenir un soutien financier et émotionnel, l'épuisement du soignant, les problèmes respiratoires et le manque de services sociaux à domicile peuvent vous empêcher de finir vos jours chez vous. Et rappelez-vous qu'en composant le 911, une équipe médicale sera dépêchée sur les lieux avec mandat de vous garder en vie, même si cela requiert l'utilisation d'un système artificiel non souhaité. Certaines provinces peuvent avoir une politique au sujet des décès à domicile, ce qui pourrait vous permettre d'outrepasser les services du 911. Mais dans un tel cas, des formulaires devront avoir été remplis à ce sujet. Pour plus de renseignements, veuillez vérifier avec la société de la SLA de votre région.

Si vous choisissez de passer vos derniers jours à la maison, voici certains points à considérer :

- Dans quelle pièce désirez-vous être ?
- Voulez-vous faire face à une vue en particulier ?
- Choisir qui et quoi vous désirez avoir autour de vous

Pour éviter que vos aidants ne soient tourmentés sur qui aura le droit de vous visiter au cours de vos derniers jours et heures, assurez-vous de leur faire part de vos désirs à l'avance.

Voici quelques-unes des questions auxquelles vous aurez à trouver réponse :

- Y a-t-il des personnes avec lesquelles vous désirez communiquer maintenant ?
- Qui désirez-vous près de vous dans vos derniers moments ?
- Avez-vous des demandes spéciales à leur faire (p. ex. : vous lire votre livre préféré) ?
- Voulez-vous votre animal domestique près de vous ?

Certaines personnes ont une idée très claire de ce qu'elles veulent. Prenez le temps de penser à quel genre d'atmosphère vous aimeriez avoir afin d'être plus à

l'aise, et informez votre entourage. Vos proches pourront alors s'assurer de créer l'ambiance que vous souhaitez. De plus, ils se sentiront bien et en paix de faire ce que vous aviez souhaité.

Voici quelques-unes des questions que vous vous posez peut-être :

- Voulez-vous de la musique ? Si oui, laquelle ?
- Désirez-vous être près d'une fenêtre afin de pouvoir ressentir la brise ?
- Aimerez-vous qu'on fasse brûler vos chandelles parfumées préférées ?
- Aimerez-vous qu'on place des photos particulières, comme des souvenirs de voyage, des fêtes de famille ?

Nombreuses sont les décisions que vous pouvez choisir de prendre. **Ne vous découragez pas.** Réfléchissez plutôt à ce que vous pouvez, et impliquez d'autres personnes pour vous aider à passer les options en revue. Il existe aussi d'excellents livres et vidéos auxquels vous pouvez avoir recours. Plusieurs d'entre eux sont indiqués dans la section « Ressources » de ce manuel, dont un qui traite particulièrement des situations de fin de vie : « Living with Life-Threatening Illness: A Guide for Patients, Their Families, and Caregivers » par Kenneth Doka, PhD, expert en matière de questions de fin de vie. Renseignez-vous auprès de votre société locale de la SLA pour savoir ce qui est disponible et pour vous aider à trouver tout ce dont vous avez besoin. Vous pouvez aussi consulter en ligne le site www.lastacts.org, où vous trouverez un guide pratique incluant de nombreux sites Internet, des livres et des vidéos.

Préparation au deuil

Un autre type de planification est celui de la préparation au deuil. En effet, il pourrait être avantageux pour les membres de la famille et les amis intimes d'une personne mourante **d'identifier les ressources qui pourraient les aider à passer à travers la peine et le vide après que l'être cher sera mort.** L'une de ces ressources, c'est la brochure « Faire face au deuil », publiée par la Société canadienne de la SLA, disponible à votre société provinciale. Cette brochure aborde aussi le sujet de la peine précoce qui peut être ressentie autant par la personne mourante que par ses proches. Ce genre de peine est, bien entendu, unique à ceux qui sont affligés par des maladies à long terme. Tout au long de la maladie, on vivra de la peine à cause de la perte des capacités, du rôle et de l'espoir. Les éléments déclencheurs d'une peine précoce peuvent être : le diagnostic d'incurabilité, la mobilité décroissante dans l'accomplissement des tâches quotidiennes, la perte de fonc-

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

tions, les changements dans les rôles, la perte de l'espoir et l'abandon des rêves.

Un **soutien psychosocial** durant la période d'affliction peut aider les personnes à accepter et à exprimer leurs sentiments de façon saine, ce qui aidera à faire le deuil. Les moyens de soutien dans la communauté incluent les hospices, les membres du clergé et les professionnels dans le domaine de la santé mentale tels que les thérapeutes qui se spécialisent dans le soutien aux personnes en deuil. D'autres ressources incluent les proches de personnes qui ont vécu une même expérience. Votre société locale de la SLA pourrait être en mesure de jumeler des aidants endeuillés avec d'anciens aidants de personne atteinte de SLA et de planifier des rencontres de groupe ou individuelles.

LÉGUER SES SOUVENIRS

Avez-vous déjà pensé à la façon dont vous voulez être commémoré et à ce que vous voulez léguer à vos proches pour les reconforter ? **Raconter** l'histoire de votre vie ou encore documenter vos souvenirs sur papier, vidéo ou cassette audio peuvent s'avérer d'excellents moyens d'aider la transition au dernier stage de la vie et de laisser sa marque dans le monde. Le processus en lui-même peut même s'avérer thérapeutique, car il permet une réflexion sur le sens de sa vie, sur ses valeurs et ses croyances fondamentales. En les partageant, vous transmettez de précieuses leçons à d'autres.

Se rappeler le passé et partager les bons souvenirs peut être une expérience à la fois heureuse et enrichissante et ce, autant pour vous que pour les êtres chers. La famille et les amis pourront certainement éveiller des souvenirs que vous aviez peut-être oubliés ou mis de côté et vice-versa. Léguer de tels souvenirs peut entraîner un sentiment de satisfaction d'une vie bien vécue et ainsi donner aux survivants un souvenir tangible de la personne, de ses croyances et de la façon dont elle a vécu sa vie pour inspirer d'autres générations.

Si vous choisissez de léguer vos souvenirs, il y a plusieurs formules que vous pouvez utiliser. Si vous êtes habile à l'ordinateur, vous pourrez peut-être choisir d'écrire vos mémoires. Si vous êtes habile en expression orale, vous demanderez peut-être l'aide d'un ami ou d'un membre de votre famille pour documenter ou enregistrer vos récits sur vidéo au fur et à mesure que vous les racontez. C'est votre choix. Il existe un cahier intitulé « A Guide to Recalling and Telling Your Life Story » qui

est disponible par l'entremise du Hospice Foundation of America (<http://www.hfa.org>). Ce dernier propose de bonnes idées pour vous aider à commencer votre projet et vous guider à travers le processus. En effet, il propose des sujets comme « la vie de famille », « vieillir » et « réflexions » et pose des questions pour stimuler votre réflexion, vous rappeler des anecdotes ou des expériences de votre passé et du passé de vos être chers.

Bien que vous aurez à déboursier un peu d'argent pour vous procurer le guide et d'autres documents, le résultat final sera un héritage personnel inestimable et riche en souvenirs.

Dernière réflexion sur la fin de vie et la planification anticipée des soins...

Tout le monde s'entend sur le fait que les situations de fin de vie sont des sujets difficiles à aborder. Cependant, n'oubliez pas qu'il sera encore plus difficile pour vos être chers de prendre les décisions à votre place plus tard si vous évitez de planifier à l'avance les soins que vous désirez. Nous avons tous entendu des histoires de familles divisées par la différence d'opinion sur les dernières volontés d'une personne mourante. Il serait plutôt sage d'aborder la dernière phase de vie comme une occasion de réfléchir, de planifier et de s'enrichir.

Les appareils d'aide jouent un rôle déterminant dans la vie des personnes aux prises avec la SLA. Parce que la SLA est une affection progressive, les changements physiques surviennent sur une période de temps. Ainsi, le patient doit graduellement se doter d'appareils d'aide afin de pouvoir continuer à demeurer fonctionnel. Comme la SLA se manifeste différemment chez chacun, vous n'aurez peut-être pas besoin d'un fauteuil roulant au même titre qu'une autre personne pourrait ne jamais avoir besoin d'un appareil de communication.

Cette section présente quelques types d'appareils qui pourraient aider une personne atteinte de SLA. Ce ne sont pas toutes les personnes atteintes de SLA qui auront besoin de tous ces appareils, et particulièrement pas tous en même temps.

AVANT D'ACHETER UN APPAREIL

Avant d'acheter un appareil d'aide ou d'adapter votre maison en conséquence, il est recommandé de **consulter les professionnels qui connaissent les avantages et les désavantages des appareils**. Comme ce type d'équipement peut être dispendieux, des choix judicieux s'imposent.

Évaluez bien vos besoins, autant à court terme qu'à long terme. Discutez-en avec un professionnel de la santé, comme un médecin, une infirmière, un physiothérapeute ou un ergothérapeute qui connaît votre condition et les appareils nécessaires. **Assurez-vous de vérifier votre police d'assurance privée ou de groupe pour connaître la couverture à laquelle vous avez droit** et les documents que vous devez remplir pour vos réclamations. Certains plans donnent droit à un certain nombre de réclamations par appareil, pour une période donnée.

Vérifiez auprès de professionnels de la santé, particulièrement les travailleurs sociaux, s'il existe des appareils en location ou des programmes d'aide financière. Votre société provinciale de la SLA peut vous aider à trouver l'équipement dont vous avez besoin. Dans de nombreux cas, les appareils sont accessibles via le programme de location de la société.

N'hésitez pas à visiter les fournisseurs afin d'essayer les différentes fonctions des appareils.

- **Informez-vous au sujet des programmes de soutien financier**

Informez-vous auprès de professionnels de la santé et des fournisseurs d'appareils pour savoir s'il existe dans votre région des programmes de soutien gouvernementaux pour l'achat d'appareils ou pour la rénovation de votre maison

afin de l'adapter à vos besoins. Certains programmes ne financent qu'un projet par personne. Ainsi, il est important d'envisager vos besoins à long terme avant de présenter une demande pour ce genre de programme.

- **Contactez la société de la SLA pour de l'équipement**

Certains bureaux possèdent un certain inventaire d'appareils qui sont mis à disposition des personnes atteintes de SLA. La société a pu se procurer ces appareils grâce à des donateurs généreux. Pour plus de renseignements, communiquez avec votre société provinciale de la SLA.

- **Identifiez les fournisseurs locaux d'appareils d'aide**

La plupart des fournisseurs d'appareils d'aide sont inscrits dans l'annuaire téléphonique sous la rubrique « Hôpitaux - équipement et fournitures ».

- **Demandez l'avis des personnes aux soins à domicile**

Le personnel affecté aux soins à domicile est une ressource importante pour vous aider à vous procurer des appareils d'aide. La plupart de ces personnes ont sans doute déjà visité d'autres patients aux besoins similaires et ont sûrement déjà observé l'utilité des appareils.

TYPES D'APPAREILS

Les appareils d'aide pour les activités journalières (AJ)

Beaucoup de personnes atteintes de SLA développent des problèmes pour prendre et manipuler les objets. Souvent, il est possible de **modifier les outils** ou de les substituer par des versions faites sur mesure afin de pouvoir compenser pour les muscles affaiblis dans les doigts, les mains et les poignets.

À titre d'exemple, **un patient peut plus facilement utiliser un couteau, une fourchette ou une cuillère avec un manche très épais**. Il existe aussi des coutelleries munies de manches longs et épais qui permettent de compenser jusqu'à un certain point les problèmes liés à une mobilité réduite dans l'épaule. **Les tasses munies de très grandes poignées** permettent de glisser tous les doigts sous la poignée, pour éviter de serrer les poings, ce qui réduit par le fait même le risque de déversements. **Les bagues d'assiettes** donnent un angle à l'assiette, ce qui fait glisser la nourriture plus facilement sur la fourchette ou la cuillère.

De plus, le fait d'exécuter deux actions en ouvrant une porte, soit serrer et tourner la poignée, peut s'avérer un défi de taille. Un **adaptateur de poignée** pourrait être une solution efficace, car il permet d'ouvrir la porte simplement en poussant le levier vers le bas ou vers le haut. Une grosse poignée de bois ou de plastique reliée à votre clef de serrure peut aider à faciliter le mouvement.

Pour vous aider à écrire, utilisez des **stylos ou crayons épais**, qui sont plus faciles à tenir que ceux de grosseur régulière. Vous pouvez aussi utiliser un outil d'aide à l'écriture, comme un bloc qui tient un stylo ou crayon.

Se vêtir peut devenir difficile quand les mains et les doigts sont plus faibles. Toutefois, il existe des trucs pour aider à attacher ses vêtements. Les **bandes velcro** peuvent facilement remplacer les boutons et les fermetures éclair sur les vêtements. Elles peuvent également remplacer les attaches des souliers grâce à l'aide d'un podo-orthésiste ou d'un cordonnier. Un bon truc, c'est d'avoir des articles de vêtement, comme certains pantalons et jupes, qui ont des **bandes élastiques** à la taille et qui n'ont donc aucun système de fermeture. Même les tricotés, qui n'ont aucune attache, peuvent devenir des vêtements difficiles à enfiler.

Les interrupteurs électroniques, ce type de « **contrôles environnementaux** » qui peuvent être installés dans votre maison, permettent à une personne à mobilité réduite de pouvoir allumer et éteindre des appareils comme les lampes, radio, télé, portes, cafetière soit par le simple toucher de la paume de main, par un mouvement de tête, ou même par le simple fait de souffler légèrement.

On peut aussi se munir de téléphones à mains libres.

Voilà seulement quelques façons de modifier les biens ou articles spécialisés qui ont pour but de vous faciliter la vie de tous les jours. Il en existe de nombreux autres que votre ergothérapeute pourra vous décrire. En fait, il est important de discuter avec votre ergothérapeute avant d'acheter un appareil. Certains peuvent être chers, tandis que d'autres sont plus abordables. Certains produits seront utiles pendant une longue période de temps, tandis que d'autres peuvent avoir une durée de vie limitée. Votre spécialiste vous aidera à ne pas faire d'achat inutile et d'être potentiellement déçu à cet égard.

« Utiliser des verres à pieds, surtout des verres plus massifs, pourrait être mieux que de tenir une tasse ou un verre »

Terry Schwartz aidant d'un patient SLA

Les orthèses

On appelle **orthèses** les différents appareils qui soutiennent le corps humain. Disponibles par le biais d'un médecin, ces supports aident vos membres quand les muscles sont affaiblis, évitent les contractures lors de spasticités, améliorent le niveau de confort et aident à la mobilité. Les orthèses sont généralement prescrites par un physiatre, et elles peuvent être recommandées par votre médecin ou physiothérapeute.

Il existe bien plus de types d'orthèses que celles mentionnées dans ce résumé, mais les plus importantes s'y trouvent.

- **Support pour les pieds et les chevilles**

Il n'est pas rare de voir une personne atteinte de SLA qui souffre de pieds tombants, une situation causée par l'affaiblissement des muscles dans la cheville. Cette situation peut entraîner des chutes dans les escaliers et même des trébuchements en marchant. La solution pourrait être un genre d'attelle de plastique pour la cheville, totalement invisible sous un pantalon. On appelle souvent ces appareils **orthèses cheville-pied (AFO)**. Pour plus de renseignements, consultez votre médecin.

