

SLA : Premiers signes, diagnostic et qualité de vie

La sclérose latérale amyotrophique (SLA), également connue sous le nom de maladie de Charcot, est une maladie neurodégénérative rare qui détruit progressivement les motoneurones, ces cellules nerveuses qui commandent les muscles. Elle entraîne une paralysie évolutive tout en laissant, dans la plupart des cas, les capacités intellectuelles intactes. Pour mieux comprendre cette maladie, nous avons interviewé le Prof. Dr. Julien Bogousslavsky, spécialiste FMH en neurologie à la Clinique Valmont. | Adeline Bejns



Professeur Julien Bogousslavsky
Spécialiste FMH en neurologie à la
Clinique Valmont

Quels sont les premiers symptômes de la SLA et pourquoi sont-ils souvent difficiles à reconnaître ?

La SLA est une maladie motrice. Elle provoque généralement un déficit de force musculaire, le plus souvent au niveau des pieds ou des mains. Au tout début, ces signes sont souvent discrets : une main qui fatigue plus vite, un pied qui traîne légèrement, des crampes ou des fasciculations (petits trépidements musculaires sous la peau). Ces symptômes ne sont pas toujours évocateurs d'une maladie grave. On pense d'abord à des problèmes orthopédiques, à une hernie discale, à une fatigue ou à d'autres pathologies plus courantes. C'est précisément pour cette raison qu'ils sont difficiles à reconnaître immédiatement.

Pourquoi le diagnostic de la SLA prend-il parfois plusieurs mois, voire plus longtemps ?

Idéalement, une fois que le patient consulte, le diagnostic clinique devrait être posé assez rapidement. Il repose sur la combinaison de deux types d'atteintes à savoir, l'atteinte du motoneurone périphérique qui engendre faiblesse musculaire, fasciculations et fonte musculaire (atrophie) et l'atteinte du motoneurone central qui provoque une paralysie accompagnée d'une augmentation des réflexes.

Lorsque ces signes sont réunis, le diagnostic est généralement très probable. Cependant, au début de la maladie, tous les signes ne sont pas toujours présents en même temps. Il faut parfois observer l'évolution sur plusieurs semaines ou mois et éliminer d'autres causes possibles. C'est ce qui explique les délais parfois longs.

Que se passe-t-il une fois le diagnostic posé ?

La prise en charge doit être multidisciplinaire dès le départ. La SLA peut toucher la mobilité, la parole, la déglutition et, surtout, la respiration. Il est donc essentiel d'impliquer neurologues, pneumologues, kinésithérapeutes, orthophonistes, ergothérapeutes, diététiciens et psychologues. L'évolution varie beaucoup d'un patient à l'autre. Classiquement, on parle d'une survie de 2 à 4 ans, mais il existe des exceptions notables. Il n'existe malheureusement pas de traitement miracle capable d'arrêter la maladie, mais certains médicaments récents peuvent ralentir légèrement sa progression dans certains cas.

Comment les traitements et l'accompagnement multidisciplinaire permettent-ils aujourd'hui d'améliorer la qualité de vie des patients ?

L'amélioration de la qualité de vie passe moins par les médicaments que par l'accompagnement et la compensation de la perte d'autonomie. Il s'agit d'adapter le domicile (rampes, ascenseur, accès fauteuil roulant), de proposer des aides techniques adaptées et de maintenir le patient le plus autonome possible le plus longtemps possible. Heureusement, dans la grande majorité des cas, les capacités intellectuelles restent préservées. Les patients peuvent donc continuer à prendre des décisions, organiser leur vie et leurs projets. C'est un point très important qui change complètement la manière d'accompagner ces personnes.

Quel message souhaiteriez-vous transmettre aux personnes qui présentent ces symptômes inhabituels ?

Il faut être honnête : la SLA est une maladie grave. Mais, contrairement à la maladie d'Alzheimer par exemple, les patients conservent leur lucidité et ont le temps d'organiser leurs affaires personnelles, familiales et financières. Mon conseil principal est de ne pas rester seul face à des symptômes inhabituels : consultez un neurologue. En cas de doute, demandez un deuxième avis. Je collabore régulièrement avec le grand centre américain de Boston spécialisé dans la SLA et je n'hésite jamais à solliciter leur expertise pour les cas complexes. Obtenir plusieurs avis est tout à fait légitime et recommandé. ●

"La loi de Murphy m'a appris une chose. La SLA m'en a appris une autre."



Sean Murphy, père de trois enfants et seul soutien financier de sa famille, voit sa vie basculer sans prévenir. Un matin, tout semble encore en place : le travail, le sport, la famille, les projets. Le lendemain, un symptôme persistant, une série d'exams, puis une phrase qui frappe comme un coup. En 2009, on a annoncé à Sean qu'il était atteint de SLA et qu'il lui restait entre six mois et trois ans à vivre. Plus de 17 ans plus tard, il est toujours là et travaille encore à temps plein. | Adeline Bejns

Quel a été votre parcours de diagnostic ?