- **Support pour les mains et les poignets**

Une attelle pour les poignets et les pouces peut aider à stabiliser ces deux membres afin de vous aider à prendre les ustensiles et autres objets. Des supports additionnels peuvent être ajoutés pour positionner les doigts, ce qui permet d'améliorer la motricité fine, comme pour l'écriture.

Le **bracelet universel** est peut-être l'appareil orthétique le mieux connu. Il s'attache à la main et permet d'agripper des objets comme des ustensiles, des broches à cheveux et autres petit objets personnels. Une attelle au pouce aide à serrer les doigts et facilite la prise d'objets.

- **Support pour le cou et les épaules**

L'affaiblissement des muscles des épaules peut faire en sorte que les bras « pendent » plus que la normale, ce qui peut être très pénible. Une écharpe peut aider à relever le bras et ainsi réduire la pression qui se loge sur les muscles et les ligaments. Il existe aussi divers types de collets cervicaux qui peuvent soutenir la tête quand les muscles du cou ne suffisent plus.

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS..

Appareils d'aide à la marche

- **Cannes et marchettes**

La majorité des personnes atteintes de SLA auront besoin tôt ou tard d'une canne ou d'une marchette. Ces dernières sont particulièrement utiles quand une jambe est plus forte que l'autre. Les cannes doivent toujours être placées du côté de la jambe la plus forte, en avançant la canne en même temps que la jambe la plus faible. Il existe des cannes à une seule ou plusieurs « jambes », il est donc important de discuter avec votre physiothérapeute pour savoir quel type vous convient le mieux. Un autre type de canne monte au niveau de l'avant-bras, presque jusqu'au coude, avec au bout une bague pour le bras, assurant ainsi un meilleur soutien. Quant aux marchettes, elles offrent un support maximal, car le poids est dirigé sur une plus grande surface. **Consultez votre médecin et votre physiothérapeute pour savoir s'il est préférable d'opter pour une canne ou une marchette. Veuillez ne pas utiliser ni l'un ni l'autre avant d'avoir reçu les instructions des professionnels qui vous suivent.**

Fauteuils roulants

C'est le rôle de votre médecin de vous conseiller quand viendra le temps de vous procurer un fauteuil roulant. Votre ergothérapeute vous en prescrira un.

Il existe différents types de fauteuils roulants et caractéristiques qui méritent d'être considérés. Certains ont des sangles pour aider à garder les pieds et les bras à l'intérieur. Un modèle avec une ceinture de sécurité est une bonne option. Si vous avez des problèmes à serrer les doigts mais que vos bras sont assez forts, optez pour un fauteuil avec des chevilles à déclenchement par la main. Certains fauteuils ont une double main courante afin de pouvoir le contrôler à partir d'un seul côté, ce qui est utile si vous avez de la force d'un côté seulement. Des béquilles antibasculement peuvent être tirées à l'avant ou à l'arrière afin d'empêcher que le fauteuil ne bascule. Un modèle avec siège percé peut s'avérer une bonne option si la personne est seule pendant de longues périodes et qu'elle aura des besoins à faire. Les plateaux ou tables amovibles devraient être une option de choix. Les fauteuils pliants sont utiles, car on peut les mettre dans le coffre de la voiture. Demandez aux personnes qui vous guideront dans l'achat de votre fauteuil quelles sont les autres possibilités. Pour les personnes qui sont à un stade plus avancé de la SLA, un fauteuil à propulsion électrique pourrait être nécessaire. Ce type de fauteuil peut être contrôlé par une manette ou autre dispositif qui peut être activé par presque n'importe quelle partie du corps. Les boutons de

commande peuvent être modifiés à l'égard du niveau de sensibilité pour faire en sorte que même un petit mouvement puisse opérer l'appareil.

Choisir le fauteuil à votre mesure demande une certaine réflexion et des conseils professionnels. Premièrement, votre taille déterminera la hauteur, la profondeur et la largeur du siège ainsi que la hauteur et la largeur du dossier. Un ergothérapeute peut vous aider à choisir le bon modèle.

Il est absolument essentiel de vous procurer le bon fauteuil. Plusieurs facteurs sont à considérer, dont votre condition physique actuelle et future, votre situation financière, la couverture de votre plan d'assurance, la disponibilité de l'aide financière, le degré d'aide dont vous disposez de la part de vos proches et la nature des services offerts au niveau du transport dans votre communauté. L'achat d'un fauteuil roulant est une acquisition importante. Il faut donc le choisir judicieusement, car il améliorera votre qualité de vie.

- **Fauteuils à propulsion manuelle**

Le fauteuil à propulsion manuelle est un appareil léger souvent utilisé par les personnes dont le **tronc est suffisamment stable et qui sont capables de se placer dans le fauteuil**. Ces fauteuils sont légers à pousser et peuvent être facilement transportés dans une voiture. Étant donné que la SLA est une maladie qui évolue, il peut être plus judicieux de louer ou d'emprunter un tel fauteuil et de conserver ses économies pour l'achat éventuel d'autres pièces d'équipement qui pourront être nécessaires.

- **Les fauteuils roulants à propulsion électrique**

Le fauteuil à propulsion électrique permet au patient de demeurer mobile et autonome plus longtemps que le fauteuil à propulsion manuelle. L'emploi du fauteuil motorisé classique (ou du triporteur, si la fonction musculaire est peu atteinte) permet d'augmenter le rayon d'autonomie à l'extérieur de la maison tout en réduisant la fatigue générale. À cause du caractère évolutif de la maladie, des modifications devront être régulièrement apportées au fauteuil utilisé; en conséquence, il peut s'avérer plus économique de louer ou d'emprunter l'équipement plutôt que d'en faire l'acquisition.

À mesure que vous vous affaiblirez, vous aurez besoin de plus de soutien et d'une meilleure posture; l'emploi du triporteur ne conviendra plus. Il faudra alors envisager l'utilisation d'un fauteuil roulant manuel ou électrique à fonction de bascule et d'inclinaison. De nombreuses personnes atteintes de la SLA ont plus

de facilité à respirer quand elles sont dans une position inclinée. Ce type de fauteuil permet donc de positionner le corps en tirant profit de la gravité plutôt que de lutter contre elle. Quand le corps est légèrement incliné vers l'arrière, la gravité pousse les hanches vers le fond du fauteuil et prévient ainsi le glissement du corps vers l'avant. **Le fauteuil doit bien soutenir le dos et la tête.** Les dossiers spécialisés permettent d'atténuer la pression exercée et d'offrir un soutien latéral, ce qui améliore la stabilité et la posture. Les appuie-tête sont disponibles dans une gamme de styles et de grandeurs. **La fonction d'inclinaison permet également de réduire la pression** sur l'os iliaque et le coccyx, empêchant la formation de plaies dues à la pression.

Peu importe le type de fauteuil que vous choisirez, les risques de lésions cutanées sont plus grands si le patient ne change pas de position régulièrement. **Il est important de choisir le coussin en fonction du confort et du soulagement de la pression car le fait de rester dans le fauteuil longtemps pourrait causer des lésions cutanées.** Si la personne change de position toutes les 30 minutes, un coussin en mousse de haute densité sera nécessaire. À mesure que votre mobilité diminue, il faudra opter pour d'autres coussins pour soulager la pression. De nombreux patients se sont plaints que les coussins de gel étaient inconfortables, tandis que les coussins à air semblent offrir un meilleur confort et soulagement de la pression. Généralement, il est nécessaire d'avoir plus d'un coussin, car un coussin ne peut à lui seul assurer le confort et le soulagement de la pression en tout temps.

Les fauteuils roulants peuvent être activés de diverses façons. Un spécialiste peut vous aider à déterminer quelle méthode est la plus avantageuse pour vous.

Plates-formes et fauteuils élévateurs d'escaliers

Ce type d'équipement peut être dispendieux et demande une certaine planification afin de déterminer quelle est la meilleure option pour l'aménagement intérieur à long terme. Les types d'appareils élévateurs sont les fauteuils élévateurs, les plates-formes portatives, les élévateurs suspendus et plates-formes pour fauteuil. **Il est préférable de demander à un expert d'évaluer l'aménagement de votre demeure et votre situation avant l'achat.**

- **Élévateur vertical**

Les patients dont les jambes sont affaiblies éprouvent de la difficulté à se relever des fauteuils. Un fauteuil plus haut muni d'appui-bras pour aider à se soulever pourrait être utile. Toutefois, un **élévateur d'escalier** peut devenir nécessaire. Il s'agit de fauteuils motorisés munis d'un interrupteur, permettant ainsi au patient d'ajuster l'inclinaison, de lever le siège pour pouvoir en sortir plus facilement. Les modèles plus chers sont chauffants, ont un dispositif de massage, etc.

- **Élévateur suspendu**

Généralement on installe un élévateur suspendu afin de permettre au patient de se déplacer entre la chambre, la salle de bain et le salon. Dans un tel cas, on pose un rail au plafond. Le patient est soulevé par une courroie, semblable à celle que l'on utilise pour l'élévateur portatif. Il y a également des rails rotatifs qui permettent de faire croiser un autre rail. L'installation d'un élévateur suspendu doit être effectuée par des professionnels.

- **Élévateur portatif**

L'élévateur portatif, qui soulève la personne sur une selle, peut rouler partout sur un même étage. Un appareil populaire est le **Hoyer Lift**. La plupart de ces appareils sont légers, démontables, et transportables dans la voiture. Il faut considérer l'ouverture minimale d'une porte où on voudrait faire passer un patient et qui doit être d'environ 26". À noter qu'utiliser un élévateur portatif demande de la pratique. L'aidant doit également l'essayer lui-même et donc se soulever; c'est de cette façon qu'il pourra comprendre ce que le patient éprouve.

- **Élévateurs d'escaliers**

La plupart des élévateurs d'escaliers ont un rail qui est fixé solidement sur le mur de l'escalier. Un fauteuil automatisé peut ensuite monter et descendre ce rail. Ce type d'appareil s'installe également dans les escaliers avec courbe. Toutefois, il faut une personne pour aider en haut comme en bas, afin de vous aider à monter ou à descendre du fauteuil. **Les élévateurs d'escaliers doivent être installés exclusivement par des experts qui connaissent bien les normes de sécurité pour ce type d'appareils.**

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

- **Plates-formes pour fauteuils roulants**

Les plates-formes pour fauteuils roulants sont sans conteste la solution la plus économique. De plus, elles peuvent être installées sur différents escaliers. Les plates-formes à chaise intégrée sont souvent utilisés lorsqu'il n'est pas pratique d'avoir une rampe à chaise roulante, comme pour une porte extérieure jusqu'au niveau de la rue. N'oubliez pas, **l'installation d'une plate-forme est un projet majeur et doit être assurée par une personne qualifiée** (en Ontario, l'installation d'une plate-forme par un non-professionnel a déjà causé la mort d'un jeune bambin).

Équipement de salle de bain

Il existe différents appareils conçus pour faciliter la vie aux personnes à mobilité réduite dans la salle de bain. Les **sièges de toilettes surélevés** ou les **chaises d'aisance** sont des besoins de base pour les personnes qui ont les jambes affaiblies. Pour les sièges surélevés, on trouve des sièges fabriqués, des modèles économiques et des modèles haut de gamme. Une autre option consiste à demander à un plombier d'élever le niveau de la toilette en installant une petite plate-forme sous la cuvette.

En ajoutant des pièces à la toilette, on peut la transformer en **bidet**. Certains patients atteints de SLA ont peu de problèmes dans le bas du corps, mais comme ils ont les bras et les mains affaiblis, avoir un bidet leur permet de conserver leur autonomie à la salle de bain.

Il existe aussi différents appareils pour vous aider lorsque vient le temps de prendre votre bain. Vous pouvez choisir parmi plusieurs modèles de **sièges de bain** et de **sièges élévateurs** qui peuvent vous aider à vous mouvoir pour prendre votre douche.

Les boutiques où l'on vend des appareils pour les personnes à mobilité réduite ont souvent une gamme de produits en présentoir. Consultez votre ergothérapeute ou un autre professionnel de la santé pour plus de conseils sur les produits les plus pratiques pour vous.

Lits et matelas

L'un des principaux problèmes dans les stades avancés de la maladie, c'est l'incapacité de se retourner dans le lit. Rester coucher dans la même position devient particulièrement pénible pour le patient. Toutefois, ce dernier pourrait grandement bénéficier d'un aidant qui le changerait de position régulièrement. **Des draps de satin** peuvent aider à tourner le patient plus facilement. De plus, il

existe maintenant des **matelas à cellules gonflés à l'air** (lit de polychlorure de vinyle, ou PVC) qui sont reliés à des pompes électroniques, lesquelles changent continuellement le niveau d'air dans les différentes cellules, ce qui soulage la pression au cours de la nuit.

Un lit inclinable peut aider, tant au niveau du confort que de la respiration. On en retrouve plusieurs, comme les lits au matelas de mousse et les lits d'hôpitaux automatiques. Les lits d'hôpitaux sont plus avantageux quand on utilise un élévateur (comme le Hoyer Lift), en raison de leur hauteur ajustable.

Appareils de communication augmentative et alternative

Il existe de nombreux appareils d'aide conçus pour aider les personnes qui souffrent d'un handicap de la parole. Ces dispositifs de communication varient de simples **tableaux de communication**, qui fonctionnent avec le simple mouvement des yeux du patient (basse technologie), à des **membranes vocales** pour le branchement sur des respirateurs, des **machines à parler électroniques**, ou des systèmes informatisés de logiciels avec **synthétiseurs de parole** (haute technologie). Votre choix dépend de votre budget ou des subventions disponibles, de vos besoins, et de votre capacité à vous adapter à la méthode choisie.

N'oubliez jamais que les appareils d'aide ne cessent de s'améliorer au niveau de la technologie. Un représentant de votre société de la SLA devrait être en mesure de vous informer des types d'appareils disponibles dans votre région. On a peut-être même des appareils à vous prêter.

Faire l'acquisition d'un appareil de communication n'est que la moitié de l'équation. **Il est impératif que vous soyez d'abord bien évalué par un expert, soit un orthophoniste ou un ergothérapeute, qui soit formé au sujet de ces appareils et de leur utilisation.** Il est aussi important que vous et vos aidants receviez une formation.

Voir la **Section 4**,

Sous-section *S'adapter aux changements d'élocution et conserver une bonne communication.*

Équipement pour la sonde d'alimentation

Normalement, deux pièces d'équipement sont nécessaires pour le gavage :

1. **Un contenant** avec un tube et un presse-tube pour les aliments liquides;

2. **Un poteau** pour y suspendre le contenant.

Au lieu d'un presse-tube, on peut également utiliser une pompe pour régler le débit pendant une courte période (2 à 4 semaines) pendant que vous vous habituez à la sonde d'alimentation. On peut également avoir recours à une seringue spéciale pour injecter le liquide dans un tube ou pour vérifier s'il y a trop de liquide dans l'estomac.

- **Contenants**

Les contenants de nourriture viennent dans des sacs de plastique ou des bouteilles auxquels est attaché un tube. Certains contenants ont une section extensible, ce qui sera nécessaire si on a recours à une pompe. Ces contenants doivent être nettoyés à fond chaque jour, et on doit les changer environ une fois par semaine.

Quand vient le temps de choisir un contenant, il faut prendre en considération les éléments suivants :

- **Format** : sac de plastique ou bouteille de plastique
- **Capacité** : les formats réguliers varient de 500 ml à 1000 ml
- **Tube** : il se peut que vous ayez besoin d'un tube qui fonctionne avec une pompe

- **Poteaux**

Vous pouvez fabriquer votre propre méthode pour suspendre le contenant. Une bonne façon est d'utiliser un poteau avec un support pour sapin de Noël. Si vous préférez acheter un poteau, sachez que les prix varient de 100 \$ à 400 \$ pour les modèles les plus courants. La plupart sont télescopiques, comportent des roulettes et ont de deux à quatre crochets.

Quand vous achetez un poteau pour soluté, sachez qu'il existe différents modèles :

- **Les modèles dispendieux**, qui sont généralement plus robustes et plus stables.
- **Les modèles de plancher**, ou ceux qui se fixent à une table, à une chaise ou à un lit.
- **Les modèles portatifs**, tout indiqués pour le transport. Ils ont des attaches qui permettent de les fixer à divers endroits, dont une ventouse, pour les fixer à une fenêtre, un aimant pour les fixer aux surfaces de métal, un oeillet et deux crochets, dont un pour le contenant d'alimentation.

Voir la **Section 4**,

Sous-section S'adapter aux problèmes de déglutition et conserver une saine alimentation.

MODIFICATIONS AU DOMICILE

Vous trouverez ci-dessous des éléments importants à considérer avant de rénover votre maison pour l'adapter aux fauteuils roulants :

- **Disposez les meubles** de façon à permettre un accès plus libre au fauteuil roulant.
- **Installez des rampes d'accès** (pente de 12:1) et des rails ou des ascenseurs au lieu des escaliers.
- Les **entrées de portes** devraient mesurer au moins 76 cm (30 pouces) de large. On peut les agrandir en enlevant les portes et les charnières, ou encore en retirant les moulures intérieures et en remplaçant la porte par une porte coulissante ou un rideau.
- Les **passages** devraient avoir au moins 92 cm (36 pouces) de large afin de permettre de tourner le fauteuil. Un espace de virage de 1,6 m² (5 pi²) est adéquat pour permettre au fauteuil de tourner de façon sécuritaire.
- Prévoir un **espace sous les comptoirs et l'évier** pour les fauteuils roulants. Pour ce faire, enlevez les armoires du bas, sans oublier de recouvrir les tuyaux visibles.
- **Des tapis épais peuvent empêcher** la libre circulation en fauteuil roulant. Veuillez opter plutôt pour des tapis berbères, du bois, du stratifié ou du linoléum.
- **Modifiez la douche** pour permettre l'accès au fauteuil.

Certaines familles choisiront de faire des rénovations majeures, tandis que d'autres ne le feront pas.

L'investissement financier est un facteur important.

S'il vous semble important de rénover votre maison à l'avance afin d'être prêt quand le besoin se présentera, sachant que la SLA est une maladie qui évolue, n'oubliez pas toutefois que c'est une maladie qui se manifeste différemment chez chaque personne. Ainsi, il est possible que la maladie progresse lentement chez vous, et donc la douche adaptée ne sera peut-être pas utile avant quelques années, ou peut-être même jamais. Plus les rénovations que vous envisagez sont importantes, plus il est opportun de discuter avec l'ergothérapeute. **C'est également une excellente idée de discuter avec les membres de familles qui ont déjà vécu la SLA afin de connaître leur opinion, leurs idées, leurs expériences.**

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

Une dernière note sur les appareils d'aide...

Voici les messages importants à retenir avant d'investir dans des appareils d'aide :

- Pensez aux besoins à court et à long termes.
- Consultez les professionnels de la santé qui peuvent vous aider à cerner vos besoins, à choisir les types d'appareils qui vous conviennent le mieux et à apprendre comment vous en servir.
- Laissez-vous inspirer par ceux qui ont déjà vécu ce que vous vivez, car certains ont trouvé des solutions fort simples et astucieuses.
- Renseignez-vous sur les possibilités de financement ou de prêt d'appareils afin de limiter vos dépenses.

VIVRE AVEC LA SLA PEUT COÛTER CHER

La SLA peut être une maladie très coûteuse, peu importe si la personne reste à la maison ou dans un établissement. Les soins en établissement coûtent cher aux contribuables. En contrepartie, les soins à domicile coûtent moins cher à la société, mais la responsabilité financière incombe principalement à la famille et devient, souvent, un fardeau financier pour celle-ci. Il s’agit d’une triste réalité et ce, malgré l’aide apportée par divers organismes ou groupes de soutien. **L’aide accordée par la société de la SLA devient, pour de nombreuses familles, un facteur déterminant pour assurer les soins à domicile.**

Une personne atteinte de SLA peut avoir besoin d’un ou de plusieurs appareils d’aide dès le moment du diagnostic. Ce qui est sûr, c’est que tout au long de l’évolution de la maladie, plusieurs auront besoin d’une multitude d’appareils d’aide, comme une canne, une marchette, un fauteuil roulant manuel et électrique, un siège de transfert, un élévateur suspendu, un élévateur d’escalier, une toilette adaptée, un respirateur... et la liste continue.

En plus des appareils d’aide, les personnes atteintes de SLA doivent prendre plusieurs médicaments pour traiter les différents symptômes. Les médicaments peuvent coûter cher, surtout si l’assurance-médicaments ne couvre pas une grosse partie des dépenses.

Les soins à domicile et de répit, qui visent à permettre à l’aidant une pause bien méritée, peuvent également coûter cher à la famille.

Certaines familles considèrent qu’il est important de se procurer un véhicule adapté pour les fauteuils roulants ou encore de modifier leur maison afin d’aider la personne atteinte de SLA à conserver une certaine autonomie.

Évidemment, il y a un prix rattaché à de tels choix, mais sachez qu’il est possible d’obtenir de l’aide financière, gouvernementale ou privée, pour les frais connexes à la SLA. Parlez-en à votre travailleur social (ou votre responsable de cas) ou communiquez avec la société de la SLA pour plus de renseignements. Souvent, la société de la SLA locale peut vous aider au niveau des appareils d’aide, grâce à son programme de prêt d’équipement.

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

ANNONCER LE DIAGNOSTIC À SON PATRON

Lorsqu’on reçoit un diagnostic de SLA, il y a de nombreuses choses à penser, dont le moment opportun et la façon de l’annoncer à son patron. Il s’agit là d’une décision tout à fait personnelle qui dépend non seulement de votre condition et personnalité, mais également de votre situation d’emploi.

La première étape est sans doute de vérifier l’étendue de vos avantages sociaux, quoiqu’à ce stade vous ignorez sûrement quels seront vos besoins futurs. Soyez vigilant pour ne pas faire quoi que ce soit qui puisse nuire à votre accès aux avantages sociaux. Le régime de retraite peut être un autre élément à vérifier. **Vous pouvez effectuer toutes les vérifications nécessaires avant d’annoncer votre maladie à votre patron.**

Quel est le bon moment ?

Voici des éléments à considérer :

- Pouvez-vous cacher vos symptômes au travail ?
- Êtes-vous affecté à un projet en particulier que vous aimeriez finir avant d’en parler à votre patron ?
- Devriez-vous en parler à votre patron afin qu’il dispose d’assez de temps pour planifier la façon d’aménager votre espace de travail ou pour vous trouver un remplaçant ? (Dans certaines provinces, l’employeur est obligé de répondre aux besoins d’une personne qui a une incapacité physique, comme pour la SLA.)

Ne signez aucun document qui a trait à votre cessation d’emploi sans avoir eu recours à des conseils juridiques au préalable. Les indemnités de cessation d’emploi minimales prévues par la loi sont généralement associées aux nombre d’années de service.

Quelles sont vos protections en vertu de la loi du travail de votre gouvernement provincial ?

Il serait bon de consulter un avocat qui se spécialise dans les droits de la personne, les normes de l’emploi au provincial et le droit du travail.

QUESTIONS D'ASSURANCES

Comprendre votre régime d'assurance

Afin de profiter au maximum des avantages de votre régime d'assurances, il est important de noter le nom, le numéro de téléphone, l'identification et le numéro de groupe de votre assurance-groupe. Vous devriez également noter qui est le cotisant (vous ou votre conjoint), sa date de naissance et son numéro d'assurance sociale. Notez également tout autre détail pertinent au sujet de votre assurance-groupe, comme si vous avez des cartes d'assuré distinctes par conjoint ou encore une assurance de soins de longue durée.

Si vous détenez plus d'une police d'assurance, déterminez laquelle est la principale et laquelle est secondaire; une situation ambiguë peut entraîner des erreurs et des factures élevées. Le représentant au service à la clientèle de la compagnie d'assurance peut vous aider à identifier quel plan doit être facturé en premier. Assurez-vous également de toujours être au courant de l'état de votre assurance; si vous constatez un changement au niveau de votre couverture, avertissez tous vos médecins, fournisseurs de soins et pharmaciens de façon à éviter les erreurs à votre prochaine visite.

Communiquez avec votre compagnie d'assurances directement et posez des questions précises au sujet de vos avantages. Notez toujours le nom de la personne à qui vous avez parlé et la date de votre conversation. N'oubliez pas que ce qui est dit au téléphone ne garantit en rien votre assurabilité. On peut exiger que votre médecin remplisse une lettre ou un formulaire pour attester de votre état de santé et votre admissibilité à certaines clauses de votre assurance.

Demandez si votre police comprend le service de gestion de cas. Les gestionnaires de cas sont des personnes qui travaillent pour la compagnie d'assurances ou qui sont mandatées par elles pour intervenir auprès de l'assuré ou le conseiller quand les coûts sont élevés ou que les besoins sont complexes. Les gestionnaires de cas sont souvent capables de faciliter votre accès à des programmes de prestations peu connus et de vous aider à réduire vos dépenses globales. Le service de gestion de cas peut débiter à diverses étapes de votre maladie, selon le type de garantie définie par la compagnie d'assurances. Un contact direct avec votre compagnie d'assurances vous aidera à comprendre votre police et la façon dont fonctionne votre régime.

Suivez les conseils du présent guide lorsque vous communiquerez avec votre compagnie. Assurez-vous d'avoir à portée de main toute l'information au sujet de votre plan avant d'appeler. N'hésitez pas à demander la signification de certains mots ou termes.

Il peut être très important pour une personne atteinte de SLA de posséder un assurance collective. Si vous souscrivez à un régime d'assurance collective avec votre employeur, vous aurez peut-être à demander les conseils d'un avocat ou d'une personne de confiance afin de vous assurer que cette couverture sera toujours valide même lorsque vous ne serez plus en mesure de travailler. Certains employeurs essaient de mettre fin à l'emploi de personnes atteintes de maladies invalidantes afin d'annuler leur participation au régime d'assurance collective; de cette façon, ils essaient de maintenir les primes d'assurance au taux le plus bas possible. Il existe aussi de nombreux cas où les personnes handicapées ont dû faire appel aux services d'un avocat afin de contraindre la compagnie d'assurances à payer les prestations prévues au régime d'assurance-groupe, particulièrement en ce qui a trait aux pertes de revenu. Si vous demandez un avis juridique, assurez-vous de consulter un avocat qualifié dans ce domaine.

L'assurance automobile et l'assurance de biens

Si vous n'informez pas votre compagnie d'assurances de votre état de santé, votre assurance automobile pourrait ne plus être valide. La conduite automobile nécessite parfois des réflexes rapides du pied et de la main afin de prévenir un accident. Informez-vous auprès de votre clinique au sujet des examens de conduite automobile, qui pourraient attester de vos habiletés actuelles pour les besoins de votre assurance. Par ailleurs, il se peut que vous ayez à prendre une assurance de biens complémentaire pour inclure les appareils d'aide dont vous aurez besoin ou les rénovations qui auront à être effectuées à votre domicile.

L'assurance-vie : programme de règlement anticipé

La plupart des compagnies d'assurances offrent une clause de règlement anticipé par laquelle les personnes qui sont atteintes d'une maladie incurable peuvent recevoir une portion de leurs prestations d'assurance-vie à l'avance, pendant les dernières années de leur vie. Si vous désirez vous prévaloir d'un règlement anticipé, calculez la valeur totale de la somme assurée et comparez-la à la diminution de la valeur de votre assurance-vie. Si ce genre de calcul est un peu compliqué, n'hésitez pas à demander l'aide d'une personne de confiance. Pour plus de renseignements au sujet du règlement anticipé, voir les prochaines pages.

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

Ce que vous devez savoir au sujet de votre régime d'assurance-santé

Questions générales

- Y a-t-il une franchise annuelle à payer ?
- Y a-t-il une limite maximale pour mes dépenses annuelles ? Si j'atteins cette limite, qu'advient-il de ma protection ? Et si elle augmente, jusqu'où ?
- Est-ce que je possède un régime d'assurance-maladie majeur ? Y a-t-il un maximum annuel ou à vie ?
- Y a-t-il des formulaires à remplir ?
- Est-ce que je suis soumis à une clause relative à l'état de santé antérieur ?
- Y a-t-il un maximum annuel ou à vie ?

Questions sur l'équipement médical durable

- Est-ce que mon régime couvre l'équipement médical durable ? Qu'en est-il des appareils de ventilation ? Sont-ils couverts sous l'appellation d'appareil respiratoire ou d'équipement médical durable ?
- Quel est mon pourcentage de protection ?
- Suis-je contraint à un fournisseur de services en particulier ?
- Une préautorisation ou une expertise médicale sont-elles nécessaires ?

Questions sur les médicaments d'ordonnance

- Mon régime d'assurances couvre-t-il les médicaments d'ordonnance ? Si oui, quelles sont les conditions ? Est-ce que la couverture diffère selon que l'on opte pour un médicament d'origine ou générique ?
- Suis-je contraint à une pharmacie ou un fournisseur en particulier ?
- Les médicaments injectables sont-ils couverts par mon régime d'assurance ?
- Mon régime limite-t-il les médicaments d'ordonnance à une quantité précise maximale ?
- Les médicaments approuvés par la Direction générale des produits de santé sont-ils tous couverts par le régime d'assurance, ou seulement ceux inscrits sur le formulaire (liste des médicaments couverts sous un régime d'assurance) ?
- Mon régime couvre-t-il les médicaments achetés par les pharmacies postales ? Quelle est la procédure ?

Questions sur l'assurance médicale collective

Examinez attentivement votre régime d'assurance collective et n'hésitez pas à appeler votre compagnie d'assurances pour de l'information plus détaillée.

- Quels sont mes droits ?
- Prestations pour perte de revenu : quel est le montant assuré ? Pendant combien de temps ?
- Médicaments d'ordonnance : lesquels sont couverts ? Y a-t-il un maximum ? Une franchise ?
- Thérapies alternatives : ces traitements, comme les massages, sont-ils couverts ? Y a-t-il un montant maximal ?
- Soins à domicile : quel est le montant et la durée de la couverture ?
- Équipements d'aide : lesquels sont couverts ? Y a-t-il des restrictions ?
- Chambre d'hôpital : ma couverture me permet-elle une chambre privée ou semi-privée ?
- Y a-t-il d'autres avantages ?

Questions de soins de santé à domicile

- Mon régime prévoit-il une couverture pour les soins de santé à domicile ? Comment puis-je y avoir accès ?
- Suis-je contraint à utiliser les services d'une agence de soins de santé à domicile en particulier ?
- Mon régime prévoit-il une couverture pour les soins infirmiers privés à domicile ? Quels sont les détails de cette couverture ?
- Mon plan offre-t-il la gestion de cas ? À quel point le gestionnaire de cas s'implique-t-il ? Et pour combien de temps ?