Les premiers signes sont apparus vers 2006-2007. J'avais une gorge enrouée, surtout lorsque je buvais quelque chose d'acide, comme du jus d'orange. Cette sensation ne passait pas. J'avais vraiment l'impression d'avoir en permanence quelque chose dans la gorge. En parallèle, j'avais des fasciculations dans le bras droit, au niveau du biceps. À l'époque, je n'étais jamais malade et je n'avais même pas de médecin de famille. J'étais très sportif, très optimiste, très investi dans ma carrière. J'adorais mon travail. Mais comme les symptômes ont persisté, j'ai fini par consulter. Heureusement, un ami et voisin avait son cabinet médical sur le même palier que notre appartement de location. J'ai expliqué ces deux symptômes.

Le médecin m'a envoyé faire une IRM. On a découvert une tumeur de la taille d'une balle de golf au niveau de la glande parathyroïde. Heureusement, ce n'était pas cancéreux mais les deux problèmes de départ étaient toujours là : la gorge enrouée et les fasciculations. Avec le temps, des crampes sont apparues, à l'estomac et dans les jambes. Ce n'est qu'après trois ans, en 2009, qu'un neurologue a posé le diagnostic de SLA.

Comment avez-vous vécu l'incertitude avant le diagnostic ?

Le jour du diagnostic, on m'a annoncé une survie de six mois à trois ans. Le choc a été immense. En quittant l'hôpital, ma femme s'est mise à pleurer lors du paiement du ticket de parking. Lorsque je suis retourné au travail, les larmes me sont aussi venues aux yeux, puis de nouveau en montant dans les montagnes, où je devais donner une conférence à des scientifiques sur l'avenir de la vie et du bien-être. Quelle ironie ! Je fonctionnais alors à plein régime, au travail comme dans la vie de famille. Je ne m'attendais absolument pas à recevoir une telle nouvelle.

Comment votre quotidien a-t-il évolué depuis lors ?

Quand on assiste, au premier rang du théâtre de la vie, à la disparition progressive de son propre corps, on apprend vite à entraîner son esprit à s'adapter, à évoluer et à continuer d'avancer. L'adaptation est devenue mon quotidien. Ce n'est ni une simple compétence de survie, ni un terme médical : c'est une manière de vivre. Et c'est grâce au soutien de mon équipe de soins à domicile que je peux continuer à avancer

et à donner du sens à ce que je fais. De Paris à Shannon, de Francfort à Boston, de Valmont à Lausanne, il n'existe ni secret ni baguette magique à la Harry Potter pour poursuivre cette quête d'un traitement. Il existe seulement une équipe de personnes en qui l'on peut avoir confiance, pour vous aider à respirer, à bouger et à continuer de sourire, ne serait-ce que pour pouvoir leur dire merci. Pour ma part, je préfère évoluer, rester curieux et passionné, et à avancer entouré d'une équipe extraordinaire : neurologues, pneumologues, ergothérapeutes, physiothérapeutes, préparateurs physiques, infirmières, médecins et toutes ces personnes formidables qui donnent tant de leur temps et de leur énergie pour m'aider.

Qu'est-ce qui vous aide le plus aujourd'hui ?

La loi de Murphy m'a appris que si quelque chose peut mal tourner, cela finira probablement par mal tourner. Le premier principe de Murphy, inspiré par la SLA, m'a appris que là où il y a une volonté, il y a un chemin. Ce qui m'aide le plus aujourd'hui, c'est la confiance dans une équipe de personnes qui m'aident à continuer. J'espère qu'un jour mes enfants retiendront surtout une chose de cette expérience : la qualité de la bonté humaine et la capacité des gens à faire ressortir le meilleur les uns des autres.

Quel message aimeriez-vous transmettre aux personnes qui vivent une situation similaire ?

Mon premier conseil serait de ne pas chercher immédiatement des conseils. Quand tout s'effondre, il y a déjà beaucoup trop d'informations à absorber. Cherchez d'abord quelqu'un qui sache écouter. Demandez-vous ensuite : jusqu'où ai-je vraiment envie de savoir ? Google n'est pas forcément le meilleur compagnon de voyage. Mieux vaut se tourner vers des associations de patients, des professionnels de santé et des personnes de confiance. Enfin, j'ai découvert quelque chose d'inattendu : plus on avance sur ce chemin, plus on apprend à aimer la vie. Nous ne choisissons pas ce qui nous arrive. En revanche, nous pouvons choisir la manière dont nous avançons, les uns avec les autres. ●

RETROUVEZ
LA VIDÉO
DE SEAN ICI :



UN PATIENT
RACONTE