- **Comment fonctionne le programme de règlement anticipé ?**

Les politiques et les procédures pour le règlement anticipé peuvent varier légèrement d'une compagnie d'assurances à l'autre. Généralement, pour recevoir des prestations de règlement anticipé, on doit présenter une demande à la compagnie d'assurances en y joignant une expertise médicale qui confirme que **l'assuré est dans la phase terminale d'une maladie incurable et qu'il ne lui reste qu'environ 24 mois à vivre.**

La compagnie d'assurances fait ensuite enquête pour s'assurer que les prestations ne seront pas utilisées pour rembourser un prêt ou une dette, ni qu'elles seront versées de façon irrévocable à une autre personne qui pourrait ensuite poursuivre la compagnie pour les prestations complètes après la mort de l'assuré. Une fois ces deux conditions remplies, la compagnie d'assurances remettra un pourcentage de la valeur de la police, généralement entre un tiers et la moitié de la valeur, à titre de règlement anticipé. Ici encore, les détails varient d'une compagnie à l'autre. Certaines établissent un maximum, autour de 50 000 \$, pour les prestations de règlement anticipé. Certaines réclament des intérêts, et ces derniers sont généralement payés à part. Certaines prennent des arrangements spéciaux avec l'assuré pour effectuer le versement régulier des prestations et pour que la police d'assurance demeure en vigueur.

- **Qu'advient-il de l'argent qui reste dans la police ?**

Lorsque l'assuré meurt, le montant restant sera remis à sa succession ou à son bénéficiaire désigné, moins les intérêts calculés sur le montant versé à titre de règlement anticipé.

- **Le règlement anticipé est-il disponible avec toutes les polices d'assurance ?**

Le règlement anticipé fait généralement partie intégrante des polices d'assurance-vie personnelles, mais **ne le sont pas toujours dans le cas des régimes d'assurance collective.** Les pratiques varient, alors assurez-vous de bien vous informer quant à ce qui est offert dans votre plan d'assurance.

- **Quelles sont les étapes à suivre si je suis intéressé à recevoir un règlement anticipé ?**

Avant de soumettre votre demande, **parlez-en à un avocat ou à un conseiller financier pour connaître les incidences financières.** Présentement, le gouvernement fédéral ne perçoit pas d'impôts sur les règlements anticipés, mais toute personne qui reçoit une somme globale à titre de règlement anticipé ne sera plus admissible aux prestations d'aide sociale. Parlez-en à quelqu'un qui peut évaluer votre situation financière globale et vous conseiller quant à la meilleure option.

Si vous décidez de présenter une demande de règlement anticipé, vous ou votre avocat devez communiquer avec votre représentant d'assurance.

Informez-vous quant à la valeur du règlement anticipé de votre police. Parce que le règlement anticipé est un programme relativement nouveau chez la plupart des compagnies d'assurances, certains représentants ou courtiers ne seront pas au courant. Si vous éprouvez de la difficulté à obtenir de l'information au sujet de votre police d'assurance ou du règlement anticipé, communiquez avec l'Association canadienne des compagnies d'assurance de personne : dans la région de Toronto au (416) 777-2344 ou sans frais partout au Canada, au numéro 1 (800) 268-8099.

Attention : Il existe des organismes qui achètent les polices d'assurances des personnes atteintes de maladies incurables. En échange d'une somme d'argent, généralement substantiellement moins élevée que la valeur de la prime à la mort de l'assuré, ce dernier nomme l'organisme à titre de bénéficiaire et renonce à tous les droits associés à la police. Lorsque l'assuré meurt, l'entreprise bénéficiaire reçoit le plein montant de la prime.

En Ontario, il est présentement illégal pour tout organisme autre qu'une compagnie d'assurances de procéder à ce type de pratique. Bien que de tels organismes n'existent pas en Ontario, de nombreuses entreprises américaines essaient de recruter des détenteurs de polices d'assurance au Canada. Parlez-en à votre avocat ou communiquez avec l'Association canadienne des compagnies d'assurance de personne avant de vous engager avec ce type d'organisme.

RÉGIMES DE RETRAITE

Régimes de retraite collectifs

Si vous participez à un régime de retraite corporatif ou autre type de régime de retraite collectif, informez-vous des conséquences d'un diagnostic de SLA. Pour vous assurer de recevoir ce à quoi vous avez droit, consultez une personne en qui vous avez confiance.

- Pouvez-vous retirer une rente avant l'âge de 65 ans si vous êtes invalide et incapable de travailler ?
- Est-ce que votre conjoint recevra la rente si vous n'êtes plus vivant ?

Si des problèmes surviennent, vous pourriez devoir consulter un avocat qualifié dans les régimes de retraite collectifs.

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

Pour réduire les impôts à votre décès, il serait sage de vous assurer que votre conjoint est le bénéficiaire de votre régime de retraite; sinon, la valeur de votre régime de retraite sera ajoutée à votre succession et sera sujette à des frais d'homologation.

Les personnes souffrant de la SLA peuvent être admissibles à une rente d'invalidité du Régime de pension du Canada (RPC). Pour être admissible à une rente d'invalidité du Régime de pension du Canada, vous devez :

- Avoir entre 18 et 66 ans
- Avoir cotisé au RPC pendant une période minimale, comme suit :
 - Si vous ne comptez que deux années civiles pour votre période de cotisation, vous devez avoir cotisé dans les deux années.
 - Si vous comptez plus de deux ans pour votre période de cotisation, les cotisations doivent avoir été effectuées dans deux des trois dernières années, ou cinq des 10 dernières années.

Si vous recevez déjà des prestations de retraite du RPC et que vous devenez invalide entre l'âge de 60 et de 65 ans, vous devez être devenu invalide avant ou dans les six mois de la date d'entrée en vigueur de votre rente de retraite. Postulez par écrit (vous pouvez vous procurer les formulaires à votre bureau local du gouvernement fédéral). Une rente d'invalidité du Régime de pension du Canada est payable à compter du quatrième mois suivant la date de votre invalidité. Vous pourrez recevoir jusqu'à 12 mois de prestations rétroactives. Comme la plupart des régimes de retraite, votre rente d'invalidité du RPC est imposable, et le taux dépend de votre revenu total.

Facteurs pouvant influencer l'admissibilité à la pension d'invalidité du RPC :

Les personnes qui reçoivent une pension d'invalidité du RPC doivent aviser le Régime de pension du Canada de tout changement qui pourrait affecter leur admissibilité aux prestations. Parmi les facteurs possibles :

- Une amélioration de votre état de santé
- Un retour au travail, que ce soit à temps complet, partiel, comme bénévole ou à titre d'essai
- La fréquentation d'un établissement scolaire ou universitaire ou une formation quelconque
- Une réadaptation professionnelle

QUESTIONS D'IMPÔTS

Crédit d'impôts pour personnes handicapées

Le formulaire T2201, certificat pour le crédit d'impôts pour personnes handicapées de l'Agence du revenu du Canada (ARC) comporte une section qui doit être remplie et signée par vos médecins et expédiée avec votre déclaration d'impôts.

Réduire ses impôts grâce à un fractionnement du revenu

Le fractionnement du revenu réduit l'impôt familial total en répartissant le revenu parmi les membres de la famille qui sont soumis à un taux d'imposition inférieur. Ceci doit être fait de manière à « attribuer » moins de revenus aux personnes qui gagnent les plus hauts salaires dans la famille selon l'ARC. Voici certaines stratégies :

- Gel successoral
- Transfert de propriété à juste valeur marchande
- Don ou prêt de biens visant à générer des revenus
- Transfert de fonds à un enfant qui a 17 ans
- Réaliser des gains en capitaux au nom des enfants
- Rémunérer son conjoint (par exemple, une personne atteinte de SLA peut payer son conjoint à titre d'aidant, ce qui devient une dépense déductible pour la personne atteinte de SLA)
- La personne la mieux rémunérée paie tous les frais de consommation du ménage
- Déposer les crédits pour enfants dans le compte bancaire de l'enfant
- Cotiser au REER du conjoint
- Transférer la moitié des prestations du régime de pension au conjoint

Il y en a d'autres. Qu'il s'agisse de fonds substantiels, ou même de fonds modestes, consultez un expert dans le domaine des impôts qui se spécialise dans les questions d'invalidité.

Gel successoral

Le but du gel successoral est de **réduire les impôts à percevoir à la mort**. En présumant que l'actif soit imposable, les impôts peuvent être réduits par une méthode de planification qui fait en sorte que les profits futurs de ces actifs soient versés à une autre personne dont le niveau d'imposition est moins élevé, comme votre enfant. Consultez un comptable à ce sujet.

Impôts sur la cession réputée des actifs au décès

À la date du décès, l'Agence du revenu du Canada requiert une déclaration de revenus pour les sommes gagnées jusqu'à cette date et pour tenir compte des impôts applicables sur l'augmentation de la valeur des propriétés et autres actifs du défunt. Il existe certaines exonérations libres d'impôts pour la propriété laissée au conjoint ou à une fiducie au nom du conjoint. De plus, les parts sociales payant un dividende pourraient être doublement imposées si les dispositions adéquates ne sont pas prises. Consultez un comptable professionnel pour plus de renseignements.

Frais d'homologation

La nomination du liquidateur de la succession valide le testament. Après l'émission de cette attestation, la cour de succession ordonne un taux d'imposition qui varie d'une province à l'autre. Les frais d'homologation peuvent être réduits en diminuant la valeur de la succession, par exemple en nommant le conjoint bénéficiaire de l'assurance-vie au lieu de la succession.

Impôt successoral des États-Unis

Si vous êtes né aux États-Unis et y possédez une propriété, ou si vous possédez des titres de placement américains, vos bénéficiaires pourraient avoir une mauvaise surprise.

Même si vous avez été un citoyen canadien pour la majorité de votre vie, lorsque le Internal Revenue Service (IRS) américain apprend le décès d'une personne, il applique un impôt successoral sur la succession totale, peu importe dans quel pays les actifs sont situés. Les actifs seront retenus par l'IRS jusqu'à ce que les impôts soient payés. Il existe des façons simples d'éviter cet impôt. **Consultez un comptable professionnel qui connaît l'impôt successoral des États-Unis si cette situation s'applique à vous.**

Testament d'optimisation fiscale

Il existe de nombreuses options de planification successorale, comme le fait de nommer le conjoint bénéficiaire de toute police d'assurance-vie et de tout régime de retraite. Il y a également d'autres façons de réduire l'impôt. Par exemple, les fiducies testamentaires, les fiducies au profit de l'époux ou du conjoint de fait et l'autorisation d'un fiduciaire à prendre des mesures pour réduire l'impôt. Mentionnez vos plans dans votre testament pour vous assurer que vos désirs seront respectés après votre décès. **Un legs de bienfaisance fait à un organisme de charité peut également réduire l'impôt.** Si des sommes considérables sont en jeu, il est probablement sage de consulter un comptable ou un avocat spécialisés en planification successorale.

TESTAMENT DE VIE ET PROCURATIONS

Qu'est-ce qu'un testament de vie ?

Un testament de vie est un document qui déclare vos intentions par écrit au sujet des soins de santé ou des soins personnels futurs. Certaines personnes y consignent leurs choix, par exemple : une ordonnance de ne pas réanimer, le branchement à une machine pour rester en vie, la chirurgie et le don d'organes. Les soins personnels qu'on y inscrit incluent les choix concernant le domicile, l'alimentation, la sécurité, l'hygiène, le confort, etc.

Un testament de vie est appliqué lorsque vous devenez incapable de comprendre les options de traitements et leurs conséquences, ou si vous êtes trop malade pour communiquer. Pour une personne atteinte de SLA, le testament de vie pourrait prendre effet dans un cas d'urgence telle qu'une insuffisance respiratoire où la personne n'est plus capable de communiquer ses choix.

Un testament de vie légal peut prendre un autre nom dépendant de votre province de résidence, tels que : « directives en matière de soins de santé », « directives préalables en matières de soins », « mandats », « autorisations », « directives personnelles », « testament euthanasique » et « procuration pour soins personnels ».

Un testament de vie comprend deux parties : *une procuration* qui spécifie la personne qui prendra les décisions en votre nom si vous n'en êtes plus capable (voyez Directives préalables de soins de santé) et les instructions qui spécifient le type de soins de santé ou d'autres options de soins personnels que votre mandataire pourra choisir dans des situations particulières.

Vous pourriez également inclure un « historique des valeurs » dans votre testament euthanasique. Une explication de vos croyances personnelles et de vos valeurs pourraient aider les décideurs à comprendre et à appliquer vos souhaits.

Qu'est-ce qu'une procuration ?

Une procuration est un document donnant à un tiers le pouvoir d'agir en votre nom si vos capacités mentales sont réduites ou si vous êtes trop malade pour communiquer. Vous pouvez choisir une seule personne ou plusieurs personnes pour agir en tant que mandataire. Si vous choisissez plus d'une personne, vous devez indiquer si un seul individu peut prendre les décisions ou si elles doivent être prises en groupe.

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

Il y a **deux types** de procurations : 1) relative aux biens, et 2) relative aux soins personnels.

1. Procuration permanente relative aux biens

Une procuration permanente relative aux biens (incluant la gestion de vos finances) **vous aidera à protéger vos biens pour ne pas qu'ils soient pris en charge par le Curateur public**. Si cela se produit, votre famille pourra plus facilement reprendre le contrôle de vos biens s'il existe une procuration permanente relative aux biens.

2. Procuration pour soins de santé

Une procuration pour soins de santé peut être appelée de façons différentes d'une province à l'autre (par exemple : procuration pour soins personnels). Peu importe son nom, sa fonction est la même. C'est un document juridique **qui nomme une ou des personnes à qui vous donnez l'autorisation juridique de prendre des décisions en votre nom concernant les soins de santé, d'après votre testament de vie** et non d'après les suppositions d'une autre personne. Si une situation particulière n'est pas couverte par le testament de vie, votre mandataire peut agir en votre nom.

Il est extrêmement important que vous connaissiez bien et que vous fassiez entièrement confiance à la **personne qui prendra les décisions en votre nom** d'après les instructions que vous lui aurez données. Vous devez vous assurer que cette personne connaît vos désirs et qu'elle agira en ce sens à moins que ce soit impossible de le faire. Votre **procuration pour soins de santé** devrait être conservée dans un endroit sûr et facilement accessible pour votre mandataire. Vous pourriez également choisir de garder dans votre portefeuille une carte identifiant votre mandataire et incluant ses coordonnées.

Votre testament de vie peut être un document indépendant, mais vous pouvez également noter vos souhaits personnels et de soins de santé sur un formulaire de procuration pour soins de santé reconnu dans votre province. Un document indépendant offre une plus grande flexibilité pour l'inclusion d'un grand nombre de détails.

Pourquoi ces documents sont-ils importants ?

Un testament de vie et une procuration pour soins de santé sont importants parce qu'ils :

- favorisent l'autodétermination et, s'ils sont suivis, satisfont les souhaits du testateur

- réduisent le stress associé aux décisions difficiles qui sont souvent laissées à la famille immédiate et aux amis
- libèrent les praticiens médicaux de répercussions juridiques et éthiques

En l'absence de testament de vie, il est impossible de savoir si les soins que vous recevrez sont conformes à vos désirs. **Le testament de vie est particulièrement important pour une personne atteinte de la SLA qui risque une crise respiratoire**. Vous devez exprimer à l'avance et de façon très claire si vous désirez une trachéostomie pour vous garder en vie.

Doit-on consulter un avocat pour remplir les documents ?

Pas nécessairement, mais il peut être utile de consulter un avocat qualifié dans ce domaine pour vous assurer que votre document sera valide dans votre province.

Quand doit-on remplir les documents et à qui doit-on les remettre ?

Il peut être très difficile, voire même stressant, de créer un testament de vie et de nommer un mandataire dans les stades avancés de la maladie. Il est donc recommandé de **commencer le processus alors que vous allez encore bien**.

Lorsque vous avez rempli vos documents, remettez une copie à **votre médecin et à votre conseiller spirituel**, de même qu'à votre (vos) **mandataire(s)** et autres **membres de votre famille**. Votre famille et vos fournisseurs de soins de santé doivent connaître vos désirs si vous voulez augmenter les chances que vos choix soient respectés en cas d'incapacité à les communiquer par vous-même.

Est-il possible de modifier un testament de vie ou une procuration ?

Oui. Les directives préalables doivent évoluer. Par contre, si vous faites des changements, vous devez détruire toutes les versions antérieures et distribuer la nouvelle version aux gens ayant reçu la précédente. En tant que personne souffrant de la SLA, vous subirez plusieurs changements dans votre santé et vos habiletés fonctionnelles, ce qui modifiera votre perception de ce qu'est la qualité de vie. Donc, ce que vous ne voulez pas aujourd'hui pourrait être appelé à changer dans un an. **On recommande de réviser le testament de vie aux six mois**.

Reconnaissance juridique

La reconnaissance juridique des testaments de vie et des procurations **varie d'une province à l'autre**. Lorsqu'une province a des lois spécifiques, les gens peuvent être légalement forcés à suivre les dispositions de votre testament de vie. L'Association médicale canadienne a approuvé une politique qui soutient le testament de vie et la plupart des médecins les privilégient.

Un avocat vous aidera à comprendre les lois qui s'appliquent à votre province. Vous pouvez également contacter ou visiter le site web du ministère du procureur général de votre province pour plus d'information.

Où puis-je me procurer des exemplaires de documents de directives préalables ?

Des trousse de procuration et de testament de vie sont souvent offerts sans frais par le gouvernement provincial et peuvent être téléchargés via Internet. Vous pouvez aussi vous procurer des formulaires et des trousse de testament de vie en librairie ou par Internet. Un exemplaire de formulaire de testament de vie est disponible sans frais au Joint Centre for Bioethics de l'Université de Toronto. Vous pouvez consulter et imprimer le document au www.utoronto.ca/jcb/home. Il vous donnera de l'information détaillée sur les testaments de vie, la légalité des testaments de vie d'une province à l'autre, les choix face aux soins de santé et les soins personnels. Ce document a été écrit en 2002. Pour de l'information à jour sur le statut des testaments de vie au Canada, consultez un avocat. Un exemplaire de directive de soins de santé créé spécifiquement pour les patients en soins palliatifs est disponible au www.palliative.info. Un formulaire de directives préalables de soins créé précisément pour les gens atteints de la SLA (qui met l'accent sur les tubes de gavage et les options de ventilation effractive) par l'Université de Washington se retrouve dans l'article suivant : Benditt, Smith, and Tonelli (2001). *Issues and Opinions: Advance Care Planning in ALS. Muscle and Nerve*, 24: 1706-1709.

Pour demander une copie de cet article, contactez le directeur des services et de l'éducation de la Société canadienne de la SLA, au 1-800-267-4257, poste 230.

ACTE DE DERNIÈRE VOLONTÉ

Pourquoi un testament est-il nécessaire ?

La succession d'une personne décédée ne tombera généralement pas sous le contrôle du Curateur public si

des membres de la famille ont droit à la succession. Les membres de la famille qui ont droit de recevoir la succession peuvent aussi être nommés liquidateurs de la succession.

Si les membres de la famille n'ont pas le droit d'être nommés liquidateurs ou s'ils ne veulent pas se voir confier ce rôle, ils peuvent nommer la personne qui en aura la responsabilité. Par contre, il est préférable d'avoir un testament.

Planification du testament

Faire un testament vous aidera à réduire les impôts additionnels et les frais d'homologation à votre décès. Une planification adéquate peut aussi réduire les impôts que vos bénéficiaires auront à payer sur les revenus futurs.

Pour planifier votre testament, vous devrez :

- Faire une liste des actifs et des passifs, incluant les impôts additionnels payables à votre décès;
- Déterminer qui seront vos bénéficiaires : conjoint, enfants, autres parents, amis, œuvres de bienfaisance, etc.;
- Tenir compte de stratégies de réduction des impôts, tels que les dons à des œuvres de bienfaisance;
- Choisir votre liquidateur de succession qui peut être votre conjoint ou un ami de confiance. Un avocat, un comptable ou une société de fiducie peuvent être nécessaires pour les situations plus complexes.

L'utilisation du testament pour faire un don digne de mention

Nombreux sont ceux qui choisissent d'inclure au testament un legs de bienfaisance à une cause qui leur tient à cœur dans leur testament. Le legs de bienfaisance permet aux gens de choisir une œuvre de bienfaisance et d'utiliser leur succession pour faire un don qui est souvent beaucoup plus important que ce qu'ils auraient pu se permettre de leur vivant. Vous pourriez vouloir considérer la société de la SLA de votre province, ou de la Société canadienne de la SLA comme bénéficiaire pour un don fixe ou un pourcentage de votre succession.

Une dernière note sur les considérations juridiques et financières...

En plus de composer avec les défis quotidiens de la vie qu'entraîne une maladie évolutive comme la SLA, on doit planifier les aspects financiers et juridiques, ce qui peut être accablant. Par contre, il est important de s'en occuper adéquatement pour votre bénéficiaire et celui des êtres qui vous sont chers. Un membre de votre famille ou un ami pourra vous aider à vous organiser ou à faire des recherches, comme par exemple sur les prestations-maladies et les droits juridiques.

DOCUMENTATION

Manuels médicaux sur la SLA

Amyotrophic Lateral Sclerosis

Par le D^r Hiroshi Mitsumoto et al.
 Oxford University Press
 2001 Evans Road
 Gary, NC 27513
 (800) 451-7556
 ISBN : 0803602693

Amyotrophic Lateral Sclerosis: Diagnosis and Management for the Clinician

Publié sous la direction du D^r Jerry M. Belsh et du D^r Philip L. Schiffman
 Futura Publishing Company, Inc.
 135 Bedford Road
 P.O. Box 418
 Armonk, NY 10504-0418
 (914) 273-1014
 ISBN : 0879936282

Motor Neuron Disorders

Publié sous la direction de : Pamela J. Shaw, MD et Michael J. Strong, MD
 Butterworth-Heinemann/Elsevier, Inc.
 Independence Square West
 Philadelphie, PA 19106
 (215) 238-2239
 ISBN : 0750674423

Palliative Care in Amyotrophic Lateral Sclerosis: Motor Neuron Disease

Par David Oliver, Gian Domenico Borasio et Declan Walsh
 Oxford University Press
 ISBN : 0192637667

Guides de gestion de la SLA et d'adaptation à la réalité des maladies chroniques

Amyotrophic Lateral Sclerosis (NOUVEAU !)

Par le D^r Robert G. Miller, la D^{re} Deborah Gelinas, et Patty O'Connor, infirmière autorisée
 Ce livre est l'un des premiers commandité par le American Academy of Neurology, qui vise à aider les personnes atteintes de maladies neurologiques et leurs familles. Les auteurs ont prévu un chapitre au complet pour expliquer la maladie, les symptômes et comment

les gérer, comment fonctionnent les centres multidisciplinaires et les agences de bénévoles en santé, comment les ordinateurs peuvent aider, et plus encore.
 Demos Medical Publishing Inc.
 386 Park Avenue South
 New York, NY 10016
 ISBN : 1932603069

Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Guide For Patients and Families, 2^e édition

Par le D^r Hiroshi Mitsumoto et le D^r Theodore L. Munstater
 Ce guide exhaustif couvre tous les aspects de la gestion de la SLA, en commençant par les caractéristiques cliniques, le diagnostic, et un survol de la gestion des symptômes. On aborde amplement l'aspect médical, la réhabilitation, la réalité de vivre avec la SLA, comment gérer les stades avancés de la maladie et envisager les questions de fin de vie. On propose aussi une série de ressources qui peuvent aider les personnes atteintes et leur famille.
 Demos Medical Publishing, Inc.
 386 Park Avenue South
 New York, NY 10016
 ISBN : 1888799285

www.demosmedpub.com

ALS: Maintaining Mobility

Ce guide aborde les sujets de la physiothérapie et de l'ergothérapie dans la SLA. Il offre des solutions de conservation d'énergie, aide à optimiser les lieux physiques et explique les différents appareils d'aide.
 ALS Neurosensory Center
 6501 Fannin Street, Room B310
 Houston, TX 77030

Communication and Swallowing Solutions for the ALS/MND Community

Publié sous la direction de Marta S. Kazandjian, SLP, CCC
 Ce manuel, d'une valeur inestimable, aide la personne atteinte de SLA, les aidants et la famille à prendre des décisions éclairées afin de mieux gérer les problèmes de communication et de déglutition à mesure que ces troubles s'installent. Il illustre également comment des solutions peuvent répondre aux besoins des patients.
 Singular Publishing Corp.
 San Diego, CA
 (800) 347-7707
 ISBN : 1565938089

Les Turner ALS Foundation Resource Guide

La troisième édition du guide *Les Turner ALS Foundation Resource Guide* divulgue de l'information et offre des ressources aux patients atteints de SLA, leurs aidants et les professionnels de la santé. Fruit de la création de l'équipe du Lois Insolia ALS Center de la Northwestern University's Feinberg School of Medicine, ce guide est disponible en ligne; il peut être consulté, téléchargé et imprimé avec Adobe Acrobat. Vous pouvez également commander un exemplaire imprimé via la fondation. Pour commander un exemplaire imprimé, communiquez avec Claire Owen, Director of Patient Services à cowen@lesturner.org ou au (847) 679-3311.

Life on Wheels-For the Active Wheelchair User

By Gary Karp

Ce livre offre des moyens pratiques pour vous adapter et optimiser votre qualité de vie. Il traite de sujets comme les soins de la peau, les problèmes intestinaux, la sexualité, l'adaptation de la maison, l'entretien d'un fauteuil roulant et les problèmes d'assurances.

O'Reilly and Associates Inc.

LaVegne, TN

(800) 998-9938

ISBN : 1565922530

Living with ALS Manuals

Six manuels sur la SLA - comment aider les patients, leurs familles, et les professionnels de la santé. Les sujets traités sont :

Qu'est-ce que la SLA; comment vivre le changement; la gestion des symptômes et les traitements; gérer les difficultés de communication et de déglutition; s'adapter aux changements de respiration.

The ALS Association

27001 Agoura Road, Suite 150

Calabasas Hills, CA 91301-5104

(800) 782-4747

(Les manuels sont gratuits pour les personnes vivant avec la SLA, leur famille et les professionnels de la santé qui traitent un patient atteint de SLA.)

Meeting the Challenge-Living with Chronic Illness

Par Audrey Kron, MA, CGP

Rabais accordé sur commande de 10 exemplaires ou plus, si commandé directement de l'éditeur.

Center for Coping with Chronic Illness

West Bloomfield, MI

(248) 626-6960

Realities in Coping with Progressive Neuromuscular Diseases

Ce livre rassemble 51 experts de la SLA et aborde les différentes stratégies pour apprendre à gérer la maladie. S'adresse aux patients atteints de SLA et aux professionnels de la santé.

Charles Press Publishers, Inc.

P.O. Box 15715

Philadelphia, PA 19103

ISBN : 0914783203

We Are Not Alone: Learning to Live with Chronic Illness

Par Sefra Kobrin Pitzele

Source d'inspiration pour les personnes atteintes de maladies chroniques, ce livre offre également des stratégies pratiques pour vivre avec la maladie. N'est pas spécifique à la SLA.

Workman Publishing

708 Broadway

New York, NY 10003

(212) 254-5900

ISBN : 0894801392

Livres de recettes**The Dysphagia Cookbook: Great Tasting and Nutritious Recipes for People with Swallowing Difficulties**

Par Elaine Achilles, Ed.D.

Cumberland House Publishing

431 Harding Industrial Drive

Nashville, TN 37211

ISBN : 1581823487

Easy to Swallow, Easy to Chew Cookbook

Par Donna L. Weihofen, diététiste, Joanne Robinson, PhD, and Paula Sullivan, MS

Ce livre propose plus de 150 recettes aussi succulentes que nutritives, avec des directives simples pour modifier la texture de la nourriture afin de la rendre plus facile à manger. Toutes les recettes présentent la teneur nutritive par portion.

Wiley Publishers

ISBN : 0471200743

Meals for Easy Swallowing

Comprend une collection de recettes, des conseils pour la déglutition, des trucs pour augmenter la teneur en calories et des menus développés par des patients atteints de SLA et leurs familles.

ALS Clinic

6501 Fannin, Room B 310

Houston, TX 77030

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

Non-Chew Cookbook

Par J. Randy Wilson

Rabais accordé sur les commandes de 10 exemplaires ou plus.

Wilson Publishing, Inc.

Glenwood Springs, CO

(800) 843-2409

Pot Holders and Love Handles (livre de recettes)

Par Lynda Cabela (personne décédée de la SLA)

Cabelas Furniture Store

602 Second Street

Cappell, NE 69129

Livres et guides pour l'aidant**Caregiving: The Spiritual Journey of Love, Loss and Renewal**

Par Beth Witrogen McLeod

Écrit par une journaliste chevronnée au niveau de l'aide à un proche. En effet, l'auteure a accompagné ses deux parents dans la maladie, l'un était atteint de cancer et l'autre de SLA.

Wiley and Sons Publishing

ISBN : 0471254088

The Caregiver Survival Series

Par James R. Sherman, PhD

Dans cette série de livrets, on retrouve le titre suivant :

Positive Caregiver Attitudes

ISBN : 0935538186

The Complete Bedside Companion-No-Nonsense Advice on Caring for the Seriously Ill

Par Roger McFarlane and Philip Bashe

Ce guide complet est un excellent outil pour les aidants naturels qui s'occupent de personnes malades et mourantes. Il comprend des conseils éprouvés et offre le soutien à toutes les phases de la maladie, depuis le diagnostic jusqu'aux phases terminales, et aide le lecteur à traverser les diverses étapes après la mort. Recommandé pour les aidants naturels et à titre d'ouvrage de référence dans les librairies publiques et médicales.

Simon and Schuster

New York, NY

ISBN : 0684843196

The Caregiver Survival Series

By James R. Sherman, PhD

Comprend les titres suivants :

Positive Caregiver Attitudes

ISBN : 0935538186

The Magic of Humor in Caregiving

ISBN : 0935538194

Coping with Caregiver Worries

ISBN : 0935538208

Creative Caregiving

ISBN : 0935538178

Preventing Caregiver Burnout

ISBN : 093553816X

Pathway Books

Golden Valley, MN

(612) 377-1521

The Courage To Laugh: Humor, Hope, and Healing In The Face Of Death And Dying

Par Allen Klein

Cet ouvrage émouvant et inspirant souligne la puissance de la nature humaine, même dans les circonstances les plus difficiles. S'inspirant des paroles du personnage animé Roger Rabbit, l'auteur rappelle que, parfois, le rire est la seule arme que l'on possède. De façon simple et invitante, Klein parle de ceux qui ont déjà fait face à la maladie et à la mort, et comment le rire les a aidés. Le rire peut servir de mécanisme de défense, il peut être un outil d'encouragement, un lien qui unit des personnes qui traversent une étape difficile, sans oublier qu'il est un rappel que, malgré les épreuves, la vie est une roue qui tourne. Il s'agit d'un outil pour s'aider à accepter, à communiquer.

Jeremy P. Tarcher/Putnam

ISBN : 0874779294

The Comfort of Home: An Illustrated Step-by-Step Guide for Caregivers, 2^e édition

Par Maria M. Meyer, avec Paul Derr, infirmiers autorisés

Dans cet ouvrage, les auteurs proposent une panoplie de solutions pour aider le patient à domicile. Une structure chronologique aide à préparer l'aidant aux réalités quotidiennes. On inclut également une liste de ressources.

CareTrust Publications LLC

Portland, OR

ISBN : 0966476735

Family Caregiver's Guide: The Home Health Care Efficiency System that Really Works

Par Joan Ellen Foyder

Un guide étape par étape pour les soins d'une personne à domicile. Ce guide donne les réponses à plus d'une centaine de questions difficiles que se posent les aidants.

The Futuro Company
5801 Mariemont Avenue
Cincinnati, OH 45227
(513) 271-3782
ISBN : 0961739207

The Four Things That Matter Most A Book About Living (NOUVEAU!)

Par Ira Byock, MD

Quatre petites phrases, « Pardonne-moi », « Je te pardonne », « Merci » et « Je t'aime » qui ont d'énormes pouvoirs. D'une certaine façon, il s'agit des mots les plus puissants que notre langue connaisse. Ces quatre phrases sont en fait le chemin à emprunter pour atteindre le bien-être émotionnel; elles nous guident et nous aident à traverser les problèmes interpersonnels dans une démarche consciente, pleine d'intégrité et de sagesse. Dans ce livre, le Dr Ira Byock, leader international des soins palliatifs, nous enseigne comment utiliser ces mots dans nos activités quotidiennes. De plus, il nous aide à pardonner, à apprécier, à aimer et à célébrer les personnes qui nous entourent. Inspiré par ceux et celles qui ont vécu la maladie et qui, à cause de cette dernière, ont vu des relations se briser, il raconte ces histoires avec sagesse afin d'aider chaque lecteur à pouvoir dire et faire les choses qui comptent vraiment dans la vie. Le Dr Byock demande : « Pourquoi attendre qu'une personne que l'on aime soit mourante pour lui dire les choses les plus importantes ? Il serait tellement magnifique de voir ce genre de discours devenir courant dans notre société, dans notre culture. »

Free Press/Simon and Schuster

(see www.fourthings.org)

ISBN : 0743249097

The Helper's Journey

Par Dale G. Larson, PhD

Cet ouvrage s'adresse aux bénévoles, aux infirmiers, aux praticiens, aux travailleurs sociaux, aux conseillers spirituels, aux thérapeutes, et à toute personne qui donne du soutien et des soins à un patient. Il peut s'appliquer aussi aux aidants. La plupart des exemples ont été puisés du travail qu'a fait le Dr Larson en hospice, en psychothérapie et en oncologie.

In the Shadows: Living and Coping with a Loved One's Chronic Illness

Par le Dr David Luterman

Research Press
2612 North Mattis Avenue
Champaign, IL 61821
ISBN : 0878223444

Le Dr Luterman enseigne les troubles de la communication. Il a dirigé des ateliers sur l'impact de la maladie dans la famille d'un patient. Ce livre parle des difficultés qu'a vécu sa propre famille à partir du moment où la sclérose en plaques a été diagnostiquée chez sa conjointe.

Jade Press
Box 822
Bedford, MA 01730
ISBN : 0964486202

Mainstay: For the Well Spouse of the Chronically Ill

Par Maggie Strong

Bradford Books
ISBN : 0965717909

Share the Care: How to Organize a Group to Care for Someone Who Is Seriously Ill

Par Cappy Capossela et Sheila Warnock

S'inspire de l'expérience personnelle de l'auteur, qui a formé un réseau d'aide pour un ami. Ce livre est un guide étape par étape à l'effort de groupe. Offre des conseils, de la compassion et des suggestions. On y retrouve une section pratique pour aider la personne malade à lâcher prise sur ses préoccupations et pour donner du soutien à l'aidant, qui souvent s'oublie.

Simon and Schuster
1230 Avenue of the Americas
New York, NY 10020

(Peut être commandé au www.sharethecare.org)

ISBN : 0684822367

What If It's Not Alzheimer's? A Caregiver's Guide to Dementia

Publié sous la direction de Lisa Radin et Gary Radin

Préface par Murray Grossman, MD, Ed.D.

Même si, dans l'opinion populaire, on associe toujours les symptômes de démence à la maladie d'Alzheimer, le corps médical sait maintenant distinguer parmi une panoplie de démences différentes qui minent les capacités cognitives et qui souvent se déclenchent à un jeune âge. Ce livre est le premier ouvrage exhaustif qui traite de la démence frontotemporale, soit l'une des démences non-Alzheimer les plus répandues. Les collaborateurs dans cet ouvrage sont soit des spécialistes de leur domaine, ou encore des personnes qui ont une expérience

exceptionnelle avec des personnes souffrant de démence frontotemporale. Ce guide, qui était très attendu, est une mine d'information pratique qui s'adresse aux professionnels de la santé comme aux aidants naturels des personnes souffrant de ce type de démence.

Prometheus Books
ISBN : 1591020875

Livres et guides de fin de vie

Dying at Home: A Family Guide for Care Giving

Par Andrea Sankar
ISBN : 0801842301

Dying Well

Par Ira Byock, MD

Le Dr Byock, l'un des spécialistes des soins palliatifs les plus réputés aux États-Unis, nous montre qu'on peut accomplir beaucoup de travail important dans les derniers mois, les dernières semaines et même les derniers jours de notre vie. *Dying Well*, qui signifie « mourir en paix », nous transporte dans les demeures des familles que le Dr Byock a côtoyées. Il raconte leurs histoires d'amour et de réconciliation dans une atmosphère de tragédie, de douleur, de conflits. Il nous offre un portrait afin que les familles puissent apprendre à composer avec les médecins, comment parler à leurs amis, et comment faire de la fin de vie un moment aussi précieux et significatif que le début de notre vie. Cet ouvrage incomparable montre au lecteur qu'il peut espérer y voir clair et changer sa vie.

Riverhead Books/Berkley Publishing Group
375 Hudson Street
New York, NY 10014
ISBN : 1573220515

Final Gifts: Understanding the Special Awareness, Needs, and Communications of the Dying

Par Maggie Callanan et Patricia Kelley

Ce livre remarquable, écrit par deux infirmières aux soins palliatifs, montre à quel point la communication dans la fin de vie prend une signification sans pareil. Des témoignages poignants démontrent comment le fait de s'approcher de la mort peut changer pour le mieux les relations avec nos proches. Ce livre affirme que l'on peut vivre pleinement jusqu'à la toute fin et que les derniers présents aux aidants peuvent alléger le fardeau que portent ces personnes. On y trouve des suggestions pratiques pour comprendre comment le fait de répondre aux demandes d'une personne en fin de vie est important pour l'aidant.

Avon Books
ISBN : 0553378767

The Guide to End-Of-Life Care for Seniors (disponible en français également, voir site Internet)

Publié sous la direction de Rory Fisher, Margaret M. Ross et Michael J. MacLean

Ce guide est une collaboration de l'Université de Toronto et de l'Université d'Ottawa. Le but de ce guide est de soutenir les soins aux vieillards en fin de vie, en fonction des meilleures pratiques dans le domaine de la santé et des services sociaux. Le guide met l'accent sur les soins de fin de vie. Il appuie les décisions personnelles quant aux soins de santé et s'efforce à faire valoir le point de vue voulant que « prodiguer des soins », ça veut dire parfois guérir, souvent soulager et toujours reconforter.

Université de Toronto, département de gériatrie, faculté de médecine

University d'Ottawa, département d'infirmierie, faculté des sciences de la santé
(416) 480-6068

www.rgp.toronto.on.ca/iddg/index.htm

The Guide to Recalling and Telling Your Life Story

Ce guide est un outil de travail conçu pour aider la personne à écrire l'histoire de sa vie. Page par page, on suggère des sujets, comme la famille, la vie adulte, le vieillissement, les réflexions. Les questions qu'on y propose stimulent la réflexion de la personne et l'aident à partager ses souvenirs et à raconter des anecdotes et sa propre expérience. Le guide comprend également une section où la personne peut noter les valeurs qu'elle aimerait transmettre aux générations futures.

Publié par l'Hospice Foundation of America
(800) 854-3402

Version imprimable :

www.hospicefoundation.org

Handbook for Mortals : Guidance For People Facing Serious Illness

Par Joanne Lynn, MD et Joan Harrold, MD

Préface par Rosalynn Carter

Il s'agit d'un guide exhaustif sur les soins de fin de vie. Rédigé par une équipe d'experts, il s'adresse à un public général. Facile à lire et émouvant, ce livre devait être lu par toute personne qui prend soin d'un être cher atteint d'une maladie grave, ainsi que par tout professionnel oeuvrant au sein d'une unité de soins palliatifs. L'équilibre entre le contenu et la présentation est remarquable, ce qui fait que ce livre est accessible à un public général même s'il comporte assez de détails pour être un ouvrage de référence pour les professionnels de la santé. Joanne Lynn, MD est présidente de l'association Americans for Better Care of the Dying.

La D^{re} Joan Harrold est vice-présidente et directrice médicale du Hospice of Lancaster County, Lancaster, Pennsylvanie. ISBN : 0195116623

Last Touch: Preparing for a Parent's Death

Par Marilyn R. Becker

New Harbinger Publications, Inc.

ISBN : 1879237342

Peaceful Dying

The step-by-step guide to preserving your dignity, your choice, and your inner peace at the end of life

Par Daniel R. Tobin, MD

avec la collaboration de Karen Lindsey

Ce guide pratique de planification de la fin de vie est basé sur le programme *Fair Care program for peaceful dying* que le D^r Tobin a développé au V. A. Hospital à Albany, New York. Il vise à élargir ce programme aux autres hôpitaux. Ce guide adopte une approche systématique qui touche la prise de décision et l'accroissement du niveau d'autonomie du patient, ainsi que la paix intérieure dans l'étape de la fin de vie. Il est écrit dans un langage accessible à tous, tant pour les patients que pour les aidants. Il offre un plan en 26 étapes pour aider les personnes à identifier les aspects les plus importants des soins à recevoir. Parmi les éléments clés, on retrouve le développement des directives préalables de soins de santé, le soulagement de la douleur, les choix de l'environnement de soins, et des conseils pour dire les choses importantes aux êtres aimés. Globalement, il s'agit d'un ouvrage pratique qui est présenté sans trop de détails techniques.

Perseus Books

ISBN : 0738200344

Who's Right (Whose Right?): Seeking answers and Dignity in the Debate Over the Right to Die

Publié sous la direction de Robert C. Horn, III, PhD et Gretchen Keeler

Le débat sur les droits de la personne quant aux décisions de fin de vie est un sujet chaud. Il n'y a pas deux personnes qui partagent exactement la même opinion. Et pourtant, chaque jour, des milliers de personnes et de familles font face à ce genre de décisions. Cet ouvrage offre au lecteur un point de vue unique et un regard tout à fait objectif sur la question. Les éditeurs (l'un d'entre eux ayant survécu pendant 14 ans à la SLA) propose des entrevues avec 10 personnes qui ont fait face à des maladies mortelles.

DC Press

Sanford, FL

(866) 602-1476

(Peut être commandé via le www.alsa.org)

ISBN : 0970844425

Livres et guides sur le deuil

A Grief Observed

Par C.C. Lewis

Un livre sur la redécouverte de la foi et de la religion.

Bantam Books, New York

ISBN : 0583274864

A Guide to Understanding Guilt During Bereavement

Par Robert Baugher

ISBN : 0963597515

Caregiving and Loss: Family Needs, Professional Responses

Publié sous la direction de Kenneth Doka et Joyce Davidson

Avec environ 25 millions d'aidants aux États-Unis, on calcule qu'une famille sur quatre prend soin d'un être cher. Il est important que les professionnels de la santé comprennent les besoins uniques des aidants naturels et qu'ils leur offrent leur soutien. On retrouve dans cet ouvrage les opinions de 13 experts spécialisés dans les soins aux proches et le deuil. Développé avec la série Living With Grief, récipiendaire du prix HFA.

Hospice Foundation of America

(800) 854-3402

ISBN: 1893349020

The Courage To Grieve

Par Judy Tatelbaum

Harper and Row, New York

ISBN : 0060977859

Don't Take My Grief Away From Me

Par Doug Manning

Un livre écrit dans un style chaleureux. Il amène le lecteur à passer par les diverses émotions et les expériences de vivre le décès d'un être cher. La première section du livre traite des premiers jours suivant le décès et explique tous les plans et toutes les décisions qui doivent être prises. La deuxième section plonge directement dans le sujet du deuil. Il offre au lecteur des conseils et de l'espoir pour l'aider à guérir de sa douleur.

Harper San Francisco

(Aussi disponible en format audio, en anglais)
ISBN : 0060654171

The Eyes Are Sunlight: A Journey Through Grief

Par Shirley Koers
Walker and Company
ISBN : 0802725864

Grief Expressed When A Mate Dies

Par Marta Felber
Un recueil émouvant de témoignages personnels, ainsi que de suggestions qui permettent au lecteur de pousser ses propres réflexions et d'explorer ses sentiments. Format « cahier d'exercice » afin de pouvoir prendre des notes.
LifeWords, West Fork, AK
ISBN : 0965396746

The Grief Recovery Handbook

Par John W. James et Russell Friedman
Harper and Row
ISBN : 0060915862

The Grieving Time

Par Anne M. Brooks
Le récit d'une épouse qui vit la première année suivant la mort de son mari. Rédigé en brèves sections. Traite de la solitude, de la profondeur du deuil, etc.
Harmony Books, New York
ISBN : 0517572222

Healing Your Grieving Heart: 100 Practical Ideas

Par Alan D. Wolfeld, PhD
Companion Press, Fort Collins, CO
ISBN : 1879651122

How It Feels When A Parent Dies

Par Jill Kremenz
Alfred A. Knopf, New York
ISBN : 0394758544

How To Go On Living When Someone You Love Dies

Par Therese A. Rando, PhD
Bantam Books
ISBN : 0553352695

The Journey Through Grief

Par Alan D. Wolfeld, PhD
Companion Press, Fort Collins, CO
ISBN : 1879651114

Life After Loss: A Personal Guide Dealing with Death, Divorce, Job Change and Relocation

Par Bob Deits
Fisher Books
ISBN : 1555611893

Living With Grief When Illness is Prolonged

Par Kenneth Doka
Hospice Foundation of America
Washington, DC
ISBN : 1560327030

Living When a Loved One Has Died

Par Earl A. Grollman
Des poèmes touchants, des pensées brèves. Facile à lire.
Beacon Press, Boston
ISBN : 0807027154

When Bad Things Happen to Good People

Par Harold S. Kushner
Inspiré par la triste mort de son fils de 14 ans et de la douleur ressentie au sein de sa famille, le rabbin Kushner s'exprime sur la démarche spirituelle suite à une mort ou une tragédie injuste.
Avon Books
ISBN : 038067033X

When Parents Die: A Guide for Adults

Par Edward Myers
Penguin
ISBN : 0140092110

When Your Spouse Dies

Par Cathleen L. Curry
Ce livre traite des diverses préoccupations que vivent les conjoints de personnes décédées. On parle notamment des étapes du deuil chez l'adulte et chez l'enfant, de la solitude, la sexualité, les réseaux de soutien, les priorités financières, la planification, les pratiques de santé et la guérison de la douleur intérieure.
Ave Maria Press
ISBN : 0877934169

Understanding Grief: Helping Yourself Heal

Par Alan D. Wolfeld, PhD
On pose des questions précises au lecteur au sujet de son deuil. Le lecteur est encouragé à réfléchir et à écrire ses pensées, ses réflexions.
Companion Press, Fort Collins, CO
ISBN : 1559590386

Témoignages personnels sur la SLA

A Passion for Life

Par Paul Brock
Ce nouveau livre raconte la vie de Paul Brock qui, à

L'âge de 53 ans, alors qu'il vivait pleinement avec son épouse et ses trois enfants et qu'il était au sommet de la gloire au niveau de sa carrière, apprend qu'il est atteint de la maladie du motoneurone et qu'il aura entre trois et cinq ans à vivre. À 60 ans, il raconte : « Je ne peux plus marcher, je ne joue plus du piano, je suis incapable de me gratter seul le bout du nez, je ne peux même plus embrasser mon épouse ni cajoler mes enfants... ». Mais Brock peut encore penser, parler, aimer, rire, pleurer, rêver, espérer, se mouvoir à l'aide d'un fauteuil roulant électrique, sentir le toucher d'une main tendre, goûter la chaleur d'un bon vin rouge, et beaucoup plus encore. Au-delà de tout cela, il raconte : « Je conserve toujours ma passion pour la vie. Et ma passion de raconter des histoires ». Ce livre est un incroyablement témoignage et illustre le courage et la ténacité de l'être humain.

ABC Books
 Sydney, NSW, Australie
 1-300-360-111
sueanna@opusnet.com.au
www.abcshop.com.au
 ISBN : 0 7333 1447 3

Closing Comments-A Spiritual Journey into the Heart of a Fatal Affliction

Par Brian A. Smith
 Ce livre traite de l'après-vie et aide l'aidant et l'aidé à emprunter le bon chemin pour trouver la lumière.
 Clements Publishing
 Toronto, ON
www.clementsublishing.com
 ISBN : 1894667069

Cries of the Silent

Par Ellen Bell
 L'histoire touchante d'Evelyn Bell et de son parcours avec la SLA.
 Société de la SLA de l'Alberta
 Calgary, AB
www.alsab.ca
 ISBN : 0968538304

Falcon's Cry

Par le Major Michael Donnelly, USAF, retraité avec Denise Donnelly
 Les mémoires de la vie de l'auteur, de ses expériences à titre de pilote dans les forces de l'air américaines dans les années 80, dans la guerre du Golfe, et ses réflexions sur son diagnostic de SLA après la guerre.
 (888) 749-6342

(Peut aussi être commandé en ligne www.alsa.org)
 ISBN : 0275964620

For Words-A Journal of Hope and Healing

Par Chris Vais, BA, MDiv, DD
 Une expérience spirituelle dans le parcours d'une maladie mortelle, la SLA. Chris était un pasteur, mais tout lecteur, peu importe ses croyances, peut bénéficier de la lecture de ce témoignage.
www.als.ca/chris-vais/
 ISBN : 0973347406

His Brother's Keeper: A Story from the Edge of Medicine

Par Jonathan Weiner
 L'histoire de James Heywood, fondateur de la ALS Therapy Development Foundation (ALS-TDF) et de son frère Stephen. Ce livre traite du parcours de la recherche à travers la vision de Jamie, un jeune entrepreneur qui prend des risques avec un nouveau médicament pour sauver son frère Stephen. L'histoire parle également de la lutte que mène la famille Heywood pour combattre la SLA.
 HarperCollins Publishers
 ISBN : 006001007X

How Will They Know If I'm Dead?

Par Robert C. Horn, III
 GR/St. Lucie Press
 2000 Corporate Blvd., N.W.
 Boca Raton, FL 33431
 ISBN : 1574440713

In Dreams - A Life Journey in Prose and Poetry

Par Elizabeth Grandbois
 Elizabeth Grandbois raconte sa vie et sa lutte émouvante contre la SLA, à travers ses écrits et sa poésie.
 Manor House Publishing, Inc.
 (905) 648-2193
 ISBN : 0973195606

Journeys With ALS

Par David Feigenbaum
 Le lecteur trouvera dans ce livre 33 parcours de personnes vivant avec la SLA. Certains sont remplis d'espoir, d'autres sont très tristes ou envahis par la colère. Mais tous sont puissants - des exemples concrets de situations où les personnes doivent lutter contre la maladie, parfois grâce à l'humour et à la spiritualité.
 DLRC Press
 P.O. Box 1061
 Virginia Beach, VA 23451

(800) 776-0560

lynn@davidlawrence.com

Learning to Fall: The Blessings of an Imperfect Life

Par Philip E. Simmons, PhD

Pour voir un extrait : www.learningtofall.com,

Xlibris : www.xlibris.com, ou par téléphone

888-795-4274 (heures de bureau, heure de l'Est).

Dans le livre *Learning to Fall*, un professeur d'anglais de l'école Lake Forest, Philip Simmons, raconte l'histoire de son parcours spirituel, qui a débuté quand on lui a diagnostiqué la maladie mortelle de la SLA à l'âge de 35 ans. Avec sagesse et humour, il donne ses réponses aux plus grandes questions de la vie et nous montre comment vivre une vie signifiante, remplie de courage malgré les difficultés.

ISBN : 073884022

Letting Go: Morrie's Reflections on Living While Dying

Par Morrie Schwartz

Doubleday & Company, Incorporated

ISBN : 0385318790

Making Sense Out of the Senseless-The McFeat Family ALS Journey

Par Ruth L. McFeat

Ce livre est l'histoire de la famille McFeat, qui a vécu pendant 20 mois avec la SLA. Forrest, le mari de Ruth, était atteint de SLA et il a vécu à la maison jusqu'à sa mort. Le but de ce livre était de pouvoir donner la parole aux membres de la famille afin qu'ils puissent exprimer leur expérience physique et émotionnelle et aider les personnes qui, comme eux, sont aux prises avec la maladie, et la prise en charge d'une personne aimée à domicile.

Les profits de la vente de ce livre sont versés à l'institut Roberts pour la recherche sur la SLA, en mémoire de Forrest McFeat. On peut commander les livres pour la somme de 10 \$, plus 5 \$ pour les frais d'expédition, en écrivant à l'auteure, à l'adresse P.O. Box 124, Dutton, ON, N0L 1J0.

ISBN : 0968539408

My Luke and I

Par Eleanor Gehrig et Joseph Durso

Voici l'histoire émouvante d'une époque et d'un amour qui ne pourront jamais être oubliés, écrit par la veuve de l'un des plus grands héros du baseball.

Thomas Y. Crowell Company

ISBN : 0690011091

On Any Given Day

Par Joe Martin et Ross Yockey

ISBN : 0895872331

On Eagle's Wings-Fulfilling the Needs of Your Terminally Ill Loved Ones

Par Connie Bobo

Voici un livre rempli d'information et de conseils sur les façons de s'occuper à domicile d'un être cher qui est atteint de SLA. Le mari de M^{me} Bobo est décédé de la SLA dans la fleur de l'âge.

The ALS Association of Nevada

(702) 248-4507

ISBN : 0966541804

Tuesdays With Morrie

Par Mitchell Albom

L'histoire de Morrie Schwartz, professeur au Brandeis University, qui est décédé de la SLA en 1995. Mitch était son étudiant et le visitait souvent avant son décès. Ensemble ils ont écrit ce livre émouvant.

Bantam Doubleday Dell Publishing Group, Inc.

1540 Broadway

New York, NY 10036

ISBN: 0385484518

When the Music Stopped I Kept on Dancing

Par Angela Riggs

Écrit par une jeune femme, qui raconte la façon dont elle a géré sa maladie. Elle y raconte sa vie, sa vision de la vie.

BookPartners, Inc.

P.O. Box 922

Wilsonville, OR 97070

(800) 895-7323

Fiction

Personal Injuries

Par Scott Turow

Ce roman raconte la vie d'un avocat prospère accusé par les procureurs de la couronne d'être impliqué dans des histoires de chantage auprès des juges. Le fait intéressant, c'est que l'épouse du protagoniste est une personne atteinte de SLA.

Farrar Straus & Giroux

ISBN : 0374281947

Livres sur les enfants ou qui s'adressent aux enfants

Living With Grief: Children, Adolescents, and

Loss, (2000) publié sous la direction de Kenneth J. Doka. On y retrouve des articles par des cliniciens au sujet du deuil. Les chapitres intitulés « Voices » sont écrits par des enfants et des adolescents. Le livre comprend une liste de ressources et d'organismes et une bibliographie appropriée pour les enfants et les adolescents. On retrouve ici une liste des chapitres et des auteurs.

Bereaved Children and Teens-A Support Guide for Parents and Professionals

Par Earl. A. Grollman

Un ouvrage pour les parents et les professionnels qui veulent aider des enfants qui sont face à la mort d'une personne chère.

Beacon Press
25 Beacon St.
Boston, MA 02108-2892
ISBN : 0807023078
(800) 733-3000

Healing the Grieving Child's Heart: 100 Practical Ideas for Families, Friends, and Caregivers

Par Alan Wolfelt, PhD

Ce livre s'adresse à ceux qui ont besoin d'un guide pratique sur les choses à faire quotidiennement pour aider les enfants lors d'un deuil. Toutes les idées présentées nous rappellent que les enfants ont besoin de notre amour, de notre soutien et de notre présence.

www.centerforloss.com

Healing Your Grieving Heart: 100 Practical Ideas for Kids

Par Alan Wolfelt, PhD

À l'intention des jeunes lecteurs entre 6 et 12 ans qui ont perdu un proche. Le texte est simple et clair. On parle de sujets qui touchent les enfants de leur âge et on met l'accent sur la paix intérieure.

www.centerforloss.com

In My Dreams...I Do!

Par Linda Saran

Inspirée par sa mère, qui a continué de nourrir une relation avec ses petits-enfants malgré sa lutte contre la SLA, l'auteure raconte l'histoire de deux soeurs qui, voulant oublier le handicap physique de leur grand-mère, ont décidé de plonger dans le monde du rêve de cette dernière, là où tout est possible. Ensemble, les filles explorent un endroit où le corps n'est limité que par la pensée. Il s'agit d'un témoignage du pouvoir magique de l'imagination, pouvoir que les enfants connaissent instinctivement.

ISBN : 0-9672082-0-3

Disponible à www.lesturnerals.org pour la somme de 12,95 \$ US.

Lou Gehrig: The Luckiest Man

Par David A. Adler

ISBN : 0152005234

David Adler est un auteur lauréat de plusieurs prix qui a écrit plus d'une centaine de livres pour enfants. Celui-ci, illustré par Terry Widner, raconte l'histoire du légendaire Lou Gehrig. Pour les enfants de tous âges.

Gulliver Books

Harcourt Brace & Company
525B St., San Diego, CA 92101
15 E. 26th St., New York, NY 10010
(800) 544-6678

Grandpa, What is ALS?

(en anglais seulement)

Société de la SLA de l'Alberta
400, 320-23 Avenue S.W.
Calgary, AB T2S 0J2
(403) 228-7752

When Someone Has a Very Serious Illness: Children Can Learn to Cope with Loss and Change

Par Marge Heegaard

(en anglais seulement)

Woodland Press
99 Woodland Circle
Minneapolis, MN 55424
(612) 926-2665
ISBN : 0962050242

When Someone Very Special Dies: Children Can Learn to Cope with Grief

Par Marge Heegaard

Woodland Press
99 Woodland Circle
Minneapolis, MN 55424
(612) 926-2665
ISBN : 0962050202

Saying Goodbye: Bereavement Activity Book

Par Jim et Joan Boulden

(en anglais seulement)
Boulden Publishing
P.O. Box 9249
Santa Rosa, CA 95405
(800) 238-8433
ISBN : 1878076124

Talking About Death: A Dialogue Between Parent and Child

Par Earl A. Grollman

Comment expliquer à un enfant qu'un être cher est mort ? Earl Grollman donne des suggestions aux familles qui ont perdu un proche. Un guide indispensable pour les adultes et les enfants, à lire en famille, avec des histoires pour enfants et des questions à poser à propos de la mort, ainsi qu'une liste de ressources et d'organismes pour vous aider. (en anglais seulement)

Beacon Press, Boston

ISBN : 0807023736

How to Help Children Through a Parent's Serious Illness

Par Kathleen McCue

St. Martin's Press, New York

ISBN : 0312113501

The Grieving Child: A Parent's Guide

Par Helen Fitzgerald

(en anglais seulement)

Simon and Schuster, New York

ISBN : 0671767623

Straight Talk About Death for Teenagers

By Earl A. Grollman

Ce livre s'adresse aux adolescents qui ont perdu un ami ou un membre de leur famille. Earl A.

Grollman explique à quoi s'attendre quand on perd quelqu'un que l'on aime.

Beacon Press, Boston

ISBN : 0807025003

Lifetimes

Par Bryan Mellonie and Ropbert Ingpen

Un excellent livre au sujet du cycle de la vie, à l'intention des jeunes enfants.

Bantam Books, New York

ISBN : 0553344021

VIDÉOS

Collection de vidéos de la ALS Association aux États-Unis (en anglais seulement) :

- Clinical Care Management Discussion with ALS Experts
- Mobility, Activities of Daily Living, and Home Adaptations
- Adapting to Breathing Changes and Non-Invasive Ventilation
- Adjusting to Swallowing Difficulties and
- Maintaining Good Nutrition
- Communication Solutions and Symptom Management

(Ces vidéos sont gratuits pour les personnes atteintes de SLA, les membres de leur famille et les professionnels de la santé qui suivent un patient atteint de SLA. Communiquez avec la ALSA au www.alsa.org)

ALS Lou Gehrig's Disease

Ce vidéo est en fait une émission de 30 minutes de la série « The Doctor is In », produite par le Dartmouth-Hitchcock Medical Center. On observe la vie de deux personnes atteintes de SLA et d'un aidant. Des commentaires de nature médicale et scientifique sont expliqués par Lucie Bruijn, PhD, Directrice de recherche et vice-présidente de la ALS Association, et par le docteur Jeffery Cohen, médecin et neurologue au Dartmouth-Hitchcock Medical Center.

Disponible en VHS ou DVD.

(800) 257-5126

www.films.com

Bearing Witness-Robert Coley-Donohue

Ce long métrage de 90 minutes est un regard profond et personnel sur la vie de Robert Coley-Donohue, un résident de l'île de Vancouver dont la conjointe a succombé à la SLA et qui, par après, a reçu lui-même le diagnostic de SLA. Le film, qui relate cinq ans de la vie

de Robert, tente de le montrer dans sa vie quotidienne, dans l'évolution de la maladie chez lui. Le soutien familial, le soutien des amis, l'espoir, la paix intérieure, voilà ce que l'on apprend de lui, pendant qu'il se prépare à mourir. (En anglais avec sous-titres français)
Office national du film du Canada.

(800) 267-7710 (sans frais du Canada)

(800) 542-2164 (sans frais des États-Unis)

(514) 283-9450 (Montréal et international)

Courriel : international@nfb.ca

www.nfb.ca

Making Hard Decisions

Deux vidéos à la mémoire du D^r Barry Smith, décédé en juin 2001 de la SLA. L'un des vidéos est à l'intention des aidants, et convient autant pour un visionnement individuel que pour une rencontre de groupe. Le second vidéo est à l'intention des professionnels de la santé.

Les deux vidéos sont accompagnés d'un guide afin d'aider un animateur de conférence dans son atelier.
Courriel: imedia@rogers.com (800) 268-2380 (sans frais du Canada)

Palliative Care: Facing the Fears, Making the Journey

Ce vidéo peut être utilisé pour accroître les connaissances sur les soins palliatifs et pour répondre aux questions et aux préoccupations face à ces soins. Il s'agit d'un outil visuel pratique pour expliquer les soins palliatifs aux patients et à la famille, ainsi que pour le public en général. Chaque vidéo comporte une version anglaise et française.

www.chpca.net/publications/informational_video.htm

The Man Who Learned to Fall

Produit par Beitel/Lazar Productions Inc. (2004)
Université McGill

Documentaire par Garry Beitel au sujet d'un homme, un écrivain doué et professeur chevronné, qui célèbre la vie tout en se préparant à la mort qui le guette, puisqu'il est atteint de SLA. Malgré les muscles qui se détériorent et son corps qui se paralyse peu à peu, Phil Simmons continue d'apprécier la vie à chaque instant. Ce film est le portrait personnel de Phil Simmons et de sa famille et du chemin qu'ils parcourent ensemble dans les derniers mois de sa vie. Phil Simmons est l'auteur du livre *Learning to Fall*, inscrit plus haut. (en anglais seulement)

Pour plus de renseignements sur les tarifs ou pour commander : Beitel_Lazar@videotron.ca, ou (514) 487-9726.

Ventilation: The Decision Making Process

Vidéo de 20 minutes à l'intention des patients de SLA, leur famille et les professionnels de la santé. On y présente des entrevues avec trois patients qui ont recours à la ventilation assistée, avec des membres de leurs familles et les professionnels qui s'occupent d'eux au Lois Insolia ALS Center de la Northwestern University Medical School. (en anglais seulement)
(Disponible via la fondation Les Turner ALS Foundation, www.lesturnerals.org).

Hospice Foundation of America Videos:

(800) 554-3402

www.hospicefoundation.org

Caregiving and Loss: Family Needs, Professional Responses

Téléconférence de 2001

Cette conférence explore les façons d'aider les professionnels de la santé à comprendre les besoins des aidants et à leur offrir un meilleur soutien. Cette conférence met l'accent sur les sujets qui touchent particulièrement les aidants ainsi que les politiques gouvernementales qui influencent le rôle de l'aidant. On porte une attention particulière sur la façon de créer des stratégies que les professionnels peuvent mettre de l'avant afin d'aider les familles à relever le défi qui les attend, comme les décisions importantes sur les soins de fin de vie, sur le soutien des familles, le deuil.

Living With Grief: Children Adolescents and Loss

Téléconférence de 2000

Si on pense souvent au deuil auquel font face les adultes, il est rare que l'on se penche sur la façon dont les enfants vivent un deuil. Un enfant vit un deuil s'il perd un parent ou un grand-parent, mais aussi s'il souffre du divorce de ses parents, ou d'un déménagement même. Et souvent, l'enfant ne sait pas comment gérer cette peine. Cette téléconférence aide à comprendre le degré de la perte chez l'enfant et chez l'adolescent, ainsi que les façons dont le développement de l'enfant pourra être affecté par le deuil. On y présente des conseils pratiques et des techniques d'intervention qui aideront l'enfant et l'adolescent à vivre malgré la perte.

Living With Grief: At Work, At School, At Worship

Téléconférence de 1999

Le deuil, qu'il se vive au travail, à l'école, ou à la maison, n'affecte pas uniquement notre humeur et notre motivation, mais également notre capacité de fonctionner et nos relations avec les autres. Cette téléconférence traite du deuil et comment celui-ci influence notre façon d'être, peu importe l'environnement où nous sommes. Offre

SLA. Trois lettres qui changent la vie. À JAMAIS.

des suggestions pratiques pour gérer cet état au travail, à l'école, et partout ailleurs dans notre quotidien. Le panel d'experts est composé de Kenneth J. Doka, PhD, Michael Jemmott, MDiv, Michael Kirby, M. Serv. Soc., et Marcia E. Lattanzi-Licht, infirmière autorisée, LPC.

Living With Grief: Who We Are, How We Grieve Téléconférence de 1998

Un regard sur les facteurs comme la culture, la spiritualité, le sexe et l'âge qui peuvent influencer la façon dont nous vivons un deuil et exprimons notre peine. *Living With Grief: Who We Are, How We Grieve* ouvre la discussion sur comment notre culture et religion peuvent aider ou nuire au processus de deuil et comment le deuil est influencé par le sexe, par le niveau de classe économique, le niveau de développement et l'âge. Le panel d'experts comprend : Ronald Barrett, PhD, Kenneth J. Doka, PhD, Bernice C. Harper, M. Serv. Soc., Patricia Murphy, infirmière autorisée, PhD, FAAN, et Bradley Stuart, MD.

Living With Grief: When Illness Is Prolonged Téléconférence de 1997

Quelles sont les étapes du deuil pendant l'évolution d'une maladie chronique comme après ? *Living With Grief: When Illness Is Prolonged* cherche à connaître les différents types de stress issus de maladies comme le cancer, le SIDA, et l'Alzheimer. De plus, on traite des problèmes courants auxquels font face les personnes en deuil pendant et après la maladie. Le panel d'experts est composé de : Betty Davies, PhD, Kenneth J. Doka, PhD, William Lamers, Jr., MD, et Therese A. Rando, PhD.

RESSOURCES INTERNET

La Société canadienne de la SLA n'endosse aucunement l'information contenue aux sites externes, ni n'en est responsable. Si vous découvrez une ressource sur Internet que vous jugez intéressante et qui mériterait d'être ajoutée à la liste, faites-en la suggestion à la Société canadienne de la SLA. La Société se penchera sur la ressource en question et si elle la juge appropriée, elle l'ajoutera à la prochaine révision du manuel.

Spécifiques à la SLA

Les sociétés provinciales de SLA au Canada :

- www.alsab.ca
Société de la SLA de l'Alberta
- www.alsbc.ca
Société de la SLA de la Colombie-Britannique
- www.alsmb.ca
Société de la SLA du Manitoba
- www.envision.ca/webs/alsnl
Société de la SLA de Terre-Neuve et du Labrador
- www.alsont.ca

- Société de la SLA de l'Ontario
- www.sla-quebec.ca
Société de la SLA du Québec

Autres organismes de SLA :

- www.alsmndalliance.org
International Alliance of ALS/MND Associations - Ce site comprend un répertoire de tous les organismes voués à la SLA dans le monde, ainsi que des rapports de recherche des plus récents symposiums internationaux.
- www.alsa.org
The ALS Association (États-Unis)
- www.als.net
The ALS Therapy Development Foundation (Dont le siège est à Cambridge, MA, États-Unis)
- www.lesturnerals.org
The Les Turner ALS Foundation (Basé à Chicago, association de SLA)
- www.march-of-faces.org
March of Faces - projet de sensibilisation
- www.mdaua.org/disease/als.html
Muscular Dystrophy Association (MDA) (États-Unis). Cette association soutient également les personnes atteintes de SLA et finance la recherche sur la SLA.
- www.mnda.org
Motor Neuron Disease Association (Royaume-Uni)

Ressources pour enfants :

- www.march-of-faces.org/KIDS/moe1.html
March of Faces espace pour enfants
- www.alsindependence.com

Sclérose latérale primaire (SLP)

- www.geocites.com/freyerse
- site géré par une personne atteinte de SLP

Information générale - commanditée par un organisme de recherche :

- www.nlm.nih.gov/medlineplus/amyotrophiclateralsclerosis.html
National Institutes for Health (États-Unis)
- www.ninds.nih.gov/health_and_medical/disorders/amyotrophiclateralsclerosis_doc.htm
National Institute for Neurological Disorders and Stroke (Fait partie du NIH)
- www.rarediseases.org
National Organization for Rare Diseases (NORD) (États-Unis)
- www.bcm.edu/neurol/struct/als/als1.html
Baylor University (Centre de SLA - approche d'équipe)
- www.neurologychannel.com/als/

Recherche sur la SLA :

- www.wfnals.org
The World Federation of Neurology ALS Site
- <http://www.columbiaals.org/>
The Eleanor and Lou Gehrig MDA/ALS Research Centre
- <http://www.hopkinsmedicine.org/alscenter/index.cfm>
The Robert Packard Center for ALS Research at Johns Hopkins
- www.als.net
The ALS Therapy Development Foundation
- www.umassmed.edu/outcomes/als/
The ALS C.A.R.E. Program. Programme volontaire sous la direction d'un médecin, visant à améliorer la situation des patients atteints de SLA

ALS Clinical Trial Database

- <http://clinicaltrials.gov>
Site gouvernemental américain - essais cliniques aux États-Unis
- www.als.net
ALS-TDF compile tous les renseignements sur les essais cliniques dans le monde. Cliquer sur « Patients »

About Rilutek - site du fabricant -

- www.alsinfo.com/index.jsp

Site Web gérés par des individus :

- www.alsindependence.com
Maintenu par George Goodwin, personne vivant avec la SLA (Canada)

Technologies d'aide

- www.tetrasociety.org/
TETRA Society
Organisme bénévole d'ingénieurs canadiens et américains qui vise à vous aider à résoudre les problèmes liés aux appareils d'aide.
- www.abledata.com
ABLEDATA
Information sur les appareils d'aide et l'équipement de réadaptation commanditée par le US National Institute on Disability and Rehabilitation Research

Sites pour aidants

- www.howtocare.com
How To Care
- www.chpca.net
Association canadienne de soins palliatifs (ACSP)
- www.allianz.ca

Allianz Insurance Company donne des renseignements aux aidants. Organise un concours annuel pour la reconnaissance des aidants naturels.

- www.ccc-ccan.ca
Coalition canadienne des aidantes et aidants naturels (CCAN)
- www.fcns-caregiving.org
Family Caregivers Network Society
- www.caregiver.on.ca
Caregiver Network

Une ressource canadienne dont la mission est de faciliter la vie des aidants naturels. En anglais seulement.

- www.caregiving.com
Service de soutien en ligne pour les aidants.
- www.ec-online.net

ElderCare Online est un regroupement de personnes qui agissent à titre d'aidant pour un être cher. Que vous soyez au chevet d'un conjoint, d'un parent, d'un ami, d'un voisin, ce site offre un soutien en ligne de la part d'une communauté de personnes et de professionnels qui voudront vous aider. Il y a des forums de discussion pour les aidants.

- www.care-givers.com
Empowering Caregivers offre un soutien émotionnel et spirituel pour tous les aidants naturels. On y retrouve notamment des commentaires d'experts, des articles, des bulletins d'information, des exercices pratiques, des ressources, de l'inspiration, de l'humour et beaucoup plus encore. C'est un endroit pour aider l'aidant à faire ses choix, à apprendre à être en paix, et à s'ouvrir à l'amour.

- www.von.ca

Les Infirmières de l'ordre de Victoria (VON)

Organisme national de soins de santé enregistré comme oeuvre de charité, le VON prodigue des soins à domicile et dans la communauté aux Canadiens et aux Canadiennes depuis 1897.

- www.thefamilycaregiver.com

The Family Caregiver Newsmagazine est une publication canadienne qui comprend un répertoire de ressources téléchargeables gratuitement. Tout aidant qui le désire peut soumettre son témoignage, qui pourra être considéré pour publication future.

Ressources générales en santé

- http://chp-pcs.gc.ca/CHP/index_e.jsp
Le portail canadien sur la santé - Accès à des renseignements et à des services fiables faisant autorité
- <http://secure.cihi.ca/cihiweb/splash.html>
Institut canadien d'information sur la santé
- <http://www.canadian-health-network.ca/>
Réseau canadien de la santé - Information générale sur la santé

- <http://www.health.discovery.com/>
Discovery Channel site sur la santé
- <http://www.medbroadcast.com/>
Med Broadcast - de l'information sur une variété de sujets, dont la SLA (cliquez sur la lettre A et faites défiler jusqu'à « Amyotrophic Lateral Sclerosis »)

Ressources gouvernementales

- www.canadabenefits.gc.ca
Prestations du Canada : en route vers les prestations du gouvernement
Ce site offre aux Canadiens et aux Canadiennes de l'information sur les programmes fédéraux et en décrit les avantages. On retrouve notamment une section sur les personnes du troisième âge, sur les personnes handicapées et sur les vétérans.
- www.canadian-health-network.ca
Le Réseau canadien de la santé (RCS) est un nouveau réseau en pleine expansion. Service d'information bilingue et pancanadien, il vise à aider les Canadiens et Canadiennes à trouver l'information dont ils ont besoin pour rester en santé. On y retrouve notamment des conseils sur la façon d'améliorer sa santé et son bien-être.
- www.cra-arc.gc.ca/disability
Crédit d'impôts pour personnes handicapées
Le montant du crédit réduit le montant des impôts que vous aurez à payer (ou la personne qui a à sa charge la personne handicapée). Visitez le site du Gouvernement du Canada pour plus d'information à ce sujet et concernant les dépenses médicales que vous pouvez réclamer.
- www.hc-sc.gc.ca/seniors-aines
Division du vieillissement et des aînés de Santé Canada
Site Web où vous trouverez des renseignements au sujet de programmes fédéraux, des statistiques sur le vieillissement de la population, et plus encore.
- www.pwd-online.ca
Personnes handicapées en direct
Personnes handicapées en direct a pour mission d'offrir un accès intégré à de l'information, à des programmes et à des services aux personnes handicapées, aux membres de leur famille, aux fournisseurs de soins et de services et aux Canadiens et Canadiennes grâce à la technologie de l'Internet.

Pour des renseignements spécifiques à votre province ou territoire, veuillez visiter le site Internet de votre gouvernement provincial.

FICHES DE LA SOCIÉTÉ DE LA SLA

Conservez les fiches de la Société canadienne de la SLA ici pour un accès rapide et facile. Toutes les fiches peuvent être téléchargées et imprimées en visitant le site Internet de la Société canadienne de la SLA, à l'adresse www.als.ca.

Les fiches incluses dans la pochette sont :

- N° 4 *Le stress chez l'aidant : dix signes de stress chez l'aidant*
- N° 5 *Diminuer le stress chez l'aidant : trouver des solutions pour se sentir bien*
- N° 8 *Les premiers pas pour la famille*
- N° 9 *Aider les familles aux prises avec la SLA*
- N° 10 *Les dangers des thérapies non éprouvées*
- N° 11 *Les essais cliniques*
- N° 12 *Produits de santé naturels - Comprendre la médecine complémentaire ou alternative*

PROGRÈS DE RECHERCHE SUR LA SLA

Les fiches sur les *Progrès de recherche* auxquelles on fait référence à l'occasion dans le manuel ont également été incluses dans la pochette, tout comme les autres *Fiches*. Si de nouvelles fiches deviennent disponibles, vous pouvez en demander un exemplaire à votre société provinciale, ou encore les télécharger sur le site www.als.ca.

- N° 1 - *Bien plus que le stress oxydatif*
- N° 2 - *Diagnostic rapide de la SLA*
- N° 3 - *Découverte du gène ALS4*
- N° 4 - *Progrès de recherche sur la SLA*
- N° 5 - *Un pas de plus dans la recherche sur les cellules souches*
- N° 6 - *Un Canadien récipiendaire du prix Milton Shy*
- N° 7 - *Incident chez le motoneurone*
- N° 8 - *Les troubles intellectuels donnent des pistes dans la recherche sur la SLA*
- N° 9 - *Une chercheuse dévouée ouvre un nouveau laboratoire de recherche sur la SLA au Canada*
- N° 10 - *Un allié ou un obstacle*

